

Transplante renal pediátrico por HAS grave em caso de GESF colapsante: um relato de caso

Pediatric kidney transplantation for severe NASH in a case of collapsing GESF: a case report

DOI:10.34119/bjhrv4n3-065

Recebimento dos originais: 12/04/2021

Aceitação para publicação: 12/05/2021

Luisa Helena Carvalho Vieira

Graduanda em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: luisahvieira@gmail.com

Bárbara Soares Rocha

Graduanda em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: bsoaresrocha27@gmail.com

Beatriz De Oliveira Duarte

Graduanda em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: beatriz.oli.duarte@gmail.com

Cleiton Magno Ribeiro Da Silva

Graduando em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: cleiton.mribeiro@hotmail.com

Desirée Macarroni Abbade

Graduanda em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: desireemacarroni@gmail.com

Maurício Mendes Barbosa Filho

Graduando em Medicina, pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (FM-UFRJ)
Ilha do Fundão - Av. Carlos Chagas Filho, 373 - Bloco K, 2º andar, Sala 49 - Cidade Universitária da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: mmbarbosafilho@gmail.com

Raphaela de Almeida Gazzoli

Urologista pela Universidade Estadual do Rio de Janeiro
Hospital Universitário Pedro Ernesto - HUPE
Boulevard 28 de Setembro, 77 - Vila Isabel, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: raphagazzoli@hotmail.com

Ricardo Ribas de Almeida Leite

Doutorando em Ciências Cirúrgicas pela Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ
Hospital Estadual da Criança
Rua Luiz Beltrão, 147 - Vila Valqueire, Rio de Janeiro - RJ
E-mail: ribasricardo@yahoo.com.br

RESUMO

A glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) é uma nefropatia que cursa com esclerose do parênquima renal, havendo o subtipo colapsante, cuja progressão para insuficiência renal terminal ocorre de forma rápida. O caso relatado é sobre uma paciente pediátrica de 7 anos, previamente nefrectomizada à esquerda, que realizou transplante renal com nefrectomia direita peroperatória, por hipertensão arterial sistêmica (HAS) grave de difícil controle associada à síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES), devido à GESF do subtipo colapsante não relacionada ao HIV. Casos complexos com evolução semelhante à relatada muitas vezes necessitam de intervenções terminais com o objetivo de prover qualidade de vida ao paciente, e, especialmente na esfera pediátrica, de garantir um desenvolvimento neuropsicomotor satisfatório, tendo, como exemplo, terapias de substituição renal. Este trabalho destaca o transplante renal como a medida terapêutica mais eficiente para o controle das condições apresentadas pela paciente.

Palavras-chave: Transplante renal, Pediatria, Hipertensão grave, Síndrome Nefrótica, Tratamento da Doença Renal Crônica

ABSTRACT

Segmental and focal glomerulosclerosis (GESF) is a nephropathy that progresses with sclerosis of the renal parenchyma, and there is a collapsing subtype whose progression to end-stage renal failure occurs rapidly. The case reported is about a 7-year-old pediatric patient, previously nephrectomized on the left, who underwent renal transplantation with peroperative right nephrectomy, due to severe hypertension (SAH) of difficult control associated with reversible posterior encephalopathy syndrome (PRES), due to GESF of the collapsing subtype unrelated to HIV. Complex cases with evolution similar to the reported one often require terminal interventions aiming to provide quality of life to the patient, and, especially in the pediatric sphere, to ensure a satisfactory neuropsychomotor development, having, as an example, renal replacement therapies. This paper highlights kidney transplantation as the most efficient therapeutic measure for the control of the conditions presented by the patient.

Keywords: Kidney Transplantation, Pediatrics, Hypertension Severe, Nephrotic Syndrome, Treatment of Chronic Kidney Disease,

1 INTRODUÇÃO

De acordo com dados da Associação Brasileira de Transplante de Órgãos (ABTO), o Brasil era o segundo país do mundo em números absolutos de transplantes renais até 2019, ano que antecedeu a instauração da pandemia da COVID-19, tendo realizado 5949 procedimentos em 2018 e 6283 em 2019. Em crianças, foram 310 transplantes renais realizados em 2019, 11 destes no estado do Rio de Janeiro, o 8º estado por milhão de população pediátrica (pmpp), podendo-se caracterizar o procedimento como pouco frequente nessa parcela da população do estado [1; 2].

O transplante renal é considerado o tratamento prioritário para a doença renal crônica terminal (DRCT), pois permite melhor qualidade de vida quando comparado aos métodos dialíticos. [3] Especificamente na faixa etária pediátrica, observa-se, ainda, uma melhora no desenvolvimento neuropsicomotor de crianças transplantadas em relação às submetidas às demais terapias de substituição renal, como hemodiálise e diálise peritoneal.

Apesar da escassez de casos descritos na América Latina, a DRCT tem demonstrado incidência ascendente na população pediátrica. As principais causas de DRCT nessa população são as glomerulonefrites crônicas, malformações urológicas, displasias renais e a Doença Renal Crônica (DRC) de etiologia desconhecida, porém as mais frequentes são a sepse, a lesão renal aguda, diarreia, malária e síndrome hemolítico-urêmica (SHU). [4]

O caso apresentado a seguir versa sobre uma paciente pediátrica, que foi submetida a um transplante renal com nefrectomia peroperatória devido à glomerulosclerose segmentar e focal (GESF) do subtipo colapsante, que acarretava hipertensão arterial sistêmica (HAS) grave chegando a cursar com síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES).

A prevalência de crianças e adolescentes com HAS varia entre 2% e 13%, enquanto estudos epidemiológicos brasileiros demonstram a prevalência de HAS de 6% a 8% nessa faixa etária. Existe uma associação entre valores mais elevados de pressão arterial em pacientes jovens com maiores probabilidades de apresentar uma causa secundária, sendo as causas renais as de maiores prevalências, como é visto no caso.

A encefalopatia hipertensiva, usualmente associada à hipertensão aguda, pode levar a um quadro de PRES, uma síndrome clínico-radiológica caracterizada por cefaleia,

alteração das funções mentais, convulsões e déficit visual associados a achados de imagem que traduzem edema cortical e subcortical. Outras causas para PRES são: sepse, choque, eclâmpsia, púrpura trombocitopênica trombótica, neurotoxicidade à ciclosporina-A e encefalopatia urêmica. Sua prevalência na população pediátrica é muito baixa e o seu diagnóstico, se não houver índice de suspeição, é frequentemente subestimado. [5, 6]

GESF é uma podocitopatia que provoca síndrome nefrótica - cujos parâmetros definidores para crianças, segundo a SBN, são: proteinúria superior a 50 mg/kg/dia, associada à hipoalbuminemia e edema, podendo cursar com elevação de colesterol e triglicérides [7]. Sua fisiopatologia é embasada em uma lesão a nível dos podócitos glomerulares, com proliferação das células mesangiais, endoteliais e epiteliais, nos estádios precoces, seguido de retração/colapso dos capilares glomerulares, culminando com esclerose. Os podócitos fornecem suporte estrutural aos capilares glomerulares, e sintetizam as proteínas da fenda do diafragma e muitos componentes da matriz extracelular da membrana basal glomerular. Essas células diferenciadas terminalmente não podem se reparar por meio da divisão celular, tornando a depleção de podócitos por descolamento, apoptose ou necrose um mediador crítico da glomeruloesclerose [8].

O subtipo GESF colapsante apresentado pela paciente consiste em uma síndrome nefrótica grave com insuficiência renal à apresentação e evolui rapidamente para insuficiência renal terminal. Costuma estar associada à infecção por HIV, também sendo chamada de nefropatia associada ao HIV (HIVAN). Sua patogênese em pacientes não infectados pelo HIV ainda não é bem elucidada, supondo-se que o evento patogênico desencadeante seja a injúria às células epiteliais viscerais glomerulares. [9; 10]

Por fim, o caso descrito a seguir reúne condições raras e graves, de manejo desafiador com potenciais consequências importantes no desenvolvimento neuropsicomotor da paciente. No entanto, o diagnóstico e o tratamento adequados são capazes de oferecer melhor qualidade de vida ao paciente, o que traz ainda mais relevância à discussão no meio científico.

2 OBJETIVO

Relatar o caso de uma paciente de 7 anos, previamente nefrectomizada à esquerda, que realizou transplante renal com nefrectomia direita peroperatória, em junho de 2020, devido a HAS grave e PRES causada por GESF colapsante não relacionada à HIV.

3 RELATO DO CASO

Paciente C.B.T., sexo feminino, 7 anos, com diagnóstico prévio de Glomeruloesclerose Segmentar e Focal do subtipo colapsante em 2017, já havia sido submetida à nefrectomia à esquerda por quadro de Hipertensão Arterial Sistêmica grave e Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível em agosto de 2019, entretanto sem êxito no controle da HAS.

Proseguiu em acompanhamento no Hospital da Criança - Prontobaby, sendo novamente internada, de abril a maio de 2020, por HAS de difícil controle (com PA de 220 x 120 mmHg, em uso de Nitroprussiato de sódio por 4 dias), associada à artralgia e derrame pericárdico. Durante a internação, apresentou RT-PCR e sorologia detectáveis para COVID-19, mantendo-se assintomática.

Em 22 de junho de 2020, paciente interna no Hospital Estadual da Criança, anúrica, com pressão arterial de 148 x 88 mmHg, desde dezembro de 2018 em diálise por cateter Permcath em veia subclávia direita, para a realização de transplante renal de doador falecido com nefrectomia peroperatória de rim direito nativo.

No período pré-transplante, fazia uso de: Ácido fólico (5 mg 1x/dia), Micofenolato (180 mg 12/12h), Pantoprazol (20 mg 1x/dia), Prednisolona (7,5 mg), Tacrolimus (9 mg/10 mg), Sulfametoxazol + Trimetoprim (7,5 ml 1x/dia), Carbamazepina (150 mg de 12/12h), Eritropoietina (4000 UI - 1x semana), Amlodipina (5 mg 12/12h), Hidralazina (25 mg 6/6h), Atenolol (25mg 1x/dia), Captopril (25 mg 6/6h) e Clonidina (0,15 mg 6/6h) e suplementação vitamínica. Além dos medicamentos supracitados, fazia hemodiálise 6 vezes por semana, cada sessão com duração de 2 horas e 10 minutos.

Após a cirurgia, evoluiu com hipertensão, poliúria e hipernatremia, controladas posteriormente. Em setembro de 2020, paciente apresentou rejeição aguda do transplante, sendo realizada pulsoterapia de corticoide, com posterior manutenção de corticoide oral.

A mãe relata dificuldade de deglutição do medicamento imunossupressor Tacrolimus devido à apresentação em cápsula, abrindo-a para facilitar a ingestão. Nesse sentido, devido à absorção provavelmente comprometida, fez-se necessário um período prolongado para ajuste de dose.

Em 13 de outubro de 2020, em consulta ambulatorial, paciente apresenta-se neutropênica, com pressão arterial de 96 x 62 mmHg e novamente com piora função renal, assintomática, ainda em adequação da dose sérica do imunossupressor Tacrolimus. Na ocasião, estava em uso das seguintes medicações: Ácido fólico (5 mg 1x/dia), Micofenolato (180 mg 12/12h), Pantoprazol (20 mg 1x/dia), Prednisolona (7,5 mg), Tacrolimus (9 mg/10

mg), Sulfametoxazol + Trimetoprim (7,5 ml 1x/dia), Carbamazepina (12/12h) e suplementação vitamínica.

4 DISCUSSÃO

Sob a óptica da pediatria, casos de pacientes com hipertensão arterial primária são bastante raros, fazendo-se sempre necessário investigar causas secundárias, principalmente endócrinas e renais. No caso elucidado, a paciente apresentava diagnóstico prévio de glomeruloesclerose segmentar e focal do subtipo colapsante, doença renal que pode cursar com hipertensão arterial sistêmica em sua história natural.

Com evolução de mais de quatro anos da GESF, após diversas falhas terapêuticas, a paciente evoluiu para um quadro ainda mais raro e severo: hipertensão arterial grave de muito difícil controle, associada a um quadro de PRES.

A paciente chegou a fazer uso de cinco medicamentos anti-hipertensivos simultâneos, concomitantes à hemodiálise 6 vezes por semana, ainda sem o controle efetivo da pressão arterial. Assim, optou-se por uma primeira tentativa terapêutica com a nefrectomia à esquerda, que, ainda, não demonstrou-se suficiente para o adequado controle pressórico.

Diante do desafio de reversão do quadro, optou-se por realizar o transplante renal com nefrectomia à direita, na mesma ocasião. No entanto, cerca de um mês após o transplante, apresentou rejeição aguda ao enxerto, provavelmente relacionada a má administração do medicamento Tacrolimus. Apesar da intercorrência, o controle da pressão arterial foi alcançado, permitindo que a paciente dispensasse o uso de quaisquer medicamentos anti-hipertensivos, demonstrando a eficiência terapêutica que apenas o transplante foi capaz de lhe assegurar.

5 CONCLUSÃO

Este trabalho evidencia, portanto, como o manejo de uma HAS grave é desafiador. No que tange à população pediátrica, torna-se um desafio ainda maior, podendo ser necessária a adoção de medidas mais extremas, como o transplante renal, que se mostrou imprescindível e transformador para o desfecho do caso.

Ressalta-se, dessa forma, a necessidade e a importância do conhecimento e da discussão de um quadro complexo como o elucidado, bem como de sua terapêutica. Sendo a GESF colapsante uma doença rara e grave com patogênese ainda não tão bem esclarecida, quando não associada ao HIV, salienta-se o papel crucial de um suporte clínico-cirúrgico adequado para o seu manejo.

REFERÊNCIAS

- [1] Associação Brasileira de Transplante de Órgãos. Dimensionamento dos Transplantes no Brasil e em cada estado (2012-2019).
- [2] Associação Brasileira de Transplante de Órgãos. Dados numéricos da doação de órgãos e transplantes realizados por estados e instituições no período : janeiro/junho - 2020.
- [3] FERREIRA, D. et al. Avaliação da qualidade de vida em pacientes transplantados renais / Evaluation of quality of life in renal transplanted patients. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 4, n. 1, p. 952–956, 2021.
- [4] ARAÚJO, N. S. S. et al. Quality of life in children with kidney transplant: Systematic review. *Revista Brasileira de Enfermagem*, v. 71, n. suppl 6, p. 2818–2823, 2018.
- [5] SUDULAGUNTA, S. R. et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome(PRES). *Oxford Medical Case Reports*, v. 2017, n. 4, abr. 2017.
- [6] FERNANDES, F. J. F. et al. Síndrome de encefalopatia posterior reversível: relato de caso. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 60, n. 3A, p. 561–655, set. 2002.
- [7] *Jornal Brasileiro de Nefrologia - Volume XXVI, São Paulo, maio, 2005. INDICAÇÕES DE BIÓPSIA RENAL EM GLOMERULOPATIAS.* Disponível em <<https://arquivos.sbn.org.br/uploads/recomendacoes1.pdf>>.
- [8] WIGGINS, R.-C. The spectrum of podocytopathies: A unifying view of glomerular diseases. *Kidney International*, v. 71, n. 12, p. 1205–1214, jun. 2007.
- [9] KARI, J. A. et al. Collapsing Focal Segmental Glomerulosclerosis in a Young Child. *Nephron Clinical Practice*, v. 121, n. 1-2, p. c83–c90, 2012.
- [10] GRCEVSKA, L.; POLENKOVIC, M. Collapsing glomerulopathy: Clinical characteristics and follow-up. *American Journal of Kidney Diseases*, v. 33, n. 4, p. 652–657, abr. 1999.