



Megacalicosose Congénita. Um raro caso clínico

Carla Pereira Cifuentes, Leonor Real Mendes, Sandra Lobo, Carla Santos, Lúgia Domingues

Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais

Resumo

A megacalicosose é uma malformação renal congénita rara, caracterizada pela dilatação homogénea dos cálices renais, de natureza não obstrutiva e não evolutiva. Esta entidade é frequentemente um achado ocasional em exames imagiológicos efectuados, no contexto de infecção urinária ou de litíase renal, podendo também ser diagnosticada no estudo pós-natal de hidronefrose detectada numa ecografia fetal.

Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, com o diagnóstico pré-natal de hidronefrose, internada na primeira semana de vida com o diagnóstico de pielonefrite aguda por *Escherichia coli*. No estudo ecográfico subsequente, com um mês de vida, detectou-se ectasia de múltiplos cálices no rim direito, sem dilatação do bacinete ou uréter homolaterais, sugerindo o diagnóstico de megacalicosose.

Palavras-Chave: megacalicosose, malformação renal, hidronefrose, ecografia fetal.

Acta Pediatr Port 2006;3(37):100-3

Congenital Megacalycosis

Abstract

Megacalycosis is a rare renal congenital malformation, characterized by homogenous dilatation of the renal calyces, with a non-obstructive and non-evolutionary nature. This entity is usually an occasional finding in imagiologic studies, in the context of urinary infection or renal lithiasis, and may also be diagnosed during a post-natal study of hydronephrosis detected in fetal ultrasound.

A female child, with prenatal diagnosis of hydronephrosis, was admitted during the first week of life with the diagnosis of acute pyelonephritis caused by *Escherichia coli*. The sonography performed at one month of life, detected dilatation of multiple calyces on the right with no distension of the renal pelvis or ureter, suggesting the diagnosis of megacalycosis.

Key Words: megacalycosis, renal malformation, hydronephrosis, fetal ultrasound.

Acta Pediatr Port 2006;3(37):100-3

Introdução

A megacalicosose congénita é uma entidade clínica caracterizada pela dilatação homogénea e frequente aumento do número de cálices renais, de natureza não obstrutiva nem evolutiva. O uretero, o bacinete e o parênquima renal são normais e apenas a medula renal se encontra reduzida¹. Trata-se de uma malformação congénita renal, rara, descrita pela primeira vez em 1963 por Puigvert¹⁻³.

A etiopatogenia da megacalicosose não está ainda claramente definida, sendo a teoria mais consensual a de que se trate de uma alteração da embriogénese com ausência do desenvolvimento das últimas dicotomizações tubulares que deveriam formar a pirâmide de Malpighi, o que condiciona a hipoplasia medular e dilatação calicial subsequente⁴.

Alguns autores descrevem casos de transmissão autossómica recessiva⁵, mas na generalidade não existe hereditariedade. Pode ainda surgir associada a síndromes polimalformativas^{6,7}. Em 80% dos casos, esta patologia é unilateral e tem uma maior prevalência no sexo masculino (10:1)¹.

Esta entidade carece de sintomas específicos, sendo frequentemente um achado ocasional em exames imagiológicos efectuados em crianças com infecção urinária ou litíase renal^{1,8}, assim como em estudos pós-natais de hidronefrose fetal². Por se tratar de uma situação clínica não evolutiva, existe consenso quanto ao tratamento conservador da megacalicosose⁸.

Apresenta-se este caso, dada a raridade da patologia, salientando a importância da suspeição clínica na abordagem diagnóstica.

Caso Clínico

Lactente de 10 meses, sexo feminino, caucasiana. Primeira filha de pais jovens, não consanguíneos, sem doenças de carácter heredo-familiar.

Na ecografia pré-natal realizada às 21 semanas, observou-se o bacinete direito com 6 mm, medindo às 28 semanas 4,8 mm.

O parto, às 38 semanas, foi eutócico. O recém-nascido teve um índice de Apgar: 9 (1º minuto), 10 (5º minuto) e parâmetros somatométricos no percentil 25 para a idade gestacional.

Recebido: 28.06.2005

Aceite: 11.05.2006

Correspondência:

Lúgia Domingues
Serviço de Pediatia
Centro Hospitalar de Cascais
Rua Dr. Francisco Avilez
2750-349 Cascais

Ao segundo dia de vida foi efectuada ecografia renal que mostrou rim direito com 51 mm de diâmetro bipolar, com discreta redução da espessura do parênquima, dilatação do grupo calicial superior e inferior e do uréter proximal; rim esquerdo de 47 mm, sem ectasia da árvore excretora.

Com uma semana de vida foi realizada cistografia retrógrada, que não revelou refluxo vesico-ureteral.

Ao nono dia de vida, foi internada na Unidade de Neonatologia, com o diagnóstico de pielonefrite aguda por *Escherichia coli*, tendo sido medicada com ampicilina e gentamicina endovenosas durante dez dias. A função renal e o ionograma não apresentavam alterações. Teve alta medicada com trimetoprim em dose profiláctica e indicação para acompanhamento numa consulta de apoio uro-nefrológico.

No estudo ecográfico subsequente, com um mês de vida, detectou-se ectasia de múltiplos cálices do rim direito, sem dilatação do bacinete ou uretero homolaterais, sugerindo o diagnóstico de megacalicosose (Figura 1). Nesta altura foi realizado renograma com DTPA, com prova de furosemida, cujas curvas funcionais tinham um perfil de acumulação contínua, de forma simétrica e resposta eficaz bilateralmente após o estímulo diurético, apesar de mais lenta à direita; comportamento renográfico a favor de dilatação, mais acentuada à direita, sem evidência de obstáculo significativo à drenagem.



Figura 1 – Ectasia de múltiplos cálices à direita sem dilatação do bacinete ou uréter homolaterais.

Repetiu-se a ecografia renal aos dois e aos seis meses de vida, mantendo ectasia de múltiplos cálices do rim direito, sem dilatação do bacinete ou do uréter homolaterais, com crescimento harmonioso de ambos os rins, diferenciação cortico-medular e espessura cortical normais, sugerindo estabilização ecográfica.

As uroculturas mensais foram negativas e a função renal e ionograma efectuados com um, dois e seis meses de vida não mostraram alterações.

Aos dez meses, foi efectuada cintigrafia renal com DMSA, que evidenciou rins sem assimetrias de dimensões, com contornos regulares e sem evidência de lesões focais; função renal relativa sem assimetrias significativas.

Esta criança continua a ser acompanhada na Consulta de Apoio Uro-Nefrológico, encontrando-se clinicamente bem,

sem intercorrências, mantendo quimioprofilaxia com trimetoprim.

Discussão

No presente caso, o diagnóstico de megacalicosose foi sugerido pelo estudo ecográfico pós-natal de hidronefrose detectada numa ecografia fetal.

As imagens ecográficas estabelecem um diagnóstico de forte presunção ao revelar uma marcada ectasia calicial sem dilatação do bacinete, contrariamente ao que se observa na hidronefrose obstrutiva onde o bacinete está muito dilatado e adopta uma forma esférica. A ecografia também permite identificar hipoplasia medular com córtex renal normal, característica da megacalicosose, com alteração da razão córtex/medula para valores próximo a 1:1 (sendo o normal 1:3) ¹.

O diagnóstico definitivo é feito pela urografia de eliminação, onde se observa um rim ligeiramente aumentado, com boa captação e sem sinais de obstrução. Há uma dilatação de todos os cálices cujo número pode estar aumentado.

Tendo em conta esta forte presunção diagnóstica dada pela ecografia, optou-se pela não realização da urografia de eliminação, dados os potenciais riscos deste exame para a criança.

Tal como descrito na literatura, no caso relatado a malformação é unilateral e não se verificou até à data alteração da função renal.

O renograma dos doentes com megacalicosose normalmente não mostra alterações. A curva renográfica de drenagem na criança apresentada era mais lenta no rim com malformação, no entanto, tal como suposto, a função renal é normal e simétrica.

Embora raras, estão descritas complicações em doentes com formas bilaterais de megacalicosose, nomeadamente deterioração da função renal secundária a defeitos de concentração e acidificação da urina ¹.

Por haver uma maior incidência de infecção urinária, urolitíase e hematuria ⁸, a criança apresentada mantém seguimento periódico em consulta de apoio uro-nefrológico, sendo preconizada a avaliação analítica e gamagráfica periódicas da função renal. A quimioprofilaxia com trimetoprim nesta patologia não é consensual.

A apresentação deste caso, apesar da sua raridade, pretende salientar que a megacalicosose deve fazer parte do diagnóstico diferencial da hidronefrose diagnosticada numa ecografia pré-natal.

Referências

1. Company AV, Piñera JG, Cano RR, Junquera CG, Lillo ML. Megacalicosose diagnosticada en el estudio de una hidronefrosis prenatal. *An Esp Pediatr* 2001;54:74-7.
2. Hill LM, Macpherson T, Romano L, Gahagan S. Prenatal Sonographic Findings of Fetal Megacalicosose. *J Ultrasound Med* 2002;21:1179-81.

3. Puigvert A. Megacalicoso: Diagnóstico diferencial con la hidrocaliectasia. *Med Clin* 1963;41:294-302.
4. Arias JGP, Arrieta IG, Tamayo VE, Gonzalez JGI, Catalina AJ, Malfaz CB. Megacalicoso and lithiasis. *Arch Esp Urol* 1995; 48:310-4.
5. Lam AH. Familial megacalicoso with autosomal recessive inheritance. Report of 3 affected siblings. *Pediatr Radiol* 1988;19:28-30.
6. Herman TE, Sweetser DA, McAlister WH, Dowton SB. Schinzel-Giedion syndrome and congenital megacalicoso. *Pediatr Radiol*.1993;23:111-2.
7. Briner V, Thiel G. Hereditary Poland syndrome with Megacalicoso of the right kidney. *Schweiz med Wochenschr* 1988;118:898-903.
8. Arambasic J, Puseljic S, Angebrandt S, Puseljic I. Rare renal anomalies in childhood. *Acta Med Croatica* 2003;57:83-5.