

Duplicidade Renal: Importância da Suspeita Pré-natal

Sandra Rodrigues¹, Teresa Costa¹, Luísa Lopes², Elói Pereira¹, Artur Alegria²

RESUMO

Introdução: A duplicidade renal é uma anomalia congénita com possível suspeição pré-natal que, por se associar frequentemente a outras anomalias nefro-urológicas, importa diagnosticar precocemente.

Objectivo: Avaliar o processo de diagnóstico e a evolução dos casos de duplicidade renal.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo de crianças com duplicidade renal nascidas entre 1996 e 2003.

Resultados: Identificaram-se 17 casos de duplicidade renal, que em 15 se associaram a outras anomalias, mormente o refluxo vésico-ureteral. Treze crianças necessitaram de tratamento cirúrgico. Com tempo médio de seguimento de 4 anos ± 11 meses, verificou-se perda importante da função renal unilateral em 4 casos, não se registando em nenhum insuficiência renal global.

Conclusão: Numa larga maioria de casos identificou-se a associação entre duplicidade renal e outras anomalias morfo-funcionais renais, destacando-se o refluxo vésico-ureteral. Todas as crianças mantiveram função renal global adequada, admitindo-se que para tal tenha contribuído a precocidade do diagnóstico e seguimento atempados.

Palavras-Chave: duplicidade renal, diagnóstico pré-natal, nefro-uropatias congénitas

INTRODUÇÃO

A duplicidade renal representa a anomalia congénita mais frequente do aparelho urinário superior da criança^(1,2). Por definição, consiste numa unidade renal que contém dois sistemas pielocaliciais associados a ureter único ou bífido, designada duplicidade parcial, ou a dois ureteres que drenam separadamente na bexiga, constituindo a forma completa^(2,3). Resulta de uma divisão precoce do divertículo ureteral, uma estrutura embrionária com origem no canal mesonéfrico de Wolff, que dá origem ao ureter, bacinete, grandes e pequenos cálices e ductos colectores⁽²⁻⁴⁾. A sua prevalência na população geral tem sido estimada em 0.6% e 0.2%, na forma parcial e completa respectivamente⁽³⁾. Pode ocorrer uni ou bilateralmente, sem predominância por sexo^(2,3).

É frequente a associação de duplicidade a outras anomalias nefro-urológicas congénitas, designadamente o refluxo vésico-ureteral (RVU), ureterocelo e ureter ectópico, que, pela sua comorbilidade, importa diagnosticar precocemente^(1,2,5,6).

Sendo considerada uma entidade maioritariamente assintomática, sobretudo nos primeiros anos de vida, a sua identificação é feita, muito frequentemente, no decurso da investigação de outras condições clínicas^(2,3). Quando sintomática, a duplicidade renal pode manifestar-se por um amplo espectro clínico: infecção urinária, incontinência urinária, massa abdominal palpável, má evolução ponderal, ou leucorreia purulenta^(2,3). A este conjunto de sintomas deverá o médico estar atento, no sentido de dar início a uma investigação e seguimento adequados.

Nas últimas décadas, a ultrassonografia fetal tem desempenhado um papel

primordial na identificação precoce desta patologia, permitindo a instituição antecipada de cuidados profiláticos e terapêuticos e, desta forma, a prevenção de eventuais lesões renais adicionais^(4,7). Estes procedimentos estão na base de uma abordagem mais conservadora, cada vez mais defendida por Nefrologistas, Urologistas e Pediatras.

Constituiu objectivo deste estudo a avaliação do processo de diagnóstico e evolução dos casos de duplicidade renal suspeitados num período de 8 anos, de 1996 a 2003, procurando dar um contributo para um plano futuro de vigilância e orientação mais adequados nestas situações.

MATERIAL E MÉTODOS

Os autores efectuaram uma revisão retrospectiva dos registos clínicos de 17 crianças nascidas nos anos de 1996 a 2003, com diagnóstico pré e/ou pós-natal de duplicidade renal. A suspeição baseou-se nos achados ecográficos encontrados através do programa universal de rastreio ecográfico fetal, no grupo de recém-nascidos (RN) de diagnóstico pré-natal, e no decurso de investigação de infecção urinária e de rastreio de patologia renal por doença familiar, no grupo de RN de diagnóstico pós-natal. Para a vigilância destas crianças foram realizadas ecografia renal precoce e cisturografia miccional seriada (CUMS). Em cada doente, a decisão de efectuar estudos complementares (nomeadamente exames radioisotópicos, urografia endovenosa) baseou-se na ponderação, caso a caso, de factores como bilateralidade da duplicidade, presença de RVU, ureterocelo ou ureter ectópico associados, intercorrência de infecção urinária, deterioração clínica ou planificação de intervenção cirúrgica.

Nascer e Crescer 2008; 17(3): 121-124

¹ Serviço de Nefrologia Pediátrica do HMP

² Unidade: Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais da Maternidade Júlio Dinis

Neste estudo foram valorizados os parâmetros sexo, idade de diagnóstico, sintomatologia, exames complementares efectuados (pré e pós-natais) e respectivas alterações, tratamento instituído e evolução morfo-funcional.

RESULTADOS

No período analisado, foram identificadas 17 crianças com duplicidade renal, correspondendo a uma incidência de 0.05% (17 casos/ 33930 nados-vivos). Nove casos (53%) eram do sexo feminino. Em 14 (82%) tinha havido detecção ecográfica pré-natal de uma ou mais alterações nefro-urológicas, sendo a mais frequente a dilatação pielo-calicial (DPC) de grau variável (12 casos); em 5 (29%) crianças o diagnóstico de duplicidade renal foi desde logo evocado, numa idade gestacional mediana de 30 semanas (variável entre 27 e 37 semanas). Nas restantes 3 crianças o diagnóstico foi afirmado na sequência de investigação de infecção urinária em 2 e de antecedentes familiares de doença poliquística autosómica dominante numa outra. Nestas, a mediana da idade de diagnóstico foi de 1,5 meses. A duplicidade bilateral foi identificada em 3 casos; nas restantes verificou-se predomínio direito (9 casos) (Figura 1).

O diagnóstico de duplicidade foi afirmado pela ecografia em 11 casos, pela CUMS em 3, pela urografia endovenosa em 2 pelo renograma com ácido dietileno-triamino-pentoacético marcado com Tc99 (99Tc-DTPA) num caso.

A associação a outras anomalias morfo-funcionais foi observada em 15 (88%) crianças, destacando-se, pela sua frequência, o RVU (13 casos), todos de grau moderado a grave, ocorrendo bilateralmente em 5 crianças. Em 10/18 unidades renais o RVU ocorreu para o polo inferior e em 1/18 para o polo superior, não estando documentado este dado em cinco casos (2 com RVU bilateral).

A infecção urinária de repetição foi registada em 10 crianças, todas portadoras de refluxo (Quadro I).

Quanto à estratégia terapêutica, 13 (76%) crianças foram submetidas a cirurgia: nefrectomia polar em 5 (bilateral em duas), nefroureterectomia total em 2,

reimplantação ureteral em 5 e pieloplastia numa outra. A decisão de uma vigilância exclusivamente conservadora foi a opção para 4 crianças.

Com tempo médio de seguimento de 4 anos ± 11 meses, verificou-se perda importante de função renal unilateral em 4 casos: três com nefropatia de refluxo grave (dois deles portadores de duplicidade bilateral) e um com obstrução pielo-ureteral. O terceiro caso de duplicidade bilateral também exibiu lesões cicatriciais, embora mantendo função renal diferencial conservada. Quatro crianças não desenvolveram qualquer complicação, mantendo-se apenas vigilância médica e em duas delas terapêutica profilática por RVU moderado.

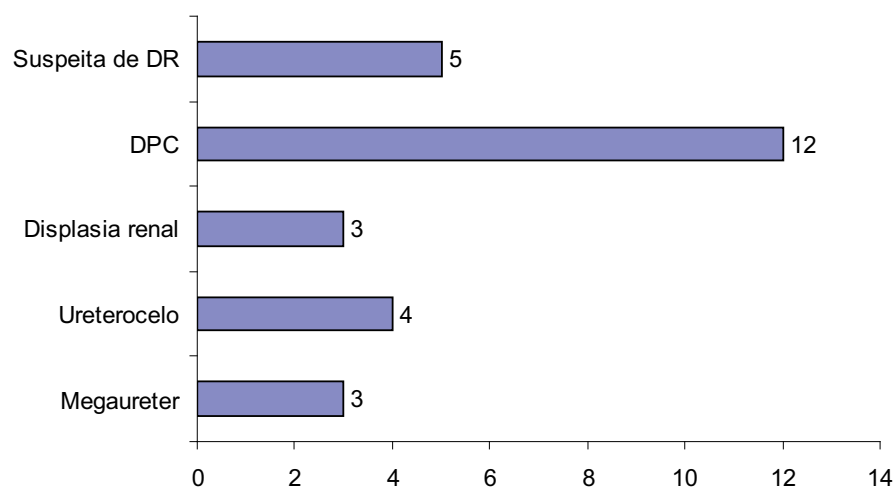
Não se registou qualquer caso de insuficiência renal global.

DISCUSSÃO

As malformações do sistema urinário representam 30 a 50% das malformações fetais, sendo identificadas em 0,1 a 1% das gestações vigiadas⁽⁶⁾. A duplicidade renal afigura-se como a anomalia morfológica congénita mais frequente do aparelho urinário superior. Em alguns casos terá pequeno ou nenhum significado patológico, mas noutros, por se associar a outras alterações nefro-urológicas, poderá condicionar morbilidade significativa.

O RVU constitui a anomalia morfo-funcional mais vezes associada a sistemas renais duplos, surgindo com maior frequência e maior grau de gravidade quando comparados com sistemas únicos⁽²⁾. Em cerca de 90% dos casos ocorre para o polo inferior devido à localização mais alta do seu orifício uretero-vesical

Figura 1: Anomalias nefro-urológicas identificadas na ecografia pré-natal (14 crianças)



DR- duplicidade renal, DPC- dilatação pielo-calicial.

Quadro I: Anomalias morfo-funcionais associadas a duplicidade renal

| ANOMALIAS MORFO-FUNCIONAIS | CRIANÇAS (UNIDADES RENAI) |
|----------------------------|---------------------------|
| Refluxo vésico-ureteral | 13 (18) |
| - no rim com duplicidade | 11 (12) |
| - no rim contra-lateral | 6 |
| Ureterocelo | 4 (5) |
| Megaureter | 6 |
| Obstrução pielo-ureteral | 1 |
| Obstrução uretero-vesical | 2 |

que condiciona o encurtamento do ureter intravesical e consequente refluxo^(2,8,9). Múltiplos estudos têm demonstrado que em casos de duplicidade renal o RVU de grau ligeiro a moderado apresenta uma taxa de resolução espontânea semelhante aos RVU de sistemas simples de igual grau, pelo que a maioria dos nefrologistas pediátricos recomenda o mesmo plano de seguimento para as duas condições: profilaxia antibiótica e atitude expectante pela resolução espontânea do mesmo^(2,8,9).

Outras anomalias nefro-urológicas podem associar-se a duplicidade, designadamente o ureterocelo e o ureter ectópico. Ambas as entidades se associam com maior frequência ao ureter que drena o polo superior, predispondo os ureteres afectados a obstrução, refluxo e infecção, e são mais prevalentes no sexo feminino.^(2,3)

O seguimento desta patologia é discutível. Segundo alguns autores, se a duplicação é assintomática não há necessidade de avaliação complementar⁽¹⁾. Por outro lado, nos sistemas duplos complexos, os associados a outra nefro-uropatia, é frequentemente utilizada uma abordagem multimodal que integra obrigatoriamente a ecografia renal e a CUMS^(1,6,10). Avaliação imagiológica adicional, mormente cintigrafia, urografia endovenosa, tomografia axial computadorizada ou ressonância magnética nuclear, pode estar indicada para melhor caracterização morfológica e funcional do rim afectado^(1,3,5,6).

Na nossa casuística, as cinco crianças com suspeita pré-natal de duplicidade renal tinham outras alterações associadas, o que condicionava à partida investigação adicional com a realização de ecografia pós-natal e CUMS. Foi encontrada uma associação a outras anomalias morfo-funcionais renais num elevado número de casos (88%), destacando-se o RVU pela sua frequência (13 casos). Nestas crianças, não se observou resolução espontânea de RVU, muito provavelmente devido ao seu importante grau de gravidade. No entanto, verificou-se resolução do mesmo, nos casos submetidos a correcção cirúrgica. Dez das 13 (85%) crianças com RVU desenvolveram, em

algum momento da sua evolução, intercorrência infecciosa renal. Na nossa série foram identificadas 4 crianças com ureterocelo, todas no sexo feminino, associado a RVU e a infecções urinárias intercorrentes, conforme outros casos de referências bibliográficas^(2,10).

Não obstante o curto período de seguimento, sublinha-se que todas as crianças mantiveram função renal global preservada, admitindo-se que para tal tenha contribuído a precocidade dos diagnósticos e o tratamento atempado.

Com base nos dados do presente estudo, corroborados com a literatura consultada, propomos a realização de ecografia pós-natal a todas as crianças com suspeita pré-natal de duplicidade. A profilaxia antibiótica, com início no primeiro dia de vida, e a cistografia seriam recomendadas àquelas que apresentam sinais sugestivos de hidronefrose. Investigação complementar (exames radioisotópicos, urografia endovenosa, tomografia computadorizada, ressonância magnética) ficaria reservada para as que apresentam bilateralidade da duplicidade, refluxo vésico-ureteral, ureterocelo ou ureter ectópico associado, intercorrência de infecção urinária, deterioração clínica ou planificação de intervenção cirúrgica.

CONCLUSÃO

O aumento crescente de recém-nascidos com duplicidade renal que têm beneficiado do diagnóstico pré-natal e da referenciação especializada para nefrologia/urologia pediátrica tem contribuído para uma estratégia terapêutica mais conservadora, permitindo realizar um diagnóstico e tratamento precoces das anomalias urinárias, evitando ou atrasando o aparecimento de complicações graves que podem dar lugar a lesão renal progressiva e irreversível.

O presente estudo permitiu identificar, num importante número de casos, a associação entre duplicidade renal e outras anomalias morfo-funcionais, designadamente o RVU, confirmando a necessidade de uma vigilância cuidadosa destes doentes. O plano de seguimento deverá ser individualizado, dependente dos achados clínicos e ecográficos, para que todos os problemas possam ser re-

solvidos com o menor número de procedimentos.

RENAL DUPLICATION: IMPORTANCE OF PRENATAL SUSPICION

ABSTRACT

Introduction: Duplex system is a congenital anomaly possibly detected in utero, often associated to other comorbidity urinary tract anomalies which should be early recognized.

Aims: To assess the diagnosis and postnatal course of cases of duplicated collecting system.

Material and Methods: Retrospective study of cases of duplex system in children born between 1996 and 2003.

Results: In 15 of the 17 cases with duplex system other abnormalities were identified, mainly vesicoureteral reflux. In 13 children any kind of surgical repair was performed. After a mean follow-up period of 4 years \pm 11 months, significant loss of unilateral renal function occurred in 4 patients, but none had global renal impairment.

Conclusions: In most patients an association between duplicated collecting system and other urological abnormalities was detected, vesicoureteral reflux the most frequent. In the follow-up period all children presented an adequate renal function. We emphasise that an early diagnosis and management can surely contribute to better results in cases of duplicated collecting system.

Key-Words: renal duplication, prenatal diagnosis, congenital uropathies

Nascer e Crescer 2008; 17(3): 121-124

BIBLIOGRAFIA

1. Staatz G, Rohrmann D, Nolte-Ernsing C, Stollbrink C, Haage P, Schmidt T, Günther R. Magnetic resonance urography in children: evaluation of suspected ureteral ectopia in duplex systems. *J Urol* 2001; 166: 2346-50.
2. Decter R. Renal duplication and fusion anomalies. *Pediatr Clin North Am* 1997; 44: 1323-41.

3. Khan A. Duplicated collecting system. eMedicine, last updated February 2008. Disponível em: <http://www.emedicine.com/radio/TOPICT226.htm>
4. Dewan P, Penington E, Jeyaseelan D. Upper pole pelviureteric junction obstruction. *Pediatr Surg Int* 1998; 13:290-92.
5. Reis J, Macedo F, Ferraz M, Santos C. Caso radiológico. *Nascer e Crescer* 1999; 8: 285-86.
6. Areses R, Arruabarrena D, Alzueña M, Rodríguez F, Paisan L, Urbietta M, Larraz J. Anomalias urinarias detectadas por ecografía prenatal. *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de nefrología-urología*. Acessível em: <http://www.aeped.es/protocolos/nefro/index.htm>
7. Calisti A, Marrocco G, Patti G. The role of minimal surgery with renal preservation in abnormal complete duplex systems. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:347-49.
8. Belman A. Vesicoureteral reflux. *Pediatr Clin North Am* 1997; 44: 1171-90.
9. Frutos T, Moreno F, León N, Monereo E. Ecocistografía con contraste: una nueva modalidad de imagen para diagnosticar el reflujo vésico-ureteral. *An Esp Pediatr* 2000; 53: 422-30.
10. Shankar K, Vishwanath N, Rickwood A. Outcome of patients with prenatally detected duplex system ureterocele: natural history of those managed expectantly. *J Urol* 2001; 165: 1226-28.

CORRESPONDÊNCIA

Sandra Rodrigues
Serviço de Pediatria
Hospital Maria Pia - CHP
Rua da Boavista, 827,
4050-111 Porto
Telef: 226 089 900
F a x: 226 000 841
E-mail: sandracfr@gmail.com