

RELATO DE CASO

Rim em ferradura em paciente com doença renal policística: relato de caso

Horseshoe kidney in a patient with polycystic kidney disease: case report

Nazir Elias Chalela Ayub¹, Maria Eugênia Santos de Brito¹, Miguel Bonfitto¹,
Caio Branício Prato², Sergio Luis Aparecido Brienze³

Resumo

Introdução: A doença renal policística é, em grande parte, um acometimento genético autossômico dominante com presença de cistos renais, podendo haver perda da função renal e outras manifestações, como cistos hepáticos, aneurisma cerebral e doenças cardiovasculares. O rim em ferradura é uma anomalia renal mais comum, ocasionada por um defeito na fusão durante a embriologia. É, em geral, assintomático, podendo estar associado com doença renal policística, nefrolitíase, hipertensão renovascular, entre outros. A associação entre as duas entidades é rara, sobretudo seu diagnóstico, quando na maioria dos casos, ocorre em exames de rotina. **Objetivo:** Relatar o caso raro de um paciente com rim em ferradura associado a doença renal policística. **Materiais e Métodos:** Revisão do prontuário, registro fotográfico dos métodos diagnósticos e revisão da literatura. **Resultados:** Paciente masculino, 76 anos, hipertenso e com hiperplasia prostática benigna foi admitido com oligúria, disúria, dor abdominal há cerca de uma semana com piora progressiva. Relatava ainda febre e uso de sonda vesical de demora para tratamento de retenção urinária há 9 meses. Após exames laboratoriais e tomografia de abdome, foi diagnosticado com pielonefrite aguda e doença renal e hepática policística associado com rim em ferradura. **Conclusão:** Obtivemos com o caso relatado e a revisão da literatura uma melhor caracterização dos sinais e sintomas do rim em ferradura em paciente com doença renal policística

Descritores: Doenças Renais Policísticas; Rim Fundido; Anormalidades Urogenitais.

Abstract

Introduction: Polycystic kidney disease is, for the most part, an autosomal dominant genetic disorder with presence of renal cysts, which may result in loss of renal function and other manifestations such as hepatic cysts, cerebral aneurysm, and cardiovascular diseases. The horseshoe kidney is a more common renal anomaly caused by a defect in fusion during embryology. It is generally asymptomatic and may be associated with polycystic kidney disease, nephrolithiasis, renovascular hypertension, among others. The association between the two entities is rare, especially its diagnosis when, in most cases, it occurs in routine exams. **Objective:** To report the rare case of a horseshoe kidney patient associated with polycystic kidney disease. **Materials and Methods:** Review of medical records, photographic record of diagnostic methods and review of the literature. **Results:** Male patient, 76 years-old, hypertensive and with benign prostatic hyperplasia was admitted with oliguria, dysuria, abdominal pain for about a week with progressive worsening. He also reported fever and use of foley catheter for treatment of urinary retention for 9 months. After laboratory tests and abdominal tomography, he was diagnosed with acute pyelonephritis and renal and polycystic liver disease associated with a horseshoe kidney. **Conclusion:** We obtained with the reported case, and the literature reviewed a better characterization of the signs and symptoms of the horseshoe kidney in a patient with polycystic kidney disease.

Descriptors: Polycystic Kidney Diseases; Fused Kidney; Urogenital Abnormalities.

¹Hospital de Base de São José do Rio Preto-SP-Brasil.

²Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP)-SP-Brasil.

³Hospital de Base de São José do Rio Preto e Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP)-SP-Brasil.

Con lito de interesses: Não

Contribuição dos autores: NECA coleta, discussão dos achados, delineamento do estudo e redação do manuscrito.

MESB delineamento do estudo, redação do manuscrito. MB delineamento do estudo, elaboração e redação do manuscrito. CBP delineamento do estudo, elaboração e redação do manuscrito. SLAB discussão dos achados, etapas de execução, elaboração do manuscrito, orientação do projeto.

Contato para correspondência: Nazir Elias Chalela Ayub

E-mail: Nazirchalela@gmail.com

Recebido: 20/01/2017; **Aprovado:** 04/05/2017

Introdução

A doença renal policística é uma anomalia genética autossômica, podendo ser classificada em dominante ou recessiva. A doença renal policística autossômica recessiva (DRPAR) é rara, e está associada à mutação do gene PKHD1. É conhecida por causar a morte do feto ainda no útero ou nos primeiros meses de vida, afetando principalmente o fígado e os rins dos indivíduos sobreviventes⁽¹⁾. A doença renal policística autossômica dominante (DRPAD) é a mais comum, acometendo aproximadamente 12 milhões de indivíduos no mundo, sendo a quarta causa de terapia de transplante renal nos Estados Unidos⁽²⁾. A DRPAD é uma doença irreversível e sem cura, associada à mutação do gene PKD1 e PKD2⁽²⁻³⁾. Seu espectro clínico é variado, podendo ser assintomático, ou mesmo cursando com hipertensão, dor abdominal, hematuria, nefrolitíase, cistos hemorrágicos, infecções e redução da qualidade de vida⁽³⁻⁵⁾. Com os avanços da Medicina, o diagnóstico tornou-se mais comum, sendo o ultrassom o método mais barato e prático⁽⁵⁾. A DRPAD pode, ainda, estar associada a anomalias urogenitais, sendo a mais comum o rim em ferradura⁽⁶⁾.

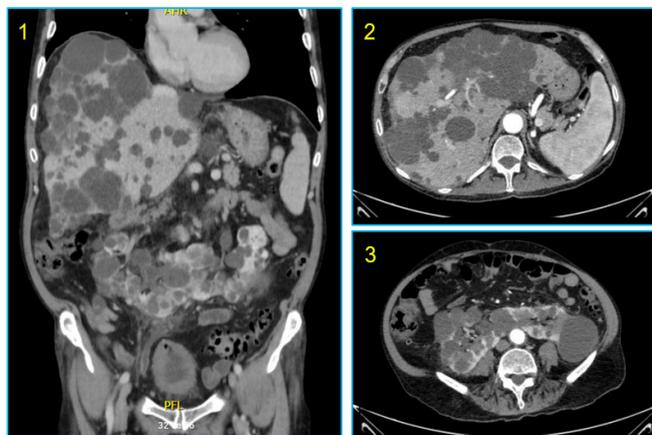
O rim em ferradura é uma alteração ocasionada por um defeito na fusão renal durante a quinta semana de gestação do período embrionário, acometendo aproximadamente 0,25% da população em geral e sendo mais prevalente em homens (2:1)⁽⁷⁻⁸⁾. O mais comum é que a fusão renal ocorra no polo inferior (90% dos casos) e, na maioria dos casos, o istmo contém parênquima renal funcional, gerando um desafio para separar os rins cirurgicamente de forma segura⁽⁸⁻⁹⁾. Com relação à pieloplastia laparoscópica, tratamento cirúrgico precoce para separar a fusão renal, ainda há poucos relatos de sucesso na literatura, porém apresentaram resultados promissores, quando empregado na faixa etária pediátrica⁽¹⁰⁾. Trata-se de uma alteração assintomática na maioria das vezes, podendo, no entanto, cursar com nefrolitíase, estenose de junção ureteropélvica, hipertensão renovascular e infecções urinárias⁽⁶⁾. Há também um aumento da chance de lesão renal em traumas abdominais e uma maior incidência de doenças renais malignas⁽¹¹⁾. O diagnóstico é muitas vezes incidental, podendo ser realizado tanto por tomografia computadorizada (TC) quanto por ressonância magnética. A TC é mais comum por sua observação precisa da anatomia e também por detectar complicações urogenitais. Tal como a DRPAD, o rim em ferradura não tem cura, sendo seus sintomas e complicações manejados a fim de garantir o bem-estar do paciente^(6,12). A associação de doença renal policística e rim em ferradura tem uma incidência que varia de um a 134.000–8.000.000 nascidos vivos, sendo encontrados menos de 20 relatos de caso na literatura e apenas um em fetos⁽¹³⁾.

Este relato de caso tem como objetivo descrever o caso raro de um paciente com rim em ferradura associado a doença renal policística, com revisão do prontuário, registro fotográfico dos métodos diagnósticos e revisão da literatura, levando em conta o diagnóstico incidental e diferencial com outras morbidades urogenitais⁽³⁻⁶⁾.

Relato de Caso

Um paciente do sexo masculino de 76 anos foi admitido no

hospital com quadro de dor abdominal, disúria e oligúria há aproximadamente uma semana. Apresentou febre e piora progressiva do quadro que evoluiu com náuseas e vômitos. É hipertenso e tabagista, consumindo aproximadamente 3 cigarros por dia e estava em uso de sonda vesical de demora para tratamento de episódio de retenção urinária, causada por hiperplasia prostática benigna. Fazia uso das seguintes medicações em seu domicílio: captopril, finasterida, anlodipino e omeprazol. No exame físico, o paciente apresentava-se em bom estado geral, lúcido, orientado, consciente e afebril. Não apresentava alteração do exame cardiopulmonar. No abdome: plano, depressível, doloroso à palpação da margem costal direita, hepatomegalia de 6 cm abaixo da margem costal, ruídos hidroaéreos presentes, descompressão brusca negativa e sinal de Giordano positivo bilateralmente. Paciente foi submetido a exames laboratoriais e à tomografia computadorizada de abdome (Figuras 1, 2 e 3), comprovando doença renal e hepática policística associadas com rim em ferradura, apresentando alguns cistos com aspecto de calcificação, diagnóstico inédito para o paciente. Foi diagnosticado com pielonefrite aguda, sendo internado e iniciado tratamento com antibiótico venoso (amoxicilina+clavulanato), sintomáticos e hidratação, com melhora progressiva dos parâmetros clínicos e laboratoriais. Após sete dias, teve alta hospitalar com sonda vesical de demora (SVD), fazendo uso de medicamentos orais (doxazosin e finasterida), mantendo antibioticoterapia domiciliar por mais 10 dias, sendo agendado retorno ambulatorial com a equipe da nefrologia e urologia.



Figuras 1, 2 e 3. Tomografia computadorizada de abdômen total. 1: Plano coronal mostrando rins e fígado de aspecto policístico com rins em ferradura apresentando densificação da gordura perirrenal sugerindo pielonefrite. 2: Plano axial mostrando fígado de volume aumentado, contornos bocelados e múltiplas imagens císticas hipodensas esparsas pelo parênquima com extensas áreas de confluência das mesmas. 3: Plano axial mostrando rins com aspecto em ferradura, com união em seus polos inferiores concentrando e excretando o meio de contraste sob boa densidade. Rins de aspecto policístico, com múltiplos cistos em seu parênquima medindo entre 0,7 e 6,7 cm, sendo a maioria deles Bosniak I e um cisto em rim esquerdo medindo 5,6 cm com septo calcificado e paredes finas com mínimo realce ao meio de contraste, Bosniak 2 F.

Discussão

O caso exposto relata o diagnóstico incidental das anomalias renais mais comuns, porém apresenta uma associação rara de doença policística hepatorenal com o rim em ferradura. Ressalta-se ainda a associação das anomalias com o quadro clínico de pielonefrite aguda, uma vez que as infecções do trato geniturinário estão entre as principais complicações dessas anomalias⁽³⁾. Os diagnósticos podem ser realizados primeiramente por meio de ultrassonografia e urografia excretora para doença policística e rim em ferradura, respectivamente, mas a tomografia computadorizada ou a cintilografia podem ser de grande utilidade em casos duvidosos⁽⁵⁻⁶⁾. A maioria dos pacientes é assintomática, sendo que nos pacientes com rim em ferradura, a porcentagem de sintomáticos é de 25-30%, sendo necessário tratamento. A cirurgia pode ser o tratamento quando há complicações importantes como os cálculos renais, infecções, tumores ou obstruções^(9,11,13). O paciente do caso relatado recebeu antibioticoterapia no manejo da pielonefrite aguda, com o quadro clínico evoluindo favoravelmente e recebendo alta hospitalar, sendo orientado a manter antibióticos e sintomáticos domiciliares e a prosseguir com o acompanhamento ambulatorial nefrológico e urológico. Nos últimos anos, a análise do gene ADPKD mutante pôde contribuir como ferramenta importante no aconselhamento genético, permitindo criar-se estratégias tanto preventivas como terapêuticas para doença renal policística⁽²⁾.

O trabalho vem, ainda, reforçar a dificuldade em diagnosticar tais anomalias, mesmo com a disponibilidade atual de exames de imagem, uma vez que em sua maioria, apresentam-se com ausência de sinais e sintomas. Por fim, é de suma importância atentar-se para tais anomalias, haja vista suas possíveis complicações, sobretudo a falência renal precoce^(3,6).

Conclusão

Obtivemos com o caso relatado e a revisão da literatura, uma melhor caracterização dos sinais e sintomas do rim em ferradura em paciente com doença renal policística. Isso é importante para identificar grupos de pacientes com fatores de risco para essa doença de difícil diagnóstico, além de aumentar o diagnóstico diferencial. Somente com um melhor conhecimento clínico dessas doenças, é possível diagnosticar precocemente e programar uma estratégia de acompanhamento e tratamento a fim de se obter resultados satisfatórios e maior sobrevida ao paciente.

Referências

- Rodriguez MM. Congenital anomalies of the kidney and the urinary tract (CAKUT). *Fetal Pediatr Pathol* [periódico na Internet]. 2014 Out [acesso em 2017 Fev 3];33(5-6):293-320. Disponível em: [HTTPS://DOI.ORG/10.3109/15513815.2014.959678](https://doi.org/10.3109/15513815.2014.959678)
- Phua YL, Ho J. MicroRNAs in the pathogenesis of cystic kidney disease. *Curr Opin Pediatr*. 2015;27(2):219-26.
- Montero N, Sans L, Webster AC, Pascual J. Interventions for infected cysts in people with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Cochrane Database Systematic Reviews* [periódico na Internet]. 2014 [acesso em 2017 Fev 3];(1):1-14. Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858>.

CD010946/abstract

- Milani V, Mattos C, Porsch D, Rossato L, Barros E, Nunes A. Doença policística renal do adulto: uma atualização. *Revista HCPA*. 2007;27(1):26-9.
- Chapman AB, Devuyst O, Eckardt K, Gansevoort RT, Harris T, Horie S, et al. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int* [periódico na Internet]. 2015 Jul [acesso em 2017 Fev 1];88(1):17-27. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1038/ki.2015.59>
- Peres LAB, Ferreira JRL, Bader SL. Rim em ferradura com cistos e ureter único: relato de caso. *J Bras Nefrol*. 2010;32(4):416-7.
- Maranhão CPM, Miranda CMNR, Santos CJJ, Farias LPG, Pa-dilha IG. Anomalias congênitas do trato urinário superior: novas imagens das mesmas doenças. *Radiol Bras*. 2013;46(1):43-50.
- La Garza OT, Uresti J, La Vega EU, Elizondo-Omaña RE, Guzmán-López S. Anatomical study of the horseshoe kidney. *Int J Morphol*. 2009;27(2):491-4.
- Taghavi K, Kirkpatrick J, Mirjalili, SA. The horseshoe kidney: Surgical anatomy and embryology. *J Pediatr Urology* [periódico na Internet]. 2016 [acesso em 2017 Fev 1];12(5):275-80. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2016.04.033>
- Blanc T, Koulouris E, Botto N, Paye-Jaouen A, El-Ghoneimi A. Laparoscopic pyeloplasty in children with horseshoe kidney. *J Urol*. 2014;191(4):1097-103.
- Schiappacasse G, Aguirre J, Soffia P, Silva CS, Zilleruelo N. CT findings of the main pathological conditions associated with horseshoe kidneys. *Br J Radiol*. 2015;88(1045): 20140456.
- Mcpherson E. Renal anomalies in families of individuals with congenital solitary kidney. *Genet Med*. 2007;9(5):298-302.
- Chikkannaiah P, Kangle R, Bali A, Honawad MN. Polycystic horseshoe kidney. *Medical J Armed Forces India*. 2015;71(1 Suppl):S181-3.

Nazir Elias Chalela Ayub é médico cirurgião do Aparelho Digestivo pelo Hospital de Base de São José do Rio Preto. E-mail: Nazirchalela@gmail.com

Maria Eugênia Santos de Brito é médica cirurgiã geral pelo Hospital de Base de São José do Rio Preto. E-mail: marie.u.brito@gmail.com

Miguel Bonfitto é médico residente de Cirurgia Geral do Hospital de Base de São José do Rio Preto. E-mail: miguelbonfitto@gmail.com

Caio Branício Prato é acadêmico de Medicina da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto-SP (FAMERP). E-mail: caiobprato@gmail.com

Sergio Luis Aparecido Brienze é médico, professor assistente na Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), chefe do serviço de emergências cirúrgicas não traumáticas do Hospital de Base e diretor adjunto de ensino da FAMERP. E-mail: sbrienze@terra.com.br