

AMPLIAÇÃO VESICAL E DERIVAÇÃO URINÁRIA EXTERNA CONTINENTE – TÉCNICA DE MITROFANOFF EM PACIENTE COM MIELOMENINGOCELE: RELATO DE CASO¹

BLADDER AUGMENTATION AND EXTERN CONTINENT URINARY DIVERSION BY
MITROFANOFF TECHNIQUE IN A PACIENT WITH MYELOMENINGOCELE: CASE
REPORT

Maurício Figueiredo Massulo AGUIAR², Júlio Guilherme Balieiro BERNARDES³, Roberto Cepêda
FONSECA⁴, Cinthya Coelho BORBA⁵ e Ithana da Silva TAVARES⁵.

RESUMO

Objetivo: relatar um caso em menina de 12 anos, apresentando mielomeningocele com bexiga de baixa complacência e rim único submetida à cirurgia de ampliação vesical e derivação urinária externa contínente do tipo Mitrofanoff. **Metodologia:** relato de caso. **Considerações Finais:** diferentes abordagens clínicas e cirúrgicas multidisciplinares são aplicadas para o tratamento dessas crianças, visando uma melhor integração no meio social. Os objetivos urológicos do tratamento são: diminuir os riscos de lesão do trato urinário superior, controlar a infecção urinária e promover a continência. Dentre as formas de tratamento cirúrgico empregadas, pode-se utilizar ampliação vesical para bexiga de baixa complacência com derivação externa contínente, utilizando, para isso, um conduto cateterizável, que pode ser o apêndice (princípio de Mitrofanoff) ou um segmento intestinal reconfigurado.

DESCRITORES: Derivação urinária; procedimentos cirúrgicos reconstrutivos; transtorno neurogênico da bexiga; mielomeningocele; [urodinâmica](#).

INTRODUÇÃO

Os distúrbios miccionais causados por alterações neurológicas conhecidas como bexiga neurogênica tem sido a principal causa de lesão do trato urinário inferior no grupo etário pediátrico. Dentre as principais lesões medulares congênitas, a mais freqüente é a mielomeningocele¹.

Essa mielopatia se forma pela protusão segmentar das raízes nervosas através de uma falha de fechamento do canal medular, causada por um defeito de fusão dos arcos vertebrais. O

conteúdo da herniação pode ser meninge, medula ou raízes nervosas, com comunicação com o espaço subaracnóideo e ocorre mais freqüentemente na região lombossacra. Dentre as malformações mais freqüentes associadas à mielomeningocele estão a hidrocefalia e o pé torto congênito, e entre as alterações funcionais, além de disfunção miccional, incluem-se mais comumente problemas de deambulação, alterações de sensibilidade e incontinência fecal.

¹ Trabalho realizado no Hospital Universitário João de Barros Barreto (HUJBB).

² Urologista-FADESP do HUJBB; Titular da Sociedade Brasileira de Urologia SBU e da Sociedade Brasileira de Videocirurgia SOBRACIL.

³ Professor Assistente de Urologia do Centro de Ciências da Saúde CCS da Universidade Federal do Pará UFPA; Titular da SBU.

⁴ Professor Adjunto de Urologia da UFPA; Doutor em Urologia pela USP; Titular da SBU.

⁵ Graduandas do Curso de Medicina da UFPA.

O principal objetivo do tratamento urológico é diminuir os riscos de lesão do trato urinário superior, controlar a infecção urinária e promover a continência.

OBJETIVO

Relatar um caso de uma criança do sexo feminino, de 12 anos, que foi encaminhada para o Serviço de Urologia pela primeira vez para conduta urológica, apresentando mielomeningocele com bexiga de baixa complacência e rim único, sendo submetida à cirurgia de ampliação vesical e derivação urinária externa contínente do tipo Mitrofanoff.

RELATO DE CASO

Anamnese

Sexo feminino, 12 anos, procedente de Tailândia – Pará, encaminhada pela primeira vez para consulta urológica no dia 24 de maio de 2006. Paciente portadora de mielomeningocele, com queixa de incontinência urinária e fecal (em uso de fraldas higiênicas). Foi submetida à correção da mielomeningocele aos 40 dias de vida e derivação ventriculoperitoneal aos seis meses de idade, funcionando sem intercorrências até a data da primeira consulta.

Exame físico

Paciente apresenta pé torto congênito, cifoescoliose acentuada, atrofia de membros inferiores, limitação funcional de membros que impedia a fácil cateterização uretral por parte da paciente e de sua mãe. Ausência de deformidades cranianas. Tórax e abdome sem alterações patológicas.

Exames laboratoriais

Hemograma normal
Uréia 17 mg/dl
Creatinina 0,4 mg/dl
EAS 10-12 piócitos por campo
Urocultura negativa

Radiografia de abdome simples

- Hipoplasia sacral;
- Acentuada escliose rotatória tóraco-lombar sinistroconvexa com abertura dos elementos posteriores das vértebras lombares;
- Luxação do quadril bilateralmente;
- Presença de cateter de Derivação Ventrículo-Peritoneal (DVP).

Ultra-sonografia do aparelho urinário

- Rim esquerdo pouco aumentado de volume. Presença de dilatação pielo - calicial.
- Não há evidências de litíase renal bilateral no exame atual.
- Bexiga urinária parcialmente cheia apresentando paredes discretamente espessadas e conteúdo anecóico.
- Evidencia-se em topografia de fossa ilíaca direita, próximo à bexiga, imagem hipoeucogênica que mede aproximadamente 50,76 mm (rim direito?).

Uretrocistografia miccional

- Bexiga de grande volume, de contornos trabeculados com múltiplas imagens diverticulares parietais, apresentando resíduo pós-miccional muito acentuado (neurogênica).
- Na fase miccional observamos uretra aumentada de calibre e com tortuosidade dos contornos.

Estudo renal dinâmico e cintilografia com DTPA – $^{99\text{M}}\text{Tc}$

- Exclusão renal à direita.
- Fluxo e função preservados para rim esquerdo.
- Dilatação com obstrução funcional para rim esquerdo.

Cintilografia renal estática com DMSA – $^{99\text{M}}\text{Tc}$

- Exclusão renal à direita.
- Função tubular preservada para rim esquerdo.
- Rim esquerdo com volume aumentado e pequena cicatriz no pólo superior

Avaliação Urodinâmica

- Pressão detrusora máxima: 42 cmH₂O
- Capacidade cistométrica máxima: 300ml
- Complacência vesical: 7ml/cmH₂O
- Detrusor hipoativo
- Pressão de perda por esforço: 40 cmH₂O

Conclusões:

- Arreflexia do detrusor;
- Complacência vesical diminuída.

CONDUTA

Na primeira consulta, foram solicitados os exames laboratoriais, ultra-sonografia de vias urinárias e uretrocistografia miccional, com finalidade de avaliar o trato urinário superior e excluir a possibilidade de refluxo vésico-ureteral. Introduzido nitrofurantoína via oral diário.

Tendo em vista que o ultra-som evidenciou dilatação do sistema pielocalcial à esquerda e não conseguiu individualizar o rim direito, foi solicitado cintilografia renal com DMSA e DTPA com lasix, além de tomografia computadorizada de abdome e pelve.

A uretrocistografia miccional não mostrou refluxo vésico-ureteral e evidenciou uma bexiga trabeculada, aparentemente de grande capacidade com aspecto descrito na literatura como “bexiga em pinheiro”, ou “pine tree bladder” (FIGURA 01).

A tomografia computadorizada demonstrou ausência congênita de rim direito, que foi interpretado clinicamente como rim hipoplásico.



Figura 1 uretrocistografia miccional: “bexiga em pinheiro”

A urografia excretora afastou possibilidade de estenose de junção uretero-pélvica no rim esquerdo.

O resultado do DMSA (FIGURA 02) demonstrou rim esquerdo com 98% da função renal total

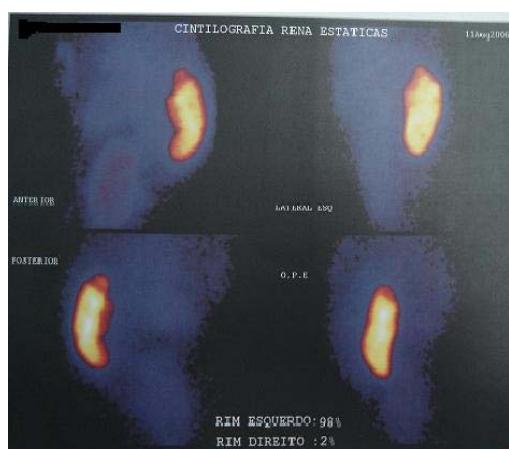


Figura 2 DMSA demonstrou rim esquerdo com 98% da função renal total

O DTPA com lasix (FIGURA 03) demonstrou um T 1/2 de 32 minutos, sendo que o normal é até 20 minutos. Caracterizando processo obstrutivo em via urinária.

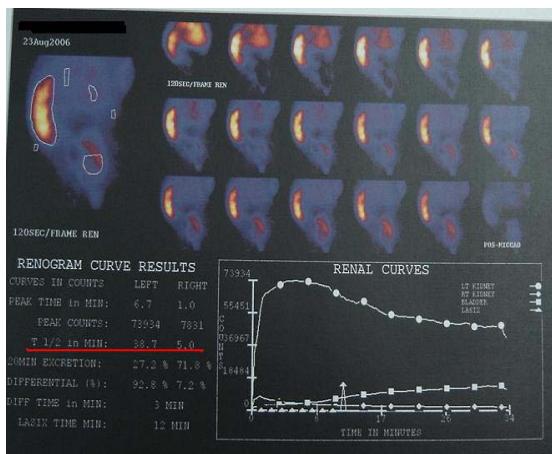


Figura 3 - DTPA com lasix demonstrou um T 1/2 de 32 minutos

Na avaliação urodinâmica, demonstrou-se tratar de uma bexiga de baixa complacência ($7 \text{ ml/cmH}_2\text{O}$), justificando obstrução funcional do trato urinário superior.

Visando manter a função renal do rim único da paciente, promover a continência urinária, e devido ao fato de a paciente residir em município distante, de difícil atendimento médico, foi proposto tratamento cirúrgico de ampliação vesical utilizando segmento detubularizado de íleo de 20cm, derivação externa contínente utilizando apêndice cecal, técnica de Mitrofanoff, e fechamento do colo vesical.

DESCRIÇÃO CIRÚRGICA

Após incisão mediana infra-umbilical, foi realizada dissecção do apêndice cecal, que permitiu a passagem de uma sonda vesical nº. 10 (FIGURA 04).



Figura 4 – Apêndice cecal cateterizado com sonda vesical nº 10

Isolado para ampliação vesical um segmento de íleo de 20 cm, a 20 cm da válvula íleo-cecal (FIGURA 05).

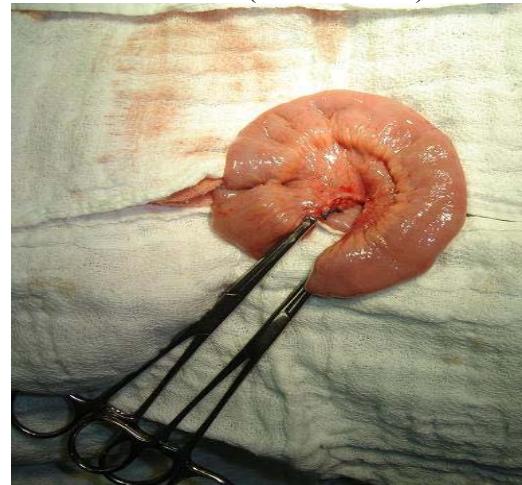


Figura 5 – segmento ileal utilizado para ampliação vesical

Foi realizado entero-entero anastomose término-terminal sem intercorrências, de bom aspecto. O segmento ileal foi detubularizado e suturado em bolsa.

Após cistotomia, o colo vesical foi fechado com uma sutura em dois planos (intra-vesical).

Implante do apêndice em bexiga com confecção de mecanismo anti-refluxo com segmento submucoso de 1cm. Cistorrafia posicionando a bolsa ileal em parede posterior de bexiga (figura 6).

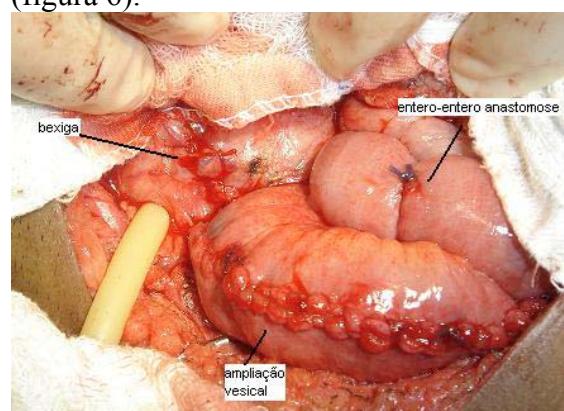


Figura 6 – aspecto final da bexiga ampliada

Realizado cistostomia com sonda vesical de demora nº. 20 e fechamento por planos.

Tempo cirúrgico de 5 horas.

EVOLUÇÃO

A paciente voltou a alimentar-se a partir do 1º pós-operatório.

A sonda vesical posicionada através do conduto urinário foi removida após 2 semanas e passou-se a realizar cateterismo intermitente com sonda uretral nº. 10 sem intercorrências. A bexiga era lavada diariamente com soro fisiológico para evitar obstrução das sondas.

Não houve febre, infecção operatória ou deiscência, e a paciente recebeu alta no 14º dia de pós-operatório, com a cistostomia de segurança fechada e realizando autocateterismo a cada duas horas.

Após um mês de pós-operatório, a paciente deu entrada no hospital com sinais de hipertensão intracraniana (cefaléia intensa, náuseas, vômitos, seguidas por rebaixamento do nível de consciência). Após afastar a possibilidade de acidose metabólica hiperclorêmica, a paciente foi avaliada pela equipe de neurocirurgia, que constatou o mal funcionamento da válvula da DVP, sendo necessário a sua troca. Após mais duas semanas voltou a ser internada pelos mesmos sintomas neurológico, sendo necessário a instalação de uma segunda válvula.

Atualmente, a paciente está sem a cistostomia, realizando autocateterismo de 4/4h e apresentou melhora do quadro neurológico.

DISCUSSÃO

A avaliação criteriosa de pacientes com mielomeningocele permite a instalação de terapia precoce e eficaz antes que a deteriorização do trato urinário superior ocorra, garantindo sua reabilitação na sociedade².

Procedimentos simples e de larga aceitação como o cateterismo intermitente limpo (CIL) podem, na maioria das circunstâncias, promover continência em até 85% das crianças².

Contudo, existem algumas situações, nas quais o cateterismo intermitente limpo é difícil, como o do caso relatado, por impossibilidade da adequada exposição da vulva devido às mal-formações dos membros inferiores da paciente. Para estas situações Mitrofanoff (1980) idealizou um procedimento que pudesse ser realizado tanto em meninas quanto em meninos em casos onde o cateterismo uretral não fosse possível, utilizando para isso, uma cistostomia, através do apêndice cecal como conduto contínuo de fácil manipulação e o fechamento do colo vesical^{3,4,5}.

Mais recentemente esse conduto cateterizável já foi descrito utilizando não somente o apêndice, mas, também através de seguimentos intestinais reconfigurados⁶.

Como a paciente é monorrena, tendo o exame US evidenciado dilatação do sistema pielocalcial, o exame de cintilografia renal DTPA com lasix confirmado a obstrução de via urinária, mediante a ausência de causa mecânica, esta foi considerada uma obstrução funcional causada pela bexiga de baixa complacência, confirmada através do exame de urodinâmica.

Para diminuir a pressão intra-vesical foi optado pela ampliação vesical com segmento ileal detubularizado^{7,8}.

Além da ampliação vesical e a derivação externa contínente com o apêndice, foi realizado em nossa paciente o fechamento do colo vesical que para alguns autores é desnecessário, já que a combinação dessas duas técnicas já garantiria uma continência adequada⁹.

A vesicostomia é uma alternativa aceitável que poderia ser considerada. Essa técnica simples e reproduzível garante uma descompressão segura do trato urinário superior, evitando complicações da derivação urinária usando seguimentos

de intestino¹⁰. Essas complicações podem ser: infecção urinária recorrente, cálculos vesicais, volvo intestinal, volvo cecal, distúrbios eletrolíticos severos, perfuração dos segmentos intestinais¹¹, além de efeitos adversos no metabolismo osseo¹².

Liard e col. (2001) referem em estudo sobre o procedimento de Mitrofanoff com segmento de 20 anos com 23 casos, utilizando o apêndice como conduto cateterizável em 20 casos, ureter em 2 casos e bexiga tubularizada e 1 caso. O fechamento do colo de bexiga foi realizado em 21 casos (16 durante o mesmo procedimento, cinco posteriormente) apenas duas crianças não tiveram o colo de bexiga fechado. Ampliação vesical foi realizada em 10 casos, sendo dois, no mesmo procedimento e em oito em estágio posterior. O vazamento urinário ocorreu após o fechamento do colo em 5 pacientes. Complicações relacionadas com o conduto incluíam estenose do estoma ou vazamento persistente em 11 casos. Os autores notaram que após 10 anos de segmento as taxas de complicaçāo eram raras e relacionadas principalmente com o conduto cateterizável apresentando uma tendência de diminuir com o tempo¹³. A paciente do caso descrito não apresentou perdas através do conduto ou estenose do seu estoma. Apresentou apenas vazamento pelo colo vesical fechado após duas semanas da cirurgia que persistiu por 10 dias e atualmente encontra-se completamente contínente.

A paciente também apresentou, precocemente, no período de pós-operatório sinais de hipertensão intracraniana por mau funcionamento da válvula de DVP. Este tipo de complicaçāo geralmente ocorre poucos meses após a cirurgia urológica e a sua taxa de incidência é de 31% após um ano de cirurgia¹⁴. Yerkes e cols (2001)

lemboram que a manutenção de ambiente intra-peritoneal estéril é crítico em pacientes com derivação ventriculoperitoneal e que a incidência de infecção do DVP após ampliação vesical é baixa (menos que 2%), logo a presença de um cateter, não impediria o procedimento¹⁵.

Por último, vale ressaltar que a paciente teve seu reparo neurocirúrgico com 40 dias de vida o que demonstra a dificuldade para o diagnóstico precoce e tratamento especializado das crianças nascidas no interior do estado do Pará, o que pode ter influenciado negativamente na evolução neurofuncional de sua bexiga, tal como foi demonstrado no estudo feito por Tarcan e cols (2006), sobre o tempo do reparo primário neurocirúrgico para crianças com mielomeningocele, sugerindo que o tempo do reparo neurocirúrgico primário tem um impacto significante no prognóstico neurogênico da bexiga de crianças com mielomeningocele e que o fechamento da lesão medular no primeiro dia de vida parece oferecer maiores chances para função favorável do trato urinário inferior¹⁶.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O cuidado de pacientes com mielomeningocele tem melhorado nos últimos anos, sendo a ampliação vesical e derivação externa contínente pelo princípio de Mitrofanoff, factível e aceitável para essas crianças, já tão incapacitadas pela sua doença de base ao promover a continência e sua independência de cuidados por outras pessoas.

SUMMARY

BLADDER AUGMENTATION AND EXTERN CONTINENT URINARY DIVERSION BY MITROFANOFF TECHNIQUE IN A PACIENT WITH MYELOMENINGOCELE: CASE REPORT

Maurício Figueiredo Massulo AGUIAR, Júlio Guilherme Balieiro BERNARDES, Roberto Cepêda FONSECA, Cinthya Coelho BORBA e Ithana da Silva TAVARES.

Objective: Case report of a 12-year-old one-kidney girl with myelomeningocele and small bladder capacity in who was performed bladder augmentation and extern continent urinary diversion by Mitrofanoff technique. **Methodology:** Case report. **Final Considerations:** Many clinical and surgical approaches have been used for the care of those children, to ensure a better integration in social life. The objectives of urological treatment are: to decrease damage of upper urinary tract, to control urinary infection and to provide continence. Among all surgical techniques, it could be used bladder augmentation and extern continent urinary diversion by Mitrofanoff technique by utilising the appendix as a continent catheterisable conduit. Or reconfigured intestinal segments.

Key-Words: Urinary Diversion; Reconstructive Surgical Procedures; Urinary Bladder, Neurogenic; myelomeningocele; Urodynamic

1. REFERÊNCIAS

1. MONTEIRO, LMC – Mielomeningocele. In: *Aplicações Clínicas da Urodinâmica*, 3 ed. São Paulo: Atheneu, p. 97-104, 2001.
2. KAPLAN, WE. - Management of myelomeningocele. *Urol Clin North Am.* 1985, 12(1): 93-101.
3. MITROFANOFF, P.- Trans-appendicular continent cystostomy in the management of the neurogenic bladder. *Chir Pediatr.* 1980, 21(4): 297-305.
4. BORDE J, MITROFANOFF P, LEFORT J.- Treatment of myelomeningocele. A reassessment. *Arch Fr Pediatr.* 1977, 34(9): 820-4.
5. DOCHERTY JG, CARACHI R.- Use of the appendix to provide urinary continence. *Eur J Pediatr Surg.* 1993, 3(1): 25-7.
6. GONZÁLEZ R; SCHIMKE CM.- Strategies in urological reconstruction in myelomeningocele. *Curr Opin Urol.* 2002, 2(6): 485-90.
7. SMITH HP, RUSSELL JM, BOYCE WH, ALEXANDER E JR.- Results of urinary diversion in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg.* 1979, 50(6): 773-8.
8. SNODGRASS WT; ADAMS R.- Initial urologic management of myelomeningocele. *Urol Clin North Am.* 2004, 31(3): 427-34.
9. DAHER P; ZEIDAN S; GHORAYEB Z; LTEIF J.- Augmentation cystoplasty and/or continent urinary diversion. Review of eleven cases. *J Med Liban.* 2001, 49(4): 192-6.
10. HUTCHESON JC; COOPER CS; CANNING DA; ZDERIC SA; SNYDER HM.- The use of vesicostomy as permanent urinary diversion in the child with myelomeningocele. *J Urol.* 2001, 166(6): 2351-3.
11. BERTSCHY C, BAWAB F, LIARD A, VALIOULIS I, MITROFANOFF P.- Enterocystoplasty complications in children. A study of 30 cases. *Eur J Pediatr Surg.* 2000, 10(1): 30-4.
12. KOCH MO, MCDOUGAL WS, HALL MC, HILL DE, BRAHEN HV, DONOFRIO MN.- Long-term metabolic effects of urinary diversion: a comparison of myelomeningocele patients managed by clean intermittent catheterization and urinary diversion. *J Urol.* 1992, 147(5): 1343-7.
13. LIARD A, SEGUIER-LIPSYC E, MATHIOT A, MITROFANOFF P.- The Mitrofanoff procedure: 20 years later. *J Urol.* 2001, 165(6 Pt 2): 2394-8.
14. ALDANA PR; RAGHEB J; SEVALD J; NATHE K; GOSALBEZ R; MORRISON G.- Cerebrospinal fluid shunt complications after urological procedures in children with myelodysplasia. *Neurosurgery* 2002, 50(2): 313-8.

15. YERKES EB; RINK RC; CAIN MP; LUERSSEN TG; CASALE AJ.- Shunt infection and malfunction after augmentation cystoplasty. *J Urol*. 2001, 165(6 Pt 2): 2262-4.
16. TARCAN T; ONOL FF; ILKER Y; ALPAY H; SIMSEK F; OZEK M.- The timing of primary neurosurgical repair significantly affects neurogenic bladder prognosis in children with myelomeningocele. *J Urol*. 2006, 76(3): 1161-5.

Endereço para correspondência:

Maurício Figueiredo Massulo Aguiar
Rua Caripunas, 1360, apto 801, CEP 66033-230
Belém – Pará. E-mail: mauriciomasulo@hotmail.com
Fone: 32729690/32728515/81723008

Cinthya Coelho Borba
Av Generalíssimo M Teodoro, 146, apto 1201
CEP 66055-240, Belém Pará
TEL: 81777601/32129206
cinthyaborba@yahoo.com.br