



RELATO DE CASO

Rim esponja medular, litíase, hipercalciúria e hiperuricosúria em criança. Relato de um caso e evolução

Medullary sponge kidney, nephrolithiasis, hypercalciuria and hyperuricosuria in a child. Report of a case and follow-up

Célia S. Macedo¹, Márcia C. Riyuzo², Herculano D. Bastos³, José Morcelli⁴

Resumo

O rim esponja medular é uma patologia rara em crianças, que pode se manifestar com hematúria e litíase. Relatamos o caso de uma criança com rim esponja medular, litíase, hipercalciúria e hiperuricosúria, cujo tratamento prolongado evitou a recidiva da litíase.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(2):106-108: intoxicação por mercúrio, hipertensão, síndrome do feocromocitoma.

Introdução

O rim esponja medular é uma patologia relativamente rara em crianças; em revisão de 131 pacientes com rim esponja medular, Abeshouse e col., 1960¹ relataram apenas os casos de 2 crianças de idade até 10 anos e de 7 crianças com idade entre 10 e 20 anos.

Na ausência de complicações, esta patologia é uma condição assintomática em que a filtração glomerular é normal e as alterações estruturais dos túbulos coletores medulares podem estar associadas com diminuição moderada da concentração ou acidificação urinárias.

As complicações mais importantes são litíase e infecção urinária. A associação entre rim esponja medular e hipercalciúria é observada em adultos e em crianças²⁻⁵.

Abstract

The medullary sponge kidney is rare in children and may present it self with hematuria and nephrolithiasis. We report a case of medullary sponge kidney in a child with nephrolithiasis, hypercalciuria, hyperuricosuria and prolonged treatment which avoided the recurrence of nephrolithiasis.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(2):106-108: medullary sponge kidney, nephrolithiasis, hypercalciuria, hyperuricosuria.

Hematúria em faixa etária de 2 anos tem sido associada ao rim esponja medular².

O objetivo deste relato é o de apresentar um caso cuja sintomatologia se iniciou com 5 anos, com queixa de hematúria macroscópica e eliminação de cálculo 1 ano após. Chamamos atenção para a necessidade da pesquisa de alterações metabólicas como a hipercalciúria e hiperuricosúria idiopáticas que podem estar associadas e para o tratamento específico destas alterações.

Relato de Caso

Criança de 10 anos e 4 meses, do sexo masculino com hematúria desde os 5 anos e eliminação de cálculo aos 6 anos de idade. Nessa época, foi feito diagnóstico de rim esponja medular e, aos 10 anos e 4 meses, o diagnóstico de hipercalciúria e hiperuricosúria idiopáticas; as dosagens urinárias (24h) de cálcio (mg/Kg/dia) foram 6,2 e 8,0 (normal <4mg/Kg/dia) e de ácido úrico (24h), 17 e 24 (normal para idade < 16mg/Kg/dia segundo o nomograma de Stapleton⁶). As dosagens séricas de cálcio e ácido úrico foram normais. Com o achado de hipercalciúria e a realização do teste de sobrecarga oral de cálcio⁷ foi diagnosticada hipercalciúria idiopática do tipo indeterminado e

-
1. Professora Doutora do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.
 2. Mestre do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.
 3. Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.
 4. Professor, Doutor, Membro Titular do Colégio Brasileiro de Radiologia - Departamento de Doenças Tropicais e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.

iniciado o tratamento com hidroclortiazida, alopurinol e citrato de potássio, restrição de purinas na dieta e aumento de ingestão hídrica.

O diagnóstico de rim esponja medular foi realizado pela urografia excretora aos 7 anos (Fig. 1). Nova urografia excretora de controle foi realizada aos 14 anos (Fig. 2), e em ambas o rim direito demonstrava todos os cálices com aspecto em escova devido à contração de túbulos renais dilatados com conservação de impressão papilar. Na primeira UGE (Fig. 1), observou-se discreta heterogeneidade da região papilar caracterizada por túbulos renais mais dilatados que aqueles observados na UGE realizada posteriormente (Fig. 2). O rim esquerdo, em ambos os exames, demonstrava aspecto em escova apenas no cálice inferior.

Figura 1 - UGE (aos 7 anos de idade). Aspecto em escova em todos os cálices do rim direito e cálice inferior do rim esquerdo

O tratamento com hidroclortiazida (1mg/Kg/dia), alopurinol (200mg/m² s.c.) e citrato de potássio (3g/dia) foi mantido de 1989 a 1995. A criança voltou a apresentar cólica renal 1 ano e meio após interrupção espontânea do tratamento, tendo ocorrido desaparecimento do quadro após a introdução do mesmo.

Figura 2 - UGE (aos 14 anos de idade). Aspecto em escova em todos os cálices do rim direito e cálice inferior do rim direito

O paciente manteve-se, durante esse período, sem recorrência da litíase, tendo apresentado hipercalcúria ou hiperuricosúria em 6 amostras de urina de 37 dosagens realizadas. Teve 2 episódios de hematúria macroscópica e outros três episódios de dores lombares e apresenta-se atualmente com hematúria microscópica.

O estudo por ultra-sonografia renal e radiografias durante o período de seguimento não demonstraram cálculos urinários.

Discussão

O rim esponja medular é uma anormalidade do desenvolvimento em que a ectasia e formações císticas nos ductos medulares coletores conferem à medula a aparência de esponja. São seus sinônimos ectasia tubular renal, doença cística das pirâmides renais, ectasia canalicular pré-calicial, doença de Cacchi-Ricci e dilatação cística dos túbulos renais⁸. Sua freqüência na população geral é estimada entre 1:5000 e 1:20.000, sendo sua real prevalência desconhecida. A maioria dos casos descritos ocorre de forma esporádica, congênita, não hereditária, entretanto tem sido sugerido, em alguns casos, um padrão hereditário⁹.

O rim esponja medular pode estar associado a uma ampla variedade de anormalidades dos rins e de outros órgãos ou sistemas, particularmente à hemihipertrofia congênita e menos freqüentemente a Síndrome de Ehlers-Danlos, estenose congênita do piloro, Síndrome de Marfan, Doença de Caroli, malformações cardíacas, Síndrome de Beckwith-Wiedemann¹⁰, anodontia congênita, doença policística renal, rim em ferradura e mal rotação ou duplicação renal⁴.

O diagnóstico é feito pela urografia excretora, uma vez que é o método mais eficaz para visualizar os túbulos dilatados cheios de contraste.

Em casos não complicados, a UGE demonstra dilatação tubular predominantemente papilar, sendo os rins de tamanho normal, uma ou mais pápilas podem estar envolvidas em um ou ambos os rins; no caso relatado, observa-se esse comprometimento papilar característico em várias pápilas à direita e em apenas uma à esquerda.

Além desse aspecto, outros são descritos à Urografia Excretora como o padrão em “cacho de uva”, em “buquê de flores”⁸⁻¹¹.

O rim esponja medular se manifesta habitualmente pelo aparecimento de calculose, hematúria ou infecção urinária; acredita-se que a combinação de hipercalcúria, defeitos leves da acidificação urinária e a estase em túbulos dilatados levem à formação da litíase e que a hematúria na ausência da litíase ocorra ou pela hipercalcúria associada ou pela aumentada fragilidade dos túbulos renais⁴. Na evolução deste paciente, ocorreram vários episódios de hematúria macro ou microscópicas não relacionados à calculose e que possivelmente estão relacionadas à própria ectasia tubular e hipercalcúria.

O tratamento dessa condição clínica é dirigido para a prevenção ou não recidiva de calculose ou infecção urinária.

Yendt e Cohanin¹², em 1978, demonstraram claramente que a terapia com tiazídicos em pacientes adultos com rim esponja medular reduz o mínimo de recorrências de litíase ou de nefrocalcinose em pacientes normocalciúricos e hipercalcúricos e utilizaram tiazídicos para esses pacientes durante anos.

A hipercalcúria idiopática na infância quando se acompanha de litíase tem sido tratada com hidroclortiazida com bons resultados^{13,14}. Neste caso, o paciente foi tratado com hidroclortiazida mesmo tendo o diagnóstico de hipercalcúria do tipo indeterminado e não do tipo tubular, que é o tipo comumente tratado com boa resposta com tiazídicos, tendo-se em vista o quadro clínico de calculose, hematúria e dores em cólica.

O diagnóstico de hiperuricosúria idiopática deve ser realizado quando se detecta resultados de ácido úrico urinário em 2 ou mais amostras de urina⁷; neste caso, o paciente apresentou inicialmente duas dosagens elevadas e posteriormente no seguimento mais 3 amostras com hiperuricosúria.

Na litíase causada por hiperuricosúria, recomenda-se dieta pobre em purinas, alcalinização urinária e o emprego de alopurinol¹³⁻¹⁴.

Com relação ao paciente, as medidas terapêuticas para o controle da hipercalcúria e hiperuricosúria preveniram a recorrência da calculose, embora ele apresente uma condição anatômica favorável à recidiva da litíase. Parece justificável a manutenção do tratamento das alterações metabólicas nos pacientes que apresentem rim esponja medular e litíase.

Referências bibliográficas

1. Abeshouse BS, Abeshouse GA. Sponge kidney: a review of the literature and a report of five cases. *J Urol* 1960; 84:252-67.
2. Patriquim HB, O'Regan S. Medullary sponge kidney in childhood. *A J R* 1985; 145:315-9.
3. Gardner KD. Medullary sponge kidney. In: Edelman CM, ed. Little, Brown and Company. 2ª ed. Boston: Pediatric Kidney Disease, 1992:1641-5.
4. Watkins SL, Avner ED. Renal dysplasia and cystic disease. In: Holliday MA, Barratt TM, Avner ED, ed. Williams & Wilkins. 3ª ed. Baltimore: Pediatric Nephrology, 1994: 467-90.
5. Parks JH, Coe FL, Strauss AM. Calcium nephrolithiasis and medullary sponge kidney in women. *N Engl J Med* 1982; 306: 1088-91.
6. Stapleton FB, Linshaw MA, Hassanein K, Gruskin AB. Uric acid excretion in normal children. *J Pediatr* 1978;6:911-4.
7. Perrone HC, Santos DR, Pinheiro ME, Toporovski J, Schor N. Estudo metabólico da nefrolitíase na infância. Avaliação em cinquenta crianças litíásicas. *J pediatr (Rio J.)* 1993; 69:36-41.
8. Goldman AM, Hartman DS. Medullary sponge kidney. In: Hartman DS, ed. W.B.Saunders Company. 1ª ed. Philadelphia: Renal Cystic Disease, 1989:108-119.
9. Palubinkas AJ. Medullary sponge kidney. *Radiology* 1961; 76:911-9.
10. Chesney RW, Kaufman R, Stapleton FB, Rivas ML. Association of medullary sponge kidney and medullary dysplasia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Pediatr* 1989; 115:761-4.
11. Palubinkas AJ. Renal pyramidal structure opacification in excretory urography and its relation to medullary sponge kidney. *Radiology* 1963; 81:963-70.
12. Yendt ER, Cohanin M. Prevention of calcium stones with thiazides. *Kidney Int* 1978; 13:397-409.
13. Perrone HC, Ajzen H, Toporovski J, Schor N. Metabolic disturbance as a cause of recurrent hematuria in children. *Kidney Int* 1991; 39:707-10.
14. Langman CB, Moore ES. Pediatric urolithiasis. In: Edelman CM, ed. Little, Brown and Company. 2ª ed. Boston: Pediatric Kidney Disease, 1992:2005-14.

Endereço para correspondência:

Profa. Dra. Célia S. Macedo

Depto. de Pediatria - FM de Botucatu - UNESP

Botucatu/SP - CEP 18618-970

Fone:(0149) 212121 - ramal 2274 - Fax: (0149) 220421