



Veia cava inferior pré-ureteral: Como uma malformação vascular congénita pode ser causa de hidronefrose

Clara Vieira, Manuel Castanheira de Oliveira, Cláudia Neto, Liliana Rocha, Paula Matos, Ricardo Ramires

Centro Hospitalar do Porto - Hospital Geral de Santo António, EPE.

Resumo

A veia cava inferior pré-ureteral é uma anomalia congénita rara. Em 25% dos casos existem outras anomalias congénitas associadas, sobretudo do sistema genito-urinário e musculoesquelético. Apesar de se tratar de uma patologia congénita, os sintomas surgem habitualmente na 3ª ou 4ª década de vida, resultantes de um efeito compressivo exercido pela veia cava inferior sobre o ureter, com conseqüente hidronefrose e graus variáveis de obstrução ao fluxo urinário. É apresentado o caso clínico de um adolescente de quinze anos, que realizou um estudo ultrassonográfico por traumatismo abdominal. Foi detectada uma hidronefrose direita, que posteriormente levou ao diagnóstico de veia cava pré-ureteral. Devido ao grau de obstrução, o doente foi proposto para tratamento cirúrgico, que decorreu sem intercorrências.

Palavras-chave: veia cava inferior pré-ureteral, anomalias congénitas, veia cava inferior, laparoscopia

Acta Pediatr Port 2009;40(1):12-14

Preureteral inferior vena cava: how a congenital vascular malformation can cause hydronephrosis

Abstract

The preureteral inferior vena cava is a rare congenital abnormality. In 25% of patients is associated with other congenital anomalies, mainly of the genitourinary and musculoskeletal systems. Although it is a congenital pathology, symptoms usually arise during the third or fourth decades of life and are the result of the compressive effect exerted by the vena cava on the ureter with consequent hydronephrosis and different degrees of urinary flow obstruction. We present the case of a fifteen year-old teenager, in whom an ultrasonography study was performed due to abdominal trauma. Right hydronephrosis was detected that ultimately led to the diagnosis of preureteral inferior vena cava. The degree of urinary obstruction granted surgery, which underwent without complications.

Key-words: preureteral inferior vena cava, congenital abnormalities, laparoscopy

Acta Pediatr Port 2009;40(1):12-14

Introdução

Descrito pela primeira vez em 1893 por Hoechstetter com o nome de ureter retrocava, a veia cava inferior pré-ureteral (VCIPU) é uma entidade congénita rara resultante de um desenvolvimento anormal da veia cava inferior (VCI).^{1,2} O seu significado clínico e patológico depende do grau de obstrução do fluxo urinário e da existência de anomalias congénitas associadas. A maioria dos casos é assintomática sendo, por isso, um achado imagiológico.⁷ Ocorre em cerca de 1 em 1.000 nados vivos, com um predomínio de duas a três vezes no sexo masculino^{3,6} e é mais comum no lado direito.⁶

Apesar de se tratar de uma patologia congénita, os sintomas surgem normalmente pela 3ª ou 4ª décadas de vida, resultantes do efeito compressivo exercido pela VCI sobre o ureter, com conseqüente hidronefrose.² A apresentação habitual corresponde a dor abdominal ou do flanco, infecções urinárias recorrentes e hipertensão arterial.

Em cerca de um quarto dos doentes com esta patologia existem, concomitantemente, outras malformações.^{1,6} (Quadro I) O seu diagnóstico é sugerido pela urografia endovenosa e confirmado por tomografia computadorizada helicoidal² ou por ressonância magnética nuclear. Esta última apresenta vantagens já que permite uma análise em múltiplos planos sem recurso a radiação.³ A realização de uma cintigrafia renal com MAG III e prova diurética permite avaliar o impacto funcional da obstrução. Imagiologicamente, o ureter adopta a forma de um “J” invertido ou de um “S”, apresentando um desvio interno característico ao nível das vértebras L3-L4 e variados graus de hidronefrose. É classificada em dois tipos com base na extensão do desvio interno e grau de hidronefrose. O tipo I é o mais comum e caracteriza-se por dilatação ureteral proximal, assumindo a forma de “J” invertido. No tipo II o ureter assume a forma de foice e o grau de obstrução é menor.

Recebido: 31.03.2008
Aceite: 29.10.2008

Correspondência:
Clara Vieira
Centro Hospitalar do Porto, Hospital Geral de Santo António, EPE
Serviço de Pediatria
Largo Prof. Abel Salazar
4099-001 Porto
E-mail: vieira.clara@gmail.com

Quadro I - Anomalias associadas à Veia Cava Pré-Ureteral**Sistema genito-urinário**

Hipospádias balânico
Rim em ferradura
Ectopia renal
Ausência de vaso deferente
Síndrome de Nutcracker

Sistema musculoesquelético

Vértebra lombar supranumerária
Defeito de fusão dos arcos vertebrais posteriores
Mielomeningocele
Sindactilia dos dedos das mãos e/ou pés

Sistema Cardiovascular

Duplicação da veia cava inferior
Persistência da veia cava inferior esquerda

Cromossopatias

Síndrome de Turner

Outros

Tumor do saco vitelino
Má rotação intestinal

O diagnóstico diferencial faz-se com outras entidades que cursam com desvio interno do ureter, tais como a fibrose ou massa retroperitoneais. O tratamento é cirúrgico e está indicado nos casos sintomáticos e/ou quando os sinais de obstrução renal estão patentes.^{2,3}

É apresentado o caso de um adolescente de quinze anos, cuja investigação de hidronefrose direita, detectada acidentalmente após estudo ultrassonográfico por traumatismo abdominal, permitiu o diagnóstico de VCIPU.

Relato de Caso

Adolescente de quinze anos do sexo masculino, com antecedentes de hipospádias balânico corrigida aos cinco de idade e de infecção do tracto urinário afebril aos 18 meses. O estudo nefro-urológico realizado na altura (ecografia e cistouretrografia miccional seriada) foi normal.

Desde os treze anos apresenta queixas dispépticas que levaram ao diagnóstico de refluxo gastro-esofágico, controlado através de um antiácido que o doente usa de modo intermitente.

Aos quinze anos de idade recorreu ao serviço de urgência por lipotímia, precedida de traumatismo no flanco esquerdo, durante um jogo de futebol. A ultrassonografia abdominal revelou uma hidronefrose direita com dilatação do ureter proximal ipsilateral, sem outras alterações dignas de relevo.

O estudo imagiológico caracterizado por urografia endovenosa (Figura 1 A) e tomografia computadorizada revelou um desvio interno do ureter direito, inflectindo-se lateralmente na transição L3-L4 e dilatação do aparelho excretor alto com deformidade calicial. Foram também patentes, um defeito de fusão dos arcos posteriores vertebrais de S1 e S2 e

a presença de uma vértebra lombar supranumerária. A cintilografia renal com MAG III mostrou uma função diferencial normal com perfusão, concentração adequadas mas marcado atraso na eliminação do produto radioactivo à direita. Na prova diurética observou-se uma boa resposta (Figura 1 B). A pielografia retrógrada evidenciou a forma característica de “S” da localização retrocava do ureter (Figura 1 C).

Foi submetido a correcção cirúrgica que consistiu na secção do ureter e na sua translocação, seguida de uma uretero-ureterostomia. O pós-operatório imediato decorreu sem complicações e a avaliação, um mês após a cirurgia, com urografia intra-venosa e cintilografia renal com MAG III, mostrou normal patência do ureter operado e recuperação da função renal diferencial.

Discussão

Tal como este caso clínico, a maioria dos casos descritos na literatura apresentam-se à direita, havendo o relato de cinco casos de veia cava pré-ureteral esquerda.¹

A designação clássica de ureter retro-cava ou circuncava enfatiza a base anatómica desta condição clínica. Contudo, embriologicamente, esta patologia reside numa alteração de desenvolvimento vascular e não ureteral. Numa situação normal, a

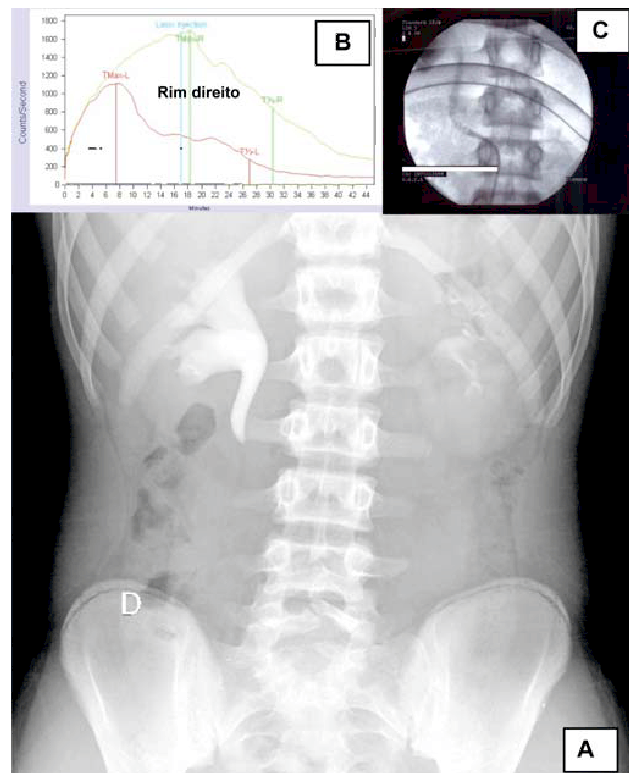


Figura 1 - A - Urografia endovenosa - Desvio interno do ureter direito, inflectindo-se lateralmente na transição L3-L4; dilatação do aparelho excretor alto com deformidade calicial. Defeito de fusão dos arcos posteriores vertebrais em S1 e S2 e presença de vértebra lombar supranumerária.

B - Cintilografia MAG III - Gráfico demonstrativo do marcado atraso na eliminação do radiofármaco pelo rim direito, embora com boa resposta ao tratamento diurético.

C - Pielografia retrógrada - imagem ilustrativa da forma característica de “S” da localização retrocava do ureter.

veia cava infra-hepática forma-se a partir do desenvolvimento e regressão de três pares de veias embrionárias: a cardinal posterior, a supracardinal e a subcardinal. O desenvolvimento normal da veia cava inferior resulta da persistência da parte supra-renal da veia subcardinal direita e da parte infra-renal da veia supracardinal direita. As veias cardinais posteriores persistem e irão formar as veias ilíacas comuns. A anastomose entre as veias subcardinal e supracardinal direitas ocorre anteriormente ao ureter fetal. Em condições normais esta conexão regride e a veia supracardinal persiste como veia cava infrarenal. Várias teorias têm tentado explicar a localização retrocava do ureter. Aquela que parece ser mais aceite, foi desenvolvida por Shulman em 1997 e postula a persistência da veia subcardinal como veia cava inferior a qual, cruzando anteriormente a porção média do ureter, o coloca na sua posição retrocava. Outros autores sugerem ser a persistência das veias cardinais posteriores como veia cava inferior. Em ambas as teorias, o denominador comum é a falência do desenvolvimento da veia supracardinal como veia cava inferior infrarenal, obrigando o ureter a assumir um curso retro/circuncava e sua consequente compressão entre a veia cava e os corpos vertebrais, condicionando maiores ou menores graus de obstrução ao fluxo da urina.

O tratamento cirúrgico desta entidade só tem indicação se for sintomática e/ou se existir evidência de obstrução. A abordagem, quer clássica quer mais recentemente por via laparoscópica ou por retroperitoneoscopia, consiste na secção do ureter, na sua translocação para a posição anatómica normal e na uretero-ureterostomia topo-a-topo.

Apesar da sua raridade, esta entidade pode estar associada a uma grande variedade de anomalias congénitas em vários sistemas e órgãos. Neste caso, o doente apresenta espinha bífida, uma vértebra lombar supranumerária (Figura 1A) e hipospádias balânico.

Um desvio interno do ureter, detectado ecograficamente,

acompanhado de hidronefrose deve conduzir à suspeição de uma compressão extrínseca ao ureter, nomeadamente de etiologia vascular.

A veia cava pré-ureteral é uma patologia congénita rara que resulta de um desenvolvimento anormal da veia cava inferior, e que em 25% dos casos se pode acompanhar de outras anomalias. Clinicamente, torna-se sintomática apenas na vida adulta manifestando-se por dor abdominal inespecífica, infecções urinárias recorrentes e/ou hipertensão arterial.

Salienta-se que o diagnóstico precoce deste caso clínico após um acidente permitiu a recuperação total da função renal, numa fase em que, embora assintomática, já era patente uma obstrução importante ao fluxo urinário.

Referências

1. Perimenis P, Gyftopoulos K, Athanasopoulos A, Pastromas V, Barbaliás G. Retrocaval ureter and associated anomalies. *Int Urol Nephrol* 2002; 33: 19-22
2. Tobias-Machado M, Lasmar MT, Wroclawski ER. Retroperitoneoscopic surgery with extracorporeal uretero-ureteral anastomosis for treating retrocaval ureter. *Int Braz J Urol* 2005; 31: 147-50
3. Uthappa M C, et al. Case report- Retrocaval ureter: MR appearances. *Br J Radiol* 2002; 75: 177-9
4. Mitchell J, Stahlfeld K R and Cercione R G. Retrocaval ureter with intestinal malrotation. *Urology* 2003; 62: 142-43
5. Chou CT, Yang AD, Hong YC and Wu HK. Bilateral retrocaval ureters with IVC duplication. *Abdom Imaging* 2006; 31:596-7
6. Soundappan SVS, Barker AP. Retrocaval ureter in children: a report of two cases. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 158-60
7. Rao J, Yang J, Liu Z, Wang L, Liu L, Yin Z, et al. Right retrocaval ureter and left nutcracker syndrome: a case report. *Urology* 2008;71:1226.e9-11. Epub 2008 Feb 15.