

**DUPLICAÇÃO PIELOCALICINAL BILATERAL  
ASSOCIADA À NEFROLITÍASE CORALIFORME*****BILATERAL DUPLICATION CALYCEAL STAGGHORN  
ASSOCIATED WITH NEPHROLITHIASIS***

Rochelli da Costa **SCALCO**<sup>1</sup>, Maria Fernanda **AVELAR**<sup>1</sup>, Camila Travensoli **BOBATO**<sup>1</sup>,  
Bruna Manetti **SENHORINHO**<sup>1</sup>, Mirella **PESSINE**<sup>1</sup>, Gibran Avelino **FRANDOLOSO**<sup>2</sup>

Rev.Méd.Paraná/1304

Avelar MF, Bobato CT, Scalco RC, Senhorinho BM, Frandoloso GA, Pessine M. Duplicação Pielocalicinal Bilateral Associada a Nefrolitíase Coraliforme. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2011; 69(1):10-13.

**RESUMO** - As anormalidades de desenvolvimento renal e do trato urinário são relativamente comuns, representando um terço de todas as malformações congênitas. O presente estudo tem como objetivos: revisar a literatura sobre malformação renal e cálculos coraliformes e relatar um caso de duplicação pielocalicinal bilateral associada à nefrolitíase coraliforme, atendido no ambulatório de Clínica Médica do Hospital Cruz Vermelha, filial Paraná. Cerca de 30 a 50% dos casos de malformação congênita de rim e trato urinário evoluem para falência renal, por isso a importância do diagnóstico e tratamento precoce.

**DESCRITORES** - Cálculo Coraliforme, Bifurcação Pielocalicinal, Malformações Renais.

## INTRODUÇÃO

As anormalidades de desenvolvimento renal e do trato urinário são responsáveis por quase um terço de todas as malformações congênitas<sup>(1)</sup>. Estima-se uma incidência de 0,8 a 5% de duplicação completa ou parcial do sistema coletor renal, sendo a completa menos frequente<sup>(2,3)</sup>. Há apenas quatro casos de rins supranumerários bilaterais descritos. Tal malformação raramente é descoberta na infância, pois não produz sintomas até a vida adulta, sendo a idade média do diagnóstico aos 36 anos<sup>(4)</sup>. A maioria das malformações renais condiciona o mau funcionamento dos rins predispondo a infecções crônicas do trato urinário. É clássica a associação dessas infecções com a formação de cálculos de estruvita, causados por bactérias produtoras de urease, como *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas* e *Klebsiella*, seguindo a ordem de frequência. Os arranjos de estruvita, por sua vez, tendem a formar cálculos coraliformes<sup>(5)</sup>. Cerca de 30 a 50% dos casos de malformação congênita de rim e trato urinário evoluem para falência renal, por isso a importância do diagnóstico e tratamento precoce<sup>(6)</sup>. Os objetivos deste estudo são revisar a literatura sobre malformação renal e cálculos coraliformes e relatar um caso de duplicação pielocalicinal bilateral associada

à nefrolitíase coraliforme, atendido no ambulatório de Clínica Médica do Hospital Cruz Vermelha, filial Paraná.

## MATERIAL E MÉTODO

Foi realizada uma pesquisa eletrônica na base de dados Medline, utilizando para procura os seguintes termos: cálculo coraliforme, bifurcação pielocalicinal, malformações renais. As publicações incluídas nesta revisão cumpriram os seguintes critérios: artigos completos originais e de livre acesso; ensaios clínicos, editoriais, cartas, meta-análises, guias práticos, relatos de casos, artigos clássicos e estudos comparativos; trabalhos em línguas portuguesa e inglesa; artigos a partir de 1996. Além disso, foi feito um relato de caso de um paciente admitido no Hospital Cruz Vermelha em Curitiba, PR, com um caso de bifurcação pielocalicinal total bilateral.

## RESULTADOS

Paciente do sexo feminino, 31 anos, apresentando episódios de infecção do trato urinário de

Trabalho realizado no Hospital da Cruz Vermelha – Paraná.

1 - Acadêmica do curso de Medicina da Universidade Positivo.

2 - Médico-clínico geral e professor da disciplina de Clínica Médica da Universidade Positivo.

repetição há 16 anos, tratados com norfloxacin e sulfametoxazol/trimetropin. Foi diagnosticada há 15 anos com urolitíase bilateral e há nove anos apresenta dor lombar. Foi submetida à cirurgia bariátrica há três anos. Apresenta história familiar de nefrolitíase evoluindo para nefrectomia. Procurou o ambulatório de Clínica Médica com queixa de dor lombar bilateral do tipo cólica, com maior intensidade à esquerda, sem outros sintomas associados. A ultrassonografia do trato urinário mostrou imagens ecogênicas com sombra acústica posterior ocupando o terço médio e polo inferior do rim direito, e seio renal do rim esquerdo. A urografia excretora diagnosticou duplicação renal bilateral, com cálculos coraliformes em sistema pielocalicinal inferior à direita e, inferior e superior à esquerda. Excreção renal apenas a partir do sistema pielocalicinal superior direito, com ureter normal correspondente. A cintilografia mostrou tecido renal funcionante em 78% à direita e 22% à esquerda. O rim direito apresentava dilatações calicinais na metade inferior e déficit da função tubular nesse segmento. Inicialmente, optou-se por nefrectomia esquerda, com plano sequencial de nefrectomia parcial à direita.

## DISCUSSÃO

### Anomalias Estruturais dos Rins e Ureteres

As anormalidades de desenvolvimento do rim e do trato urinário são relativamente comuns, afetando cerca de 10% dos recém-nascidos<sup>(1)</sup> e sendo responsáveis por quase um terço de todas as malformações congênitas<sup>(2)</sup>. Algumas dessas anormalidades são assintomáticas e sem repercussões clínicas, enquanto numerosas malformações do trato renal constituem causa importante de mortalidade infantil e de morbidade em crianças de mais idade e adultos, incluindo evolução para insuficiência renal em cerca de 30 a 50% dos casos<sup>(3)</sup>.

Duplicação completa ou parcial do sistema coletor renal é a anomalia congênita do trato urinário mais comum. Autópsias estimaram incidência de 0,8 a 5%. Afeta homens e mulheres igualmente, e tem uma predileção pelo lado esquerdo. Apenas quatro casos de rins supranumerários bilaterais foram descritos. Raramente é descoberto na infância, pois não produz sintomas até a vida adulta, sendo a idade média do seu diagnóstico em torno dos 36 anos<sup>(6)</sup>.

As manifestações clínicas incluem dor, febre, hipertensão arterial sistêmica e massa abdominal palpável. No entanto, os fatores que levam a uma avaliação mais rigorosa do sistema urinário são as queixas de infecção urinária e de obstrução com consequente descoberta da malformação renal.

O rim supranumerário é uma massa parenquimatosa distinta que pode ser completamente separada ou estar ligada ao rim principal. Geralmente está localizado na parte caudal do rim dominante que está corretamente localizado. Podendo ser também posterior, anterior ou cranial ao rim principal.<sup>(6)</sup>

O rim supranumerário é reniforme, sendo geralmente menor que o rim dominante ipsilateral. Em aproximadamente um terço dos casos o rim e seu sistema coletor são anormais, sendo que em torno de 50% dos casos relatados o sistema coletor é severamente dilatado, indicando obstrução ureteral.

Em geral, os ureteres ectópicos refletem uma duplicação renal e ureteral completa sendo cerca de 10% bilaterais. A convergência dos ureteres ipsilaterais distalmente para formar um tronco comum e um único orifício ureteral ocorre em 50% dos casos. Nos outros 50%, os dois ureteres são completamente independentes, cada um com sua própria inserção na bexiga<sup>(1)</sup>.

A relação do ureter com o rim supranumerário é variável. Tipicamente, o ureter ectópico drena do pólo superior displásico de um rim duplo e insere-se abaixo da junção vesicoureteral do ureter principal, no trígono inferior ou na parte proximal da uretra. A essa implantação inversa de ureteres duplos na bexiga dá-se o nome de lei de Weigert-Meyer<sup>(7)</sup>.

Raramente o rim supranumerário tem um ureter ectópico completo, se inserindo na vagina ou no introito. Relatos de caso descrevem uma comunicação entre os cálices do rim supranumerário com os do rim dominante. Ou ainda, uma fusão do ureter do rim dominante com a pelve do rim supranumerário, criando um único ureter distal, o qual então entra na bexiga<sup>(1)</sup>.

O suprimento vascular do rim supranumerário, como esperado, é anormal e depende da sua posição em relação ao rim principal ipsilateral. Alguns estudiosos acreditam que o suprimento vascular do rim supranumerário deva ser separado do rim dominante para que este seja considerado um rim supranumerário verdadeiro.

As malformações renais estão associadas com anomalias congênitas de outros sistemas orgânicos em 30% dos casos<sup>(8)</sup>. A combinação malformação renal e de trato urinário com anomalias não renais é encontrada em mais de 200 síndromes descritas<sup>(9)</sup>.

### Cálculos Coraliformes

A maioria das malformações renais condiciona mal funcionamento dos rins podendo estar associada à formação de cálculos devido à alteração na drenagem da urina, o que leva a uma redução da dinâmica de fluxo, favorecendo a formação de cálculos.

Primariamente o cálculo se forma nos rins, e excepcionalmente nos ureteres ou bexiga. Os cálculos podem ser divididos, quanto à sua composição, em quatro categorias: cálculos de cálcio e seus sais, cálculos de estruvita, cálculos de ácido úrico e cálculos de cistina.<sup>(10)</sup>

Os cálculos de estruvita, compostos por fosfato de amônio e magnésio, representam 15% a 20% dos cálculos renais. Podem ocorrer na forma de estruvita pura ou em combinação com cálculos de cálcio. São mais frequentes em mulheres e pacientes submetidos a derivações urinárias, lesões medulares, bexigas neurogê-

nicas e drenagens urinárias crônicas por cateteres, pois essas doenças apresentam maior frequência de ITU<sup>(11)</sup>.

É clássica sua associação às infecções crônicas do trato urinário, pois a infecção por bactérias produtoras de urease pode provocar a formação de cálculos de estruvita<sup>(10)</sup>.

Os agentes microbianos mais comuns são o *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas* e *Klebsiella*, seguindo esta ordem de frequência. Eles hidrolisam a ureia e produzem amônia, o que eleva o pH urinário. Essa alcalinização da urina favorece a precipitação de sais de fosfato, resultando em formação de cálculos de estruvita, os quais tendem a ser coraliformes. No entanto, apesar do tamanho que adquirem, muitas vezes são assintomáticos<sup>(10)</sup>.

Quando sintomáticos, os cálculos de estruvita podem provocar sangramento, obstrução e infecção, não sendo eliminados espontaneamente e podem, portanto, causar lesão do parênquima renal e desenvolvimento de insuficiência renal crônica, diferente de outros tipos de cálculos<sup>(12)</sup>.

Têm radiopacidade moderada, porém são muito volumosos e acabam por ser bem visibilizados ao RX.

Diante de um cálculo coraliforme se faz necessária a investigação da via excretora renal, quanto à identificação de possíveis alterações anatômicas que possam propiciar infecções urinárias crônicas.

O tratamento clínico de cálculo de estruvita raramente é bem sucedido, isso porque as bactérias produtoras de urease podem produzir uma matriz (biofil-

me) que impede a penetração do antibiótico, por isso o tratamento inicial envolve a remoção dos cálculos de estruvita<sup>(12)</sup>.

Uma vez livre dos cálculos, os pacientes beneficiam-se com antibióticos dirigidos contra o microorganismo urinário predominante, embora nenhum estudo de controle tenha corroborado com essa abordagem<sup>(10)</sup>.

Existem diversas abordagens cirúrgicas para o cálculo coraliforme, como: cirurgia aberta, nefrectomia percutânea, litotripsia extracorpórea e a combinação das duas últimas<sup>(12)</sup>.

Outras estratégias incluem redução da ingestão de fósforo e emprego de inibidores de urease como o ácido aceto-hidroxiâmico ou seus derivados. A administração desses inibidores tem utilização restrita devido aos seus efeitos colaterais importantes como: tromboflebite, anemia hemolítica e nefrotoxicidade. Mas com seu uso, o crescimento do cálculo pode ser interrompido em 80% dos pacientes quando comparado aos pacientes tratados com placebo<sup>(13)</sup>.

## CONCLUSÃO

Diante de paciente com suspeita de disfunção renal, o diagnóstico precoce e a detecção dos fatores de risco associados podem permitir melhora do prognóstico. Do contrário, haverá um aumento do número de pacientes evoluindo com disfunções renais e diagnósticos em estágios graves de insuficiência renal.

Avelar MF, Bobato CT, Scalco RC, Senhorinho BM, Frandoloso GA, Pessine M. Bilateral Duplication Calyceal Staghorn Associated with Nephrolithiasis - Case Report. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2011; 69(1):10-13.

**ABSTRACT** - Developmental abnormalities of the urinary tract and kidney are relatively common, representing one third of all congenital malformations. This study aims to review the literature on congenital renal and staghorn calculations and report a case of bilateral ureteropelvic duplication associated with staghorn nephrolithiasis attended in the outpatient clinic of the Cruz Vermelha Hospital, in Paraná. Approximately 30-50% of cases of congenital malformation of the kidney and urinary tract progress to kidney failure, so the importance of early diagnosis and treatment.

**KEYWORDS** - Staghorn Calculus, Pielocalicial Bifurcation, Kidney Malformations.

## REFERÊNCIAS

1. F Heilberg, Ita Pfeferman; Schor, Nestor. Infecção do trato urinário. In: Lopes, Antonio Carlos. Tratado de Clínica Médica. 2nd ed. São Paulo: Roca, 2009. p. 2923-2930
2. Queisser-Luft, A, Stolz, G, Wiesel, A, et al. Malformations in newborn: results based on 30,940 infants and fetuses from the Mainz congenital birth defect monitoring system (1990-1998). Arch Gynecol Obstet 2002; 266:163.
3. Seikaly, MG, Ho, PL, Emmett, L, et al. Chronic renal insufficiency in children: the 2001 Annual Report of the NAPRTCS. Pediatr Nephrol 2003; 18:796.
4. Williams, H. Renal revision: from lobulation to duplication--what is normal?. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2007; 92:ep152.
5. Decter, RM. Renal duplication and fusion anomalies. Pediatr Clin North Am 1997; 44:1323.
6. Wein, Alan J., Kavoussi, Louis R., Novick, Andrew C., Partin, Alan W., Peters, Craig A. Campbell-Walsh Urology. 9ª edição. Volume 4. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2002
7. Aoife M Waters; Norman D Rosenblum. Overview of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). Up to date. Setembro, 2009. Disponível em: [http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pedineph/18797&selectedTitle=4%7E98&source=search\\_result](http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pedineph/18797&selectedTitle=4%7E98&source=search_result). Acesso em 02 de março de 2010.
8. Wiesel, A, Queisser-Luft, A, Clementi, M, et al. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries. Eur J Med Genet 2005; 48:131.
9. Limwongse, C, Cassidy, SB. Syndromes and malformations of the urinary tract. In Pediatric Nephrology, 5th ed, Avner, ED, Harmon, WE, Niaudet, P (Eds), Williams & Wilkins, Philadelphia 2004. p.93.
10. F Heilberg, Ita Pfeferman; Schor, Nestor. Infecção do trato urinário. In: Lopes, Antonio Carlos. Tratado de Clínica Médica. 2nd ed. São Paulo: Roca, 2009. p. 2923-2930
11. Meng, M. ; Stoller, M.; Minor, T. Struvite and Staghorn Calculi. Emedicine. Nov 24, 2009. Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/439127-overview>. Acesso em 02 de março de 2010.
12. Preminger, G. Management of struvite or staghorn calculi. Setembro, 2009. Disponível em: [http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=renal\\_ur/5871&selectedTitle=1%7E14&source=search\\_result](http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=renal_ur/5871&selectedTitle=1%7E14&source=search_result). Acesso em 02 de março de 2010.
13. Wong, H, Riehl, RL, Griffith, DP. Medical management and prevention of struvite stones. In: Kidney stones: Medical and surgical management. Coe, FL, Favis, MJ, Pak, CC, et al., (Eds), Lippincott-Raven, Philadelphia 1996.