

Hidronefrose

Abordagem pré e pós - natal

Vera Koch

Profa Livre Docente Departamento de Pediatria FMUSP

Unidade de Nefrologia Pediátrica - I.Cr.HCFMUSP

www.conepmt.com.br



IPNA TEACHING COURSE
International Pediatric Nephrology Association

O que é hidronefrose?

- Hidronefrose (HN) é a dilatação do sistema coletor renal. Quando inclui a dilatação dos ureteres chama-se ureter-hidronefrose
- HN fetal e neonatal representam a característica principal da obstrução do trato urinário superior (TUS), frequentemente funcional e transitória, resultante de anormalidades da musculatura lisa da pelve renal e dos ureteres

O que é hidronefrose?

- O grau de dilatação do trato urinário superior não se correlaciona com a gravidade da obstrução do trato urinário inferior (TUI), sendo que até 1,5% da população rastreada necessita de seguimento em longo prazo ou uma intervenção cirúrgica, devido ao risco de progressão para DRC avançada
- Sugere-se que os termos hidronefrose, ureter-hidronefrose, pieloectasia, dilatação piélica sejam **substituídos** por dilatação do trato urinário com adição dos achados US específicos

Uropatia obstrutiva congênita

- Uropatia obstrutiva congênita (UOC) representa **qualquer condição de prejuízo da drenagem de urina** podendo levar, se não corrigida, à limitação do potencial funcional final do rim em desenvolvimento.
- A incidência de UOC nas gestações rastreadas varia de 1-5%, e representa **a maior causa identificável** de injúria renal na criança

Incidência

- A incidência da obstrução do TUS varia de 1:1000-1500 nascidos vivos.
- A obstrução da JUP ocorre em 39-64% dos casos, enquanto a da JUV está presente em 9-14% dos pacientes.
- A obstrução do TUI se associa à alta morbimortalidade, apresenta incidência geral de 2,2 a cada 10 000 nascidos vivos, sendo associada a válvula de uretra posterior (VUP) em 63,7% casos.'

Patogênese

- Diversos modelos experimentais em animais e poucos estudos que incluíram investigações clínicas e histopatologia humana, mostraram que quando obstrução do TUS e TUI se instala precocemente durante a gestação, tem como consequência a **injúria renal irrecuperável** caracterizada pela **displasia renal** e, em último caso, o desfecho desfavorável.

Morris RK, Kilby MD.. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2008 ; 22(1):99-112.;
Chevalier RL, et al Pediatr Nephrol. 2010; 25(4): 687-697; Morris RK, et al Lancet. 2013 ; 2;
382(9903): p. 1496-1506.

www.conepmt.com.br



TEACHING
COURSE

Patogênese

- Mesmo a obstrução que se instala mais tardiamente, a partir de 22 semanas de gestação, pode levar a nefropatia intersticial crônica cuja gravidade depende do grau e da duração da obstrução.

Morris RK, Kilby MD.. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2008 ; 22(1): 97-122;
Murer L, et al. J Urol. 2006; 176(6 Pt 1): p. 2668-2673.; Chevalier RL. **CONEP-MT**
Pediatr Radiol. 2008; 38(Suppl 1): p. S35-40., Chevalier RL. Curr Opin CONEP-MT
Pediatr. 2006 Apr; 18(2): p. 153-60. www.conepmt.com.br



IPNA TEACHING COURSE
Associação Brasileira de Nefrologia

Líquido amniótico

- No início da gestação o líquido amniótico é um transudato do âmnio, posteriormente se transforma num composto de urina fetal e fluido pulmonar.
- O volume amniótico torna-se **dependente da produção de urina** ao redor da 16ª semana, variando de 380 cm³ na 20ª semana a 800 cm³ na 28-40ª semana

Líquido amniótico

- **Polidrâmnio** é definido como volume amniótico >1500 cc (ILA > 20-24), sua etiologia inclui obstrução esofágica, **rim multicístico, nefroma mesoblástico** entre outros
- **Oligoâmnio** é definido como um volume amniótico < 500 cc, ou ILA <5-6. A etiologia inclui amnion nodosum, vazamento de líquido amniótico, **obstrução do trato urinário e displasia renal.**

Consequências do oligoâmnio

Síndrome de Potter

- As consequências do oligoâmnio incluem o desenvolvimento de hipoplasia pulmonar, síndrome de Potter (nariz achatado, queixo rebaixado, orelhas baixas, pernas arqueadas, tórax pequeno, pé torto congênito, mãos hipoplásicas e deformidades dos membros)



Da embriogênese
ao transplante

IPNA

TEACHING
COURSE

Etiologia da dilatação antenatal do trato urinário

Etiologia	Incidência (%)
Transitória/fisiológica	50–70
Estenose de JUP	10–30
RVU	10–40
Estenose de JUV/megaureter	5–15
Rim multicístico	2–5
VUP	1–5

H.T. Nguyen, C.D. *et al.* The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis J Pediatr Urol, 6 (2010), pp. 212–231

Qual o desafio na dilatação do trato urinário associada a obstrução ?

- Falta de uniformidade na definição e classificação da dilatação do trato urinário dificultando a correlação entre os achados de US pré-natal e pós-natal e o diagnóstico urológico definitivo.
- Os vários sistemas de classificação utilizados são metodologicamente diversos, alguns são descritivos, outros são quantitativos ou semiquantitativos. Alguns são usados preferencialmente na avaliação pré-natal, enquanto outros na avaliação pós-natal.

Qual o desafio na dilatação do trato urinário associada a obstrução do TUS?

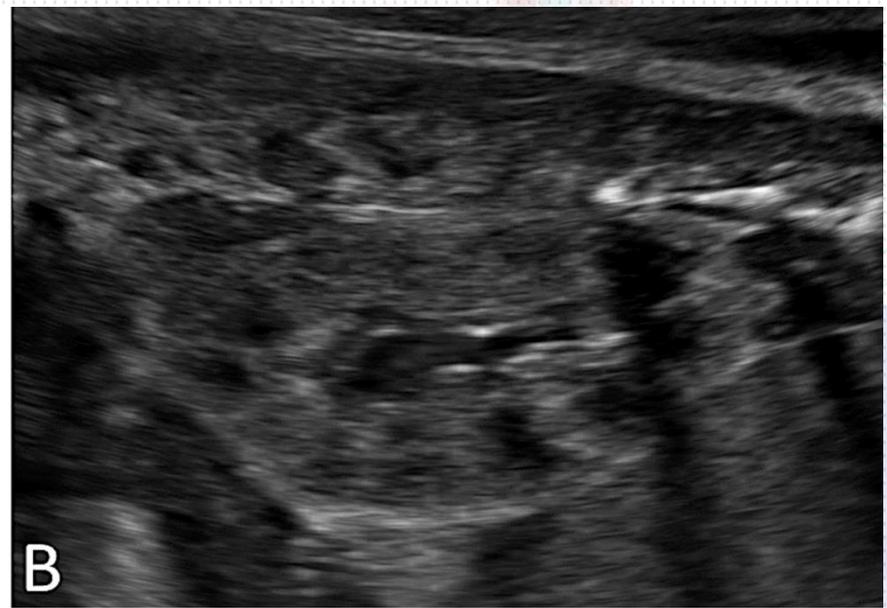
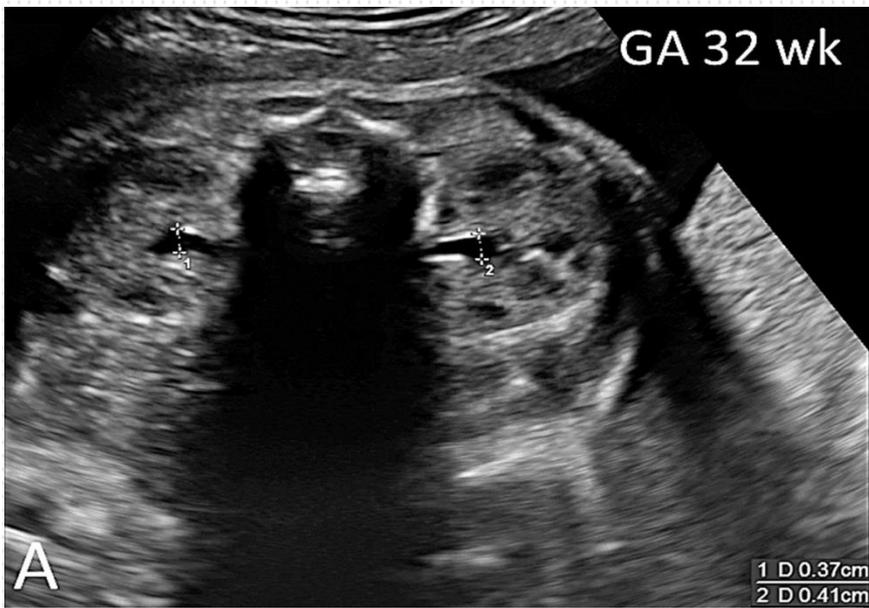
- Determinar quais casos de dilatação TU fetal são ou serão, de fato, uropatias obstrutivas com necessidade de cuidados pós-natais, diferenciando-os de dilatações fisiológicas que não causarão morbidade.
- Identificar, dentre os pacientes com uropatias obstrutivas e comprometimento renal , a necessidade de intervenção cirúrgica **em tempo** de prevenir a progressão da lesão renal definitiva.

Parâmetros US incluídos no Sistema de Classificação da Dilatação do Trato Urinário.

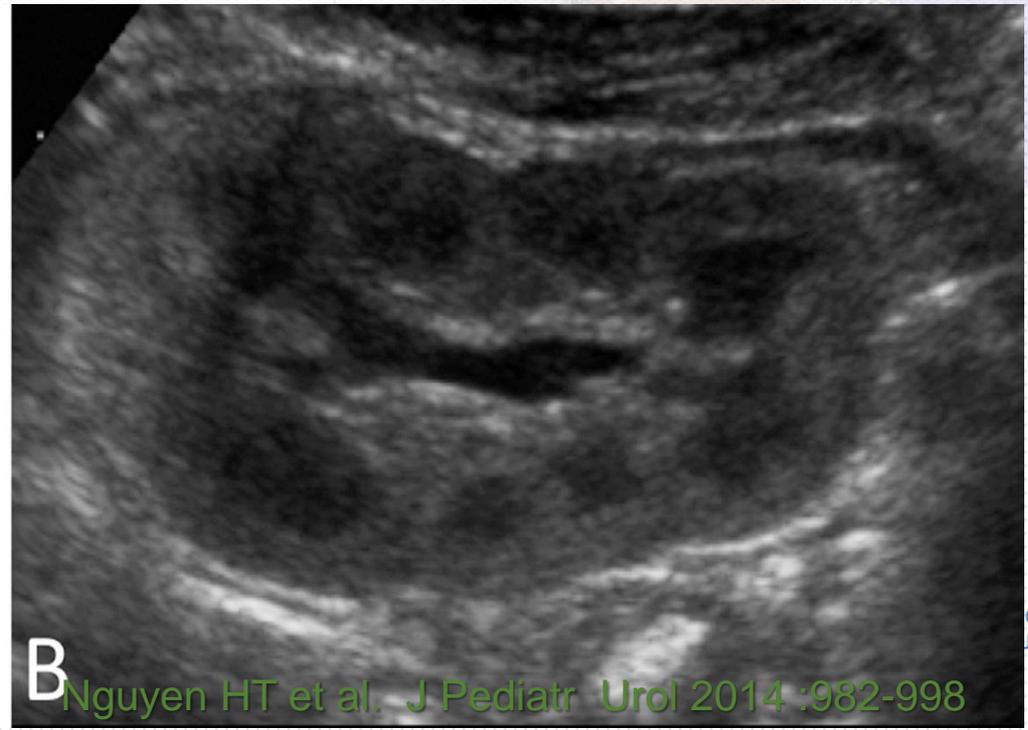
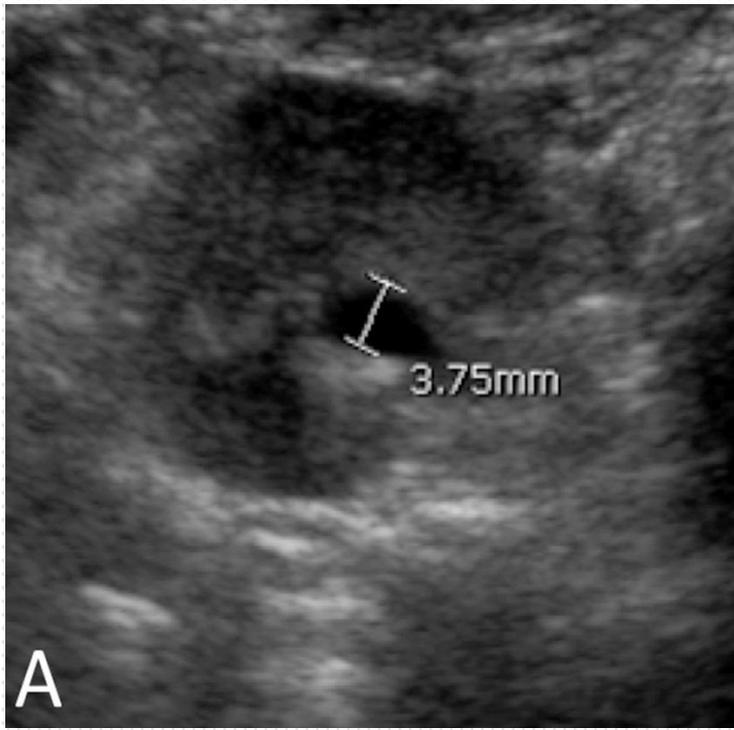
Parâmetros US	Medidas/ achados	Observações
Diâmetro AP da Pelve Renal (DAPPR)	mm	Medido em imagem transversal no diâmetro máximo da pelve intrarenal
Dilatação calicial	Central (cálices maiores) S/ N	
Incluir avaliação líquido amniótico na imagem pré-natal		
Espessura de parênquima	Normal/anormal	Avaliação subjetiva por comparação com fígado /baço
Aspecto do parênquima	Normal/anormal	Avaliar ecogenicidade, diferenciação corticomedular (só pós-natal) e presença de cistos corticais
Ureter	Normal/anormal	A dilatação do ureter é considerada anormal; mas a visualização transitória pode ser normal no período pós-natal
Bexiga	Normal/anormal	Avaliar a espessura da parede, a presença de ureterocele e de uretra posterior dilatada

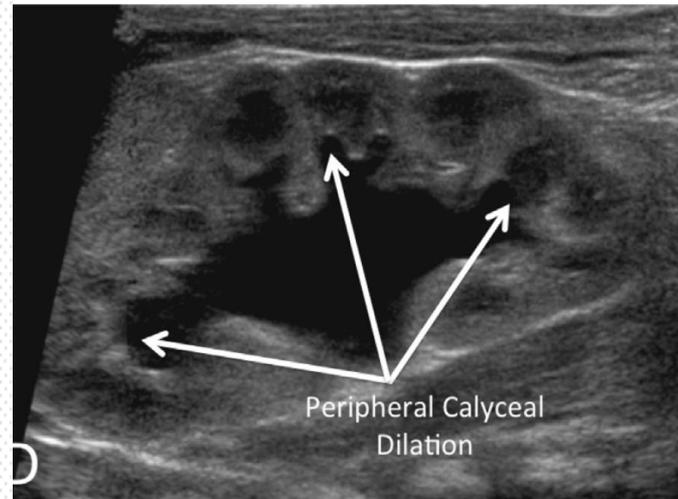
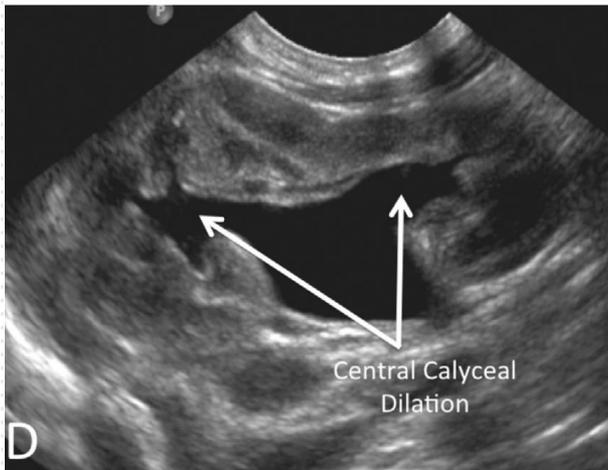
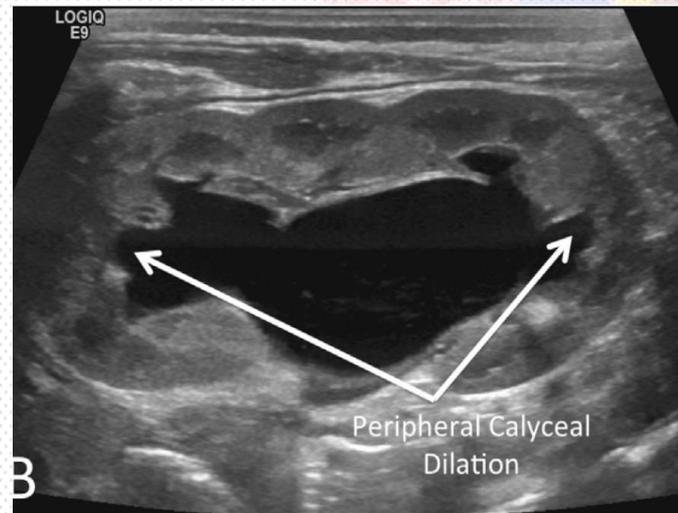
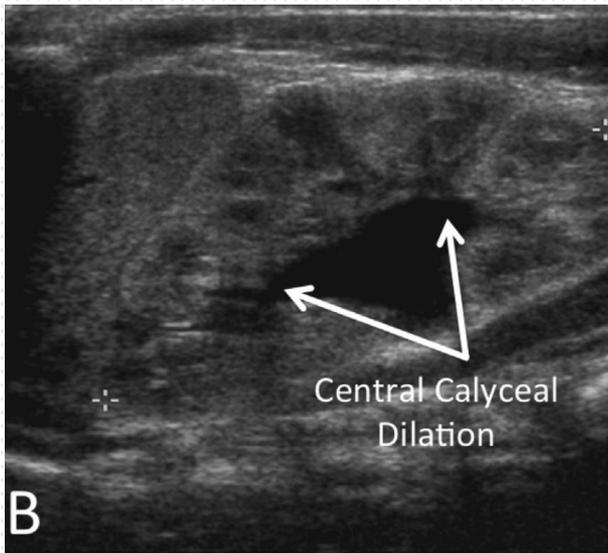
Valores normais para o sistema de classificação de dilatação do trato urinário

Achados US	Apresentação		
	16–27 sem	≥28 sem	Pós-natal (>48 hr)
DAPPR	<4 mm	<7 mm	<10 mm
Dilatação calicial			
Central	Não	Não	Não
Periférica	Não	Não	Não
Espessura parênquima	Normal	Normal	Normal
Aspecto parênquima	Normal	Normal	Normal
Ureter (es)	Normal	Normal	Normal
Bexiga	Normal	Normal	Normal



Rins normais 32 sem de gestação e na avaliação pos-natal



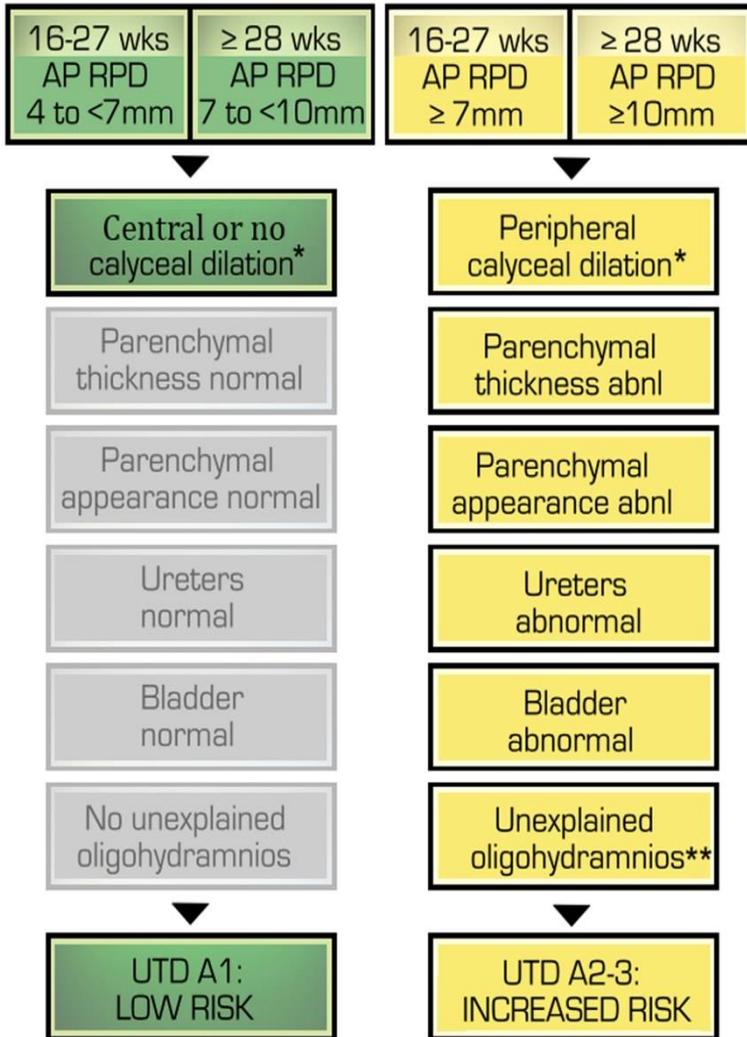


www.conepmt.com.br



TEACHING
COURSE

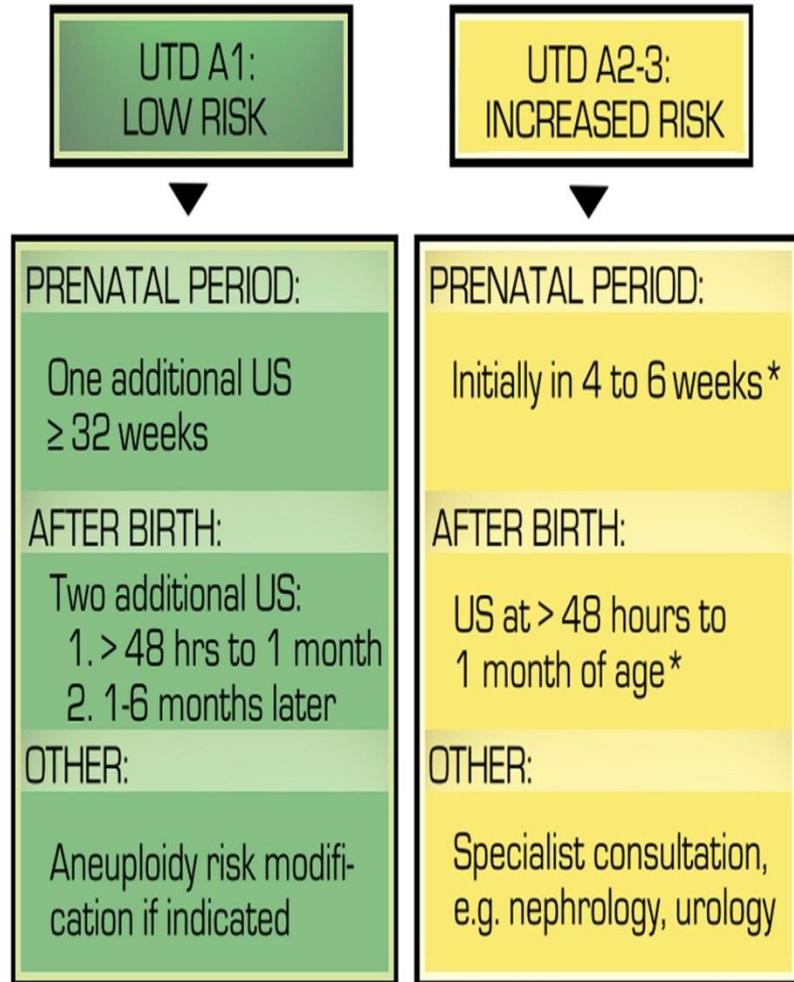
PRENATAL PRESENTATION



*Central and peripheral calyceal dilation may be difficult to evaluate early in gestation

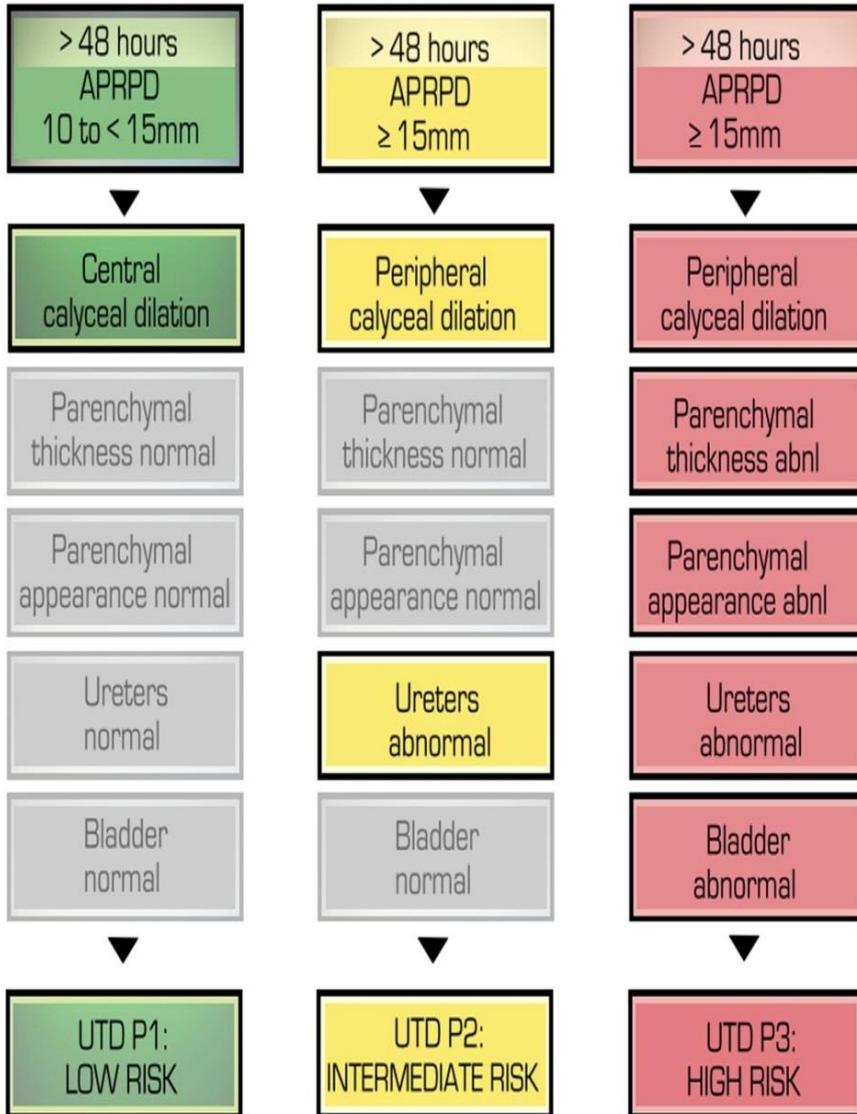
**Oligohydramnios is suspected to result from a GU cause

RISK-BASED MANAGEMENT, PRENATAL DIAGNOSIS

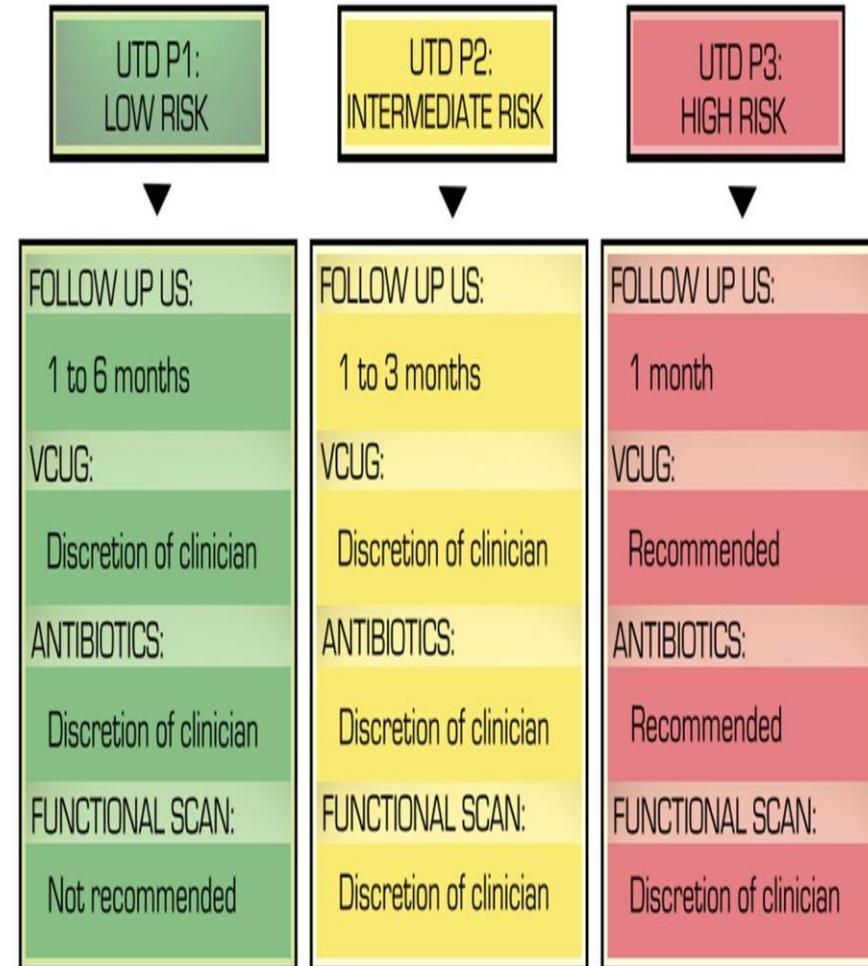


*certain situations (e.g. posterior urethral valves, bilateral severe hydronephrosis) may require more expedient follow up

POSTNATAL PRESENTATION



RISK-BASED MANAGEMENT, POSTNATAL DIAGNOSIS



The choice to utilize prophylactic antibiotics or recommend voiding cystourethrogram will depend on the suspected underlying pathology



Qual o momento ótimo para a ecografia pré e pós-natal inicial do RN com hidronefrose antenatal?

- Em fetos considerados com risco aumentado de uropatia pós-natal (UTD A 2 e 3), recomenda-se o **acompanhamento pré-natal dentro de 4 a 6 semanas após o diagnóstico inicial** de dilatação do trato urinário.
- A **avaliação pós-natal** deve incluir duas avaliações : a primeira após 48 horas, mas < 1 mês após o nascimento; e a segunda, 1- 6 meses depois.
- A hidratação, pelo aumento na produção de urina, pode aumentar o tamanho da pelve renal normal e também o volume da bexiga. Consequentemente, recomenda-se que, **na presença de dilatação TUS, o paciente seja re-estudado por US após o esvaziamento da bexiga para que a avaliação do grau de dilatação de vias urinárias seja precisa.**

História natural da doença

- O aparecimento da dilatação pode ser tardio, mesmo em formas graves e cirúrgicas; pelve normal até 24 semanas não exclui obstrução
- **Necessidade de controle rigoroso dos casos moderados ou graves principalmente na presença de DAPPR \geq 10,0mm no terceiro trimestre ou de dilatação calicial**
- 96 % dos casos leves tem resolução espontânea ante ou pós natal, revelando sua natureza benigna, podendo corresponder a expressão fisiológica do crescimento e desenvolvimento das pelves renais.
- 30-50% dos casos moderados /graves tem resolução pós natal
- Presença de dilatação calicial (Grau III) sugere aumento significativo de índice cirúrgico pós -natal.

www.conepmt.com.br

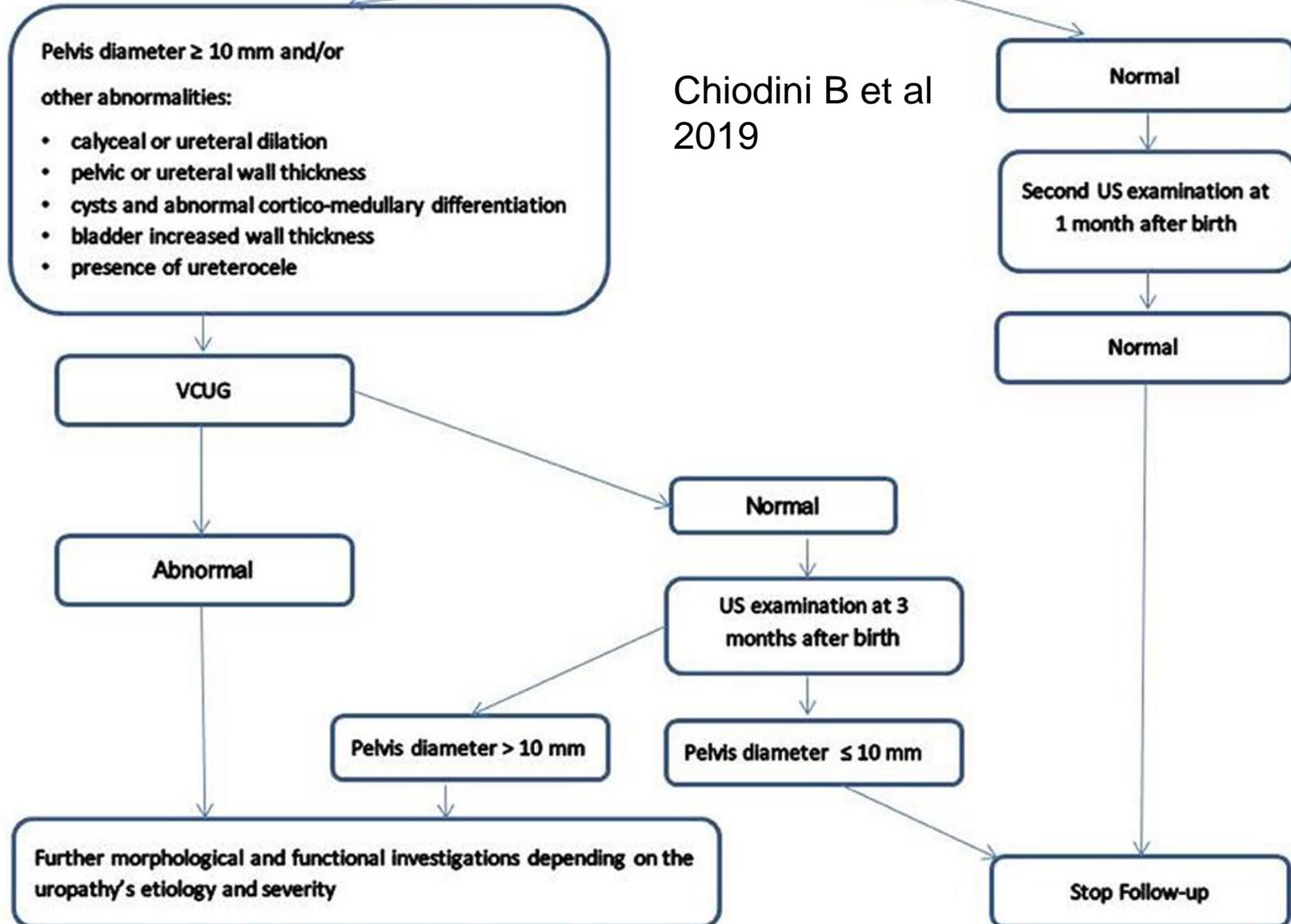


IPNA TEACHING COURSE

ANDERSON ET AL., 1994; CHUDLEIGH et al., 2001 Sairam et al, 2001

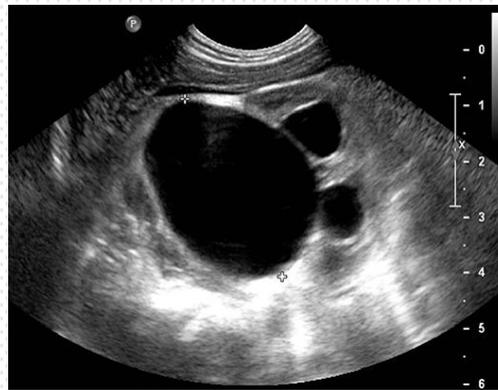
Antenatal diagnosis of renal pelvis dilation
First postnatal ultrasound examination between day 2 and day 7 *

Chiodini B et al
2019



*First postnatal US examination should be performed before day 2 in cases of obstructive uropathies, such as suspected PUV, or bilateral conditions.

JUP unilateral



- Manejo controverso
- Revisão sistemática:
 - 21% casos deterioração funcional do lado afetado,
 - 27% indicação cirúrgica secundária
- Recomenda-se manejo inicial conservador
- Avaliação US sequencial
- Se aumento significativo DAPPR, avaliar função renal diferencial
- Recomenda-se a intervenção cirúrgica precoce nos casos de deterioração da função renal diferencial



Megaureter

- Prognóstico em geral muito bom
- Resolução espontânea em 1-3 a
- No megaureter assintomático, vigilância rigorosa.
- Na ausência de ITUs recorrentes, a quimioprofilaxia não é obrigatória.
- A intervenção cirúrgica pode ser necessária em caso de ITUs febris recorrentes -e / ou deterioração da função renal diferencial em renogramas seriados

Weitz et al *Pediatr Nephrol.* (2017) 32:2203–13; Chiodini B et al *Front. Pediatr.*, 29 March 2019 | <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00101>

VUP



- **Estudo PLUTO** :sobrevida pós-natal foi três vezes maior nos fetos com shunt vesicoamniótico., mas, apenas 2/7 sobreviventes com shunt, apresentaram função renal normal com 1 ano de idade.
- O tratamento do RN com VUP deve ser iniciado **imediatamente após o nascimento**. Todos os casos com suspeita antenatal de VUP devem ser encaminhados para uma UTI neonatal com experiência em urologia.
- Deve ser iniciada precocemente **cateterização vesical**, com um **monitoramento rigoroso dos eletrólitos séricos, função renal e quimioprofilaxia para ITU**.

Morris et al Lancet. 2013 382(9903): 1496–1506.

Chiodini B et al Front. Pediatr., 2019



TEACHING
COURSE

VUP



- **A UCM deve ser realizada o mais rápido possível.** A visualização da uretra com remoção do cateter vesical é crucial para uma avaliação uretral completa
- A ablação das válvulas endoscópicas deve ser planejada quando a criança estiver clinicamente estável.
- Se a sondagem vesical
 - melhorar a hidronefrose e a creatinina plasmática, então a ablação valvar é tudo que é necessário.
 - melhorar a hidronefrose, mas a função renal se deteriorar, possivelmente os rins são displásicos.
 - piorar a hidronefrose e a função renal, deve ser discutido. um desvio do trato superior

VUP



- Se o recém-nascido for muito pequeno (menos de 2 kg), a uretra pode não permitir a introdução segura do ressectoscópio. Nestes casos, a vesicostomia pode ser realizada para aliviar a obstrução até que a criança seja grande o suficiente para o tratamento definitivo.
- Após a ablação da válvula, recomenda-se um acompanhamento rigoroso para garantir o funcionamento adequado da bexiga.
- A função renal deve ser avaliada e seguida em longo prazo.

Duplicidade completa com obstrução da unidade superior

- **Unidade superior:** inserção ectópica associada a estenose ou ureterocele
- **Unidade inferior:** inserção superior, predispõe a refluxo



MEDICINA NUCLEAR

- Exames podem ser realizados a partir de 14 dias de vida
- **DMSA**
 - Avaliação morfofuncional renal. Útil para avaliação de função em separado, presença de cicatrizes e malformações urinárias
- **DTPA**
 - AVALIAÇÃO DE FLUXO SANGUÍNEO E FILTRAÇÃO GLOMERULAR EM SEPARADO
- **MAG 3**
 - Composto filtrado e secretado favorecendo a obtenção de imagens mais nítidas para avaliação de obstrução urinária

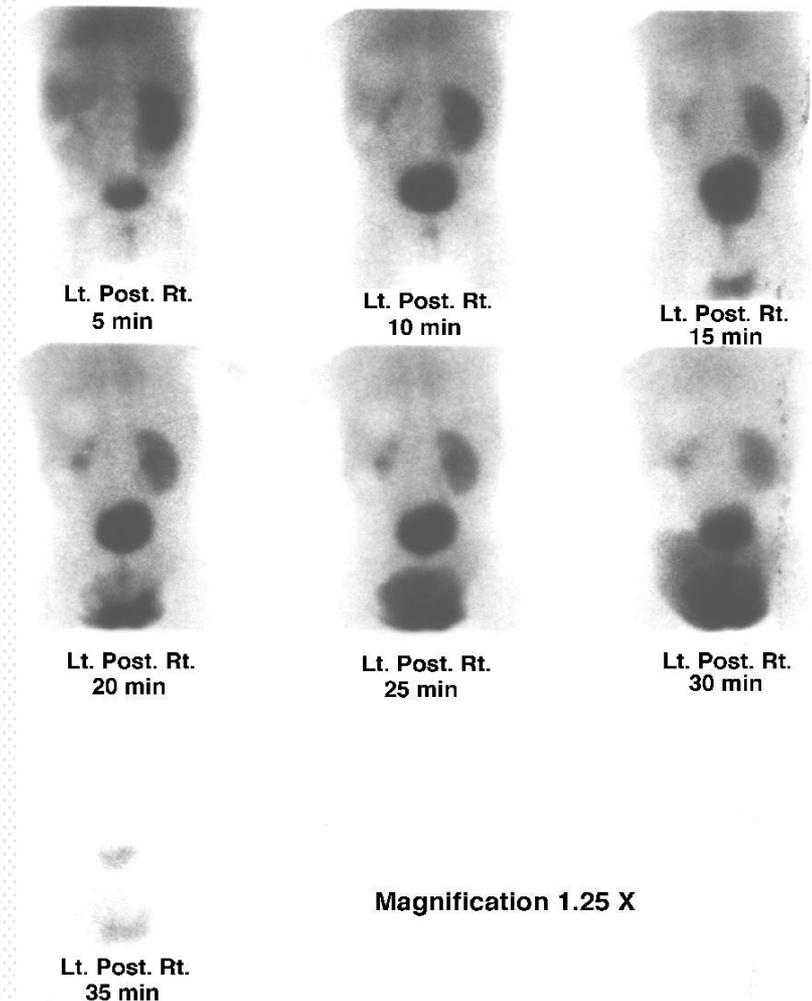
^{99m}Tc -DMSA

- ^{99m}Tc DMSA
- Ainda não apresenta critérios universalmente aceitos para interpretação
- Recomenda-se avaliação de imagem 3-4 horas pós- infusão
- Faixa normal aceita para função renal em separado 45/55%
- Parece detectar cicatriz renal mais precocemente do que Urografia Excretora

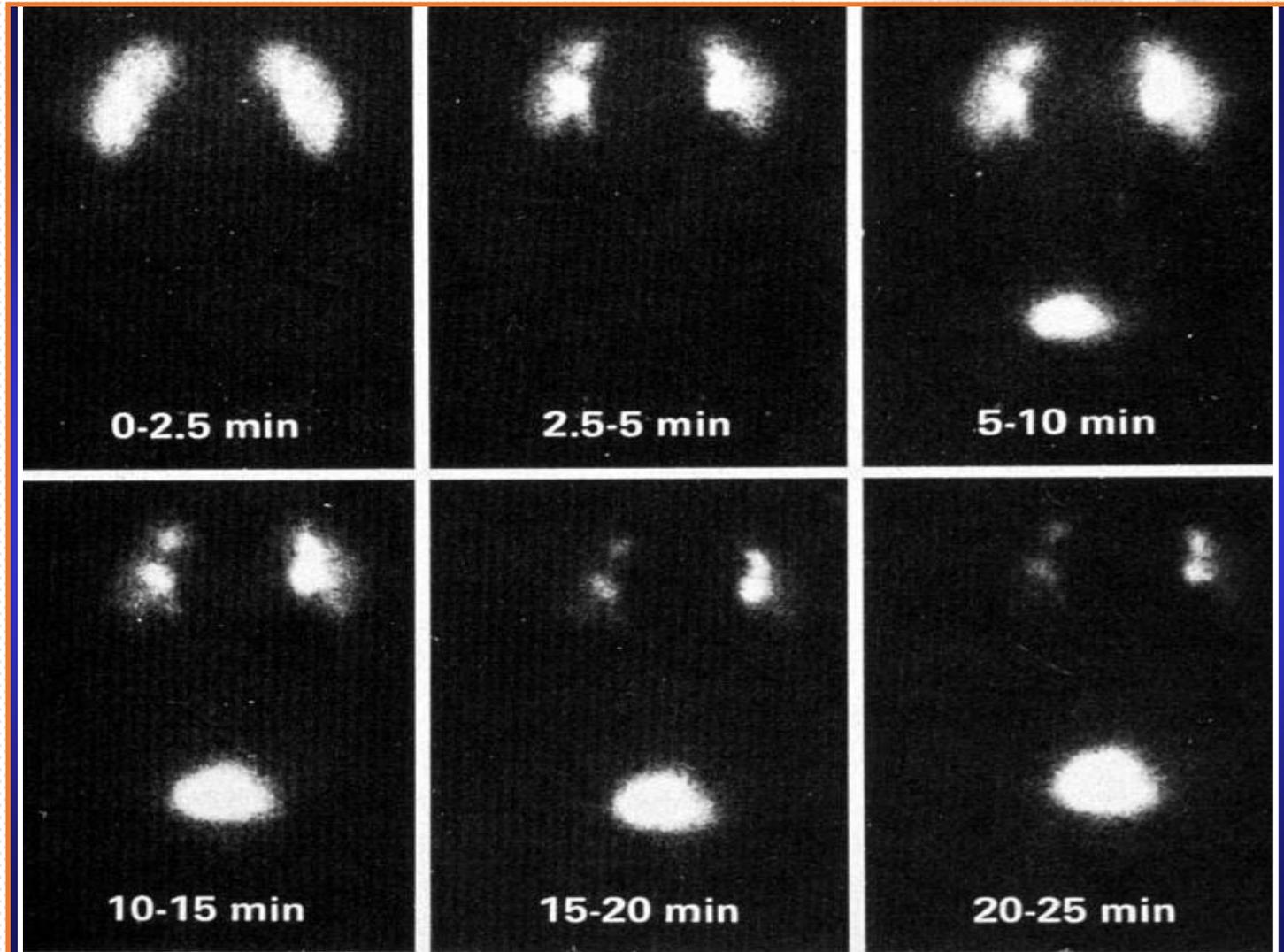


Tc^{99m} DTPA

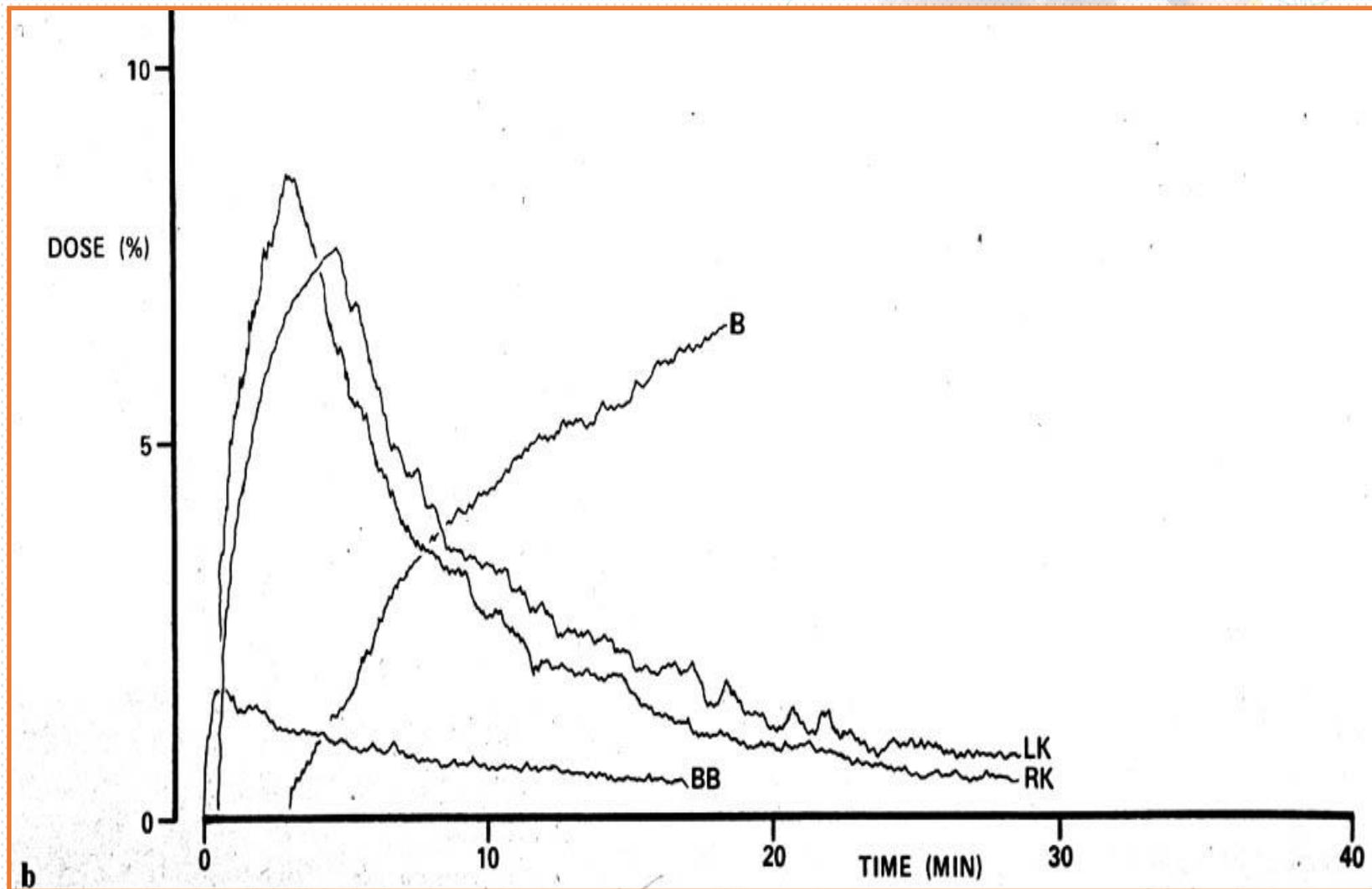
- Excreção glomerular
- Acúmulo renal significativamente afetado por ↓ RFG
- Uso: avaliação de FSR e função glomerular em uropatias obstrutivas, Tx renal, HAS renovascular



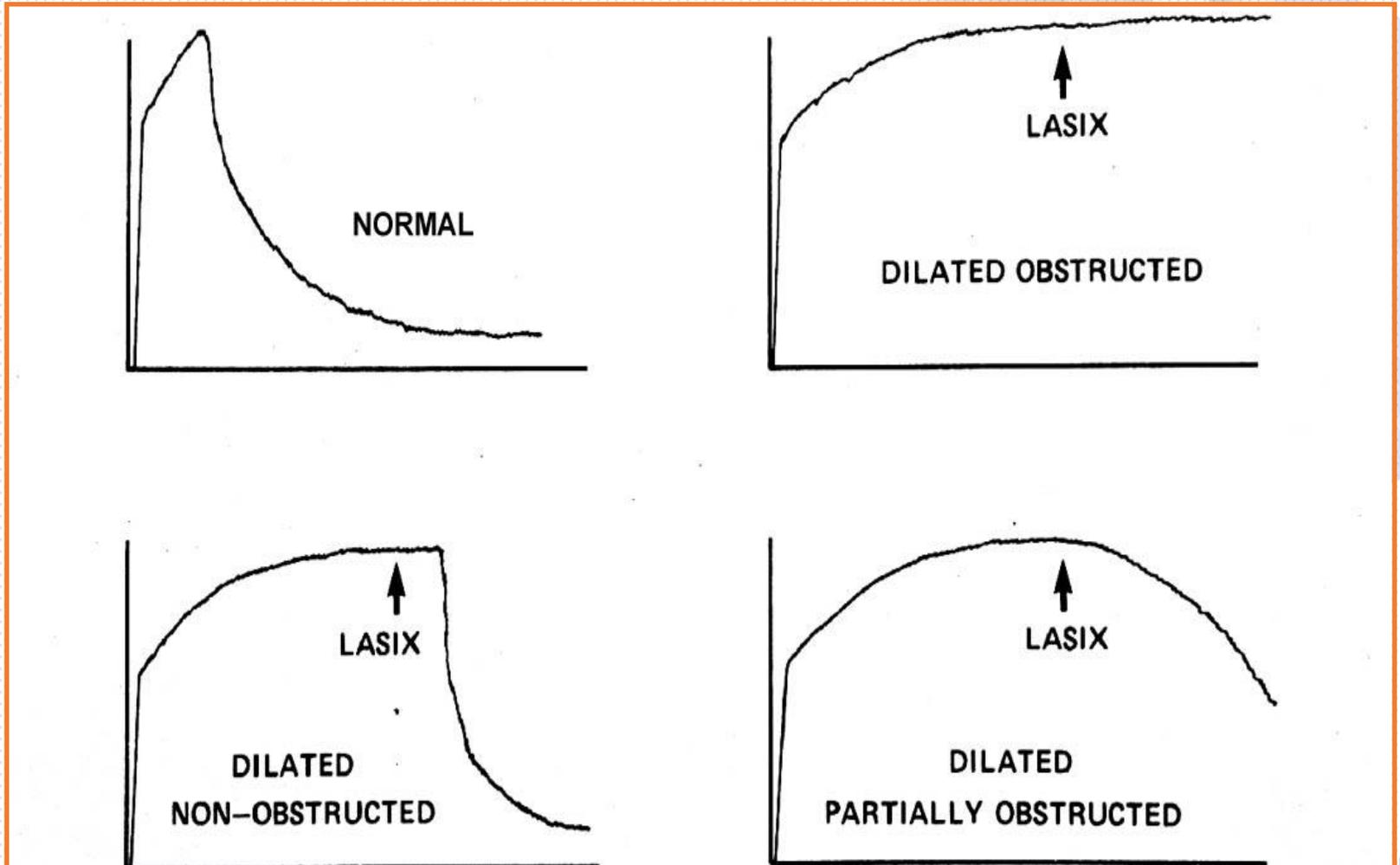
Tc^{99m} DTPA



Tc^{99m} DTPA



Tc^{99m} DTPA



UCM

Metodologia

- Antibioticoterapia profilática para cateterização
- UCM cíclica (+ de 1 ciclo) : ↑ 25% dx RVU em geral (P=0.049) e 50% RVU grau III. (Novljan G et al, 2003)
- Avaliação anatômica e funcional da bexiga e uretra
- Quantificação do grau de RVU
- Permite visualização do refluxo intra-renal

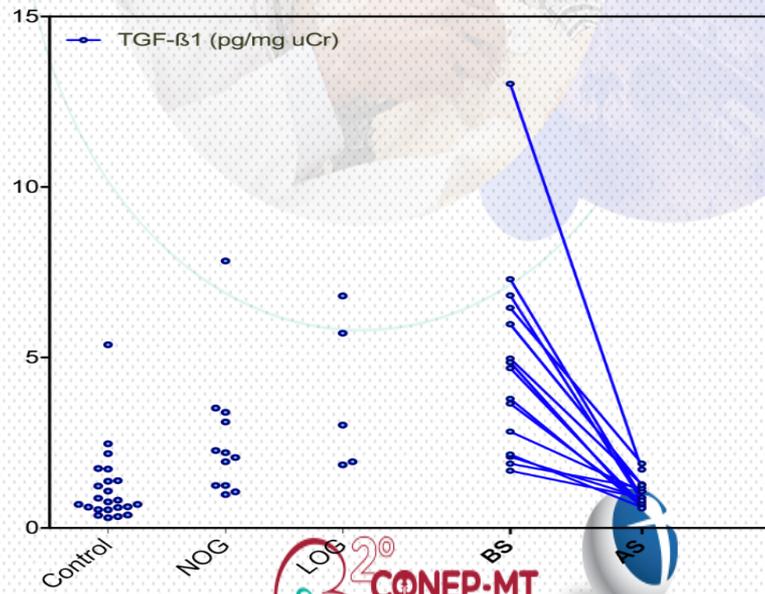
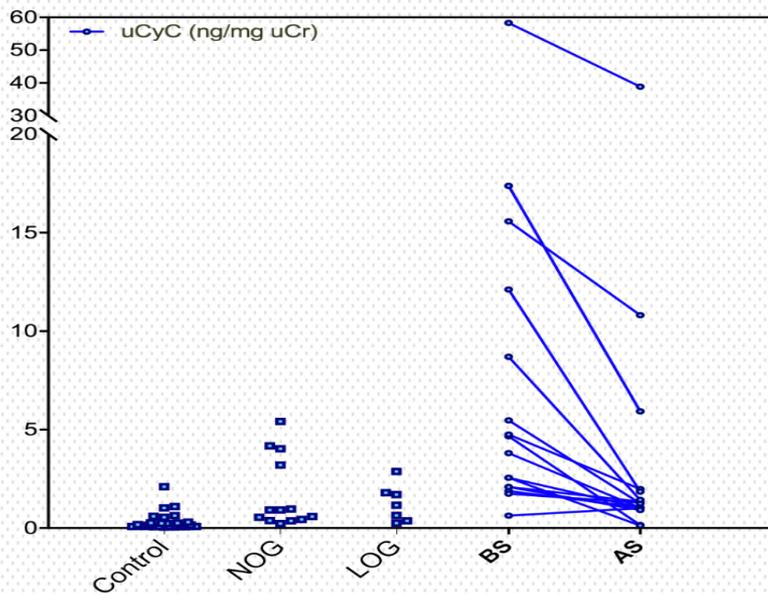
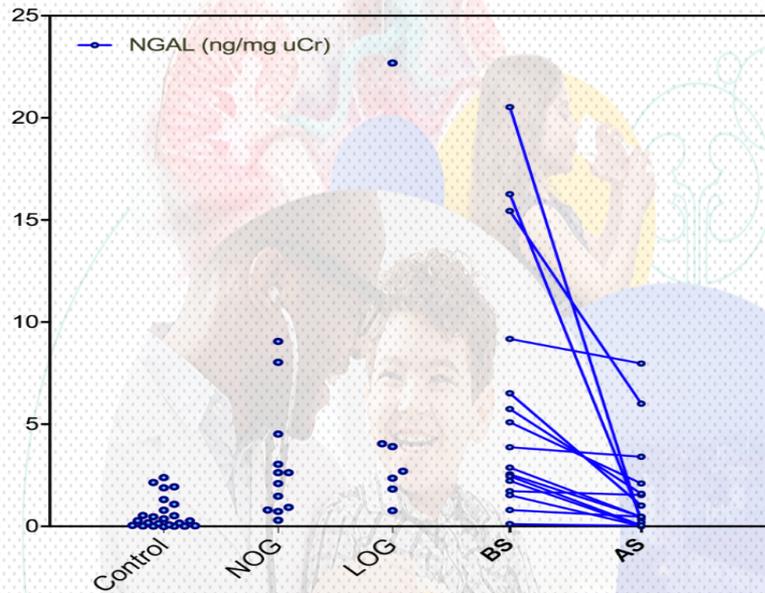
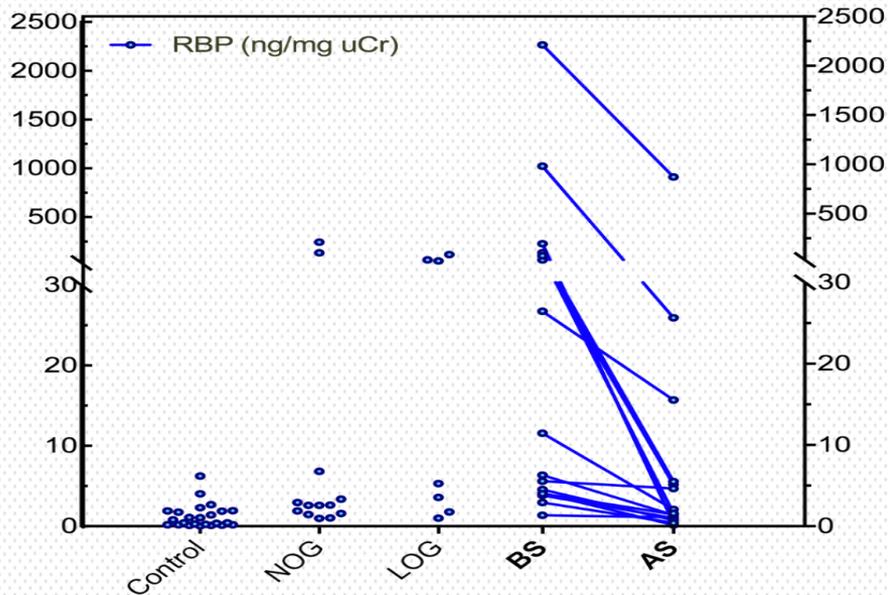


Perfil de Biomarcadores para Diagnóstico Precoce de Injúria Renal em lactentes em uropatias obstrutivas congênitas

- O perfil do primeiro ano de biomarcadores renais: Cr sérica, cistatina C sérica e urinária C, NGAL KIM-1, TGFbeta 1, RBP e microalbuminúria, foi analisado em coorte de 37 lactentes com uropatias obstrutivas congênitas, divididos em 3 subgrupos: 14 casos com hidronefrose unilateral, 13 com hidronefrose bilateral e 10 com obstrução do trato urinário inferior, em comparação com 24 bebês saudáveis pareados pela idade gestacional e peso ao nascer.

Perfil de Biomarcadores para Diagnóstico Precoce de Injúria Renal em lactentes em uropatias obstrutivas congénitas

- Comparados com o grupo controle, todos os valores de biomarcadores renais no soro e na urina aumentaram significativamente nos pacientes.
- No grupo hidronefrose unilateral e obstrução do trato urinário inferior, RBP, NGAL, KIM-1 e TGF Beta 1 **caíram significativamente após a cirurgia.**
- A análise do perfil de biomarcadores indicou a necessidade de intervenção cirúrgica em 55,4% (7/13) dos casos **não operados** e **antecipou a decisão cirúrgica de base clínica em pelo menos 3 meses, em 58% (14/24) de todos os pacientes operados.**



Em resumo

- Sugere-se que os termos hidronefrose, ureter-hidronefrose , pieloectasia , dilatação piélica sejam **substituídos** por dilatação do trato urinário com adição dos achados US específicos
- Dos desafios atuais das UOC incluem
 - determinar quais casos de dilatação TU fetal são ou serão, de fato, uropatias obstrutivas com necessidade de cuidados pós-natais, diferenciando-os de dilatações fisiológicas que não causarão morbidade.
 - Identificar, dentre os pacientes com uropatias obstrutivas e comprometimento renal , a necessidade de intervenção cirúrgica **em tempo** de prevenir a progressão da lesão renal definitiva

Em resumo

- O consenso multidisciplinar proposto por **Nguyen H et al** **Journal of Pediatric Urology** y (2014) 10, 982e999 oferece parâmetros pré e pós natais que facilitam a identificação das UOC e norteiam a avaliação clínica destes casos
- A obstrução de TUS é, em geral, uma entidade de acompanhamento clínico enquanto a obstrução de TUI é uma **emergência urológica do pos - natal imediato**
- Há necessidade de biomarcadores para identificação precoce dos casos cirúrgicos de TUS

OBRIGADA www.conep.com.br



IPNA TEACHING COURSE