

Diagnóstico Pré-Natal de Malformação Nefro-Urológica Casuística da Maternidade Bissaya Barreto

GABRIELA MIMOSO, CONCEIÇÃO RAMOS

Unidade de Diagnóstico Pré-Natal
Maternidade Bissaya Barreto (MBB)

Resumo

Os autores apresentam a casuística de uropatias malformativas com diagnóstico pré-natal da Maternidade Bissaya Barreto (MBB) de 1 de Janeiro de 1991 a 31 de Dezembro de 1998.

A incidência encontrada de uropatia malformativa foi de 0,9% – mais elevada do que as séries consultadas, sendo o refluxo vesico ureteral e o síndrome juncional, as anomalias mais frequentemente encontradas.

Palavras-Chave: Diagnóstico pré-natal, Uropatia, Malformação nefro-urológica, Hidronefrose.

Summary

Prenatal Diagnosis of Nephrourologic Anomalies Report of the Bissaya Barreto Maternity

The authors present the cases of nephrourological anomalies with prenatal diagnosis of Maternidade Bissaya Barreto from 1 January 1991 to 31 December 1998.

The referred anomalies had an incidence of 0,9% – greater than other studies, being the vesico ureteral reflux and the obstruction of the ureteropelvic junction the most commons.

Key-Words: Prenatal diagnosis, Uropathy, Nephrourological anomalies, Hydronephrosis.

Introdução

As uropatias malformativas constituem a principal causa de anomalia neonatal não letal ^(1, 2). Estima-se que a incidência de anomalias nefro-urológicas detectadas durante a gravidez se aproxime de 1:100 gravidezes ⁽³⁾. A hidronefrose é a mais comum anomalia encontrada na ecografia obstétrica ⁽³⁻⁵⁾. Muitas destas tendem a resolver espontaneamente e são designadas por «hidronefrose fisiológica».

A ecografia e o diagnóstico pré-natal modificaram completamente a urologia pediátrica ⁽¹⁾, ao permitirem detectar precocemente anomalias nefro-urológicas que passariam despercebidas e só seriam diagnosticadas após um episódio de infecção urinária ou na investigação de insuficiência renal ^(1, 4, 6-8).

A partir das 15-20 semanas de gestação (12 a 14 semanas por ecografia endovaginal) é possível individualizar as estruturas renais: córtex, medula, pélvis e a bexiga, sendo a partir daí a altura ideal para diagnosticar malformações nefro-urológicas graves ^(2, 4, 5-7, 9, 10). A detecção intra-uterina de malformações fetais, presentes em 0.1 a 0.5% das gravidezes – das quais as nefro-urológicas representam cerca de 50%, constituem sinais de alerta ecográficos que importa valorizar ^(5, 8). Recordemos que a legislação portuguesa autoriza a interrupção médica da gravidez (IMG) até às 24 semanas de gestação.

Desde 1991, a Maternidade Bissaya Barreto possui um Centro de Diagnóstico Pré-natal onde são referenciados os casos mais graves de malformação nefro-urológica. A equipa multidisciplinar (Obstetra / Ecografista, Neonatologista, Geneticista e por vezes o nefrologista e o cirurgião urológico) discute a atitude a tomar: continuação da gravidez e quando necessário realização de derivação vesicoamniótica, para drenagem intra-uterina ou IMG, de acordo com a gravidade da lesão e/ou existência de outras malformações associadas. Na Figura 1 descreve-

Correspondência: Gabriela Mimoso
Maternidade Bissaya Barreto
Rua Augusta – 3000 Coimbra
Telefone: 239 48 04 85 / Fax: 239 48 33 29
E-mail: Neonatologia@chc.min-saude.pt
Aceite para publicação em 03/03/99.
Entregue para publicação em 03/09/96.

-se de uma forma esquemática o modelo de actuação que adoptámos na nossa Maternidade.

Nos casos em que é proposta a continuação da gravidez, o local do parto é decidido em função da gravidade da malformação e da existência ou não de malformações associadas, em qualquer dos casos deve ficar bem exposto no boletim da grávida a existência de malformação nefro-urológica, para que esta possa ser devidamente esclarecida no período neonatal (2, 7).

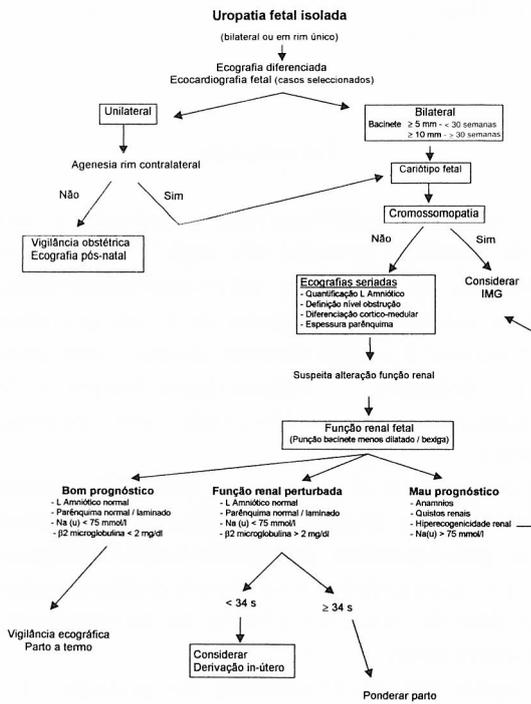


FIG. 1 – Protocolo de actuação na uropatia malformativa com diagnóstico pré-natal adaptado de Dumez Y e Podevin et al. (11, 17).

Na MBB, todos os Recém-nascidos (RN) com suspeita antenatal de uropatia iniciam profilaxia da infecção urinária com trimetoprim e efectuem ecografia renal durante o 1.º mês de vida ou sempre que a anomalia pré-natal seja grave durante a sua estadia na Maternidade, de acordo com um protocolo de actuação que tem sido adaptado ao longo dos anos – Figura 2. Mesmo quando o 1.º exame (se efectuado na 1.ª semana de vida) é considerado normal, a ecografia é repetida ao mês de idade para evitar o erro decorrente de uma observação precoce – período de desidratação pós-natal e da relativa diminuição da taxa de filtração glomerular (1, 6, 7).

Após 8 anos de trabalho, entendemos ser oportuno transmitir a nossa experiência.

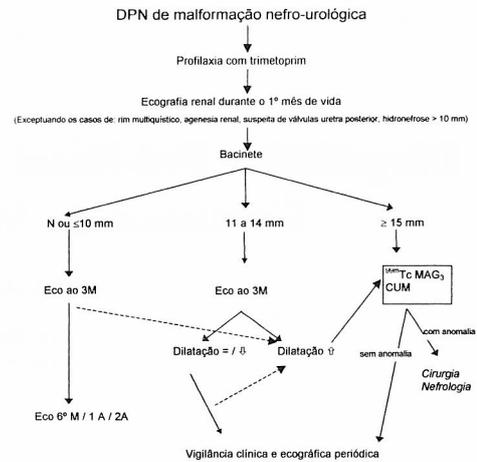


FIG. 2 – Protocolo de actuação pós-natal na MBB.

Material e Métodos

Foram revistos todos os registos de RN com suspeita pré-natal de uropatia no período de 1 de Janeiro 91 a 31 de Dezembro 98. Recolhemos dados referentes a: idade gestacional do diagnóstico, IMG, morte fetal, diagnóstico, malformações associadas e orientação.

Foi também nosso objectivo comparar a incidência das malformações encontradas com as de outras séries.

Resultados

Durante o período considerado nasceram na MBB 23362 RN. Em 943 (4%) havia suspeita pré-natal de uropatia. O número de fetos/RN referenciados tem vindo a aumentar ao longo dos anos, atingindo o máximo em 1998 de 171 casos – Quadro 1.

QUADRO 1
Evolução dos casos de uropatia com diagnóstico pré-natal ao longo dos anos

	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	Total
MBB	2913	2879	2879	2854	2884	2857	3002	3095	23363
DPN	36	103	128	104	128	123	150	171	943
Anomalia	14	22	19	13	40	29	48	27	212
Óbitos	2	-	2	2	3	-	1	-	10
IMG	2	2	-	2	5	-	3	1	15

O diagnóstico pré-natal era na sua quase totalidade de dilatação pielocalicial uni ou bilateral em grau variado e foi efectuado em média pelas 28.6 semanas de gestação (19-42s). Foram submetidas a interrupção médica da gravidez 15 grávidas: 2 hidronefroses associadas a Trissomia 21, 1 hipoplasia renal num feto com Trissomia 18, 1 Potter tipo IIb com síndrome Turner, 4 Agenesia renal bilateral, 4 Síndromas Prune-Belly (em que o estudo da função renal era compatível com insuficiência renal) e 3 Síndrome de Meckel Gruber. Neste grupo de grávidas foram efectuadas 91 amniocentese, 16 cordocentese e 23 estudos da função renal fetal. Um feto (com síndrome juncional bilateral) necessitou de colocação de dreno pielo-amniótico.

O parto ocorreu em média às 38.6 semanas (28-42s) e o peso de nascimento variou entre 1180g e 5175g (média 3318g).

Foram consideradas normais 50% das ecografias iniciais e em 75% destas a normalidade mantinha-se no exame seguinte, sendo-lhes oferecida uma reavaliação pelo ano de idade. Os restantes mantiveram-se ligados à Consulta de Pediatria da MBB e foram vigiados ecograficamente, de acordo com o protocolo já mencionado. As pielectasias são classificadas de acordo com a dimensão do diâmetro antero-posterior do bacinete em: mínimas ≤ 10 mm, moderadas 11 a 15 mm e severas > 15 mm. Em casos seleccionados efectuamos cistografia miccional e cintigrama renal com ^{99m}Tc MAG3. Em 212 crianças (0,9%) foi confirmada uropatia, sendo as mais frequentes o Refluxo vesico-ureteral (RVU) em 53 casos (25%) e o Síndrome Juncional – 48 casos – Quadro 2. O RVU predominava no sexo masculino.

QUADRO 2
Quadro resumo das anomalias encontradas

Tipo	N.º
RVU	53
S Juncional	48
Hidronefrose	19
Rim multiquístico	19
Agenesia renal unilateral	17
Duplicação	13
Agenesia renal bilateral	9
Obstrução uretero-vesical	9
Ectopias renais	7
Válvulas uretra posterior	6
Prune-Belly	5
Displasia renal	3
Dça poliquística infantil	2
Outros	19

Todos os RN com uropatia confirmada e aqueles que, apesar de excluído RVU e obstrução, mantinham uma dilatação não negligenciável aos 1 - 2 anos de idade, foram transferidos para consultas de especialidade. Assim foram referenciados para a Consulta de Nefrologia do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) 102 crianças, 93 para a Consulta de Urologia do HPC e 35 para a Consulta Externa do Hospital Pediátrico. Neste momento mantêm-se em vigilância na MBB 222 crianças com um follow-up que varia entre os 3 m e 21 m.

Faleceram 10 RN: 5 agenesias renais bilaterais, 1 síndrome de Meckel Gruber (referenciado à Maternidade após o prazo legal para IMG), 1 caso de válvulas da uretra posterior (tratava-se de um RN grande prematuro que faleceu com sépsis a *Candida albicans*), 1 doença poliquística infantil, 1 atresia bilateral dos ureteres.

Em 35 RN havia outras malformações associadas, das quais salientamos pela sua frequência: Síndromas polimalformativos em 12 crianças, Cromossomopatia em 8 (Trissomia 21-7; Trissomia 18-1, S. Turner-2), Cardiopatias em 10 e Malformações esqueléticas em 6.

Discussão

A experiência crescente dos ecografistas e o maior número de exames efectuados permitem referenciar, antes do nascimento, anomalias cada vez mais discretas ⁽¹⁾. O momento ideal para a realização da ecografia pós-natal continua controverso. O seu objectivo fundamental consiste no diagnóstico de anomalia e instituição de terapêutica antes que ocorra lesão renal ⁽¹²⁾.

Ao longo dos anos temos vindo a modificar e adaptar sucessivamente o nosso protocolo de actuação pós-natal. Assim, nos primeiros anos, todos os RN em que se confirmava ecograficamente a existência de dilatação piélica ≥ 5 mm, agenesia renal ou rim multiquístico, na observação pós-natal (efectuada nas primeiras 48h de vida), iniciavam profilaxia com trimetoprim, eram submetidos a cistografia e a cintigrafia. A experiência mostrou-nos que é rara a uropatia nas crianças com dimensões piélicas entre 5-10 mm.

Desde Maio 98 iniciamos profilaxia a todos os RN. Todos efectuam ecografia renal durante o 1.º mês de vida. Fazemos exames complementares a todos, os RN em que existe dilatação piélica uni ou bilateral > 10 mm, a todos aqueles em que a morfologia e dimensões renais não são normais, podendo ou não ter dilatações mais reduzidas, sempre que na ecografia se visualiza o ureter e quando existe história familiar de RVU ou de anomalia nefro-urológica grave. Um número reduzido de crianças com dilatações mínimas tiveram infecção urinária após a suspensão da profilaxia ou antes da sua instituição (na

fase inicial), todas elas iniciaram profilaxia e fizeram cistografia, nenhuma tinha RVU. A profilaxia é suspensa sempre que se confirma a normalidade nas ecografias subsequentes ou quando após a realização de cistografia / cintigrama se exclui anomalia.

O RVU parece ser a causa mais comum de hidronefroze antenatal, a instituição precoce de profilaxia numa fase inicial pode ser semelhante à cirurgia na protecção do crescimento e desenvolvimento renal ⁽¹³⁾. A ecografia continua a não ser discriminativa de RVU ^(11, 13). A incidência de RVU no RN não é conhecida – ocorrendo por vezes quando a ecografia pré-natal é considerada normal, tentar estabelecê-la implicaria realizar cistografia a todos os RN o que não é defensável, quer sob o ponto de vista ético quer económico ⁽¹¹⁾. A ecografia permite identificar aqueles em que há dilatação significativa dos cálices. A instituição precoce da profilaxia tem-nos permitido decidir com mais ponderação quais os RN que devem ser submetidos a outros exames complementares, o que não dispensa a informação aos pais do risco acrescido de infecção urinária e da necessidade de a excluir perante um síndrome febril inexplicado. A instituição de profilaxia ao nascer tem sido defendido por outros autores ^(5, 14). Apesar desta abordagem mais selectiva a incidência de RVU (25%) é semelhante à de outras séries, que preconizam a realização de exames complementares a todos os RN com dilatação piélica > 5 mm ^(5, 14).

Continua a não existir consenso quanto às dimensões a partir das quais se deve proceder a cistografia / cintigrafia, as recomendações variam entre os 10 mm e os 15 mm, onde parece estar o limiar de separação entre uropatia obstrutiva e não obstrutiva ^(1, 2, 11).

Perante a presença de RVU, as crianças são orientadas para as consultas de Urologia / Nefrologia onde é decidida da necessidade de cirurgia para reimplantação do ureter, de acordo com a clínica e os resultados da cintigrafia, o que veio a acontecer em 46% das crianças.

Para além das crianças em que não se confirmou existir anomalia no período neonatal, houve um número apreciável em que a dilatação desapareceu nos primeiros meses de vida. Se excluirmos os casos de óbito, as anomalias confirmadas e as crianças actualmente em «follow up» (atendendo a que este é ainda, nalguns casos, de curta duração) 264 das restantes 511 crianças já tiveram alta, o que corresponde a 58% do total. Este número pareceu-nos elevado, no entanto, num estudo semelhante a taxa de desaparecimento das dilatações durante a vida antenatal e pós-natal foi de 83%. A história natural da obstrução piélico-ureteral / uretero-vesical é desconhecida, a investigação tem demonstrado uma melhoria progressiva e regressão dos sinais anormais na maioria dos casos ^(6, 8, 15). Gunn et al. constataram que todas as dilatações piélicas inferiores a 10 mm desapareciam em 50%

dos casos e que as verdadeiras anomalias só estavam presentes quando as dimensões eram superiores a 15 mm ⁽¹⁵⁾.

Ao longo destes anos constatámos também que quanto mais precoce é o diagnóstico na gravidez, maior é a probabilidade de uma dilatação ser significativa ao nascer. Este facto pode ser atribuído ao aumento da produção de urina fetal a partir das 27-32s, o que permite visualizar a acumulação de urina no bacinete em fases avançadas da gravidez ⁽¹⁵⁾.

A incidência de anomalias nefro-urológicas na MBB foi de 0,9%, superior à de outras séries consultadas ^(5, 16). Thomas et al. consideram que a incidência confirmada de anomalia nefro-urológica é de 1: 570-800 gravidezes ⁽⁷⁾. Na MBB esta incidência é consideravelmente superior – 1:103. Este facto e a menor percentagem de desaparecimento das dilatações (58% vs 83%) poderá ser atribuído ao facto da nossa Maternidade funcionar como um Centro de referência.

Procurámos comparar a incidência das anomalias encontradas no nosso estudo com a de outras séries – Quadro 3 – e verificámos que tínhamos uma maior incidência de agenesia renal bilateral, rim multiquistico e síndrome juncional e menor incidência de refluxo vesico-ureteral do que a da literatura.

QUADRO 3
Comparação de incidências MBB / Literatura ⁽¹⁸⁾

Anomalia	Incidência estimada / nascimentos	Incidência na MBB / nascimentos
Agenesia renal bilateral	1:4000	1:2595
Agenesia renal unilateral	1:1500	1:1374
Síndrome Juncional	1:2000	1:486
Obstrução vesical	1:2518	1:2595
Refluxo vesico-ureteral	1:100	1:440
Rim multiquistico	1:3000	1:1229

Faleceram 10 crianças no período neonatal, no entanto verificámos que a causa de morte se modificou ao longo dos anos. Assim, todos os casos de Agenesia renal bilateral faleceram nos primeiros anos de estudo e nos últimos anos têm sido submetidos a IMG. Este facto deve-se a uma maior sensibilidade dos ecografistas para a procura de malformações congénitas o que motiva o envio à nossa Unidade de Diagnóstico Pré-natal em tempo útil para IMG.

Parece-nos oportuno, após a apresentação destes dados, relembrar que quando durante uma gravidez é detectada uma anomalia nefro-urológica e sobretudo se esta anomalia se encontra associada a outras, a grávida deve ser orientada para um centro com Unidade de Diagnóstico Pré-natal.

Bibliografia

1. Economou G, Egginton JA, Brookfield SK. The importance of late pregnancy scans for renal tract abnormalities. *Prenatal diagnosis* 1994; 14: 177-80.
2. Johnson CE, Elder JS, Judge NE et al. The accuracy of antenatal ultrasounds in identifying renal abnormalities. *Am J Dis Child* 1992; 146: 1181-4.
3. Tibbals JM, Bruyn RDE. Primary vesico-ureteric reflux – How useful is postnatal ultrasound. *Arch Dis Child* 1996; 75: 444-7.
4. Reddy PP, Mandell J. Prenatal diagnosis. Therapeutic implication. *Urologic Clin N Am* 1998; 25(2): 171-80.
5. Dudley JA, Haworth JM, McGraw ME et al. Clinical relevance and implications of antenatal hydronephrosis. *Arch Dis Child* 1997; 76: F31-4.
6. Madarikan BA, Hayward C, Roberts GM, Lari J. Clinical outcome of fetal uropathy. *Arch Dis Child* 1988; 62: 961-3.
7. Thomas DFM, Gordon AC. Management of prenatally diagnosis uropathies. *Arch Dis Child* 1989; 64: 58-63.
8. Benjumea AG, Martin AM, Maldonado JA, Nestal LC, Arqueza CG, Fernandez ET. Evolución en el periodo neonatal de las anomalias nefro-urológicas detectadas durante el embarazo. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 181-5.
9. Thomas DFM. Urological Disease in the fetus and infant. Diagnosis and management. Oxford, Butterworth-Heinemann, 1997.
10. Tripp BM, Homsy YL, neonatal hydronephrosis – The controversy and management. *Pediatr Nephrol* 1995; 9: 503-9.
11. Podevin G, Levard G, Marechaud M, Girault F, Barrett D. Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépitée avant la naissance. *Arch Pediatr* 1997; 4: 411-5.
12. Clautice-Egle T, Anderson NG, Allan RB, Abbott GD. Diagnosis of obstructive hydronephrosis in infants: Comparison sonograms performed 6 days and 6 weeks after birth. *AJR* 1995; 164: 963-7.
13. Jones KV. Vesico-ureteric reflux: A medical perspective on management. *Pediatr Nephrol* 1996; 10: 795-7.
14. Jaswon MS, Dibble L, Puri S et al. Prospective study of outcome in antenatally diagnosed renal pelvis dilatation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal ed* 1999; 80: F135-7.
15. Gunn TR, Mora JD, Pease P. Outcome after antenatal diagnosis of upper urinary dilatation by ultrasonography. *Arch Dis Child* 1988; 63: 1240-3.
16. Rosenthal H. Ultrasound screening for fetal urinary tract malformations: A prospective study in general population. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1990; 36: 27.
17. Dumez Y. Les uropathies obstructives prénatales. En pratique on retiendra... *Med Foetale Echogr en Gynecol* 1993; 16: 38-42.
18. Koff SA, Wise II HA. Anomalies of the kidney. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Duckett JW eds. Adult and Pediatrics Urology 3rd ed. St Louis Mosby 1996: 2171-95.