

# Displasia renal multiquística. (Experiência da Consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia – Lisboa)

J. Batista

Unidade de Nefrologia

Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

## Introdução

Até ao advento da aplicação da ultrassonografia no diagnóstico pré-natal (DPN) da patologia malformativa, a displasia renal multiquística era considerada uma situação pouco frequente. Na maioria dos casos, o diagnóstico era feito durante a investigação de queixas urinárias, massa abdominal palpável ou hipertensão. Actualmente, com a ecografia fetal, calcula-se que a incidência seja de 1:4.300 nado-vivos<sup>1</sup>.

## Doentes e métodos

Analisaram-se retrospectivamente os casos de displasia renal multiquística, com diagnóstico pré-natal, enviados à Consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2005.

## Resultados

No período referido foram observadas 522 crianças com um diagnóstico pré-natal de uropatia, o que representa 28% do total das primeiras consultas realizadas na Consulta de Nefrologia (Fig. 1).

A avaliação pós-natal permitiu a formulação do diagnóstico definitivo de displasia renal multiquística unilateral (DMQ) em 50 crianças, o que corresponde a 9,5% dos DPN; 18 eram do sexo feminino e 32 do masculino, e em 58% dos casos o rim displásico localizava-se à direita. O tempo médio de vigilância na Consulta foi de 33,7 meses (mínimo um dia, máximo 78 meses). Em 8% (4/50), houve involução total do rim displásico, com um tempo médio de involução de 4,25 meses; e noutro caso, redução das dimensões do rim displásico ao fim de 36 meses.

As 50 unidades renais com displasia multiquística tinham patologia associada em 36% dos casos (18/50), com envolvimento do rim ipsilateral em 44,4% (8/18) (Quadro 1).

Do total das 50 crianças com DMQ, 11 (22%) foram submetidas a terapêutica cirúrgica, e a idade média em que ocorreu a intervenção foi de 19,3 meses (Quadro 2).

## Discussão

A abordagem da DMQ é ainda alvo de controvérsia. O diagnóstico e tratamento da DMQ mudou nos últimos vinte anos. Com a generalização da ecografia fetal, 77-88% dos casos têm agora um diagnóstico pré-natal<sup>2</sup>.

Em regra, a DMQ é assintomática. No grupo estudado, todas as crianças tinham diagnóstico pré-natal, havia um predomínio do sexo masculino, tal como é referido na literatura, e em 36% dos casos havia ainda outras anomalias urológicas associadas. Com excepção do predomínio da lateralidade à direita da DMQ, os resultados encontrados são sobreponíveis aos referidos por outros autores<sup>3-5</sup>.

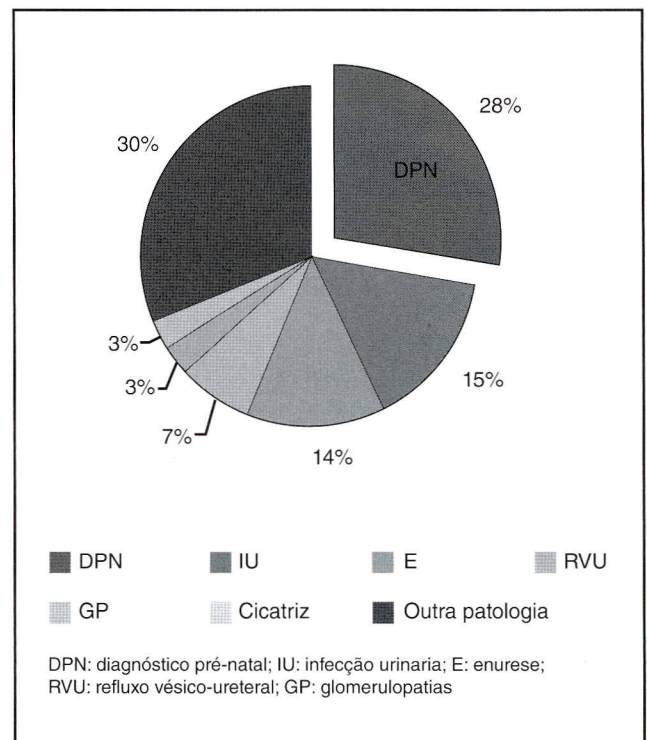


Figura 1. Primeiras consultas 2000/2005 – principais diagnósticos.

**Quadro 1.** DMQ e patologia associada

	DMQ isolada	Patologia associada rim ipsilateral	Patologia associada rim contralateral
Rim esquerdo	13	3	6
DMQ (n = 22)		Duplicidade 1 Refluxo vesico-ureteral (RVU) 1 Rim pélvico 1	Hipoplasia 1 Estenose infundibular 2 RVU 2 Duplicidade + RVU 1
Rim direito	19	5	4
DMQ (n = 28)		Duplicidade 1 RVU 2 Rim pélvico 2	Cicatriz 1 Estenose infundibular 1 RVU 2

n: unidades renais.

De acordo com a literatura, estima-se que 17 a 43% dos indivíduos com DMQ tenham outras anomalias urológicas associadas, com predomínio do RVU. Duplicidade pielo-ureteral, síndrome de obstrução pielo-ureteral, megauréter e ectopia renal no rim contralateral são outras das anomalias descritas<sup>5-7</sup>.

Na série em análise, a incidência do RVU foi de 16%, Kuwertz-Broeking, et al. apontam uma frequência de 5-25% para a associação entre DMQ e RVU<sup>7</sup>.

A associação de DMQ unilateral com patologia malformativa extra-renal é pouco frequente (11%), ao invés do que acontece quando a DMQ é bilateral e em que a estimativa sobe para 80%: associação VATER, cardiopatias congénitas, anomalias

do tubo digestivo ou neurológicas são algumas das anomalias descritas<sup>3,5</sup>. Na população estudada, encontrou-se um caso de DMQ associada a criptorquidia ipsilateral e outro a forâmen oval.

A história natural da doença é imprevisível, mas o controlo ecográfico seriado mostra que o rim com DMQ involui com o tempo. O facto de o rim displásico poder aumentar, diminuir ou involuir na totalidade confere um cunho dinâmico a esta patologia. Estudos recentes sugerem que 20-52% dos rins displásicos envolvem na totalidade em 3-144 meses e apenas o diâmetro do rim displásico, quando < 62 mm, é considerado factor preditivo de involução<sup>2,3,8,11</sup>. Na nossa série, houve involução total do rim displásico em quatro casos, e num quinto caso a involução foi parcial, o que poderá ser atribuído ao tempo de evolução

**Quadro 2.** DMQ – Estudo evolutivo

Rim direito	Rim esquerdo	Tipo de cirurgia	Idade da cirurgia (meses)
–	DMQ	Nefrectomia	10
–	DMQ	Nefrectomia	17
DMQ	–	Nefrectomia	48
DMQ	RVU	Nefrectomia	3
DMQ	–	Nefrectomia	48
DMQ + duplicidade	–	Heminefrectomia	11
Duplicidade + RVU	DMQ	Reimplantação ureteral	24
DMQ + RVU	–	Nefrectomia	4
DMQ + RVU	–	Nefrectomia	19
DMQ	–	Nefrectomia	19
RVU	DMQ	Correcção endoscópica	20

**Quadro 3.** DMQ – malformação associada no rim contralateral

Referência	N.º de casos	Prevalência	RVU
Atyeh, et al.	49	39%(19)	9 (18%)
Sukthankar, et al.	63	–	16 (25%)
Karmazyn, et al.	59	32%(19)	15 (25%)
Kaneko, et al.	7	57%(4)	3 (42%)
Molini, et al.	20	20%(4)	1 (5%)
Gough, et al.	62	42% -	– (19%)
Selzman, et al.	65	–	– (15%)

ainda curto (média 33,7 meses). No entanto, estes dados, são sobreponíveis aos encontrados por Vinocur, et al., em cuja série 16/19 (84%) dos rins displásicos a mantinham as dimensões ao fim de um tempo médio de 33,5 meses de seguimento<sup>13</sup>. Rabelo, et al. seguiram prospectivamente, entre 1989 e 2002, 43 crianças com diagnóstico pré-natal de DMQ e verificaram que houve involução total em 19% das DMQ, com um tempo médio de 42 meses<sup>14</sup>.

O prognóstico da DMQ unilateral é determinado pela integridade do rim contralateral na ausência de anomalias associadas no rim contralateral; com efeito, tem-se verificado que os casos que evoluíram para insuficiência renal, tinham algum tipo de malformação associada<sup>15</sup>. A hipertrofia compensadora do rim contralateral contribui para atingir valores plasmáticos de creatinina normais e, por este motivo, deve ser considerada um factor de bom prognóstico quanto à função renal (Quadro 3)<sup>3,6,7,17</sup>.

A generalidade dos estudos demonstra que a incidência de complicações é baixa. Assim, no momento actual, a tendência para a involução do rim displásico e a quase ausência de complicações conduzem a uma atitude mais conservadora, com controlos ecográficos e clínicos seriados.

A realização de nefrectomia electiva para prevenção de potenciais complicações já não tem indicação, pela raridade das mesmas<sup>3,16</sup>. A nefrectomia está reservada para as situações com aumento do volume dos quistos, efeito de massa, hipertensão arterial ou suspeita de malignidade<sup>12</sup>. Porém, os estudos não reúnem o consenso quanto às indicações «clássicas» e a atitude parece ser, cada vez mais, uma atitude conservadora quanto à nefrectomia<sup>18</sup>. O tratamento da DMQ deve ser individualizado e ser sempre ponderada a relação entre o custo de uma cirurgia e o do controlo imagiológico

seriado. Só por si, as características socioeconómicas da população podem constituir uma indicação para nefrectomia, quando as mesmas comprometem o plano de vigilância<sup>5</sup>. Na nossa série, a incidência de nefrectomia foi de 18%, o que se aproxima do referido por Rottenberg, et al. (25%)<sup>11</sup>.

A detecção pré-natal da DMQ permite apurar o diagnóstico e o tratamento. A estratégia e a duração do seguimento das crianças com DMQ são difíceis de definir.

Da revisão da literatura, conclui-se que as crianças com DMQ têm um risco elevado de malformação urogenital associada, pelo que o rim contralateral deverá ser sempre avaliado com ecografia, cintigrafia renal e cisto-uretrografia miccional. Do mesmo modo, deve ser feito o controlo seriado do seu crescimento e ser avaliada a tensão arterial<sup>3,5</sup>.

Os resultados do *National Multicystic Kidney Registry* mostram que há uma baixa incidência de complicações e recomendam: a realização de um controlo ecográfico antes de o recém-nascido ter alta para o domicílio, a instituição de profilaxia da infecção urinária até que seja excluído o RVU; controlo ecográfico seriado de três em três meses durante o primeiro ano de vida, passando a semestral ou anual até aos cinco anos<sup>3,4,5,10</sup>. Feldenberg e Siegel subclassificam os casos de DMQ em DMQ simples e complexas. DMQ simples se: displasia unilateral com rim contralateral normal com hipertrofia compensadora e não existem anomalias genito-urinárias associadas<sup>15</sup>. Com base nesta classificação, estes autores sugerem que os casos de DMQ simples podem ter alta da consulta de subespecialidade (nefrologia ou urologia) para o médico de clínica geral, com a recomendação de este monitorizar a tensão arterial e manter a vigilância de uma eventual degenerescência maligna<sup>13,15,18</sup>.

## Bibliografía

1. Sukthankar S, Watson AR, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. *Acta Paediatr.* 2000;89:811-3.
2. Onal B, Kogan BA. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney – what follow-up is need? *J Urol.* 2006;176:1607-11.
3. Van Eijk L, Cohen-Overbeek TE, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre-and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:180-3.
4. Hevia MP, Rosati MP, et al. Riñón multicístico: Evaluación del riñón contralateral. *Rev Chil Pediatr.* 2002;73:385-9.
5. Molini N, Nieto VG. Displasia renal multiquistica en la infancia. Trastornos asociados. *BSPC Can Ped.* 2001;26:51-7.
6. Al-Khalidi N, Watson AR, et al. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child.* 194;70:520-2.
7. Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Int.* 2004;93:388-92.
8. Rabelo EA, Oliveira EA, et al. Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. *BJU Int.* 2005;95:868-71.
9. Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic kidney registry: preliminary findings. *J Urol.* 1993;150:1870-2.
10. Aslam M, Watson AR, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney long term outcomes. *Arch Dis Child.* 2006;91:820-3.
11. Rottenberg GT, Gordon I, et al. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. *BJ Radiol.* 1997;70:347-50.
12. Vinocur L, Slovis TL, et al. Follow-up studies of multicystic dysplastic kidneys. *Radiology.* 1988;167:311-5.
13. Rabelo EA, Oliveira EA, et al. Natural history of multicystic kidney conservatively managed: a prospective study. *Pediatr Nephrol.* 2004;19:1102-7.
14. Felderberg R, Siegel N. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol.* 2000;14:1098-101.
15. Karen P. Long-term urological follow-up of multicystic dysplastic kidneys: is it still indicated in 2007? *CUAJ.* 2007;1:111-6.
16. Menster M, Mahan J, et al. Multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol.* 1994;8:113-5.
17. Cambio AJ, Evans CP, et al. Non-surgical management of multicystic dysplastic kidney. *BJU Int.* 2008;101:804-8.
18. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:921-4.