

Ptose Renal. Para onde caminha o diagnóstico e tratamento desta rara patologia nos dias de hoje? A propósito de um caso clínico

Nephroptosis. Where to walk for the diagnosis and treatment of this rare disease nowadays. A clinical case

Autores

José Preza-Fernandes; Nuno Barbosa; Frederico Teves; Manuel Oliveira; Mário Gomes; Paulo Príncipe; Avelino Fraça

Instituições:

Serviço de Urologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto.

Correspondência:

José Preza Fernandes
Rua Orfeão do Porto, 280 7ªA – 4150-798 Porto
E-mail: zpreza@gmail.com ou jescpf@gmail.com

Data de Submissão: 21 de março de 2012 | Data de Aceitação: 10 de setembro de 2012

Resumo

Introdução: A Ptose Renal (*Ren mobilis*, *ren migrans*, *wanderniere*, rim descido ou prolapsado) outrora panaceia para inúmeros males é uma patologia raramente diagnosticada hoje em dia.

Caso Clínico: Os autores apresentam um caso clínico de uma doente de 41 anos observada e tratada na sua instituição por quadro de cólica renal e cuja a investigação subsequente revelou o diagnóstico de Ptose Renal.

Discussão: O diagnóstico desta entidade é de exclusão e motivado por uma clínica típica de cólica renal que alivia em decúbito, aliada a comprovação através de Urografia Intravenosa (UIV) de descida do rim afetado em cerca ou mais de 5cm (ou 2 corpos vertebrais) e da demonstração de um decréscimo de captação do radiisótopo no cintilograma renal entre as posições de decúbito e a ortostática.

Conclusão: O presente caso clínico pretendem levantar e tentar responder à questão de qual o “caminho” ideal de forma a realizar uma correta investigação clínica para o diagnóstico desta entidade rara.

Palavras chave: Ptose Renal, Nefropexia, Colica Renal, Urografia Intravenosa, Cintilograma Nuclear Renal

Abstract

Introduction: The Renal Ptosis (*Ren mobilis*, *Ren migrans*, *Wanderniere*, *Fallen or prolapsed Kidney*)

once panacea for many ills is a disease rarely found today.

Clinical Case: The authors present a clinical case of a 41 years old patient with the diagnosis of renal ptosis, observed and treated in their institution.

Discussion: The Diagnosis is one of exclusion and should be motivated by a typical clinical renal colic relieving in decubitus, together with the proof of descent of the affected kidney in about or more 5cm (or two vertebral bodies) through IVU and the demonstration of a decrease in radioisotope uptake on the Renal Nuclear Scan between standing and supine positions. Conclusion: They raise and try to answer the question on what is the best way to do a correct clinical investigation for the diagnosis of this rare entity.

Key words: Nephroptosis, Nephropexy, Renal Colic, Intravenous Urography, Renal Nuclear Scan

Introdução

A Ptose Renal (*Ren mobilis*, *ren migrans*, *wanderniere*, rim descido ou prolapsado) é uma patologia rara que se define com a clínica de cólica renal, aliviada em decúbito e na qual está comprovada imagiologicamente uma descida do rim afetado em cerca de 5cm (ou 2 corpos vertebrais) entre a posição de decúbito e a ortostática^{1,2}. Atinge maioritariamente mulheres com índices de massa corporais baixos, sendo o lado direito afetado em 70% dos casos (bilateral em 20%). Já de si rara, esta variante anatómica só é clinicamente sintomática em cerca de 10-20% dos casos^{1,2,3,4}. O diagnóstico é confirma-

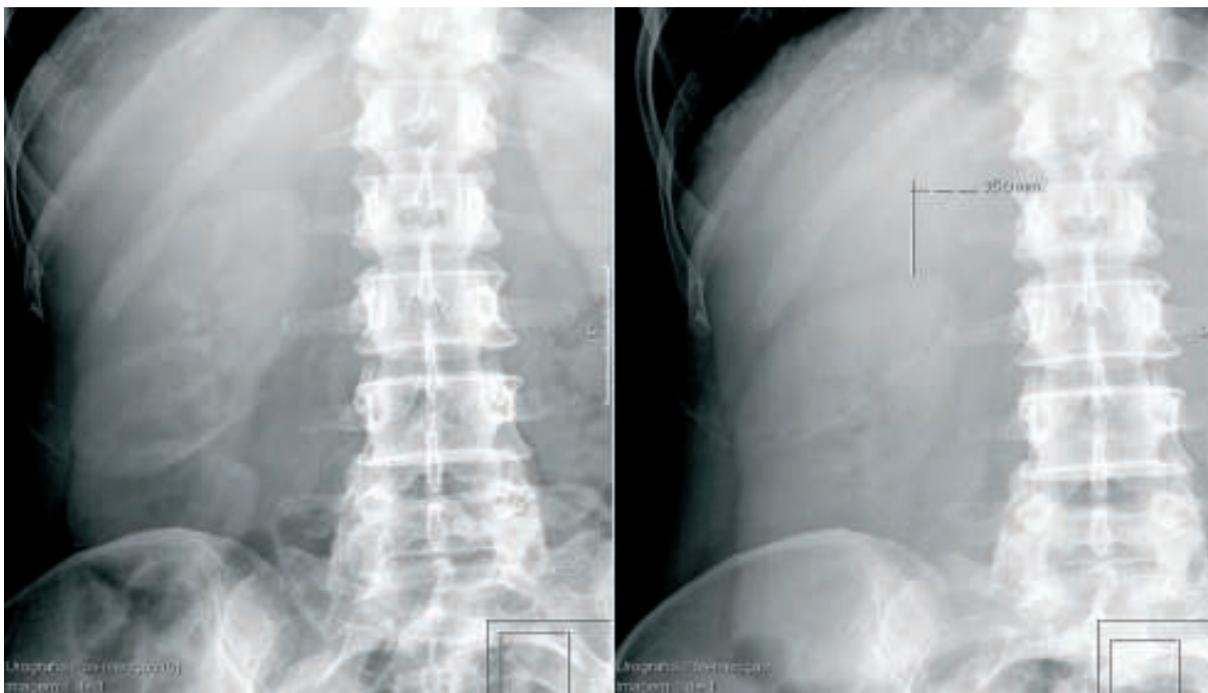


Figura 1) Descida do Rim direito ente o decúbito e o ortostatismo

do através Urografia intravenosa (UIV) e Cintilografia Renal Nuclear.

Com vista a realizar uma breve revisão acerca do tema, os autores apresentam um caso clínico de uma doente com o diagnóstico de Ptose Renal, observada e tratada na sua instituição.

Contexto histórico

Esta patologia, descrita pela primeira vez no séc. IX por Johannes Mesue, foi outrora panaceia para o diagnóstico de inúmeros e diversos sinais e sintomas clínicos (dor lombar, sintomas urinários baixos, perda de peso, ansiedade, palpitações, histeria, etc...), ao ponto de no final do século XIX terem sido descritos mais de 170 tipos diferentes de procedimentos cirúrgicos para o seu tratamento. Joseph Dietl descreveu em 1864, pela primeira vez de uma forma clinicamente mais rigorosa a sintomatologia associada à Ptose Renal (Crise de Dietl), que consistia em cólica renal súbita, associada a náuseas e vômitos e eventualmente oligúria, hematuria transitória ou proteinúria. A primeira Nefropexia com sucesso foi efetuada em 1881 por Hahn e mais tarde popularizada por Edebohls a partir de 1890. Esta consistia na incisão e “striping” da cápsula renal renal ao longo da sua face convexa com posterior fixação através de suturas que atravessavam o parênquima renal e eram fixadas à parede abdominal. Inúmeras técnicas foram propostas posteriormente com maiores ou menores variações a esta técnica evoluindo até ao conceito de “shelf support” através da fixação da fásia renal aos músculos quadrado lombar e Psoas^{2,4}.

As dificuldades em definir um diagnóstico fidedigno, aliadas à alta taxa de insucesso terapêutico e posteriores complicações decorrentes destas inúmeras técnicas, levaram a que em 1984, McWhinnie e Hamilton afirmassem que a “nefropexia estava incluída numa lista de tratamentos ineficazes para doenças imaginárias”. Desde então a existência da entidade Ptose Renal e o seu diagnóstico entraram em desuso e descrédito.

Com o advento de novos estudos imagiológicos (desenvolvimento da Cintilografia Nuclear Renal) e de novas técnicas minimamente invasivas (Nefropexia por via Laparoscópica), o diagnóstico e o tratamento desta patologia entrou novamente no léxico dos urologistas nos dias de hoje.

Caso Clínico

Trata-se de uma doente de 42 anos que recorreu ao nosso Serviço de Urgência por episódio de cólica renal direita inaugural não complicada, que aliviava parcialmente com o decúbito e agravava com o esforço e ortostatismo. Ao exame físico apresentava-se apirética, hemodinamicamente estável, Murphy Renal positivo, IMC: 17,87 Kg/m² (Peso: 43.5Kg, Altura: 1.56). Negava episódios prévios de cólica renal. A função renal encontrava-se preservada. A ecografia renovesical revelou marcada hidronefrose direita, com bacinete com 43mm de diâmetro antero-posterior, ligeira redução da espessura cortical deste lado, não se identificando causa obstrutiva ou dilatação do ureter a jusante. A radiografia simples do abdómen não evidenciou a presença de

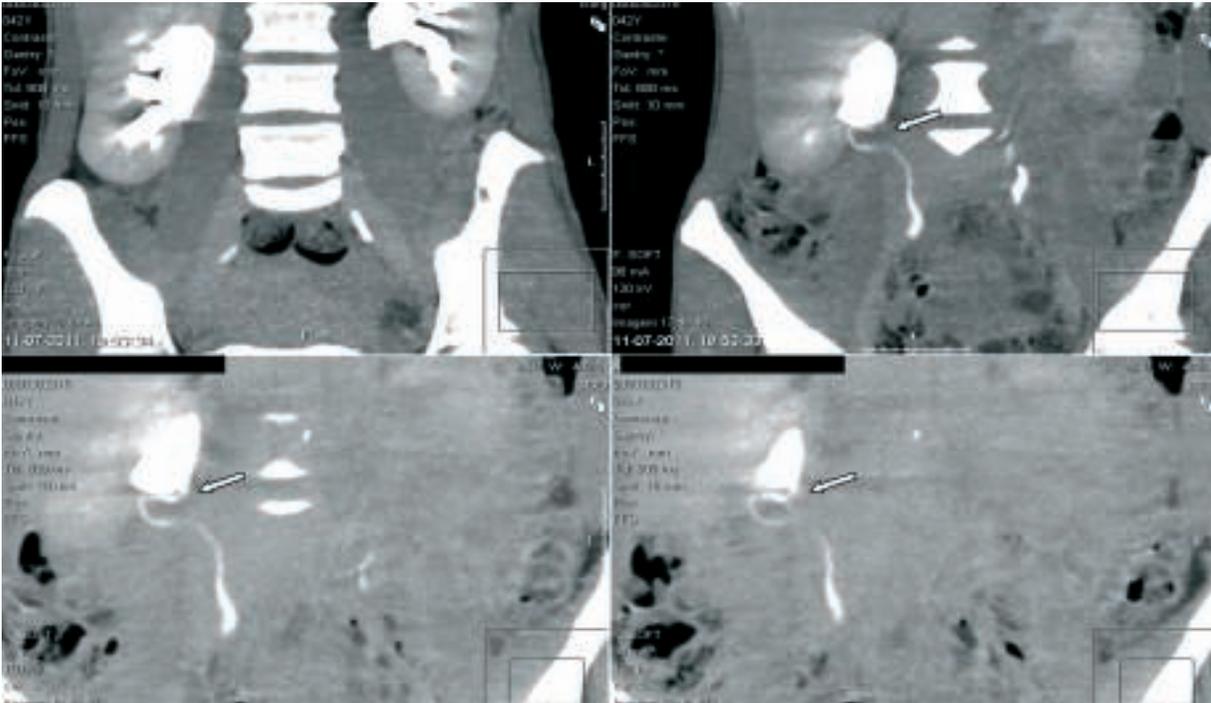


Figura 2) Folding do ureter ao nível da junção Pielo Ureteral

massas radiopacas suspeitas de litíase ureteral ou renal. O sedimento urinário era inocente. Por suspeita de Síndrome de Junção realizou TC abdome-nopelvico (protocolo de litíase) que demonstrou bacinete globoso com dilatação pielo-calicial direita e ureter direito com calibre normal. A junção pielo-ureteral direita era tortuosa, evidenciando um “kinking” do ureter proximal sustentando a suspeita de se tratar de um quadro de ptose renal. Perante a manutenção das queixas álgicas foi submetida a cateterização ureteral com cateter JJ. O posterior estudo em consulta externa, com UIV, demonstrou uma descida de cerca de 3,5cm, entre a

posição de decúbito e a ortostática. Realizou Cintilo-grama Renal com MAG3 prova de diurético (após remoção do cateter JJ) que descreveu a presença de hidronefrose renal direita marcada, acentuado atraso da eliminação, muito deficiente resposta ao diurético mas com função diferencial sobreponível. Este exame poderia levantar a hipótese de se tratar de um fenómeno obstructivo da Junção PieloUreteral (JUP), no entanto quando conjugado com o restante estudo este diagnóstico foi excluído. A doente foi proposta e submetida a Nefropexia di-reita ao músculo Psoas Maior por via laparoscópica. Intraoperatoriamente constatou-se uma quase to-

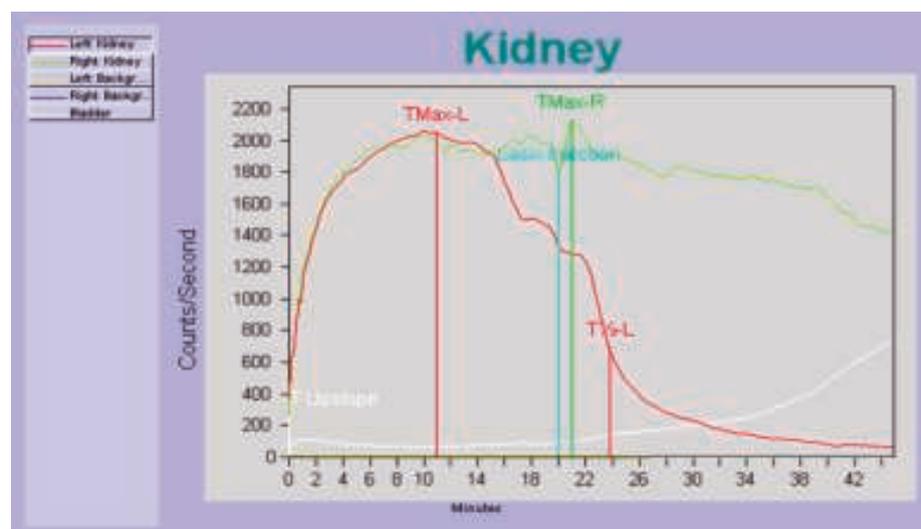


Figura 3) Cintilograma Nuclear Renal pré-operatório



Figura 4) Posição do rim após Nefropexia direita

tal ausência de gordura peri e para renal com uma anormal mobilidade do rim afectado e uma JUP sem alterações compatíveis com obstrução a este nível.

Ao 3º mês de follow-up a doente encontra-se assintomática e sem evidência de complicações decorrentes do procedimento. A UIV em decúbito e ortostatismo pós-operatória demonstra uma resolução imagiológica da ptose renal.

Discussão

Embora seja uma entidade rara, esta patologia foi no passado objecto de elevado interesse e dedicação por parte da comunidade urológica. Infelizmente a elevada aposição deste diagnóstico a queixas oriundas de outros problemas, as elevadas taxas de insucesso terapêutico, de morbilidade e até mortalidade associadas, criaram descrédito na associação entre a evidência de cólica renal e a existência de uma ptose renal subjacente.

O aparecimento da era da laparoscopia no final do século passado, aliado a uma melhor caracterização clínica e imagiológica (UIC e Cintilograma Renal) fez reemergir esta patologia da desvalia a que estava associada.

O doente típico afectado por esta patologia é um indivíduo do sexo feminino, entre a 3ª e a 4ª década de vida, com um baixo IMC e com queixas de cólica renal associado ao ortostatismo e sem outras causas evidentes^{1,2}.

A UIV normalmente evidencia uma clara descida do rim afectado em mais de 5cm ou então dois corpos vertebrais entre a posição de decúbito e a ortostática¹. O Cintilograma Nuclear Renal normalmente evidencia uma redução na captação do isótopo radioactivo em ortostatismo, quando comparado ao decúbito⁵.

Já a Ecografia Renal com Color Doppler permite aferir alterações dos Indicice de Resistividade (IR) e da perfusão renal consequentes à tração dos vasos hilares⁶.

A etiopatogenia deste problema ainda não está totalmente definida mas parece estar correlacionada com diversas e intrincadas causas. Entre estas encontram-se a obstrução ureteral intermitente com consequente hidronefrose e/ou estiramento das fibras nervosas viscerais e dos vasos sanguíneos com a tração do pedículo renal.

O tratamento cirúrgico consensualmente aceite nos dias de hoje, consiste na libertação e exposição dos tecidos adjacentes ao rim afectado e fixação deste ao músculo Quadrado Lombar e/ou músculo Psoas Maior através de fio (com pontos contínuos ou separados) ou aposição de redes não absorvíveis¹. Esta técnica está descrita para a via laparoscópica (transperitoneal ou retroperitoneal)^{4,5,6,7,8,9}, ou aberta¹², parecendo haver uma clara vantagem na primeira no que respeita à morbilidade e complicações inerentes associadas.

São poucas as publicações recentes relativas aos resultados no tratamento desta patologia. No entanto e ao contrário das séries mais antigas, estas demonstram resultados bastante animadores. As taxas de sucesso (definidas como melhoria completa ou quase completa das queixas sem necessidade de recurso a analgesia) variam entre os 76 e os 100%. Plas³ na sua série de 17 doentes, demonstrou uma melhoria da sintomatologia em 90% dos doentes com completa remissão das queixas em 64% deles e com apenas recorrência num único indivíduo. Fornara⁴ no seu grupo de 23 doentes submetidos a nefropexia e com follow-up médio de 13 meses (2-37 meses), revelou uma melhoria em 91% destes (nenhum doente necessitava da toma regular de analgésicos para alívio da dor). Osama evidenciou na sua curta série de 6 doentes e com um follow-up médio de 11 meses (2-30), uma taxa de sucesso de 100% (definida como doentes totalmente assintomáticos). Hubner⁷ na sua série curta entre 1999 e 2003, submeteu com significativo sucesso, 10 doentes a nefropexia com recurso à passagem de uma rede protésica tipo TVT através do pólo inferior do rim e posterior fixação à parede abdominal por via laparoscópica. Em todos estes estudos não foram evidenciadas complicações major associadas a técnica. Estas séries apesar de bastante reduzidas, apresentam resultados promissores e encorajadores. Na base da diferença em relação às publicações passadas, parece estar a melhor caracterização e diagnóstico desta entidade e a necessidade da presença de uma sintomatologia patognomónica e uma UIV com demonstração da existência de ptose renal e um Cintilograma Nuclear Renal com evidência de diminuição da função diferencial.

No presente caso trata-se de uma doente com clínica típica de cólica renal por ptose renal e cujos exames auxiliares de diagnóstico permitiram concluir que era esta a causa da sintomatologia.

Após a revisão da literatura e confrontado o nosso caso, os autores levantam a dúvida e até onde ir para realizar o diagnóstico. Quando perante a presença de uma sintomatologia típica (ex. cólica renal com alívio em decúbito) e achados imagiológicos iniciais altamente suspeitos (Ecografia renal e/ou TC Abdominopélvico a revelar Hidronefrose pielocalicial sem tradução ao ureter a jusante e UIV a demonstrar ptose renal) parece haver um grau de certeza suficiente para avançar para o diagnóstico e tratamento. É certo que no passado a panóplia de sintomas atribuídas a esta patologia era elevadíssima e que este facto levou a que a comunidade urológica, céptica da existência real da doença, colocasse a necessidade de uma certeza absoluta de diagnóstico para poder avançar para um procedimento invasivo. Os autores cientes que este artigo retrata apenas um caso clínico, levantam no entanto a hipótese de se poder realizar o diagnóstico com base apenas numa apurada anamnese, exclusão de outras causas possíveis de obstrução ureteral (com eventual recurso a Ecografia Renovesical, TC abdominopélvico e/ou Cintilografia Nuclear Renal apenas em decúbito) e uma UIV em decúbito e ortostatismo com as alterações patognomónicas. Isto permitirá reservar para os casos mais dúbios a necessidade de realização de outros exames, nomeadamente Cintilograma Nuclear Renal e/ou Ecodoppler renal também com alternância entre o decúbito e o ortostatismo (de forma a documentar a alteração da perfusão renal e os IR). No presente caso a clínica altamente sugestiva, acoplada de exames auxiliares diagnósticos imagiológicos evidentes permitiu estabelecer de forma segura o diagnóstico e partir para tratamento cirúrgico através de Nefropexia direita por via laparoscópica.

Conclusão

O avanço tecnológico com o advento da laparoscopia e o desenvolvimento de métodos complementares de diagnóstico imagiológicos recolocaram a Ptose Renal novamente no diagnóstico diferencial de cólica renal. Segundo os autores, a existência de uma sintomatologia clínica típica, aliada de achados patognomónicos a comprovar uma descida de mais de 5cm ou 2 corpos vertebrais do rim afectado, permitem fazer de uma forma segura o diagnóstico desta entidade

Pretende-se, através do sucesso deste caso clínico aqui apresentado, reforçar a importância da clínica e da UIV no diagnóstico desta patologia renal benigna rara.

Referências

- Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. Campbells Urology 10th Edition. Philadelphia (PA): Saunders; (2011), Chapter 55, "Laparoscopic Surgery of the Kidney" 1645-1647
- Hoenig, D.; Hemal, A.; Shalhav, A.; Clayman, R.; "Nephroptosis: A "Disparaged" condition Revisited". Urology (1999) 54, 590-596
- Plas, E.; Daha, K.; Riedl, C.; Hubner, W.; Pfuenger, H.; "Long-term, follow-up after Laparoscopic Nephropexy for symptomatic Nephroptosis". Journal of Urology (2001), 166, 449-452
- Barber N. J. "Nephroptosis and Nephropexy Hung Up on the Past." European Urology (2004) 46, 428-433
- Kumar R, Gupta R, Reddy S, Malhotra A. "Nephroptosis: the Tc-99m glucoheptonate scan as a diagnostic method." Clin Nuc Med (2000); 25: 473-4
- Strohmeier, D.; Peschel R.; Effert, P.; Borchert, O. "Changes of Renal blood flow in Nephroptosis. Assessment by color Doppler imaging, Isotope Renography and Correlation with Clinical Outcome after Laparoscopic Nephropexy" European Urology, (2004) 45, 790-793
- Hubner, W.; Schlarp, O.; Riedl, C.; Plas, E.; Reiter, W.; "Laparoscopic Nephropexy using Tension-free vaginal tape for symptomatic Nephroptosis" Urology, (2004), 64, 372-374
- Wyler, S.; Sulser, T.; Casella, R.; Hauri, D.; Bachmann, A.; "Retroperitoneoscopic Nephropexy for symptomatic Nephroptosis using a modified Three-point Fixation Technique". Urology, (2005), 66, 644-648
- Kaouk, J. Gill, Gill, I.; "Laparoscopic Reconstructive Urology". Journal of Urology, (2003), 170, 1070-1078
- Fornara, P.; Doehn, C.; Jocham, D.; "Laparoscopic Nephropexy: 3-year Experience". Journal of Urology (1997) 158, 1679-1683
- Elashry, O.; Nakada, S.; McDougall, E.; Clayman, R. "Laparoscopic Nephropexy: Washington University Experience". Journal of Urology (1995), 154, 1655-1659
- Khan AM, Holman E, Tóth C. "Percutaneous nephropexy". Scand J Urol Nephrol (2000); 34: 157-61
- Golab A, Słojewski M, Gliniewicz B, Sikorski A. "Retroperitoneoscopic nephropexy in the treatment of symptomatic nephroptosis with 2-point renal fixation". Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. (2009), 19 (4), 356-359