



ORGANIZAÇÃO:

ADRIANO CALADO
ATILA VICTAL RONDON
JOSÉ MURILLO B. NETTO
NILZETE LIBERATO BRESOLIN
RAFAEL MARTINS
UBIRAJARA BARROSO JR.

UROPE DIATRIA

GUIA PARA
PEDIATRAS

REALIZAÇÃO:



SOCIEDADE BRASILEIRA DE UROLOGIA

ORGANIZAÇÃO:

ADRIANO CALADO
ATILA VICTAL RONDON
JOSÉ MURILLO B. NETTO
NILZETE LIBERATO BRESOLIN
RAFAEL MARTINS
UBIRAJARA BARROSO JR.

UROPE DIATRIA

GUIA PARA
PEDIATRAS

REALIZAÇÃO:



AUTORES

1. INTRODUÇÃO

Adriano Calado / Atila Victal Rondon
/ José Murillo B. Netto / Nilzete
Liberato Bresolin / Rafael Martins /
Ubirajara Barroso Jr.

2. AVALIAÇÃO UROLÓGICA BÁSICA

Adriano Calado / Romulo Augusto
Lucena de Vasconcelos

3. AVALIAÇÃO UROLÓGICA DO ADOLESCENTE

Osamu Ikari / Samuel Saiovicci / Luiz
Figueiredo Mello

4. DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Tatiana Fazecas / Miriam Teresa Capetti
Porto / Bianca Guedes Ribeiro

5. MEDICINA NUCLEAR EM UROLOGIA PEDIÁTRICA

Silmara Regina Segala Gouveia / Atila
Victal Rondon

6. ENURESE

José Murillo B. Netto / Anelise
Uhlmann

7. DISFUNÇÃO VÉSICO-INTESTINAL

Ubirajara Barroso Jr. / Arnaud Kaufman

8. BEXIGA NEUROGÊNICA

Antônio Macedo Jr. / Marcela Leal

9. INFECÇÃO URINÁRIA

José Murillo B. Netto / Gilberto Lemos
/ Olberes V. Andrade

10. REFLUXO VÉSICO-URETERAL

Miguel Zerati Filho / Adriano Calado

11. HIDRONEFROSE PRÉ-NATAL

Carlos Augusto Molina / Lucimary
Silvestre

12. ESTENOSE DA JUNÇÃO URETEROPIELICA (JUP)

Marcos Machado / Rodrigo
Nascimento

13. ESTENOSE DA JUNÇÃO URETERO- VESICAL (MEGAURETER PRIMÁRIO)

Marcelo Braz / Rhaiana Gondim

14. DUPLICIDADE URETEROPIELICA E URETEROCELE

Atila Victal Rondon / Bruno Leslie

15. VÁLVULA DE URETRA POSTERIOR
(VUP)

Samuel Deckermaker / Lisieux Eyer de
Jesus

16. FIMOSE

Fábio Nascimento / Sérgio Otoni

17. HIPOSPÁDIAS

Amílcar Giron / Rafael Martins

18. PÊNIS EMBUTIDO E OUTRAS
ALTERAÇÕES DO PÊNIS

Atíla Victal Rondon / Diego Gomes

19. HÉRNIA INGUINAL, HIDROCELE E
CISTO DE CORDÃO ESPERMÁTICO

Herick Bacelar / Charles Ramos

20. CRIPTORQUIDIA

Fábio Quintiliano / Gilmar Garrone

21. VARICOCELE

Aguinaldo Nardi / Cassio Cruz

22. ESCROTO AGUDO

Anselmo Hoffmann / Riberto Liguori

23. LITÍASE URINÁRIA NA CRIANÇA

Nílzete Liberato Bresolin / George

Rafael Martins de Lima

24. DESORDENS DO

DESENVOLVIMENTO SEXUAL

Ubirajara Barroso Jr. / José de

Ribamar Castello Branco

25. COMPLEXO EXTROFIA/EPISPÁDIA

Claudemir Trapp

26. TUMORES UROLÓGICOS

Francisco Tibor Dénes / Ricardo Jordão

Duarte / Lílian Maria Cristofani /

Roberto Iglesias Lopes

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	1
2. AVALIAÇÃO UROLÓGICA BÁSICA	3
3. AVALIAÇÃO UROLÓGICA DO ADOLESCENTE	17
4. DIAGNÓSTICO POR IMAGEM EM UROLOGIA PEDIÁTRICA	36
5. MEDICINA NUCLEAR EM UROLOGIA PEDIÁTRICA	83
6. ENURESE	113
7. DISFUNÇÃO VÉSICO-INTESTINAL	128
8. BEXIGA NEUROGÊNICA	153
9. INVESTIGAÇÃO DE INFECÇÃO URINÁRIA NA INFÂNCIA	169
10. REFLUXO VESICoureTERAL	183
11. HIDRONEFROSE PRÉ-NATAL	204
12. OBSTRUÇÃO DA JUNÇÃO URETEROPIÉLICA (JUP)	224
13. ESTENOSE DA JUNÇÃO URETERO-VESICAL (MEGAURETER PRIMÁRIO)	245
14. DUPLICIDADE URETEROPIÉLICA E URETEROCELE	261
15. VÁLVULA DE URETRA POSTERIOR	276
16. FIMOSE	302
17. HIPOSPÁDIAS	316
18. PÊNIS EMBUTIDO E OUTRAS ALTERAÇÕES DO PÊNIS	334
19. HÉRNIA INGUINAL, HIDROCELE E CISTO DE CORDÃO ESPERMÁTICO	351
20. CRIPTORQUIDIA	366
21. VARICOCELE	388
22. ESCROTO AGUDO	399
23. UROLITÍASE EM CRIANÇAS	417
24. DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL	450
25. COMPLEXO EXTROFIA - EPISPÁDIA	470
26. TUMORES EM UROLOGIA PEDIÁTRICA	488

CAPÍTULO 1

INTRODUÇÃO

*Adriano Calado, Atila Victal Rondon,
José Murillo B. Netto, Nilzete Liberato Bresolin,
Rafael Martins, Ubirajara Barroso Jr.*

Há uma grande intercessão da urologia com a nefrologia. Especialidades coirmãs aqui se unem para abordar de forma prática e objetiva os principais problemas urológicos e uronefrológicos. Infelizmente, muitas condições que afetam as crianças são diagnosticadas tardiamente e são, muitas vezes, negligenciadas. Comumente os pediatras são os primeiros que atendem esses casos e precisam estar alertas para reconhecerem as principais patologias e encaminhar aos especialistas quando necessário. Nesse sentido, a Sociedade Brasileira de Urologia

(Departamento de Uropediatria) e a Sociedade Brasileira de Pediatria (Departamento de Nefrologia) uniram-se para reduzir uma lacuna da formação geral do pediatra, realizando um manual com temas de interesse urológico e nefrológico, Uropediatria: Guia para Pediatras, que tem por objetivo fornecer não tão somente educação médica, mas também acesso rápido para quando o pediatra se deparar com pacientes com estas condições.

Boa leitura a todos!

CAPÍTULO 2

AVALIAÇÃO UROLÓGICA BÁSICA

Adriano Almeida Calado

Rômulo Augusto Lucena de Vasconcelos

■ INTRODUÇÃO

A semiologia urológica na infância exige dedicação e sensibilidade próprias das especialidades pediátricas e a pesquisa de sinais e sintomas e está diretamente relacionada à idade da criança.

As informações obtidas poderão ser fornecidas pelos próprios pacientes, no caso de adolescentes ou escolares, ou, em casos de crianças menores por parentes, cuidadores e outros acompanhantes, sofrendo uma variabilidade extrema na sua precisão e qualidade. Por este motivo, a anamnese deve ser necessariamente complementada por um exame físico minucioso, que também tem suas peculiaridades. O fato de, em muitos casos, ser necessária uma abordagem semiológica sobre a sexualidade ou genitália de indivíduos em formação, exige do médico um cuidado especial no manuseio destas crianças e adolescentes e de seus familiares.

Apesar das possíveis limitações e dificuldades da avaliação semiológica, a dedicação a esta etapa é essencial, prevenindo a exposição a exames complementares caros e/ou invasivos, além de reforçar a relação entre o médico, o paciente e os responsáveis. Uma explicação dos achados e estratégias a serem utilizadas para investigação adicional ou tratamento deverão ser prestadas em linguagem acessível sempre que possível. Os exames complementares radiológicos devem sempre ser solicitados criteriosamente para evitar a exposição desnecessária da criança a radiação ionizante.

ANAMNESE

SINTOMAS GERAIS

Dor

Um dos principais responsáveis pela visita médica em serviços eletivos ou de emergência, a dor deve ser prontamente caracterizada pelo risco de representar doenças graves. Dentre as mais frequentes destacam-se a dor abdominal (geralmente inespecífica e difusa), genital, miccional (disúria) e testicular. Como limitante da avaliação semiológica, a dor deve ser tratada de imediato antes de prosseguir na anamnese e no exame físico em especial.

A dor abdominal relacionada com doenças urológicas obstrutivas ocorre especialmente após ingestão hídrica, pelo fenômeno da distensão capsular renal em pacientes com hidronefrose. Pode vir associada a manifestações gastrointestinais, como vômitos. A cólica renoureteral tão clássica do adulto, em crianças pode ser representada por uma dor abdominal difusa, se aproximando do padrão habitual em escolares e adolescentes.

Dor genital e disúria estão relacionadas geralmente a infecção, mas devem ser exploradas em associação com outros sintomas, achados físicos ou complementares evitando tratamentos desnecessários ou a chance de diagnosticar doenças subjacentes. O fluxo turbilhonar de um jato urinário sob pressão contra uma válvula uretral pode desencadear dor, sem necessariamente haver infecção, por exemplo. Deve sempre ser lembrada a possibilidade de abuso sexual nos casos de dor genital acompanhada de exame físico compatível.

Na emergência, a dor testicular é a situação mais preocupante e exige atenção especial e rapidez na avaliação. O escroto agudo (dor testicular súbita) necessita pronta definição de conduta, pois pode representar quadros infecciosos/inflamatórios, mas também a torção testicular ou hérnias complicadas. O *sinal de Prehn* positivo (melhora da dor testicular após elevação do mesmo) não deve ser utilizado como critério definitivo para exclusão de torção. Os quadros de escroto agudo sempre necessitam avaliação rápida e detalhada e na maioria das vezes a participação do especialista na definição de conduta.

Inapetência, astenia, ganho ponderal inadequado/perda de peso

A falta de apetite, letargia e alterações negativas nas curvas de crescimento são sempre achados de alerta para o médico em pediatria. A cronicidade e intensidade destas queixas devem nortear a conduta profissional.

Neonatos e lactentes que não conseguem mamar correm risco de hipoglicemia e crianças maiores de desidratação e desnutrição. Tais situações podem ser vistas em doenças urológicas, especialmente em quadros infecciosos, quando a febre inexistente por imaturidade do sistema imunológico e necessitam de pronta intervenção.

Curvas de crescimento em platô ou mesmo descendentes podem estar presentes em crianças com antecedentes de infecções urinárias de repetição e devem ser investigadas quanto a possíveis causas subjacentes. A associação com outros achados norteará a conduta diagnóstica e terapêutica.

✓ DICAS:

- Apesar de queixa frequente, a dor é geralmente de difícil caracterização (em neonatos e lactentes choro e dor podem ter o mesmo significado), portanto procure considerá-la em conjunto a outros achados da anamnese e exame físico ou de procedimentos complementares e evite a associação pura e simples dor → doença.
- Quadros recorrentes devem ser investigados em maior profundidade após o alívio da dor, pois podem representar doenças congênitas.
- Não dê alta da emergência a um escroto agudo se tiver dúvidas sobre uma possível torção testicular ou outra situação cirúrgica. A avaliação do especialista deve ser necessária na maioria dos casos.

SINTOMAS ESPECÍFICOS***Frequência miccional***

Esta sofre variação da idade e ingesta hídrica, mas pode ser caracterizada como aumentada (polaciúria) quando ocorre numa frequência ≥ 8 vezes/dia e diminuída quando ≤ 3 vezes/dia. Geralmente, se associa a situações que comprometem o armazenamento urinário vesical.

Incontinência

É a saída involuntária de urina em qualquer situação. Deve ser caracterizada quando ocorre após o controle miccional plenamente adquirido ou quando este já deveria ter sido obtido. Pode ser contínua ou intermitente (quando acordado: diurna ou dormindo: enurese noturna). A perda contínua necessita atenção em qualquer idade. A enurese noturna monossintomática é causa frequente de consultas médicas ao pediatra e de dúvidas, deve ser considerada uma situação clínica a partir dos 5 anos de idade.

Urgência

Desejo súbito e de difícil contenção para urinar após a aquisição do controle miccional completo ou quando este já deveria ter sido obtido. Pode estar associado a perdas urinárias.

Noctúria

É o desejo de despertar para urinar. Não deve ser confundido com a micção involuntária durante o sono (enurese noturna). Na noctúria, a criança apresenta sensibilidade e continência para levantar-se e dirigir-se ao banheiro, obviamente após adequado controle miccional.

Hesitância

É a dificuldade para iniciar o jato urinário quando existe o desejo miccional. Não reflete a necessidade de esforço, mas de desencadear a contração vesical para iniciar a micção.

Esforço miccional

Refere-se à necessidade de impor um aumento à pressão abdominal (Valsalva) para iniciar e/ou manter o jato urinário.

Jato fraco

Denota um jato urinário com pressão diminuída, podendo ser evidenciado como mais afilado e com alcance menor.

Intermitência

Diz respeito a um jato urinário que não se completa de forma contínua, mas apresenta intervalos com interrupção ou importante redução de seu fluxo.

Disúria

Dor ou queimor ao urinar. Deve ser caracterizada quanto ao momento do jato urinário: inicial (sugerindo doenças uretrais) ou terminal (mais frequente em doenças vesicais).

Manobras de retenção

São atitudes corporais praticadas pelas crianças para retardar ou impedir a micção. Basicamente duas: cruzamento das pernas, podendo também apertar ou tracionar a genitália e acocorar-se pressionando o períneo contra um dos calcanhares (*reverência de Vincent*) (Figura-1).

Sensação de esvaziamento incompleto

Referência à percepção de bexiga ainda repleta ou com conteúdo urinário adicional ao término da micção.

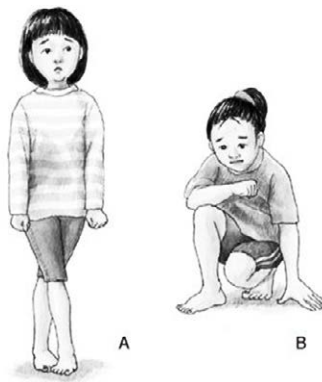


Figura 1 - Manobra de retenção com cruzamento das pernas. B) Reverência de Vincent.

Gotejamento pós-miccional

É a presença de saída de conteúdo urinário em gotas ao término do fluxo miccional.

Jato em spray ou duplo

Representa a saída do jato urinário de forma espalhada ou dividido em dois fluxos de direção distintas.

Retenção urinária

É a incapacidade absoluta de promover a micção, desta forma não ocorrendo o esvaziamento vesical voluntário.

Poliúria

Diferentemente da polaciúria, esta se relaciona a um volume urinário acima do esperado para a idade: 40ml/kg ou 2,8L em crianças e adolescentes com ≥ 70 kg em 24h.

✓ DICAS:

- ✓ Sintomas passíveis de observação devem ser visualizados pelo médico. Atente para a postura da criança e, sempre que possível, tente observar um ato miccional sem permitir grandes interferências no ambiente infantil.
- ✓ Trate os sintomas em conjunto, para tentar estabelecer uma hipótese diagnóstica mais precisa correlacionando-os com a fase do ciclo miccional: enchimento ou esvaziamento.

ANTECEDENTES

Na população pediátrica os antecedentes se revestem de grande importância, podendo ser determinantes na investigação, diagnóstico ou mesmo tratamento da doença em questão. Nenhuma criança deve ter negligenciada este aspecto de sua anamnese, salvo na impossibilidade de obtê-lo. Destacam-se:

- História familiar de doença.
- Gravidez e parto.
- Primeiros dias de vida.
- Vacinação.
- Cirurgias e outros tratamentos.
- Doenças associadas.
- Desenvolvimento neuropsicomotor e crescimento.
- Ambiente: familiar, domiciliar e escolar.
- Alimentação.

EXAME FÍSICO

INSPEÇÃO

Apesar da localização inteiramente abdominal e pélvica do sistema urogenital, a inspeção em urologia infantil deverá incluir desde a região craniofacial até os membros inferiores. A face poderá revelar doenças genéticas, anormalidades torácicas podem estar associadas a malformações congênitas como válvulas de uretra posterior graves, a parede abdominal pode revelar massas abdominais visíveis (sendo a hidronefrose uma de suas principais causas), deformidades em membros associadas a estigmas dorsais de defeitos do fechamento do tubo neural (pilificação anormal, cicatrizes, tumorações) podem ser identificadas em doenças neurológicas com repercussão urológica. Perdas urinárias podem ser desencadeadas durante o choro, bem como o abaulamento da região inguinoescrotal, presente em quadros de hérnias inguinais, portanto a inspeção durante o choro ou manobras de Valsalva podem enriquecer a observação do examinador. Flagrar um jato urinário pode também trazer muitas informações objetivas ou corroborar o relato da anamnese. Doenças congênitas genitais ou com repercussão nesta região dependem de diagnóstico visual imediato, como as hipospádias e a genitália ambígua. A escala de Tanner deve ser caracterizada neste momento (Figuras 2 e 3).

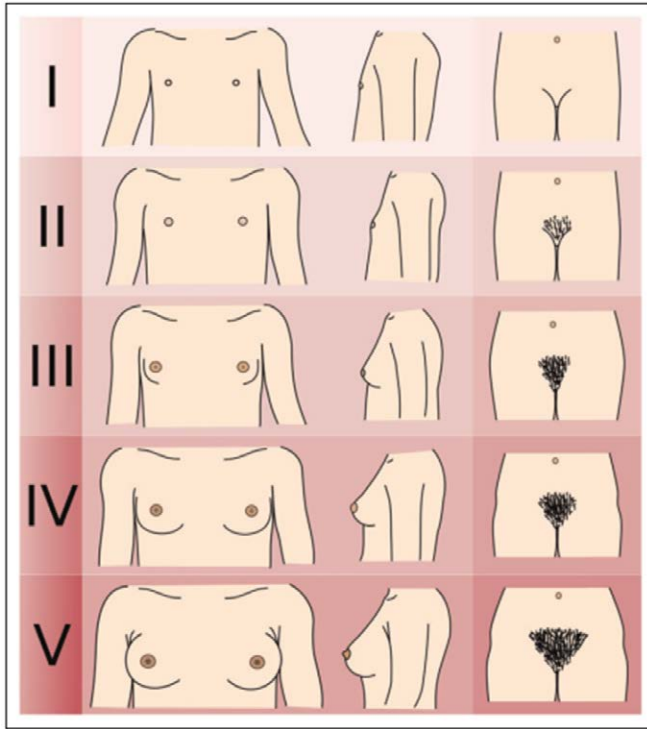


Figura 2 - Escala de Tanner (meninas).

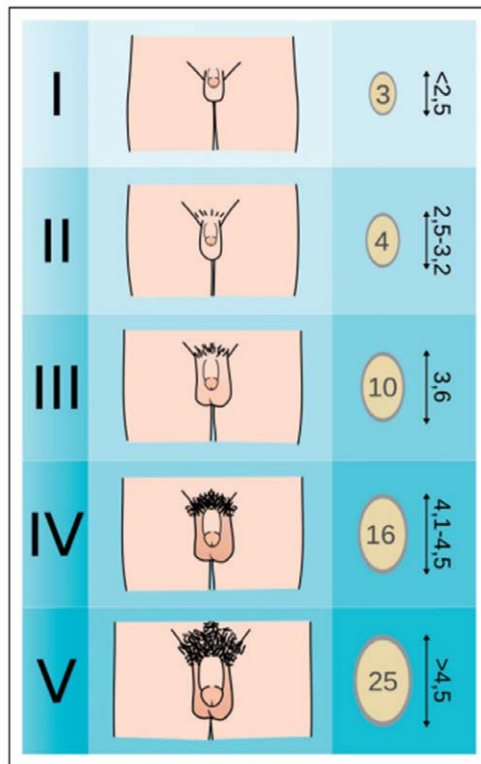


Figura 3 - Escala de Tanner (meninos).

PALPAÇÃO E PERCUSSÃO

Diferentemente dos adultos, a palpação renal nas crianças é de extrema importância e mais fácil execução. A principal causa não-oncológica de aumento do volume abdominal em crianças é a hidronefrose e a segunda oncológica é o Tumor de Wíllms, destacando a relevância das massas renais nesta situação. O método de Guyon consiste em elevar com uma das mãos o rim dorso-ventralmente e a outra tentando apreendê-lo

no sentido contrário, palpando assim suas superfícies e limites, especialmente mediais e inferiores. Pode ser executada em posição ortostática (manobra de Bellington), decúbito lateral contrário ao rim examinado (manobra de Israel), decúbito dorsal (manobra de Trosseau) e decúbito lateral do mesmo lado que o rim examinado (manobra de Glenard). Tais manobras visam unicamente projetar o rim em diversas direções tentando favorecer sua exposição à palpação. Se a criança puder colaborar, a inspiração projetará o rim mais abaixo, facilitando o exame. Os ureteres, em geral, são inacessíveis ao exame palpatório.

A punho-percussão das lojas renais na pesquisa da dor (sinal de Jordano) é de pouca serventia em crianças, devido à limitação no fornecimento das informações própria da idade e deve ser evitada por causar desconforto desnecessário. Em escolares e, principalmente, adolescentes, deve ser pesquisada.

A bexiga poderá ser palpável em casos de retenção urinária, projetando-se as mãos em garra no sentido crânio-caudal em todas as direções que permitam limitar o globo vesical. A compressão vesical para observar o esvaziamento do órgão (manobra de Credé) deve ser evitada, especialmente em pacientes com histórico de infecção urinária febril ou refluxo vésico-ureteral documentado. Quando executada, realizá-la com maior brevidade possível.

Nos meninos, o testículo e epidídimo devem ser palpados em toda sua extensão. Com uma das mãos apreende-se o órgão projetando-o contra a pele da bolsa escrotal e com a outra mão palpa-se toda sua superfície e contorno. Os cordões também devem ser palpados. Pode-se

lançar mão da compressão crânio-caudal desde a fossa ilíaca até a região inguinal e do agachamento na pesquisa de testículos fora da bolsa escrotal. Os mesmos devem ser trazidos delicadamente até a base da bolsa e observado se ocorre ascensão ou permanência. Escolares e adolescentes devem ser examinados também em posição ortostática. O reflexo cremastérico pode ser pesquisado passando-se o indicador pela face interna da coxa e observando-se a ascensão testicular. O prepúcio deve ser completamente retraído se possível. Manobras de exteriorização glandar forçada não devem ser executadas, pelo risco de fimose secundária por processo cicatricial e extremo desconforto, tornando a criança reativa a manipulações futuras.

✓ DICAS:

- ✓ O exame físico, a depender da queixa e idade, é a etapa mais enriquecedora da avaliação urológica infantil. Dedique-lhe atenção e cuidado: observe a temperatura da sala e de suas mãos, converse com a criança tentando deixá-la relaxada, peça que os pais ou responsáveis participem e ajudem.
- ✓ Este é um bom momento para dialogar com os pais ou responsáveis, bem como fortalecer a relação com o paciente e familiares. Explique os achados, oriente tratamentos e cuidados (como nos casos de fimose/excesso prepucial) e obesidade que levanta dúvidas sobre o tamanho do pênis.
- ✓ Sempre que possível, tente observar a criança numa situação natural e despida: perdas urinárias, comportamento, jato urinário.

CAPÍTULO 3

**AVALIAÇÃO UROLÓGICA
DO ADOLESCENTE**

Osamu Ikari

Samuel Saiovici

Luiz Figueiredo Mello

■ INTRODUÇÃO

Ao atingirem idade da puberdade as preocupações e interesses dos adolescentes e dos profissionais de saúde que cuidam dos mesmos, mudam. A maioria das patologias urológicas com diagnóstico antenatal, as uropatias obstrutivas e o refluxo urinário já devem estar resolvidas. As anormalidades genitais como hipospádia e criptorquidia, já devem ter sido operadas no período pré-escolar.

A adolescência é um período especial da vida em que ocorrem muitas mudanças físicas e emocionais, é a fase de transição da infância para a idade adulta. A preocupação do adolescente é com tamanho genital, desempenho sexual, gravidez, DST, fertilidade, imagem corporal, uso de drogas e álcool etc.

Mesmo com as considerações acima, duas doenças urológicas acometem com maior frequência o adolescente, e devem ser do conhecimento quanto ao diagnóstico e condutas do pediatra (hebiatra): o aparecimento e diagnóstico de varicocele e o escroto agudo, na forma de torção de cordão espermático, principalmente.

A seguir algumas importantes considerações a respeito dessas patologias:

VARICOCELE NA ADOLESCÊNCIA

A varicocele é uma enfermidade caracterizada pela dilatação das veias do plexo pampiniforme na bolsa testicular causada pelo retorno venoso.

Acomete aproximadamente 15% da população masculina e é diagnosticada em 20% a 40% dos homens que procuram a clínica de infertili-

dade. É raramente vista em pré-pubescentes, isto é, crianças entre 2 anos a 10 anos de idade cuja prevalência está ao redor de 0.92% e aumenta na adolescência com idade entre 11 anos a 19 anos para 7.9% , com variação de 6% a 26%.

A associação de varicocele com diminuição do volume testicular, alterações endócrinas e parâmetros do sêmen tem sido motivo de debate para o tratamento dessa enfermidade, principalmente por ser uma das causas de infertilidade masculina em adultos e a varicocelectomia em homens sintomáticos pode melhorar o potencial fértil.

Na população pediátrica o efeito da varicocele sobre a espermatogênese não está bem elucidada, de modo que o tratamento quer seja conservador ou cirúrgico são controversos sendo tema de muita discussão e pesquisa na comunidade urológica.

Na presença de varicocele na adolescência deve-se avaliar os seguintes parâmetros:

1. Graduação da varicocele
2. Volume testicular pelo ultrassom
3. Ultrassom de bolsa testicular com Doppler
4. Avaliação endócrina
5. Análise do sêmen
6. Na graduação podemos classificar a varicocele em:
 - Grau I - palpável na posição ortostática com manobra de Valsalva
 - Grau II- palpável na posição ortostática
 - Grau III- visibilizado na posição ortostática

Em adolescentes a correlação direta entre grau de varicocele e parâmetros de sêmen não tem sido observados, sugerindo que o grau isoladamente não traduz necessariamente na indicação de tratamento cirúrgico.

Já o volume testicular pode ser o fator indicador no potencial fértil, pois vários autores tem demonstrado a associação de varicocele com hipotrofia testicular e que o tratamento cirúrgico pode restaurar o seu crescimento. Em adolescentes, considera-se testículo hipotrófico quando o volume testicular é menor que 20% em comparação com o testículo contralateral. A utilização do ultrassom é considerado o método mais sensível na avaliação do volume testicular, porém, o orquidômetro pode ser usado no seguimento para controle do desenvolvimento testicular pelo seu custo/benefício. O ultrassom Doppler permite detectar o refluxo venoso, e a medida do diâmetro das veias varicosas maiores que 2.5 mm até 3.0 mm em posição ortostática ou valsalva tende a correlacionar com varicocele significativa, pois estes tem sido claramente associados à infertilidade. Quando detectado varicocele à direita se recomenda o estudo do ultrassom renal para afastar Tumor de Wilms com extensão a veia renal direita e cava inferior.

A avaliação endócrina com dosagens de FSH e LH e a realização do teste de estímulo com LHRH são úteis para detecção de lesão testicular histopatológica que podem ser encontrados nos adolescente.

As diretrizes da AUA e da ASRM recomendam que o diagnóstico de varicocele deve ser feito inicialmente pelo exame físico em posição ortostática e deitada. Varicoceles palpáveis são considerados clinicamente significativas e associadas à infertilidade.

As diretrizes da EAU e da ESPU também utilizam os critérios semelhantes no diagnóstico dessa enfermidade.

As indicações de tratamento cirúrgico em adolescentes de acordo com as diretrizes da ASRM e da AUA recomendam quando da presença de varicocele unilateral ou bilateral com evidencia de hipotrofia testicular . Quando não há redução do tamanho testicular se recomenda controle anual da medida do volume testicular e a análise do sêmen. Segundo o EAU e o ESPU os critérios para as indicações de varicocelectomia em crianças e adolescentes são:

1. Varicocele associada a hipotrofia testicular
2. Condições testiculares adicionais afetando a fertilidade
3. Varicocele palpável bilateral
4. Sêmen alterado em adolescentes adultos
5. Varicocele sintomática

O tratamento cirúrgico da varicocele pode ser feita por ligadura da veia espermática por via laparoscópica ou por embolização seletiva. A ligadura dos vasos do plexo pampiniforme por via inguinal ou sub-inguinal com auxílio de magnificação óptica (lupas ou microscópio) permite o reconhecimento das artérias e linfáticos na prevenção de hipotrofia testicular e de hidrocele , portanto vem sendo o método mais utilizado por ser mais eficaz com menor morbidade entre as técnicas de varicocelectomia.

Os dados da literatura sugerem que as indicações para o tratamento cirúrgico ainda são bastante limitados e controversos e não existem critérios bem definidos na adolescência.

AUA = American Urological Association

ASRM = American Society for Reproductive Medicine

EAU = European Association of Urology

ESPU = European Society for Paediatric Urology

REFERÊNCIAS

- Lee T H, Jung J H and Hong YK : Diagnosis and Management of Pediatric and Adolescent Varicocele : A Survey of Pediatric Urologists in Korea. Chonnam Med J 2016, 52:207-211
- Kumanov P, Robeva R N , Tomova A . Adolescent varicocele : who is at risk? Pediatrics 2008,121: e53-7
- Sawczuk I S, Hensle T W, Burbige K A and Nagler H M . Varicoceles : effect on testicular volume in prepuberal e puberal males . Urology 1993,41: 466-8
- Kolon T F : Evaluation and management of the adolescent varicocele . J Urol 2015, 194: 1194-1201
- Sack B S ,Shaefer M and Kurtz M P : The dilemma of adolescent varicocele: Do they really have to be repaired ? Curr Urol Rep 2017, 18: 38
- Thomas J C and Elder J S . Testicular growth arrest and adolescent varicocele : does varicocele size make a difference ? J Urol 2002,168: 1689
- Stahl P and Schlegel PN. Standartization and documentation of varicocele evaluation. Curr Opin Urol 2011,21:500-5
- Aragona F, Regazzi R, Pozzan GB, De Caro R, Munari PF et al . Correlation of testicular volume, histology and LHRH test in adolescents with idiopathic varicocele. Eur Urol 1994,26: 61-6
- Roque M and Esteves S C . A systematic review of clinical practice guidelines and best practice statements for the diagnosis and management of varicocele in children and adolescents. Asian Journal of Andrology 2016,18:262-268
- Bogaert G A. Adolescent varicocele: limited indications for treatment during puberty and adolescence. Trans Androl Urol 2014, 3(4): 398-401
- Sack B S, Schäfer M and Kurtz M P. The dilemma of adolescent varicoceles: Do they really have to be repaired ? Curr Urol Rep 2017, 18; 38

ESCROTO AGUDO

O espectro de patologias que afeta o escroto e seu conteúdo varia de achados incidentais a eventos que requerem diagnóstico e tratamento imediatos.

O quadro clínico sindrômico assim chamado de escroto agudo é caracterizado por dor testicular geralmente unilateral, aumento de volume da bolsa testicular, rubor, calor e edema. As principais causas em neonatos, crianças e adolescentes serão aqui discutidas.

As principais patologias que compõe o diagnóstico diferencial do quadro acima são torção do cordão espermático (torção testicular), torção de apêndices intra escrotais (principalmente o da Hidátide de Morgagni), orquite e epidídimo-orquite aguda, edema escrotal idiopático, púrpura de Henoch-Schönlein e tumores).

CONSIDERAÇÕES ANATÔMICAS

A túnica vaginal é uma estrutura que envolve os dois terços anteriores do testículo, constituindo cavidade virtual e situado pósterolateralmente. Não deve ser confundido com massas testiculares anormais. O cordão espermático que contém os vasos testiculares e o deferente pode ser palpado acima do testículo em posição escrotal e junto ao anel inguinal externo.

HISTÓRIA CLÍNICA

Os dados de uma história clínica direcionada para dor escrotal e para o aumento de volume podem ajudar no diagnóstico clínico e nos quadros diferenciais, orientando o exame físico e na necessidade de solicitação de exames complementares. As principais questões que devem ser abordadas estão abaixo relacionadas:

- Dor testicular: O horário de início da dor, sua intensidade e localização inicial são importantes. As principais causas de dor como sintoma inicial e principal são torção de cordão espermático, torção de apêndices epididimários e testiculares, e epididimite aguda. A presença de náuseas e vômitos, além de eventual dor abdominal no início do quadro também auxiliam no diagnóstico.
- Testículos retráteis ou criptorquídicos: Uma das principais causas de torção do cordão espermático é a deficiência na fixação do *gubernaculum testis* no escroto, que ocorre principalmente em testículos retráteis.
- Aumento de volume testicular e escrotal: Quando sintoma principal, deve-se verificar o início do quadro, e se ocorrem alterações de acordo com o período do dia ou com situações que aumentam a pressão intra-abdominal, tal qual exercícios físicos e choro. A persistência de conduto peritônio vaginal na forma de hidrocele comunicante, hérnia inguinal, e até mesmo varicocele, deve ser considerado como diagnóstico quando o quadro clínico acima isolado estiver presente.
- Quadro infeccioso viral prévio e caxumba: Importante para diagnóstico das orquites.

- Infecções urinárias prévias, malformações do trato urinário e disfunção miccional: Caracterizam com mais probabilidade a presença de epididimite originária de transmissão por via canalicular
- Atividade sexual: Também pode estar associada à epididimite aguda
- Dor lombar, abdominal em flanco e hipogástrio e hematúria associados: Podem caracterizar quadro de cólica nefrética secundária a ureterolítase.

EXAME FÍSICO

A palpação testicular é mais difícil em neonatos e lactentes, e, quando não estão evidenciados facilmente em nível escrotal, a utilização de sabonete líquido ou creme local pode ajudar na identificação da posição e das estruturas. Na criança maior e nos adolescentes a fixação do testículo na face palmar entre dois dedos da mão (principalmente entre o terceiro e quarto dedos), facilita a identificação das estruturas pelos outros dedos (polegar e indicador da mesma mão e pelos dedos da outra).

A consistência testicular normal em adolescentes e adultos pode ser comparada à do globo ocular, e o epidídimo deve ser palpado em situação pósterolateral, seguido do cordão espermático. O posicionamento testicular mais alto e horizontalizado, a situação epididimária diferente da habitual, ou ainda dificuldade de identificação das estruturas em função de acúmulo de líquido de maneira aguda e dolorosa por transudato secundário a isquemia, aumenta a probabilidade diagnóstica de torção de cordão espermático.

A presença de testículo menos doloroso a palpação e de pequena massa mais dolorosa junto à cabeça do epidídimo ou ainda no polo inferior, caracteriza o sinal do ponto azulado, que representa a necrose do apêndice epididimário ou testicular.

A identificação de epidídimo corretamente posicionado, edemaciado e doloroso, com testículo normal (principalmente no início do quadro) diagnostica a epididimite.

O reflexo cremastérico caracterizado pelo estímulo em raiz de coxa seguido por contração ipsilateral do cremaster está presente e mais facilmente evidenciável em meninos com idade de 30 meses a 12 anos, sendo menos consistente em adolescentes e adultos. Na torção do cordão espermático esta ausente, ajudando no diagnóstico diferencial com outras causas de dor testicular.

A elevação do testículo afetado e a consequente melhora da dor em epididimite aguda, sem efeito na torção de cordão espermático caracteriza o sinal clínico de Prehn, porém é pouco confiável para estabelecer o diagnóstico correto.

EXAMES COMPLEMENTARES

- Hemograma completo: Leucocitose pode estar presente na torção de cordão e na epididimite
- Exame de sedimento urinário: Piúria é comum na epididimite, e ausente nos processo de torção do cordão e apêndices.

- Avaliação das doenças sexualmente transmissíveis: Análise de secreção uretral caso presente ou de PCR na urina para Clamídia, nos casos de epididimite.
- Ultrassonografia com Doppler colorido para avaliar perfusão testicular. Em torções incompletas (menor que 360 graus) ou ainda em fases iniciais do quadro, o exame pode resultar um falso negativo, devido à perfusão residual. A presença de áreas delimitadas com processo inflamatório próximo aos polos testiculares pode caracterizar a torção de apêndices e necrose.
- Cintilografia testicular com tecnécio também para avaliar perfusão através da captação. Em face da demora para realização e avaliação do resultado, sua indicação no quadro agudo com intenção de indicação de tratamento é relativa.

A exploração escrotal deve ser sempre realizada quando o exame clínico e eventualmente, quando possível a realização em caráter emergencial de exame de imagem, não puderem excluir o diagnóstico de torção de cordão espermático.

PRINCIPAIS DIAGNÓSTICOS

TORÇÃO DE CORDÃO ESPERMÁTICO

É a torção do cordão espermático sobre seu próprio eixo, levando a um infarto isquêmico. Apresenta dois picos de incidência, um no período neonatal que corresponde a cerca de 10 % dos casos, e outro estimado em

1 para 4000 meninos abaixo de 25 anos, sendo que 65% dos casos ocorre entre as idades de 12 a 18 anos (Figura-1).



Figura 1 – Fotografia intra operatória de torção intra vaginal de cordão espermático com necrose testicular

Existem dois tipos de torção, ou seja, a extravaginal, que incide em neonatos, e que tem como etiopatogenia a tênue fixação da túnica vaginal e do gubernaculum ao músculo dartus; e a intravaginal, maioria dos casos, mais comum no adolescente, e secundária a anomalia de fixação do testículo e epidídimo dentro da túnica vaginal, tendo mobilidade como se fosse um “badalo de sino”.

O testículo tolera mal a isquemia, e a necrose se instala mais rapidamente em função do grau de torção (numero de voltas sobre seu eixo).

Em casos quando a detorção se dá entre 4 a 6 horas do início do quadro, a viabilidade testicular se aproxima de 100%, enquanto que, quando a detorção se dá após 12 horas, a viabilidade fica em torno de 20%, e próxima da nulidade após 24 horas.

O quadro clínico clássico é o de dor de início súbito e principal sintoma, com início no testículo afetado e eventual irradiação abdominal para região inguinal e baixo ventre. Náuseas e vômitos podem estar presentes. A dor é constante, com exceção de episódios de torção e detorção espontâneas. Muitos meninos relatam episódios de dor intermitente prévia. Como já foi relatado, o questionamento sobre posicionamento prévio dos testículos, com história de testículos retrateis é importante.

A torção neonatal (prenatal, e até 30 dias de vida) pode se apresentar como quadro não agudo, secundário a torção intra-útero, e detectado imediatamente após o parto, ou ainda como ausência de testículo palpado, caracterizando posteriormente o “*vanishing testis*”. O quadro agudo ocorre no período pós natal e se apresenta como alteração na palpação de testículo, previamente normal no neonato. A bilateralidade é rara e ocorre em aproximadamente 5 a 20% dos casos, de maneira síncrona.

Confirmado o diagnóstico, ou ainda na impossibilidade de exclusão do mesmo, o tratamento emergencial se impõe.

A detorção manual em adolescentes pode e deve ser tentada quando ainda não existe edema importante no início do quadro. Estatisticamente, o testículo roda no sentido medial, e a detorção deve ser tentada no sentido inverso. A rápida melhora da dor e posicionamento mais baixo que o anterior caracterizam o sucesso na tentativa. Exames de perfusão (eco do-

ppler) podem confirmar a resolução do quadro, e converter a exploração cirúrgica obrigatória em urgência relativa, ou ainda, de maneira eletiva.

A exploração escrotal visa à detorção e verificação da viabilidade, que se dá pela coloração, perfusão evidenciada na superfície ou após incisões na albugínea, e até mesmo exame de congelação anátomo patológico. Quando viável o testículo deve ser fixado, e na inviabilidade, a orquiectomia é realizada. É obrigatória a exploração da hemibolsa contralateral e fixação do testículo com intenção de prevenção de futura torção, pois a deformidade em “badalo de sino” é habitualmente bilateral.

Em torções extravaginais no neonato a abordagem cirúrgica se faz por inguinotomia. A necessidade de fixação contralateral em torções neonatais ou em diagnóstico de testículo solitário em monorquia é controversa.

TORÇÃO DE APÊNDICES

Os apêndices testiculares, hidátides de Morgagni (estruturas müllerianas) e o epididimário (estrutura wolfiana) são estruturas pediculadas de cerca de 1 a 3 mm e passíveis de torção (Figura-2).

O quadro clínico é semelhante, porém menos intenso que o da torção de cordão espermático, e ocorre mais frequentemente em meninos de 7 a 12 anos de idade. Clinicamente se pode palpar local espessado e doloroso localizado principalmente junto à cabeça do epidídimo. A visibilização do “ponto azul” na localização descrita acima induz ao diagnóstico.

Confirmado clinicamente ou ainda através de ultrassonografia o trata-

mento é clínico conservador, com repouso, analgésicos e anti-inflamatórios. A evolução costuma ser para melhora progressiva dos sintomas e do edema local, com resolução em cerca de 7 dias. Em caso de diagnóstico apenas intra-operatório, na dúvida entre torção de cordão, a simples ressecção do apêndice esta indicada. Não é necessária a exploração contralateral.

Figura 2 – Fotografia intra operatória de torção de Hidátide de Morgagni



ORQUITE E EPIDIDIMITE AGUDA

Infecções virais secundárias a caxumba, coxsackie, parvovirus e outros, podem causar orquite por transmissão hematogênica. O quadro clínico inclui edema, aumento de volume e dor, febre, além de eritema da pele do hemi escroto afetado. O tratamento inclui repouso, anti-inflamatórios e analgésicos.

A epididimite aguda ocorre por infecção bacterina e transmissão por via canalicular. Pode estar presente em crianças menores, porém com histórico de mal formações urinarias ou infecções previas. Nestes casos, as culturas de *E. coli* e *Klebsiella* podem predominar. O quadro clínico doloroso tem início geralmente insidioso, com piora progressiva associada ao aumento de volume.

Em adolescentes sexualmente ativos o principal agente etiológico deve ser o *Mycoplasma*. A presença de secreção uretral na história clínica ou no exame físico auxiliam no diagnóstico.

O tratamento deve ser, além do repouso e dos anti-inflamatórios, com antibiótico específico para cada causa confirmada ou suspeita.

PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN (VASCULITE POR IGA)

É uma vasculite sistêmica caracterizada por purpura não trombocitopênica, com lesões cutâneas, artralgia, doença renal, dor abdominal, sangramento gastrointestinal e ocasionalmente edema escrotal.

OUTRAS CAUSAS

Outras causas que entram nos diagnósticos diferenciais, mas que na própria história clínica e exame físico têm o diagnóstico facilitado, são hérnia inguino escrotal encarcerada , trauma escrotal e testicular , edema idiopático, edema discrásico, hidrocele e espermatocoele, tumores testiculares e varicocele.

REFERÊNCIAS

- Brenner JS, Ojo A. Evaluation of scrotal pain or swelling in children and adolescents. Middleman AB, Baskin LS. (Eds). Up To Date. www.uptodate.com Wolters Kluwer Health. 2015.
- Kass EJ, Lundak B. The acute scrotum, *Pediatr, Clin North Am* 1997 , 44:1251.
- Perron C E, Pain Scotal. In *Textbook of Pediatric Emergency Medicine*. 5th, Fleisher GR, Ludwig S, Henriteg F M. (Eds), Lippincott Williams & Willkins , Philadelphia 2006. P. 525.
- Belman AB, Rushton HG. Is an empty left hemiscrotum and hypertrophied right descended testis predictive of perinatal torsion? *J Urol* 2003; 170: 1674.
- Hittelman AB, Neonatal testicular torsion. Baskin LS. (Edt). Up To Date. www.uptodate.com Wolters Kluwer Health. 2015.
- Brenner JS, Ojo A. Causes of scrotal pain in children and adolescents. Middleman AB, Fleisher GR, Baskin LS. (Eds). Up TO Date. www.uptodate.com Wolters Kluwer Health. 2015.
- Denes FT, Souza NCLB, Souza AS. Escroto agudo: Diagnostico e tratamento. Projeto Diretrizes. AMB e CFM. 2006.
- Martin DA, Rushton HG. The prevalence of Bell Clapper Anomaly in the solitary testis in cases of prior perinatal torsion. *J Urol* 2014; 191, 1573-1577

AVALIAÇÃO DA DOR ESCROTAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

DIAGNÓSTICOS	TORÇÃO DE CORDAO ESPERMÁTICO	TORÇÃO DE APÊNDICES	EPIDIDIMITE AGUDA
--------------	------------------------------	---------------------	-------------------

Avaliação clínica

INCIDENCIA	Perinatal e puberdade	Pré púberes	< 2 anos e pós púberes
INICIO DA DOR	Súbita	Súbita	Gradual
DURAÇÃO DA DOR	< 12 horas	> 12 horas	> 12 horas
EPISÓDIOS PRÉVIOS	Comum	Incomum	Eventuais
NAUSEA E VÔMITOS	Comum	Incomum	Incomum
FEBRE	Incomum	Incomum	Comum
HISTÓRIA DE TRAUMA	Ocasional	Incomum	Incomum
DISURIA OU SECREÇÃO URETRAL	Raro	Raro	Comum

Exame físico

ACHADOS SUGESTIVOS	Deformidade em "badalo de sino"	Nódulo palpável "sinal do ponto azul"	-----
REFLEXO CREMASTÉRICO	Ausente	Habitualmente presente	Habitualmente presente
SENSIBILIDADE	Inicialmente testicular e após difusa	Inicialmente do apêndice e após difusa	Epididimária e após difusa
ERITEMA ESCROTAL E EDEMA	Comum > 12 horas	Comum > 12 horas	Comum > 12 horas

Exames laboratoriais

PIURIA	Incomum	Incomum	Comum
CULTURA POSITIVA	Não	Não	Frequente
LEUCOCITOSE	Comum	Incomum	Comum

Estudos de perfusão

DOPPLER COLORIDO	Perfusão diminuída ou ausente	Perfusão normal ou aumentada	Perfusão normal ou aumentada
CINTILOGRAFIA	Perfusão diminuída ou ausente	Perfusão normal ou aumentada	Perfusão normal ou aumentada

Adaptação de Burgher, SW. Emerg Med Clin North AM 1998; 16:781 e Haynes, BE, Be, Bessen, HA, Haynes, VE. JAMA 1983; 249:2522

CAPÍTULO 4

**DIAGNÓSTICO POR
IMAGEM EM UROLOGIA
PEDIÁTRICA**

Tatiana Mendonça Fazecas e Costa

Miriam Teresa Capetti Porto

Bianca Guedes Ribeiro

■ INTRODUÇÃO

Há muitas técnicas disponíveis para estudo por imagem do sistema urinário e nenhuma oferece uma resposta universal. Todas têm seus pontos fortes e suas limitações. E a escolha do melhor método não depende só do problema a ser respondido. Deve-se levar em conta estudos prévios, Medicina baseada em Evidências, Guidelines das várias Sociedades de Especialidades, além de avaliar questões práticas do dia-a-dia como recursos disponíveis e experiência dos radiologistas com o grupo etário e anormalidades a serem pesquisadas.

EM RESUMO, É NECESSÁRIO AVALIAR:

- indicação - história clínica, conhecimento da embriologia
- disponibilidade - custo, acesso, tempo de estudo x necessidade de sedação
- familiaridade - radiologistas com experiência na investigação
- relação custo-benefício na exposição à radiação ionizante - justificação e otimização

Tudo começa com a adequada requisição do exame. Além de fornecer completa história clínica o Pediatra precisa ter conhecimento dos métodos de diagnóstico por imagem para que possa, junto com o Radiologista Pediátrico, definir o melhor caminho a seguir. É o Pediatra quem responderá às primeiras dúvidas da família sobre procedimentos e riscos associados a cada exame, além dos benefícios e respostas que poderão ser obtidos. É ele quem vai ajudar a conscientizá-los da neces-

sidade do estudo e assegurar que o melhor está sendo feito. Daí a necessidade criteriosa da indicação do exame de imagem e o conhecimento básico da técnica, assegurando-se a melhor cooperação do paciente. Precisamos das melhores respostas, não de qualquer resposta. Tempo perdido num diagnóstico do aparelho urinário pode significar não só atraso no tratamento de um tumor mas a médio ou longo prazo a perda parcial ou total da função renal levando a necessidade de diálise ou até transplante renal.

Torna-se importante ainda a adequada definição de termos uro-radiológicos para que haja bom entendimento entre os profissionais.

ULTRASSONOGRAFIA

PREPARAÇÃO E TÉCNICA

A ultrassonografia é exame não invasivo, sem radiação ionizante e que pode ser realizado à beira do leito. É o primeiro exame de investigação em toda criança com suspeita de anormalidade do trato urinário como na avaliação de dilatação pré-natal, massas renais e infecção urinária, além de insuficiência renal, doenças vasculares, litíase, transplante, avaliação da bexiga e lesões peri vesicais. As anomalias congênitas de número (agenesia renal), posicionamento (ectopia) e fusão (rim em ferradura e ectopia renal cruzada) também são facilmente avaliadas pelo método. Os achados ultrassonográficos oferecem informações anatômicas por isso é crucial que o exame seja meticuloso. A avaliação funcional dos rins pode ser obtida pelos estudos de medicina nuclear e em casos selecionados pela uroressonância funcional.

No momento do exame, a criança deve estar hidratada e com a bexiga repleta, não sendo portanto desejável jejum, o que muitas vezes vem acompanhado de irritabilidade e hipohidratação, prejudicando a avaliação adequada do trato urinário. A bexiga vazia ou pouco repleta dificulta e até mesmo impossibilita o diagnóstico de dilatação do terço distal dos ureteres, ureteroceles e massas pélvicas além de impedir a avaliação adequada da espessura da parede vesical, dado de extrema importância nos casos de disfunção miccional e obstrução vesical.

AValiação DA DILATAÇÃO RENAL DIAGNOSTICADA INTRA-ÚTERO

A dilatação do sistema pielocalicinal é diagnosticada entre 1% a 5% dos exames ultrassonográficos obstétricos. Uma descrição precisa do grau de dilatação do trato urinário é importante porque sua severidade está relacionada ao prognóstico pós-natal. A dilatação severa do trato urinário fetal é comumente associada a uropatia substancial após o nascimento, muitas vezes requerendo cirurgia. Por outro lado, a dilatação leve ou moderada do trato urinário fetal raramente demanda cirurgia, mas pode ser um fator de risco para a dilatação progressiva e/ou refluxo vesicoureteral, potencialmente causando deterioração da função renal ao longo do tempo. Por conseguinte, a vigilância renal pós-natal é geralmente recomendada para qualquer criança com diagnóstico pré-natal de dilatação do trato urinário, a fim de orientar o tratamento cirúrgico em casos de dilatação severa e melhorar a detecção de pacientes em risco de desenvolver insuficiência renal. A avaliação pós-natal destas crianças

na prática varia. É consenso que todas devem realizar exame ultrassonográfico. Geralmente é aceito que a primeira ultrassonografia pós-natal deve ser realizada quando o bebê está bem hidratado, e isso geralmente ocorre após 72 horas de vida, podendo ser realizado ambulatorialmente. Há estudos que referem que aproximadamente 15% das crianças com diagnóstico pré-natal de dilatação do trato urinário desenvolvem piora do grau de dilatação após um exame ultrassonográfico inicial normal. Conseqüentemente, a maioria dos especialistas orienta que estes pacientes, realizem um segundo exame ultrassonográfico após um mês de vida mesmo que o primeiro exame tenha sido normal.

A exceção se faz para dilatações importantes bilaterais, dilatações em rim único ou quando há suspeita de obstrução vesical, como nos casos de válvula de uretra posterior e anomalias complexas, ou seja, condições que exigem investigação e tratamento urgentes. Nestes casos a investigação ultrassonográfica deve ser realizada nos primeiros dias de vida, ainda na maternidade.

PARÊNQUIMA RENAL

No recém-nascido e em crianças de até aproximadamente 6 meses, os rins apresentam maior ecogenicidade cortical quando comparados aos de uma criança mais velha. Normalmente, a ecogenicidade parenquimatosa é igual ou maior que a do fígado e baço. Isso pode estar relacionado ao maior volume de glomérulos que ocupam o córtex renal. As pirâmides renais também são mais proeminentes nesta faixa etária, apresentando-se hipoecoicas e triangulares com base no córtex renal e

dispostas regularmente ao redor do sistema pielocalicinal, não devendo ser confundidas com dilatação do sistema coletor. O seio renal em um neonato é menos ecogênico do que em uma criança mais velha e a lobulação fetal ainda pode estar presente (Figura-1). Após 6 meses, o córtex torna-se mais hipoeicoico, as pirâmides ficam menos evidentes e o seio renal mais ecogênico. As lobulações fetais desaparecem, embora possam ser identificadas na vida adulta, representando uma variação da normalidade sem significado clínico (Figura-2).

As medidas ultrassonográficas de comprimento e volume renal estão relacionadas a idade, peso, altura e superfície corporal. O comprimento é o parâmetro mais utilizado embora o volume seja a medida mais acurada. Tabela-1. A diferença entre o comprimento dos dois rins deve ser menor que 1,0 cm. Diferenças maiores podem representar cicatrizes renais no rim menor ou patologias que aumentem o tamanho renal unilateral como pielonefrite por exemplo.

Nas doenças renais agudas há um aumento da ecogenicidade parenquimatosa, achado este que não se correlaciona com um diagnóstico histopatológico específico. A ecogenicidade cortical é considerada aumentada quando os rins são mais ecogênicos do que o fígado ou o baço (Figura-3). Outros achados incluem perda de diferenciação corticomedular e halo hipoeicoico perinéfrico, provavelmente representando edema. O aumento da ecogenicidade renal é uma descoberta inespecífica e pode ser vista em crianças com doenças abdominais agudas ou pneumonia mas sem história de doença renal.

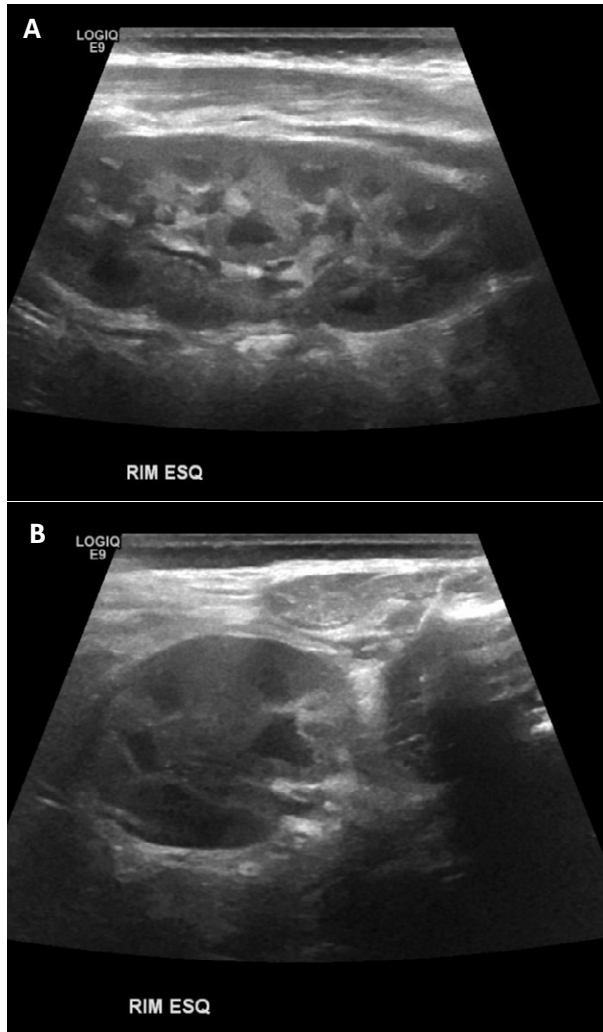


Figura 1 - Rim neonatal normal. Eixo longitudinal do rim esquerdo em um neonato normal. O parênquima do córtex tem a mesma ou maior ecogenicidade que o fígado. O seio renal é pouco ecogênico. As medulas são de forma triangular e organizadas regularmente em torno do sistema de coleta central. A cápsula não é visível. A lobulação fetal é evidente.



Figura 2 - Eixo longitudinal de um rim normal de uma criança de 2 anos. O córtex se torna mais hipoeicoico que o fígado e as pirâmides são menos evidentes. O seio renal é mais ecogênico. Neste caso ainda se observa as lobulações fetais.

Um ou múltiplos episódios de pielonefrite aguda podem resultar em cicatriz parenquimatosa. Podem ser unilaterais ou bilaterais, mas tipicamente são encontrados nas regiões polares dos rins. Os achados ultrassonográficos incluem um pequeno rim, atrofia cortical focal ou difusa geralmente associada a dilatação calicinal e perda de diferenciação corticomedular além de cistos corticais (Figura-4).

SISTEMA PIELOCALICINAL

Como já dito, o sistema pielocalicinal e ureteres devem ser avaliados com a criança hidratada. A pelve renal apresenta variação de tamanho. O diagnóstico por imagem de dilatação do sistema pielocalicinal é baseado na idade gestacional (nos casos de diagnóstico pré natal) e no diâmetro

TABELA DE EIXO RENAL LONGITUDINAL

IDADE	INTERVALO	COMPRIMENTO RENAL MÉDIO (CM)	DP	N
0 MESES	0-1 SEM	4,48	0,31	10
2 MESES	1 SEM-4 MESES	5,28	0,66	54
6 MESES	4-8 MESES	6,15	0,67	20
10 MESES	8 MESES-1 ANO	6,23	0,63	8
1 1/2	1-2	6,65	0,54	28
2 1/2	2-3	7,36	0,54	12
3 1/2	3-4	7,36	0,64	30
4 1/2	4-5	7,87	0,50	26
5 1/2	5-6	8,09	0,54	30
6 1/2	6-7	7,83	0,72	14
7 1/2	7-8	8,33	0,51	18
8 1/2	8-9	8,90	0,88	18
9 1/2	9-10	9,20	0,90	14
10 1/2	10-11	9,17	0,82	28
11 1/2	11-12	9,60	0,64	22
12 1/2	12-13	10,42	0,87	18
13 1/2	13-14	9,79	0,75	14
14 1/2	14-15	10,05	0,62	14
15 1/2	15-16	10,93	0,76	6
16 1/2	16-17	10,04	0,86	10
17 1/2	17-18	10,53	0,29	4
18 1/2	18-19	10,81	1,13	8

Tabela 1 - Adaptada Marilyn J Siegel, Pediatric Sonography 2010, 384-460.

antero-posterior da pelve renal, a qual é considerada normal até 0,4 mm em fetos < 28 semanas, até 0,7 mm após 28 semanas e até 10 mm no período pós natal. Em um sistema coletor normal não há dilatação dos cálices, o parênquima renal tem espessura e ecogenicidade normais, o



Figura 3 – Criança com síndrome hemolítico urêmica. Rins de dimensões e ecogenocidade aumentadas com perda da diferenciação córtico medular.

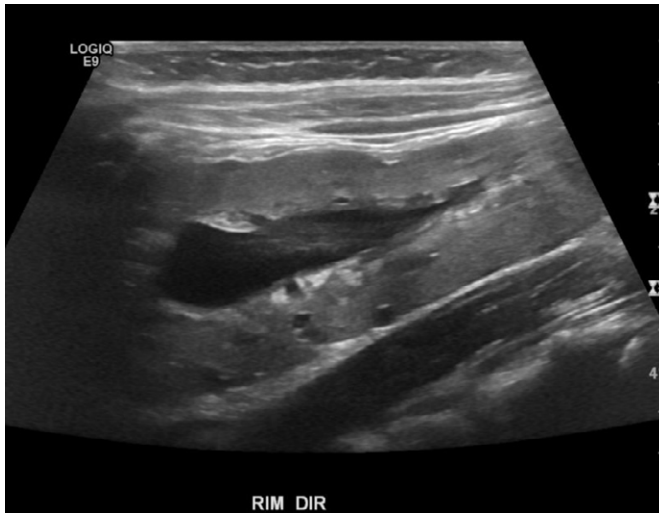


Figura 4 – Criança de 4 anos . Estudo de controle pós pieloplastia à direita. O rim direito tem dimensões normais, porém observa-se atrofia cortical focal no polo inferior associado a retração do cálice e perda de diferenciação corticomedular. Nota-se ainda a presença de cisto cortical e moderada dilatação residual da pelve renal.

ureter não é visualizado e a bexiga é normal. Uma pelve com diâmetro antero-posterior maior que 15 mm tem uma probabilidade maior de estar associada a uma patologia obstrutiva.

Os radiologistas pediátricos podem descrever a dilatação do trato urinário de várias maneiras. Com o objetivo de melhorar a precisão da comunicação entre os especialistas pediátricos, a Sociedade Europeia de Radiologia Pediátrica em junho 2007 propôs uma modificação no sistema de classificação de dilatação urinária fetal (SFU) associando ao mesmo, o diâmetro antero-posterior da pelve (Figura-5).

A urolitíase é uma causa prevalente de morbidade pediátrica e admissão hospitalar. Embora a tomografia tenha uma maior sensibilidade diagnóstica, a ultrassonografia é uma ferramenta de triagem adequada e identifica a maioria dos cálculos clinicamente relevantes. A Sociedade Europeia de Radiologia Pediátrica e a Associação Americana de Urologia recomendam a ultrassonografia como método de imagem inicial para o diagnóstico de urolitíase, sendo a tomografia reservada para casos inconclusivos, ou nos casos onde o tamanho / localização exata do cálculo é importante para decisões cirúrgicas .

A litíase urinária pode ser um achado incidental durante o exame ultrassonográfico ou ser diagnosticada em crianças com clínica de hematúria, infecção do trato urinário ou dor no flanco. É classicamente descrita como foco ecogênico com sombra acústica posterior (Figura-6).

Os três locais mais comuns de impactação dos cálculos são a junção ureteropélvica, o óstio ureterovesical e no cruzamento do ureter com os vasos ilíacos. A utilização do Doppler colorido para detecção dos jatos

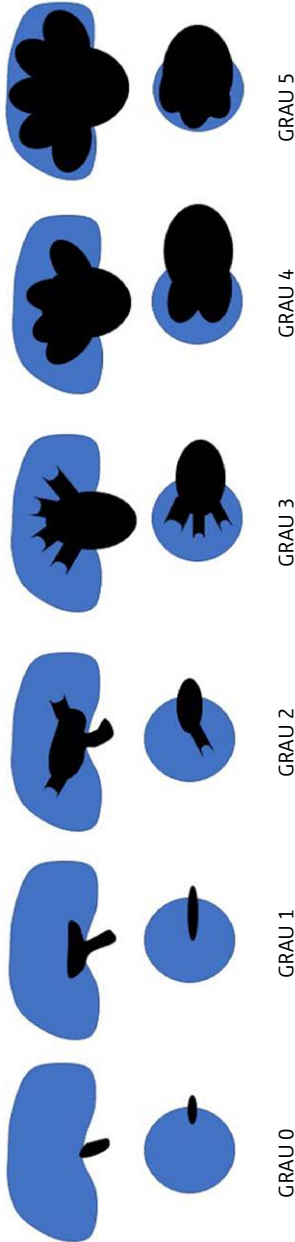


Figura 5 - Sistema ultrassonográfico de graduação de dilatação do trato urinário neonatal e pediátrico. Grau 0 – Nenhum ou mínima visualização do sistema coletor; considerado normal. Grau 1 - Pelve renal apenas visualizada com diâmetro antero posterior <5-7 mm; geralmente considerada normal. Grau 2- Diâmetro antero posterior entre 7-10 mm. Alguns, mas não todos os cálices, são identificados com fórnix de aspecto preservado. Grau 3 - Diâmetro antero posterior da pelve > 10 mm com todos os cálices são vistos com retificação dos mesmos mas sem afilamento cortical. Grau 4 - Semelhante ao grau 3, associado compressão das pirâmides renais e afilamento do córtex renal. Grau 5 – Utilizado em alguns serviços , representando uma dilatação acentuada com apenas um parenquima residual muito afilado. Adaptado *Pediatr Radiol* 2008;38:138e45.

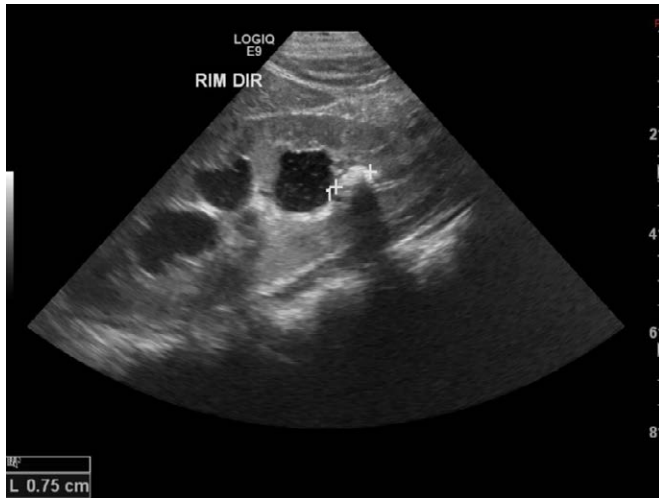


Figura 6 – Imagem do rim direito evidenciando litíase no grupo caliciano inferior. O cálculo apresenta-se como imagem ecogênica com sombra acústica posterior

ureterais é de muita utilidade, sendo a combinação de dilatação pielocalicial e ausência de jatos bastante sugestivo de obstrução.

URETERES

Os ureteres normais são dificilmente visualizados pelo exame ultrassonográfico. Quando visualizados podem representar patologias refluxivas ou obstrutivas. O jato ureteral deve ser simétrico bilateralmente e pode ser visualizado em tempo real na ultrassonografia em escala de cinza mas é melhor identificado com o uso do Doppler colorido (Figura-7). Nos pacientes do sexo feminino com perda urinária contínua, a investigação de ectopia ureteral é mandatória, geralmente associada à dupli-

cidade do sistema coletor e à implantação do ureter abaixo do esfíncter vesical ou até mesmo no canal vaginal ou vestibulo.

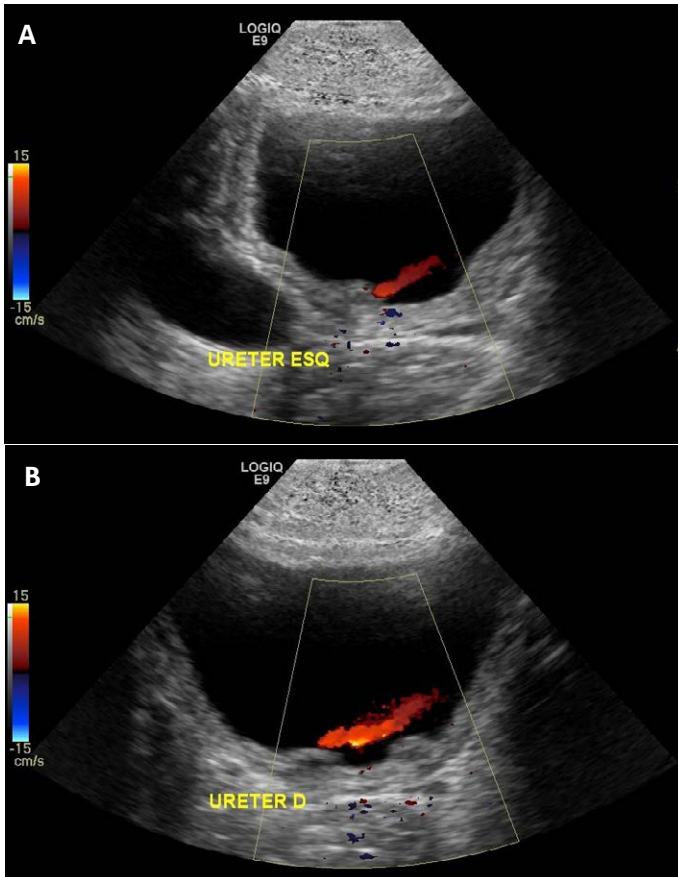


Figura 7 – Avaliação dos jatos ureterais com doppler colorido. As imagens mostram que apesar da dilatação do ureter distal esquerdo, os jatos ureterais são simétricos, sugerindo que a dilatação não tenha uma causa obstrutiva. A uretrrocistografia miccional deste paciente não demonstrada aqui, evidenciou refluxo vésico ureteral grau IV à esquerda.

BEXIGA

A bexiga deve ser avaliada sob boa repleção. A espessura parietal da bexiga varia de 0.04-0.27cm. Patologias que frequentemente cursam com espessamento da parede vesical são a infecção urinária, as disfunções miccionais e patologias obstrutivas uretrais (Figura-8).

O conteúdo vesical deve ser anecóico. A presença de debris pode representar apenas estase urinária, porém se refere a qualquer partícula em suspensão, estando mais frequentemente associada a infecção ou hematúria.

O volume vesical máximo tolerado durante o exame e o resíduo pós miccional também são facilmente mensurados pelo estudo ultrassonográfico, sendo de fundamental importância principalmente na avaliação de crianças portadoras de disfunção miccional. Ao nascer, a capacidade esperada da bexiga é de cerca de 30 mL. Em lactentes, pode ser estimado pela fórmula $7 \times \text{peso (kg)}$. A partir da idade de 2 anos até a idade de 12 anos, a fórmula corresponde a $[30 + (\text{idade em anos} \times 30)]$ em mL e utilizada como padrão para comparações. Após 12 anos a capacidade vesical é de pelo menos 390 mL. Os volumes são considerados anormais quando são inferiores a 65% ou superiores a 150% do valor esperado. Após micção espontânea o esvaziamento vesical deve ser de pelo menos 90% do volume inicial.

DOPPLER

O Doppler espectral e colorido pode e deve ser usado como avaliação complementar dos rins, permitindo a avaliação da vascularização

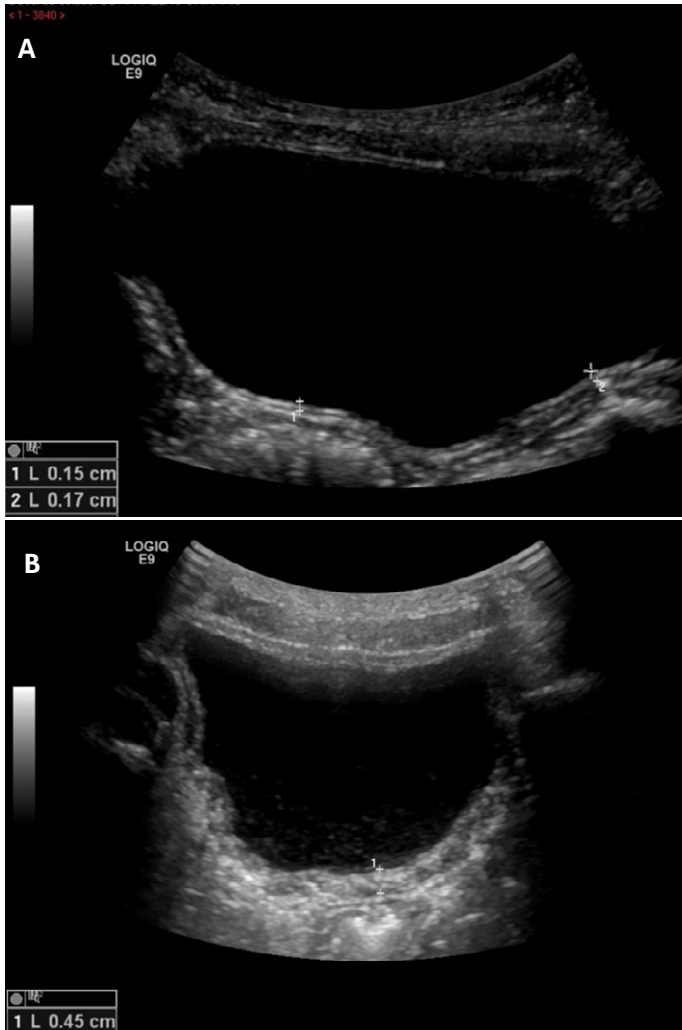


Figura 8 – A- Parede vesical de espessura normal. B- Paciente de 4 anos com clínica de infecção urinária. A ultrassonografia evidencia espessamento da parede vesical. Nota-se ainda debris no interior da bexiga.

parenquimatosa, vasos renais e ilíacos, sendo particularmente útil no transplante renal, na suspeita de doença renovascular e na avaliação de pielonefrite. A sensibilidade da ultrassonografia em escala de cinza para o diagnóstico de pielonefrite é de apenas entre 25% a 40%. O Doppler colorido, aumenta a sensibilidade de 65% para 75%, e com a adição do Power Doppler, a sensibilidade e a especificidade aumentam para 86% e para 100% respectivamente (Figura-9).

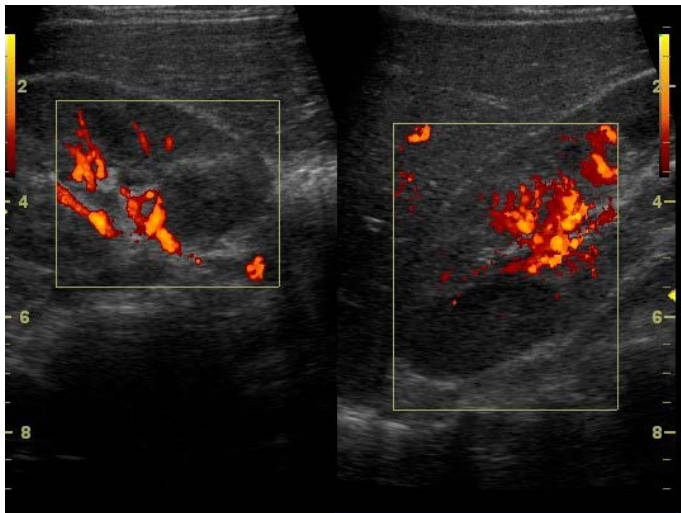


Figura 9 - Criança de 18 meses em investigação de febre de origem obscura. O rim direito apresenta dimensões maiores que o contralateral com áreas hipoeecóicas no polo superior e terço médio. A avaliação com Power Doppler evidencia importante redução do fluxo vascular nestas áreas, compatível com pielonefrite focal.

MÉTODOS POR RADIAÇÃO IONIZANTE

Estudos que envolvem radiação ionizante na investigação do aparelho urinário pediátrico, mais que quaisquer outros métodos de diagnóstico por imagem, necessitam passar por indicação criteriosa e análises de justificação e de otimização. Deve-se sempre levar em conta o princípio ALARA (as low as reasonable achievable) de minimizar ao máximo possível a exposição à radiação ionizante, mantendo qualidade de imagens suficiente para diagnóstico.

Crianças têm tecidos mais radiosensíveis e maior expectativa de vida para acumular exposição à radiação ionizante, devendo, portanto, serem mais protegidas quanto a esta situação.

Iniciativas como Image Gently e Image Wisely têm ajudado a disseminar informações sobre melhores práticas referentes aos exames de imagem e podem ser facilmente obtidas na Internet. <http://www.imagegently.org> e <https://www.imagewisely.org/>

1- RADIOGRAFIA CONVENCIONAL:

Embora sem indicação como método inicial de investigação, a radiografia convencional eventualmente terá utilidade complementar ao permitir detecção de cálculos radiopacos e anomalias da coluna vertebral, calcificações de tecidos moles associadas a doenças renais, bem como anomalias associadas em síndromes. No passado e ainda hoje pode suscitar suspeitas sobre aumento de vísceras a partir da distribuição de gases na cavidade abdominal (Figura-10).



Figura 10 - Radiografia simples tóraco abdominal. RN com hipoplasia pulmonar em investigação de massa abdominal correspondente a aumento bilateral do volume dos rins por doença renal policística autossômica (Radiografia simples)

Não é bom método para avaliação de osteopenia em doença renal crônica uma vez que apenas perdas maiores a 30% e a 50% de massa óssea produzirão alteração visual significativa, sendo a densitometria o exame mais adequado para este questionamento.

2 - FLUOROSCOPIA E ESTUDOS RADIOGRÁFICOS CONTRASTADOS

Fluoroscopia é um dos métodos de visualização em tempo real das estruturas corpóreas que permite avaliação dinâmica e progressão dos meios de contraste (bário ou iodo) através do sistema vascular, trato gastrointestinal ou urogenital. As imagens são avaliadas em tela de vídeo com possibilidade de registro e grafia de imagens instantâneas

para reestudo posterior do exame. Deve se ter muito cuidado no controle da radiação total do estudo porque esta pode ser muito superior a de um exame radiográfico convencional (múltiplas imagens em vídeo correspondem a múltiplas exposições). Exige um aparelho de radiografia especial para o qual há reduzida disponibilidade na maior parte dos Serviços de Imagem.

Este método diagnóstico mantém significativa importância na avaliação do aparelho urinário e malformações urogenitais complexas (genitália ambígua, malformação anorretal e suas associações). Havendo aparelho disponível torna-se método de baixo custo que permite estudos dinâmicos e deve ser feito sem sedação.

2.1- URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL(UCM)

Método ouro para pesquisa de refluxo vesico-ureteral que, embora possa ser diagnosticado por outras técnicas tem neste exame maior sensibilidade aliada a melhor definição anatômica. Cistografia com radio-nuclídeos e urossonografia miccional com meio de contraste também permitem este diagnóstico mas perdem nos quesitos custo, disponibilidade e definição de estruturas. Tem grande utilidade ainda no estudo da bexiga e uretra, especialmente na avaliação da uretra posterior masculina, em pré e pós-operatório, pesquisa de estenose ou fístulas uretrais ou vesicais (Figura-11).

Desvantagens do método são necessidade de introdução de cateter uretral e a possibilidade de infecção após o estudo.

A indicação do exame no contexto da investigação de infecção urinária depende da idade da criança, variando em alguns Guidelines. Não

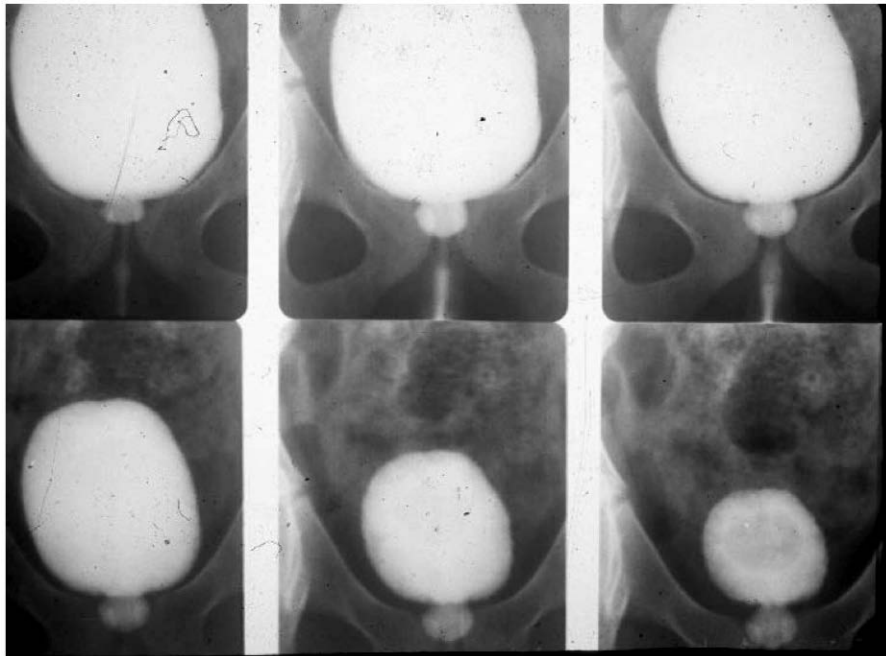


Figura 11 – Uretrocistografia evidenciando ureterocele em paciente com duplicidade pieloureteral com imagem característica de “cabeça de cobra” (UCM)

deve ser feito na fase aguda, aguardando-se resolução da infecção com cultura de urina negativa para maior segurança do procedimento. No entanto, em caso de bacteriúria persistente assintomática a necessidade de cultura negativa pode ser dispensada, sendo discutida ainda a profilaxia antibiótica para o procedimento nestes casos.

O exame sempre deve começar com adequada explicação do procedimento aos pais e ao paciente, garantindo tranquilidade e maior cooperação.

Faz-se assepsia da região perineal e utiliza-se anestésico tópico para passagem uretral de cateter de fino calibre que permitirá enchimento vesical e

posterior micção sem que precise ser retirado. Infunde-se meio de contraste iodado diluído em soro fisiológico 0,9 % na bexiga por gotejamento lento.

As imagens da bexiga com pequena repleção permitem a detecção de ureterocele e divertículos e em repleção média ou alta a avaliação das características de contorno vesical e ocorrência de refluxo vesico-ureteral. Alterações no colo vesical e contrações de detrusores devem ser observadas por sua importância na investigação de disfunções miccionais (Figura- 2).

Outras radiografias serão feitas apenas durante micção e vão permitir avaliação do trajeto uretral e diagnosticar refluxo vesico-ureteral em seus vários graus (Figura-13).

A avaliação em mais de uma micção deve ser realizada sempre que possível, pois aumenta a positividade do estudo, sendo usualmente avaliadas 3 micções. Em crianças maiores isto geralmente não é possível uma vez que a existência de controle miccional dificulta a micção nas condições adversas do exame (decúbito dorsal, necessidade de urinar na mesa de exame, presença de pessoas estranhas na sala, desconforto pelo cateter uretral). O resíduo pós-miccional deve ser registrado.

Não há, de forma geral, cuidados específicos após o procedimento. O relato de reações adversas é raro.

2.2- URETROGRAFIA RETRÓGRADA

Procedimento feito apenas no sexo masculino, raro e mais frequentemente realizado para detectar anomalias uretrais (por ex.fístulas). Requer cateterização uretral específica com cateter de Folley e adequada oclusão permitindo bom enchimento uretral.



Figura 12 – Uretrocistografia de um escolar com quadro clínico de disfunção miccional. Observa-se dilatação de uretra "em pão" nas fases de enchimento e miccional.

2.3- UROGRAFIA EXCRETORA:

Tem indicações muito limitadas na atualidade, tendo sido substituída na maioria das situações pela TC ou RM.

A compreensão da fisiologia do exame permite modificações da antiga técnica em prol de protocolo reduzido que, focado na questão a ser respondida, permite uma mínima exposição à radiação. Por exemplo, associação de diurético forçando a filtração renal e apenas pequena fase excretora precisando ser documentada sob radiação ionizante. Por sua característica de avaliação em tempo real (como os outros exames contrastados aqui referidos) torna-se mais útil e utiliza dose bem menor de

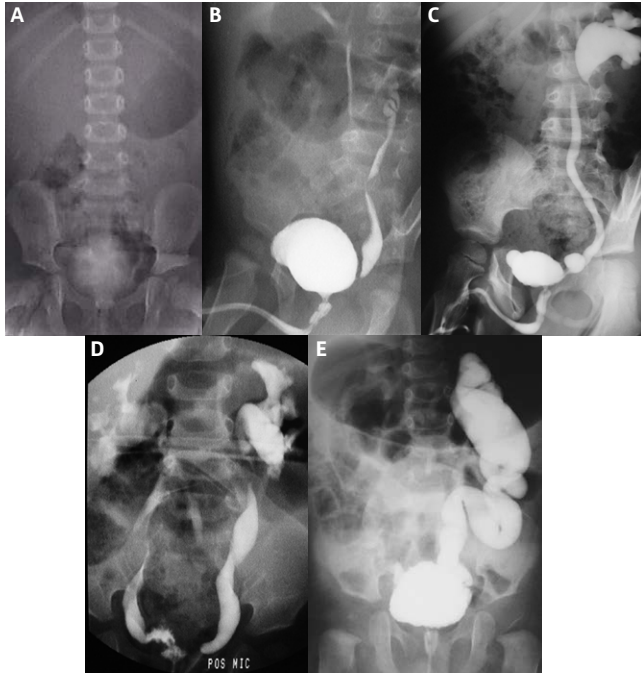


Figura 13 - Graduação do refluxo vesico-ureteral (RVU): a- grau I - refluxo apenas ureteral; b- grau II - refluxo atingindo o sistema pielocalicinal sem dilata-lo; c- grau III - observada pequena dilatação da pelve renal e do ureter; d- grau IV,- ocorre dilatação moderada a acentuada da pelve renal e do ureter; e- grau V - além de importante dilatação pielocalicinal e ureteral há tortuosidade do ureter (neste caso registrado associando-se ainda presença de válvula de uretra posterior).

radiação que a urotomografia (UroTC) neste caso. A RM substitui a urografia excretora em muitas situações, mas tem alto custo, menor disponibilidade e exige imobilidade com tempo mais prolongado de exame gerando eventual necessidade de anestesia, dependendo da faixa etária e comportamento (agitação, claustrofobia).

Urografia com prova diurética permite distinguir a dilatação do sistema pielocalicinal com componente obstrutivo da sem obstrução

(avaliação pré e pós-operatória) e ajuda na localização da inserção de ureteres ectópicos nem sempre bem identificados em exames estáticos como TC (quando no momento de obtenção das imagens não se tem boa/completa repleção ureteral).

O protocolo neste estudo envolve acesso venoso seguro, para infusão de meio de contraste iodado não iônico em dose de 1 a 2 ml/kg, Segue-se infusão de diurético venoso (furosemida 1 mg/kg) e imagens radiográficas são obtidas a intervalos de tempo pré-determinados (Figura-14).

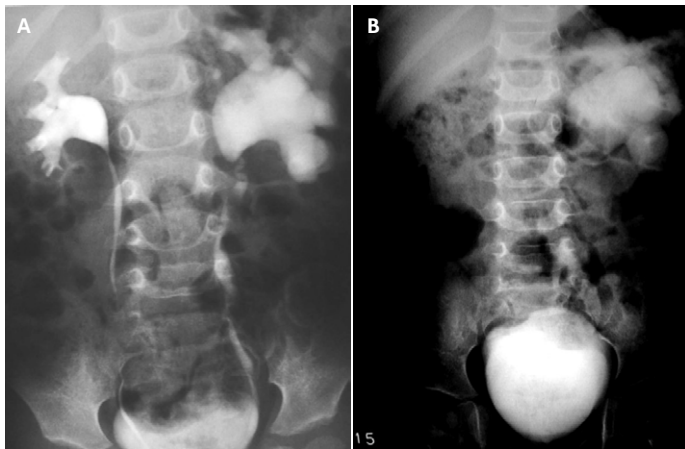


Figura 14 - Urografia com prova diurética, antes (a) e após (b) 15 minutos da infusão da furosemida, mostrando a persistência da opacificação do sistema pielocalicinal à esquerda compatível com obstrução. À direita houve eliminação completa do meio de contraste na imagem pós diurético.

2.4 - GENITOGRAFIA

Embora não seja estudo específico do aparelho urinário, a associação de malformações genito-urinárias torna este exame necessário em alguns casos como malformações anorretais com possíveis fístulas

urinárias e persistência de cloaca onde se busca definição anatômica pré e pós-cirúrgica. Não há protocolos pré-definidos, sendo cateterizados em geral todos os orifícios perineais visíveis com avaliação dinâmica dos trajetos opacificados pelo meio de contraste iodado (Figura-15).

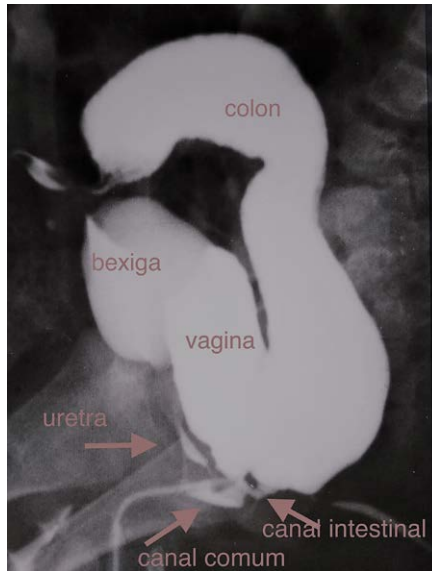


Figura 15 - Genitografia em persistência de cloaca em lactente com orifício perineal único e colostomia prévia.

3 - TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA (TC)

TC tem indicação em qualquer investigação que requeira boa definição anatômica com a vantagem de permitir reconstruções volumétricas e multiplanares mas com a desvantagem de promover exposição a altas doses de radiação. Dificilmente deverá ser primeira opção na investiga-

ção de doença nefrológica em crianças mas deve ser considerada em infecções urinárias complicadas como pielonefrite com abscessos Figura -16, trauma e tumores sendo estas as principais indicações desta modalidade.

No trauma, fator determinante para escolha do método é a curta duração do exame com obtenção de imagens de excelente definição, quase sempre sem necessidade de sedação, permitindo avaliar sangramentos e ruptura de órgãos.



Figura 16 - Tumor de Wilms.à esquerda (reconstrução coronal de estudo por TC com contraste venoso).

Tumores podem e são frequentemente melhor estudados por RM mas também aqui a disponibilidade do método, a duração do exame e a não-necessidade de sedação pesam como vantagens a favor da TC (Figura-17).

Cálculo urinário é outra frequente indicação para TC. Na população pediátrica, em função da melhor sensibilidade da ultrassonografia (pacientes com menor quantidade de gordura abdominal) e da opção por



Figura 17 – Aspecto tomográfico de pielonefrite focal no rim esquerdo, observando-se hipodensidade parenquimatosa secundária a reduzida captação do meio de contraste venoso na área afetada. (estudo por TC com contraste venoso).

escolha de métodos sem radiação ionizante, se não houver dilatação importante do sistema coletor que venha a modificar tratamento se pode realizar investigação apenas por ultrassonografia.

Como na Urografia Excretora, acesso venoso ainda mais seguro deve ser obtido, uma vez que o estudo exige controle mais rígido do tempo de realce de estruturas e da velocidade de infusão do meio de contraste venoso mais rápida (dose similar de 1 a 2 ml/kg), Os protocolos são variáveis com a indicação: estudo de litíase não requer contraste venoso e pode ser feito com significativa redução da dose de radiação; estudo de tumores quase sempre pode ser feito em fase única, direto com contraste venoso; uso de bolus de contraste dividido em 2 tempos permite avaliação vascular feita junto com fase excretora (estudo também em fase única) (Figura-18).



Figuras 18 a e b - Reconstituições 3D de UroTC feitas em fase única com bolus de contraste venoso dividido permitindo estudo da excreção renal simultaneamente à avaliação da vascularização. Em b- observa-se dilatação da pelve renal por estenose da pelve no nível do cruzamento com vasos renais no hilo.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA E AVALIAÇÃO FUNCIONAL RENAL

A ressonância magnética (RM) é uma valiosa modalidade de imagem para avaliação de distúrbios do trato urinário pediátrico. Tem o potencial de fornecer imagens de alta resolução espacial e de alto contraste dos rins e trato urinário em crianças de todas as idades, incluindo neonatos e adolescentes, evitando radiação ionizante.

A avaliação com especial interesse nos rins e vias urinárias por RM é usualmente designada como uorressonância magnética (UroRM), e visa uma avaliação anatômica completa destas estruturas através de diversas técnicas. Para a maioria dos exames de UroRM as imagens são obtidas

usando uma combinação de duas abordagens básicas: sequências anatômicas para os rins e vias urinárias realizadas sem contraste venoso e sequências pós-contraste. Além da UroRM básica, amplamente realizada, na uropediatria existe um protocolo que adiciona ao estudo anatômico a avaliação funcional dos rins, a uorressonância funcional (UroRM funcional). Os protocolos e aspectos técnicos destes exames serão abordados posteriormente, na seção “UroRm – modo de usar”.

1) INDICAÇÕES CLÍNICAS

Indicações comuns para a UroRM incluem avaliação de variações anatômicas complexas renais e do trato urinário, suspeita de obstrução do trato urinário, planejamento operatório e avaliação pós-operatória, quando exames de imagem convencionais como ultrassonografia (US) e uretrocistografia miccional (UCM) não fornecerem informações suficientes para diagnóstico. Por exemplo, as estruturas anatômicas do trato urinário superior podem ser difíceis de definir pela ultrassonografia na ausência de dilatação ou, ao contrário, quando há uma ureterohidronefrose acentuada.

Exemplos de anomalias complexas do trato urinário para as quais a ressonância magnética pode ser benéfica incluem sistemas coletores duplicados e suspeita de inserção ureteral ectópica. Em meninas com queixa de perda urinária diurna e noturna contínua a RM deve ser considerada para descartar a presença de um ureter ectópico.

A RM também pode ser usada para caracterizar com exatidão os locais de estreitamento e obstrução do trato urinário. A localização do estreita-

mento, por exemplo, junção ureteropélvica (JUP) versus no terço médio ureteral, grau de estreitamento e potencial causa extrínseca, como as compressões vasculares, podem ser avaliadas.

A excelente descrição do trato urinário e a relação com as estruturas adjacentes proporcionada pela RM pode auxiliar no planejamento cirúrgico. Isso pode ser cada vez mais importante à medida que mais intervenções cirúrgicas urológicas pediátricas estão sendo realizadas com técnicas laparoscópicas ou robotizadas que permitem uma visualização limitada.

Em crianças que já foram submetidas à cirurgia do trato urinário, a RM pode ser usada para avaliar anastomoses cirúrgicas, por exemplo, no contexto de reparação de estenose de JUP e ureteres reimplantados.

2) URORM – MODO DE USAR

O estudo anatômico por uroRM tem enfoque nas sequências que realçam a imagem da urina (ou água) no trato urinário, utilizando principalmente as sequências ponderadas em T2, normalmente com técnicas de aquisição ultra rápida (SSFSE). Esta abordagem já nos permite excelente avaliação dos segmentos do sistema coletor dilatado e / ou obstruído, mesmo sem necessidade de injeção de contraste (Figura-19). As sequências FSE bidimensionais e 3D ponderadas em T2 fornecem avaliação de alta resolução espacial dos rins e dos ureteres no plano axial ou coronal (FSE) e permitem avaliação detalhada do parênquima renal, auxiliando na avaliação da displasia e das cicatrizes renais. A técnica 3D pode ser realizada com a finalidade de mostrar apenas fluido no trato

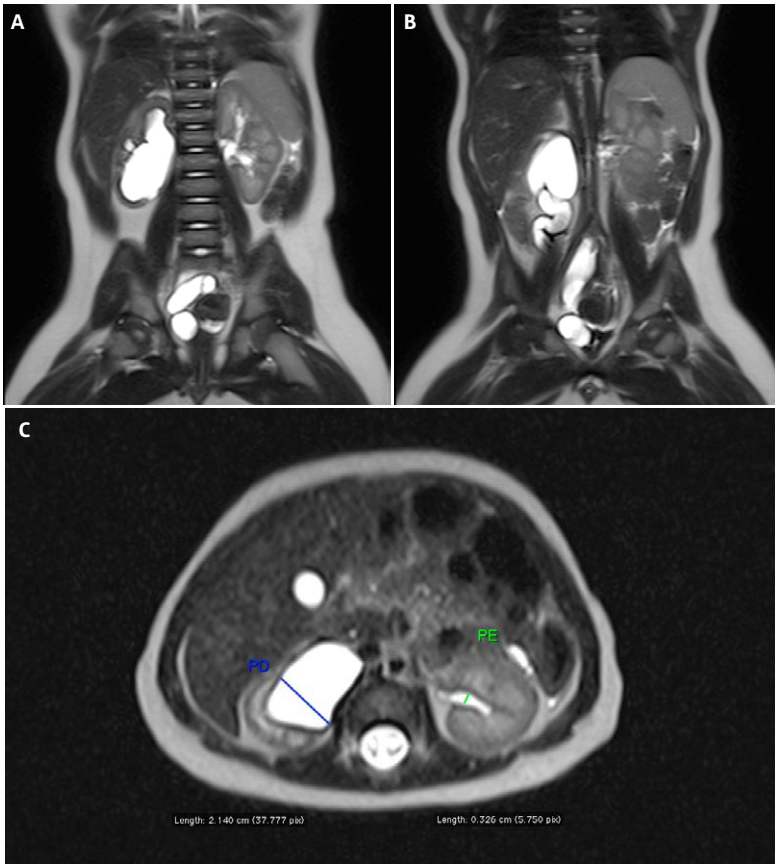


Figura 19 – Paciente de 1 ano e 9 meses com dilatação progressiva do sistema coletor direito desde o período intraútero. Urorressonância, aquisição no plano coronal ponderada em T2 HASTE (SSFSE), antes da administração de contraste venoso, mostrando acentuada dilatação pielocalicial à direita (19 a), bem como do ureter correspondente, o qual é tortuoso em todo o seu trajeto (19 b). No plano axial (19 c) observamos com maior detalhe a importante dilatação piélica direita (PD), com importante abaulamento dos cálices renais e perda da configuração habitual dos fôrnices, condicionando adelgaçamento do parênquima.

urinário (similar à colangiorressonância) e permite imagens com cortes muito finos com alta resolução espacial (por exemplo, $1 \times 1 \times 1$ mm), que permitem uma reconstrução dos rins e vias urinárias em qualquer plano (axial, coronal, sagital, curvo, orientado para os ureteres ou para qualquer estrutura de interesse) (Figura-20), sendo uma ótima ferramenta na definição de implantação ureteral ectópica, por exemplo, ou de diversas variações anatômicas. O pós-processamento destas imagens permite também realizar reconstruções tridimensionais. As sequências FSE podem ser repetidas no mesmo ponto de interesse por algum tempo

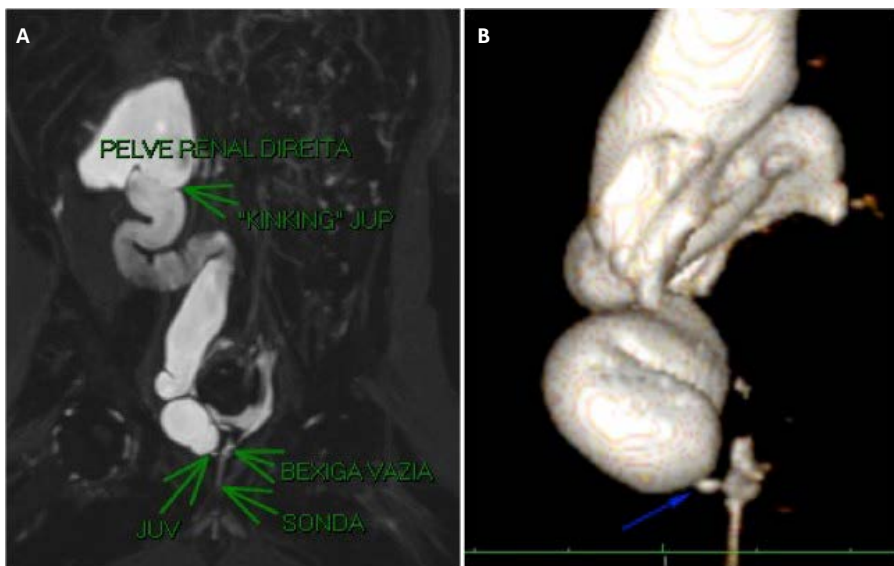


Figura 20 – Reconstruções 3D MIP (20 a) e VRT (20 b) do caso anterior, evidenciando todo o ureter direito dilatado e tortuoso, com estreitamento distal, na topografia da junção uretero-vesical (JUV), além de apresentar acotovelamento (“kinking”) no terço proximal, na topografia da JUP, agravando ainda mais a dilatação do sistema coletor intrarrenal.

estipulado, produzindo imagens dinâmicas em formato “cine”, para mostrar o peristaltismo do ureter.

A segunda etapa da UroRM envolve avaliar o trato urinário após a administração de contraste intravenoso baseado em gadolínio (geralmente 0,1 mmol/kg), permitindo se realizar o estudo funcional (UroRM funcional). Os protocolos de UroRM funcional pediátrica recentemente utilizados incluem a obtenção de imagens dinâmicas durante a injeção do contraste, com duração de cerca de 17 minutos. O estudo dinâmico permite a avaliação da perfusão renal (incluindo a visualização das artérias renais), o padrão de realce que os rins apresentam nas fases córtico-medular, nefrográfica e excretora, o tempo de excreção de material de contraste nos sistemas coletores renais e nos ureteres de forma qualitativa. Essas imagens também podem ser posteriormente usadas para quantificar esta análise funcional através de um software específico (disponível gratuitamente para análises funcionais de UroRM pediátrica em <http://www.chop-fmru.com>). Este software permite estimar a função renal diferencial (pelo método de Patlak) e gerar inúmeros parâmetros quantitativos (Tabela-2) relacionados à passagem do contraste através dos rins e sistemas coletores. O estudo permite segmentar automaticamente o parênquima renal e a aorta abdominal após a seleção manual de regiões de interesse (ROIs) (Figura-21). Embora os estudos na literatura ainda estejam em andamento, a informação adquirida da UroRM funcional pode ser capaz de prever quais pacientes pediátricos se beneficiarão mais do tratamento cirúrgico da obstrução do trato urinário, particularmente no contexto da obstrução da junção uretero-pélvica.

Parameter	Abbreviation	Unit
1. Calyceal transit time	CTT	minutes, seconds
2. Renal transit time	RTT	minutes, seconds
3. Time-to-peak	TTP	minutes, seconds
4. Whole volume		ml
5. Parenchymal volume		ml
6a. Volumetric differential renal function	vDRF	%
6b. Patlak differential renal function	pDRF	%
6c. Volumetric & Patlak differential renal function	vpDRF	%
7. Difference vDRF and pDRF		%
8. Patlak		ml/min/ml
9. Body surface area Patlak	BSA Patlak	ml/min/ml

Tabela 2 – Fonte: Dickerson, E. & Darge, K. Et a l. Parâmetros quantitativos avaliados pela uroressonância funcional. CTT: tempo para o contraste atingir os cálices renais; RTT: tempo para o contraste atingir o ureter abaixo do pólo inferior do rim; TTP: tempo para atingir o máximo realce do parênquima; Vp: volume 3D do córtex e medula, excluindo a pelve renal e cálices; vDRF: função renal baseada no volume do parênquima; pDRF: função renal baseada no valor de Patlak (i. e. razão de filtração glomerular); vpDRF: função renal baseada no volume do parênquima renal e valor de Patlak.

A uroRM pode ser realizada em aparelhos de 1,5 Tesla ou 3,0 Tesla e tem duração de cerca de 35-70 minutos. Crianças de até 7 anos de idade realizam o exame sob anestesia, o que se torna um fator limitante, aumentando seu custo. Após sedação, hidratação venosa e cateterismo vesical o paciente é efetivamente direcionado à sala de exame e é administrado o diurético venoso (1 mg/kg furosemida, dose máxima de 20 mg), cerca de 15 minutos antes do início do estudo dinâmico. O exame é iniciado com as sequências anatômicas já descritas anteriormente e decorridos cerca de 15 minutos é realizada injeção do meio de contraste venoso, iniciando-se a aquisição das sequências dinâmicas por cerca de 17 minutos (Figura-22). Após o término do estudo dinâmico uma sequ-

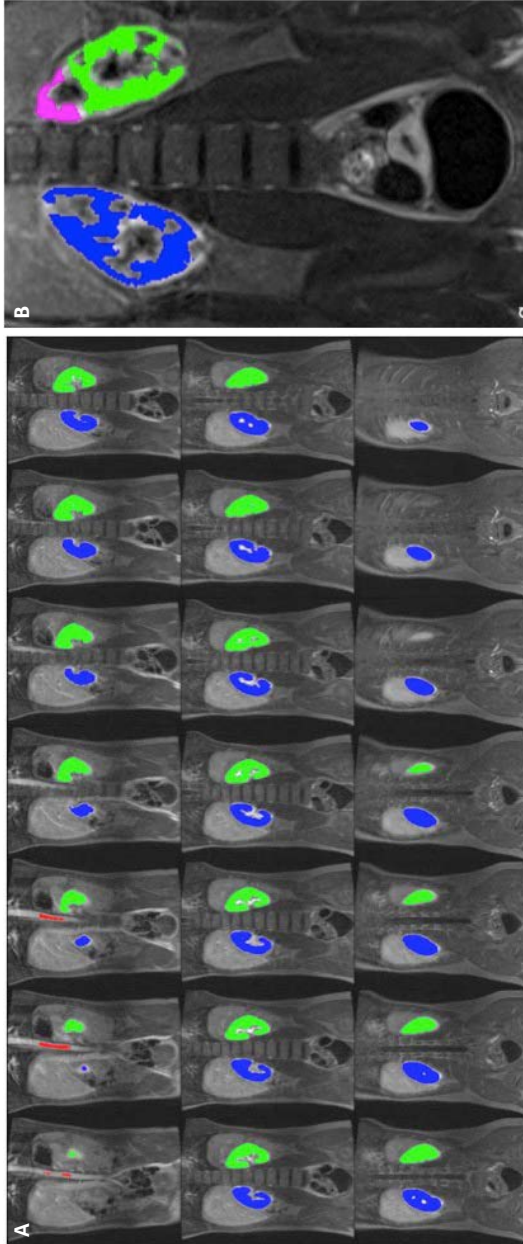


Figura 21 – Fonte: Dickerson, E. & Darge, K. Et al. Imagens da seleção semiautomática segmentar volumétrica de todo o parênquima renal (21 a), excluindo os sistemas coletores, permitindo uma quantificação acurada do volume de parênquima renal funcional. É possível realizar a seleção segmentada para cada pólo renal (21 b), o que é muito útil nos casos de duplicidade completa do sistema coletor

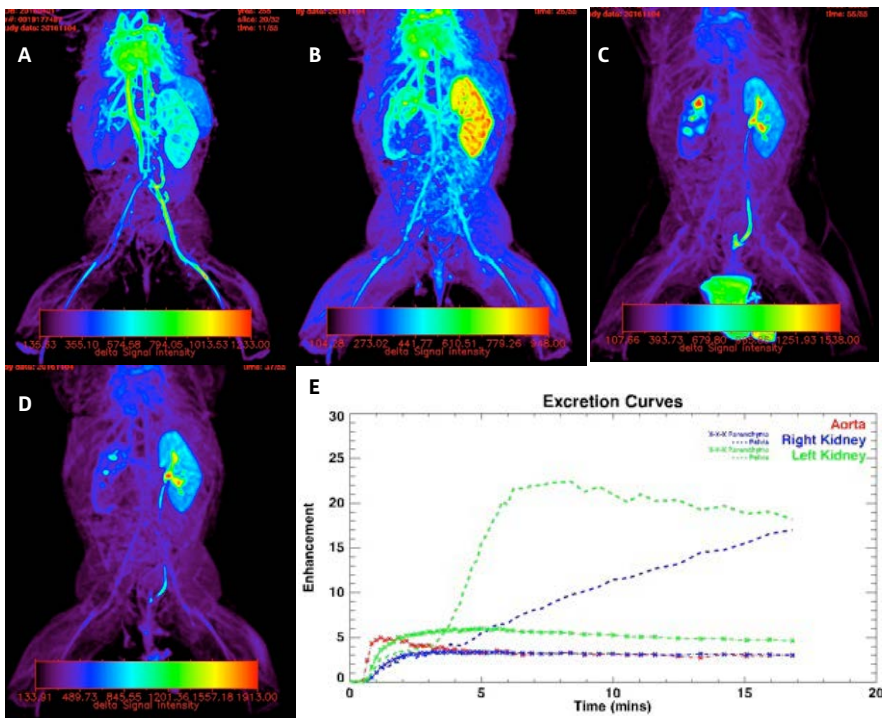


Figura 22 – Estudo dinâmico do caso da Figura 19, durante a administração do contraste venoso. Fase arterial ou córtico-medular (22 a), evidenciando o importante retardo no realce do rim direito pelo meio de contraste. Fase nefrográfica (22 b), mostrando o pico de realce do parênquima renal esquerdo, em tempo fisiológico, enquanto o rim direito apenas inicia sua perfusão de forma assimétrica. Fase excretora (22 c), estando todo o sistema coletor esquerdo já preenchido pelo meio de contraste, enquanto apenas alguns cálices superiores direitos são preenchidos pelo mesmo. Fase ultra tardia (22 d), mostrando acentuado retardo na excreção renal direita. Gráfico que representa a excreção renal (22 e), evidenciando curva com padrão ascendente lento e contínuo à direita, de aspecto obstrutivo. A curva de excreção esquerda é fisiológica, seguindo o padrão da aorta.

ência rápida tridimensional isotrópica é adquirida, em fase ultra-tardia, com o objetivo de avaliar de forma satisfatória o preenchimento de todo o sistema coletor, dependendo do grau de obstrução dos mesmos.

A ressonância magnética, embora ainda tenha sua utilização restrita pelo alto custo, pela difícil disponibilidade na medicina pública em nosso país e devido a necessidade de sedação, oferece algumas vantagens em relação aos demais métodos de imagem utilizados na avaliação do trato urinário. Em relação à urografia excretora oferece imagens com melhor diferenciação tecidual, com a vantagem de não utilizar radiação ionizante. A UroRM não identifica diretamente o refluxo vesicoureteral, sendo a uretrocistografia miccional ainda o método ouro para esta indicação, porém pode revelar achados indiretos desta condição, como dilatação do trato urinário superior e cicatrizes parenquimatosas. Quando comparada à ultrassonografia e à cintilografia, a UroRM funcional oferece informações anatômicas e funcionais em um só exame, sem submeter o paciente à radiação da cintilografia, sendo ainda capaz de avaliar separadamente os polos renais nos casos de duplicidade do sistema coletor. Além disso, na UroRM funcional é possível excluir o sistema coletor dilatado da segmentação do parênquima renal, oferecendo informações mais fidedignas da função renal relativa corrigida pelo volume de parênquima, ao contrário do que ocorre na cintilografia. O custo da cintilografia pode ser semelhante ou apenas um pouco menor do que o da RM e as crianças geralmente permanecem acordadas durante a cintilografia.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL – QUANDO UTILIZAR?

A RM pode ser utilizada para avaliar minuciosamente as anormalidades do trato urinário e renal que são difíceis de identificar ou caracterizar completamente com outras técnicas de imagem, além de fornecer informações anatômicas, e vasculares em um só exame.

Da mesma forma, a possibilidade de análise funcional é outro benefício útil da uorressonância e, hoje em dia, já pode ser utilizada como uma alternativa à cintilografia no diagnóstico e seguimento dos pacientes urológicos .

A uorressonância com avaliação funcional tem duas principais funções no paciente com uropatia obstrutiva: determinar a função renal relativa e identificar algum ponto obstrutivo no trato urinário.

O sítio mais comum de estreitamento do trato urinário superior é na junção ureteropélvica (JUP) (Figura-23). Embora muitos casos de estenose de JUP congênita sejam atribuíveis à anormalidade intrínseca da junção ureteropélvica e se manifestem com hidronefrose pré-natal, alguns casos de estreitamento (especialmente em crianças mais velhas) são atribuíveis ao efeito de massa extrínseca de um cruzamento de vaso (por exemplo, artéria renal polar ou acessória). A UroRM pode ser usada para avaliar obstruções de junção ureteropélvica suspeitas que possuem características atípicas em imagens convencionais.

Como mencionado anteriormente, a UroRM é uma excelente modalidade para detectar ectopia ureteral. Permite a visualização direta do

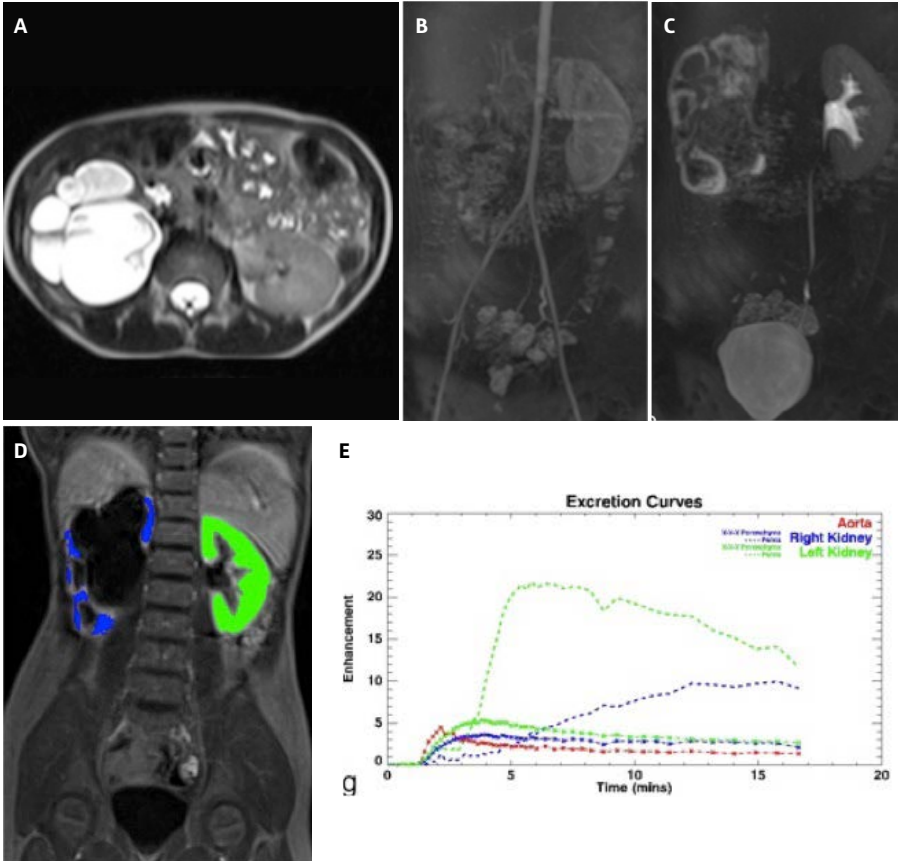


Figura 23 – Paciente de 1 ano, sexo feminino, com dilatação pielocaliciana acentuada à direita secundária a estenose da JUP, condicionando afilamento difuso do parênquima renal. Axial T2 HASTE (23 a) mostra pelve muito dilatada e cálices abaulados, comprimindo as pirâmides renais e adelgaçando o parênquima renal. Estudo dinâmico nas fases arterial (23b) e excretora (23 c) evidenciam retardo no realce e na excreção do contraste pelo rim direito. O pós-processamento com segmentação do parênquima renal (22 d) evidenciou curva de excreção com padrão funcional obstrutivo (ascendente lento, sem pico e sem fase descendente) para o rim direito.

ureter ectópico (Figura-24), muitas vezes sem necessitar de contraste intravenoso, e pode orientar o manejo cirúrgico (nefrectomia ou reimplante ureteral).

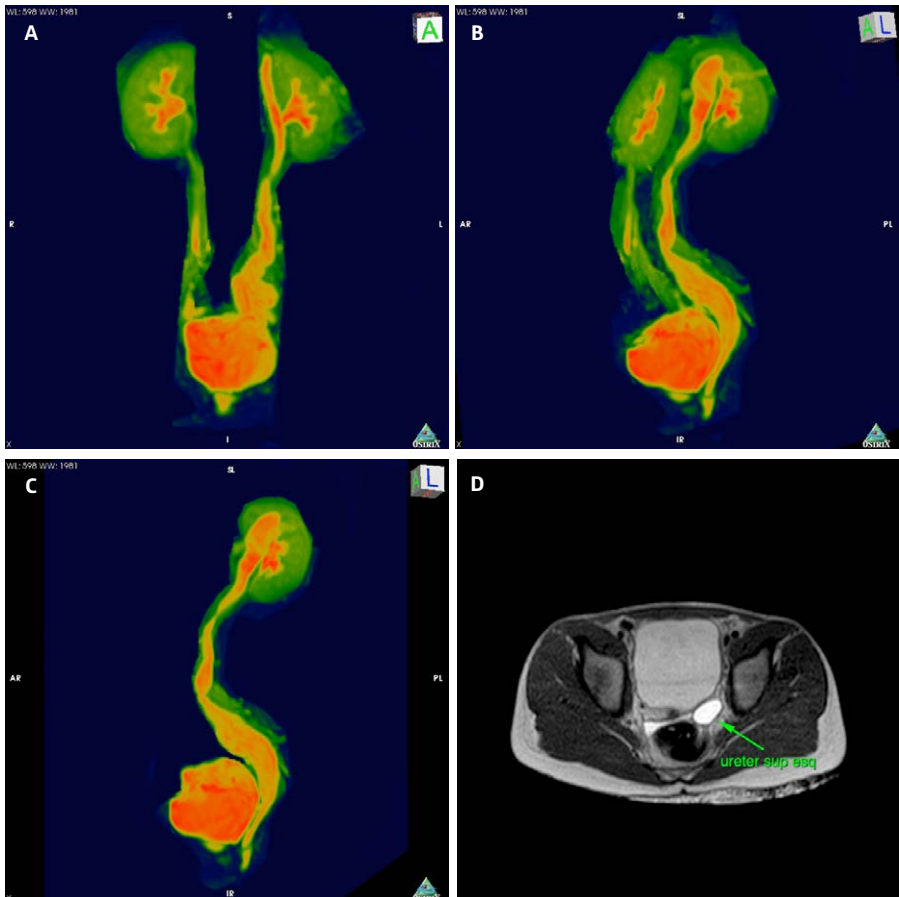


Figura 24 – Paciente do sexo feminino, com queixa de incontinência urinária. Duplicidade completa do sistema pieloureteral esquerdo, associado a afilamento do parênquima renal polar superior, além de dilatação de toda extensão do ureter correspondente, o qual apresenta implantação ectópica, na cúpula vaginal.

Obstrução ureteral distal pode ocorrer na junção ureterovesical ou próxima a ela. A UroRM pode fazer este diagnóstico diferencial demonstrando um segmento aperistáltico estreitado do ureter distal de comprimento variável (Figura-20).

A avaliação por UroRM funcional da bexiga é geralmente limitada, em parte devido à baixa repleção relacionada ao cateterismo. No entanto, a bexiga deve ser cuidadosamente avaliada de acordo com a indicação clínica, em especial para as ureteroceles (Figura-25), divertículos e massas.

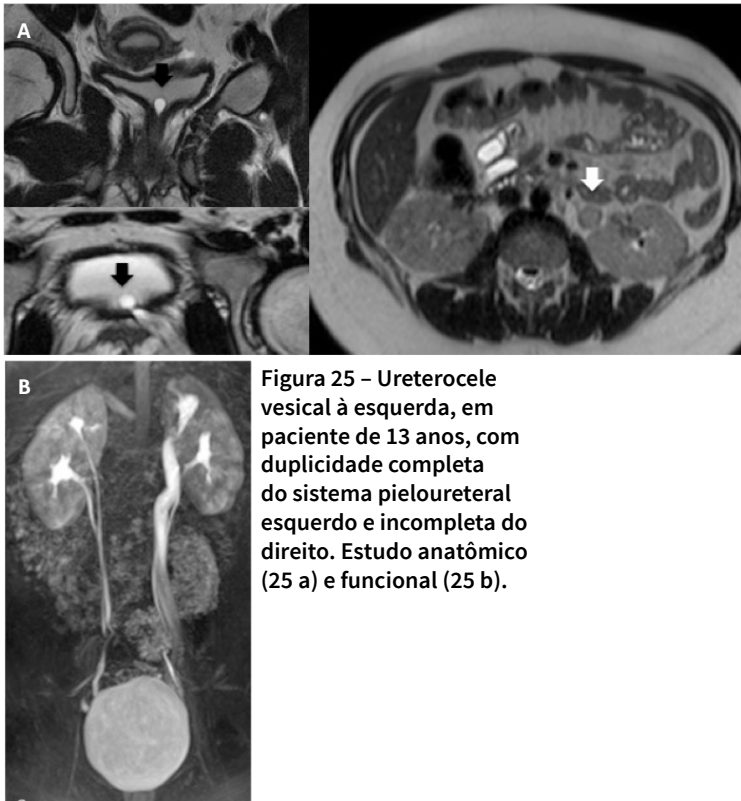


Figura 25 – Ureterocele vesical à esquerda, em paciente de 13 anos, com duplicidade completa do sistema pieloureteral esquerdo e incompleta do direito. Estudo anatômico (25 a) e funcional (25 b).

REFERÊNCIAS

- CHUNG, E. M.; SODERLUND, K. A.; FAGEN, K. E. Imaging of the Pediatric Urinary System. *Radiol Clin North Am*, v. 55, n. 2, p. 337-357, Mar 2017. ISSN 0033-8389.
- RICCABONA, M. Urinary tract imaging in infancy. *Pediatric Radiology*, v. 39, n. 3, p. 436-445, 2009/06/01 2009. ISSN 1432-1998. Disponível em: <<https://doi.org/10.1007/s00247-009-1229-2>>.
- POHL, H. G.; BELMAN, A. B. The "top-down" approach to the evaluation of children with febrile urinary tract infection. *Adv Urol*, p. 783409, 2009. ISSN 1687-6369.
- KARMAZYN, B. K. et al. ACR Appropriateness Criteria((R)) Urinary Tract Infection-Child. *J Am Coll Radiol*, v. 14, n. 5s, p. S362-s371, May 2017. ISSN 1546-1440.
- _____. ESPR urology task force imaging recommendations in paediatric urology, part VII: standardised terminology, impact of existing recommendations, and update on contrast-enhanced ultrasound of the paediatric urogenital tract. *Pediatr Radiol*, v. 44, n. 11, p. 1478-84, Nov 2014. ISSN 0301-0449.
- SIEGEL, M. J. *Pediatric sonography*. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2011. ISBN 9781605476650 160547665X.
- ISMAILI, K. et al. Results of systematic screening for minor degrees of fetal renal pelvis dilatation in an unselected population. *Am J Obstet Gynecol*, v. 188, n. 1, p. 242-6, Jan 2003. ISSN 0002-9378
- SAIRAM, S. et al. Natural history of fetal hydronephrosis diagnosed on mid-trimester ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol*, v. 17, n. 3, p. 191-6, Mar 2001. ISSN 0960-7692.
- COELHO, G. M. et al. Outcome of isolated antenatal hydronephrosis: a prospective cohort study. *Pediatr Nephrol*, v. 22, n. 10, p. 1727-34, Oct 2007. ISSN 0931-041X
- BARBOSA, J. A. et al. Postnatal longitudinal evaluation of children diagnosed with prenatal hydronephrosis: insights in natural history and referral pattern. *Prenat Diagn*, v. 32, n. 13, p. 1242-9, Dec 2012. ISSN 0197-3851.
- SHAMSHIRSAZ, A. A. et al. Fetal hydronephrosis as a predictor of neonatal urologic outcomes. *J Ultrasound Med*, v. 31, n. 6, p. 947-54, Jun 2012. ISSN 0278-4297.
- BECKER, A. M. Postnatal evaluation of infants with an abnormal antenatal renal sonogram. *Curr Opin Pediatr*, v. 21, n. 2, p. 207-13, Apr 2009. ISSN 1040-8703.
- MATSUI, F. et al. Late recurrence of symptomatic hydronephrosis in patients with prenatally detected hydronephrosis and spontaneous improvement. *J Urol*, v. 180, n. 1, p. 322-5; discussion 325, Jul 2008. ISSN 0022-5347.
- DHILLON, H. K. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. *Br J Urol*, v. 81 Suppl 2, p. 39-44, Apr 1998. ISSN 0007-1331.
- CARRICO, C. W.; ZERIN, J. M. Sonographic measurement of renal length in children: does the position of the patient matter? *Pediatr Radiol*, v. 26, n. 8, p. 553-5, 1996. ISSN 0301-0449

- HAN, B. K.; BABCOCK, D. S. Sonographic measurements and appearance of normal kidneys in children. *AJR Am J Roentgenol*, v. 145, n. 3, p. 611-6, Sep 1985. ISSN 0361-803X
- KADIOGLU, A. Renal measurements, including length, parenchymal thickness, and medullary pyramid thickness, in healthy children: what are the normative ultrasound values? *AJR Am J Roentgenol*, v. 194, n. 2, p. 509-15, Feb 2010. ISSN 0361-803X.
- LEUNG, V. Y. et al. Nomograms of total renal volume, urinary bladder volume and bladder wall thickness index in 3,376 children with a normal urinary tract. *Pediatr Radiol*, v. 37, n. 2, p. 181-8, Feb 2007. ISSN 0301-0449.
- KRAUS, R. A.; GAISIE, G.; YOUNG, L. W. Increased renal parenchymal echogenicity: causes in pediatric patients. *Radiographics*, v. 10, n. 6, p. 1009-18, Nov 1990. ISSN 0271-5333.
- YASSA, N. A.; PENG, M.; RALLS, P. W. Perirenal lucency ("kidney sweat"): a new sign of renal failure. *AJR Am J Roentgenol*, v. 173, n. 4, p. 1075-7, Oct 1999. ISSN 0361-803X.
- WIERSMA, F. et al. Increased echogenicity of renal cortex: a transient feature in acutely ill children. *AJR Am J Roentgenol*, v. 190, n. 1, p. 240-3, Jan 2008. ISSN 0361-803X.
- NGUYEN, H. T. et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and post-natal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*, v. 10, n. 6, p. 982-98, Dec 2014. ISSN 1477-5131.
- RICCABONA, M. Imaging recommendations in paediatric urology. Minutes of the ESPR urology task force session on childhood obstructive uropathy, high-grade fetal hydronephrosis, childhood haematuria, and urolithiasis in childhood. *ESPR Annual Congress*, Edinburgh, UK, June 2008. *Pediatr Radiol*, v. 39, n. 8, p. 891-8, Aug 2009. ISSN 0301-0449.
- RICCABONA, M. Urinary tract imaging in infancy. *Pediatric Radiology*, v. 39, n. 3, p. 436-445, 2009/06/01 2009. ISSN 1432-1998. Disponível em: <<https://doi.org/10.1007/s00247-009-1229-2>> .
- TASIAN, G. E. et al. Use of and regional variation in initial CT imaging for kidney stones. *Pediatrics*, v. 134, n. 5, p. 909-15, Nov 2014. ISSN 0031-4005.
- FULGHAM, P. F. et al. Clinical effectiveness protocols for imaging in the management of ureteral calculous disease: AUA technology assessment. *J Urol*, v. 189, n. 4, p. 1203-13, Apr 2013. ISSN 0022-5347.
- RICCABONA, M. Obstructive diseases of the urinary tract in children: lessons from the last 15 years. *Pediatr Radiol*, v. 40, n. 6, p. 947-55, Jun 2010. ISSN 0301-0449.
- JEQUIER, S.; PALTIEL, H.; LAFORTUNE, M. Ureterovesical jets in infants and children: duplex and color Doppler US studies. *Radiology*, v. 175, n. 2, p. 349-53, May 1990. ISSN 0033-8419
- BURGE, H. J. et al. Ureteral jets in healthy subjects and in patients with unilateral ureteral calculi: comparison with color Doppler US. *Radiology*, v. 180, n. 2, p. 437-42, Aug 1991. ISSN 0033-8419
- LEUNG, V. Y. et al. Doppler waveforms of the ureteric jet: an overview and implications for the presence of a functional sphincter at the vesicoureteric junction. *Pediatr Radiol*, v. 37, n. 5, p. 417-25, May 2007. ISSN 0301-0449

- JEQUIER, S.; ROUSSEAU, O. Sonographic measurements of the normal bladder wall in children. *AJR Am J Roentgenol*, v. 149, n. 3, p. 563-6, Sep 1987. ISSN 0361-803X.
- NEVEUS, T. et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. *J Urol*, v. 176, n. 1, p. 314-24, Jul 2006. ISSN 0022-5347
- FAIRHURST, J. J. et al. Bladder capacity in infants. *J Pediatr Surg*, v. 26, n. 1, p. 55-7, Jan 1991. ISSN 0022-3468.
- KOFF, S. A. Estimating bladder capacity in children. *Urology*, v. 21, n. 3, p. 248, Mar 1983. ISSN 0090-4295
- DACHER, J. N. et al. Power Doppler sonographic pattern of acute pyelonephritis in children: comparison with CT. *AJR Am J Roentgenol*, v. 166, n. 6, p. 1451-5, Jun 1996. ISSN 0361-803X
- LAVOCAT, M. P. et al. Imaging of pyelonephritis. *Pediatr Radiol*, v. 27, n. 2, p. 159-65, Feb 1997. ISSN 0301-0449.
- STOGIANNI, A. et al. Childhood acute pyelonephritis: comparison of power Doppler sonography and Tc-DMSA scintigraphy. *Pediatr Radiol*, v. 37, n. 7, p. 685-90, Jul 2007. ISSN 0301-0449.
- WINTERS, W. D. Power Doppler sonographic evaluation of acute pyelonephritis in children. *J Ultrasound Med*, v. 15, n. 2, p. 91-6; quiz 97-8, Feb 1996. ISSN 0278-4297.
- MALONE, J. et al. Justification of diagnostic medical exposures: some practical issues. Report of an International Atomic Energy Agency Consultation. *Br J Radiol*, v. 85, n. 1013, p. 523-38, May 2012. ISSN 0007-1285.
- SODHI, K. S. et al. Clinical application of 'Justification' and 'Optimization' principle of ALARA in pediatric CT imaging: "How many children can be protected from unnecessary radiation?". *Eur J Radiol*, v. 84, n. 9, p. 1752-7, Sep 2015. ISSN 0720-048x.
- CARMICHAEL, J.; EASTY, M. Imaging chronic renal disease and renal transplant in children. *Pediatr Radiol*, v. 40, n. 6, p. 963-74, Jun 2010. ISSN 0301-0449.
- KOYLE, M. A. et al. Febrile urinary tract infection, vesicoureteral reflux, and renal scarring: current controversies in approach to evaluation. *Pediatr Surg Int*, v. 27, n. 4, p. 337-46, Apr 2011. ISSN 0179-0358.
- LIM, R. Vesicoureteral reflux and urinary tract infection: evolving practices and current controversies in pediatric imaging. *AJR Am J Roentgenol*, v. 192, n. 5, p. 1197-208, May 2009. ISSN 0361-803x.
- FEFERMAN, N. R. et al. The efficacy of digital fluoroscopic image capture in the evaluation of vesicoureteral reflux in children. *Pediatr Radiol*, v. 39, n. 11, p. 1179-87, Nov 2009. ISSN 0301-0449.
- LEROY, S. et al. Vesicoureteral Reflux in Children with Urinary Tract Infection: Comparison of Diagnostic Accuracy of Renal US Criteria. *Radiology*, v. 255, n. 3, p. 890-898, 2010/06/01 2010. ISSN 0033-8419. Disponível em: <<https://doi.org/10.1148/radiol.10091359>>

- RICCABONA, M. et al. Imaging recommendations in paediatric uro radiology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007. *Pediatr Radiol*, v. 38, n. 2, p. 138-45, Feb 2008. ISSN 0301-0449.
- FRIMBERGER, D.; MERCADO-DEANE, M. G. Establishing a Standard Protocol for the Voiding Cystourethrography. *Pediatrics*, v. 138, n. 5, Nov 2016. ISSN 0031-4005.
- ZDERIC, S. A.; WEISS, D. A. Voiding Dysfunction: What Can Radiologists Tell Patients and Pediatric Urologists? *AJR Am J Roentgenol*, v. 205, n. 5, p. W532-41, Nov 2015. ISSN 0361-803x.
- LEBOWITZ, R. L. et al. International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. International Reflux Study in Children. *Pediatr Radiol*, v. 15, n. 2, p. 105-9, 1985. ISSN 0301-0449.
- ESPR Uroradiology Taskforce--imaging recommendations in paediatric uro radiology, part VIII: retrograde urethrography, imaging disorder of sexual development and imaging childhood testicular torsion. *Pediatr Radiol*, v. 45, n. 13, p. 2023-8, Dec 2015. ISSN 0301-0449.
- CHAVHAN, G. B. et al. Imaging of Ambiguous Genitalia: Classification and Diagnostic Approach. *RadioGraphics*, v. 28, n. 7, p. 1891-1904, 2008. Disponível em: < <http://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/rg.287085034> >.
- RICCABONA. European Society of Paediatric Radiology abdominal imaging task force recommendations in paediatric uro radiology, part IX: Imaging in anorectal and cloacal malformation, imaging in childhood ovarian torsion, and efforts in standardising paediatric uro radiology terminology. *Pediatr Radiol*, v. 47, n. 10, p. 1369-1380, Sep 2017. ISSN 0301-0449.
- NIEVELSTEIN, R. A.; VAN DAM, I. M.; VAN DER MOLEN, A. J. Multidetector CT in children: current concepts and dose reduction strategies. *Pediatr Radiol*, v. 40, n. 8, p. 1324-44, Aug 2010. ISSN 0301-0449.
- LEE, E. Y. CT imaging of mass-like renal lesions in children. *Pediatr Radiol*, v. 37, n. 9, p. 896-907, Sep 2007. ISSN 0301-0449
- CHUNG, E. M.; GRAEBER, A. R.; CONRAN, R. M. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*, v. 36, n. 2, p. 499-522, Mar-Apr 2016. ISSN 0271-5333.

- CHUNG, E. M. et al. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. The 2nd Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*, v. 37, n. 5, p. 1538-1558, Sep-Oct 2017. ISSN 0271-5333.
- RICCABONA, M et al. ESPR urology task force and ESUR paediatric working group: imaging recommendations in paediatric urology, part IV: Minutes of the ESPR urology task force mini-symposium on imaging in childhood renal hypertension and imaging of renal trauma in children. *Pediatr Radiol*, v. 41, n. 7, p. 939-44, Jul 2011. ISSN 0301-0449.
- COLLERAN, G. C. et al. Imaging in the diagnosis of pediatric urolithiasis. *Pediatr Radiol*, v. 47, n. 1, p. 5-16, Jan 2017. ISSN 0301-0449.
- SADE, R. et al. Comparison of Ultrasonography and Low-Dose Computed Tomography for the Diagnosis of Pediatric Urolithiasis in the Emergency Department. *Eurasian J Med*, v. 49, n. 2, p. 128-131, Jun 2017. ISSN 1308-8734.
- LINK, R. E.; BHAYANI, S. B.; KAVOUSSI, L. R. A prospective comparison of robotic and laparoscopic pyeloplasty. *Ann Surg*, v. 243, n. 4, p. 486-91, Apr 2006. ISSN 0003-4932.
- ELLIOT, C. DICKERSON J. et al. Pediatric MR Urography: Indications, Techniques, and Approach to Review. *RadioGraphics* 2015; 35:1208–1230).
- DICKERSON, E. C. et al. Pediatric MR Urography: Indications, Techniques, and Approach to Review. *Radiographics*, v. 35, n. 4, p. 1208-30, Jul-Aug 2015. ISSN 0271-5333.
- KIM, S. et al. Time-resolved dynamic contrast-enhanced MR urography for the evaluation of ureteral peristalsis: initial experience. *J Magn Reson Imaging*, v. 28, n. 5, p. 1293-8, Nov 2008. ISSN 1053-1807
- SMITH, T.; GORDON, I.; KELLY, J. P. Comparison of radiation dose from intravenous urography and 99Tcm DMSA scintigraphy in children. *Br J Radiol*, v. 71, n. 843, p. 314-9, Mar 1998. ISSN 0007-1285.
- Dickerson, E. C., Dillman, J. R., Smith, E. A., Dipietro, M. A., Lebowitz, R. L. & Darge, K. Pediatric MR urography: Indications, techniques, and approach to review. Jul 1 2015 In : *Radiographics*. 35, 4, p. 1208-1230 23 p.

CAPÍTULO 5

**MEDICINA NUCLEAR EM
UROLOGIA PEDIÁTRICA**

Silmara Regina Segala Gouveia

Atila Victal Rondon

■ INTRODUÇÃO

Os exames de medicina nuclear desempenham um papel bem estabelecido no diagnóstico e acompanhamento das diferentes patologias na urologia pediátrica.

Este capítulo auxiliará o pediatra a analisar criticamente os estudos de medicina nuclear usados na prática urológica. Além de apresentar as técnicas cintilográficas em diferentes contextos clínicos.

RADIOFÁRMACOS

Os radiofármacos são classificados conforme o seu mecanismo de captação (mecanismo funcional). A Tabela a seguir mostra o mecanismo de ação dos radiofármacos mais utilizados na prática urológica no Brasil e a cintilografia correspondente.

MECANISMO DE AÇÃO DOS RADIOFÁRMACOS

RADIOFÁRMACO	MECANISMO	EXAME
DTPA- ^{99m} Tc	Filtração glomerular (100%)	Cintilografia renal dinâmica
DMSA- ^{99m} Tc	Ligação cortical	Cintilografia renal estática

DTPA-^{99m}Tc**(ÁCIDO DIETILENO TRIAMINO PENTACÉTICO)**

O DTPA-^{99m}Tc é totalmente filtrado pelo glomérulo e é usado como radiotraçador na cintilografia renal dinâmica (DTPA) para avaliar a perfusão renal, a filtração glomerular e a integridade do sistema coletor. As indicações clínicas para o procedimento incluem todas as uropatias que requerem avaliação da drenagem (estenose da junção ureteropélvica e vesicoureterica, obstrução da saída da bexiga e rins com duplicidades) e avaliação funcional renal.

DMSA-^{99m}Tc – ÁCIDO DIMERCAPTOSSUCCÍNICO

O DMSA-^{99m}Tc é usado na cintilografia renal estática para avaliar a integridade do parênquima renal e fornece de forma acurada a função renal relativa. É indicado para detecção de anormalidades focais parenquimatosas, pielonefrite aguda, sequelas renais pós-infecciosas, anomalias congênitas renais e para confirmação de um rim não funcionante, como o rim displásico multicístico.

CINTILOGRAFIAS RENAIS

A medicina nuclear aplicada a urologia engloba vários exames: cintilografia renal estática, cintilografia renal dinâmica e cistografia miccio-

nal radionuclídea (cistografias radionuclídeas direta e indireta), além do PET-CT com FDG.

Uma das vantagens dos métodos cintilográficos, especialmente em pediatria, é a quase ausência de efeitos colaterais ou de desconfortos ao paciente e a baixa exposição à radiação ionizante.

CINTILOGRAFIA RENAL DINÂMICA (DTPA)

O DTPA inicia-se com a administração endovenosa em forma de bolo radioativo do DTPA-^{99m}Tc. O estudo apresenta 3 fases:

Em um estudo normal (Figuras 1 e 2):

Na primeira fase (fluxo sanguíneo), é avaliada a perfusão renal. O fluxo sanguíneo para os rins deve ser visto em até 4 a 6 segundos após a identificação da aorta.

Na segunda fase do estudo (função cortical), o pico de acúmulo cortical ocorre entre 3 a 4 minutos após a administração do radiotraçador. O córtex renal normal tem distribuição homogênea e simétrica do radiotraçador e captação pelo menos três vezes maior que a captação identificada no fígado. Nesta fase é feita a avaliação da função renal relativa (valor percentual da função que cada rim contribui com a função renal total). Como regra geral, a função renal relativa com menos de 5 por cento de diferença é considerada sem significado clínico.

A terceira fase (clareamento) se inicia dos 3 a 5 minutos com a identificação do radiotraçador no sistema coletor. Os ureteres geralmente não são vistos.

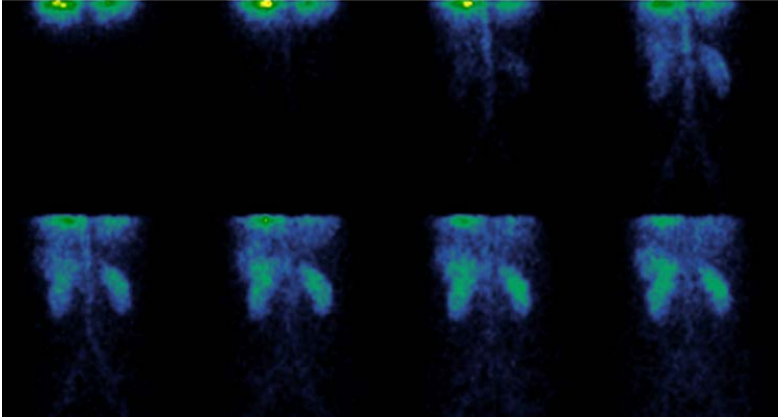


Figura 1 - Imagens dinâmicas a cada 2 segundos da fase de fluxo sanguíneo renal de um estudo de cintilografia com DTPA-99mTc normal obtidas na projeção posterior do abdome. Observa-se fluxo sanguíneo precoce e simétrico. Os rins são identificados 2 segundos após a aorta e junto com o baço.

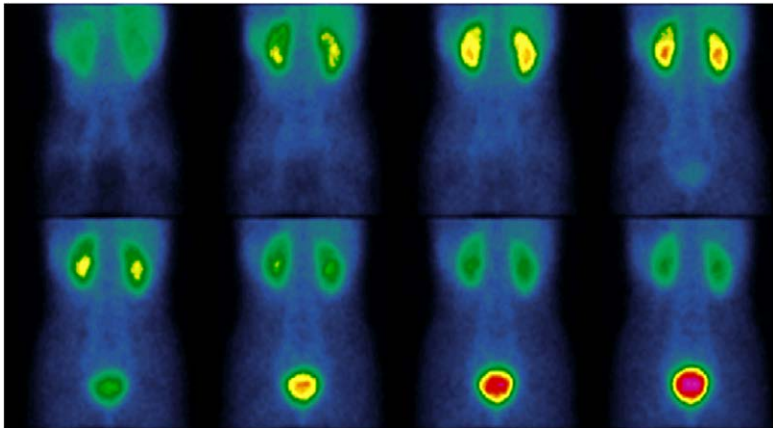


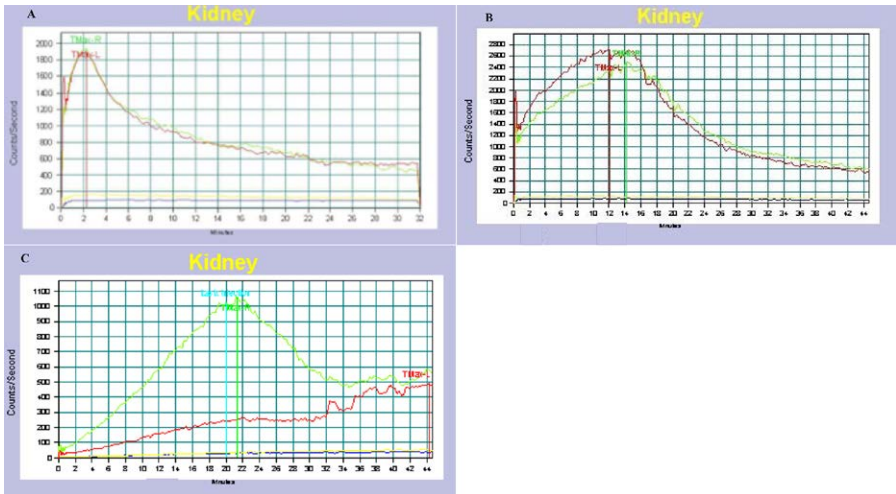
Figura 2 - Imagens dinâmicas da fase de função de um estudo normal de cintilografia renal com DTPA-99mTc e agrupadas a cada 1 minuto. As imagens imediatas do compartimento sanguíneo mostram radioatividade no fígado, baço, pulmões e rins. Na terceira imagem (3 minutos) a captação cortical é máxima e a pelve é vista no quarto minuto. O clareamento rápido da atividade de fundo e da atividade renal é consistente com bom funcionamento renal.

INTERVENÇÃO FARMACOLÓGICA COM DIURÉTICO NA CINTILOGRAFIA RENAL DINÂMICA

Em alguns casos, para a avaliação da potência das vias excretoras no DTPA é realizada a intervenção farmacológica com a administração de um diurético potente (furosemida). Isto porque, no sistema coletor dilatado, mas não obstruído ocorre retenção prolongada do radiotraçador. O diurético aumenta o fluxo urinário e produz um esvaziamento rápido da radioatividade retida neste caso. Nos casos de obstrução, a capacidade de clareamento é bem menor, resultando em retenção prolongada do traçador na porção proximal à obstrução.

Ao final da fase dinâmica com diurético (usualmente administrado aos 20 minutos do estudo), o paciente é orientado a urinar. Com a bexiga vazia é realizada uma imagem estática para avaliação da eliminação sem a interferência da pressão intravesical. O cateterismo da bexiga é sugerido no paciente que não consegue esvaziar completamente a bexiga.

A excreção do radioisótopo pelo rim, pode ser representada graficamente pela "curva de eliminação" (renograma). No rim normal, é identificado uma curva ascendente rápida (fase de acúmulo), seguida por um pico (fase de concentração) e uma curva descendente rápida (eliminação). Em um sistema dilatado, se a eliminação ocorrer rapidamente após a administração de diuréticos (<15 minutos), o sistema não está obstruído, entre 15 a 20 minutos, o estudo é considerado indeterminado. E se o clareamento for lento, acima de 20 minutos, o padrão é consistente com a uropatia obstrutiva (RENOGRAMAS A, B e C).



RENOGRAMAS - (A) curva normal, (B) padrão de dilatação sem obstrução, notar a rápida eliminação após a administração do diurético, (C) a curva na cor verde apresenta padrão de dilatação com eliminação indeterminada, ocorre eliminação lenta e incompleta após a administração do diurético. A curva na cor vermelha apresenta padrão de obstrução.

CINTILOGRAFIA RENAL ESTÁTICA (DMSA)

Após a injeção endovenosa do radiotraçador é necessário aguardar entre 2 a 3 horas para a aquisição de imagens de ótima qualidade. As imagens adquiridas são planares nas projeções posterior e oblíquas posteriores (Figura-3), adquirindo imagem adicional na projeção anterior nos paciente com rins em ferradura ou ectópicos.

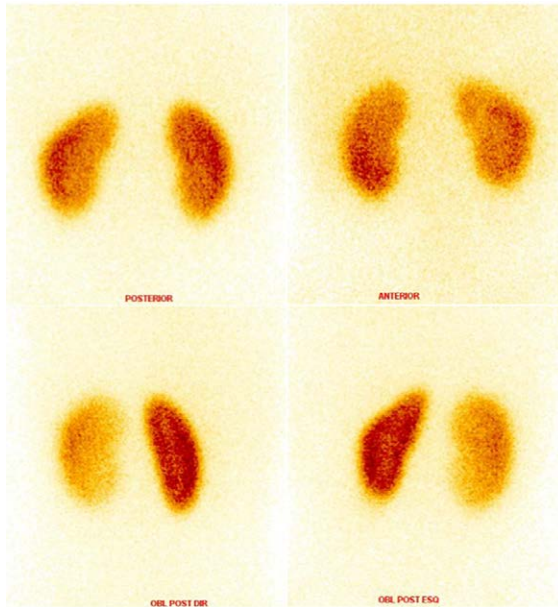


Figura 3 - Imagens estáticas nas projeções anterior, posterior e oblíquas posteriores de um estudo normal de cintilografia renal com DMSA. Observam-se rins tópicos, de morfologia e volume normais. A distribuição do radiofármacos é homogênea e simétrica, sem evidência de cicatriz. E não se observa radiação de fundo significativa.

CISTOGRAFIA RADIONUCLÍDEA DIRETA

A cistografia radionuclídea direta, é um cistograma em que o paciente é cateterizado e instilam-se volumes crescentes de solução salina com DTPA-^{99m}Tc na bexiga. Imagens sequenciais na projeção posterior são adquiridas na fase de enchimento vesical (fase passiva) e durante a micção (fase ativa), permitindo identificar a ascensão anômala do radiofármaco para ureteres e pelve (Figura-4). A dosimetria do procedimento é favorável em comparação com a uretrocistografia miccional.

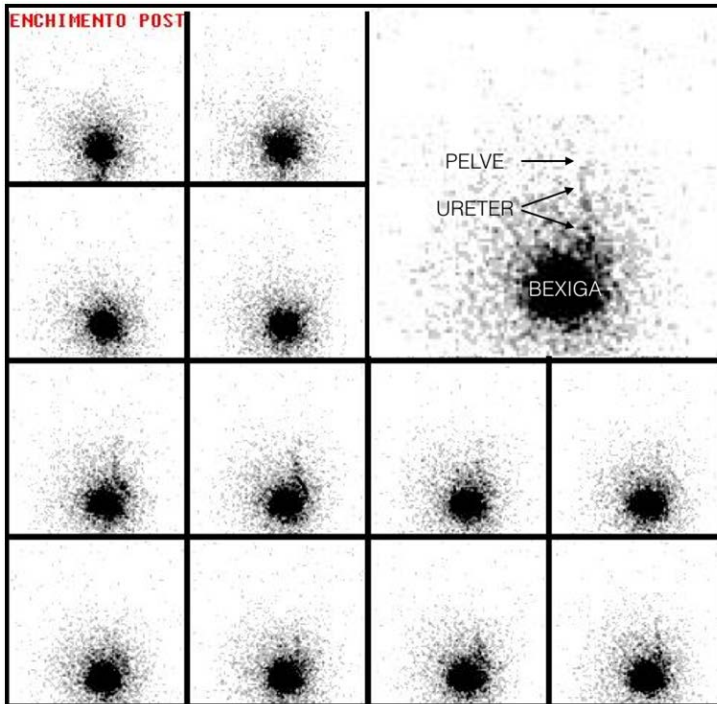


Figura 4 - Imagens sequenciais e magnificadas na projeção posterior do abdome e da pelve da fase de enchimento da cistografia radionuclídea direta mostrando refluxo vesicoureteral à direita chegando até a pelve renal.

CISTOGRAFIA RADIONUCLÍDEA INDIRETA

A cistografia radionuclídea indireta é um teste fisiológico usado para detecção e seguimento de RVU em crianças continentas. Suas vantagens são: permitir uma avaliação funcional completa do trato urinário (incluindo função glomerular e eliminação), possuir baixa carga de radiação e não exigir bexiga cateterizada. As desvantagens são: a baixa

resolução de imagem e dificuldade em detectar anormalidades do trato urinário inferior. A aquisição das imagens é iniciada quando o paciente está pronto para urinar e continua até o final da micção.

APLICAÇÕES CLÍNICAS DA CINTILOGRAFIA RENAL

AVALIAÇÃO PÓS-NATAL DA HIDRONEFROSE FETAL

A hidronefrose fetal (dilatação da pelve renal) é um achado comum no exame pré-natal de ultrassonografia, que pode ser uma condição benigna transitória ou estar associada a anomalias congênitas significativas do rim e do trato urinário. A medicina nuclear desempenha papel de suma importância na determinação da conduta deste paciente, através do DTPA utilizado para diferenciar as hidronefroses obstrutivas das não-obstrutivas e do DMSA para detecção de anormalidades parenquimatosas focais e avaliação da função renal diferencial entre os rins.

Os objetivos do acompanhamento pós-natal dos pacientes com hidronefrose fetal é identificar aqueles com obstrução clinicamente significativa e evitar testes desnecessários em pacientes com hidronefrose fisiológica ou clinicamente insignificante em que a dilatação se resolve espontaneamente com o tempo. Vale ressaltar que, o início precoce da terapia intervencionista nos pacientes com doença significativa minimiza os seus efeitos adversos, como infecções de repetição que podem culminar com perda da função renal e atrofia do parênquima.

ESTUDOS DE IMAGENS (FIGURA-5)

O primeiro exame pós-natal nestes pacientes é a ultrassonografia (US) dos rins e bexiga e é indicada para casos de hidronefrose fetal com um diâmetro ântero-posterior da pelve renal (DAP) no pré-natal mínimo de 10 mm.

A uretrocistografia miccional (UCM) é realizada em neonatos com hidronefrose persistente pós-natal (DAP \geq 10 mm) para identificar pacientes com obstrução distal a bexiga, mais comumente válvula de uretra posterior (VUP) e para detectar refluxo vesicoureteral (RVU).

O DTPA com diurético é indicado para diagnosticar obstrução do trato urinário e avalia a função renal relativa nos casos em que a UCM não demonstrou RVU.

Em pacientes com hidronefrose unilateral, se o rim normal e o rim hidronefrótico têm função semelhante (diferença na função renal relativa $<$ 5 por cento), a conduta conservadora sem cirurgia é uma opção segura. É importante o acompanhamento destes pacientes para determinar se a função renal permanece estável ou se surgem diferenças crescentes na função renal relativa que indicam uma diminuição na função do rim hidronefrótico, o que pode exigir intervenção.

Importante: O DTPA com diurético e drenagem lenta não significa necessariamente obstrução. Por definição, obstrução é a resistência à saída e à estase urinária que, se não tratada, irá deteriorar a função renal. Entretanto, esta definição é retrospectiva e a identificação do rim em risco de perda de função em um paciente assintomático é um grande desafio. Um estudo demonstrou que crianças com hidronefrose unilateral pré-

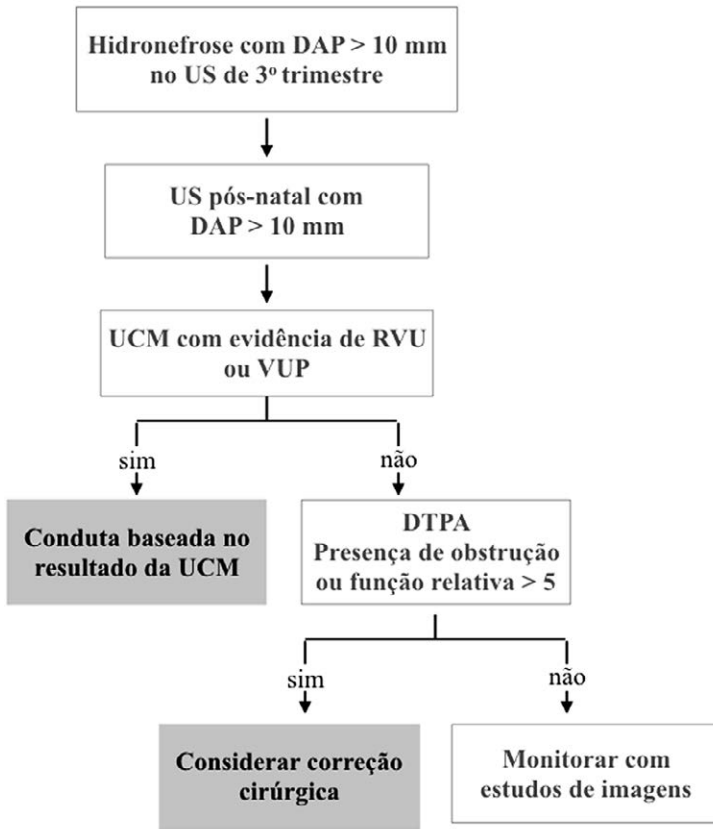


Figura 5 - Conduta diagnóstica pós-natal em paciente com hidronefrose fetal.

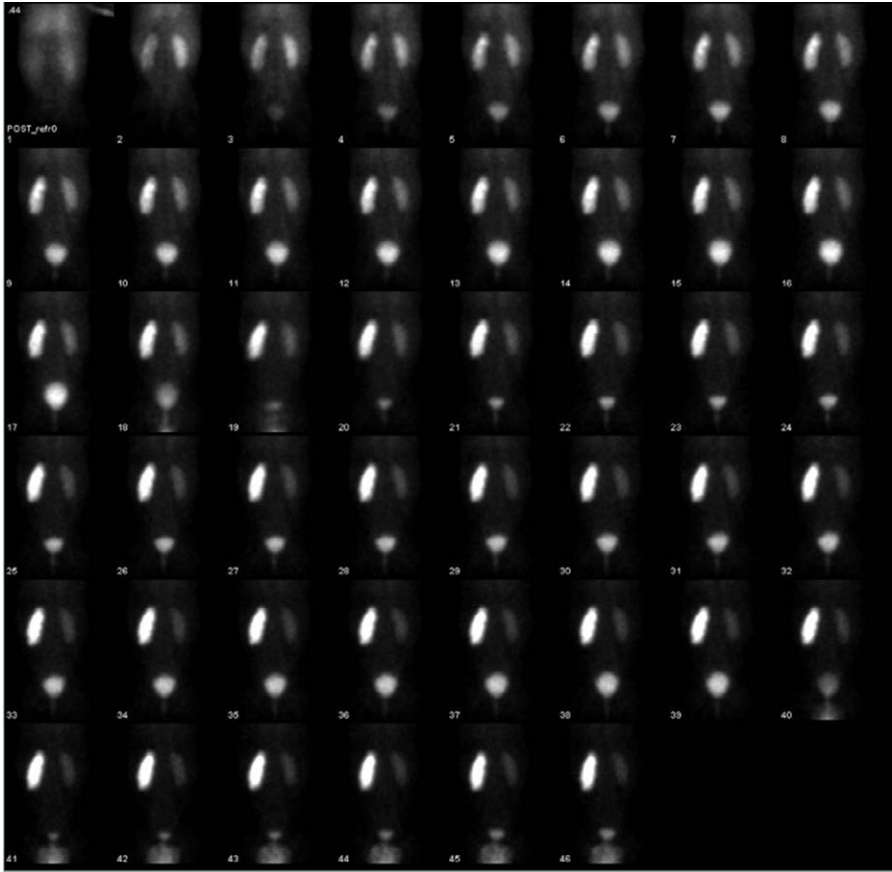


Figura 6 - Cintilografia renal dinâmica com diurético de paciente com déficit de função glomerular e hidronefrose obstrutiva à esquerda. Notar na imagem de 2 minutos (fase de função) assimetria na captação do DTPA. Há retenção do radio traçador no sistema pielocalicinal esquerdo mesmo após administração endovenosa de furosemida (aos 20 minutos do estudo) e micção (observar fralda com urina radioativa e bexiga vazia) .

natal seguidas sem cirurgia, e com DTPA com diurético positivo para obstrução a função renal pode permanecer estável em estudos subsequentes.

Concluindo, no contexto de hidronefrose, não se deve chegar ao diagnóstico de obstrução com base nos achados de uma única curva ascendente no renograma diurético. Os estudos em série ao longo do tempo fornecem uma melhor indicação da progressão natural da dilatação renal e ajudam a determinar a presença de obstrução.

OBSTRUÇÃO CONGÊNITA DA JUNÇÃO URETEROPÉLVICA

A obstrução da junção ureteropélvica (JUP) é um bloqueio total, parcial ou intermitente do fluxo de urina que ocorre onde o ureter entra no rim.

O curso natural da obstrução de JUP é variável. Muitos pacientes terão função renal estável e melhora no grau de hidronefrose durante longos períodos de observação. No entanto, outros terão deterioração da função renal, e parecem que se beneficiariam da correção cirúrgica.

Não há ensaios randomizados com evidência da melhor conduta na obstrução congênita de JUP. Em alguns centros quando a criança é sintomática são encaminhadas para intervenção cirúrgica. Geralmente é avaliado a função renal no rim normal e no obstruído com DTPA com diurético (Figura 6).

Em paciente assintomático as abordagens são observação ou reparação cirúrgica.

O principal critério para a conduta clínica (observação) é a presença de função renal relativa no rim afetado maior que 40% no DTPA com diurético, mesmo que a eliminação seja tardia. Nestes pacientes, ultrasso-

nografias renais em série são obtidas para monitorar alteração no grau de hidronefrose. Se a US renal apresentar aumento da hidronefrose, a cintilografia dinâmica diurética é repetida para avaliar deterioração na função do rim hidronefrótico, se houver uma redução de mais de 10% ou uma função relativa inferior a 40%, recomenda-se a cirurgia.

A cintilografia renal tem papel importante no seguimento dos pacientes após a cirurgia, sendo realizada 6-9 meses após a pieloplastia e indicada para detectar obstrução persistente se a US realizada quatro a seis semanas após o tratamento cirúrgico não mostrar melhora da gravidade da hidronefrose.

INFECÇÕES DO TRATO URINÁRIO

As infecções do trato urinário (ITU) são um problema clínico comum e importante na infância. O clínico, ao tratar a ITU, tem como meta prevenir recorrência e complicações de longo prazo, como cicatrizes renais, hipertensão e insuficiência renal, além de eliminar a infecção e aliviar os sintomas agudos.

O objetivo do diagnóstico por imagem neste contexto é detectar fatores de risco ou alterações do trato genitourinário (como, uropatias obstrutivas e RVU) que, se não diagnosticados e tratados adequadamente, podem levar a infecções recorrentes e danos parenquimatosos permanentes (Figura-7). Entretanto, a evidência para apoiar a utilidade da imagem de rotina na redução de sequelas de longo prazo é limitada.

A US, a UCM e o DMSA são os exames de imagem mais usados. No entanto, o uso destas técnicas é variável com diferentes abordagens.

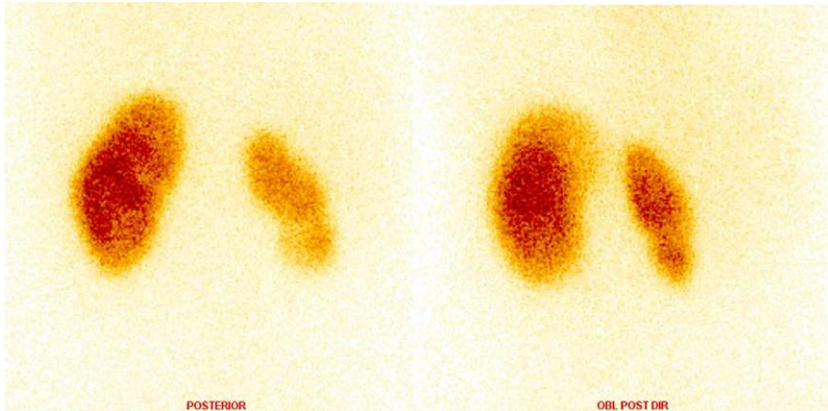


Figura 7 - Estudo de DMSA mostrando rim direito retraído com cicatrizes.

O DMSA pode ser utilizado para detectar pielonefrite aguda e cicatrizes renais. No entanto, ele não diferencia as lesões antigas das novas, a menos que exista um exame prévio. A sensibilidade do DMSA para o diagnóstico precoce da pielonefrite aguda atinge mais de 90%. Na fase aguda, se o DMSA for normal, não há probabilidade de desenvolvimento de cicatrizes renais. Por outro lado, nem todos os pacientes com DMSA alterado na fase aguda da infecção desenvolverão cicatrizes. Em um estudo, aproximadamente 60 por cento das crianças com ITU apresentaram exames de DMSA consistentes com pielonefrite na fase aguda da doença, mas apenas 15 por cento apresentaram cicatriz renal a longo prazo. Assim, paciente com DMSA alterado na fase aguda da infecção é de risco para desenvolvimento de cicatriz. Sendo necessário mais estudo para esclarecer como tratar as crianças com exame de DMSA positivo na fase aguda.

Se a pielonefrite aguda for tratada adequadamente a cintilografia se torna normal dentro de 4 a 6 meses. Entretanto, se o tratamento

antibiótico não for adequado e precoce, pode ocorrer cicatriz cortical permanente.

Alguns especialistas recomendam DMSA 6 a 12 meses após a infecção aguda para detectar a formação de cicatrizes que exigiriam acompanhamento. As diretrizes do National Institute for Health and Care Excellence (NICE) no Reino Unido recomendam estudos de imagem na criança clinicamente em risco de desenvolver dano renal após um episódio ITU. Recomendando o DMSA quatro a seis meses após a infecção aguda em crianças menores de três anos com ITU atípica ou recorrente e em crianças com mais de três anos com ITU recorrente.

REFLUXO VESICoureTERAL

O refluxo vesicoureteral (RVU) é a passagem retrógrada da urina da bexiga para o trato urinário superior. A importância clínica do RVU consiste em sua associação com pielonefrite e sua contribuição para a cicatrização renal.

O diagnóstico de RVU baseia-se na demonstração do RVU por UCM ou cistografia radionuclídea.

URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL VERSUS CISTOGRAFIA RADIONUCLÍDEA

A UCM é o único método que permite a classificação precisa do RVU. E deve ser sempre realizado em meninos para excluir válvula de uretra posterior. As principais desvantagens da técnica são o risco de infecção, a necessidade de preenchimento retrógrado da bexiga e o possível efeito deletério da radiação em crianças. A cistografia radionuclídea direta é

uma técnica sensível para diagnosticar RVU. Como o RVU é um fenômeno intermitente e pode ocorrer só na fase de enchimento da bexiga, a vantagem da cistografia miccional radionuclídea é que tanto as fases de enchimento quanto de micção podem ser estudadas, aumentando as chances de detectar RVU. Essa habilidade é a razão da sua alta sensibilidade ao refluxo, com maior sensibilidade e maior resolução temporal do que a UCM. As desvantagens incluem a inserção de um cateter de bexiga e fraco detalhe anatômico. Por esse motivo, em muitos centros, cistografia radionuclídea não é usada como estudo inicial, mas pode ser usada para monitorar o refluxo persistente em estudos de acompanhamento. .

A Cistografia radionuclídea é indicada no acompanhamento de meninos não continentais (geralmente com menos de 3 anos de idade) que já fizeram uma UCM para excluir válvula de uretra posterior e em garotas com menos de 3 anos de idade quando a anatomia detalhada da bexiga e dos ureteres é desnecessária e quando o DMSA é anormal e um US mostra um ureter ou pelve dilatado.

Alguns especialistas recomendam o monitoramento de cicatrizes renais com DMSA em pacientes com refluxo graus III a V, outros realizam a cintilografia com DMSA basal em todas as crianças, mesmo aquelas com menores graus de RVU (I e II).

O acompanhamento com DMSA deve ser obtido para documentar o envolvimento renal após ITU. A cicatrização renal nova ou a evidência de pielonefrite durante a profilaxia ou vigilância sem antibióticos seria uma razão para sugerir uma mudança na conduta.

O DTPA e uma cistografia radionuclídea indireta são úteis no seguimento após tratamento cirúrgico, geralmente de 6 a 9 meses após o procedimento para demonstrar a resolução do RVU e para mostrar possíveis complicações (mais comumente obstrução na JUV).

MEGAURETER

Megaureter é um ureter que excede os limites superiores da normalidade. A US confirma o diagnóstico e avaliação adicional é realizada com UCM e DTPA com diurético (Figura-8) para pesquisar refluxo e / ou obstrução, respectivamente.

O DTPA com diurético é indicado em pacientes sem refluxo, ou naqueles com refluxo e fraca drenagem do ureter sugestivo de um megaureter com refluxo e obstruído.

Pacientes assintomáticos e sem refluxo, com função renal relativa superior a 40% e vias excretora pérvias ao estudo de DTPA com diurético podem ser tratados de forma conservadora. É recomendado antibióticos profiláticos e acompanhamento com ultrassonografia renal anual:

- Se o megaureter permanece estável, a avaliação com USG continua em intervalos maiores até a resolução.
- Se o megaureter e/ou a hidronefrose piorarem, é realizado um DTPA com diurético para avaliar a função renal e possíveis obstruções. Uma diminuição de 10 por cento na função renal ou evidência de obstrução é indicação para a cirurgia.

Os pacientes com megaureter com refluxo e sem obstrução seguem a conduta de acordo com o RVU.

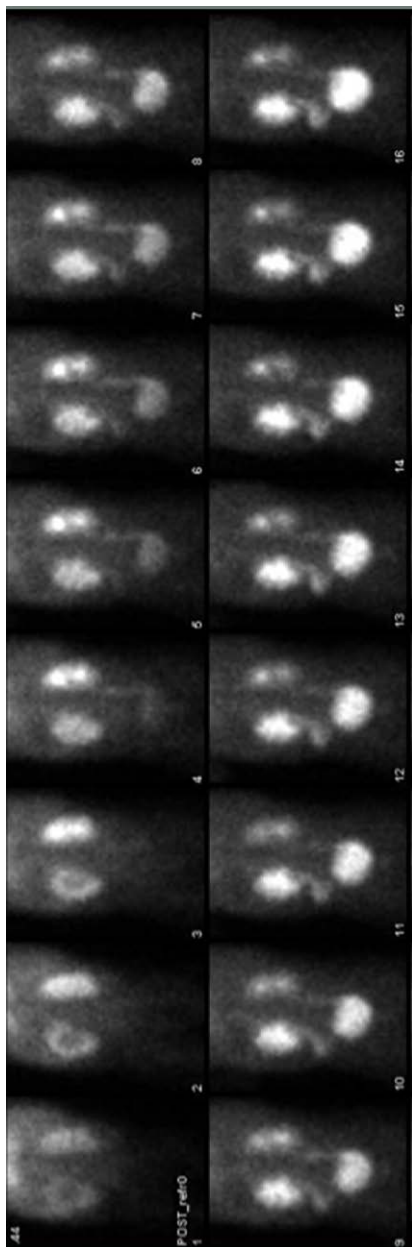


Figura 8 - Estudo de DTPA mostrando megaureter à esquerda com déficit de função glomerular e obstruído.

A correção cirúrgica deve ser realizada em pacientes com obstrução documentada pelo aumento da hidroureteronefrose e/ou a presença de um padrão de eliminação com diurético prolongado. Em geral, as avaliações de seguimento usando US e imagens cintilográficas são realizadas entre 6 e 9 meses após a cirurgia.

ANOMALIAS CONGÊNITAS DO RIM E DO TRATO URINÁRIO

As anomalias congênitas do trato urinário representa uma ampla gama de distúrbios do desenvolvimento renal embriogênico anormal devido a malformações parenquimatosas renais (displasia renal, agenesia renal e doenças renais policísticas), anormalidades na migração renal (ectopia renal e anomalias de fusão) ou anormalidades no desenvolvimento do sistema coletor.

HIPOPLASIA RENAL SIMPLES

O diagnóstico clínico de hipoplasia renal é sugerido quando todos os seguintes critérios são atendidos: redução do tamanho renal por dois desvios padrão para o tamanho médio por idade e exclusão da cicatrizes renais pelo DMSA.

DISPLASIA RENAL E HIPODISPLASIA

A displasia renal é caracterizada pela presença de elementos de tecido renal malformados. Os rins displásticos são de tamanho variável, mas a maioria é menor do que o normal, resultando em hipodisplasia renal.

O DMSA pode fornecer informações sobre a função diferencial de cada rim. Por definição, o rim displásico multicístico não possui tecido renal funcionante e, portanto, não há captação renal detectável. No entanto, pode haver variações raras de displasia segmentar. Assim, o DMSA pode ser útil na definição da função renal.

AGENESIA RENAL

A agenesia renal é a ausência congênita de tecido parenquimatoso renal. Geralmente é um achado incidental em uma US. Na descoberta de uma fossa renal vazia, o clínico pode optar por realizar um DMSA para confirmar o diagnóstico de agenesia renal e excluir a presença de um rim ectópico.

DOENÇA RENAL CÍSTICA

A doença renal cística inclui uma variedade de entidades, com um amplo espectro de manifestações que abrangem a doença congênita difusa, grave e bilateral a cistos renais simples. O DMSA é solicitada para avaliar a quantidade de função cortical presente.

ECTOPIA RENAL

A ectopia renal única refere-se a um rim que permanece no espaço retroperitoneal ipsilateral, sendo a posição mais comum a pelve. O DMSA (Figura-9) é útil para estimar a contribuição do rim ectópico para a função renal total. E a cintilografia renal dinâmica pode ser útil para avaliar a drenagem, pois é possível inserção elevada do ureter na pelve renal.

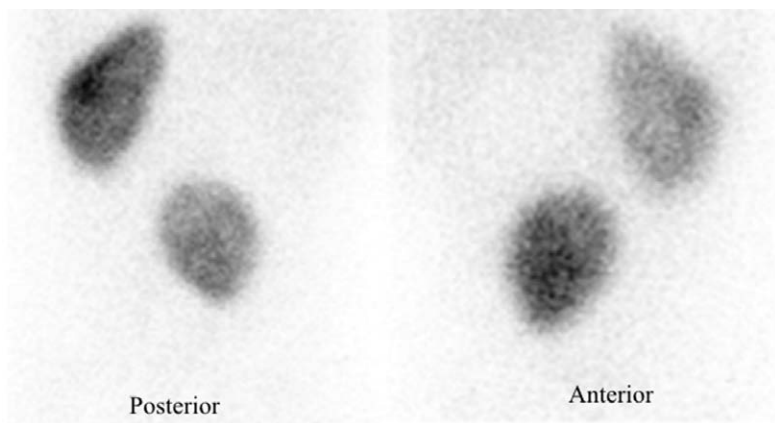


Figura 9 - DMSA de paciente com rim pélvico direito. Notar rim direito deslocado anteriormente. A imagem anterior é necessária para estimar a função renal relativa através da média.

RIM EM FERRADURA E ECTOPIA RENAL CRUZADA

Os rins em ferradura são caracterizados pela fusão dos polos inferiores através da linha mediana por um istmo que se encontra na frente da aorta e da veia cava inferior. Estudos com DMSA e DTPA são úteis para confirmar o diagnóstico (que podem ser insuspeitos em ultrassonografia em vista do excesso de gases intestinais) e para procurar possíveis anormalidades funcionais. O DMSA (incluindo vistas anteriores ou imagens SPECT) mostra a função do parênquima renal e se os rins são acompanhados pelo tecido renal funcional ou por uma banda fibrosa.

A obstrução de JUP em uma das unidades de um rim em ferradura é comum, devido à alta inserção do ureter ou a um vaso renal anômalo cruzado. Um DTPA confirmará o diagnóstico e avaliará a drenagem, confirmando o nível de possível estase urinária.

A ectopia renal cruzada é a segunda anomalia de fusão mais comum após o rim em ferradura. A ectopia renal cruzada com fusão é muito mais comum do que sem fusão. Existem muitas combinações possíveis de ectopia renal cruzada.

Pode ser difícil diferenciar um rim cruzado fundido de um sem fusão com US. Uma avaliação funcional com DSMA (melhor se suplementado com imagens SPECT) é muitas vezes necessária para avaliar a integridade do parênquima renal e confirmar o diagnóstico (Figura-10).

DUPLICIDADE

Duplicidade refere-se a um rim com dois sistemas pielocalicinais, geralmente definidos como unidades superior e inferior. Se o rim tem dois ureteres que se conectam separadamente na bexiga é considerada uma duplicidade completa. Em contraste, em uma duplici-

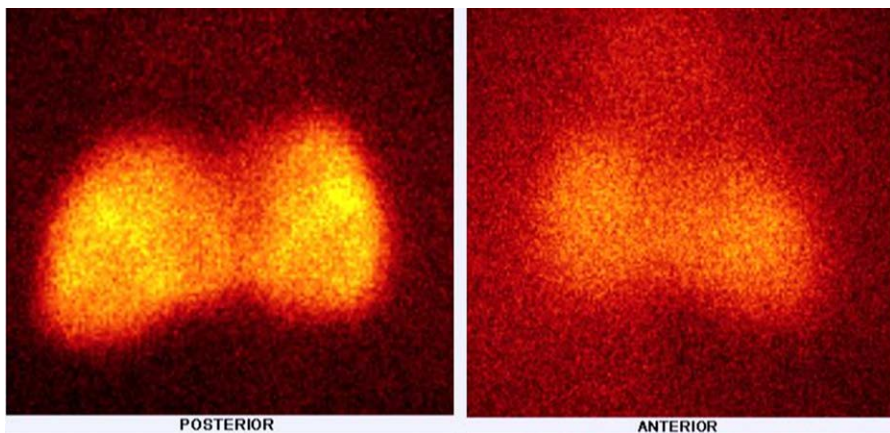


Figura 10 - Imagens de DMSA mostrando ectopia renal cruzada, com fusão. A função tubular está normal bilateralmente.

dade parcial ou incompleta (duplicação Y), um único ureter comum entra na bexiga. O ureter da parte inferior é frequentemente afetado pelo RVU, enquanto o ureter da parte superior está associado a uma ureterocele (dilatação cística dos segmentos distal dos ureteres) e, portanto, pode obstruir. Esta obstrução pode levar à perda parcial ou completa da função da porção superior.

O DTPA pode confirmar o diagnóstico de duplicidade, esclarecendo achados na US. Duplicidade pode ser suspeitada pelo DTPA quando há acúmulo diferente do radiofármaco na parte superior e na parte inferior do rim. A concentração do radiotraçador em dois sistemas coletores separados durante a fase de eliminação também pode sugerir a presença de duplicidade.

O RVU é a anomalia mais comum associada a duplicidade, podendo ocorrer em ambas as porções, mas é muito mais frequente na parte inferior e pode estar associado a dano renal. Um DTPA com um cistograma indireto pode fornecer informações precisas sobre a função cortical de cada unidade do rim com duplicidade, bem como mostrar a presença de RVU. Se a criança ainda fizer uso de fralda, o refluxo pode ser visto durante a própria fase dinâmica (função e eliminação), se a criança urinar durante o exame.

O tratamento depende da função da fração afetada e da presença de sintomas, e varia de conduta conservadora com ou sem antibióticos profiláticos, até cirurgia.

Graus mais elevados de refluxo podem se beneficiar do replante do ureter, se a unidade inferior for afetada e apresentar função parenqui-

matosa mantida, ou da hemi-nefrectomia se a função estiver deprimida. A unidade superior com déficit de funcionamento é normalmente tratada com heminefrectomia do pólo superior.

TUMORES NEFRO-UROLÓGICOS PEDIÁTRICOS

TUMOR DE WILMS

O tumor de Wilms (TW) é a neoplasia renal mais comum na infância (6% das neoplasias malignas pediátricas). Os estudos disponíveis do uso de PET-CT com FDG em TW são preliminares e incluem poucos pacientes. Como a maioria dos tumores de Wilms são unilaterais e geralmente curados com cirurgia isoladamente, o PET-CT com FDG não tem papel relevante no estadiamento da maioria dos casos.

O TW mostra uma intensa captação do FDG. Por isso, o PET-CT com FDG tem papel importante em excluir doença residual após a conclusão do tratamento de primeira linha. Outra indicação importante seria no re-estadiamento pré-terapêutico de pacientes com recaídas.

Os estudos com DMSA são úteis nos casos de TW bilaterais em que a proposta terapêutica é a nefrectomia parcial (Figura-11).

RABDOMIOSSARCOMA

O rabdomiossarcoma é a neoplasia mais comum dos tecidos moles da infância.

A maioria dos estudos que avaliam o papel do PET-CT com FDG em sarcomas de partes moles da infância incluem números pequenos e

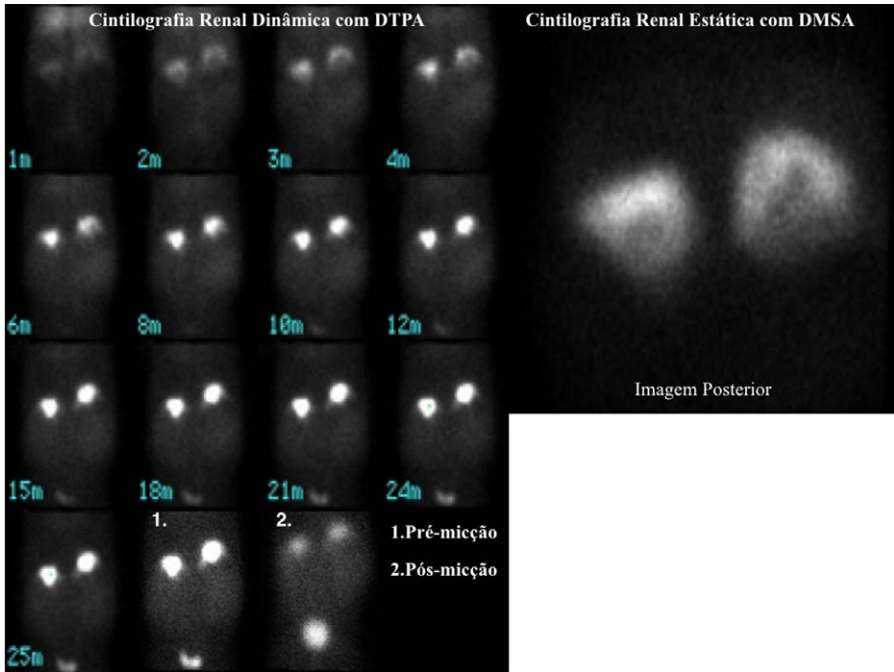


Figura 11 - Paciente com 9 meses de idade, do sexo feminino, com diagnóstico de TW bilateralmente. Exames de cintilografias renais dinâmica e estática mostram função glomerular e tubular preservadas, na porção superior do parênquima renal bilateralmente e vias excretora pérvias.

séries heterogêneas de pacientes. Os rhabdomyosarcomas mostram graus variáveis de captação do FDG. Embora existam relatos de utilidade diagnóstica, o seu papel clínico no rhabdomyosarcoma ainda não foi estabelecido.

As aplicações do uso de PET com FDG estão se tornando mais comuns no estadiamento, na avaliação da resposta ao tratamento e na detecção de doença residual, recorrente ou metastática. Vários estudos sobre grupos heterogêneos de pacientes com sarcomas de tecidos moles

mostraram que a sensibilidade e a acurácia do PET com FDG na detecção de lesões ósseas foi maior do que a cintilografia óssea, tomografia computadorizada e ressonância magnética.

PET-CT com FDG também demonstrou ser mais acurado do que outros métodos de imagem para detecção de metástases linfonodais e pode prever a sobrevida em pacientes pediátricos com sarcoma com base na atividade metabólica do tumor primário no diagnóstico.

CONCLUSÃO

No contexto da hidronefrose diagnosticada no pré-natal, a maioria das crianças não precisa de tratamento cirúrgico, uma vez que a dilatação se resolve espontaneamente com o tempo. A drenagem lenta demonstrada em um único exame de DTPA não significa necessariamente obstrução. Os estudos em série fornecem uma melhor indicação da progressão natural da dilatação renal e ajudam a determinar a presença de obstrução. A cistografia radionuclídea direta é uma técnica sensível para diagnosticar RVU e tem a vantagem de pesquisar RVU tanto nas fases de enchimento quanto de micção.

Anomalias renais congênitas, como rins com duplicidade, rins em ferradura, rins ectópicos e rins displásticos multicísticos, se beneficiam de imagens funcionais para identificar a função parenquimatosa regional, orientando assim uma melhor conduta. A tomografia por emissão de positrões (PET) está sendo testada ativamente em tumores malignos genitourinários. Dados sugerem que o PET-CT com FDG é mais sen-

sível do que a CT na avaliação de metástases linfonodais em pacientes com sarcomas genitourinárias. Além de ter papel importante em excluir doença residual após a conclusão do tratamento de primeira linha em paciente com TW.

REFERÊNCIAS

- Gordon I, Colarinha P, Fettich J, et al: Guidelines for indirect radio-nuclide cystography. *Eur J Nucl Med* 2001;28(3):BP16-BP20
- Piaggio G, Degl' Innocenti ML, Toma P, et al: Cystosonography and voiding cystourethrography in the diagnosis of vesicoureteral reflux. *Pediatr Nephrol* 2003;18(1):18-22
- Gordon I. Diuretic renography in infants with prenatal unilateral hydronephrosis: an explanation for the controversy about poor drainage. *BJU Int* 2001; 87:551.
- Gordon I, Dhillon HK, Gatanash H, Peters AM. Antenatal diagnosis of pelvic hydronephrosis: assessment of renal function and drainage as a guide to management. *J Nucl Med* 1991; 32:1649.
- Koff SA. Postnatal management of antenatal hydronephrosis using an observational approach. *Urology* 2000; 55:609.
- Josephson S. Antenatally detected pelvi-ureteric junction obstruction: concerns about conservative management. *BJU Int* 2000; 85:973.
- Verrier Jones K. Time to review the value of imaging after urinary tract infection in infants. *Arch Dis Child* 2005; 90:663.
- Shaikh N, Craig JC, Rovers MM, et al. Identification of children and adolescents at risk for renal scarring after a first urinary tract infection: a meta-analysis with individual patient data. *JAMA Pediatr* 2014; 168:893.
- Subcommittee on Urinary Tract Infection, Steering Committee on Quality Improvement and Management, Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. *Pediatrics* 2011; 128:595.
- Verboven M, Ingels M, Delree M, et al: ^{99m}Tc-DMSA scintigraphy in acute urinary tract infection in children. *Pediatr Radiol* 1990;20 (7):540-542

- Shaikh N, Ewing AL, Bhatnagar S, Hoberman A. Risk of renal scarring in children with a first urinary tract infection: a systematic review. *Pediatrics* 2010; 126:1084.
- Montini G, Zucchetta P, Tomasi L, et al. Value of imaging studies after a first febrile urinary tract infection in young children: data from Italian renal infection study 1. *Pediatrics* 2009; 123:e239.
- National Institute for Health and Care Excellence. Urinary tract infection in children. August 2007. Available at: www.nice.org.uk/CG54 (Accessed on September 07, 2011).
- Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, et al: International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *International Reflux Study in Children. Pediatr Radiol* 1985;15(2):105-109
- Gordon I, Peters AM, Morony S: Indirect radionuclide cystography: A sensitive technique for the detection of vesicoureteral reflux. *Pediatr Nephrol* 1990;4(6):604-606
- McLellan DL, Retik AB, Bauer SB, et al: Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter. *J Urol* 2002;168(5):2177-2180. [discussion 80] .
- Sanna-Cherchi S, Caridi G, Weng PL, et al. Genetic approaches to human renal agenesis/hypoplasia and dysplasia. *Pediatr Nephrol* 2007; 22:1675.
- Glassberg KI, Braren V, Duckett JW, et al: Suggested terminology for duplex systems, ectopic ureters and ureteroceles. *J Urol* 1984;132 (6):1153-1154
- Begent J, Sebire NJ, Levitt G, et al: Pilot study of F(18)-fluorodeoxy- yglucose positron emission tomography/computerised tomography in Wilms' tumour: Correlation with conventional imaging, pathology and immunohistochemistry. *Eur J Cancer* 2011;47(3):389-396
- Hossain AM, Shulkin BL, Gelfand MJ, et al: FDG positron emission tomography/computed tomography studies of Wilms' tumor. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2010;37(7):1300-1308
- Walter F, Czernin J, Hall T, et al: Is there a need for dedicated bone imaging in addition to 18F-FDG PET/CT imaging in pediatric sarcoma patients? *J Pediatr Hematol Oncol.* 2012;34(2):131-136
- Federico SM, Spunt SL, Krasin MJ, et al: Comparison of PET-CT and conventional imaging in staging pediatric rhabdomyosarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60(7):1128-1134
- Eugene T, Corradini N, Carlier T, et al: 18F-FDG-PET/CT in initial staging and assessment of early response to chemotherapy of pediatric rhabdomyosarcomas. *Nucl Med Commun* 2012;33(10):1089-1095
- Baum SH, Fruhwald M, Rahbar K, et al: Contribution of PET/CT to prediction of outcome in children and young adults with rhabdomyo- sarcoma. *J Nucl Med* 2011;52(10):1535-1540

CAPÍTULO 6

ENURESE

José Murillo B. Netto

Anelise Uhlmann

■ INTRODUÇÃO

DEFINIÇÃO

Perda involuntária intermitente de urina durante o sono em crianças com 5 anos ou mais pelo menos 2 vezes por semana na ausência de alterações adquiridas ou congênitas de sistema nervoso central. A severidade pode ser definida como: infrequente (1 a 2 vezes por semana), moderadamente severa (3 a 5 vezes por semana) ou severa (6 a 7 vezes por semana).

CLASSIFICAÇÃO

A enurese pode ser classificada de acordo com o momento de seu início em primária ou secundária e de acordo o tipo de sintomas em monossintomática e não monossintomática. (Quadro 1).

EPIDEMIOLOGIA

A enurese é um dos problemas mais frequentes da infância. A frequência de enurese é grande e variável se considerar qualquer episódio de enurese.

A prevalência varia de acordo com a idade, sendo em torno de 15% aos 5 anos, 10% aos 7 anos e 5% aos 10 anos. Cerca de 1% dos adolescentes ainda apresentam enurese. Tem sido observada 2 vezes mais frequente em meninos menores de 9 anos. Apresenta uma taxa de resolução espontânea de 15% ao ano. Em muitas crianças a enurese é um problema

CLASSIFICAÇÃO	CARACTERÍSTICAS
INICIO DOS SINTOMAS	
PRIMÁRIA	Criança sempre apresentou enureses, nunca tendo ficado período superior a 6 meses sem urinar durante o sono
SECUNDÁRIA	Criança ficou um período igual ou superior a 6 meses sem enurese e voltou a urinar durante o sono
TIPO DE SINTOMAS	
MONOSSINTOMÁTICA	Criança apresenta apenas a micção durante o sono como sintoma
NÃO-MONOSSINTOMÁTICA	Criança apresenta sintomas do trato urinário inferior (alteração da frequência, incontinência diurna, urgência associada à enurese, hesitação, alteração do jato miccional, manobras de retenção, sensação de esvaziamento vesical incompleto, etc.) além da micção durante o sono.

Quadro 1: Classificação da Enurese

familiar. A forma esporádica com nenhum familiar afetado tem sido encontrada em 20% das crianças. O modo de herança é autossômico_dominante, assim se ambos os pais foram enuréticos, o risco é 77%. Se um dos pais teve enurese noturna o risco é 45%. Os cromossomas envolvidos na enurese incluem: 8,12,13 e 22.

A etiologia da enurese é caracterizada por uma interação complexa entre fatores genéticos e ambientais.

Fatores de risco possíveis incluem:

- Interrupção constante do sono devido a via aérea obstruída (hipertrofia de amígdalas e asma) levam a aumento de limiar de despertar e com a pressão intratorácica negativa causando aumento de peptídeo natriurético atrial.
- Problemas psicológicos ou eventos podem precipitar ou exacerbar a enurese em crianças predispostas como abuso sexual, déficit de atenção e/ou hiperatividade, alteração de conduta, dificuldade de aprendizado e problemas familiares.
- Em pacientes com enurese secundária os fatores de risco incluem: início de medicação anticonvulsiva, medicações como ácido valproíco, clozapina, inibidores seletivos de serotonina.
- Constipação (compressão mecânica do reto sobre a bexiga).
- Tempo de aleitamento materno exclusivo.

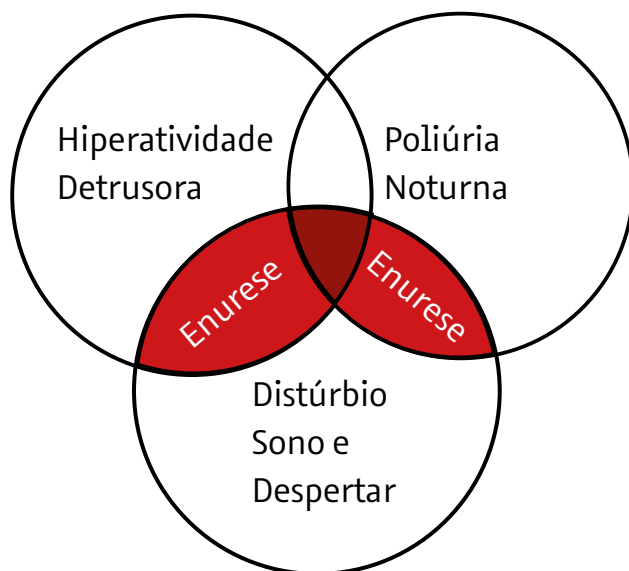
Fatores não associados com risco aumentado:

- Fatores psicológicos não são considerados causa de enurese primária.
- Não há associação significativa entre sobrepeso e enurese.
- A hipertrofia de amígdalas sozinha não parece estar associada com enurese noturna.

FISIOPATOLOGIA DA ENURESE

Tem sido estudada extensivamente e ainda não está completamente compreendida. Parece haver um problema ou um retardo na maturação de um dos seguintes sistemas: perda da estabilidade da função vesical, ausência de liberação de hormônio antidiurético (vasopressina) e inabilidade de acordar com a sensação de bexiga repleta.

Uma visão mais simplista é que a enurese noturna é causada por um desequilíbrio entre capacidade vesical noturna e quantidade de urina produzida durante a noite, associada a um fator mandatório, que é habilidade da criança acordar com a sensação da bexiga repleta.



POLIÚRIA NOTURNA

Em crianças a produção de urina a noite é de 50% da diurna graças ao aumento noturno do hormônio antidiurético que diminui a excreção de água livre. Nos adolescentes e adultos, a excreção de líquidos deve-se a excreção urinária de sódio. Aproximadamente, um terço dos pacientes com enurese monossintomática apresentam poliúria noturna secundária a alteração de ritmo circadiano de vasopressina. Nessas crianças, geralmente, a perda involuntária de urina ocorre no primeiro terço da noite. No entanto, nem todos os pacientes com poliúria noturna apresentam alteração de hormônio antidiurético. Há um subgrupo de crianças com enurese com poliúria noturna que apresentam diurese de solutos, que não pode ser explicada por deficiência de vasopressina, e que não ficam secas com a administração de desmopressina.

REDUÇÃO DE CAPACIDADE VESICAL E BEXIGA HIPERATIVA

A presença de hiperatividade vesical noturna pode causar diminuição funcional (não anatômica) de capacidade vesical a noite. A causa da bexiga hiperativa noturna é desconhecida. Parece ocorrer um desequilíbrio central do sistema nervoso autônomo com dominância do parassimpático (causando contração de bexiga) ou talvez inflamação de urotélio de bexiga.

A ocorrência de vários episódios de perda urinária na mesma noite, associada ao não ao fato da criança acordar durante ou após a perda, é sugestivo de hiperatividade vesical noturna..

FALHA DO DESPERTAR

Uma queixa frequente dos pais é o sono profundo. Geralmente, o episódio de enurese ocorre no primeiro terço da noite e frequentemente nas primeiras 2h após dormir que é o período mais profundo do sono, sendo mais difícil o despertar. Evidência sugere que o limiar de despertar está elevado em todos os estágios de sono em crianças com enurese comparado com controles, sugerindo que os sinais aferentes da bexiga não encontram resposta no cérebro. A atenção tem sido focada no lócus cerúleos (grupo de neurônios noradrenérgicos) e centro pontino da micção, entretanto disfunção de tronco cerebral pode ocorrer.

Os fatores que estão envolvidos na enurese além dos tradicionais como poliúria noturna, hiperatividade do detrusor e despertar, mas também interrupção de sono, constipação, distúrbio de sistema nervoso central, obstrução de via aérea e fatores comportamentais, especialmente Transtorno do Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH).

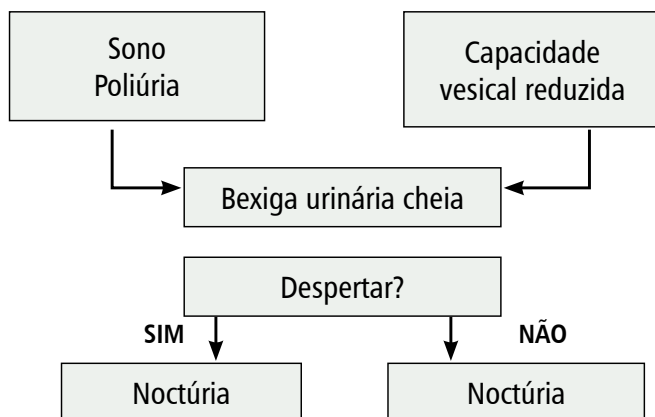
ASPECTOS CLÍNICOS

HISTÓRIA

A história clínica é a principal ferramenta diagnóstica em crianças com enurese. É através dela que se diferencia enurese primária de secundária e mono de não monossintomática. A anamnese deve incluir dados sobre quando começaram os sintomas, qual a frequência que ocorre na semana e quantos episódios na mesma noite. Dados sobre os hábitos miccionais diurnos como urgência, incontinência, frequência miccional, manobras de contenção, são de extrema importância.

Além dos sintomas miccionais, importante conhecer os hábitos intestinais e padrão de sono, presença de apneia do sono e ronco. Questionamento a cerca de distúrbios comportamentais como TDAH, ansiedade, estresse e bullying ajudam a entender melhor o quadro clínico.

Na história social, deve ser avaliado como os pais lidam com os eventos enuréticos, se há história de punição e abuso sexual. Eventos estressantes como divórcio dos pais, mudança de escola ou cidade, morte de ente querido e etc. também devem ser pesquisados.



EXAME FÍSICO

Deveria ser feito para afastar causa secundária e não monossintomática de enurese. Peso, estatura e pressão arterial devem ser verificados. Exame genital e retal para identificar malformações genitourinárias ou constipação. A coluna lombossacra deve ser examinada para afastar disrafismo oculto. Postura e marcha devem ser avaliados para afastar anormalidades de sistema nervoso central.

COMORBIDADES COMUNS

Diagnóstico	Prevalência	Fatores clínicos
Constipação	33-75%	Encoprese, fezes de grande volume
Infecção urinária	18-60%	Febre, frequência e/ou urgência urinária
Apnéia de sono obstrutiva	10-54%	Hipertrofia de adenóides, roncos e sonolência diurna
Bexiga hiperativa ou micção disfuncional	Até 41%	Sintomas diurnos incluem; urgência, gotejamento, esvaziamento incompleto, jato urinário fraco, manobras de contenção, menos de 4 micções ou mais de 7 por dia
Déficit de atenção/ hiperatividade	12-17%	Falta de atenção, hiperatividade e impulsividade

MANEJO DA ENURESE

A idade para iniciar tratamento deveria ser decidida numa base individual. Crianças maiores de 10 anos deveriam ser tratadas com urgência devido a pobre qualidade de vida e ansiedade. Crianças com menos de 6 anos raramente requerem tratamento.

ENTREVISTA INICIAL

1. Assegurar à criança que ela não tem culpa por molhar a cama e que ela não é a única, mostrando o quanto enurese é comum.
2. Explicar a natureza hereditária e explicar os outros fatores causais.
3. História cuidadosa para excluir enurese não monossintomática e constipação/escape fecal.

4. Exame de urina tipo 1 e urocultura para afastar infecção urinária pode ser útil em alguns casos.
5. Na enurese não monossintomática, solicitar ultrassom e urofluxometria.

DIÁRIO MICCIONAL

O diário miccional é o único exame que dever ser solicitado rotineiramente para avaliação de crianças com enurese. O diário deve ser feito por 2 ou 3 dias e conter informações sobre todos os eventos relacionados a ingesta de líquidos (hora, volume e qual líquido) e sobre as micções (hora, volume, se houve urgência e/ou perda antes de urinar), além de dados sobre defecação.

Durante os dias da realização do diário, a criança deverá dormir de fralda. O peso da fralda ao levantar + o volume de qualquer micção noturna somado ao volume da primeira micção diurna nos informa o volume miccional noturna. Poliúria noturna é considerada se esse volume for superior a 130% da capacidade vesical esperada (CVE) para idade, dada pela fórmula: $CVE = (idade + 1) \times 30$.

DIÁRIO DE NOITES SECAS

Durante um período de 14 noites, a criança deve anotar todos os episódios de enurese que ocorreram, dando assim uma idéia da frequência na qual a enurese ocorre.

Esse diário, é também usado durante todo o período de acompanhamento para avaliação evolução do tratamento.

ALARME

O alarme de enurese consiste em um sensor de umidade colocado nas roupas íntimas ou sob o lençol da criança, o qual é conectado a um alarme que sinaliza quando a umidade é detectada. O objetivo é a criança acordar no início do episódio de enurese, parar de urinar temporariamente, desligar o alarme, ir ao banheiro e terminar de urinar. Deve ser usado por um mínimo de 3 meses. Com explicação apropriada e aderência, a taxa de sucesso inicial chega a 75% com taxa de recidiva de 15 a 30%.

Apesar da experiência de 75 anos com uso de alarme, o modo de ação não é claro. Ele condiciona o despertar com a bexiga repleta.

O grande problema do uso do alarme é que 30 a 50% das crianças abandonam o tratamento.

Para se indicar o alarme, a família deve estar motivada e seu uso não deve ser indicado em casos de punição, crianças que dormem em quarto com outras pessoas e crianças que suam muito, devido ao risco de acionar o alarme pelo suor.

FARMACOTERAPIA

DESMOPRESSINA

Análogo sintético de hormônio antidiurético. Tem eficácia maior nos pacientes que apresentam poliúria noturna. Quase 60% das crianças respondem, mas a taxa de recidiva é alta após a suspensão. A desmopressina deve ser administrada 1h da hora de deitar. Recomenda-se redução do consumo de líquidos após tomada da medicação para evitar risco de intoxicação hídrica e hiponatremia, que é bastante raro.

A via de administração disponível no Brasil é oral, com comprimidos de 0,1, 0,2 e 0,4 mg. O tratamento deve iniciar com doses menores e ir aumentando até 0,6 mg caso não haja melhora. O tratamento inicial deve durar até 6 semanas e, caso não haja resultado satisfatório mesmo com dose máxima (0,6 mg), deve ser suspenso ou adicionado outro tratamento. A duração mínima é de 3 meses, e depois de obter melhora, a desmopressina deve ser retirada gradualmente para diminuir as chances de recidiva.

A taxa de sucesso com a desmopressina, quando indicada em pacientes com poliúria noturna, chega a 65%, porém a taxa de recidiva é alta após o interrupção do tratamento, o que é minimizado com a retirada gradual da medicação.

IMIPRAMINA

A imipramina é um antidepressivo triciclíco que pode ser usado no tratamento da enurese. Estudos mostram resultados melhores que o placebo, porém com uma taxa de sucesso de 20% e uma taxa de recidiva muito mais elevada. É importante considerar o risco de overdose acidental causando cardiotoxicidade. Estas drogas tem efeito noradrenérgico, serotoninérgico e anticolinérgico. O efeito noradrenérgico parece ser o mais importante pois ele age no locus ceruleus facilitando o despertar.

A dose indicada é de 10 a 25 mg, podendo chegar a 50 mg em crianças maiores de 6 anos. A medicação deve ser dada à noite, antes da criança ir dormir.

ANTICOLINÉRGICOS

Anticolinérgicos tem indicação limitada na enurese, podendo ser usados em crianças que apresentam quadro de hiperatividade vesical noturna e/ou enurese não-monossintomática. O anticolinérgico mais usado em nosso meio é a oxibutinina.

Os resultados com anticolinérgicos são ruins quando usados como monoterapia, porém podem ser combinados com a desmopressina para enurese não responsiva a terapia inicial. Outro grande problema com o uso de anticolinérgicos é, além de resultados ruins, apresentarem efeitos colaterais significantes.

ENURESE NOTURNA NÃO MONOSSINTOMÁTICA

Deve ser tratado primeiro os sintomas diurnos e problemas intestinais antes de tratar a enurese noturna. Caso não ocorra melhora das perdas noturnas após o tratamento dos sintomas diurnos, o tratamento da enurese de ser feito como descrito acima.

O tratamento dos sintomas diurnos será discutido no capítulo de Disfunção Vesico Intestinal.

ENURESE REFROTÁRIA

- Antes de considerar a enurese como refratária, devemos considerar:
- constipação.
- Reclasificar a enurese monossintomática como não monossintomática
- e iniciar tratamento com anticolinérgicos.

- Aconselhamento dietético. Algumas crianças vão para a cama com urina maximamente concentrada
- (alta ingesta de proteína ou solutos após a escola).
- Desmopressina - Aumentar a dose e verificar se a medicação está sendo tomada conforme prescrito.
- Combinação de desmopressina, anticolinérgicos e/ou imipramina pode ser efetiva
- Pensar em trocar o tratamento para alarme ou desmopressina, dependendo de qual tratamento estiver sendo usado
- Avaliação comportamental. Crianças com distúrbios de comportamento, como TDAH, respondem pior ao tratamento.

REFERÊNCIAS

- National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE). The management of bedwetting and nocturnal enuresis in children and young people. NICE 2010 Oct:CG111 PDF, National
- Guideline Clearinghouse 2011 Jul 18:25680, summary can be found in BMJ 2010 Oct 27;341:c5399
- Névéus T, von Gontard A, Hoebeke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. J Urol.2006.176(1):314-24.
- Névéus T. Nocturnal enuresis – Theoretic background and practical guidelines. Pediatr Nephrol 2011, Aug; 26(8): 1207-14.
- Bottomley G Treating nocturnal enuresis in children in primary care. Practitioner, 2011, Jun; 255(1741): 23-6.
- Harari MD Nocturnal Enuresis. J Paediatr Child Health, 2013, apr; 49(4): 264-71.
- European Society for Pediatric Urology/European Association of Urology (ESPU/EAU). Guidelines on Pediatric Urology ESPU/EAU 2016 mar, ESPU/EAU 2015
- Névéus T. et I. Enuresis-background and treatment. Scand J Urol Nephrol Suppl, 200(206):1-44.
- Baird DC, Seehusen DA and Bode DV. Enuresis in Children: A Case-Based Approach. Am Fam

- Physician. 2014;90(8):560-8.
- Néveus T. Pathogenesis of enuresis: Towards a new understanding. *International Journal of Urology*. 2017, 24:174-82.
 - Franco, I., von Gontard, A., De Gennaro, M. et al.: Evaluation and treatment of nonmonosymptomatic nocturnal enuresis: a standardization document from the International Children's Continence Society. *J Pediatr Urol*, 9: 234, 2013
 - Yeung, C. K., Sit, F. K., To, L. K. et al.: Reduction in nocturnal functional bladder capacity is a common factor in the pathogenesis of refractory nocturnal enuresis. *BJU Int*, 90: 302, 2002
 - Aikawa, T., Kasahara, T., Uchiyama, M.: The arginine-vasopressin secretion profile of children with primary nocturnal enuresis. *Eur Urol*, 33 Suppl 3: 41, 1998
 - Hunsballe, J. M.: Increased delta component in computerized sleep electroencephalographic analysis suggests abnormally deep sleep in primary monosymptomatic nocturnal enuresis. *Scand J Urol Nephrol*, 34: 294, 2000
 - Von Gontard, A., Hollmann, E.: Comorbidity of functional urinary incontinence and encopresis: somatic and behavioral associations. *J Urol*, 171: 2644, 2004
 - Dahan, P., de Bessa, J., Jr., de Oliveira, D. M. et al.: Association between Asthma and Primary Nocturnal Enuresis in Children. *J Urol*, 195: 1221, 2016
 - Sousa, A. S., Veiga, M. L., Braga, A. A. et al.: Enuresis and overactive bladder in children: what is the relationship between these two conditions? *Int Braz J Urol*, 42: 798, 2016
 - Sa, C. A., Gusmao Paiva, A. C., de Menezes, M. C. et al.: Increased Risk of Physical Punishment among Enuretic Children with Family History of Enuresis. *J Urol*, 195: 1227, 2016
 - Haid, B., Tekgul, S.: Primary and Secondary Enuresis: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Eur Urol Focus*, 3: 198, 2017
 - Maternik, M., Krzeminska, K., Zurowska, A.: The management of childhood urinary incontinence. *Pediatr Nephrol*, 30: 41, 2015
 - Glazener, C. M., Evans, J. H., Peto, R. E.: Complex behavioural and educational interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev*: CD004668, 2004
 - Hjalmas, K., Arnold, T., Bower, W. et al.: Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol*, 171: 2545, 2004
 - Ozden, C., Ozdal, O. L., Aktas, B. K. et al.: The efficacy of the addition of short-term desmopressin to alarm therapy in the treatment of primary nocturnal enuresis. *Int Urol Nephrol*, 40: 583, 2008

CAPÍTULO 7

DISFUNÇÃO VÉSICO-INTESTINAL

Ubirajara Barroso Jr.

Arnaud Kaufman

■ INTRODUÇÃO

A disfunção do trato urinário inferior é a presença e sintomas urinários quando a criança já desfraldou (mais fidedigno após os 5 anos de idade), na ausência de infecção do trato urinário (ITU), doenças neurológicas e anatômicas do trato urinário inferior (ITU). Entre esses sintomas se incluem urgência miccional, incontinência urinária diurna, alteração da frequência miccional, dificuldade miccional. Muitas vezes, as crianças apresentam também constipação intestinal. Quando essas condições se associam devemos usar o termo disfunção vésico-intestinais (“badder bowel dysfunction”). Esta se associa a alterações psicológicas, ITU e refluxo vésico-ureteral. Todo pediatra “deve reconhecer essa condição, podendo iniciar o tratamento e encaminhar apenas os casos refratários.

EPIDEMIOLOGIA

A prevalência de sintomas das disfunções do trato urinário inferior em crianças tem sido relatada em vários estudos com grande variação entre 2% a 25% dos pacientes estudados. De acordo com o Projeto Diretrizes da Associação Médica Brasileira do Conselho Federal de Medicina sobre disfunções do trato urinário inferior elaborado pela Sociedade Brasileira de Urologia e publicado em 2006, os sintomas do trato inferior estão presentes em até 20% das crianças, ocorrendo mais em meninas numa relação de 8:1.

Dois estudos com faixas etárias distintas no Brasil. O estudo realizado em Pelotas (RS) em 2004 observou a prevalência de sintomas miccionais em crianças de 3 a 9 anos em 22,8%, sendo 10,5% meninos e 33,8% meninas. Em outro estudo realizado em Belo Horizonte (MG), em 2010 com crianças de 6 a 12 anos, a prevalência de sintomas miccionais foi de 21,8%, sendo 22,4% de meninos e 77,6% de meninas.

FISIOPATOLOGIA

A disfunção miccional decorre da alteração de um dos componentes do processo normal da micção, levando ao seu não funcionamento de forma integrada.

As alterações da função do trato urinário inferior podem ser divididas em dois grupos: aquelas causadas por alterações neurológicas e as funcionais.

Os distúrbios miccionais causados por alterações neurológicas como bexiga neurogênica são observadas mais frequentemente nos disrafismos espinhais (mielomeningocele, lipomeningocele, agenesia sacral e lesões ocultas) e na paralisia cerebral.

Os distúrbios miccionais causados por alterações funcionais ocorrem em crianças sem evidências de doença neurológica. Elas podem apresentar as alterações miccionais diurnas e noturnas, infecções urinárias de repetição, cicatrizes renais e refluxo vesico-ureteral. A associação com constipação intestinal e escape fecal, por disfunção do assoalho pélvico, também é bastante frequente, caracterizando o

que é conhecido como disfunção vésico-intestinal (do inglês “*bladder bowel dysfunction*”), outrora chamada de síndrome da disfunção de eliminação. A importância do diagnóstico precoce deve-se à possibilidade de instituição do tratamento, diminuindo as repercussões sociais e psicológicas da incontinência, podendo evitar a lesão renal com a formação de cicatriz e perda da função renal.

Entretanto, apesar da importância clínica, nem sempre os sintomas diurnos sugestivos de disfunção miccional são evidentes, necessitando de um olhar treinado para detectá-los. Os pais, muitas vezes, não relatam os sintomas diurnos por desconhecê-los ou por considerá-los normais. Outras vezes, atribuem a urge-incontinência à preguiça da criança que brinca até o último minuto em vez de ir ao banheiro logo que sente vontade, ou que não vai ao banheiro antes de sair de casa, precisando sempre parar no caminho para evitar a perda urinária. Habitualmente, o que motiva a consulta são as perdas urinárias noturnas e todo o transtorno que delas decorre: pijama, roupa de cama e colchão molhados; a interrupção do sono dos pais; o isolamento social da criança por vergonha e diminuição da autoestima e as restrições impostas às atividades dos irmãos.

Desta forma, uma anamnese detalhada e tecnicamente bem alicerçada é fundamental na avaliação e classificação desses pacientes.

Raça, sexo e diferenças culturais podem afetar a idade na qual a criança adquire a continência urinária, sendo que cinco áreas devem ser avaliadas antes de iniciar o treinamento da criança:

1. Controle da bexiga: capaz de permanecer seca durante várias horas, urinar um bom volume de cada vez sem ficar pingando e ter consciência de sua vontade de urinar (posturas especiais, puxar roupas antes de eliminar a urina).
2. Controle intestinal: reconhecer sinal do reto cheio e conseguir postergar a urgência em evacuar.
3. Aptidão física: coordenação motora fina nos dedos e nas mãos para pegar objetos; ser capaz de andar facilmente de um local para o outro, sentar e levantar do vaso ou pinico.
4. Aptidão educacional: executar tarefas simples, querer agradar os pais e ser cooperativa com eles.
5. Capacidade de aprendizado: entender para que serve o vaso (pinico) e estar interessada em usá-lo.

ASPECTOS CLÍNICOS

Devido a uma relação de proximidade entre a bexiga e o intestino grosso, distúrbios concomitantes vesicais e intestinais se denominam disfunção vesical e intestinal. Na ausência de quaisquer comorbidades intestinais, o termo disfunção do trato urinário inferior apenas é suficiente.

Segundo o consenso da Sociedade Internacional de Continência Urinária em Crianças, os sintomas são classificados de acordo com a fase de esvaziamento ou enchimento e/ou a função da bexiga. São caracterizados como: aumento ou diminuição da frequência miccional, incontinen-

cia, urgência, noctúria, hesitação, esforço, jato fraco, jato intermitente, manobras de contenção, sensação de esvaziamento incompleto, gotejamento pós-miccional, dor genital ou do trato urinário inferior.

SINTOMAS DE ARMAZENAMENTO

1. A incontinência urinária denomina a perda de urina sem controle, de forma contínua ou intermitente.

A incontinência contínua compreende a perda de urina constante, associada a malformações, como ureter ectópico ou lesão do esfíncter externo.

A incontinência intermitente se refere a perda em menor quantidade na criança a partir dos 5 anos de idade, podendo ocorrer durante o dia e/ou noite.

2. Frequência urinária aumentada ou diminuída – a frequência miccional em crianças geralmente varia entre 4 a 7 vezes ao dia. A frequência urinária de 3 vezes ou menos por dia ou acima de 7 corresponde a uma frequência urinária diminuída ou aumentada, respectivamente.

3. Urgência - significa necessidade súbita e inesperada para urinar na criança com controle esfinteriano ou a partir dos 5 anos de idade.

4. Noctúria – significa que a criança acorda à noite para urinar; este sintoma é relevante a partir dos 5 anos de idade. A presença de noctúria não indica necessariamente associação com disfunção do trato urinário inferior podendo apresentar outras causas.

SINTOMAS DE ESVAZIAMENTO OU MICCIONAIS:

São sintomas que podem não ser observados pelo cuidador e, geralmente, só relatados por crianças a partir de 7 anos. Consistem em:

1. Hesitação relacionada à dificuldade para iniciar a micção ou a criança aguardar um período antes da micção iniciar. Este sintoma é relevante a partir dos 5 anos.
2. Esforço miccional - a criança faz uso de um aumento da pressão abdominal para iniciar ou manter a micção.
3. Jato fraco quando a micção ocorre com força diminuída.
4. Jato intermitente - micção não se faz de forma contínua, mas em diversos jatos mais fracos.

OUTROS SINTOMAS

1. Manobras de contenção - correspondem a medidas como se colocar nas pontas dos pés, cruzar as pernas com força, pressionar o períneo com o calcanhar, no sentido de adiar a micção ou suprimir a urgência miccional e é relevante a partir dos 5 anos.
2. Sensação de esvaziamento incompleto - geralmente, o sintoma é reconhecido a partir da adolescência.
3. Gotejamento pós-miccional - geralmente associado com refluxo de urina para a vagina.
4. Dor genital e no trato urinário inferior – na criança pequena a dor no trato urinário inferior é difícil de ser caracterizada e localizada.

CONDIÇÕES CLÍNICAS

Bexiga Hiperativa e Urge-incontinência: A hiperatividade do detrusor geralmente associa-se com urgência, podendo ocorrer urge-incontinência, assim como aumento da frequência urinária. É o tipo mais comum da disfunção do trato urinário inferior em crianças, sendo o quadro clínico decorrente da hiperatividade do detrusor que ocorre durante a fase de enchimento, seguida de contração voluntária do assoalho pélvico com o objetivo de evitar as perdas urinárias. A fase miccional é normal, entretanto, a contração do detrusor durante a micção pode ser muito intensa. Como as contrações do detrusor são involuntárias, caso a criança, durante essas contrações, tente manter a continência contraindo o esfíncter uretral externo, isto resultará em uma contração simultânea, não fisiológica, do esfíncter e do detrusor. Este comportamento produz uma obstrução funcional ao esvaziamento da bexiga, com a elevação da pressão vesical até que a bexiga relaxe ou esvazie. Se a criança, durante a contração involuntária, não impede a micção, esta ocorre normalmente com baixa pressão porque o esfíncter uretral externo relaxará durante a contração vesical. Muitas vezes, os pacientes tendem a diminuir a ingestão hídrica para diminuir as perdas urinárias. Portanto, muitas crianças não relatam espontaneamente o sintoma de urge-incontinência, sendo essencial um questionário detalhado para o diagnóstico preciso.

Adiamento da micção: Crianças com incontinência diurna adiam a micção com o uso de manobras de contenção, quadro que, geralmente,

se associa com baixa frequência miccional e sensação de urgência com a bexiga cheia. Estas crianças frequentemente sofrem de comorbidade psicológicas ou distúrbio de comportamento.

Bexiga hipoativa: Este termo é reservado para as crianças que possuem uma baixa frequência de esvaziamento, com necessidade de aumentar a pressão intra-abdominal para iniciar, manter ou completar micção. Referem que não têm vontade de ir ao banheiro, ficando até 12 h sem urinar. Já foi denominada de “bexiga preguiçosa”, caracterizando-se por uma bexiga de grande capacidade e grande resíduo pós-miccional.

Micção disfuncional: O termo descreve uma disfunção que ocorre apenas na fase miccional ou de esvaziamento, na qual a criança contrai o assoalho pélvico durante a micção. Para se estabelecer essa condição, fazem-se necessárias medidas de urofluxometria livre (parte inicial do estudo urodinâmico) com demonstração de curvas com fluxo intermitente (interrompido) ou *staccato* (flutuante), seguidas de avaliação do resíduo pós-miccional pela ultrassonografia. A intensidade dos sintomas clínicos varia desde uma micção incoordenada até o espectro completo de dissinergia vesico-perineal na dependência da frequência, duração e gravidade da obstrução funcional.

Exames radiológicos podem demonstrar uma bexiga trabeculada e com divertículos. Um sinal comum é a uretra em pião que é a representação da dilatação uretral devido o aumento da pressão vesical secundária a contração involuntária e a contração do esfíncter externo para evitar a perda urinária.

O resíduo pó-miccional pode estar elevado. Lesão do trato urinário superior e refluxo vesico-ureteral estão presentes em até 50% dos casos.

Obstrução: Impedimento mecânico ou funcional, estático ou fásico durante o esvaziamento da bexiga. É caracterizada pelo aumento da pressão detrusora e um fluxo de urina reduzido.

Incontinência por estresse: É a perda de pequenas quantidades de urina durante o esforço ou aumento da pressão intra-abdominal por várias razões. É rara em crianças neurologicamente normais.

Refluxo vaginal: Meninas na pré-puberdade que apresentam incontinência em quantidade moderada, ocorrendo até 10 minutos após a micção. Ocorre em meninas com controle miccional que consistentemente apresentam incontinência diurna em quantidades moderadas logo após a micção sem outros sintomas do trato urinário inferior ou incontinência noturna. É consequência da micção com as pernas aduzidas levando a retenção de urina dentro do introito. Pode estar associada com adesão labial devido a inflamação localizada.

Incontinência do riso: Consiste na perda urinária desencadeada pelo riso. Embora sua causa não seja totalmente conhecida, tem sido sugerido que o riso induz a um estado de hipotonia generalizada com relaxamento uretral, predispondo à incontinência urinária; contudo, não foi comprovado esse efeito, seja no esfíncter uretral interno ou no externo.

Outra hipótese é que o riso induziria a uma hiperatividade do detrusor resultando na perda urinária.

Frequência urinária diurna extraordinária: É uma condição que ocorre em crianças pré-escolares saudáveis, sem antecedentes mórbidos ou relato de infecção urinária anterior. A causa é desconhecida, mas geralmente inicia-se após episódios estressantes que a criança passa ou a crises de ansiedade. Caracteriza-se por uma elevada frequência urinária diurna sem incontinência urinária, que pode ocorrer a cada 10 a 20 minutos. Os sintomas desaparecem quando a criança dorme, embora a incontinência urinária noturna possa preceder ou coexistir com os sintomas.

COMORBIDADES

São consideradas como condições de comorbidade para disfunção do trato urinário inferior a constipação e encoprese, infecção urinária, bacteriúria assintomática, refluxo vesico-ureteral, condições neuropsiquiátricas (transtorno de déficit de atenção e hiperatividade, transtorno desafiador de oposição), distúrbios de aprendizagem e do sono. É importante enfatizar que em qualquer criança a partir dos dois anos de idade, a causa mais comum de ITU é a disfunção miccional. O diagnóstico dessa disfunção é clínico, por meio do histórico de sintomas urinários e pode ser realizado por qualquer pediatra no consultório.

Há uma relação entre a disfunção do trato urinário inferior, infecções urinárias e distúrbios funcionais do trato gastrointestinal, especialmente a constipação e a retenção fecal.

Os estudos sugerem que a hiperatividade vesical pode ser causada pela constipação e que a combinação dessas duas alterações causa infecção urinária.

O tratamento da constipação reduz significativamente a incidência de infecção urinária recorrente, melhorando a hiperatividade vesical e a incontinência urinária e diminuindo o resíduo pós-miccional.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da disfunção vésico-intestinal é clínico. A presença de sintomas do TUI após os 5 anos não é normal. Mesmo em crianças mais novas é possível caracterizar uma possível disfunção. Sintomas como urgência miccional, realização de manobras para evitar a perda urinária (apertar a genitália, cruzar as pernas, movimentar-se nas pontas dos pés, agachar-se com o calcanhar comprimindo a uretra- manobra de Vincent), perda urinária diurna, enurese noturna, aumento ou redução da frequência miccional, dificuldade/esforço miccional, jato urinário fraco, podem estar presentes são indicativos da DTUI. Lembramos que qualquer criança com DTUI deve ser investigada para constipação e vice versa. Algumas manobras que a criança realiza para conter a urina pode ser vista na Figura-1.

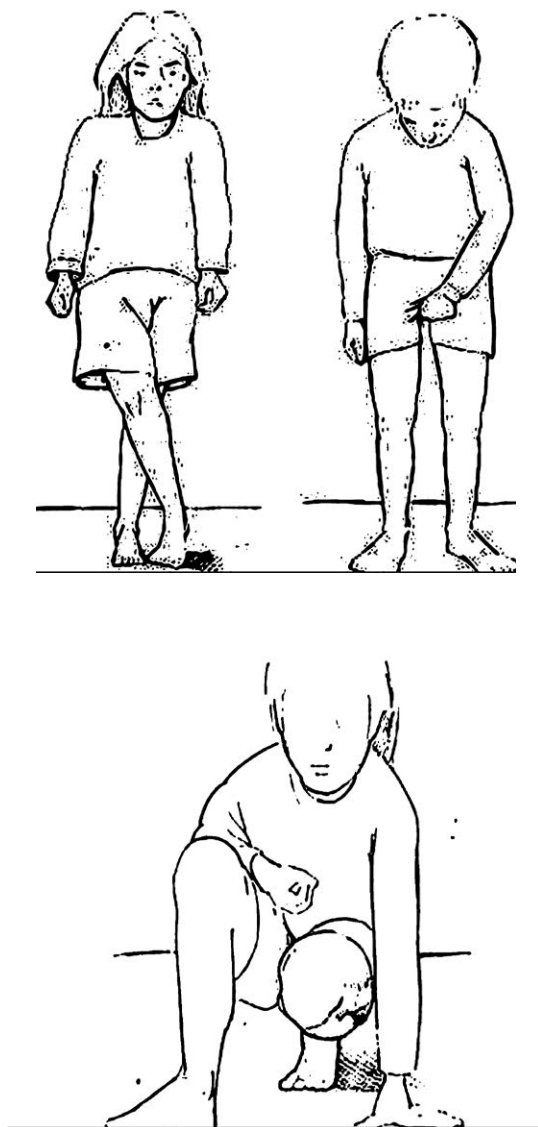


Figura- 1- Manobras típicas para conter a micção.

Uma vez dado o diagnóstico de DTUI pelo quadro clínico, o Diário miccional (Figura-2) ajuda a tornar mais visível a frequência miccional e o volume de líquido ingerido. É normal a criança urinar 4 a 7 vezes por dia. Menos que 4 vezes diz-se micção infrequente e mais do que 7 vezes denomina-se polaciúria. O diário deve ser realizado por dois dias, que não precisam ser consecutivos. Nele anotam-se os horários em que a criança urina, o volume e o tipo de conteúdo ingerido, os horários que ela urina, bem como o volume urinado. Registram-se os episódios de urgência miccional e de perdas urinárias. O diário miccional serve também para mostrar aos pais e às crianças quando a ingestão de líquidos não



DIÁRIO MICCIONAL

Nome: _____

DATA: __/__/__

Horário	Quanto bebeu?	Horário	Volume urinado	Molhou a calcinha/cueca? Sim () Não ()	Observações	Qual a cor do meu xixi?
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		
				Sim () Não ()		

Figura 2- Diário miccional

está sendo satisfatória e a criança está demorando para urinar. O diário, portanto, ajudará no processo de educação miccional.

EXAMES IMPORTANTES:

Ultrassonografia dos rins e vias urinárias com avaliação do resíduo pós-miccional: Nesse exame, pode-se avaliar se há dilatação renal, a espessura da parede vesical que idealmente deveria ser menor do que 3 mm e avaliar o volume que permanece na bexiga após a micção (resíduo pós-miccional). Em geral considera-se anormal quando o resíduo pós-miccional é mais do que 10% da capacidade esperada para a idade considerando-se em ml (idade + 1) x 30.

Urofluxometria: Esse é um exame em que a criança urina num vaso em ambiente privativo. Embaixo do vaso há uma balança conectada ao computador, fornecendo informações importantes com relação ao jato urinário. Um volume urinado mínimo de 50 ml é necessário para interpretar a urofluxometria. A principal informação é a curva do fluxo. Um aspecto importante da urofluxometria é a forma da curva da (Figura-3). O normal seria a curva em sino. O fluxo urinário em torre é mais característico da bexiga hiperativa (urgência miccional), sendo um sinal de “explosão” miccional. O fluxo achatado pode representar uma micção disfuncional (incoordenação vesico-esfincteriana) ou obstrução infravesical. O fluxo irregular (*stacatto*) é típico da micção disfuncional e o interrompido característico da bexiga hipoativa, onde há uma contração deficiente da bexiga e alto resíduo pós-miccional.

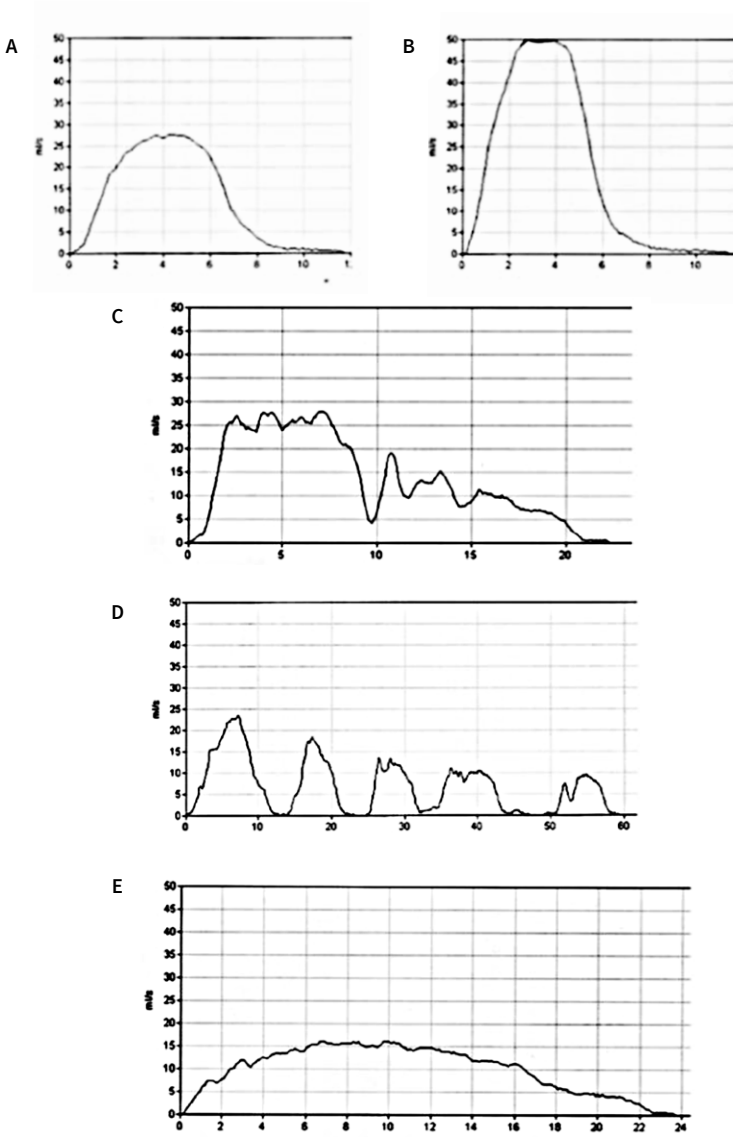


Figura 3- Formas das curvas: A) Sino, B) Torre, C) “Staccato”, D) Intermitente, E) Achatada. F) ICCS Standardization



Figura 4 - Criança tratada com TENS parassacral.

A eletromiografia é útil quando associada à urofluxometria podendo ajudar na confirmação do diagnóstico da micção disfuncional ou na disfunção do colo vesical. Entretanto, a interpretação é muitas vezes difícil e o exame é sujeito a artefatos.

Urodinâmica: É invasiva e desnecessária na maioria dos casos. Isso porque a presença de hiperatividade detrusora não é obrigatória para o diagnóstico de bexiga hiperativa. Além disso, a complacência vesical

(pressão dentro da bexiga com o enchimento) na maioria das vezes é normal. Como o tratamento da disfunção miccional é geralmente satisfatório reservamos a urodinâmica principalmente para os casos de falha terapêutica.

- Ultrassonografia dinâmica- um método ainda em investigação para a avaliação da função da bexiga. É menos invasivo que a urodinâmica, mas o seu valor clínico ainda é controverso.

TRATAMENTO

O tratamento inicial da DTUI baseia-se em uma série de orientações que visam melhorar os hábitos miccionais, chamada de uroterapia padrão. As principais ações são: não passar de 3 horas sem urinar, ir urinar sempre que sentir vontade ou quando realiza manobras de contenção, micção em 2 tempos se houver resíduo pós-miccional significativo, evitar cafeína, boa hidratação durante o dia, urinar antes de dormir, hábitos defecatórios regulares. Essas medidas se prestam principalmente para os postergadores miccionais, tendo pouco efeito na bexiga hiperativa pura.

Em geral, pode-se utilizar a uroterapia padrão por um a dois meses e lançar mão de medidas mais específicas caso esta falhe.

TRATAMENTO DE CONDIÇÕES ESPECÍFICAS

- **Bexiga hiperativa:** Pode-se utilizar os antimuscarínicos ou a neuromodulação por meio da eletroestimulação parassacral transcutânea ou percutânea no nervo tibial posterior.

- **Antimuscarínicos:** O antimuscarínico mais utilizado é a oxibutinina de ação curta ou longa. Na de ação curta (apresentação: 1 mg/ml ou comprimidos de 5 mg), pode-se usar 0.2 a 0.6 mg/kg/dia (dose máxima de 15 mg/dia), mas a dose pode ser estendida até efeito colateral. A de longa duração pode ser usada na dose de 5mg e 10 mg e tem que ser engolida intacta. Esta tem a vantagem de se associar a menos efeitos colaterais. A taxa de resolução completa dos sintomas está em torno de 20% a 40% e cerca de mais 30% a 40% têm melhora parcial. A oxibutinina transdérmica é uma opção, mas há pouca evidência na literatura. O principal inconveniente é a necessidade de troca duas vezes por semana e irritação da pele em 35% dos casos. A dose da droga liberada é de 3.9mg/dia. O gel de oxibutinina não tem sido usado em crianças. Em virtude da baixa seletividade aos receptores muscarínicos, o principal inconveniente dos anticolinérgicos são a constipação intestinal, boca seca, intolerância ao calor e desorientação (raramente). Essa medicação é contraindicada em caso de glaucoma. Nos casos de efeitos adversos a tolterodina, 1 mg, pode ser usada a cada 12 horas ou uma vez ao dia se for de longa ação (tabletes de 2 a 4 mg). A solifenacina, 5 mg/dia, parece ter efeito benéfico em estudos iniciais com poucos casos. Mirabegron pode ser tentada como uma opção “off-label” quando não há resposta a outros agentes.

- **Neuromodulação:** A TENS parassacral tem se mostrado efetiva em estudos randomizados e de longo prazo (Figura-4). Cerca de 50% a 65% apresentam resolução completa dos sintomas e outras 20% a 30% melhora parcial. A principal vantagem da neuromodulação sobre os antimuscarínicos é que a TENS parassacral tem efeito benéfico também na função intestinal, ao contrário dos antimuscarínicos. Apesar da estimulação percutânea no tibial posterior poder ser utilizada, os resultados parecem ser inferior TENS parassacral.

A parassacral TENS é mais utilizada em 2 regimes diferentes: frequência de corrente de 10 HZ, diariamente em casa por 20 minutos a uma hora por sessão, ou sessões de 20 minutos três vezes por semana em ambulatório. A percutânea no tibial posterior usa corrente de 20 HZ, por 30 minutos, uma vez por semana.

- **Casos refratários:** pode-se optar por injeção de toxina botulínica 5-10 UI/kg (a dose letal é de 40 UI/kg), perfazendo em geral 50 a 100 UI. Doses maiores são mais usadas em bexiga neurogênica. O principal inconveniente é a possibilidade de retenção urinária que é temporária. Outra opção é o implante de neuromoduladores sacrais com boa resposta. A crítica a essa proposta é a chance de revisão cirúrgica ou necessidade de retirada do aparelho em torno de 55% .

- **Micção disfuncional:** o tratamento padrão da incoordenação vesicoperineal é o biofeedback, que se disponível, deve ser animado com jogos interativos. O biofeedback é o tratamento em que se tenta modificar a função do músculo por meio do treinamento levando em conta dados registrados por eletromiografia. São utilizados eletrodos de superfície no períneo (não invasivo) e a criança aprende a relaxar a musculatura do assoalho pélvico no momento da micção. A taxa de sucesso considerando-se os sintomas de esvaziamento e a melhora na urofluxometria e eletromiografia gira em torno de 80%. Algumas crianças persistem com sintomas de bexiga hiperativa e podem ser também tratadas pelas medidas citadas acima. Quando há suspeita de disfunção do colo vesical, alfabloqueadores como doxazosina (1 a 2 mg/dia) podem ser usados.
- **Bexiga hipoativa:** os pacientes são tratadas com cateterismo intermitente, alfa-bloqueadores e neuromodulação. Implantes de neuromoduladores sacrais podem ser uma opção
- **Giggle incontinence:** muito difícil de tratar. Em geral, refratária a formas habituais de tratamento. Metilfenidato tem se mostrado uma opção terapêutica possível.

- **Incontinência vaginal:** mudança de postura. Recomenda-se afastar as pernas na micção curvando o dorso para frente
- **Síndrome da polaciúria:** aguardam-se os sintomas resolverem espontaneamente. Se esses persistem por meses, trata-se como a bexiga hiperativa. Uma triagem com psicólogo é recomendável.

CONSIDERAÇÕES FINAIS E QUANDO O PEDIATRA DEVE ENCAMINHAR O PACIENTE PARA O ESPECIALISTA

Devemos lembrar que quando o pai relata que a criança faz posturas para reter a urina quando estar brincando ou por “preguiça” o pediatra não deve interpretar isso como normal. Também não é usual uma criança que passou dos 5 anos de idade apresentarem urgência miccional ou perdas urinárias durante o dia. Quando uma criança com pelo menos 2 anos de idade apresenta ITU, em mais de 90% das vezes a causa é a disfunção miccional. Esse diagnóstico é clínico e pode e deve ser realizado no consultório da pediatra.

Após o diagnóstico, a pediatra deve solicitar uma ultrassonografia dos rins e vias urinárias com avaliação do resíduo pós miccional. Se o resíduo for maior do que 10% da capacidade vesical esperada para a idade ou maior do que 20 ml, o paciente deve ser encaminhado imediatamente ao especialista. Caso o resíduo seja menor do que esse valor, as orientações iniciais podem ser dadas pelo pediatra. Orienta-se o paciente a ingerir líquido suficiente durante o dia, micções em intervalos regulares, reco-

nhecer a vontade da criança de urinar quando ela realiza posturas para conter a urina e leva-la ao toalete e tratar a constipação intestinal quando presente. Se a criança persiste com os sintomas, as crianças devem ser encaminhadas ao especialista para a realização de medidas específicas.

REFERÊNCIAS

- Kajiwara M, Inoue K, Usui A, Kurihara M, Usui T. The micturition habits and prevalence of daytime urinary incontinence in Japanese primary school children. *J Urol* 2004;171:403-7.
- Mota DM, Victora CG, Hallal PC. Investigação de disfunção miccional em uma amostra populacional entre 3 e 9 anos. *J Pediatr (Rio J)*. 2005;81:225-32.
- Mota DM, Barros AJ. Toilet training: situation at 2 years of age in a birth cohort. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84:455-62.
- Vaz GT, Vasconcelos MM, Oliveira EA, Ferreira AL, Magalhães PG, Silva FM, et al. Prevalence of lower urinary tract symptoms in school-age children. *Pediatr Nephrol* 2012;27:597-603.
- Fonseca EMG, Monteiro LMC. Diagnóstico clínico de disfunção miccional em crianças e adolescentes enuréticos. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(2):147-53
- Bauer SB, Atala A. Bladder dysfunction. In: Barrat TM, Avner ED, Harmon WE, editors. *Pediatric Nephrology*. 4th ed. Baltimore: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998. p. 913-31.
- Bauer SB. Neurogenic dysfunction of the lower urinary tract in children. In: Walshy PC, Retnik AB, Vaughan Jr ED, Wein AJ, editors. *Campbell's Urology*. 7th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 1998. p. 2019-53.
- Koff AS. Enuresis. In: Walshy PC, Retnik AB, Vaughan Jr ED, Wein AJ, editors. *Campbell's Urology*. 7th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 1998. p. 2055-68.
- Neveus T, Lackgren G, Tuvemo T, Hetta J, Hjalmas K, Stenberg A for the Swedish Enuresis Academy. Enuresis: background and treatment. *Scand J Urol Nephrol Suppl*. 2000;206:1-44.
- Feng WC, Churchill BM. Dysfunctional elimination syndrome in children without obvious spinal cord diseases. *Ped Clin North Am*. 2001;48(6):1489-505.
- Opiel WC, Harper PA, Rider RV. The age of attaining bladder control. *Pediatrics* 1968;42(4):614-26.
- Schmitt BD. Toilet training: getting it right the first time. *Contemporary Pediatrics* 2004.
- Austin PF, Bauer SB, Bower W, et al. The Standardization of Terminology of Lower Urinary Tract Function in Children and Adolescents: Update Report From the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. *Neurourol. Urodynam*. 35:471-481, 2016.
- Vasconcelos MMA, Lima EM, Vaz GB, Silva THS. Disfunção do trato urinário inferior - um diagnóstico comum na prática pediátrica. *J Bras Nefrol* 2013;35(1):57-64.

- Koff SA, Jayanthi V. Non-neurogenic lower urinary tract dysfunction. In Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein, AJ (eds). *Campbell's Urology*. Philadelphia: Saunders;2002. p.2261-83.
- Norgaard JP, van Gool JD, Hjälmås K, Djurhuus JC, Hellström AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *International Children's Continence Society*. *Br J Urol* 1998;81:1-16.
- Esteves SC, Allen TD. Disfunção miccional em crianças. *J Bras Urol* 1996; 22(3):101-8.
- Nijman RJM, Van Gool J, Yeung CK, Hjalmas R. Conservative management of urinary incontinence in childhood. In: Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A (eds). *Incontinence - 2nd International Consultation on Incontinence*, Plymouth: Plymbridge; 2002. p.513-39.
- Chandra M, Saharia R, Shi Q, Hill V. Giggle incontinence in children: a manifestation of detrusor instability. *J Urol* 2002;168:2184-7.
- Loening-Baucke V. Urinary incontinence and urinary tract infection and their resolution with treatment of chronic constipation of childhood. *Pediatrics* 1997;100:228-32.
- van Gool JD, de Jong TP, Winkler-Seinstra P, Tamminen-Möbius T, Lax H, Hirche H, Nijman RJ, Hjälmås K, Jodal U, Bachmann H, Hoebeke P, Walle JV, Misselwitz J, John U, Bael A; European Bladder Dysfunction Study (EU BMH1-CT94-1006). Multi-center randomized controlled trial of cognitive treatment, placebo, oxybutynin, bladder training, and pelvic floor training in children with functional urinary incontinence. *Neurourol Urodyn*. 2014 Jun;33(5):482-7
- Gleason JM, Daniels C, Williams K, et al. Single-centre experience with oxybutynin transdermal system (patch) for management of symptoms related to non-neuropathic overactive bladder in children: An attractive, well-tolerated alternative form of administration. *J Pediatr Urol* 2014;10:753-7.
- Newgreen D, Bosman B, Hollestein-Havelaar A, Dahler E, Besuyen R, Snijder R, Sawyer W, Rittig S, Bolduc S. Long-Term Safety and Efficacy of Solifenacin in Children and Adolescents with Overactive Bladder. *J Urol*. 2017 Oct;198(4):928-936.
- Blais AS, Nadeau G, Moore K, Genois L, Bolduc S. Prospective Pilot Study of Mirabegron in Pediatric Patients with Overactive Bladder. *Eur Urol*. 2016 Jul;70(1):9-13
- Rittig N, Hagstroem S, Mahler B, Kamperis K, Siggaard C, Mikkelsen MM, Bower WF, Djurhuus JC, Rittig S. Outcome of a standardized approach to childhood urinary symptoms-long-term follow-up of 720 patients. *Neurourol Urodyn*. 2014 Jun;33(5):475-81.

- Lordêlo P, Teles A, Veiga ML, Correia LC, Barroso U Jr. Transcutaneous electrical nerve stimulation in children with overactive bladder: a randomized clinical trial. *J Urol.* 2010 Aug;184(2):683-9.
- Lordêlo P, Soares PV, Maciel I, Macedo A Jr, Barroso U Jr. Prospective study of transcutaneous parasacral electrical stimulation for overactive bladder in children: long-term results. *J Urol.* 2009 Dec;182(6):2900-4.
- Quintiliano F1, Veiga ML1, Moraes M1, Cunha C1, de Oliveira LF1, Lordelo P1, Bastos Netto JM1, Barroso Júnior U2. Transcutaneous parasacral electrical stimulation vs oxybutynin for the treatment of overactive bladder in children: a randomized clinical trial. *J Urol.* 2015 May;193(5 Suppl):1749-53.
- Veiga ML, Costa EV, Portella I, Nacif A, Martinelli Braga AA, Barroso U Jr. Parasacral transcutaneous electrical nerve stimulation for overactive bladder in constipated children: The role of constipation. *J Pediatr Urol.* 2016 Dec;12(6):396.e1-396.e6.
- Barroso U Jr, Viterbo W, Bittencourt J, Farias T, Lordêlo P. Posterior tibial nerve stimulation vs parasacral transcutaneous neuromodulation for overactive bladder in children. *J Urol.* 2013 Aug;190(2):673-7.
- Hoebeke P, De Caestecker K, Vande Walle J, Dehoorne J, Raes A, Verleyen P, Van Laecke E. The effect of botulinum-A toxin in incontinent children with therapy resistant overactive detrusor. *J Urol.* 2006 Jul;176(1):328-30; discussion 330-1.
- Dwyer ME, Vandersteen DR, Hollatz P, Reinberg YE. Sacral neuromodulation for the dysfunctional elimination syndrome: a 10-year single-center experience with 105 consecutive children. *Urology.* 2014 Oct;84(4):911-7.
- Desantis DJ1, Leonard MP, Preston MA, Barrowman NJ, Guerra LA. *J Pediatr Urol.* Effectiveness of biofeedback for dysfunctional elimination syndrome in pediatrics: a systematic review. 2011 Jun;7(3):342-8.

CAPÍTULO 8

BEXIGA NEUROGÊNICA

Marcela Leal da Cruz

Antonio Macedo Jr.

■ APRESENTAÇÃO

Este capítulo se propõe a abordar os principais aspectos da bexiga neurogênica na infância, com ênfase no manejo urológico das crianças portadoras de mielomeningocele, principal causa de bexiga neurogênica na infância.

INTRODUÇÃO

O trato urinário inferior funciona de forma coordenada realizando o enchimento e o esvaziamento vesical periódicos sob baixas pressões vesicais. Essa função é garantida por um complexo controle neural. Lesões do sistema nervoso central e periférico que afetam o sistema parassimpático, simpático e somático podem apresentar variados efeitos no trato urinário baixo.

Bexiga neurogênica é a denominação utilizada para as alterações da função vesical desencadeadas por patologias de ordem neurológica, sejam devido a lesões do sistema nervoso ou patologias pélvicas com comprometimento neurológico, como tumores e malformações anorretais.

Na infância, os disrafismos espinhais são responsáveis por mais de 90% das causas de bexiga neurogênica, dos quais a mielomeningocele (espinha bífida aberta) contribui com 85%, enquanto que a espinha bífida oculta com cerca de 8%. Outras causas de bexiga neurogênica na infância são agenesia sacral, ânus

imperfurado, paralisia cerebral, trauma medular e tumores primários ou secundários do sistema nervoso central.

Como a bexiga neurogênica pode afetar o armazenamento seguro da urina e o esvaziamento vesical eficiente, o seu manejo é focado em otimizar a função vesical a fim de prevenir alterações morfológicas e danos funcionais irreversíveis do trato urinário inferior e superior, além de adicionalmente, tentar proporcionar melhor qualidade de vida e autonomia às crianças maiores no que se refere à incontinência urinária.

QUANDO ENCAMINHAR A CRIANÇA AO ESPECIALISTA?

A maioria das crianças com espinha bífida apresentam função renal preservada ao nascimento. Contudo, a maioria pode desenvolver deterioração da função renal e mudanças da morfologia vesical se não houver um manejo adequado.

Acompanhamento urológico metuculoso é necessário com a atenção voltada para a prevenção do desenvolvimento adverso do trato urinário superior devido à bexiga neurogênica hostil. Essa hostilidade é caracterizada pela incapacidade de armazenar ou eliminar urina em pressões aceitavelmente baixas (<40 cm de H₂O), que pode ocorrer devido a fibrose da parede vesical, hiperatividade detrusora e dissinergia entre a contração da bexiga e relaxamento do esfíncter urinário externo (dissinergia vesicoesfincteriana). Quando não trata-

dos, esses fatores hostis são transmitidos para o trato urinário superior e podem causar deterioração da função renal.

Uma notável redução na progressão da patologia para doença renal de estágio terminal tem ocorrido desde que foi introduzida a conduta proativa nas crianças com MMC. Os neonatos com dissinergia vesicoesfincteriana podem desenvolver lesão do trato urinário superior no primeiro ano de vida, que pode se iniciar de forma precoce, logo após o nascimento, e em alguns casos até mesmo no período fetal. Se não tratados, a morte devido à falência renal no primeiro ano de vida pode chegar a 20%. É essencial que os pacientes sejam seguidos desde a primeira infância, a fim de detectar sinais precoces de dilatação ureteral e renal que podem levar à doença renal terminal.

Desta forma, a avaliação urológica no paciente portador de mielomeningocele deve ser o mais precoce possível com intuito de reconhecer o padrão vesical do paciente e iniciar o tratamento quando necessário.

As crianças com sintomas urinários (tais como, urgência miccional, incontinência urinária, retenção urinária) e ITU de repetição devem ser investigadas para descartar possíveis causas neurológicas (bexiga neurogênica secundária à espinha bífida oculta, por exemplo).

AValiação/ INVESTIGAÇÃO UROLÓGICA

A avaliação urológica é focada na investigação de possíveis alterações morfológicas do trato urinário inferior, bem como, re-

percussões no trato urinário superior. Deve ser iniciada, sempre que possível, ainda no período neonatal.

- **ULTRASSONOGRAFIA (USG) DE RINS E VIAS URINÁRIAS**

A USG de rins e vias urinárias avalia a morfologia da bexiga (regularidade e espessamento das paredes vesicais, presença de divertículos), permite avaliação de resíduo urinário, bem como, avaliação do trato urinário superior (presença de hidronefrose).

- **URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL (UCM)**

Avalia a morfologia vesical (forma da bexiga, regularidade das paredes vesicais, presença de divertículos), além de identificar dilatação do colo vesical e uretra proximal (critério que sugere presença de dissinergia vesicoesfincteriana) e refluxo vesicoureteral (RVU).

- **ESTUDO URODINÂMICO (EUD)**

O EUD é um instrumento de avaliação da função do trato urinário baixo, através do qual é possível compreender a dinâmica vesical com suas fases de enchimento e esvaziamento. Essa dinâmica vesical é avaliada pela relação do volume X pressão vesical.

As características avaliadas no EUD são estabilidade, capacidade e complacência vesical, presença de dissinergia vesicoesfincteriana, perdas urinárias e resíduo pós-miccional.

A partir do EUD podemos caracterizar o padrão vesical das crianças e seu manejo pode ser direcionado respeitando cada padrão. Leal da Cruz et al. propuseram categorização dos seguintes padrões:

Padrão Normal: Pacientes que apresentam bexiga estável durante cistometria, sem perdas urinárias, com micção presente ao final do enchimento vesical.

Padrão Incontinente: Pacientes que apresentam perda urinária com baixa pressão de perda (abaixo de 40cmH₂O).

Padrão Alto Risco: Pacientes que apresentam pressão de perda detrusora a partir de 40 cmH₂O ou alta pressão detrusora ao final do enchimento vesical.

Padrão Hipocontrátil: Pacientes que apresentam hipocontratibilidade detrusora (baixa pressão detrusora durante todo o exame associada à resíduo pós-miccional) sendo incapazes de esvaziar a bexiga adequadamente.

OBJETIVOS DO TRATAMENTO DA BEXIGA NEUROGÊNICA

- **PRESERVAR A FUNÇÃO RENAL.**
- **MELHORAR QUALIDADE DE VIDA E POSSIBILITAR MAIOR AUTONOMIA.**

TRATAMENTO CLÍNICO

TRATAMENTO CLÍNICO DA BEXIGA NEUROGÊNICA

As condutas para manejo vesical nas crianças com bexiga neurogênica secundária à mielomeningocele são direcionadas pelo tipo de

padrão de funcionamento vesical que apresentam. Dessa forma, as crianças com padrão normal e/ou padrão incontinente (antes dos 5 anos de idade) são tratadas conservadoramente, uma vez, que estes padrões são considerados de baixo risco para deterioração do trato urinário superior. Nestes casos, deve-se realizar apenas o seguimento urológico de rotina, com avaliação clínica, USG de rins e vias urinárias e estudo urodinâmico (ao menos uma vez ao ano) considerando que existe possibilidade de mudança no padrão vesical.

O foco do tratamento da bexiga neurogênica é manter a bexiga estável e, com isso, preservar a função renal. Para que isso ocorra é necessário a manutenção de uma boa capacidade vesical e adequada complacência, aliados ao periódico e completo esvaziamento vesical sob baixa pressão. As medicações anticolinérgicas (oxibutinina) e o cateterismo intermitente limpo (CIL) atingem esse objetivo na maioria das crianças e proporcionam um benefício adicional na continência se a criança tem razoável resistência para o esvaziamento vesical.

Dessa forma, as crianças que apresentam padrão de alto risco, devem iniciar o tratamento com medicação anticolinérgica (oxibutinina) associada ao CIL. As crianças com padrão hipotônico necessitam apenas de CIL. Acompanhamento semestral é indicado para os casos de padrão alto risco.

TRATAMENTO CLÍNICO DO INTESTINO NEUROGÊNICO

Os distúrbios que envolvem a função da medula espinhal, muitas vezes, levam à disfunção da musculatura lisa do trato gas-

trointestinal baixo e à disfunção sensorial e motora da região anal, afetando a motilidade colorretal, a sensibilidade anorretal e a função do esfíncter anal. Como consequência, essas alterações podem promover à impactação fecal e/ou incontinência fecal. A falta de atividade física e as dificuldades em chegar ao banheiro intensificam o problema. A gravidade e o tipo de disfunção intestinal tem um grande impacto sobre as atividades sociais e qualidade de vida, que se torna mais significativo quando a criança vai crescendo. Dessa forma, a constipação deve ser agressivamente tratada.

A terapia de primeira linha envolve dieta e laxantes orais para prevenir o acúmulo de fezes. Quando os agentes de primeira linha são ineficazes, pode-se instituir o uso de enemas colônicos retrógrados.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

AMPLIAÇÃO VESICAL

Quando as condições de funcionamento vesical adequado não conseguem ser satisfeitas com o tratamento clínico, o tratamento cirúrgico apresenta-se como alternativa. As variadas técnicas de ampliação vesical (sendo as mais comuns, aquelas que usam o intestino para ampliação da bexiga - enterocistoplastia), com ou sem confecção de conduto para cateterismo (que pode ser confeccionado com o apêndice, com segmento de intestino delgado e com o próprio segmento intestinal utilizado para ampliação vesical), têm sido utiliza-

das para reduzir a pressão vesical e aumentar a capacidade, a fim de tornar a bexiga ampliada em órgão útil para armazenamento.

As desvantagens que podem ocorrer com o tratamento cirúrgico incluem a produção excessiva de muco, a infecção urinária de repetição, o desequilíbrio eletrolítico, a formação de cálculos e o risco tardio de neoplasia do segmento utilizado na ampliação.

TRATAMENTO CIRÚRGICO PARA INCONTINÊNCIA

Além dos cuidados já citados, acompanhamento cauteloso também deve focar em manter uma saudável auto-estima e independência da criança maior no que se refere à continência. Várias abordagens cirúrgicas têm sido descritas para aumentar a resistência de esvaziamento vesical e alcançar a continência. No entanto, resultados a longo prazo são escassos. A realização de plástica do colo vesical, utilização de slings, esfíncteres artificiais, procedimentos endoscópicos com aplicação de agentes “espessantes” no colo vesical e até mesmo o fechamento do colo vesical e confecção de estoma urinário constituem o espectro de procedimentos disponíveis para o tratamento da incontinência de esforço devido à incompetência esfíncteriana.

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA INCONTINÊNCIA FECAL

Quando os laxativos orais e enemas colônicos não são suficientes para o tratamento, em última instância, um estoma para enema colônico anterógrado pode ser confeccionado e utilizado para

lavagens intestinais. Os estomas podem ser confeccionados utilizando o apêndice (Cirurgia de Malone) com lavagem anterógrada do intestino a partir do cólon direito ou utilizando “flap” do próprio segmento intestinal com lavagem anterógrada do intestino a partir do cólon esquerdo (Cirurgia de Macedo-Malone) .

MIELOMENINGOCELE *IN UTERO*

A mielomeningocele é uma malformação do sistema nervoso central causada pela falha no fechamento do tubo neural no período embrionário. A falha do mesoderma em desenvolvimento resulta em uma lesão aberta, mais comumente localizada nas regiões lombar e sacral. A protrusão das meninges e medula espinhal através do defeito nos arcos vertebrais pode levar a diferentes graus de alterações cognitivas, motoras (incluindo paralisia), vesicais e intestinais.

Por muitos anos o tratamento da mielomeningocele consistia em fechamento cirúrgico do canal espinhal ao nascimento e suporte ao longo da vida. Nas décadas de 80 e 90, surgiram estudos com questionamentos sobre a patogenia da lesão na mielomeningocele. A teoria do duplo-dano (hipótese que considera que a medula apresenta uma lesão primária caracterizada pelo defeito do tubo neural e lesão secundária pela exposição ao ambiente intrauterino) trouxe um novo cenário: a tentativa de evitar a progressão dos danos neurológicos ao longo da gestação através da cirurgia fetal. Em 1997, foi realizada a primeira correção de MMC *in utero* com sucesso e em 2011 foi pu-

blicado o MOMS (Management of Myelomeningocele Study), estudo multicêntrico, randomizado e prospectivo que evidenciou benefícios quanto aos aspectos neurológicos (diminuição da necessidade de derivação ventriculoperitoneal) e ortopédicos, com melhora motora. No entanto, os aspectos urológicos parecem não apresentar os mesmos benefícios. Um estudo brasileiro prospectivo avaliou 51 pacientes, dos quais 48 realizaram estudo urodinâmico, e encontrou 93,7% de disfunção vesical sendo 56,2% de padrão alto risco. O estudo urológico do MOMS publicado posteriormente não encontrou diferença significativa entre os grupos com cirurgia pré-natal e pós-natal da mielomeningocele no que diz respeito à necessidade de cateterismo intermitente aos 30 meses. Os achados sugerem que os pacientes submetidos à cirurgia de correção de mielomeningocele *in utero* necessitam de avaliação e acompanhamento precoce, da mesma forma que as crianças submetidas ao tratamento convencional, a fim de identificar situação de risco para o trato urinário superior e instituir terapêutica adequada quando necessário.

QUADRO RESUMO

Bexiga neurogênica é a denominação utilizada para as alterações da função vesical desencadeadas por patologias de ordem neurológica (lesões do sistema nervoso ou patologias pélvicas com comprometimento neurológico, como tumores e malformações anorretais).

A principal causa de bexiga neurogênica na infância é a espinha bífida (principalmente: mielomeningocele).

Outras causas de bexiga neurogênica na infância: agenesia sacral, ânus imperfurado, paralisia cerebral, trauma medular, tumores pélvicos e tumores primários ou secundários do sistema nervoso central.

O manejo da bexiga neurogênica é focado em otimizar a função vesical a fim de prevenir alterações morfológicas e danos funcionais irreversíveis do trato urinário inferior e superior, além de tentar proporcionar melhor qualidade de vida e autonomia às crianças maiores no que se refere à incontinência urinária.

A criança com mielomeningocele deve ser encaminhada ao urologista o mais precoce possível.

As crianças com sintomas urinários (tais como, urgência miccional, incontinência urinária, retenção urinária) e ITU de repetição devem ser investigadas para descartar possíveis causas neurológicas (bexiga neurogênica secundária à espinha bífida oculta, por exemplo).

A investigação urológica da bexiga neurogênica consiste em:

- Detalhada anamnese (histórico de patologias neurológica, histórico de cirurgias pélvicas e ITU);
- Exame físico (sinais e estigmas de espinha bífida oculta, alterações sacrais, tais como tufo de pelos, fossetas);
- USG de rins e vias urinárias (identificar morfologia da bexiga, irregularidade, espessamento das paredes vesicais, divertículos, resíduo pós-miccional, presença de hidronefrose);
- UCM (Identificar morfologia da bexiga, irregularidade das paredes vesicais, forma piriforme, dilatação da uretra posterior/colo vesical, refluxo vésico-ureteral);
- EUD (Caracteriza capacidade vesical, complacência vesical, perdas urinárias. Identificação dos diferentes padrões vesicais).

Categorização da bexiga neurogênica através do padrão urodinâmico e condutas:

- Padrão Normal: Acompanhamento.
- Padrão Incontinente: Acompanhamento.
- Padrão Alto Risco: Anticolinérgico (oxibutinina) + CIL
- Padrão Hipcontrátil: CIL

Tratamento Cirúrgico:

- Ampliação vesical com ou sem conduto (indicada no insucesso do tratamento clínico)
- Cirurgias para tratamento da incontinência urinária: Plástica de colo vesical, slings, esfíncter artificial, tratamento endoscópico com injeção de agentes espessantes no colo vesical.

Manejo do intestino neurogênico:

- Laxativos orais
- Enemas retrógrados
- Cirúrgico: Condutos para lavagem intestinal anterógrada.

Mielomeningocele *in utero*:

- Estudo MOMS: Benefícios neurológicos (menor taxa de necessidade de derivação ventriculoperitoneal) e ortopédicos (melhor função motora aos 30 meses).
- Não há benefícios comprovados quanto aos aspectos urológicos. Necessidade de acompanhamento urológico precoce, da mesma forma que os pacientes com correção da mielomeningocele pós-natal.

QUIZ**Quais os objetivos do tratamento da bexiga neurogênica?**

Os principais objetivos do tratamento da bexiga neurogênica é preservar a função renal (a partir do reconhecimento de padrões que determinam situação de risco para deterioração do trato urinário superior e, com isso, instituir precoce e adequado manejo da bexiga) e proporcionar autonomia e melhor qualidade de vida às crianças maiores, nas quais a incontinência urinária passa a ser situação socialmente importante.

2) Qual a principal causa de bexiga neurogênica na infância e qual o momento ideal para encaminhar ao especialista?

A principal causa de bexiga neurogênica na infância é a mielomeningocele. O diagnóstico da mielomeningocele é realizado no período pré-natal e atualmente a correção cirúrgica pode ser realizada ainda no período intrauterino. Embora os estudos tenham demonstrado benefícios quanto aos resultados neurológicos e ortopédicos das crianças com correção *in utero*, os aspectos urológicos, até o presente momento, permanecem semelhantes aos das crianças com correção da mielomeningocele após o nascimento. Dessa forma, crianças portadoras de mielomeningocele com correção cirúrgica pré ou pós-natal devem ser avaliadas pelo urologista o mais precoce possível, a fim de que possam ser devidamente avaliadas e tratamento precoce possa ser instituído quando necessário.

3) Qual a importância do estudo urodinâmico na investigação de pacientes com bexiga neurogênica?

O estudo urodinâmico é um instrumento de avaliação do funcionamento vesical, que permite compreender a dinâmica de enchimento e esvaziamento da bexiga correlacionando com a pressão. Através do estudo urodinâmico é possível identificar os diferentes padrões de bexiga neurogênica e, a partir dessa caracterização, instituir o planejamento para manejo adequado. Presença de elevada pressão de perda detrusora, bem como, elevada pressão detrusora na fase final de enchimento vesical está correlacionado a fator de risco para deterioração do trato

urinário superior. O reconhecimento e manejo proativo dessa situação, com instituição precoce do cateterismo intermitente associado ao anti-colinérgico, minimiza a necessidade de tratamento cirúrgico, bem como deterioração do trato urinário superior (em última instância, risco de doença renal terminal).

REFERÊNCIAS

- Sturm RM, Cheng EY. The Management of the Pediatric Neurogenic Bladder. *Curr Bladder Dysfunct Rep.* 2016;11:225-233.
- Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, de Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn.* 2012;31(5):610-4.
- Kari JA. Neuropathic bladder as a cause of chronic renal failure in children in developing countries. *Pediatr Nephrol.* 2006;21:517–20.
- Clayton DB, Brock JW, Joseph DB. Urologic management of spina bifida. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):88-95.
- Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, de Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn.* 2012;31(5):610-4.
- Leal da Cruz M, Liguori R, Garrone G, Leslie B, Ottoni SL, Carvalheiro S, Moron AF, Ortiz V, Macedo A Jr. Categorization of bladder dynamics and treatment after fetal myelomeningocele repair: first 50 cases prospectively assessed. *J Urol.* 2015 May;193(5 Suppl):1808-11.
- Bauer SB. Neurogenic bladder: etiology and assessment. *Pediatr Nephrol.* 2008;23(4):541-51.
- Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, de Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn.* 2012;31(5):610-4.
- de Kort LM, Bower WF, Swithinbank LV, Marschall-Kehrel D, de Jong TP, Bauer SB. The management of adolescents with neurogenic urinary tract and bowel dysfunction. *Neurourol Urodyn.* 2012;31(7):1170-4.

- Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: The antegrade continence enema. *Lancet* 1990;336:1217.
- Macedo A Jr, Vilela ML, Garrone G, et al. An alternative channel for the Malone principle on the left colon. *BJU Int* 2001;87:27.
- Adzick NS. Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010;15(1):9-14.
- Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele: trials and tribulations. Isabella Forshall Lecture. *J Pediatr Surg.* 2012;47(2):273-81.
- Tulipan N, Bruner JP. Myelomeningocele repair *in utero*: a report of three cases. *Pediatr Neurosurg.* 1998;28(4):177-80.
- 15. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011;364(11):993-1004.
- Brock JW, Carr MC, Adzick NS, Burrows PK, Thomas JC, Thom EA, et al. Bladder Function After Fetal Surgery for Myelomeningocele. *Pediatrics.* 2015;136(4):e906-13.

CAPÍTULO 9

INVESTIGAÇÃO DE INFECÇÃO URINÁRIA NA INFÂNCIA

José Murillo B. Netto

Gilberto Lemos

Olberes V. Andrade

■ INTRODUÇÃO

Infecção do trato urinário (ITU) é relativamente comum em crianças, ocorrendo em aproximadamente 2% de meninos e das meninas com menos de dois anos. A prevalência em meninas aumenta com a idade e estima-se que, aproximadamente, 8 a 11% desse grupo terá pelo menos uma ITU até os 7 anos de idade. A ITU pode ser considerada um marcador de possíveis anomalias do aparelho urinário, algumas relacionadas com maior risco de sepsis.

Os objetivos da investigação do trato urinário, após diagnóstico confirmado de ITU, são identificar anormalidades que possam predispor infecções subsequentes e recorrentes (obstrução/estase urinária, refluxo vesicoureteral e litíase), buscar por complicações da própria infecção (cicatrizes renais), identificar e tratar crianças sob risco de complicações de longo prazo das cicatrizes renais (hipertensão e doença renal terminal). Observa-se maior incidência de cicatrizes em crianças com diagnóstico tardio de ITU, com histórico de infecções recorrentes e aquelas portadoras de refluxo vesicoureteral, que também são mais susceptíveis a pielonefrite.

ULTRASSONOGRRAFIA

O exame de ultrassonografia (US) do aparelho urinário tornou-se o exame padrão para investigação de crianças com ITU fe-

bril. Quanto ao melhor momento para sua realização é preciso considerar a idade da criança e a apresentação do quadro clínico. O guia editado pelo NICE (National Institute for Health and Care Excellence) recomenda que se faça o exame durante a fase aguda da infecção em todas as crianças com menos de 3 anos com infecção atípica* (Quadro-1) e em lactentes com menos de 6 meses com infecções recorrentes* (Quadro-2). Para as infecções recorrentes em crianças com mais de 6 meses e infecções “típicas” em lactentes com menos de 6 meses, recomenda-se exame programado não urgente.

QUADRO 1:

Características de ITU atípica (segundo NICE)

- falha na resposta após 48 h de antibiótico apropriado
- oligúria
- massa palpável abdominal ou vesical
- infecção por bactéria \neq *E coli*
- septicemia
- aumento da creatinina

QUADRO 2:**definição de ITU recorrente (segundo NICE)**

- ≥ 1 episódio de ITU alto - pielonefrite aguda* + ≥ 1 episódio ITU baixa - cistite, ou
- ≥ 2 episódios de ITU alto - pielonefrite aguda, ou
- ≥ 3 episódios ITU baixa - cistite

*NICE define pielonefrite ou ITU alto quando Tax $\geq 38^\circ\text{C}$

O US é um método de imagem não invasivo, não usa radiação ionizante, tem baixo custo, é fácil execução, disponível e sua acurácia é operador-dependente. Fornece importantes informações sobre a morfologia renal, identifica anomalias congênicas (ureterocele, divertículos, hidronefrose, hidroureter) e pode indicar a presença de obstrução ou refluxo vesicoureteral de alto grau (IV e V). Para o refluxo de baixo grau é pouco sensível. Estudo prospectivo mostrou que a sensibilidade e especificidade do US em mostrar refluxo vesicoureteral foram de 40% e 76%, respectivamente, com valor preditivo positivo de apenas 32%.

A associação entre ITU recorrente e disfunção miccional é bem estabelecida. As crianças, em especial aquelas que já adquiriram continência urinária, podem se beneficiar da avaliação ecográfica dinâmica do trato urinário. O US, embora não forneça valores diretos de pressão intravesical, pode ser bastante útil nessa investigação uma vez que permite avaliação do esvaziamento vesical (resíduo pós-miccional), espessura do detrusor e contrações involuntárias.

A investigação pós-natal de crianças com hidronefrose antenatal, isolada, leve e persistente permanece controversa. Enquanto alguns servi-

ços sugerem vigilância e reavaliação em caso de ITU, outros recomendam exames de US seriados e vigilância para ITU a cada 6 ou 12 meses.

URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL E RETRÓGRADA

A uretrocistografia miccional e retrógrada (UCM) é o método de escolha para o diagnóstico do refluxo vesicoureteral e avaliação morfológica da uretra. Embora seja frequentemente adiada até o término do tratamento antimicrobiano, não há evidências de que este retardo seja necessário. Entre 25 e 40% das crianças com ITU confirmada terão refluxo vesicoureteral se submetidas a UCM. A pesquisa de refluxo vesicoureteral não deve ser feita de rotina após o primeiro episódio de ITU, ficando restrita a um seletivo grupo de crianças.

A UCM também fornece imagens de detalhes anatômicos da bexiga e uretra, permite avaliação do esvaziamento vesical e mostra sinais de bexiga neurogênica. No RX simples de abdome feito previamente à UCM pode-se identificar litíase do trato urinário, anomalias espinhais, sacrais, dilatação intestinal e impactação fecal.

As desvantagens do método são a necessidade de cateterismo uretral, com risco de infecção urinária e trauma uretral iatrogênicos, e exposição à radiação, particularmente nas gônadas. Esses fatores, em associação à mudança de paradigma na investigação da ITU, contribuíram para o decréscimo da indicação de UCM.

Nas crianças com diagnóstico de hidronefrose intraútero isolada, leve e persistente após o nascimento, o refluxo vesicoureteral foi identificado em somente 1,5% dos casos. A UCM pode ser evitada na maioria dos casos.

SÃO CONSIDERADAS INDICAÇÕES DE UCM:

- lactentes com menos de 6 meses e alterações estruturais ao US, ITU atípica ou recorrente.;
- crianças com cicatrizes ao DMSA ou ITU recorrente;
- crianças com anormalidades renais específicas ao US sugestivas de obstrução ou refluxo de alto grau;
- crianças com menos de 2 anos de idade após o segundo episódio bem documentado de ITU.

Nos lactentes com menos de 6 meses, a UCM deve ser considerada nos casos de ITU típica com alterações estruturais ao US. Nas crianças com idade entre 6 meses e 3 anos, dilatação ao US, jato urinário fraco, ITU atípica ou história familiar de refluxo vesicoureteral a UCM também deve ser considerada na investigação. Atualmente, não é recomendada como exame de rotina após a primeira ITU com US sem anormalidades do trato urinário.

CISTOCINTILOGRAFIA

Existem dois métodos de cistografia radioisotópica (CRI): a CRI direta, que demanda cateterismo uretral para instilação do radiofármaco e a CRI indireta, em que não se realiza o cateterismo uretral, mas requer continência urinária e injeção intravenosa do MAG3 ou DTPA (ácido dietil-triaminopentacético). Um número significativo de crianças com refluxo vesicoureteral deixam de ser identificadas pelo exame indireto. Embora

emitam menos radiação que UCM, não permitem a avaliação de detalhes anatômicos das vias urinárias nem tampouco da uretra masculina. Mais comumente, a CRI direta é reservada para o seguimento do refluxo vesicoureteral em ambos os sexos e pesquisa de refluxo vesicoureteral no sexo feminino.

CINTILOGRAFIA RENAL

A cintilografia renal estática com DMSA (ácido dimercaptosuccinico) é considerada o exame padrão-ouro no diagnóstico de defeitos do parênquima renal. O exame é realizado após o primeiro mês de vida e, habitualmente, recomendado para crianças com menos de 3 anos e ITU atípica ou recorrente. O objetivo do exame é identificar cicatrizes renais que ocorrem em até 5% das crianças como resultado de ITU.

O exame também permite avaliação da função renal: após a injeção intravenosa, o radioisótopo (tecnécio-99m) é concentrado no túbulo proximal e sua distribuição correlaciona-se com o parênquima renal funcionante.

Devido à falta de evidências, ainda é controverso o melhor momento para realizar o exame em relação ao episódio agudo de ITU. A área fotopênica ao exame pode ser decorrente de infecção aguda (pielonefrite) ou cicatriz. Nessa alteração é persistente e naquela transitória. NICE recomenda DMSA 4 a 6 meses após a ITU.

Alguns centros, entretanto, recomendam o DMSA apenas quando houver dúvida no diagnóstico de ITU aguda ou recorrente. O método

emite radiação ionizante e, frequentemente, não determina mudança de conduta .

RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

A ressonância nuclear magnética (RNM) não utiliza radiação ionizante, fornece detalhes anatômicos e funcionais do aparelho urinário, tem sensibilidade e especificidade similares ao US. Por outro lado, demanda mais tempo que o US para sua realização, necessita sedação anestésica e contraste intravenoso. Esse só pode ser utilizado em crianças com função renal preservada. Outras evidências são necessárias antes de conclusões a respeito do benefício clínico quando comparada a testes já consagrados.

ESTRATÉGIAS DE INVESTIGAÇÃO

A investigação radiológica pós-ITU tem como objetivo identificar os pacientes com maior risco de desenvolver cicatrizes renais ou de apresentarem anomalias do trato urinário. Alterações significativas nos exames de imagem são identificadas num pequeno número de crianças (12%) e em apenas 1% a 2% dessas crianças há necessidade de tratamento cirúrgico. Há vários anos se tem discutido a melhor estratégia de investigação radiológica. Afim de proporcionar melhor prática clínica, diagnóstico mais preciso e manejo mais efetivo, a escolha do exame deve ser fundamentada por critérios de segurança, custo e acurácia. Ao mesmo

tempo, como alguns exames são invasivos e desconfortáveis, é recomendável, quando possível, o envolvimento da criança e seus pais na tomada de decisões.

Até o início da década passada recomendava-se avaliação morfológica e funcional completa do trato urinário alto e baixo da criança com ITU. Os diferentes exames de imagem já citados fornecem distintas informações sobre os rins e vias urinárias. Acreditava-se que seria necessária a integração desse conjunto de dados para melhor entendimento e manejo do grupo, com o objetivo de minimizar o risco de cicatrizes renais e sequelas subsequentes.

Em seguida, surgiram duas novas estratégias para investigação de crianças menores de 2 anos de idade, após a primeira ITU febril:

- Na primeira, todo o grupo deveria ser submetido a investigação com US e uretrocistografia miccional (UCM) ou cistografia radioisotópica (CRI); o DMSA ficaria reservado às crianças com refluxo vesicoureteral ou ITU recorrente.
- Essa abordagem em sentido ascendente ('bottom up') prioriza excluir o refluxo vesicoureteral.
- Na segunda, a abordagem é descendente ('top down'). Passou-se a priorizar, especialmente nas crianças com menos de 1 ano ou naquelas com sinais de pielonefrite, a cintilografia renal estática (DMSA) em associação ao US, afim de reduzir a indicação de UCM. A pesquisa do refluxo vesicoureteral fica reservada às crianças com cicatrizes ao DMSA ou ITU recorrente. O fundamento é que DMSA sem alterações exclui refluxo vesicoureteral com significa-

do clínico, independentemente da idade e das características da infecção. Essa estratégia identifica a maioria das crianças que se beneficiariam de adequação da conduta médica.

Em 2007 foram publicadas pelo NICE (National Institute for Health and Care Excellence) normas para investigação de ITU em crianças até 16 anos que foram estratificadas de acordo com a idade (< 6 meses, de 6 meses a 3 anos e > 3anos) e características da ITU (típica, atípica e recorrente).

Quanto à realização do US, orienta:

- crianças com menos de 6 meses, após o primeiro episódio de ITU, devem ser submetidas ao US;
- crianças com ITU atípica devem ser submetidas a US durante a fase aguda da infecção na busca por anormalidades estruturais do trato urinário;

Segundo critérios NICE, crianças com mais de 6 meses, primeiro episódio de ITU típica e boa resposta ao tratamento antimicrobiano, o US não é recomendado como rotina*. A cintilografia renal (DMSA) deve ser indicada nos casos de ITU atípica ou recorrente, realizada 4 a 6 meses após o episódio agudo de ITU e tem o objetivo identificar cicatrizes renais. A UCM não é recomendação de rotina nas crianças que tiveram ITU, exceto naquelas com menos de 6 meses e ITU atípica ou recorrente.

*Foram identificados pacientes com essas características que, embora não se enquadrassem em nenhum critério NICE para investigação subsequente, apresentavam obstrução da junção pieloureteral ou da junção ureterovesical (JUV).

Segundo o Comitê de Doenças Infecciosas e Imunização da Canadian Paediatric Society Community Paediatrics:

- não é recomendada investigação de imagem na criança com cistite simples;
- crianças com menos de 2 anos de idade devem ser investigadas após a primeira ITU febril com US do aparelho urinário;
- UCM não está indicada após primeira ITU febril se US sem anormalidades.

Assim, o desafio em estabelecer protocolo para indicação de UCM é balancear a necessidade de identificar crianças sob risco de dano renal progressivo que podem ser prevenidos por intervenção ativa versus a realização de um exame invasivo “desnecessário”. Se, por um lado, a abordagem descendente estratificada proposta por Hansson et al. (topdown) reserva a UCM às crianças com maior risco de refluxo vesicoureteral, noutro há maior custo econômico e maior exposição à radiação.

Portanto, para abordagem e investigação de crianças com ITU deve-se atentar às seguintes recomendações:

- uso liberal do US em todas as crianças com ITU;
- a cintilografia renal (DMSA) é recomendada em crianças com menos de 3 anos, após ITU febril ou recorrente, 4 a 6 meses após o episódio agudo, e tem como objetivo identificar cicatrizes renais.
- (Crianças com US e DMSA normais após ITU tem muito baixo risco de desenvolver cicatriz renal após 4 anos de idade).
- a UCM está indicada:

1. crianças com cicatrizes ao DMSA;
2. crianças com ITU atípica ou recorrente;
3. lactentes com alterações estruturais ao US sugestivas de obstrução ou refluxo de alto grau;
4. crianças até 2 anos de idade, com US normal, após o segundo episódio bem documentado de ITU.

A UCM deve ser considerada opção nos lactentes com menos de 6 meses e ITU típica, crianças com idade entre 6 meses e 3 anos com jato urinário fraco e nos casos de história familiar de refluxo vesicoureteral.

As crianças com refluxo vesicoureteral graus IV e V ou com alterações significativas ao US devem ser direcionadas ao urologista ou nefrologista pediátrico afim de que seja definido o melhor plano de investigação e manejo terapêutico.

Os pais e responsáveis pelas crianças com ITU febril, com ou sem refluxo vesicoureteral, devem ser alertados de que seus filhos, na vigência de febre persistente e não explicada, devem ser submetidos à avaliação e à pesquisa de ITU.

REFERÊNCIAS

- Jakobsson B, Esbjorner E, Hansson S. Minimum incidence and diagnostic rate of first urinary tract infection. *Pediatrics* 1999;104:222-6.
- Hellstrom A, Hansson E, Hansson S, Hjalmas K. Association between urinary symptoms at 7 years old and previous urinary tract infection. *Arch Dis Child* 1991;66:232-4.
- Mori R, Lakhanpaul M, Verrier-Jones K. Diagnosis and management of urinary tract infection in children. *BMJ* 2007;335:395-7.

- Davis A, Obi B, Ingram M. Investigating urinary tract infections in children. *BMJ* 2013;346:1-6.
- Smellie JM, Poulton A, Prescod NP. Retrospective study of children with renal scarring associated with reflux and urinary tract infection. *BMJ* 1994;308:1193-6.
- Oh MM, Cheon J, Kang SH, Park HS, Lee JG, Moon du G. Predictive factors for acute renal cortical scintigraphic lesion and ultimate scar formation in children with first febrile urinary tract infection. *J Urol* 2010;183:1146-50.
- National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment, and long term management . Clinical guideline 54. NICE, 2007. <http://www.nice.org.uk/CG54>.
- Mahant S, Friedman J, MacArthur C. Renal ultrasound findings and vesicoureteral reflux in children hospitalised with urinary tract infection. *Arch Dis Child* 2002;86:419-20.
- Filgueiras MF, Lima EM, Sanchez TM, Goulart EM, Menezes AC, Pires CR. Bladder dysfunction: diagnosis with dynamic US. *Radiology* 3003;227:340-44.
- Coelho GM, Bouzada MC, Lemos GS, Pereira AK, Lima BP, Oliveira EA. Risk factors for urinary tract infection in children with prenatal renal pelvic dilatation. *J Urol* 2008;179:284-9.
- Moorthy I, Crook D, Bale M, Cubbon M, Kenney I. Is antibiotic prophylaxis necessary for voiding cystourethrography? *Arch Dis Child* 2010;95(4):313-4.
- Cleper R, Krause I, Eisenstein B, Davidovitis M. Prevalence of vesicoureteric reflux in neonatal urinary tract infection. *Clin Paediatr (Phila)* 2004;43:619-25.
- Stefanidis CJ, Siomou E. Imaging strategies for vesicoureteral reflux diagnosis. *Pediatr Nephrol* 2007;22:937-47.
- Sencan A, Carvas F, Hekimoglu IC, Caf N, Sencan A, Chow J, Nguyen HT. Urinary tract infection and vesicoureteral reflux in children with mild antenatal hydronephroses. *J. Pediatr Urology* 2014;10:1008-13.
- Hansson S, Dhamey M, Sigstrom O, Sixt R, Stockland E, Wennwestrom M, Jodal ULF. Dimercapto-succinic acid scintigraphy instead of voiding cystourethrography for infants with urinary tract infection. *J Urol* 2004;172:1071-74.
- Robinson JL, Finlay JC, Lang ME, Bortolussi R. Urinary tract infection in infants and children: Diagnosis and management Canadian Paediatric Society Community Paediatrics Committee, Infectious Diseases and Immunization Committee. *Paediatr Child Health* 2014;19(6):315-19.
- Mori R, Lakhanpaul M, Verrier-Jones K. Diagnosis and management of urinary tract infection in children: Summary of NICE guidance. *BMJ* 2007;335(7616):395-7.
- De Sadeleer C, De Boe V, Keuppens F, Desprechins B, Verboven M, Piepsz A. How good is a DTPA indirect cystography? *Eur J Nucl Med* 1994;21223-227.

- Rosenberg AR, Rossleigh MA, Brydon MP, Bass SJ, Leighton DM, Farnsworth RH. Evaluation of acute urinary tract infection in children: a prospective study. *J Urol* 1992;148:1746-9.
- Christian MT, McColl JH, Mackenzie JR, Beattie JR. Risk assessment of renal cortical scarring with urinary tract infection by clinical features and ultrasonography. *Arch Dis Child* 2000;82:376-80.
- Coulthard MC, Lambert H, Vernon SJ, Hunter EW, Keir MJ, Matthews JNS. Does prompt treatment of urinary tract infection in preschool children prevent renal scarring: mixed retrospective and prospective audits. *Arch Dis Child* 2014;99:342-7
- American Academy of Pediatrics, Committee On Quality Improvement Subcommittee On Urinary Tract Infection. Practice parameter: the diagnosis, treatment, and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children. *Pediatrics* 1999;103:843-52.
- Hunziker M, Mohanan N, D'Asta F, Puri P. Incidence of febrile urinary tract infection in children after successful endoscopic treatment of vesicoureteral reflux: a long-term follow up. *J Pediatr* 2012;160:1015-20.
- Broadis E, Kronfli R, Flett ME, Cascio S, O'Toole SJ. Target top down approach for the investigation of UTI: a 10-year follow-up study in a cohort of 1000 children. *J Ped Urol* 2015.
- Hua L, Linke RJ, Boucaut HAP, Khurana S. Micturating cystourethrogram as a tool for investigating UTI in children – An institutional audit. *J. Pediatr Urology* 2016.03.009.
- La Scola C, De Mutiis C, Hewitt IK, Puccio G, Toffolo A, Zucchetta P, et al. Different guidelines for imaging after first UTI in febrile infants: yield, cost, and radiation. *Pediatrics* 2013;131:e665-71.
- Vernon S, Coulthard MG, Lambert H, Keir M, Matthews JN. New renal scarring in children who at age 3 and 4 years had had normal scans with dimercaptosuccinic acid: follow-up study. *BMJ* 1997;315:905-8.
- Lee CL, Lorenzo AJ, Odeh R, Falkiner Michelle, Koyle MA, et al. Contemporary practice patterns of voiding cystourethrography use at large tertiary care center in a single payer health care system. *J Urol* 2017;197:951-56.

CAPÍTULO 10

REFLUXO VESICoureTERAL

*Miguel Zerati Filho
Adriano Almeida Calado*

■ INTRODUÇÃO

O Refluxo Vesicoureteral (RVU) é a entidade clínica em que ocorre o fluxo retrógrado de urina da bexiga em direção aos ureteres e rins. Conforme o grau do refluxo de urina e a severidade das alterações ocasionadas no sistema coletor renal, demonstrado pela uretrrocistografia miccional, a doença é graduada de I a V, da menor para a maior gravidade. O diagnóstico pré-natal de RVU pode ser presumido através da evidência ultrassonográfica de hidronefrose fetal, enquanto que o diagnóstico pós-natal de RVU geralmente é feito após a ocorrência de infecção de trato urinário (ITU). A maioria dos pacientes apresentará resolução espontânea do RVU, porém alguns evoluem com infecções de trato urinário de repetição e formação de cicatrizes renais que podem ocasionar insuficiência renal crônica. O tratamento do refluxo vesicoureteral em crianças é bastante controverso, variando desde a conduta conservadora, tratamento dos episódios de ITU, antibioticoprofilaxia de longo prazo, até os procedimentos cirúrgicos. É importante salientar que a literatura é limitada em estudos científicos prospectivos robustos e em de diretrizes bem estabelecidas. O objetivo deste capítulo é revisar os principais aspectos relacionados ao diagnóstico, à graduação, a manifestações clínicas, a evolução e ao tratamento de pacientes pediátricos portadores de refluxo vesicoureteral.

DIAGNÓSTICO DO RVU

O exame ideal para o diagnóstico do RVU deveria ser isento de radiação, não necessitar de cateterização uretral ou sedação, apresentar baixo custo, alta acurácia e permitir detalhamento anatômico. Analisando estes requisitos constata-se que nenhum dos exames atualmente disponíveis preenche todos ou a maioria dos parâmetros. A seguir, apresentaremos os tradicionais métodos para diagnóstico do RVU – Cistouretrografia Miccional e Cistocintilografia Isotópica Direta – e abordaremos alguns métodos alternativos descritos na literatura.

CISTOURETROGRAFIA MICCIONAL (CUM)

A Cistouretrografia Miccional (CUM) utiliza o iodo como meio de contraste, injetado após cateterismo uretral e permite o diagnóstico e a classificação do RVU bem como a avaliação da anatomia do trato urinário inferior (vesical e uretral). Como o refluxo pode ser um fenômeno intermitente, recomenda-se que o exame seja realizado com acompanhamento fluoroscópico e com a realização de mais de um ciclo de enchimento vesical, não devendo ultrapassar três ciclos. Recomendamos que seja realizado na ausência de infecção do trato urinária (ITU) e com cobertura antibiótica.

A principal vantagem da CUM sobre a Cistocintilografia Isotópica Direta está relacionada com o detalhamento anatômico. Além disto, o sistema vigente de graduação do RVU baseia-se na CUM. Portanto, a

Cistouretragrafia Miccional permanece sendo o principal exame para o diagnóstico e avaliação inicial do RVU. A classificação proposta pelo *International Reflux Study Committee* é universalmente aceita como padrão ouro (Figura-1), e a gravidade do refluxo é determinada em graus de I a V.

Figura 1. Classificação do refluxo vesicoureteral pela uretrocistografia miccional (UCM)

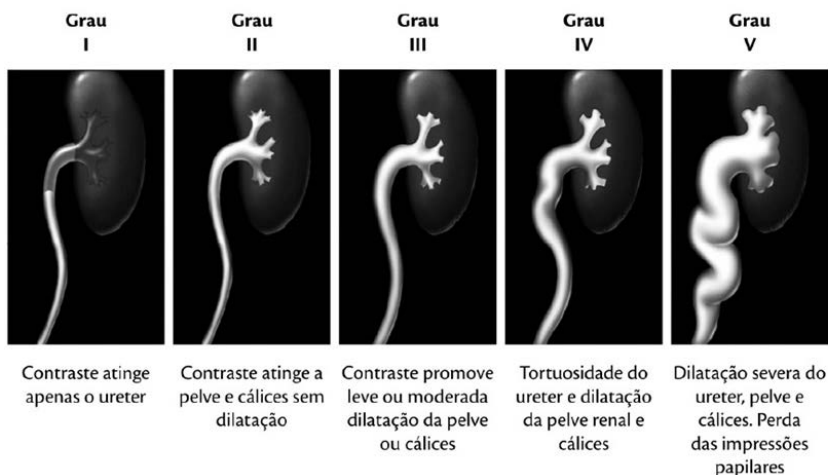


Figura 1 - Classificação do RVU.

CISTOCINTILOGRAFIA ISOTÓPICA DIRETA (CCID)

A Cistocintilografia Isotópica Direta pode substituir a radiológica para o diagnóstico ou acompanhamento dos pacientes portadores de RVU. Nesse método, um traçador radioisotópico (geralmente o ácido dietil-triaminopentaacético – DTPA) é infundido pela uretra e as imagens são obtidas durante o enchimento e esvaziamento vesical através de uma

gama câmara. O método radioisotópico apresenta a vantagem de menor exposição à radiação, e mantém sensibilidade e especificidade no diagnóstico semelhantes à CUM, porém, com a desvantagem de baixa definição de imagem, não permitindo a avaliação anatômica da bexiga e da uretra ou mesmo a classificação adequada do RVU. Esse método tem sido mais usado durante o acompanhamento clínico ou na avaliação após o tratamento cirúrgico (Figura-2).

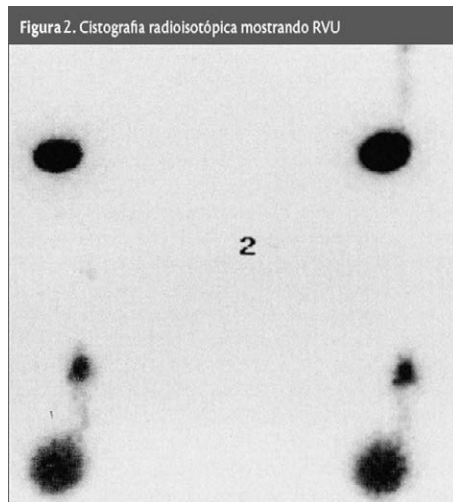


Figura 2 - Cistocintilografia Isotópica Direta

OUTROS EXAMES NO DIAGNÓSTICO DO RVU

Outros métodos vêm sendo desenvolvidos na tentativa de reduzir a morbidade dos exames tradicionais (CUM e CCID) no diagnóstico do RVU.

A Cistografia Ultrassonográfica e a Cistografia por Ressonância Magnética são métodos ainda não estabelecidos.

INDICAÇÕES DE CUM NA PESQUISA DO RVU

A indicação de CUM pode variar de acordo com a apresentação clínica do paciente e alguns protocolos tem sido propostos com esta finalidade.

EM CRIANÇAS PORTADORES DE INFECÇÃO DO TRATO URINÁRIO:

Recomendamos a CUM na ITU febril recorrente e/ou nos casos em que exista alteração do trato urinário à ultrassonografia. Apesar da realização de CUM após o primeiro episódio de ITU febril em lactentes ser controversa, recomendamos sua realização.

Em crianças maiores com ITU afebril recorrente a realização da CUM está indicada excepcionalmente, visto que a principal etiologia nesse grupo é a disfunção do trato urinário inferior.

EM CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO ANTENATAL DE HIDRONEFROSE:

A CUM está recomendada nos recém-nascidos com achados ultrassonográficos pós-natais de hidronefrose graus III e IV (Society of Fetal Urology – SFU), sinais de duplicidade com hidronefrose, ureterocele, dilatação ureteral e alterações vesicais.

Para as hidronefroses grau II sua indicação é controversa, porém, pode haver benefícios. Já nos casos de hidronefroses grau I sua indicação pode ser dispensável.

EM IRMÃOS E FILHOS DE PACIENTES PORTADORES DE RVU:

A investigação rotineira de irmãos assintomáticos e/ou filhos de pacientes portadores de RVU é controversa. A falta de ensaios clínicos randomizados para detecção de RVU nestes casos torna difícil a sua recomendação rotineira. Os pais de crianças portadoras de RVU devem ser informados de que existe uma maior prevalência de refluxo em irmãos e descendentes, e, caso haja decisão pela investigação, o exame inicial deve ser a ultrassonografia, estando a CUM reservada apenas para os casos de alterações no ultrassom ou após episódios de ITU.

AVALIAÇÃO CLÍNICA E EXAMES COMPLEMENTARES

O RVU e a ITU podem ocasionar danos a saúde geral e a função renal das crianças acometidas. A avaliação clínica inicial compreende exame físico completo, avaliação de peso, altura e pressão arterial. Sintomas de disfunção vesico-intestinal (DVI) também devem ser pesquisados especialmente em crianças na fase de treinamento miccional.

Essa avaliação deve ser periodicamente repetida durante o seguimento clínico, bem como o manejo da disfunção do trato urinário inferior (DTUI) e constipação intestinal quando presente. Exames Laboratoriais:

A dosagem de creatinina sérica está indicada em casos de RVU de alto grau e/ou com presença de cicatrizes renais, sendo um parâmetro para estimar o ritmo de filtração glomerular e como linha de base para comparações futuras. A periodicidade deve ser semestral ou anual. Exame de urina, incluindo sedimento, proteinúria, bacteriúria e urocultura

são recomendados ao diagnóstico do RVU e, posteriormente, na suspeita de ITU. Não recomendamos a realização periódica de exames de urina (EAS e Urocultura) em crianças assintomáticas. A investigação de ITU nos quadros de febre de origem indeterminada, em pacientes portadores de RVU, está indicada.

EXAMES DE IMAGEM

A ultrassonografia do aparelho urinário está recomendada para acompanhar o desenvolvimento renal, além de avaliar o surgimento ou piora de hidronefrose, espessamento do detrusor, bem como a presença de resíduo pós-miccional. Importante observar o enchimento vesical durante o exame, pois este pode estar correlacionado ao grau de dilatação renal. A periodicidade deve ser semestral durante o período de acompanhamento clínico.

A Cintilografia Renal Estática com DMSA (ácido dimetilme captossuccinico) deve ser realizada na associação com ITU febril, RVU de alto grau (IV e V) e alterações ultrassonográficas sugestivas de lesões renais, buscando aparecimento ou progressão de cicatrizes renais e acompanhamento da função renal (Figura-3). Quanto a periodicidade, deve ser repetida frente a ocorrência de novos episódios de ITU febril.

Cistouretrografia Miccional, no acompanhamento clínico, para controle de evolução, pode ser repetida, especialmente nos refluxos de maior grau (III a V) ou frente a recidiva de ITU na vigência de profilaxia antimicrobiana (PAM), com prazo não inferior a 12 meses.

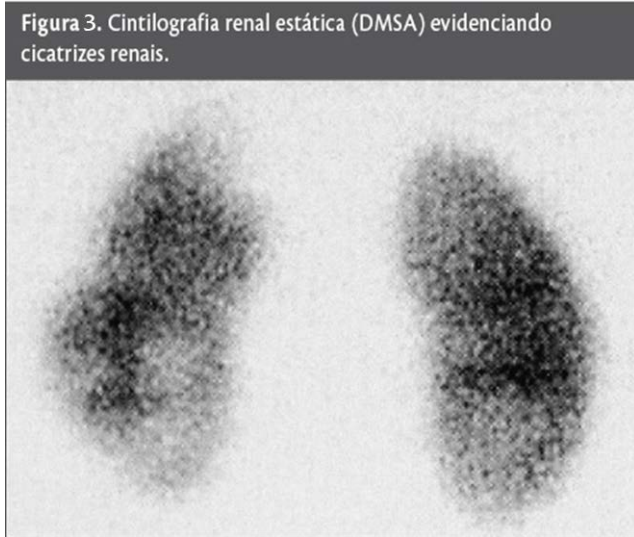


Figura 3 - Cintilografia renal estática (DMSA) evidenciando cicatrizes renais.

Exames como urografia excretora, tomografia computadorizada, ressonância magnética, cistoscopia e urodinâmica tem indicações excepcionais em situações selecionadas, portanto, não devem ser utilizados na investigação ou seguimento do RVU.

TRATAMENTO

Embora o refluxo vesicoureteral seja uma das doenças mais frequentes da infância, existe considerável controvérsia na escolha da melhor forma de tratamento. Poucas patologias apresentam polêmicas no seu manuseio como o RVU. O refluxo apresenta três modalidades principais de tratamento: conservador, cirúrgico (cirurgia aberta, laparoscópica ou robótica) e tratamento endoscópico.

TRATAMENTO CONSERVADOR

O tratamento clínico do RVU foi proposto como uma alternativa à correção cirúrgica, e baseia-se no fato de que a grande maioria das crianças tem resolução espontânea do refluxo durante a fase de crescimento, pois são RVU de baixo grau (I a III). De acordo com a Associação Americana de Urologia (AUA), o refluxo vesicoureteral pode desaparecer espontaneamente em 90% dos casos, no grau I, e 80%, no grau II, após cinco anos. Já no refluxo grau III, a resolução espontânea é mais frequente em pacientes de menor idade e nos casos unilaterais, sendo de 60% nos casos unilaterais diagnosticados no primeiro ano de vida e de apenas 10% nos casos bilaterais e em idade superior a seis anos. Os portadores de refluxo vesicoureteral grau IV apresentaram resolução espontânea de 45%, nos casos unilaterais e 10% nos casos bilaterais. No Brasil, Zerati et al. (2007) realizaram estudo envolvendo 511 crianças tratadas clinicamente e resultados semelhantes foram observados quanto à resolução espontânea do refluxo vesicoureteral (Figura-4).

PROFILAXIA ANTIMICROBIANA (PAM)

O uso de antibióticos em baixa dose com intuito de prevenir ITU em crianças com RVU já vem sendo indicado há mais de 4 décadas. Essa prática clínica está baseada principalmente em opiniões de especialistas e, até recentemente, com análises retrospectivas com baixo nível de evidências. A partir dos anos 2000, estudos com melhor qualidade começaram a questionar se a PAM realmente protege crianças com RVU de pielonefrite

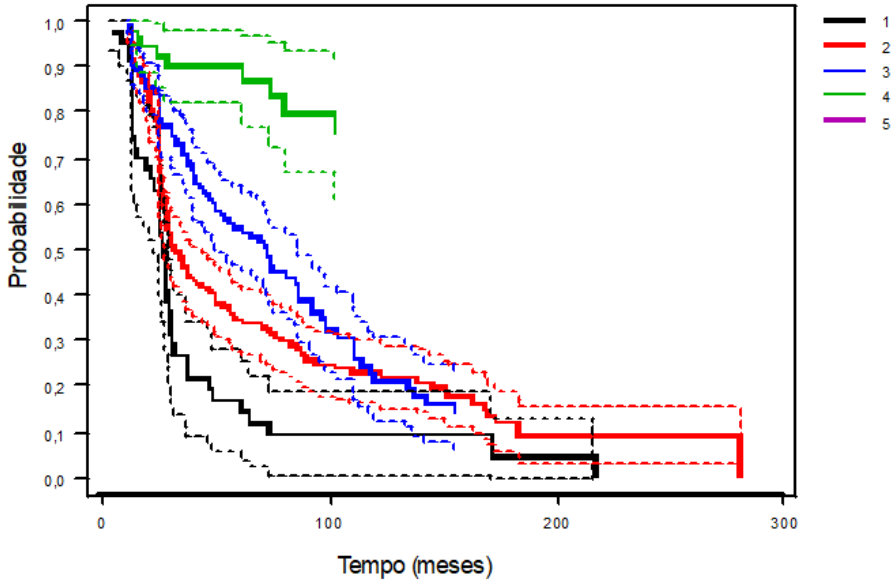


Figura 4-Resolução espontânea do refluxo vesicoureteral. Zerati *et al*, 2007

e formação de novas cicatrizes renais, e ainda se haveria um grupo específico de crianças que mais beneficiariam dessa prática, dentre outras.

Recentemente, um robusto estudo multicêntrico e randomizado, incluindo 607 crianças com RVU diagnosticadas após a primeira ou segunda ITU e com acompanhamento clínico de 2 anos demonstrou que a PAM está associada a uma significativa redução de episódios de ITU, mas não de novas cicatrizes. Meta-análises recentes têm demonstrados benefícios da PAM em lactentes com todos os graus de RVU.

Baseado nesses estudos, recomendamos que a PAM deve ser indicada em todos os lactentes e crianças que ainda não terminaram o treinamen-

to esfinteriano e que apresentem RVU graus III a V, entretanto aqueles com RVU graus I e II também parecem se beneficiar da PAM.

O tempo de duração da PAM também ainda é controverso. Uma opção seria realizar periodicamente a CUM ou preferencialmente a CCID, (intervalos não inferiores a 1 ano) e, caso haja resolução do refluxo, interromper a PAM. Nas crianças que mesmo em vigência de PAM, apresentarem novos episódios de ITU, o tratamento cirúrgico deve ser indicado.

Uma opção atraente e muito utilizada atualmente é suspender a PAM após a criança atingir o controle miccional desde que não apresente sintomas de disfunção vesico-intestinal (DVI).

TIPOS DE MEDICAÇÕES USADAS NA QUIMIOPROFILAXIA DO REFLUXO

A profilaxia antibiótica contínua, quando instituída, deve ser adequada à faixa etária da criança e ao padrão de sensibilidade antimicrobiana da população. A droga de escolha deve ser bem tolerada, com baixos riscos e efeitos colaterais e ter custo acessível, considerando-se um tratamento contínuo. A dose a ser administrada é de 25 a 50% da dose terapêutica, que deve ser ajustada periodicamente de acordo com o ganho ponderal da criança, que é especialmente significativo no primeiro ano de vida.

A droga de escolha em lactentes, pela disponibilidade e fármaco segurança, é a Cefalexina ou Amoxicilina. Uso de Sulfametoxazol e Nitrofurantoina não estão indicados antes dos 2 meses de idade. A partir dessa idade, as opções seriam Cefalexina, Amoxicilina, Sulfametoxazol/Trimetoprim, Nitrofurantoina ou Ácido Nalidíxico.

PREDITORES DE RESOLUÇÃO ESPONTÂNEA DO REFLUXO VESICoureTERAL

O manejo do RVU tem por objetivo prevenir episódios de ITU e perda de função renal. O tratamento clínico consiste na administração contínua de antibióticos em baixa dose, para manter a urina estéril e, assim, prevenir pielonefrites e a formação de cicatrizes renais. A base do tratamento clínico é a expectativa de resolução espontânea, visto que o RVU tende a diminuir com o tempo. A identificação de fatores preditores da resolução do RVU podem contribuir para o aconselhamento familiar no momento do diagnóstico e auxiliar na escolha de estratégias de tratamento.

PRINCIPAIS FATORES PREDITORES DA RESOLUÇÃO ESPONTÂNEA:

GRAU DO RVU

Quanto maior o grau do RVU, menores as chances de resolução espontânea. Refluxos de graus dilatados (IV e V), apresentam probabilidade de resolução espontânea de 5 a 20%, enquanto nos RVU graus I e II está acima de 80%.

Exceção aos graus elevados, diagnosticados após investigação de hidronefrose ante natal, sobretudo em meninos, que tem significativa resolução espontânea.

LATERALIDADE

RVU bilaterais de alto grau (III a V) apresentam menor probabilidade de resolução espontânea

Anormalidades na Cintilografia: presença de cicatrizes renais ou déficit funcional indica menores chances de resolução espontânea do RVU.

Volume Infundido para Aparecimento do RVU: refluxos que aparecem nas fases iniciais do enchimento vesical apresentam possibilidades menores de resolução espontânea, enquanto que refluxos que aparecem apenas durante a micção apresentam melhores taxas de resolução espontânea.

ITU

O desenvolvimento de episódio de ITU durante o seguimento clínico é um fator preditor negativo para resolução espontânea.

Disfunção Vesico-intestinal: a presença de sintomas do trato urinário inferior e constipação intestinal influenciam negativamente na resolução de RVU. Sendo assim, recomenda-se fortemente que o tratamento da DVI deve preceder qualquer intervenção para tratamento do RVU.

Diâmetro do Ureter Distal: o diâmetro do ureter distal parece ser um fator preditor independente de resolução espontânea do RVU.

Anomalias Associadas: a presença de duplicidade pieloureteral e divertículo paraureteral são fatores relacionados a redução da resolução espontânea.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Há uma carência de estudos prospectivos com grupo controle para estabelecermos uma diretriz segura para tratamento RVU. Dessa forma,

não é possível produzir recomendações com elevado nível de evidências.

O objetivo do tratamento do RVU é a preservação da função renal, minimizando o risco de pielonefrite, e se baseia nos fatores de risco de cada paciente, como idade, sexo, grau, DVI, anormalidades anatômicas e “status” renal, sendo possível identificar os pacientes com riscos de desenvolver ITU ou cicatrizes renais.

Entretanto, as controvérsias persistem em relação ao melhor tratamento do RVU, particularmente na escolha entre observação, tratamento endoscópico ou reimplante ureteral, e a melhor época para sua realização.

INDICAÇÕES CIRÚRGICAS

ABSOLUTAS

- ITU de repetição a despeito de PAM;
- Cirurgia deve ser considerada se for a preferência dos pais.

RELATIVAS

- Persistência de RVU grau III a V em pacientes assintomáticos ;
- RVU grau III a V em pacientes com cicatrizes renais ;
- Pacientes com dificuldades de acompanhamento clínico e acesso a serviços de saúde;
- Persistência do RVU em meninas após os 5 anos de idade.

TRATAMENTO ENDOSCÓPICO PARA RVU

A cirurgia endoscópica é o procedimento menos invasivo para o tra-

tamento do RVU. Dentre as vantagens deste método de tratamento, destaca-se a baixa morbidade, procedimento ambulatorial, seu caráter minimamente invasivo e possibilidade de reaplicação. Há evidências de que o tratamento endoscópico reduz o índice de infecção urinária quando comparada à observação, porém é semelhante à PAM em seguimento de curto prazo, apresentando maior taxa de cura do refluxo que o tratamento expectante, mas tem taxa de sucesso inferior a cirurgia aberta nos refluxos de grau V.

Recomendamos o tratamento endoscópico do RVU, como primeira opção de tratamento cirúrgico, exceto nos RVU de grau V com dilatação ureteral significativa. Estão associados à maior falha cirúrgica além do RVU de alto grau, a disfunção do trato urinário inferior, Experiência do cirurgião, e realização de injeção prévia.

Recomendamos que após uma segunda injeção endoscópica sem sucesso, a possibilidade de tratamento com cirurgia aberta deva ser considerada.

Os pacientes devem realizar ultrassonografia após o tratamento endoscópico, de preferência entre um e três meses. Recomenda-se a realização de pelo menos uma ultrassonografia anual, visto que obstruções tardias têm sido relatadas.

A realização de CUM após o procedimento é opcional, devendo ser indicada caso ocorra recidiva de ITU febril ou alterações na ultrassonografia.

CIRURGIA ABERTA CONVENCIONAL

O reimplante ureteral é a abordagem mais eficaz para evitar novos episódios de ITU febril, principalmente nos refluxos de alto grau ou após a

tentativa de injeção endoscópica sem sucesso. Todas as técnicas apresentam altas taxas de sucesso (acima de 95%). As complicações incluem a possibilidade de obstrução (2%) e refluxo contralateral (9%).

O princípio de todas as técnicas é criar um túnel submucoso mais longo, de três a cinco vezes o diâmetro do ureter, na tentativa de reproduzir o mecanismo antirrefluxo fisiológico de comprimir o ureter conforme a pressão intravesical aumenta com o enchimento e micção.

Procedimentos intravesicais e extravesicais, bem como técnicas combinadas foram descritas. A escolha da técnica depende do grau de dilatação do ureter, se o refluxo é uni ou bilateral, a presença de outras obstruções e a preferência do cirurgião.

As técnicas mais utilizadas são: extravesical de Lich-Gregoir, intravesical de Cohen ou de Glenn-Anderson e combinada intra e extravesical de Politano-Leadbetter.

As técnicas extravesicais quando realizadas bilateralmente podem apresentar risco de disfunção vesical transitória no pós-operatório. Nos casos de RVU unilateral, a preferência é pela técnica de Lich-Gregoir.

A técnica intravesical de Cohen consiste no reimplante ureteral bilateral cruzado, com a confecção de um túnel longo, com baixo risco de obstrução por angulação do ureter. Porém, existe a desvantagem de possivelmente dificultar procedimentos endoscópicos retrógrados no futuro.

A técnica combinada de Politano-Leadbetter permite construir túneis mais longos, úteis em reimplante de ureter dilatado, porém com um risco um pouco maior de obstrução por angulação do ureter.

A técnica de Glenn-Anderson, com avanço intravesical do ureter em

direção ao colo vesical, tem baixo risco de obstrução por angulação do ureter, mas apresenta um limite para o comprimento do túnel.

CIRURGIA LAPAROSCÓPICA E ROBÓTICA

As técnicas laparoscópicas e robóticas ainda não foram incorporadas de forma rotineira no tratamento cirúrgico do RVU, pois apresentam uma longa curva de aprendizado, mesmo para cirurgiões experientes, com tempos operatórios longos e maior taxa de complicações, como lesão e obstrução ureteral, extravasamento de urina e fístula. Seus resultados são inferiores, o que pode estar relacionado à curva de aprendizado.

Em centros de excelência que desenvolvem treinamento em laparoscopia e robótica em crianças, estas técnicas podem ser utilizadas.

ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Não existe consenso em relação ao acompanhamento pós-operatório tanto no tratamento endoscópico, quanto na cirurgia aberta, laparoscópica ou robótica. Como a taxa de sucesso dos procedimentos é alta,

não se recomenda em geral a realização de CUM de controle em todos os pacientes. A realização do exame está indicada naqueles pacientes que apresentem novos episódios de ITU febril e, possivelmente, nos pacientes com RVU de alto grau tratados com procedimento endoscópico, em que a taxa de sucesso é menor. Recomenda-se que seja realizado ultrassonografia entre 1 a 3 meses após o procedimento cirúrgico e que esta seja realizada em intervalos regulares após o tratamento endoscópico devido ao risco de obstrução tardia.

PONTOS CHAVE

- O refluxo vesicoureteral exige alto índice de suspeição por parte do pediatra, sobretudo nos casos de ITU e hidronefrose antenatal
- A cisturografia miccional (CUM) permanece sendo o exame padrão-ouro no diagnóstico e graduação do RVU
- O tratamento inicial é conservador na maioria das crianças portadoras de RVU diagnosticadas no primeiro ano de vida independente do grau, estando o tratamento cirúrgico reservado para casos selecionados

QUIZ:

O melhor método diagnóstico para investigação inicial do RVU é:

- A CUM, pois permite o diagnóstico, graduação do RVU e avaliação anatômica da bexiga e uretra

Apesar de controversa, a profilaxia antimicrobiana em RVU, tem comprovados benefícios em:

- Lactentes
- Disfunções de eliminação
- ITU de repetição

São indicações de correção cirúrgica do RVU:

- ITU de repetição a despeito de PAM
- Altos graus, IV e V, principalmente com piora das cicatrizes renais/e ou função renal
- Desejo dos pais
- Dificuldade de acompanhamento clínico

REFERÊNCIAS

- Chertin B, Mele E, Kocherov S, Zilber S, Gerocarni Nappo S, Capozza N. What are the predictive factors leading to ureteral obstruction following endoscopic correction of VUR in the pediatric population? *J Pediatr Urol.* 2018 May 25
- Tokat E, Gurocak S, Ure I, Acar C, Sınık Z, Tan MO. Did our current initial treatment practice change after EAU/ESPU vesicoureteral reflux risk grouping? *J Pediatr Surg.* 2018 Jun 2
- Fernandez N, Puerto A, Azuero A, O'Kelly F, Hannick J, Rickard M, Kirsch A, Caldamone A, Koyle M. Historical bibliometric analysis of the top cited articles on vesicoureteral reflux 1950-2016, and incorporation of a novel impact index. *J Pediatr Urol.* 2018 Apr 24
- Mane N, Sharma A, Patil A, Gadekar C, Andankar M, Pathak H. Comparison of contrast-enhanced voiding urosonography with voiding cystourethrography in pediatric vesicoureteral reflux. *Turk J Urol.* 2018 May;44(3):261-267.
- Palmer LS, Seideman CA, Lotan Y. Cost-effectiveness of antimicrobial prophylaxis for children in the RIVUR trial. *World J Urol.* 2018 Apr 30.
- Hong IK, Chung MH, Bin JH, Lee KY, Kim JS, Kim CH, Suh JS. Prediction of vesicoureteral reflux in children with febrile urinary tract infection using relative uptake and cortical defect in DMSA scan. *Pediatr Neonatol.* 2018 Mar 6.

- Capozza N, Gulia C, Heidari Bateni Z, Zangari A, Gigli S, Briganti V, Tursini S, Koh CJ, Gaffi M, Baldassarra S, Signore F, Porrello A, Piergentili R. Vesicoureteral reflux in infants: what do we know about the gender prevalence by age? *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2017 Dec;21(23):5321-5329.
- Braga LH, McGrath M, Farrokhvar F, Jegatheeswaran K, Lorenzo AJ. Society for Fetal Urology Classification vs Urinary Tract Dilation Grading System for Prognostication in Prenatal Hydronephrosis: A Time to Resolution Analysis. *J Urol*. 2018 Jun;199(6):1615-1621
- Silay MS, Turan T, Kayalı Y, Başbüyük İ, Gunaydin B, Caskurlu T, Karaman Mİ. Comparison of intravesical (Cohen) and extravesical (Lich-Gregoir) ureteroneocystostomy in the treatment of unilateral primary vesicoureteric reflux in children. *J Pediatr Urol*. 2018 Feb;14(1):65.e1-65.e4.
- Yeung CK, Chowdhary SK, Sreedhar B. Minimally Invasive Management for Vesicoureteral Reflux in Infants and Young Children. *Clin Perinatol*. 2017 Dec;44(4):835-849.
- Warchoń S, Krzemień G, Szmigielska A, Bombiński P, Toth K, Dudek-Warchoń T. Endoscopic correction of vesicoureteral reflux in children using polyacrylate-polyalcohol copolymer (Vantris): 5-years of prospective follow-up. *Cent European J Urol*. 2017;70(3):314-319.
- Álvarez García N, Delgado Alvira R, González Ruiz Y, Siles Hinojosa A, Fernández Atuán R, Rihuete Heras MA, Justa Roldán M, Gracia Romero J. Impact of using an evidence-based clinical guideline for the management of primary vesicoureteral reflux in children. *Arch Argent Pediatr*. 2017 Dec 1;115(6):e362-e369.
- Hajiyev P, Burgu B. Contemporary Management of Vesicoureteral Reflux. *Eur Urol Focus*. 2017 Apr;3(2-3):181-188.
- Lee T, Ellimoottil C, Marchetti KA, Banerjee T, Ivančić V, Kraft KH, Bloom DA, Park JM, Wan J. Impact of Clinical Guidelines on Voiding Cystourethrogram Use and Vesicoureteral Reflux Incidence. *J Urol*. 2017 Sep 1
- Fuentes S, Gómez-Fraile A, Carrillo-Arroyo I, Tordable-Ojeda C, Cabezalí-Barbancho D. Endoscopic Treatment of Vesicoureteral Reflux in Infants. Can We Do It and Should We Do It? *Urology*. 2017 Dec;110:196-200.
- Lee T, Park JM. Vesicoureteral reflux and continuous prophylactic antibiotics. *Investig Clin Urol*. 2017 Jun;58(Suppl 1):S32-S37.
- Cannon GM, Ost MC. Robot-Assisted Laparoscopic Extravesical Ureteral Reimplantation for Primary Vesicoureteral Reflux in Children. *J Urol*. 2017 Jun;197(6):1379-1381.
- Wong NC, Koyle MA, Braga LH. Continuous antibiotic prophylaxis in the setting of prenatal hydronephrosis and vesicoureteral reflux. *Can Urol Assoc J*. 2017 Jan-Feb;11(1-2Suppl1):S20-S24.
- Prisca RA, Gozar H, Prisca AM, Moldovan C, Borda A. Parent compliance: a bad predictor of resolution and a problem in the application of EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children. *Int Urol Nephrol*. 2017 May;49(5):741-745.

CAPÍTULO 11

HIDRONEFROSE PRÉ-NATAL

Carlos Augusto Molina
Lucimary Silvestre

■ INTRODUÇÃO

A melhoria na qualidade dos equipamentos para ultrassonografia a partir das décadas de 80 e 90 do século passado, aperfeiçoou o acompanhamento do binômio mãe/feto, permitindo estudo de órgãos fetais e incrementando a avaliação perinatal dos neonatos. Em sendo, a ultrassonografia exame de imagem seguro e de fácil execução, por não fazer uso de radiação ionizante e não necessitar procedimento anestésico, rapidamente, passou a ser amplamente utilizada no período gestacional e pós-natal, tornando-se extremamente útil para identificação e seguimento de anomalias congênitas na criança.

A Hidronefrose pré-natal (HPN) passou a ser identificada de 1% a 3% de todas as gestações se tornando uma das anomalias mais comuns identificadas antes e após o nascimento. Até então, toda hidronefrose era considerada como sinônimo de dilatação do trato urinário decorrente da presença de obstrução ao fluxo urinário no mesmo, requerendo tratamento cirúrgico desobstrutivo. Prevendo grande aumento no número de novos casos de hidronefrose a serem diagnosticados e confirmados no período neonatal, começou o questionamento quanto a presença de obstrução em todos os casos e a consequente indicação de desobstrução cirúrgica. Ainda na década de 1980, Koff, em 1987, vinculou ao conceito de obstrução no trato urinário dilatado, a necessidade da ocorrência de perda da função renal durante o acompanhamento do mesmo, reduzindo a necessidade de correção cirúrgica para menos da metade. Na década de 1990, Peters, em 1995, questionou o conceito, expondo que o rim do

neonato por estar ainda em desenvolvimento, o eventual impedimento na ocorrência deste devido a dilatação do trato urinário, mesmo sem a identificação de perda da função, deve ser considerado como obstrução. Assim, toda unidade renal dilatada pode ter o seu crescimento e desenvolvimento limitado e, até que se prove o contrário, deve ser considerada obstruída.

A ultrassonografia, muito útil na identificação e seguimento da HPN, no período pré-natal, pode inferir comprometimento da função e desenvolvimento renal através da análise da quantidade de líquido amniótico, lateralidade, gravidade da dilatação e envolvimento ou não do trato urinário inferior. No entanto, no período pós-natal a ultrassonografia não é capaz de prover informações do funcionamento e/ou de desenvolvimento renal, necessárias para diagnosticar ou não obstrução no trato urinário e determinar a necessidade de intervenção cirúrgica. Desta forma, a avaliação funcional e de desenvolvimento renal fica ao cargo dos exames de medicina nuclear estática e/ou dinâmica, ressonância nuclear magnética (RNM) funcional e marcadores biológicos urinários e/ou sanguíneos.

Este capítulo discutirá os critérios ultrassonográficos utilizados para diagnosticar e acompanhar a HPN, os exames de imagem disponíveis para avaliação funcional e do desenvolvimento da unidade renal dilatada, eventuais marcadores em uso e a forma do emprego destas ferramentas no acompanhamento pós-natal da HPN.

TÓPICOS

ULTRASSOM PRÉ-NATAL

O ultrassom é preconizado no acompanhamento da gestante com objetivo de auxílio na determinação da idade gestacional, identificação de anomalias fetais, avaliação do líquido amniótico e aspecto da placenta, entre outros. O ideal seria a realização de pelo menos um exame de ultrassom por trimestre. Os rins já podem ser vistos ao ultrassom desde a 11^a semana gestacional por via transvaginal e entre 12 e 17 semanas por via transabdominal. No entanto, para avaliação de anomalias do trato urinário é melhor o ultrassom do 2^o trimestre, normalmente realizado entre a 20^a e 24^a semanas. Como já referido anteriormente, a hidronefrose é uma das anomalias mais frequentemente detectadas.

Até 2014, a classificação mais utilizada para HPN era a da Sociedade de Urologia Fetal que classificava o grau de hidronefrose levando em conta somente a dilatação pélvica e espessura do parênquima renal. Na tentativa de melhorar essa classificação e unificar a nomenclatura, oito sociedades envolvidas no acompanhamento do binômio gestante-feto reuniram-se e publicaram um consenso sobre a classificação pré-natal e pós-natal da dilatação do trato urinário. Em 2017, essa classificação foi reforçada pela publicação de Chow e cols, propondo classificação única da dilatação do trato urinário em 3 estágios, estratificados em normal e 2 níveis de gravidade (A1 a A2-3, sendo A devido a exame antenatal, 1 de menor e 2-3 maior gravidade), considerando os 7 parâmetros anatômicos a serem mensurados no trato urinário e como realizá-lo: diâmetro

anteroposterior da pelve renal (DAPPR) considerando somente a porção intra-renal da pelve, sendo avaliado também de acordo com a idade gestacional, dilatação calicial com distinção entre cálices centrais e periféricos, espessura do parênquima renal,. Aparência do parênquima renal quanto à sua ecogenicidade, alterações vesicais, alterações ureterais em todo o ureter e avaliação do volume de líquido amniótico (Tabela-1).

TABELA 1 - CLASSIFICAÇÃO DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO (DTU) PELO ULTRASSOM (US) PRÉ-NATAL

	NORMAL	DTU A1	DTU A2-3
DAPPR 16-27 sem	<4mm	4-7mm	≥7mm
DAPPR ≥28 sem	<7mm	7-10 mm	≥10 mm
Dilatação calicial	Não	Central ou Ausente	Periférica
Espessura parênquima	Normal	Normal	Anormal
Aparência parênquima	Normal	Normal	Anormal
Ureteres	Normais	Normais	Anormais
Bexiga	Normal	Normal	Anormal
Oligodrâmnio	Ausente	Ausente	Inexplicado (causa urológica presumível)

Modificado de Chow et al

ULTRASSOM PÓS-NATAL

O acompanhamento pós-natal da criança com HPN deve ser realizado, inicialmente, com ultrassom (US) para sua confirmação diagnóstica e atualização do grau de comprometimento, estabelecendo confirmação diagnóstica e referência para seguimento. O exame deve ser realizado 48 horas após o nascimento, evitando o período de desidratação que pode ocasionar falso negativo e/ou dimensionamento inadequado do grau da dilatação. HPN com identificação de dilatação bilateral, rim único, oligoâmnio e/ou histórico de intervenção intrauterina são condições graves, que recomendam a realização do US logo após o nascimento. As crianças serão acompanhadas com novo US no primeiro e no terceiro mês de vida e após, a cada 3 meses, até completar 1 ano de idade. No segundo ano de vida, a cada 6 meses e, do terceiro ano em diante, anualmente. A critério médico, sempre em comum acordo com os pais, o intervalo dos exames pode ser ampliado ou reduzido.

A criança com diagnóstico de HPN recebe, usualmente, acompanhamento multidisciplinar, envolvendo obstetra, pediatra, cirurgião/urologista e radiologista, o que clama pelo uso de linguagem unificada entre as diversas áreas, especialmente, no assunto relacionado à classificação da gravidade da hidronefrose que, associado ao estudo funcional renal, definirá a conduta a ser utilizada de continuidade ao seguimento ou intervenção cirúrgica. Como falado anteriormente para a classificação antenatal, Chow e cols, em 2017, propuseram classificação única da dilatação do trato urinário em 4 estágios, estratificados em normal e em 3

níveis de gravidade (P1 a P3, sendo P devido a exame pós-natal e 1 a 3 de menor para maior gravidade), considerando os 6 parâmetros anatômicos a serem mensurados no trato urinário e como realizá-lo: Diâmetro anteroposterior da pelve renal (DAPPR) considerando somente a porção intrarrenal da pelve, dilatação calicial com distinção entre cálices centrais e periféricos, espessura do parênquima renal, Aparência do parênquima renal quanto a sua ecogenicidade, alterações vesicais e alterações ureterais em todo o ureter (Tabela-2).

TABELA 2 - CLASSIFICAÇÃO DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO (DTU) PELO ULTRASSOM (US) PÓS-NATAL

	NORMAL	DTU P1	DTU P2	DTU P3
DAPPR	<10mm	≥10-15mm	≥15mm	≥10mm
Dilatação calicial	Não	Somente Central	Periférico	Sim ou Não
Espessura parênquima	Normal	Normal	Normal	Anormal
Aparência parênquima	Normal	Normal	Normal	Anormal
Ureteres	Normal	Normal	Anormal	Sim ou Não
Bexiga	Normal	Normal	Normal	Anormal

Modificado de Chow et al

Classificação para os graus P1 e P2 consideram o DAPPR e, presença e característica da dilatação calicial na ausência de anormalidade no trato urinário inferior e ureteres. Para o grau P3, considera-se a presença de anormalidade no trato urinário inferior ou ureter ou parênquima renal na presença de DAPPR ≥ 10 mm.

O uso da linguagem única para solicitação, realização e interpretação do US entre os profissionais médicos envolvidos no cuidado da criança com dilatação urinária pré-natal, confirmada no pós-natal, é de fundamental importância na condução do tratamento. O US define a etiologia da HPN ou orienta qual exame de imagem será necessário para o seu esclarecimento. A etiologia mais frequente da HPN é a estenose da junção ureteropielica, seguida do refluxo vesicoureteral, megaureter, válvula de uretra posterior, ureterocele, duplicidade pielocalicial, síndrome de Prune Belly. Na investigação diagnóstica do refluxo vesicoureteral e válvula de uretra posterior o exame recomendado é a uretrocistografia miccional e, na suspeita de duplicidade pielocalicial e ureteral, a RNM sem o uso de agente paramagnético é o exame de eleição.

CINTILOGRAFIA ESTÁTICA E DINÂMICA

O estudo funcional das unidades renais na HPN se faz necessário na vida pós-natal para identificação e seguimento da função renal, diagnosticando eventual perda funcional e/ou comprometimento no desenvolvimento renal, definindo a conduta. A cintilografia renal estática e dinâmica, e a RNM funcional são utilizados para avaliação funcional re-

nal, porém, sendo limitado em fornecer alterações anatômicas e utilizar agente radioativo. A RNM funcional, desenvolvida para suprir tais limitações da cintilografia, possui seus embargos na necessidade do uso de procedimento anestésico associado e o alto custo do método.

A cintilografia é realizada utilizando o tecnécio-99m (^{99m}Tc) extraído de geradores de molibdênio, adicionando-se a ele um ligante constituindo-se assim um radiofármaco com característica para se concentrar no córtex renal (cintilografia estática) ou ser excretado pelos túbulos renais (dinâmica). Considerando a maturação renal que acontece ao longo do primeiro mês de vida, recomenda-se a realização da cintilografia ao final do mesmo, obtendo resultado mais fidedigno.

União do ^{99m}Tc ao ligante ácido dimercaptosuccínico (DMSA) originará um radiofármaco (^{99m}Tc -DMSA) com capacidade de concentração no córtex do rim, a ser utilizado na quantificação funcional renal absoluta e relativa, denominada cintilografia estática. A cintilografia estática é muito utilizada para identificação de cicatrizes renais sendo utilizada no trato urinário dilatado, porém, não obstruído como no refluxo vesicoureteral e válvula de uretra posterior resolvida, podendo ser utilizado na quantificação funcional dos rins no trato urinário obstruído.

Associação do ^{99m}Tc aos ligantes mercaptoacetiltriglicina (MAG3) e ácido dietilenotriamino pentacético (DTPA) originará radiofármaco (^{99m}Tc -MAG3 ou ^{99m}Tc -DTPA) com capacidade de pronta eliminação pelos túbulos renais, extremamente úteis na quantificação da velocidade da excreção renal e função relativa, denominada cintilografia dinâmica. Para obtenção da função renal relativa utilizando cintilografia dinâmica

se faz necessário a quantificação da concentração renal do radiofármaco nos primeiros 2 e, no máximo, 3 minutos após a administração endovenosa do mesmo (fases de perfusão e concentração renal). Aferições realizadas após os 3 primeiros minutos podem superestimar a função renal no lado obstruído devido ao maior acúmulo do radiofármaco na unidade renal obstruída. A cintilografia dinâmica é muito utilizada para estudo do padrão de excreção no trato urinário obstruído e, a quantificação da função renal relativa com técnica adequada dispensa a utilização da cintilografia estática para tal propósito, obtendo resultado funcional relativo e de padrão da excreção utilizando somente um exame cintilográfico.

A cintilografia dinâmica exige preparo da criança realizado com: hidratação endovenosa prévia à administração do contraste, sensibilização da excreção com a utilização de diurético (furosemida) e drenagem vesical com sonda ou nova aferição da excreção após micção da criança. Durante o exame se recomenda a movimentação da criança na gama câmara, evitando deposição do radiofármaco no trato urinário, homogeneizando a sua eliminação com a urina.

Molina e cols, em 2013, demonstrou redução na taxa de indicação cirúrgica para correção de estenose da junção ureteropielica (JUP) ao se considerar a função renal relativa e não somente padrão obstrutivo na cintilografia dinâmica, sem prejuízo funcional para as unidades renais não operadas. O Exame dinâmico também é o recomendado na avaliação do megaureter primário, de forma semelhante ao descrito para investigação da Estenose da JUP.

RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA FUNCIONAL

A RNM fornece excelente informação anatômica no estudo do trato urinário, tendo como vantagens: a não utilização de radiação ionizante, a possibilidade de uso em crianças com comprometimento acentuado da função renal quando não se utiliza agente paramagnético (gadolínio) e a alta qualidade de resolução espacial, possibilitando melhor interpretação e identificação da etiologia da HPN. Contudo, antes de solicitar o exame, deve-se sempre considerar o seu alto custo, a necessidade do uso de sedação anestésica na imensa maioria das vezes em crianças e as limitações ao uso do gadolínio conforme a idade gestacional ao nascimento, idade atual e função renal da criança.

A importância em se determinar a presença da obstrução no trato urinário na HPN e a necessidade em fornecer dados anatômicos de excelência levou ao desenvolvimento da RNM funcional, utilizando o mesmo princípio da cintilografia dinâmica, porém com o agente paramagnético (gadolínio), fazendo as vezes do radiofármaco, associado à furosemida para o estudo da drenagem urinária. Contudo, as vantagens e desvantagens do exame são semelhantes, lembrando a necessidade na RNM funcional do uso do gadolínio e suas restrições.

O uso da RNM funcional, considerado o melhor exame isolado para o estudo anatômico e funcional do rim, tem se destacado nos esclarecimentos das ectopias ureterais, principalmente na duplicidade pielocalicial e ureteral completa e incompleta, assim como, no esclarecimento das outras etiologias da HPN em que o US não satis-

faz, como agenesias e anomalias com fusões renais e estenose da JUP complexa associada a vaso anômalo ou supranumerário. Anomalias anorretais associadas a dilatação do trato urinário se beneficiam, sobremaneira, com o uso da RNM funcional devido à excelência na formação anatômica espacial associada ao estudo da função no trato urinário dilatado.

A pielografia endovenosa (urografia excretora) se tornou exame histórico com aparecimento e desenvolvimento da tomografia computadorizada (TC) e RNM por ser superada em todos aspectos, vantagens anatômicas e funcionais, desvantagens e aplicabilidade do exame. A TC no estudo da HPN possui custo inferior à RNM, porém implica no uso de radiação ionizante, menor definição espacial e análise funcional imprecisa e que implicaria em aumento da exposição à radiação. Contudo, no estudo da litíase do trato urinário é o exame de escolha para esclarecimento e confirmação do diagnóstico, não sendo necessário o uso do contraste iodado com a possibilidade do emprego de técnicas de menor exposição à radiação, tornando a urografia excretora obsoleta.

MARCADORES URINÁRIOS E SANGUÍNEOS

Prever a viabilidade renal pós-natal durante o período pré-natal através da análise morfológica do rim e por dosagens sanguíneas fetais e amnióticas possuem uma acurácia pequena, por serem os valores encontrados nos estudos extremamente variáveis. Estimar a função renal por análise morfológica em exames de imagem (ultrassom e ressonân-

cia magnética) é ainda controverso e insuficiente em dados. Considerado procedimento de risco de sangramento e comprometimento fetal, a análise do sangue fetal por cordocentese evidencia uma superioridade da $\beta 2$ -microglobulina sobre alfa1-microglobulina e cistatina-C, no entanto, com limites consideravelmente variáveis entre os estudos e, portanto, pouco fidedignos. Tentativas em se estabelecer valores limites para dosagem no líquido amniótico de sódio, cloro, cálcio, osmolaridade e beta2-microglobulina não apresentaram comportamento diferente, revelando também valores de referência heterogêneos. A dinâmica do volume do líquido amniótico associada aos fatores inerente da nefrogênese (aumento no número, alterações hemodinâmicas e hidrostáticas nos néfrons) ao longo da gestação contribuem, sobremaneira, para a diversidade dos valores encontrados, prejudicando a acurácia dos mesmos. Os dados disponíveis até o momento continuam sendo utilizados na avaliação da necessidade de intervenção pré-natal, todavia os resultados continuam inexpressivos.

A avaliação da função renal em pacientes com HPN é um desafio ao nascimento. A avaliação específica pela dosagem de creatinina pode ser prejudicada, pois a mesma não é ideal, principalmente por poder sofrer interferência da creatinina materna e, se o bebê for prematuro, ela também pode estar alterada pela imaturidade renal. Atualmente, a cistatina C é o melhor método, como ressaltado nos últimos estudos da avaliação da função renal em neonatos. No entanto, esse método não está disponível na maior parte dos laboratórios brasileiros, sendo a creatinina ainda o mais utilizado.

Através da dosagem da creatinina sérica, é possível calcular a Taxa de filtração glomerular utilizando-se a fórmula de Schwartz ou Schwartz modificada.

Fórmula de Schwartz = $k \times$ Estatura em cm / creatinina sérica

Na fórmula original, a constante k varia com a idade de sexo (RN pré-termo: $k=0,33$; RN a termo e crianças < 2 anos: $k=0,45$; crianças > 2 anos e adolescentes do sexo feminino: $k=0,55$; adolescentes do sexo masculino: $k=0,70$).

Na fórmula modificada, revisada recentemente, o $k = 0,413$. Essa fórmula não é utilizada com frequência no nosso meio por não ser adequada para creatinina dosada pelo método de Jaffé, ainda utilizado em grande parte do nosso país, mas sim quando a creatinina é dosada por método enzimático.

Também é importante observar a presença de alterações urinárias, como hematúria e/ou proteinúria ou quadro de infecção urinária. A hematúria pode ocorrer em situações de obstrução alta (Estenose da Junção Uretero Pélvica) e baixa (Válvula de Uretra Posterior) mas, normalmente não é acentuada.

A proteinúria pode manifestar-se através de microalbuminúria que pode ser dosada em urina de 24 horas ou em amostra de urina isolada, fazendo-se a relação com a creatinina na mesma amostra. Ela servirá como padrão basal inicial e, frequentemente, pode elevar-se no seguimento em longo prazo.

O volume urinário, sinais de edema, jato urinário ou presença de bexigoma (em casos de suspeita de VUP), necessitam de observação, pois também podem ser marcadores de alteração renal.

Além disso, é sempre importante lembrar que as crianças com hidronefrose têm um risco maior de apresentarem hipertensão arterial sistêmica, então é necessária a medida rotineira de sua pressão arterial desde o período neonatal.

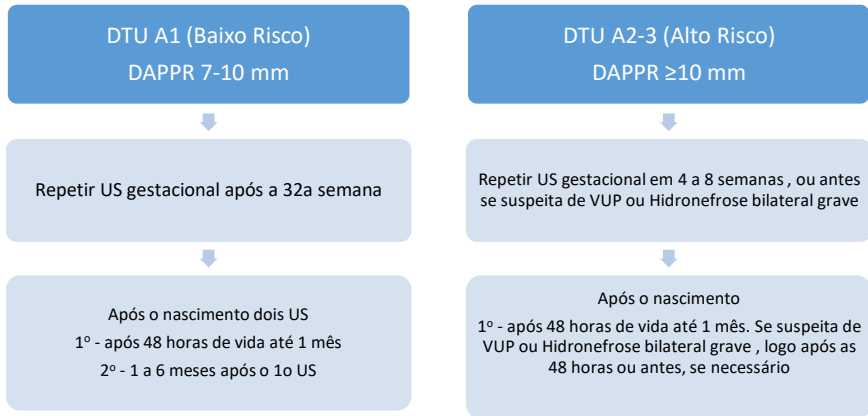
FLUXOGRAMA SEGUIMENTO AMBULATORIAL

As novas Diretrizes internacionais precisam ser amplamente divulgadas para que haja um padrão único de acompanhamento. Infelizmente, não é isso que acontece e, frequentemente, os laudos tanto de US pré-natal quanto pós-natal vêm com expressões vagas de discreta ou moderada dilatação, nem sempre com a medida do diâmetro ântero-posterior da pelve renal, dificultando a correlação com parâmetros de gravidade.

Em linhas gerais, aqueles que têm rim único com dilatação, hidronefrose ou ureterohidronefrose bilateral, suspeita da válvula de uretra posterior, oligodramnia acentuada, precisam de investigação mais precoce, logo após as 48 horas de vida. Aqueles que têm dilatação unilateral, sem outros sinais de gravidade, podem ser investigados em até 3 a 8 semanas após o nascimento.

Resumindo, fluxogramas para acompanhamento da dilatação do trato urinário considerando os achados de exame de US pré-natal e pós-natal. Os mesmos são resumo das orientações utilizadas para o seguimento da HPN modificadas por Nguyen et al. Fluxograma 1 e Fluxograma 2.

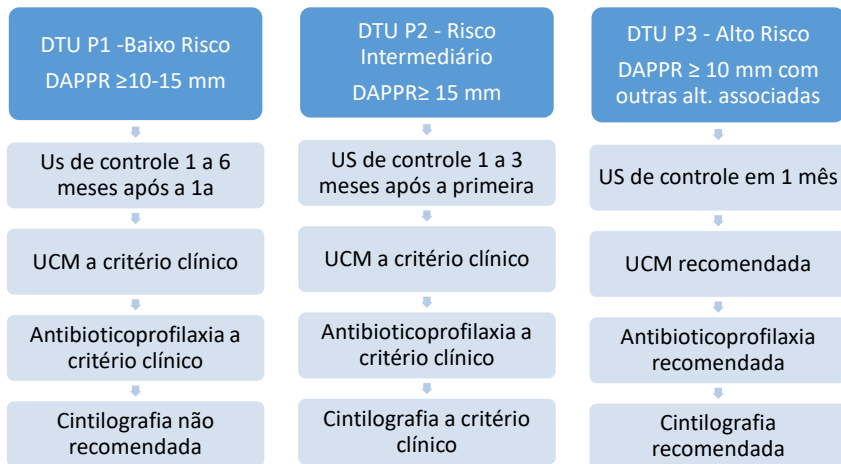
FLUXOGRAMA1-ACOMPANHAMENTOCONSIDERANDO ACHADOS DO US PRÉ-NATAL – MODIFICADO DE NGUYEN ET AL



**DTU – Dilatação do Trato Urinário; DAPPR – Diâmetro Antero Posterior da Pelve Renal;
US- Ultrassom; VUP – Válvula de Uretra Posterior**

Os pacientes de baixo risco, de acordo com o US pré-natal, não necessitam de encaminhamento urgente para os especialistas (nefrologista pediátrico e/ou cirurgião/urologista pediátrico), podendo ser avaliado inicialmente pelo pediatra e, se confirmada a alteração ultrassonográfica, encaminhar. No caso do alto risco, o encaminhamento pode ser feito ainda durante a gestação para avaliação de possível intervenção ou para planejamento do parto em local com maiores recursos para o atendimento do recém-nascido.

FLUXOGRAMA 2 - ACOMPANHAMENTO CONSIDERANDO ACHADOS DO PRIMEIRO US PÓS-NATAL – MODIFICADO DE NGUYEN ET AL



DTU – Dilatação do Trato Urinário; DAPPR – Diâmetro Ântero Posterior da Pelve Renal;
US – Ultrassom ; UCM – Uretrocistografia miccional

Os pacientes de baixo risco de acordo com o US pós-natal também podem fazer o acompanhamento inicial com o pediatra, já os de risco intermediário e alto risco, devem ser encaminhados, o mais breve possível, para os especialistas para que o diagnóstico etiológico e a conduta terapêutica específica sejam estabelecidos.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O paradigma de “a clínica ser soberana” acabou cedendo espaço na HPN aos exames de imagem realizados no acompanhamento gestacional

do binômio mãe/feto e pós-natal inicial do neonato/criança. A gravidade da dilatação e a constatação de comprometimento no ganho ou de perda de função pelo rim, na grande maioria das vezes, não é acompanhada de manifestação clínica proporcional. No entanto, durante o seguimento clínico do crescimento e desenvolvimento do neonato/criança, a clínica se torna fundamental na decisão da conduta a ser adotada, especialmente, no diagnóstico correto de infecção no trato urinário (ITU). Conhecendo a importância da ITU e suas implicações futuras na função do aparelho urinário se preconiza o emprego do antibiótico profilaxia. Assim, ela se tornou recomendada na dilatação bilateral, alterações no parênquima, sistema renal único, dilatação ureteral associada e alterações vesicais sugestivas de VUP, ficando a critério médico nas dilatações unilaterais limitadas ao rim. A antibiótico profilaxia é preconizada a partir do primeiro dia de vida, ficando o tempo para sua permanência dependente do desdobramento do acompanhamento. O acompanhamento pós-natal multiprofissional (pediatra/nefropediatra, radiologista, cirurgião/urologista) deverá ser fundamentado na linguagem única, para otimizar o cuidado da criança, prevenindo e tratando adequadamente as complicações em longo prazo, tais como, hipertensão arterial e doença renal crônica.

REFERÊNCIAS

- Livera LN, Brookfield DSK, Egginton JA, Hawnaur M. Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme. *Br Med J*. 1989;298(6685):1421–3.
- Alladi A, Agarwala S, Gupta AK, Bal CS, Mitra DK, Bhatnagar V. Postnatal outcome and natural history of antenatally-detected hydronephrosis. *Pediatr Surg Int*. 2000;16(8):569–72.
- Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol*. 1987;138:390.
- Peters CA. Urinary Tract Obstruction in Children. *J Urol*. 1995;154(5):1874–84.
- Peters C. Congenital Urinary Obstruction: Pathophysiology. In: McDougal WS et al, editor. *Campbell-Walsh Urology*. 11th ed. Elsevier; 2016. p. 3046–56.
- Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014;10(6):992–8.
- Chow JS, Koning JL, Back SJ, Nguyen HT, Phelps A, Darge K. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. *Pediatr Radiol*. 2017;47(9):1109–15.
- Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, Robitaille P, Filion R, Boutin, H et al. Ureteropelvic junction stenosis: antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology*. 1986;160(3):649–51.
- Majd M, Rushton HG. Renal cortical scintigraphy in the diagnosis of acute pyelonephritis. *Semin Nucl Med*. 1992;22(2):98–111.
- Gordon I. Estimation of Differential Renal Function in Children with a Prenatal Diagnosis of Unilateral Pelvic Dilatation. *J Urol*. 1997;157(4):1390–3.
- Molina C, Facincani I, Muglia V, Araujo W, Cassini M, Tucci SJ. Postnatal evaluation of intrauterine hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. *Acta Cir Bras*. 2013;28(1):33–6.
- Cerwinka WH, Damien Grattan-Smith J, Kirsch AJ. Magnetic resonance urography in pediatric urology. *J Pediatr Urol*. 2008;4(1):74–83.
- Grattan-Smith JD. MR urography: Anatomy and physiology. *Pediatr Radiol*. 2008;38(2):275–80.
- Matsell D, Hiatt M. Functional Development of the Kidney in Utero. In: Polin R et al, editor. *Fetal and Neonatal Physiology*. 5th ed. Elsevier; 2017. p. 965–76.
- Filler G, Lopes L, Awuku M. The Importance of Accurately Assessing Renal Function in the Neonate and Infant. In: *Advances in Clinical Chemistry*. 1st ed. Elsevier Inc.; 2015. p. 141–56.
- Kastl JT. Renal function in the fetus and neonate – the creatinine enigma. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2017;22(2):83–9.

- Schwartz GJ, Haycock GB, Edelmann CM, Spitzer A. A Simple Estimate of Glomerular Filtration Rate in Children Derived From Body Length and Plasma Creatinine. *Pediatrics*. 1976;58(2):259 LP-263.
- Schwartz GJ, Muñoz A, Schneider MF, Mak RH, Kaskel F, Warady BA, et al. New Equations to Estimate GFR in Children with CKD. *J Am Soc Nephrol*. 2009;20:629–37.
- Joseph C, Gattineni J. Proteinuria and hematuria in the neonate. *Curr Opin Pediatr*. 2016;28(2):202–8.
- Diamond D, Lee R. Clinical Perinatal Urology. In: Avner E, editor. *Pediatric Nephrology* (Berlin, Germany). 7th ed. Springer-Verlag; 2016. p. 97–113.
- Clautice-Engle T, Anderson NG, Allan RB, Abbott GD. Diagnosis of obstructive hydronephrosis in infants: Comparison sonograms performed 6 days and 6 weeks after birth. *Am J Roentgenol*. 1995;164(4):963–7.

CAPÍTULO 12

**OBSTRUÇÃO DA JUNÇÃO
URETEROPIELICA (JUP)**

Rodrigo Lessa Nascimento

Marcos Machado

■ INTRODUÇÃO

A Obstrução da Junção Ureteropielica (JUP) é a principal causa de obstrução do trato urinário na infância e pode ser definida como uma restrição ao fluxo de urina da pelve renal para o ureter.

Com a utilização em larga escala da Ultrassonografia Obstétrica pré-natal, o diagnóstico de Obstrução da JUP se tornou cada vez mais precoce e, frequentemente, já é sugerido ainda no período antenatal, o que gera grande ansiedade nos pais, Obstetras, Neonatologistas e Pediatras.

Entretanto, a dificuldade em se distinguir dilatação do sistema coletor de obstrução propriamente dita faz do manejo da Obstrução de JUP um verdadeiro desafio clínico. A obstrução do fluxo urinário pode ser definida pela presença de hidronefrose associada à perda progressiva da função renal, porém, muitos casos de hidronefrose não estão associados à perda da função, não sendo caracterizadas como obstrutivas. O objetivo deste capítulo será revisar os principais aspectos relacionados à Obstrução da JUP, com a finalidade de auxiliar na definição sobre quais os pacientes que poderão ser acompanhados clinicamente com exames de imagem periódicos e os que serão beneficiados com o tratamento cirúrgico.

EPIDEMIOLOGIA

Historicamente, a Obstrução da JUP era relatada como a mais frequente entre os 6 meses e os 5 anos de idade, com cerca de 25% dos casos

no primeiro ano de vida. Todavia, com o advento da ultrassonografia pré-natal, a maioria dos casos são identificados e diagnosticados no período perinatal. Há um segundo pico em crianças maiores e nos adolescentes, quando costumam estarem acompanhadas por sintomas como dor lombar em cólica. Essa restrição é responsável por 10 a 30% das hidronefroses antenatais e é a principal causa (48% dos casos) de dilatação significativa do sistema coletor no rim fetal. Acontece com frequência no sexo masculino, especialmente no período neonatal, quando a proporção ultrapassa 2:1, quanto à lateralidade, existe um predomínio de acometimento ao lado esquerdo, particularmente no período neonatal (em 67% dos casos) e pode ser bilateral entre 10% a 40% dos casos.

ETIOLOGIA E PATOGÊNESE

Diferentes linhas de investigação, como a embriogênica, a anatômica, a funcional e a histológica já foram estudadas, mas a etiologia precisa da Obstrução de JUP permanece incerta.

Na maioria dos casos verifica-se um estreitamento intrínseco da junção ureteropielica e se hipotetiza que seja resultante de uma interrupção no desenvolvimento da musculatura lisa local ou uma alteração nas fibras colágenas ao redor das células musculares. Outras causas intrínsecas mais raras incluem pregas mucosas, válvulas e pólipos ureterais.

Por outro lado, a Obstrução de JUP pode ser resultante de obstrução extrínseca decorrente de compressão mecânica por vasos renais anômalos que cruzam anteriormente à JUP ou ureter proximal,

reportados entre 15 a 52% dos casos, embora exista dúvida sobre se a presença do vaso anômalo seja realmente a causa da obstrução ou um fator apenas concomitante a uma obstrução intrínseca.

A Obstrução de JUP pode, em cerca de 10% dos casos, ser secundária a um Refluxo Vesicoureteral (RVU) de alto grau, nos casos em que uma tortuosidade acentuada do ureter causa uma dobra (“kink”) no nível da JUP, por ser uma área mais fixa do ureter.

ANOMALIAS ASSOCIADAS

A incidência de anomalias congênitas urológicas concomitantes é elevada. A mais frequente é a Obstrução da JUP no rim contralateral, encontrada em até 40% dos casos. O Refluxo Vesicoureteral também pode ser verificado em até 40% dos casos, geralmente os de baixo grau e com alta taxa de resolução espontânea (diferente do RVU de alto grau como causa secundária da JUP, citado anteriormente). A agenesia renal pode ser encontrada em 5% dos casos.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

De forma geral, a apresentação clínica da Obstrução de JUP varia com a idade ao diagnóstico. Atualmente, a maioria dos casos são identificados a partir da ultrassonografia pré-natal, no entanto, a maioria dos recém-nascidos são assintomáticos no momento do diagnóstico. Ocasionalmente, se ma-

nifestam com massa abdominal palpável. De forma distinta, crianças maiores ou casos em que a ultrassonografia antenatal não é realizada ou não detecta hidronefrose, costumam manifestar sintomas, predominantemente dor em flanco ou abdome superior, muitas vezes acompanhada de náuseas ou vômitos. Adolescentes e adultos jovens frequentemente informam dor em flanco ou abdominal que pioram com ingestão hídrica abundante ou durante a micção. Hematúria está presente em até 25% das crianças.

PONTOS FUNDAMENTAIS

- Obstrução da JUP é a principal causa de dilatação do sistema coletor no rim fetal
- Fatores intrínsecos são a principal causa de Obstrução da JUP
- Vasos anômalos cruzando anteriormente a JUP são a principal causa extrínseca
- Estenose de JUP bilateral ocorre em até 40% dos casos
- Refluxo Vesico-ureteral pode estar presente em até 40% dos casos
- A maioria dos casos são assintomáticos e detectados no período antenatal

DIAGNÓSTICO

Ainda que possam haver manifestações clínicas, o diagnóstico de Obstrução da JUP necessariamente depende de métodos de imagem. A suspeita de uma Obstrução da JUP surge ao constatar uma dilatação pielocalicinal associada a um ureter de dimensões normais.

O objetivo da propedêutica é, especialmente nos pacientes assintomáticos, diferenciar os casos em que a dilatação do sistema coletor é

decorrente de uma obstrução de fato, com comprometimento do rim afetado, daqueles em que o rim funciona adequadamente apesar da dilatação. Não existe um indicador propedêutico único, existe a necessidade de se associarem dados clínicos com exames subsidiários diversos e que, muitas vezes, precisam ser repetidos para caracterizar um padrão evolutivo, sendo os mais utilizados a Ultrassonografia e a Cintilografia.

ULTRASSONOGRAFIA (USG)

É o exame de eleição para diagnóstico das hidronefroses e, geralmente, o primeiro exame de imagem a ser solicitado na propedêutica urológica, considerando tratar-se de método não-invasivo, com ampla disponibilidade, custo reduzido e que não utiliza radiação ionizante.

A USG já é capaz de detectar os casos de hidronefrose no período antenatal. Após o nascimento, preferencialmente se realiza após 72h de vida, pois antes deste período ocorre a desidratação fisiológica do recém-nascido que pode mascarar ou subestimar o grau de hidronefrose.






Suspeita-se de Obstrução da JUP quando existe dilatação da pelve e cálices renais sem dilatação do ureter. As características mais relevantes que são avaliadas no exame ultrassonográfico são o grau de dilatação da pelve e cálices, espessura do parênquima renal e diâmetro ântero-posterior (AP) da pelve, mas também permite avaliar a espessura e esvaziamento vesical e aspecto do ureter, o que auxilia no diagnóstico diferencial com outras causas congênitas de hidronefrose, como Válvula de Uretra Posterior, Megoureter, Ureterocele e Refluxo Vesicoureteral (Figura-1).



Figura 1 - A – Rim com aspecto ultrassonográfico normal. B – Rim com hidronefrose grau 3, sugestiva de Obstrução da JUP.

No período antenatal, os valores do diâmetro AP da pelve maiores do que 4 a 5 mm no segundo trimestre e 5 a 7 mm no terceiro trimestre sugerem o diagnóstico de Obstrução da JUP. Diâmetro AP da pelve superior a 20 mm tem maior probabilidade de necessitar de correção cirúrgica da JUP após o nascimento.

Idealmente, para melhor comparação entre exames e padronização se recomenda a utilização da escala de hidronefroses da Sociedade de Urologia Fetal (*The Society for Fetal Urology - SFU*), no lugar de apenas caracterizar a dilatação como leve, moderada ou grave.

GRADUAÇÃO DE HIDRONEFROSE PELA SFU		
CLASSIFICAÇÃO	CARACTERÍSTICAS	IMAGEM
SFU grau 0	Seio renal preservado	
SFU grau 1	Pequena dilatação na pelve, com mínima separação no seio renal	
SFU grau 2	Dilatação na pelve renal com ou sem dilatação de cálices maiores	
SFU grau 3	SFU grau 2 + dilatação de cálices menores + parênquima renal preservado	
SFU grau 4	SFU grau 3 + afilamento do parênquima renal	

(Adaptado de The Society for Fetal Urology Hydronephrosis Grading System)

A principal limitação da ultrassonografia é ser operador-dependente e não ser capaz de definir obstrução, embora a realização de exames seriados possam sugerir a presença ou não de obstrução.

É um ótimo método para controle evolutivo e seguimento pós-operatório.

EXAMES RADIOISOTÓPICOS (CINTILOGRAFIA)

CINTILOGRAFIA RENAL DINÂMICA

São os exames mais utilizados para a avaliação funcional das hidronefroses e praticamente substituíram a urografia excretora, pois além de estimar a velocidade de depuração, permitem quantificar da função renal diferencial, além de não necessitar do uso de contraste iodado e não possuir as altas taxas de radiação ionizante da Urografia excretora.

A Cintilografia que permite a avaliação de obstruções do sistema coletor é a Cintilografia Renal Dinâmica e utiliza o DTPA (ácido dietil-triaminopentacético), que é exclusivamente filtrado e excretado pelo glomérulo, permitindo estimar as taxas de filtração e depuração renais. Idealmente, o DTPA deve ser realizado a partir da sexta semana de vida até a oitava, pois a sua realização antes desta idade está sujeita a muitos artefatos em função de imaturidade renal. Também pode ser utilizado o MAG3 (ácido mercaptoacetiltriglicina) que é excretado pelo túbulo contorcido proximal e tem vantagens como apresentar resultados mais acurados e a possibilidade de ser realizado mais precocemente, mesmo em prematuros ou bebês com imaturidade renal, embora seja pouco disponível em nosso meio devido ao seu alto custo.

Fatores como o grau de maturidade renal, a função renal, o efeito gravitacional em pelves muito dilatadas, o estado de hidratação da criança e a dose no momento da utilização do diurético (furosemida) podem

influenciar no resultado do exame. Além disso, como o volume vesical tem influência na velocidade de depuração do radiofármaco pelo rim, deve-se realizar cintilografia com o paciente sondado ou realizar outra imagem após micção. Portanto, uma padronização da técnica é imprescindível para dos resultados, para reprodutibilidade e para seguimento adequado dos pacientes (Figura-2).

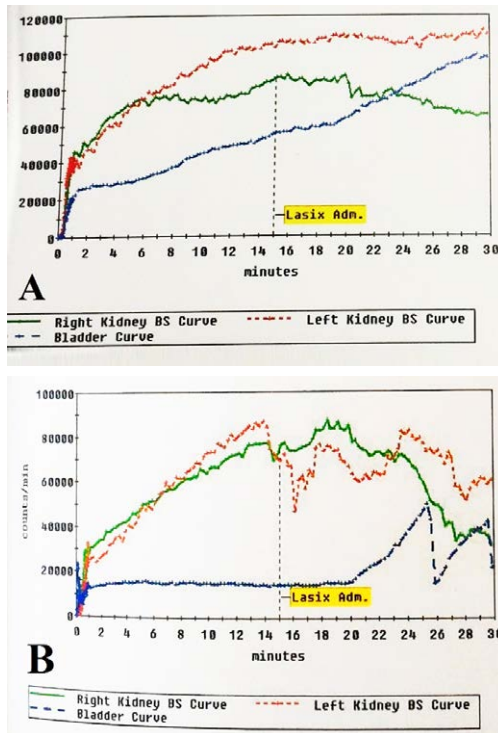


Figura 2 - Curvas de drenagem. A – rim esquerdo (vermelho) com ausência de resposta excretora após injeção de diurético, evidenciando padrão obstrutivo; B – rim esquerdo (vermelho) com resposta parcial ao estímulo diurético. Em A e B, o rim direito (verde) apresentou declínio após diurético, evidenciando padrão normal.

Os dados fornecidos pela Cintilografia renal com DTPA ou MAG3 são imagens seriadas da captação e excreção, curva de drenagem renal, a função renal diferencial e o tempo de clearance do radiofármaco (T1/2). O T1/2 é o tempo necessário para eliminação de 50% do radiofármaco. Um resultado considerado normal mostra uma curva com uma fase de ascensão, um pico e um declínio do radiofármaco e um T1/2 inferior a 10 minutos. Os resultados que sugerem um padrão obstrutivo são uma curva de drenagem sem declínio do radiofármaco ou um T1/2 superior a 20 minutos. Quando a curva demonstra um declínio pequeno ou o T1/2 fica entre 10 a 20 minutos temos um resultado indeterminado.

Não devemos, no entanto, nos basear apenas no padrão da curva ou no T1/2 para diagnosticar obstrução. Para interpretação adequada dos resultados, devemos considerar todos os fatores que podem alterar o resultado da cintilografia, além de outros dados clínicos. Na maioria das vezes, realizamos exames seriados para comprovar prejuízo à função renal diferencial ou piora na curva de depuração do radiofármaco para indicarmos o tratamento cirúrgico. Uma função renal diferencial inferior a 35 – 40% ou uma queda maior que 5% em exames seriados é um dos critérios que tem sido utilizados como indicação de tratamento cirúrgico.

CINTILOGRAFIA RENAL ESTÁTICA

A Cintilografia renal estática com o DMSA (ácido dimercaptosuccínico) não é utilizada com o objetivo de diagnosticar obstrução, mas pode ser solicitada com o intuito de fornecer um valor mais acurado da função

renal diferencial e também possibilita a visibilização de cicatrizes renais, auxiliando na indicação para tratamento intervencionista.

Os exames radioisotópicos também tem papel no seguimento pós-operatório.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA (TC)

A TC proporciona uma avaliação anatômica detalhada e, caso realizada com contraste endovenoso, também apresenta informações de caráter funcional na fase excretora. Permite identificar com segurança diagnósticos diferenciais como duplicidade do sistema coletor, megaureter, ureterocele e hidronefrose secundária a litíase obstrutiva, além variações anatômicas como uma pelve muito anteriorizada e que favorecem o planejamento da melhor via de acesso à cirurgia. Pode, ainda, identificar vasos anômalos cruzando a região da JUP, sugerindo uma causa extrínseca.

Nas crianças mais velhas e adolescentes muitas vezes é solicitada na avaliação inicial de um episódio agudo de dor lombar, mas costuma ser um exame dispensável e pouco utilizado na maioria dos casos detectados nas crianças menores. Ademais, utiliza altas doses de radiação ionizante e apresenta custo ainda elevado.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA (RM)

Apresenta as mesmas vantagens da tomografia em termos de detalhamento anatômico e avaliação funcional, mas tem a vantagem de não

utilizar radiação ionizante. No entanto, o custo muito elevado e a necessidade de sedação anestésica em crianças ainda permanecem como um fatores limitadores. Também como a TC, é um exame dispensável e pouco utilizado na maior parte dos casos.

URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL

A realização deste exame não visa ao diagnóstico de Obstrução da JUP em si, mas faz parte da propedêutica das hidronefroses, especialmente nas crianças menores que 2 anos de idade, e deve ser realizada para afastar a possibilidade de Refluxo Vesico-Ureteral concomitante, o que pode ocorrer em até 40% dos casos.

UROGRAFIA EXCRETORA

Historicamente, foi o método diagnóstico padrão-ouro da Obstrução da JUP, pois obtém imagens de boa qualidade para avaliação anatômica, além de permitir uma avaliação funcional da excreção renal. Os achados clássicos incluem um atraso na eliminação de contraste pelo sistema coletor, com uma pelve e cálices renais dilatados e o ureter de calibre normal.

No entanto, como a qualidade da avaliação funcional é inferior aos estudos radioisotópicos, além de ser necessária a utilização de contraste iodado (com potencial de nefrotoxicidade) e maior exposição à radiação ionizante, a urografia excretora praticamente não é solicitada atualmente.

PONTOS FUNDAMENTAIS

- A USG é o exame de eleição para o diagnóstico das hidronefroses e também para controle evolutivo e seguimento pós-operatório.
- Preferencialmente, a hidronefrose deve ser descrita de acordo com a classificação da SFU.
- As principais características a serem analisadas no USG são grau de dilatação da pelve renal e cálices, espessura do parênquima renal e o diâmetro anteroposterior da pelve.
- A Cintilografia renal com DTPA ou MAG3 é o exame de escolha para avaliação funcional de obstrução.
- A TC ou RM permitem ótimo detalhamento anatômico e avaliação funcional, porém são dispensáveis na maioria dos casos
- A Urografia excretora tem papel limitado na avaliação da obstrução da JUP, sendo substituída pelos exames radioisotópicos.

TRATAMENTO**TRATAMENTO CONSERVADOR**

A Obstrução da JUP na população pediátrica apresenta índices de estabilização ou regressão espontânea que podem chegar a 70%, especialmente nos primeiros 2 anos. Portanto, o acompanhamento dos pacientes poderá, inicialmente, ser conservador na maioria dos casos. Não existem protocolos definidos de seguimento desses pacientes e a conduta deve ser individualizada. Recomenda-se que, nos primeiros 2 anos, sejam realizados exames seriados de ultrassonografia e cintilografia com intervalos entre pelo menos 4 a 6 meses, podendo ser realizados a cada 3 meses em casos limítrofes, com função renal diferencial entre 35% a 40% ou hidronefroses grau 3 ou 4. A Obstrução da JUP isolada, em princípio,

não indica a necessidade de profilaxia antimicrobiana para prevenir infecções do trato urinário.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Nos casos de Obstrução da JUP sintomática e/ou com padrão obstrutivo em exames radioisotópicos e/ou progressão no grau de dilatação do sistema coletor e/ou diminuição progressiva da função renal em exames de imagens seriados, deve ser realizado o tratamento cirúrgico.

INDICAÇÕES DE CIRURGIA
<p>Síntomas Clínicos</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dores caracterizadas como de natureza renal - Náuseas e/ou vômitos - Hematúria - Infecção Urinária - Litíase Renal
<p>Exames Laboratoriais</p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteração nos níveis de ureia e creatinina e/ou clearance de creatinina nos casos de rim único ou doença bilateral
<p>Exames de Imagem</p> <p>Ultrassonografia</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hidronefrose grau IV (SFU) - Dilatação pielocalicinal ou redução na espessura do parênquima progressivas em exames de seguimento subsequentes (geralmente em intervalos de 4 a 6 meses) <p>Exames Radioisotópicos</p> <ul style="list-style-type: none"> - Padrão obstrutivo inequívoco* - Função renal relativa menor do que 35 – 40% <p><i>* Exames com padrão indefinido de obstrução devem ser analisados em conjunto com outros parâmetros do paciente ou repetidos em intervalos de 4 a 6 meses.</i></p>

(Adaptado de Diretrizes Urologia – AMB 2014 – Obstrução da JUP: Indicação Cirúrgica)

A técnica cirúrgica mais utilizada para o tratamento da Obstrução da JUP é a Pieloplastia Desmembrada (Anderson-Hynes), na qual o segmento estreitado da JUP é seccionado e removido, fazendo uma anastomose entre o ureter sadio e a pelve renal. Essa técnica permite, ainda, remover excesso de pelves muito dilatadas, retirar cálculos, se presentes, e transpor vasos anômalos que possam estar causando obstrução secundária da JUP. Os resultados cirúrgicos chegam a 95% de sucesso (Figura-3).

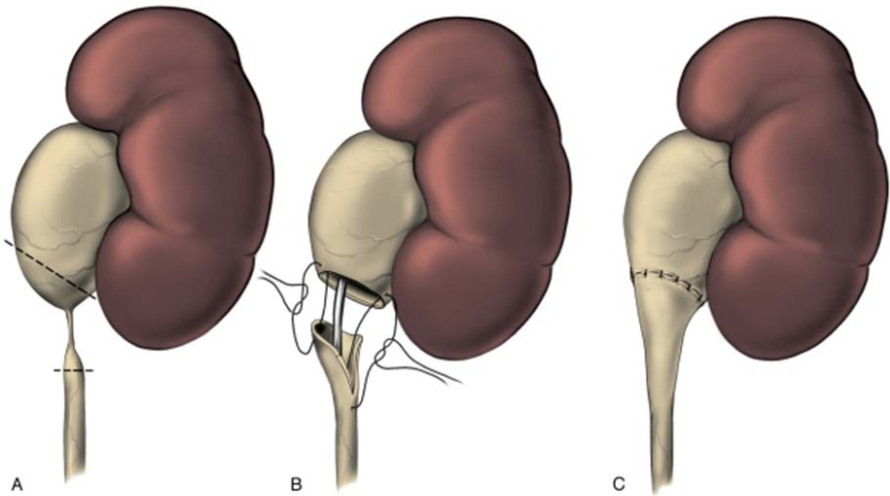


Figura 3 - Pieloplastia desmembrada (Anderson-Hynes) – Reproduzido de Campbell-Walsh Urology 10th edition

Quanto à via de acesso, pode ser:

- **Cirurgia Aberta:** a incisão pode ser no flanco (lombotomia) ou lombar posterior. A via lombar posterior tem a vantagem de ser esteticamente melhor (incisão muito pequena), menos dolorosa (pois

apenas afasta, sem seccionar a musculatura) e permite correção simultânea bilateral sem necessitar reposicionar o paciente. É especialmente boa para crianças menores que 2 anos, que ainda não tem uma musculatura dorsal tão proeminente. Porém não é a melhor opção para pelves muito anteriorizadas, implantações altas do ureter, reoperações ou rins com outras anomalias associadas (Figura-4).



Figura 4 - Incisão lombar posterior

- **Cirurgia Videolaparoscópica:** tem mais importância em crianças maiores, em que as incisões de cirurgia aberta tendem a ser maiores e, dessa forma, suas vantagens seriam reduzir a morbidade relacionada à lombotomia, com recuperação mais precoce, menos tempo de internação e menor utilização de analgésicos. Apresenta resultados comparáveis à técnica aberta, com taxas de sucesso em torno de 95%. Entretanto, o tempo cirúrgico tende a ser maior do que o da cirurgia aberta, devido à maior dificuldade em realizar a sutura da anastomose ureteropielica por esta via. Pieloplastia laparoscópica pode ser assistida por robô para facilitar a sutura ureteropielica.

A Obstrução da JUP também pode ser corrigida por procedimentos endourológicos, sendo o mais realizado a Endopielotomia por via renal percutânea. No entanto, os tratamentos endourológicos tem eficácia menor, sendo melhor indicados para casos de recidiva, quando se quer evitar uma nova cirurgia aberta.

✓ PONTOS FUNDAMENTAIS

- ✓ A Obstrução da JUP pode ter resolução espontânea em até 70% dos casos, especialmente até os 2 anos de idade.
- ✓ A indicação de cirurgia exige, na maioria das vezes, uma associação entre manifestações clínicas com dados de exames de imagem (ultrassonografia e cintilografia).
- ✓ A técnica mais realizada é a Pieloplastia Desmembrada à Anderson-Hynes.

- ✓ As taxas de sucesso do tratamento cirúrgico chegam a 95%, independentemente da via de acesso (aberta ou laparoscópica).
- ✓ A via aberta por lombotomia posterior é uma excelente opção para escolha para crianças até 2 anos de idade.
- ✓ Tratamentos endourológicos apresentam taxas de sucesso menores e devem ser reservadas a casos de recidiva que se quer evitar um novo procedimento cirúrgico convencional.

QUIZ

Nos casos de hidronefrose antenatal sugestiva de Obstrução da JUP, quando devo solicitar uma nova USG?

Resp.: A primeira USG pós-natal deve ser realizada após 72h, para evitar o período de desidratação fisiológica, que pode mascarar ou subestimar a hidronefrose, exceto se hidronefrose bilateral em meninos, quando é necessário descartar o diagnóstico de Válvula de Uretra Posterior.

A criança em seguimento conservador de Obstrução da JUP necessita de antibioticoprofilaxia?

Resp.: Caso tenha sido descartado o Refluxo Vesico-ureteral por meio da uretrocistografia e não houver dilatação do ureter, não há necessidade de manter a criança em antibioticoprofilaxia.

Caso a hidronefrose seja acentuada, obrigatoriamente haverá necessidade de cirurgia?

Resp.: Não, dilatação, mesmo que acentuada, não é sinônimo de obstrução. A indicação de cirurgia ocorrerá se a avaliação funcional por meio da cintilografia demonstrar um padrão obstrutivo, se houver aumento da dilatação em exames de imagem seriados ou se causar sintomas.

REFERÊNCIAS

- Carr MC, Casale P. Anomalies and Surgery of the Ureter in Children. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Campbell MF, Walsh PC. Campbell-Walsh Urology. 10th edition. Philadelphia: Elsevier; 2012.
- Barroso Jr U, Gonzalez R. Obstrução da Junção Ureteropiélica. In: Macedo Jr A, Vilar S, Streit D, Barroso Jr U. Urologia Pediátrica. 2ª Edição. São Paulo: Roca; 2004. 77-97.
- Williams DI, Kenawi MM: The prognosis of pelviureteric obstruction in childhood: a review of 190 cases. Eur Urol. 2:57-63 1976
- Brown T, Mandell J, Lebowitz RL: Neonatal hydronephrosis in the era of ultrasonography. AJR Am J Roentgenol. 148:959-963 1987
- Koff SA: Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction. Clinical and experimental observations. Urol Clin North Am. 17 (2):263-272 1990
- Lebowitz RL, Blickman JG: The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. AJR Am J Roentgenol. 140:231-238 1983
- Nixon HH: Hydronephrosis in children: a clinical study of seventy-eight cases with special reference to the role of aberrant renal vessels and the results of conservative operations. Br J Surg. 40:601-604 1953
- Robson WJ, Rudy SM, Johnston JH: Pelviureteric obstruction in infancy. J Pediatr Surg. 11:57-61 1976
- Johnston JH, Evans JP, Glassberg KI, Shapiro SR: Pelvic hydronephrosis in children: a review of 219 personal cases. J Urol. 117:97-101 1977

- Kelalis PP, Culp OS, Stickler GB, Burke EC: Ureteropelvic obstruction in children: experiences with 109 cases. *J Urol.* 106:418-422 1971
- Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, Lee R, Perez-Brayfield M, Metcalfe P, Yerkes E, Cendron M, Campbell JB. The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol.* 2010 Jun;6(3):212-31.
- Nascimento FJ, Den Julio A. Obstrução da Junção Ureteropielíca. In: Zerati Filho, Nardoza Jr A, Reis RB. *Urologia Fundamental.* São Paulo: Planmark; 2010. 342-346
- Nardi AC, Macedo Jr A, Almeida Filho AS, Barroso Jr U, Bernardo WM. Obstrução da JUP: Indicação cirúrgica. In: Nardi AC, Nardoza Jr A, Fonseca CE. *Diretrizes Urologia AMB. Sociedade Brasileira de Urologia;* 2014. 20-25.
- Onen A, Jayanthi VR, Koff SA. Long-term followup of prenatally detected severe bilateral newborn hydronephrosis initially managed nonoperatively. *J Urol.* 2002 Sep;168(3):1118-20.
- Ulman I, Jayanthi VR, Koff SA. The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J Urol.* 2000 Sep;164(3 Pt 2):1101-5.
- Koff SA, Binkovitz L, Coley B, Jayanthi VR. Renal pelvis volume during diuresis in children with hydronephrosis: implications for diagnosing obstruction with diuretic renography. *J Urol.* 2005;174(1):303-7.
- Sutherland RW, Chung SK, Roth DR, Gonzales ET. Pediatric pyeloplasty: outcome analysis based on patient age and surgical technique. *Urology.* 1997;50(6):963-6.
- Peters CA, Schluskel RN, Retik AB. Pediatric laparoscopic dismembered pyeloplasty. *J Urol.* 1995;153(6):1962-5.
- Klingler HC, Remzi M, Janetschek G, Kratzik C, Marberger MJ. Comparison of open versus laparoscopic pyeloplasty techniques in treatment of uretero-pelvic junction obstruction. *Eur Urol.* 2003;44(3):340-5.

CAPÍTULO 13

**ESTENOSE DA JUNÇÃO
URETERO-VESICAL
(MEGAURETER PRIMÁRIO)**

Marcelo Pereira Braz

Rhaiana Gondim

■ INTRODUÇÃO

Megaureter é um termo descritivo que designa um ureter com acentuado grau de dilatação. O Ureter com diâmetro maior que 8mm pode ser classificado como um megaureter. No entanto, O megaureter como entidade patológica é definido como aquele que apresenta uma dilatação significativa aquém de um segmento ureteral aperistáltico, geralmente situado na sua porção justa vesical (Figura-1). Existe um desarranjo histológico neste segmento afetado caracterizado principalmente por deficiência nas fibras musculares da junção ureterovesical, hipertrofia de feixes da camada circular proximal ao segmento adinâmico, aumento do depósito de colágeno entre a lâmina própria e os feixes musculares do ureter distal. Estas características levam a uma não progressão da peristalse ureteral, acarretando uma peristalse exacerbada em todo o ureter proximal levando a sua dilatação progressiva.

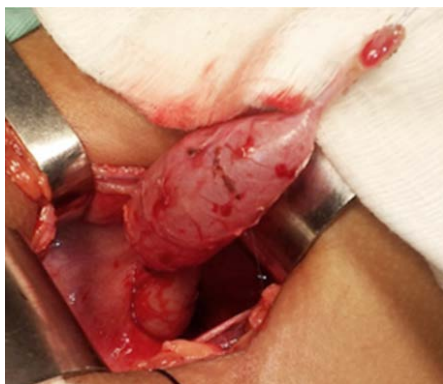


Figura 1- Megaureter primário com segmento aperistáltico de menor calibre, com dilatação ureteral à montante

O megaureter primário pode ser encontrado em cerca de 20% das anomalias urológicas detectadas nos período antenatal, sendo mais frequente em meninos, com uma incidência maior no ureter esquerdo. Entre 10% a 15% dos casos se pode ter patologia contralateral associada (displasia ou obstrução). Não se evidenciou a alteração da inervação ureteral como responsável pela presença de um segmento aperistáltico em sua porção justa vesical.

A maior parte dos megauretres cuja dilatação inicial impressiona nas primeiras ultrassonografias tenderão a ter uma melhora deste padrão em função de uma maturação da musculatura circular que se torna mais eficaz com a depleção dos níveis de TGF β (Transforming growth factor- β).

CLASSIFICAÇÃO E PATOLOGIAS ASSOCIADAS

O megaureter pode ser classificado como primário ou secundário. Como o próprio termo evidencia, este último é decorrente de sua associação à patologias uretrais como a válvula de uretra posterior, o refluxo vesíco-ureteral de alto grau por implantação anômala da junção ureterovesical, ou decorrente de bexiga neurogênica de baixa complacência, devido à alta pressão ao final do enchimento, podendo levar ao surgimento de refluxo urinário ou dificuldade de drenagem deste ureter. Estas situações secundárias não fazem parte da abordagem deste nosso capítulo. Também podemos ter o megaureter associado à situações em que ocorre a duplicidade ureteral. Em casos de ureterocele, de ectopia ureteral ou mesmo de refluxo para um dos polos renais, a dilatação do ureter pode ser maciça.

O megoureter primário é classificado em megoureter obstrutivo, refluxivo ou ainda não refluxivo e não obstrutivo. As malformações que são mais encontradas associadas ao megoureter de caráter obstrutivo são a obstrução da junção ureterovesical ou obstrução extrínseca enquanto que no megoureter refluxivo as causas mais comuns são a bexiga neurogênica e a válvula de uretra posterior. O megoureter não obstrutivo e não refluxivo ocorre mais frequentemente no período perinatal. Ainda com etiologia discutida, pode se dever a rápidas modificações na resistência vascular renal, na taxa de filtração glomerular e na concentração urinária levando a um aumento de 4 a 6 vezes na taxa de débito urinário antes do nascimento. Esta poliúria pode ser responsável por um desequilíbrio na capacidade de dinâmica do ureter em transmitir o fluxo urinário até a bexiga levando a estase ureteral.

Em uma frequência muito menor, podemos detectar um megoureter obstrutivo e refluxante ao mesmo tempo, decorrente de uma implantação anômala deste megoureter primário na proximidade do colo vesical.

	PRIMÁRIO	SECUNDÁRIO
REFLUXIVO	Congênita – túnel submucoso curto	Válvula de uretra posterior Bexiga neurogênica
OBSTRUTIVO	Obstrução da junção ureterovesical	Obstrução extrínseca
NÃO REFLUXIVO NÃO OBSTRUTIVO	Idiopático	Infecção – gera atonia da musculatura ureteral

Tabela 1 – Classificação do Megoureter

AVALIAÇÃO ANTE-NATAL E PÓS-NATAL

A realização de exame ultrassonográfico no período pré-natal aumentou de modo expressivo o número de pacientes portadores de hidronefrose diagnosticada precocemente. O rim passa a ser alvo de avaliação durante o período pré-natal a partir da 16ª ou da 18ª semana de gestação, porém é na 28ª que este exame se torna mais sensível. Quando uma hidronefrose for identificada na ultrassonografia pré-natal é de fundamental importância que as informações como a lateralidade, o grau de dilatação, se há comprometimento do parênquima renal, o status da bexiga e, se possível, o sexo do feto e a quantidade de líquido amniótico sejam fornecidas pelo examinador para que possamos iniciar o raciocínio de hipóteses diagnósticas para essa criança.

Após 72 horas do nascimento, deve-se repetir a ultrassonografia com a finalidade de avaliar se existe persistência da dilatação e classificá-la. Respeitar o período de 72 horas, preferencialmente o de uma semana se as condições do RN o permitirem, para realização da primeira USG no aparelho urinário pós-natal é de fundamental importância uma vez que existe uma oligúria funcional (desidratação temporária) do recém-nascido, gerando um exame falso negativo para a dilatação do sistema. À exceção a este período para a avaliação ultrassonográfica, estão aqueles recém-natos que tenham um comprometimento renal bilateral, subsequentes a uma gestação acompanhada de oligodraminia ou rim único no rastreio antenatal.

Pacientes submetidos à primeira ultrassonografia pós-natal e que se apresentam com redução importante ou resolução da hidronefrose devem repetir o exame após 30 dias. Aqueles com persistência da dilatação deverão ser encaminhados para avaliação complementar com cistoureterografia miccional e exame cintilográfico renal dinâmico (DTPA). Nesta situação de persistência da dilatação, o urologista pediátrico deverá ser contactado para delinear a melhor abordagem para o paciente, assim como o “timing” de realização dos exames.

Na ultrassonografia é possível definir uma dilatação característica do megaureter primário obstrutivo, evidenciando-se o seu afilamento terminal e a sua posição em relação à parede posterior da bexiga (Figuras 2 e 3).

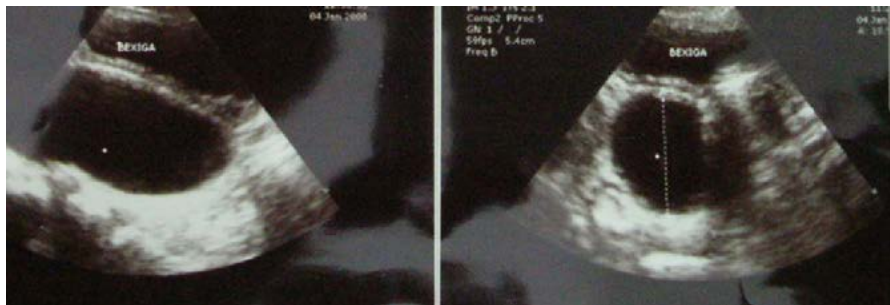


Figura 2- Característica ultrassonográfica do megaureter obstrutivo primário na sua porção justa vesical.

ALGORÍTMO DE INVESTIGAÇÃO NO PERÍODO NEO-NATAL

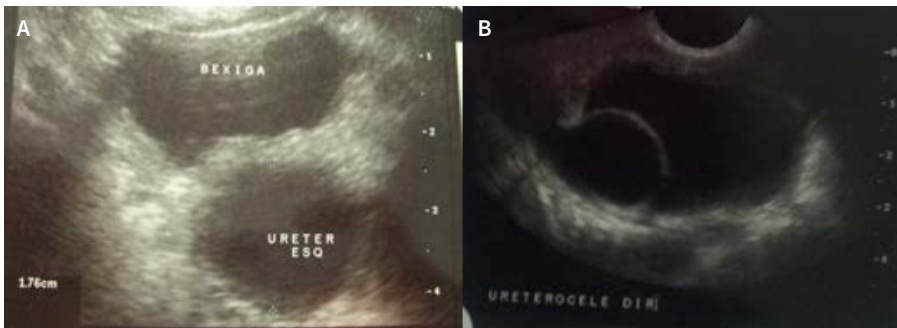
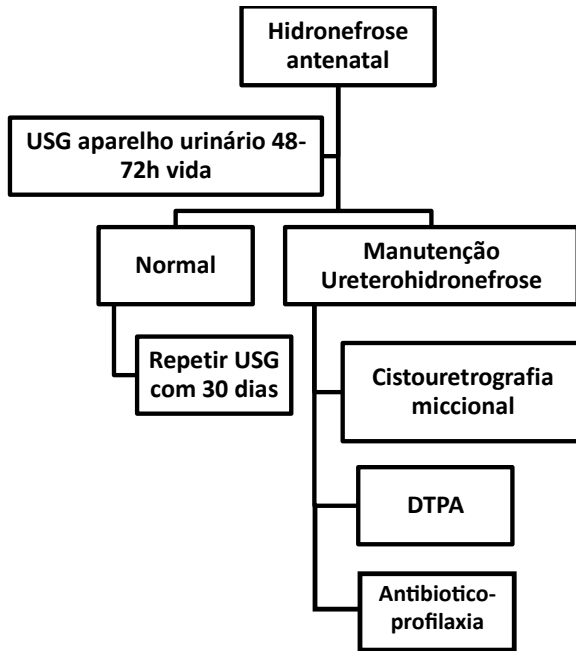


Figura 3– Diferença ultrassonográfica entre megaureter e ureterocele. Na ureterocele existe perda de continuidade na parede posterior da bexiga (a)megaureter obstrutivo (b) ureterocele

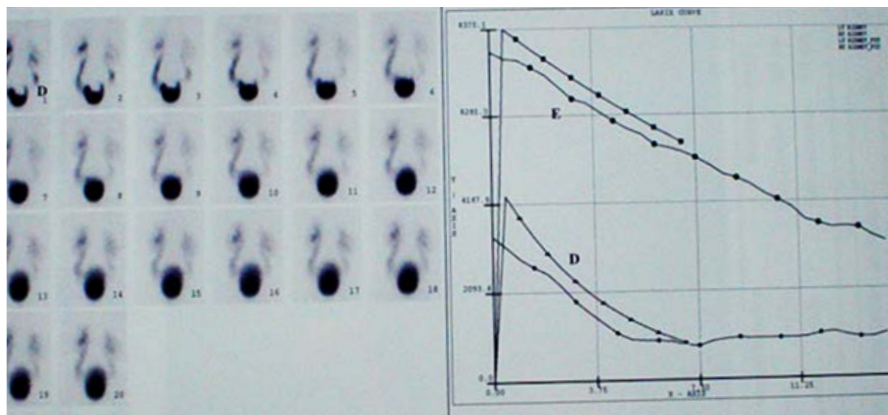


Figura 4 – Cintilografia Renal com DTPA e Renograma

A cintilografia renal dinâmica (DTPA) pode ser realizada a partir da 4ª ou 6ª semana de vida e demonstra, de modo concomitante, a função e a excreção renal. É preciso que o exame seja realizado em condições ideais (hidratação adequada do paciente, presença da drenagem da bexiga). É de fundamental importância, para a definição de obstrução, a realização da prova diurética. No protocolo mais utilizado (F+20) uma dose de furosemida é aplicada endovenosa a partir do 20º. Minuto do exame, com o intuito de constatar se ocorre drenagem do sistema com aumento da diurese (Figura-4). Na Figura-5, poderá ser observada que, apesar da dilatação ureteral após a injeção do diurético, existe uma drenagem satisfatória do contraste radioisotópico definindo um padrão não obstrutivo. Através da interpretação do gráfico é possível identificar o grau de captação e excreção renal do radiotraçador (Figura-6).

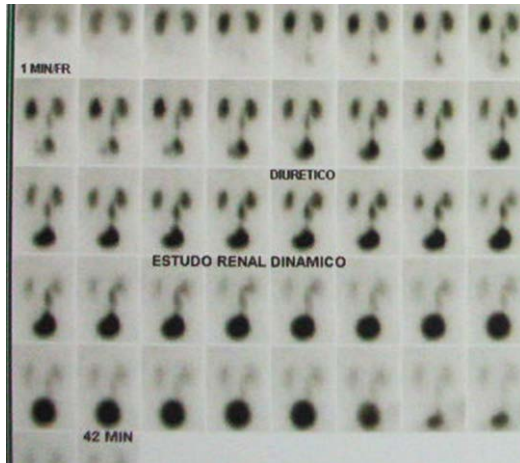


Figura 5 – Cintilografia com DTPA com Prova Diurética – Neste exemplo demonstra-se que a estase inicial é revertida após a aplicação do diurético, confirmando uma padrão não obstrutivo do megaureter

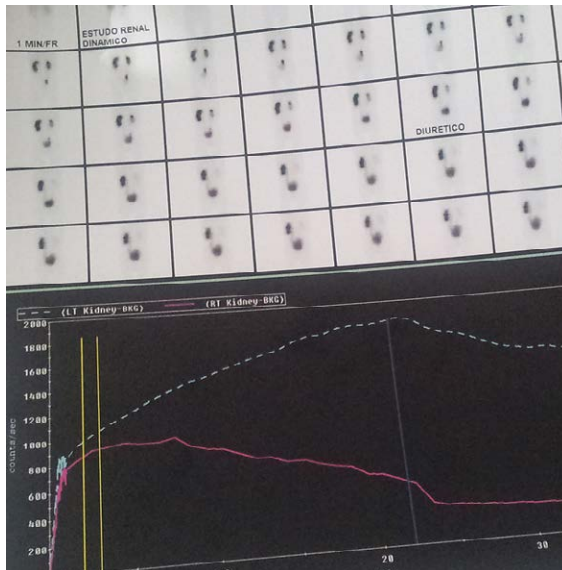


Figura 6 – Cintilografia com DTPA com Renograma evidenciando padrão obstrutivo para o rim esquerdo (não há declive da curva azul)

A cistouretrografia miccional é fundamental na avaliação de um quadro de megaureter, pois é o padrão ouro para definir e graduar a presença de refluxo vesicoureteral (Figura-7). Através da administração de contraste através de cateter vesical, é possível avaliar a capacidade, a forma e o aspecto da bexiga, a presença ou não de refluxo vesicoureteral - incluindo grau, lateralidade e morfologia da uretra - presença de válvula de uretra posterior em meninos.

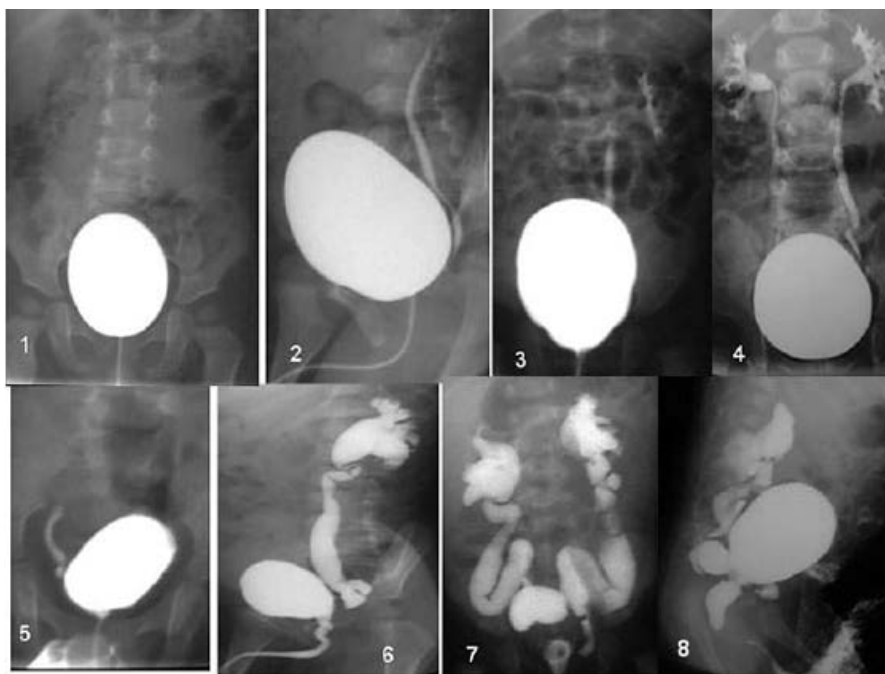


Figura 7 - Uretrocistografia 1) Exame normal; 2) RVU grau II à esquerda; 3) RVU grau I à esquerda; 4) RVU grau III bilateral; 5) RVU grau I à direita; 6) RVU grau IV à esquerda; 7) RVU grau IV e V bilateral; 8) RVU associado com válvula de uretra posterior

Atualmente, não se justifica utilizar métodos de imagem como urografia excretora, tomografia computadorizada ou mesmo ressonância nuclear magnética convencional para diagnóstico do megaureter primário.

Dá-se algum destaque à Urorressonância Funcional em casos escolhidos por sua supremacia no que se refere à imagem reconstruída e às provas de função que são bastante minuciosas no que se refere ao tempo de excreção do parênquima para cálices, da pelve renal para o ureter e do ureter para a bexiga. Este exame substituiria a associação de ultrassonografia com cintilografia com DTPA. Desvantagens do método são a necessidade de anestesia geral e alto custo.

É importante lembrar que, pelo menos, durante o período de investigação esses pacientes deverão ser mantidos em antibioticoprofilaxia. Aqueles pacientes que experimentarem durante o processo de investigação infecção do trato urinário febril deverão ser avaliados em momento apropriado com cintilografia renal estática com DMSA, para aquilatar o grau de comprometimento do parênquima renal pela infecção. Após 6 meses do quadro infeccioso nova cintilografia poderá identificar a presença de cicatriz renal (Figura-8).

CONDUTA CONSERVADORA

Na grande maioria dos casos, aquela dilatação inicial tende a regredir e uma das razões é a capacitação de fibras musculares íntegras que passam a permitir uma progressão mais eficiente da peristalse, decorrendo daí uma excreção adequada, sem levar a um quadro obstrutivo e suas consequências para a função renal da unidade ipsilateral acometida.



Figura 8 – Cintilografia renal com DMSA identificando cicatriz renal em polo superior e dilatação de pelve renal (área hipocaptante na porção média do rim esquerdo)

A conduta conservadora não deverá ser definida somente baseada no grau de dilatação detectada em exames ultrassonográficos. Como já ressaltamos anteriormente, as provas de função renal e de excreção é que serão determinantes para a conduta conservadora. Havendo drenagem eficaz na prova diurética do exame cintilográfico com DTPA, não justifica uma abordagem cirúrgica, uma vez que o exame já demonstra o esvaziamento do sistema que seria pretendido caso se submetesse o paciente a procedimento cirúrgico.

A frequência e a necessidade dos estudos por imagem disponíveis são definidas pelo urologista pediátrico, que desenha para cada caso a sequência adequada de realização dos exames.

A conduta conservadora está diretamente ligada ao diagnóstico final e à evolução desses pacientes. A antibioticoprofilaxia pode ser mantida até aproximadamente 01 ano de idade naqueles pacientes com hidronefrose decorrente do refluxo vesicoureteral de alto grau ou com megaureter

obstrutivo, sempre sob monitorização do profissional que o acompanha.

Não será abordado neste capítulo a conduta no megaureter refluxivo em virtude de seu tratamento estar enfatizado no capítulo sobre o manejo do refluxo vésico-ureteral de alto grau.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A ABORDAGEM CIRÚRGICA MERECE SER ANALISADA EM 3 CENÁRIOS DISTINTOS:

- a. Megaureter obstrutivo, funcional, com função renal mantida, mas excreção renal alentecida, com programação de acompanhamento vigilante – nestes casos a realização de postectomia em meninos poderia prescindir do uso de antibiótico profilático. Em ambos os sexos, enfatizar sempre a necessidade de um desfralde em momento correto e a observação para se evitar qualquer manobra que induza ao aparecimento de disfunção miccional;
- b. Dolicomegaureter obstrutivo de grande diâmetro – a realização de uma ureterostomia distal, nos primeiros meses de vida, melhora consideravelmente a drenagem, promovendo a diminuição de episódios de ITU. A cirurgia é realizada em *day-clinic*, se as condições da criança o permitir. O local onde é realizado a ureterostomia (próximo à região inguinal) por uma pequena incisão de Gibson, não interferirá na cirurgia futura pois esta parte do ureter será descartada. A criação de uma ureterostomia incontinente não deverá preocupar os pais, pois os cuidados são exclusivamente de proteção à pele circundante

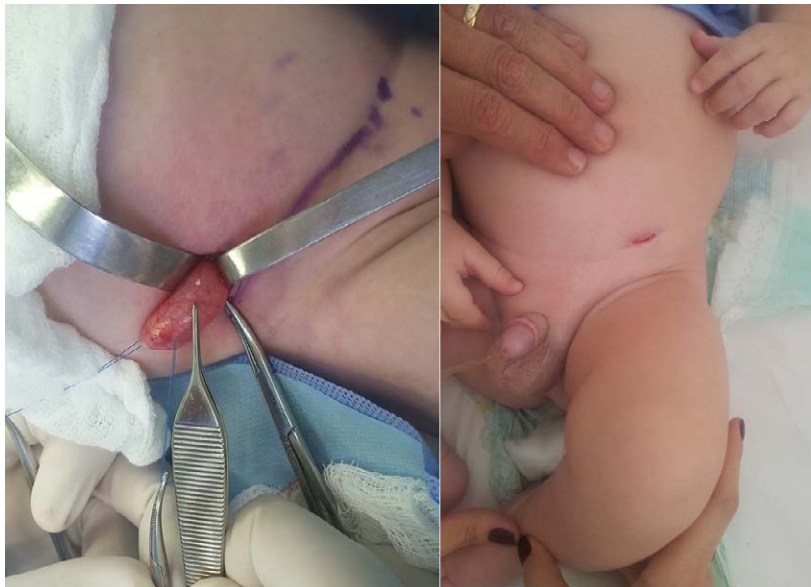


Figura 9 – Ureterostomia Distal Temporária

para se evitar dermatite urêmica. Na Figura-9, apresentamos um paciente com ureterostomia há 1 ano com a pele ao redor da ostomia em perfeitas condições. A criança poderá tomar banho de imersão sem nenhuma consequência para o quadro básico. Normalmente, esta derivação permanece até que a criança alcance dos 8 aos 10 meses, período em que já apresenta uma bexiga que suporta, do ponto de vista funcional, o reimplante de um ureter submetido a ureteroplastia;

- c. Megaureter obstrutivo - A partir do 6º mês de vida, pode-se pensar em manipular a bexiga sem temer sequelas funcionais para a mesma. Assim, o reimplante do megaureter é precedido primeiramente por uma ureteroplastia redutora que visa diminuir seu calibre (Técnica de Hen-

dren). A plástica do ureter é realizada em seu bordo lateral, por uma extensão de cerca de 10 cm, com o ureter modelado em uma sonda de polietileno 10 fr. O reimplante do ureter é realizado pela técnica de Politano Leadbetter ou Cohen, deixando-se sempre um cateter duplo J para diminuir a chance de fístula e orientar o trajeto ureteral (Figura-10). Após controle ultrassonográfico ao redor de 40 dias PO o cateter duplo J é retirado por endoscopia. Uretrocistografia e cintilografia de controle são realizadas dentro de um programa para cada caso se ainda persistir a dilatação considerável do lado operado.

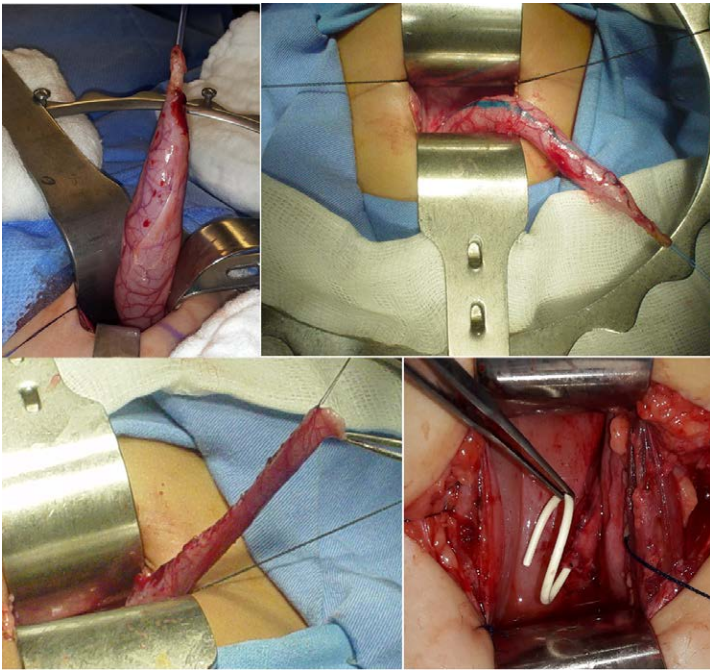


Figura 10 – Ureteroplastia, Reimplante e Colocação de Cateter Duplo J

- d. Presença de pielonefrite- A presença de ITU febril apesar da antibioticoprofilaxia é, geralmente, indicação de reimplante ureteral.

✓ PONTOS CHAVES

- ✓ Maior incidência hidronefrose devido ultrassonografia pré-natal
- ✓ Manutenção do antibiótico profilático durante período de investigação e até 12 meses na conduta conservadora
- ✓ Exames para investigação do megaureter: USG aparelho urinário, cistouretrografia miccional, DTPA
- ✓ Paciente em seguimento ambulatorial realizar USG aparelho urinário rotineiramente para diagnóstico precoce em caso de perda do parênquima renal
- ✓ ITU febril mesmo na vigência de antibiótico profilático – repetir DMSA e avaliar intervenção cirúrgica
- ✓ Derivação temporária na porção distal do megaureter pode ser necessária em ureteres de grande volume
- ✓ Ureteroplastia e reimplante ureteral preferencialmente após o 6º.-8º. Mês de vida

REFERÊNCIAS

- Atala. A, Keating, M.A., in Vesicoureteral Reflux and Megaureter, chapter 59, Campbell`s Urology Vol3 pg 2094
- Nicotina PA, Romeo C, Arena F, Romeo G. Segmental up-regulation of transforming growth factor-in the pathogenesis of primary megaureter. An immunocytochemical study. Br J Urol 1997; 80:946–9.
- McLellan DL, Retik AB, Bauer SB et al. Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter. J Urol 2002; 168(5):2177–80.

CAPÍTULO 14

**DUPLICIDADE
URETEROPIÉLICA E
URETEROCELE**

Atila Victal Rondon

Bruno Leslie

■ INTRODUÇÃO

A ureterocele é uma dilatação cística do ureter terminal e está associada à duplicidade ureteropielica em 80% dos casos.

A duplicidade é a anomalia congênita de vias urinárias mais comum e está presente em um a cada 150 recém-nascidos. Entretanto, na maioria dos casos, a duplicidade representa apenas um achado radiológico. Sua importância clínica surge quando associada à ectopia ureteral e ureterocele.

Em meninas, a ureterocele é 4 vezes mais comum e está associada a duplicidade ureteral em 95% dos casos. Nos meninos, esta associação é menos comum (34%).

Observa-se ureterocele bilateral em 15% dos casos.

A etiologia da ureterocele é ainda desconhecida, porém algumas teorias foram propostas. A dilatação poderia ser explicada pelo desenvolvimento anormal com deficiência de camadas musculares entre a mucosa vesical e a ureteral, podendo ainda estar associada a uma estenose de meato ureteral. A persistência da membrana de Chwalla, que temporariamente separa o ducto de Wolf do seio urogenital durante a organogênese também foi sugerida.

Uma terceira teoria envolve a formação do ducto mesonéfrico e do broto ureteral. Anomalias de diâmetro e posição nestas estruturas podem justificar não só a formação da ureterocele, mas também a presença de alterações histológicas renais e displasia associadas à ureterocele. Estas alterações podem levar a um resultado de perda

de função renal a longo prazo, independente do grau de obstrução, da presença de infecção ou da correção cirúrgica adequada precoce.

CLASSIFICAÇÃO - URETEROCELE

Múltiplas classificações foram sugeridas para descrever a ureterocele, porém, nenhuma é universal.

A classificação de Stephens pode ser utilizada para localizar o orifício e fornecer algumas características. Por esta classificação, a ureterocele pode ser intravesical ou extravesical, de acordo com a sua extensão. A ureterocele intravesical pode ser estenótica ou não-obstrutiva. A ureterocele extravesical pode ser esfínctérica, esfínctero-estenótica, cecoureterocele ou ectópica em fundo cego.

DIAGNÓSTICO - URETEROCELE

A ureterocele pode ser detectada na USG morfológica antenatal e raros casos de intervenção intra-útero foram descritos.

É a principal causa de obstrução vesical em meninas recém-nascidas e a segunda em meninos, sendo a primeira válvula de uretra posterior (VUP). Provoca queixas de jato fraco e interrompido e alguns casos de obstrução vesical podem evoluir com anúria e ascite, configurando uma emergência pediátrica.

Em meninas, pode ocorrer prolapso da ureterocele e se observa uma massa cística interlabial, que deve ser diferenciada de outros diagnósti-

cos, como sarcoma botrióide, cisto do ducto de Gartner e cisto de ducto periuretral de Skene.

O quadro mais comum é o de hidronefrose por obstrução ureteral e os casos não diagnosticados no período pré-natal apresentam classicamente história de ITU, antes de 3 anos de idade. A ureterocele pode provocar ainda sintomas miccionais.

A avaliação inicial é feita com a USG e a UCM em todas as crianças com suspeita de anomalias ureterais e, se confirmadas, a avaliação funcional cintilográfica é realizada. A uretrocistoscopia completa o estudo diagnóstico.

ULTRASSONOGRAFIA (USG)

A USG normalmente descreve a ureterohidronefrose e pode identificar a presença de duplicidade associada e sinais de displasia, como hiperecogenicidade de parênquima. Na duplicidade, pode ocorrer dilatação do polo inferior por refluxo associado.

Na bexiga, pode ser visualizada a ureterocele na região póstero-lateral, como uma protrusão cística de parede fina, porém esta imagem só é obtida com a bexiga parcialmente repleta. Uma bexiga muito cheia pode causar colapso da ureterocele e uma vazia pode ser toda ocupada pela ureterocele (Figura-1).

Um ureter ectópico dilatado pode simular uma imagem semelhante à da ureterocele ao comprimir externamente a bexiga. Porém, a estrutura cística nesse caso tem a parede espessa e se observa a progressão do ureter até uma porção mais distal, ectópica.

Algumas vezes, se observa uma grande dilatação ureteral, mas com um rim pequeno ou um polo superior atrófico, nos casos de duplicidade. Tal quadro é conhecido como desproporção da ureterocele e nestes casos não se observa o parênquima renal.

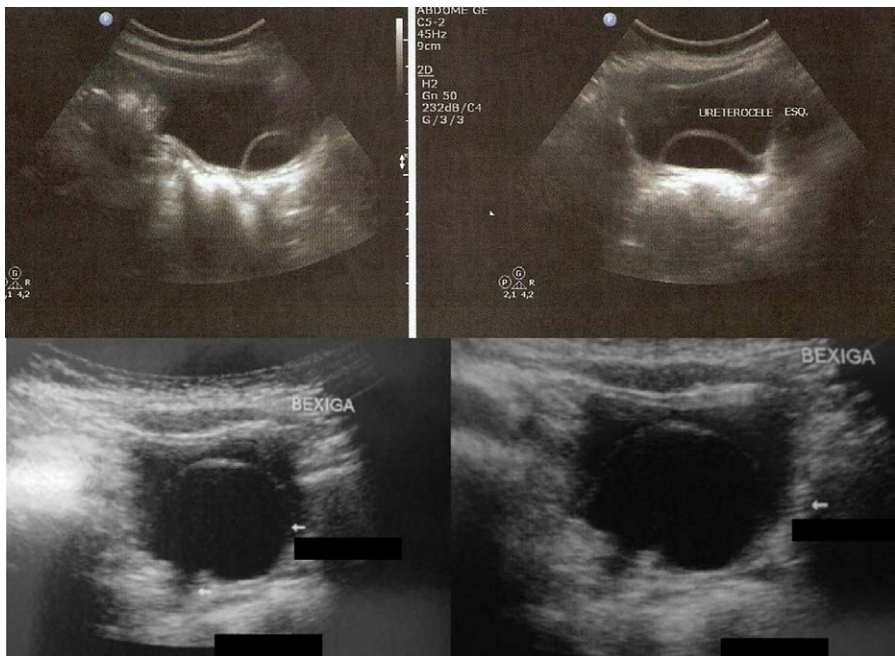


Figura 1 - USG com Ureterocele

URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL (UCM)

Na UCM, a ureterocele aparece como uma falha de enchimento vesical de base larga, próximo ao trígono vesical (Figura-2). Deve-se ter o mesmo cuidado de observar a bexiga parcialmente cheia, obtendo-se



Figura 2 - UCM com falha de enchimento vesical: ureterocele

imagens precoces da fase de enchimento. O aumento da pressão intravesical pode colabar a ureterocele ou até revertê-la para dentro do ureter dilatado formando uma falsa imagem de divertículo de Hutch.

A UCM demonstra a presença concomitante de RVU, que normalmente é ipsilateral, para o polo inferior no sistema duplicado, em cerca de 50% dos casos. O meato ureteral lateralizado e o trajeto curto na parede vesical prejudicam o mecanismo antirrefluxo na duplicidade.

Em alguns casos de refluxo maciço, a ureterocele e a unidade do polo superior podem não ser visualizadas. A anatomia dos cálices renais pode sugerir a presença de duplicidade ao se observar a ausência do grupamento calicinal superior, o sinal do “lírio caído”. A mesma imagem pode ser vista na urografia excretora.

Em grandes ureteroceles, pode haver refluxo contralateral por distorção da anatomia.

O refluxo para a ureterocele é raro.

UROGRAFIA EXCRETORA (UGE)

A UGE tem sido menos utilizada na investigação de crianças com ITU. Porém, pode ser útil em alguns casos de ureterocele, cujas dúvidas permanecem em relação à anatomia com a USG e a UCM, principalmente nos casos de duplicidade e ectopia ureteral.

A ureterocele pode ser descrita como uma imagem de “cabeça de cobra” na topografia da bexiga ao ser contrastada internamente (Figura-3).

Este exame tem a limitação de não demonstrar sistemas não funcionantes e alguns sinais indiretos de sua presença precisam ser observados. O sinal do “lírio caído” também pode ser visto aqui, ao se constatar a ausência do grupamento calicinal superior. Tal achado sugere a presença de duplicidade e, no caso da UGE, com o polo superior não funcionante.

Em sistemas não funcionantes, a ureterocele aparece como uma imagem semelhante a da UCM. Conforme a bexiga vai se enchendo de

contraste das unidades funcionantes, surge uma falha de enchimento próximo ao trígono vesical.

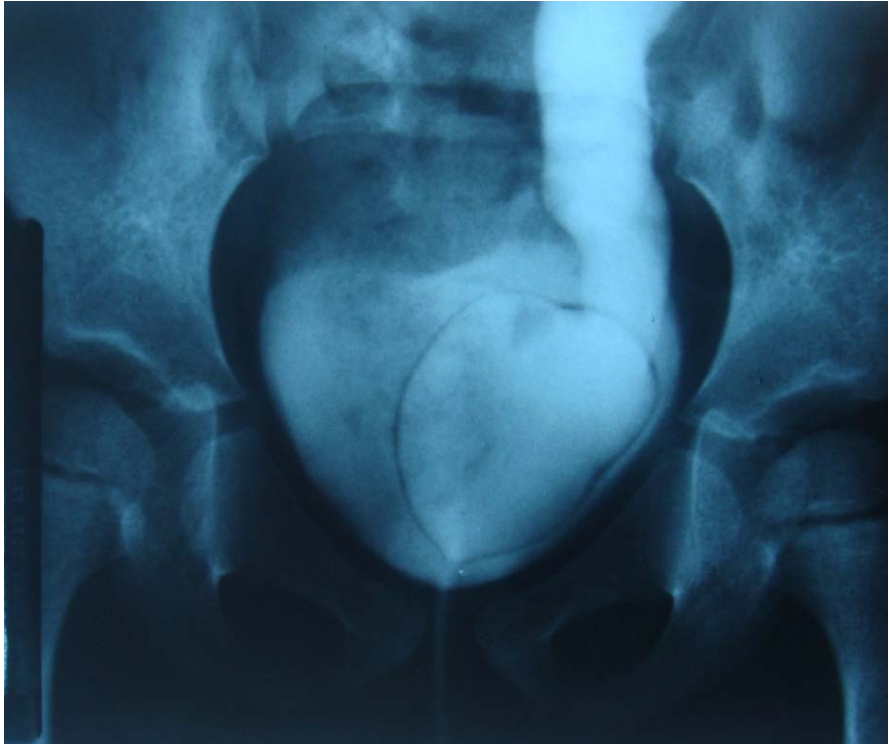


Figura 3 - UGE com imagem de “cabeça de cobra”

CINTILOGRAFIA RENAL (DTPA E DMSA)

A cintilografia renal com ^{99m}Tc DMSA (ácido dimercapto succínico) demonstra a quantidade de parênquima funcionante. Esta é uma informação importante para o planejamento terapêutico, principalmente

quando se considera a preservação renal. Seu resultado independe da presença de obstrução, tornando-o mais sensível que o DTPA para avaliar rins pequenos e a função do polo superior na duplicidade.

A cintilografia renal com ^{99m}Tc DTPA (ácido dietileno triamino penta-acético), ou renograma diurético, é utilizado para quantificar a obstrução.

Os resultados dos exames cintilográficos são mais fidedignos após 4-6 semanas de vida, após o período de transição do amadurecimento fisiológico renal do recém-nato.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA (TC) E RESSONÂNCIA MAGNÉTICA (RNM)

A TC e a RNM são reservadas para os casos de anomalias complexas e para os casos de desproporção da ureterocele, quando os exames anteriores não forem definitivos.

CISTOSCOPIA

Em ureteroceles menores e intravesicais, observa-se uma dilatação cística que se expande conforme a peristalse ureteral, com um orifício puntiforme visualizável.

Em ureteroceles intravesicais maiores e nas extravesicais a anatomia pode ser difícil de identificar e nem sempre se encontra o orifício da ureterocele. A extensão para a uretra dificulta a identificação dos limites do colo vesical e uretra, estando o orifício muitas vezes além do colo vesical.

A melhor visualização é obtida com a bexiga parcialmente cheia e aguardando que a peristalse ureteral promova o seu enchimento.

TRATAMENTO - URETEROCELE

A abordagem da ureterocele deve ser individualizada e os algoritmos de tratamento tem sido controversos. Com o diagnóstico precoce, antenatal ou neonatal, a indicação atual é de realizar a punção precoce da ureterocele para descompressão do sistema e manter o paciente em antibioticoprofilaxia até que se defina se há refluxo associado. A punção da ureterocele parece ser uma medida de baixa morbidade, porém pode levar ao surgimento de refluxo.

Após a punção da ureterocele, a recomendação atual sugere que se defina inicialmente se há indicação de ressecar o rim acometido, total ou parcialmente, e se há necessidade de reconstrução vesical. Para isso precisamos estabelecer se a ureterocele está em um sistema único ou com duplicidade e se a unidade renal é funcionante ou não.

SISTEMA ÚNICO E EXCLUSÃO FUNCIONAL

Nos casos com sistema único e exclusão funcional, a nefrectomia é o tratamento de escolha. Após a aspiração do ureter durante a cirurgia, a ureterocele colaba e mecanismos obstrutivos vesicais são resolvidos.

Episódios de ITU podem ocorrer por refluxo contralateral após a cirurgia ou raramente pela permanência da loja de ureteroceles volumosas. A reconstrução vesical pode ser necessária posteriormente.

Apenas puncionar a ureterocele nestes casos não parece ser uma boa opção. Pode levar a um quadro de refluxo para o ureter acometido e além da nefrectomia, será necessário fazer a reconstrução vesical.

SISTEMA ÚNICO E RIM FUNCIONANTE

Nos casos associados ao sistema único e rim funcionante, o tratamento inicial de escolha é a punção da ureterocele.

Após a punção, existe o risco de surgimento de RVU, que deve ser abordado como um refluxo primário, aguardando o crescimento da criança. Entretanto, a chance de ser necessária a ressecção da ureterocele com reimplante ureteral é maior nestes casos.

Para as ureteroceles intravesicais uma punção na região medial da base descomprime o sistema e mantém a mucosa promovendo um mecanismo antirrefluxo. Nos casos de ureterocele extravesical, que se estende para uretra, procede-se a abertura ureterocele até acima do colo vesical ou realizam-se duas punções, uma na porção intravesical e outra na extravesical.

Após 1 ou 2 semanas se realiza uma USG para avaliar o grau de descompressão do sistema e após 3 meses uma UCM para verificar o surgimento de RVU.

SISTEMA DUPLO E EXCLUSÃO FUNCIONAL

Nos casos associados à duplicidade e a um polo superior não funcionante, a nefrectomia polar está indicada, mas pode não ser o tratamento definitivo. Existe o risco em torno de 20% de haver refluxo associado para o polo infe-

rior ipsilateral ou para o ureter contralateral, que muitas vezes surge apenas após a heminefrectomia. Estes pacientes serão submetidos a um segundo procedimento para reconstrução vesical.

A abordagem combinada, com heminefrectomia, ressecção da ureterocele e reimplante ureteral reduz o risco de refluxo. Porém, submete um número grande de pacientes a um procedimento desnecessário.

Os melhores preditores de pior prognóstico e que eventualmente podem indicar a abordagem combinada são: a presença de refluxo de alto grau, o refluxo para mais de uma unidade ureteral, o prolapso de ureterocele e o refluxo para o ureter com uretecele.

Em recém-natos e crianças pequenas com anomalias graves e que provavelmente necessitarão de uma reconstrução vesical, existe a opção de incisar a ureterocele e transformar um sistema obstrutivo em um refluxivo. Estes pacientes são acompanhados com antibioticoterapia até que seu tamanho permita uma abordagem combinada.

Existe ainda a opção de manter o rim não funcionante, realizando ou não a reconstrução vesical. Algumas considerações em relação à possibilidade de se tratar de um rim com displasia precisam ser feitas. Porém, com a proposta de descomprimir o sistema com punção da ureterocele no período neonatal, muitas crianças talvez não necessitem de cirurgia e permaneçam com um rim não funcionante, que deverá ser acompanhado.

SISTEMA DUPLO E RIM FUNCIONANTE

Nos casos associados ao sistema duplo e ao rim funcionante, pode-se considerar a heminefrectomia como forma de abordar cirurgicamente

somente o rim. A parcela de participação desta unidade para a função renal global é pequena e, desta forma, se evitaria uma cirurgia de reconstrução vesical.

Outra opção é manter o polo superior funcionante e realizar uma derivação alta com o ureter dilatado, tipo ureteropielostomia ou ureteroureterostomia. Esta opção parece ser interessante nos casos em que não há refluxo associado ipsilateral ou contralateral e, da mesma forma, evita uma abordagem cirúrgica vesical.

A punção da ureterocele pode ser uma alternativa como abordagem inicial e alguns pacientes que evoluem com RVU podem apresentar resolução espontânea.

Nos casos em que há refluxo associado, uma abordagem baixa, com ressecção da ureterocele e correção do refluxo, é a conduta indicada. Este modelo descarta a necessidade de um segundo procedimento. No entanto, é preciso aguardar até que a bexiga tenha um tamanho adequado. Até que se tenha segurança para realizar a correção, o rim estará sob risco e a antibioticoprofilaxia é essencial.

A ureteroclectomia é uma cirurgia complexa e consiste na ressecção da ureterocele, correção do refluxo e reconstrução do defeito vesical. Pode ser realizada uma abordagem transvesical ou extravesical.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico de ureterocele resume uma grande quantidade de apresentações distintas, com anatomia e fisiologia variados.

A prescriço de antibioticoterapia profiltica precoce é um dos poucos pontos de consenso no tratamento desta patologia. Uma ampla avaliaço, com uma srie de exames complementares, fornecer dados para um planejamento teraputico racional.

Os objetivos gerais do tratamento incluem a tentativa de preservaço renal, a reduço dos episdios de ITU e a reduço da morbidade do prprio tratamento.

REFERNCIAS

- Adiego B, Martinez-Ten P, Perez-Pedregosa J, Illescas T, Barron E, Wong AE, et al. Antenatally diagnosed renal duplex anomalies: sonographic features and long-term postnatal outcome. *J Ultrasound Med.* 2011 Jun;30(6):809-15.
- Adorisio O, Elia A, Landi L, Taverna M, Malvasio V, Danti AD. Effectiveness of primary endoscopic incision in treatment of ectopic ureterocele associated with duplex system. *Urology.* 2011 Jan;77(1):191-4.
- Caldamone AA, Snyder HM, 3rd, Duckett JW. Ureteroceles in children: followup of management with upper tract approach. *J Urol.* 1984 Jun;131(6):1130-2.
- DeFoor W, Minevich E, Tackett L, Yasar U, Wacksman J, Sheldon C. Ectopic ureterocele: clinical application of classification based on renal unit jeopardy. *J Urol.* 2003 Mar;169(3):1092-4.
- Di Renzo D, Ellsworth PI, Caldamone AA, Chiesa PL. Transurethral puncture for ureterocele-which factors dictate outcomes? *J Urol.* 2010 Oct;184(4 Suppl):1620-4.
- Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, Schenk JP, Haberkorn U, Tonshoff B, et al. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol.* 2010 Sep;25(9):1679-86.
- Hendren WH. Technical aspects of megaureter repair. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1977;13(5):21-33.
- Husmann DA, Ewalt DH, Glenski WJ, Bernier PA. Ureterocele associated with ureteral duplication and a nonfunctioning upper pole segment: management by partial nephroureterectomy alone. *J Urol.* 1995 Aug;154(2 Pt 2):723-6.
- Kalicinski H, Joszt W, Kansy J, Kotarbinska B, Perdzynski W. Surgery of megaureter. *Acta Chir Acad Sci Hung.* 1979;20(2-3):245-51.
- King LR. Megaloureter: definition, diagnosis and management. *J Urol.* 1980 Feb;123(2):222-3.

- Koff SA, Campbell K. Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol.* 1992 Aug;148(2 Pt 2):525-31.
- Pearce R, Subramaniam R. Partial nephroureterectomy in a duplex system in children: the need for additional bladder procedures. *Pediatr Surg Int.* 2011 Aug 30.
- Perdzynski W, Kalicinski ZH. Long-term results after megaureter folding in children. *J Pediatr Surg.* 1996 Sep;31(9):1211-7.
- Schreuder MF. Unilateral anomalies of kidney development: why is left not right? *Kidney Int.* 2011 Oct;80(7):740-5.
- Share JC, Lebowitz RL. Ectopic ureterocele without ureteral and calyceal dilatation (ureterocele disproportion): findings on urography and sonography. *AJR Am J Roentgenol.* 1989 Mar;152(3):567-71.
- Shokeir AA, Nijman RJ. Primary megaureter: current trends in diagnosis and treatment. *BJU Int.* 2000 Nov;86(7):861-8.
- Starr A. Ureteral plication. A new concept in ureteral tailoring for megaureter. *Invest Urol.* 1979 Sep;17(2):153-8.
- Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. *Br J Urol.* 1995 Mar;75(3):401-5.
- Tokunaka S, Gotoh T, Koyanagi T, Tsuji I. Morphological study of the ureterocele: a possible clue to its embryogenesis as evidenced by a locally arrested myogenesis. *J Urol.* 1981 Dec;126(6):726-9.
- Vlad M, Ionescu N, Ispas AT, Ungureanu E, Stoica C. Morphological study of congenital megaureter. *Rom J Morphol Embryol.* 2007;48(4):381-90.

CAPÍTULO 15

VÁLVULA DE URETRA POSTERIOR

Samuel Dekermacher
Lisieux Eyer de Jesus

■ INTRODUÇÃO

As válvulas da uretra posterior (VUP) são a forma mais grave de afecção obstrutiva congênita do trato urinário distal fetal e perinatal e a causa mais comum de insuficiência renal crônica na infância. Afetam exclusivamente o sexo masculino (1:5.000 a 8.000). As VUP são causadas por uma suboclusão fetal precoce da uretra proximal, na altura do verumontanum e afetam diretamente a função vesical (“bexiga de válvula”), a integridade dos sistemas uroexcretores (hidroureteronefrose e refluxo vesicoureteral - RVU) e do parênquima renal (displasia, hipoplasia cortical, déficit de função tubular com poliúria), além de se associar ao risco de lesões renais secundárias a infecções do trato urinário (ITU), facilitadas pela estase urinária vesical e pieloureteral. A VUP não costuma se associar a outras má-formações congênitas.

Neste capítulo discutiremos os principais aspectos clínicos das VUP desde a vida fetal e a conduta pediátrica necessária para a compensação e manutenção da segurança dos fetos e crianças afetados, assim como a rotina clínica necessária para o seguimento destes pacientes.

FISIOPATOLOGIA

As VUP se localizam na transição entre a uretra membranosa e a uretra prostática, determinando uma suboclusão neste local, próximo ao colo vesical, numa fase muito precoce da vida fetal. As implicações da VUP variam caso a caso, de acordo com a intensidade da obstrução, a

capacidade compensatória da musculatura detrusora, a transmissão da hipertensão ao sistema urinário superior, a complacência do ureter e da pelve renal e a ocorrência de complicações, em especial ITU.

Podem ter duas variações anatômicas principais, chamadas comumente de tipos 1 e 3 na classificação de Young. O tipo 1 (95% dos casos) mostra uma válvula bicúspide, com dois segmentos valvares cursando em direção anterior e inferior a partir do verumontanum, fixados às paredes laterais da uretra, com a concavidade superior, como um guarda-chuva invertido (isto explica porque cateteres permeiam facilmente este tipo de válvula, embora exista obstrução à passagem anterógrada da urina). As válvulas do tipo 3 são membranas perfuradas perpendiculares ao eixo longitudinal da uretra, nesta mesma região (semelhante a um hímen, por analogia).

As repercussões das VUP podem ser pensadas com relação cada parte do trato urinário, e nem todas são diretas e anatômicas: alguns problemas são funcionais e outros secundários ou até terciários à obstrução. Há problemas causados por repercussões pós-natais da obstrução, enquanto outros são determinados por complicações secundárias (em especial poliúria e infecção urinária) ou deformações da formação embrionária dos rins e bexiga.

Em casos de VUP os rins sofrem simultaneamente prejuízo embriológico (culminando em displasia), pressórico (culminando em lesão tubular e hipotrofia do parênquima renal) e secundário (em especial por ITU intercorrente). Ocorre predomínio de lesão funcional dos túbulos distais, determinando poliúria grave (que chega frequentemente a va-

lores > 4 ml/kg de diurese horária) irresponsiva à desmopressina, que em casos graves e situações de descompensação metabólica (ingesta hídrica e de sódio limitadas, desidratação por doença intercorrente) pode determinar pseudoaldosteronismo e acidose tubular renal secundários. Os pacientes portadores de VUP com lesão renal grave precisam de ingesta hídrica e de sódio aumentada rotineiramente e em geral têm muita sede. Restrição de volume e eletrólitos para estes pacientes pode ser extremamente perigosa, ao menos enquanto persiste a poliúria típica, em geral presente até a fase final de insuficiência renal. Insuficiência renal crônica é possível, mais frequentemente pré-natal (expressa como displasia renal fetal bilateral e oligodrâmnia extrema), perinatal, em idade escolar ou determinada em momentos de infecções ou desidratação intercorrente. Proteinúria e hipertensão arterial são sinais sugestivos de descompensação renal iminente e devem ser monitorados nestes pacientes (nossa sugestão é mensurar semestralmente a relação proteína/creatinina através de amostra única de urina como forma de triagem do problema, utilizando exames mais sofisticados em caso de anormalidade).

Raramente pode ocorrer a ruptura de um fórnix caliceal numa região de atrofia cortical, causando um “urinoma” ou ascite urinária, tipicamente em fetos ou neonatos.

Os ureteres nos pacientes de VUP funcionam em regime hipertensivo desde a fase de formação embrionária. Também respondem à poliúria frequente nestes pacientes que pode ser grave. Em resposta à hipertensão constante no sistema associada à poliúria os ureteres se dilatam (megaureter) e costumam ter a complacência prejudicada por alterações

histológicas da parede. Em cerca de metade dos pacientes surge também refluxo vesicoureteral pressórico-dependente. O clearance ureteral é prejudicado e ocorre uma situação de risco aumentado para infecções urinárias de repetição.

A bexiga é um órgão-alvo preferencial e direto para lesão pressórica nos casos de VUP. Considerando a alta complexidade funcional da bexiga, que precisa funcionar como uma estrutura extremamente complacente durante o período de enchimento e como musculatura contrátil ativa durante a micção notamos imediatamente que a lesão vesical na VUP vai bastante além de um raciocínio mecanicista imediato de resposta a uma obstrução e resolução imediata pela retirada do obstáculo. De fato, a bexiga da VUP, infelizmente, não fica curada pela simples ablação cirúrgica das válvulas, o que transforma estas crianças em doentes crônicos e de risco, apesar do tratamento adequado da lesão anatômica inicial, ainda que não haja insuficiência renal inicialmente.

O funcionamento vesical em regime hipertensivo e de alta demanda (por causa da poliúria) desde a fase de formação embrionária cria bexigas histologicamente anômalas, com uma distribuição anormal de colágeno, hipertrofia muscular e proliferação fibrosa. A consequência funcional durante a primeira infância é bexiga com baixa complacência e hiperatividade detrusora, funcionando em regime hipertensivo intermitente mesmo depois da ablação da VUP. Tardamente muitas crianças têm descompensação funcional, com hipoatividade detrusora, aumento da capacidade vesical e resíduos pós miccionais aumentados. A mudança habitual e espontânea no padrão urodinâmico exige que a conduta uro-

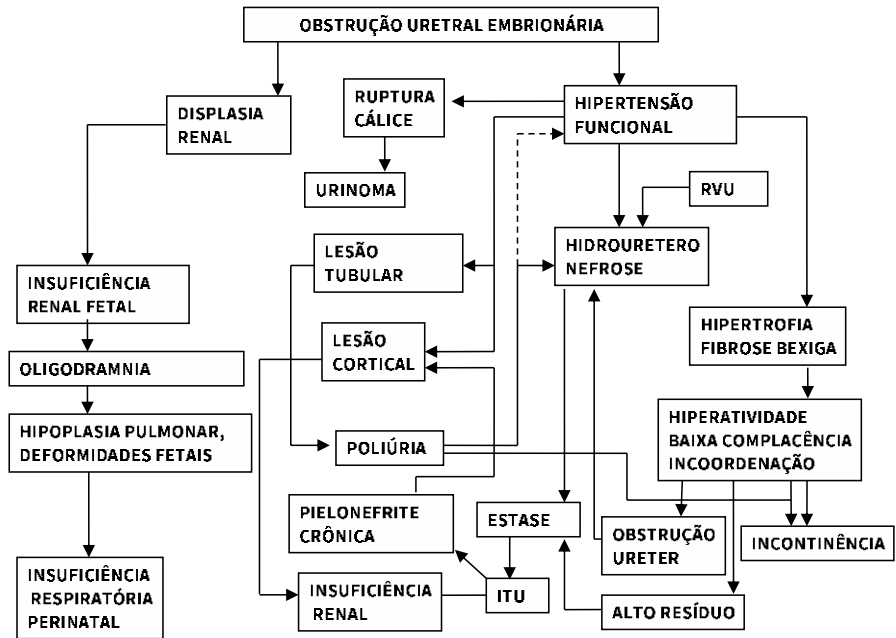
lógica nos pacientes portadores de VUP seja monitorada frequentemente e modificada conforme o comportamento individual de cada paciente e aconselha a usar muita prudência em aconselhar procedimentos cirúrgicos de grande porte para tratamento destas crianças. Cistoplastias de aumento, particularmente, devem ser indicadas com muita parcimônia.

Incontinência é comum nestas crianças, e tem muitas causas diferentes possíveis, que podem ser, inclusive, opostas: hiperatividade detrusora, sensibilidade vesical ao enchimento diminuída, poliúria extrema e micção por transbordamento. Como as causas de incontinência são variáveis, o tratamento depende de observação clínica muito detalhada, estudos complementares funcionais e de imagem. Uma hipertrofia grave da parede vesical pode causar obstrução funcional da porção distal dos ureteres e ter diagnóstico diferencial difícil com estenose da junção ureterovesical. Nestes casos exames radiológicos dinâmicos devem ser feitos com a bexiga cateterizada (para eliminar hipertensão intravesical como causa de clearance ureteral prejudicado). O diagnóstico de obstrução anatômica da junção ureterovesical também só pode ser feito após a exclusão de hipertonía detrusora determinando obstrução funcional, através de prova urodinâmica.

O sistema esfinctérico voluntário (esfíncter urinário externo) não sofre alteração anatômica, porque é distal às VUP, mas tem alterações funcionais adquiridas. Esta musculatura (parte do assoalho perineal) é normalmente coordenada à atividade do detrusor, e este mecanismo sofisticado de coordenação sofre com o acionamento repetitivo do reflexo de defesa em presença de hiperatividade detrusora em especial depois

da fase de treinamento de toilette, quando a criança busca mecanismos voluntários de controle de escapes urinários. Desta forma, os problemas urodinâmicos da VUP, que já não são poucos, podem se complicar com o estabelecimento de incoordenação vesico-esfincteriana.

Os pacientes de VUP podem ser bastante difíceis de cateterizar, mas geralmente isso não acontece por obstrução uretral, pela válvula ou por estenose de uretra após ablação. Na verdade as causas mais comuns de dificuldade para cateterismo nestes doentes são espasmo do esfíncter externo, desvio de trajeto do cateter na uretra posterior dilatada e hipertrofia do colo vesical, bem como a sensibilidade local.



QUADRO CLÍNICO

Tabela 1 - Algoritmo

FETAL

O diagnóstico de hidroureteronefrose fetal bilateral num feto do sexo masculino, em geral feito no segundo trimestre de gestação, é a forma mais comum de diagnóstico fetal de VUP. Esta informação é complementada pela presença de megabexiga e bexiga constantemente repleta (a bexiga fetal normal se esvazia em ciclos de no máximo 45 min). É importante nestes casos que o exame seja feito de forma muito pormenorizada, em busca de sinais de displasia renal associada e sinais de oligodrâmnia, já que estes dados têm valor prognóstico e sinalizador da possibilidade de tratamento cirúrgico fetal.

O tratamento cirúrgico fetal está indicado apenas para fetos únicos não sindrômicos e sem alterações cromossomiais ou outras malformações sérias, a ser realizado no segundo trimestre da gestação. Também é essencial testar a possibilidade de recuperação renal, o que é feito através do estudo bioquímico da urina fetal obtida por punção seriada trans-uterina da bexiga fetal. A proposta mais comum é a inserção percutânea e trans-uterina de um shunt (mecanicamente semelhante a um stent do tipo duplo-J usado em urologia) que comunica a bexiga com a cavidade amniótica, realizando um by-pass da uretra posterior. Recentemente alguns autores têm proposto o tratamento com ablação fetal anterógrada endoscópica trans-uterina, que se tornou possível graças à miniaturização de equipamentos endoscópicos com aplicação de laser, mas exige anestesia geral da gestante. Não se trata de método sem riscos (os principais são de deflagração de trabalho de parto prematuro, deslo-

camento e inativação do shunt e gastrosquise iatrogênica). Os resultados são bastante bons com relação à melhora da sobrevida pós-natal e diminuição de hipoplasia pulmonar e insuficiência respiratória neonatal, mas ainda não são satisfatórios com relação à proteção da função renal, presumivelmente porque o procedimento é realizado APÓS a etapa de formação embrionária dos rins, que já teriam sido lesados por displasia.

É bastante importante dizer que NÃO HÁ INDICAÇÃO DE PARTO PREMATURO para proteger a função renal fetal. Pelo contrário, a execução de parto prematuro é prejudicial e pode piorar o prognóstico pulmonar destas crianças, já portadoras de hipoplasia de pulmão em casos graves. Casos de oligodrâmnia grave podem precisar de amnioinfusão, conforme a indicação obstétrica.

Pacientes suspeitos de VUP devem nascer em unidades de referência com obstetrícia de alto risco, terapia intensiva neonatal com capacitação para ventilação mecânica de casos complexos e tratamento de insuficiência renal perinatal. Expertise em urologia pediátrica também é essencial.

PÓS-NATAL

As válvulas de uretra posterior podem se apresentar de várias formas, desde muito graves até relativamente benignas, e a afecção renal, bilateral na grande maioria dos pacientes, frequentemente determina uma lesão assimétrica. As manifestações mais frequentes clinicamente são:

1. Neonato portador de insuficiência renal, nos casos mais graves com fácies de Potter e oligodrâmnia. Estes pacientes em geral são casos de fetos com oligodrâmnia extrema e prolongada.
2. Insuficiência respiratória do recém-nascido, portador de oligodrâmnia e hipoplasia pulmonar secundária.
3. Raramente neonatos se apresentam com ascite urinária ou “urinoma” por ruptura de um cálice em unidade renal hipotrófica, se apresentando como urinoma (coleção perirrenal) ou ascite urinária.
4. Insuficiência renal do recém-nascido associada à sepse neonatal (por infecção urinária), com ou sem estrangúria.
5. Neonato portador de hidroureteronefrose bilateral, em geral grave, associada a alterações do parênquima renal (hipotrofia e/ou displasia), bexiga (paredes espessadas e resíduo pós miccional alto) e dilatação da uretra posterior. É importante dizer que muito raramente estes bebês apresentam retenção urinária ou alteração nítida do jato urinário: a maior parte das crianças é capaz de urinar, embora às custas de gerar uma pressão intravesical compensatória muito alta. **NÃO SE DEVE ESPERAR ALTERAÇÕES DE JATO URINÁRIO OU RETENÇÃO URINÁRIA PARA DESCONFIAR DA POSSIBILIDADE DE UMA VUP.** Frente a um neonato masculino com hidroureteronefrose bilateral e bexiga de esforço o médico deve descomprimir imediatamente o trato urinário através de cateter vesical (preferencialmente sem balão) e buscar rápida a elucidação final do diagnóstico da criança. No lactente pequeno e neonato a bexiga pode ser palpável quando vazia, se for muito hipertrófica.
6. Síndrome VURD (válvula de uretra posterior, refluxo vesicourete-

ral unilateral e displasia renal): lesão preferencial de um ureter e seu rim correspondente, poupando parcial ou completamente o sistema contralateral. O paciente, no entanto, apresenta bexiga de esforço, sinalizando que há um processo obstrutivo de agressão distal.

7. Infecções urinárias de repetição (frequentemente iniciadas com episódio de sepse nos primeiros três meses de vida) e déficit estatura-ponderal, no caso de lactentes mais velhos e pré-escolares.
8. Distúrbios metabólicos (acidose, desidratação, hiponatremia). Sede extrema.
9. Incontinência urinária intratável, poliúria e infecção urinária de repetição em crianças mais velhas, que costumam apresentar baixa estatura. Jato urinário fraco e intermitente, hesitação, estrangúria e polaciúria não são típicos de crianças jovens. Os meninos mais velhos também podem apresentar enurese ou, mais raramente, orquiepididimites de repetição. Retenção urinária é incomum.

EXAMES COMPLEMENTARES EM CASOS DE VUP:

A ultrassonografia fetal é fundamental para o diagnóstico pré-natal de suposição da doença, importante para detectar casos de possível intervenção fetal ativa, definir o prognóstico perinatal e indicar o parto em unidade de referência conforme já sugerimos anteriormente. O exame mais frequentemente exhibe sinais indiretos da doença (hidroureteronefroze bilateral, dilatação da uretra posterior – sinal da fechadura - e megabexiga que não se esvazia periodicamente) e complicações (displasia

renal, oligodrâmnia, atrofia cortical renal). q fetal pode complementar os achados da ultrassonografia, porém raramente é necessária. Em casos escolhidos (oligodrâmnia com prognóstico razoável) vesicocentese fetal para estudo bioquímico da urina pode ser necessária para determinar a possibilidade de tratamento fetal ativo.

Até cerca de 10 dias de vida os valores da creatinina sérica da criança sofrem interferência da creatinina materna, transplacentária. No recém-nascido com menos de uma semana de vida, é mais importante a vigilância dos valores seriados da creatinina, em geral a cada 48h, do que o valor absoluto de cada amostra (valores ascendentes ou mesmo estáveis na faixa de adultos sugerem problemas na função renal). Em crianças pequenas, com proporção de musculatura relativamente menor que nos adultos os valores normais de creatinina são menores e o valor máximo normal para adultos definitivamente não é seguro em crianças pequenas. A elevação de creatinina na insuficiência renal é lenta e o processo de lesão renal já estará em curso num prazo relativamente longo ao detectar creatininemia elevada. O clearance de creatinina endógena é de difícil realização e interpretação em crianças pequenas ou portadoras de incontinência urinária. Existem diversas fórmulas de cálculo aproximado a partir de dosagens de creatinina sérica ajustadas para idade e superfície corporal, que permitem a estimativa da função renal sem a necessidade de coleta de urina de 24 h.

A avaliação de eletrólitos, densidade urinária, volume urinário e exclusão de acidose metabólica são fundamentais. Estes pacientes costumam ter lesão dos mecanismos tubulares de concentração urinária, têm

poliúria e desidratam facilmente, em especial em climas quentes e se o acesso à reposição hídrica é limitado.

A presença e o grau de proteinúria e a densidade urinária, que constituem índices prognósticos da função renal e tubular.

No período pós-natal existe a disponibilidade de exames mais precisos e variados para estudar pacientes presumivelmente portadores de VUP. A ultrassonografia pós-natal, no entanto, persiste como o primeiro exame a ser solicitado. Tem capacidade de detectar hidroureteronefrose bilateral (neste caso é essencial a medida numérica do diâmetro AP das pelves renais e ureteres dilatados, preferencialmente antes e depois do esvaziamento vesical, para efeitos comparativos com exames posteriores), sinais de bexiga de esforço (bexiga trabeculada e com parede espessada, que deve ser mensurada), capacidade vesical (que costuma ser diminuída nas crianças jovens e pode ser aumentada em escolares e adolescentes), resíduo pós miccional (habitualmente aumentado em casos de VUP), dilatação da uretra posterior (sinal da fechadura). O parênquima renal deve ser examinado detidamente, para verificar sinais de displasia (múltiplos pequenos cistos, perda da dissociação cortiço-medular e hipercogenidade) e hipotrofia (neste caso com medida numérica do diâmetro cortical, que também será usada para comparações evolutivas). O exame ultrassonográfico transperineal pode mostrar melhor a variação de calibre entre as uretras posterior e bulbar e tem potencial para mostrar diretamente a VUP. Eventualmente o exame ultrassonográfico pode captar evidências indiretas ou diretas de RVU associado (respectivamente através de exame com doppler e aumento do calibre piélico ou ureteral durante a micção).

A uretrocistografia miccional ainda é considerada o padrão ouro para o diagnóstico de VUP. Detecta a VUP per se (falha de enchimento logo distal ao verumontanum) e complicações da doença que afetam o sistema proximal de drenagem urinária (RVU) e a bexiga. Bexiga de esforço (trabeculada e pseudodiverticular) (Figura-1).

A uretrocistoscopia tem potencial de confirmação diagnóstica e tratamento direto da válvula, mas NÃO substitui a uretrocistografia miccional. As VUP são visualizadas como membranas finas, mas rígidas (diferentes de espasmos musculares do esfíncter externo ou dobras mucosas), com uma perfuração excêntrica posterior de tamanho variável (Figura-2).



Figura 1 - Cistouretrógrafia miccional. Válvula de uretra posterior típica, bexiga trabeculada, de pequeno volume, com pseudodivertículos.

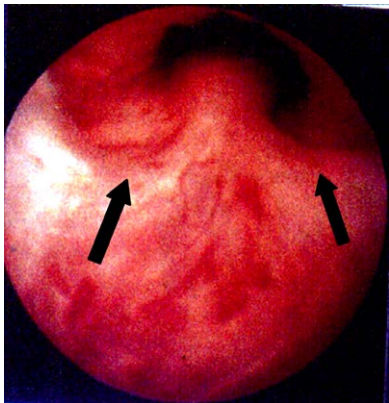


Figura 2 - Aspecto endoscópico típico da válvula de uretra posterior mostrando as duas pregas saindo do verumontanum, e assinalando o local onde deve ser feito a “abertura”.

Cintilografia renal serve para avaliação funcional e anatômica dos rins (cintilografia estática) e estudo da dinâmica de drenagem do trato urinário alto (cintilografia renal dinâmica). Neste último caso a diferenciação entre mecanismos funcionais e mecânicos ao esvaziamento do trato urinário alto pode exigir que o exame fosse feito com avaliação do trato urinário alto após esvaziamento vesical, por cateter ou micção voluntária sem resíduo e depois de manter a criança por alguns minutos em ortostatismo para melhorar o esvaziamento ureteral em casos de ureteres com problemas motores. O exame deve ser evitado antes de seis semanas de vida, porque os rins imaturos eliminam mal o radioisótopo nesta idade e propiciam exames de má qualidade e com avaliação funcional muito precária.

Testes urodinâmicos clássicos são de difícil execução, interpretação pouco uniforme entre especialistas, com reprodutibilidade pequena e traumáticos para as crianças e devem ser realizados com parcimônia, dentro da medida do possível. São usados para verificação das sequelas

funcionais do trato urinário chamadas genericamente de “bexiga de válvula”. Embora incapazes de prover as medidas pressóricas da cistometria, exames de ultrassom com medida de capacidade e resíduo pós miccional associadas à fluxometria com eletromiografia perineal são mais fáceis de reproduzir e bem aceitas pelos pacientes, podendo muitas vezes ser utilizadas para substituir total ou parcialmente urodinâmicas completas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial mais comum é com bexiga neuropática ou disfunção vesical não neuropática com incoordenação detrusor-esfíncter (antigamente chamada de síndrome de Hinman). Ambas podem causar obstrução ao esvaziamento vesical por hipertonia e/ou incoordenação do esfíncter urinário externo. Em qualquer criança com obstrução uretral distal uma doença neurológica vertebral deve ser excluída através de exame neurológico, busca de estigmas de linha média dorsal ou disrafismos evidentes, radiografia de coluna lombo-sacra e, sempre que necessário, também uma ressonância magnética nuclear de coluna vertebral e medula. Em meninos que não apresentam disrafismos medulares óbvios este diagnóstico pode ser extremamente difícil, considerando o quadro clínico radiológico extremamente semelhante ao de VUP. Recentemente foi detectada a maior frequência deste tipo de disfunção em portadores da síndrome de Down. As uretrocistografias podem mostrar uma imagem suboclusiva uretral transversa mantida na região da uretra membranosa na cistouretrografia miccional, semelhante à VUP do tipo

3, mas representando espasmo do esfíncter urinário externo. Este tipo de imagem tem levado ao diagnóstico errôneo e “tratamento” endoscópico inadequado e ineficaz de “VUP mínimas” ou “mini-válvulas”. Neste caso a endoscopia com técnicas de cauterização pode causar lesão uretral (estenoses secundárias) e não oferece qualquer vantagem.

RVU graves no lactente do sexo masculino também são de diagnóstico diferencial difícil com VUP, mas em geral não apresentam bexiga com paredes espessadas ou trabeculação. Estenoses de junção ureterovesical (JUV) ou megaureteres não refluxivos bilaterais também são acompanhados por bexiga normal. Diabetes insipidus está associada à megaureter bilateral e poliúria, mas costuma haver uma doença de base conhecida.

Portadores da síndrome de prune belly são praticamente sempre do sexo masculino e apresentam hidroureteronefrose bilateral e dilatação da uretra posterior, mas a síndrome cursa com aplasia ou hipoplasia da musculatura da parede abdominal, criptorquia bilateral e megabexiga com paredes finas.

Estenoses uretrais congênitas (em especial válvula de uretra anterior) ou adquiridas devem ser consideradas, embora raras. Uma história anterior de manipulação do trato urinário (endoscópica ou uso prolongado de cateteres) ou trauma uretral deve ser pesquisada. Em pacientes portadores de malformações genitais a presença de um utrículo prostático deve ser excluída, lembrando que é excepcional a associação entre VUP e outras malformações. Fimoses cerradas e estenoses de meato, em especial balanite xerótica obliterante podem ser facilmente excluídos no exame físico. Divertículos uretrais primários e

pólipos uretrais são incomuns. Prolapso de ureterocele raramente é um problema no sexo masculino, e se associa habitualmente a duplicações reno-ureterais complexas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	DOENÇAS E ANOMALIAS	CARACTERÍSTICAS DIFERENCIAIS
Principal	Bexiga neuropática	Lesão neurológica conhecida.
	Bexiga disfuncional não neuropática (síndromes de Hinman e Ochoa)	Síndrome de Down, ausência de VUP em cistouretrografia miccional e endoscopia, doença habitualmente adquirida.
	RVU bilateral no lactente masculino	Bexiga anatomicamente normal, ausência de obstrução uretral na cistouretrografia miccional.
Incomuns	Megaureteres bilaterais	Incomum, bexiga normal.
	Síndrome de prune belly	Rara, associação com aplasia de parede abdominal e criptorquia bilateral.
	Diabetes insipidus	Doença de base (geralmente neurológica ou renal), bexiga anatomicamente normal.
	Estenose uretral pós-traumática e iatrogênica	Incomum, história progressiva esclarece.
	Utrículo prostático aumentado	Incomum, associado à DDS (defeitos da diferenciação sexual).
	Pólipos e divertículos uretrais, válvula de uretra anterior.	Incomuns, diagnóstico radiológico e endoscópico.
	Fimose e estenose meatal	O exame físico /ou cateterismo uretral esclarecem.

Tabela 2 - Diagnóstico Diferencial

TRATAMENTO

Neonatos com diagnóstico fetal ou pós-natal precoce devem receber terapia profilática antibiótica convencional e cateterismo uretral de demora, usando o cateter do maior calibre possível. A confirmação diagnóstica com uretrocistografia miccional é urgente. A função renal precisa ser avaliada com creatininemia seriada (a cada 48h, em geral), assim como a possibilidade de acidose tubular renal secundária. A criança NÃO PODE ficar sob restrição de ingesta hídrica e deve ter a diurese monitorada. Cateterismo uretral de demora é ainda mais essencial em crianças com sepse urinária, se a antibioticoterapia não controlar adequadamente a situação em presença de estase urinária hipertensiva. O déficit de função renal costuma melhorar com o controle da sepse e a descompressão do trato urinário.

Se a função renal não melhora após um prazo razoável de descompressão eficaz na ausência de sepse urinária, podemos estar diante de um caso de mau prognóstico renal ou de descompressão urinária ineficaz. A ultrassonografia ajuda a diferenciar estas situações, mostrando sinais de displasia renal e ausência de melhora nos diâmetros piélico/ureterais após a descompressão vesical pelo cateter.

Vesicostomias podem oferecer uma descompressão mais eficaz do trato urinário em pacientes com uretra pouco calibrosa em que apenas cateteres de pequeno calibre podem ser utilizados. Também são alternativas de tratamento em locais que não disponham de endoscópio pediátrico para a ablação das VUP. Derivações altas (ureterostomias e pielostomias) devem ser consideradas na presença de um clearance ureteral

ineficaz, obstruções/suboclusões mecânicas do ureter ou da junção pieloureteral e piodroses irresponsivas ao tratamento conservador.

Crianças mais velhas com diagnóstico tardio podem ser levadas ao tratamento endoscópico sem a necessidade de descompressão preliminar por cateter, caso não haja descompensação funcional ou infecciosa.

O uso de medicação anticolinérgica e/ou alfa-bloqueadora para controlar a hipertensão funcional do sistema secundária à hiperatividade detrusora e do colo vesical e à incoordenação entre detrusor e esfíncteres externos pode estar indicado desde a fase perinatal nestes pacientes. A indicação inicial das drogas não depende de um exame urodinâmico. Inibidores do sistema renina-angiotensina com a finalidade de proteção renal podem ser considerados, em especial em presença de proteinúria.

O tratamento endoscópico nas VUP é preferencial e feito sob anestesia geral. É necessária a disponibilidade de um cistoscópio pediátrico com canal auxiliar de trabalho e calibre adequado para crianças pequenas. Se não há disponibilidade de um endoscópio adequado o paciente poderá receber um desvio urinário provisório: cateter vesical por prazos curtos, cistostomia para uma previsão de uso de até 2-3 meses ou vesicostomia, para períodos mais longos. O uso de cistostomia de longo prazo em lactentes é excepcional, ao contrário da população adulta: derivações sem cateter são de uso mais confortável para a família e evitam a criança dos riscos infecciosos e anatômicos do cateter de longa permanência (Figura-3).

Alguns autores têm proposto a ruptura mecânica das membranas usando cateteres de balão (do tipo Fogarty) se não há endoscopia urológica disponível ou o paciente tem risco muito alto para anestesia geral ou para o deslocamento para o centro cirúrgico.

Qualquer procedimento invasivo nestas crianças deve ser feito sob antibioticoprofilaxia ajustada de acordo com a história de infecções urinárias do paciente e perfil institucional de sensibilidade antibiótica. Em pacientes sem história de contaminação urinária por germes resistentes deve ser usada uma cefalosporina de primeira geração, desde a indução anestésica até no máximo 24 h após o procedimento. Alguns autores aceitam manter a antibioticoprofilaxia em pacientes de alto risco com cateteres urinários de longa permanência por um período máximo de cinco dias. Após este prazo os antibióticos servirão apenas para selecionar germes resistentes, não sendo capazes de proteger de eventuais infecções secundárias. O tempo de manutenção com cateteres transuretrais após a terapia endoscópica varia entre os autores. A maioria prefere cateterismo por cerca de 48h, visando ultrapassar o período de re-epitelização da mucosa e edema reacional (Figura-4).

Complicações do tratamento endoscópico das VUP são raras. Incontinência urinária e disfunção miccional são comuns em portadores de VUP, mas é raro que se deva a uma complicação endoscópica.

PROGNÓSTICO E SEGUIMENTO

Pacientes portadores de VUP necessitam de seguimento em longo prazo por urologistas e nefrologistas pediátricos. Devem ser acompanhados com relação à evolução e maturação da função renal: 1/3 dos pacientes evolui para insuficiência renal grau 5, a maioria se dividindo entre os primeiros 2 anos de vida e a idade escolar tardia (Figura-5). A disfunção mic-

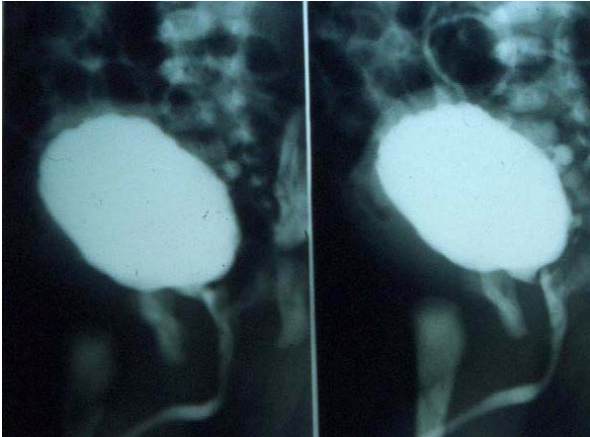


Figura 3 - Controle do caso da Figura 1, após fulguração endoscópica da válvula

Figura 4 - Cistouretrografia mostrando a válvula e o refluxo vésico-ureteral bilateral grau V

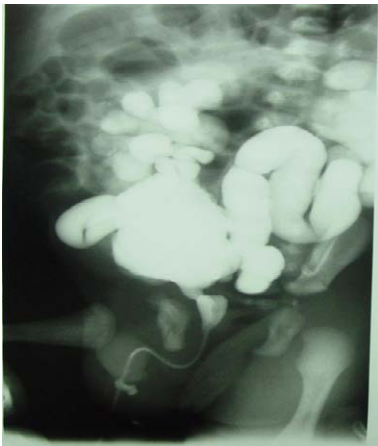


Figura 5 - Cintilografia com DMSA, mostrando ausência de captação do rim esquerdo e boa captação do rim direito

cional associada (“bexiga de válvula”) é extremamente frequente nesta população e exige reabilitação social (pacientes incontinentes) e urológica. Alguns casos são de risco alto (baixa complacência vesical irresponsiva aos anticolinérgicos) e devem ser seguidos com muito cuidado (Figuras 6 e 7).

Figura 6 - Cistouretrografia de controle após a fulguração, mostrando a uretra com bom fluxo, refluxo vésico-ureteral somente a esquerda, grau V e desaparecimento espontâneo do refluxo da direita



Figura 7 - Cistouretrografia miccional mostrando uma bexiga de esforço e dilatação da câmara da uretra posterior, sem demonstrar válvula de uretra

Pode ser necessário o uso sistemático de cateterismo vesical noturno de demora, para compensar a altíssima demanda da poliúria extrema sobre ureteres e bexiga e diminuir o tempo de exposição da bexiga a um regime hiperpressórico (Figura-8). Casos de insuficiência renal não prescindem das manobras de adequação da função vesical, para preparar o paciente para um futuro transplante. O RVU associado à VUP deve ser tratado com os critérios habituais e é reversível espontaneamente na maioria dos doentes com reversão do distúrbio miccional e ablação efetiva das válvulas.

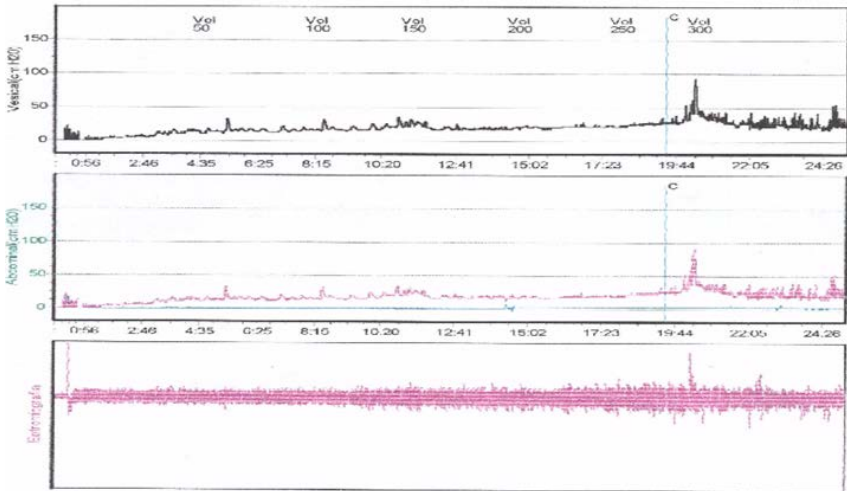


Figura 8 - Urodinâmica mostrando incoordenação véscio-esfincteriana, no paciente da Figura-6

REFERÊNCIAS

- Krishnam, A; Souza, A; Konijeti, R; Baskin, L. The anatomy and embriology of posterior urethral valves. *J Urol* 2006, 175:1214-20.
- Young, H H; Frontz, W A; Baldwin, J C. Congenital obstruction of the posterior urethra. *J Urol* 1919, 3:289-65.
- Clayton DB, Brock III, JW. Lower Urinary tract obstruction on the fetus and neonate. *Clin Perinatol* 2014, 41:643-59.
- Taghavi K, Sharpe C, Stringer MD. Fetal megacystis: a systematic review. *J Pediatr Urol* 2017, 13:7-15.
- Jayanthi VR, Khoury AE, McLorie GA, Agarwal SK. The nonneurogenic neurogenic bladder of early infancy. *J Urol* 1997, 158:1281-5.
- Matsell DG, Yu S, Morrison SJ. Antenatal determinants of log-term kidney outcome in boys with posterior urethral valves. *Fetal Diag Ther* 2016, 39:214-21.
- Farrugia MK. Fetal bladder outlet obstruction: embryopathologym in utero intervention and outcome. *J Pediatr Urol* 2016, 12:296-303.
- Sarhan OM, Helmy TE, Alotay AA, Alghanbar MS, Nakshabandi ZM, Hafez AT. Did antenatal diagnosis protect against chronic kidney disease in patients with posterior urethral valves? A multicenter study. *Urology* 2013, 82:1405-9.
- Ruano R, Sananes N, Sangi-Haghpeykar H, Hernandez-Ruano S, Moog R, Becmeur F, Zaloszcyc A, Giron A, Morin B, Favre R. Fetal intervention for severe lower urinary tract obstruction: a multicenter case-control study comparing fetal cystoscopy with vesicoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015, 45:452-8
- Patti G, Naviglio S, Pennesi M, Gregori M, Moressa V, Ventura A. Normal voiding does not exclude posterior urethral valves. *Arch Dis Child* 2013, 98:634.
- Coleman R, King T, Nicoara CD, Bader M, McCarthy L, Chandran H, Parashar K. Nadir creatinine in posterior urethral valves: how high is low enough? *J Pediatr Urol* 2015, 11: 356.e1-5.
- Jesus LE, Fazecas T, Ribeiro BG, Dekermacher S. Transperineal ultrasound as a tool to plan surgical strategies in pediatric Urology: back to the future? *Urology* 2017 feb 18. doi: 10.1016/j.urology.2017.02.030. [Epub ahead of print]
- Jesus LE, Franco HL. Ectopic ureterocele prolapse in a small infant. *Pediatria SP* 2006;28:59-64.
- Jaureguizar E, Lopez-Pereira P, Martinez-Urrutia MJ, Espinosa L, Lobato R. Does neonatal pyeloureterostomy worsen bladder function on children with posterior urethral valves? *J Urol* 2000, 164:1031-3.

- Casey JT, Hagerty JA, Maizels M, Chaviano AH, Yerkes E, Linkgren BW, Kaplan WE, Meyer T, Cheng EY. Early administration of oxybutynin improves bladder function and clinical outcomes in newborns with posterior urethral valves. *J Urol* 2012, 188(4S):1516-20.
- Dekermacher S, Jesus LE. Válvula de Uretra Posterior. In; Rhoden EL. *Urologia no Consultório*. Porto Alegre, ARTMED ; 2009.
- Soliman SM. Primary ablation of posterior urethral valves in low birth weight neonates by a visually guided Fogarty embolectomy catheter. *J Urol* 2009, 181:2284-9.

CAPÍTULO 16

FIMOSE

Fábio Nascimento
Sérgio Ottoni

■ INTRODUÇÃO

A Fimose é uma doença comum na prática diária do Pediatra, Urologista e Cirurgião Pediátrico e ainda suscita discussões acerca de sua abordagem. É um problema médico encontrado tanto em crianças como em adultos, e caracteriza-se pela presença de um estreitamento prepucial distal, com ou sem aderências associadas, que dificulta ou impossibilita a exposição da glândula.

O prepúcio é um tecido mucocutâneo especializado, altamente innervado, que faz a cobertura anatômica da glândula. Acredita-se que a função do mesmo seja a proteção local contra os efeitos irritantes da urina e das fezes. Ao nascer, ele é total ou parcialmente não retrátil em até 96% dos recém nascidos, em decorrência da persistência de aderências entre sua superfície interna e mucosa da glândula, sendo esta condição considerada como um processo biológico normal e denominada de fimose fisiológica. Com o decorrer do tempo, ocorre uma descamação desta fusão epitelial com a queratinização da glândula e formação de cistos (cistos de esmegma) que acabam por romper as aderências prepuciais e que, juntamente com as ereções intermitentes, favorecem a exposição da glândula e resolução da fimose. Em consequência, em torno dos 3 anos de idade apenas 10% das crianças permanecerão com fimose conforme pode ser verificado na (Tabela-1). Esta população representa a verdadeira incidência da fimose patológica congênita (Figura-1).

IDADE	% DE GAROTOS COM RETRAÇÃO PREPUCIAL
Ao nascimento	4%
Aos 6 meses	20%
Aos 3 anos	90%

Tabela 1 - Retração do prepúcio por faixa etária



Figura 1 - Fimose patológica congênita - Menino de 5 anos

Esta situação dificulta a higiene adequada do pênis, favorecendo a ocorrência de infecções do prepúcio, infecções urinárias, e nos adultos doenças sexualmente transmissíveis e carcinoma do pênis.

DIAGNÓSTICO E CLASSIFICAÇÃO

O diagnóstico é clínico através do exame físico genital. O prepúcio deve ser retraído cuidadosamente e avaliado a presença ou não da fimose.

Existem várias classificações para avaliar as diferentes apresentações da fimose baseados no formato e no grau de retratibilidade prepucial. Uma das classificações mais utilizadas na literatura, proposta por Kayaba e colaboradores, descreve cinco situações comuns nestas crianças e que estão demonstradas na Figura-2.

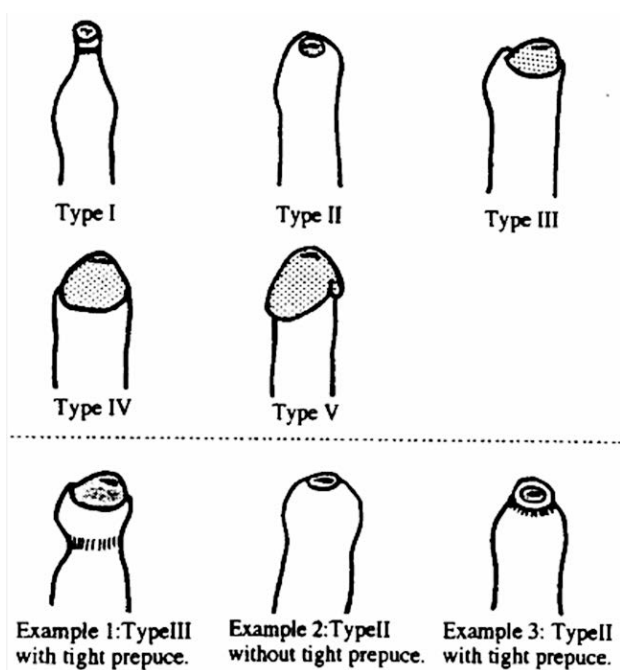


Figura 2 - Classificação de Kayaba dos tipos de prepúcio:

- Tipo I - nenhuma retração do prepúcio
- Tipo II - exposição somente do meato uretral
- Tipo III - exposição da metade da glândula
- Tipo IV - exposição quase completa da glândula com sulco coronal recoberto por aderência prepucial.
- Tipo V - fácil exposição da glândula por completo

TRATAMENTO DA FIMOSE

Uma pergunta muito comum que os profissionais da área da saúde ouvem dos pais e cuidadores é de como devem lidar com o prepúcio dos seus filhos após o nascimento. Inicialmente devemos orientar que a fimose dos recém nascidos e nos primeiros anos de vida é um processo fisiológico e que inicialmente não requer tratamento específico.

Importante ressaltar aos pais e cuidadores que devem evitar tracionar o prepúcio com manobras denominadas “exercícios ou massagens”, que teriam por objetivo ajudar na resolução da fimose. Estas manobras podem levar a micro traumas locais e evoluir para fibrose do prepúcio, originando uma fimose patológica secundária aos traumatismos locais (Figura-3).



Figura 3 - Fimose Patológica, adquirida pós microtraumatismos prepuciais

Além do mais, algumas crianças ficam bastante traumatizadas com estas manobras e manipulações, o que ocorre em decorrência do desconforto/dor que as mesmas podem gerar. Portanto, o recomendável aos pais é que evitem estas manobras prepúciais traumáticas, e no que se refere a higiene local, devam exercer uma suave tração do prepúcio e higienizar localmente no momento do banho. Por outro lado, nas crianças que persistirem com fimose após o terceiro ano de vida, estaria recomendado tratamento.

As opções terapêuticas na abordagem da fimose patológica congênita são o tratamento clínico com corticosteróides tópicos ou a cirurgia (Postectomia). A escolha do tratamento é compartilhada entre o médico e a família, expondo-se as características de cada modalidade terapêutica para a tomada de decisão.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A Postectomia não é apenas um dos procedimentos cirúrgicos mais antigos e mais comumente realizados, mas também continua sendo fonte de dilemas e controvérsias. Em países como os Estados Unidos e Canadá e em comunidades como a Judaica, é frequentemente realizada durante o período neonatal, por razões culturais, profiláticas ou religiosas. Em contraste, cerca de 80% da população mundial não pratica a circuncisão neonatal de rotina, indicando a mesma na presença da fimose patológica.

A parte da controversa realização da Postectomia de rotina no período neonatal, existem algumas situações clínicas que podem requerer a

indicação cirúrgica da fimose ainda em crianças nos primeiros meses de vida. Dentre elas destacam-se a ocorrência de Balanopostites de repetição, a obstrução ao fluxo urinário causada pela presença de um prepúcio punctiforme e obstrutivo, crianças com malformações do trato urinário que as predisponham a infecções urinárias de repetição e a ocorrência de parafimose, situações que descreveremos abaixo.

O presença do prepúcio propicia um aumento da colonização bacteriana e fúngica localmente, o que pode em algumas crianças levar a quadros de Balanopostites. Quando estes quadros infecciosos se apresentam de forma recidivante, a Postectomia pode ser indicada para a resolução destes eventos (Figura-4).



Figura 4 - Balanopostite aguda

Em algumas situações, o estreitamento do prepúcio nas fimoses é tão intenso que gera obstrução ao fluxo de urina, ou seja, a urina fica represada entre a glânde e o prepúcio no momento da micção, gerando um aumento do volume local uma dilatação (distensão) do prepúcio, chamada de “balonamento”. Caracterizada a obstrução ao fluxo urinário, a cirurgia esta indicada (Figura-5).



Figura 5 - Estreitamento prepucial levando a balonamento as micções

Algumas malformações do trato urinário podem predispor seus portadores a uma maior chance de infecções urinárias, um exemplo é o Refluxo Vesico-ureteral. Nestas situações, existem potenciais benefícios de se realizar a Postectomia com objetivo de se reduzir a colonização bacteriana prepucial, diminuindo eventos infecciosos.

A parafimose caracteriza-se pelo prepúcio retraído com um anel constritivo localizado ao nível do sulco coronal, não permitindo seu retorno a posição normal. Esta constrição leva a uma redução do retorno venoso e linfático da extremidade peniana (glande e prepúcio distal), que aumenta progressivamente de volume não permitindo o retorno do prepúcio a sua posição natural (Figura-6). Trata-se de emergência médi-



Figura 6 - Parafimose

ca e requer tratamento imediato com redução manual ou cirurgia. Deve-se evitar a realização da Postectomia neste momento, programando-a para uma data posterior sempre que possível.

Portanto, as indicações de cirurgia nas fimoses compreendem a fimose patológica congênita, fimose adquirida (pós traumatismo prepucial ou inflamações como a balanite xerótica obliterante), balanopostites de repetição, infecções urinárias de repetição em crianças com malformações do trato urinário, obstrução prepucial ao fluxo urinário e a ocorrência de parafimose.

A Postectomia é uma cirurgia de pequeno porte, realizada em regime de internação Hospital dia e executada sob uma anestesia geralmente combinada, sedação associada a anestesia loco regional. As taxas de complicações da Postectomia são baixas quando realizadas por profissionais com treinamento na área e variam entre 0,2 e 3%. Em sua maioria são complicações menores, tais como hematomas, deiscência de sutura ou infecções locais.

Dentre alguns dilemas que envolvem o tratamento da fimose, poderia se questionar também as potenciais vantagens em se corrigir uma fimose através da cirurgia, onde se retira o prepúcio total ou parcialmente, com o tratamento realizado com corticosteroides tópicos, onde o prepúcio é mantido intacto. A retirada do prepúcio na cirurgia, além de melhorar a higiene, propicia uma diminuição da colonização bacteriana e fúngica localmente reduzindo o potencial para as balanopostites e infecções do trato urinário em crianças principalmente nos primeiros anos de vida.

Além do mais, alguns estudos tem fornecido provas convincentes de que a Postectomia reduz em 50-60% o risco de transmissão do vírus HIV em homens que foram operados, quando comparados ao grupo de homens não circuncidados, somados a uma redução também do risco de neoplasia de pênis nesta população operada.

Por outro lado, como todo procedimento cirúrgico, a Postectomia apresenta potenciais benefícios e vantagens, bem como morbidade e riscos. Quando aventada esta possibilidade, os riscos e benefícios devem ser expostos aos pais antes de sua realização.

TRATAMENTO CLÍNICO

No início da década de 90, Kikiros et al. demonstraram a eficácia dos corticosteróides tópicos no tratamento da fimose, o que fez recrudescer o interesse da comunidade médica por esta estratégia terapêutica. Desde então, vários autores têm demonstrado resultados satisfatórios com a utilização tópica de betametasona, clobetasol, diclofenaco de sódio 0,05%, fuorato de mometasona e triamcinolona no tratamento clínico da fimose. A Betametasona tem sido o corticoide mais utilizado em nosso meio, isolada ou associada a Hialuronidase, sendo que a taxa de cura é semelhante entre as duas formas de apresentação.

A literatura mundial tem demonstrado que o método apresenta taxas de sucesso variando de 67% a 95% e sem efeitos colaterais dignos de nota.

Com objetivo de melhorar os resultados, observou-se nos últimos anos, uma tendência em estender o período terapêutico para algo em

torno de 8 semanas de aplicação do corticoide, já que os resultados com esse período de tempo foi significativamente melhor do que o observado com 30 dias de tratamento.

De forma geral, não são descritos na literatura, efeitos colaterais locais (hiperêmia, atrofia pele, teleangiectasias) ou sistêmicos consideráveis, decorrentes da corticoterapia tópica no tratamento da fimose. Nem mesmo a complicação potencialmente mais temida, alteração do eixo hipotálamo hipofisário secundária a absorção sistêmica dos corticóides tópicos.

Mecanismo de ação dos esteroides tópicos.

O mecanismo de ação dos corticosteróides no tratamento da fimose não foi completamente compreendido, e várias hipóteses são especuladas. O principal efeito é sua atividade anti-inflamatória local principalmente devido a sua ação sobre os mediadores químicos da inflamação. Além disso, eles têm o potencial de liberação de antioxidantes.

Outro efeito importante é o antifibrótico, pela redução dos tipos I e III da síntese de colágeno em muitos tipos de células, incluindo fibroblastos. Isto causa um afinamento da pele pelos efeitos antiproliferativos sobre a epiderme.

✓ PONTOS FUNDAMENTAIS

- ✓ A fimose do recém nascido é um processo fisiológico e apresenta alta probabilidade de resolução espontânea principalmente nos primeiros 3 anos de vida

- ✓ Não ha indicação médica para circuncisão neonatal de rotina
- ✓ Trações exercidas sobre o prepúcio com intuito de favorecer a exposição da glânde (“exercícios” ou “massagens”) devem ser evitados pelo risco de evoluir para fimose por fibrose prepucial.
- ✓ As crianças que chegam em torno dos 3 anos de idade e não tiveram sua fimose resolvida, são candidatos a tratamento tóxico com corticosteróides ou cirúrgico.
- ✓ As indicações mais comuns de cirurgia são a fimose patológica congênita, infecções prepuciais ou urinárias de repetição e parafimose.

REFERÊNCIAS

- Orsola A, Caffaratti J, Garat JM: tratamento conservador da fimose em crianças usando um esteróide tóxico. *Urologia*. 2000. 56: 307-10.
- Cold C.J. and Taylor J.R. The prepuce. *BJU Int* 1999, 83:suppl 1:34-44.
- SHANKAR KR, RICKWOOD AM: The incidence of phimosis in boys. *BJU Int*. 1999;84:101-2
- Parkash S, Jeykumar S, Subramanyan K et al: Human subpreputial collection: its nature and formation. *J Urol* 1973; 110: 211.
- Wiswell T.E...The prepuce urinary tract infections, and the consequences. *Pediatrics*.2000;105:860-2.
- The Lancet 377:97 January 2011. Effect of circumcision of HIV-negative men on transmission of human papillomavirus to HIV-negative women :a randomized trial in Rakai, Uganda.
- Daling JR, Madeleine MM, Jonhson LG, et al. Penile cancer: importance of circumcision, human papillomavirus and smoking in in situ and invasive disease. *Int J Cancer*. 2005;116(4):606-16
- Craig JC, Knight JF, Sureshkumar P, Mantz E, Roy LP. Effect of circumcision on incidence of urinary tract infection in preschool boys. *J Pediatric* 1996; 128:23-27.
- Birley HDL, Walker MM, Luzzi GA, et al. Clinical features and management of recurrent balanitis; association with atopy and genital washing. *Genitourin Med*. 1993;69:400-403.

- Kayaba H, Tamura H, Kitajima S, Y de Fujiwara, Kato T, Kato T: Analysis of shape and retractability of the prepuce in 603 Japanese boys.. J Urol. 1996. 156: 1813-5.
- Poland, r.l.: The question of routine neonatal circumcision. *Novo Engl. j med.*, 322: 1312, 1990.
- Schoen, j. e.: Status of newborn circumcision. *Novo Engl. j med.*, 322: 1308, 1990.
- Elder JS. Congenital anomalie softhe genitália. In: *Campbell's Urology*. 7 ed. W.B. Saunders company 1998;p.2120-2143.local
- CATHCART P, NUTTALL M, van der Meulen J, Emberton M, Kenny SE: trends in paediatric circumcision and its complications in England between 1997 and 2003. *Br J Surg*. 2006;93:885-90.
- Madsen BS, Van Den Brule AJ, Jensen HL, et AL. Risk factors for squamous cell carcinoma of the penis- population –based case-control study in Denmark. *Câncer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2008;17(10):2683-91.
- Kikiros CS, Beasley SW, Woodward AA. The response of phimosis to local steroid application. *Pediatr Surg Int* 1993;8:329e32.
- ET Jorgensen, Svensson A: o tratamento da fimose em meninos, com um creme esteróide potente tópica (propionato de clobetasol 0,05%). *Acta Derm Venereol*. 1993. 73: 55-6.
- Palma PCR, Dambros M. Betametasona associada a hialuronidase: Alternativa eficaz no tratamento conservador da fimose. *Rev Urol Panam* 2001;13(1):43-5.
- Nascimento FJ, Tavares A, Pompeo AC: Topical Betamethasone and hyaluronidase in the treatment of phimoses in boys: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Int Braz J Urol*. 2011 May-Jun ; 37(3):314-9.
- Orsola A, Caffaratti J, Garat JM: tratamento conservador da fimose em crianças usando um esteróide tópico. *Urologia*. 2000. 56: 307-10.
- Wright JE. The treatment of childhood phimosis with topical steroids. *Aust NZJ Surg* 1994;64:327e8
- Is Suppression of Hypothalamic-Pituitary-Adrenal Axis Significant During Clinical Treatment of Phimosis? F. O. Pileggi,* C. E. Martinelli, Jr., M. F. G. S. Tazima, J. C. Daneluzzi and Y. A. M. V. A. Vicente
- Radoja N, Nomine M, Jho SH, Blumenberg M, Tomic-Canic M. Novel mechanism of steroid action in skin through glucocorticoid receptors monomers. *Mol Cell Biol* 2000;20:4328e39.
- Marzaro M, Carmignola G, Zoppellaro F, Schiavon G, Ferro M, Fusaro F, et al. ... does it require surgical intervention? *Minerva Pediatr*. 1997; 49: 245-8
- Miller JA, Munro DD (1980) Topical corticosteroids: clinical pharmacology and therapeutic use. *Drugs* 19:119–134

CAPÍTULO 17

HIPOSPÁDIAS

Amílcar Giron
George Rafael Martins

■ APRESENTAÇÃO

A hipospádia é uma das anomalias congênitas mais comuns no sexo masculino, sendo caracterizada pela localização anormal do meato uretral na região ventral do pênis, curvatura peniana ventral (chordee) e má distribuição do prepúcio (capuchão). Nem sempre esses três defeitos estão presentes, sendo a hipospádia melhor definida como uma hipoplasia no desenvolvimento da ventral do pênis. O amplo espectro de alterações e as diversas opções de correção fazem com que o tratamento continue a ser um desafio para os urologistas pediátricos, exigindo grande refinamento e rigor técnico.

ETIOLOGIA E INCIDÊNCIA

A incidência das hipospádia situa-se em torno de 1 para cada 300 (0,33%) nascidos vivos. Entretanto, pode variar bastante entre diferentes regiões chegando a 0,7% em alguns países no norte da Europa. Observa-se que a incidência vem aumentando no mundo todo, muito embora existam dúvidas se este aumento é real ou se ocorre devido ao aumento na identificação e notificação dos casos mais leves.

Na maioria dos casos não há uma etiologia bem definida, sendo encarada como multifatorial, em que fatores genéticos predisponentes se associam fatores ambientais. As hipospádias são mais comuns em gêmeos monozigóticos e em filhos de pais com hipospádia, indicando que possa haver uma herança poligênica. A ideia de um componente genético vem

ganhando força com a identificação da associação com gene específico (*Ins 13*) em ratos. A incidência geral em parentes de primeiro grau é de cerca de 7 – 10% dos meninos, podendo chegar a 10 – 20% nas formas mais graves.

Fatores hormonais têm sido implicados na gênese, porém ainda não está muito claro se a exposição da gestante a drogas hormonais externas seria capaz induzir à malformação. A insuficiência placentária pode ser um fator de risco. Dessa forma, a etiologia é bastante discutível, e dentre as causas enumera-se algumas:

- a. **Fatores endócrinos e genéticos:** a incidência de recém-nascidos com reprodução assistida “*in vitro*” é cinco vezes maior que a população normal, podendo estar relacionada à administração materna de progesterona ou anomalias fetais; são descritas 3 tipos de mutações genéticas detectadas em pacientes hipospádicos.
- b. **Fatores ambientais:** contato materno com substâncias que contêm produtos contendo estrógenos, pesticidas e fungicidas.
- c. Deficiência de fatores de crescimento epidérmico na face ventral do pênis. Talvez esse fato possa ter relação com efeitos negativos na reconstrução cirúrgica da hipospádia: presença de fístulas, deiscências na neouretroplastia
- d. Defeitos enzimáticos na biossíntese da testosterona descrita principalmente em hipospádias proximais.

ANATOMIA DA HIPOSPÁDIA

O defeito na hipospádia constitui um triângulo que tem como base a placa uretral glandar e como ápice a divisão dos corpos esponjosos da uretra, localizado ao nível do meato uretral hipospádico; lateralmente esse triângulo é delimitado pela junção mucosa-cutâneo e corpos esponjosos da uretra.

Dessa forma, o cirurgião deve estar atento a anormalidades anatômicas que podem estar presentes nas várias formas de hipospádias: placa uretral – avaliar o quanto está comprometida com a curvatura peniana; a qualidade e extensão têm implicação na escolha da técnica cirúrgica. Como será visto posteriormente, o pensamento atual é preservar a placa uretral sempre que possível.

- a. **Prepúcio:** comumente é bem desenvolvido; pode ser completo e com aspecto normal em 1 a 2% dos casos, principalmente associado a hipospádia distal com mega meato.
- b. **Meato:** a estenose pode estar presente nas hipospádias distais, ao contrário de mega meato associado a grande fenda na glândula e com prepúcio normal. Também é comum a presença de ponte de tecido entre o meato hipospádico e a impressão meatal glandar, o qual deve ser corrigida no ato operatório.
- c. **Glândula:** a configuração da glândula facilita a escolha da técnica cirúrgica. A glândula pode ser cônica, com meato estenótico e placa fibrosa, ao contrário da glândula fendida ventralmente e placa uretral saudável.

- d. Curvatura:** (chordee) avaliado corretamente com ereção artificial; com anestesia, pode diferir da avaliação inicial ambulatorial. Deve-se analisar a verdadeira extensão, a associação com pele disgenética e capuchão; às vezes a curvatura pode estar relacionada com transposição peno – escrotal

CLASSIFICAÇÃO

Recomenda-se classificar a hipospádia de acordo com a posição do meato uretral, antes ou após liberação do chordee. Recentemente, alguns autores vêm recomendando a classificação transoperatória, após o desenlramento do pênis, na qual se observa o local de divisão do corpo esponjoso, sendo mais precisa e de maior impacto na escolha da correção. Em geral, a classificação mais utilizada é a proposta por Duckett:

- Hipospádias distais (50%): glandar e subcoronal (Figura-1).
- Hipospádias penianas (30%): peniana distal, médio-peniana e peniana proximal (Figura-2).
- Hipospádias proximais (20%): peno-escrotal, escrotal e perineal (Figura-3).

A hipospádia glandar apresenta o meato uretral na base da glândula, estrutura essa praticamente com aspecto normal. A coronal é mais comum; o meato uretral está ao nível do sulco coronal, podendo ser



Figura 1 – Hipospádia distal



Figura 2 – Hipospádia peniana



Figura 3 – Hipospádia proximal

estenosado ou envolvido por uretra hipoplásica. A hipospádia distal menos comumente apresenta chordee, conseqüentemente tem menor incidência de curvatura peniana associada; as demais -média e proximal- têm curvatura associada, devido a encurtamento relativo da uretra, insuficiência de pele distal ao meato ou aderência da pele a esse nível. A posição do meato pode encobrir a presença de uretra totalmente hipoplásica (aspecto membranáceo) dificultando a reconstrução cirúrgica.

Hipospádias proximais (20% dos casos) são mais raras e mais graves severas, assim como de reconstrução cirúrgica mais complexa. O chordee é fibroso e com acentuada curvatura, estendendo-se desde o meato uretral até a extremidade da glândula; na grande maioria dos casos o corpo esponjoso está ausente, mas ocasionalmente pode aparecer até a extremidade da glândula. A bolsa escrotal é bífida, as duas hemi-bolsas escrotais se estendem até a base do pênis, podendo circundá-lo (transposição peno - escrotal).

O diagnóstico diferencial constitui-se numa fronteira que dependerá de avaliações laboratoriais: deve ser feito com genitália ambígua (distúrbios da diferenciação sexual) logo que possível após o nascimento em face de emergência social na definição do sexo; avaliação laboratorial e radiológica se impõe para a definição diagnóstica.

As anomalias associadas: criptorquidia ocorre em 10% dos casos, cisto de utrículo prostático nas hipospádias proximais, em 50% dos casos, também tem conotação na esfera hormonal. Outras associações: transposição peno-escrotal, malformações gonadais, disgenesia gônadal, hérnia inguinal, torção do eixo axial do pênis 50% dos casos.

AVALIAÇÃO CLÍNICA

É recomendável que a criança seja examinada logo ao nascer ou no máximo nas primeiras semanas de vida. A alteração no prepúcio é percebida mais rapidamente e chama a atenção para a presença de hipospádia. Algumas vezes, pode haver uma variante mais leve, em que o prepúcio está intacto e pode levar ao atraso no reconhecimento.

Muita atenção deve ser dispensada ao exame físico, buscando-se a detecção dos testículos na bolsa escrotal. Na presença de criptorquidia não palpável associada deve ser obrigatoriamente levantada a suspeita de distúrbio da diferenciação sexual, devendo os pais serem aconselhados e iniciada a investigação apropriada.

Os pais devem estar informados sobre a patologia, que não é rara, que seu filho não é o único com tal problema e que atualmente a hipospádia é bem conhecida pelo cirurgião, o qual poderá abordá-lo com sucesso na época adequada.

A avaliação do tamanho do pênis, da posição do meato uretral, presença de curvatura ventral, conformação da glândula (cônica ou fendida), quantidade de pele prepucial são aspectos importantíssimos na definição da reconstrução cirúrgica. Essas crianças devem retornar à avaliação clínica com 6 e 12 meses de idade; em situações especiais poderá ser administrado hormônio antes da cirurgia, com a finalidade de aumentar o pênis, facilitando o ato cirúrgico. Existem vários esquemas de aplicação, que podem ser o uso de testosterona tópica (propionato de testosterona 1%) ou aplicações intra-musculares.

A decisão quanto à aplicação da técnica cirúrgica se faz na sala operatória, quando a criança está anestesiada e em condições de ser examinada adequadamente; nesse sentido, pode-se avaliar a exata dimensão da curvatura peniana ou mesmo pode-se identificar uretra membranosa ou hipoplásica, ineficaz para reconstrução cirúrgica e eventualmente mudar a estratégia cirúrgica. Atualmente, a maior parte dos casos pode ser operada com sedação (com auxílio de máscara laríngea para melhor controle de via aérea) associada a bloqueio peniano.

RECONSTRUÇÃO CIRÚRGICA

Considera-se atualmente que a cirurgia de ser realizada precocemente a partir dos 6 meses de vida, com maior esforço possível para que antes dos 2 anos de idade todo o processo já tenha sido concluído, mesmo nos casos que exigem mais de uma cirurgia de maneira programada. As razões para isso incluem o menor impacto psicológico nas crianças, mais fácil manejo com sondas e curativos, menor ansiedade dos pais em aguardar a cirurgia e, como alguns trabalhos recentes tem sugerido, melhor resultado funcional com menor taxa de complicação (Figura-4).

Ao longo do tempo, mais de 300 técnicas já foram descritas para a correção das hipospádias, muitas delas mostrando pequenas variações técnicas como diferença. Isso significa que sua escolha é muito individualizada, devendo ser analisada caso a caso, e só podendo ser feita com precisão no transoperatório. Dessa forma, o cirurgião que se propõe a corrigir hipospádias deve estar afeito aos princípios técnicos e familia-



Figura 4 – Aspecto pós-operatório imediato

rizado com diferentes tipos de cirurgias descritas. Existem técnicas de correção e 1 ou 2 tempos, sendo a quase totalidade dos casos mais distais corrigidas em um tempo único. Para os casos proximais, sobretudo quando associados a grandes curvaturas, tem aumentado a preferência pela correção em 2 tempos.

Independente do tipo da hipospádia, os objetivos cirúrgicos visam a:

- reposição do meato uretral na extremidade glandar;
- retificação completa do pênis;
- distribuição de pele prepucial;
- neouretoplastia, preferencialmente com manutenção da placa uretral;
- escrotoplastia, necessária nas hipospádias proximais onde o escroto pode ser bífido;
- micção e ereção “normais”

COMPLICAÇÕES

A cirurgia de hipospádia pode apresentar complicações imediatas que são comuns a qualquer procedimento cirúrgico, como sangramentos, hematomas, infecções do sítio operatório e deiscências. Os sangramentos são geralmente bem controlados durante o ato operatório, devendo-se evitar o uso excessivo de eletrocautério sob pena de desvitalização dos tecidos. O uso de curativos com bandagens compressivas tem sido utilizado para auxiliar no controle de sangramentos pós-operatórios e

prevenção de hematomas, mas muita atenção deve ser tomada para não haver compressão excessiva causando isquemia aos tecidos. As graves infecções com deiscência completa são, felizmente, bastante raras.

As complicações tardias são bem reconhecidas e são as de maior importância na cirurgia de hipospádia. Estão relacionadas à gravidade da hipospádia, à idade tardia na correção, à escolha do tipo de procedimento e à experiência e rigor técnico do cirurgião. Entre elas estão:

1. fístulas uretrocutâneas;
2. estenose de uretra;
3. curvatura residual;
4. pelos e incrustação de cálculo urinário;
5. aspecto plástico desfavorável.

CONCLUSÃO

A hipospádia constitui malformação peniana comum e com alta incidência diagnóstica no período neonatal; o diagnóstico deve ser precoce tanto nas hipospádias distais como nas apresentações mais complexas ou proximais; os pais devem ser informados que o tratamento será sempre cirúrgico e nos casos complexos haverá necessidade de exames laboratoriais específicos para determinação de eventuais estados intersexuais.

A correção cirúrgica pode ser feita à partir de 6 meses de idade por especialistas que treinados para essas intervenções; as etapas cirúrgicas caminham bem quando a técnica escolhida for adequada e o cirurgião

já dispõe de curva de aprendizado suficiente tanto para o ato cirúrgico como para tratar as complicações.

✓ PONTOS CHAVE

- ✓ A avaliação especializada não deve ser postergada, sobretudo nos casos suspeitos de distúrbios da diferenciação sexual.
- ✓ A programação de correção cirúrgica deve ser precoce, devendo ser feita já a partir dos 6 meses de vida.
- ✓ Apesar do refinamento nas técnicas, melhoria no instrumental e nos cuidados perioperatórios, a cirurgia de hipospádia continua sendo um desafio na urologia pediátrica, devendo ser realizadas por cirurgiões experientes em reconstruções penianas.
- ✓ Com a melhoria observada nos resultados funcionais e redução de complicações, os novos desafios concentram-se na busca de resultados cosméticos cada vez melhores, dando ao pênis o aspecto o mais natural possível, mesmo nos casos mais graves.

QUIZ

Quando devemos iniciar a avaliação de um recém-nascido com hipospádia?

Resp: A avaliação deve começar logo ao nascer ou no máximo nas primeiras semanas de vida. Deve-se estar atento principalmente aos casos suspeitos de distúrbios da diferenciação sexual, quando ocorre associação com testículo não palpável.

Qual a melhor idade para a correção cirúrgica de uma hipospádia?

Resp: A cirurgia deve ser realizada precocemente, já a partir dos 6 meses de vida, de forma que, na necessidade de outros procedimentos, antes dos 2 anos de idade todo o processo já tenha sido concluído. Dessa forma, teremos menor impacto psicológico nas crianças, mais fácil manejo com sondas e curativos, menor ansiedade dos pais e melhores resultados funcionais com menor taxa de complicações.

Quais os objetivos cirúrgicos da correção da hipospádia?

Resp: Os objetivos gerais da correção das hipospádias consistem na retificação peniana, neouretroplastia com reposição do meato uretral na extremidade da glândula, redistribuição de pele prepucial, plastia escrotal corrigindo-se uma eventual transposição peno-escrotal ou escroto bífido.

REFERÊNCIAS

- Wilcox DT, Mouriquand PD E. Hypospadias. In: Thomas DFM, Duffy PG, Rickwood AMK (eds.). *Essentials of Paediatric Urology*, 2nd ed. Informa Healthcare, 2008; 213-231.
- Nordenvall AS, Frisén L, Nordenström A, Lichtenstein P, Nordenskjöld A. Population based Nationwide study of hypospadias in Sweden, 1973 to 2009: incidence and risk factors. *J Urol* 2014;191:783-789.
- Camoglio FS, Bruno C, Zambaldo S, Zampieri N. Hypospadias anatomy: Elastosonographic evaluation of the normal and hypospadiac penis. *J Pediatr Urol* 2016; 12:199.e1-199.e5
- Kureel SN, Gupta A, Sunil K, Dheer Y, Kumar M, Tomar VK. Surgical Anatomy of the Penis in Hypospadias: Magnetic Resonance Imaging Study of the Tissue Planes, Vessels, and Collaterals. *Urology* 2015;85:1173-1178.
- Levy JB, Seay TM, Tindall DJ, Husmann DA. The effects of androgen administration of phallic androgen receptor expression. *J Urol* 1996; 156:775.
- Silver RI, Rodriguez R, Chang TS, Gearhart JP. In vitro fertilization is associated with a increased risk of hypospadias. *J Urol* 1999; 161: 1954.
- Orkiszewski M. A standardized classification of hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2012; 8(4):410-414.
- Mouriquand PDE, Mure PI. Hypospadias. In: Gearhart JP, Rink RRC, Mouriquand PDE (eds.). *Pediatric Urology*, 1st ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 2001: 713.
- Kearsley I, Hutson JM. Disorders of sex development (DSD): not only babies with ambiguous genitalia. A practical guide for surgeons. *Pediatr Surg Int* 2016. DOI 10.1007/s00383-016-4036-5.
- Paiva KCC, Bastos AN, Miana LP, Barros ES, Ramos, PS, et al. Biometry of the hypospadiac penis afterhormone therapy (testosterone and estrogen): A randomized, double-blind controlled trial. *J Pediatr Urol* 2016, 12:200.e1-200.e6.
- Ziada A, Hamza A, Abdel-Rassoul M, Habib E, Mohamed A, Daw M. Outcomes of hypospadias repair in older children: a prospective study. *J Urol* 2011;185:2483-2488.
- Rynja SP, Jong TPVM, Bosh JLHR, Kort LMO. Functional, cosmetic and psychosexual results in adult men who underwent hypospadias correction in childhood. *J Pediatr Urol* 2011;7:504-515.
- DeFoor W, Wacksman J. Results of single staged hypospadias surgery to repair penoescrotal hypospadias with bifid scrotum or penoscrotal transposition. *J Urol* 2003;170:1585-1588.

- Snodgrass, W. Tubularized, incised plate urethroplasty for distal hypospadias. *J Urol* 1994; 151: 464.
- Yang SSD, Chen SC, Chen TY. Reoperative Snodgrass procedure. *J Urol* 2001; 166:2342.
- Snogross W, Macedo A, Hoebeke P, Mourriquand PD. Hypospadias dilemas: a round table. *J Pediatr Urol.* 2011;7(2)145-157.
- Duckett JW. The island flap technique for hypospadias repair. *Urol. Cl. North Am* 1981; 8:503.
- Patel RP, Shukla AR, Leone NT, Carr MC, Canning DA. Split onlay skin flap for the salvage hypospadias repair. *J Urol* 2005; 173(5):1718-20.

CAPÍTULO 18

**PÊNIS EMBUTIDO E
OUTRAS ALTERAÇÕES
DO PÊNIS**

Atila Victal Rondon

Diego Gomes

■ INTRODUÇÃO

O pênis tem como funções: direcionar o jato miccional e permitir a fertilização através da penetração. Entretanto, algumas alterações anatómicas do pênis, ainda que mantenham essas funções, podem afetar as relações pessoais e provocar alterações emocionais, merecendo atenção e tratamento.

Queixas em relação ao tamanho do pênis são muito comuns nos ambulatórios de pediatria e urologia. Desta forma, daremos destaque a alterações que normalmente sugerem redução do comprimento peniano, condições em que o tamanho do pênis é normal porém o falo não é totalmente visualizado, chamado de pênis imperceptível (*inconspicuous penis*). Para complementar o capítulo, abordaremos também o chamado micropênis, que representa uma redução real e patológica no tamanho do falo.

Alguns pais e adolescentes desconhecem o que seria um tamanho peniano normal e muitas vezes tem como referência padrões estereotipados e irreais, obtidos em revistas e filmes eróticos. Durante a consulta motivada pela queixa de pênis pequeno, devemos orientar pais e filhos sobre o que é considerado uma anatomia normal.

Em alguns casos de grande insatisfação com a genitália e anatomia normal ao exame físico, devemos afastar a possibilidade de distúrbios da imagem corporal, tanto pela criança ou adolescente quanto pelos pais. Os distúrbios de imagem corporal são condições semelhantes à anorexia, em que a percepção corporal é incompatível com a realidade. O

tratamento, nestes casos, deve ser conduzido pela Saúde Mental (psiquiatria e psicologia), devendo o pediatra ou o urologista que faz o primeiro contato, ter grande cuidado na sua abordagem. Não devemos desvalorizar a queixa, insistir em um discurso de normalidade ou dizer que não há o que fazer. A ausência de alternativas para reduzir o seu sofrimento pode levar, dependendo da gravidade do caso, ao risco de suicídio.

A compreensão da correta anatomia do pênis e seu desenvolvimento é essencial para que se possa reconhecer e tratar as anomalias do pênis e do escroto.

A anatomia normal da genitália masculina envolve o prepúcio, glândula, meato uretral, sulco coronal e corpo peniano. A rafe peniana é contínua com a rafe escrotal, mostrando o resultado final da fusão de estruturas embrionárias Figura-1.

As anomalias congênitas da genitália masculina podem ser resultado de alteração da diferenciação sexual, diferenciação genital ou do próprio desenvolvimento da genitália. Em alguns casos, essas alterações estão associadas a síndromes, já que cerca de 50% das crianças com anomalias anorretais também possuem uma anomalia urológica associada.

Apesar de discutirmos neste capítulo sobre anomalias penianas, daremos destaque àquelas anomalias do desenvolvimento do corpo peniano, prepúcio e escroto; ficando os temas de genitália ambígua, fimose e hipospádia a serem analisadas por outros autores.

Os pediatras são os primeiros a identificar uma anomalia genital e precisam decidir se o paciente pode ser apenas acompanhado ou se de-

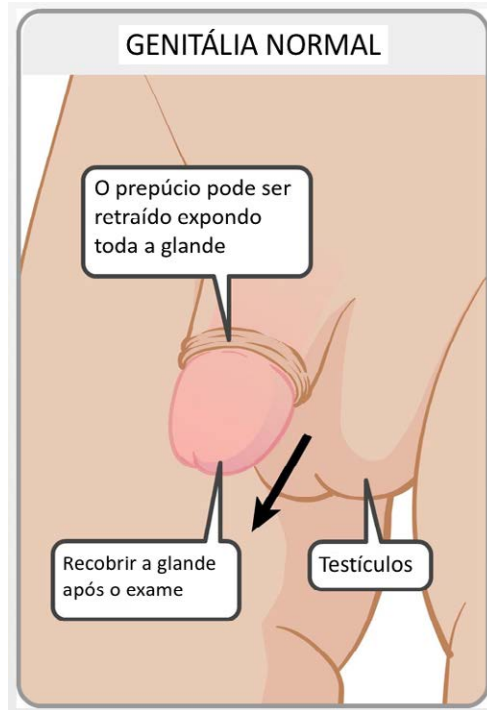


Figura 1 - Genitália masculina normal

verá ser encaminhado ao Urologista Pediátrico para seguimento. Devem ter em mente a pronta orientação à família, a fim de que dúvidas, sobre prognóstico e possivelmente sobre identidade sexual, possam ser sanadas o mais rápido possível.

É importante que um diagnóstico definitivo seja determinado para que um plano de tratamento adequado possa ser estabelecido, minimizando complicações médicas, psicológicas e sociais.

EMBRIOLOGIA

Para explicar à família a causa das anormalidades genitais do recém-nascido, o médico precisa entender as influências genéticas e hormonais que são responsáveis pelo desenvolvimento genital normal.

Antes de cerca de 9 semanas de gestação, os embriões masculinos e femininos desenvolvem tecido gonadal indiferenciado e têm estruturas primordiais com potencial para produzir genitália masculina ou feminina.⁽³⁾ A aparência genital do recém-nascido é largamente determinada pela presença ou ausência de influências genéticas e hormonais responsáveis pelo processo ativo de diferenciação masculina. O feto tende a apresentar uma genitália feminina na ausência de estímulos masculinos. As condições intersexuais surgem devido a uma anormalidade ao longo do genótipo masculino, que interfere com a masculinização completa ou, no caso de um genótipo feminino, alguma influência virilizante que atua sobre o embrião em desenvolvimento.

O falo desenvolve-se de forma proximal-distal. À medida que o pênis se forma a partir do alongamento e alargamento do falo, a uretra começa a se formar a partir das dobras genitais localizadas ventralmente, que então se fundem na linha média. A uretra glandar se forma a partir do crescimento do epitélio superficial, mas esta teoria tem sido desafiada com evidências que sugerem que a uretra glandar seria resultado da fusão da placa uretral. O escroto se forma através da migração inferomedial e da fusão da linha mediana das dobras genitais delineadas pela rafe escrotal Figura-2.

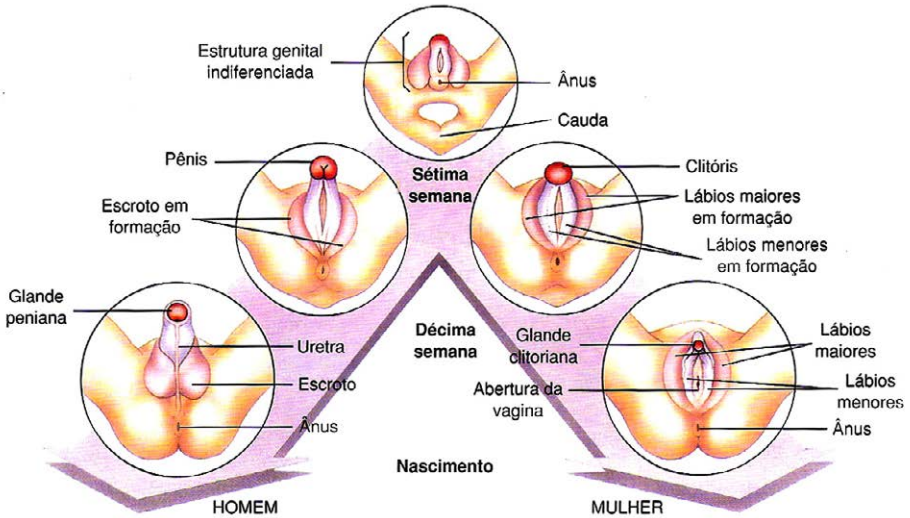


Figura 2 - Diferenciação normal da genitália externa humana. Na ausência de andrógenos, as bordas do sulco uretral não se fundem, originando os pequenos lábios, as eminências labioescrotais formam os grandes lábios e o tubérculo genital forma o clitóris, resultando em uma genitália externa feminina. (Amabis, J. & Martho, G., 2004. *Biologia das células* - vol. 1 2a. ed. Moderna, ed.)

DESENVOLVIMENTO PENIANO

Apesar de um intenso crescimento na vida intra-uterina, o pênis tem seu crescimento lentificado após os 3 meses de vida até a adolescência, quando o comprimento aumenta novamente até que o tamanho final seja alcançado.

O tamanho normal do pênis num recém-nascido a termo é de $3,5 \pm 0,7$ cm quando esticado e $1,1 \pm 0,2$ cm de diâmetro, comparado com cerca de $13,3 \pm 1,6$ cm na idade adulta. O comprimento médio do pênis pode

ser visualizado na Tabela-1. Tal medição é feita com o pênis esticado, medindo-se da ponta da glândula até a sínfise púbica, comprimindo-se a gordura pré-púbica.

COMO MEDIR O COMPRIMENTO PENIANO

O comprimento real à máxima tração (CRTmax) é a medida com melhor reprodutibilidade intra e inter-avaliadores. Esta é a medida a ser utilizada na comparação com as tabelas e gráfico da referência brasileira de tamanho peniano por idade. O CRTmax é medido tracionando-se o pênis e comprimindo a gordura pré-púbica com a régua.



Figura 3 – Como medir o comprimento peniano

TAMANHO DO PÊNIS NORMAL

O pênis é considerado normal quando se encontra na média, mais ou menos dois desvios padrão. O micropênis é diagnosticado quando o comprimento peniano sob tração está 2,5 desvio padrão abaixo da média e com função e forma normais.

A referência brasileira de tamanho do pênis foi desenvolvida na Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) por Gabrich e cols.

O gráfico de comprimento peniano por idade é muito útil, principalmente no acompanhamento do desenvolvimento do paciente (Figura-4). Para aqueles que estão na puberdade, entretanto, é recomendado o uso associado dos valores do comprimento de acordo com o grau de maturação sexual, conforme os critérios de Tanner (Tabela-1).

ALTERAÇÕES PENIANAS

São incluídos no grupo de pênis imperceptível (inconspicuous penis):

1. pênis embutido (buried penis);
2. pênis encarcerado (trapped penis) e;
3. pênis em bandeira ou palmeado (webbed penis).

Alguns autores consideram alguns destes termos como sinônimos (8,9); entretanto, discutiremos algumas destas entidades em separado, para melhor identificação da etiologia e diagnóstico.

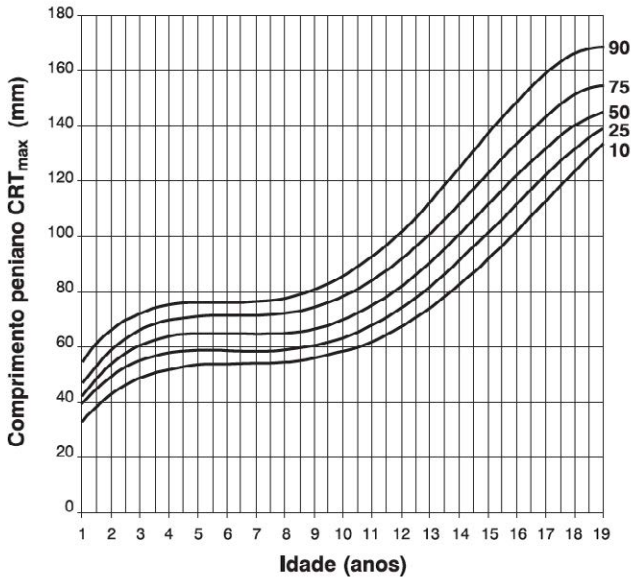


Figura 4 - Distribuição dos valores de tamanho do pênis avaliado pelo comprimento real à máxima tração (CRTmax) expressos na forma dos percentis 10, 25, 50, 75 e 90 (7)

PÊNIS IMPERCEPTÍVEL (INCONSPICUOUS PENIS)

Termo que poderia ser utilizado para unificar todas as outras nomenclaturas. Um pênis imperceptível é aquele que parece ser pequeno, mas com comprimento normal quando esticado e medido a partir da sínfise púbica até a ponta da glândula, além de diâmetro normal. Pode ser congênito ou adquirido.

COMPRIMENTO MÉDIO DO PÊNIS

IDADE	MÉDIA (MM)	± DP (MM)	MICROPÊNIS (MM) (MÉDIA - 2,5 DP)
0 a 12 meses	47	8	27
1 ano	51	8	31
2 anos	55	8	35
3 anos	61	9	38
4 anos	63	9	40
5 anos	67	9	44
6 anos	67	9	44
7 anos	69	10	44
8 anos	70	10	45
9 anos	70	10	45
10 anos	74	11	46
11 anos	78	12	48
12 anos	86	12	56
13 anos	101	12	71
14 anos	115	13	82
15 anos	129	15	91
16 anos	133	15	95
17 anos	143	16	103
18 anos	145	16	105

Tabela 1 - Referências para a média do comprimento do pênis e o comprimento considerado micropênis para cada determinada faixa etária, avaliado pelo comprimento real à máxima tração (CRTmax) por idade. (Gabrigh et al, 2007)

DP – Desvio Padrão

PÊNIS ENCARCERADO (TRAPPED PENIS)

O pênis encarcerado é um termo usado geralmente descrever a circuncisão mal projetada em uma criança com um pênis embutido e se

apresenta com um pênis retraído atrás da cicatriz da circuncisão realizada neste pênis.

Resultados satisfatórios são obtidos novamente através de uma incisão da linha média ventral. A mucosa interna prepucial, pode ser necessária para eventualmente cobrir o pênis, devido a falta de pele, retirada



Figura 5 – Pênis encarcerado (Campbell, 2016)

no procedimento inicial. O tratamento desta alteração pode ser realizado a qualquer momento após seu diagnóstico Figura-5.

PÊNIS EM BANDEIRA OU PALMEADO (WEBBED PENIS)

O pênis sem um ângulo bem definido com o escroto, também conhecido como fusão penoscrotal, é uma condição congênita ou adquirida resultante da pele escrotal que se estende para o ventre do pênis. A forma congênita de uma ponte penoscrotal representa uma anormalidade da

ligação entre o pênis e o escroto, enquanto que o pênis, a uretra e o restante do escroto são normais.

Sem uma alteração que possa provocar sintomas urinários ou prejuízo à ereção, o pênis em bandeira ou palmeado pode, muitas vezes, ser esteticamente incômodo. A visualização em perfil pode sugerir um pênis de tamanho reduzido, devido a dificuldade de se diferenciar o ângulo peno-escrotal.

Existem várias opções técnicas para o tratamento do pênis em bandeira, todas elas envolvendo a criação de um ângulo peno-escrotal bem definido, fixando-se a pele do escroto na base peniana.

Como o tratamento desta condição é baseado na correção estética, a cirurgia deveria ser realizada no paciente pré-púbere, quando a expectativa e ansiedade com o desenvolvimento peniano começa a se intensificar.

PÊNIS EMBUTIDO (BURIED PENIS)

Trata-se de um pênis normalmente desenvolvido, mas oculto pelo excesso de prepúcio e pelo tecido adiposo pré-pubiano. As condições anteriormente descritas podem ser agrupadas como diferentes apresentações do pênis embutido. Tal quadro pode estar associado a um defeito de fixação da pele na base peniana, obesidade e/ou cicatriz devido a cirurgia peniana prévia.

Acredita-se que a forma congênita do pênis embutido resulte da inelasticidade da túnica dardos, que normalmente permite que a pele pe-

niana deslize livremente nas camadas profundas da haste peniana, além de uma extensão restrita do pênis, já que a pele do pênis não está ancorada à fáscia profunda.

Ao exame físico, o pênis embutido pode ser facilmente distinguido do micropênis, pois quando tracionamos o pênis embutido, ele atinge um comprimento normal para a idade do paciente Figura-6.

O tratamento desta condição se baseia em sua caracterização e em sua causa. O momento do tratamento deve-se basear nas complicações que tal condição pode provoca: balonização de prepúcio, parafimose, balanopostite de repetição ou até mesmo incômodo com a sensação de “pênis pequeno”. São descritas várias técnicas operatórias, e apenas a li-poaspiração da região supra-púbica deverá ser guardada para a puberdade, todas as outras poderão ser realizadas após 1-2 anos, sendo este momento a critério dos pais e dos médicos assistentes Figura-7.



Figura 6 - Pênis embutido, sem e com compressão da gordura pubiana.

MICROPÊNIS

Micropênis é um pênis normalmente formado, mas que é pelo menos 2,5 desvios-padrão (SD) abaixo do tamanho médio em comprimento, quando tracionado, para a idade. A relação entre o comprimento do eixo peniano e sua circunferência é normalmente normal, mas ocasionalmente os corpos cavernosos são severamente hipoplásicos. Os testículos são geralmente pequenos e frequentemente criptorquídicos, enquanto



Figura 7 - Correção cirúrgica do pênis embutido.

que o escroto geralmente é fundido e muitas vezes pouco desenvolvido.

A avaliação inicial desta condição necessita de uma avaliação física completa, com verificação de alterações neurológicas, histórico dos pais e cariótipo (a fim de se afastar distúrbio da diferenciação sexual).

Acredita-se que o micropênis seja resultado de uma anomalia hormonal que ocorre após 14 semanas de gestação. A diferenciação da genitália externa masculina está completa na 12ª semana de gestação e requer um testículo normal produzindo testosterona, estimulada pela gonadotropina coriônica humana materna (hCG). Durante o segundo e terceiro trimestres, o crescimento do pênis ocorre sob a direção do andrógeno fetal, que é controlado pela secreção de hormônio luteinizante fetal (LH). Uma anormalidade na produção ou na recepção de testosterona resulta em um pênis pequeno e hipospádia, enquanto que um verdadeiro micropênis, muitas vezes, parece ser uma consequência de uma deficiência de hormônios gonadotrópicos.

As causas de micropênis são muitas e incluem defeitos isolados de gonadotropina e endocrinopatias generalizadas que podem estar associadas a defeitos no sistema nervoso central. As causas de micropênis são o hipogonadismo hipogonadotrópico (causa mais comum), hipogonadismo hipergonadotrópico (falha testicular primária) e idiopática. O micropênis é freqüentemente associado a grandes defeitos cromossômicos, incluindo a síndrome de Klinefelter (47, XXY) e outras síndromes, deleções, translocações e trissomia de polissomia X envolvendo os cromossomos 8, 13 e 18.

Uma avaliação hormonal deve ser realizada nestes pacientes, além da avaliação da função hipofisária. O tratamento inicial se baseia na testosterona intra-muscular, a partir dos 03 meses de vida, muitas vezes este tratamento pode permitir um melhor desenvolvimento do pênis, em alguns casos atingindo tamanho próximo ao normal, contudo pode ocorrer redução da altura final esperada para certos pacientes.

REFERÊNCIAS

- Palmer LS, Palmer JS. Management of abnormalities of the external genitalia in boys. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, Peters CA, editors. Campbell-Walsh Urology. Philadelphia: Elsevier, 2016. p. 3368 – 3398.
- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS Committee on Genetics Section on Endocrinology Section on Urology Evaluation of the Newborn With Developmental Anomalies of the External Genitalia, Pediatrics, 2000;106:138
- Ammini AC, Sabherwal U, Mukhopadhyay C, et al. Morphogenesis of the human external male genitalia. *Pediatr Surg Int* 1997;12:401–6.
- Feldman KW, Smith DW. Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants. *J Pediatr* 1975;86:895;
- Schonfeld WA, Beebe GW. Normal growth and variation in the male genitalia from birth to maturity. *J Urol* 1987;30:554;
- Tuladhar R, Davis PG, Batch J, et al. Establishment of a normal range of penile length in preterm infants. *J Paediatr Child Health* 1998;34:471.
- Gabrich PN, Vasconcelos JS, Damião R, da Silva EA. Penile anthropometry in Brazilian children and adolescents. *J Pediatr (Rio J)*. 2007;83(5):441-446.
- Hadidi AT. Buried penis: classification surgical approach. *J Pediatr Surg*. 2014 Feb;49(2):374-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.09.066. Epub 2013 Nov 7.
- King IC, Tahir A, Ramanathan C, Siddiqui H. Buried penis: evaluation of outcomes in children and adults, modification of a unified treatment algorithm, and review of the literature. *ISRN Urol*. 2013 Dec 29;2013:109349. doi: 10.1155/2013/109349. eCollection 2013 Dec 29.
- Aaronson IA. Micropenis: medical and surgical implications. *J Urol* 1994; 152:4–14.
- Lee PA, Mazur T, Danish R, et al. Micropenis: I. Criteria, etiologies and classification. *Johns Hopkins Med J* 1980b;146:156–63.

CAPÍTULO 19

**HÉRNIA INGUINAL,
HIDROCELE E CISTO DE
CORDÃO ESPERMÁTICO**

Herick Bacelar

Charles Ramos

■ INTRODUÇÃO

É comum a presença de hérnias e hidrocele na infância, entretanto devido suas peculiaridades, principalmente no que diz respeito ao diagnóstico e tratamento, ainda costuma causar certas divergências e dúvidas quanto à conduta a ser tomada em cada caso.

Neste capítulo tentaremos demonstrar como realizar o diagnóstico diferencial entre estas doenças, incluindo os cistos de cordão espermático, bem como definir o melhor momento de encaminhar estas crianças ao Urologista Pediátrico para tomada de decisão cirúrgica.

O CONDUITO PERITÔNIO VAGINAL

Durante a vida embrionária por volta do terceiro mês gestacional ocorre uma invaginação do peritônio que segue até o gubernáculo na base do escroto (no sexo feminino acompanha o ligamento redondo até os grandes lábios). Esta invaginação forma o que chamamos de Conduto Peritônio Vaginal (CPV) e geralmente se oblitera antes do nascimento por volta da 36ª semana de gestação (Figura-1A).

Anatomicamente se localiza no canal inguinal e quando ocorre uma falha no processo embriológico de obliteração, pode resultar em uma gama de condições chamadas de patologias ou anomalias do Conduto Peritônio Vaginal, sendo as mais importantes abordadas neste capítulo (Figuras 1B e 1C e Figuras 2A-2C). As patologias do CPV são mais frequentes em recém-nascidos prematuros.

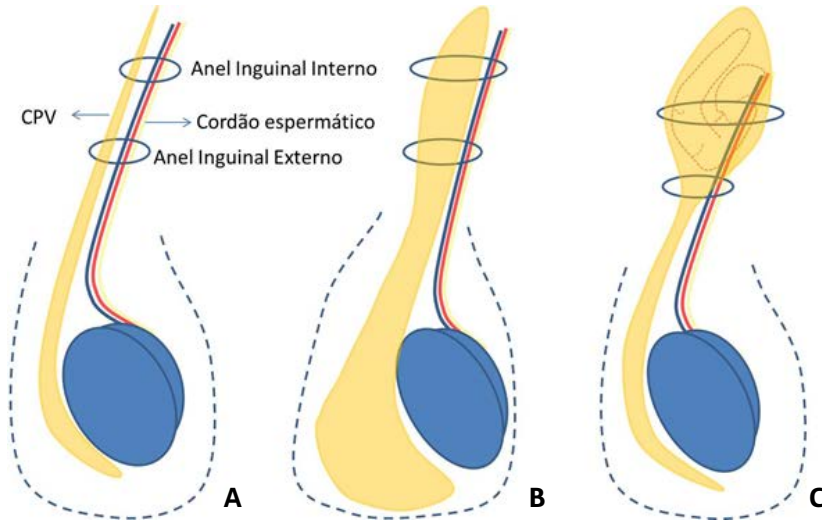


Figura 1 – Desenho esquemático representando o Conduto Peritônio Vaginal (CPV): A – CPV obliterado e de aspecto normal; B – CPV patente com passagem de líquido entre o peritônio e o escroto caracterizando Hidrocele Comunicante; C – CPV patente com insinuação de conteúdo abdominal formando uma Hérnia Inguinal.

PRINCIPAIS DOENÇAS DO CONDUTO PERITÔNIO VAGINAL

HÉRNIA INGUINAL

A Hérnia inguinal é uma doença frequente na infância, sendo que sua incidência varia de 1 a 4%. Nos recém nascidos prematuros a incidência é maior podendo chegar a mais de 30%. Nas crianças nascidas a termo a incidência é maior no primeiro ano de vida e vai diminuindo com a idade. Há um predomínio pelo lado direito (2:1) sendo que 16% são bilaterais. Ocorre em maior prevalência no sexo masculino na proporção de 8:1 até 10:1.

As hérnias da região inguinal podem se apresentar como hérnias indiretas, diretas ou femorais. As hérnias inguinais diretas são condições adquiridas consequentes a uma fraqueza da musculatura posterior do canal inguinal e assim como as hérnias femorais são raras em crianças. Falamos então neste capítulo sobre as Hérnias Inguinais Indiretas, que são aquelas provocadas por persistência do CPV e as mais frequentes na infância (Figura-2A).

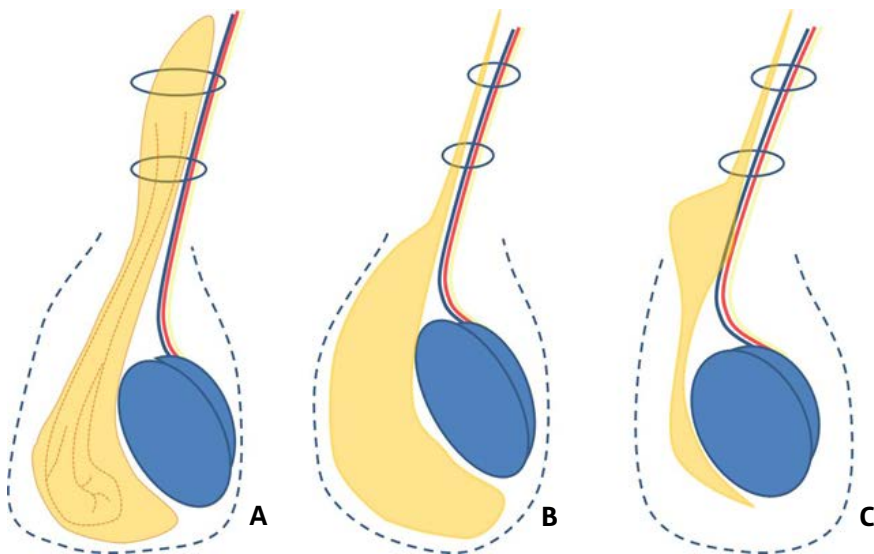


Figura 2 – Desenho esquemático representando o Conduto Peritônio Vaginal (CPV):
A – Variação de apresentação da Figura-1B onde observamos um CPV patente por onde pode haver passagem de líquido entre o peritônio e o escroto, bem como de conteúdo abdominal formando uma Hidrocele Comunicante e/ou Hérnia Inguino-escrotal; **B –** CPV patente, porém estreito com passagem de líquido entre o peritônio e o escroto, não permitindo o esvaziamento do mesmo, ou CPV de obliteração tardia, caracterizando Hidrocele não Comunicante; **C –** Cisto de cordão ou Hidrocele de cordão: Caracterizado por um CPV que esteve patente e se obliterou proximalmente e distalmente formando o cisto. Pode acontecer ainda de haver um CPV patente proximalmente formando uma Hidrocele de cordão semelhante à Hidrocele Comunicante do escroto.

APRESENTAÇÃO E DIAGNÓSTICO DAS HÉRNIAS INGUINAIS NA INFÂNCIA

As Hérnias Inguinais geralmente se apresentam como um abaulamento ou “caroço” na região inguinal, escroto ou lábio vaginal. Geralmente o abaulamento surge ou aumenta de volume após situações onde ocorre aumento de pressão intra-abdominal, como atividade física, choro, esforço evacuatório, etc. Algumas vezes estes sinais são intermitentes e desaparecem com o repouso. É comum o relato dos pais informando que pela manhã ao acordar não há abaulamento ou é muito discreto e durante o passar do dia há aumento de volume, ficando mais evidente. Por vezes apesar da história clínica típica, não conseguimos perceber no consultório o abaulamento descrito, nem mesmo após manobras de esforço, sendo importante um detalhamento pormenorizado da história. Podemos ainda usar a tecnologia a nosso favor e solicitar que os pais fotografem com a câmera do celular o momento no qual o abaulamento surge.

O exame físico é importante para o diagnóstico, entretanto nem sempre é de fácil realização na criança menor ou mais receosas na consulta. Na apresentação clássica, percebemos um abaulamento da região inguinal ou inguinoescrotal e, nas meninas, dos grandes lábios, que pode ou não aumentar de volume com esforço abdominal. Nestes casos o diagnóstico é claro. Entretanto, quando não conseguimos observar o abaulamento durante o exame físico, é comum conseguirmos palpar na região inguinal o cordão espermático (ou o ligamento redondo) e com a polpa digital de dois dedos fazemos uma leve pressão, deslizando de lateral para medial e vice-versa, e pode-

mos perceber o que chamamos de “sinal da luva seda”, que é o saco herniário (camadas da túnica vaginal) deslizando por sobre os elementos do cordão (como se esfregássemos seda sobre seda).

Na dúvida, uma ultrassonografia da região inguinal e escrotal, quando visualiza a hérnia, pode confirmar o diagnóstico, porém a não visualização não exclui sua existência, por isso não deve ser solicitado com intuito de se fazer o diagnóstico. Desta forma, a história clínica bem feita associada a um exame físico realizado por um médico experiente é a base do diagnóstico.

Na população pediátrica há uma chance significativa (6 a 18%) de encarceramento e consequentemente estrangulamento da hérnia inguinal. Nas crianças menores de 2 meses, o risco aumenta para até 30%. Por isso, uma vez realizado o diagnóstico, o tratamento não deve ser postergado e a criança deve ser encaminhada o mais breve possível para o urologista ou cirurgião pediátrico para correção cirúrgica eletiva, porém sem muita demora.

Algumas vezes o pediatra se depara com crianças que apresentam uma hérnia não redutível. Neste caso pode-se estar diante de uma hérnia encarcerada, onde a criança pode se apresentar com sintomas de obstrução intestinal (parada de eliminação de gases e fezes, distensão abdominal, vômitos, etc.). Em cerca de 70% dos casos de encarceramento, a redução manual da hérnia é possível. Faz-se uma manobra onde os dedos polegar e indicador são colocados em cada borda do anel inguinal e, com a outra mão, o conteúdo da hérnia é

delicadamente empurrado para dentro da cavidade abdominal. Nos casos que se consegue a redução da hérnia, a cirurgia deve ser realizada dentro das 48 horas seguintes, pois o risco de novo encarceramento é grande. Caso não seja possível reduzir a hérnia, a cirurgia é feita em caráter de urgência.

Outra situação é a da hérnia estrangulada, onde além dos sinais de obstrução intestinal observa-se também toxemia (febre, queda do estado geral, taquicardia, e choro persistente nas crianças menores) e hiperemia da pele sobre a hérnia. Nestas condições a conduta cirúrgica passa a ser imperativa e a criança deve ser encaminhada ao pronto socorro infantil para avaliação do especialista e realização do tratamento cirúrgico de urgência.

O principal diagnóstico diferencial é feito com a hidrocele comunicante ou não (ver adiante). Outras condições também devem ser afastadas como hidrocele de cordão, lipoma, criptorquidia ou torção de testículo ou apêndices testiculares, hematocele, epididimite, varicocele, tumores testiculares e linfonodomegalias inguinais(3).

Como vimos antes, a principal causa de formação de hérnias inguinais na criança é a persistência do CPV. Entretanto outras condições podem estar associadas às hérnias inguinais como presença de “shunt” ventriculoperitoneal, ascites, hipospádias, prune belly, desordens da diferenciação sexual, entre outros, reforçando a necessidade de encaminhamento ao especialista.

✓ **HÉRNIA INGUINAL – LEMBRETES:**

- ✓ Presença de abaulamento na região inguinal e/ou escrotal (visualizado ou relatado pelos cuidadores)
- ✓ Pode piorar com esforço abdominal (p. ex. choro) e melhorar com repouso (p. ex. dormir);
- ✓ O exame físico pode demonstrar o sinal da luva de seda
- ✓ O diagnóstico é feito por anamnese + exame físico, não sendo necessário exame de imagem (USG) de rotina.
- ✓ Na criança, uma vez diagnosticado hérnia inguinal, INDEPENDENTE da idade, deve ser imediatamente encaminhada ao Cirurgião ou Urologista Pediátrico;
- ✓ A presença de Hérnia encarcerada ou estrangulada é uma urgência cirúrgica.

HIDROCELES

Define-se hidrocele como o acúmulo de líquido ao redor do testículo entre as túnicas vaginal parietal e visceral que, na criança, geralmente, é devido a uma persistência do CPV (Figuras 1B, 2A e 2B). É comum ao nascimento, mas na maioria dos casos ocorre regressão espontânea até os dois anos de idade.

As hidroceles podem ser comunicantes ou não comunicantes.

As hidroceles comunicantes (Figuras 1B e 2A) são decorrentes da persistência do conduto peritônio vaginal, assim como ocorre nas hérnias indiretas, porém o orifício de comunicação é pequeno não permitindo a passagem do conteúdo abdominal (intestino, epiplon, etc), apenas do líquido peritoneal. Portanto, nesses casos, o líquido ao redor dos testículos é proveniente do abdome (fluído peritoneal), sendo um defeito

congenito. Em alguns casos, pode haver hérnia associado à hidrocele comunicante (Figura-2A), nem sempre diagnosticadas ao exame físico, motivo pelo qual alguns autores preconizam o tratamento cirúrgico no momento do diagnóstico.

As hidroceles não comunicantes são decorrentes ou de uma obliteração tardia do CPV, ou devido orifício de comunicação ser tão pequeno que não permita o refluxo do líquido de volta para o abdome (Figura-2B). São extremamente comuns ao nascimento e, nestes casos, geralmente, há regressão espontânea da hidrocele e, portanto o tratamento cirúrgico deve ser postergado, pois não aumenta a probabilidade de desenvolvimento de hérnias. As hidroceles não comunicantes também podem ocorrer após processos inflamatórios dos testículos ou epidídimos, sendo o fluido acumulado ao redor dos testículos proveniente do mesotélio da túnica vaginal, caracterizando uma doença adquirida, o que é raro na infância.

APRESENTAÇÃO E DIAGNÓSTICO DAS HIDROCELES NA INFÂNCIA

As hidroceles comunicantes se apresentam como aumento de volume do escroto, geralmente intermitente, que piora com o passar do dia, ou em situações de aumento da pressão abdominal (choro, esforço evacuatório, etc.) e diminui com o repouso. Ao exame físico, percebe-se o aumento de volume do escroto que, com a compressão manual, empurrando seu conteúdo em direção ao canal inguinal, pode ser reduzido. Assim como nas hérnias inguinais, é comum o relato dos pais informando que pela manhã ao acordar não há abaulamento ou este é muito discreto

e, com o passar do dia, o aumento de volume vai ficando mais evidente.

Classicamente, indica-se o teste da transiluminação para fazer o diagnóstico diferencial com a hérnia inguinal, entretanto a ausência de sombras não exclui, com certeza, a presença de hérnias associadas. Assim como nas hérnias inguinais, o USG também não é suficiente para excluir a presença de hérnias inguinais e também não está indicado de rotina.

Na presença de hidrocele comunicante, principalmente naquelas que não estavam presentes ao nascimento, há grande probabilidade de associação com hérnias inguinais ou de surgimento das mesmas, por isso, alguns autores consideram que o tratamento cirúrgico deve ocorrer precocemente, ou seja, logo após o diagnóstico. Entretanto, esta não é uma conduta unanime entre os urologistas e cirurgiões pediátricos, sendo que a maioria considera aguardar o crescimento da criança para reavaliar e indicar cirurgia, caso a hidrocele não resolva espontaneamente até os dois anos de idade, a não ser que haja suspeita de hérnia.

As hidroceles não comunicantes também se apresentam como aumento de volume do escroto, mas diferentemente das comunicantes, não apresentam melhora ou piora com o esforço abdominal. No exame físico, percebe-se o aumento de volume do escroto que não se reduz à compressão manual. Geralmente, estão presentes desde o nascimento.

O teste da transiluminação e o USG também são pouco específicos. Este último deve ser usado particularmente naquelas hidroceles muito tensas onde não se palpa o testículo, para avaliação do mesmo.

Na presença de hidrocele não comunicante, principalmente naquelas que estão presentes ao nascimento, geralmente não há hérnias ingui-

nais associadas e a regressão espontânea é a regra, por isso o tratamento é conservador, ou seja observação, até os 2 anos de idade, momento no qual a cirurgia deve ser indicada, caso a hidrocele ainda persista.

✓ **HIDROCELE – LEMBRETES:**

- ✓ Presença de abaulamento no escroto (visualizado ou relatado pelos cuidadores)
- ✓ As hidroceles comunicantes podem piorar com esforço abdominal (choro) e melhorar com repouso (dormir);
- ✓ As hidroceles não comunicantes são comuns ao nascimento e não sofrem alteração de volume com esforço abdominal.
- ✓ O diagnóstico é feito por anamnese + exame físico, não sendo necessário exame de imagem (USG) de rotina.
- ✓ De uma maneira geral, o tratamento das hidroceles é conservador até os 2 anos de idade, a não ser que a hérnia inguinal não possa ser excluída.
- ✓ Um Cirurgião ou Urologista Pediátrico deve ser consultado para definir a melhor conduta e momento cirúrgico.

CISTOS DE CORDÃO

Os cistos de cordão ou Hidrocele de cordão, se caracterizam pela obliteração segmentar do CPV, onde se acumula líquido podendo ou não haver comunicação com a cavidade abdominal (Figura-2C).

Geralmente se apresenta como uma massa indolor na região inguinal ou ao longo do cordão espermático, irreductível e geralmente identificável por transiluminação.

Na suspeita, uma USG pode confirmar o diagnóstico, evitando-se assim um procedimento cirúrgico, que estaria indicado caso a massa fosse uma hérnia inguinal.

O tratamento é semelhante ao da hidrocele não comunicante, estando indicado cirurgia para os casos em que não haja regressão espontânea até os dois anos de idade.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Na infância as hérnias inguinais devem ser tratadas cirurgicamente, dando maior atenção às crianças menores de 1 ano.

As hérnias encarceradas e/ou estranguladas são urgências cirúrgicas.

As Hidroceles, em sua maioria, são tratadas de maneira conservadora até os 2 anos de idade, a não ser que uma hérnia inguinal não possa ser excluída.

O diagnóstico diferencial entre hérnia inguinal e hidrocele deve ser feito por um uropediatra ou cirurgião pediátrico, a fim de definir o melhor momento de abordagem cirúrgica, ou não.

QUIZ

Criança do sexo masculino, 7 meses, com aumento de volume do escroto direito que não se altera desde o nascimento. No exame físico você palpa o escroto direito tenso, sem sinais flogísticos e irreduzível e não se consegue palpar o testículo. Neste caso está indicado:

Resp.:

- Laparotomia exploradora em busca de um testículo abdominal
- RNM para tentar identificar a localização do testículo
- USG para avaliação da bolsa escrotal em busca do testículo.
- Correção cirúrgica imediata

Criança do sexo feminino com 3 meses de idade, apresentando abaulamento inguinal à direita, intermitente, que segundo os pais aparece quando vão trocar as fraldas da criança e a mesma chora. No exame físico você não consegue palpar alterações. A conduta mais correta é:

Resp.:

- Realizar USG e só operar a criança caso o exame confirme a presença de hérnia.
- Realizar RNM, pois o USG é pouco específico para diagnosticar hérnia nas crianças.
- Programar procedimento cirúrgico, pois trata-se provavelmente de hérnia inguinal
- Encaminhar imediatamente para o pronto atendimento, pois necessita de cirurgia de urgência.

Criança do sexo masculino, 40 dias de vida, chega ao pronto socorro com quadro de choro persistente e vômitos há 10 horas. No exame físico, você percebe o abdome distendido e timpânico com ruídos hidroaéreos aumentados e uma massa na região inguinal. A melhor conduta neste caso é:

Resp.:

- a. Passar sonda nasogástrica e deixar aberta por 24 hs.
- b. Fazer analgesia com morfina e tentar reduzir a provável hérnia inguinal.
- c. Fazer Rx de abdome e caso exista sinais de obstrução passar uma sonda nasogástrica
- d. Solicitar avaliação do cirurgião na urgência, pois há suspeita de hérnia encarcerada e/ou estrangulada.

Respostas: 1 – C / 2 – C / 3 – D

REFERÊNCIAS

- Kogan BA. Hydrocele, Hernia, Neonatal Torsion, And Scrotal Masses. In: Baskin LS, Kogan BA, editors. Handbook of Pediatric Urology. 1. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 51-7.
- Damázio E. Hérnia Inguinal e Hidrocele. In: Jr AM, Damázio E, Ortiz V, editors. Manual de Urologia Pediátrica. 1. São Paulo CineTVNet; 2011. p. 120-7.
- Palmer LS. Hernias and hydroceles. Pediatrics in review. 2013 Oct;34(10):457-64; quiz 64. PubMed PMID: 24085793.

- Simões FAR, T. M.; Castilho, L. N. Hérnia e Hidrocele. In: Almeida JCZF, M., editor. Atlas de Uropediatria. 1. São Paulo: Planmark Editora; 2009. p. 145-50.
- Skoog SJ, Conlin MJ. Pediatric hernias and hydroceles. The urologist's perspective. The Urologic clinics of North America. 1995 Feb;22(1):119-30. PubMed PMID: 7855948.
- Lau ST, Lee YH, Caty MG. Current management of hernias and hydroceles. Seminars in pediatric surgery. 2007 Feb;16(1):50-7. PubMed PMID: 17210483.
- Schneider-Monteiro ED. Criptorquidia, hidrocele e varicocele. In: Giron AMD, F. T.; Srougi, M., editor. Urologia Coleção Pediatria - Instituto da Criança Hospital das Clínicas. 1. 1ª ed. São Paulo: Manole; 2011. p. 305-15.
- Lao OB, Fitzgibbons RJ, Jr., Cusick RA. Pediatric inguinal hernias, hydroceles, and undescended testicles. The Surgical clinics of North America. 2012 Jun;92(3):487-504, vii. PubMed PMID: 22595705.
- Koski ME, Makari JH, Adams MC, Thomas JC, Clark PE, Pope JcT, et al. Infant communicating hydroceles--do they need immediate repair or might some clinically resolve? Journal of pediatric surgery. 2010 Mar;45(3):590-3. PubMed PMID: 20223325.
- Katz DA. Evaluation and management of inguinal and umbilical hernias. Pediatric annals. 2001 Dec;30(12):729-35. PubMed PMID: 11766201.

CAPÍTULO 20

CRIPTORQUIDIA

*Fábio Quintiliano e Lima
Gilmar Garrone*

■ INTRODUÇÃO

Criptorquidia ou Criptorquidismo se define como a não localização do testículo na bolsa testicular decorrente da sua não descida ou da sua não permanência no seu interior. É a anomalia genitourinária mais comum em lactentes do sexo masculino.

Ausência testicular, por sua vez, também se apresenta como testículo não localizado no escroto, mas porque ele é inexistente, por agenesia, ou porque se atrofiou em decorrência de comprometimento intrauterino de sua vascularização, como torção antenatal do seu pedículo, que leva à “síndrome do testículo esvanescente” ou síndrome da regressão testicular. Se ambos os testículos inexistirem, denominamos anorquia.

A prevalência varia com diferenças geográficas aparentes. A etiologia do criptorquidismo é considerada multifatorial (fatores genéticos, maternos e ambientais), e ocorre mais frequentemente como um distúrbio isolado sem causa óbvia. O criptorquidismo não deve ser deixado sem tratamento, uma vez que existe um risco aumentado de desenvolver câncer testicular e infertilidade / subfertilidade.

DESENVOLVIMENTO

DESCIDA TESTICULAR

Há ainda muita dúvida sobre o mecanismo da descida testicular. Acredita-se que a fase intra-abdominal esteja ligada à descendina. Já a passagem do testículo pelo canal inguinal está relacionada à pressão in-

ta-abdominal, à patência do processo vaginal, ao gubernáculo, a andrógenos e gonadotrofinas, à substância inibidora mülleriana e ao peptídeo relacionado à calcitonina.

Por outro lado, a não descida testicular é muito menos compreendida, sendo atribuída à deficiência de gonadotropinas na fase intrauterina, baixos níveis da substância inibidora mülleriana, produção excessiva de estradiol pela placenta, dentre outros fatores.

CLASSIFICAÇÃO

Alguns casos de criptorquidia recebem, por suas características peculiares, denominações particulares:

Testículos retráteis: são testículos que passam a maior parte do tempo na bolsa testicular, mas que se deslocam cranialmente, única e exclusivamente, por contrações do cremaster.

Testículos deslizantes: são testículos que só chegam até o escroto sob auxílio manual, mas que passam a maior parte do tempo numa posição supraescrotal.

Testículos ascendentes: são testículos que permanecem normalmente no escroto, mas que, em uma determinada idade, deslocam-se cranialmente e se fixam em posição extraescrotal.

Testículos ectópicos: são testículos que se fixam em posição diferente do trajeto que deveriam percorrer para atingir o escroto, como região suprapúbica, raiz da coxa, períneo etc.

EPIDEMIOLOGIA

A criptorquidia está presente em cerca de 2 a 5% dos meninos nascidos a termo e em cerca de 30% dos prematuros. Em torno de 70% desses casos os testículos se posicionarão de maneira correta no primeiro ano de vida de tal maneira que após essa idade, encontra-se apenas cerca de 1% dos meninos com criptorquidia. Alguns estudos que mostraram variações geográficas na incidência da criptorquidia, carecem de melhores avaliações em suas conclusões.

Em aproximadamente 10% dos casos, a criptorquidia é bilateral e em cerca de 20% deles, pelo menos um testículo não é palpável.

Uma gônada ectópica é diagnosticada em 15% dos pacientes, a maioria dos quais com um processo vaginalis patente.

ETIOLOGIA E FATORES DE RISCO

As possíveis causas incluem a prematuridade, o baixo peso para a idade gestacional, peso menor que 2,5 kg ao nascer, exposição antenatal a pesticidas e ou estrogênos. Como fatores predisponentes podemos listar: defeitos da parede abdominal como na síndrome de Prune-Belly, defeitos do tubo neural como na mielomeningocele, paralisia cerebral, e desordem do desenvolvimento sexual, além de alterações genéticas que comprometem a produção ou a ação da testosterona como síndromes de Kallmann, de Klinefelter, de Prader-Willi ou síndrome da insensibilidade androgênica. Em síndromes genéticas com hipogonadismo hipogonadotrófico como as de Noonan e Laurence-Moon, uma predisposição genética parece provável. O risco de testículo não descido em um recém-

-nascido do sexo masculino é de 6,9 vezes se um irmão e 4,6 vezes se o pai é afetado. A taxa de membros da família com testículo não descido e / ou outras anomalias urogenitais é aproximadamente 2 vezes superior à do grupo sem testículo não descido.

PATOLOGIAS ASSOCIADAS

Hérnia inguinal está presente em aproximadamente 90% dos casos de criptorquidia unilateral, e em quase 70% dos casos bilaterais.

A criptorquidia também pode estar associada a hipospádia e a micropênis, ou seja, fortemente presente em Desordens de Diferenciação Sexual (DDS). Os testículos não descidos uni e ou bilaterais e impalpáveis, associados a tais patologias acima citadas, apresentam pelo menos 3 vezes mais probabilidade de ter uma condição intersexual do que aqueles testículos não descidos, mas que são palpáveis.

Os meninos com hipospádia proximal estão em maior risco de desenvolver testículos não descidos do que aqueles com outros tipos suaves de hipospádia. Portanto, nesse tipo de hipospádia, a localização testicular deve ser monitorada regularmente até a puberdade.

AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA

ANAMNESE E EXAME FÍSICO

Na história clínica devemos observar fatores de risco maternos e paternos, incluindo exposição hormonal e distúrbios genéticos ou hormonais. Se a criança tem uma história prévia de testículos descidos, isso

pode ser sugestivo de ascensão testicular. A cirurgia inguinal prévia é indicativa de criptorquidia secundária devido a aprisionamento.

No exame físico, é preciso avançar cuidadosamente os dedos examinadores ao longo do canal inguinal, com a criança sentada ou em posição de cócoras.

EXAMES DE IMAGENS

Nenhum exame de imagem é recomendado antes do encaminhamento, que deve ocorrer aos 6 meses de idade.

A precisão global dos testes radiológicos, quer sejam ultrassonográficos, tomográficos ou através de ressonância magnética, em identificar testículos criptorquídicos de 44% é geralmente inferior em relação ao exame físico que é de 53%, mesmo quando realizado pelo médico generalista, e 84% quando feito pelo urologista pediátrico. A metanálise de 12 estudos identificou que a ultrassonografia tem uma sensibilidade de 45% e uma especificidade de 78%. A ressonância magnética tem maior sensibilidade e especificidade, mas é dispendiosa, não universalmente disponível e requer sedação em pacientes pediátricos. Por conseguinte, a radiografia pré-operatória para testículos criptorquídicos não é necessária e útil, pois não influencia na decisão de operar, na abordagem cirúrgica e na viabilidade / salvabilidade dos testículos. Isto é, a ultrassonografia é desnecessária. Não obstante, quando as crianças apresentam criptorquidia associada a hipospádia ou a uma DDS, a avaliação ultrassonográfica é necessária para detectar a presença de estruturas müllerianas.

LAPAROSCOPIA

A laparoscopia diagnóstica tem sensibilidade e especificidade de quase 100% para a localização de testículos não palpáveis e permite a correção cirúrgica concomitantemente.

Meninos entre 11 e 30 meses de idade, com testículo não descido unilateralmente e não palpável, e com testículo contralateral hipertrófico ($> 2,0\text{cm}$), tem valor preditivo em sugerir que a criança apresente monorquismo com uma acurácia de aproximadamente 90%. Informação útil para aconselhamento pré-operatório aos pais de que o mais provável é que estejamos diante de uma ausência testicular. A laparoscopia será apenas diagnóstica em cerca de 50% dos casos.

Dos testículos impalpáveis, em torno de 39% são extra-abdominais, 41% são atróficos ou ausentes e 20% são intra-abdominais, estes sendo mais comuns nas regiões paravesical e pelve/ilíaca.

Nos casos em que a laparoscopia visibilizou elementos adentrando em um anel inguinal fechado (Vanishing Testis), exploração do canal inguinal é obrigatória.

Recomendamos reavaliação laparoscópica na maioria dos pacientes com testículo não palpável e história de exploração prévia aberta e negativa.

AVLIAÇÃO GENÉTICA E ENDOCRINOLÓGICA

A palpabilidade gonadal é um importante preditor de uma Desordem de Diferenciação Sexual (DDS) em casos unilaterais e ou bilaterais de criptorquidia com hipospádia e ou micropênis. Pacientes com estas patologias e com testículo não descido unilateralmente e impalpável têm

uma chance de mais ou menos 20% de apresentar uma DDS; enquanto que pacientes com estas patologias e com testículos não descidos bilateralmente e impalpáveis têm uma chance de quase 50% de apresentar uma DDS. Portanto, nesses casos é obrigatório uma exame de cariótipo e uma avaliação hormonal com a dosagem de testosterona total, FSH e LH. É necessário também realizar um teste de estimulação com a gonadotropina coriônica humana (hCG) para poder diferenciar anorquia de criptorquidia bilateral ocasionada por testículos ectópicos, após uma laparoscopia “negativa”. Se após 32 horas do teste, houver uma elevação do nível de testosterona $> 100\text{ng}/100\text{ml}$, devemos, então, realizar uma ressonância magnética. No entanto, se não houver elevação do nível de testosterona, devemos pensar em anorquia.

TRATAMENTO

Estudos volumétricos e histológicos randomizados mostraram que o tratamento precoce antes da idade de um ano é benéfico para o desenvolvimento testicular e futura espermatogênese em comparação com o tratamento tardio.

A descida testicular espontânea ocorre em apenas 6,9% dos pacientes com criptorquidia reexaminados com idade igual ou superior a 1 ano. Todos os pacientes com eventual descida espontânea têm 6 meses de idade. Após os 6 meses de vida, é extremamente raro um paciente apresentar descida testicular espontânea.

Com a monitorização atenta dos meninos com testículos retráteis, pode-se observar com o tempo a ascensão espontânea dos testículos,

devido a uma subida testicular verdadeira ou aparente, com possíveis efeitos adversos no desenvolvimento das células germinativas e no potencial de fertilidade. Portanto, pacientes com testículos retráteis devem ser acompanhados de perto a intervalos anuais até a puberdade.

O estudo patológico dos remanescentes de um testículo ausente podem revelar vasos deferentes, tecido epididimal, pequena quantidade de túbulos seminíferos com elementos germinativos, tecido vascular suficiente para sugerir vasos espermáticos e, até mesmo, calcificação e hemossiderina. Isto é, um subconjunto de pacientes com testículo ausente possui tecido testicular de presumido aumento do potencial maligno. Portanto, a exploração cirúrgica com identificação de vasos espermáticos e remoção de remanescentes é o padrão-ouro para o diagnóstico e tratamento do testículo ausente. Além disso, o achado comum de calcificação e hemossiderina empresta peso à etiologia da torção para um testículo ausente.

PONTOS PRINCIPAIS
Otimizar a função testicular
Prevenir a deterioração histológica
Facilitar o diagnóstico de neoplasias
Prevenir hérnias e ou torções
Benefícios cosméticos

CLÍNICO (HORMONAL)

Nos ensaios clínicos randomizados combinados, a taxa de sucesso com LHRH foi de 21% e com com o hCG foi de 19%; já com o placebo

foi de 4%. Como as taxas de sucesso são relativamente baixas e, considerando que 20% desses posteriormente reascendem, a terapia hormonal, como monoterapia, não é recomendada.

Um estudo randomizado de dois protocolos de tratamento com gonadotropina coriônica humana (hCG) foi realizado em 183 meninos pré-púberes entre 7 meses e 12 anos de idade: protocolo I, no qual os meninos receberam 7 injeções de 1.500 UI todos os dias e, o protocolo II, consistindo em 4 injeções de 100 UI / kg em intervalos de 4 a 5 dias. Em ambos os protocolos, ao final do teste, a testosterona aumentou significativamente para valores dentro do intervalo normal de homens adultos. No entanto, a amplitude do aumento foi ligeiramente, mas significativamente menor utilizando o protocolo II (4,08 +/- 2,07 ng / ml) do que o protocolo I (5,16 +/- 2,73 ng / ml). Deste modo, parece que a repetição da injeção de hCG a intervalos de menos de 4 dias é desnecessária, e que um período de estimulação total de 2-3 semanas é suficiente. Embora não correlacionadas com os níveis de testosterona, as taxas de sucesso para o tratamento foram semelhantes em ambos os protocolos e comparáveis às taxas relatadas na literatura. O mesmo aconteceu quando foi utilizado hCG em baixa dose de 500UI/semana por 3 semanas, sem comprometer as funções das células de Leydig.

Realizou-se um estudo duplo-cego comparando o hormônio liberador de gonadotropina intranasal (1,2 mg por dia durante 28 dias) com gonadotropina coriônica humana parenteral (3300 UI por semana durante quatro semanas) no tratamento da criptorquidia em 33 meninos de um a cinco anos e concluiu-se que a terapia hormonal com hormônio

liberador de gonadotropina ou gonadotropina coriônica humana é, na maioria dos casos, ineficaz na promoção da descida testicular de verdadeiros testículos criptorquídicos. No entanto, o tratamento a curto prazo com gonadotropina coriônica humana é muito eficaz na descida de testículos retráteis.

CIRÚRGICO

Devido a baixa taxa de eficácia e aos possíveis efeitos adversos do tratamento hormonal, a cirurgia é a preferida. O tratamento com gonadotropina coriônica humana (hCG) pode ser prejudicial à espermatogênese futura através do aumento da apoptose das células germinativas. A orquidopexia, pelo contrário, resulta em cerca de 98% de sucesso anatômico, com um baixo risco (cerca de 1%) de complicações. Um recente estudo controlado randomizado mostra que a cirurgia deve ser realizada entre 6 e 12 meses de idade, com recuperação parcial do crescimento testicular até pelo menos 4 anos de idade; ou logo após o diagnóstico, se isso ocorrer mais tarde.

Uma revisão sistemática e uma meta-análise da literatura com 704 artigos publicados entre 1980 a 2013 que foram utilizados para formar a maioria das diretrizes, concluíram que a orquidopexia é a terapia mais bem sucedida para realocar o testículo no escroto. O sucesso é definido com o testículo na posição escrotal e sem atrofia. As taxas de sucesso por posição testicular anatômica variam de 77% para abdominal, 84% para peeping (a nível do anel inguinal interno), 91% para testículos canaliculares, e 97% para aqueles localizados além do anel externo. As taxas de

sucesso por procedimento foram 92% para inguinal, 79% para Fowler-Stephens em dois estágios e 81% para transabdominal.

A orquidopexia evitando a sutura transparenquimatosa através da túnica albugínea é uma abordagem bem sucedida. Considerando a alta taxa de resultados favoráveis, e assumindo que a invasão da túnica afeta negativamente a espermatogênese, considera-se desnecessária a sutura da túnica.

A abordagem cirúrgica com incisão única na rafe mediana - técnica de Bianchi Modificada - parece ser uma excelente alternativa eficaz, cosmeticamente viável e associada a baixas taxas de complicações para testículos não descidos, todavia que sejam palpáveis e próximos ao anel inguinal externo, principalmente no casos bilaterais. Apenas 20% dessa casuística necessita, simultaneamente, de reparação da hérnia inguinal através de uma incisão inguinal padrão.

Numa análise multi-institucional foi percebido que a orquidopexia laparoscópica é, se não o procedimento de escolha, uma abordagem aceitável e bem sucedida para o testículo não descido impalpável.

A orquidopexia primária é eficaz para o testículo intra-abdominal de inserção baixa. Não obstante, para o testículo intra-abdominal de inserção alta, a técnica de Fowler-Stephens, em um ou dois estágios (6 meses de intervalo) - ligadura proximal dos vasos testiculares, com conservação do suprimento sangüíneo colateral arterial através dos vasos das artérias deferente e cremastérica - compreende as principais características para ser a preferida. Os resultados a longo prazo demonstram claramente que, mesmo nos pacientes submetidos ao procedimento de 2 estágios,

a abordagem laparoscópica é segura e eficiente e leva a resultados excelentes em relação à viabilidade dos testículos afetados.

Visando melhorar o posicionamento distal no escroto é possível eliminar a angulação anatômica dos vasos deferentes e dos vasos testiculares ao redor do anel inguinal interno e vasos epigástricos inferiores, executando uma incisão na fascia transversalis (manobra de Prentiss). Há também a técnica de ligadura distal dos vasos espermáticos como uma alternativa a técnica de Fowler-Stephens com uma viabilidade testicular de 97% em 1 mês e 93% em 1 ano.

As taxas de orquidopexia em testículos retráteis são de 2% a 4%, e a média de idade na orquidopexia permanece maior do que o esperado (maior que 4 anos).

ENTRE 6 E 12 MESES
Descida incomum nos meninos a termo após 6 meses de vida
Crescimento testicular restaurado após orquidopexia
Hormonioterapia não é considerada tão eficaz
Orquidopexia para testículos abdominais pode ser facilitada em neonatos jovens após pico hormonal

COMPLICAÇÕES

As complicações cirúrgicas são geralmente raras, sendo a atrofia testicular a mais grave. Uma revisão sistemática revelou uma taxa de atrofia geral de 1,83% para a orquidopexia primária, 28,1% para o procedimento de Fowler-Stephens em uma etapa e 8,2% para a abordagem em duas etapas. Este último tem uma circulação colateral melhor em relação ao

procedimento de Fowler-Stephens em uma única etapa. Outras complicações raras incluem lesão testicular e lesão do deferente, além de infecção local da ferida, deiscência, hematoma e até mesmo quelóides.

A reparação inadequada da hérnia inguinal ou do processo vaginal patente, conforme observado em 62,5% dos casos, é um fator importante no fracasso após o procedimento cirúrgico. Dissecção adequada e correção de hérnia inguinal aumentam a taxa de sucesso.

PROGNÓSTICO

FERTILIDADE/PATERNIDADE

Para proteger o potencial de fertilidade, recomenda-se que a orquidopexia seja realizada no primeiro ano de vida.

Observou-se uma clara melhoria no trofismo das células germinativas em meninos tratados hormonalmente e operados antes do 12^o mês de vida.

O tratamento neoadjuvante com GNRH (um spray nasal durante 4 semanas a 1,2 mg por dia) melhora o índice de fertilidade no criptorquidismo pré-púbero. Consequentemente, a terapia hormonal pré-operatória deve melhorar a fertilidade na idade adulta.

O hormônio liberador de hormônio luteinizante busserrelina, administrado como um spray nasal a cada dois dias durante 6 meses após o sucesso cirúrgico, parece ter um efeito duradouro e positivo sobre as células germinativas. Consequentemente, o prognóstico da fertilidade tem sido grandemente aumentado em crianças tratadas com busserrelina.

Embora os meninos com criptorquidismo unilateral tenham uma taxa de fertilidade mais baixa, eles têm a mesma taxa de paternidade que aqueles com ambos os testículos tópicos. Por outro lado, os meninos com criptorquidismo bilateral apresentam taxas mais baixas tanto de fertilidade quanto de paternidade.

O único fato de certeza é que os homens não tratados com testículos abdominais bilaterais serão inférteis.

MALIGNIDADE

A probabilidade de neoplasia em testículos criptorquídicos é em torno de 40%. Porém, o risco de câncer testicular é reduzido se a orquidopexia é realizada antes da puberdade. Contudo, os potenciais problemas de longo prazo, como infertilidade e malignidade, podem acontecer, embora o sucesso do reposicionamento testicular no escroto possa reduzi-los.

A incidência de neoplasia de células germinativas intratubulares gira em torno de 2%. A neoplasia de células germinativas intratubulares pode ser ignorada com hematoxilina e coloração com eosina. Por isso, deve ser adicionado um estudo imunohistoquímico para avaliação.

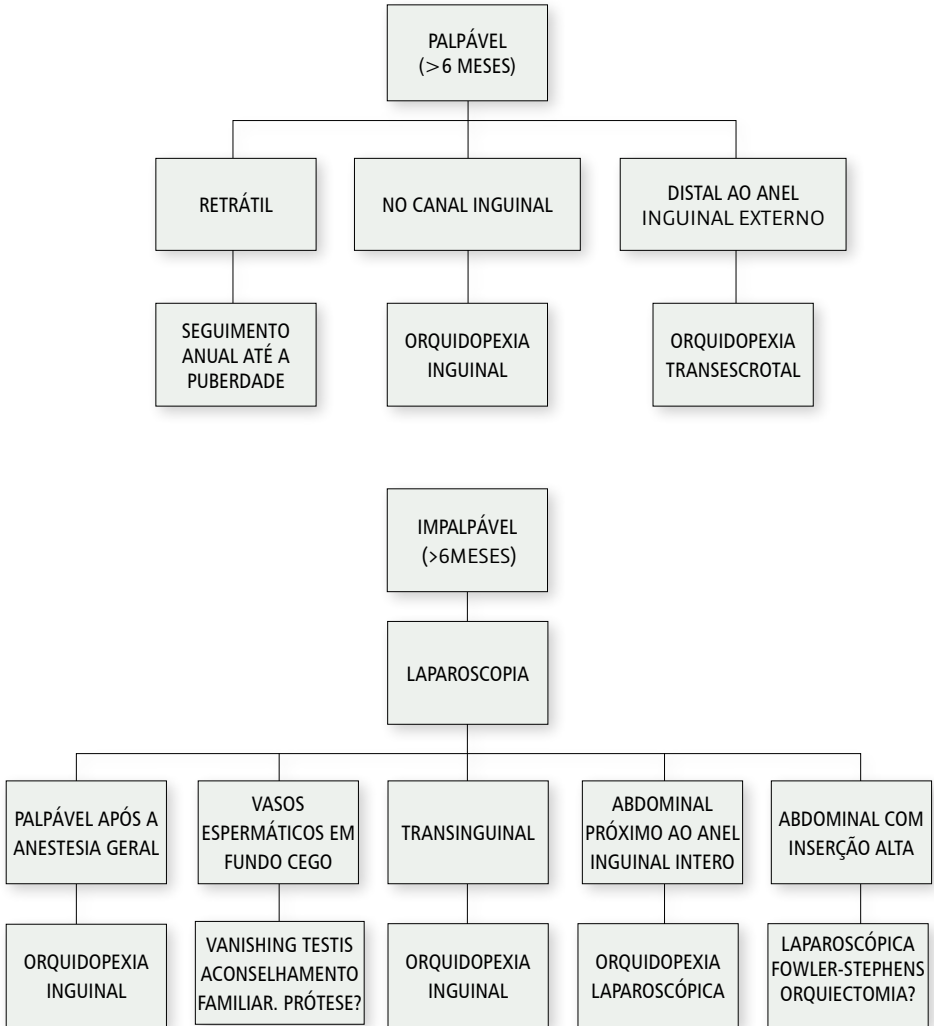
SEGUIMENTO

Pode haver uma nova ascensão testicular, em média, dois anos após a cirurgia. Por isso, torna-se obrigatório que a localização testicular intraescrotal seja confirmada por exame físico médico periódico até a puberdade.

Devido ao risco sempre presente de malignidade, o aconselhamento familiar e o auto-exame são ferramentas imprescindíveis.

A única preocupação com os testículos retráteis é o risco ainda não quantificado de ascensão, que está entre 7% e 32% com base nas melhores evidências atualmente disponíveis. Isto não é uma evidência suficientemente forte para justificar a orquidopexia em um testículo retrátil, mas é um argumento suficientemente bom para recomendar a vigilância clínica anual de testículos retráteis até a puberdade, reservando a orquidopexia para testículos que não podem mais ser trazidos para o escroto.

ALGORITMO



REFERÊNCIAS

- Wood HM, Elder JS. Cryptorchidism and testicular cancer: separating fact from fiction. *J Urol* 2009; 181:452.
- Tasian, G.E., et al. Diagnostic imaging in cryptorchidism: tility, indications, and effectiveness. *J Pediatr Surg*, 2011. 46: 2406.
- Pirgon Ö, DüNDAR BN. Vanishing testes: a literature review. *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2012; 4:116.
- Kollin, C., et al. Cryptorchidism: a clinical perspective. *Pediatr Endocrinol Rev*, 2014. 11 Suppl 2: 240.
- Schiffer KA, Kogan SJ, Reda EF, Levitt SB. Acquired undescended testes. *Am J Dis Child* 1987; 141:106.
- Gracia J, Navarro E, Guirado F, et al. Spontaneous ascent of the testis. *Br J Urol* 1997; 79:113.
- Keys C, Heloury Y. Retractable testes: a review of the current literature. *J Pediatr Urol* 2012; 8:2.
- Docimo SG. Testicular descent and ascent in the first year of life. *Urology* 1996; 48:458.
- Schiffer KA, Kogan SJ, Reda EF, Levitt SB. Acquired undescended testes. *Am J Dis Child* 1987; 141:106.
- Gracia J, Navarro E, Guirado F, et al. Spontaneous ascent of the testis. *Br J Urol* 1997; 79:113.
- Hack WW, Meijer RW, Van Der Voort-Doedens LM, et al. Previous testicular position in boys referred for an undescended testis: further explanation of the late orchidopexy enigma? *BJU Int* 2003; 92:293.
- Pillai SB, Besner GE. Pediatric testicular problems. *Pediatr Clin North Am* 1998; 45:813.
- Husmann DA, Levy JB. Current concepts in the pathophysiology of testicular undescend. *Urology* 1995; 46:267.
- Hutson JM. Journal of Pediatric Surgery-Sponsored Fred McLoed Lecture. Undescended testis: the underlying mechanisms and the effects on germ cells that cause infertility and cancer. *J Pediatr Surg* 2013; 48:903.
- Wensing CJ. The embryology of testicular descent. *Horm Res* 1988; 30:144.
- Keys C, Heloury Y. Retractable testes: a review of the current literature. *J Pediatr Urol* 2012; 8:2.
- Barthold JS, González R. The epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchiopexy. *J Urol* 2003; 170:2396.

- Virtanen HE, Bjerknes R, Cortes D, et al. Cryptorchidism: classification, prevalence and long-term consequences. *Acta Paediatr* 2007; 96:611.
- Cryptorchidism: a prospective study of 7500 consecutive male births, 1984-8. John Radcliffe Hospital Cryptorchidism Study Group. *Arch Dis Child* 1992; 67:892.
- Zakaria M, Azab S, El baz M, et al. Cryptorchidism in Egyptian neonates. *J Pediatr Urol* 2013; 9:815.
- Boyd HA, Myrup C, Wohlfahrt J, et al. Maternal serum alpha-fetoprotein level during pregnancy and isolated cryptorchidism in male offspring. *Am J Epidemiol* 2006; 164:478.
- Schneuer FJ, Holland AJ, Pereira G, et al. Age at Surgery and Outcomes of an Undescended Testis. *Pediatrics* 2016; 137:e20152768.
- Berkowitz GS, Lapinski RH, Dolgin SE, et al. Prevalence and natural history of cryptorchidism. *Pediatrics* 1993; 92:44.
- Ritzén EM, Kollin C. Management of undescended testes: how and when? *Pediatr Endocrinol Rev* 2009; 7:32.
- Boisen KA, Kaleva M, Main KM, et al. Difference in prevalence of congenital cryptorchidism in infants between two Nordic countries. *Lancet* 2004; 363:1264.
- Nah SA, Yeo CS, How GY, et al. Undescended testis: 513 patients' characteristics, age at orchidopexy and patterns of referral. *Arch Dis Child* 2014; 99:401.
- Kirsch AJ, Escala J, Duckett JW, et al. Surgical management of the nonpalpable testis: the Children's Hospital of Philadelphia experience. *J Urol* 1998; 159:1340.
- Redman JF. Impalpable testes: observations based on 208 consecutive operations for undescended testes. *J Urol* 1980; 124:379.
- Smolko MJ, Kaplan GW, Brock WA. Location and fate of the nonpalpable testis in children. *J Urol* 1983; 129:1204.
- Cendron, M., et al. Anatomical, morphological and volumetric analysis: a review of 759 cases of testicular maldescent. *J Urol*, 1993. 149: 570.
- Virtanen HE, Adamsson A. Cryptorchidism and endocrine disrupting chemicals. *Mol Cell Endocrinol* 2012; 355:208.
- Cortes D. Cryptorchidism--aspects of pathogenesis, histology and treatment. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1998; 196:1.
- Cortes D, Thorup JM, Beck BL, Visfeldt J. Cryptorchidism as a caudal developmental field defect. A new description of cryptorchidism associated with malformations and dysplasias of the kidneys, the ureters and the spine from T10 to S5. *APMIS* 1998; 106:953.
- Martínez-Frías ML, Bermejo E, Rodríguez-Pinilla E. Anal atresia, vertebral, genital, and urinary tract anomalies: a primary polytopic developmental field defect identified through an epidemiological analysis of associations. *Am J Med Genet* 2000; 95:169.

- Rajfer J, Walsh PC. The incidence of intersexuality in patients with hypospadias and cryptorchidism. *J Urol* 1976; 116:769.
- Kaefer M, Diamond D, Hendren WH, et al. The incidence of intersexuality in children with cryptorchidism and hypospadias: stratification based on gonadal palpability and meatal position. *J Urol* 1999; 162:1003.
- Tasian GE, Zaid H, Cabana MD, Baskin LS. Proximal hypospadias and risk of acquired cryptorchidism. *J Urol* 2010; 184:715.
- Saleem M, Ather U, Mirza B, et al. Persistent mullerian duct syndrome: A 24-year experience. *J Pediatr Surg* 2016; 51:1721.
- Elert, A., et al. Population-based investigation of familial undescended testis and its association with other urogenital anomalies. *J Pediatr Urol*, 2005. 1: 403.
- Kaefer, M., et al. The incidence of intersexuality in children with cryptorchidism and hypospadias: stratification based on gonadal palpability and meatal position. *J Urol*, 1999. 162: 1003.
- Toshihiko Itesako, Keigo Nara, Futoshi Matsui, Fumi Matsumoto* and Kenji Shimada. Acquired Undescended Testes in Boys With Hypospadias. *J Urol* Vol. 185, 2440-2443, June 2011
- Cendron, M., et al. Anatomical, morphological and volumetric analysis: a review of 759 cases of testicular maldescent. *J Urol*, 1993. 149: 570.
- Braga, L.H., et al. Is there an optimal contralateral testicular cut-off size that predicts monorchism in boys with nonpalpable testicles? *J Pediatr Urol*, 2014. 10: 693.
- Thomas F. Kolon, C. D. Anthony Herndon, Linda A. Baker, Laurence S. Baskin, Cheryl G. Baxter, Earl Y. Cheng, Mireya Diaz, Peter A. Lee, Carl J. Seashore, Gregory E. Tasian and Julia S. Barthold . Evaluation and Treatment of Cryptorchidism: AUA Guideline. *J Urol*, 2014.
- Hrebinko, R.L., et al. The limited role of imaging techniques in managing children with undescended testes. *J Urol*, 1993. 150: 458.
- Tasian, G.E., et al. Diagnostic performance of ultrasound in nonpalpable cryptorchidism: a systematic review and meta-analysis. *Pediatrics*, 2011. 127: 119.
- Elder, J.S. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. *Pediatrics*, 2002. 110: 748.
- Kirsch, A.J., et al. Surgical management of the nonpalpable testis: the Children's Hospital of Philadelphia experience. *J Urol*, 1998. 159: 1340.
- Esposito, C., et al. Exploration of inguinal canal is mandatory in cases of non palpable testis if laparoscopy shows elements entering a closed inguinal ring. *Eur J Pediatr Surg*, 2010. 20: 138.

- Pejman Shadpour, M.D., and Behkam Rezaimehr, M.D. Is Laparoscopic Re-Evaluation Justified in Cryptorchidism with Previous Negative Open Exploration? *JOURNAL OF ENDOUROLOGY* Volume 26, Number 3, March 2012
- Wenzler, D.L., et al. What is the rate of spontaneous testicular descent in infants with cryptorchidism? *J Urol*, 2004. 171: 849.
- Barthold, J.S., et al. The epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchiopexy. *J Urol*, 2003. 170: 2396.
- Turek, P.J., et al. The absent cryptorchid testis: surgical findings and their implications for diagnosis and etiology. *J Urol*, 1994. 151: 718.
- Pyoral, S., et al. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. *J Clin Endocrinol Metab*, 1995. 80: 2795.
- Forest, M.G., et al. Undescended testis: comparison of two protocols of treatment with human chorionic gonadotropin. Effect on testicular descent and hormonal response. *Horm Res*, 1988. 30: 198.
- Lala, R., et al. Combined therapy with LHRH and HCG in cryptorchid infants. *Eur J Pediatr*, 1993. 152 Suppl 2: S31.
- Forest, M.G., et al. Effects of human chorionic gonadotropin, androgens, adrenocorticotropin hormone, dexamethasone and hyperprolactinemia on plasma sex steroid-binding protein. *Ann N Y Acad Sci*, 1988. 538: 214.
- Aycan, Z., et al. Evaluation of low-dose hCG treatment for cryptorchidism. *Turk J Pediatr*, 2006. 48: 228.
- Rajfer, J., et al. Hormonal therapy of cryptorchidism. A randomized, double-blind study comparing human chorionic gonadotropin and gonadotropin-releasing hormone. *N Engl J Med*, 1986. 314: 466.
- Ritzen, E.M. Undescended testes: a consensus on management. *Eur J Endocrinol*, 2008. 159 Suppl 1: S87.
- Kollin, C., et al. Surgical treatment of unilaterally undescended testes: testicular growth after randomization to orchiopexy at age 9 months or 3 years. *J Urol*, 2007. 178: 1589.
- Docimo, S.G. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis.
- Kozminski, D.J., et al. Orchiopexy without Transparenchymal Fixation Suturing: A 29-Year Experience. *J Urol*, 2015. 194: 1743.
- Parsons, J.K., et al. The low scrotal approach to the ectopic or ascended testis: prevalence of a patent processus vaginalis. *J Urol*, 2003. 169: 1832.
- Baker, L.A., et al. A multi-institutional analysis of laparoscopic orchidopexy. *BJU Int*, 2001. 87: 484.

- Wayne, C., et al. What is the ideal surgical approach for intra-abdominal testes? A systematic review. *Pediatr Surg Int*, 2015. 31: 327.
- Chandrasekharam, V.V. Laparoscopy vs inguinal exploration for nonpalpable undescended testis. *Indian J Pediatr*, 2005. 72: 1021.
- Radmayr, C., et al. Long-term outcome of laparoscopically managed nonpalpable testes. *J Urol*, 2003. 170: 2409.
- Koff, S.A., et al. Treatment of high undescended testes by low spermatic vessel ligation: an alternative to the Fowler-Stephens technique. *J Urol*, 1996. 156: 799.
- Koni, A., et al. Histopathological evaluation of orchiectomy specimens in 51 late postpubertal men with unilateral cryptorchidism. *J Urol*, 2014. 192: 1183.
- Ziyilan, O., et al. Failed orchiopexy. *Urol Int*, 2004. 73: 313.
- Park, K.H., et al. Histological evidences suggest recommending orchiopexy within the first year of life for children with unilateral inguinal cryptorchid testis. *Int J Urol*, 2007. 14: 616.
- Lala, R., et al. Combined therapy with LHRH and HCG in cryptorchid infants. *Eur J Pediatr*, 1993. 152 Suppl 2: S31.
- Schwentner, C., et al. Neoadjuvant gonadotropin-releasing hormone therapy before surgery may improve the fertility index in undescended testes: a prospective randomized trial. *J Urol*, 2005. 173: 974.
- Hadziselimovic, F., et al. Treatment with a luteinizing hormone-releasing hormone analogue after successful orchiopexy markedly improves the chance of fertility later in life. *J Urol*, 1997. 158: 1193.
- Coughlin, M.T., et al. Age at unilateral orchiopexy: effect on hormone levels and sperm count in adulthood. *J Urol*, 1999. 162: 986.
- Trussell, J.C., et al. The relationship of cryptorchidism to fertility. *Curr Urol Rep*, 2004. 5: 142.
- Snodgrass, W.T., et al. Scrotal exploration for unilateral nonpalpable testis. *J Urol*, 2007. 178: 1718.
- Rabinowitz, R., et al. Late presentation of cryptorchidism: the etiology of testicular re-ascend. *J Urol*, 1997. 157: 1892.
- Charles Keys*, Yves Heloury. Retractable testes: A review of the current literature. *J Urol Ped*, 2011

CAPÍTULO 21

VARICOCELE

Cassio Coelho da Cruz
Aguinaldo Nardi

■ INTRODUÇÃO

A varicocele é definida como a dilatação das veias de drenagem dos testículos e está associada a alterações de função testicular. É diagnosticada em 15 a 20% dos adolescentes ¹, o que torna necessário o correto manejo e acompanhamento. Cerca de 35% dos homens com infertilidade primária e cerca de 75 a 81% dos homens com infertilidade secundária estão relacionados a presença de varicocele. A varicocele tem associação com o uma piora da função testicular de forma progressiva, porém nem sempre afeta a espermatogênese, sendo que cerca de 20 % dos homens apresentam problemas de fertilidade. Neste capítulo descreveremos os principais conhecimentos sobre varicocele que podem auxiliar o pediatra no diagnóstico, avaliação clínica e conduta.

FISIOPATOLOGIA

Cerca de 85 a 90% dos casos de varicocele são unilaterais acometendo o testículo esquerdo, sendo extremamente raro a varicocele direita de forma isolada.

A predominância do lado esquerdo é explicada pela anatomia do sistema de drenagem venosa testicular. A veia testicular a esquerda é longa e drena para a veia renal esquerda, enquanto a veia testicular a direita drena diretamente para a veia cava. Esta anatomia venosa contribui para uma alta pressão hidrostática sobre a drenagem testicular esquerda.

A varicocele pode afetar a espermatogênese e as funções das células de Leyding pelo aumento da temperatura testicular, pressão venosa aumentada, hipóxia, estresse oxidativo, descontrole hormonal, e o refluxo de metabolitos tóxicos provenientes da adrenal ou mesmo da veia renal.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

A presença de varicocele em crianças e adolescentes é observada como um aumento do volume escrotal, indolor, notado ao exame físico de rotina, pelos pais ou pelo próprio paciente. É menos frequente na fase pré-puberal.

A base do diagnóstico da varicocele permanece sendo o exame físico adequado. Este deve ser feito com o paciente em posição ortostática, uma vez que o decúbito pode mascarar a dilatação venosa. No adolescente, o diagnóstico de varicocele é habitualmente feito durante exame físico de rotina, uma vez que, dificilmente nessa faixa etária, o paciente terá como queixa a infertilidade. Geralmente o aumento de volume da bolsa escrotal reduz ou desaparece em posição supina, caso permaneça evidente nesta posição, devemos nos atentar para uma compressão venosa extrínseca sugerindo uma investigação mais cuidadosa.

A varicocele é classificada através do exame físico, e foi descrita inicialmente por Dubin e Amelar¹⁸ e mais tarde atualizada pela Organização Mundial da Saúde (Tabela-1). Estudos têm correlacionado o grau da varicocele com a hipotrofia testicular.

TABELA 1 – GRADUAÇÃO DA VARICOCELE

Grau	Descrição
Subclínica	Não palpável ou visível antes ou durante a manobra de Valsalva, mas pode ser evidenciada por métodos de imagem (Ultrassonografia com Doppler).
I	Palpável somente sob manobra de Valsalva.
II	Palpável mesmo sem realização de manobra de Valsalva.
III	Visível e palpável sem realização de manobras ao exame físico.

A significância clínica da varicocele na fase pré-puberal ainda não é bem definida, o que divide opiniões entre os especialistas. Alguns defendem a varicocelectomia precoce, para evitar hipotrofia testicular, enquanto outros preferem o acompanhamento rigoroso, uma vez que já foram descritos melhora e desaparecimento espontâneo da varicocele nesta faixa etária.

AVALIAÇÃO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE COM VARICOCELE

Em alguns estudos podemos observar que a varicocelectomia pode resultar em melhora da qualidade do líquido seminal em cerca de 60 a 80%, aumentando em cerca de 60% a chance de sucesso da fecundação. Em contrapartida o objetivo da correção cirúrgica da varicocele em adolescentes ainda não está clara, há evidências de que a maioria dos adolescentes (85%), que tem varicocele, podem ser conduzidos conservadoramente, podendo ter prole constituída sem problemas, de forma

similar aos pacientes que foram submetidos à correção da varicocele. Entretanto, outros estudos demonstram que quanto maior o tempo entre o diagnóstico e a correção cirúrgica, maior o dano à função testicular.

Geralmente, a correção da varicocele em adolescentes é indicada em situações de assimetria testicular, e menos frequentemente por desconforto local. A avaliação da fertilidade nesta faixa etária é difícil e controversa. A literatura relata uma redução da motilidade e vitalidade do espermatozoide em pacientes não tratados nas idades entre os 17 e 19 anos portadores de varicocele que foram acompanhados com espermograma seriado. Análise seminal pode parecer atrativa na avaliação de um indivíduo assintomático com varicocele, entretanto, na opinião dos especialistas, não deve ser realizada rotineiramente em adolescentes por dois motivos. Primeiro, é bastante difícil para a maioria dos adolescentes fornecer material para análise, pelas circunstâncias de coleta. Além disso, sabe-se que os valores de volume seminal, motilidade, concentração e morfologia dos espermatozoides considerados normais para adultos não são atingidos até 2 - 3 anos após início da puberdade. Portanto, espermograma seria útil apenas em pacientes maiores de 16 - 17 anos.

Embora a correção da varicocele resulte em possibilidade de alcançar uma melhora no crescimento testicular a melhora na contagem de espermatozoides, o impacto final na fertilidade destes jovens ainda não é bem conhecida. Alguns estudos também demonstram uma melhora dos níveis de testosterona para a maioria dos homens submetidos à correção cirúrgica, tornando-os eugonádicos, independente do grau de varicocele. Como ainda não temos estudos suficientes sobre a faixa etária dos

adolescentes para avaliação de níveis hormonais, um estudo realizado em grupos de faixas etárias diferentes abaixo dos 30 anos avaliou um aumento na taxa de testosterona após o reparo da varicocele, indicando um efeito independente da idade.

Moursy e colaboradores compararam o tratamento cirúrgico e o não cirúrgico de varicoceles unilaterais em adolescentes, o crescimento testicular foi observado em 70 % dos adolescentes submetidos à cirurgia contra 50% dos pacientes com tratamento conservador, já a análise seminal mostrou uma normalização em todos paciente submetidos a cirurgia, e do grupo não cirúrgico apenas um paciente não obteve a normalização esperada, já o volume testicular não foi diferente entre os dois grupos.

Diamond e colaboradores observaram que a assimetria testicular quando maior que 10% está relacionada a uma diminuição do número de espermatozoides móveis. Ele também separou grupos de acordo com a maior ou menor proporção de assimetria, (menor que 10% x entre 10 e 20% x acima de 20%) sendo demonstrado que, quanto maior a assimetria testicular pior é a motilidade dos espermatozoides, embora todos os grupos apresentassem alguns pacientes com motilidade total dentro dos parâmetros da normalidade. Sendo assim os autores citados não recomendam a cirurgia para todos os pacientes com assimetria maior que 10%, contudo podemos utilizar esta taxa de 10% como um marcador para os pacientes com risco de subfertilidade oferecendo-os um acompanhamento mais rigoroso. Como dado relevante, este estudo também nos demonstra que a morfologia dos espermatozoides só melhorou quando também houve melhora da concentração de espermatozoides.

Alguns estudos que avaliaram a relação entre a varicocele e a sua influência nas taxas hormonais, porém até o momento não há um consenso absoluto sobre a avaliação hormonal de adolescentes com varicocele.

INDICAÇÕES AO TRATAMENTO CIRÚRGICO

A Sociedade Americana de Urologia e a Sociedade Americana de Medicina Reprodutiva demonstram em suas diretrizes as indicações de tratamento de varicocele em indivíduos adultos, entretanto essas indicações não contemplam a varicocele na infância e adolescência. Não sendo indicado tratamento de pacientes com parâmetros seminais normais ou mesmo varicocele subclínica. A partir do momento em que evidenciamos uma assimetria testicular importante devemos considerar o tratamento, portanto na ausência de evidência objetiva, a Sociedade Americana recomenda que adolescentes e adultos jovens sejam acompanhados anualmente com ultrassonografia ou parâmetros seminais, para que sejam diagnosticados os primeiros sinais de lesão testicular acelerada. A Sociedade Europeia mantém as orientações bem semelhantes às citadas acima, afirmando que o tratamento da varicocele é recomendado para adolescentes com insuficiência progressiva do desenvolvimento testicular documentado pelo exame clínico seriado e alterações na qualidade do líquido seminal, deixando evidente em sua recomendação mais recente que, embora o tratamento da varicocele em adolescentes seja eficaz, há risco de tratarmos pacientes que não necessitariam da correção cirúrgica no futuro, pois a maioria dos adolescentes não terão problemas de

fertilidade ao longo da vida. Em adultos o tratamento deve ser indicado em casos de varicocele clínica, oligospermia, infertilidade com duração superior a 2 anos e infertilidade sem diagnóstico aparente entre o casal (Grau de recomendação A).

CONCLUSÃO

Diante de todas as evidências observadas ao decorrer do capítulo concluímos que a varicocele é uma patologia clínico-cirúrgica que deve ser acompanhada de forma multidisciplinar entre pediatras e urologistas, portanto a orientação quanto ao tratamento cirúrgico deve ser discutido em detalhes com o paciente e seus familiares.

PONTOS FUNDAMENTAIS

- O diagnóstico da varicocele na criança e adolescente é eminentemente clínico baseado no exame físico
- Recomenda-se seguimento anual nos caso de varicocele com volume testicular normal
- A decisão de tratar a criança/adolescente com varicocele é controversa, e a maioria dos autores leva em consideração nesta decisão a presença de assimetria testicular. Tratar cirurgicamente todos os casos é inapropriado.
- O acompanhamento conjunto entre pediatra e urologista deve ser encorajado após o diagnóstico da varicocele

REFERÊNCIAS

- Goldstein M: Chapter 22: Surgical Management of Male Infertility. In: Wein A, Kavoussi L, Novick A, Partin A, Peters C, editors. Campbell-Walsh Urology. Tenth edition, Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012;648.
- Diamond DA, Gargollo PC, Caldamore AA. Current management Principles for adolescent varicocele. *Fertil Steril* 2011;96:1294-8
- Robinson SP, Hampton LJ, Koo HP. Treatment strategy for the adolescent varicocele. *Urol Clin North Am* 2010;37:269-78.
- Tullock WS. Varicocele in subfertility;results of treatment. *Br Med J* 1955;2:356-8
- Chiba K, Ramasamy R, Lamb DJ, Lipshultz LI. The varicocele: diagnostic dilemmas, therapeutic challenges and future perspectives. *Asian J Androl* 2016; 18: 276-81.
- Skoog SJ, Roberts KP, Goldstein M, Pryor JL. The adolescent varicocele: whats new with an old problem in young patients? *Pediatric* 1997; 100:112-21.
- Masson P, Brannigan RE. The varicocele. *Urol Clin North Am* 2014;41:129-44.
- Kaufman DG, Nagler HM. The varicocele: concepts of pathophysiology: present and future. *World J Urol* 1986; 4:88-91.
- Shafik A, Bedeir GA. Venous tension patterns in cord veins. I. In normal and varicocele individuals. *J Urol* 1980;123:383-5.
- Ahlberg NE, Bartley O, Chidekel N. Right and left gonadal veins. An anatomical and statistical study. *Acta Radiol Diagn (Stockh)* 1966;4:593-601.
- Coolsaet BL. The varicocele syndrome: venography determining the optimal level for surgical management. *J Urol* 1980;124:833-9.
- Garolla A, Torino M, Miola P, Caretta N, Pizzol D, Menegazzo M, et al. Twenty-four-hour monitoring of scrotal temperature in obese men and men with a varicocele as a mirror of spermatogenic function. *Hum Reprod* 2015;30: 1006-13.
- Eisenberg ML, Lipshultz LI. Varicocele-induced infertility: Newer insights into its pathophysiology. *Indian J Urol* 2011; 27:58-64.
- Hu W, Zhou PH, Zhang XB, Xu CG, Wang W. Roles of adrenomedullin and hypoxia-inducible factor 1 alpha in patients with varicocele. *Andrologia* 2015;47:951-7.
- Agarwal A, Makker K, Sharma R. Clinical relevance of oxidative stress in male factor infertility: an update. *Am J Reprod Immunol* 2008;59:2-11.

- Rajfer J, Turner TT, Rivera F, Howards SS, Sikka SC. Inhibition of testicular testosterone synthesis following experimental varicocele in rats. *Biol Reprod* 1987;36:933-7.
- Fujisawa M, Yoshida S, Kojima K, Kamidono S. Biochemical changes in testicular varicocele. *Arch Androl* 1989;22:149- 59.
- Dubin L, Amelar RD (1970) Varicocele size and results of varicocelectomy in selected subfertile men with varicocele. *Fertil Steril* 21(8):606–609
- Kass EJ, Stork BR, Steinert BW (2001) Varicocele in adolescence induces left and right testicular volume loss. *BJU Int* 87(6):499–501
- Thomas JC, Elder JS (2002) Testicular growth arrest and adolescent varicocele: does varicocele size make a difference? *J Urol* 168(4 Pt 2):1689–1691. doi:10.1097/01.ju.0000028020.29213.1b Discussion 1691
- Aragona F, Glazel GP (1998) Prepubertal varicoceles. *Urology* 52(2):348–349
- Vasavada S, Ross J, Nasrallah P, Kay R (1997) Prepubertal varicoceles. *Urology* 50(5):774–777. doi:10.1016/S0090- 4295(97)00332-4
- Sawczuk IS, Hensle TW, Burbige KA, Nagler HM (1993) Varicoceles: effect on testicular volume in prepubertal and pubertal males. *Urology* 41(5):466–468
- Richter F, Stock JA, LaSalle M, Sadeghi-Nejad H, Hanna MK (2001) Management of prepubertal varicoceles-results of a questionnaire study among pediatric urologists and urologists with infertility training. *Urology* 58(1):98–102
- Schlesinger MH, Wilets IF, Nagler HM. Treatment outcome after varicocelectomy. A critical analysis. *Urol Clin North Am.* 1994;21: 517-529.
- Madgar I, Weissenberg R, Lunenfeld B, et al. Controlled trial of high spermatic vein ligation for varicocele in infertile men. *Fertil Steril.* 1995;63:120-124.
- Bogaert G, Orye C, De Win G. Pubertal screening and treatment for varicocele do not improve chance of paternity as adult. *J Urol.* 2013;189:2298-2303.
- Vasavada S, Ross J, Nasrallah P, Kay R. Prepubertal varicoceles. *Urology.* 1997;50:774-777.
- Paduch DA, Niedzielski J. Semen analysis in young men with varicocele: preliminary study. *J Urol.* 1996;156:788-790.
- Laven JS, Haans LC, Mali WP, et al. Effects of varicocele treatment in adolescents: a randomized study. *Fertil Steril.* 1992;58:756-762.
- Hsiao W, Rosoff JS, Pale JR, et al. Varicocelectomy is associated with increases in serum testosterone independent of clinical grade. *Urology.* 2013;81:1213-1217.

- Tanrikut C, Goldstein M, Rosoff JS, et al. Varicocele as a risk factor for androgen deficiency and effect of repair. *BJU Int.* 2011;108: 1480-1484.
- Hsiao W, Rosoff JS, Pale JR, et al. Older age is associated with similar improvements in semen parameters and testosterone after subinguinal microsurgical varicocelectomy. *J Urol.* 2011;185: 620-625.
- Moursy EE, ElDahshoury MZ, Hussein MM et al: Dilemma of adolescent varicocele: long-term outcome in patients managed surgically and in patients managed expectantly. *J Pediatr Urol* 2013; 9: 1018.
- Diamond DA, Zurakowski D, Bauer SB et al: Relationship of varicocele grade and testicular hypotrophy to semen parameters in adolescents. *J Urol* 2007; 178: 1584.
- Trigo RV, Bergad_a I, Rey R et al: Altered serum profile of inhibin B, Pro-alphaC and anti-M€ullerian hormone in prepubertal and pubertal boys with varicocele. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2004; 60: 758.
- Romeo C, Arrigo T, Impellizzeri P et al: Altered serum inhibin B levels in adolescents with varicocele. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 390.

CAPÍTULO 22

ESCROTO AGUDO

Anselmo Hoffmann

Riberto Liguori

INTRODUÇÃO

Escroto agudo é um termo usado para descrever um quadro de dor testicular aguda e a presença de sinais inflamatórios locais. Toda dor testicular aguda em crianças e adolescentes deve receber atenção, diagnóstico e tratamento imediatos, configurando uma situação de emergência. Na maioria das vezes, não é uma condição cirúrgica, mas o principal diagnóstico diferencial é a torção testicular, que deve ter diagnóstico e tratamento emergenciais para evitar isquemia e dano permanente ao testículo.

As principais causas da dor testicular aguda são a torção de apêndices testiculares ou de epidídimo (40-60%), torção testicular (do cordão espermático) (20-30%, excluindo neonatos) e epididimite (5-15%), outras causas somam 10% (Tabela-1).

Torção de apêndice testicular/epididimário
Torção do cordão espermático (torção testicular)
Epididimite/orquite
Hérnia/hidrocele
Trauma/abuso sexual
Neoplasias
Edema escrotal idiopático (dermatite, picada de inseto)
Celulite
Vasculitis (Púrpura de Henoch-Schönlein)

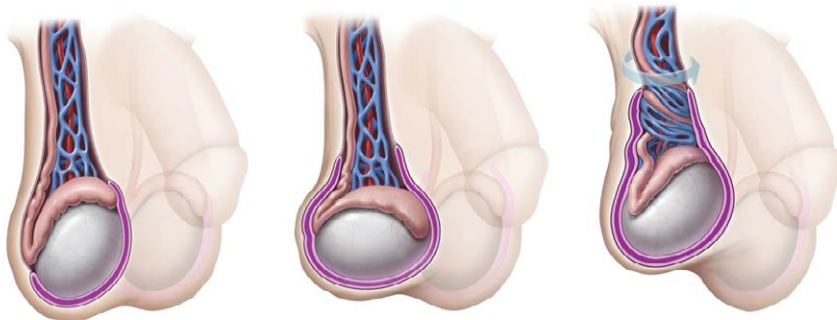
Tabela 1 - Principais causas de escroto agudo

TORÇÃO TESTICULAR

A torção testicular resulta da torção do cordão espermático, comprometendo a vascularização do testículo. A isquemia testicular resultante é crítica e, se não revertida rapidamente, leva ao dano testicular permanente. É o principal diagnóstico nas dores testiculares agudas, uma vez que demanda manejo emergencial com vistas a salvar o testículo afetado.

Existem dois tipos de torção. A torção extravaginal ocorre proximal a túnica vaginal, no período perinatal, antes do invaginamento da túnica vaginal para o escroto. Já a torção intravaginal ocorre após o período perinatal, devido à inadequada fixação do testículo epidídimo na túnica vaginal, com o testículo já no escroto. Se a túnica vaginal fixar-se em uma porção mais proximal do cordão espermático, o testículo e epidídimo podem ficar com hiper mobilidade e propensos a sofrer torção. Essa condição anormal de fixação da túnica vaginal é conhecida como em “bell clapper deformity” (deformidade em badalo de sino) e acomete apenas a minoria dos pacientes com torção testicular (Figura-1).

Algumas condições favorecem a torção. A contração cremastérica suspende o testículo e pode exercer um efeito rotacional no cordão espermático. Mudanças bruscas de temperatura para o clima frio podem se relacionar com a contração do músculo cremaster. O rápido crescimento e vascularização no período da adolescência também pode ser responsável por mudanças na posição testicular. Acredita-se que esta condição esteja relacionada a maior incidência de torção nessa faixa etária. História



© Todd Buck Illustration, Inc.

Figura 1 - Representação gráfica do mecanismo de torção testicular na presença da deformidade em "badalo de sino"

familiar tem evidências como fator de predisposição. Um processo inflamatório e até mesmo trauma testicular podem também predispor à torção devido a congestão vascular em pacientes com deformidade em “badalo de sino”. Dessa maneira, os pacientes diagnosticados com processo inflamatório ou trauma e que experimentam evolução da dor devem ser reavaliados sob o risco de torção testicular. Naqueles com criptorquidia, o risco de torção testicular também é maior.

O pico de incidência é entre os 10 e 16 anos. A prevalência é 1 em 4.000 com predominância do lado esquerdo e raramente sendo bilateral.

A apresentação clínica clássica é a dor testicular intensa e contínua, de início súbito, unilateral, que pode vir acompanhada de náuseas e vômitos (10% a 60% das vezes). Pode haver história de episódios de dor intermitente, que significam torção parcial com detorção espontânea.

O exame físico deve incluir avaliação cuidadosa da região inguinal e escrotal. Diagnósticos diferenciais devem ser sempre considerados e

pesquisados (Tabela-1). Dependendo da duração da torção, pode haver diferentes graus de edema/endurecimento e eritema. A presença de alguns sinais fortalecem a suspeita diagnóstica. O testículo tipicamente está alto, com orientação transversa e o epidídimo geralmente localizado anteriormente. O reflexo cremastérico usualmente está ausente, mas sua presença não exclui a torção testicular.

Numa fase tardia de apresentação, o desenvolvimento de edema e eritema podem dificultar a identificação desses achados.

A ausência de reflexo cremastérico ipsilateral, náuseas ou vômitos e alterações na pele do escroto mostram como preditores de torção testicular.

DOR TESTICULAR INTERMITENTE

A dor testicular intermitente não é uma causa comum de escroto agudo em crianças e adolescentes. Pacientes que apresentem essa história de sintomas álgicos intermitentes devem ser investigados para torção testicular, uma vez que episódios anteriores de torção com resolução espontânea são a causa mais provável. É importante atentar que episódios autolimitados de dor escrotal aguda precedem a torção testicular em 30-50% dos pacientes.

TORÇÃO PERINATAL

A torção perinatal acontece antes da fixação da túnica vaginal e dartos no escroto, antes ou após o parto.

A torção pré-natal tipicamente se apresenta com uma massa no hemiescroto ou na região inguinal, endurecida e não dolorosa. A pele pode apresentar descoloração (depósito e hemossiderina no tecido que sofreu infarto) e pode estar fixada na massa. Esses sinais são atribuídos ao infarto do testículo, secundário a uma torção remota que aconteceu no período pré-natal.

Já a torção pós-natal se apresenta de maneira mais clássica com inflamação aguda, eritema e dor. O relato de um escroto normal previamente sugere um evento agudo. A diferenciação entre as duas condições é de suma importância, uma vez que a torção pós-natal requer exploração testicular emergencial com distorção e fixação do testículo afetado.

SITUAÇÕES QUE MIMETIZAM TORÇÃO TESTICULAR

TORÇÃO DE APÊNDICES TESTICULARES E EPIDIDIMÁRIOS

Os apêndices testiculares (remanescentes dos ductos müllerianos) e epididimários (remanescentes dos ductos de wolffian) são resquícios embriológicos sem função definida, presentes em 76% a 83% e 22% a 28% dos testículos, respectivamente. Podem ser sésseis ou pediculados, estes mais propensos a torção. A causa da torção não é bem estabelecida, mas acredita-se estar relacionada a anatomia, traumas e crescimento mais acelerado no período puberal devido a descarga hormonal dessa idade. O pico de incidência ocorre entre os 7 e 12 anos (média entre 8-9 anos).

Os apêndices testiculares, também conhecidos como Hidátides de *Morgagni*, são mais comuns e de maior frequência no lado esquerdo. A

primeira descrição data de 1761, feita por *Morgagni*. São responsáveis por 91-95% das torções de apêndices. Os apêndices epididimários são bem menos comuns, presentes em 20% dos epidídimos.

Manifestam-se geralmente com dor de início súbito, que pode ser moderada a intensa. O “*blue dot sign*” consiste em um ponto azulado no subcutâneo e pode ocorrer precocemente em 0-52% dos pacientes. É visto como um nódulo ou pequena massa azulada no polo superior do testículo, representando o apêndice isquêmico. Quando há progressão da inflamação, aumento do edema, dor e eritema pode ser difícil de distinguir a torção de apêndice testicular/epididimário da torção testicular ou epididimite (Figura-2).



Figura 2 - Torção de apêndice epididimário.

EPIDIMITE

A epididimite de causa bacteriana geralmente tem início insidioso, com dor que piora em dias. Pode haver presença de náuseas ou vômitos.

Usualmente as bactérias alcançam o epidídimo por via retrógrada, através dos ductos deferentes. Podem haver associação com infecções do trato urinário ou uretrite.

Organismos como *Gonococcus* e *Chlamydia* são comumente envolvidos, principalmente em adolescentes sexualmente ativos. Outros patógenos urinários como coliformes e microrganismos atípicos, como o *Mycoplasma* são os mais prováveis em crianças mais jovens.

Infecções virais também podem ser responsáveis e embora não sejam comuns, devem fazer parte do diagnóstico diferencial em pacientes com quadros virais recentes. Até 1/3 dos indivíduos pós-púberes pode desenvolver orquite pós-parotidite por paramixovírus (vírus da “Caxumba”), mas essa taxa vem decrescendo graças aos esquemas de vacinação. Adenovírus, enterovírus, *influenza* e *parainfluenza* também são descritos como causas de epididimite.

DOR ESCROTAL RECORRENTE

Crianças e adolescentes com disfunção do trato urinário inferior do tipo disfunção miccional podem experimentar altas pressões vesicais na fase de esvaziamento contra o esfíncter uretral fechado. A uretra posterior torna-se dilatada, forçando a urina a refluir através dos ductos ejaculatórios, levando a uma orquiepididimite química. É uma causa pouco comum de escroto agudo.

PÚRPURA DE HENoch-SCHÖNLEIN

A Púrpura de Henoch-Schönlein caracteriza-se por uma vasculite que pode afetar a pele, articulações, sistemas urinário e gastrointestinal. Aproximadamente 1/3 dos pacientes experimentam dor, edema e eritema testiculares. A dor pode mimetizar torção testicular e manifestar-se com escroto agudo.

OUTRAS CAUSAS

Outras causas menos comuns de escroto agudo incluem hérnias, hidrocele, abuso sexual, trauma, neoplasias e edema escrotal idiopático (que pode ser causado por trauma leve, picada de inseto e infecções em tecidos subjacentes como uretra e reto).

DIAGNÓSTICO

A manifestação clínica do escroto agudo é a ferramenta mais valiosa para suspeita de torção de testículo. A dor estabelecida de forma abrupta e repentina diferencia de outras patologias inflamatórias do testículo como orquiepididimite aguda. A dor pode ter irradiação abdominal. Náuseas e vômitos podem estar presentes. Duas faixas etárias têm maior frequência de torção de testicular. A primeira menor de 3 anos (nesta idade podendo ser torção extra-vaginal e alto índice de diagnóstico tardio) e a segunda na início da puberdade. Nesse último há rápido aumento de volume testicular favorecendo a torção.

EXAME FÍSICO

O exame físico pode auxiliar no diagnóstico diferencial de torção de testículo. Além de edema e, por vezes, alteração da consistência do testículo, pode haver dor à palpação. Na inspeção testicular o lado com torção usualmente encontra-se localizado em porção superior ao contralateral próximo ao anel inguinal externo e o reflexo cremastérico está abolido na maioria das vezes.

A manobra de Prehn (em homenagem ao urologista Douglas T. Prehn) trata-se de uma manobra para tentar diferenciar o escroto agudo de causa inflamatória de torção, consistindo na elevação do testículo próximo a região inguinal, quando a causa é inflamatória pode ocorrer redução e alívio dos sintomas diferentemente da torção onde não há melhora da sintomatologia. Vale considerar que tal manobra é descrita de 1934 e tem menos assertividade que os exames de imagem.

EXAMES LABORATORIAIS

Sempre lembrando da urgência da correção da torção e que exames de laboratório não são excludentes de torção, e o atraso em seus resultados podem comprometer o período ideal para correção do testículo.

URINA

Se o paciente não apresentar evidência clínica de torção testicular, uma análise de urina e cultura podem ajudar a excluir a infecção do trato urinário e epididimite como a etiologia das queixas escrotais. Os resultados da urinálise são normalmente normais na torção testicular. A pre-

sença de glóbulos brancos pode ser observada em até 30% dos pacientes que têm torção. Portanto, não se deve confiar na presença de glóbulos brancos para excluir o diagnóstico.

EXAMES SÉRICOS

O hemograma pode ser normal. No entanto, a contagem de leucócitos é elevada em cerca de 60% dos pacientes com torção. A elevação de proteínas de fase aguda (isto é, proteína C reativa) tem sido postulada como um auxílio diagnóstico na diferenciação de causas inflamatórias de dor escrotal aguda, como epididimite, de causas não inflamatórias, como torção testicular. No entanto, os tamanhos das amostras nesses estudos foram muito pequenos para apoiar o uso da PCR como um adjuvante de diagnóstico para descartar definitivamente a torção testicular.

EXAMES DE IMAGEM

Deve-se considerar que nenhum exame é de real relevância quando se impõe a suspeita clínica de torção de testículo e é necessário intervir antes que maior dano ocorra no testículo acometido. Porém algumas vezes o diagnóstico clínico deixa em aberto possibilidades de diagnósticos diferenciais com outras patologias. Sendo assim quando há uma janela de oportunidade antes do período de dano testicular nas primeiras horas de identificado os sintomas alguns exames podem ajudar a esclarecer a etiologia do quadro clínico .

USG TESTICULAR COM ESTUDO DOPPLER

A modalidade de imagem mais utilizada é a ultra-sonografia Doppler, que é uma ferramenta diagnóstica pré-operatória sensível (88,9%) e específica (98,8%). A ecografia Doppler avalia o tamanho, forma, ecogenicidade e perfusão de ambos os testículos. O doppler colorido da torção testicular, demonstra uma diminuição relativa ou ausência de fluxo sanguíneo dentro do testículo afetado. O fluxo sanguíneo testicular ausente na imagem com Doppler é consistente com a torção, porém, a ocorrência de fluxo, infelizmente apoia, mas não exclui o diagnóstico de ausência de torção. Sendo assim, o exame clínico ainda é o método mais seguro a ser seguido e a ultrassonografia Doppler realizada nos casos de dúvida.

EXAMES DE MEDICINA NUCLEAR

A técnica com a utilização de isótopos radioativos também pode ser utilizada para avaliar o escroto agudo. A técnica envolve a injeção de um isótopo por via intravenosa seguida de imagens do fluxo sanguíneo do escroto. A varredura de isótopos testiculares pode diferenciar a epididimite, o que resulta em "pontos quentes" com aumento da concentração de radioisótopos no epidídimo e/ou testículo, consistentes com aumento no fluxo sanguíneo. Já na torção testicular, ocorrem os chamados "pontos frios", causados pela diminuição do fluxo sanguíneo para o testículo afetado. Entretanto, a disponibilidade, a velocidade e a falta de radiofármaco fazem da ultrassonografia um exame mais útil.

TRATAMENTO

A torção do cordão espermático e o respectivo comprometimento vascular por redução do fluxo arterial e estase venosa contribuem para progressiva lesão de células responsáveis pela espermatogênese (mais sensíveis) e produção hormonal. Na suspeita de torção testicular com dados de anamnese e de exame físico há urgência em proceder a exploração cirúrgica com o intuito de que estes danos possam ser reversíveis.

Acredita-se que a janela de oportunidade para correção é de 4 a 8 horas (principalmente antes das 6 primeiras horas de dor). Testículos com torção com um tempo maior que 12 horas tem índice de lesão irreparável na faixa de 70% e geralmente não é recuperável após 24 horas do estabelecimento dos sintomas.

CLÍNICO

A distorção manual pode ser tentada em caso da inviabilidade cirúrgica imediata ou enquanto os preparos desta estão sendo realizados, porém não pode interferir ou retardar a conduta cirúrgica. A manobra consiste da rotação testicular de medial para lateral (em "livro aberto"). Algumas vezes a torção ultrapassa 360 graus. Analgesia e bloqueio do cordão podem auxiliar a manobra, porém dificultam avaliação do sucesso da mesma que se caracteriza pelo retorno do fluxo e melhora da dor. Pode ser realizada durante o exame de doppler para avaliar o retorno do fluxo ao testículo

CIRÚRGICO

A cirurgia para correção de torção é realizada por acesso escrotal e deve ser obtido consentimento do paciente e familiares para eventual orquiectomia caso se identifique de perda da viabilidade do testículo (necrose) no intra operatório (Figura-3). A cirurgia consiste na distorção testicular até a identificação do fluxo e visualização do aspecto anatômico normal do cordão e sua fixação nas túnicas dos escroto. O testículo contralateral tem chance futura de torção e deve ser também ser submetido a orquidopexia como caráter preventivo.

Quando o testículo se mostra inviável após a correção da torção procede-se à orquiectomia.

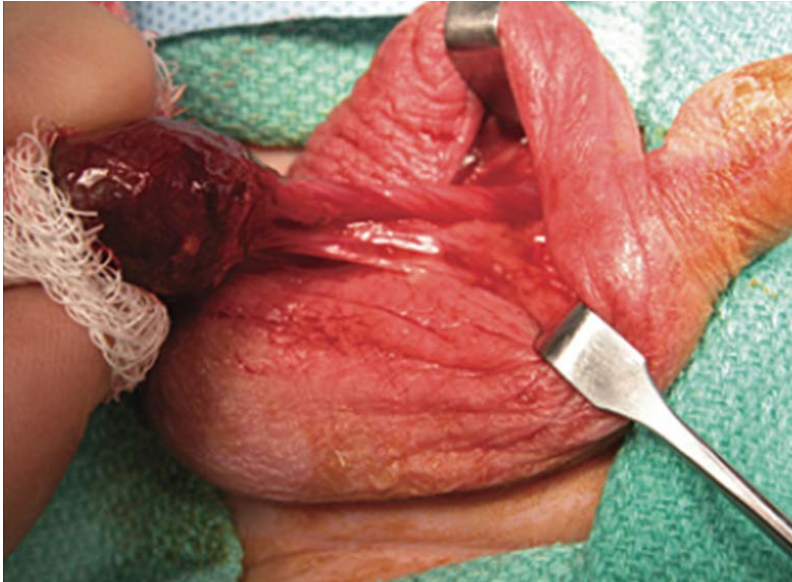


Figura 3 - Torção de testículo em sofrimento

✓ RESUMO E PONTOS CHAVES

- ✓ Toda dor testicular aguda deve ser prontamente avaliada e tratada.
- ✓ Na suspeita clínica de torção testicular, é imperativa a avaliação imediata de um Urologista/Cirurgião pediátrico com vistas ao correto diagnóstico e tratamento adequado dessa patologia, sob o risco de trazer danos isquêmicos irreversíveis ao testículo afetado.
- ✓ Outras condições que entram no diagnóstico diferencial de torção testicular devem ser avaliadas com muita atenção e encaminhadas ao urologista caso o diagnóstico não esteja confirmado.

REFERÊNCIAS

- Alan JW, Louis RK, Alan WP, Craig AP. Campbell-Walsh Urology. 19th ed. Elsevier Inc; 2016.
- John M. Gatti, MD, J. Patrick Murphy, MD. Current management of the acute scrotum. *Seminars in Pediatric Surgery* (2007) 16, 58-63.
- Mäkelä E, Lahdes-Vasama T, Rajakorpi H, et al. A 19-year review of pediatric patients with acute scrotum. *Scand J Surg* 2007;96:62–6.
- Murphy J. The acute scrotum. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR, eds. *Operative Pediatric Surgery*. New York, NY: McGraw-Hill, 2003:563-7.
- Bentley DF, Ricchiuti DJ, Nasrallah PF, et al. Spermatic cord torsion with preserved testis perfusion: initial anatomical observations. *J Urol* 2004;172(6):2373-6.
- Ciftci AO, Senocak ME, Tanyel FC, et al. Clinical predictors for differential diagnosis of acute scrotum. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14(5): 333-8.
- Srinivasan A, Cinman N, Feber KM, et al. History and physical examination findings predictive of testicular torsion: an attempt to promote clinical diagnosis by house staff. *J Pediatr Urol* 2011;7(4):470–4.
- Rabinowitz R. The importance of the cremasteric reflex in acute scrotal swelling in children. *J Urol* 1984;132(1):89-90.
- Rabinowitz R, Hulbert WC Jr. Acute scrotal swelling. *Urol Clin North Am* 1995;22(1):101-5.

- Jacob M, Barteczko K. Contribution to the origin and development of the appendices of the testis and epididymis in humans. *Anat Embryol (Berl)* 2005;209:287–302.
- Lyronis ID, Ploumis N, Vlahakis I, et al. Acute scrotum—etiology, clinical presentation and seasonal variation. *Indian J Pediatr* 2009;76: 407–10.
- Somekh E, Gorenstein A, Serour F. Acute epididymitis in boys: evidence of a post-infectious etiology. *J Urol* 2004;171(1):391-4.
- Soreide K. Surgical management of nonrenal genitourinary manifestations in children with Henoch-Schonlein purpura. *J Pediatr Surg* 2005;40(8):1243-7.
- Bentley DF, Ricchiuti DJ, Nasrallah PF, McMahon DR. Spermatic cord torsion with preserved testis perfusion: initial anatomical observations. *J Urol.* 2004;172(6 pt2373–2376)
- BenilraelT, Goldman M, Bar Chaim S, Kozer E. Clinical predictors for testicular torsion as seen in the pediatric ED. *Am J Emerg Med.* 2010;28(7):786–789.
- Yang C Jr, Song B, Liu X, Wei GH, Lin T, He DW. Acute scrotum in children: an 18year retrospective study. *Pediatr Emerg Care.* 2011;27(4):270–274.
- Rakha E, Puls F, Saidul I, Furness P. Torsion of the testicular appendix: importance of associated acute inflammation. *J Clin Pathol.* 2006;59(8):831–834.
- Graumann LA, Dietz HG, Stehr M. Urinalysis in children with epididymitis. *Eur J Pediatr Surg.* 2010;20(4):247–249.
- Baker LA, Sigman D, Mathews RI, Benson J, Docimo SG. An analysis of clinical outcomes using color doppler testicular ultrasound for testicular torsion. *Pediatrics.*2000;105(3 pt 1):604–607.
- Yagil Y, Naroditsky I, Milhem J, et al. Role of Doppler ultrasonography in the triage of acute scrotum in the emergency department. *J Ultrasound Med.*2010;29(1):11–21.
- Bhatt S, Dogra VS. Role of US in testicular and scrotal trauma. *Radiographics.* 2008;28(6):1617–1629.
- Moore CP, Marr JK, Huang CJ. Cryptorchid testicular torsion. *Pediatr Emerg Care.* 2011;27(2):121–123.
- Waldert M, Klatte T, Schmidbauer J, Remzi M, Lackner J, Marberger M. Color Doppler sonography reliably identifies testicular torsion in boys. *Urology.*2010;75(5):1170–1174.
- Wu HC, Sun SS, Kao A, Chuang FJ, Lin CC, Lee CC. Comparison of radionuclide imaging and ultrasonography in the differentiation of acute testicular torsion and inflammatory testicular disease. *Clin Nucl Med.* 2002;27(7):490–493.
- Amini B, Patel CB, Lewin MR, Kim T, Fisher RE. Diagnostic nuclear medicine in the ED. *Am J Emerg Med.* 2011;29(1):91–101

QUIZ

1) Sobre as alternativas abaixo:

I- dor testicular de início súbito merece avaliação emergencial.

II- A fixação mais proximal da túnica vaginal no cordão espermático, conhecida como "badalo de sino", aumenta o risco de torção testicular.

III - Ausência de reflexo cremastérico, náuseas ou vômitos e alterações na pele do escroto sugerem orquiepididimite.

a- Apenas I está correta.

b- I e II estão corretas.

c- I e III estão corretas.

d- Nenhuma acima está correta.

2) Quando encaminhar o paciente pediátrico ou adolescente emergencialmente para avaliação com urologista?

a- Dor testicular de início súbito.

b- Testículo doloroso à palpação, em posição transversal e alta na hemibolsa escrotal.

c- Quando, após diagnóstico de torção testicular, realizada detorção manual com sucesso.

d- Todas acima.

3) No tratamento do escroto agudo, podemos afirmar todas alternativas abaixo, exceto:

a- História clínica no escroto agudo é uma importante ferramenta que pode diferenciar torção de outras causas.

b- O USG com doppler costuma ter alta sensibilidade na diferenciação de torção de outras causas escroto agudo .

c- Torção de apêndice testicular tem como regra o tratamento clínico conservador.

d- Na suspeita de torção de testículo, para confirmar o diagnóstico preciso o ideal é aguardar o resultado de cintilografia com radioisótopos para poder indicar a cirurgia.

CAPÍTULO 23

UROLITÍASE EM CRIANÇAS

Nilzete Liberato Bresolin
George Rafael Martins de Lima

■ INTRODUÇÃO

A urolitíase (UL) ou calculose urinária é definida pela presença de um ou mais cálculos no interior do aparelho urinário. Cálculos são estruturas cristalinas que alcançaram tamanho suficiente para causar sintomas ou serem percebidos por técnicas de imagem radiológicas. Os cálculos representam um caso típico de biomineralização não esperada e não desejada, sendo por isso anormal. A UL acomete crianças de todas as idades e pode resultar em conseqüências significantes em longo prazo incluindo a morbidade de cálculos recorrentes e desenvolvimento e progressão de disfunção renal. Os cálculos podem estar localizados nos rins, ureteres e bexiga. A prevalência e a composição da UL diferem em várias regiões do mundo devido a fatores climáticos, dietéticos, genéticos e socioeconômicos. Sua real prevalência na infância permanece desconhecida, Rizvi et al. estimam que a mesma seja de 1% a 5% nos países desenvolvidos e de 5% a 15% nos países em desenvolvimento. Destaca-se que nos últimos anos, a variação de hábitos alimentares, estilo de vida e condições socioeconômicas tem se associado a aumento da incidência de UL em todas as faixas etárias. Em relação ao sexo há predominância masculina na faixa etária pediátrica, com a relação variando entre 2:1 e 4:1. Antecedentes familiares de litíase renal são observados em 78,7% dos casos justificando a necessidade de incluir interrogatório sobre história familiar de UL, falência renal, doenças metabólicas e hematúria, além de avaliação de consanguinidade.

Os principais fatores predisponentes incluem os distúrbios metabólicos urinários e as anormalidades geniturinárias, os quais, freqüentemente, estão associados a fatores dietéticos, ambientais e infecciosos. Em alguns casos, as causas subjacentes podem não ser esclarecidas.

FISIOPATOLOGIA

A formação do cálculo renal é o resultado da supersaturação de certos íons na urina e subsequente formação de materiais cristalinos. Os cristais urinários geralmente se formam sobre uma superfície de um núcleo que permite agregação e crescimento de uma partícula em uma concentração mais baixa do que seria necessário. Qualquer tipo de dano uroepitelial (infecção, corpo estranho ou placas de Randall) pode servir como núcleo. As placas de Randall compreendem sítios expostos de depósitos cristalinos de fosfato de cálcio intersticial que se originam na membrana basal da porção fina da alça ascendente de Henle. À medida que os cristais se agregam, eles se fundem para dentro das placas no interstício e finalmente são eliminados através do uroepitélio da papila renal. As células do epitélio tubular respondem a diversos estímulos e agressões, os quais incluem altas concentrações de cálcio, oxalato e ácido úrico, que causam estresse oxidativo e liberação de radicais livres de oxigênio. O resultado é um processo inflamatório com produção de macromoléculas (osteo-pontoina, bicunina, dentre outras). Estas macromoléculas agem na modulação e retenção de cristais na membrana apical das células epiteliais tubulares e, a seguir, resultam em endocitose para o interior da célula epitelial tubular. A partir daí, fenômenos de auto-regulação envolvendo

citocinas e outras macromoléculas, provocam a expulsão desses cristais para o interstício renal, local no qual um infiltrado de monócitos irá degradá-los. No entanto, em situações de sobrecarga de oxalato e cristais, ocorrerá peroxidação lipídica intracelular, produção de radicais livres e morte celular. A maioria dos cálculos renais são cálculos de cálcio, com oxalato de cálcio e fosfato de cálcio respondendo por aproximadamente 80% dos cálculos; ácido úrico cerca de 9% e estruvita (fosfato de amônio magnésiano) aproximadamente 10%, restando apenas 1% para todos os demais (cistina, cálculos associados a drogas, urato ácido amoníaco). Os principais determinantes da solubilidade da urina e da probabilidade de supersaturação (cristalização) são o volume urinário total, a concentração de íons formadores de pedras, a concentração dos inibidores da cristalização, a concentração dos promotores da cristalização, e o pH urinário. Em resumo, há na urina macromoléculas que inibem a agregação e/ou o crescimento dos cristais e há macromoléculas promotoras da UL. As inibidoras facilitam a dissolução e degradação no interior das células e no interstício renal. Estas macromoléculas inibem a aderência dos cristais na membrana apical das células tubulares e assim bloqueiam todo o processo de formação do cálculo renal. As macromoléculas promotoras funcionam como “cola” entre os cristais e promovem agregação dos mesmos favorecendo a formação dos cálculos. Estas macromoléculas facilitam a aderência dos cristais na membrana apical das células epiteliais tubulares e induzem a nucleação destes cristais no interstício renal. Nos últimos anos, a partir da biologia molecular, diversas proteínas e macromoléculas têm sido apresentadas como relacionadas à formação da UL.

No entanto, há necessidade de novos estudos para que se estabeleçam as mais relevantes. Dentre os inibidores da cristalização do oxalato de cálcio e do fosfato de cálcio encontra-se o citrato, o magnésio, os pirofosfatos, alguns glicosaminoglicans, a nefrocalcina e os fitatos. O citrato age como inibidor de formação de cálculos de cálcio por se ligar ao cálcio urinário e formar complexos solúveis que reduzem a disponibilidade de cálcio iônico livre necessário para cristalização de fosfato cálcio e oxalato de cálcio. O citrato age também como inibidor direto de agregação e crescimento do cristal de cálcio. Por outro lado, a presença do ácido úrico promove a cristalização do oxalato de cálcio e, desta forma, exemplifica o processo de *epitaxe*, no qual um cristal base permite o crescimento de um segundo mineral que está na mesma linha de cristalização. O pH urinário influencia a agregação de alguns cristais como, por exemplo, a cistina e ácido úrico têm maior probabilidade de agregação em urina ácida. Por outro lado, o fosfato de cálcio tem maior probabilidade de precipitação em urina alcalina. A solubilidade do oxalato de cálcio não sofre influência importante por alteração do pH urinário dentro da faixa fisiológica. A manutenção do volume urinário adequado é fundamental para garantir a solubilidade das substâncias excretadas na urina. O volume urinário reduzido aumenta a saturação dos solutos na urina e diminui a velocidade do fluxo urinário. O tipo de líquido ingerido também pode ser importante. A ingestão de mais de um litro de refrigerantes acidificados com ácido fosfórico por semana pode aumentar o risco de formação de cálculos urinários. O mecanismo, neste caso, permanece indefinido, mas a quantidade de ácido ingerido poderia aumentar a excreção urinária

de cálcio e de ácido úrico reduzindo a excreção de citrato. Curhan e cols demonstraram ainda, que indivíduos com história familiar positiva para UL tiveram risco relativo para desenvolver cálculos urinários 2,57 vezes maior, após um período de oito anos, quando comparados com aqueles sem história familiar. A cistinúria e a hiperoxalúria primária são doenças monogênicas para as quais genes responsáveis já foram identificados. Contudo, é na hipercalcúria (HCa) idiopática que o envolvimento genético tem sido mais amplamente estudado, e 40% dos indivíduos com esta alteração metabólica têm história familiar de cálculos urinários. Modelos experimentais têm sugerido possível herança dominante para a HCa idiopática e defeito no manuseio do cálcio renal na porção delgada da alça ascendente de Henle. Polimorfismo dos genes receptores de vitamina D também tem sido associado à excreção urinária de cálcio e parece representar um dos fatores genéticos que afeta a densidade mineral óssea. Esse efeito não foi observado em todas as populações avaliadas.

FATORES PREDISPONETES

ALTERAÇÕES METABÓLICAS

Em 30 a 84% das crianças com UL observa-se associação com anormalidades metabólicas identificáveis caracterizadas por hiperexcreção de cristais aglutinadores e/ou deficiência de inibidores da cristalização. A HCa é a alteração metabólica mais prevalente em crianças e adolescentes. A hipocitra-túria é também comum. Menos freqüentemente observa-se hiperuricosúria, hiperoxalúria absorviva, cistinúria, e hipomagnesúria.

Hipercalcúria (HCa): A HCa é observada em 50 a 97% das crianças com UL que apresentam etiologia metabólica identificada. Ela pode ser idiopática ou secundária a múltiplas causas (Quadro-1). Frequentemente, há história familiar positiva para UL e alterações metabólicas. Mais comumente, a HCa é a idiopática, isto é, ocorre na ausência de hipercalemia em pacientes nos quais nenhuma outra etiologia foi identificada. (Quadro 1). Associação entre HCa idiopática e redução da densidade mineral óssea tem sido descrita em crianças, e, essa perda óssea pode ser nociva pois o maior acúmulo de massa óssea acontece na infância, com aceleração máxima na adolescência. Daí a importância da investigação do metabolismo ósseo e possíveis alterações ósseas, para atuação objetiva na prevenção e tratamento dessa nova doença óssea metabólica. Dentre as possíveis condições genéticas associadas a HCa normocalcêmica destacam-se a Doença de Dent (condição herdada ligada ao X, devido mutação no gene *CLCN5*) caracterizada por proteinúria de baixo peso molecular, nefrocalcinose, HCa, urolitíase e doença renal crônica. O paciente pode permanecer assintomático durante a infância ou apresentar apenas nefrocalcinose. A alteração funcional no túbulo proximal pode causar glicosúria, aminoacidúria, acidose metabólica e hipofosfatemia, que traduzem Síndrome de Fanconi parcial associada. Outra possibilidade é a Síndrome de Bartter (condição autossômica recessiva) caracterizada por perda renal de sal, hipocalemia, alcalose metabólica, HCa e níveis séricos normais de magnésio. Deve ser suspeitada em criança com idade inferior a seis anos que apresente poliúria, hipernatriúria, vômitos, desidratação, constipação intestinal e dificuldade respiratória. Além da

QUADRO 1 - Fatores Predisponentes para urolitíase	
DESORDENS CLÍNICAS ASSOCIADAS A HIPERCALCIÚRIA	
Hipercalcemia	
Hiperparatireoidismo	
Hipervitaminose D	
Imobilização	
Sarcoidose	
Neoplasias	
Artrite idiopática Juvenil	
Excesso de corticóide	
Insuficiência Adrenal	
Síndrome de Williams	
Hipercalcemia Idiopática da Infância	
Hipocalcemia	
Hipoparatireoidismo	
Hipercalciúria hipocalcêmica autossômica dominante	
Nomocalcemia	
Adquirida	
Prematuridade	
Furosemide/ Topiramato	
Dieta cetogênica	
Genética	
Idiopática / Doença de Dent /Síndrome de Bartter	
Hipomagnesemia familiar com hipercalciúria e nefrocalcinose	
Acidose tubular renal distal primária	
Raquitismo hipofosfatemico hereditário com hipercalciúria	
Outros	
Rim esponja medular	
Acidose tubular renal distal secundária /Doença de depósito de glicogênio tipo I	

Doença de Dent e da Síndrome de Bartter, há também a acidose tubular renal distal que pode ser herdada ou secundária a drogas ou toxinas e que cursa com nefrocalcinose e cálculos renais. Nesse caso, a HCa e a hipocitratúria são fatores etiológicos importantes na gênese dos cálculos.

Hipocitratúria: O citrato é fator inibidor da cristalização urinária, especialmente dos sais de cálcio, e sua concentração na urina é determinada, principalmente, pela reabsorção tubular. A hipocitratúria pode se apresentar isolada ou associada à HCa, diarréia crônica, hipocalcemia induzida por diuréticos, acidose tubular renal e predispõe a UL. A maioria dos casos é idiopática, no entanto, dietas ricas em proteína animal e pobre em fibras vegetais e potássio podem resultar em menor excreção de citrato. A citratúria pode estar artificialmente baixa na presença de ITU e devem ser repetida após término do tratamento antibiótico. Destaca-se que, embora o citrato de potássio seja inibidor da cristalização urinária, nos casos submetidos à litotripsia extracorpórea, sua administração pode promover a formação de cálculos de fosfato de cálcio. Nesse caso, a alcalinização da urina favorece a retenção de apatita.

Hipomagnesúria: Embora o magnésio seja um inibidor fraco da cristalização associa-se com UL, usualmente, em conjunto com outros distúrbios metabólicos.

Hiperuricosúria: Pode se associar a desordens do metabolismo das purinas, doenças linfoproliferativas, policitemia e mutações em genes SLC22A12 e SLC2A9. Além disso, pode resultar de ingestão excessiva de purinas (proteína animal, anchovas, etc), hemólise, medicações uricosúricas (salicilatos, losartan), cardiopatia congênita cia-

nótica. Na hiperuricosúria o pH urinário baixo é o principal fator de risco para UL ácido úrico.

Hiperoxalúria: O oxalato é o produto final de várias vias metabólicas, é absorvido pelo intestino e eliminado na urina. A hiperoxalúria pode ser primária tipo I (erro inato do metabolismo, autossômico recessiva ou mutação do gene AGXT) causada por aumento da síntese de oxalato que resulta em UL, nefrocalcinose progressiva, oxalose sistêmica com evolução para doença renal crônica terminal. Primária tipo II (também erro inato do metabolismo) caracterizada por aumento da excreção urinária de oxalato, ou secundária. Os casos secundários podem se associar a excesso dietético (especialmente se há baixa ingestão de cálcio) e são mais comuns que as formas primárias. As doenças que afetam o íleo terminal (doença celíaca, doença de Chron) podem causar hiperoxalúria por aumento da absorção intestinal. Dietas pobres em gordura e oxalato (espinafre, chocolate, beterraba verduras verdes, chá e cacau) podem ser benéficas para estes pacientes.

Cistinúria: Cistinúria é doença hereditária autossômica recessiva que resulta de defeito no transporte de aminoácidos dibásicos nas membranas das células dos túbulos proximais renais e do intestino. A cistinúria é o erro inato do metabolismo mais comum dentre aqueles decorrentes de deficiência de transporte de aminoácidos. A hiperecreção de cistina, aminoácido de baixa solubilidade, promove formação de cálculos no túbulo distal. Usualmente a primeira manifestação clínica aparece na infância ou entre 15 e 20 anos. Feito o diagnóstico de cistinúria é necessário investigar os familiares. O defeito intestinal até hoje não foi

imputado como responsável por manifestações clínicas. Ambos os sexos podem ser afetados, com gravidade e frequência similares e sua incidência, na população geral, é de 0,05%. Para seu controle são necessárias modificações importantes e permanentes nos hábitos de vida.

HIPERFOSFATÚRIA IDIOPÁTICA

A hiperfosfatúria renal idiopática resulta de perda tubular renal de fosfato com conseqüente hipofosfatemia. A hipofosfatemia provoca hidroxilação renal de vitamina D e, conseqüente aumento da absorção intestinal de cálcio. O resultado é a hiperfosfatúria e HCa secundárias.

OBESIDADE E SÍNDROME METABÓLICA

Embora a obesidade associada à síndrome metabólica seja fator de risco para UL em adultos, não há evidências definitivas em pacientes pediátricos. A resistência a insulina resulta em menor produção renal de amônia e formação dos cálculos de ácido úrico. Além dos efeitos metabólicos da obesidade, os procedimentos cirúrgicos bariátricos, se associam com hiperoxalúria, baixo volume urinário e UL.

HÁBITOS DIETÉTICOS

Estudos epidemiológicos demonstram que a dieta tem um papel maior na patogênese da UL. Dietas com baixo conteúdo de proteína animal e alto conteúdo de cereais contribuem para formação de cálculos vesicais endêmicos em crianças. Por outro lado, alta ingestão de proteína animal predispõe a hiperexcreção de ácido úrico, cálcio, oxalato, maior reabsorção de citrato no túbulo proximal e, assim, menor

excreção deste importante inibidor da cristalização com redução do pH urinário potencializando a formação de UL de ácido úrico. O requerimento protéico varia de acordo com a idade. No entanto, em alguns países (América do Norte, Arábia Saudita) a ingestão protéica é 3 a 5 vezes superior às taxas recomendadas. Múltiplos estudos têm demonstrado a associação entre a concentração urinária de sódio e a excreção de cálcio e, conseqüentemente, relação entre o conteúdo de sódio da dieta e a HCa. Nos países considerados desenvolvidos, o alto consumo de comidas industrializadas excede em muito as necessidades fisiológicas de sódio, induz acidose metabólica leve, afeta o estado ósseo e promove a UL. Por outro lado, a alta ingestão de potássio tem efeito inverso sobre a calciúria, isto é, reduz sua excreção.

INFECÇÃO DO TRATO URINÁRIO (ITU)

Desde a antiguidade, reconhece-se a associação entre ITU e formação de cálculos. Cálculos infecciosos são compostos de estruvita e/ou carbonato de apatita com grande componente de matriz orgânica. Esta condição é favorecida por ITU causada por bactérias desdobradoras da uréia tais como: *Proteus*, *Klebsiela*, *Pseudomonas*, *Providencia*, *Enterococos* e *Estafilococos aureus*. Esta enzima transforma uréia em amônia e bicarbonato, aumenta a capacidade de tamponamento dos íons hidrogênio secretados elevando o pH urinário. Desta forma, a precipitação de cálcio, fósforo e magnésio é favorecida e, assim, a formação de cálculos mistos de fosfato amoníaco magnésiano (cálculo de estruvita) e carbonato de apatita. Estes cálculos podem preencher o sistema coletor, apresentam crescimento rápido e formam os

chamados cálculos coraliformes. Os cálculos de ácido úrico, cálcio e cistina podem tornar-se infectados, especialmente quando ocorre manipulação do trato urinário tal como: cateterização vesical crônica nos casos de bexiga neurogênica e derivação ureteral.

ALTERAÇÕES ANATÔMICAS E/OU URODINÂMICAS

Alterações anatômicas e/ou urodinâmicas predis põem UL por modificarem a dinâmica urinária, determinarem estase urinária, além de facilitarem a incidência de ITU.

MEDICAMENTOS

Diversos medicamentos promovem cristalúria que pode resultar em UL. São exemplos: sulfadiazina, ceftriaxone, indinavir, topiramato e triantereno. Além disso, uso prolongado de furosemide, corticosteróides e vitamina D também pode causar HCa, nefrocalcinose e UL.

QUADRO CLINICO

Embora no adulto classicamente tenhamos a “cólica renal” caracterizada por dor intensa em flancos que se irradia para virilha e face interna das coxas; as crianças (especialmente as < 5anos), freqüentemente, apresentam dor abdominal incharacterística (abdominal, pélvica, supra púbica ou em flancos) e sinais e sintomas do trato urinário inferior e de ITU. Em lactentes os sintomas podem ser confundidos com a “cólica do lactente”. Hematúria microscópica e macroscópica podem ocorrer em até 90% das crianças com UL. Outros sintomas relatados incluem disúria, urgência e/ou incontinência urinária, irritabilidade, febre, náusea, vômi-

to, mal-estar, anorexia, enurese. As manifestações clínicas diferem de acordo com a localização do cálculo. Cálculos do trato urinário inferior podem se manifestar com disúria, enurese, polaciúria, distúrbios miccionais, retenção urinária completa e, às vezes, febre. A UL pode também ser descoberta ao acaso e permanecer assintomática por anos. A cólica nefrética clássica, crescente, associada à palidez, agitação, irritabilidade e sudorese fria, pode resultar de cálculos na porção alta ou mediana do ureter. A manipulação dos genitais pode ser o primeiro sinal de UL de uretra e em alguns lactentes o cálculo pode obstruí-la e ser palpável. A UL pode ser também o primeiro sinal de doença renal policística, especialmente a autossômica dominante e falha diagnóstica pode resultar em sérias conseqüências.

ABORDAGEM DIAGNÓSTICA

Os exames sugeridos na fase aguda são: urinálise, gram de gota de urina não centrifugada, urocultura e antibiograma, uréia e creatinina. O exame de urina geralmente demonstra macro ou microhematúria, o que reforça o diagnóstico prévio de UL. Associação com infecção urinária (ITU) piora sensivelmente o prognóstico. A suspeita de ITU será reforçada com o achado de bactérias ao exame de gram de urina não centrifugada. Neste caso, institui-se a terapêutica medicamentosa antimicrobiana enquanto se aguarda o resultado da urocultura. O achado de cristais no sedimento urinário, especialmente de oxalato de cálcio, de ácido úrico ou de cistina, contribui para o diagnóstico. Na suspeita de pielonefrite deve-se realizar hemograma completo, PCR, hemocultura, e dosagem de

eletrólitos. A radiografia simples de abdome está indicada na fase aguda (mesmo sem preparo) e, juntamente com a ultrassonografia (USG) das vias urinárias, pode confirmar o diagnóstico, caracterizar o tipo do cálculo (radiopaco ou radiotransparente), quantificar o número de cálculos existentes, e monitorar migração e variações no tamanho desse cálculo. A USG possibilita, também, avaliar o comprometimento renal e das vias urinárias, especialmente quando há hidronefrose importante, o que pode alterar a conduta imediata. A mesma pode ser repetida quantas vezes forem necessárias sem prejuízo para o paciente. A urografia excretora (UGE) não é rotina na fase aguda, especialmente em pacientes pediátricos e está indicada apenas em casos excepcionais, quando há necessidade de diagnóstico diferencial com quadros clínicos atípicos e ou complicados com outras doenças. Durante o quadro agudo, a UGE é um procedimento desconfortável e a injeção do contraste pode provocar vômitos e dores. Além disso, em pacientes desidratados há risco aumentado de nefrotoxicidade pelo contraste radiológico. Outro problema é a impossibilidade de boa qualidade técnica nessa fase devido à agitação do paciente e ao processo semi-obstrutivo/obstrutivo que podem estar presentes. As fases da UGE (vascular, secreção, filtração e excreção) estarão prejudicadas pela contração do volume extracelular. A semi-obstrução/obstrução determina liberação de aminas vasoativas, especialmente o tromboxane, provocando vasoconstrição, redução do fluxo vascular renal, redução da filtração glomerular, redução do fluxo urinário e redução da pressão intratubular, dificultando a progressão do cálculo. Embora este processo esteja ocorrendo em um rim, o reflexo renorrenal pode

ser desencadeado, acometendo o rim contralateral e levando à exclusão renal na UGE. Conseqüentemente, condutas errôneas e intempestivas podem ser adotadas nessa situação. A tomografia computadorizada helicoidal não contrastada é considerada atualmente o padrão ouro para diagnóstico de UL podendo identificar obstrução e distinguir cálculos de coágulos ou tumores. Entretanto, é um procedimento de alto custo e nem sempre disponível.

Após a fase aguda recomenda-se a investigação metabólica com exames de urina e sangue.

TRATAMENTO CLÍNICO DO PACIENTE NA FASE AGUDA

Deve-se ponderar a necessidade de internação de acordo com quadro clínico, tolerabilidade aos medicamentos e estado de hidratação. A dor da cólica renal é, usualmente, intensa e requer atendimento imediato e eficaz. Essa dor pode resultar de distensão de receptores de dor devido à dilatação do sistema urinário obstruído e liberação de mediadores da dor decorrente de irritação local e edema da parede do ureter ou da pelve renal. Pode-se controlar a dor com antiespasmódicos e/ou analgésicas incluindo n-butilbrometo de escopolamina (Hioscina®, Buscopan®) administrado por vias oral, intramuscular e endovenosa diretamente na veia ou diluído em soro para gotejamento lento. Dose 0.5mg/Kg/dose a cada 6 a 8 horas (máximo 10mg). Em situações muito especiais e com critérios bem definidos, devido riscos inerentes, pode-se utilizar morfina (Dimorf®) via subcutânea e oral. Dose: 0,1 a 0,2 mg/kg, dose máxima de 15mg. O cloridrato de tamsulosina (Secotex®) é um bloqueador alfa-1 da

musculatura lisa da próstata e da uretra que reduz a tensão nessa musculatura com conseqüente aumento do fluxo urinário. Os bloqueadores de canais de cálcio e esteróides promovem relaxamento da musculatura lisa do trato urinário bloqueando a entrada de cálcio nas células musculares e ação antiinflamatória no tônus da musculatura ureteral.

Controle dos vômitos: Drogas antieméticas: dimenidrinato (Dramin®, Dramin B6®) utilizado nas vias oral e intramuscular/endovenosa. Dose: 1,25 mg/kg a cada 6 horas (dose máxima: 300 mg/kg/dia). A dose para o Dramin B6 é de 1,25 mg/kg/dose, 3 gotas/ 2 kg a cada 6 horas (dose máxima até 6 anos de idade: 75 mg/dia).

HIDRATAÇÃO ADEQUADA

A hidratação deverá ser incrementada logo após a comprovação de que o cálculo pode migrar e ser eliminado. Após o período agudo, a ingestão hídrica é componente crítico para a profilaxia da UL. O fluxo urinário aumentado será garantido através de hidratação oral ou parenteral nos casos com vômitos intensos, diarreia ou falta de aceitação oral. A ingestão deve ser de, pelo menos, 30 a 40 ml de líquidos por quilo de peso, distribuídos nas 24 horas, sem exceder 2 litros.

ACOMPANHAMENTOS CLÍNICO, LABORATORIAL E DE IMAGEM

A avaliação clínica, laboratorial e de imagem deve ser feita sistematicamente naquele paciente com cálculo descendo no trato urinário. A periodicidade do exame clínico depende da gravidade do paciente. Os exames de urina e urocultura serão feitos regularmente, se possível semanalmente. A USG das vias urinárias deverá ser realizada, a princípio, a cada 15 dias para

acompanhamento da descida do cálculo, até sua eliminação. O paciente deve ser orientado a observar a eliminação do seu cálculo que pode ocorrer de forma indolor. Recomenda-se que a criança ou adolescente carregue junto ao seu material escolar um filtro de papel (filtro para coar café) para utilizar quando for urinar fora do ambiente domiciliar. O período de espera (em acompanhamento) para a descida do cálculo sem conseqüências para o rim é seis semanas. Após esse período, se o cálculo não migrou e está obstruindo, é aconselhável a interconsulta com um urologista. Os cálculos urinários têm grande morbidade quando se associam à infecção configurando pielonefrite obstrutiva não necessariamente, associada à cólica renal. Nesse caso comumente ocorrem dores nos flancos, febre, oligoanúria, prostração e, à USG dilatação do sistema coletor renal. É uma situação emergencial com risco de sepse e alta taxa de mortalidade. O tratamento desta condição clínica, muitas vezes dramática, exige rápida resolução do fator obstrutivo, com procedimentos endoscópicos ou cirúrgicos.

ABORDAGEM CIRÚRGICA

Após a fase aguda o paciente deve ser submetido a exames metabólicos urinários e de sangue e ser encaminhado ao especialista para investigação diagnóstica completa e início do tratamento nos pacientes nos quais se constate distúrbios metabólicos. O objetivo do tratamento clínico é a prevenir a formação de novos cálculos ou o crescimento dos já existentes, reduzir a necessidade de procedimento cirúrgico e, desta forma, reduzir a morbidade.

ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TRATAMENTO AMBULATORIAL

Após a fase aguda o paciente deve ser submetido a exames metabólicos urinários e de sangue e ser encaminhado ao especialista para investigação diagnóstica completa e início do tratamento nos pacientes nos quais se constate distúrbios metabólicos. O objetivo do tratamento clínico é a prevenir a formação de novos cálculos ou o crescimento dos já existentes, reduzir a necessidade de procedimento cirúrgico e, desta forma, reduzir a morbidade.

O PROTOCOLO DE INVESTIGAÇÃO DEVE INCLUIR:

- Urina para sedimentoscopia, gram de gota de urina não centrifugada e urocultura;
- Urina colhida durante 24 horas (2 amostras coletadas em dias diferentes, com pelo menos uma semana de intervalo) para dosagem de creatinina, cálcio, ácido úrico, citrato, fosfato, oxalato, magnésio, sódio, potássio e cistina qualitativa;
- Amostra única de urina de jejum (2 amostras) para medida do pH urinário avaliado no pHmetro, valores da relação cálcio/creatinina e de ácido úrico
- Sangue venoso (uma amostra coletada em jejum) para dosagem de creatinina, cálcio, fósforo, ácido úrico, magnésio, sódio, cloro, potássio; hemograma e gasometria venosa;
- Ultrassonografia de vias urinárias;
- Outros exames, quando necessário, e se disponíveis.

Usualmente, a partir dessa investigação, é possível fazer o diagnóstico metabólico e instituir o tratamento adequado.

Os possíveis diagnósticos metabólicos incluem:

Hipercalcúria idiopática, hipocitratúria idiopática, hiperuricosúria idiopática, hiperoxalúria absorptiva, cistinúria, hipomagnesúria, hiperfosfatemia idiopática (Tabelas 1 e 2). Observação importante deve ser feita em relação à excreção de sódio e potássio na urina. Sabe-se que maior ingestão de sódio aumenta a excreção de cálcio urinário. Assim, é aconselhável avaliar a excreção urinária desses dois íons e verificar se a relação sódio/potássio é maior que 3,5. Valores $> 3,5$ configuram hiperexcreção de sódio (Tabela-2). Um percentual pequeno de pacientes formadores de cálculos urinários não apresenta nenhuma alteração metabólica.

TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE APÓS A FASE AGUDA

A UL caracteriza-se principalmente pela recorrência e, até o momento, os tratamentos estão direcionados para restaurar a bioquímica e a físico-química urinárias, já que a eliminação espontânea ou cirúrgica de um cálculo não impede sua neoformação, não diminui a morbidade e não determina a correção das manifestações extra-renais das doenças de base coexistentes. Assim, resolvida a fase aguda o paciente é encaminhado para tratamento em longo prazo, o qual consta de medidas gerais e medidas específicas.

VALORES DE REFERÊNCIA PARA DIAGNÓSTICO DE DISTÚRBIOS METABÓLICOS EM CRIANÇAS COM UROLITÍASE.

SUBSTÂNCIA	URINA 24H	AMOSTRA ÚNICA RELACIONADA À CREATININA	AMOSTRA ÚNICA/ TFG*
Creatinina	2 a 3 anos: 6 a 22mg/kg >3 anos: 12 a 30 mg/kg		
Citrato	>ou = 400 mg/g creatinina	> ou = 0,28 (mmol/L/ mmol/L)	> 0, 18 (mg/L/ mg/L)
Volume	> ou = 1,0 ml/kg/h		
Ácido Cítrico	< 815 mg/1,73 m2 SC	<0,65	0,56 mg OU <0,03 mmol
Cistina	< 60 mg/1,73 m2 SC	< 0,02 (mg/mg) < 0,01 (mmol/mmol)	
Magnésio	> 88mg/1,73 m2 SC		
Fosfato	< 600 mg	Ideal: TP/RFG < 4,4 mg/dl	
Oxalato	< 50 mg/1,73 m2 SC	Idade	mg/mg
		0-6 m	0,3
		7 m - 4ª	<0,15
		> 4ª	<0,10

Tabela 1

*Amostra única corrigida pelo ritmo de filtração glomerular

VALORES DE REFERÊNCIA PARA DIAGNÓSTICO DE DISTÚRBIOS METABÓLICOS RELACIONADOS AO CÁLCIO EM CRIANÇAS COM UROLITÍASE

EXAME	VALORES	VALORES
Urina 24h	> ou = 4,0 mg/kg	0-, 10 mmol/kg
Amostra única corrigida/RFG	>0,10	
Amostra única cálcio/creatinina	Idade	mg/mg
	0 - 6 m	> 0,80
	6 - 12 m	> 0,60
	1 - 2 anos	> 0,40
	2 - 18 anos	> 0,21

Tabela 2

TRATAMENTO UROLÓGICO

INTRODUÇÃO

A litíase urinária na infância vem aumentando no mundo todo ano a ano. Os fatores metabólicos parecem exercer papel preponderante nessa faixa etária com índices de recorrência superiores aos adultos ao longo da vida. O tratamento contemporâneo nas crianças, ao longo das últimas duas décadas, tem se baseado cada vez mais em técnicas minimamente invasivas como a litotripsia extracorpórea (LECO), a ureterorenolitotripsia (URS) e a cirurgia renal percutânea (NLPC). A cirurgia aberta raramente está indicada (Tabela-3).

OPÇÕES DE TRATAMENTO DE CÁLCULOS URINÁRIOS EM CRIANÇAS

TAMANHO E LOCALIZAÇÃO	OPÇÃO DE TRATAMENTO PRIMÁRIO	OPÇÕES DE TRATAMENTO SECUNDÁRIO	OBSERVAÇÕES
Cálculo coraliforme	NLPC	Aberta/LECO	Múltiplas sessões e acessos podem ser necessários com NLPC. Combinação com LECO pode ser útil
Pelve < 10mm	LECO	URS	
Pelve 10-20mm	LECO	NLPC/URS	Múltiplas sessões de LECO podem ser necessárias
Pelve > 20mm	NLPC	LECO	
Cálice inferior < 10mm	LECO	URS/NLPC	
Cálice inferior > 10mm	NLPC	LECO/URS	
Ureter proximal	LECO	URS	
Ureter distal	URS	LECO	

Tabela 3

LECO (litotripsia extracorpórea); NLPC (nefrolitotomia percutânea); URS (ureterorenolitotripsia)

LITOTRIPSIA EXTRACORPÓREA

Nos anos 80, o surgimento da litotripsia extracorpórea revolucionou o tratamento dos cálculos urinários na infância e, ainda hoje, constitui a modalidade de tratamento preferencial para a maioria dos cálculos renais. Longas séries de casos tem demonstrado ser uma modalidade segura e taxas *stone-free* comparáveis aos adultos. Quando utilizada como tratamento primário eficácia varia de 68 a 84%.

As taxas *stone-free* na LECO são influenciadas por múltiplos fatores, como a localização, o tamanho e a composição do cálculo. Para cálculos <1cm, 1 – 2cm e > 2cm, essas taxas são de aproximadamente 90, 80 e 60% respectivamente. Quanto à localização, os cálculos em pelve renal apresentam mais altas taxas *stone-free*, o que não ocorre com os de cálice inferior, que apresentam taxas de 50 a 62%.

Quanto à composição, cálculos muito duros, como os de cistina, impactam negativamente o sucesso da LECO. A quantidade de unidades Hounsefield (UH) medidas na tomografia sem contraste fornece dados importantes quanto a isso. Cálculos com UH superior a 600 apresentam piores taxas de fragmentação.

O uso de cateter duplo J não altera a efetividade da litotripsia, porém em algumas situações específicas, pode reduzir o número de complicações. Dessa forma, recomenda-se seu uso em pacientes com rim único ou em cálculos grandes de modo a evitar complicações obstrutivas com os fragmentos. As complicações da LECO incluem: cólica renal, hidronefrose transitória, equimoses, infecção urinária, formação de “rua de cálculos” e sepse.

URETERORRENOLITOTRIPSIA

A cirurgia endoscópica para o tratamento de cálculos teve seu uso descrito em crianças pela primeira vez em 1988, em alternativa a cirurgia aberta, com a realização de ureterorrenolitotripsia (URS) a laser para cálculo ureteral. Embora não seja considerada a primeira opção para o tratamento de cálculos renais em crianças, a melhoria progressiva e a diminuição do calibre dos aparelhos, bem como a difusão do uso de laser para fragmentação, tem levado à expansão do uso da cirurgia endoscópica na faixa etária pediátrica. O desenvolvimento de ureteroscópios flexíveis permitiu também o tratamento de cálculos intra-renais, com acesso, não só aos cálculos piélicos, como também aos cálculos localizados nos cálices. Estudos recentes com grande número de pacientes demonstram que as taxas *stone-free* e taxas de complicações são semelhantes à LECO.

O acesso endoscópico ao ureter pode ser representar uma limitação a aplicação da URS na infância. Entretanto, a dilatação ativa com balão ou uso de bainha ureteral são controversos podendo estar associada a estenose ureteral e refluxo. Na dificuldade de progressão do ureteroscópio, o que ocorre em 30 a 50% dos casos, prefere-se a passagem de cateter duplo J para dilatação passiva, com posterior tentativa de resolução em 2 a 3 semanas. É importante lembrar que a URS não deve ser realizada na vigência de infecção urinária, sob risco de sepse urinária. Nesses casos, é fundamental tratamento antibiótico prévio e, em casos de cálculos obstrutivos, realizar derivação com cateter duplo J ou nefrostomia por punção.

A URS constitui a primeira opção para o tratamento minimamente invasivo dos cálculos ureterais distais, sendo também uma opção segura e eficaz para os cálculos de ureter proximal. O uso do Holmium laser para fragmentação dos cálculos diminui a manipulação e tempo cirúrgico tornando o procedimento ainda mais seguro na infância.

Por meio de ureteroscópios flexíveis, pode-se também acessar os cálculos renais para tratamento destes, em alternativa a LECO. Tais procedimentos devem ser realizados sob rigoroso controle radioscópico e sempre com fio guia de segurança. Deve-se também realizar pielografia transoperatória para melhor definição da anatomia pielocalicinal facilitando a navegação intrarrenal e o acesso aos cálices.

Uma vez localizado o cálculo, deve-se decidir entre duas técnicas de resolução: o “*Dusting*” ou “fragmentação e extração”. O *Dusting* consiste em utilizar o laser com alta frequência e baixa potência, de forma a pulverizar lentamente o cálculo, não havendo necessidade de entrar e sair com o aparelho repetidas vezes para retirar os fragmentos. Apresenta como vantagens menor tempo cirúrgico, menor trauma ureteral e menor consumo de insumos cirúrgicos, como bainhas e baskets. Como desvantagem, não há material de cálculo para a análise. Já na técnica “fragmentação e extração” utilizamos baixa frequência e alta potência, resultando em fragmentos maiores. Dessa forma, apresenta a vantagem de menor quantidade de fragmentos residuais e a possibilidade de obter material para análise do cálculo, e como desvantagens um maior tempo cirúrgico, maior manipulação e maior consumo de insumos.

As complicações da ureteroscopia na criança incluem: hematúria, ITU, sepse, lesões ureterais (perfurações e avulsões) e, mais raramente refluxo e estenose. A taxa global de complicações estão relacionadas em análise multivariada ao tempo cirúrgico, idade, experiência do cirurgião, uso de dilatação ureteral ativa e tamanho do cálculo. Em análise univariada, identificou-se com fator independente de complicações o tempo cirúrgico prolongado. Como forma de evitar complicações relacionadas a absorção hídrica e bacteremia, deve-se ter o cuidado de utilizar as irrigação sob baixa pressão sempre que possível. Importante também é o cuidado com a temperatura do soro de irrigação para evitar problemas relacionados a hipotermia.

CIRURGIA PERCUTÂNEA

A nefrolitotripsia percutânea (NLPC) deve ser utilizada nos casos de cálculos grandes (>2cm) e complexos, como os cálculos coraliformes. A avaliação pré-operatória, as indicações e a técnica operatória em crianças são semelhantes aos adultos. Na maioria dos casos pode ser indicada como monoterapia, porém pode haver a necessidade de terapia complementar como LECO. O desenvolvimento de instrumento de menor calibre, como a MiniPerc e MicroPerc, tem ampliado o uso da percutânea em crianças, mostrando-se um método efetivo e com taxas de complicações comparáveis a ureterorenolitotripsia.

As taxas globais de stone-free com um único procedimento variam de 86 a 98%. Nos casos mais complexos, em que podem haver cálculos residuais, a NLPC pode ser realizado um segundo procedimento

ou complementada com LECO ou ureterorrenolitrotripsia. As complicações mais comuns da cirurgia percutânea incluem: sangramento, ITU e fístula urinária. Em recente meta-análise, a NLPC apresentou com desvantagem um maior tempo de internamento quando comparada a ureterorenoscopia.

CIRURGIA ABERTA

A cirurgia aberta tem papel bastante limitado no tratamento atual de cálculos urinários em crianças, porém ainda é utilizada em grandes cálculos em crianças muito pequenas. Outras indicações são na presença de anomalias urológicas que necessitem de correção cirúrgica, como a obstrução da junção ureteropielica. Grandes cálculos vesicais também ainda são bastante tratados por meio da cirurgia aberta. Um fator limitante para uso de técnicas minimamente invasivas pode ser a presença de graves deformidades ortopédicas que dificultem a aplicação de LECO ou os acessos a NLPC e ureteroscopia.

Como alternativa menos invasiva à cirurgia aberta, podemos lançar mão também da abordagem laparoscópica. A videolaparoscópica realizada em centros experientes com crianças constitui opção na falha de outras abordagens endoscópicas, anatomia renal complexa (ectopias renais e cólon retrorrenal), obstrução da junção ureteropielica, divertículo calicinal, duplicidades renais ou grandes cálculos impactados.

✓ PONTOS CHAVES

- ✓ A litíase urinária na infância constitui problema clínico importante em urologia pediátrica.
- ✓ Dado o risco de recorrência, deve-se realizar avaliação para diagnóstico da causa metabólica subjacente.
- ✓ A litotripsia extracorpórea permanece como a primeira opção para o tratamento dos cálculos renais na infância.
- ✓ As indicações de LECO são semelhante a dos adultos, sendo que os fragmentos são eliminados mais facilmente. Crianças com cálculos renais <20mm são os candidatos ideais para LECO
- ✓ A ureteroscopia constitui alternativa efetiva e segura para cálculos urinários, sendo a primeira escolha para os cálculos ureterais distais.
- ✓ Deve-se evitar dilatação ativa para o acesso urteroscópico nas crianças, preferindo-se a dilatação passiva com cateter duplo J para acesso em segundo tempo
- ✓ Em crianças, as indicações para NLPC são semelhantes aos adultos

QUIZ

Quando deve ser realizado o estudo metabólico em crianças com cálculos urinários?

Nas crianças, os fatores metabólicos parecem exercer papel preponderante na formação da litíase urinária. Em 30 a 84% dos pacientes pediátricos com litíase observa-se associação com anormalidades metabólicas identificáveis caracterizadas por hiperexcreção

de cristais aglutinadores e/ou deficiência de inibidores da cristalização, levando a taxas de recorrência maiores. Portanto, todas as crianças devem ser submetidos a investigação metabólica.

Quais as opções de tratamento para os cálculos renais na infância?

O tratamento dos cálculos, assim como nos adultos, baseia-se no uso de técnicas minimamente invasivas, como a litotripsia extracorpórea, ureterorrenolitotripsia rígida ou flexível e a nefrolitotripsia percutânea. Raramente a cirurgia aberta está indicada.

Que fatores influenciam as escolha da opção terapêutica no tratamento urológico dos cálculos renais?

Os principais fatores que influenciam a escolha da opção terapêutica são a localização, o tamanho e a composição/dureza do cálculo. Na faixa etária pediátrica, deve-se levar em consideração também o tamanho da criança e a presença de outras anomalias urológicas que necessitem de correção cirúrgica concomitante ao cálculo.

REFERÊNCIAS

- Laranjo SM, Andrade OVB. Nefrolitíase na Infância. In: Toporovski J, Mello VR, Matini Filho D, Benini V, Andrade OVB (eds.). *Nefrologia Pediátrica 2ed.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006. p.418-24.
- Silva, JAM. Atualização em urolitíase: novos conceitos. In: Cruz J, Cruz HMM, Kirsztajn GM, Barros RT (eds). *Atualidades em Nefrologia 12.* Sarvier: SP, 2012. p. 453-57.
- Spivacow FR, Negri AL, Valle EE, Calviño I, Fradinger E, Zanchetta JR. Metabolic risk factors in children with kidney stone disease. *Pediatr Nephrol* 2008; 23:1129-33.
- Alpay H, Ozen A, Gokee I, Biyikli N. Clinical and metabolic features of urolithiasis and microlithiasis in children. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 2203-09.
- Selimoglu MA, Menekse E, Tabel Y. Is Urolithiasis in Children Associated With Obesity or Malnutrition? *J Ren Nutr* 2013;23:119–22.
- Rizvi SAH, Naquvi SAA, Hussain Z, et al. Pediatric Urolithiasis: developing nation perspectives. *J Urol.* 2002; 168:1522-25.
- Copelovitch L. Urolithiasis in children. Medical approach. *Pediatr Clin North Am* 2012; 59: 881-96.
- Baum MA. Approach to Stone Formation in the Pediatric Population. *Clinic Rev Bone Miner Metab.* 2012; 10:50-60.
- Shuster J, Jenkins A, Logan C et al. Soft drink consumption and urinary stone recurrence: a randomized prevention trial. *J Clin Epidemiol* 1992; 45: 911-16.
- Curhan GC, Willett WC, Rimm EB et al. Family history and risk of kidney stones. *J Am Soc Nephrol* 1997, 8: 1568-73.
- Bushinsky DA. Genetic hypercalciuric stone-forming rats. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 1999; 8:479-88.
- Bover J, Bosch RJ. Vitamin D receptor polymorphisms as a determinant of bone mass and PTH secretion: from facts to controversies. *Nephrol Dial Transplant* 1999; 14: 1066-68.
- Güven AG, Koyun M, Baysal YE et al. Urolithiasis in the first year of life. *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 129-34.
- Cameron MA, Sakhaee K, Moe OW. Nephrolithiasis in children. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1587-1592.
- Amancio L, Fedrizzi M, Bresolin NL, Penido MGM. Pediatric Urolithiasis: experience at a tertiary care pediatric hospital. *J Brás Nefrol* 2016; 38: 1-10.
- Coe FL, Parks JH, Asplin JR. The pathogenesis and treatment of kidney stones. *N Engl J Med* 1992; 327: 1141-48.
- Penido MGM, Lima EM, Tupinambá ALF et al. Bone alterations in children with idiopathic hypercalciuria at the time of diagnosis. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 133-39.
- Evan AP. Physiopathology and ethiology of stone formation in the kidney e urinary tract. *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 831-41.

- Ali SH, Rifat UN. Etiological and clinical patterns of childhood urolithiasis in Iraq. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1453-57.
- Abate N, Chandalia M, Cabo-Chan AV. The metabolic syndrome and nephrolithiasis: novel features of renal manifestation of insulin resistance. *Kidney Int* 2004; 65: 386-88.
- Asplin JR, Coe FL. Hyperoxaluria in kidney stone formers treated with modern bariatric surgery. *J Urol* 2007; 177: 565-69.
- Lopez M, Hoppe B. History, epidemiology and regional diversities of urolithiasis. *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 49-9.
- Alon UA, Zimmerman H, Alon M. Evaluation and treatment of pediatric idiopathic urolithiasis – revisited. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 516-520.
- Alon US. Medical treatment of pediatric urolithiasis. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 2129-35.
- Elliot JS, Rabinowitz IN. Calcium oxalate crystalluria: crystal size in urine. *J Urol* 1980; 123: 324-27
- Akin Y, Uçar M, Yücel S. Current medical treatment in pediatric urolithiasis. *Turk J Urol* 2013; 39:253-64.
- Penido MGG, Diniz JSS, Guimarães MMM et al. Excreção urinária de cálcio, ácido úrico e citrato em crianças e adolescentes. *J Pediatr (Rio J)* 2002; 78:153-60.
- Tasian GE, Copelovitch. Evaluation and medical management of kidney stones in children. *J Urol* 2014;192:1329-1336.
- Smaldone MC, Docimo SG, Ost MC. Contemporary surgical management of pediatric urolithiasis. *Urol Clin N Am* 2010; 253-267.
- Rizvi SA, Naqvi SA, Hussain A et al. Management of pediatric urolithiasis in Pakistan: experience with 1,440 children. *J Urol* 2003; 169(2): 634-637.
- Radmayr C, et al. Urinary stone disease, EAU guidelines on pediatric urology. EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Copenhagen 2018.
- Mokhless IA, Abdeldaeim HA, Saad A, et al. Retrograde intrarenal surgery monotherapy versus shock wave lithotripsy for stones 10 to 20mm in preschool children: a prospective, randomized study. *J Urol* 2014;1496-1500.
- Hammad FT, Kaya M, Kazim E. Pediatric extracorporeal shockwave lithotripsy: its efficiency at various locations in the upper tract. *J Endourol* 2009;229-235.
- Dogan HS, Altan M, Citamak B, et al. A new nomogram for prediction of outcome of pediatric shock-wave lithotripsy. *J Pediatr Urol* 2015;84.e1-84.e6.
- Yucel S, Akin Y, Danisman, et al. Complications and associated factors of pediatric extracorporeal shock wave lithotripsy. *J Urol* 2012;1812-1816.
- Ritchey M, Patterson DE, Kelalis PP et al. A case of pediatric ureteroscopic lasertripsy. *J Urol* 1988; 1272-1274.
- Ishii H, Griffin S, Somani BK. Flexible ureteroscopy and lasertripsy (FURSL) for paediatric renal calculi: results from a systematic review. *J Padiatr Urol* 2014; 1020-1025.
- Corcoran AT, Smaldone MC, Mally D, et al. When is prior ureteral sten placement necessary to access the upper urinary tract in prepuberal children? *J Urol* 2008;

- Aboumarzouk OM, Monga M, Kata SG, et al. Flexible ureteroscopy and laser lithotripsy for stones > 2cm: a systematic review and meta-analysis. *J Endourol* 2012; (26):1257-1263.
- Sen H, Seckiner I, Bayrak O, et al. A comparison of micro-PERC and retrograde intrarenal surgery results in pediatric patients with renal stones. *J Pediatr Urol* 2017;(13):619.e1-619.e5.
- Fragoso AC, Valla JS, Steyaert H, et al. Minimal access surgery in the management of pediatric urololithiasis. *J Pediatr Urol* 2009;(5):42-46.
- Agrawal V, Bajaj J, Acharya H, et al. Laparoscopic management of pediatric renal and ureteric stones. *J Pediatr Urol* 2013;(9):230-233.
- Casale P, Grady RW, Joyner BD, et al. Transperitoneal laparoscopic pyelolithotomy after failed percutaneous access in the pediatric patient. *J Urol* 2004; 172:680-3.
- Erdenetsesteg G, Manohar T, Singh H, et al. Endourologic management of pediatric urolithiasis: proposed clinical guidelines. *J Endourol* 2006;(20):737-748.
- Gao XS, Liao BH, Chen YT, et al. Different tract sizes of miniaturized percutaneous nephrolithotomy versus retrograde intrarenal surgery: a systematic review and meta-analysis. *J Endourol* 2017;(31):1101-1110.

CAPÍTULO 24

DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL

*Ubirajara Barroso Jr.
Ribamar Castelo Branco*

■ INTRODUÇÃO

A Desordem do Desenvolvimento Sexual (DDS) é uma condição congênita complexa que contempla uma gama de alterações, sejam elas de ordem cromossômica, gonadal, hormonal ou de estruturas reprodutivas.

Acompanham-se de um impacto psicológico sobre o indivíduo e suas famílias. É a situação em que não há congruência entre o sexo genético retratado pelo cariótipo (46,XX ou 46,XY), o sexo gonadal/hormonal e o fenotípico.

DDS ocorre em 1 a cada 4.500 nascimentos e a maioria dos neonatos apresenta genitália ambígua.

■ DESENVOLVIMENTO GENITAL

Os ductos mesonéfricos (Wolff) e os ductos paramesonéfricos (Müller) ficam presentes até a sexta e a sétima semana de gestação fazendo com que a genitália externa permaneça indiferenciada. Nesta fase indiferenciada, observa-se em ambos os sexos a presença de tubérculo genital; pregas urogenitais e eminências labioescrotais

Os ductos mesonéfricos (Wolff) e os ductos paramesonéfricos (Müller) ficam presentes até a sexta e a sétima semana de gestação fazendo com que a genitália externa permaneça indiferenciada. Nesta fase indiferenciada, observa-se em ambos os sexos a presença de tubérculo genital; pregas urogenitais e eminências labioescrotais

A região SRY do cromossomo Y é a principal promotora da cascata de expressões gênicas que levará a transformação da gônada em testículo.

O fator determinante testicular inicia a diferenciação dos cordões sexuais primários em cordões seminíferos (Figura-1). As células de Sertoli iniciam a secreção do hormônio anti-Mülleriano (HAM), que inibe o desenvolvimento dos derivados Müllerianos (2/3 superiores da vagina, útero e tubas uterinas). As células de Leydig produzem testosterona por volta de 9ª semana de gestação e induzem a virilização. A testosterona, por sua vez, fará com que os ductos de Wolff se diferenciem em epidídimos, deferentes e vesículas seminais. A dihidrotestosterona – produto da conversão da testosterona pela 5 alfa redutase ($5\alpha R$) – se liga aos receptores androgênicos e promove a diferenciação da genitália externa masculina.

A membrana cloacal – presente na sexta semana - está dividida em seio urogenital (ventral) e seio anal (dorsal) em decorrência da formação do septo urorretal. Na oitava semana, essas membranas se rompem, formando o orifício urogenital e o ânus. No sexo masculino, há um rápido crescimento do tubérculo genital - o falus - e a uretra peniana é formada pelas pregas genitais que formam as paredes laterais do sulco uretral na superfície ventral do pênis (Figura-2). Durante a 10ª semana, as vesículas seminais brotam do ducto mesonéfrico distal em resposta à testosterona. A próstata e as glândulas bulbouretrais se desenvolvem a partir da uretra em resposta à dihidrotestosterona (Figura-3).

Na falta da SRY, a organogênese ocorre no sentido do desenvolvimento do ovário e genitália feminina fazendo com que os ductos paramesonéfricos assumam, mais tardiamente, o controle da diferenciação sexual. Haverá a regressão dos ductos de Wolff e os de Müller irão se

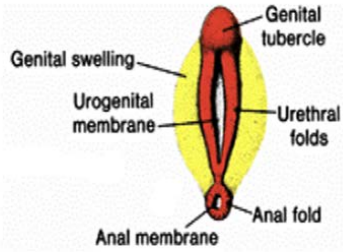
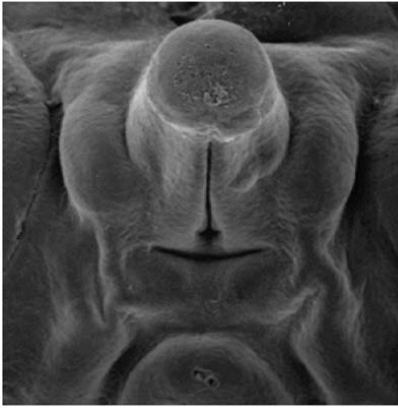


Figura 1 - Genitalia externa indiferenciada

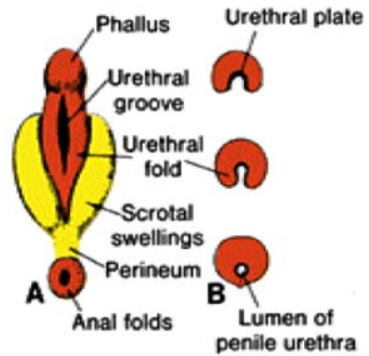
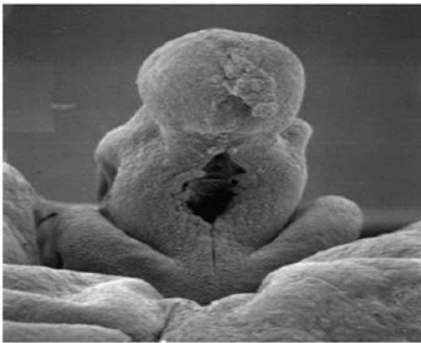


Figura 2- Genitália externa masculina diferenciada As eminências lábioescrotais fundem-se na linha média, formando as bolsas testiculares.

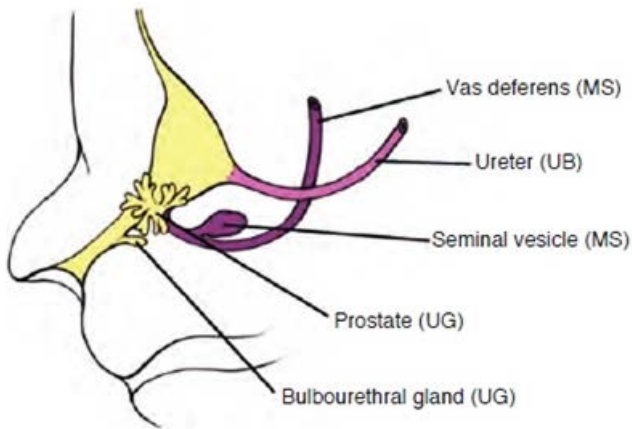


Figura 3- Desenvolvimento de glândulas sexuais masculinas acessórias. O vaso deferente e vesícula seminal derivam dos ductos mesonfricos (EM); as glândulas prostática e a bulbouretral se desenvolvem a partir do seio urogenital (UG). UB, ureteric Broto (Modificado de Larsen WJ. Embriologia humana New York: Churchill Livingstone; 1997.)

desenvolver unindo-se e transformando-se em tuba uterina, útero e 2/3 superiores da vagina.

A porção sólida da extremidade caudal dos ductos de Müller fundidos e a placa vaginal (originada do seio urogenital) se canalizam e formam a vagina. O terço de distal é derivado do seio urogenital.

A genitália externa feminina sofre modificações menos significativas. O tubérculo genital cresce menos e forma o clitóris, as pregas urogenitais não se fundem e serão os pequenos lábios e as eminências lábiosescrotais permanecem separadas formando os grandes lábios (Figura-4).

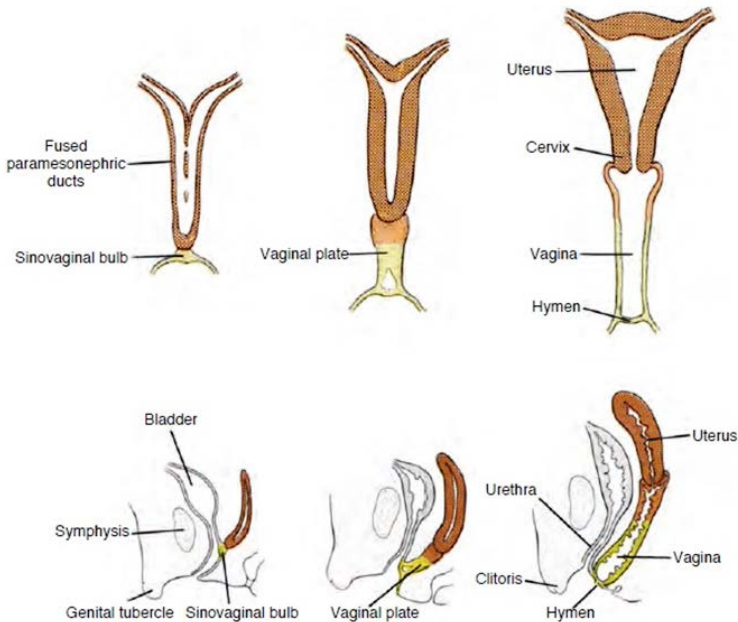


Figura 4- Desenvolvimento do útero e da vagina. Durante a décima semana, os dutos paramesonéfricos se fundem nas suas extremidades caudais para estabelecer um canal comum e entrar em espessamento do seio urogenital posterior chamado bulbo sinovaginal. Isso é seguido pelo desenvolvimento da placa vaginal, que se alonga durante o terceiro a quinto meses e torna-se canalizado para formar o lúmen vaginal inferior. (Modificado de Sadler TW.) Langman Embriologia médica. Baltimore: Williams & Wilkins, 1985.)

CLASSIFICAÇÃO

Várias classificações já estiveram presentes na literatura e termos pejorativos e estigmatizantes como hermafroditismo, pseudo-hermafroditismo e sexo reverso já foram utilizados. Em 2006, um grupo de especialista se reuniu em Chicago (EUA) e elaborou um consenso elimi-

nando termos que pudessem causar dúvidas e/ou inserir o indivíduo em um sexo incompatível com o seu diagnóstico.

Desde 2003, o Conselho Federal de Medicina (CFM) já previa essa condição, na resolução 1664/2003, tornando, entre outros aspectos, obrigatório a presença de uma equipe multidisciplinar no tratamento desses pacientes.

Com o advento das novas tecnologias de hibridização genômica, novos genes determinantes do sexo foram identificados. A identificação de uma mutação em um gene determinante de sexo num indivíduo afetado com DDS pode justificar uma investigação mais extensa para outros efeitos fenotípicos, bem como testes genéticos de outros membros da família.

FISIOPATOLOGIA

Dentre as inúmeras DDS, optamos pela descrição da hiperplasia adrenal congênita por ser a mais comum destas entidades.

No grupo das DDS 46,XX é sem dúvida a mais frequente, transmite-se de forma autossômica recessiva e tem incidência estimada em 1 caso para cada 15.000 nascimentos.

Trata-se de um defeito enzimático na biossíntese do cortisol adrenal e provoca acúmulo de precursores metabólicos e excesso de androgênios. O defeito mais comum enzimático é o da 21-hidroxilase (95%) seguido da 11-beta-hidroxilase(5%) (Figura-5).

A HAC é diagnosticada na forma clássica - perdedora de sal ou virilizante simples -e forma não clássica que tem início tardio.

CLASSIFICAÇÃO DOS DDS BASEADA NO CARIÓTIPO E ETIOLOGIA.

DDS POR ANOMALIA DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL	DDS 46XY	DDS 46 XX
45,X (Turner e variantes)	(A) Distúrbios do desenvolvimento gonadal (testicular) Disgenesia gonadal completa Disgenesia gonadal parcial Regressão gonadal Regressão ovotesticular	(A) Distúrbios do desenvolvimento gonadal (ovariano) DDS ovotesticular DDS testicular (ex: SRY +) Disgenesia gonadal
47,XXY (Klinefelter e variantes)	(B) Distúrbios da síntese ou ação androgênica Defeitos da biossíntese de andrógenos (ex: def de 5 α R) Defeitos na ação androgênica (CAIS, PAIS) Defeitos no receptor de LH Distúrbios na produção ou receptores de hormônio anti-Mulleriano	(B) Excesso androgênico Fetal (ex: deficiência de 21-hidroxilase, deficiência de 11-hidroxilase) Fetoplacentário (ex: def. Aromatase) Materno (ex: luteoma, andrógeno externo, etc.)
45,X/46,XY (disgenesia gonadal mista, DDS ovotesticular)	(C) Outros Hipospádia grave e extrofia de bexiga	(C) Outros Extrofia de cloaca, atresia vaginal

Tabela 1

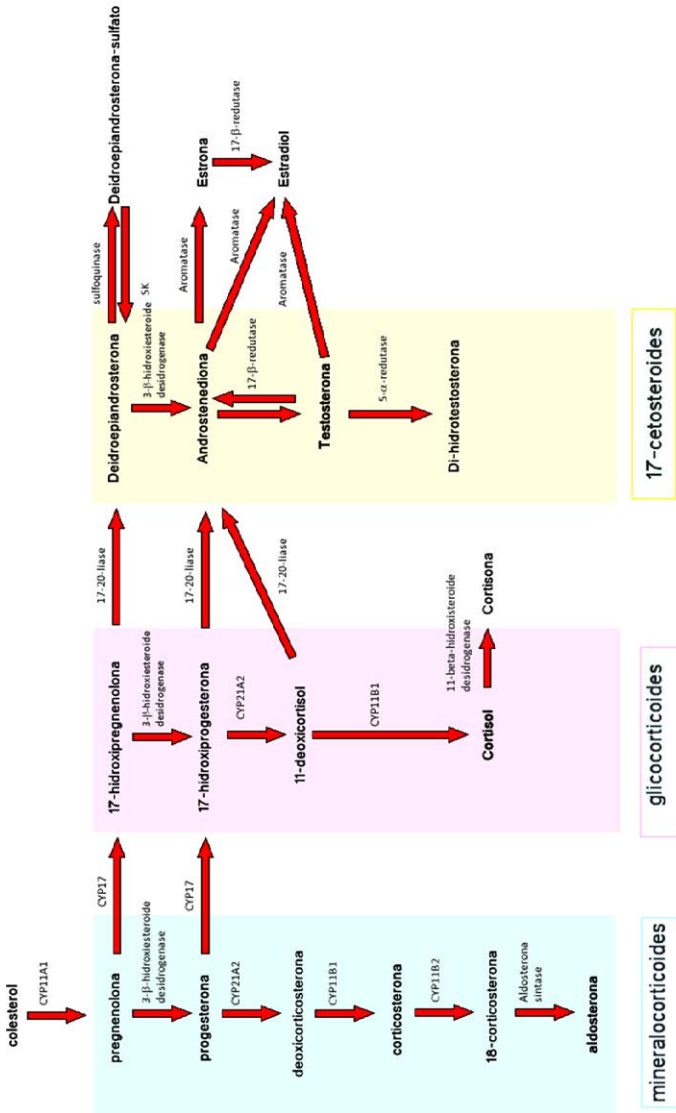


Figura 5- Eixo do metabolismo do colesterol na adrenal

Aproximadamente 60% a 75% dos casos se apresentarão como forma perdedora de sal, com desidratação, hiponatremia e risco de morte.

A genitália externa apresenta graus de virilização variados e gônadas não palpáveis.

A ultrassonografia pélvica demonstra a presença de estruturas Mülllerianas e os testes laboratoriais apresentam elevação da 17-hidroxiprogesterona (17 OHP). Atualmente esse diagnóstico se dá precocemente devido a pesquisa da 17OHP no teste do pezinho.

DESIGNAÇÃO DE GÊNERO

O Consenso de Chicago recomenda a designação de gênero feminino nos caso de HAC DDS 46,XX uma vez que 90% dos pacientes se identificam dessa forma. A incidência de disforia grave fica em torno de 5%. O assunto é ainda controverso, entretanto, o caso em que o diagnóstico é precoce evolui em conformidade com o gênero feminino. O sexo genético e a possibilidade de procriação se somam e, por isso, a preferência é por designação como sexo feminino.

Entretanto trabalhos recentes têm demonstrado que pacientes com Prader V (muito virilizados) quando designados como sexo masculino adaptam-se bem ao gênero masculino.

No sexo masculino, nem sempre há anormalidade estruturais no nascimento mas poderão apresentar rápido crescimento e sinais físicos de secreção excessiva de andrógenos (acne, desenvolvimento de pelos pubianos ou axilares e aumento do pênis).

A avaliação multidisciplinar é de fundamental importância para discutir todos os aspectos psicofisiopatológicos além da participação da família, na decisão cirúrgica.

OUTRAS CONDIÇÕES GENÉTICAS

Outras condições genéticas podem afetar o fenótipo dos pacientes e devido a complexidade e extensão do assunto citaremos apenas algumas condições mais conhecidas:

- Insensibilidade androgênica completa (CAIS): O cromossomo é 46,XY. Há testículos funcionantes e, portanto, produção de HAM. O que não há é sensibilidade celular à testosterona. O fenótipo é feminino, com vagina externa normal. Entretanto, não há deferente, vesícula seminal, tampouco trompas, útero e 2/3 superiores da vagina.
- Insensibilidade androgênica parcial (PAIS): O cromossomo é 46,XY. A sensibilidade é variável à testosterona, portanto o fenótipo também variará de um genital com aparência de hipospádia a uma clitoromegalia (Figura-6).
- Deficiência de 5 α R- O cromossomo é 46,XY. A genitália externa varia de clitoromegalia a hipospádia proximal. Os órgãos genitais internos são masculinos.
- Disgenesia gonadal pura com cromossomo 46,XY. As gônadas são disgenéticas, portanto, não há produção de testosterona ou HAM. A genitália externa é feminina e os órgãos internos são femininos. Pelo risco de câncer, principalmente gonadoblastoma, as

gônadas precisam ser retiradas precocemente.

FERTILIDADE

Os pacientes com DDS apresentam condições complexas cromossômi-

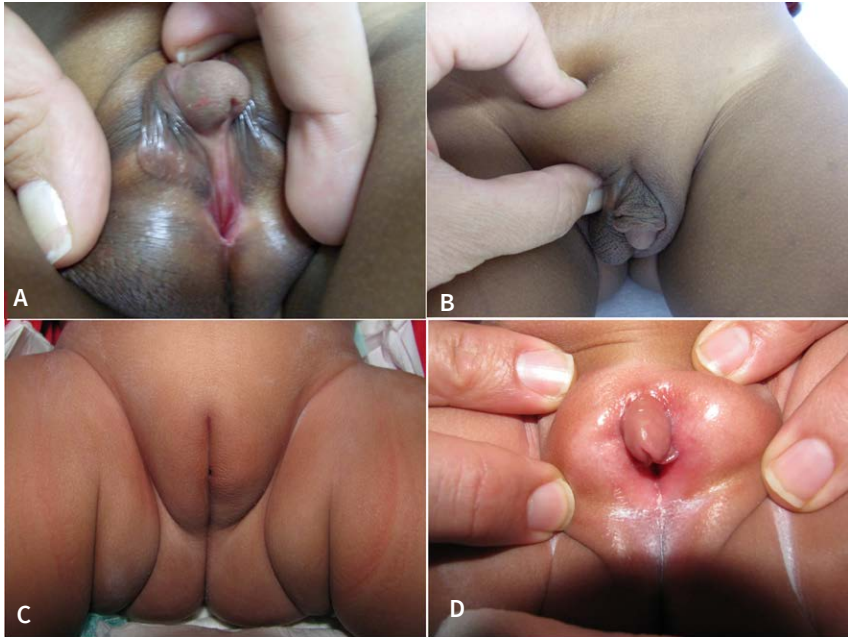


Figura 6 - Fotografia do genital de dois pacientes com PAIS, sendo o primeiro (A,B) mais virilizado e o segundo (C,D) bem menos virilizado. Percebe-se os testículos abaulando nas fotos B e D.

cas, gonadais ou fenotípicas.

Estas condições podem afetar a fertilidade em vários graus e alguns pacientes podem ter gônadas com células germinativas viáveis, mas uma

incapacidade de atingir a fertilidade naturalmente. Outros têm genitália fenotipicamente normal mas podem apresentar infertilidade.

As taxas de fertilidade em mulheres com HAC dependem do fenótipo e são inversamente proporcionais à gravidade da doença.

A fertilidade é mais frequente nas menos virilizadas

O potencial de fertilidade parece ser mais alto em pacientes HAC XX ou XY, especialmente com a forma não clássica.

Avanços na técnica de reprodução assistida têm propiciado alguma taxa de fertilidade.

Os pacientes portadores de síndrome de Klinefelter DDS 47, XXY têm testículos pequenos e firmes no exame físico e apresentam azoospermia. A fertilidade mostrou ser possível com o uso de TESE ou micro-TESE.

As pacientes com síndrome de Turner podem, em sua maioria (90% a 95%), apresentar disgenesia gonadal pura ou completa tornando-as inférteis devido a insuficiente ovariana prematura com poucos ou nenhum ovócitos. Estima-se que 2% a 5% poderão alcançar gravidez espontânea.

Concluimos que os avanços técnicos em reprodução assistida podem propiciar algum grau de sucesso na fertilidade e paternidade de pacientes portadores de DDS.

FATORES DE RISCO

Uma história familiar pode ter influência no aparecimento de ambiguidade genital, como por exemplo:

- Óbitos inexplicados na infância

- Infertilidade, ausência da menstruação, puberdade precoce, excesso de pelos faciais nas mulheres.
- Anormalidades genitais
- Hiperplasia adrenal congênita

AVALIAÇÃO INICIAL

A criança com DDS precisa ser avaliada por um grupo especializado formado por urologista, geneticista, endocrinologistas e psicóloga. A assistente social é uma peça importante. A(o) paciente é avaliada(o) do ponto de vista clínico, laboratorial, com exames de imagem e, principalmente acolhida com respeito e dignidade.

A avaliação do cariótipo é importante para a definição do tipo de cromossomo. Exames laboratoriais como dosagens de eletrólitos, hormônio anti-mulleriano, 17 OHP, testosterona, androstenediona são importantes na definição do diagnóstico. A ultrassonografia pélvica é comumente solicitada.

Na consulta se discutirá o diagnóstico, as causas, o risco de recorrência na prole, além de aspectos sobre a identidade de gênero e a fertilidade. Tendo tudo isso posto, a criança será registrada com um sexo de criação após comum acordo entre especialistas e família. Países como a Austrália e Alemanha permitem que um terceiro gênero seja escolhido, o que não é permitido pela legislação brasileira.

Hoje se sabe que a ação cerebral da testosterona fetal e pós-natal altera o cérebro de tal maneira que as crianças e adultos, mesmo criados como meninas tendem a se expressar com um comportamento mais tipi-

camente do sexo masculino. Se essa ação é muito intensa, a identidade de gênero pode ser masculina apesar da criação no gênero feminino. Entretanto, há situações que nos deparamos com sexo de criação masculino em pacientes 46 XX com HAC com virilização severa e diagnóstico tardio em que o gênero deverá ser mantido como masculino pelo alto risco de inconformidade de gênero no futuro.

Nos casos de insensibilidade androgênica completa ou disgenesia gonadal pura, pela inatividade da testosterona, não há impregnação cerebral por esse hormônio. Portanto, a expressão e a identidade de gênero serão tipicamente femininas.

Nos casos de deficiência de 5-alfa-reductase, extrofia de cloaca ou agenesia peniana, as crianças devem ser registradas como sexo masculino pois muito provavelmente se identificarão com esse gênero no futuro.

TRATAMENTO E MEDICAÇÕES

O tratamento tem vários objetivos:

1. Dar conforto e apoio psicológico à criança e à família.
2. Tratar com medicações alterações hormonais seja com medicações que reduzam uma produção exagerada ou que reponham algum hormônio que esteja faltando.
3. Correção da genitália externa. Essa será uma decisão da família com orientação do urologista pediátrico. Há casos em que podemos esperar para que o paciente defina no futuro como quer o

seu genital.

O início precoce do tratamento e sua continuidade são importantes na evolução fenotípica desses pacientes uma vez que visa manter os níveis hormonais dentro de um padrão mais controlado.

A CIRURGIA GENITAL

A cirurgia de feminilização consta de clitoroplastia, vaginoplastia e labioplastia, tudo em um tempo só. A glândula torna-se um clitóris, a vagina é exteriorizada e os lábios vaginais menores e maiores são confeccionados do prepúcio e eminências lábioescrotais. Com a evolução técnica e conhecimento anatômico, é possível obter-se um bom resultado cirúrgico estético e funcional buscando-se preservar a sensibilidade do órgão. Quando a vagina não está presente é possível criar uma cavidade vaginal com tecido intestinal ou enxertos. A idade ideal para a realização da cirurgia é controversa. Pela mobilização mais fácil dos tecidos, preferimos a cirurgia no primeiro ano de vida. Porém, o mais importante é que a cirurgia seja realizada apenas quando há convicção da equipe e da família que essa foi a melhor conduta. Caso contrário, devemos esperar o consentimento do próprio paciente no futuro. Recentemente, publicamos a nossa experiência com mobilização completa do seio urogenital para os casos mais complexos com resultado estético satisfatório e sem incontinência urinária (Figura-7).

O DDS NA SOCIEDADE

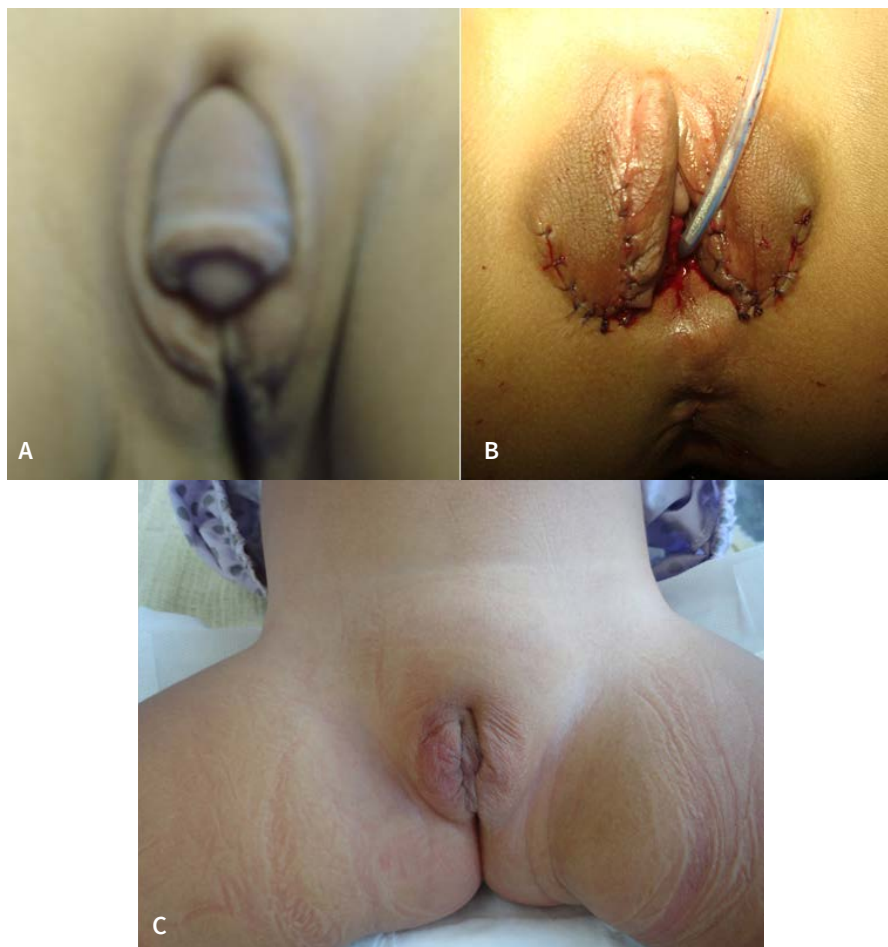


Figura 7 - Genital em uma criança com HAC, antes da cirurgia (A), No pós-operatório imediato (B) e no longo prazo (C)

O conceito de gênero é muito arraigado na sociedade atual. Para se ter uma ideia, a pergunta mais feita aos pais que esperam um bebê é o sexo da criança por isso se espera que certos comportamentos e expressões adotados sejam típicos do gênero em que a pessoa foi criada. Quando um menino pega uma boneca para brincar, esse comportamento é, na maior parte das vezes, recriminado pelos pais. Isso vai reforçando os estigmas comportamentais dicotômicos de gênero. Isso não quer dizer que a diferença entre os gêneros não tenha nada de biológico. Pelo contrário, há fortes evidências que a testosterona exerce efeitos no cérebro “o masculinizando”. É impossível dizer no momento qual o papel da construção social e biológico na identidade de gênero.

O certo que é que devemos respeitar aqueles que não se encaixam na dicotomia de gênero, como é o caso de muitos pacientes com DDS. Muitas vezes não se sentem homens ou mulheres. De outro modo, podem se sentir como os dois gêneros ou ainda de um terceiro modo fora dos padrões pré-estabelecidos pela sociedade e assim se sentirem diferentes e por medo da pressão social, se escondem, não se revelam e sofrem em segredo. Os pais e os médicos frequentemente reforçam esse sentimento quando escondem do filho o que ocorre. Deve-se construir um canal de comunicação permanente entre os profissionais de saúde, os pais e os filhos e uma luta diária para que a sociedade respeite as diferenças.

REFERÊNCIAS

- Birth Defects Res C Embryo Today. 2016 Dec;108(4):380-383. doi: 10.1002/bdrc.21144. Sociocultural aspects of disorders of sex development. Ediaty A1,2, Maharani N2,3, Utari A3,4.
- Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES1/ESPE2 Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child 2006;91:554-62.
- Cate RL, Mattaliano Rj, Hession C, Tizard R, Farber NM et al.: Isolation of the bovine and human genes for Müller inhibiting substance and expression. Of human gene in animal cells. Cell.
- Jost A: Becoming a male. Adv Biosci. 1973;10:3-13.
- Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES1/ESPE2 Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child 2006;91:554-62.
- Resolução CFM Nº 1.664/2003. Define as normas técnicas necessárias para o tratamento de pacientes portadores de anomalias de diferenciação sexual.
- Parisi MA, Ramsdell LA, Burns MW, Carr MC, Grandy RE, Gunther DF, et al.: A Gender Assessment Team: experience with 250 patients over a period of 25 years. Gemet Med 2007;9348-357
- Hughes IA: Disorders of sex development> a new definition and classification. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2008;22:119-134
- Furtado PS, Moraes F, Lago R, Barros LO, Toralles MB, Barroso U Jr [Gender dysphoria associated with disorders of sex development](#). Nat Rev Urol. 2012 Nov;9(11):620-7. doi: 10.1038/nrurol.2012.182. Epub 2012 Oct 9. Review.
- Merke DP, Bornstein SR> Conenital adrenal hyperplasia. Lancet 2005;365:2125-2136
- Fertility in disorders of sex development: A review J.P. Van Batavia, T.F. Kolon <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpurol.2016.09.015> 1477-5131/ª 2016 Journal of Pediatric Urology Company. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.
- Jesus VM, Buriti F, Lessa R, Toralles MB, Oliveira LB, **Barroso U Jr** Total urogenital sinus mobilization for ambiguous genitalia. J Pediatr Surg. 2017 Aug 24. pii: S0022-3468(17)30505-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.08.014. [Epub ahead of print]
- Smith Urologia Geral 13ª edição 492-493

CAPÍTULO 25

COMPLEXO EXTROFIA - EPISPÁDIA

Claudemir Trapp

■ INTRODUÇÃO

O complexo extrofia-epispádia (CEE) é um espectro de malformação congênita rara que pode afetar os sistemas gênito-urinário, gastro-intestinal e músculo-esquelético comprometendo desde a parede abdominal anterior até a musculatura do assoalho pélvico e os ossos da pelve. As três apresentações mais comuns do CEE são a extrofia clássica de bexiga (ECB), epispádia e a extrofia em cloaca (EC).

A epispádia é a forma menos severa deste espectro de mal-formação. Trata-se de uma abertura dorsal da uretra, com algum grau de diastase dos ramos púbicos (Figura-1). A epispádia isolada é um evento muito



Figura 1

raro, com uma incidência em torno 1: 117.000 nascidos vivos entre o sexo masculino e 1:484.000 entre as crianças do sexo feminino.

A extrofia clássica de bexiga é a forma mais comum de CEE, ocorrendo em torno de 1:10.000 e 1: 50.000 nascidos vivos, afetando o sexo masculino duas vezes mais. A extrofia clássica caracteriza-se por uma diastase dos ramos púbicos, defeito da formação da parede abdominal anterior, na região infra-umbilical e exposição da bexiga aberta e a uretra igualmente aberta ou epispádica (Figura-2).

A extrofia em cloaca é a forma mais grave de CEE , com o cecum (indgut) apresentando-se aberto entre duas hemi-bexigas, além da possibilidade de outras mal-formações associadas como sistema nervoso central



Figura 2 - Extrofia de bexiga clássica.

e outras mal-formações ósseas e espinhais. Esta apresentação é igualmente muito rara, ocorrendo aproximadamente 1:200.000 nascidos vivos (Figura-3).



Figura 3 - Extrofia em cloaca. Observa-se as 2 hemi-bexigas com o hindgut entre a placa vesical. Em situação mais caudal as 2 hemi-glandes.

EMBRIOLOGIA

A cloaca é uma estrutura sacular, situada caudalmente no embrião e representa o final comum ao tubo digestivo e trato gênito-urinário. É coberta anteriormente pela membrana cloacal que se inicia desde o cordão umbilical superiormente. A partir da 4ª semana embrionária esta cloaca é dividida em bexiga anterior e reto posteriormente a partir do crescimento do septo uro-retal. Desde o início desta divisão da cloaca, a

membrana cloacal começa a envolver e o tecido mesenquimal adjacente inicia um processo de migração sobre esta membrana. Esta migração mesenquimal promove a formação da parede abdominal anterior infra-umbilical, com todas as estruturas musculares e esqueléticas que migram para a linha média, cobrindo as estruturas pélvicas.

Uma das teorias embriológicas mais aceitas para explicar a Extrofia de Bexiga foi descrita em 1964 por Marshall e Muecke. Eles postularam que a falta de migração do mesênquima sobre a membrana cloacal impede o desenvolvimento da parede abdominal inferior, explicando o defeito muscular e ósseo característico do CEE além da exposição da bexiga. No entanto, a membrana cloacal é uma estrutura frágil e rompe-se com o desenvolvimento do feto, ocasionando a extrofia da bexiga. Dependendo da fase embrionária que ocorre esta falta de migração do mesênquima teremos os diferentes tipos de apresentação do CEE. Se esta ruptura da membrana cloacal ocorrer anterior à divisão da cloaca teremos então a extrofia em cloaca. Se a ruptura da membrana cloacal acontecer mais tardiamente, após a separação completa de reto e bexiga, o feto terá extrofia de bexiga e epispádia (Figura-4).

DIGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO ANTENATAL

A Extrofia vesical pode ser diagnosticada através de ultrassonografia antenatal entre a 15ª e 32ª segunda semana de gestação. Os achados de ultrassonografia que sugerem a existência da mal-formação são: 1)

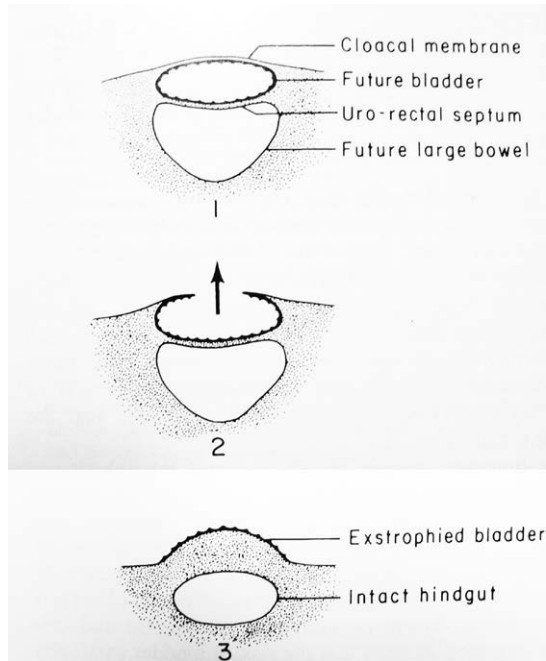


Figura 4 - Ilustração da embriologia da extrofia vesical.

bexiga permanentemente vazia; 2) posicionamento muito baixo do cordão umbilical; 3) ramos púbicos muito largos; 4) massa abdominal inferior que aumenta em tamanho ao longo da gestação; 5) genitália muito pequena.

A intervenção pré-natal ou a interrupção da gestação não são recomendadas para fetos com extrofia de bexiga ou extrofia em cloaca. No entanto, a importância do diagnóstico precoce é permitir que as crianças com este grave defeito congênito possam ser melhor direcionadas para que nasçam em centros com maior experiência no tratamento do Complexo Extrofia- Epispádia. Alguns estudos mostraram que crianças

tratadas em centros com maior experiência tem índices de morbidade e mortalidade menores.

Após o nascimento, o reconhecimento de qualquer uma das mal-formações do CEE é óbvio, muito facilmente reconhecido por pediatras, neonatologistas e obstetras. A seguir descreveremos anatomicamente cada um dos defeitos anatômicos, didaticamente separando-os nos três principais tipos de apresentação.

DIAGNÓSTICO PÓS-NATAL – CARACTERÍSTICAS ANATÔMICAS

EXTROFIA DE BEXIGA CLÁSSICA

O diagnóstico clínico é direto, feito ao nascimento através da inspeção do recém nascido. A seguir descreveremos as principais características anatômicas da Extrofia de Bexiga.

Bexiga

A bexiga e a uretra são expostas anteriormente. A placa vesical pode ser muito pequena, inelástica e com pólipos (Figura-5), o que poderá levar a um adiamento de seu fechamento inicial. Ou ainda poderá ser uma placa de tamanho próximo de uma bexiga normal, com mucosa lisa, sem pólipos (Figura-6). A uretra também apresenta-se totalmente aberta.

Ossos da Pelve

Os ramos púbicos são mais distanciados e, em média, 30% mais curtos do que na população controle, fazendo com que os músculos retos



Figura 5 - Extrofia clássica de bexiga com bexiga com múltiplos pólipos.



Figura 6 - Extrofia vesical clássica.

abdominais sejam divergentes. Além de outras deformidades ósseas, como uma maior rotação externa de ambos os segmentos anterior e posterior dos ossos da pelve, a retroversão do acetábulo e um ângulo sacro-ilíaco mais largo. Todas estas alterações ósseas em conjunto são responsáveis pelo marcha típica dos pacientes com extrofia vesical (Figura-7).

Musculatura Abdome e assoalho pélvico

As alterações da musculatura abdominal e musculatura pelvica são



Figura 7 - Raio X simples mostrando diástase dos ramos púbicos.

marcantes nos pacientes com Extrofia Clássica de Bexiga. A bexiga fica exposta em um defeito triangular onde o limite superior deste triângulo é o umbigo e inferiormente este limite é dado pela banda inter-sinfiseal, estrutura fibrótica que conecta a uretra posterior e colo vesical aos ramos púbicos. Em relação à musculatura pélvica, estudos de ressonância magnética mostraram que a disposição das fibras do músculo elevador do ânus apresenta-se mais distribuída posteriormente, o que pode explicar em parte o mecanismo da incontinência urinária nestes pacientes.

Anormalidades ano-retais

As anormalidades anoretais podem estar presentes nestes recém-nascidos. O reto/ânus e esfíncter anal podem estar deslocados anteriormente, além de alguns desalinhamentos do esfíncter da linha média, predispondo estes pacientes à incontinência fecal.

Genitália Externa

Em meninos a placa uretral aberta (epispádia) cobre toda superfície do dorso peniano, desde a bexiga extrófica até a glândula que também apresenta-se fendida. O pênis é aparentemente mais curto e mais largo do que os meninos sem a mal formação. Além de apresentarem uma curvatura dorsal (Figura-8).

As meninas com extrofia apresentam clitóris bífido com divergência dos lábios superiormente. A vagina é deslocada anteriormente, é mais curta e o introito vaginal é invariavelmente estenótico (Figura-9).



Figura 8 - Curvatura ventral do pênis. Achado típico na epispádia

EPISPÁDIA

A epispádia isolada em ambos os sexos pode ter graus variados de apresentação. A bexiga, a parede abdominal e umbigo são normalmente desenvolvidos. A sínfise púbica de um modo geral é fechada, no entanto eventualmente pode ter uma mínima separação, indicando concomitantemente um mínimo grau de mal formação dos ossos da pelve e da musculatura do assoalho pélvico.

No sexo masculino o meato ectópico poderá ter três apresentações: peno-púbico, peniano ou glandar. A epispádia masculina isolada poderá ser continente se o mecanismo esfinteriano uretral não tiver sido atingido (Figura-10).



Figura 9 - Epispádia feminina. Além do defeito uretral, mal formação genital com bifidez do clitóris.



Figura 10 - Epispadia envolvendo unicamente a glândula

A epispádia feminina caracteriza-se por uma fenda uretral que, assim como a epispádia masculina, tem diferentes formas de apresentação. Conforme a classificação de Davis, a epispádia feminina pode ser caracterizada por um defeito dorsal restrito ao meato uretral, até uma abertura completa em toda a extensão da uretra. E, nas formas mais graves, a mucosa vesical pode estar prolapsada.

A incontinência urinária associada à epispádia isolada está intimamente relacionada ao grau de comprometimento esfinteriano.

EXTROFIA EM CLOACA

A forma mais grave do CEE é a Extrofia em Cloaca. Os recém nascidos com esta mal-formação apresentam, além do defeito da parede anterior do abdome, a exposição do íleo terminal e de um intestino rudimentar (hindgut) dividindo a bexiga extrofiada em duas metades. O ânus imperfurado também é visto. Mal formações ortopédicas de membros inferiores e da coluna vertebral estão presentes em mais de 85% dos pacientes.

TRATAMENTO – MANEJO INICIAL

EXTROFIA DE BEXIGA

Historicamente a reconstrução do trato urinário em um recém nascido com Extrofia era considerada uma cirurgia de resultados tão pobres que a cistectomia com derivações urinárias, implantando os ureteres no sigmoide não eram consideradas uma opção ruim. No entanto com o entendimento maior da mal-formação e com o aprimoramento técnico,

atualmente é possível fazer um reparo com bom resultado estético e com níveis de continência de urina pela uretra alentadores. É extremamente importante ressaltar a importância de um fechamento inicial exitoso. O sucesso do primeiro fechamento, além de diminuir custos, está intimamente associado a melhores índices de continência, pois diminui a inflamação e a fibrose da bexiga, permitindo um maior crescimento da bexiga.

Existe ainda debates em relação ao tempo do fechamento. Atualmente a maioria dos especialistas optam por indicar a cirurgia antes das primeiras 72 horas com o argumento de que a pelve óssea é mais maleável, permitindo que o fechamento seja feito sem a necessidade de osteotomia pélvica. Outros acreditam que o fechamento precoce acelera que a bexiga tenha seu enchimento-esvaziamento realizado desde muito cedo o que trabalharia a favor de uma expansão maior do órgão, além de diminuir o risco de surgimento de lesões pré-malignas na bexiga exposta por mais tempo. Por outro lado, tem crescido o número de urologistas que optam pelo adiamento pois não creem que as metaplasias da bexiga extrófica não tenham importância clínica e o retardamento do fechamento pode permitir mais facilmente o fechamento da epispádia, além de permitir que pequenas placas vesicais possam crescer e facilitar o fechamento.

Dois técnicas dividem a preferências dos cirurgiões: O **Modern Staged Repair (MSR)** onde o fechamento do defeito é realizado por estágios e o **Complete Primary Repair of Exstrophy (CPRE)**.

No fechamento da Extrofia realizado em estágios, **MSR**, na primeira cirurgia – primeiro estágio- é realizado o fechamento da bexiga e parede

abdominal. Nas meninas é feito a uretroplastia e a genitoplastia neste momento para reparar a epispádia e o defeito genital já na primeira cirurgia. No meninos, o segundo estágio da reconstrução é realizado o fechamento da uretra epispádica entre 6 e 12 meses de idade. Os autores que preferem o fechamento estagiado acreditam que esta seja uma abordagem mais segura, pois evita que complicações da cirurgia uretral, como as estenoses, prejudiquem o desenvolvimento da bexiga. A cirurgia realizada em uma criança maior, com uma placa uretral e um pênis maior, tornaria a cirurgia menos propensa às complicações cirúrgicas. Após o fechamento da epispádia, ocorre um aumento na resistência da uretra, o que promove um maior crescimento da bexiga. Após o fechamento da uretra, a capacidade da bexiga deve ser medida anualmente sob anestesia geral.

O terceiro estágio da reconstrução é realizado com o intuito de conseguir a continência de urina. Neste momento é realizado uma plástica do colo vesical, uma reconstrução muscular do colo da bexiga. Este estágio é realizada em geral entre 5 e 9 anos de idade e dependerá muito do interesse da criança em retirar as fraldas. A técnica mais empregada é chamada Young-Dees- Leadbetter, uma cirurgia que teve algumas modificações ao longo do tempo e que hoje consiste em um prolongamento da uretra para o interior da bexiga a partir do colo vesical, com o deslocamento cranial dos ureteres a fim de corrigir o refluxo vesico-ureteral, presente em quase todos os pacientes. Quanto maior a capacidade da bexiga, maior serão as chances de que a cirurgia do colo vesical obtenha sucesso em adquirir continência. Nas melhores séries que utilizam o MSR os índices de continência urinária chegam a 85%.

O reparo completo inicial (**CPRE**) combina o fechamento vesical e da parede abdominal com o fechamento da epispádia e redução do colo vesical (plástica do colo vesical). Além do reimplante ureteral bilateral que pode ser feito para evitar que ocorra infecções urinárias com febre e hidronefrose. Os defensores da CPRE arguem que além da diminuição de custos de apenas uma cirurgia, há uma diminuição de morbidade pelo menor número de cirurgias. No entanto muitas crianças podem necessitar de cirurgias adicionais mesmo fazendo o CPRE, pelas complicações resultantes como hipospádias, necessidade de cirurgias para resgate de continência de urina entre outros.

OSTEOTOMIA PÉLVICA E IMOBILIZAÇÃO

A osteotomias pélvicas são recomendadas para aqueles pacientes em que o fechamento ocorre após as primeiras 72 horas de vida e os ossos da pelve perderam a maleabilidade necessária para uma aproximação fácil dos ossos púbicos. A osteotomia permite que os ossos aproximem-se da linha média com maior facilidade e o fechamento de toda parede abdominal seja feito sem tensão. Com isso há uma diminuição da incidência de deiscência de parede abdominal e reabertura da bexiga. Além do que a osteotomia permite que a bexiga ganhe um posicionamento mais profundo dentro da pelve.

Acompanhando a osteotomia pélvica bilateral, há a colocação de pinos nos ossos, o que permite que seja colocado fixadores externos que permitirão deixar o bebê imobilizado pelo período de 4 a 6 semanas. Alguns autores preferem a imobilização com gesso pelvipodálico. O impor-

tante é que estas crianças permaneçam imobilizadas e com um excelente esquema de analgesia pós-operatório pelo período mínimo referido acima para diminuir os riscos de insucesso do fechamento.

EPISPÁDIA

A correção cirúrgica da Epispádia consiste na correção do chordee (curvatura) dorsal, reconstrução da uretra, plástica da glânde e fechamento da pele. Independente da técnica empregada (as mais utilizadas são Cantwell-Ransley e Mitchell-Bagli) a epispádia pode ser associada à incontinência urinária nos casos mais proximais, onde o esfíncter uretral foi atingido pela mal formação. Naquelas epispádias corrigidas que resultam incontinentes, a necessidade da plástica do colo vesical concomitantemente à correção do defeito uretral ou em outro tempo cirúrgico é imprescindível para a obtenção da continência urinária.

Na Epispádia feminina isolada, devido à uretra mais curta, a uretroplastia é acompanhada pela plástica do colo vesical com o objetivo de atingir a continência de urina, a plástica do monte de Vênus, com redistribuição da área de pelos supra-púbicos e clitoroplastia.

REFERÊNCIAS

- Gearhart JP and Jeffs RD: The bladder exstrophyepispadias complex. In: Campbell's Urology, 7th ed. Edited by PC Walsh, AB Retik, ED Vaughan Jr et al. Philadelphia: WB Saunders 1998; p 1939.
- Grady RW and Mitchell ME: Complete primary repair of exstrophy. J Urol 1999; 162: 1415.
- Baka-Jakubiak M: Combined bladder neck, urethral and penile reconstruction in boys with the exstrophy-epispadias complex. BJU Int 2000; 86:513
- Cervellione RM, Husmann DA, Bivalacqua TJ et al: Penile ischemic injury in the exstrophy/epispadias spectrum new insights and possible mechanisms. J Pediatr Urol 2010; 6: 450.
- Meldrum KK, Baird AD, Gearhart JP. Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success Urology 2003;62:1109.
- Gearhart, J. P., Mathews, R. I. and Jeffs, R. D.: Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy. J Urol, 160: 1102, 1998
- Mitchell, M. E. and Bagli, D. J.: Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. J Urol, 155: 300, 1996
- Tom P. V. M. De Jong, Pieter Dik AND Aart J. Klinj Female Epispadias repairs: a new one stage technique J.Urol: Vol. 164, 492–494, August 2000

CAPÍTULO 26

TUMORES EM UROLOGIA PEDIÁTRICA

Francisco Tibor Dénes

Ricardo Jordão Duarte

Lílian Maria Cristofani

Roberto Iglesias Lopes

■ INTRODUÇÃO

Neste capítulo são abordados os aspectos epidemiológicos, diagnósticos e terapêuticos dos tumores da área urológica mais importantes na faixa etária pediátrica, especificamente os tumores do rim, os rabdomiossarcomas genitourinários, os tumores do testículo e da adrenal.

TUMORES RENAIS

Entre os tumores renais da infância, o nefroblastoma ou tumor de Wilms é o mais frequente, seguido pelo nefroma mesoblástico e o sarcoma de células claras, além de outros menos frequentes, conforme a Tabela-1.

TUMORES RENAIS DA INFÂNCIA: TIPOS HISTOLÓGICOS E FREQUÊNCIA

NEOPLASIA RENAL	FREQUÊNCIA
Nefroblastoma	85%
Nefroma mesoblástico	5%
Sarcoma de células claras	4%
Tumor Rabdóide	2%
Miscelanea (carcinoma de Células claras, carcinoma medular renal, adenoma, nefroma cístico, angiomiolipoma)	4%

Tabela 1

NEFROBLASTOMA (TUMOR DE WILMS)

É a neoplasia maligna genitourinária mais comum na infância. A incidência no Brasil varia de 4 a 15 casos por milhão, dependendo da região. O pico de incidência ocorre entre dois e três anos de idade.

A maioria dos tumores de Wilms tem histologia trifásica, com componentes blastematoso, epitelial e estromal. A predominância epitelial é mais freqüente em lactentes com doença localizada e tem bom prognóstico. O fator histológico mais importante no prognóstico é a presença de anaplasia, encontrada em 5% dos casos e caracterizada pela presença de múltiplas figuras mitóticas, aumento de tamanho e hiper cromasia do núcleo. Sua presença, tanto focal quanto difusa, indica maior agressividade do tumor, mesmo quando localizados (estádios I e II).

O tumor de Wilms se manifesta como massa abdominal assintomática, palpada pelos familiares em 90% dos casos. Hematúria macroscópica ocorre em 25% dos casos. Dor abdominal é descrita em 30% e hipertensão arterial em 60% dos pacientes. A ultrassonografia abdominal é o exame inicial, que confirma a presença de massa renal, mas é a tomografia computadorizada que fornece informações mais precisas para o diagnóstico e estadiamento deste tumor, bem como a presença de extensão vascular. A tomografia de tórax é necessária para a detecção de metástases pulmonares. O diagnóstico diferencial inclui neuroblastoma, que acomete crianças na mesma faixa etária. A Tabela-2 mostra o sistema de estadiamento utilizado nos tumores de Wilms.

SISTEMA DE ESTADIAMENTO PARA O TUMOR DE WILMS

I-Tumor restrito ao rim
II-Tumor estendido além do rim acometendo a cápsula renal, mas sem ultrapassá-la, seio renal, e trombo na veia cava, mas completamente removido
III-Tumor residual local, incluindo margens positivas, linfonodos intra-abdominais com sinais de infiltração pela neoplasia, implantes peritoneais ou ruptura tumoral
IV- Metástases hematogênicas (pulmão, fígado, etc) ou linfonodos extra-abdominais
V- Tumor bilateral

Tabela 2

Duas estratégias de tratamento do tratamento do nefroblastoma são mundialmente utilizadas: o sistema americano aplicado pelo “National Wilms Tumor Study” (NWTS) e pelo Children’s Oncology Group” (COG) e o protocolo europeu da “Société Internationale d’Oncologie Pédiatrique” (SIOP). A SIOP preconiza a quimioterapia pré e pós-operatória, com radioterapia em casos mais avançados, enquanto o COG advoga para os tumores unilaterais a abordagem cirúrgica inicial e a seguir quimioterapia. O argumento da SIOP é que a avaliação inicial por meio de imagens permite o diagnóstico e o estadiamento bastante acurados e a quimioterapia pré-operatória facilita a cirurgia, pois torna o tumor menos friável, de menores dimensões e com uma pseudo-cápsula que diminui o risco de rotura tumoral intra-operatória (Figura-1). Em contrapartida, o NWTS-COG recomenda a cirurgia primária, que permite uma avaliação histológica precisa, sem influência das drogas antineoplásicas e um estadiamento detalhado, informações estas que orientam as etapas terapêuticas seguintes, além de uma acurada análise citogenética da ne-



Figura 1 - tomografia computadorizada de abdome demonstrando tumor de Wilms antes (A) e após (B) tratamento com quimioterapia neoadjuvante, possibilitando a realização de nefectomia radical por acesso laparoscópico.

oplasia. De acordo com o protocolo da NWTS-COG, a quimioterapia pré-operatória é recomendada apenas nos casos de tumores inicialmente inoperáveis, nos tumores bilaterais e no caso de tumores em rim único. A longo prazo, os resultados de sobrevida de ambos protocolos são equivalentes, com mais de 90% dos pacientes curados, refletindo o sucesso da associação de quimioterapia, cirurgia e radioterapia (8,9). No Brasil, e em particular no Hospital das Clínicas da FMUSP, o tratamento é baseado no protocolo da SIOP.

A biópsia percutânea antes da quimioterapia não está indicada nos pacientes de idade compatível com tumor de Wilms, pois os recursos

atuais de imagem apresentam uma margem de erro diagnóstico de menos de 5%. A biópsia deve ser realizada apenas quando os estudos de imagem não permitem o diagnóstico seguro, ou então em crianças menores de seis meses ou maiores que seis anos de idade, faixas etárias em que outros tumores renais são mais frequentes.

A cirurgia clássica para o tumor de Wilms é a nefrectomia radical aberta, por acesso transperitoneal, sendo essa também a opção terapêutica primária no protocolo do NWTSCOG. Também é recomendada para tumores de grandes dimensões, particularmente para aqueles que não regridem satisfatoriamente com quimioterapia pré-operatória, bem como tumores bilaterais ou com trombos venosos, e ainda em lactentes (8,10). Amostras de linfonodos perihilares e interaortocavais devem ser obtidas em todos os casos, pois são imprescindíveis para o estadiamento correto e a orientação da conduta pós-operatória. Não há necessidade de linfadenectomia total.

Seguindo a experiência consolidada no tratamento dos tumores renais em adultos, os benefícios da técnica laparoscópica foram estendidos para pacientes selecionados de tumor de Wilms com tumores unilaterais e que apresentam uma redução significativa do tumor após a quimioterapia pré-operatória, com excelentes resultados. Os benefícios da técnica são o menor tempo de recuperação pós-operatória e internação e de uso de analgésicos, e melhores resultados estéticos.

Entre 5% a 7% dos casos, o tumor de Wilms se apresenta como doença bilateral. Nesta situação, além da remoção e a cura da neoplasia, o objetivo do tratamento é a preservação da maior quantidade de tecido renal sadio possível (“nephron sparing surgery”). Após biópsia do tumor e quimiotera-

pia pré-operatória por seis a oito semanas, o paciente é reavaliado por meio de imagens para planejamento da cirurgia, na qual, ambos os rins devem ser tratados com o objetivo de remover, totalmente a neoplasia preservando o máximo possível de parênquima renal. Para tal, pode ser realizada uma nefrectomia parcial bilateral, ou mesmo a nefrectomia radical unilateral, associada ou não à nefrectomia parcial contralateral. Raramente há necessidade de nefrectomia radical bilateral, o que exigiria a pronta instalação de diálise e programação de transplante renal.

O tumor de Wilms pode se apresentar com extensão vascular, ou seja, trombo em veia renal, veia cava ou átrio de 4% a 10% dos casos, os quais são identificados por meio da ultrassonografia com doppler, tomografia computadorizada ou ressonância magnética. Nesta situação, recomenda-se o uso de quimioterapia préoperatória para redução do tamanho tumoral e do trombo venoso.

O tratamento pós-operatório depende do estadiamento e também da análise histopatológica do espécime e dos linfonodos removidos na cirurgia. Via de regra, os pacientes recebem quimioterapia adjuvante em todos os estágios, sendo que a radioterapia está indicada nos casos que apresentam metástases em linfonodos ou peritoneo e nos casos em que ocorre rotura pré ou intraoperatória do tumor.

NEFROMA MESOBLÁSTICO

É o tumor sólido mais comum no recém-nascido, também denominado hamartoma renal ou hamartoma leiomiomatoso. Geralmente, este tumor surge nos primeiros três meses de vida, com discreta predom-

minância em meninos. Caracteriza-se pela massa abdominal palpável e assintomática. Em alguns casos, o tumor já é detectado na ultrassonografia pré-natal, acompanhado de poli-hidrânio, hidropsia e parto prematuro. Os exames de imagem demonstram massa intrarrenal sólida envolvendo o seio renal, que pode conter áreas císticas, hemorrágicas e necróticas. O tratamento baseia-se na nefrectomia com margens amplas devido à tendência infiltrativa do tumor. O prognóstico é bom, especialmente nos casos operados antes do sexto mês de vida.

SARCOMA RENAL DE CÉLULAS CLARAS

Este tumor tem pico de incidência entre um a quatro anos de idade, predominando nos meninos (2:1). Não se conhece associação sindrômica ou familiar. Não há descrição de casos bilaterais. Massa abdominal palpável é o principal sinal a ser investigado. Cerca de 15% a 60% dos casos apresentam metástases ósseas ao diagnóstico, razão pela qual a dor pode ser o sintoma inicial. Os métodos de imagem não permitem a diferenciação com o tumor de Wilms (Figura-2). O tratamento é nefrectomia radical associada à quimioterapia. Este tumor é sensível aos agentes quimioterápicos e os índices de sobrevida atingem até 60% em cinco anos.

TUMOR RABDÓIDE DO RIM

Este tumor é raro, com cerca de 80% dos casos ocorrendo em crianças menores de dois anos de idade. Há predominância do sexo masculino 1,5 / 1. Lesões cerebrais concomitantes que ocorrem em poucos pacientes se assemelham a tumores neuro-ectodérmicos primitivos, que possuem a mes-

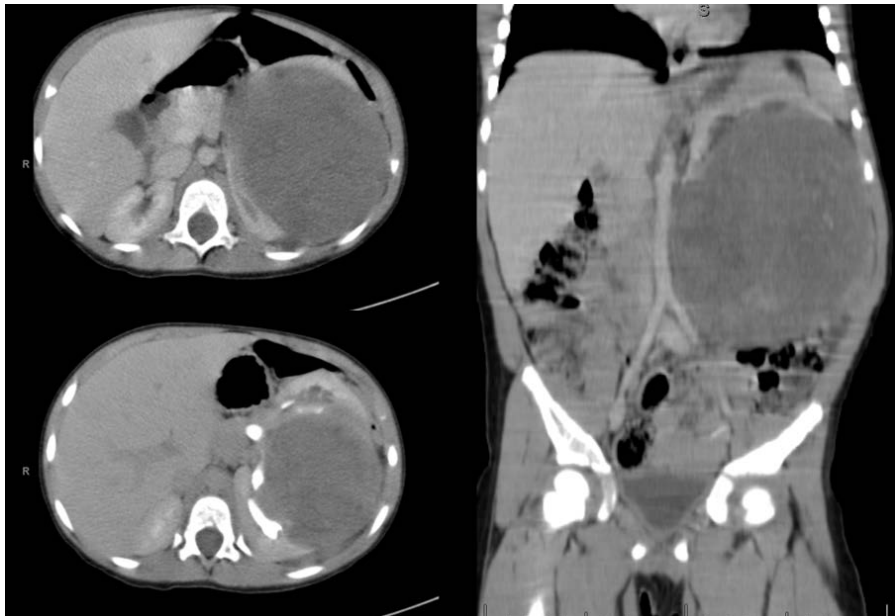


Figura 2 - Menino de 3 anos e 6 meses com massa renal esquerda, tratado inicialmente com quimioterapia neoadjuvante para tumor de Wilms, sem resposta adequada, submetido a nefrectomia radical aberta, com diagnóstico anatomopatológico de sarcoma de células claras.

ma mutação genética HSNF5/ INI-1 encontrada no tumor rabdóide renal.

Hematúria é um sintoma comum que faz pesquisar a origem. Frequentemente o diagnóstico se faz à custa dos sinais e sintomas causados pelas metástases, presentes em até 80% das crianças na fase do diagnóstico: pulmão, fígado e cérebro. Exérese do tumor ou biópsia são necessárias para a definição do diagnóstico anátomo-patológico. Este é um tumor agressivo, resistente a agentes quimioterápicos, entre as drogas mais usadas destaca-se a VCR,ACTD, DOXO ,CBDCA, ETO e radioterapia. A sobrevida em quatro anos varia de 20 a 36%.

CARCINOMA RENAL

O carcinoma renal corresponde a 2 a 5% dos tumores renais pediátricos. De 0,5 a 2% de todos os carcinomas renais ocorrem em pacientes menores de 21 anos. A idade média do diagnóstico varia de 9 a 15 anos. Pode estar associado à síndrome de von Hippel Lindau, na qual os tumores tendem a ser múltiplos e de manifestação mais precoce. Via de regra o carcinoma renal é de tamanho menor que o tumor de Wilms. A incidência dos diferentes tipos histológicos é distinta daquela dos adultos. A forma papilar ocorre em 20% a 50% dos casos de crianças e o restante é representado por carcinoma de células claras clássico. Translocações genéticas são encontradas em 30% dos carcinomas renais na infância, a maioria envolvendo o cromossomo X p 11.2, resultando em fusões de TFE 3. Morfológicamente estes carcinomas parecem o tumor de células claras convencional, mas possuem áreas de arquitetura papilar. Atualmente formam classe distinta de carcinoma na classificação da OMS.

As manifestações clínicas são similares às dos adultos: hematúria macroscópica indolor, dor no flanco, e massa palpável. Metástases para pulmões, fígado ou cérebro estão presentes em 20% dos pacientes ao diagnóstico. O diagnóstico se realiza por métodos de imagem como a ultrassonografia inicialmente e tomografia computadorizada, que mostram lesão sólida intra renal pouco contrastada, com áreas de hemorragia, necrose e às vezes calcificações (Figura-3).

O tratamento consiste na remoção cirúrgica completa do tumor pela nefrectomia radical, podendo ser realizada pela via aberta ou laparoscópica. A exérese dos linfonodos está indicada para estadiamento. A pre-

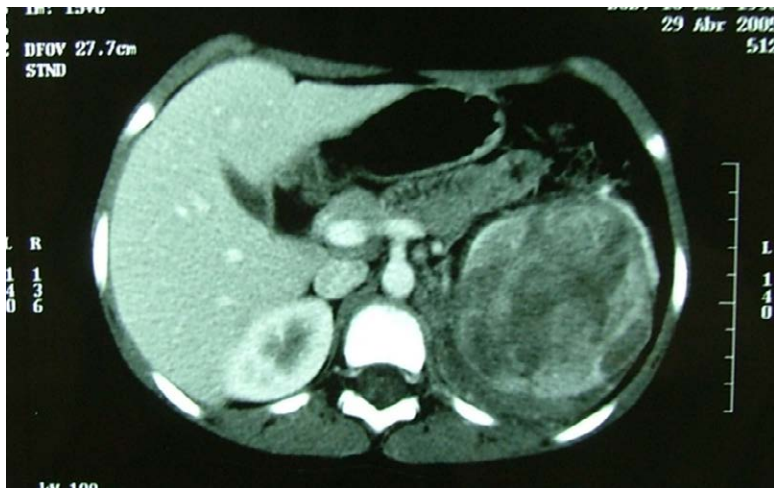


Figura 3 - tomografia computadorizada de abdome em criança de 8 anos com carcinoma renal.

servação da adrenal pode ser considerada nos tumores de polo inferior. O tumor é resistente à quimioterapia e radioterapia, sendo o tratamento das metástases um desafio. Novas drogas inibidoras da angiogênese e terapia imune (vacinas, interferon, interleucina II, sorafenibe, sirolimus) são alternativas, com limitados resultados temporários. Estudos recentes indicam que a sobrevida em crianças com tumores metastáticos somente em linfonodos é mais provável (72% em crianças contra 20% em adultos por cinco anos).

CARCINOMA MEDULAR RENAL

É um tumor descrito recentemente, em 1995, que afeta adultos jovens da raça negra portadores de estigma falciforme. Este tumor é agressivo com índices de metástase elevados, acarretando uma taxa de morta-

lidade próxima a 100%. O carcinoma medular renal é raro e o tratamento consiste em nefrectomia radical, por ser pouco responsivo á quimioterapia e radioterapia.

ADENOMA RENAL

Os adenomas renais na população pediátrica tem diagnóstico diferencial com tumor de Wilms e carcinoma renal, entretanto, somente 100 casos desta doença foram descritos na literatura médica. Alguns tumores são produtores de eritropoietina , que podem causar policitemia.

NEFROMA CISTICO

O nefroma cistico tem diagnostico diferencial com tumor de Wilms e um amplo espectro de doenças císticas na infância, em especial com o nefroma cístico parcialmente diferenciado e tumores de Wilms císticos. O tratamento desta doença consiste na realização exclusivamente de nefrectomia. O clinico deverá estar atento para esta doença, uma vez que o diagnóstico por meio de imagem é desafiador, e o diagnóstico adequado pode evitar a aplicação de quimioterapia desnecessária.

ANGIOMIOLIPOMA RENAL

Angiomiolipomas renais ocorrem em pacientes portadores do complexo da esclerose tuberosa, que se caracteriza por alterações genéticas, mais especificamente na via mTORC1. São encontrados em menor tamanho na infância e são descritos casos de lesões maiores que 4 cm, potencialmente hemorrágicas, em adolescentes. Tumores maiores que 4 cm e

com aneurismas maiores que 5 mm são propensos a sangramentos e são tratados com técnicas invasivas como embolização, ablação ou cirurgia. Drogas inibidoras da via mTORC1 podem ser úteis na redução do volume de alguns tumores.

RABDOMIOSSARCOMAS

Os rabdomiossarcomas (RMS) são tumores malignos originários da célula mesenquimal embrionária, que dá origem à musculatura estriada. Podem surgir em vários locais do corpo, mesmo naqueles em que o músculo estriado não é encontrado. No trato gênito-urinário, os rabdomiossarcomas acometem a bexiga, a próstata, a região paratesticular e a vagina.

Os RMS compõem 4 a 8% das neoplasias malignas em paciente com menos de 15 anos de idade e cerca de 21% deles acometem o trato gênito urinário. A incidência anual nos Estados Unidos é de 4,5 casos/ milhão de crianças abaixo de 15 anos. O pico de incidência é entre 2 e 5 anos de idade e mais da metade dos casos ocorre na primeira década de vida. A etiologia é desconhecida, mas alguns fatores ambientais são associados ao aumento do risco de desenvolver RMS, como hábito paterno de fumar, idade materna avançada, exposição intrauterina ao raio X e uso de drogas ilícitas pela mãe. Malformações congênitas são descritas em até 32% das crianças portadoras de RMS, quando comparadas à população geral, cuja frequência é de 3%.

Este é um grupo heterogêneo de tumores, que apresenta duas variáveis histológicas principais: embrionária (predominante) e a alveolar

(Tabela-3). Os RMS de trato gênito-urinário podem apresentar histologia fusiforme e botrióide, são comuns em crianças menores de 10 anos, e têm prognóstico favorável. A histologia alveolar é mais freqüente em adolescentes e confere uma menor chance de cura. O subtipo alveolar de RMS é associado a duas translocações genéticas recíprocas, o que confere um prognóstico desfavorável a esta variedade histológica. A expressão difusa de miogenina e de tirosino-quinases pelos RMS podem ser úteis para o futuro emprego de terapias-alvo no tratamento destes tumores.

O quadro clínico depende da localização do tumor. Tumores paratesticulares se apresentam como massa escrotal não dolorosa, geralmente palpada ao acaso (Figura-4). Cerca de 40% dos pacientes com tumores paratesticulares têm envolvimento de linfonodos retroperitoneais. Tumores que surgem na bexiga e na próstata causam hematúria e sintomas miccionais, e

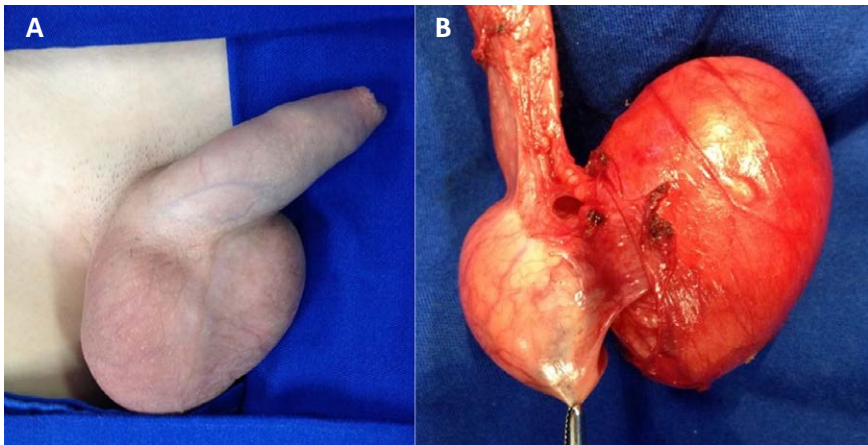


Figura 4 - Rabdomiossarcoma paratesticular direito em paciente de 12 anos. Aumento de volume escrotal com nódulo palpável (A), orquiectomia radical por inguilotomia (B).

o mais freqüente é a retenção urinária. Em meninas, quando o tumor se origina da vagina ou colo uterino, pode ocorrer sangramento vaginal e exteriorização de massa pela vulva, sendo então comumente denominado sarcoma botrióide.

A investigação por imagens, nos casos de bexiga e próstata e vagina, deve ser feita preferencialmente pela tomografia ou ressonância magnética da pelve (Figura-5). O tórax deve ser avaliado pela tomografia computadorizada. A cintilografia óssea é útil para pesquisa de metástases ósseas. O “pósitron emission tomographic scan” (PET-CT) está sendo progressivamente utilizado na avaliação desta neoplasia e da resposta terapêutica. Dados iniciais estimam uma sensibilidade de 77% a 100% para o tumor primário e de 62% a 77% para as metástases regionais ou à distância, com 83 a 95% de especificidade.

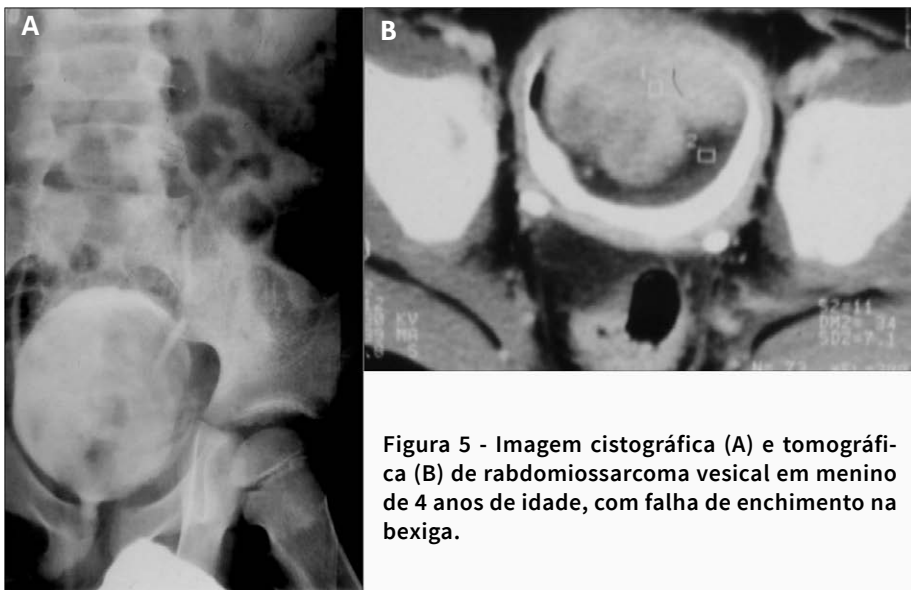


Figura 5 - Imagem cistográfica (A) e tomográfica (B) de rabdomyossarcoma vesical em menino de 4 anos de idade, com falha de enchimento na bexiga.

O diagnóstico se confirma pela biópsia ou exérese da lesão. Nos tumores paratesticulares, inicia-se pela orquiectomia radical por via inguinal, sendo obrigatório o estadiamento com coleta de linfonodos femorais e ilíacos, principalmente em idade acima de 10 anos. Nas lesões vesicais ou prostáticas o acesso à massa pode ser tentado por meio de cistoscopia; em caso de impossibilidade realiza-se acesso por via aberta. Nas lesões exteriorizadas de vagina, realiza-se biópsia do tecido vegetante para avaliação por análise histopatológica, imunohistoquímica, citogenética e molecular. O princípio terapêutico é a cura com máxima preservação anatômica e funcional do órgão acometido, evitando-se procedimentos mutiladores e de grande morbidade. Após as avaliações de imagem e biópsia para definição histológica do tumor, realiza-se quimioterapia neoadjuvante. Em um segundo momento, após reavaliação que confirma a redução do tumor, pode-se realizar cirurgia definitiva, mais conservadora. O tratamento químico e radioterápico é definido pela extensão e grau de disseminação da doença.

O Soft Tissue Sarcoma Committee (STSC) divide os pacientes em categorias de baixo, intermediário e alto risco, que orientam a conduta terapêutica. A categoria de risco se baseia na idade, histologia, estadiamento pré-operatório TNM e classificação de grupo pós-operatória, definida pelo grau de ressecção e tumor residual. Considerando-se o tamanho do tumor, envolvimento de linfonodos e presença de metástases à distância (classificação de TMN), os tumores de bexiga e próstata são designados estágio II ou III, baseado no tamanho (maior ou menor que 5 cm), invasão de estruturas vizinhas ou envolvimento de linfonodos. Na ausência de

metástases distantes, os tumores não vesicais ou prostáticos são designados estágio I, independente do tamanho do tumor ou envolvimento nodal (Tabelas 3 e 4).

ESTADIAMENTO PRÉ-CIRÚRGICO (“SOFT TISSUE SARCOMA COMMITTEE”)

ESTÁDIO	LOCAL	TUMOR (T)	TAMANHO	LINFONODO (N)	METÁSTASES (M)
I	Órbita, cabeça e pescoço, paratesticular	T1 ou T2	a ou b	N0,N1,Nx	M0
II	Bexiga/próstata, extremidades, paraneógeno e outros	T1 ou T2	a	N0,Nx	M0
III	Bexiga/próstata, extremidades, paraneógeno e outros	T1 ou T2	a ou b	N1 N0,N1,Nx	M0
IV	Todos	T1 ou T2	a ou b	N0 ou N1	M1

Tabela 3

NOTA:

T1-tumor confinado ao local de origem, (a) menor ou igual a 5 cm de diâmetro, (b) maior que 5 cm de diâmetro;

T2- extensão e/ou aderência ou infiltração local, (a) menor ou igual a 5 cm de diâmetro, (b) maior que 5 cm de diâmetro;

Linfonodos: N0 linfonodos regionais negativos; N1linfonodos regionais positivos, Nx linfonodos em situação desconhecida; Metástases M0 sem metástases à distância, M1 metástases presentes.

CLASSIFICAÇÃO PÓS-CIRÚRGICA DE GRUPO (SOFT TISSUE SARCOMA COMMITTEE).

Grupo 1	Doença localizada, completamente removida , sem resíduo microscópico
A	Confinada ao local de origem, completamente removida
B	Infiltração além do local de origem, completamente removida
Grupo 2	Ressecção macroscópica total
A	Ressecção macroscópica com evidência de lesão residual microscópica
B	Doença regional com envolvimento de linfonodos, completamente ressecada, sem resíduos microscópicos
C	Resíduos microscópicos locais e ou linfonodos residuais
Grupo 3	Ressecção incompleta ou biópsia, com massa residual
Grupo 4	Metástases à distância

Tabela 4

O papel da cirurgia é decisivo na evolução dos pacientes porque o controle local da doença tem correlação com o prognóstico. A ressecção

completa do tumor primário é o ideal. Embora imprecisa, recomenda-se a avaliação de margens cirúrgicas na sala de operação por meio de exame anátomo-patológico, além de coleta de linfonodos para estadiamento. Nos tumores de bexiga e próstata, cerca de 70% se originam da bexiga e é possível salvar a função vesical em cerca de 50-60% dos casos pela cistectomia parcial, com sobrevida livre de doença na maioria dos casos. Tumores de cúpula vesical são os mais facilmente ressecados. Lesões mais baixas ou extensas, resistentes à quimioterapia requerem replante de ureteres ou eventual ampliação ou substituição vesical. Os tumores de vagina respondem bem à quimioterapia, sendo raramente necessárias ressecções mutiladoras. Os tumores paratesticulares devem ser tratados com orquiectomia radical, sendo que crianças maiores de 10 anos necessitam ser submetidas a linfadenectomia retroperitoneal ipsilateral para estadiamento, antes da quimioterapia. Aqueles com linfonodos positivos devem ser submetidos a quimioterapia e eventual radioterapia. Com esse esquema multimodal, obtém-se sobrevida de 90% dos pacientes.

O esquema básico de quimioterapia baseia-se em vincristina, actinomicina D e ciclofosfamida para os pacientes de baixo risco. O grupo de risco intermédio pode receber o mesmo esquema, acrescentado de ifosfamida ou etoposide. Pacientes com doença de alto risco recebem combinação de ifosfamida, etoposide e doxorubicina. A combinação de vincristina/irinotecan pode ser útil em tumores metastáticos. A terapia-alvo para receptores de mTOR (rapamicina, temsirolimus e everolimus) e IGF-1R está em investigação. Crianças com tumores de baixo risco têm sobrevida acima de 90% em cinco anos. Casos de risco intermediário têm

sobrevida variável entre 55% a 70%. Os casos de alto risco têm menos de 50% de chances de sobreviver cinco anos.

TUMORES DE TESTÍCULO

Os tumores de testículo na criança são menos frequentes que na idade pós-puberal. Apresentam uma incidência anual de 5,9 / 100.000 meninos com menos de 15 anos, com pico aos 2 anos de idade. Constituem 2% dos tumores pediátricos, sendo que em dois terços dos casos as lesões são benignas (Tabela-5).

FREQUÊNCIA RELATIVA DOS TIPOS TUMORAIS REGISTRADOS NO “PREPUBERAL TESTIS TUMOR REGISTRY”

TIPO DE TUMOR	Nº.	%	POTENCIAL DE MALIGNIDADE
Tu. de Céls. Vitelínicas (“Yolk-sac”)	244	62	Maligno
Teratoma	92	23	Benigno
Estromal indiferenciado	16	4	Ocasionalmente maligno
Cisto Epidermóide	13	3	Benigno
Céls. Juvenis da Granulosa	11	3	Benigno
Cels. de Sertoli	10	3	Maligno nas crianças maiores
Cels. de Leydig	5	1	Benigno
Gonadoblastoma	4	1	Comumente benigno

Tabela 5

Em 88% dos pacientes a manifestação é de aumento volumétrico de testículo, devendo-se excluir processos inflamatórios, hérnia, hidrocele,

cistos epididimários e principalmente torção testicular. A avaliação ultrassonográfica confirma a presença de massa, porém não distingue afecções benignas das malignas, embora alguns tumores tenham características específicas, como os teratomas e os cistos epidermóides. O exame físico complementar é importante, pesquisando-se sinais de virilização ou feminização. Nos casos confirmados de neoplasia maligna, é necessário pesquisar metástases retroperitoneais ou pulmonares com a tomografia de abdome e tórax. A alfa-feto proteína (AFP) é um importante marcador tumoral em crianças com mais de oito meses de idade, estando elevado nos tumores de saco vitelínico. A gonadotropina coriônica (β -HCG) raramente está elevada nos tumores pré-puberais. O estadiamento é baseado em estudos de imagem, marcadores tumorais e achados patológicos. O tratamento habitual inicial é a orquiectomia radical, reservando-se a orquiectomia parcial apenas aos casos confirmados de teratoma ou cisto epidermóide, que são considerados benignos nas crianças pré-puberais.

TUMOR DE SACO VITELÍNICO

É o tumor mais comum em crianças menores de dois anos, manifestando-se como massa sólida associada à elevação da AFP. A maioria dos casos se apresenta com doença localizada, e apenas em 4-6% ocorrem metástases pulmonares ou retroperitoneais, evidenciadas por exames de imagem ou pela persistência de níveis elevados de AFP após a orquiectomia. A orquiectomia radical é curativa nos casos de doença localizada, sendo que se o estadiamento pós-operatório com estudos de imagem e

dosagem de AFP for normal, não há necessidade de tratamento adjuvante. Os casos com adenopatia retroperitoneal ou AFP elevadas devem ser tratados com quimioterapia baseada em cisplatina, etoposide e bleomicina, cujos resultados em termos de sobrevida atingem 100% em seis anos.

TERATOMA

É o segundo tumor prepuberal mais frequente, com pico de incidência aos 13 meses de idade. Ao contrário de teratoma de adultos, os da infância têm comportamento benigno. Embora inespecífico, o achado ultrassonográfico de cistos pode sugerir o diagnóstico (Figura-6). Como já mencionado previamente, o tratamento é cirúrgico, podendo ser realizada uma cirurgia conservadora com ressecção do nódulo e preservação do testículo, exceto nos casos com sinais evidentes de puberdade, quando está indicada a orquiectomia radical.

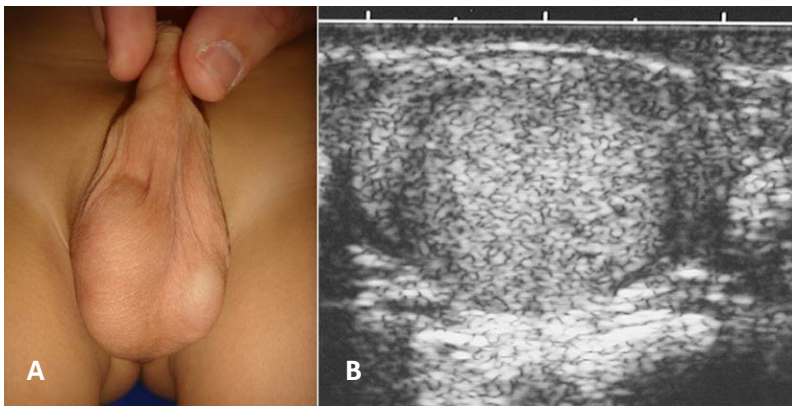


Figura 6 - Teratoma em menino de 11 meses (A), com imagem ultrassonográfica da lesão (B)

TUMOR ESTROMAL

São muito raros na infância. São representados pelas seguintes linhagens.

- Tumores de células de Leydig: ocorrem entre cinco e 10 anos de idade, são benignos, mas podem manifestar-se pela virilização. Podem ser tratados com orquiectomia parcial.
- Tumores de células de Sertoli: ocorrem entre 4 meses e 10 anos. Embora hormonalmente inativo na maioria dos casos, pode ocasionalmente causar ginecomastia ou puberdade precoce. Não há casos de doença metastática nesta faixa etária, mas em crianças maiores pode haver disseminação da doença. Deste modo, a orquiectomia simples pode ser curativa nas crianças menores, mas nas maiores o estadiamento por imagens é importante para identificar metástases.
- Tumor de células juvenis da granulosa: assim denominado pela presença de células que lembram a camada granulosa do ovário juvenil. Ocorrem principalmente no primeiro semestre de vida, e estão associados a alterações do cromossomo Y. Pode haver associação com ambiguidade genital. O tratamento é a orquiectomia simples.
- Tumor estromal indiferenciado: apresentam áreas de neoplasia estromal associadas a regiões indiferenciadas de células fusiformes com alto índice de mitose. A maioria dos casos é benigna, podendo haver malignidade nas crianças maiores. O tratamento rotineiro é a orquiectomia, sendo necessário tratamento adjuvante nos casos confirmados de malignidade .

CISTO EPIDERMÓIDE

São compostos inteiramente de epitélio produtor de queratina, o que permite na maioria dos casos a identificação pela ultrassonografia, devido ao aspecto que lembra as camadas de uma cebola. Esse tumor provavelmente represente um teratoma monodérmico, e tem uma evolução benigna, podendo ser tratado com cirurgia conservadora.

GONADBLASTOMA

Pacientes com desordens de diferenciação sexual (DDS) apresentam uma maior incidência de tumores gonadais na presença do cromossomo Y, principalmente quando associadas à disgenesia e criptorquidia. Embora predominem na idade pós-puberal, ocorrem raramente na infância. São geralmente benignos e assintomáticos, porém podem estar associados à virilização. Se não forem extirpados, podem evoluir para o disgerminoma, que tem características malignas. O tratamento é a gonadectomia por via laparoscópica, que deve ser realizada profilaticamente nos pacientes com as características descritas acima.

TUMORES DE ADRENAL

A adrenal pode ser sítio de vários tipos de tumores benignos e malignos, tanto primários quanto metastáticos. O achado incidental de tumores de adrenal (“incidentalomas”) tem aumentado significativamente com os exames de rotina e atinge cerca de 8,7% em autópsias. Entre os “incidentalomas” no adulto, aproximadamente 80% têm adenoma não-funcionantes, 5% apresentam síndrome de Cushing subclínica, 5% têm feocromocitomas e 1% têm aldosteronoma. Menos de 5% dos pacientes

têm um carcinoma adrenocortical e 2,5% têm uma lesão metastática, com o restante dos casos correspondendo a ganglioneuromas, mielolipomas e cistos benignos. Em crianças, predominam os neuroblastomas e os adenomas adrenais como as lesões mais frequentes da adrenal.

A avaliação inclui investigação clínica completa, inclusive hormonal, para identificar lesões adrenais funcionantes. A tomografia computadorizada ou ressonância magnética são obtidas para determinar o local, o tamanho e a extensão do tumor, bem como a presença de eventuais trombos venosos, infiltração de órgãos vizinhos e metastases à distância.

Pacientes com lesões adrenais medulares funcionantes e neuroblastomas devem ser submetidos à cintilografia com metaiodobenzilguanidina (MIBG). Na suspeita de feocromocitoma, utilizam-se alfa-bloqueadores para controle da pressão arterial e beta-bloqueadores para controle da frequência cardíaca. Os cuidados anestésicos de pacientes com feocromocitoma incluem a hidratação adequada e monitorização invasiva contínua da pressão arterial e controle da frequência cardíaca durante a cirurgia com o uso titulado de nitroprussiato e beta-bloqueadores (juntamente com pausa cirúrgica) conforme necessário.

NEUROBLASTOMAS

A adrenal é o sítio mais comum de envolvimento dos tumores de origem de células ganglionares. Estes tumores incluem o ganglioneuroma (benigno), o neuroblastoma (maligno) e ganglioneuroblastoma (intermediário). Neuroblastoma e ganglioneuroblastoma ocorrem mais frequentemente em crianças, enquanto o ganglioneuroma tende a ocor-

rer em adolescentes e adultos jovens. Neuroblastoma é o tumor adrenal maligno mais comum na infância, consiste de neuroblastos primitivos e pode surgir dentro do plexo simpático ou medula adrenal. Ocorre mais comumente durante os primeiros 10 anos de vida, com cerca de 80% em crianças menores de 5 anos. O neuroblastoma tende a se infiltrar e às vezes invade os vasos e órgãos adjacentes, podendo sofrer hemorragia e necrose. Cerca de 70% dos doentes têm doença metastática no diagnóstico. A conduta em lactentes pode ser expectante, pois frequentemente as lesões podem regredir e desaparecer, sendo indicada a adrenalectomia laparoscópica para casos com persistência ou progressão.

ADENOMAS

Geralmente de caráter benigno em crianças, são detectados quando funcionantes, ao se manifestarem pelas alterações hormonais que produzem (virilização, síndrome de Cushing ou hipertensão). Após investigação clínica, que inclui estudos hormonais, e de imagem, a adrenalectomia deve ser realizada, podendo-se empregar a técnica laparoscópica, que apresenta excelentes resultados. Em todos os pacientes, os sintomas clínicos são resolvidos com a remoção da lesão (Figura-7). Pacientes com tumores não-funcionantes ou que não preenchem critérios de ressecção podem ser seguidos clinicamente, devendo ser avaliados radiologicamente a cada 3 a 6 meses no primeiro ano e depois anualmente, por pelo menos 5 anos. Em caso de aumento progressivo do tumor, indica-se a cirurgia. Em adultos, sabe-se que tumores maiores de 4cm têm maior risco de carcinoma adrenal. Embora seja difícil definir o que é um grande tumor

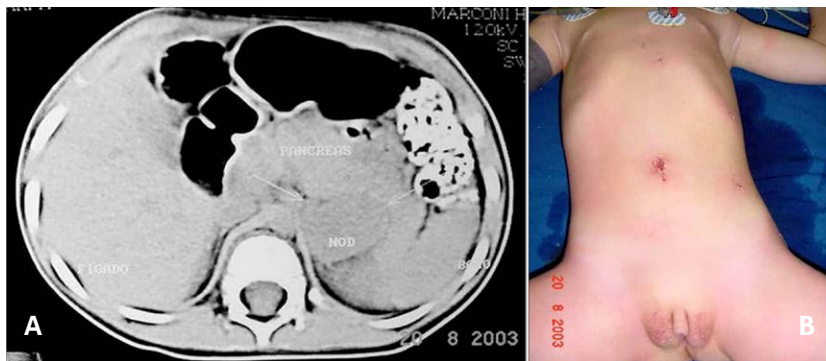


Figura 7 - Imagem tomográfica de nódulo de adrenal esquerdo (NOD) em menina de 5 anos (A), com virilização da genitália (B). Ressecção do tumor realizada por videolaparoscopia.

em crianças, casos com exames de imagem de sugestivos de malignidade como heterogeneidade, “washout” lento e invasão vascular e/ou de órgãos adjacentes, devem ser submetidos à ressecção cirúrgica. A cirurgia laparoscópica nesses casos tem maior risco de recidiva e mortalidade.

FEOCROMOCITOMAS

São tumores raros em crianças e adolescentes. Estes, contudo, têm uma maior frequência de tumores bilaterais que os adultos (20% vs. 5-10%) (Figura-8). A maioria dos feocromocitomas são esporádicos, mas pode ser herdada como traço autossômico dominante e familiar. Feocromocitomas familiares estão associados com síndromes, como neoplasia endócrina tipo 2, doença de von Recklinghausen, von Hippel-Lindau e Sturge-Weber. Manifesta-se pela alteração dos níveis pressóricos, palpitação e sudorese, decorrente do excesso de produção de catecolaminas. O tratamento clássico é a ressecção da adrenal tumoral, no entanto, nos



Figura 8 - Menino com histórico familiar de síndrome de von Hippel-Lindau, apresentando quadro clínico de feocromocitoma, sendo identificado nódulo adrenal direito (A) aos 7 anos de idade. Foi submetido a adrenalectomia laparoscópica direita e evoluiu assintomático até os 12 anos, quando voltou a apresentar os sintomas, diagnosticando-se nódulo na adrenal esquerda (B).

últimos anos, a adrenalectomia parcial laparoscópica vem ganhando terreno como terapia de primeira linha para pequenos tumores adrenais. Está amplamente justificada na abordagem de pacientes com as síndromes hereditárias supracitadas, uma vez que estes tumores são frequentemente bilaterais e podem recorrer, e uma ressecção econômica da adrenal é desejável para se evitar a reposição de corticoide. Caso lesões adrenais contralaterais metacrônicas desenvolvam-se após uma adrenalectomia unilateral, a adrenalectomia parcial também pode ser considerada, inclusive por via laparoscópica.

REFERÊNCIAS

- Spreafico F, Bellani FF. Wilms' tumor: past, present and (possibly) future. *Expert Rev Anti-cancer Ther* 2006; 6:249-258.
- Lowe LH, Isuani BH, Heller RM et al. Pediatric renal masses: Wilms' tumor and beyond. *Radiographics* 20:1585-1603 (2000).
- Breslow NE, Olshan A, Beckwith JB, Green DM. Epidemiology of Wilms tumor. *Med Pediatr Oncol* 1993; 21:172-181.
- de Camargo B, de Oliveira Santos M, Rebelo MS, de Souza Reis R, Ferman S, Noronha CP, Pombo-de-Oliveira MS. Cancer incidence among children and adolescents in Brazil: first report of 14 population-based cancer registries. *Int J Cancer*. 2010 ;126(3):715-20
- Geller JI. Genetic stratification of Wilms' tumor. *Cancer* 2008; 113:893-896.
- 6-Castellino SM, Martinez-Borges AR, McLean TW. Pediatric genitourinary tumors. *Curr Opin Oncol* 2009; 21: 278-283
- Perlman EJ. Pediatric renal tumors: practical updates for the pathologist. *Pediatric and Developmental Pathology* 2005;8: 320-338
- Ross J . Wilms Tumor-Updated strategies for evaluation and management. *Contemporary Urology* 2006; 18-29.
- Ko EY, Ritchey ML. Current management of Wilms tumor in children. *J Pediatr Urol* 2009; 5: 56-65
- Cristófani LM, Duarte RJ, Almeida MT, Odone Filho V, Maksoud JG, Srougi M. Intracaval and intracardiac extension of Wilms' tumor. The influence of preoperative chemotherapy on surgical morbidity. *Int Braz J Urol*. 2007; 33(5): 683-689.
- Duarte RJ, Dénes FT, Cristófani LM, Giron AM, Odone Filho V, Arap S. Laparoscopic nephrectomy for Wilms tumor after chemotherapy: initial experience. *J Urol*. 2004; 172:1438-40.
- Duarte RJ, Dénes FT, Cristófani LM, Odone Filho V, Srougi M. Further experience with laparoscopic nephrectomy for Wilm's tumour after chemotherapy. *Br J Urol*. 2006; 98:155-9
- Davidoff AM, Giel DW, Jones DP, et al. The feasibility and outcome of nephron –sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. *Cancer* 2008; 112: 2060-2070.
- Ahmed HU, Arya M, Levitt G, Duffy PG, Mushtaqi I, Sebire N. Part I: primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol* 2007; 8: 730-37)

- Ahmed HU, Arya M, Levitt G, Duffy PG, Sebire N., Mushtaqi I, Part II: treatment of primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol* 2007; 8: 842-48
- Spaner SJ, Yu Y, Cook AJ, Boag G. Pediatric metanephric adenoma: case report and review of the literature. *Int Urol Nephrol*. 2014; 46(4):677-80.
- van den Hoek J. · de Krijger R. · van de Ven K. · Lequin M. · van den Heuvel-Eibrink M.M. Cystic Nephroma, Cystic Partially Differentiated Nephroblastoma and Cystic Wilms' Tumor in Children: A Spectrum with Therapeutic Dilemmas *Urol Int* 2009;82:65–70
- Siroky B J, Yin H, Bissler J J. Clinical and Molecular Insights into Tuberous Sclerosis Complex Renal Disease. *Pediatric Nephrology* . 2011; 26: 839-852 .
- Leaphart C, Rodeberg D. Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. *Surg Oncol* 2007, 16:173-185.
- Loeb DM, Thornton K, Shokek O. Pediatric soft tissue sarcoma. *Surg Clin North Am* 2008, 88: 615-627.
- Naini S, Etheridge KT, Adam SJ, Qualman SJ, Bentley RC, Counter CM, Linardic CM. Defining the cooperative genetic changes that temporally drive alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Res* 2008, 68:9583-9588.
- Leaphart C, Rodeberg D . Pediatric surgical oncology: Management of rhabdomyosarcoma *Surgical Oncology* 2007; 16: 173–185.
- Völker T, Denecke T, Steffen I, Misch D, Schönberger S, Plotkin M, Ruf J, Furth C, Stöver B, Hautzel H, Henze G, Amthauer H. Positron emission tomography for staging of pediatric sarcoma patients: results of a prospective multicenter trial. *J Clin Oncol* 2007, 25:5435-5441.
- Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, Wiener ES, Maurer HM, Crist WM .Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2001, 23:215-220.
- Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruyman FB, Breneman J, Qualman SJ, Wiener E, Wharam M, Lobe T, Webber B, Maurer HM, Donaldson SS. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV: Results for Patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001, 19: 3091-3102.
- Cecchetto G, Carretto E, Bisogno G, Dall'Igna P, Ferrari A, Scarzello G, Donfrancesco A, Alaggio R, Indolfi P, Carli M. Complete second look operation and radiotherapy in locally advanced non-alveolar rhabdomyosarcoma in children: A report from the AIEOP soft tissue sarcoma committee. *Pediatr Blood Cancer*. 2008, 51:593-7.

- Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *Semin Pediatr Surg* 2001;10:146–52.
- Rodeberg D, Paidas C. Childhood rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg* 2006, 15:57-62.
- Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruyman FB, Breneman J, Qualman SJ, Wiener E, Wharam M, Lobe T, Webber B, Maurer HM, Donaldson SS. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV: Results for Patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001, 19: 3091-3102.
- Pohl HG, Shukla AR, Metcalf PD, et al. Prepubertal testis tumors: actual prevalence rate of histological types. *J Urol* 2004;172:2370–2.....
- Walsh TJ, Grady RW, Porter MJ, et al. Incidence of testicular germ cell cancers in U.S. children: SEER program experience 1973 to 2000. *Urology* 2008;68:402–5.
- Kay R. Prepubertal testicular tumor registry. *Urol Clin North Am.* 1993 :20(1):1-5.
- Metcalfe PD, Farivar-Mohseni J, Farhat W, et al. Pediatric testicular tumors: contemporary incidence and efficacy of testicular preserving surgery. *J Urol* 2003;170:2412–6.
- Mann JR, Pearson D, Barrett A, et al. Results of the United Kingdom Children’s Cancer Study Group’s malignant germ cell tumor studies. *Cancer* 1989;63: 1657–67.
- Rogers PC, Olson TA, Cullen JW, et al. Treatment of children and adolescents with stage II testicular and stages I and II ovarian malignant germ cell tumors: a Pediatric Intergroup Study—Pediatric Oncology Group 9048 and Children’s Cancer Group 8891. *J Clin Oncol* 2004; 22: 3563–9.
- Cushing B, Giller R, Cullen JW, et al. Randomized comparison of combination chemotherapy with etoposide, bleomycin, and either high-dose or standard dose cisplatin in children and adolescents with high-risk malignant germ cell tumors: a pediatric intergroup study—Pediatric Oncology Group 9049 and Children’s Cancer Group 8882. *J Clin Oncol* 2004;22:2691–700.
- Grady RW, Ross JH, Kay R. Epidemiological features of testicular teratoma in a prepubertal population. *J Urol* 1997;158:1191–2.
- Rushton G, Belman AB, Sesterhenn I, et al. Testicular sparing surgery for prepubertal teratoma of the testis: a clinical and pathological study. *J Urol* 1990;144: 726–30.
- Ulbright TM. Germ cell tumors of the gonads: a selective review emphasizing problems in differential diagnosis, newly appreciated, and controversial issues. *Mod Pathol* 2005;18(Suppl 2):S61–79.

- Ross JH. Testicular tumors, in Gearhart J, Rink R, Mouriquand P (Eds.): *Pediatric Urology*. Philadelphia, WB Saunders, 2001, pp. 896-907
- Dénes FT, Cocuzza MA, Schneider-Monteiro ED, Silva FA, Costa EM, Mendonça BBB, Arap S. The laparoscopic management of intersex patients: the preferred approach. *BJU Int*. 2005 Apr; 95(6):863-7
- Zeiger MA, Thompson GB, Duh QY, et al. American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons: Medical Guidelines for the Management of Adrenal Incidentalomas. *Endocr Pract* 2009; 15(5):450-3.
- Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003; 23(1): 29-43.
- Lopes RI, Dénes FT, Bissoli J, et al. Laparoscopic adrenalectomy in children. *J Pediatr Urol* 2012; 8(4): 379-85.