

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VIII

Dicembre 2005

numero 10

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Le valvole uretrali anteriori: descrizione di un caso clinico

Aurelia Borrelli¹, Antonio Correr², D. Ummarino³¹Dirigente 1° Livello 2° Divisione Pediatria, Ospedale S.S. Annunziata ASL NA 1.²Dirigente 2° Livello 2° Divisione Pediatria, Ospedale S.S. Annunziata ASL NA 1³Ospedale S.S. Annunziata ASL NA 1

Indirizzo per corrispondenza: borrelliaurelia@libero.it

ANTERIOR URETHRAL VALVES: A CASE DESCRIPTION

Keywords: Anterior Urethral Valve, Diagnosis, management**Summary:** The Authors report the case of a neonate with anterior urethral valves, a rare condition, the diagnosis of which is not always easy. They describe the clinical features of this condition and give suggestions on the most appropriate diagnostic tools.

IL CASO

Giunge alla nostra osservazione per iperpiressia un neonato di 27 giorni, nato al termine, da parto cesareo, acque verdi, peso alla nascita di 3,370 gr. Al ricovero il piccolo ha un peso di 4,050 gr, h 55 cm, cc 36 cm.

Presenta i sintomi di una possibile ostruzione vescicale: un costante gocciolamento di urina e un flusso urinario scarso. Esami ematochimici: VES 100, PCR 109 mg/l, leucocitosi neutrofila, modesta anemia ipocromica con iposideremia (GB= 17.200, N=74%, GR 3.120.000, HB=10.4, piastrine 250.000, sideremia 11). L'esame delle urine mostra una moderata leucocituria e microematuria, con urinocoltura positiva per E. Coli (> 1.000.000, UFC/ml). L'ecografia renale evidenzia: a dx dilatazione delle vie escrettrici intrarenali con diametro della pelvi di circa 12 mm. In sede paravescicale dx dilatazione dell'uretere (diametro 4 mm) entro cui si evidenzia un movimento retrogrado del flusso (sospetto di reflusso vescico ureterale (RVU)). Sulla base all'antibiogramma, si instaura terapia medica con ceftriaxone per 10 gg. Al termine della terapia antibiotica, gli esami ematochimici e culturali e i parametri precedentemente alterati risultano nella norma. Il paziente è dimesso con profilassi antibiotica. Dopo un mese il piccolo ritorna per il persistere della sintomatologia vescicale ostruttiva. Al nuovo controllo ha un peso di

4,850 gr (25°-50° C), h 58,5 cm (> 50°C). All'esame obiettivo persiste il continuo gocciolamento di urina con costante svuotamento urinario, ma gli indici di flogosi e l'esame delle urine sono negativi. L'ecografia renale conferma a dx la dilatazione calicopielica e del giunto con riduzione dello spessore parenchimale (ma non evidenzia alcun RVU). E' presente inoltre un ispessimento (9 mm) di tutte le pareti vescicali. La cistouretrografia minzionale (CUM) mostra in fase passiva un buon riempimento vescicale con fine spicolatura della parete. A maggiore riempimento si rilevano alterazioni pseudo-diverticolari con sottile colletto, localizzate a sinistra. In fase attiva (di contrazione) si assiste a progressiva iniezione dell'uretra che risulta abnormemente dilatata sino al suo tratto terminale ove diventa filiforme. Non si evidenzia RVU. La scintigrafia sequenziale renale mostra una funzione renale conservata. Dilatazione pieloureterale sx non ostruttiva. Megouretere dx con ridotto washout secondario a marcata stasi vescicale. La diagnosi è di valvola uretrale anteriore (VUA). Il piccolo è sottoposto ad intervento di resezione transuretrale. Il post intervento decorre senza complicanze, con la completa risoluzione della sintomatologia urinaria ostruttiva. A 3 mesi dall'intervento chirurgico viene eseguita una CUM di controllo che risulta nella norma; persiste solo una piccola irregolarità dell'uretra, ad indicare il luogo dell'intervento.

DISCUSSIONE

LE VALVOLE E I DIVERTICOLI URETRALI-

L'uretra si suddivide in un segmento posteriore o fisso (uretra prostatica, membranosa e perineale) e in un segmento anteriore o mobile (uretra peniena). L'ostruzione congenita dell'uretra anteriore è di varia natura e può comprendere: le VUA (diverticolo congenito dell'uretra), l'ostruzione valvolare della fossa navicolare e la dilatazione cistica dei dotti delle ghiandole di Cowper all'interno dell'uretra bulbare (siringocele). Una VUA, in quasi tutti i casi, è un diverticolo congenito uretrale. Durante la minzione, il diverticolo si espande, creando una protuberanza ventralmente e distalmente, al di sotto del corpo spongioso. Il margine dorsale del diverticolo, simile ad un lembo, si estende quindi nel lume uretrale, occludendo il flusso urinario (valvola ostruttiva). Le VUA sono descritte quasi con la stessa incidenza in ogni segmento dell'uretra anteriore (40% nell'uretra bulbare, 30% nella giunzione peno-scrotale, 30% nell'uretra peniena). Esse sono anomalie rare, possono essere piccole, minimamente ostruttive e di scarsa importanza clinica, oppure gravemente ostruenti. La presentazione clinica di questa patologia è molto variabile e dipende dall'età del paziente e dal grado di ostruzione. Nella maggior parte dei casi i sintomi comprendono: difficoltà allo svuotamento, gocciolamento di urine, incontinenza, flusso urinario scarso, ematuria, infezione. Nel periodo neonatale

questa anomalia può causare una severa ostruzione con megacisti, rottura della vescica, idroureteronefrosi bilaterale grave. Nei bambini più grandi può dare enuresi e gocciolamento post-minzionale.

L'eziologia non è completamente nota, potrebbe trattarsi di una incompleta fusione di un segmento del piatto uretrale o di uno sviluppo incompleto e circoscritto del corpo spongioso con protrusione della mucosa uretrale per inadeguato supporto. Queste valvole sono anomalie insolite e difficili da diagnosticare, pertanto solo se si insiste con le varie metodiche di indagine possono essere dimostrate. Raramente due VUA possono coesistere nello stesso paziente; inoltre possono associarsi alle VUA il RVU con idronefrosi. Lo studio di Texer e Rainer 1972 riporta un caso di VUA ed evidenzia le difficoltà incontrate per giungere alla diagnosi (da allora sono passati più di trenta anni). Williams e Retik 1969 non fanno differenza tra diverticoli e valvole, e ipotizzano che la etiologia di tali lesioni sia dovuta o alla dilatazione cistica congenita delle ghiandole periuretrali o a nidi cellulari epidermici che comunicano con la parete uretrale o ancora ad una duplicazione uretrale abortiva. Quest'ultima ipotesi sembra la più adatta a spiegare la VUA. La diagnosi di questa patologia può essere confermata nella maggior parte dei casi con la CUM, contrariamente a quanto risulterebbe dallo studio (peraltro del 1973) di Scott e Caffarena in cui la diagnosi viene posta mediante uroflussometria e cistoscopia con sonda metallica a punta ricurva. Questo metodo, per esaminare l'uretra durante la cistoscopia è efficace e semplice da eseguire, inoltre è utile per identificare l'esatta posizione della valvola. Va ricordato che, a volte, nell'eseguire una CUM, si può incontrare qualche difficoltà durante la cateterizzazione, poiché il catetere si arrotonda all'interno del diverticolo. Comunque, la cosa più importante è il sospetto, e il sospetto deriva, nella maggior parte dei casi, dai segni clinici di difficoltà allo svuotamento. Inoltre, deve essere effettuata nella fase attiva (minzionale) della CUM, una proiezione laterale o obliqua dell'intera uretra peniena. Nel cistouretrogramma, l'uretra appare dilatata in prossimità della valvola e ristretta distalmente ad essa. Una valvola può apparire come un difetto lineare di riempimento lungo la parete ventrale, oppure può essere sospettata per un'uretra dilatata che termina con un ampio sbocco, o per un brusco cambiamento di calibro della stessa. Un uretrogramma indicativo di stenosi meatale, in presenza di un meato normale, è tipico di una valvola nella fossa navicolare. Alla CUM la valvola può presentarsi associata a diverticolo, a megacisti, a reflusso vescicoureterale o ad altre anomalie. All'esame endoscopico essa appare come un sottile lembo di tessuto a forma di "cuspidi" o a forma "semilineare" o ad "anello".

Il trattamento specifico della valvola uretrale anteriore è la resezione transuretrale. Quando ad essa è associato un diverticolo, è raccomandata la resezione aperta della valvola con il taglio del diverticolo, attraverso la cistostomia sovrapubica; altri interventi utilizzati sono l'ureterostomia e l'uretroplastica. La chirurgia dell'uretra tende a ripristinare la continuità, il calibro e l'elasticità del condotto. Ciò non sempre è realizzabile, per la facilità con cui il tessuto cicatriziale sostituisce quello spongioso, determinando alterazioni stenosanti.

IL CONTRIBUTO-

Le malformazioni ostruttive basse rappresentano un evento raro. Alla loro diagnosi ci si arriva valorizzando alcuni segni diretti (gocciolamento) e/o indiretti (dilatazione delle vie urinarie a monte, ipertrofia della parete vescicale, megavesicica, megauretere). La cistouretrometria funzionale permette in genere di riconoscere l'ostacolo. L'infezione rappresenta di solito il campanello d'allarme. Nelle forme meno importanti, i segni di ostacolo possono non essere chiari e l'alta ricorrenza dell'infezione può costituire l'unico segno dell'anomalia.

Crediamo di poter fare le seguenti raccomandazioni:

1. in presenza di segni e sintomi di ostruzione vescicale, pensare alle VUA
2. per poter fare tale tipo di diagnosi in neonati, lattanti e bambini con sintomi di ostruzione urinaria, insistere con i vari metodi diagnostici (Uroflussometria, Cistouretroscopia, Urografia, CUM) ed eseguire sempre durante la CUM, che è l'indagine più utile una proiezione laterale o obliqua dell'uretra per meglio evidenziarla;
3. la diagnosi deve essere precoce, per, onde minimizzare la morbilità urologica secondaria tratto urinario in tali pazienti è ampio e va dalla
4. fare attenzione, dopo il trattamento chirurgico, alle complicanze postoperatorie (stenosi, fistola uretrocutanea e dilatazione uretrale persistente).

Bibliografia

- 1) Walsh PC, Retik AB et al. Urologia di Campbell. VERDUCI ED., VII ediz , 1999, 4° vol., cap. 67: pp. 2103-2105.
- 2) Tank ES. Anterior Urethral Valves Resulting From Congenital Urethral Diverticula. Urology, 1987;30:467.
- 3) Firlit CF, King LR. Anterior Urethral Valves in Children. J. Urol 1972;108:972.
- 4) Zia-ul-Miraj M. Anterior Urethral Valves: a rare cause of infravesical obstruction in children. Journal of Pediatric Surgery 2000; 35:556-558.
- 5) Williams DI, Retik AB. Congenital Valves and Diverticula of The Anterior Urethra. Brit J Urol 1969; 41:228
- 6) Texer JH. and Engel, R. M. E.: Anterior Urethral Valve as cause for urinary obstruction: a case report. J Urol 1972;107:316.
- 7) Brantley Scott F, Caffarena E. Diagnosis of Anterior Urethral Valves. J Urol 1973;110:261-63.
- 8) Firlit, R.S, Firlit, C.F. and King, L. R.: Obstructive Anterior Urethral Valves in Boys. J Urol 1978;119:879-81.
- 9) Van Savage JG, Khoury AE. et al. An algorithm for the management of anterior urethral valves. J Urol 1997;158:1030-32 .
- 10) Daniel, J., Stewart, A.M. and Blair, D. W.: Congenital Anterior Urethral Valves Diagnosis And Treatment. Brit J Urol 1968;40:589.

inizio