Anomalia de formação do trato urinário superior: Relato de caso e revisão de literatura.

RAFAEL ZAMPROGNO DE SOUZA

Monografia submetida ao Programa de Residência Médica em Urologia do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Espírito Santo - como requisito para a conclusão do Programa de Residência Médica em Urologia.

Aprovada em 18 de dezembro de 2018.

_____

Dr. Bruno Costa do Prado
Orientador

_____

Dr. Márcio Maia Lamy de Miranda

Membro da banca

_____

Dr. Marcelo Cabral Lamy de Miranda

Membro da banca

SUMÁRIO

Página

I. **Resumo**.....04

II. **Introdução** 05

III. **Relato do caso** 06

IV. **Discussão** 15

V. **Conclusão** 20

VI. **Referências bibliográficas** 21

RAFAEL ZAMPROGNO DE SOUZA

Anomalia de formação do trato urinário superior: Relato de caso e revisão de literatura.

Monografia apresentada ao Programa de Residência Médica em Urologia do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes, da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito parcial do programa para obtenção do título de Médico Urologista.

Orientador: Dr. Bruno Costa do Prado

VITÓRIA – ES
DEZEMBRO / 2018

RESUMO:

As anomalias de formação do trato urinário superior estão entre um dos principais sistemas acometidos por essas enfermidades, podendo em uma parte considerável de vezes apresentar repercussão clinica significativa ao paciente. Relatamos um caso de anomalia de ascensão e rotação renal associado à estenose de junção ureteropiélical em paciente adulto que apresentava sintomatologia e deterioração da função renal. O diagnóstico da anomalia e do déficit de função renal foi elucidado com urografia excretora, tomografia computadorizada de abdome e pelve e cintilografia renal. O paciente foi submetido a pieloplastia laparoscópica e evoluiu com boa resposta no pós-operatório.

INTRODUÇÃO:

O aparelho urinário dentre os demais do organismo humano é o terceiro mais afetado por malformações congênitas, precedido somente pelo sistema nervoso central e pelo sistema cardiovascular. As malformações podem variar desde anomalias de pouca importância clínica, com baixa repercussão ou mesmo sem repercussão por toda a vida, até alterações severas e potencialmente letais, como a agenesia renal (1).

Em 3% a 4% dos recém-nascidos ocorre alguma anormalidade dos rins e dos ureteres e pode-se dividir em anomalias de número, ascensão, forma /fusão, rotação, do sistema coletor e pelve renal e ureter, sendo as anomalias da forma e ascensão dos rins as mais comuns (2,3).

Estenose da junção ureteropiélica, classificada como anomalia de pelve renal e ureter, é a principal causa de obstrução congênita do trato urinário em crianças. Normalmente diagnosticada no primeiro ano de vida, porem pode seguir sem diagnostico até a vida adulta. A incidência aproximada é de 1:5.000 nascidos vivos, sendo mais comum no sexo masculino (2:1). A estenose tem maior predisposição do lado esquerdo, e a forma bilateral pode ocorrer em 10%-40% dos casos (3,4,5).

O rim ectópico é uma das anomalias mais comuns presente no trato urinário superior e está associada freqüentemente a má rotação renal, além da possibilidade de obstrução parcial da pelve e ureter e que é visto em mais da metade dos rins que apresentam ectopia, sendo a estenose de JUP o principal fator obstrutivo (3,5,6).

RELATO DO CASO:

Adulto jovem do sexo masculino, 36 anos de idade, atendido no ambulatório de Urologia geral do Hospital das Clinicas de Vitória. Apresentava queixa de dor abdominal baixa recorrente em hipogástrio, relato de dois episódios de infecção urinaria previa e abaulamento em região hipogástrica, principalmente durante o último ano com episódios progressivamente freqüentes e mais dolorosos. Na consulta o paciente apresentava exame de laboratório com valor da creatinina do ano anterior de 1,49, além de ultrassonografia abdominal que mostrou rim direito com topografia, dimensões e forma normal, rim esquerdo em topografia pélvica, dimensões preservadas, sistema coletor dilatado e ureter acentuadamente dilatado em região proximal, jato ureteral apenas observado à direita e bexiga normal (figura 1).

Figura 1: Ultrassonografia evidenciando rim esquerdo com dilatação calicinal e acentuada dilatação de ureter proximal com jato ureteral presente somente à direita (fonte: arquivo pessoal).

Devido ao quadro foram solicitados novos exames laboratoriais, tomografia computadorizada com contraste de abdome e pelve, urografia excretora e cintilografia renal estática e dinâmica.

No retorno o paciente apresentava creatinina com valor de 1,77, o qual estava aumentado em relação ao exame do ano anterior. Resultado da urografia excretora demonstrou que rim direito excreta contraste em tempo fisiológico e rim esquerdo com apresentação pélvica,

discreto realce da concentração e eliminação do meio de contraste com pequena dilatação de grupos calicinais e acentuada dilatação da pelve renal esquerda, retardo da eliminação de contraste e opacificação tardia do contraste excretado na pelve renal ectasiada (figura 2 e 3).

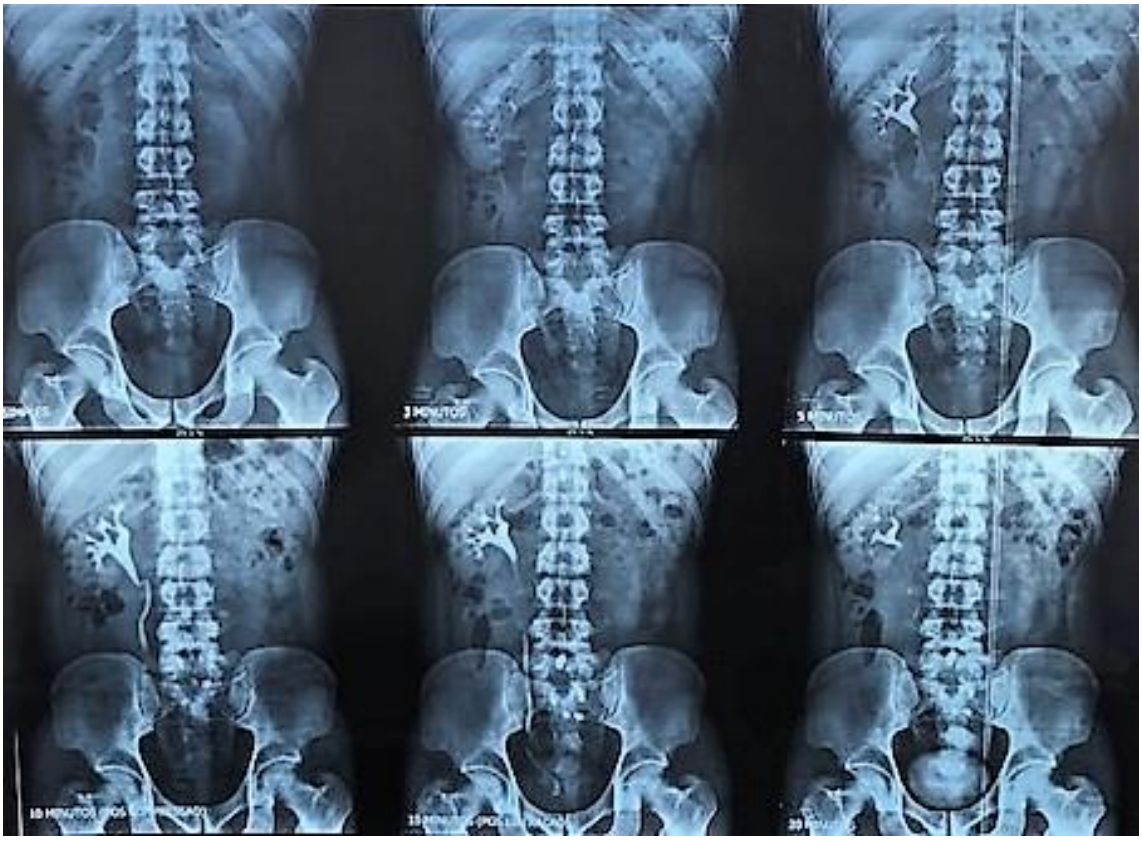

Figura 2: Urografia excretora evidenciando rim esquerdo pélvico e diminuição da concentração e retardo na eliminação do contraste (fonte: arquivo pessoal).

Figura 3: Urografia excretora evidenciando opacificação tardia do contraste em pelve renal esquerda (fonte: arquivo pessoal).

A tomografia computadorizada de abdome e pelve reforçou os achados da Urografia excretora de retardo na concentração e excreção de contraste pelo rim esquerdo e acentuada dilatação pielocalicinal em rim pélvico esquerdo com anomalia de rotação, apresentando posição de hilo renal anterolateral esquerda e possível obstrução de junção ureteropiélica (figura 4 e 5).

Figura 4: Tomografia computadorizada demonstrando rim esquerdo pélvico com retardo na concentração de contraste e acentuada dilatação pielocalicinal em rim pélvico esquerdo com anomalia de rotação (fonte: arquivo pessoal).

Figura 5: Tomografia computadorizada demonstrando rim esquerdo pélvico com anomalia de rotação e acentuada dilatação pielica (fonte: arquivo pessoal).

A cintilografia renal mostrou rim direito preservado, rim esquerdo ectópico com sinais de baixa função, déficit funcional, dilatação do sistema coletor com T ½ de excreção de rim esquerdo indeterminado e captação do DMSA do rim esquerdo de 10.1 % (figura 6 e 7).

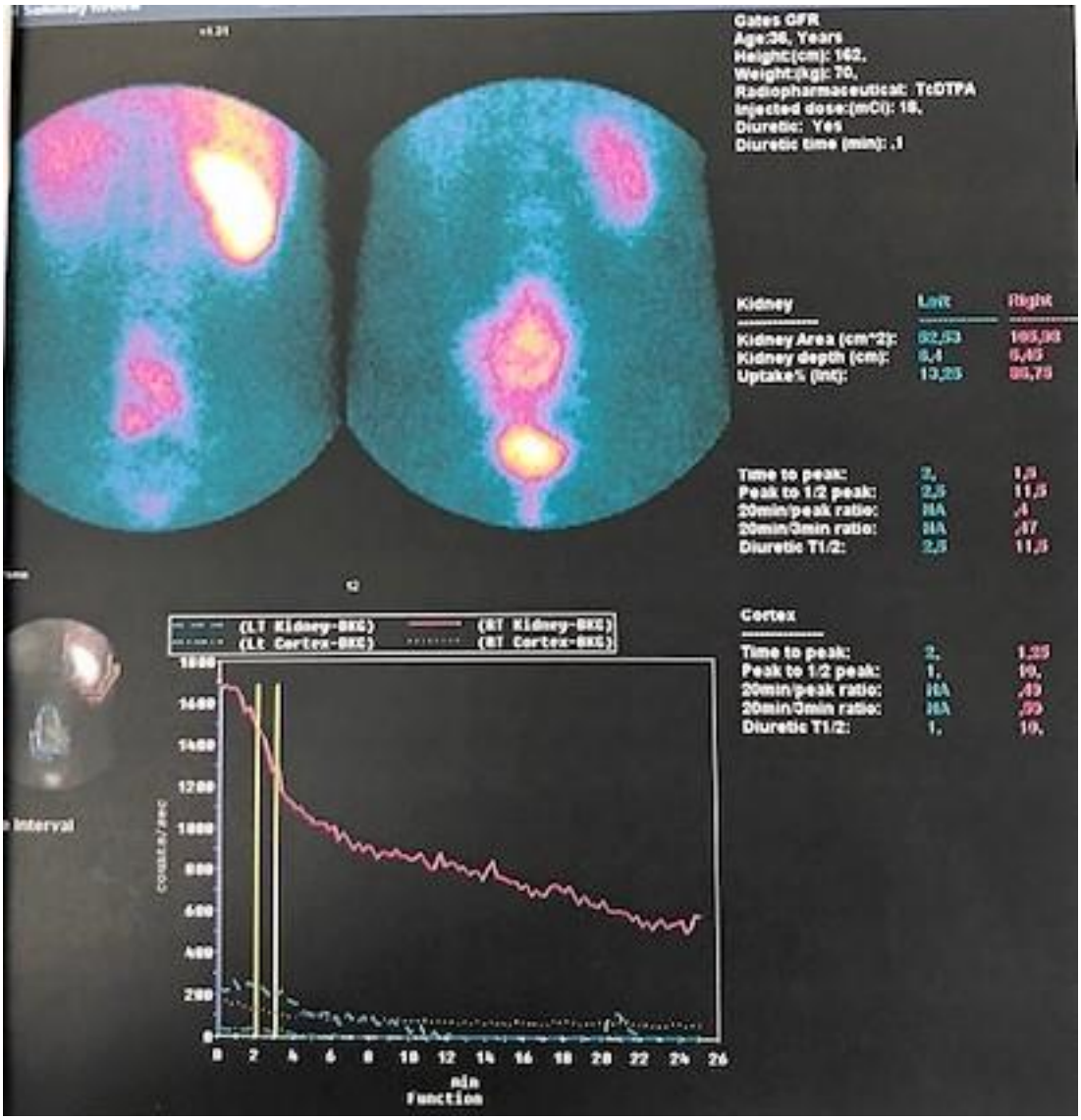

Figura 6: Cintilografia renal demonstrando baixa função e T ½ de excreção do rim esquerdo indeterminado (fonte: arquivo pessoal).

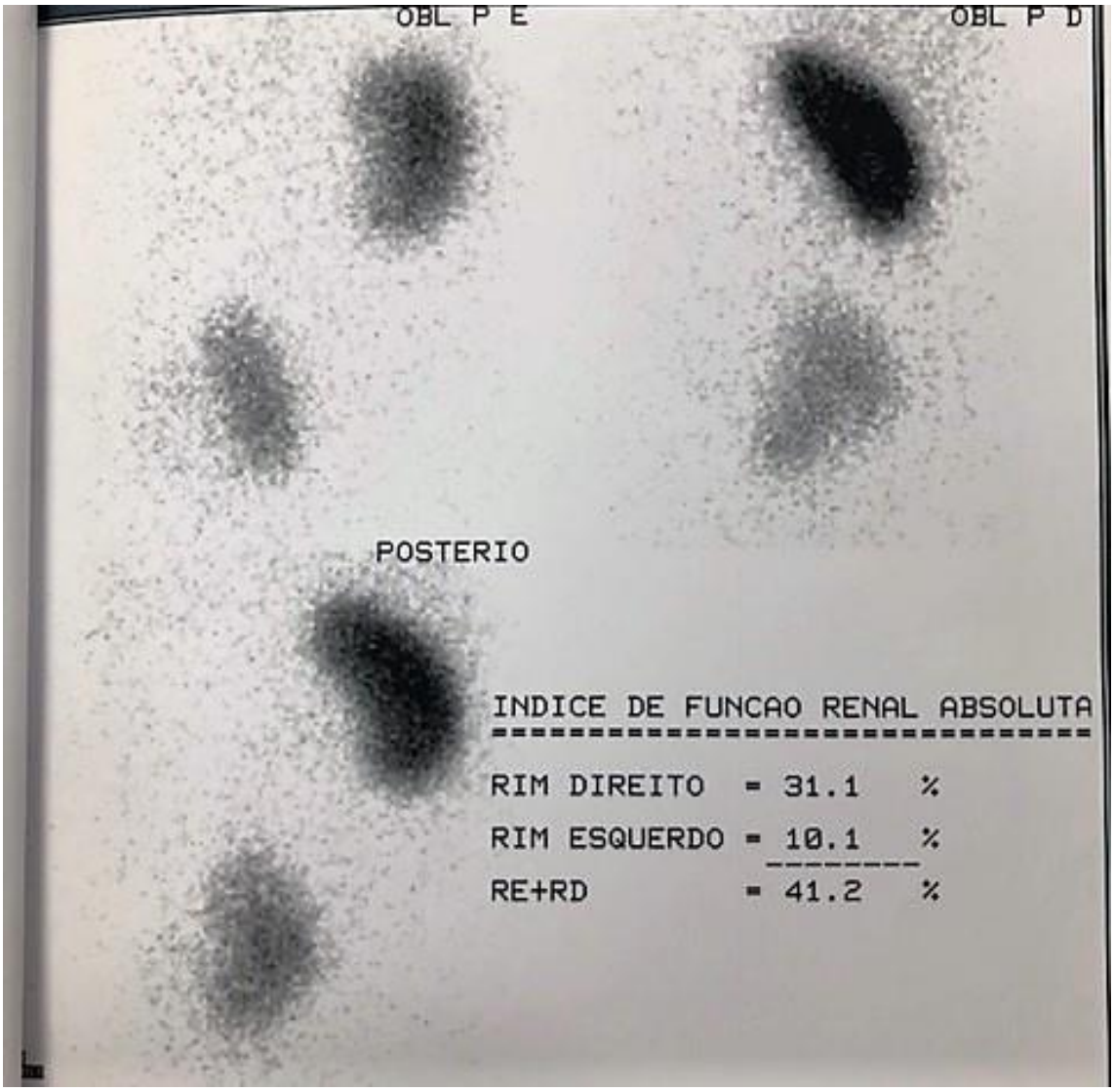

Figura 7: Cintilografia renal demonstrando déficit funcional à esquerda e captação do DMSA de 10.1 % (fonte: arquivo pessoal).

Mediante aos exames realizados, foi estabelecido o diagnóstico de anomalia de migração e rotação renal à esquerda com estenose de Junção Ureteropiélica.

Paciente foi então submetido a tratamento cirúrgico laparoscópico de estenose de junção ureteropiélica esquerda com realização de pieloplastia não desmembrada a Fenger (Heinecke-Mikulicz). Deixado Splint ureteral de cateter duplo J adulto.

Procedimento cirúrgico realizado com paciente em posição de decúbito dorsal com os braços ao longo do corpo e posicionamento da equipe cirúrgica em região cranial do paciente. Utilizado 3 trocateres laparoscópicos inicialmente, sendo dois de 10 mm e um de 5 mm e posteriormente para realização da sutura foi colocado mais um de 5 mm para auxilio de

exposição. Tempo cirúrgico aproximado de 90 minutos e não apresentou intercorrências durante procedimento (figuras 8, 9, 10, 11 e 12).

Figura 8: Posicionamento dos trocateres.

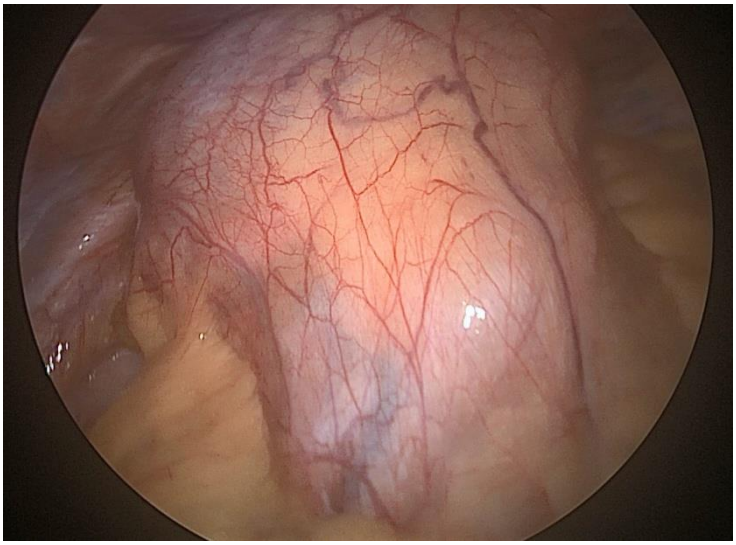

Figura 9: Laparoscopia inicial. Observe volumoso abaulamento anteriorizado produzido pela pelve renal dilatada.

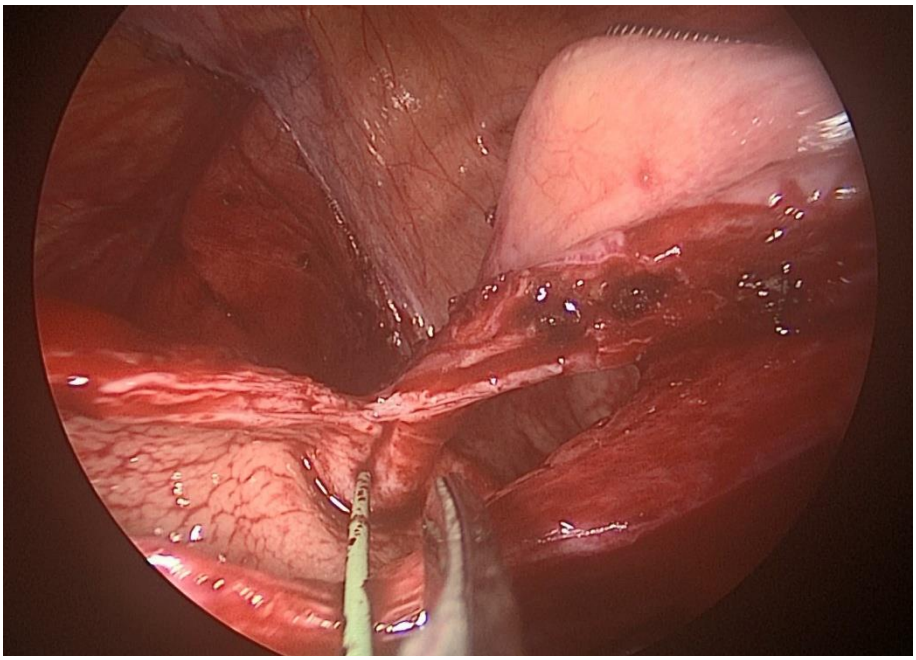

Figura 10: Pelve renal aberta. área da estenose de JUP com fio guia.

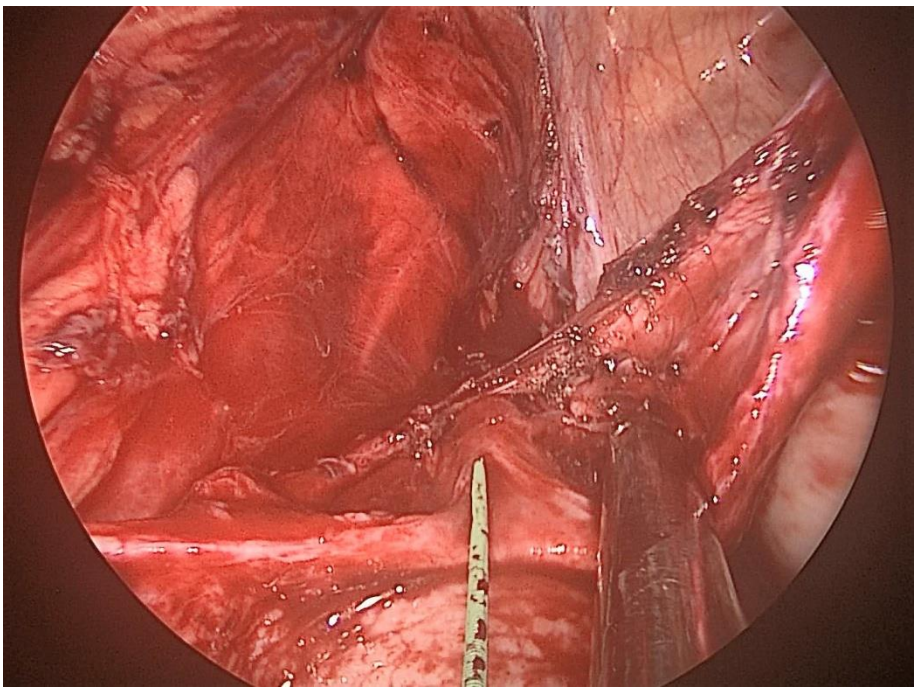

Figura 11: Área de estenose de JUP incisada longitudinalmente para realização da sutura transversal.

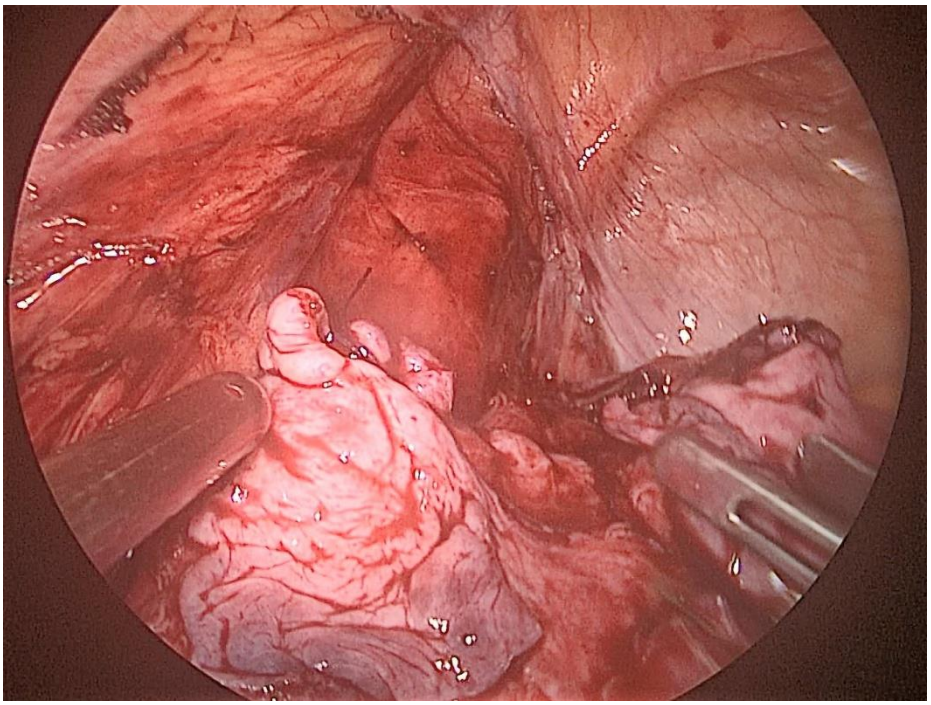

Figura 12: Aspecto final da pieloplastia a Fenger (Heinecke-Mikulicz).

O paciente apresentou boa evolução pós-operatória, sendo a sonda vesical de foley retirada na manhã do dia seguinte, tendo o paciente deambulado e se alimentado adequadamente também. Estava em uso de dreno Jackson-Pratt que no dia seguinte foi retirado devido drenagem mínima e teve alta nesse segundo dia de pós-operatório. Retirado o cateter duplo J em 45 dias do procedimento e até o momento o paciente não apresenta intercorrências clinicas ou cirúrgicas.

DISCUSSÃO:

Foi relatado um caso de anomalias de ascensão e rotação renal, associado a estenose da junção ureteropiélica de rim esquerdo em um adulto jovem que vinha apresentando sintomas relacionados a essas alterações principalmente no último ano, cujo diagnóstico foi feito através de exame físico, urografia excretora, tomografia computadorizada de abdome e pelve e cintilografia renal após evidência inicial de dilatação ureteral vista ao ultrassom de vias urinárias.

As anomalias congênitas do trato urinário superior não são raras, incluindo as formas mais brandas, sendo que a maioria dessas alterações é acompanhada clinicamente sem a necessidade de intervenção ou tratamento especifico, embora uma vez aventada a possibilidade de anomalia do trato urinário superior deva-se realizar um correto diagnostico para fins de prever possíveis complicações (2,5). Dentre as anomalias podemos citar: De número, ascensão, forma /fusão, rotação e do sistema coletor e pelve/ureter (3).

Uma das principais anomalias de formação presente no trato urinário superior é a de ascensão, podendo ser classificadas em unilateral, sendo a ectopia renal mais comum e tendo maior freqüência no lado esquerdo ou podendo também ser bilateral em 10% dos casos. Classificada também em simples, onde os dois rins e ureter se encontram do lado normal, ou cruzada, onde um rim migra para o lado oposto e seu ureter cruza a linha média para entrar na bexiga. Os sítios de localização existentes são torácico, abdominal, ilíaca e pélvica, sendo essa última a mais comumente encontrada e com relato de 1 caso em 2100 autopsias. Deve ser diferenciado de rim anormalmente móvel e rim ptótico, esta mais comum no rim direito e em obesos após emagrecimento rápido (3,5,6,7,8).

O rim ectópico é usualmente menor que o normal e como se encontra em posição mais baixa apresenta um ureter mais curto. Apresenta também a forma do rim alterada, pois o órgão se torna reniforme durante a ascensão e rotação, alem de vasos renais também de origem ectópica, podendo ser irrigado por múltiplos vasos. A pelve renal é usualmente anteriorizada, devido a associação com anomalia de rotação e pode estar associado a algum grau de malformação do sistema coletor. Todas essas condições tornam o paciente mais susceptível a refluxo vesicoureteral, infecções, urolitíase e quadros obstrutivos urinários (3,5,8) (figura 13).

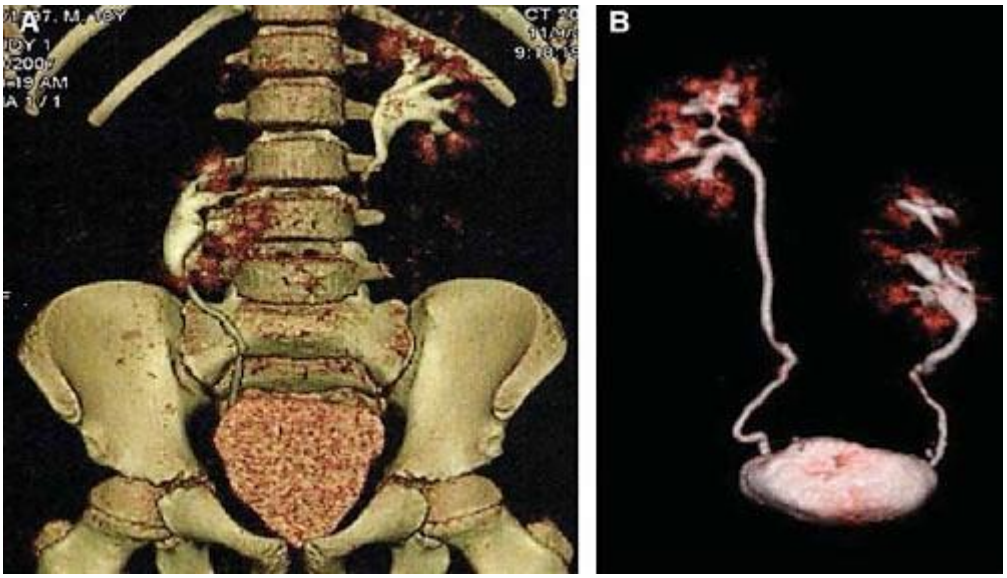

Figura 13: Ectopia renal simples. Associado a anomalia de rotação à direita (A) e à esquerda (B) (fonte: MARANHAO, Carol Pontes de Miranda et al).

A ectopia renal cruzada é definida quando um rim esta em posição contralateral a inserção do seu ureter na bexiga. O rim normal pode se manter separado do rim ectópico ou fundido entre os dois, sendo a última a apresentação de 90% das vezes e tendo característica mais comum a fusão do pólo superior do rim ectópico com o pólo inferior do outro (3,10) (figura 14 e 15).

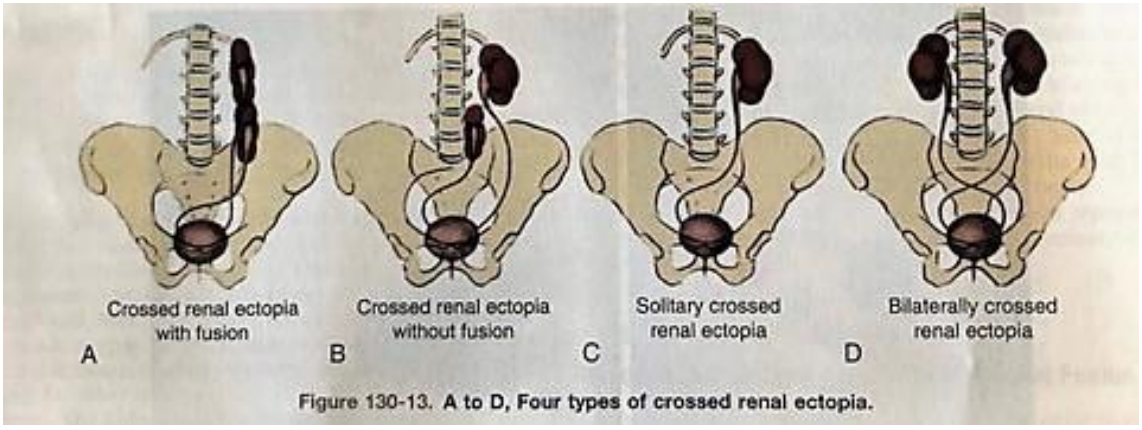

Figura 14: Representação de 4 tipos de ectopia renal cruzada (fonte: Campbell´s Urology. 11 th edn).

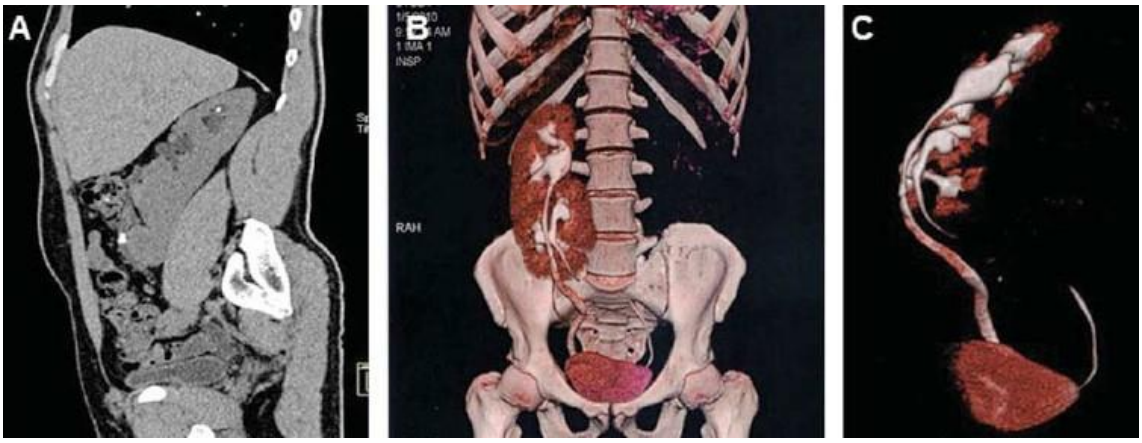

Figura 15: Ectopia renal cruzada. A) corte sagital. B) e C) demonstrando duplicidade renal à direita sem fusão de massas renais. Ureter superior tem seu trajeto a direita, enquanto o ureter do rim inferior, ectópico, cruza para o lado contralateral antes de inserir na bexiga (fonte: MARANHAO, Carol Pontes de Miranda et al).

56% dos rins ectópicos apresentam um sistema coletor hidronefrótico, sendo metade desses casos decorrentes de estenose de JUP (70%) ou JUV (30%), e a outra metade por refluxo vesicoureteral grau III ou maior (50%) e mal-rotação renal isolada (50%) (3,5). A incidência de anomalias genitais é cerca de 15% nesses pacientes. Embora a presença de todas essas anormalidades associadas, a maioria dos casos de ectopia renal é clinicamente assintomática (3).

A maioria dos casos de hidronefrose nos rins ectópicos são devido a estenose de junção ureteropiélica e a associação desta com outras anomalias do trato superior, tais como ectopia renal, de fusão e duplicação pode acontecer com uma incidência entre 20 – 35 %. A estenose da junção ureteropiélica pode ser definida como uma obstrução funcional ou anatômica ao fluxo da urina da pelve renal ao ureter proximal, que conduz aos sintomas ou ao dano renal e não representa uma única entidade anatômica, mas um grupo de processos obstrutivos que resultam dos fatores etiológicos múltiplos. (3,11,12,13).

Em doentes adultos com rim ectópico e anomalia de rotação associados a Pieloplastia laparoscópica é descrita com uma taxa de sucesso de 91%, que é semelhante a taxa de pacientes sem anomalias (14). Vale lembrar que como não existe apenas um fator que cause a estenose de JUP é importante avaliar se é causada por exemplo por fatores intrínsecos, como exemplo aperistalse do ureter (4,13) devido alteração do desenvolvimento da musculatura circular do ureter ou das fibras de colágeno, cursando com falha na peristalse efetiva e inadequada distensão intraluminal. Em relação aos fatores extrínsecos causais, os mais

freqüentes são decorrentes de vasos aberrantes ou acessórios que passam anteriormente ao ureter proximal, além de prega mucosa pieloureteral e inserção alta ureteral (15,16).

Em adultos o reparo cirúrgico normalmente é recomendado, principalmente em pacientes com associação de outras anomalias do sistema urinário superior, visto que essa associação aumenta o risco de complicações. As principais indicações para o tratamento da obstrução da junção ureteropiélica em adultos incluem presença de dor e da obstrução fisiologicamente significativa. Além disso, a recorrente formação de litíase ou infecção devem ser fatores indicativos da necessidade para a reconstrução cirúrgica. O objetivo final é fornecer um sistema de drenagem com fluxo urinário desobstruído (13,17).

Os procedimentos cirúrgicos podem ser realizados de forma convencional (aberta), endoscópica e laparoscópica ou robótica. A técnica terapêutica cirúrgica mais utilizada é a pieloplastia desmembrada, descrita por Anderson-Hynes em 1949 em que o segmento estenosado é removido e realizado sutura do ureter proximal a pelve renal. Esta técnica é bastante versátil e pode ser utilizada para quase totalidade dos casos, independente do fator causador da estenose (12,13,17). Outras técnicas abrangem procedimentos que não fazem desmembramento da estenose, se faz uma abertura longitudinal da estenose até atingir o ureter sadio, espatula-se ou mobiliza um retalho de pelve renal proporcionando uma luz da via excretora adequada. Dentre elas podemos citar a técnica de Foley (plastia em Y-V), Culp-de Weerd (plastia com retalho em espiral), Scardino-Prince (plastia com retalho vertical) e a pieloplastia Fenger (heinecke-mikulicz), esta última foi realizado em nosso paciente devido disposição anatômica e ureter curto (18) (figura 16). A ureterocalicostomia pode ser necessária em certas ocasiões como falha em pieloplastia anterior ou com presença de pelve intrarrenal ou com cicatrizes (13).

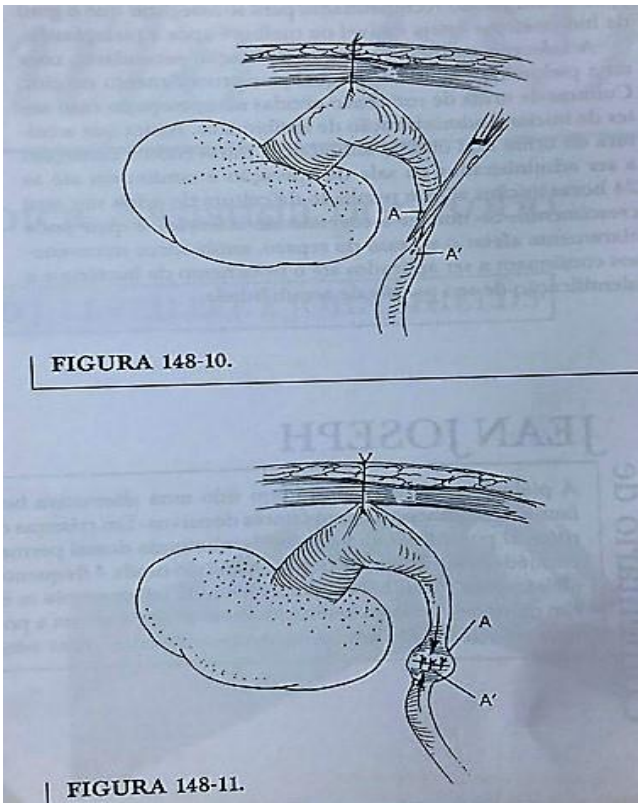

Figura 16: Pieloplastia a Fenger (Heinecke-Mikulicz) (fonte: HINMAN atlas de cirurgia urológica. 3ª edição).

CONCLUSÃO:

Apesar da maioria dos casos de anomalias do trato urinário superior não necessitarem de intervenção deve-se ter um correto diagnostico a fim de avaliar possíveis complicações e assim podendo intervir com tratamento especifico evitando que o paciente tenha prejuízo a saúde e deterioração da função renal. No caso relatado o paciente apresentava uma perda significativa da função do rim esquerdo além de complicações decorrentes das anomalias presentes, com infecção urinária e dor recorrente, sendo muito bem indicado o tratamento cirúrgico realizado. O tratamento deve ser individualizado de acordo com a alteração presente e as complicações decorrentes dessa e para a escolha da técnica cirúrgica e via de acesso deve ser levado em consideração a experiência do cirurgião e anatomia da anomalia presente.

REFERÊNCIAS:

1. Noronha L, Reichert A, Martins VDM, Sampaio GA, Cat I, Serapião MJ. Estudos das malformações congênitas do aparelho urinário: análise de 6.245 necrópsias pediátricas. J Bras Patol Med Lab. 2003;39(3):237-43.
2. Moore KL, Persaud TVN. Embriologia clínica. 6ª ed. Rio de Janeiro, RJ: Guanabara Koogan; 2000.
3. Alan J. Wein, Louis R. Kavoussi, Alan W. Partin, Craig A. Peters. Campbell´s Urology. 11 th edn. Elsevier, 2016. Chapter 130 Anomalies of the upper urinary tract 2975-3005.
4. BARRIL et al. Ureteropelvic junction stenosis. Ver. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba. 16 (3):155 – 156; JUL, 2014.
5. MARANHAO, Carol Pontes de Miranda et al. Anomalias congênitas do trato urinário superior: novas imagens das mesmas doenças. Radiol Bras, São Paulo, v. 46, n. 1, p. 43-50, Feb. 2013.
6. SANTOS et AL. Major macroscopic congenital malformations of the upper urinary tract. Revista HCPA. Vol. 26, n. 3 (dez. 2006), p. 40-45.
7. Fotter R. Pediatric uroradiology. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2008.
8. Kim SH. Radiology illustrated - uroradiology. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2012.
9. Zerati Filho M, Nardozza Júnior A, Reis RB. Urologia fundamental. São Paulo: Planmark; 2010.
10. Türkvatan A, Ölçer T, Cumhur T. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies. Diagn Interv Radiol. 2009;15:127-34.
11. Helmy TE, Sarhan OM, Sharaf DE, Shalaby I, Harraz AM, Hafez AT, Dawaba ME. Critical analysis of outcome after open dismembered pyeloplasty in ectopic pelvic kidneys in a pediatric cohort. Urology 2012; 80:1357–1360.
12. Osama M. Sarhan, Abdulhakim A. Alotay, Mustafa S. Alghanbar, Ziad M. Nakshabandi. Management of ureteropelvic junction obstruction associated with congenital upper urinary tract anomalies in children: Single-center experience. Annals of Pediatric Surgery 2015; 11:21–24.
13. KAUSIK, Sankar; SEGURA, Joseph W. Surgical management of ureteropelvic junction obstruction in adults. Int. braz j urol., Rio de Janeiro, v. 29, n. 1, p. 3-10, Feb. 2003.
14. Bove P, Ong AM, Rha KH, Pinto P, Jarrett TW, Kavoussi LR. Laparoscopic management of ureteropelvic junction obstruction in patients with upper urinary tract anomalies. J Urol 2004; 171:77–79.
15. Borin JF. Ureteropelvic Junction Obstruction in Adults. *Rev Urol*. 2017;19(4):261-264.
16. Khan F, Ahmed K, Lee N, et al. Management of ureteropelvic junction obstruction in adults. *Nat Rev Urol.* 2014;11:629–638.
17. Sociedade Brasileira de Urologia. Colégio Brasileiro de Radiologia. Estenose da junção pieloureteral. Brasília: AMB; CFM; 2006. Projeto Diretrizes.
18. Poulakis V, Witzsch U, Schultheiss D, Rathert P, Becht E. [History of ureteropelvic junction obstruction repair (pyeloplasty). From Trendelenburg (1886) to the present]. Urologe A. 2004 Dec;43(12):1544-59.