

Rim Displásico Multiquístico de Diagnóstico Pré-Natal

PAULO TEIXEIRA, CÉLIA MADALENA, PAULA MATOS

Consulta de Nefrologia Pediátrica
Hospital Geral de Santo António

Resumo

A história natural do rim displásico multiquístico unilateral não está ainda totalmente definida.

Com o objectivo de avaliar a evolução clínica das crianças com esta patologia, a função, crescimento e anomalias do rim contralateral, os autores procederam à revisão dos processos clínicos das crianças enviadas à consulta de Nefrologia Pediátrica do HGSA, entre Janeiro de 1992 e Setembro de 1998, com o diagnóstico pré-natal de rim displásico multiquístico unilateral.

O diagnóstico foi confirmado nas 16 crianças (8 raparigas; 8 rapazes) por cintilograma renal com DMSA.

Foram encontradas anomalias do rim contralateral em 4 doentes (25%): RVU (1), Síndrome de Junção (1), dilatação pélvica sem obstrução (1), duplicação pielocalicial (1). Em nenhuma criança foi realizada nefrectomia do rim displásico.

Em 7 crianças (43,8%) houve desaparecimento ecográfico do rim multiquístico.

A hipertrofia do rim contralateral ocorreu em 14 casos (87,5%).

Em 2 casos foi feita exérese do rim multiquístico, nos restantes optou-se por tratamento conservador, não se tendo verificado até à data ocorrência de complicações.

Apesar da evolução aparentemente benigna desta patologia parece-nos necessária uma vigilância destas crianças a longo prazo.

Palavras-Chave: Rim displásico multiquístico, hipertrofia renal.

Summary

Multicystic Dysplastic Kidney

The natural history of multicystic dysplastic kidney (MCDK) is not well established.

The purpose of this study was to analyse the kidney growth, renal function and abnormalities of the contralateral kidney in children with prenatal diagnosed MCDK.

Between January 1992 and September 1998, 16 patients with newly MCDK were evaluated.

The diagnosis was confirmed by radionuclide scan with DMSA. Abnormalities of the contralateral kidney were found in 4 (25%) patients: Vesicoureteral reflux (1), ureteropelvic junction obstruction (1), primary hydronephrosis (1), Ureteral duplication (1).

Hypertrophy of the contralateral kidney was seen in 14 (87,5%) children. In 7 (44%) patients the MCDK disappeared on ultrasound during 2-year follow-up.

In 2 patients the MCDK had been removed. The remainders were managed non operatively and no complications were seen.

Despite the benign course of this disease, regular follow-up of these patients seems necessary.

Key-Words: Multicystic dysplastic kidney; Renal hypertrophy.

Introdução e Objectivos

O Rim displásico multiquístico (RDM) é uma malformação congénita geralmente acompanhada de atresia ou hipoplasia do ureter ipsilateral ⁽¹⁾.

Tem uma incidência de 1:4300 nados vivos.

A sua etiologia é ainda motivo de discussão. Enquanto alguns autores defendem que resulta de uma obstrução precoce do ureter na embriogénese, outros acreditam tratar-se de uma alteração primária do blastema nefrogénico ⁽²⁾.

As crianças com RDM têm frequentemente anomalias do rim contralateral, nomeadamente obstrução da junção ureteropélvica, megaureter obstrutivo e refluxo vesico-ureteral (RVU).

A história natural desta patologia não está ainda totalmente esclarecida. No entanto, e na maioria dos casos, o rim multiquístico involui não sendo detectável ecograficamente na vida adulta.

O risco de complicações significativas (neoplasia, infecção, dor e hipertensão arterial) é extremamente baixo, o que torna discutível a sua remoção cirúrgica ⁽³⁾.

O objectivo deste estudo foi avaliar a evolução clínica das crianças com esta patologia, a função, crescimento e anomalias do rim contralateral.

Correspondência: Paulo Teixeira
Hospital de Santo António
Serviço de Pediatria
4050 Porto
Rua Barata Feio N.º 57 - 5.º A - 4200 Porto
Aceite para publicação em 23/09/99.
Entregue para publicação em 16/08/99.

Material e Métodos

Foi feita a revisão dos processos clínicos das crianças enviadas à consulta de Nefrologia Pediátrica do HGSA, entre Janeiro de 1992 e Setembro de 1998, com o diagnóstico pré-natal de RDM.

O diagnóstico foi confirmado no período pós-natal por cintilograma renal com DMSA ou urografia endovenosa. Todas as crianças realizaram cistoureterografia miccional seriada (CUMS) e ecografias renopélvicas seriadas. Considerou-se que havia hipertrofia do rim contralateral quando a sua dimensão ecográfica era superior a dois desvios padrão.

Até à realização da CUMS, para exclusão de RVU do rim contralateral, todas as crianças foram colocadas em regime de profilaxia da infecção urinária, com trimetoprim.

A depuração da creatinina foi calculada pela fórmula de Schwartz.

Resultados

Durante este período de tempo, foram enviadas à consulta de Nefrologia Pediátrica, 16 crianças com o diagnóstico pré-natal de RDM. Oito eram do sexo masculino.

O diagnóstico pós-natal foi confirmado em todas as crianças por cintilograma renal com DMSA.

O período médio de observação na consulta foi de 36 semanas, com um mínimo de 6 meses e máximo de 73 meses.

Foram encontradas anomalias do rim contralateral em 4 (25%) doentes. RVU (1), síndrome de junção (1), dilatação piélica sem obstrução (1) e duplicação pielocalicial não complicada (1).

Em 7 (44%) crianças a ecografia renal mostrou regressão completa do rim multiquístico, em média nos primeiros 24 meses de vida. Nas restantes houve regressão parcial; em 2 casos o rim multiquístico mantinha-se visível e de dimensão considerável ao fim de 5 anos de seguimento.

A hipertrofia do rim contralateral ocorreu na maioria dos casos (87,5%), dos restantes 1 apresentava síndrome de junção no rim contralateral e outro tinha apenas um seguimento de 6 meses.

Num caso foi registado diminuição da depuração da creatinina, correspondendo à criança com síndrome de junção do rim contralateral. Nenhuma criança apresentou HTA ou sinais de degeneração maligna do rim multiquístico, tendo a infecção urinária ocorrido em 4 (25%) dos doentes.

Em 2 casos foi colocada indicação cirúrgica, por não ter havido regressão do rim displásico até aos 6 anos de idade.

Discussão

Com o uso generalizado da ecografia fetal, o diagnóstico pré-natal de rim multiquístico tem vindo a aumentar de frequência⁽⁴⁾.

Nesta patologia, são frequentemente encontradas anomalias no rim contra-lateral^(1, 3, 4, 5), o que ocorreu em 25% dos nossos doentes.

Na nossa série apenas 1 (8%) criança tinha RVU; esta é a alteração mais frequentemente encontrada, estando descrito como ocorrendo em 15% – 43% das crianças com RDM^(1, 3, 4, 6).

A função renal destas crianças depende da integridade do rim contralateral, ocorrendo na maioria destes uma hipertrofia compensatória⁽⁵⁾, o que verificamos em 88% dos nossos casos. Uma das crianças apresentava no rim contra-lateral um síndrome de junção grave que condicionou insuficiência renal.

O rim multiquístico envolveu tornando-se ecograficamente indetectável em 44% dos nossos doentes nos primeiros 2 anos de vida. Geralmente não é visível na vida adulta, especulando-se que a agenesia renal unilateral seja consequência da evolução do RDM da criança.

Com exceção de 2 casos, optou-se por tratamento conservador. Esta opção baseia-se na raridade da ocorrência de complicações. No registo da Academia Americana de Pediatria entre 1986 e 1992, não foi documentado nenhum caso de HTA nos 441 casos notificados. Também são muito raros os casos de degeneração maligna, calculando-se que é necessário remover 8000 rins para prevenir um caso de neoplasia⁽³⁾.

Apesar da evolução aparentemente benigna desta patologia pensamos que é necessária uma vigilância destas crianças a longo prazo.

Bibliografia

1. Atiyeh B., Husmann D., Baun M., Contralateral renal abnormalities in multicystic dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 1992; 125: 65-7.
2. Minevich E., Wacksman J., Phipps L., Sheldon C.A. The importance of accurate diagnosis and early close follow-up in patients with suspected multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1997; 158: 1301-4.
3. Wacksman J., Phipps L. Report of the Multicystic Kidney Registry: preliminary findings. *J Urol* 1993; 150: 1870-2.
4. Selzman A, Elder J.S., Contralateral vesicoureteral reflux in children with multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1995; 153: 1252-4.
5. John U., Rudnick-Schöneborn S., Zerres K., Misselwitz J. Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 1998; 12: 567-71.
6. Flack C., Bellinger M.F. The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: protection of the solitary kidney. *J Urol* 1993; 150: 1873-4.