

**II Curso online da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa**

2 e 9 de Fevereiro de 2024

**CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract**

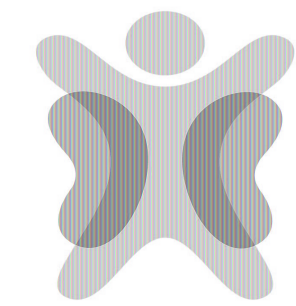
# Multicystic Dysplasia

**Clara Gomes**

Unidade de Nefrologia Pediátrica – Departamento Pediátrico

ULS Coimbra

[clara.gomes@ulscoimbra.min-saude.pt](mailto:clara.gomes@ulscoimbra.min-saude.pt)



**SPNP**  
Sociedade Po  
de Nefrologia



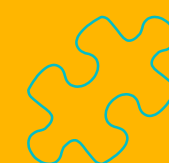
# Declaração de conflito de interesses

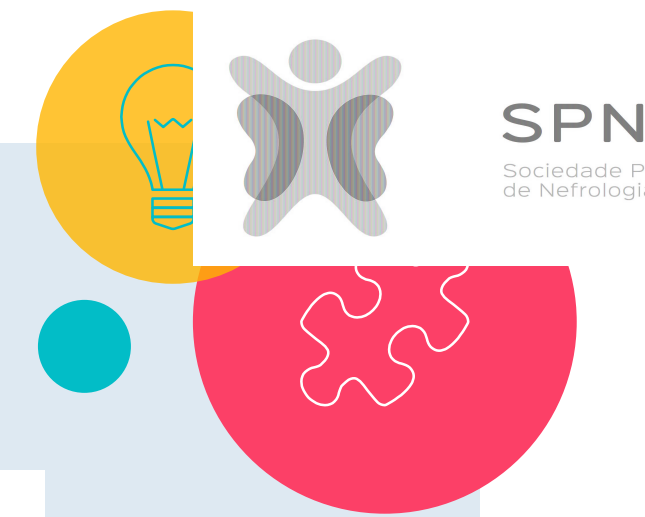
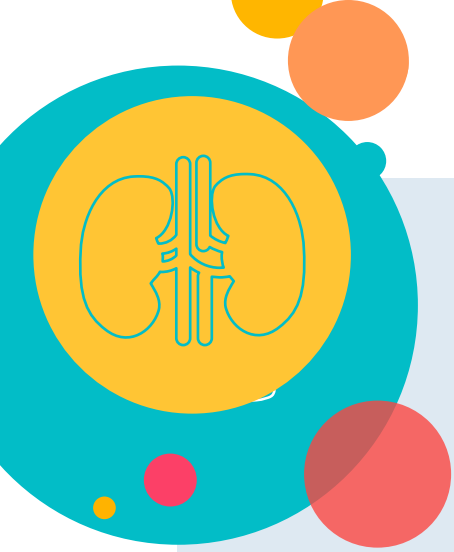
Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.



# SUMÁRIO

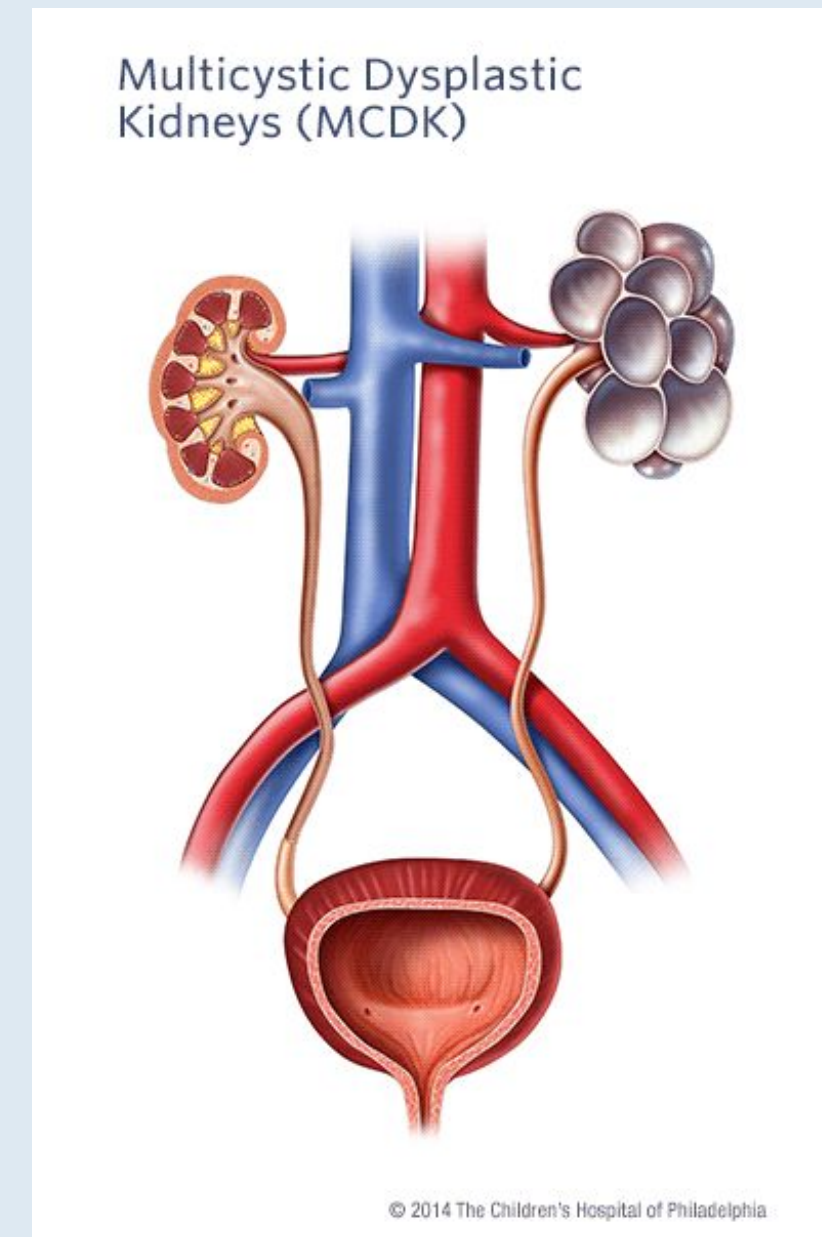
- Fisiopatologia
- Epidemiologia
- Diagnóstico
- História natural
- Abordagem conservadora
- Outros exames
- Cuidados antecipatórios/recomendações
- Prognóstico
- Mensagens finais



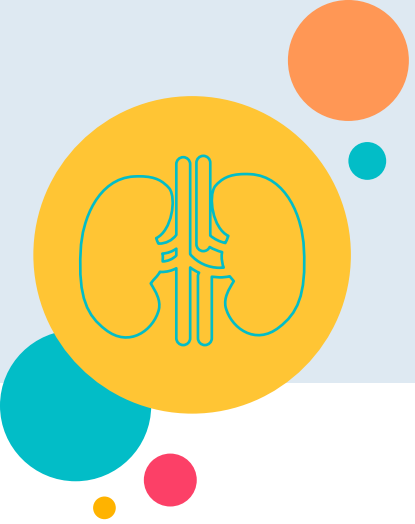


## Displasia renal multiquística ou rim multiquístico

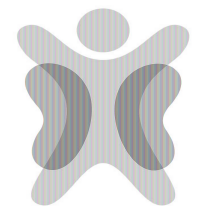
Forma mais severa de displasia renal quística - aglomerado de múltiplos quistos não comunicantes, ductos primitivos e ausência de tecido renal.







# Doenças quísticas renais



- Várias classificações

**Table 1** Cystic renal diseases Adapted from Riccabona [1]

## Non-hereditary cystic renal diseases

*Simple renal cyst*

Congenital

Acquired

*Complex renal cyst*

*Cystic renal tumor*

**Multicystic dysplastic kidney (MCDK)**

*Obstructive cystic displasia*

*Medullary sponge kidney*

## Hereditary cystic renal diseases

*Ciliopathies*

Autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD)

Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD)

Nephronophthisis

Glomerulocystic kidney disease (GCKD) HNF1B/TCF2-associated disease

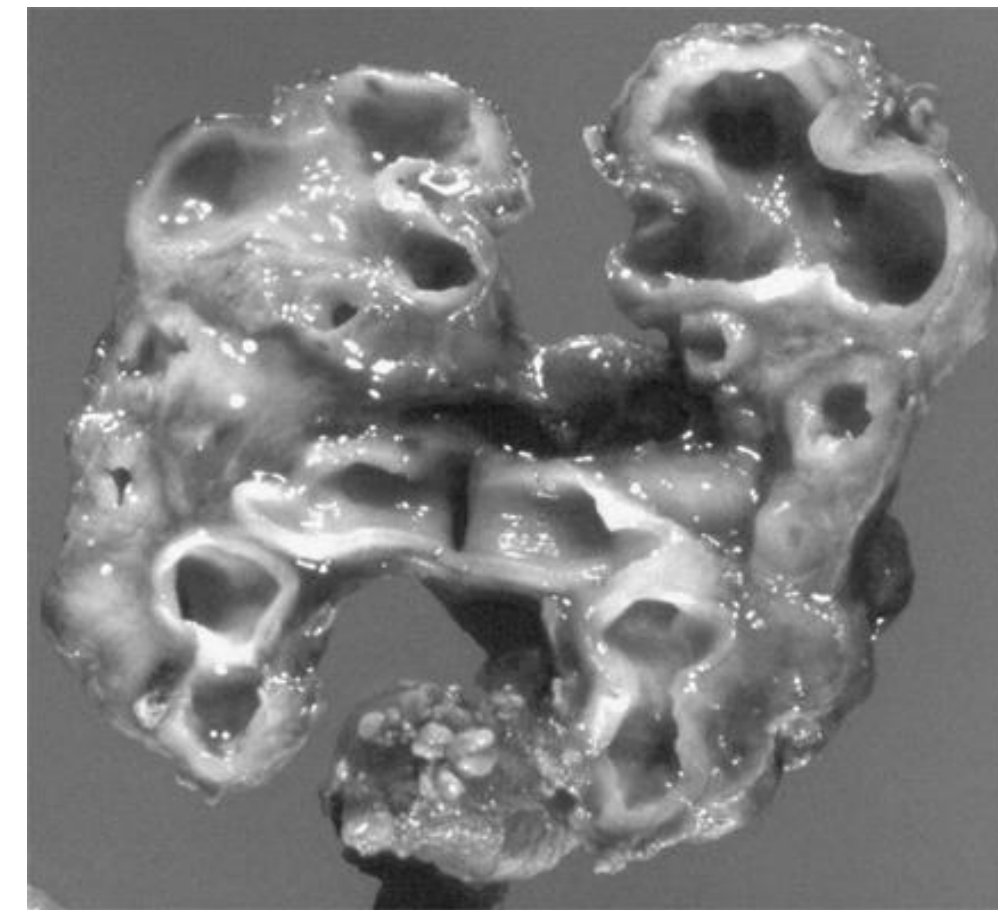
*Syndromic diseases*

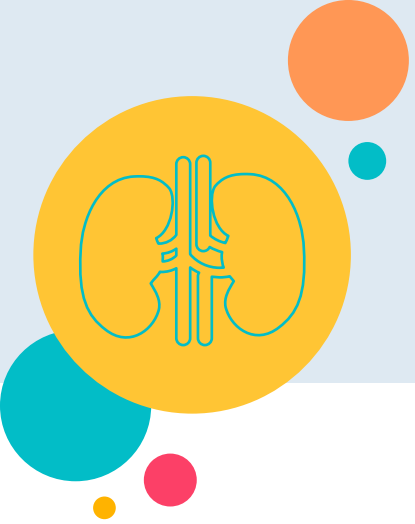
Tuberous sclerosis

Von Hippel–Lindau syndrome

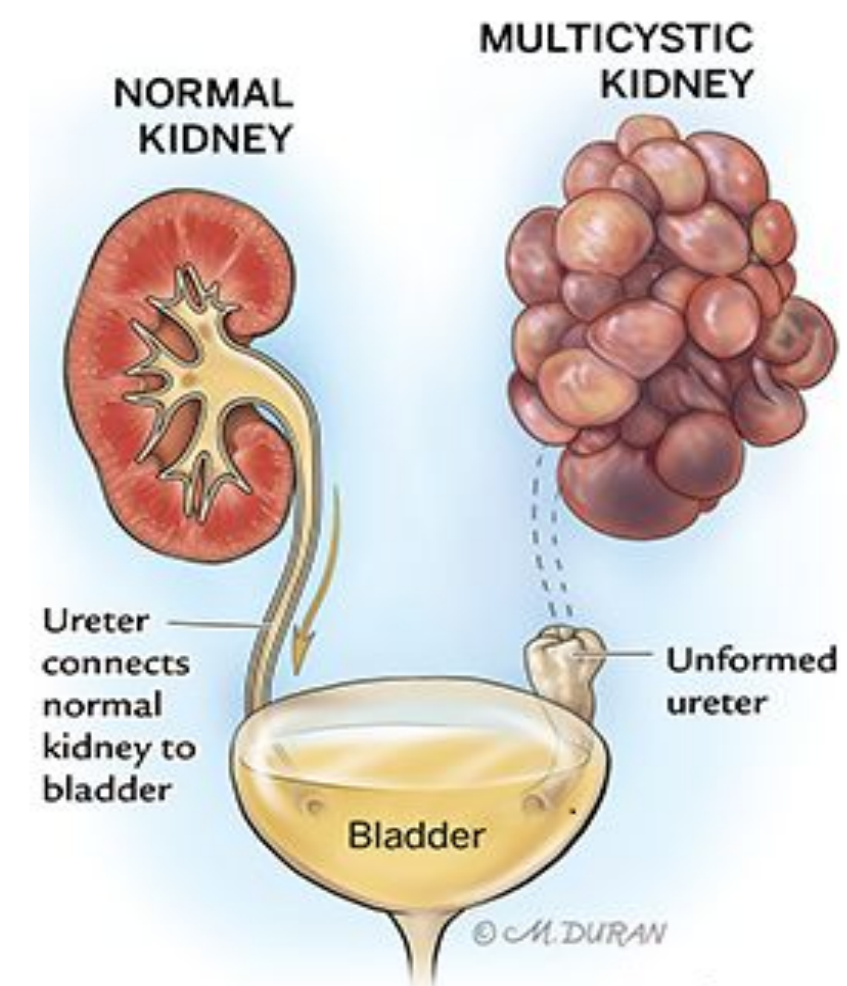


- Numerosos quistos não comunicantes separados por tecido displásico e indiferenciado. Os quistos são nefrónios primitivos cheios de urina. O rim é grande sem forma reniforme.
- Não há tecido renal (excepcional pequenas áreas)

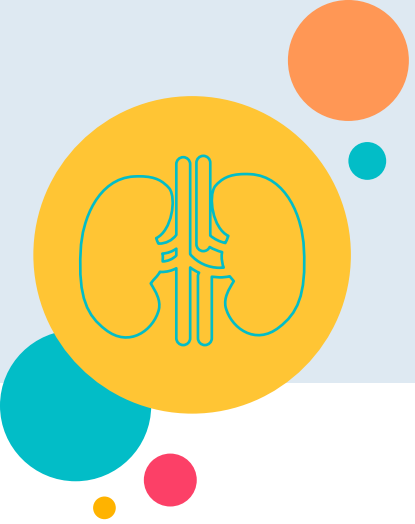




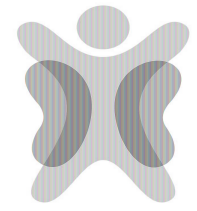
- Numerosos quistos não comunicantes separados por tecido displásico e indiferenciado. Os quistos são nefrónios primitivos cheios de urina. O rim é grande sem forma reniforme.
- Não há tecido renal (exccional pequenas áreas)
- Ureter ipsilateral geralmente anormal: atrético, inexistente
  - com inserção anómala
  - pode associar-se a ureterocelo
  - ou ser dilatado
- A artéria renal é pequena ou ausente





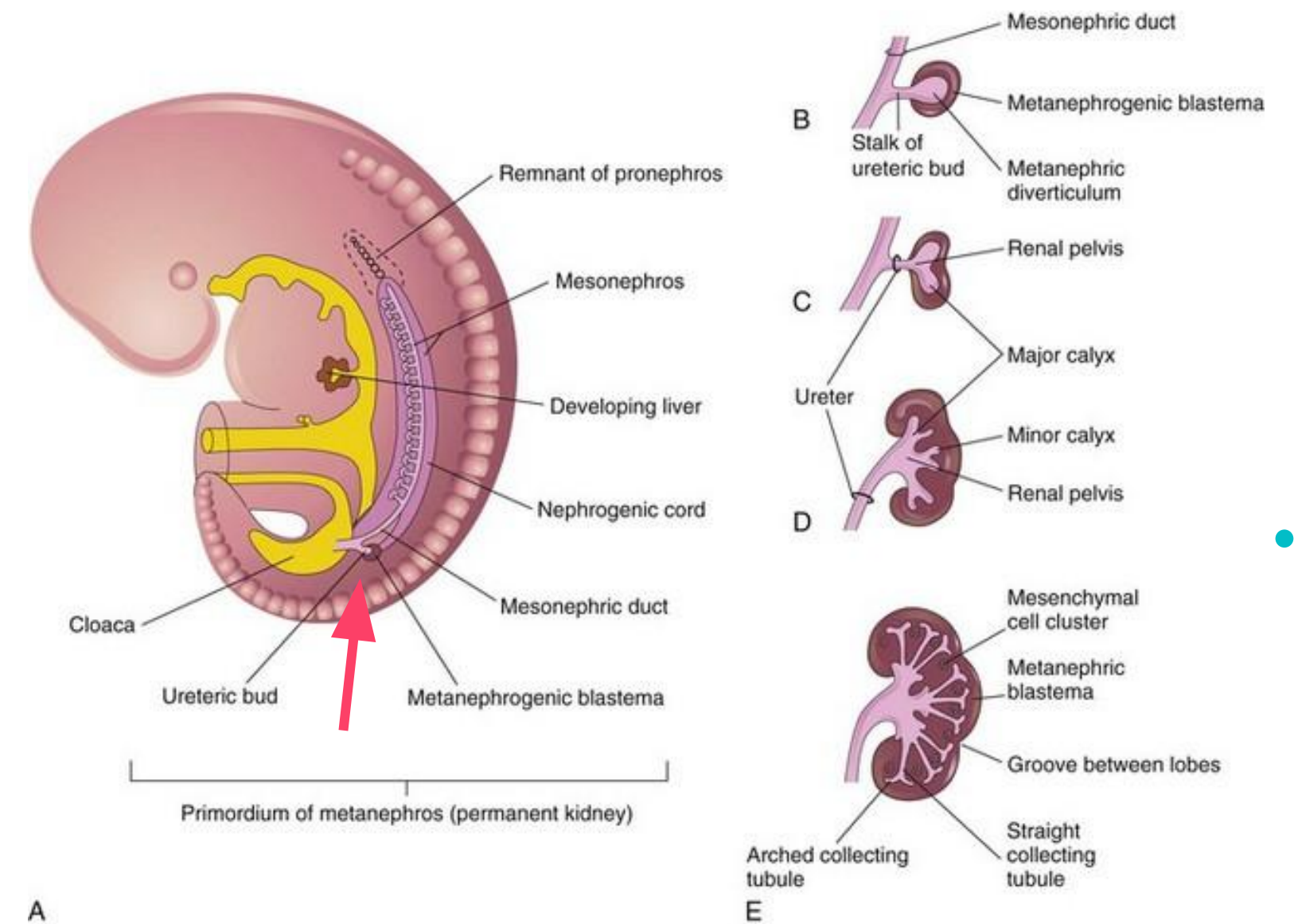


# Etiologia



- Causa ?
  - Atrésia do ureter – obstrução severa?
  - Interação anormal entre o blastema metanéfrico e botão uretérico?
  - Teratogénicos- infecção materna por vírus? medicações?
  - Predisposição genética

(grande cohort de crianças com CAKUT – RM associou-se a mutações nos genes *CHD1L*, *ROBO2*, *HNF1B* e *SALL1*)



# Epidemiologia



## Prevalence of renal anomalies detected by ultrasonography in 709,030 births\*

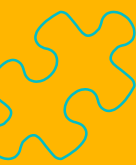
Type of renal malformation	Number of cases detected antenatally <sup>¶</sup> (percent of antenatal diagnoses)	Total number of cases, detected antenatally and postnatally (percent of total cases)	Percent of total cases detected antenatally
Dilatation of upper tract	259 (28)	309 (27)	84
Unilateral multicystic dysplastic kidney	102 (11)	105 (9)	97
Unilateral renal agenesis	36 (4)	58 (5)	62
Bilateral renal agenesis/dysgenesis	86 (9)	95 (8)	91
Polycystic kidney disease	27 (3)	31 (3)	87
Supernumerary kidney	37 (4)	39 (3)	95
Ectopic kidney	15 (2)	27 (2.5)	56
Posterior urethral valves	19 (2)	27 (2.5)	70
Solitary cyst	19 (2)	25 (2)	76
Bladder exstrophy	10 (1)	19 (2)	53
Syndrome with chromosomal defect	107 (12)	128 (11)	84
Syndrome without identified chromosomal defect	54 (6)	64 (6)	54
Multiple malformations <sup>Δ</sup>	130 (14)	176 (16)	74
Total	924 (100)	1130 (100)	82

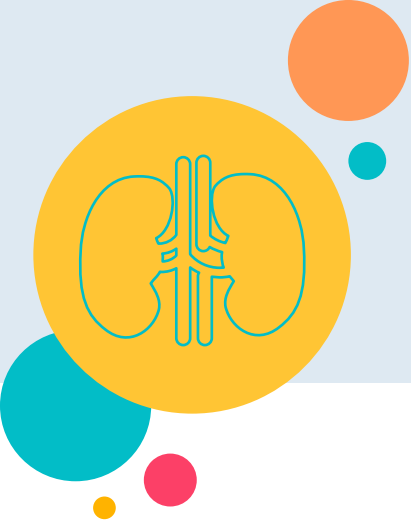
\* Total number of births included live births, stillbirths, and abortions.

<sup>¶</sup> Mean gestational age of antenatal detection 24.3 weeks (range 18.5 to 28.3).

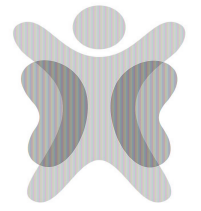
<sup>Δ</sup> Multiple malformations defined as at least one renal malformation and one or more major malformation of another system.

Data from: 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.





# Epidemiologia



SPN  
Sociedade Paulista  
de Nefrologia

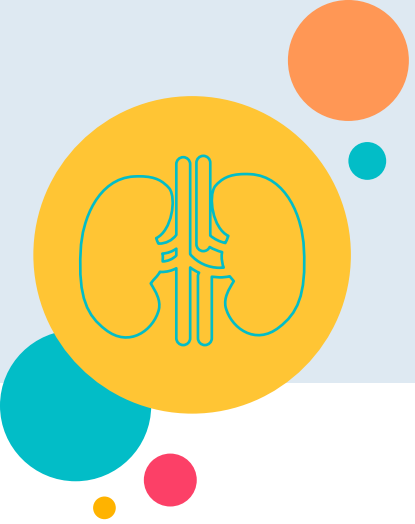
- Doença quística mais frequentemente diagnosticada na ecografia prenatal
- 1/1000 - 4300 nados vivos
- Pode ser:
  - Unilateral
  - Bilateral – oligohidrâmnios severo ➡ morte perinatal (sequência de Potter)
  - Segmentar/apresentação atípica: pode envolver o polo de um rim com duplicação ou metade de um rim em ferradura ou um rim ectópico



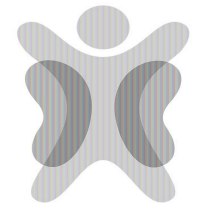
- RM Unilateral
  - achado isolado
  - 1:3 crianças com anomalias no rim contralateral (RVU, OUP, OUV, hipoplasia...)
  - 15% com anomalias extrarrenais (cardíacas, genitais, g.i, respiratórias, esqueleto)
  
- Mais frequente no rim esquerdo
- Mais comum no sexo masculino





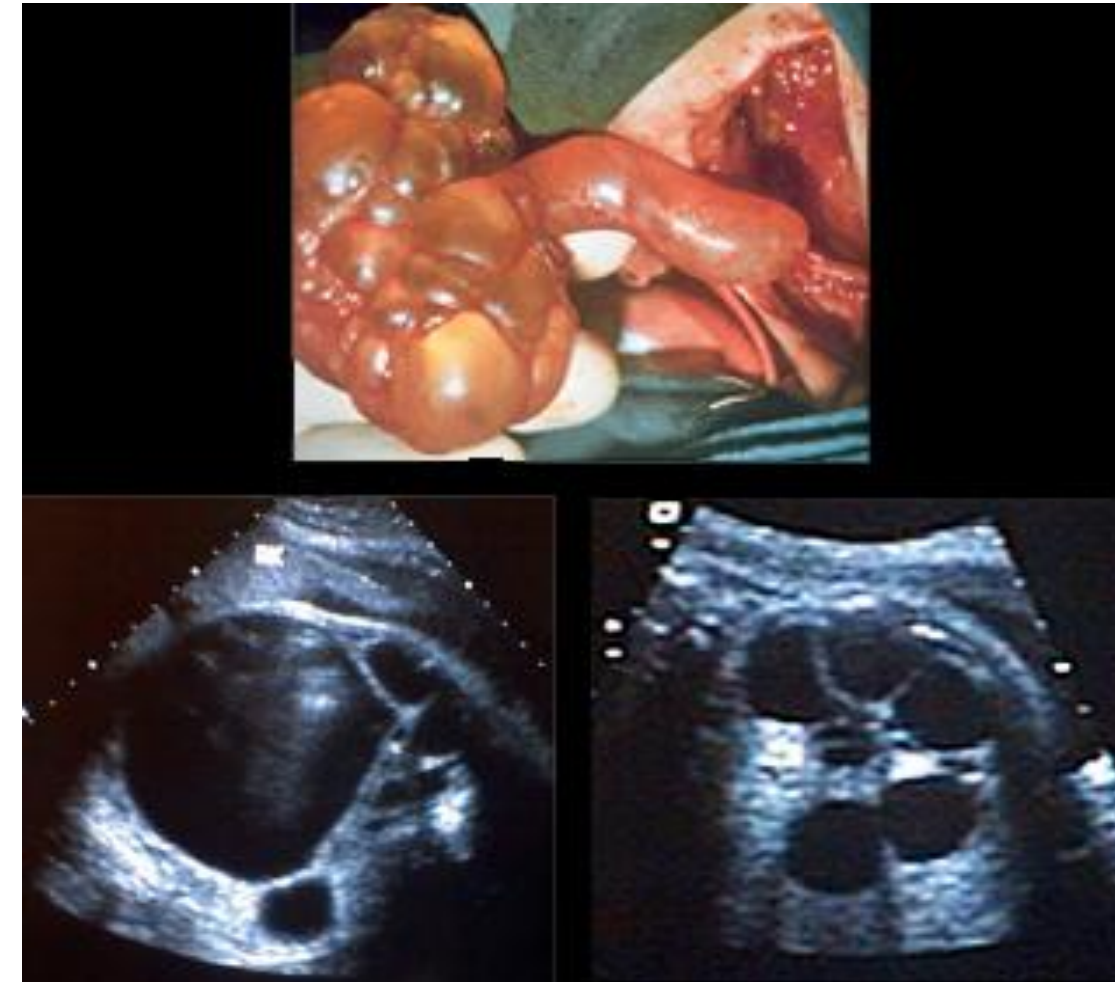


# Diagnóstico

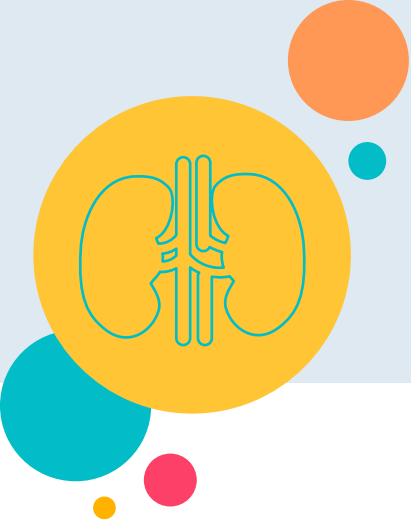


SPN  
Sociedade Paulista  
de Nefrologia

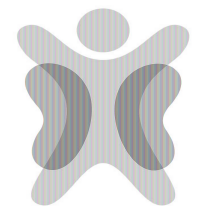
- Prenatal
  - Ecografia (1ª descrição de RM1982)
  - Se RM bilateral oligoâmnios severo
  - O diagnóstico pode ser feito >20S (múltiplos quistos às 20S = RM)





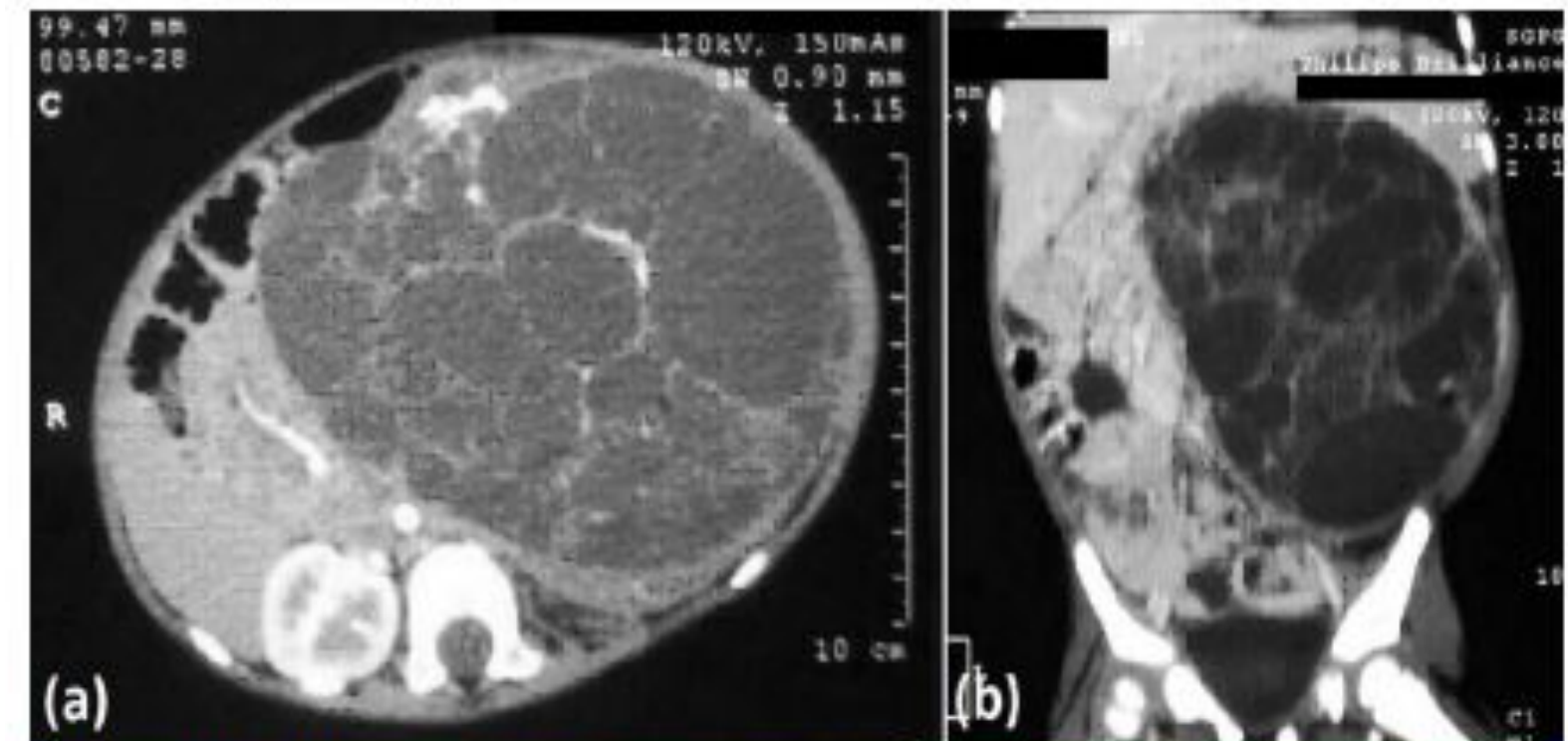


# Diagnóstico



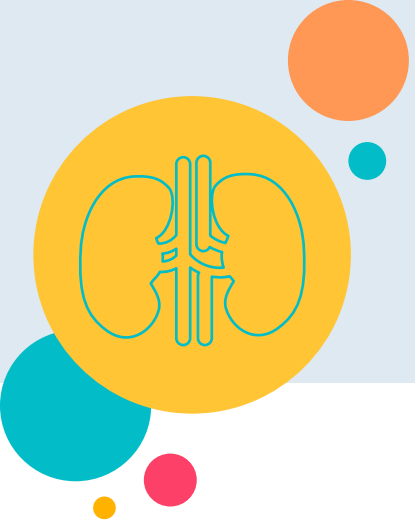
SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

- Prenatal
  - Ecografia
  - Se RM bilateral oligoâmnios severo
  - O diagnóstico pode ser feito >20S (múltiplos quistos às 20S = RM)
- Pós natal
  - Massa palpável
  - Diagnóstico incidental em exame imagiológico feito por outro motivo
  - Na investigação de malformações extrarrenais (cardiopatia, atresia do esófago ou intestinal, ...)

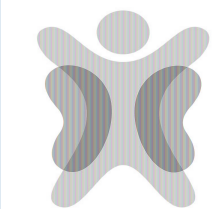


**[Table/Fig-2]:** (a) Axial and (b) coronal CECT abdomen at two years of age showing increase in the size of multiloculated cystic lesion replacing the left kidney with mild enhancement of the walls (BOSNIAK GRADE 3).





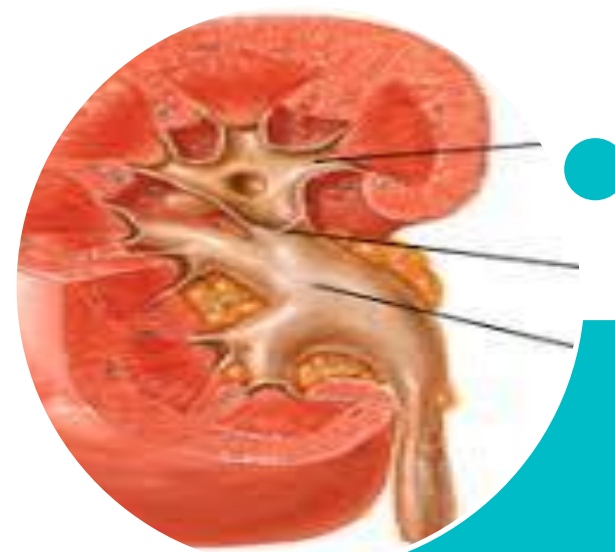
# História natural



SPN  
Sociedade Paulista  
de Nefrologia



Evolução do RM



Evolução do rim  
contralateral





## Evolução do RM

- Involução espontânea sem intervenção

Prenatal - 5% ----- pode confundir-se com agenesia renal

1A - 9,8%

5A - 38,5%-60%

Maioria involui completamente até aos 5-10 anos

Se RM de menor tamanho no início, maior probabilidade de involuir





## Evolução do RM

- Risco de malignização?
  - 300 doentes seguidos 30 anos – nenhum caso de malignização
  - 1041 doentes (26 estudos) - 0 casos de tumor de Wilms
  - ...Vários estudos não mostraram risco aumentado de malignização
- Risco de HTA ?
  - Uma meta-análise (2005) com 1115 doentes – risco semelhante a outras crianças (0.54% v.s 1– 4.5% (4A-adolescents))
  - Outros estudos ~



Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. Arch Dis Child. 2005;90:921-4;

*J Ped Urol 2014;10:655-61 ; BJU Int 2008, 101(7):804-808*



## Evolução do Rim contralateral

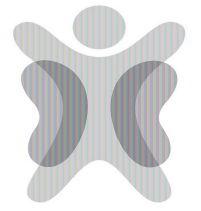
- Hipertrofia compensatória ou vicariância
  - Dimensão rim > 2 SDS acima da média para a idade
  - Hiperplasia (↑ nº de nefrónios) + hipertrofia (↑ tamanho dos nefrónios)
  - Início *in* útero -> evidente pelos 3 anos na maioria (95%); mas aos 10 anos 10% podem ainda não ter
  - O aumento do nº de nefrónios pode ser > 50% em relação a pessoa com os 2 rins!



Reduz o risco de hiperfiltração glomerular e lesão renal progressiva





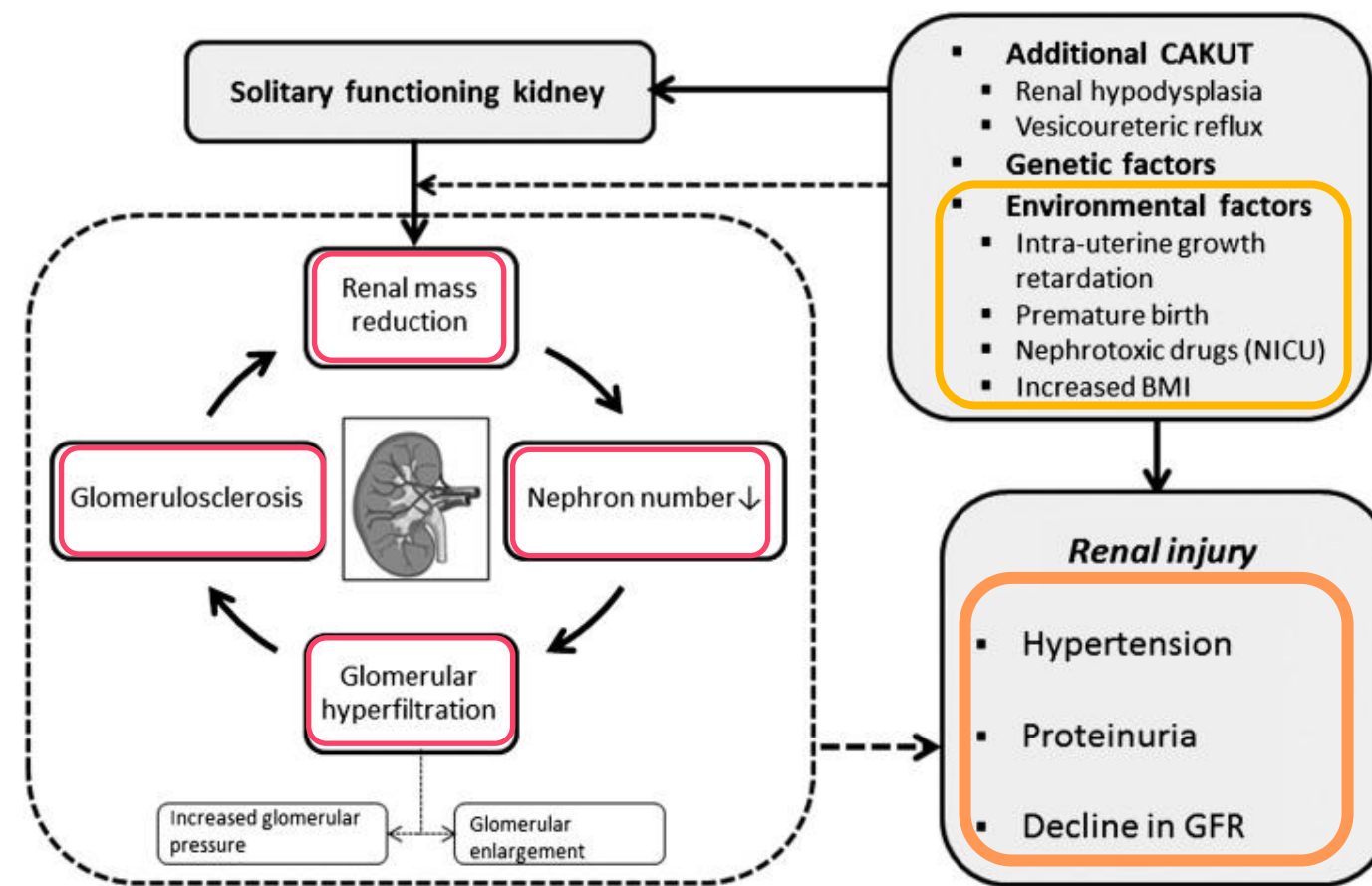


# História natural



## Evolução do Rim contralateral

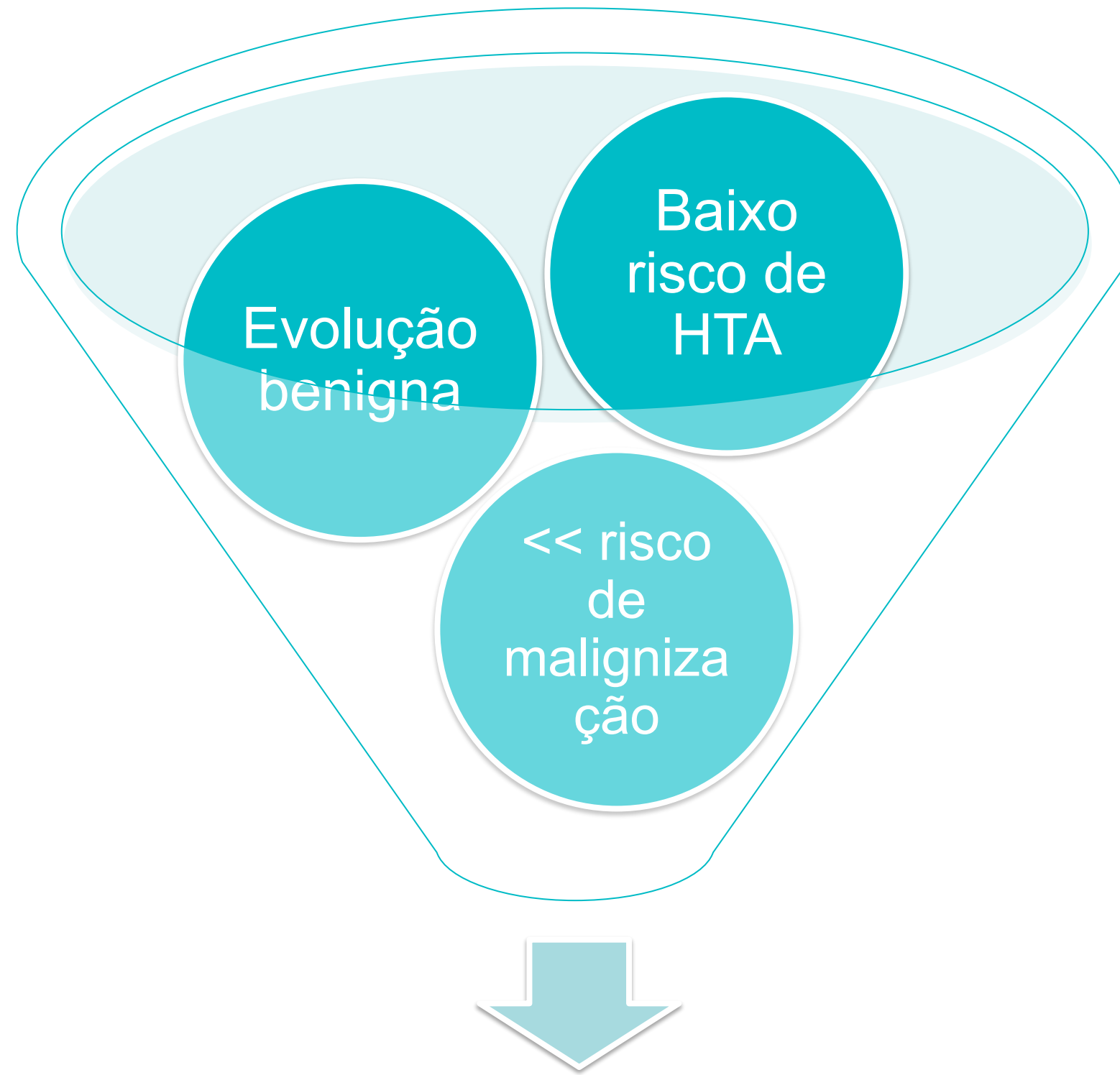
- Se ausência de hipertrofia compensatória: coexiste hipoplasia, RVU, obstrução...?



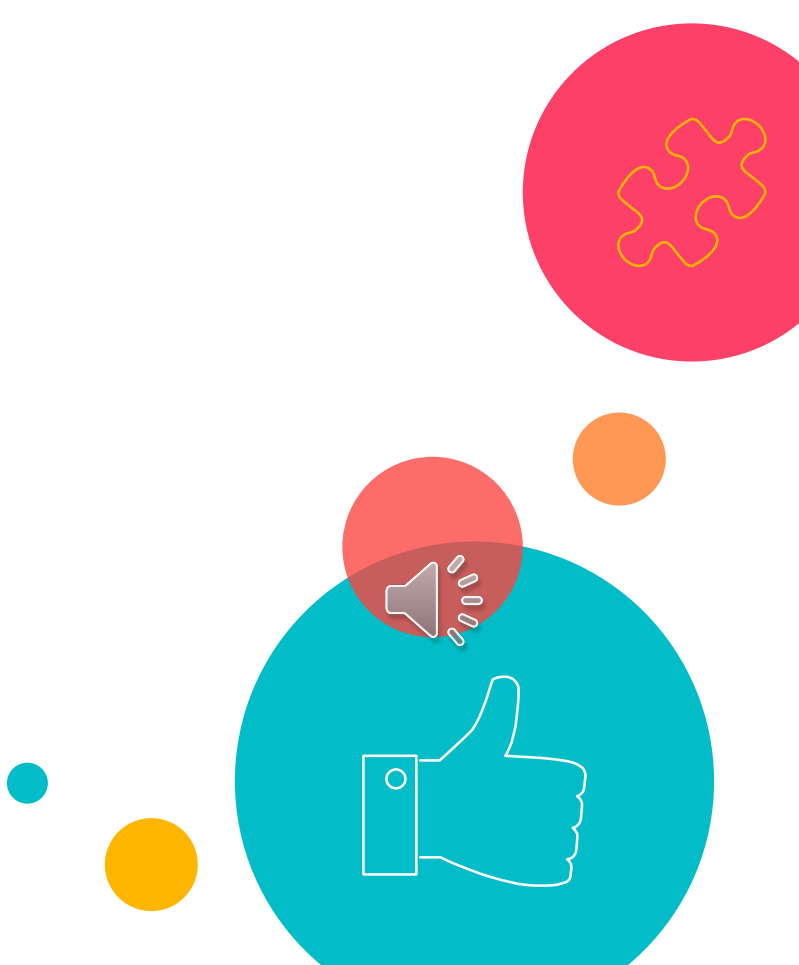
Clin J Am Soc Nephrol. 2014 , 9(5): 978–986

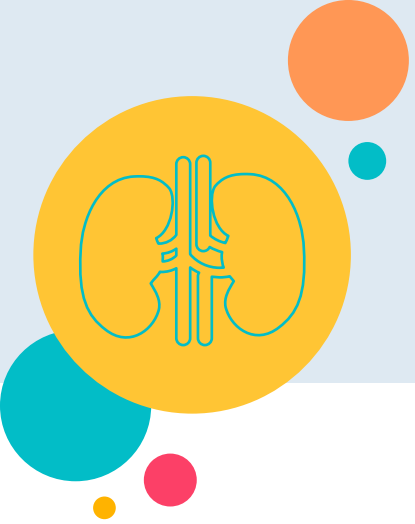


Risco aumentado de doença renal crónica progressiva

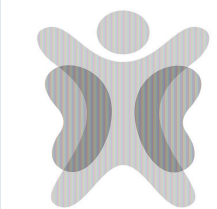


Tratamento conservador



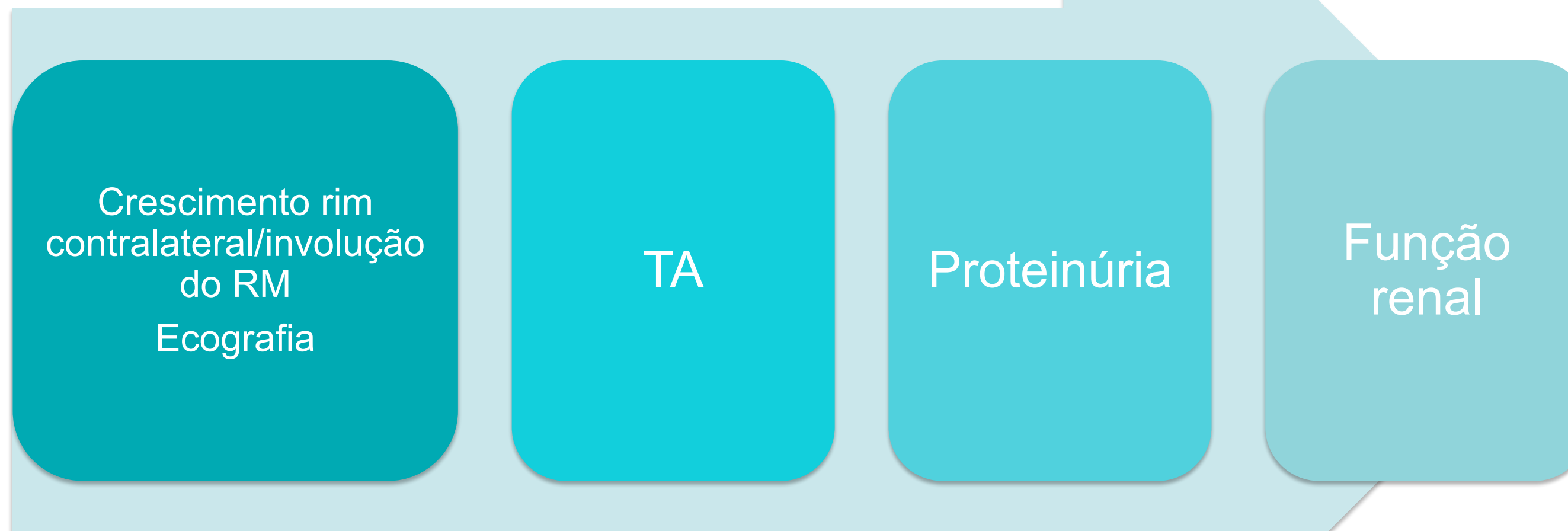


# Abordagem conservadora



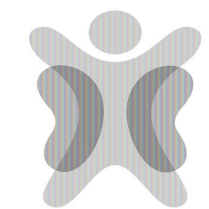
SPN  
Sociedade Paulista  
de Nefrologia

## Vigilância





# Abordagem conservadora




SPN  
Sociedade Paulista  
de Nefrologia

- Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

 Nascimento – 6M - 2A - 5 A - 10 A - 15 A

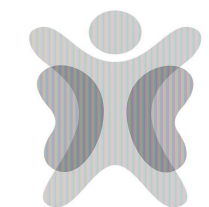
2. Vigilância de TA

3. Análise de urina – proteinúria

4. Função renal



# Abordagem conservadora



- Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

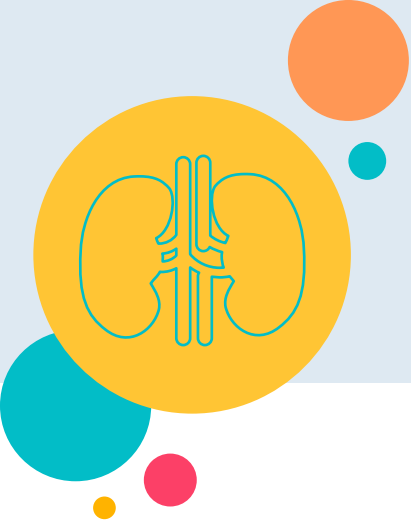
➡ Nascimento – 6M - 2A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA

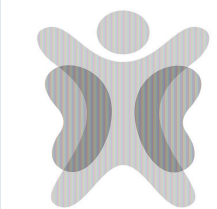
3. Análise de urina – proteinúria

4. Função renal





# Abordagem conservadora



- Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

Nascimento – 6M - 2A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA

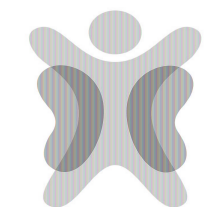
- Avaliar anualmente
- Se HTA ou doença renal crónica fazer MAPA anualmente
- Anti-hipertensor ideal: efeito anti-HTA + anti-proteinúrico → IECA /ARA

Iniciar se TA > P90; objetivo: TA P50 - 75 (idade e sexo); se HTA + DRC TA < P50

Redução na GFR não implica suspender; estudos recentes mostram agravamento da HTA e da proteinúria com declínio mais rápido do GFR, quando se suspende



# Abordagem conservadora



- Vigilância a longo prazo

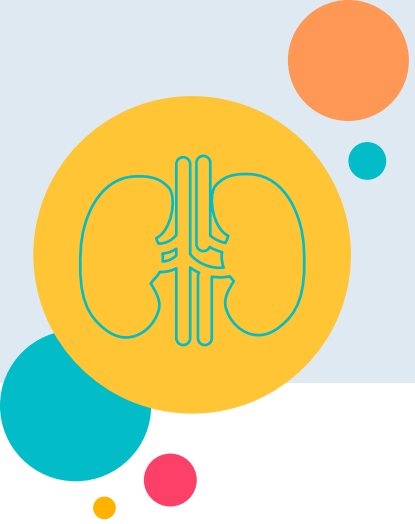
Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

Nascimento - 6M - 2 A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA
3. Análise de urina – proteinúria
4. Função renal





# Abordagem conservadora

## ▪ Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

Nascimento – 6M - 2A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA

3. Análise de urina – proteinúria

- Relação proteína/creatinina na 1ª urina da manhã, anualmente:

- Se > 300m/g (30mg/mmol) na 1ª urina da manhã

e/ou > 300mg/ 24h iniciar IECA/ARA

- Se 30-299mg/g considerar IECA/ARA

- Objetivo: <30mg/g

### Albuminuria categories in CKD

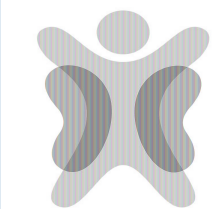
Category	AER (mg/24 h)	ACR (approximate equivalent)		Terms
		(mg/mmol)	(mg/g)	
A1	<30	<3	<30	Normal to mildly increased
A2	30-300	3-30	30-300	Moderately increased*
A3	>300	>30	>300	Severely increased**

Abbreviations: ACR, albumin-to-creatinine ratio; AER, albumin excretion rate; CKD, chronic kidney disease.

\*Relative to young adult level.

\*\*Including nephrotic syndrome (albumin excretion usually >2200 mg/24h (ACR >2220 mg/g; > 220 mg/mmol)).

# Abordagem conservadora



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

- Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

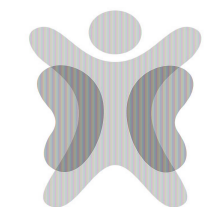
1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

Nascimento – 6M -1A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA
3. Análise de urina – proteinúria
4. Função renal



# Abordagem conservadora



- Vigilância a longo prazo

Como vigiar?

1. Ecografia renal seriada – monitorizar o crescimento do rim contralateral/ involução do RM:

Nascimento – 6 M – 2 A - 5 A - 10 A - 15 A

2. Vigilância de TA

3. Análise de urina – proteinúria

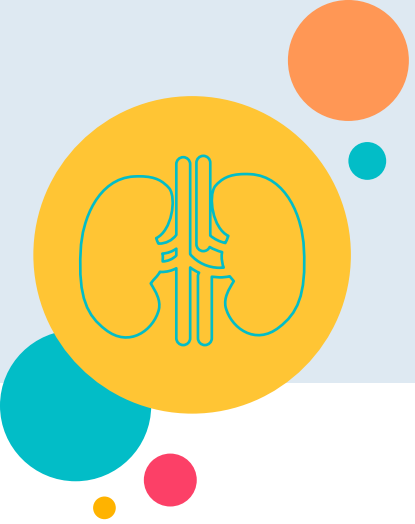
4. Função renal - dosear creatinina

- Após nascimento: 1-2 semanas / 2- 3M (alterações na ecografia renal/ normal);

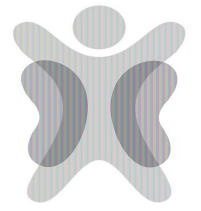
Considerar prematuridade (<36S), baixo peso ao nascer (<2500g ou <P10 para idade gestacional), ITU

- Depois 1A e posteriormente de 5/5 anos até à puberdade – e a partir daí de 2/2 anos
- Considerar quando se deteta proteinúria ou HTA





# Outros Exames



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

## Outros exames imagiológicos?

### ▪ Cistografia?

Não

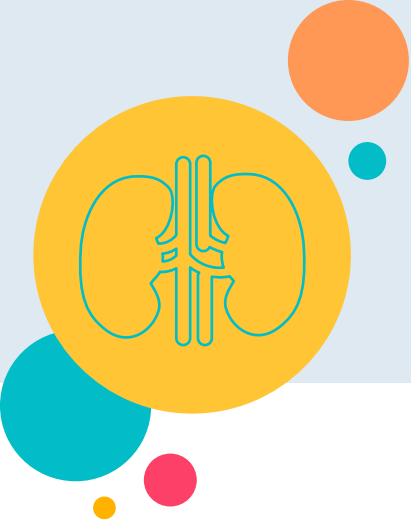
- Se duas ecografias renais consecutivas mostram rim contralateral normal
- RVU está presente em cerca de 20% mas grau ligeiro e resolução espontânea

Sim

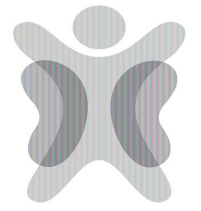
- Se ITU
- Se hidronefrose significativa







# Outros Exames



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

## Outros exames imagiológicos?

- **Cintigrama renal?**

- Alguns centros consideram importante para reforçar o diagnóstico - confirmar rim não funcionante; cada vez mais dispensado

### Cintigrama renal com DMSA

- Suspeita de rim ectópico
- Para avaliar cicatrizes renais no rim contralateral após ITU

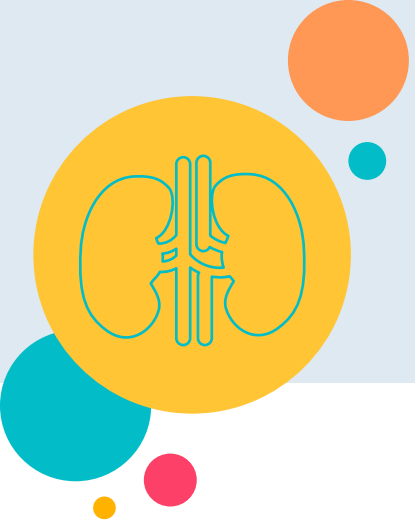
### Cintigrama renal com MAG3

- Se hidronefrose, excluir obstrução

- **UroRMN**

- Achados atípicos não esclarecidos por ecografia, cistografia e/ou cintigrama renal

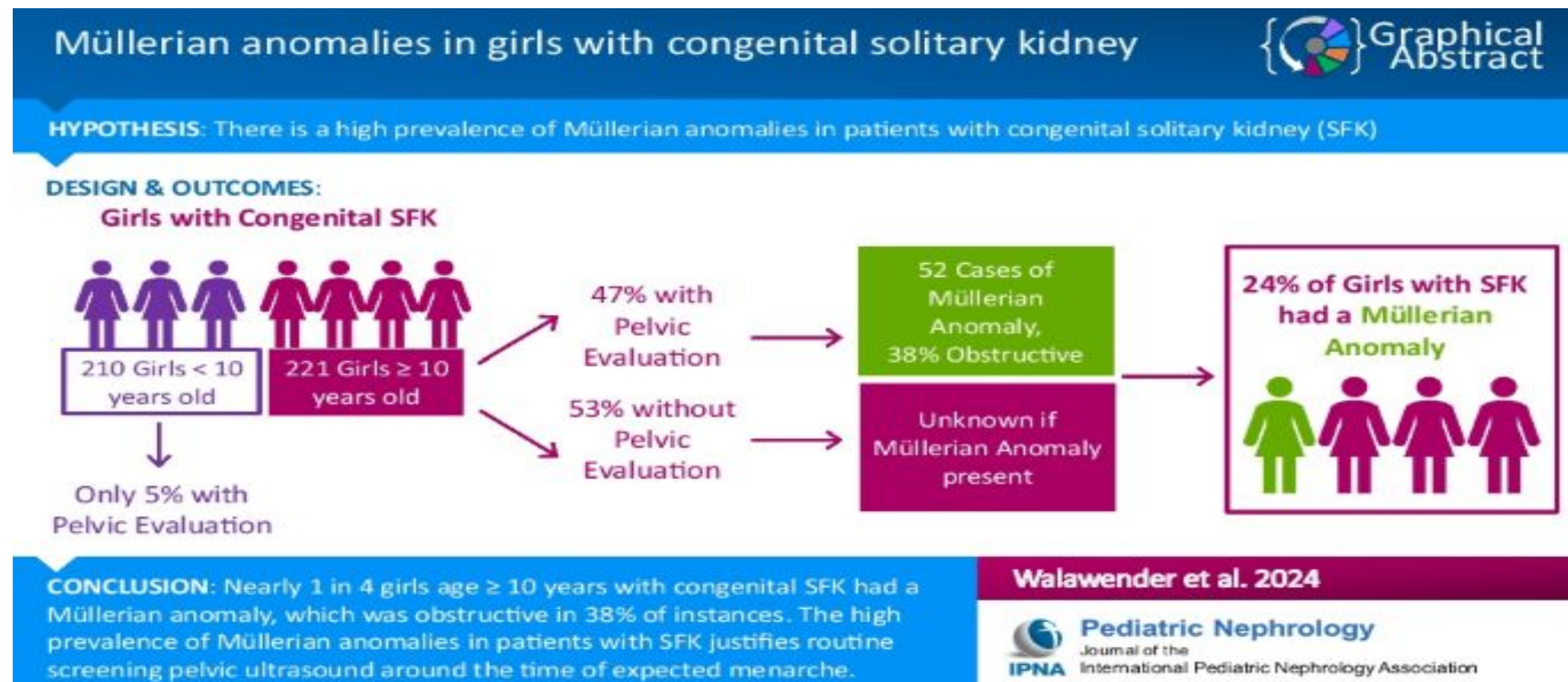




# Outros Exames

## Outros exames imagiológicos?

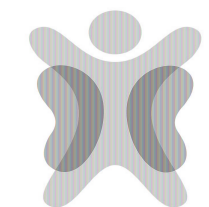
- **Ecografia pélvica**
  - Nas raparigas com rim único funcionante, antes da menarca – risco de alterações genitais (hipoplasia/agenesia uterina, útero bicórneo, septado, septo vaginal, agenesia parcial ou atresia vaginal)



risco 5 x maior na agenesia vs RM



# Terapêutica cirúrgica

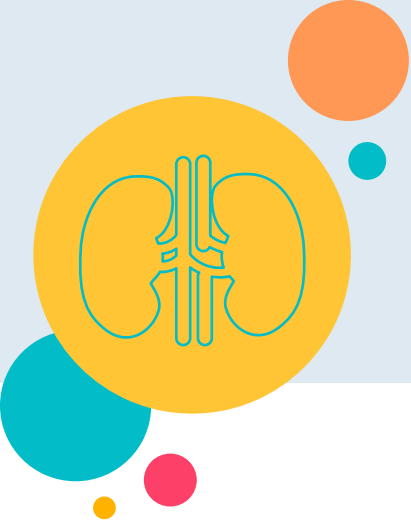


SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

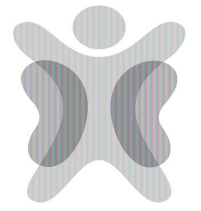
## Nefrectomia do RM?

- Por rotina não
  - Evolução benigna
- Sim se:
  - Dúvidas no diagnóstico – diagnóstico diferencial com tumor de Wilms
  - Se RM volumoso com efeito de massa e associando:
    - Dificuldade respiratória
    - Obstrução gastrointestinal
    - Obstrução ureteral do rim contralateral com hidronefrose
  - HTA refratária – mas apenas 25- 50% resolve após nefrectomia...





# ITU e rim único funcional



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

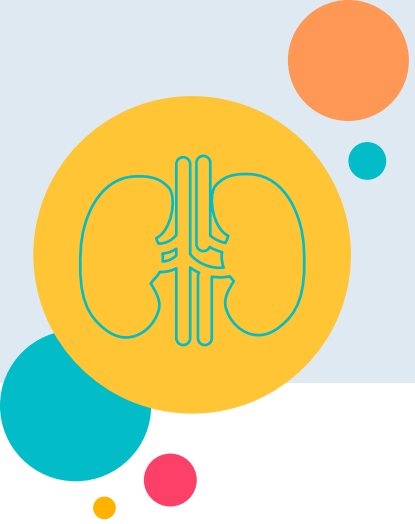
## Profilaxia de ITU?

- Não há evidência que a profilaxia reduza ITU ou cicatrizes renais em crianças sem RVU ou dilatação do excretor
- As guidelines da American Academy of Pediatrics e National Institute of Health and Care Excellence não recomendam profilaxia após a 1ª ITU... mas os doentes com rim único são excluídos

Assim:

- ❖ Iniciar profilaxia nestes doentes com 1 ITU e fazer cistografia
- ❖ Corrigir obstipação, disfunção vesical
- ❖ Reforçar ingesta hídrica e cuidados de higiene vesical
- ❖ Se RVU e ITU recorrente sob profilaxia – considerar tratamento cirúrgico





# Outras recomendações

## Estilo de vida saudável

- Alimentação

Evitar excesso de sal

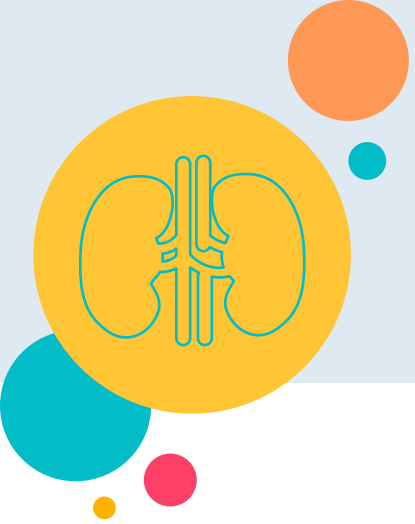
Prevenção de obesidade

Dieta com restrição proteica ??

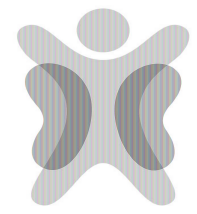
- Meta análise testando dieta hipoproteica vs dieta normal na criança com DRC não mostrou benefícios \*
- A criança necessita de maior aporte proteico para o desenvolvimento e crescimento normais

Necessidade de mais estudos para estabelecer recomendações  
Alimentação saudável (evitar excesso proteico)





# Outras recomendações



## Estilo de vida saudável

- Atividade física

Atividade física é importante

Desportos de contacto em crianças/adolescentes?

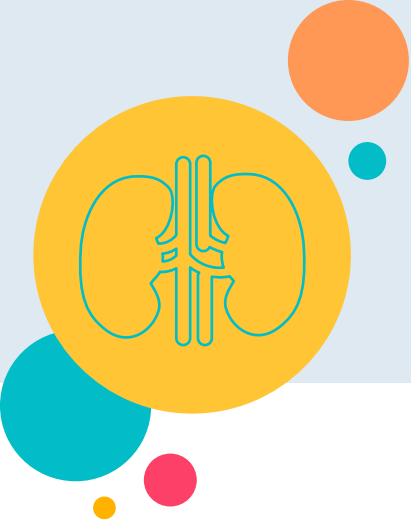
- Risco de traumatismo renal pequeno
- Benefícios superam os riscos
- Revisão da Unidade Nefrologia HP: > risco se o rim único é ectópico, se tem quistos ou dilatação do excretor (panfleto no site da SPP:

<https://spnp-spp.pt/media/0c4ngsvu/panfleto-doenca-renal-e-desporto.pdf> )

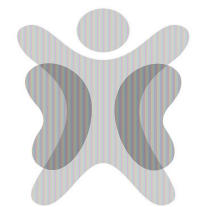
Atividade física deve ser encorajada







# Outras recomendações



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

## Estudo genético?

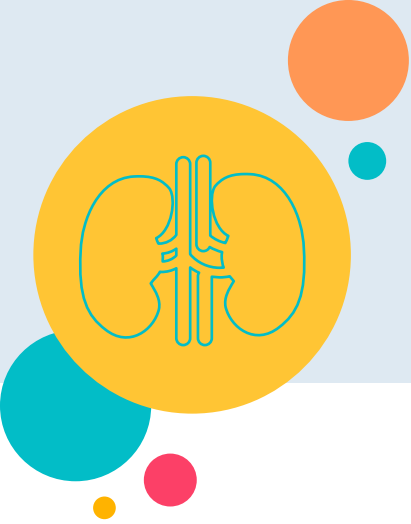
- Na maioria das crianças com displasia renal unilateral isolada não se identifica uma causa monogénica - taxa de positividade baixa (10-15%)

Limitar estudo genético às crianças com outras anomalias e/ou história familiar

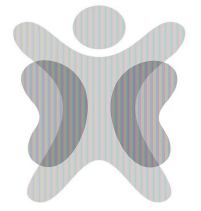
## Rastreio familiar?

- Os pais e irmãos devem fazer uma ecografia renal que pode identificar CAKUT e rastrear alterações (proteinúria, HTA) tratáveis





# Follow-up de rim único



SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

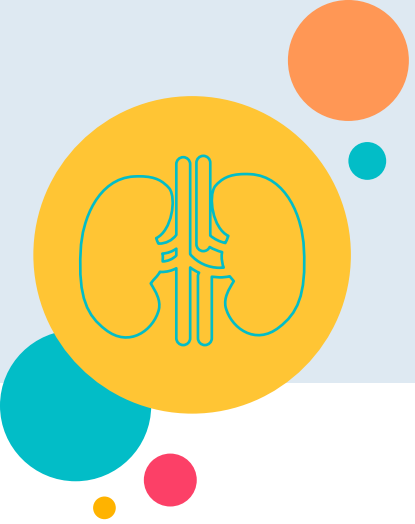
## Vigilância até quando?

- Estudos epidemiológicos mostraram risco mantido de lesão renal progressiva na vida adulta
- Períodos cruciais de vigilância após a infância:
  - Puberdade – período de maior risco de início de progressão da doença renal
  - Após a puberdade na transição para a vida adulta – esforço para assegurar a continuidade de cuidados
  - Na gravidez o risco de HTA gestacional e pre-eclampsia é 2,5 vezes maior

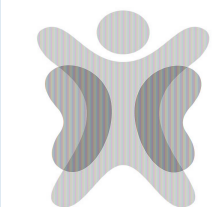
## Seguimento a longo prazo







# Outcomes nas crianças com CAKUT



**Table 2** CAKUT cohort outcomes

	Combined cohort	Multicystic dysplastic kidney	Unilateral kidney agenesis	Kidney hypoplasia	Posterior urethral valve
Number	452	160	70	139	83
Age last follow up in yrs <sup>1</sup>	7.96 (5.41)	6.16 (3.87)	6.73 (4.69)	10.2 (5.84)	8.69 (6.31)
Proteinuria (%)	59/419 (14)	5/149 (3)	8/68 (12)	23/130 (18)	23/72 (32)
Age proteinuria in yrs <sup>2</sup>	12.5 (4.21, 15.3)	5.35 (2.85, 14.14)	5.53 (1.79, 11.05)	14.5 (9.7–17.2)	10.88 (1.95, 14.99)
Hypertension (%)	62/333 (19)	4/81 (5)	10/47 (21)	22/130 (17)	26/75 (35)
Age hypertension in yrs <sup>3</sup>	5.33 (1.84, 9.1)	7.58 *	6.19 (2.33, 8.9)	8.00 (3.35–12)	2.75 (1.34, 5.21)
CKD (%)	89/413 (22)	5/160 (3)	4/70 (6)	43/113 (38)	37/70 (53)
Age CKD in yrs <sup>2</sup>	5.3 (1.35, 12.59)	1.50 (1.02, 9.52)	1.45 (0.64, 10.55)	9.5 (4.3–14.8)	1.95 (1.31, 8.31)
Composite (%)	131/452 (29)	9/160 (6)	12/70 (17)	60/139 (43)	50/83 (60)
Age Composite in yrs <sup>2</sup>	4.5 (1.31, 10.3)	5.35 (1.38, 14.14)	4.40 (1.27, 8.73)	8.25 (2.7–14.5)	1.93 (1.24, 4.92)

CKD = chronic kidney disease, Composite = composite outcome

<sup>1</sup>mean ± standard deviation in parentheses, <sup>2</sup>median with Q1 and Q3 in parentheses

\* no quartiles reported as total n=4

**Fatores de risco para evolução para DRC**

- Diagnóstico primário - VUP
- Prematuridade
- Outras anomalias renais
- GFR inicial <90ml/min/1,73m<sup>2</sup>
- Tamanho renal menor





História do RM  
na Unidade de Nefrologia H.  
Pediátrico Coimbra





*Acta Pediatr. Port., 2001; N.º 6; Vol. 32: 363-6*

## Clínica e Evolução do Rim Multiquístico: Que Dilemas?

CLARA GOMES, REGINA TIMAS \*, A. JORGE CORREIA

*Unidade de Nefrologia do Hospital Pediátrico de Coimbra*

Desta revisão parece-nos importante salientar a importância do diagnóstico, que deve incluir a realização sistemática de um cintigrama renal com isótopos e uma cistografia para pesquisa de refluxo no rim contralateral (1, 3, 17, 20). A baixa incidência de complicações reforça a tendência actual para a abordagem conservadora não se devendo descurar a vigilância ecográfica regular cada 3-6 meses nos primeiros 2-3 anos e depois anual, reservando a cirurgia sempre que surjam dúvidas na evolução ou complicações.

## ORIGINAL ARTICLE

Port J Nephrol Hypert 2012; 26(1): 41-46  
Advance Access publication 14 February 2012

## Multicystic dysplastic kidney: a review of eleven years (2000 – 2010)

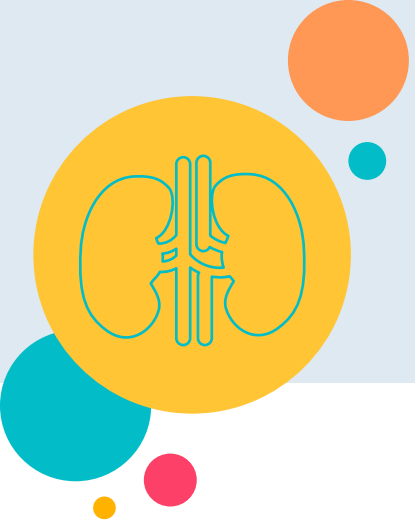
Helena Rios, Raquel Santos, Clara Gomes, António Jorge Correia

Paediatric Nephrology Unit, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar de Coimbra. Coimbra, Portugal.

Received for publication: 07/11/2011  
Accepted in revised form: 09/02/2012

In the absence of renal insufficiency, proteinuria, hypertension or UTI with complete involution or a clear trend towards regression of MCDK and the contralateral kidney has reached compensatory hypertrophy, follow-up by a paediatric nephrologist with serial ultrasound would no longer be necessary<sup>3,6</sup>. Renal ultrasound should be maintained at a general paediatric clinic, with screening for high blood pressure and proteinuria<sup>6</sup>.





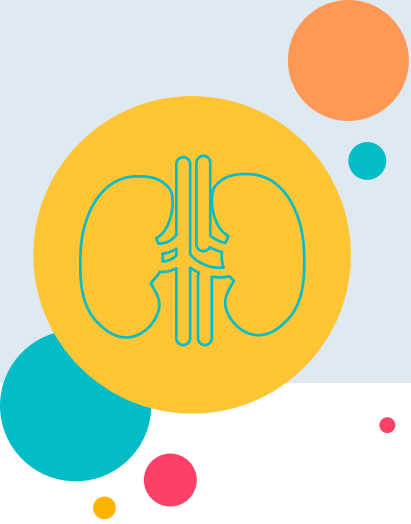
# Experiência da Unidade Nefrologia -HP



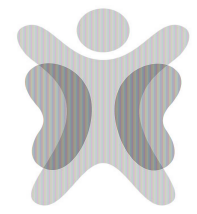
Comparison of the children with MCDK referred to the Paediatric Nephrology Unit in three study periods

		1989-2000	2000-2010	2011-2021
<b>Epidemiology</b>	Nº children	38	52	47
	Predominant sex	63% male	54% female	53% female
<b>Diagnosis</b>	Prenatal diagnosis	66%	82%	94%
<b>Investigation</b>	Ultrasound	100%	100%	100%
	Scintigraphy	100%	100%	96%
	Voiding cystourethrography	100%	92%	55%
	Anomalies in the contralateral kidney	29%	19%	38%
<b>Treatment</b>	Surgery	37%	10%	9%
	Conservative	68%	90,4%	91,4%
<b>Evolution</b>	Involution (complete)	50% (23%)	81% (45%)	96% (49%)
	Complications	18%	19%	32% (21% UTI)
	Proteinuria/HTA/CDK (n/%)	-/0/0	2 (3,8)/0/0	2 /(4,2)/1 (2,1)/3 (6,3)





# Take Home Messages

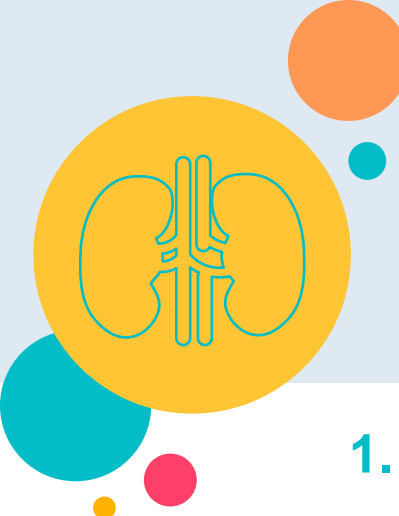


SPN  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia

- A tendência é para reduzir os exames imagiológicos no seguimento de RM isolado
- Fundamental avaliação cuidada do rim contralateral (hipertrofia compensatória / uropatia) com ecografia
- A cistografia não deve ser feita por rotina mas quando há dilatação do excretor ou ITU
- O cintigrama renal para confirmar diagnóstico de RM é dispensável; deve ser feito na suspeita de ectopia renal, após ITU (cicatrices renais) ou para excluir obstrução
- A vigilância de RM isolado deve ser a longo prazo e deve incluir avaliação:
  - anual da TA e da proteinúria
  - da creatinina até aos 3 meses, ao ano e depois de 5/5 anos até à puberdade; a partir daí de 2/2 anos
  - ecografia renal ao nascimento, 6M, 2A e depois de 5/5 A
- Se proteinúria ou HTA tratar com IECAS/ARAS
- Reforçar vigilância nos períodos de maior risco de progressão da lesão renal – puberdade e gravidez
- Transição adequada para os adultos







# Referências



1. **Imaging of Kidney Cysts and Cystic Kidney Diseases in Children: An International Working Group Consensus Statement.** Radiology 2019; 290:769–782
2. **Standardization of pediatric uroradiological terms: a multidisciplinary European glossary.** Pediatr Radiol 2018; 48:291–303
3. **Reducing Unnecessary Imaging in Children With Multicystic Dysplastic Kidney or Solitary Kidney.** Pediatrics. 2021;148(2):e2020035550
4. **Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review.** Arch Dis Child. 2005;90:921–4
5. **Update on Multicystic Dysplastic Kidney.** Curr Urol Rep 2015; 16: 67
6. **Clinical Management of Children with a Congenital Solitary Functioning Kidney: Overview and Recommendations.** Europ Urol Open Sci (2021), 25:11-20
7. **Definition, diagnosis and clinical management of non-obstructive kidney dysplasia: a consensus statement by the ERKNet Working Group on Kidney Malformations.** Nephrol Dial Transplant 2022; 37: 2351–2362
8. **Predicting outcomes in children with congenital anomalies of the kidney and urinary tract.** Ped Nephrol 2023; 38:3407–3415
9. **Renal cystic diseases in children.** Mattoo TK, Hoppin AG, editors. [Internet 2023]. accessed jan 2024. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/renal-cystic-diseases-in-children>
10. **Overview of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT)** Mattoo TK, Baskin LS, Hoppin AG, editors. [Internet 2022]. 2022 [accessed jan 2024]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-congenital-anomalies-of-the-kidney-and-urinary-tract-cakut>
11. **Associated anomalies and complications of multicystic dysplastic kidney.** Pediatr Rep 2022; 14(3): 375–379
12. **Mullerian anomalies in girls with solitary kidney.** Pediatric Nephrology <https://doi.org/10.1007/s00467-023-06266-5>



Muito obrigada!



**II Curso *online* da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa**

**2 e 9 de Fevereiro de 2024**

***CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract***



**SPNP**

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica



International Pediatric Nephrology Association



SOCIEDADE  
PORTUGUESA  
DE PEDIATRIA



European  
society for  
paediatric  
nephrology

# INTRODUCTION TO CAKUT

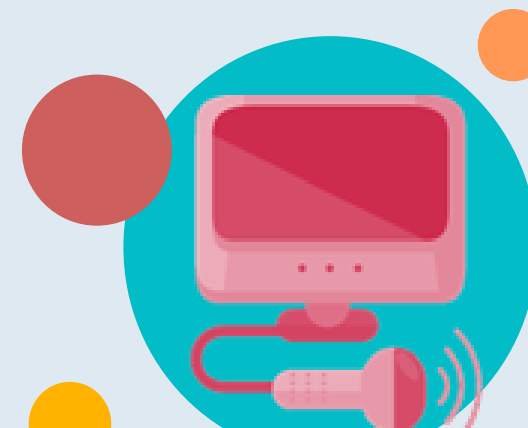
**Telma Francisco**

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia

Unidade Local de Saúde São José

Centro Clínico Académico de Lisboa

**[telmacarvalhofrancisco@gmail.com](mailto:telmacarvalhofrancisco@gmail.com)**







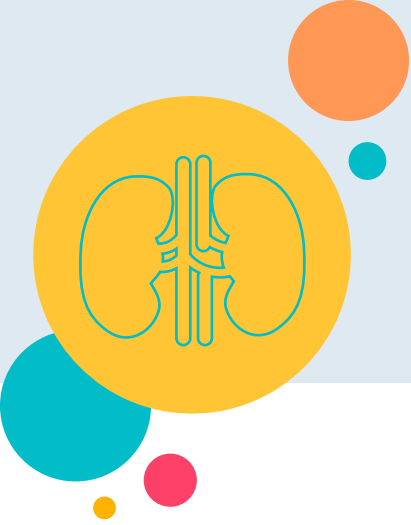
# Declaração de conflito de interesses



Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.

# SUMÁRIO

- Introdução
- Desenvolvimento renal
- Causas
- Importância das CAKUT
- Classificação e tipos de CAKUT
- Impacto das CAKUT
- Ideias-chave e resumo



# Introdução

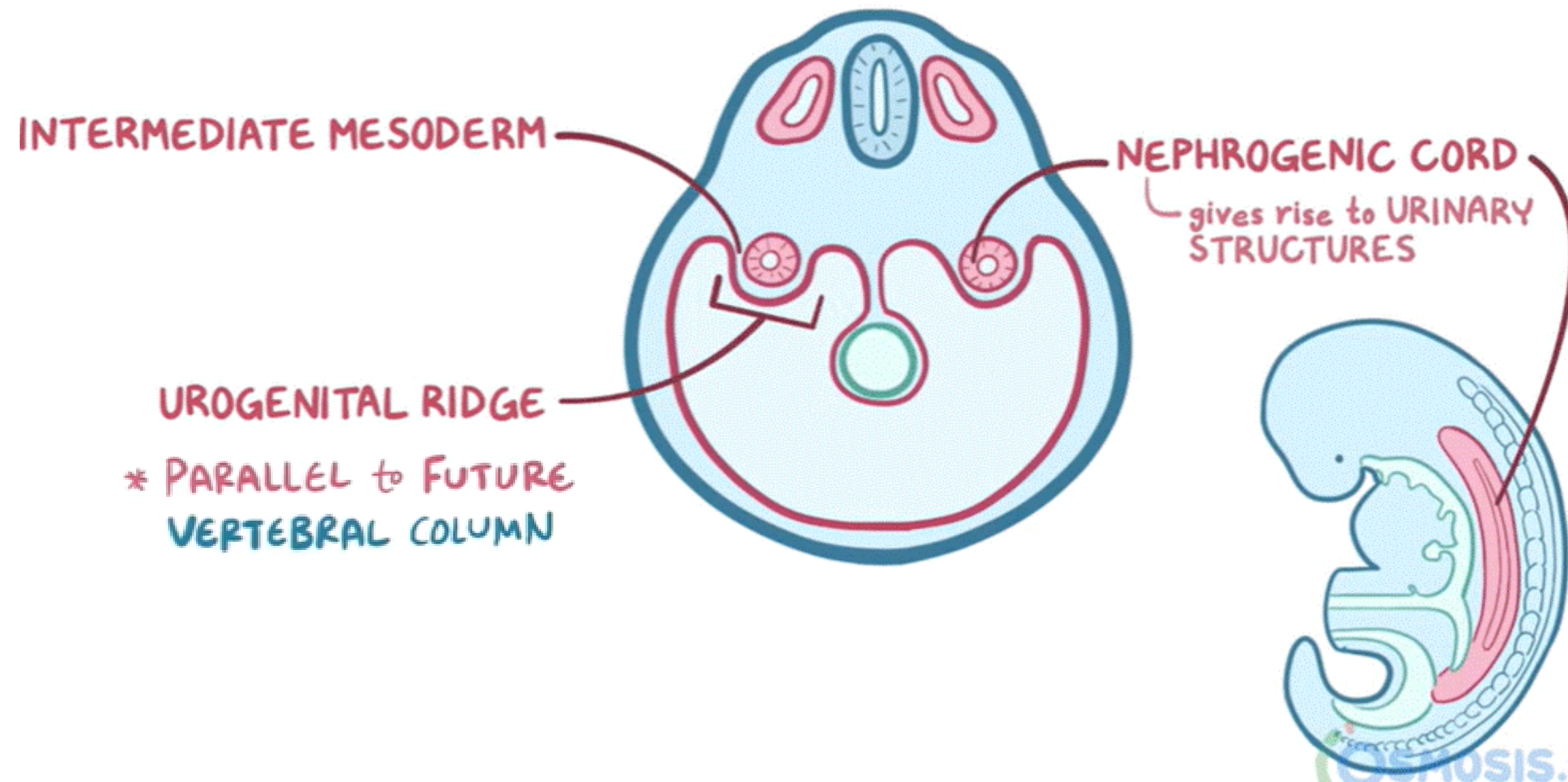


- **CAKUT** – *congenital anomalies of the kidney and urinary tract.*
- Devem-se a alterações no desenvolvimento normal do rim e trato urinário durante o período fetal.
- 20-50% das anomalias congénitas.
- Prevalência: 4 - 60/10.000 nados vivos.
- Espectro clínico extremamente variável.
- Associação com outras malformações:
  - Outras CAKUT
  - Malformações de outros órgãos e sistemas

# Desenvolvimento renal

## RENAL DEVELOPMENT

- ~ STARTS DEVELOPING during WEEK 4
- ~ from MESODERM

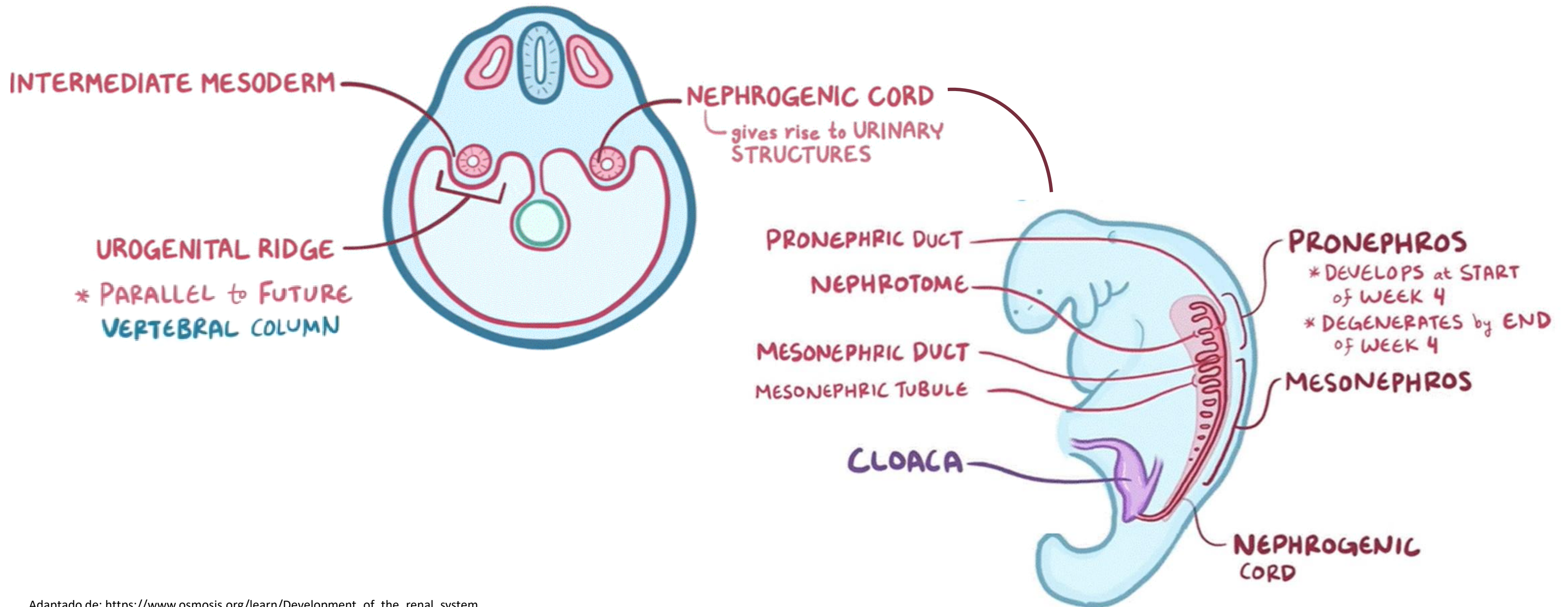




# Desenvolvimento renal

## RENAL DEVELOPMENT

- ~ STARTS DEVELOPING during WEEK 4
- ~ from MESODERM

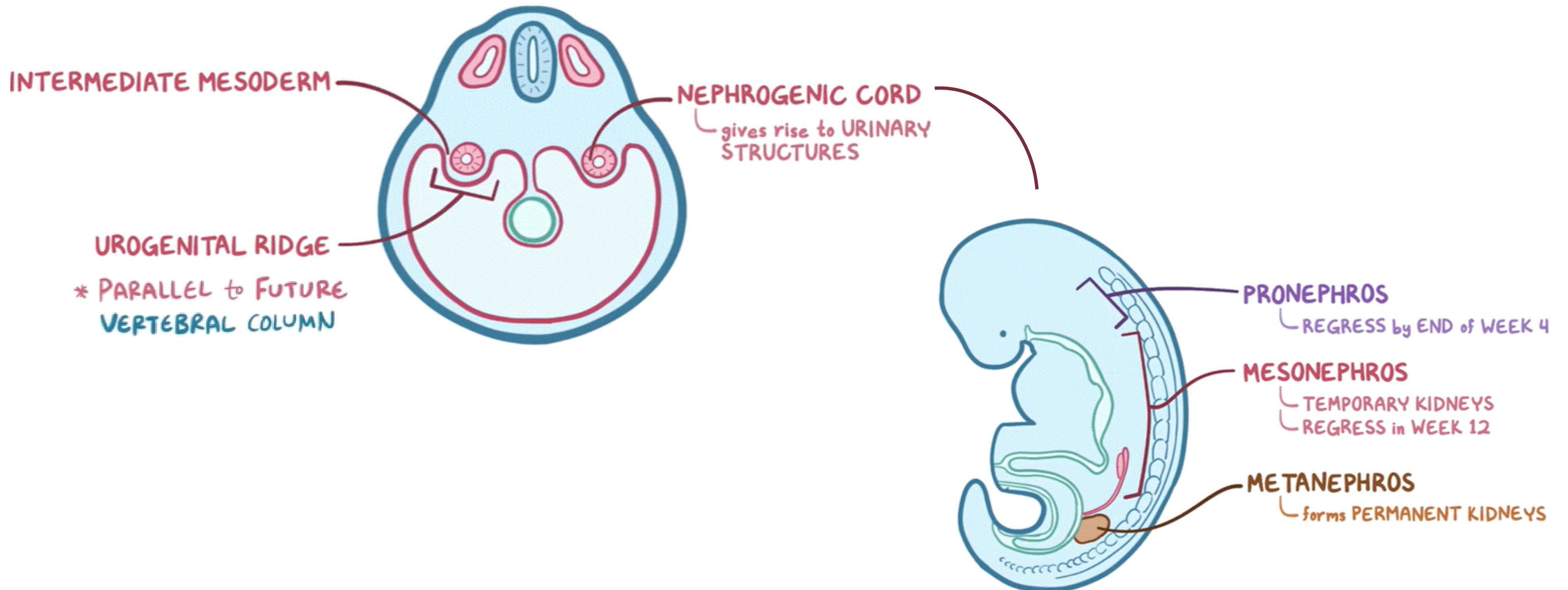




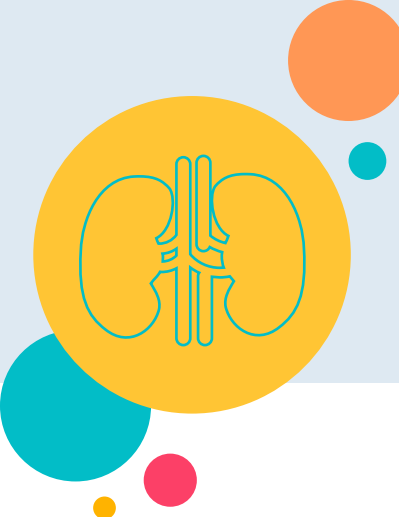
# Desenvolvimento renal

## RENAL DEVELOPMENT

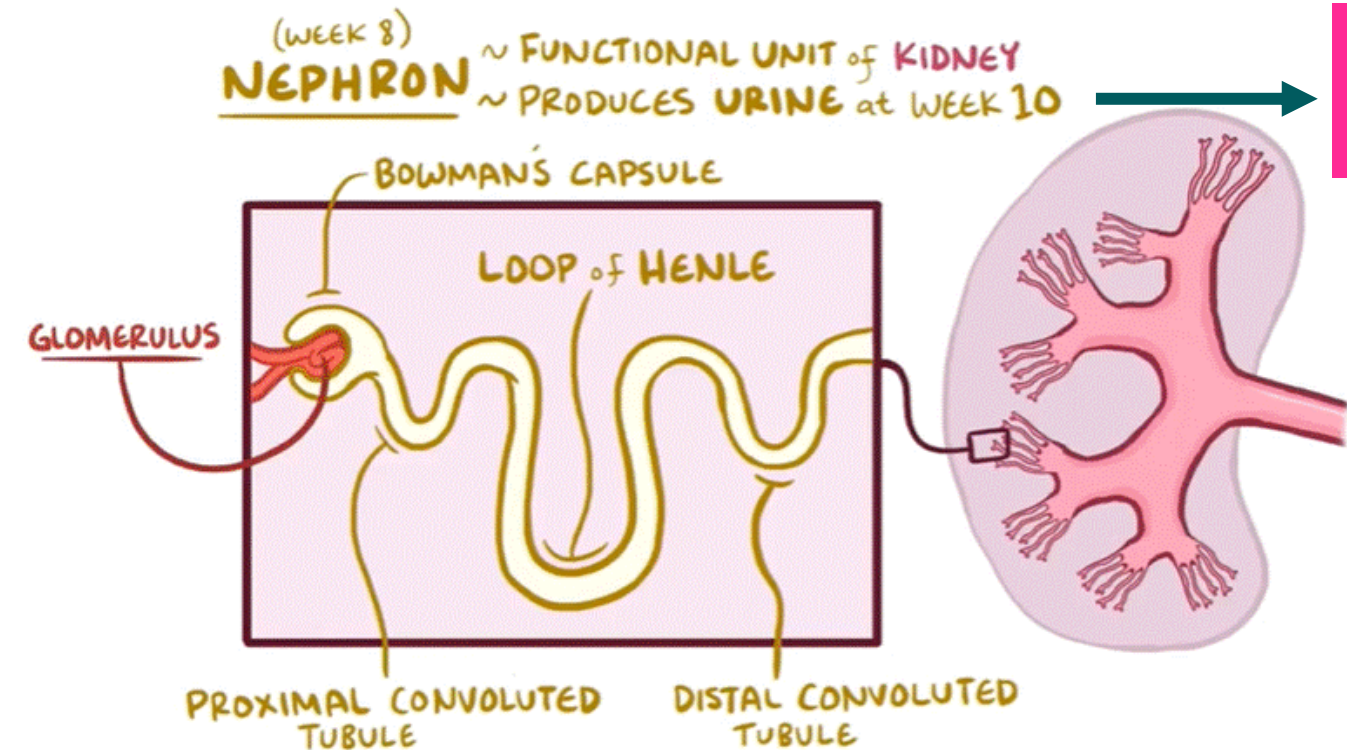
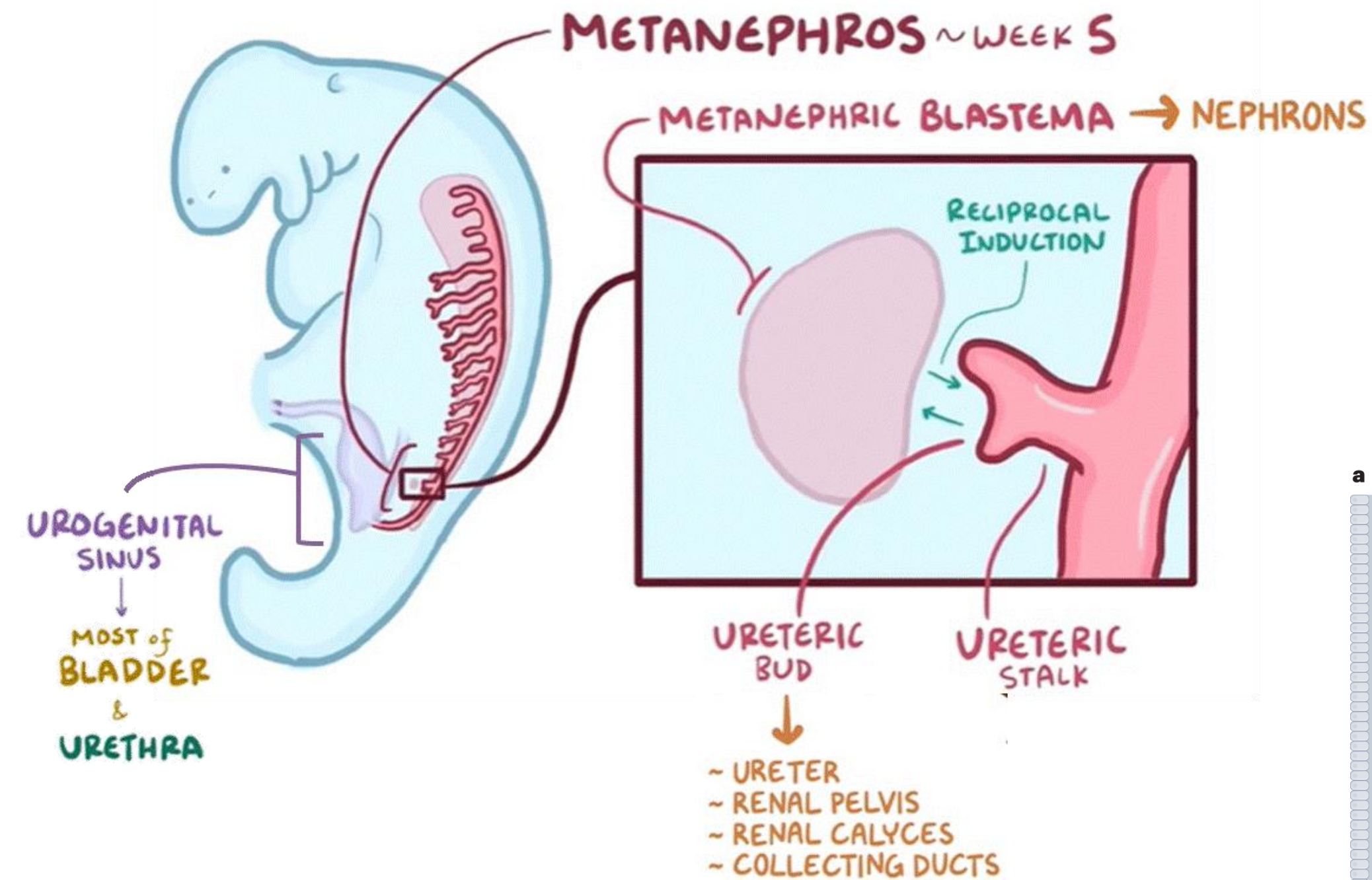
- ~ STARTS DEVELOPING during WEEK 4
- ~ from MESODERM





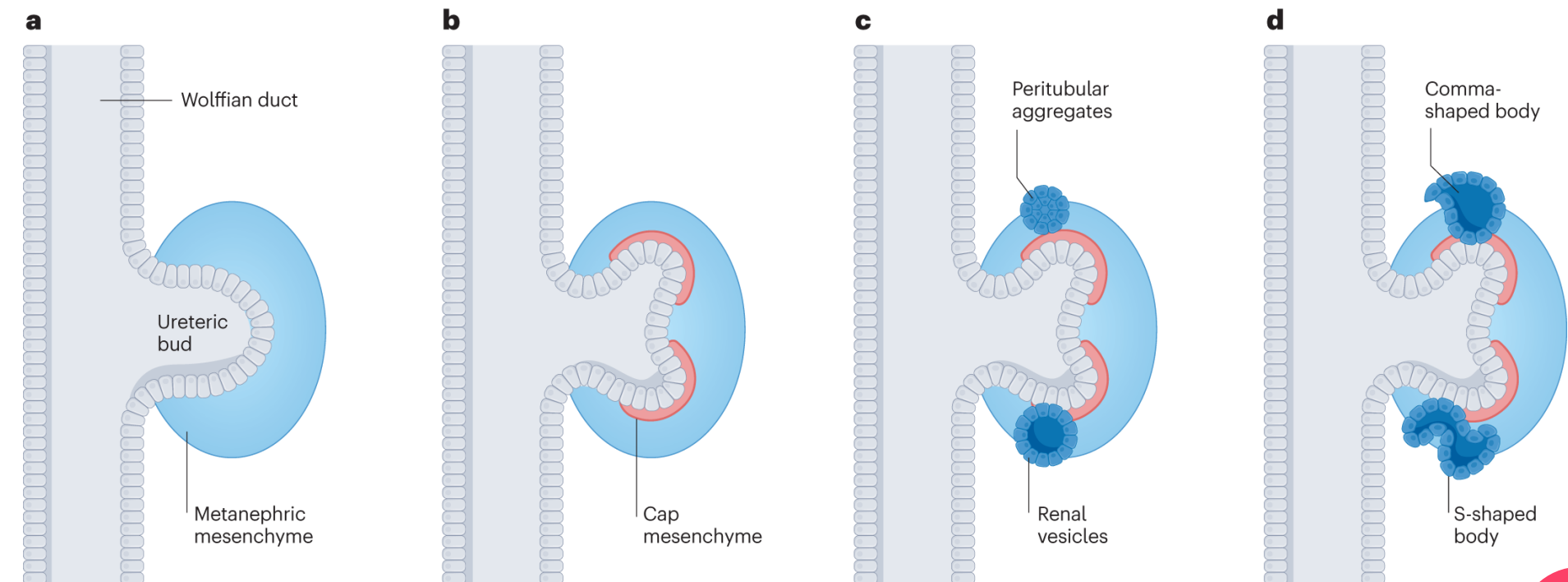


# Desenvolvimento renal



>90% do líq. amniótico.

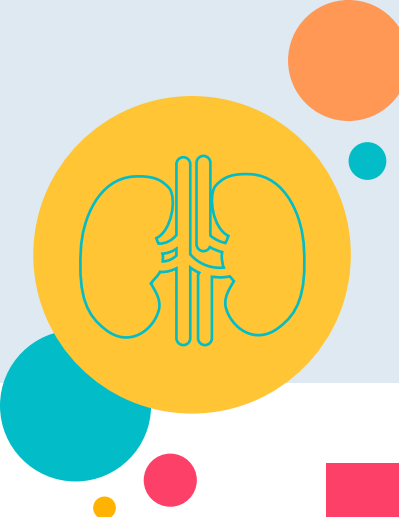
Adaptado de: [https://www.osmosis.org/learn/Development\\_of\\_the\\_renal\\_system](https://www.osmosis.org/learn/Development_of_the_renal_system)



Kolvenbach CM et al. Nat Rev Nephrol. 2023 Nov;19(11):709-720.

Adaptado de: [https://www.osmosis.org/learn/Development\\_of\\_the\\_renal\\_system](https://www.osmosis.org/learn/Development_of_the_renal_system)





# CAKUT – Causas



## Genética

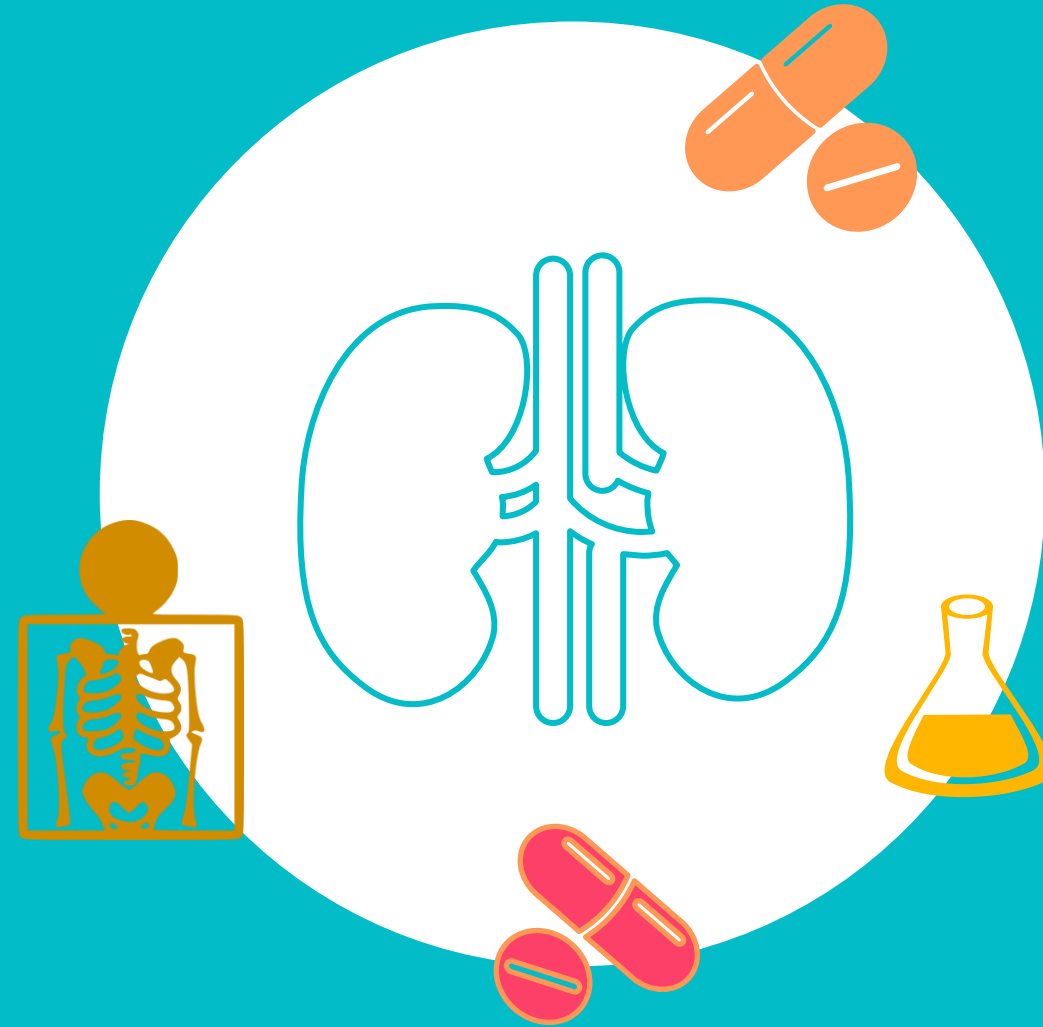
- >200 síndromes dos quais CAKUT é um componente. Associação com trissomias (+13, +18, +21).
- 20% dos CAKUT com origem monogénica.
- Penetrância incompleta e expressividade variável.
- Estudo genético: **pedir apenas se** sindromático, DRC, casos graves → caso a caso...

## Ambiente materno

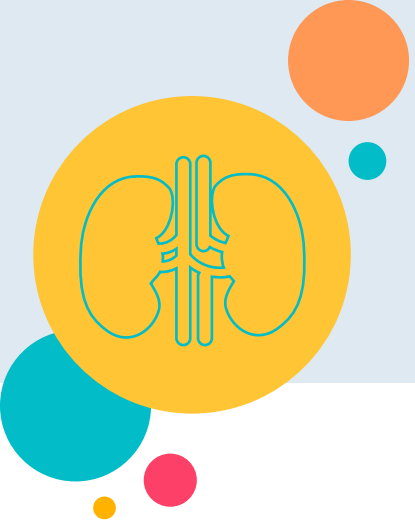
- **Insuficiência placentar e malnutrição materna** → prematuridade e BPN → ↓ nº nefrónios.
- **Diabetes mellitus** → malformações
- Consumo de **álcool** → S. fetal alcoólico → malformações fetais, incluindo CAKUT
- **Défice de vitamina A** → ↓ nº nefrónios
- **↓ consumo de ácido fólico** -> defeitos do tubo neural e CAKUT
- **IECA e ARA II** (2º e 3º trimestres) → hipoplasia renal

## Ambiente neonatal

- **Prematuridade**
- **Obstrução**



# Importância das CAKUT



# Importância das CAKUT



Causa mais comum de DRC em pediatria.  
↓  
40% das crianças em TSR têm rins displásicos ou hipoplásicos.

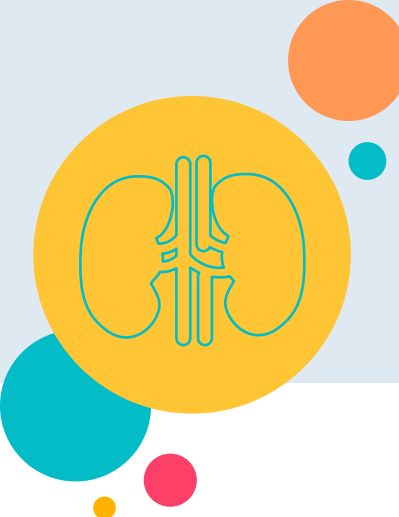


ESP/ERA Registry  
An update on the Registry- February 2022

An update on the Registry- February 2022

Table 3: PRD distribution at start of KRT in 2019  
Cause of renal failure, among patients < 15 years of age, starting KRT in 2019 according to new and old PRD coding.

	N		Percent		Pmarp	
	New	Old	New	Old	New	Old
CAKUT	185	133	40.7	29.2	2.04	1.47
Glomerulonephritis	81	75	17.8	16.4	0.89	0.83
Cystic kidney disease	44	64	9.7	14.1	0.49	0.71
Hereditary nephropathy	-	28	-	6.1	-	0.31
Metabolic and tubulointerstitial disorders	16	10	3.5	2.2	0.18	0.11
Toxic/ischemic renal failure	5	3	1.1	0.7	0.06	0.03
HUS	16	16	3.5	3.5	0.18	0.18
Vascular	4	4	0.9	0.9	0.04	0.04
Miscellaneous	78	58	17.1	12.7	0.86	0.64
Unknown	26	64	5.7	14.1	0.29	0.71

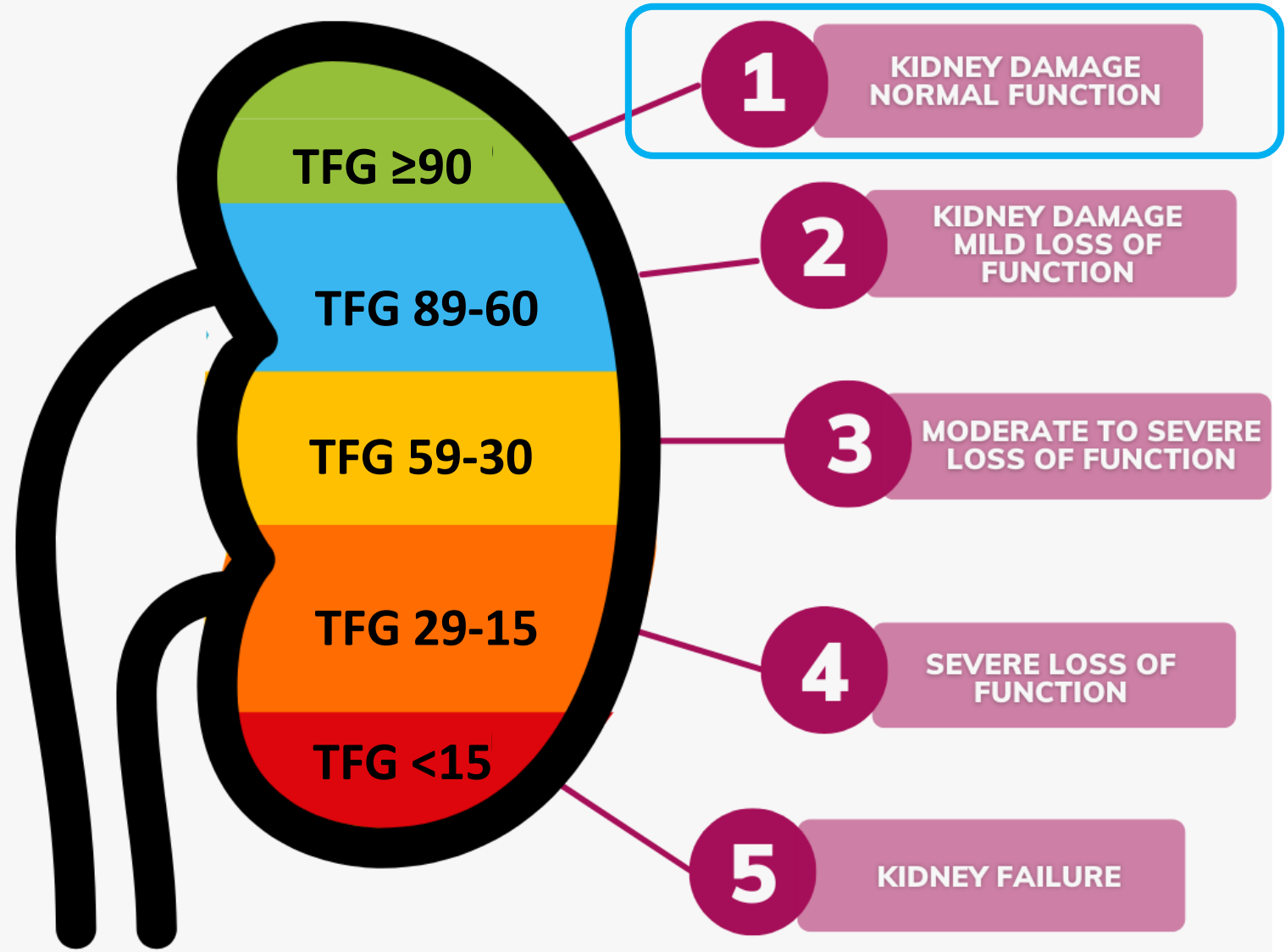


# Importância das CAKUT

## Criança com CAKUT... Pelo menos DRC 1!



### Stages of Chronic Kidney Disease

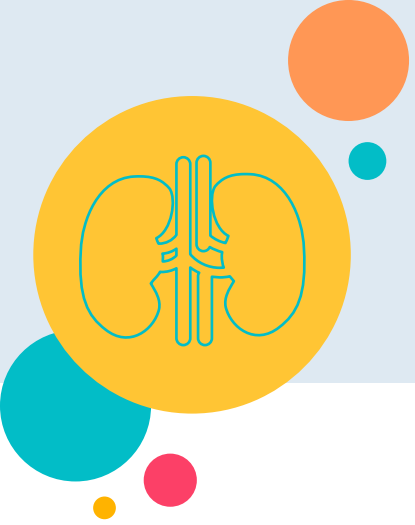


<https://www.worldkidneyday.org/>

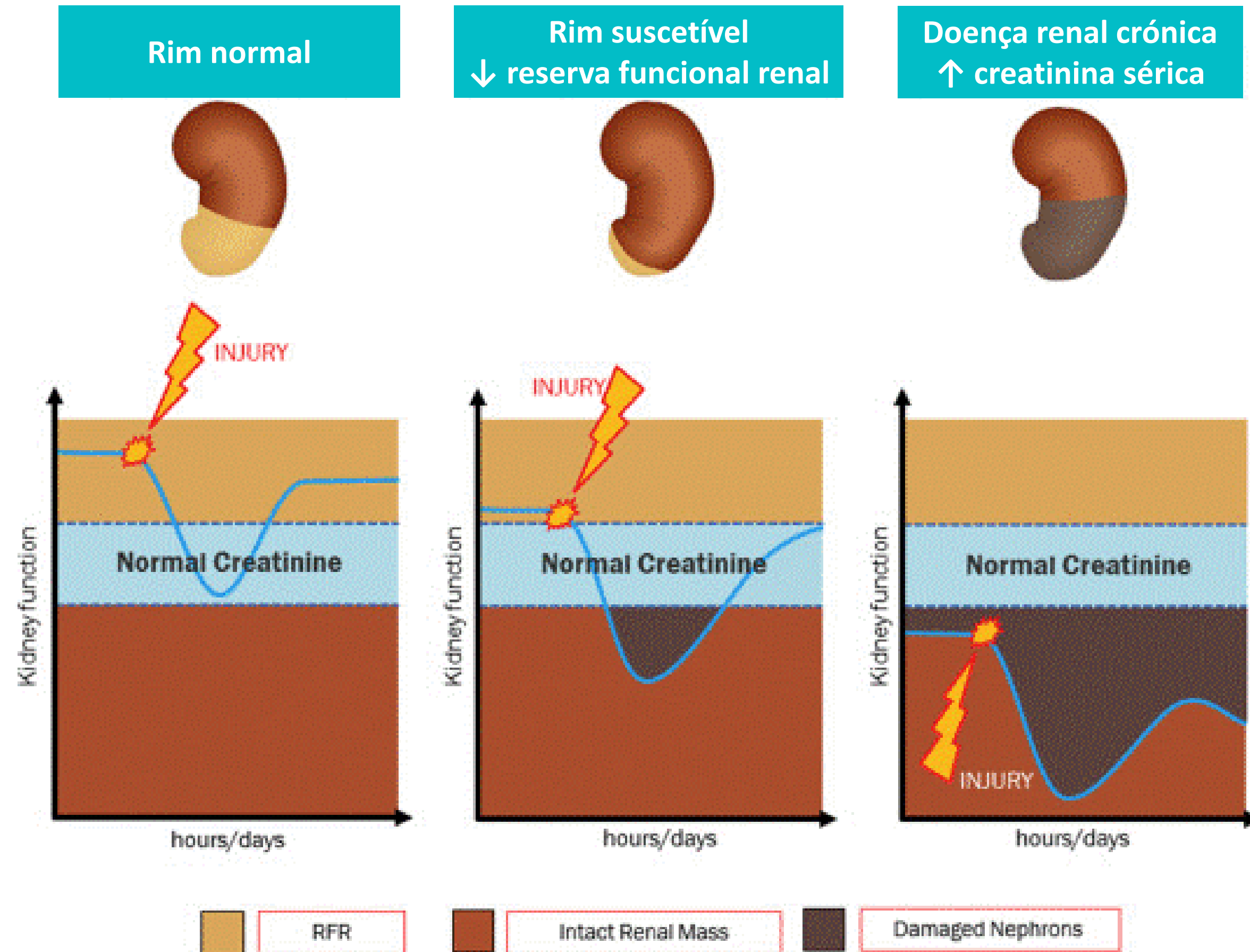
			Albuminuria Categories			
			A1	A2	A3	
			Normal	Moderately increased (microalbuminuria)	Severely increased (macroalbuminuria)	
			$< 30$ mg/g	30 mg/g – 299 mg/g	$\geq 300$ mg/g	
GFR Categories (mL/min/1.73m <sup>2</sup> )	G1	Normal or high	$\geq 90$	Low risk	Intermediate risk	High Risk
	G2	Mildly decreased	60-90	Low risk	Intermediate risk	High Risk
	G3a	Mildly to moderately decreased	45-59	Intermediate risk	High Risk	Very High Risk
	G3b	Moderately decreased	30-44	High Risk	Very High Risk	Very High Risk
	G4	Severely decreased	15-29	Very High Risk	Very High Risk	Very High Risk
	G5	Kidney Failure	$< 15$	Very High Risk	Very High Risk	Very High Risk

	Low risk		Intermediate risk		High Risk		Very High Risk
--	----------	--	-------------------	--	-----------	--	----------------

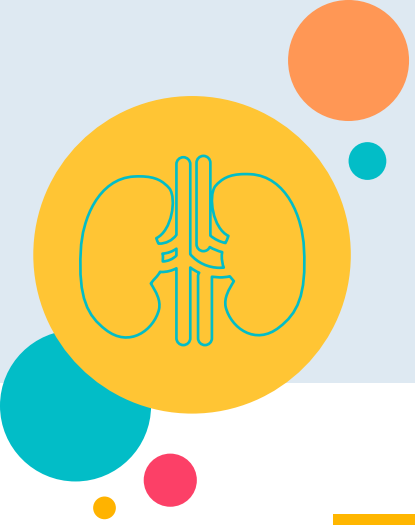
Sá, JR et al. Diabetol Metab Syndr. 2022 Jun 11;14(1):81.  
 Adaptado de: Kidney disease Improving global outcomes (KDIGO) CKD work group.  
 KDIGO 2012 clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Kidney Int. 2013;3:1–150.



# Importância das CAKUT







# Importância das CAKUT

## Determinantes prenatais

- Genética
- Ambiente materno
- Ambiente fetal
- Obstrução

Massa renal mais baixa  
ao nascer

## Episódios de LRA

- Infecções
- Nefrotóxicos
- Outros

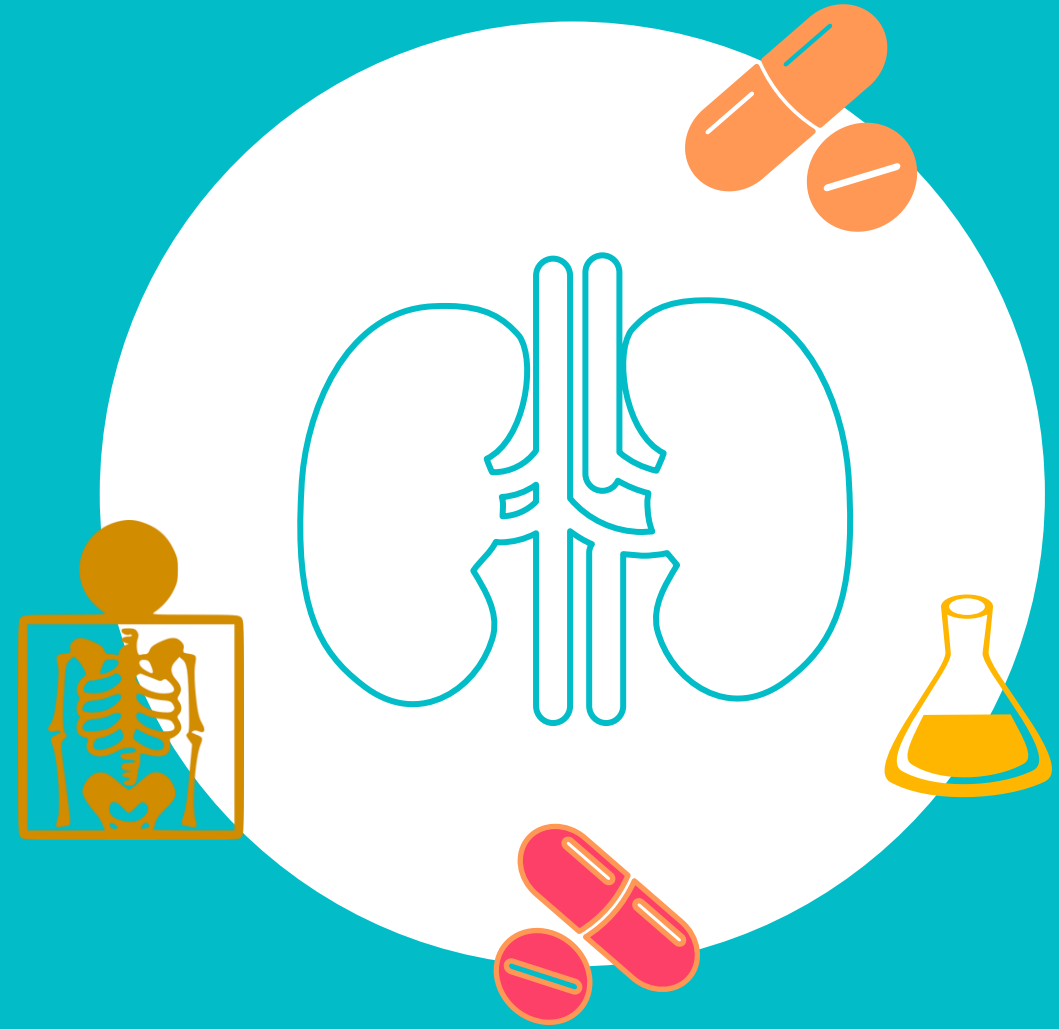
Ainda maior redução da  
massa renal funcional

Progressão da doença renal

Proteinúria

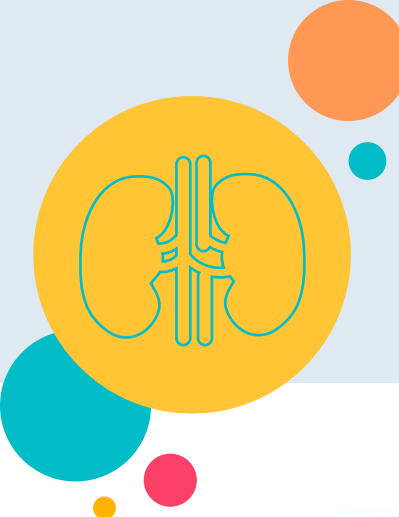
HTA

Alteração  
da função  
renal

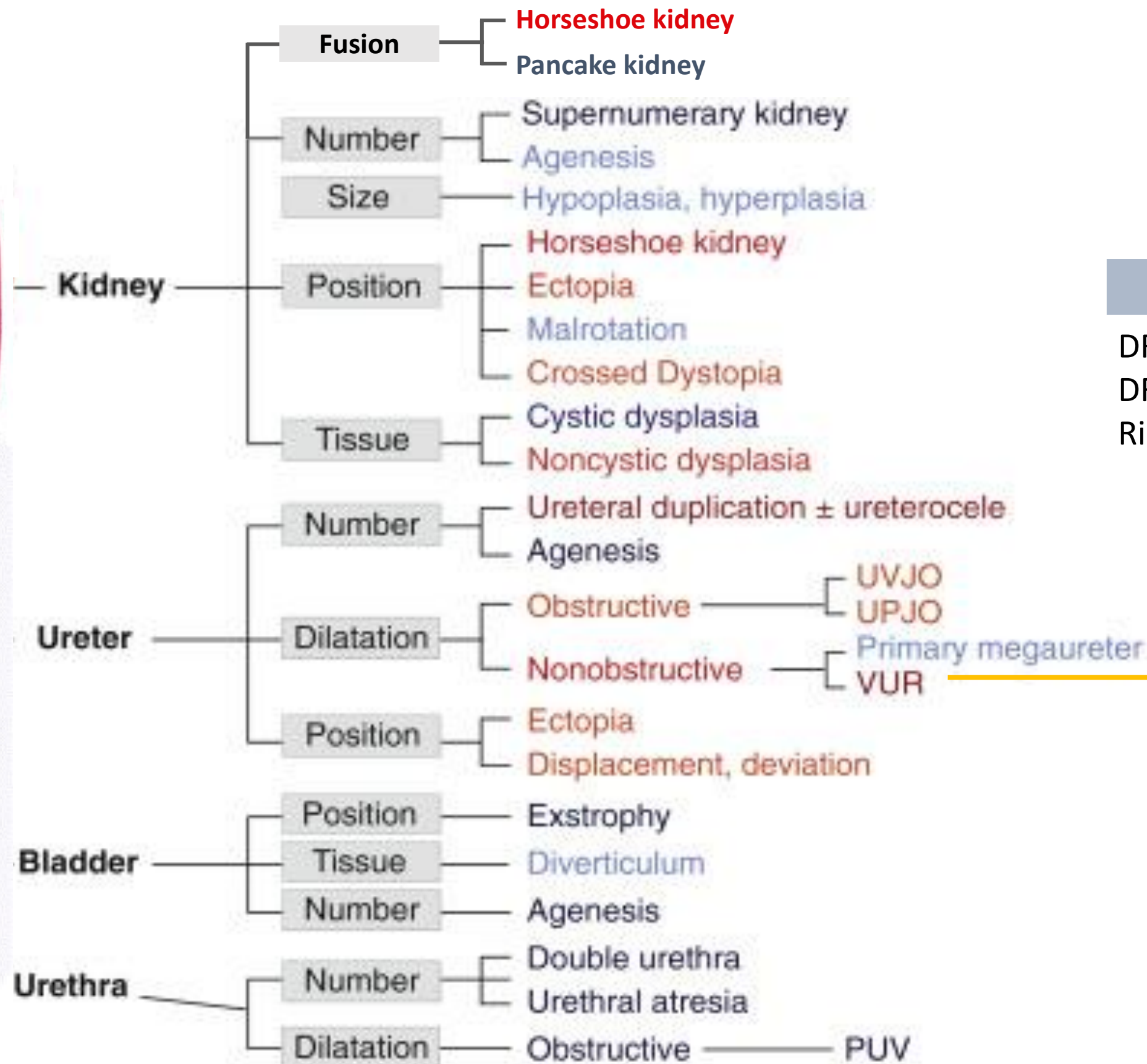
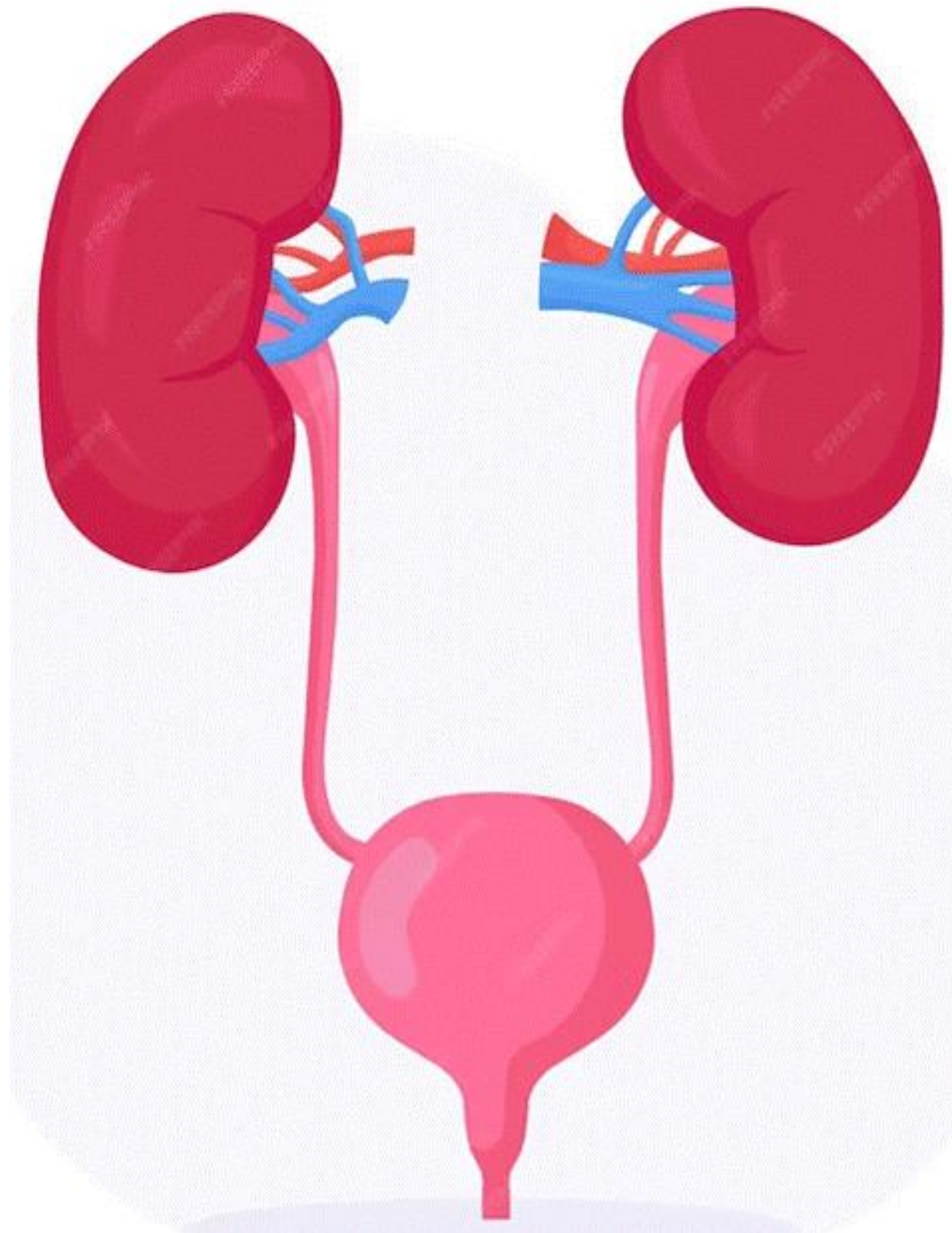


# Classificação e tipos de CAKUT





# Classificação das CAKUT

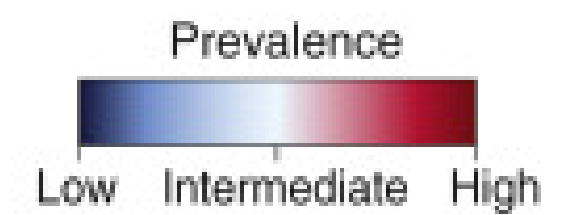


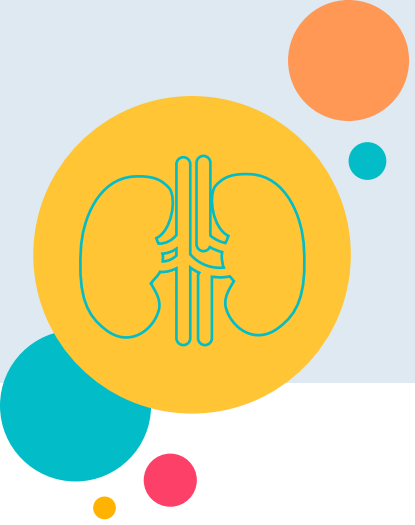
## Quísticas

- DRPAD
- DRPAR
- Rim esponjoso medular

## Outras

- S. Prune Belly





# Fenótipos de malformações renais

## Malformações com redução da massa renal funcional

### Agenésia/aplasia

- Botão ureteral não invade o mesênquima.

### Hipoplasia

- Nefrogénese normal, mas...
- ↓ nº nefrónios
- Tamanho renal >2DP abaixo do normal para a idade.

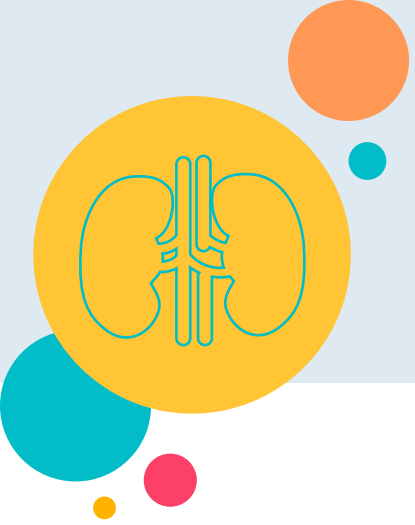
### Displasia

- Disrupção na nefrogénese.
- Distorsão na arquitetura, metaplasia, glomérulos e túbulos primitivos, quistos,...
- Ex: displasia r. multiquística.

## Isoladas ou em associação com outras CAKUT

- **Unilateral** → habitualmente diagnosticada de forma fortuita.
- **Bilateral** → pode ser incompatível com a vida.





# Fenótipos de malformações renais

## Malformações com redução da massa renal funcional

### Agenésia/aplasia

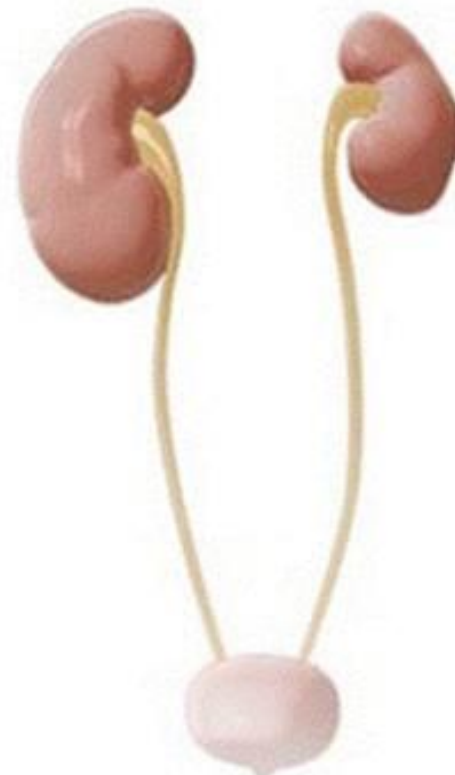
Agenesis



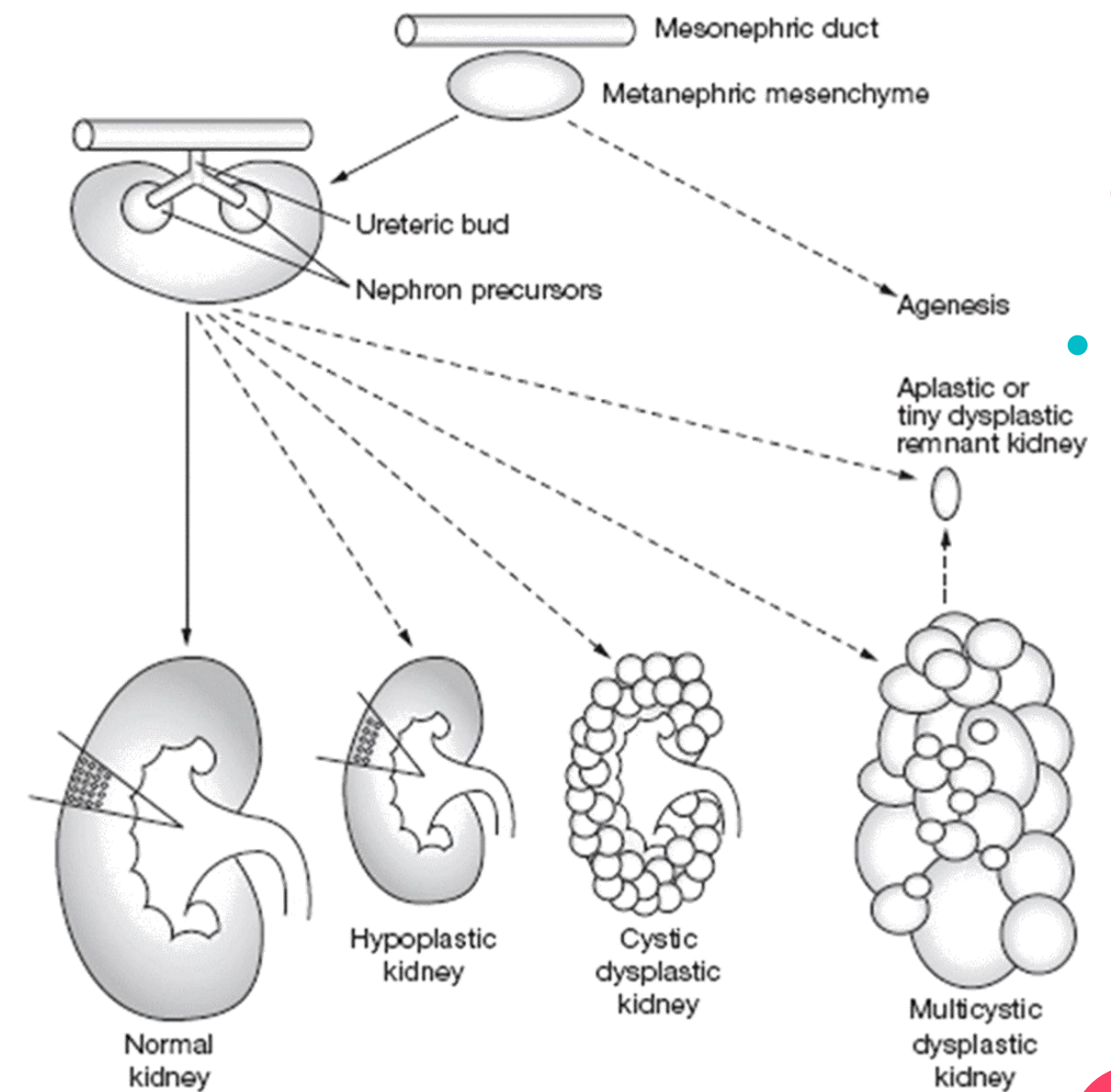
Aplasia

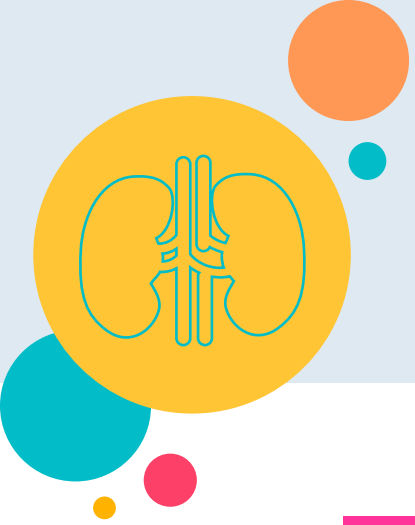


Hypoplasia



### Displasia





# Tipos de CAKUT

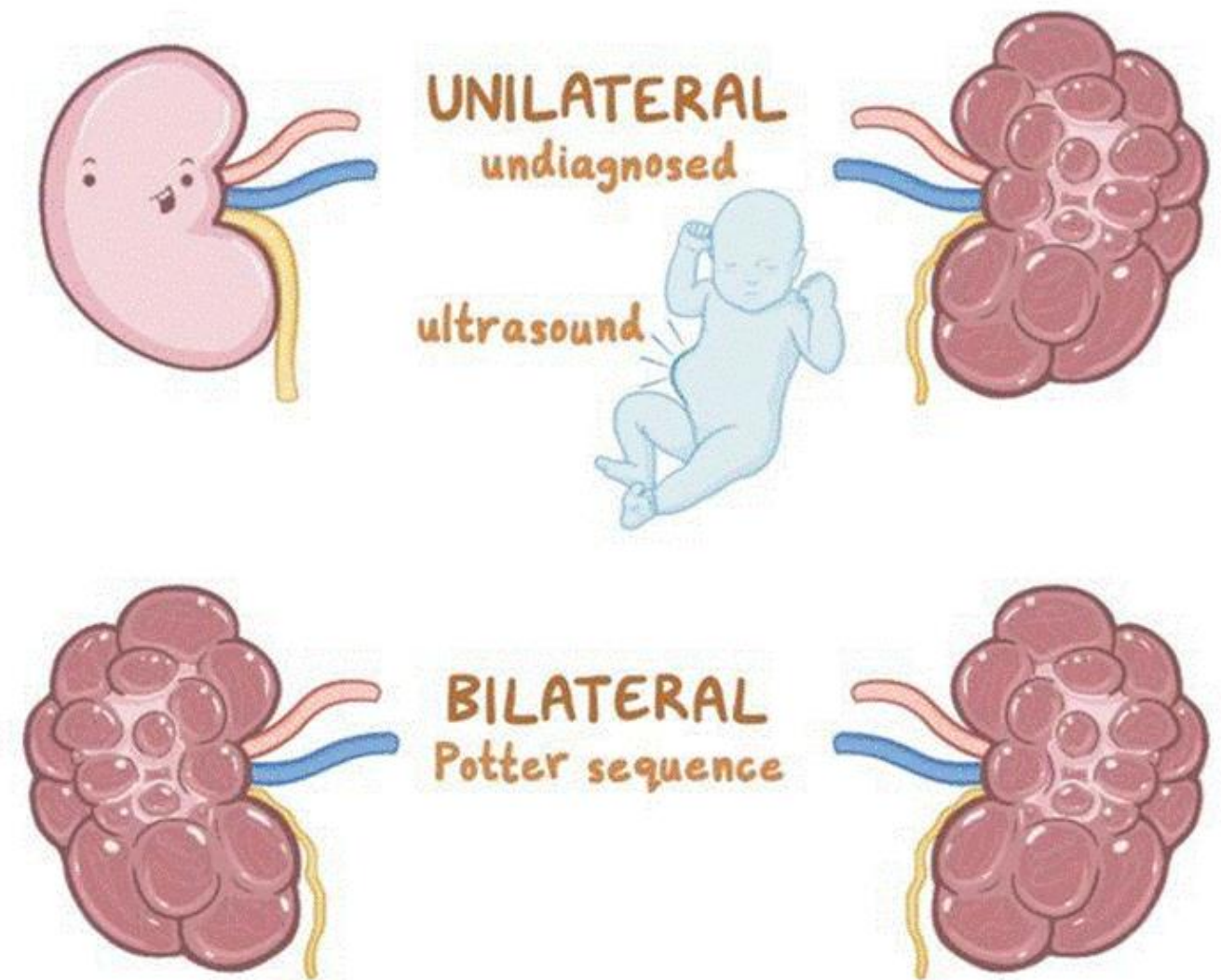
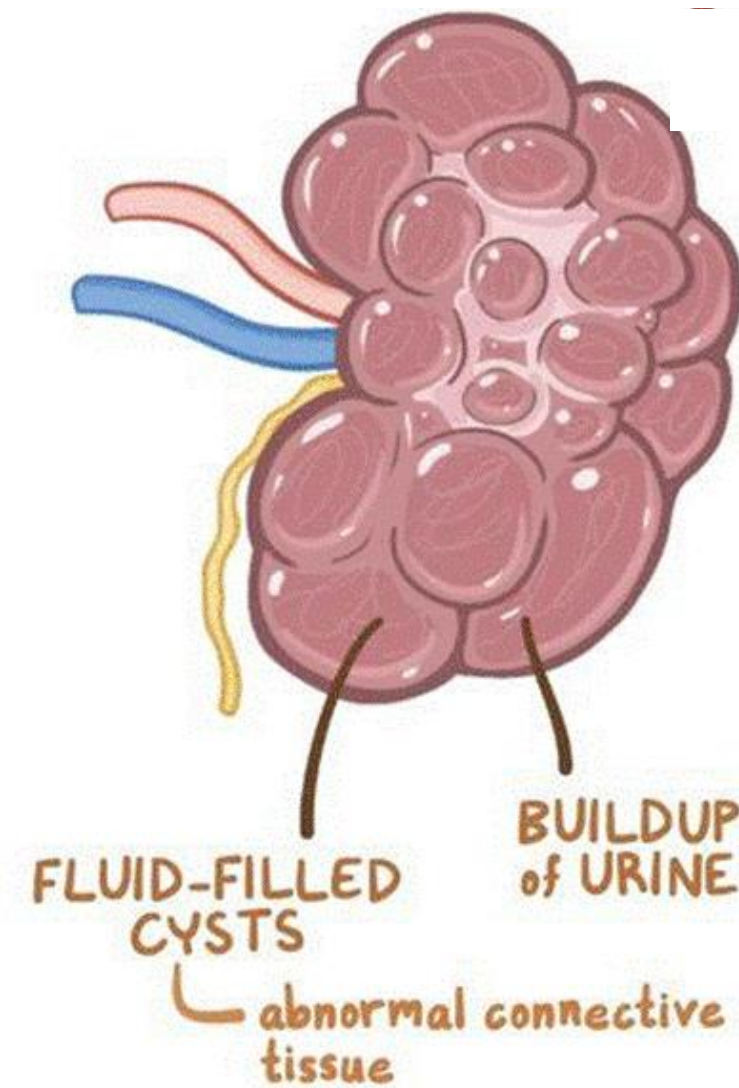
## Displasia renal multiquística

Botão ureteral

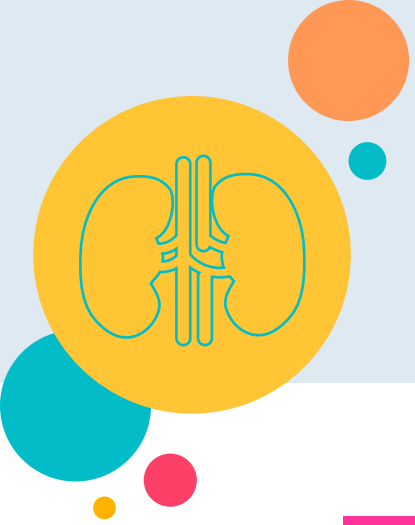


Diferenciação do blastema mesonéfrico

∅ de desenvolvimento de ureteros, cálices, ductos colectores e túbulos



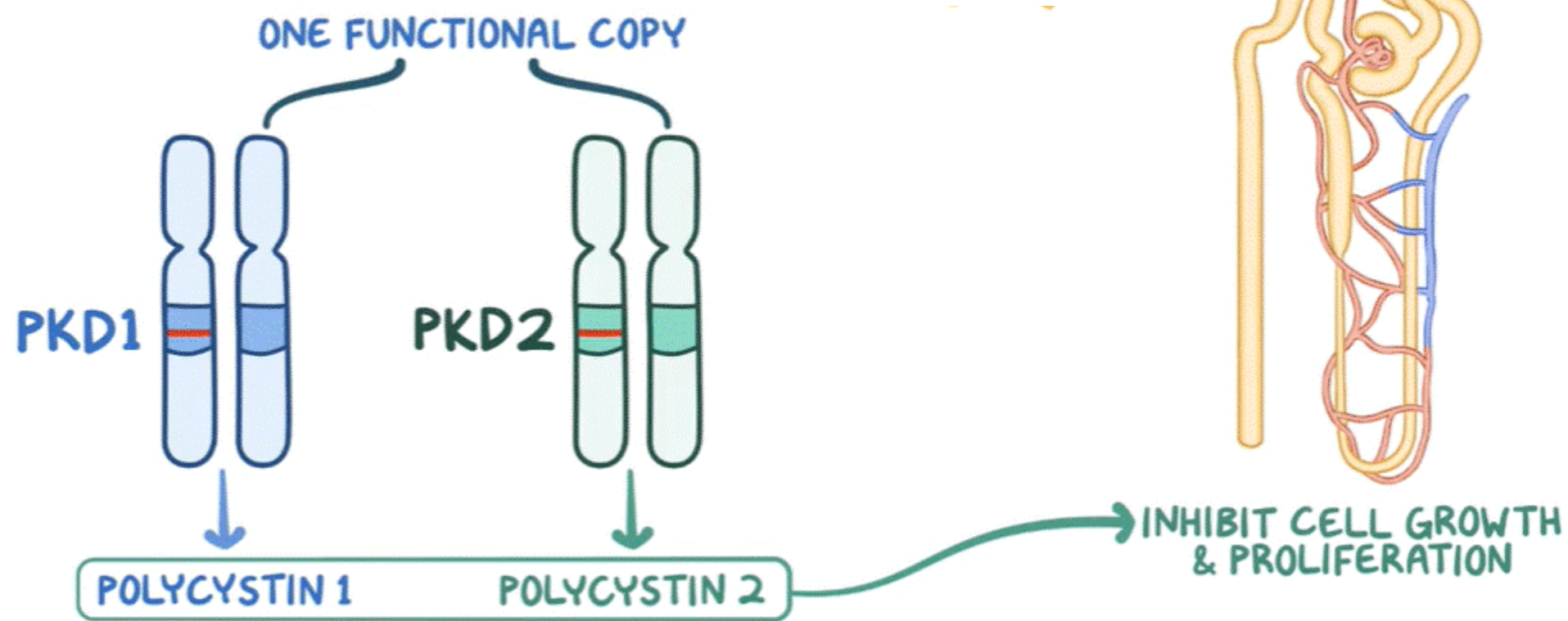




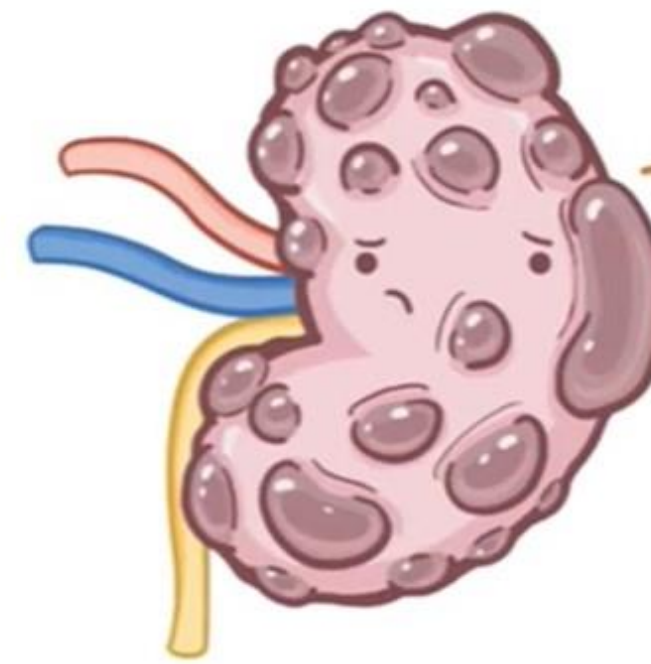
# Tipos de CAKUT

## Doença Renal Poliquística

### ADPKD

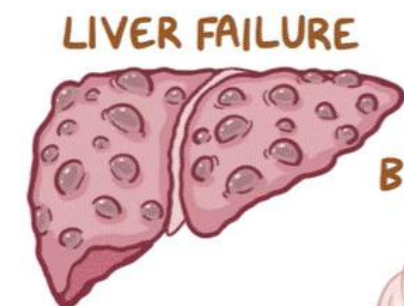


Sintomas surgem habitualmente no adulto

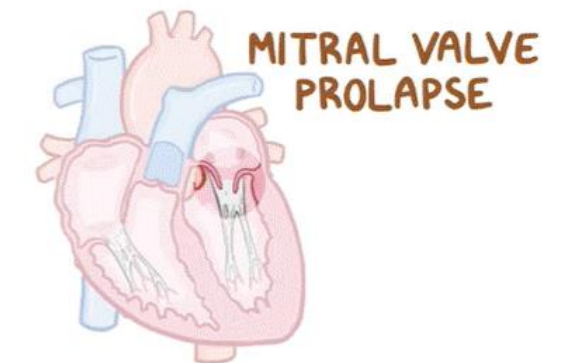
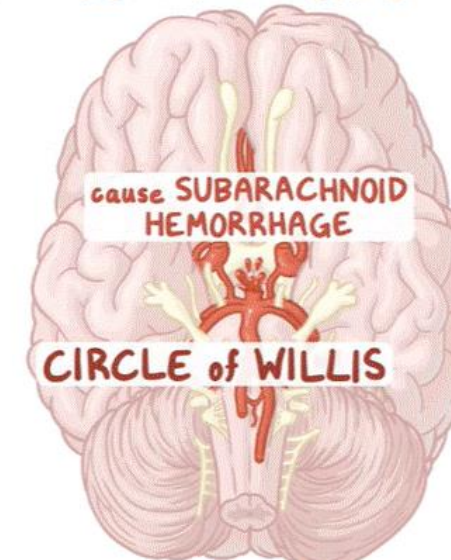


- Lesão do tecido circundante
- Hipertensão arterial
- Dor no flanco

### LESÃO RENAL

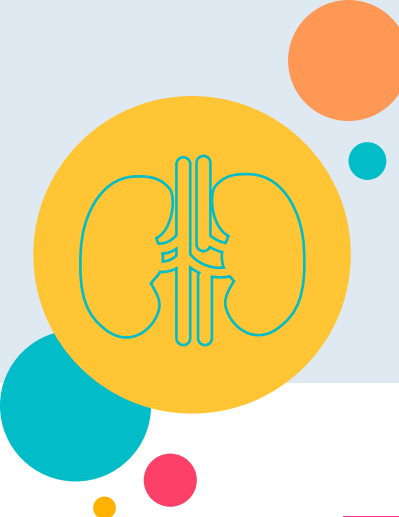


BERRY ANEURYSM



DIVERTICULOSIS



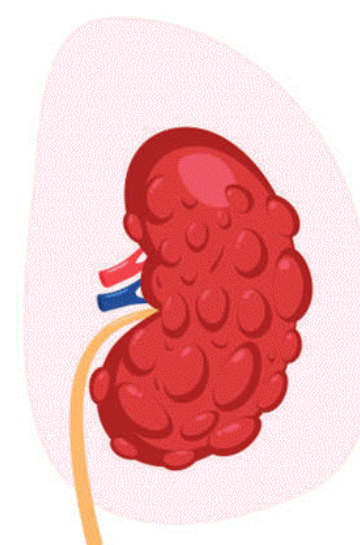
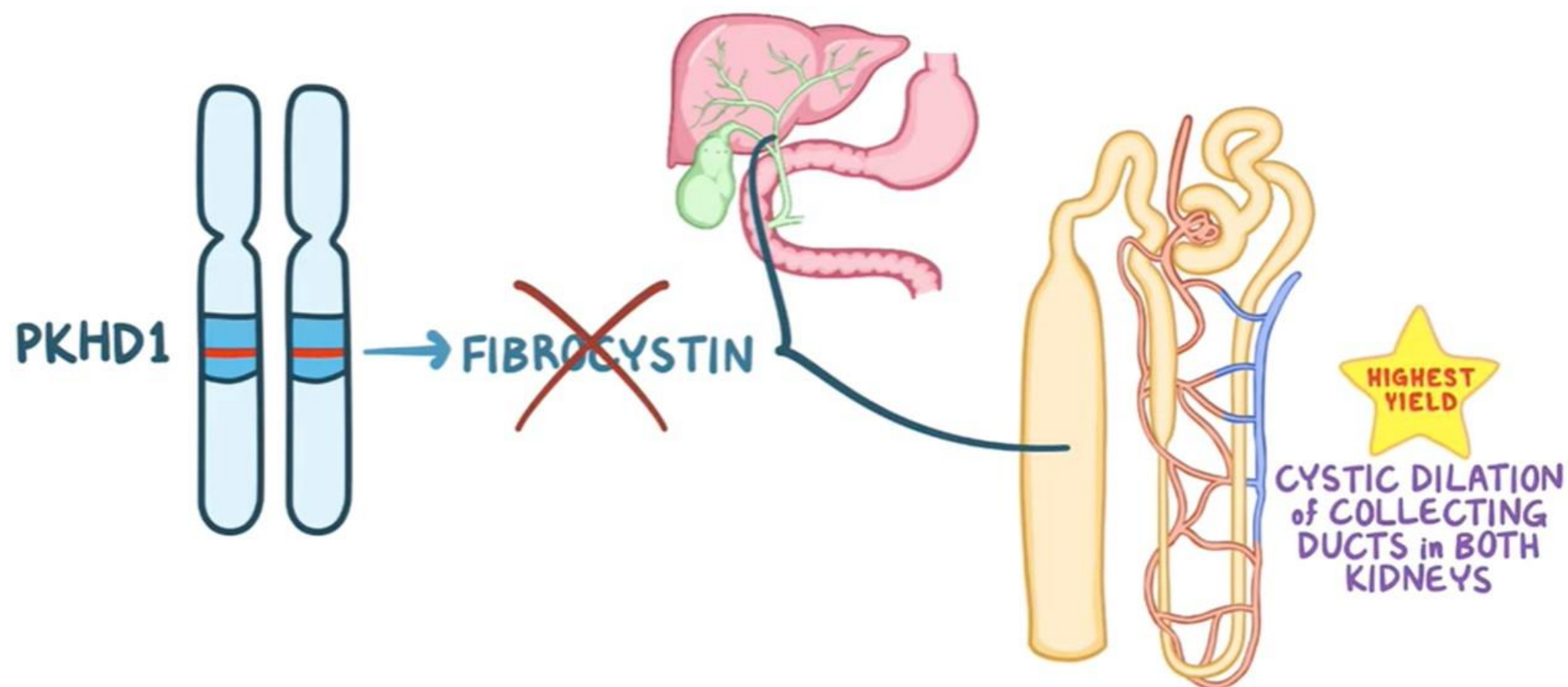


# Tipos de CAKUT



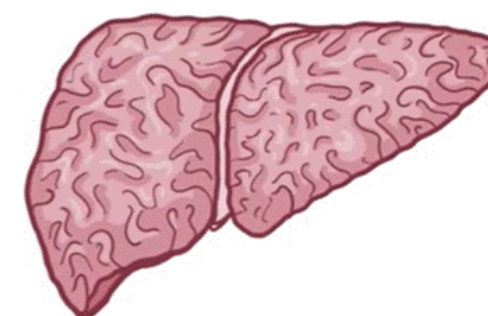
## Doença Renal Poliquística

### ARPKD



Sequência de **Potter** *in utero*.

**DRC** progressiva e **HTA**

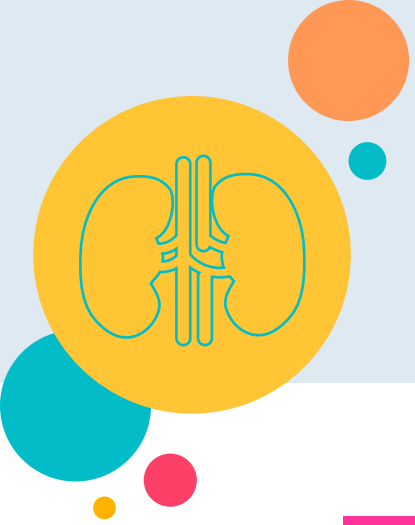


Fibrose hepática congénita



**Hipertensão portal**





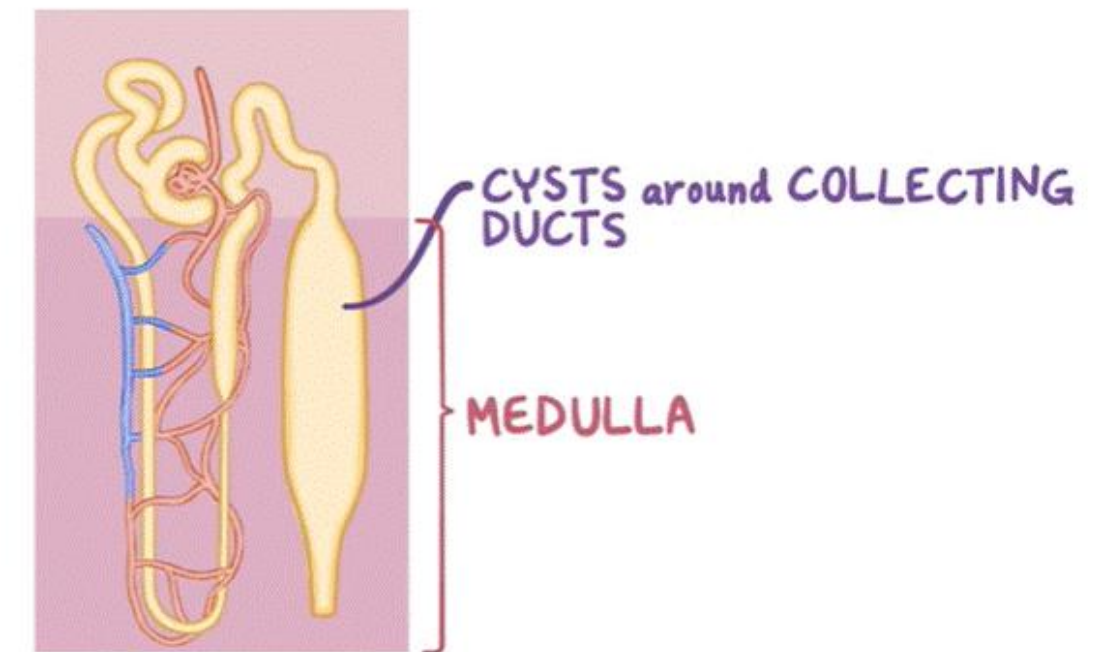
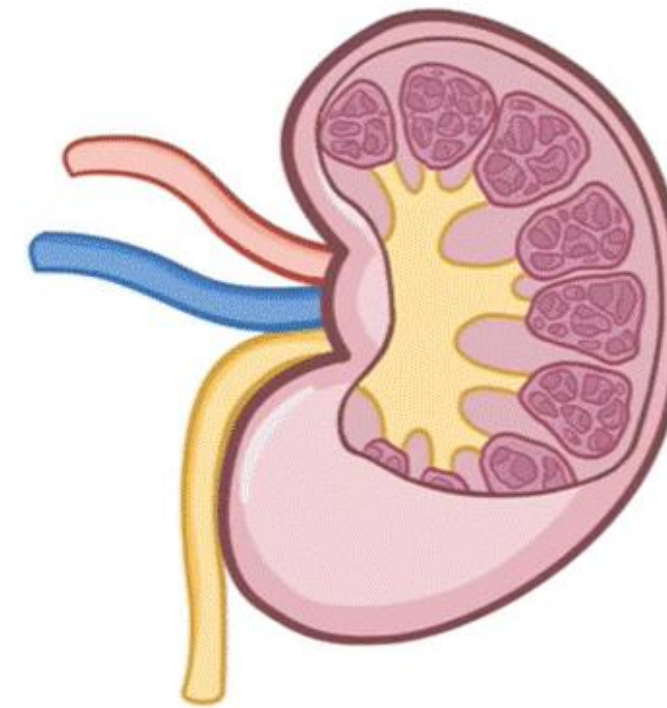
# Tipos de CAKUT

## Rim Esponjoso Medular

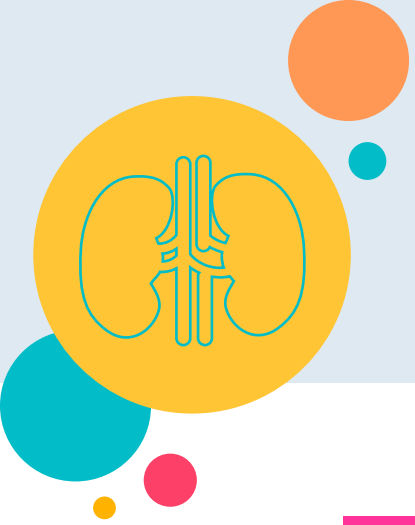
Indução anormal do blastema mesonéfrico pelo botão uretérico



Túbulos quísticos



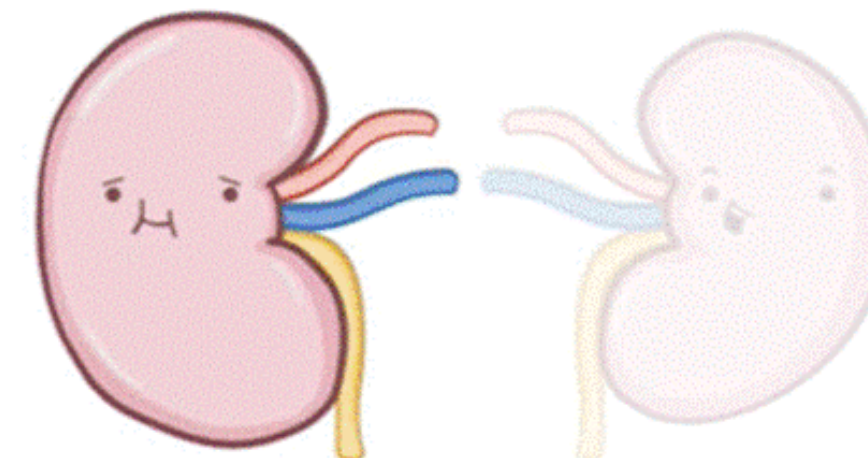
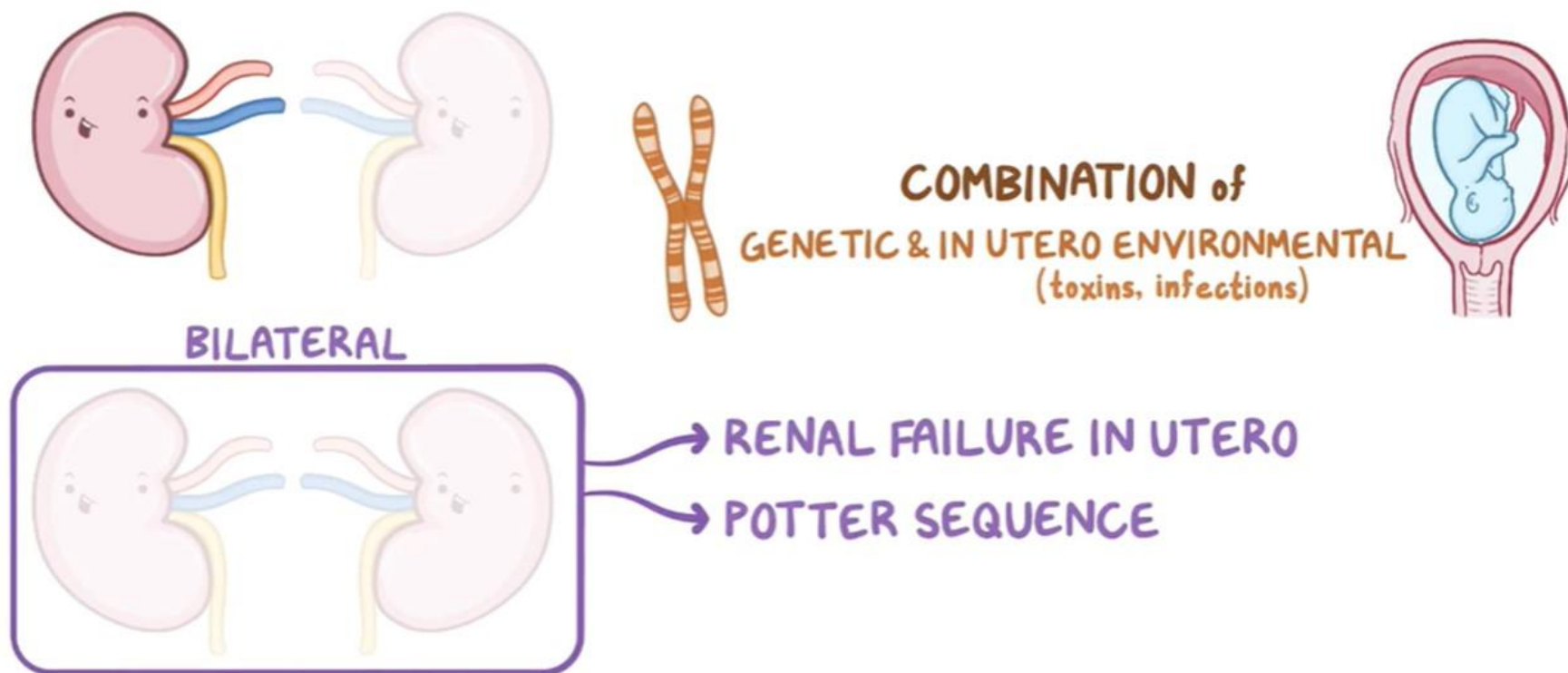
- Assintomática → deteção na idade adulta
- Estase urinária
- Hipercalciúria → litíase/netrocalcinose



# Tipos de CAKUT

## Agenésia Renal

Botão uretérico não induz desenvolvimento do blastema mesonéfrico.



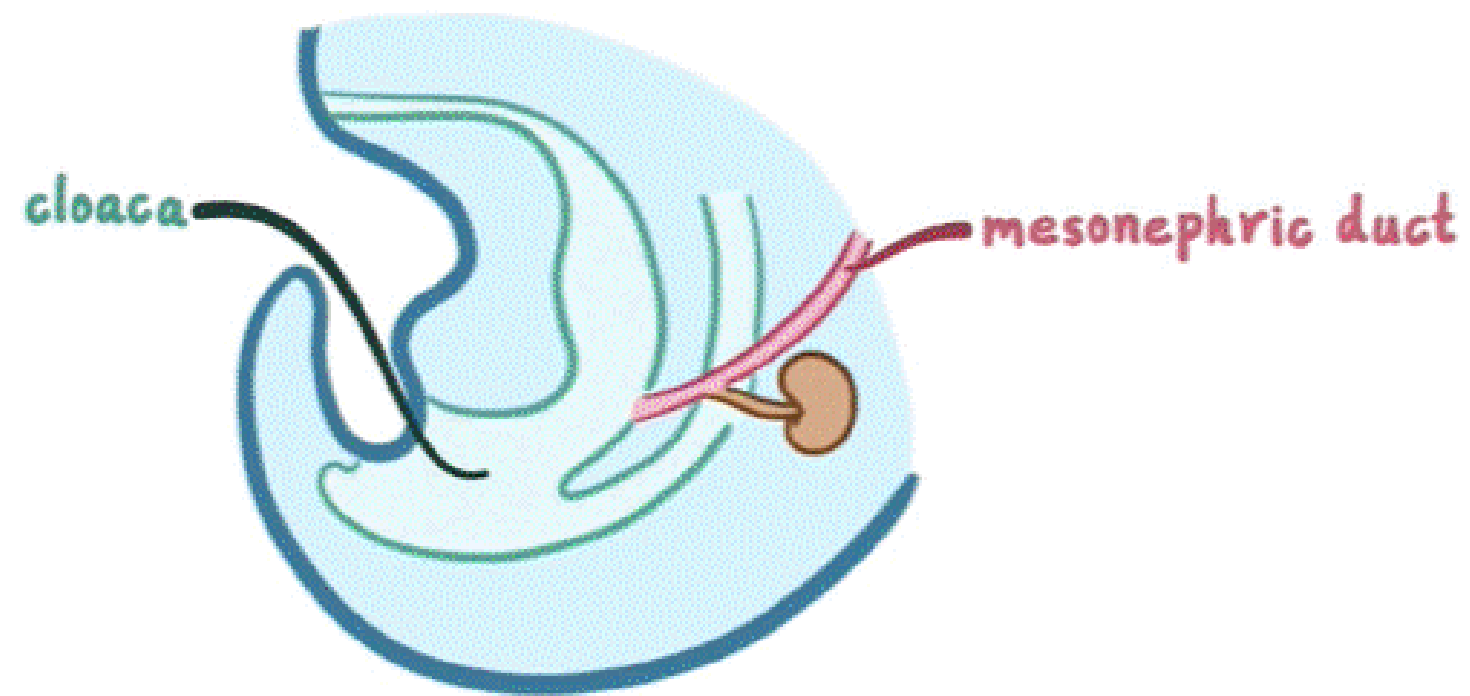
**RIM ÚNICO  
FUNCIONANTE  
CONGÊNITO**  
**Assintomático**

Hipertrofia

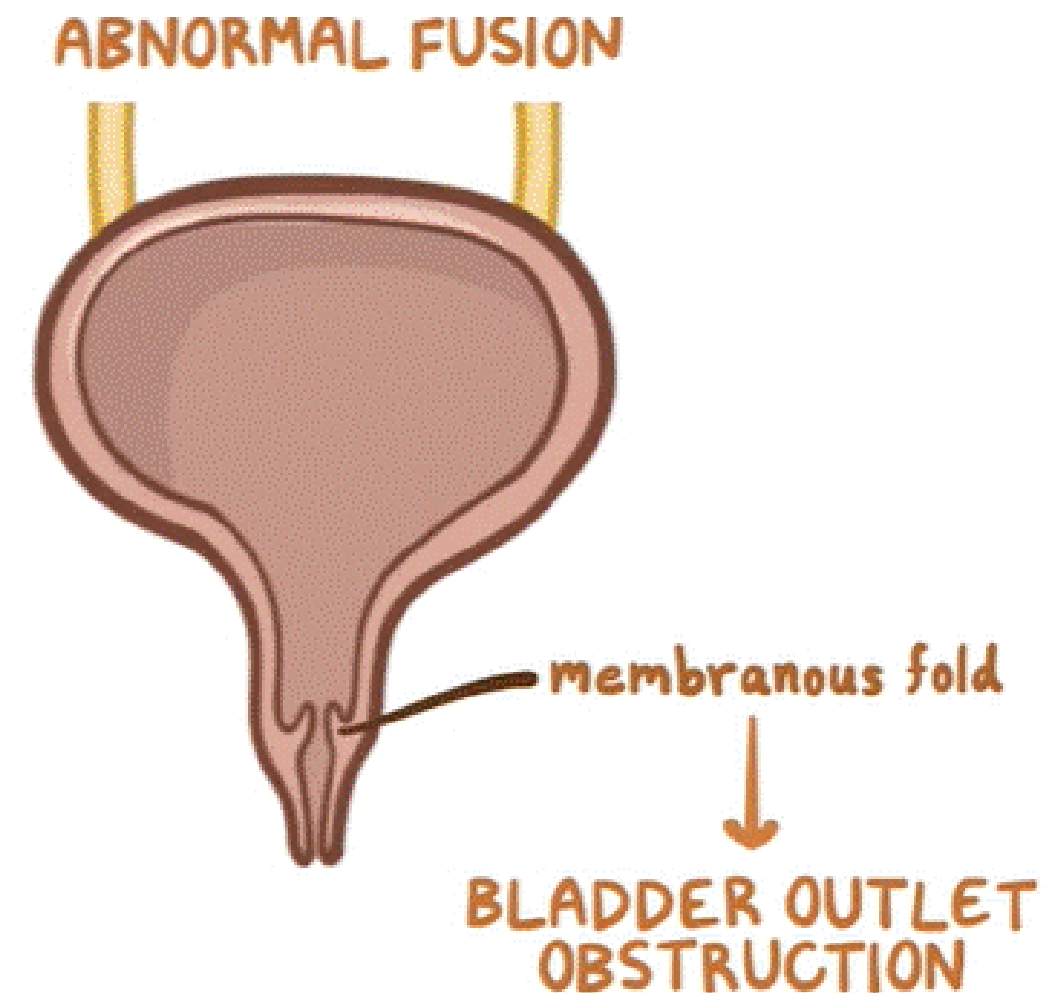
Hiperfiltração → DRC

# Tipos de CAKUT

## Válvulas da uretra posterior



MESONEPHRIC DUCT + CLOACA → PLIGAE COLLICULI



- Folhetos redundantes na uretra posterior.
- Causa mais comum de obstrução da bexiga nos **rapazes**.
- Pode ser diagnosticada na ecografia prenatal:
  - Bexiga dilatada e de parede espessada
  - Sinal do buraco da fechadura



# Tipos de CAKUT

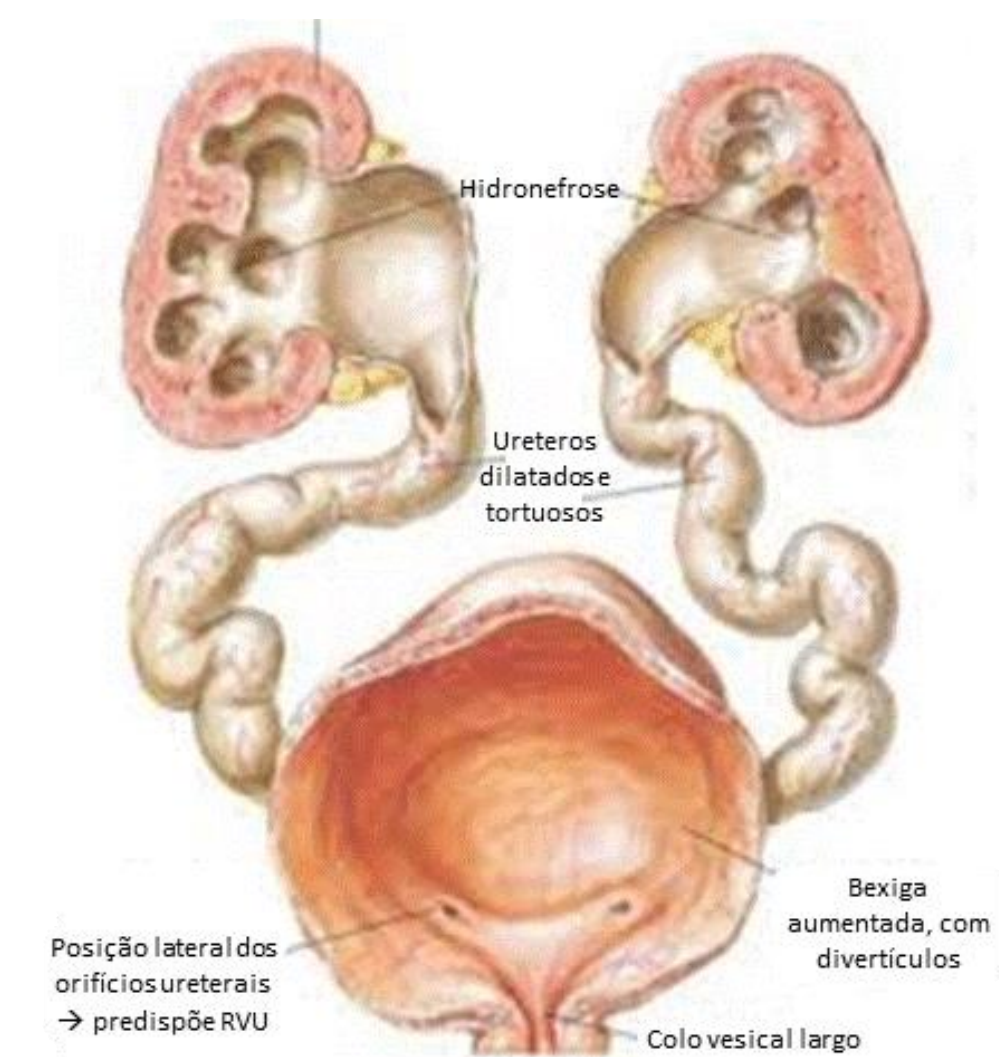


## Síndrome de Prune-Belly



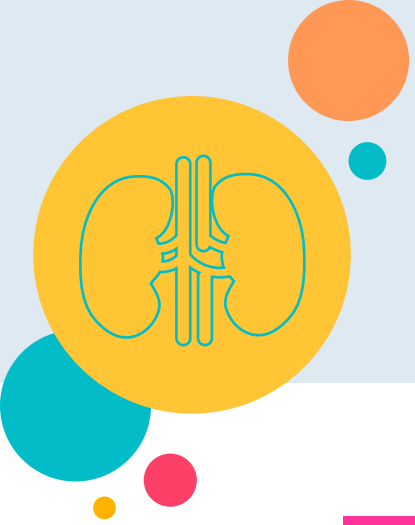
<https://spademaddenrn.tumblr.com/post/66834394004/howigotthrunursingschool-prune-belly-syndrome>

- Ø desenvolvimento da musculatura abdominal
- Criptorquidia
- Displasia renal
- CAKUT (++) RVU



<https://www.netterimages.com/absent-abdominal-musculature-prune-belly-syndrome-unlabeled-urology-frank-h-netter-1733.html>

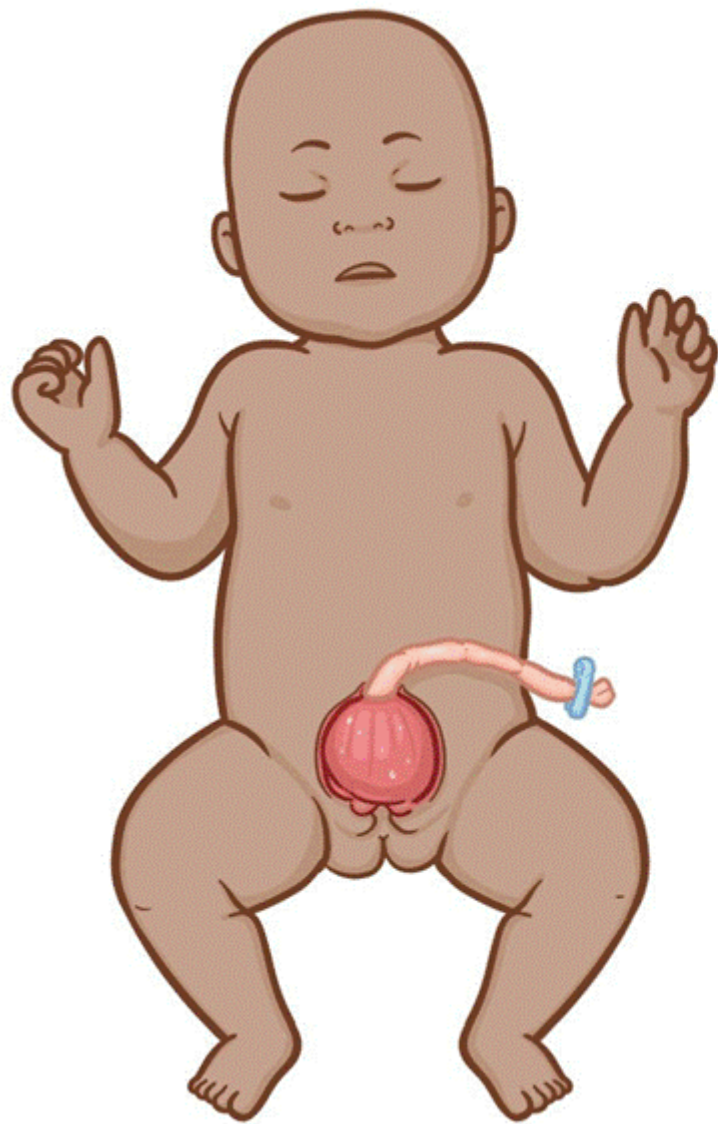




# Tipos de CAKUT



## Extrofia da bexiga



**BLADDER EXSTROPHY**  
\* CONGENITAL MALFORMATION

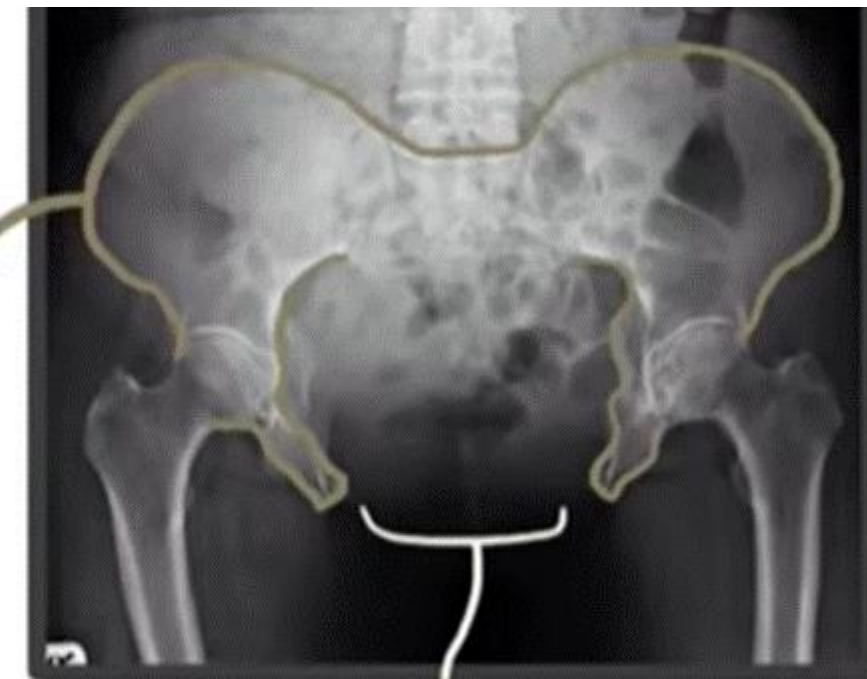
\* DEVELOPING BLADDER  
& URETHRA  
HERNIATE OUT

PREVENTS...

formation of  
**ABDOMINAL WALL**  
↳  
Stays OPEN

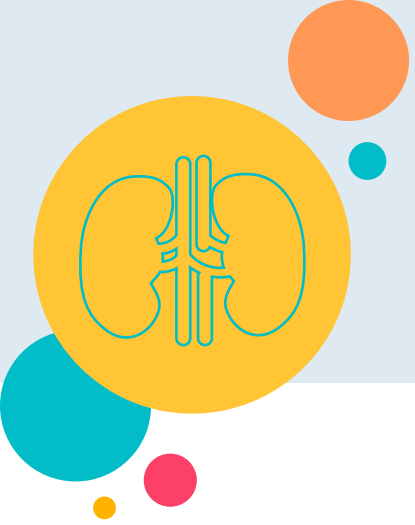
fusion of  
**PELVIS**

- ↳ EPISPADIAS
- ↳ INCONTINENCE
- ↳ URINARY TRACT INFECTIONS



WIDE SPLIT at  
**SYMPHYSIS PUBIS**





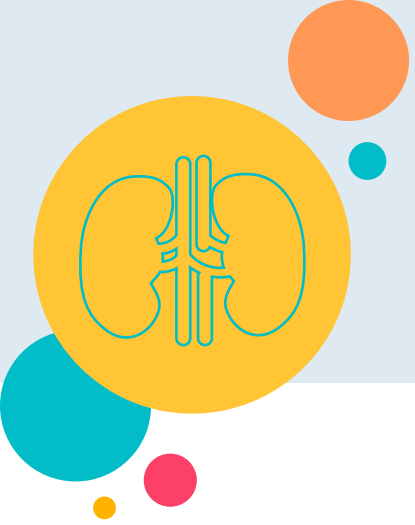
# Tipos de CAKUT



**Table 1** Clinical phenotypes of CAKUT

Type of CAKUT	Common features within these categories	Kidney imaging findings
Renal agenesis	Complete absence of one or both kidneys [22]	Absent kidney on RUS with no uptake of DMSA [16]. Solitary kidney often shows compensatory growth [17]
Multicystic dysplastic kidney	Minimal or no kidney parenchyma with numerous cysts that do not connect and largest cyst is not central [22]	Postnatal RUS to confirm diagnosis, rule out ureteric obstruction, and evaluate the contralateral kidney [22]. DMSA scan will show no uptake in MCDK [22]
Renal hypo/dysplasia	Unilateral or bilateral involvement with varied kidney size. May be primary or secondary to other CAKUT [17]	RUS shows echogenic bright kidney with poor corticomedullary differentiation and decreased uptake on DMSA [16]
Prune Belly syndrome (Eagle Barrett syndrome)	Lower urinary tract has severe dilation but no true obstruction, deficiency of abdominal wall muscles, and cryptorchidism [16]	There is no “keyhole” sign on RUS
Posterior urethral valves	Tissue leaflets within the prostatic urethra [18]	A bladder “keyhole” sign on prenatal ultrasound [22]. Definitive diagnosis by VCUG or endoscopy postnatally [22]





# Outras malformações



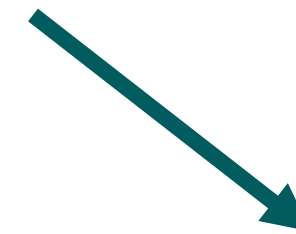
Habitualmente, se isoladas, associadas a melhor prognóstico renal

Mas... Depende de:

- Gravidade da malformação (“grau”)
- Precocidade da correção
- Existência ou não de ITU
- Rim único funcionante
- Hipodisplasia
- Associação com outras CAKUT
- Uni vs bilateral
- Outros fatores



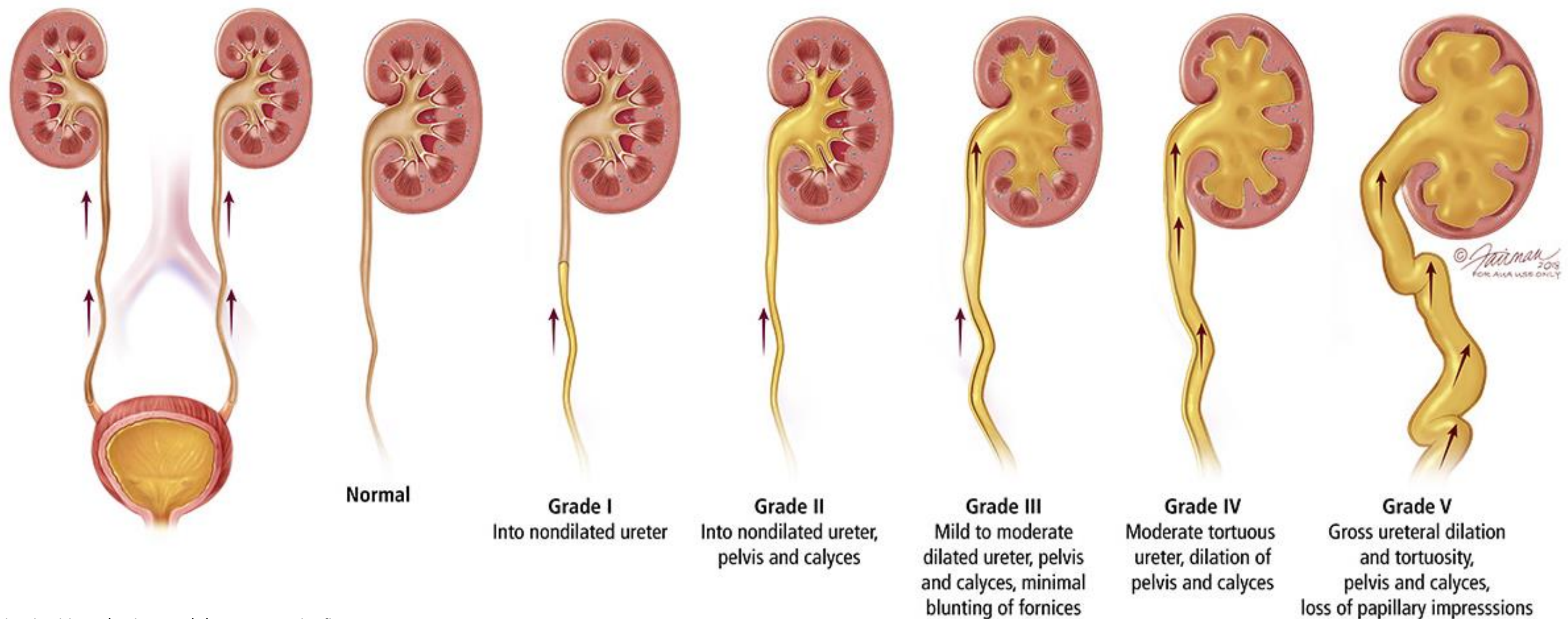
- **Refluxo vesico uretral**
- **Síndrome de junção**

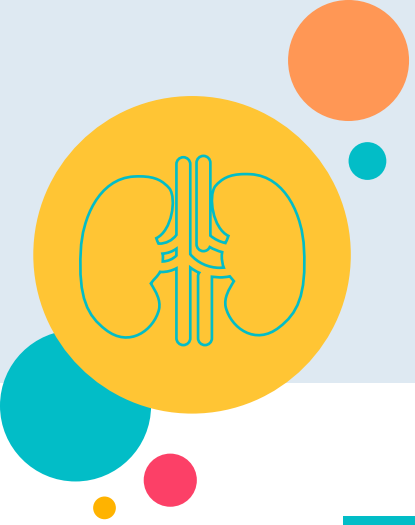


- Duplicidade renal
- Ectopia renal
- Rins em ferradura
- Rins em panqueca

## Refluxo vesico-ureteral

- Fluxo retrógrado da urina da bexiga para uretero, podendo atingir o rim.
- Manutenção da abertura do *ostium ureteral* (conformação anómala do mesmo ou  $\uparrow$  P intravesical).

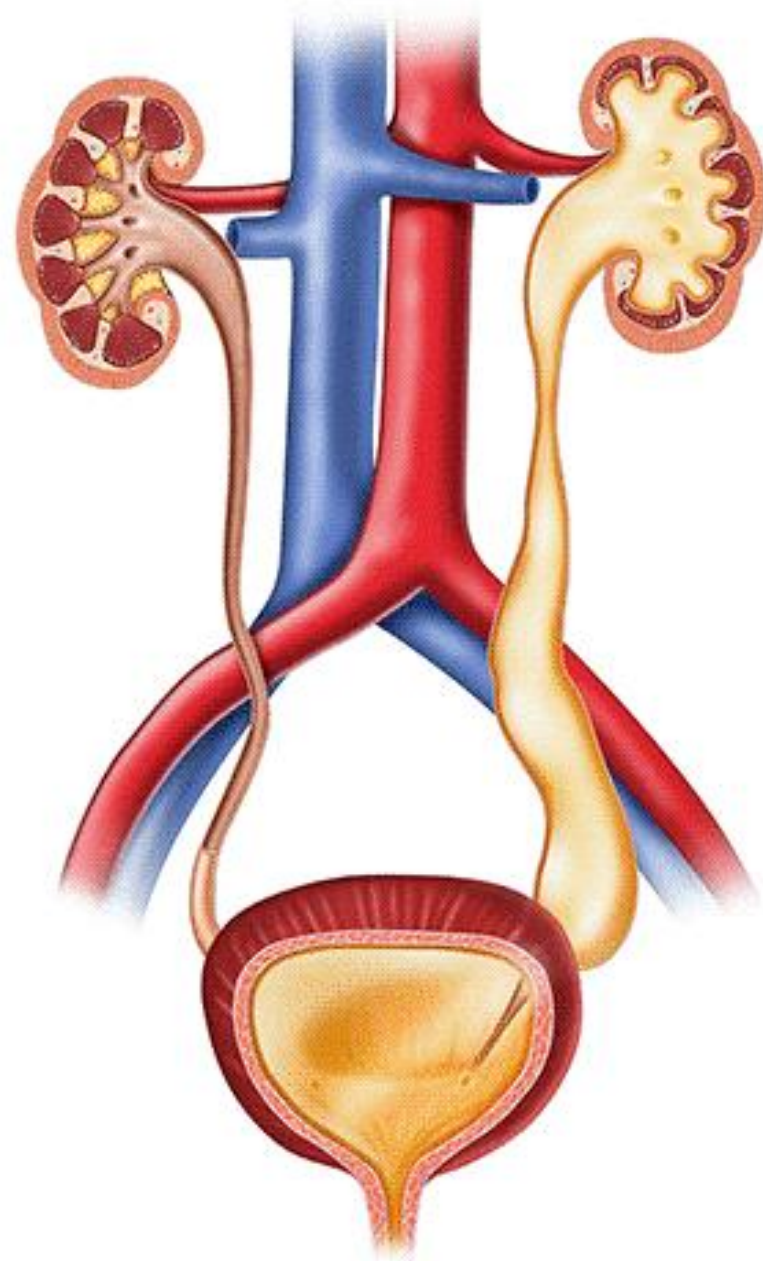




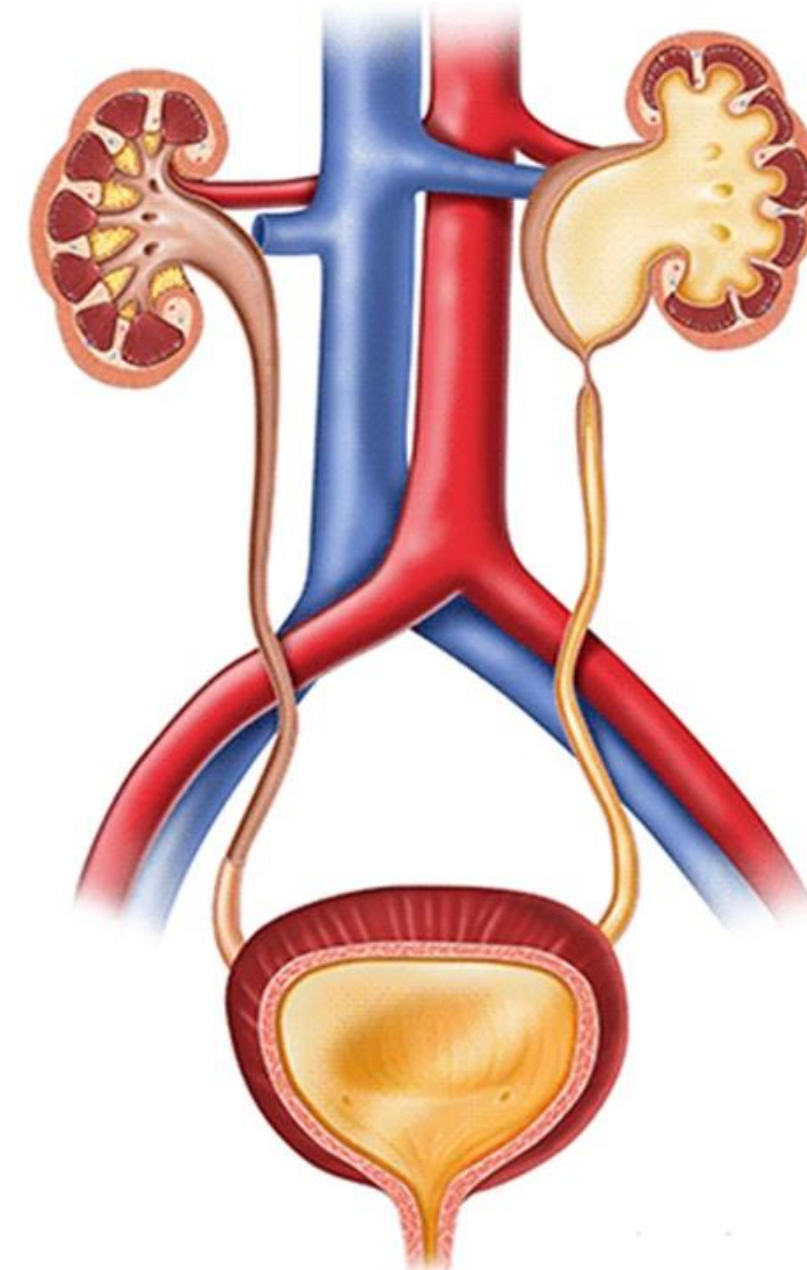
# Outras malformações

## Síndrome de junção

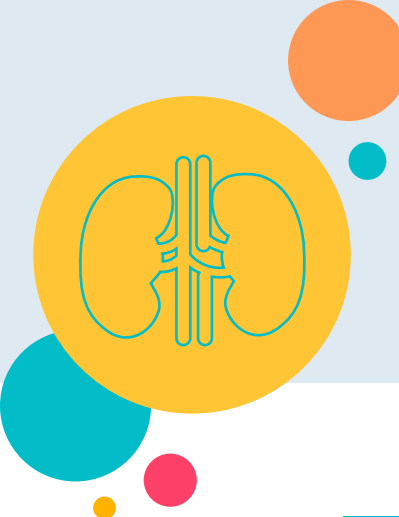
### Obstrução da junção ureterovesical



### Obstrução da junção ureteropélvica



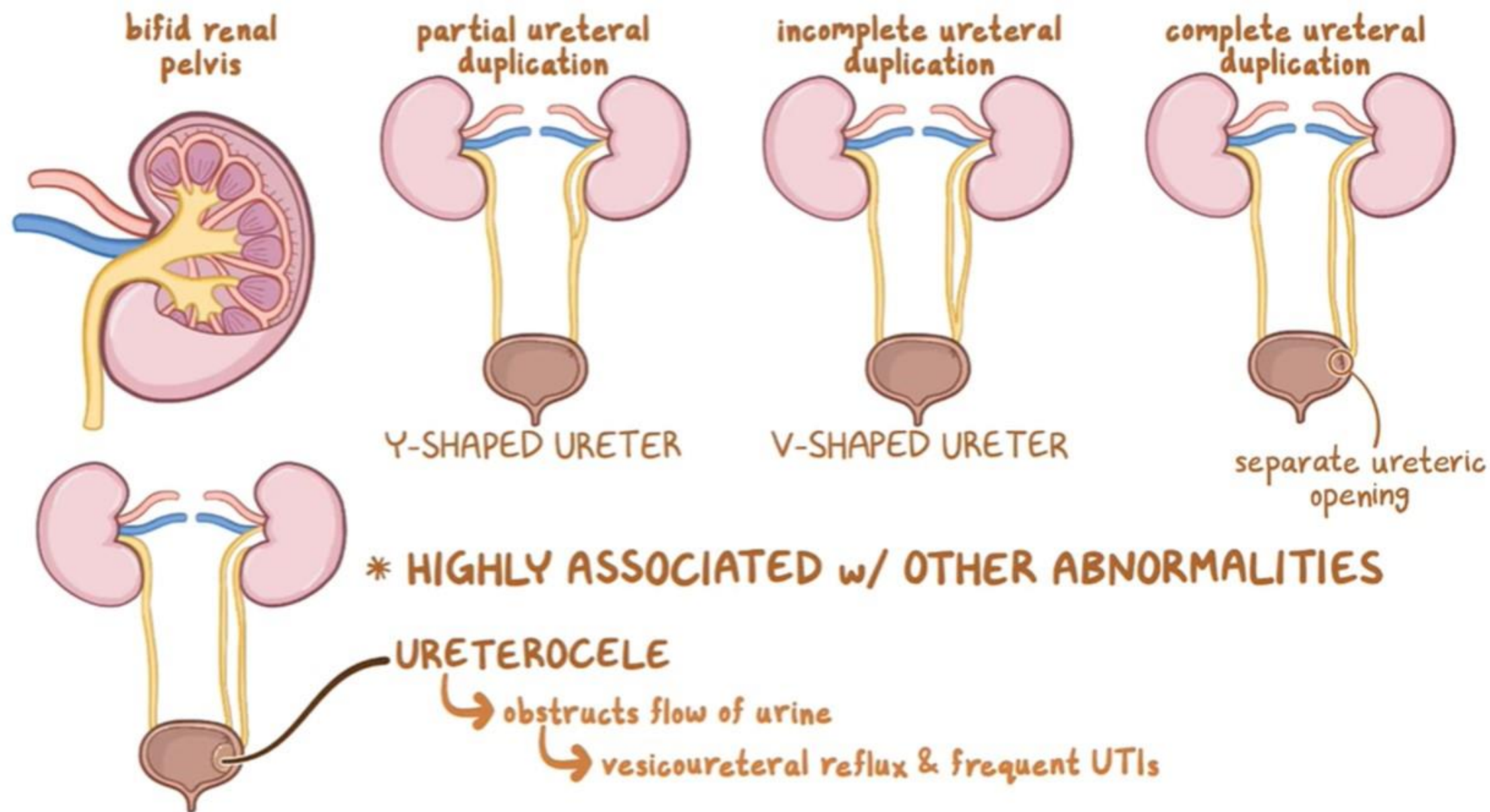




# Outras malformações

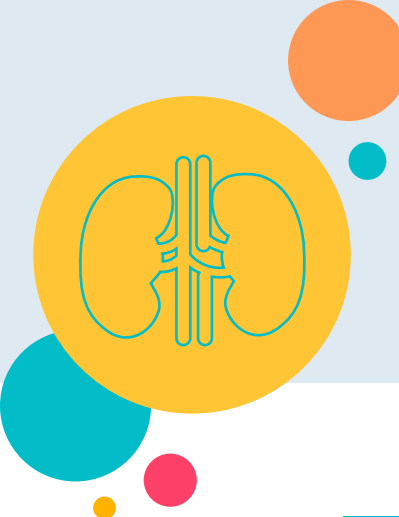
## Duplicidade renal

- Botão uretérico divide-se ou surge 2x do ducto mesonéfrico → 2 sistemas pielocaliciais separados.



- Completa:** cada pielão tem um uretero individualizado em toda a sua extensão.
- Incompleta:** os ureteres fundem-se antes da junção ureterovesical.

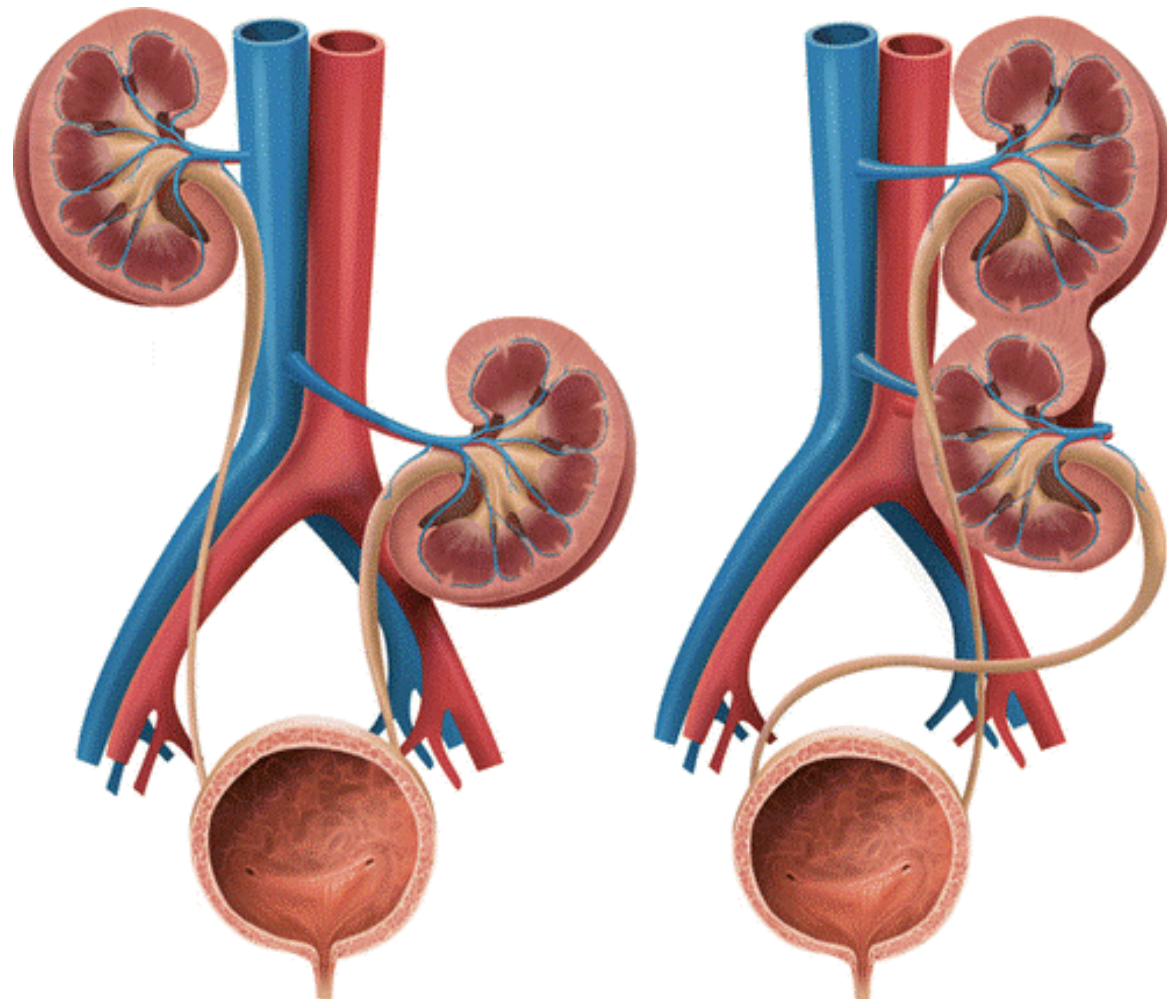




# Outras malformações

## Ectopia Renal

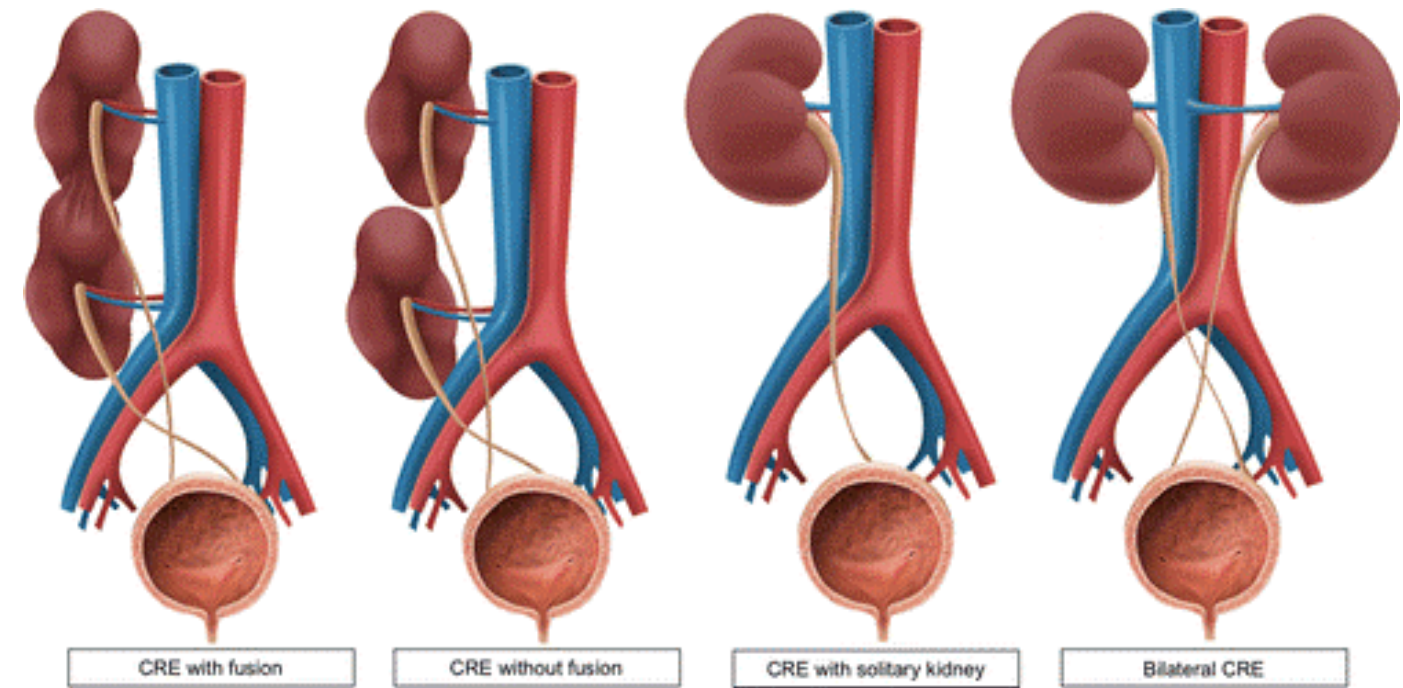
- Posição anormal do rim.



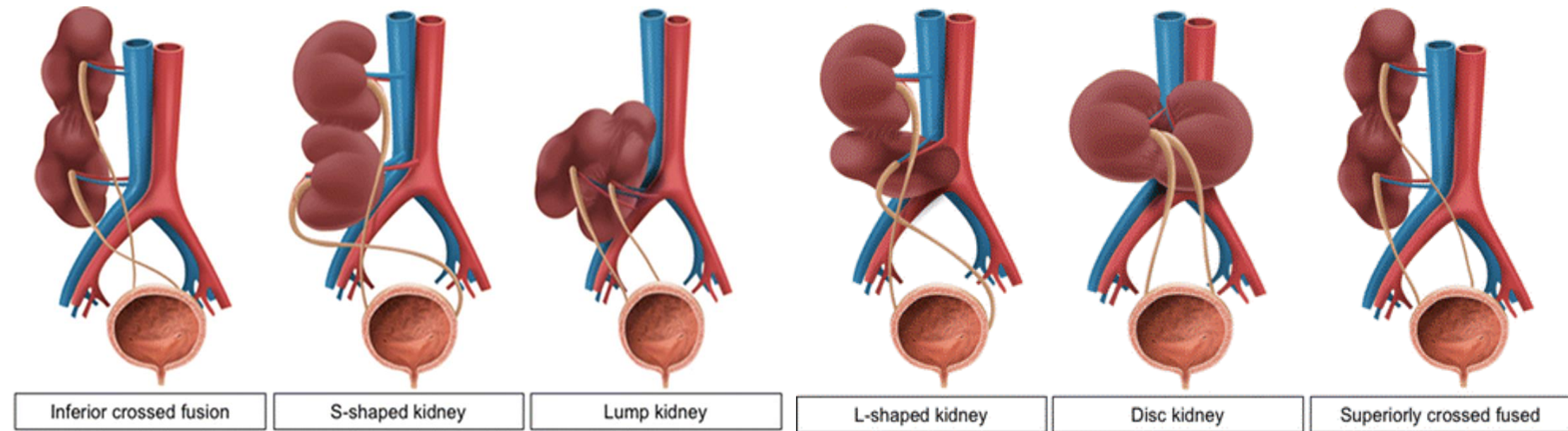
Ectopia renal simples

Ectopia renal cruzada

Rim localiza-se no lado oposto e uretero no lado normal



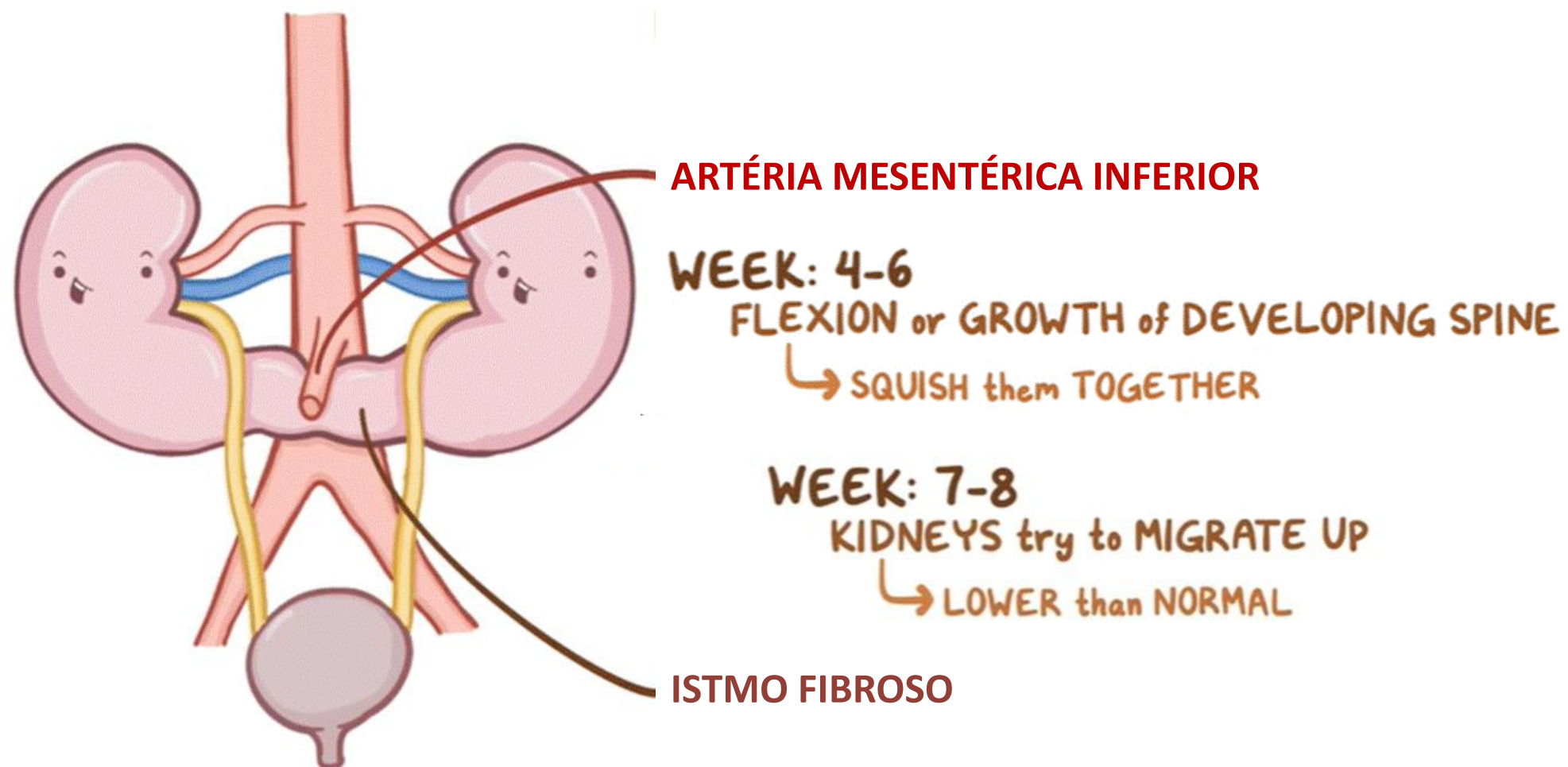
## Classificação da ectopia renal



## Ectopia renal cruzada com fusão

## Rins em ferradura

- Rins fundem-se durante desenvolvimento fetal.



## CAUSAS

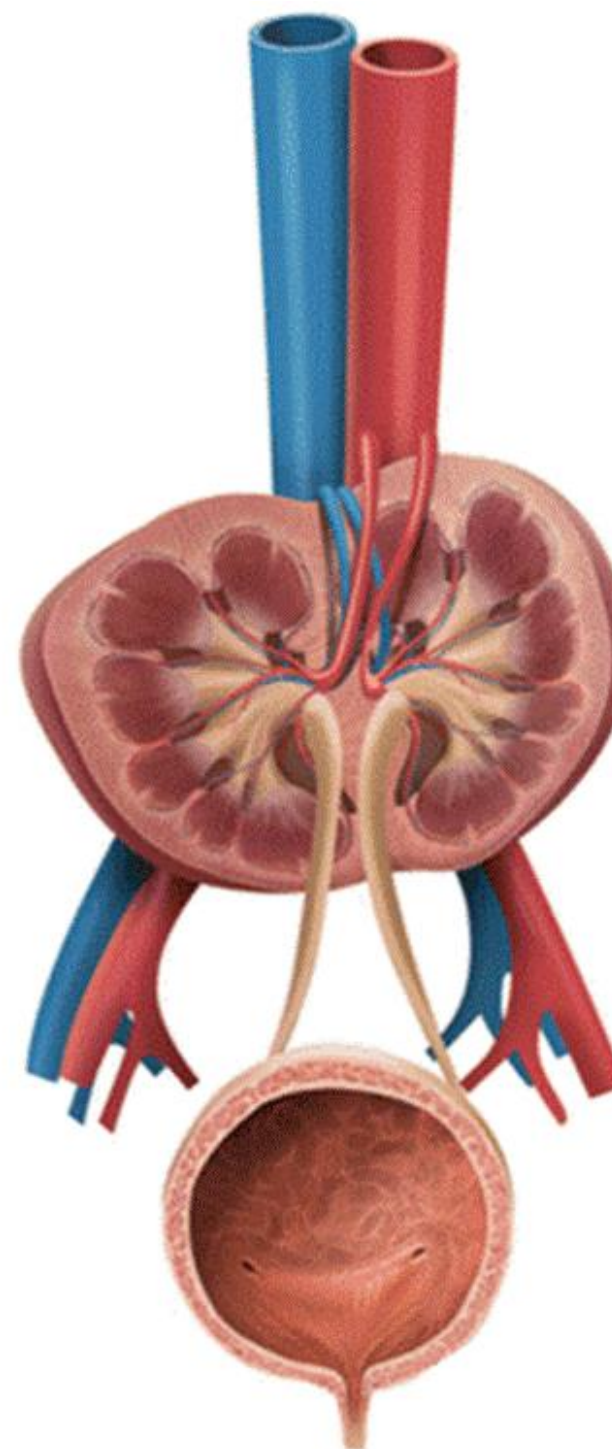
- **Cromossomopatias**
  - S. Turner
  - Trissomias 13, 18, 21
- **Teratogénios**
  - Talidomida
  - Álcool
- **Função renal normal**
- **Estase urinária**
  - ↑ risco ITU e litíase
- **S. junção ureteropélvico**
  - Hidronefrose



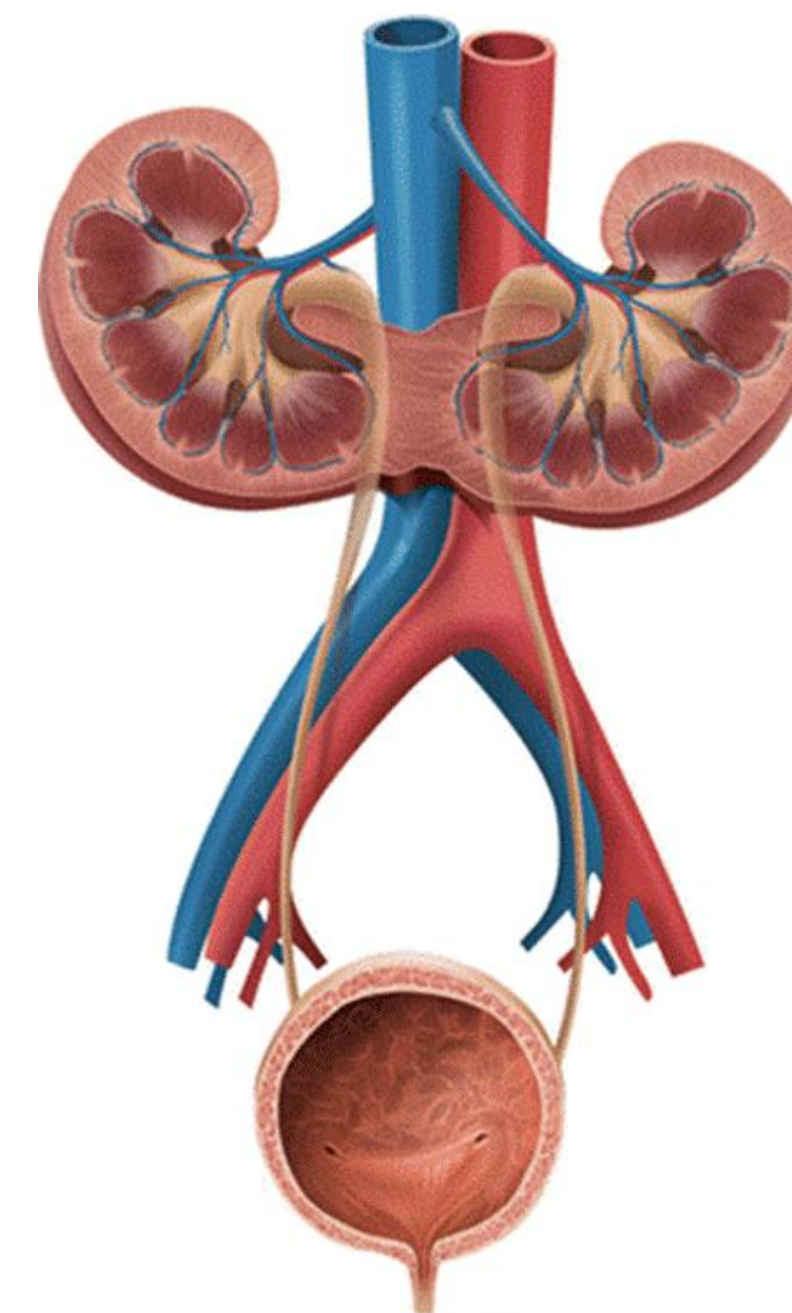
## Rins em panqueca

- Ausência de cápsula renal e fusão completa dos pólos superior, médio e inferior de ambos os rins na cavidade pélvica.
- Cada rim tem sistema excretor próprio.
- Maioria dos casos: assintomáticos.
- Propensão para ITU recorrentes e litíase (possível rotação anómala do sistema coletor e risco de estase ou obstrução).

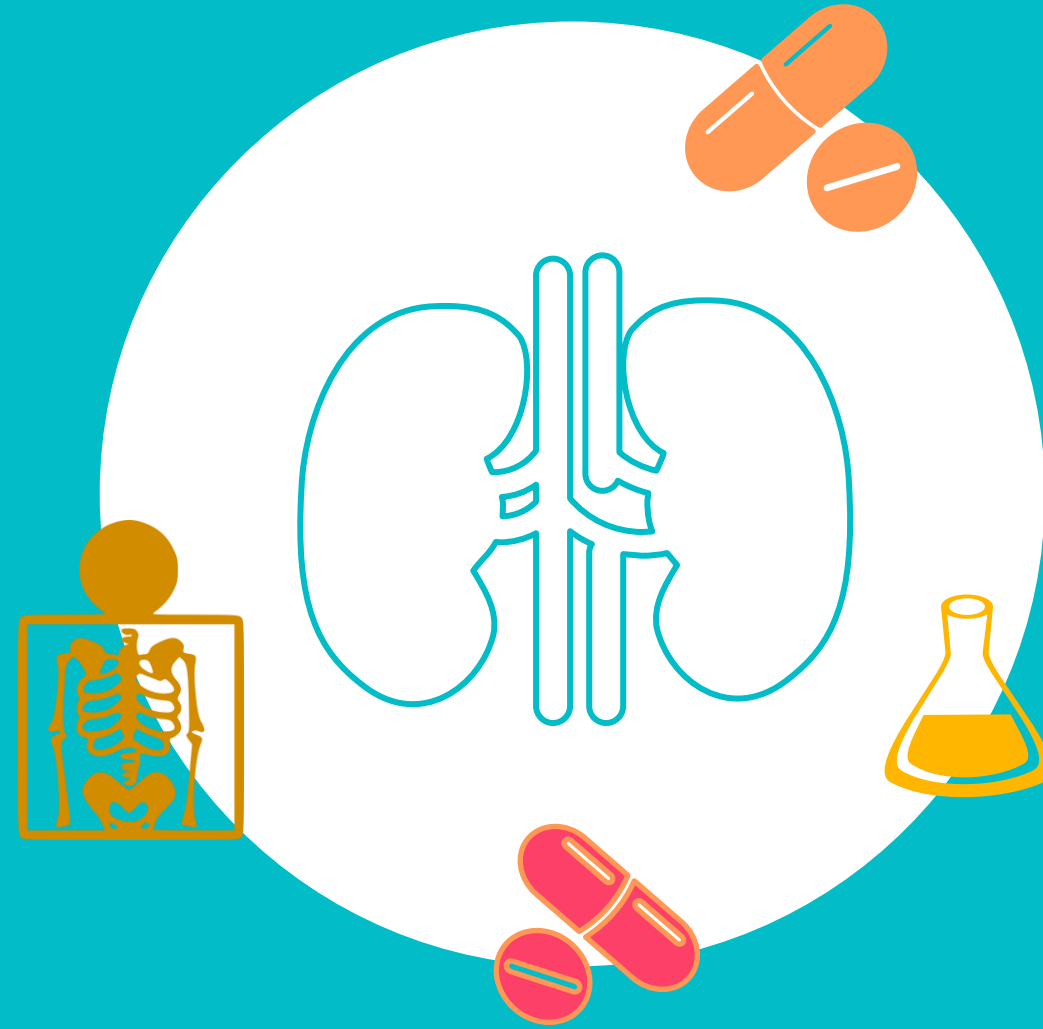
## Rins em panqueca



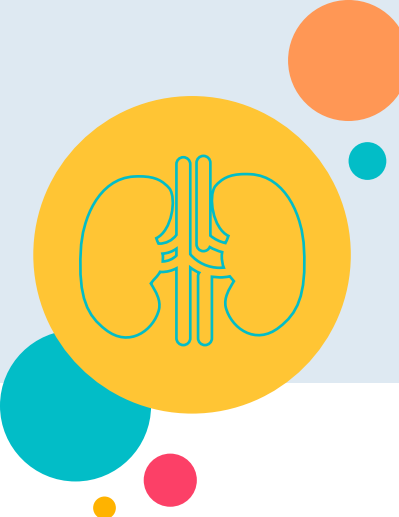
## Rins em ferradura







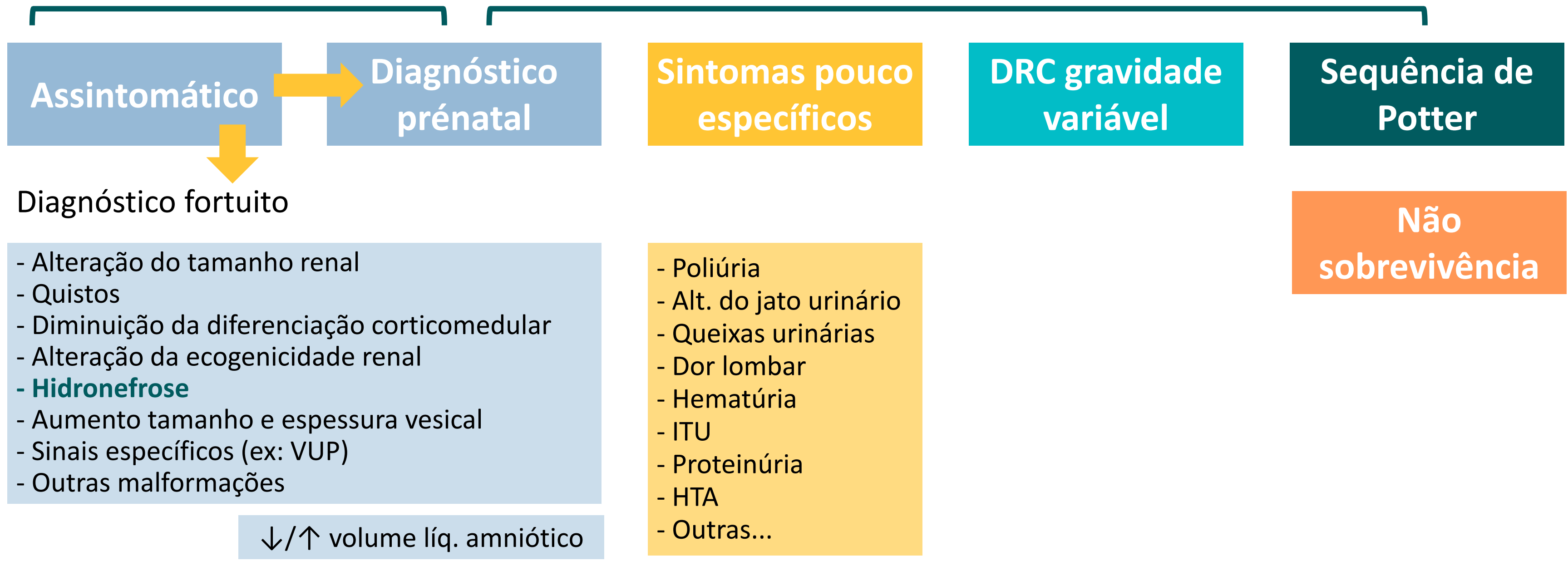
# Impacto das CAKUT



# Manifestações clínicas

Condicionadas pela gravidade

Disponibilidade e experiência no diagnóstico pré-natal



Assintomático

Diagnóstico pré-natal

Sintomas pouco específicos

DRC gravidade variável

Sequência de Potter

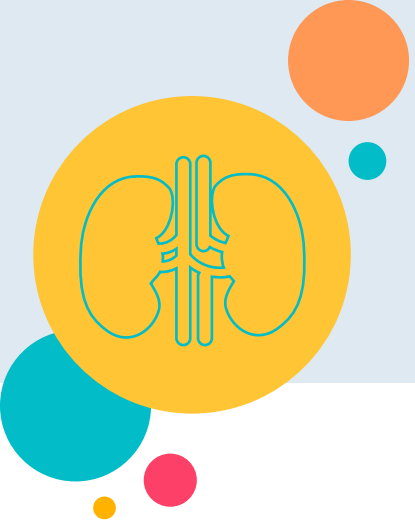
Diagnóstico fortuito

- Alteração do tamanho renal
- Quistos
- Diminuição da diferenciação corticomedular
- Alteração da ecogenicidade renal
- **Hidronefrose**
- Aumento tamanho e espessura vesical
- Sinais específicos (ex: VUP)
- Outras malformações

↓/↑ volume líq. amniótico

- Poliúria
- Alt. do jato urinário
- Queixas urinárias
- Dor lombar
- Hematúria
- ITU
- Proteinúria
- HTA
- Outras...

Não sobrevivência



# Manifestações Clínicas

Displasia/agenésia bilateral

Malf. Obstrutivas inferiores

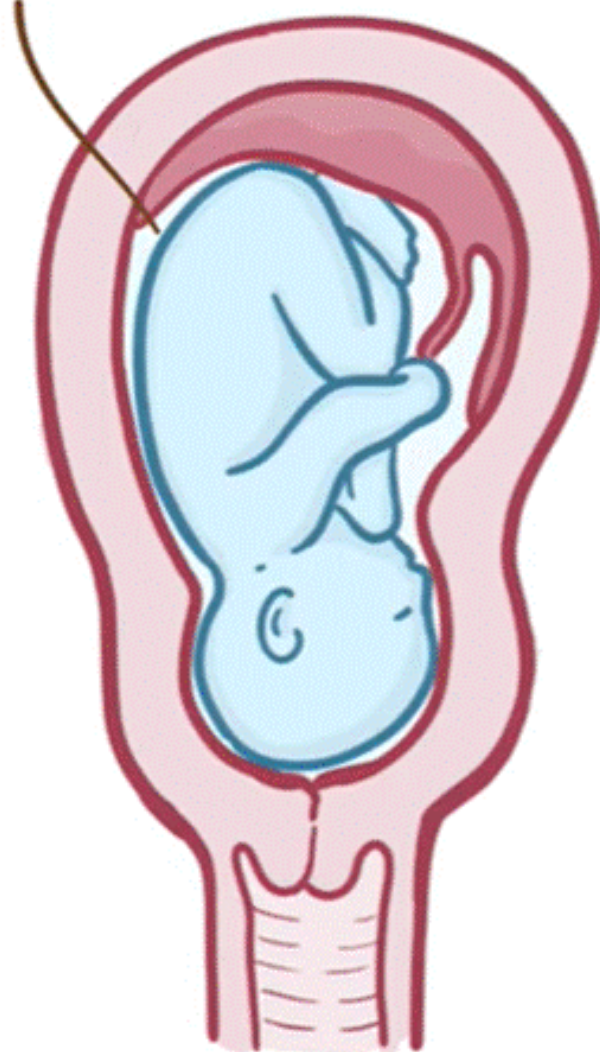


## OLIGOHYDRAMNIOS

\* DEFICIENCY in AMNIOTIC FLUID \*

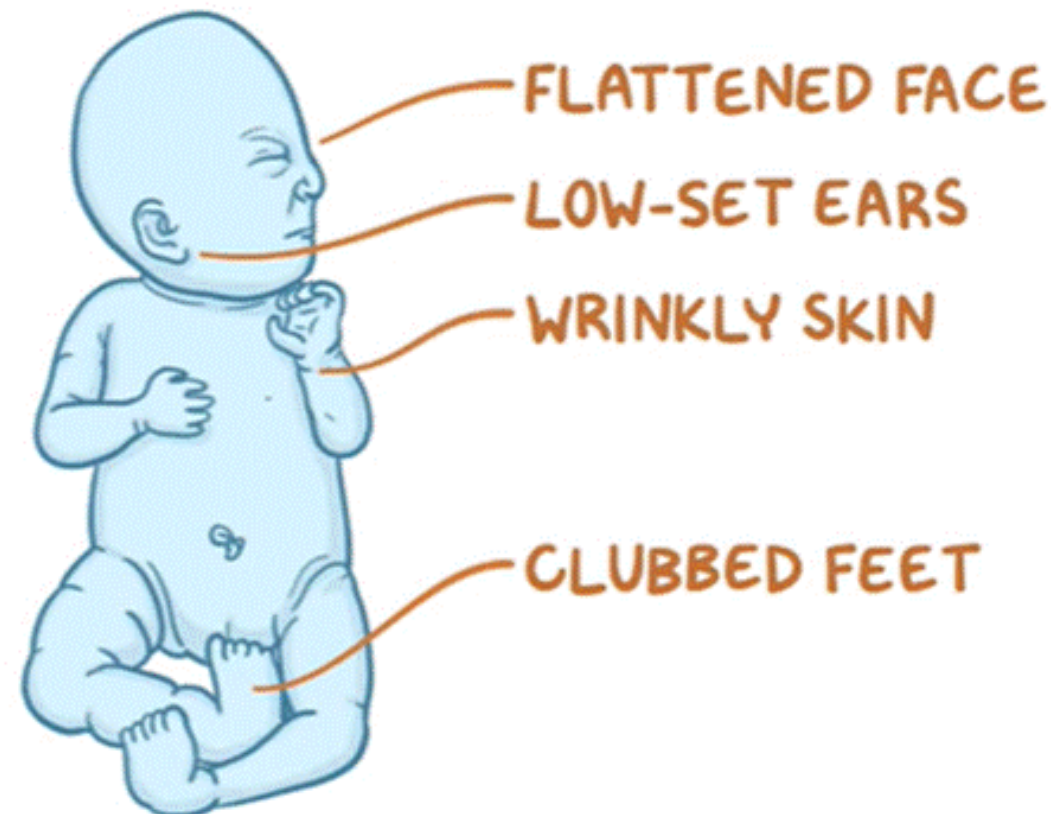
Causa mais comum de morte:  
hipoplasia pulmonar

LESS SPACE



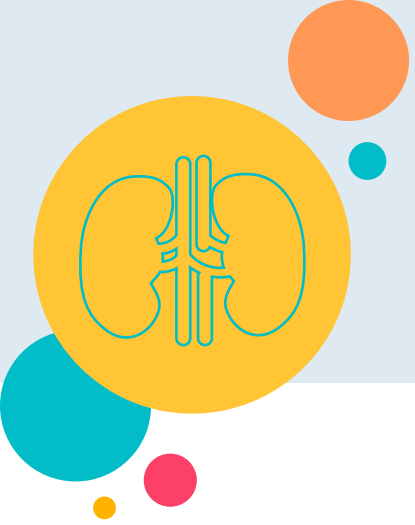
### Sequência de Potter

- ~ PULMONARY HYPOPLASIA
- ~ RENAL FAILURE in UTERO



- P**ulmonary hypoplasia
- O**ligohydramnios
- T**wisted face
- T**wisted skin
- E**xtrernity defects
- R**enal failure

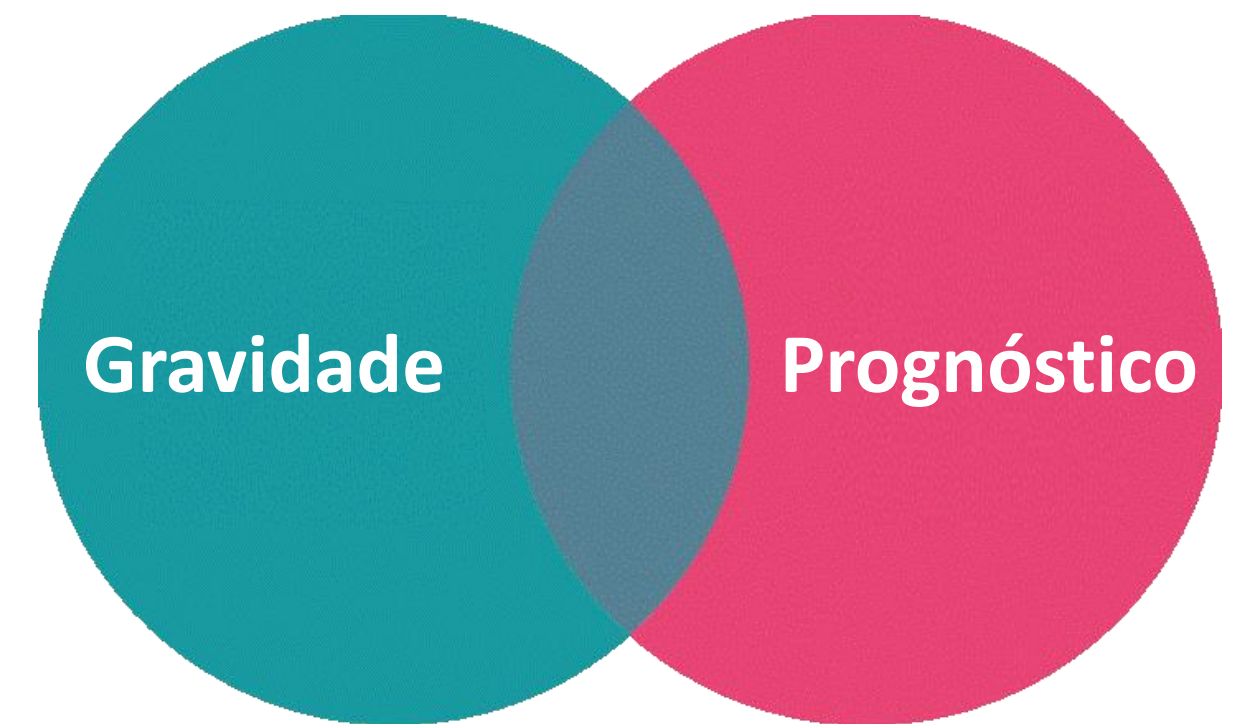


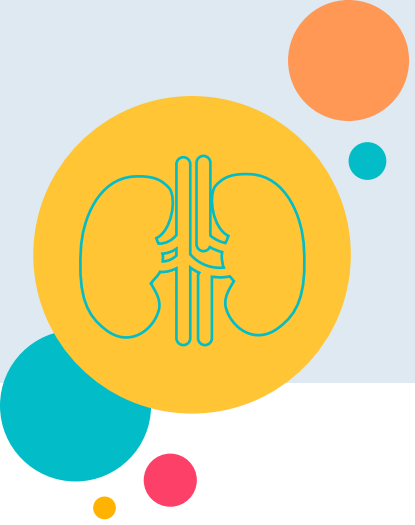


# Condicionantes da gravidade



- Altura do insulto
- Transitório *versus* permanente
- Gravidade e *timing* de **obstrução**
- Localização da obstrução (superior vs inferior)
- Penetrância de mutação genética
- Unilateral *versus* bilateral
- Associação de mais que uma malformação





# Fatores de risco para progressão de doença renal



## GERAIS

- Tipo de CAKUT (++) VUP)
- HTA
- Proteinúria
- Valor de creatinina
- Prematuridade

Não estão bem estabelecidos em pediatria...

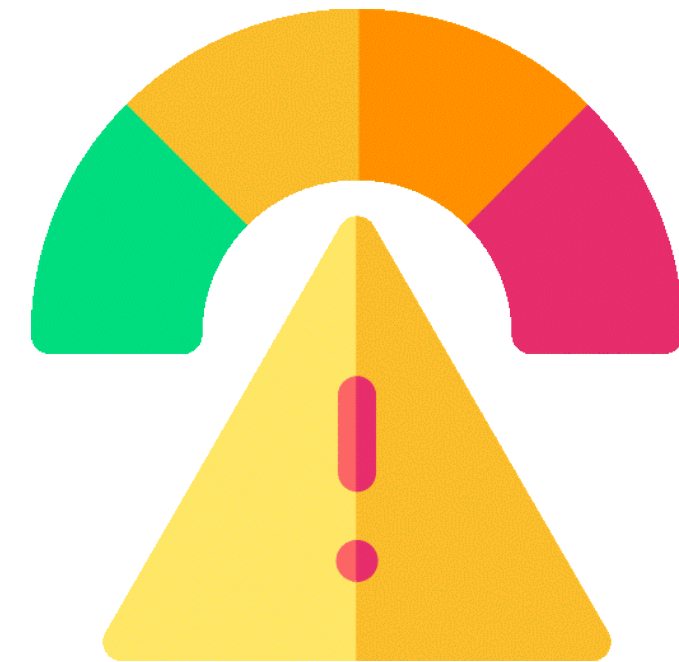
## ESPECÍFICOS

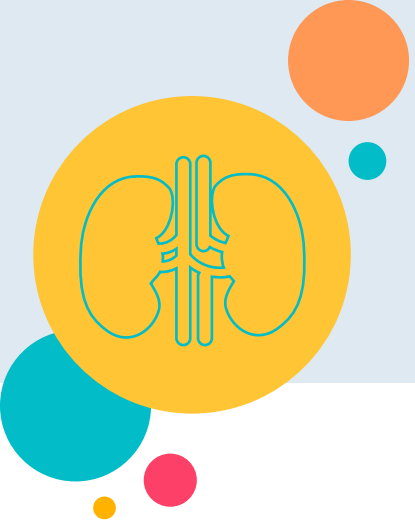
### Rim único funcionante

- Tamanho renal ao diagnóstico
- Anomalias estruturais no rim único
- Creatinina na altura do diagnóstico

### VUP

- Nadir da creatinina no 1º ano de vida
- Massa parenquimatosa renal
- Precocidade da correção cirúrgica
- Disfunção vesical → ITU recorrentes



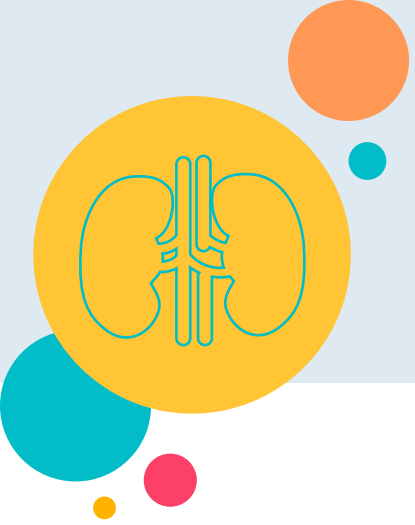


# Estratégias de prevenção

- Prevenção e tratamento adequado e atempado de ITU
- Avaliação e tratamento rápidos nas situações de desidratação
- Evição de nefrotóxicos
- Rastreio e tratamento da HTA
- Rastreio e tratamento da proteinúria/albuminúria
- Estilos de vida saudáveis
- Ingesta hídrica adequada
- Sal e proteínas: respeitar DDR







# Abordagem multidisciplinar



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica



- Nefrologista
- Urologista
- Nutricionista
- Psicólogo
- Enfermeiro
- Serviço Social
- ...



## Mensagens Finais

- Causa mais frequente de DRC terminal em Pediatria.
- Muitas vezes diagnóstico é feito no prenatal (hidronefrose, etc.).
- Podem estar associadas com outras malformações.
- Existem vários condicionantes da sua gravidade.
- Podem condicionar alteração da massa renal funcional.
- Avaliar fatores de risco de progressão da doença renal.
- Essencial implementar estratégias prevenção da doença renal.
- Abordagem multidisciplinar.

## EM RESUMO...

# Mensagens Finais

### Determinantes prenatais

- Genética
- Ambiente materno
- Ambiente fetal
- Obstrução

Massa renal mais baixa  
ao nascer

### Episódios de LRA

- Infecções
- Nefrotóxicos
- Outros

Ainda maior redução da  
massa renal funcional

Progressão da doença renal

Proteinúria

HTA

Alteração  
da função  
renal

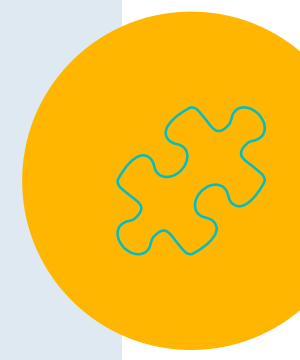
DIAGNÓSTICO  
ATEMPADO DAS  
CAKUT

ESTRATÉGIAS DE PROTEÇÃO  
DE PROGRESSÃO DE  
DOENÇA RENAL





Muito  
obrigada!





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor

**II Curso *online* da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa**

**2 e 9 de Fevereiro de 2024**

***CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract***



# Pieloureteral Junction Syndrome

**Ana Coelho**

Cirurgia Pediátrica, Centro Materno-Infantil do Norte,  
ULS Santo António





# Declaração de conflito de interesses

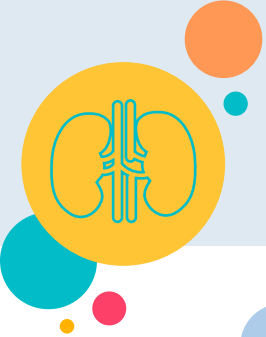
Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesse na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.



# SUMÁRIO

- Etiologia
- Patofisiologia
- Apresentação clínica
- Diagnóstico
- Orientação
- Seguimento





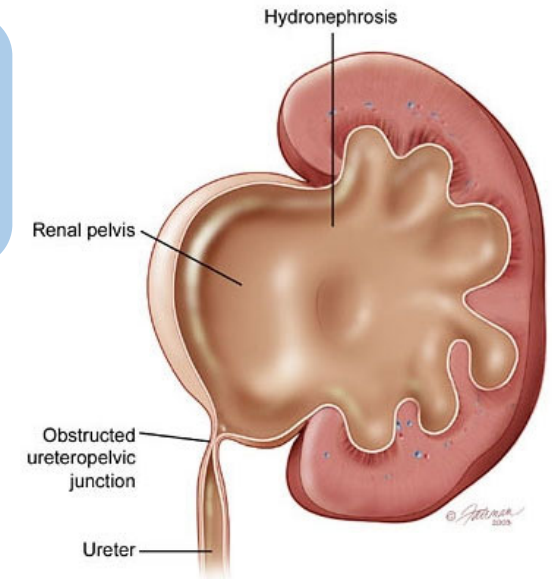
# Síndrome da junção pieloureteral

Compromisso do fluxo de urina da pelve renal para o ureter proximal  
com subsequente dilatação do sistema excretor

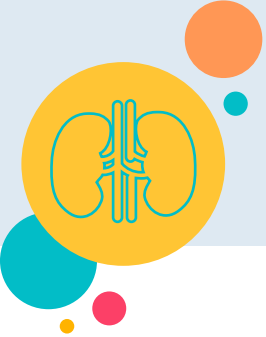


Potencial causa de dano renal

- Causa patológica mais comum de hidronefrose neonatal
- Incidência 1/1500 nados vivos
- ♂; mais comum à esquerda
- 5-10% bilaterais







# Síndrome da junção pieloureteral

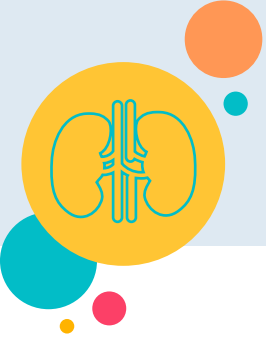
## Etiologia

- **Causa intrínseca**
  - ❖ Segmento adinâmico hipoplásico do ureter
  
- **Causa extrínseca**



Há sempre patência do lúmen do ureter





# Síndrome da junção pieloureteral

## Etiologia

- **Causa intrínseca**

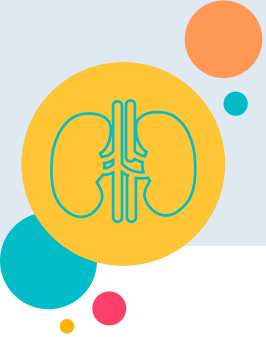
- ❖ Segmento adinâmico hipoplásico do ureter

### Embriologia

- Erro na recanalização do ureter a nível da JUP
- Paragem prematura do desenvolvimento da musculatura da parede do ureter

- Diminuição das células musculares circundantes
- Aumento das fibras de colagénio entre as fibras musculares
- Rearranjo na orientação das fibras musculares





# Síndrome da junção pieloureteral

## Etiologia



Há sempre patência do lúmen do ureter

- **Causa intrínseca**

- **❖ Segmento adinâmico hipoplásico do ureter**

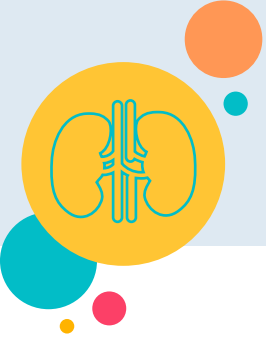
- Estenose do ureter, válvulas ou pregas da mucosa, pólipos uretrais → Causas raras

- **Causa extrínseca**

- Vasos polares inferiores que cruzam a JUP

- Aderências, tortuosidades ou inserção anómala do ureter





# Síndrome da junção pieloureteral

## Patofisiologia

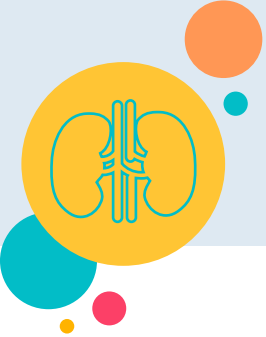
Processo  
obstrutivo

Alterações do  
desenvolvimento

Obstrução do ureter numa fase precoce do desenvolvimento parece alterar a nefrogénese levando a alterações displásicas e diminuição do número de nefrónios

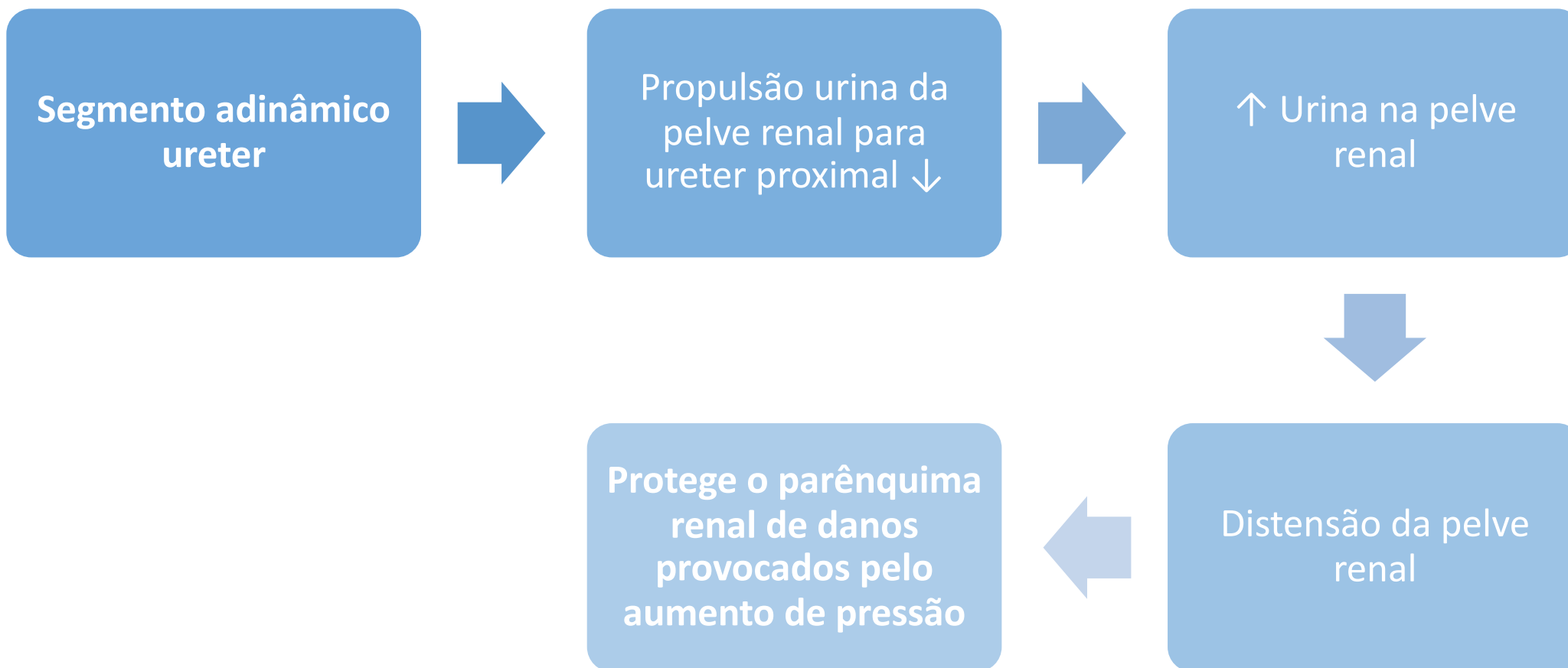


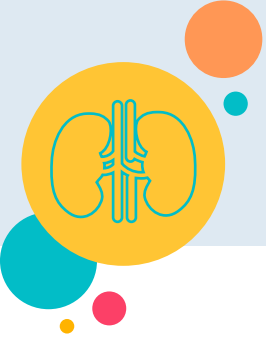




# Síndrome da junção pieloureteral

## Patofisiologia

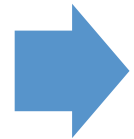




# Síndrome da junção pieloureteral

## Patofisiologia

Segmento adinâmico ureter



Propulsão urina da pelve renal para ureter proximal ↓



↑ Urina na pelve renal



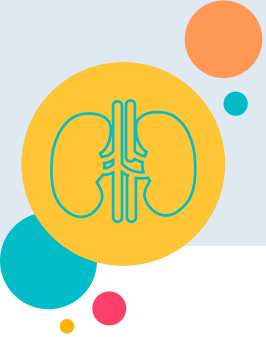
Distensão da pelve renal



Protege o parênquima renal de danos provocados pelo aumento de pressão

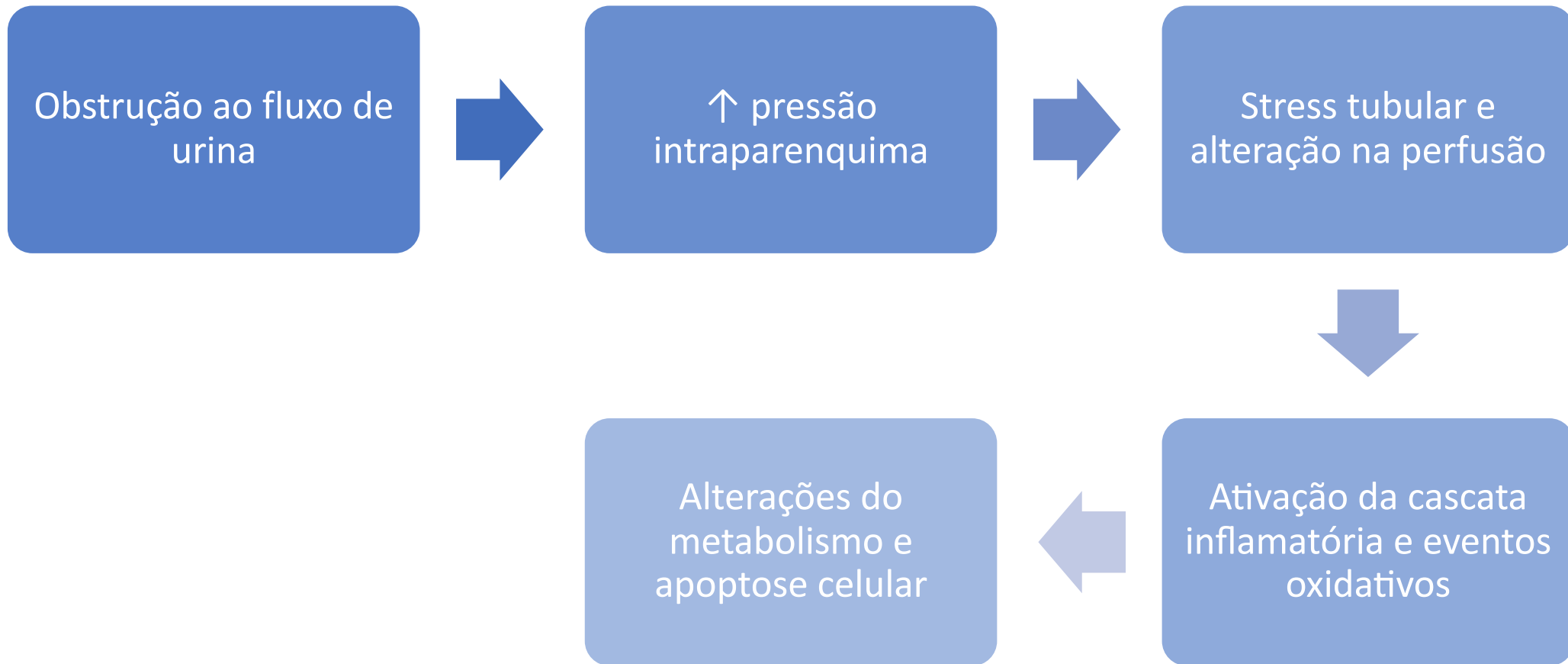
- ✓ Volume de urina produzida pelo rim
- ✓ Capacidade de armazenamento de urina na pelve renal
- ✓ Capacidade de transporte da urina pelo ureter

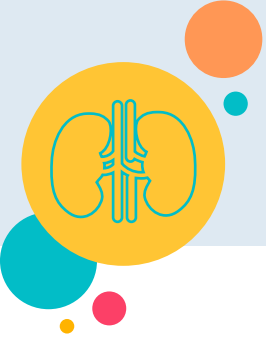




# Síndrome da junção pieloureteral

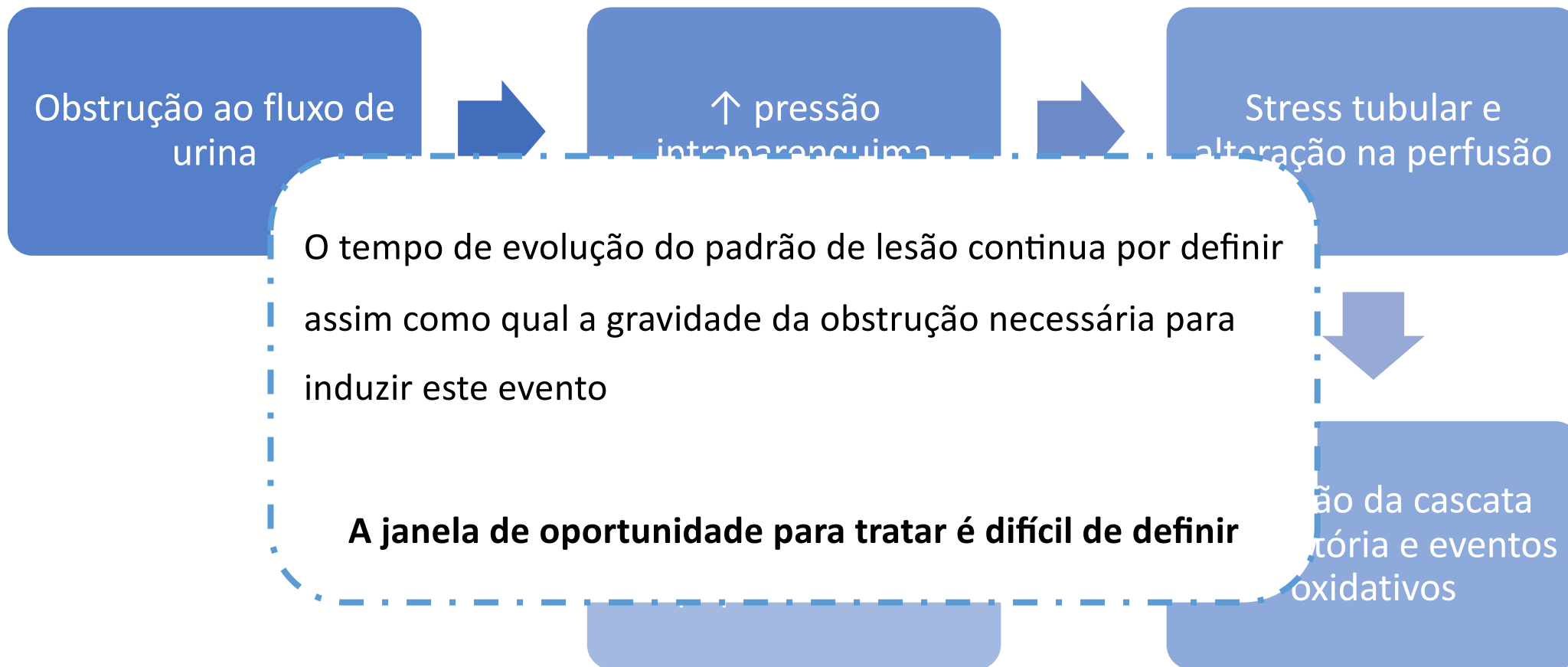
## Patofisiologia



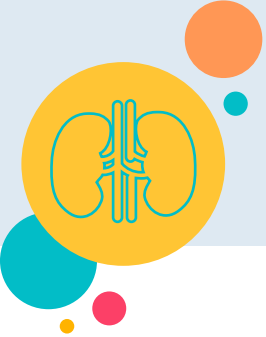


# Síndrome da junção pieloureteral

## Patofisiologia







# Síndrome da junção pieloureteral

## Apresentação clínica

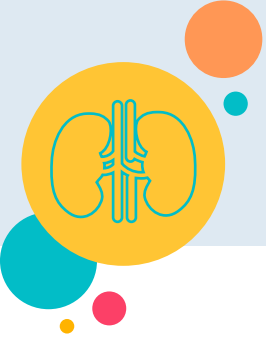
### Suspeita pré-natal

- Assintomáticos
- Hidronefrose

### Idade escolar Adolescentes

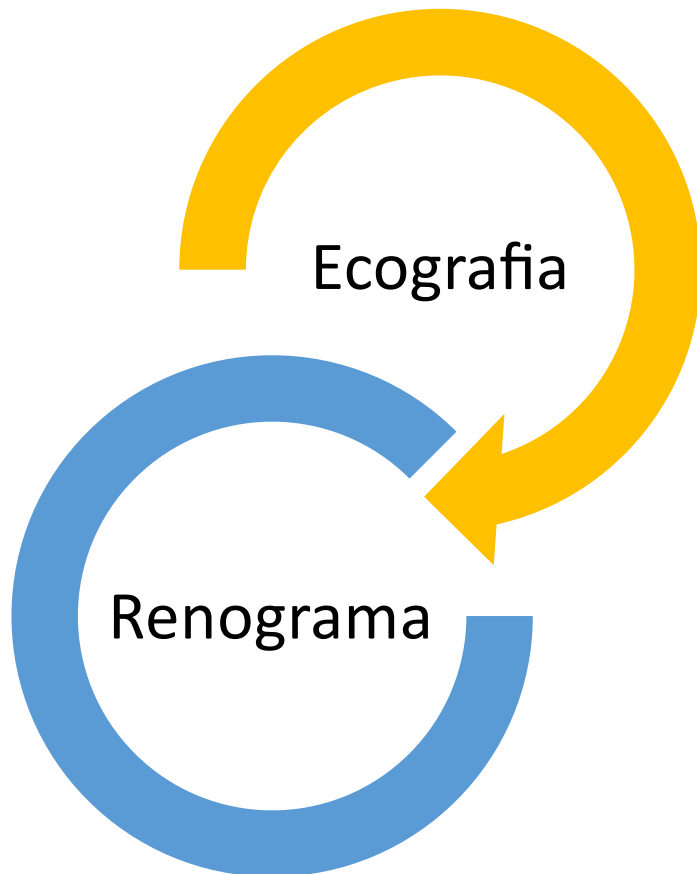
- ITUs febris
- Massa abdominal
- Dor lombar
- Hematúria
- Sintomas GI

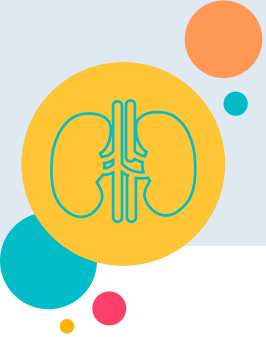




# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico





# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

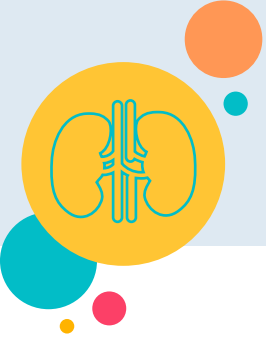
- **Ecografia renal pré-natal**

- Ectasia da pelve renal
- Volume fluido amniótico normal
- Sem dilatação ureteral unilateral
- Espessura normal da parede vesical



Achados sugestivos de SJPU





# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

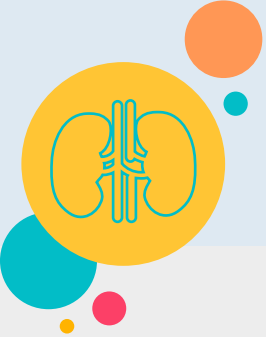
- **Ecografia renal pós-natal**

- A realizar após as primeiras 48h de vida
- Confirmação da hidronefrose
- Diâmetro AP da pelve renal, dilatação caliceal, tamanho do rim, espessura do parênquima renal, ecogenicidade cortical, ureteres, parede da bexiga e volume urinário residual

➤ Ectasia da pelve renal, sem dilatação do ureter







# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico e Hidronefrose

- A maioria das malformações do trato urinário produzem dilatação do mesmo, que se manifesta ecograficamente como hidronefrose ou ureterohidronefrose

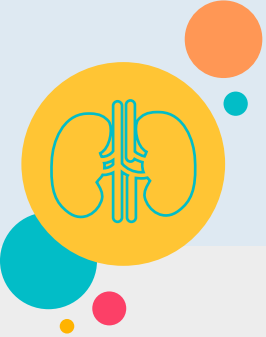
### ➤ **Obstrutiva**

- Obstrução da junção pieloureteral, obstrução da junção uretero-vesical, ureterocelo, VUP, ureter ectópico, atresia uretral, teratoma sacrococcígeo...

### ➤ **Não obstrutiva**

- RVU, dilatação fisiológica, síndrome de Prune-belly, doenças císticas renais





# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico e Hidronefrose

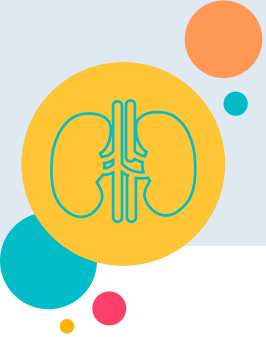
- **Ecografia renal pós-natal**

**Table 54.1** Postnatal Classification Criteria for Urinary Tract Dilation (UTD)

	<b>UTD P1: Low Risk</b>	<b>UTD P2: Intermediate Risk</b>	<b>UTD P3: High Risk</b>
Calyceal dilation	Central	Peripheral	Peripheral
Renal pelvis diameter (mm)	10–15	>15	>15
Parenchymal thickness	Normal	Normal	Abnormal
Parenchymal appearance	Normal	Normal	Abnormal
Ureters	Normal	Abnormal	Abnormal
Bladder	Normal	Normal	Abnormal

P, postnatal. The highest grading parameter identified defines the overall UTD score. In other words, an otherwise normal kidney with ureteral dilation would be UDT P2.





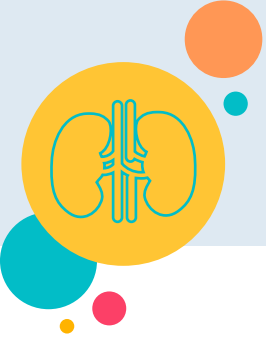
# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico e Hidronefrose

### ▪ Ecografia renal pós-natal

- Bacinete < 5mm → controlo clínico
  - Bacinete 5-14 mm, isolada → ecografia 3 e 6 meses
  - Bacinete > 15mm
  - Bacinete 10-15 mm + caliectasias
- ectasia do ureter, alterações do parênquima
- assimetria renal, alterações da bexiga
- estudo complementar





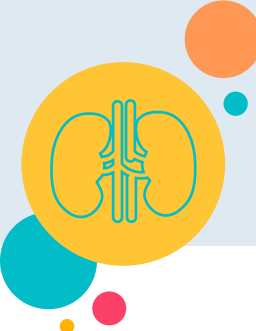
# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

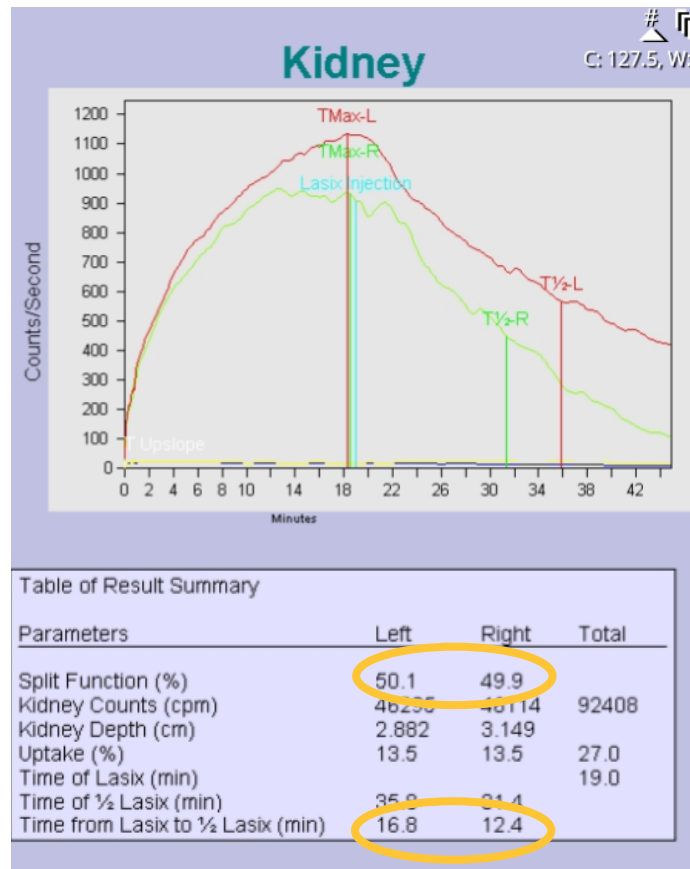
- **Renograma com MAG 3 + prova diurética**
  - Utilizado para detetar gravidade e significado funcional das anomalias de transporte urinário
  - Realizar após as 4-6 semanas de vida
  - ✓ Estima a função renal total e o diferencial de função de ambos os rins
  - ✓ Avalia a drenagem da urina





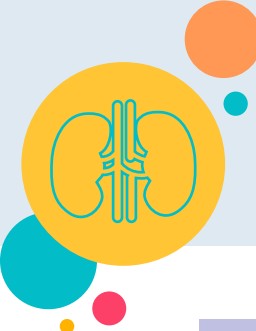


# Síndrome da junção pieloureteral

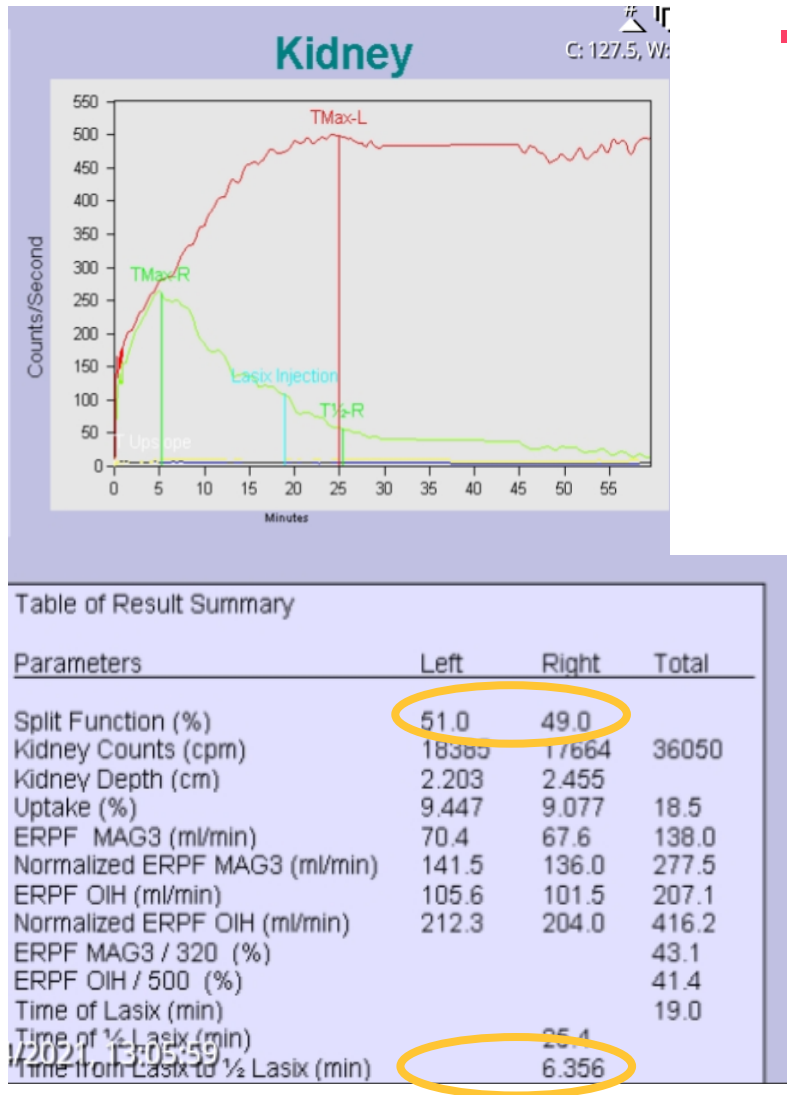


- Renograma com MAG 3 + prova diurética
- Diferencial de função entre ambos os rins
  - FR normal 45 a 55%
- T 1/2 clearance após furosemida
  - >20 minutos sugestivo de obstrução



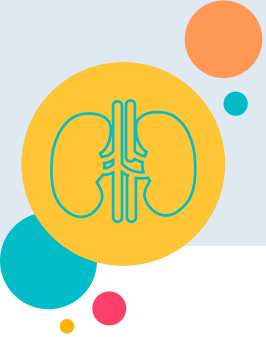


# Síndrome da junção pieloureteral



- Renograma com MAG 3 + prova diurética
- Diferencial de função entre ambos os rins
  - FR normal 45 a 55%
- T ½ clearance após furosemida
  - >20 minutos sugestivo de obstrução

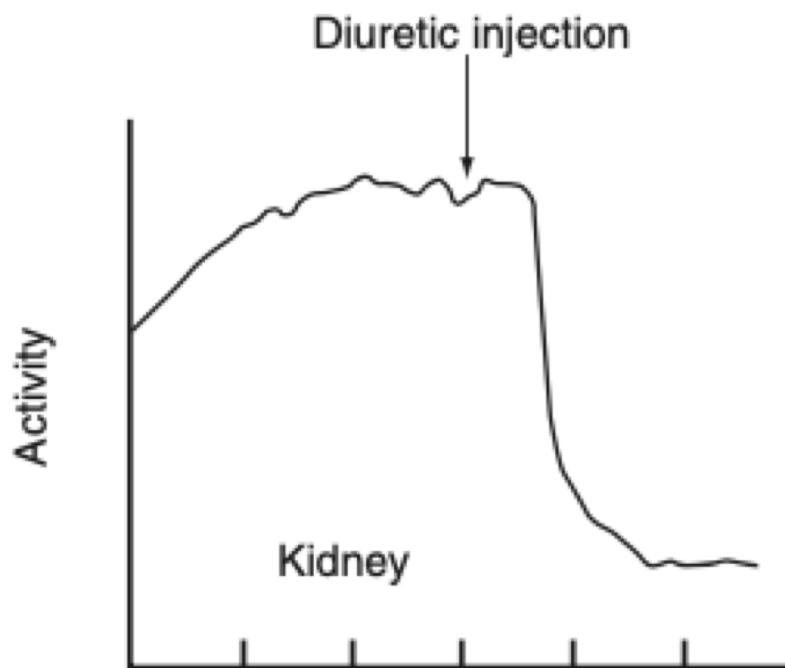




# Síndrome da junção pieloureteral

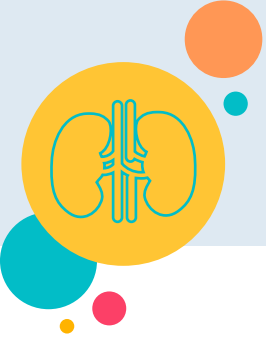
## Diagnóstico

- **Renograma com MAG 3 + prova diurética**



- Diferencial de função entre ambos os rins
  - FR normal 45 a 55%
- T  $\frac{1}{2}$  clearance após furosemida
  - >20 minutos sugestivo de obstrução





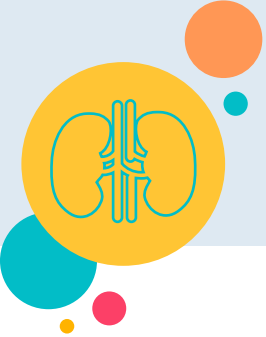
# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

- **Outros exames de diagnóstico**
  - CUMS
    - Exclusão de outros diagnósticos
    - RVU, válvulas uretrais, ureterocelos, divertículos...
  - Uro-RMN
  - Pielografia retrógrada
  - Estudos de fluxo de pressão e perfusão







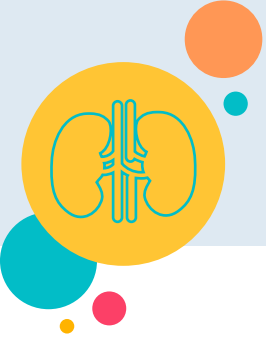
# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

- **Outros exames de diagnóstico**

- CUMS
- Uro-RMN
  - Imagens com detalhe anatómico e avalia função renal diferencial
  - Exige sedação; custo elevado
  - Opção em dúvidas diagnósticas ou anatomia mais complexa
- Pielografia retrógrada
- Estudos de fluxo de pressão e perfusão



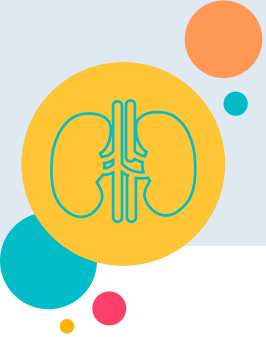


# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

- **Outros exames de diagnóstico**
  - CUMS
  - Uro-RMN
  - Pielografia retrógrada
    - Raramente utilizada na atualidade
    - Permite identificar o local da obstrução
  - Estudos de fluxo de pressão e perfusão



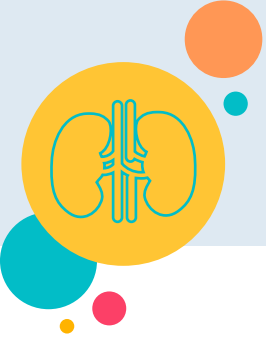


# Síndrome da junção pieloureteral

## Diagnóstico

- **Outros exames de diagnóstico**
  - CUMS
  - Uro-RMN
  - Pielografia retrógrada
  - Estudos de fluxo de pressão perfusão
    - Pouca aplicabilidade na prática clínica
    - Ponderar quando há dúvida diagnóstica





# Síndrome da junção pieloureteral

## Orientação

- **Assintomáticas**

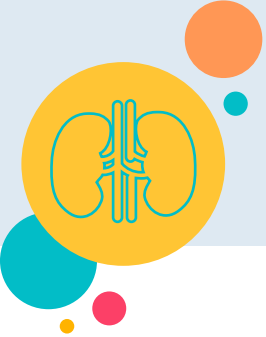
- Tratamento expectante
- Tratamento cirúrgico

- **Sintomáticas**

- Tratamento cirúrgico







# Síndrome da junção pieloureteral

## Orientação

- **Assintomáticas**

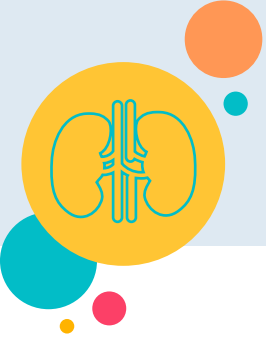


- Antibioprolaxia contínua

### Controversa!!

- Riscos e benefícios em crianças com **hidronefrose** de diagnóstico pré-natal não estão provados
  - Grupo de risco para ITU





# Síndrome da junção pieloureteral

## Orientação

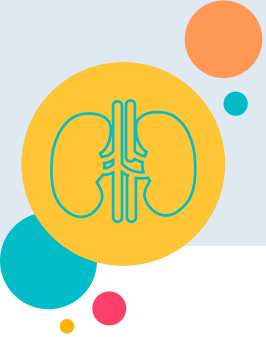
- **Assintomáticas**



- ❖ Definição de obstrução significativa

As decisões de orientação devem ser feitas baseadas em **avaliações seriadas** utilizando idealmente os mesmos métodos de imagem, realizados da mesma forma





# Síndrome da junção pieloureteral

## Orientação

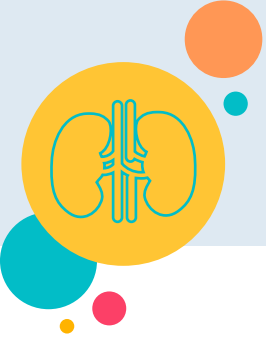
- **Assintomáticas**

- Tratamento expectante 1ª opção – vigilância clínica e ecográfica

- Função renal diferencial do rim afetado  $< 40\%$
- Diminuição da função renal diferencial  $> 10\%$  em avaliações consecutivas
- Má drenagem após prova de provocação com furosemida no renograma
- Agravamento dos achados ecográficos em avaliações sucessivas

Considerar  
tratamento  
cirúrgico





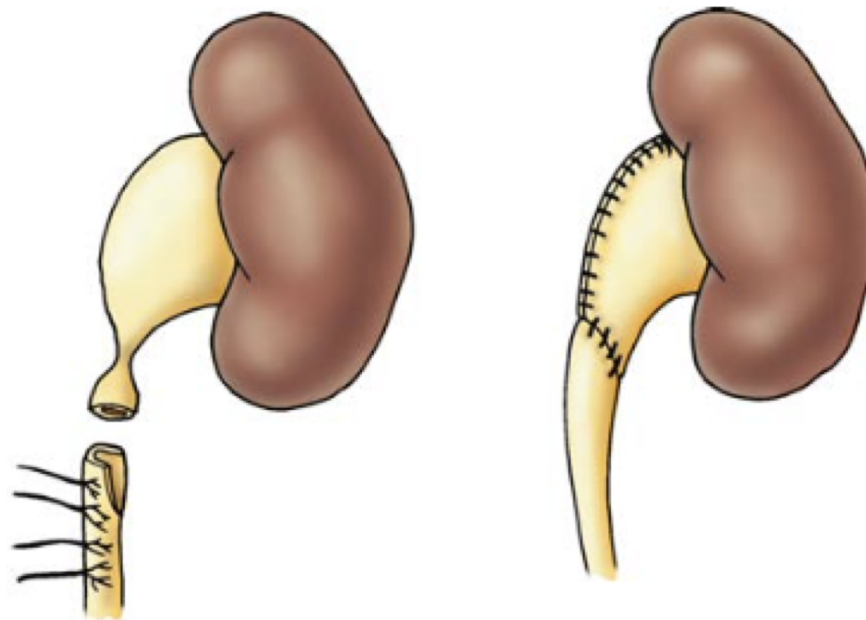
# Síndrome da junção pieloureteral

## Orientação

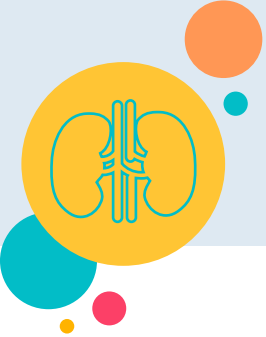
- **Tratamento cirúrgico**

- **Pieloplastia**

- Via aberta
    - Laparoscopia
    - Robótica
  - Taxa de sucesso > 98%





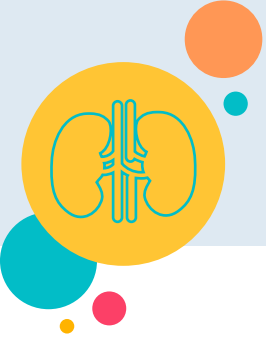


# Síndrome da junção pieloureteral

## Seguimento

- Assintomáticos mantidos em vigilância
  - 15 a 30% progridem com perda de função renal
  - ~ 5% vão ter ITUs
- Após tratamento cirúrgico
  - Avaliação ecográfica e/ou renograma
  - ✓ Melhoria da hidronefrose
  - ✓ Manutenção ou melhoria da função renal





# Síndrome da junção pieloureteral

## Seguimento

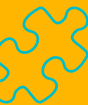
- Escassez de dados sobre o longo prazo
- Diferenças na função renal entre os doentes mantidos em vigilância e os operados ?
- Percentagem dos doentes mantidos em vigilância, na idade adulta apresentam sintomas ou são submetidos cirurgia ?



# Mensagens Finais



- Causa patológica mais comum de hidronefrose neonatal
- Ecografia e Renograma são os exames de eleição
  - Dilatação da pelve renal, sem dilatação do ureter, sem alterações da bexiga
- Orientação baseada em avaliações seriadas





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor





II Curso *online* da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa

2 e 9 de Fevereiro de 2024

*CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*



SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

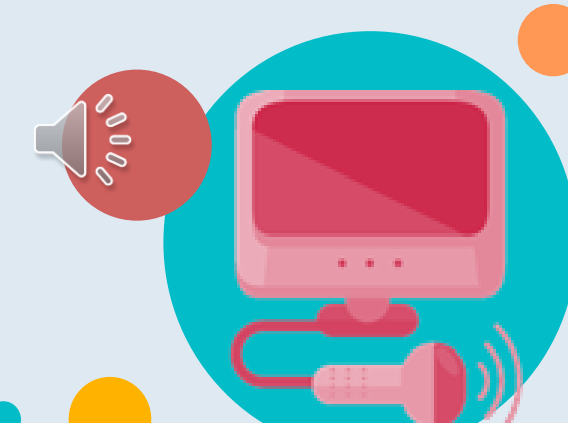


# Prenatal Diagnosis of Renal Pelvic Dilatation

Célia Madalena

Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

[celia.madalena@hotmail.com](mailto:celia.madalena@hotmail.com)



# Declaração de conflito de interesses

Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.



# SUMÁRIO

- Introdução
- Etiologia da dilatação do trato urinário pré-natal
- Evolução
- Sistemas de classificação
- Protocolos de abordagem
- Indicações para profilaxia antibiótica
- Indicações para CUMS/ MAG3
- Mensagens finais
- Bibliografia



## Diagnóstico Pré-natal de Dilatação do Trato Urinário

- 1-2 % das gravidezes
- Grande espectro de etiologias
- Na maioria dos casos é transitória/fisiológica (sem significado clínico)- 70-80 %
- Pode traduzir CAKUT (congenital anomalies of the kidney and urinary tract) por obstrução do trato urinário ou RVU (refluxo vesico-ureteral)
- Associação a alterações do desenvolvimento e/ou lesão renal
- Maioria: diagnóstico pós-natal

## Dilatação Pré-natal - Diagnóstico Pós-natal

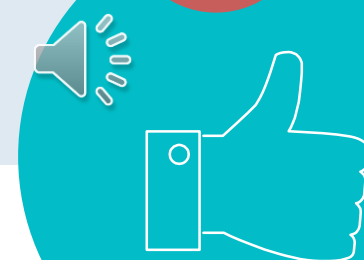
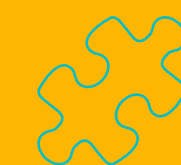


- CAKUT em 25-50 % dos casos
- O risco de CAKUT ↑ com o ↑ grau de dilatação pré-natal, **exceto**
- RVU é diagnosticado em 7-24 % dos casos, independentemente do grau de dilatação
- Quanto > o grau de dilatação

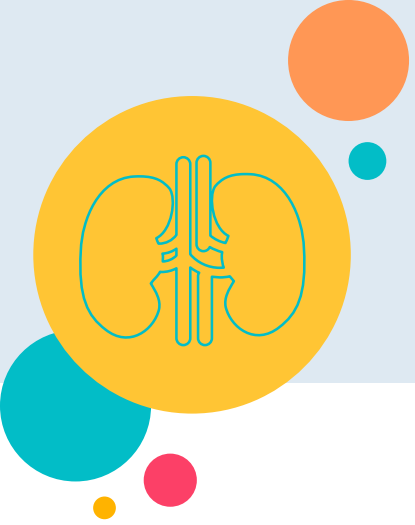


- < a probabilidade de resolução espontânea
- > a probabilidade de Uropatia obstrutiva
- > risco de ITUs
- > risco de Cirurgia pós-natal

- ↑ progressivo do 2º para o 3º trimestre > associação com uropatia







# Etiologia



**Table 1** Etiology of urinary tract dilation detected on antenatal ultrasound.

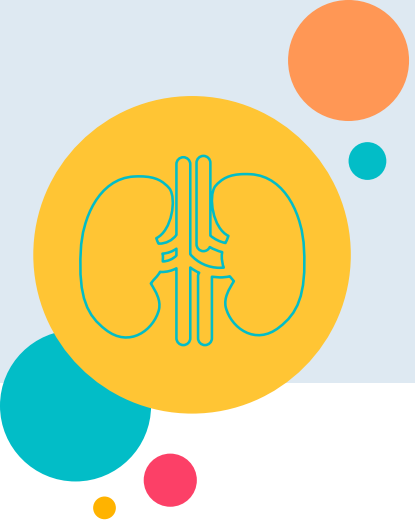
Etiology	Incidence (%)
Transient/physiologic	50–70
Ureteropelvic junction obstruction	10–30
Vesicoureteral reflux	10–40
Ureterovesical junction obstruction/megaureter	5–15
Multicystic dysplastic kidney disease	2–5
Posterior urethral valves	1–5
Ureterocele, ectopic ureter, duplex system, urethral atresia, Prune belly syndrome, polycystic kidney diseases, l cysts	Uncommon

Adapted from Nguyen et al. 2010 [16].

2 ♂: 1 ♀  
Bilateral em 20-40 %

Pode associar-se a síndromes malformativos congénitos, nomeadamente a S. Down





# Diagnóstico pós-natal de CAKUT



- **+ Frequente:**
  - **Obstrução da junção pieloureteral (SJPU)**
  - **Refluxo vesico-ureteral (RVU)**
- **Megaureter – 7 %**
- **Displasia, hipoplasia e agenesia – 6 %**
- **+ Raro:**
  - **Válvulas da uretra posterior (VUP) - correção URGENTE após o nascimento**
  - **S. Prune Belly**
  - **Bexiga neurogénica**
  - **Ureterocelo**
  - **Aplasia uretral**

} 10 -12 %



# Evolução

## Pré-natal:

- Resolução de grande parte antes do nascimento (> nas dilatações mais ligeiras)

## Pós-natal:

- > 50 % resolvem
- 40 -45 % melhoram ou estabilizam até aos 3 anos de vida
- Tx Cirurgia baixa 0-2 %/ 10 %

## ➤ Indicações:

- RVU com ITUs de repetição
- S. Junção PU com dilatação ↑ e/ou função renal diferencial ↓

## Objetivo do Estudo Pós-natal

- Identificar as CAKUT antes do desenvolvimento de complicações como ITUs, litíase e alterações da função renal
- Desafio: maximizar a deteção de anomalias significativas minimizando investigações invasivas
- Falta de consenso em relação ao melhor protocolo de avaliação e seguimento

## Classificação Grau e gravidade da dilatação TU

- Diâmetro da pelve renal (RPD)
- Critérios da Sociedade de Urologia fetal (SFU)
- **Sistema de classificação de Dilatação do Trato Urinário (UTD)**



# CLASSIFICAÇÃO

- 13 peritos/ 8 Sociedades científicas
  - Medicina materno-fetal
  - Radiologia
  - Urologia
  - Nefrologia

Journal of Pediatric Urology (2014) 10, 982–999



ELSEVIER

Journal of  
**Pediatric  
urology**

## Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)



Hiep T. Nguyen <sup>d,f,\*</sup>, Carol B. Benson <sup>h,a</sup>, Bryann Bromley <sup>b</sup>,  
Jeffrey B. Campbell <sup>d,f</sup>, Jeanne Chow <sup>g</sup>, Beverly Coleman <sup>a,h</sup>,  
Christopher Cooper <sup>d,f</sup>, Jude Crino <sup>e</sup>, Kassa Darge <sup>g</sup>,  
C.D. Anthony Herndon <sup>d,f</sup>, Anthony O. Odibo <sup>e</sup>,  
Michael J.G. Somers <sup>c</sup>, Deborah R. Stein <sup>c</sup>

<sup>a</sup> American College of Radiology (ACR), Reston, VA, USA

<sup>b</sup> American Institute of Ultrasound in Medicine (AIUM), Laurel, MD, USA

<sup>c</sup> American Society of Pediatric Nephrology (ASPN), The Woodlands, TX, USA

<sup>d</sup> Society for Fetal Urology (SFU), Linthicum, MD, USA

<sup>e</sup> Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM), Washington, D.C., USA

<sup>f</sup> Society for Pediatric Urology (SPU), Beverly, MA, USA

<sup>g</sup> Society for Pediatric Radiology (SPR), Reston, VA, USA

<sup>h</sup> Society of Radiologists in Ultrasounds (SRU), Reston, VA, USA

## Urinary tract dilation (UTD) classification system

Pediatric Radiology (2022) 52:740–751  
<https://doi.org/10.1007/s00247-021-05263-w>

NEONATAL IMAGING



### 2021 update on the urinary tract dilation (UTD) classification system: clarifications, review of the literature, and practical suggestions

Hiep T. Nguyen<sup>1</sup> · Andrew Phelps<sup>2</sup> · Brian Coley<sup>3</sup> · Kassa Darge<sup>4</sup> · Audrey Rhee<sup>5</sup> · Jeanne S. Chow<sup>6</sup>

**2021 update on the urinary tract dilation (UTD) classification system: clarifications, review of the literature, and practical suggestions**

Hiep T. Nguyen<sup>1</sup> · Andrew Phelps<sup>2</sup> · Brian Coley<sup>3</sup> · Kassa Darge<sup>4</sup> · Audrey Rhee<sup>5</sup> · Jeanne S. Chow<sup>6</sup>

Pediatric Radiology (2022) 52:740–751  
<https://doi.org/10.1007/s00247-021-05263-w>

## Urinary Tract Dilation (UTD) Classification

	Antenatal		Postnatal (>48h)		
	UTD A1	UTD A2-3	UTD P1	UTD P2	UTD P3
Anterior Posterior Renal Pelvic Diameter (APRPD)	4 - <7 mm (<28w) 7 - <10 mm (≥28w)	≥ 7 mm (<28w) ≥ 10 mm (≥28w)	10 - <15 mm	≥ 15 mm	≥ 10 mm
		<b>OR</b>	<b>OR</b>	<b>OR</b>	<b>OR</b>
Calyces		Any Dilation	Central Dilation	Peripheral Dilation	Any Dilation
		<b>OR</b>		<b>OR</b>	
Ureter		Any Dilation (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)		≥ 4 mm (with APRPD ≥ 10mm or calyceal dilation)	
		<b>OR</b>			
Parenchyma Abnl, Bladder Abnl, or Oligohydramnios		Yes (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)			<b>AND</b> Yes

*Parenchyma abnormalities: cortical thinning, hyperechogenicity, or cystic dysplasia; indistinct corticomedullary differentiation*

*Bladder abnormalities: wall thickening, ureterocele, dilated posterior urethra*

## Urinary tract dilation (UTD) classification system

### OBJETIVO

- Investigação pós-natal limitada aos casos de dilatação moderada e grave
- Vários estudos mostraram eficácia na deteção pós-natal de CAKUT, necessidade de cirurgia, e doença renal crónica



**USAR**

**DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO**

**NÃO  
USAR**

- Hidronefrose
- Pielectasia
- Pelvectasia
- Uronefrose
- Proeminência TU





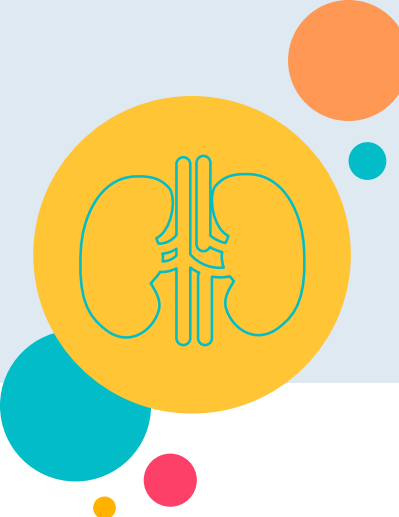
## Recomendação

- Comunicação dos achados pré-natais (ecografias)
- Consulta pré-natal com Urologista/Nefrologista pediátrico
- Planear estudo pós-natal

## Urinary tract dilation (UTD) classification system

### 6 parâmetros:

- Diâmetro antero-posterior da pelve renal
  - Dilatação caliceal (central ou periférica)
  - Espessura do parênquima renal
  - Ecogenicidade do parênquima renal
  - Dilatação do ureter
  - Alterações da bexiga
- Feto: oligohidrâmnios

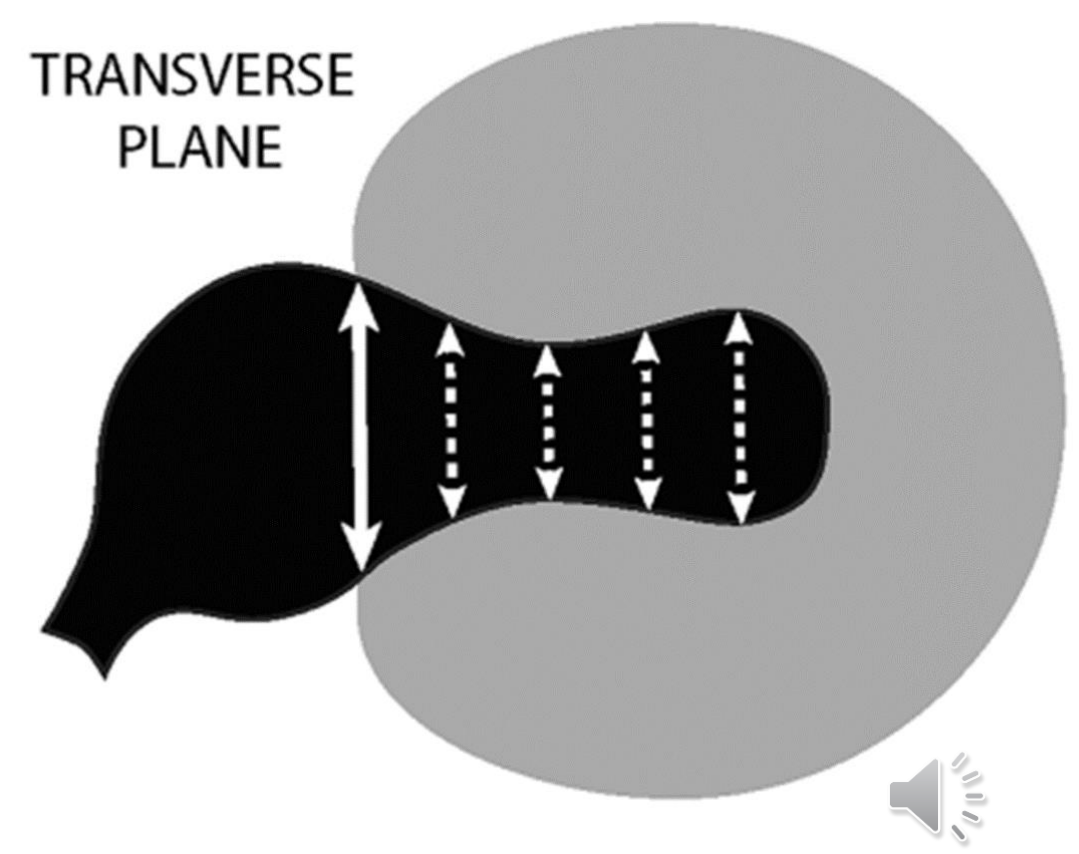
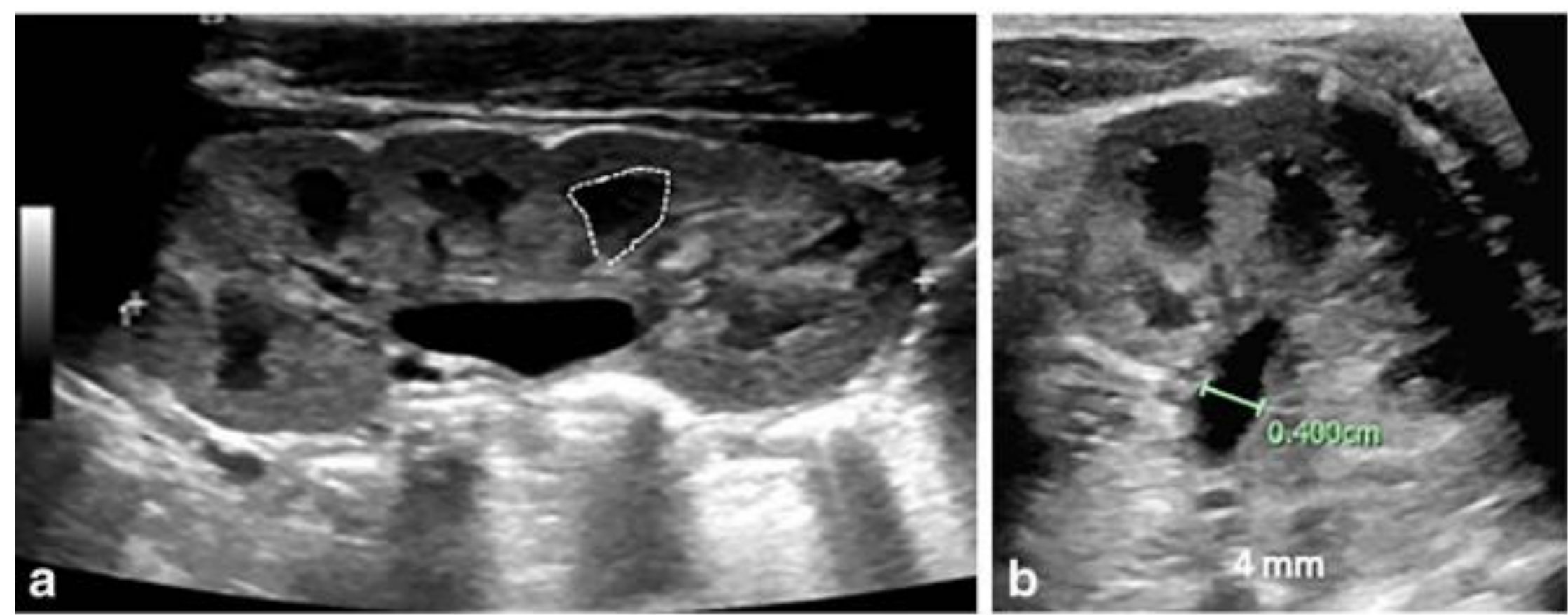


# ESTUDO PÓS-NATAL

**1ª Ecografia > 48h de vida**  
baixa produção de urina  
risco de falsos negativos

## ECOGRAFIA RENAL E VESICAL

DAP da pelve renal: > diâmetro intra-renal





**PELVIS  
Dilation**



smooth contour  
of renal pelvis

**CENTRAL  
Calyceal  
Dilation**



branching contour  
of renal pelvis  
with fluid leading  
towards pyramids

**PERIPHERAL  
Calyceal  
Dilation**



cupping  
of fluid around  
pyramid tips



ballooned  
peripheral  
calyces



**Table 3** Normal values for Urinary Tract Dilation Classification System.

Ultrasound findings	Time at presentation		
	16–27 weeks	≥28 weeks	Postnatal (>48 h)
Anterior-Posterior Renal Pelvis Diameter (APRPD)	<4 mm	<7 mm	<10 mm
Calyceal dilation			
Central	No	No	No
Peripheral	No	No	No
Parenchymal thickness	Normal	Normal	Normal
Parenchymal appearance	Normal	Normal	Normal
Ureter (s)	Normal	Normal	Normal
Bladder	Normal	Normal	Normal
Unexplained oligohydramnios	No	No	NA



## Diagnóstico Pós-natal

- Diâmetro AP da pelve renal < 10 mm
- Não há dilatação caliceal
- Parenquima renal normal

**NORMAL**

## Urinary Tract Dilation (UTD) Classification

	Antenatal		Postnatal (>48h)		
	UTD A1	UTD A2-3	UTD P1	UTD P2	UTD P3
Anterior Posterior Renal Pelvic Diameter (APRPD)	4 - <7 mm (<28w) 7 - <10 mm (≥28w)	≥ 7 mm (<28w) ≥ 10 mm (≥28w)	10 - <15 mm	≥ 15 mm	≥ 10 mm
Calyces		OR Any Dilation	OR Central Dilation	OR Peripheral Dilation	OR Any Dilation
Ureter		OR Any Dilation (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)		OR ≥ 4 mm (with APRPD ≥ 10mm or calyceal dilation)	
Parenchyma Abnl, Bladder Abnl, or Oligohydramnios		OR Yes (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)			AND Yes

*Parenchyma abnormalities: cortical thinning, hyperechogenicity, or cystic dysplasia; indistinct corticomedullary differentiation*

*Bladder abnormalities: wall thickening, ureterocele, dilated posterior urethra*

BAIXO RISCO

RISCO AUMENTADO



## Antenatally detected urinary tract dilatation: long-term outcome

Maria Herthelius<sup>1,2</sup>

**Table 1** Grading of UTD according to the UTD classification system

Old nomenclature	New nomenclature	Before birth		New nomenclature	After birth > 48 h
		Second trimester	Third trimester		
Mild	UTD A1	APD 4 to <7 mm	APD 7 to <10 mm	UTD P1	APD 10 to <15 mm or central calyx dilatation
Moderate	UTD A2–3	APD ≥ 7 mm or abnormal kidney parenchyma, calyces, ureters, bladder, or amniotic fluid	APD ≥ 10 mm or abnormal kidney parenchyma, calyces, ureters, bladder, or amniotic fluid	UTD P2	APD ≥ 15 mm or peripheral calyx dilatation or ureter > 4 mm (with APD ≥ 10 mm or calyx dilatation)
Severe				UTD P3	Parenchymal abnormality, bladder abnormality and APD ≥ 10 mm or calyx dilatation

UTD, urinary tract dilatation; APD, anterior posterior diameter; mm, millimeters

## Urinary Tract Dilation (UTD) Classification

	Antenatal		Postnatal (>48h)		
	UTD A1	UTD A2-3	UTD P1	UTD P2	UTD P3
Anterior Posterior Renal Pelvic Diameter (APRPD)	4 - <7 mm (<28w) 7 - <10 mm (≥28w)	≥ 7 mm (<28w) ≥ 10 mm (≥28w)	10 - <15 mm	≥ 15 mm	≥ 10 mm
		<b>OR</b>	<b>OR</b>	<b>OR</b>	<b>OR</b>
Calyces		Any Dilation	Central Dilation	Peripheral Dilation	Any Dilation
		<b>OR</b>		<b>OR</b>	
Ureter		Any Dilation (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)		≥ 4 mm (with APRPD ≥ 10mm or calyceal dilation)	
		<b>OR</b>			
Parenchyma Abnl, Bladder Abnl, or Oligohydramnios		Yes (with APRPD ≥ 4mm or calyceal dilation)			<b>AND</b> Yes

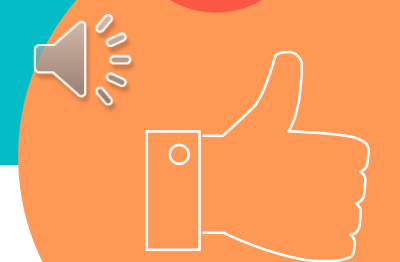
*Parenchyma abnormalities: cortical thinning, hyperechogenicity, or cystic dysplasia; indistinct corticomedullary differentiation*

*Bladder abnormalities: wall thickening, ureterocele, dilated posterior urethra*

BAIXO RISCO

RISCO INTERMÉDIO

RISCO AUMENTADO





# ➤ Proposta de abordagem

## Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)

Hiep T. Nguyen<sup>d,f,\*</sup>, Carol B. Benson<sup>h,a</sup>, Bryann Bromley<sup>b</sup>, Jeffrey B. Campbell<sup>d,f</sup>, Jeanne Chow<sup>g</sup>, Beverly Coleman<sup>a,h</sup>, Christopher Cooper<sup>d,f</sup>, Jude Crino<sup>e</sup>, Kassa Darge<sup>g</sup>, C.D. Anthony Herndon<sup>d,f</sup>, Anthony O. Odibo<sup>e</sup>, Michael J.G. Somers<sup>c</sup>, Deborah R. Stein<sup>c</sup>

Pediatric Nephrology (2023) 38:3221–3227  
<https://doi.org/10.1007/s00467-023-05907-z>

REVIEW



## Antenatally detected urinary tract dilatation: long-term outcome

Maria Herthelius<sup>1,2</sup>

Pediatric Radiology (2022) 52:740–751  
<https://doi.org/10.1007/s00247-021-05263-w>

NEONATAL IMAGING



## 2021 update on the urinary tract dilation (UTD) classification system: clarifications, review of the literature, and practical suggestions

Hiep T. Nguyen<sup>1</sup> · Andrew Phelps<sup>2</sup> · Brian Coley<sup>3</sup> · Kassa Darge<sup>4</sup> · Audrey Rhee<sup>5</sup> · Jeanne S. Chow<sup>6</sup>



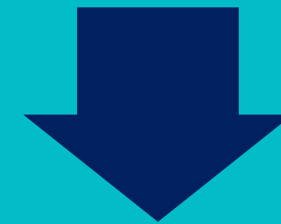


**Pré-natal**

Oligo/anidrâmnios, **ou**  
Bexiga anormal, **ou**  
DAP  $\geq$  10 mm bilateral



**Suspeitar de Obstrução do TU inferior**



**Pós-natal**

Creat. sérica em D1  
**Profilaxia antibiótica**  
**Eco RV urgente/CUMS**  
Considerar cateterismo vesical  
**UROLOGIA PEDIÁTRICA**

### PRÉ-NATAL

DAP 4-<7 mm (<28S) / 7- <10 mm (≥28S)  
Sem outras alterações

**UTD A1 - baixo risco CAKUT**



### PÓS-NATAL

2 ecografias (Reno-Vesicais)  
1ª >48h até 1 mês  
2ª 1-6 meses



### Normal

- DAP < 10 mm  
- Parenquima, cálices, ureteres e bexiga normais



**ALTA**

Informar os pais:  
Reavaliar se ITU

Profilaxia atb  
+ CUMS

### PRÉ-NATAL

DAP  $\geq 7$  mm (<28S) /  $\geq 10$  mm ( $\geq 28$ S)  
ou Parenquima renal alterado, ou  
Dilatação dos cálices, ou  
Dilatação dos ureteres ( $\geq 4$  mm)

### UTD A2-3

**Risco aumentado CAKUT**



### PÓS-NATAL

2 ecografias (Reno-Vesicais)  
1ª 3-7 dias  
2ª 1 mês

Considerar:

Creat S / **Profilaxia atb** / CUMS/MAG3

**Consulta de Nefro/Urologia**

## RESULTADO PÓS-NATAL

DAP 10-15 mm

Dilatação calicial central  
Parenquima, ureteres e bexiga normais

**UTD P1- Baixo Risco de CAKUT**



Repetir Eco aos 3, 6 e 12 meses



Se < 15 mm sem outras alterações  
(dilatação dos cálices central mas não  
periférica)

**ALTA**



Agravamento

**Risco Aumentado**

Indicação aos pais de reavaliação:

- se ITUs
- dor abdominal/lombar persistente

## RESULTADO PÓS-NATAL

DAP  $\geq$  15 mm  
ou Dilatação calicial periférica, ou  
Dilatação dos ureteres, e  
Parenquima, e bexiga normais

**UTD P2- Risco INTERMÉDIO de CAKUT**



**Ecografia Reno-vesical em 1-3 meses**

Considerar:

**Profilaxia antibiótica**  
**CUMS / MAG3**



## RESULTADO PÓS-NATAL

DAP  $\geq$  10 mm

+ Dilatação calicial periférica, ou

Dilatação dos ureteres, e

Parenquima anormal

Bexiga anormal

**UTD P3- Risco ALTO de CAKUT**



**Ecografia Reno-vesical em 1 mês**



**Recomendado: Profilaxia antibiotica/ CUMS**

Considerar: **MAG3**

**UROLOGIA PEDIÁTRICA**

## Profilaxia antibiótica - Indicações

- Dilatação pelve renal > 10-15 mm
- Dilatação dos ureteres
- Bexiga anormal (dilatada/paredes espessadas)
- Alteração do parênquima renal
- **Dilatação TU bilateral**
- **Rim pequeno ou único**
- **Duplicidade renal**
- **ITU**
- **Familiar direto com refluxo vesico-ureteral**

< 6 meses: Trimetoprim a 1% (1 ml = 10 mg)- manipulado  
> 6 meses - cotrimoxazol - Bactrim ®- (5 ml = 40 mg de TMP)  
Dose: 1-2 mg/kg/dia de TMP, 1-2 vezes por dia

## CUMS - Indicações

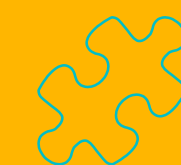


- Dilatação do TU + dilatação ureteral e/ou bexiga anormal
- **Dilatação TU bilateral**
- **Hx familiar de RVU**
- **ITU (febril ou recorrente)**
- **Cistouretrografia miccional seriada – CUMS**
- **Urossonografia com contraste – USG (CEUS)**

**Profilaxia antibiótica**

Diagnóstico:

- Válvulas da Uretra Posterior (VUP)/ Refluxo Vesico-ureteral (RVU)



## Renograma com MAG3 - Indicações

- Dilatação TU persistente > 15 mm
  - **> 6 semanas de vida**
  - Função Renal diferencial
  - Obstrução ou não
- 
- Diagnóstico: Obstrução TU (pieloureteral, ureterovesical)

## Mensagens Finais

- A dilatação do TU é a anomalia pré-natal mais frequentemente identificada
- A maioria tem baixo risco de doença urológica e podem ser seguidos sem necessidade de profilaxia antibiótica ou estudos invasivos
- É importante identificar os casos clinicamente significativos que necessitam de estudo mais aprofundado
- O novo sistema de classificação da Dilatação do TU dá recomendações acerca da profilaxia antibiótica e estudo de imagem nestes doentes



## Mensagens Finais

- É importante vigiar a lesão renal nas crianças com CAKUT (pode estar presente ao nascimento ou desenvolver-se posteriormente)
- Nas crianças sem dx de CAKUT mas com dilatação moderada a grave persistente (UTD P2-P3) existe risco pequeno, mas não negligenciável, de lesão renal futura
- É prudente vigiar e instruir os pais a recorrer ao médico em caso de ITUs recorrentes ou dor abdominal/lombar persistente



## BIBLIOGRAFIA

- Hiep T. Nguyen et al.. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *Journal of Pediatric Urology* (2014) 10, 982-999
- Hiep T. Nguyen et al. 2021 update on the urinary tract dilation (UTD) classification system: clarifications, review of the literature, and practical suggestions. *Pediatric Radiology* (2022) 52:740–751
- Maria Herthelius, Antenatally detected urinary tract dilatation: long-term outcome. *Pediatric Nephrology* (2023) 38:3221–3227
- Yalçinkaya F. özçakar Z.B.. Management of antenatal hydronephrosis. *Pediatric Nephrology* (2020) 35:2231–2239
- Balthazar A, Herndon CDA (2018) Prenatal urinary tract dilatation. *Urol Clin North Am* 45:641–657
- ElSheemy Mohammed S. Postnatal management of children with antenatal hydronephrosis. *Afr J Urol* (2020) 26:86
- Hiep T. Nguyen et al.. Current management of antenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol* (2013) 28:237–243





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor

II Curso *online* da SPNP para  
Países de Expressão Portuguesa

2 e 9 de Fevereiro de 2024

*CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica



european  
society for  
paediatric  
nephrology



# Válvulas da Uretra Posterior

**Rute Baeta Baptista**

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Unidade Local de Saúde São José.

Centro Clínico Académico de Lisboa, Lisboa, Portugal.

NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

[rute.baeta.baptista@gmail.com](mailto:rute.baeta.baptista@gmail.com)





# Declaração de conflito de interesses

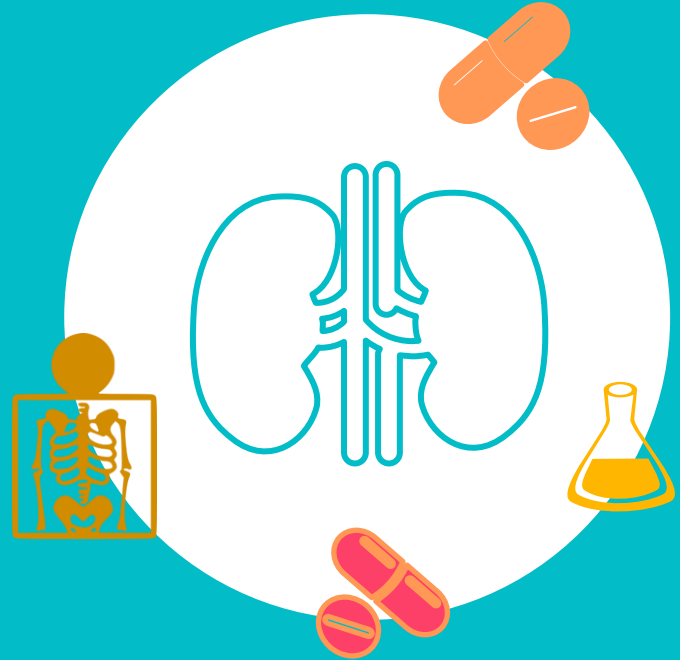
Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses relevantes para esta apresentação, preparação e presença neste curso educativo.





# Sumário

1. Introdução
2. Apresentação clínica
3. Exames complementares de diagnóstico
4. Tratamento e seguimento
5. Mensagens finais



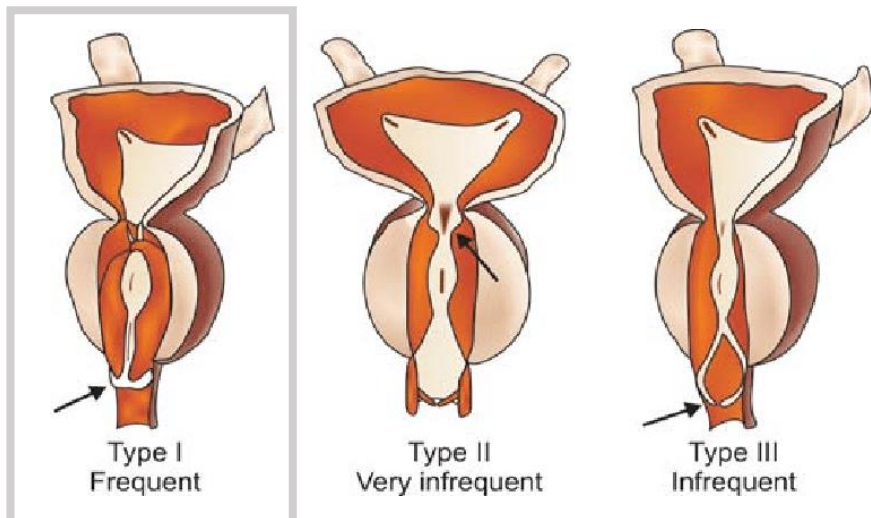
# Introdução



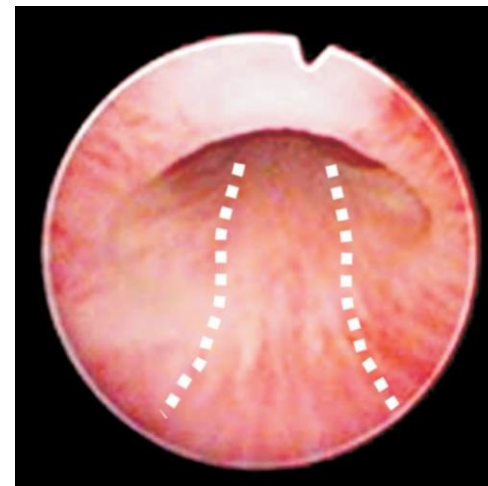
# Válvulas da Uretra Posterior (VUP)

## Classificação

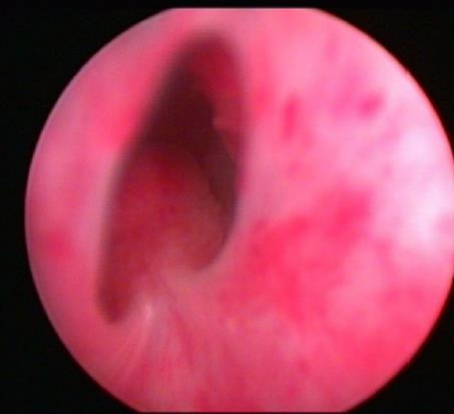
Classificação das VUP em 3 tipos (Young, 1919)



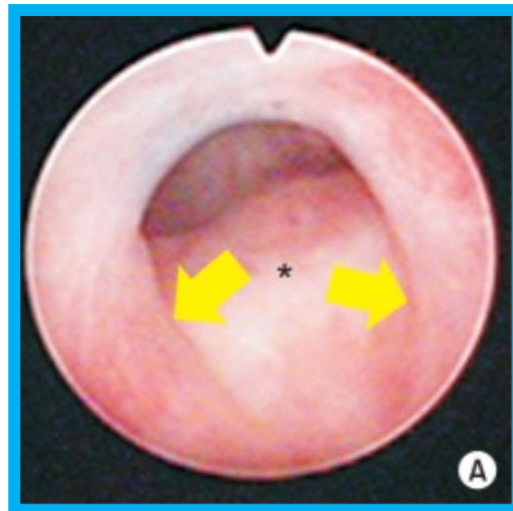
Visão endoscópica normal da uretra posterior masculina



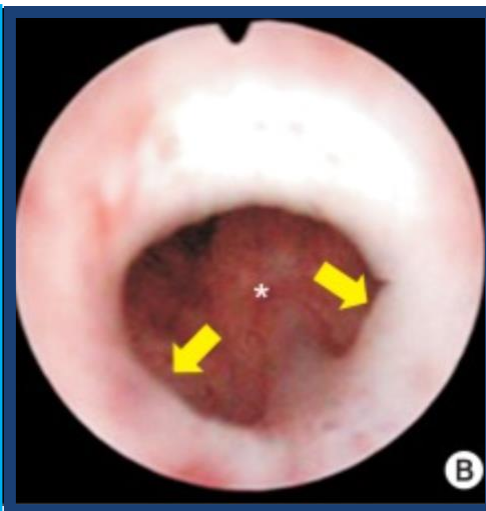
VUP tipo 1



VUP tipo 1



Grave

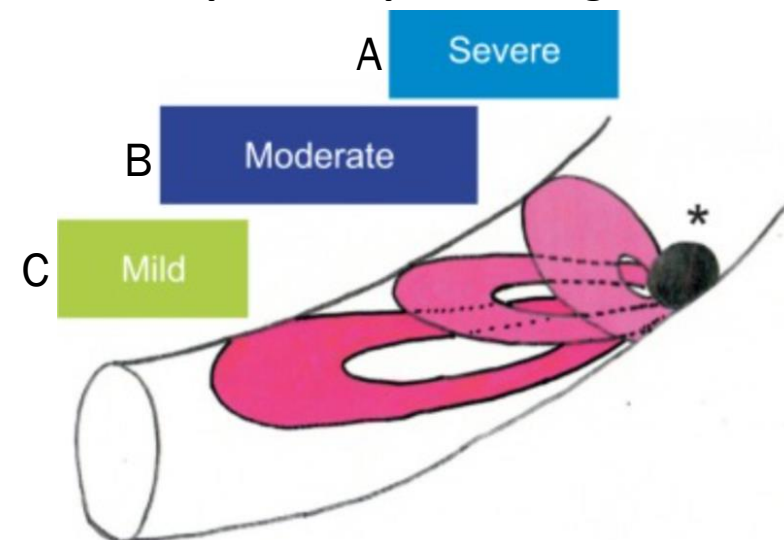


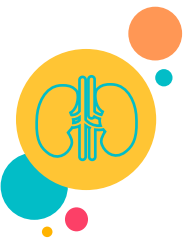
Moderada



Ligeira

VUP tipo 1 – espectro de gravidade





## Desenvolvimento normal

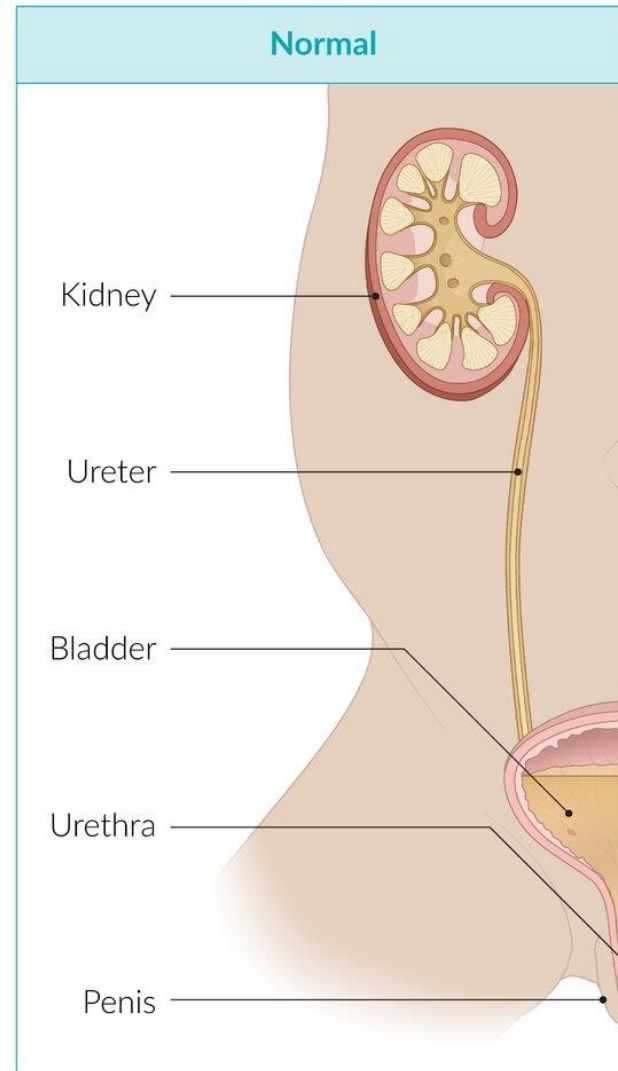
Enchimento e  
esvaziamento vesical  
cíclico



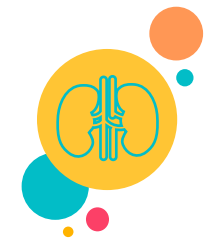
Bexiga complacente



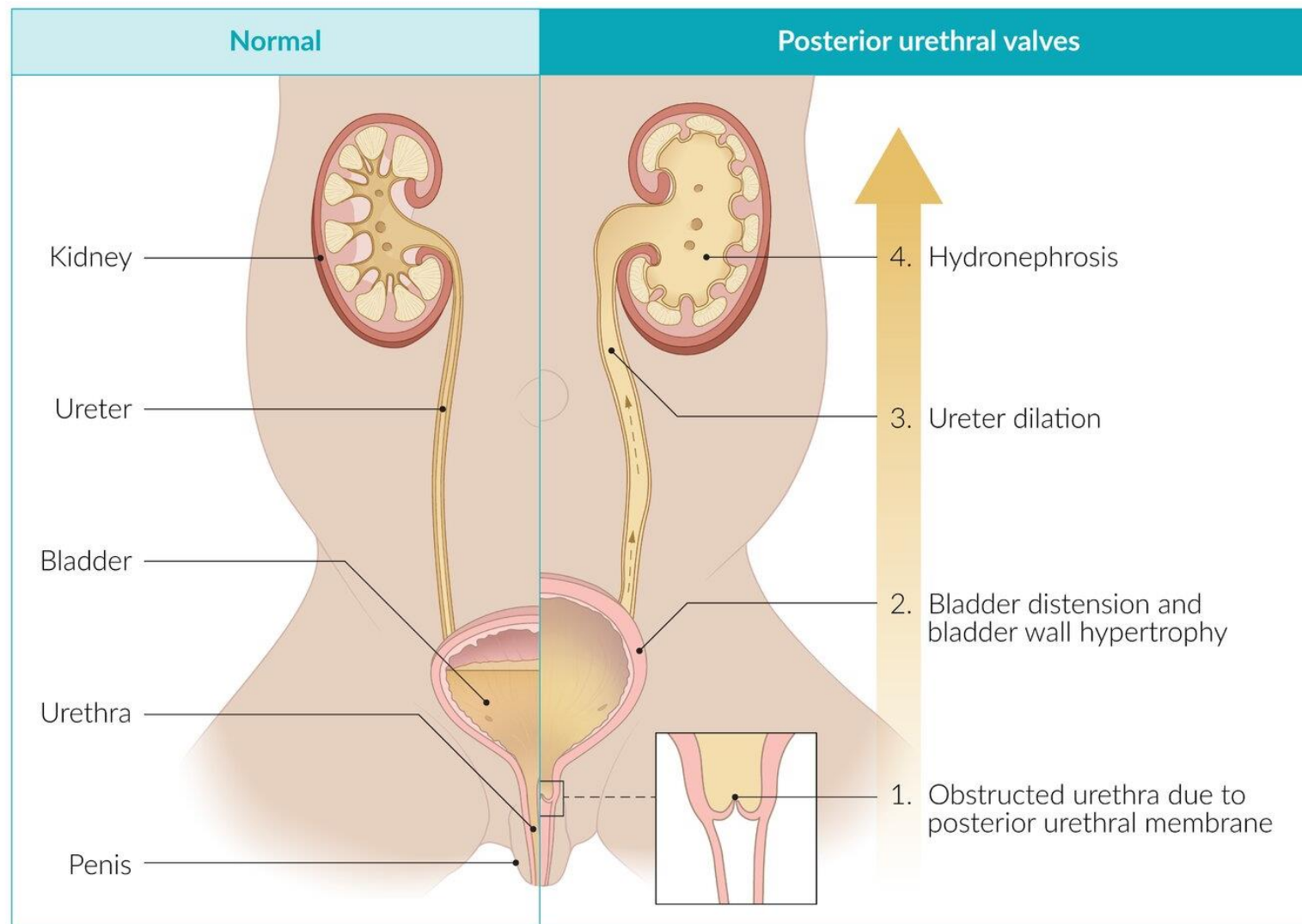
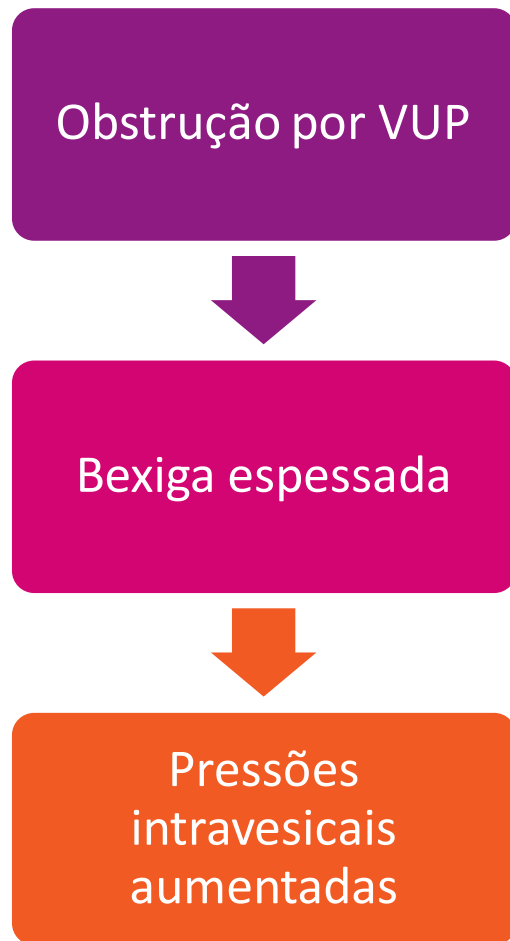
Funcionamento a  
baixas pressões



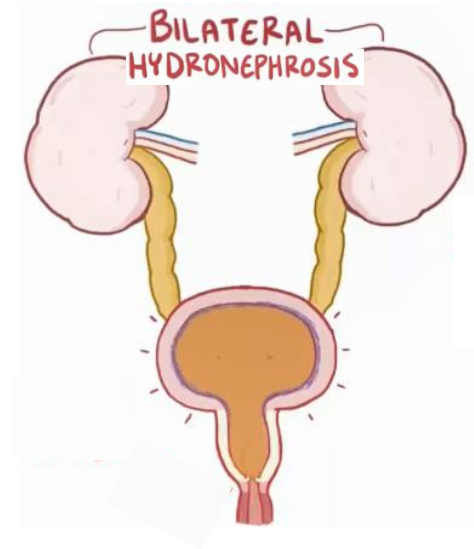




## Desenvolvimento anômalo



# Complicações das VUP



Disfunção vesical &  
Ureterohidronefrose

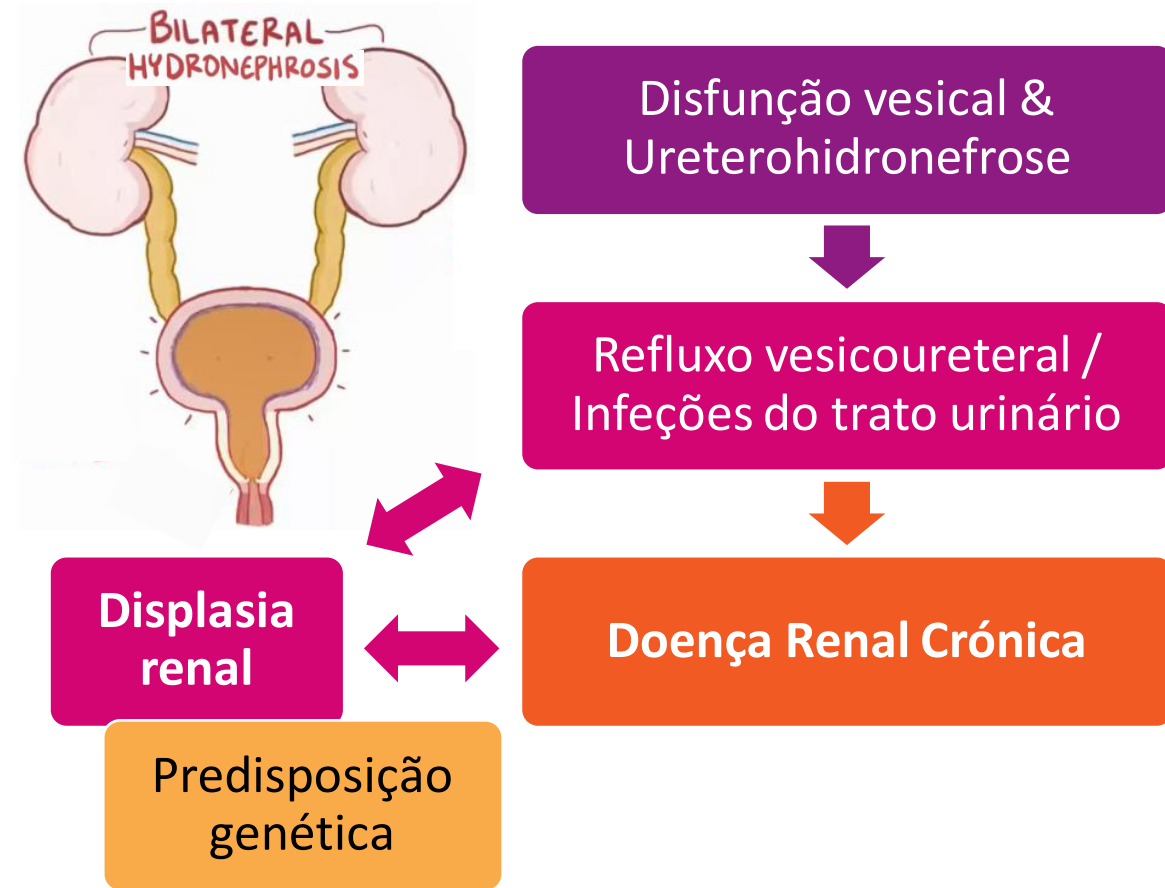


Refluxo vesicoureteral /  
Infeções do trato urinário

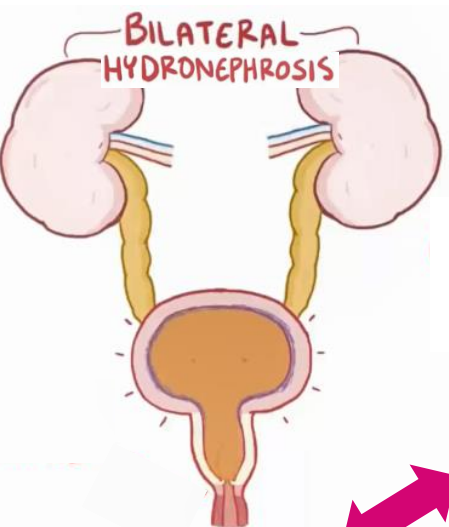
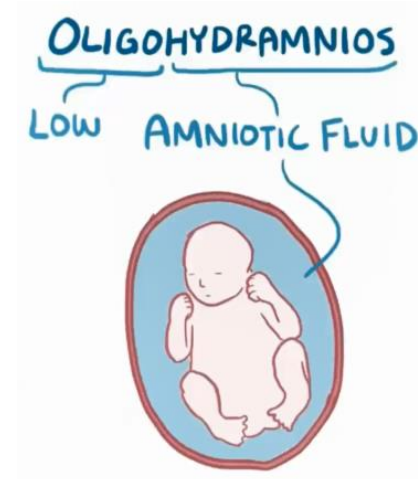


Doença Renal Crónica

# Complicações das VUP



## Complicações das VUP



Disfunção vesical & Ureterohidronefrose

Oligohidrâmnios

Refluxo vesicoureteral / Infecções do trato urinário

Hipoplasia pulmonar +/- Sequência de Potter

Displasia renal

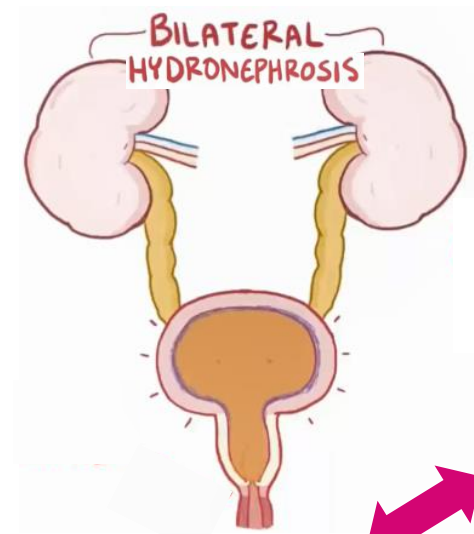
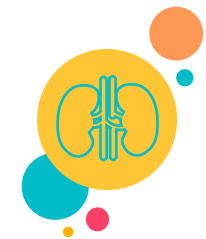
Doença Renal Crônica

Insuficiência respiratória

Predisposição genética

Pior prognóstico

## Complicações das VUP



Displasia renal

Predisposição genética

Disfunção vesical & Ureterohidronefrose

Refluxo vesicoureteral / Infecções do trato urinário

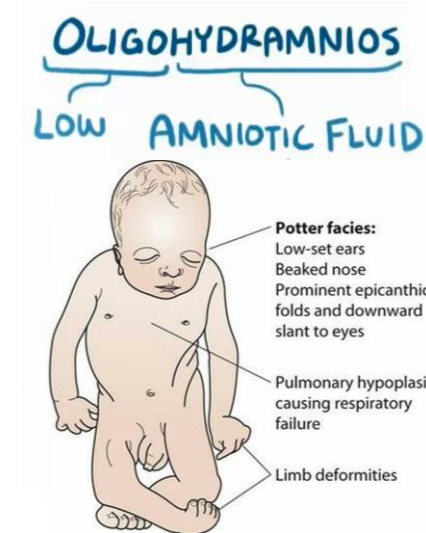
Doença Renal Crônica

Oligohidrâmnios

Hipoplasia pulmonar +/- Sequência de Potter

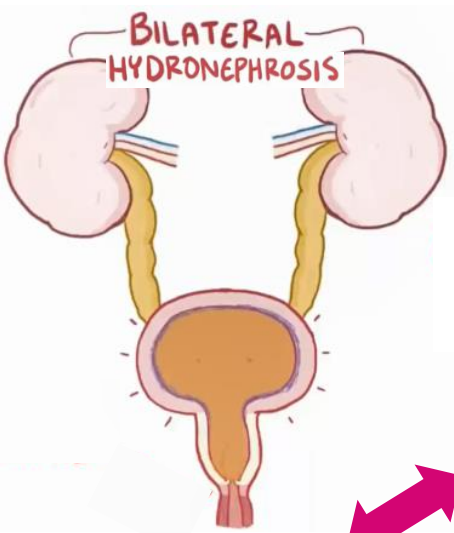
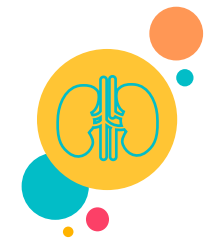
Insuficiência respiratória

Pior prognóstico





## Complicações das VUP



Disfunção vesical & Ureterohidronefrose

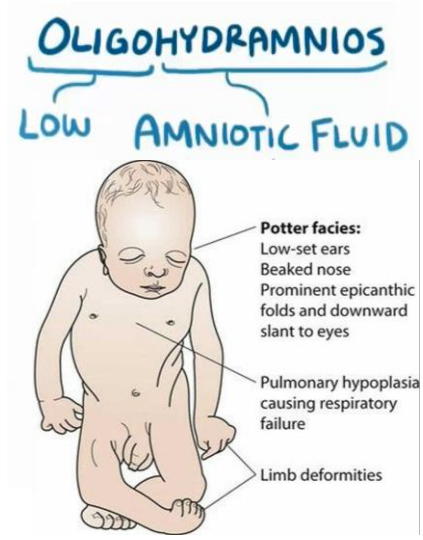
Refluxo vesicoureteral / Infecções do trato urinário

Doença Renal Crônica

Oligohidrâmnios

Hipoplasia pulmonar +/- Sequência de Potter

Insuficiência respiratória



Displasia renal

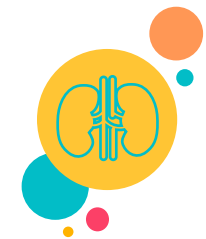
Predisposição genética

Outras comorbidades

Pior prognóstico

Diagnóstico e tratamento

# Prognóstico muito variável



Images source: Shutterstock, Inc.

VUP originam um amplo espectro de gravidade clínica e prognóstico



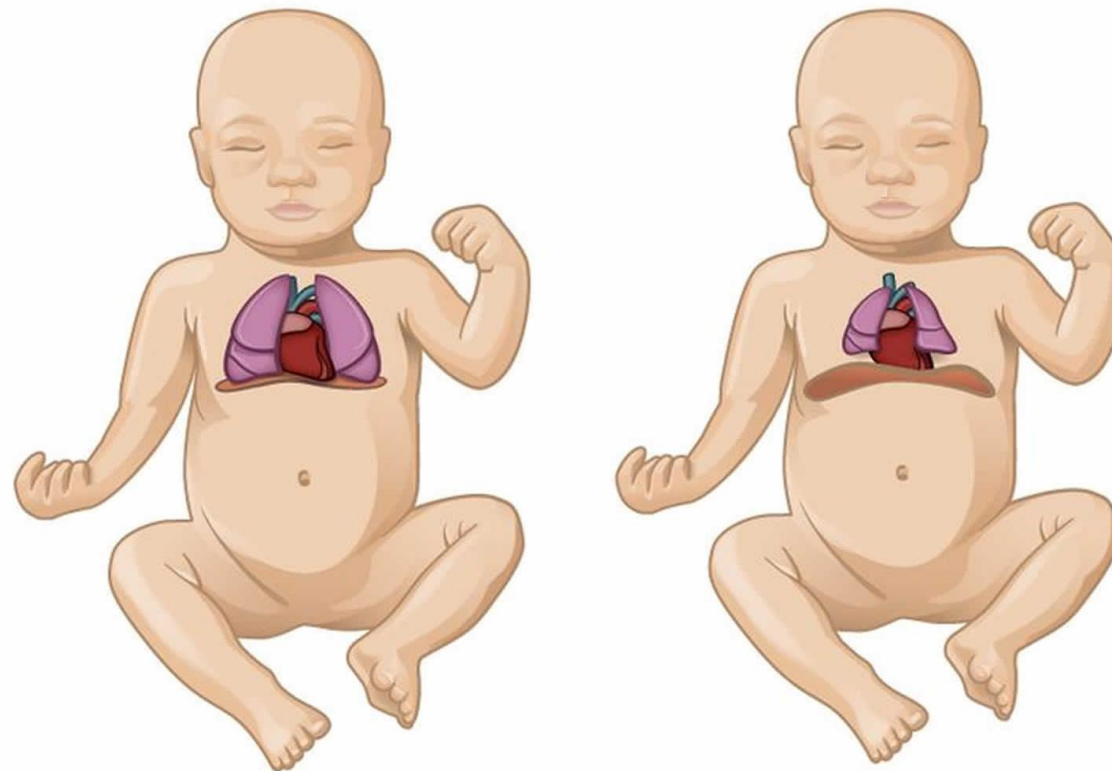
Images source: <https://www.etsy.com/>

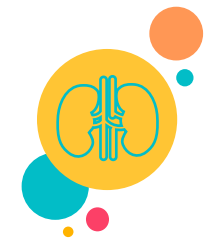
É importante conhecer os fatores que influenciam o prognóstico dos doentes com VUP



# VUP: Mortalidade e Sobrevivência global

- Sobrevida a 10 anos: 94%
- Mortalidade: ≈5%
  - Maioritariamente associada à **hipoplasia pulmonar**

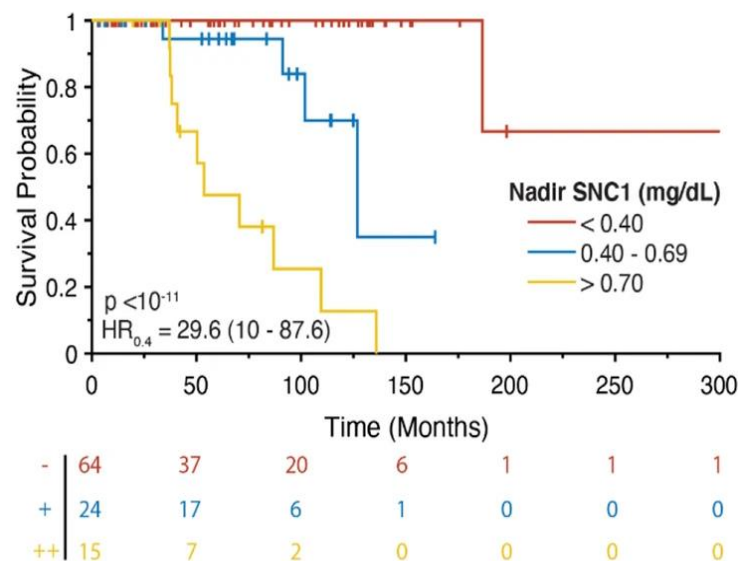




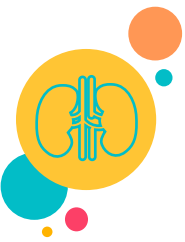
# VUP: progressão para DRC

- Risco de evolução para DRC com necessidade de **TSR** ao longo da vida: **20-50%**
  - Necessidade de iniciar **TSR** até aos **10 anos**: **16-17%**
  - **Risco de progressão depende do nadir da creatinina no primeiro ano**

Kidney Replacement Therapy



Nadir da creatinina sérica no 1º ano	Risco de TSR até aos 10 anos de idade
< 0,40 mg/dL	0%
0,40-0,69 mg/dL	2%
0,70-0,99 mg/dL	27%
≥ 1,00 mg/dL	100%



## Preditores de pior prognóstico

### Global

Alterações ecográficas <24 semanas

**Hidronefrose grave bilateral**

**Oligohidrâmnios (2º trimestre)**  
Hipoplasia pulmonar

### Renal

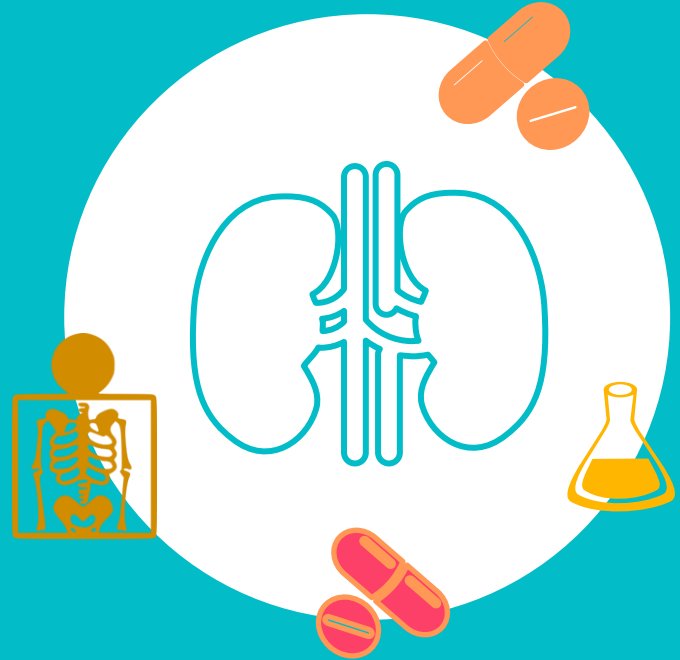
**Displasia renal**

Aumento da ecogenecidade renal  
e quistos corticais

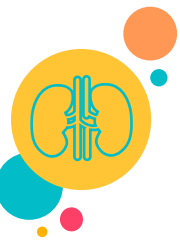
**Nadir creatinina no 1º ano >0,7 mg/dL**

**Disfunção vesical**





# Apresentação Clínica

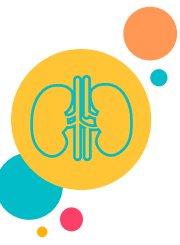


# Diagnóstico pré-natal (33-50% dos casos)

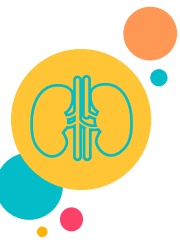
**DPN: sexo masculino + uretrohidronefrose bilateral + parede vesical espessada**

- Ureterohidronefrose bilateral
- Bexiga dilatada (pode ter parede espessada, >3 mm)
- Uretra posterior dilatada (sinal “típico”, mas menos frequente que os anteriores)
- Sinais de pior prognóstico
  - Oligohidrâmnios (hipoplasia pulmonar)
  - Aumento da ecogenicidade renal, redução da espessura do parênquima e da diferenciação, com quistos (displasia renal)

# Diagnóstico pós-natal (<1 ano)



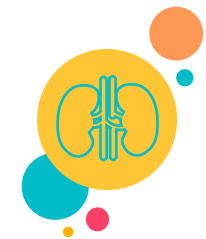
- Infecções urinárias recorrentes (urosépsis)
- Distensão abdominal, massa abdominal
- Jacto urinário fraco ou esforço para urinar
- Perda do peso ao nascimento ou má progressão estaturoponderal
- Dificuldade respiratória (período neonatal, casos graves)



# Diagnóstico tardio (>1 ano)

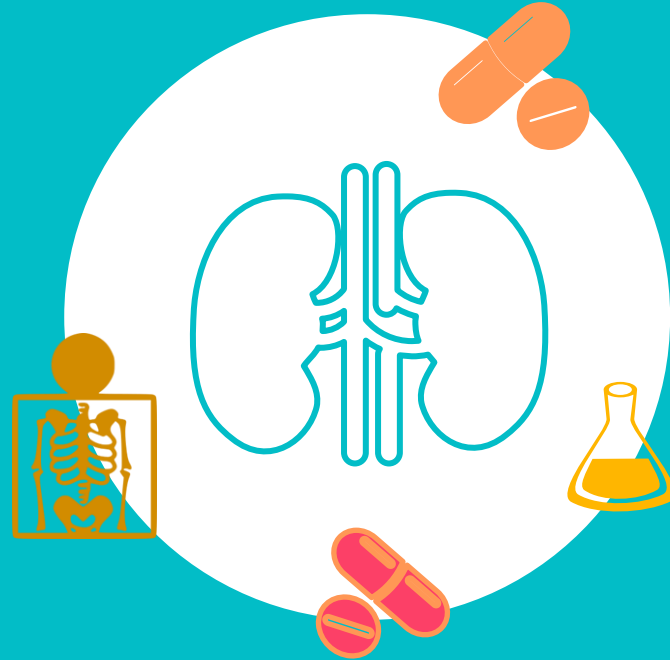
- Sintomas de disfunção vesical, sobretudo de armazenamento (incontinência urinária)
  - Diurna (44 a 60%)
  - Enurese (25-67%)
- ITUs recorrentes (14-40%)
- Dificuldade nos esvaziamento urinário - jacto fraco ou micção com esforço (13 a 40%)
- Retenção urinária (0-16%)
- Hematúria (12-30%)
- HTA (0-17%)

# Apresentação clínica



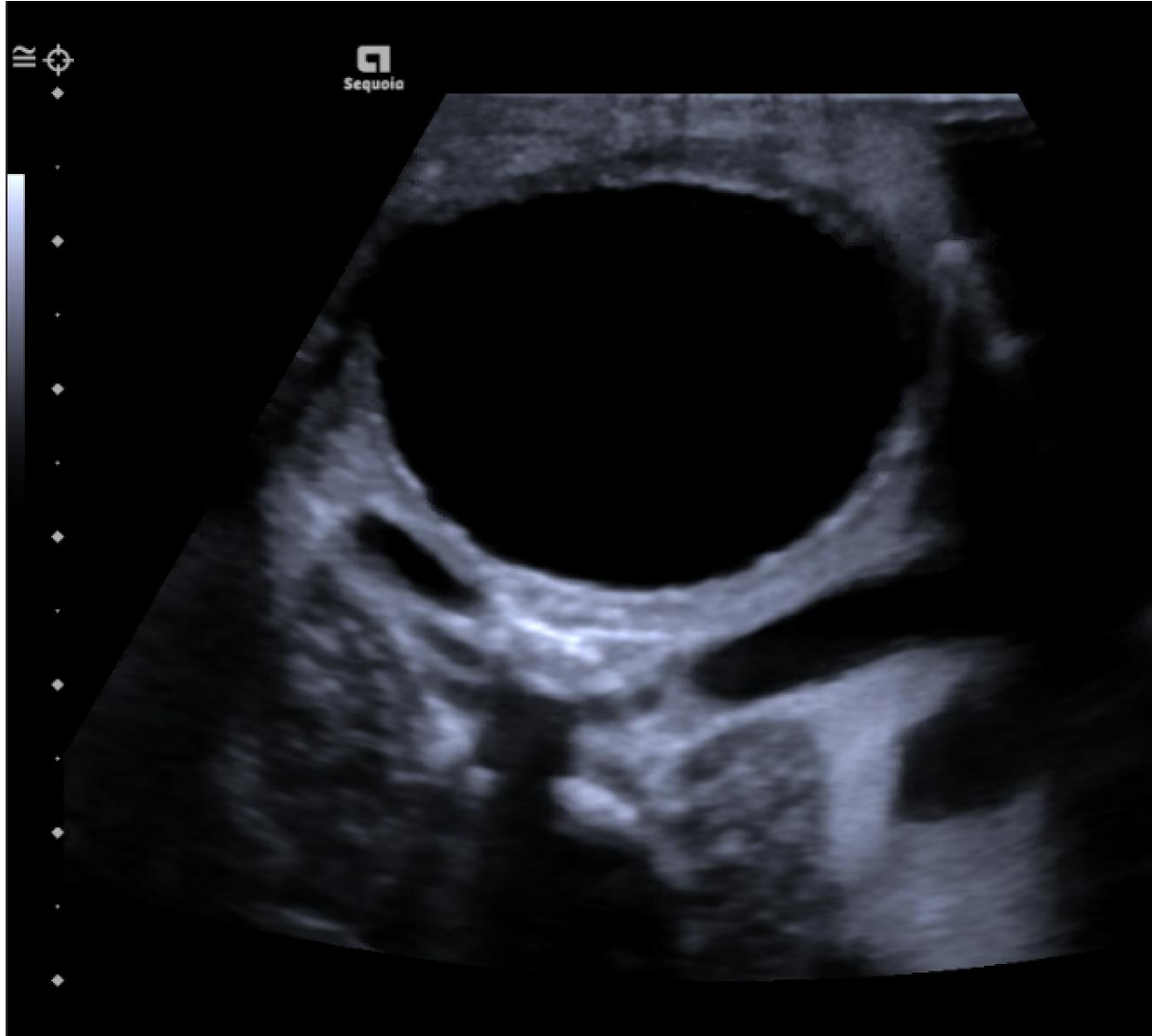
Age	Non urological	Urological
Neonates	Poor breathing movements, Small chest cavity, respiratory distress due associated pulmonary hypoplasia, urinary ascites, Potter's facies, limb deformities e.g., indentation of knee and elbow due to compression	Poor Stream Palpable bladder Palpable kidneys
Infant	Failure to thrive, vomiting, dehydration, hypotonia, fever, uremia, metabolic acidosis, electrolyte imbalance	Weak stream or dribbling of urine Urosepsis Straining or grunting while voiding
Older boys	Poor growth, hypertension, lethargy, large abdominal mass in suprapubic region	Weak or abnormal urinary stream, Urinary tract infections, Diurnal enuresis (incontinence) in boys older than 5 years, Secondary diurnal enuresis, voiding pain or voiding dysfunction, Urgency, frequency, hesitancy.
Incidental		Incidentally diagnosed hydronephrosis on ultrasound done for unrelated condition, Urinary tract infections, Proteinuria, Increased serum creatinine





# Exames Complementares de Diagnóstico

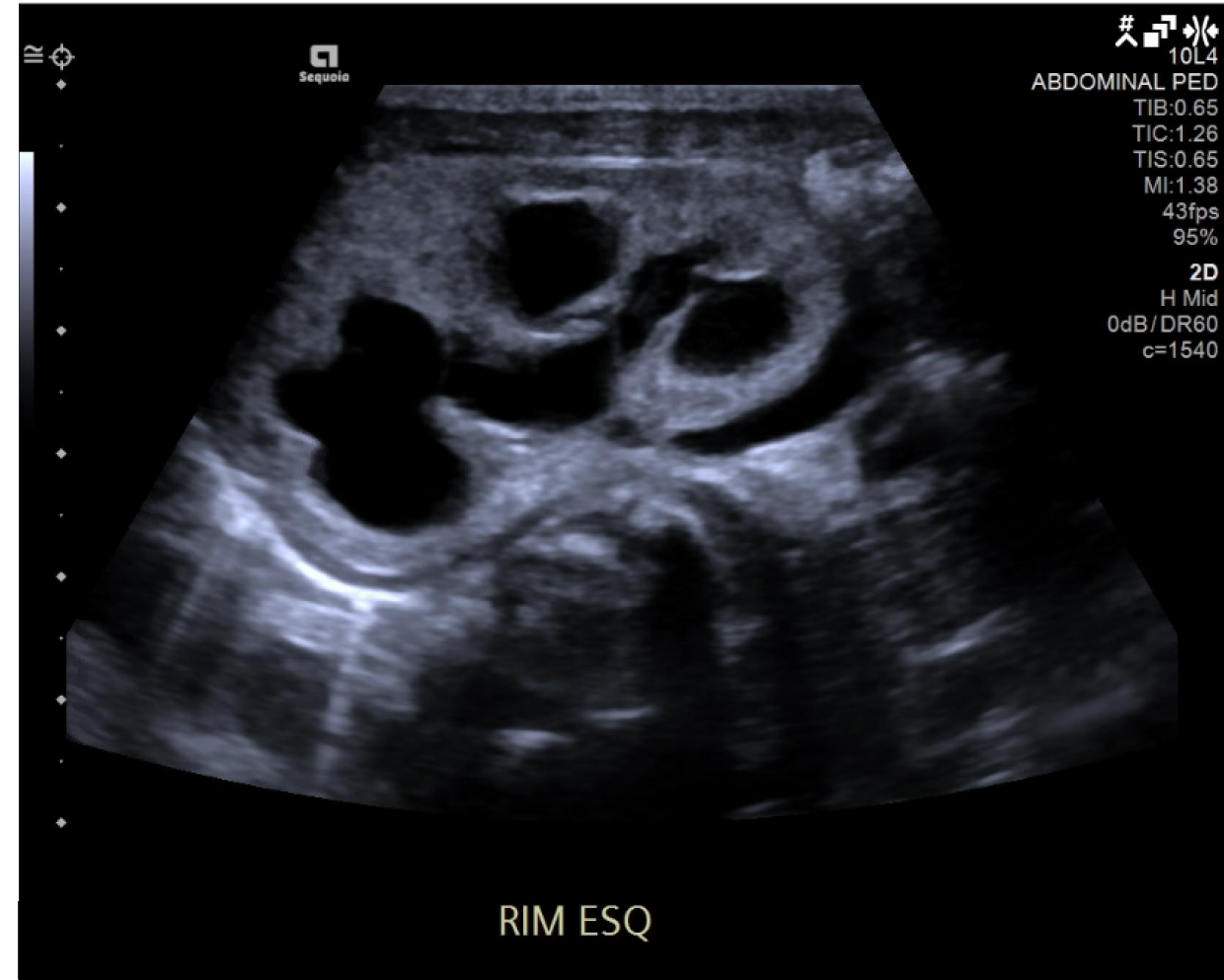
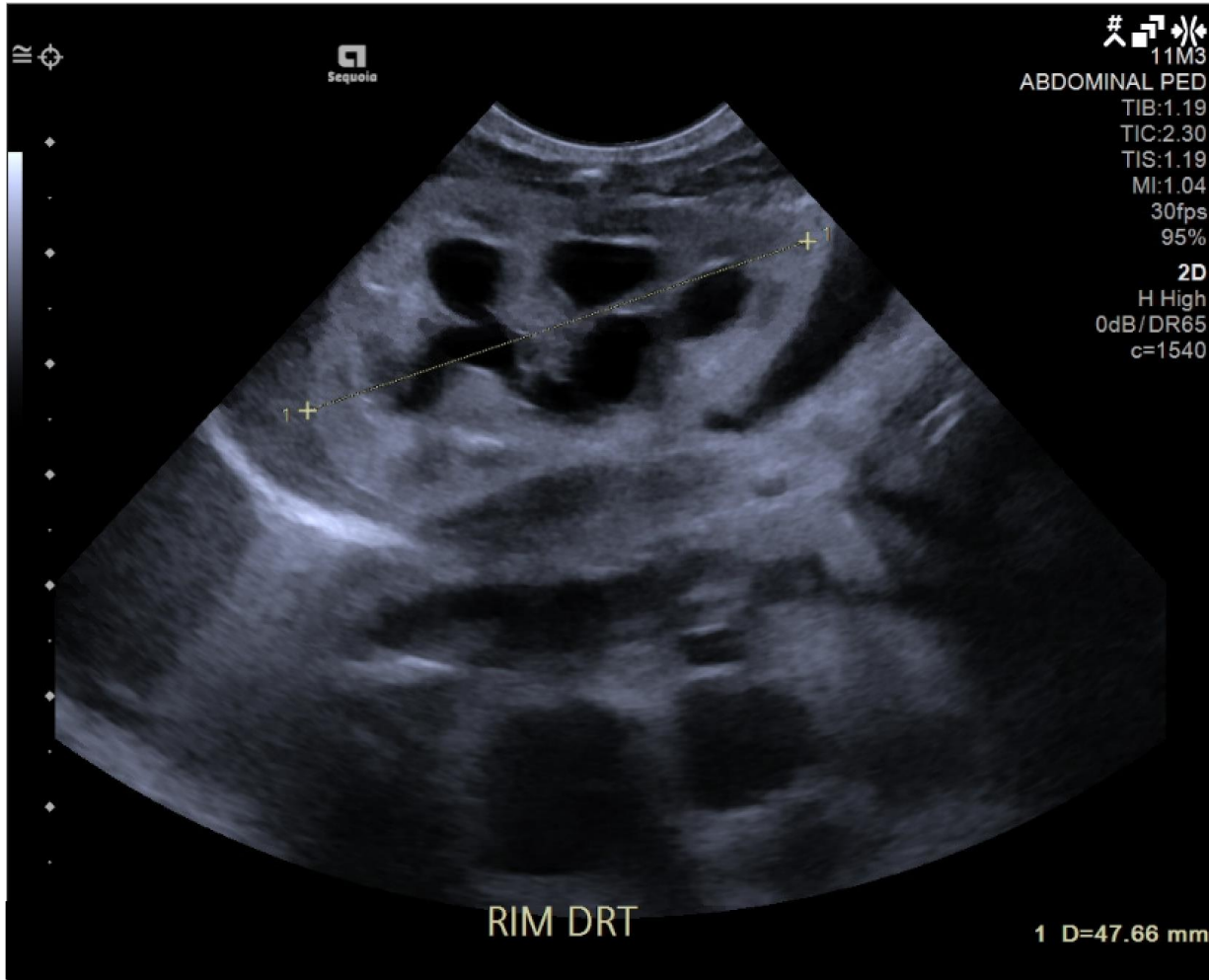
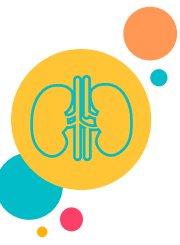
## Ecografia



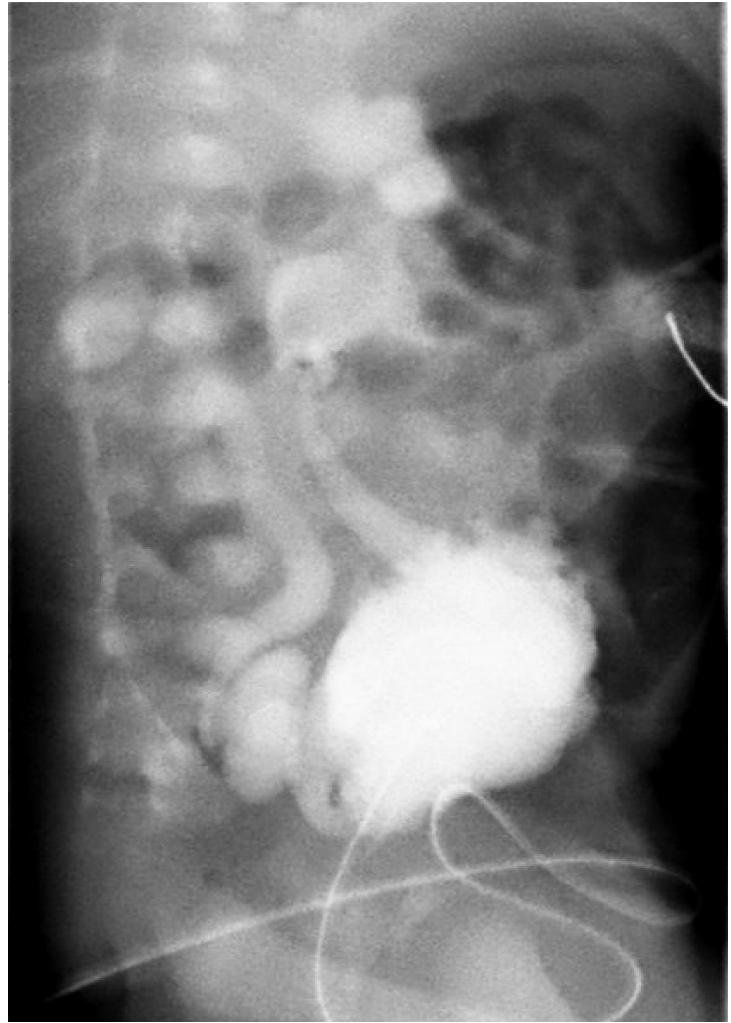
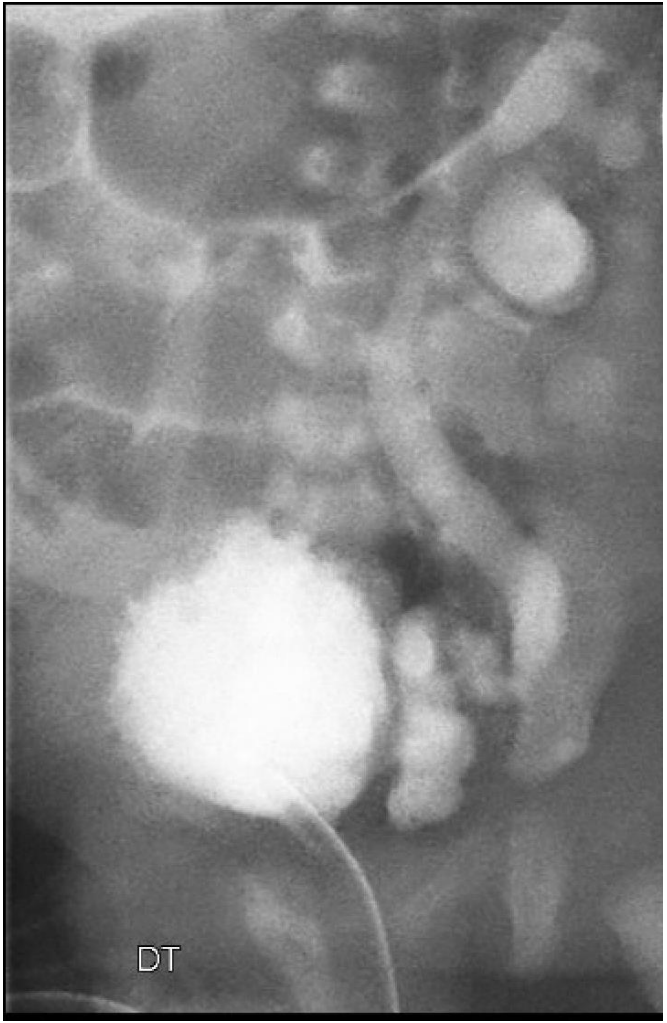
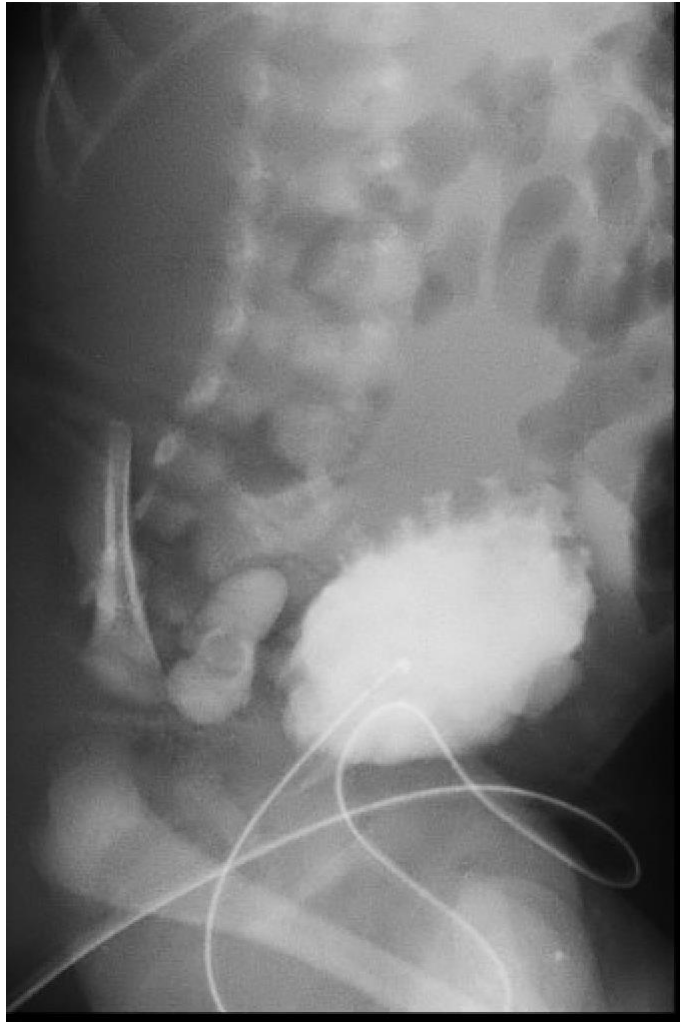
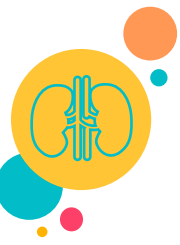
*Keyhole sign*



## Ecografia

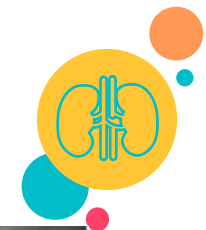


# Cistouretrografia miccional retrógrada (CUMS)

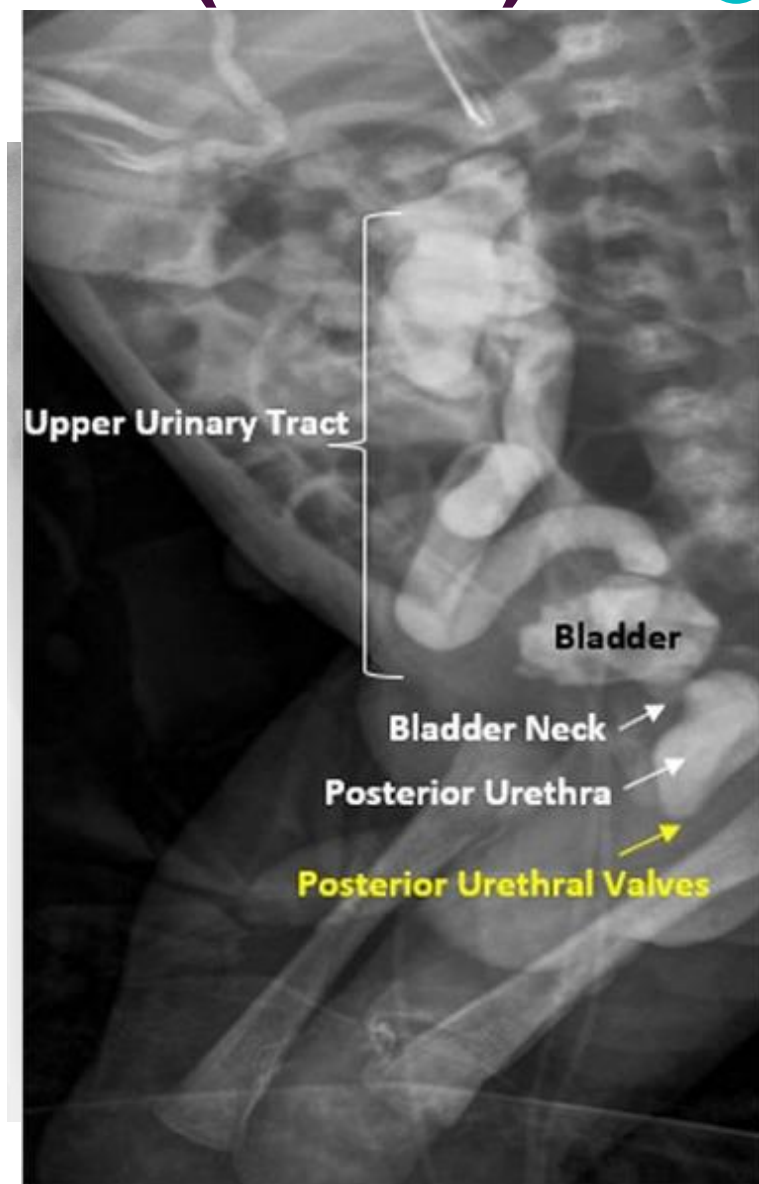




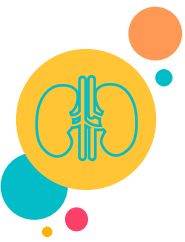
# Cistouretrografia miccional retrógrada (CUMS)



- Bexiga pequena
- Contorno vesical irregular
- Refluxo vesicoureteral
- Dilatação da uretra posterior
- Fase miccional é importante para avaliar a anatomia da uretra posterior







# Investigação

### Ecografia renal e vesical

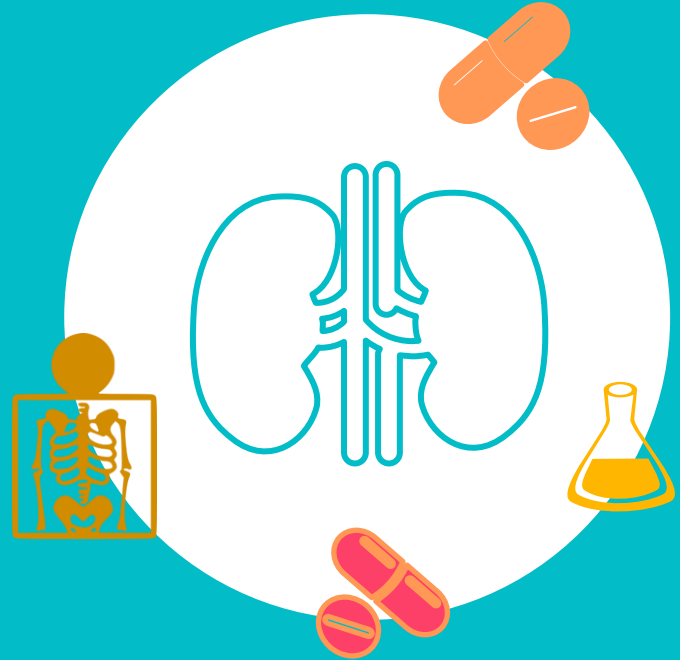
- Espessura do parênquima renal + diferenciação corticomedular
- Bexiga espessada (em repleção) e dilatação do ap urinário

### Cistouretrografia miccional seriada (CUMS)

- Apoia o diagnóstico (anatomia do ap urinário inferior e RVU)
- Uretra posterior dilatada e alongada na fase miccional

### Cistoscopia

- Diagnóstico definitivo (inspeção)
- **Tratamento** (ablação primária)

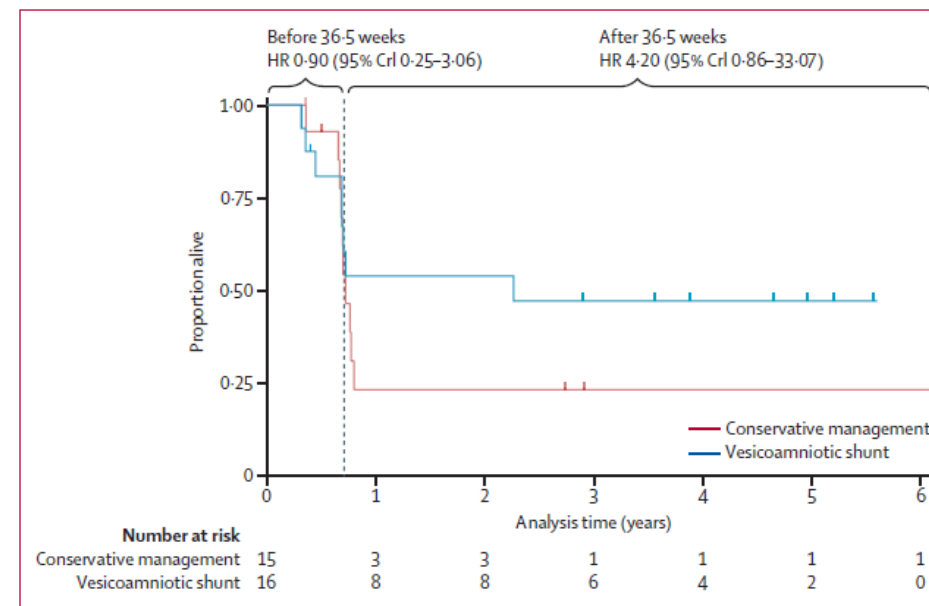
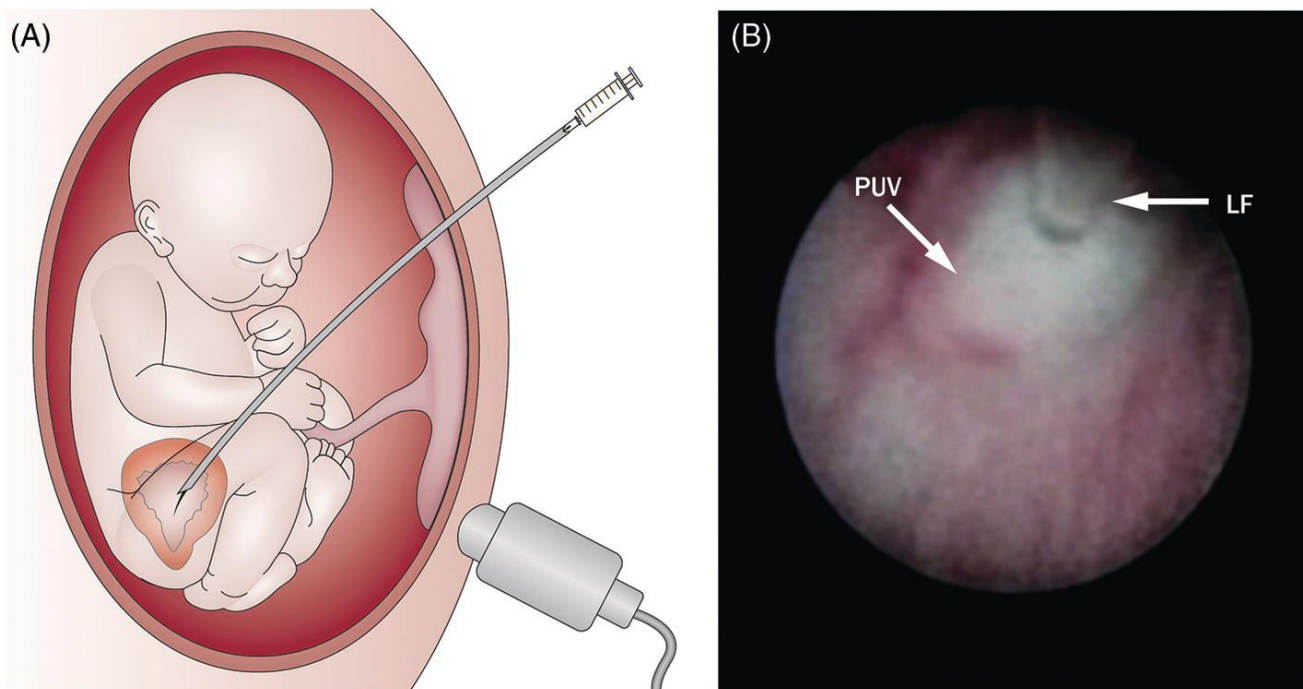


# Tratamento



## Intervenção pré-natal

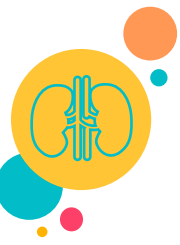
- A cirurgia fetal para tratamento de VUP está associada a elevado risco fetal e materno com benefício na função renal a longo prazo incerto.



**Figure 3: Kaplan-Meier estimates of survival from conception to end of follow-up**  
Vertical dashes on the lines represent censored observations, either through parental choice to terminate pregnancy (before 36.5 weeks) or end of follow-up. Hazard ratios (HRs) were calculated for the period 0–36.5 weeks and from 36.5 weeks to the end of follow-up (conditional on survival to 36.5 weeks). These HRs are Bayesian estimates based on non-informative priors. The hazard rate comparison is of conservative management versus vesicoamniotic shunt, such that the interpretation of HRs greater than 1 as being indicative of benefit is consistent with the interpretation of the relative risk estimates. CrI=credibility interval.

- Intervenção <16 semanas: ainda pode beneficiar o desenvolvimento renal
- No 3º trimestre: a displasia renal é irreversível e o objetivo é manter o líquido amniótico (pulmão)

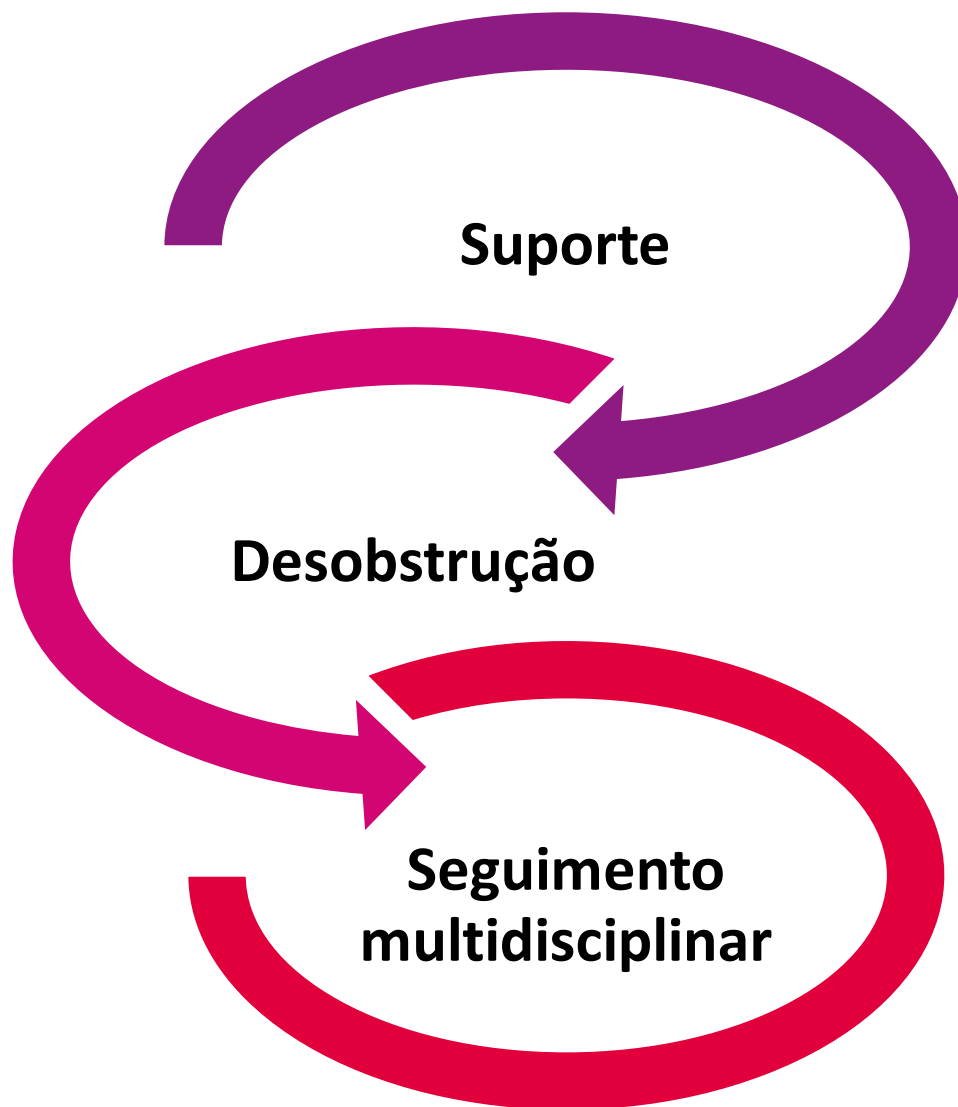
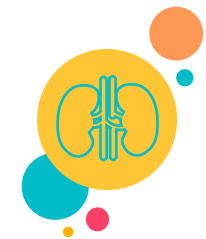
# Intervenção pré-natal



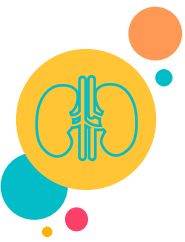
Cirurgia fetal ponderada caso a caso em...

- Fetos de **alto risco (oligohidrâmnios grave desde o 2º trimestre)**
- **Cariótipo normal**
- **Adequada função renal fetal (por avaliação da urina fetal)**
  - Sódio < 100 mmol/L
  - Cloro < 90 mmol/L
  - Osmolaridade < 210 mOsm/L
  - Beta-2 microglobulina < 6 mg/L

# Abordagem pós-natal



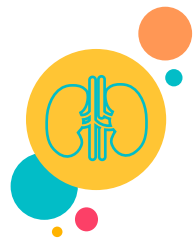




# Abordagem pré-natal

**DPN: sexo masculino + uretrohidronefrose bilateral + parede vesical espessada**

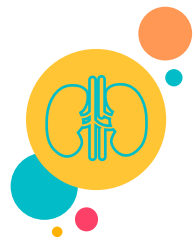
- Referenciar para centro com equipa multidisciplinar diferenciada em DPN e CAKUT
- Considerar interrupção médica da gravidez
- Programar o tipo de parto, *timing* (>32 semanas) e local do parto
- Considerar indução da maturação pulmonar



# Abordagem pós-natal

Ao nascimento...

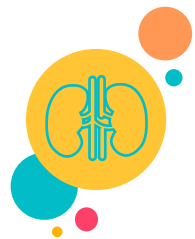
- Suporte
- **DESOBSTRUÇÃO**
- Ecografia e CUMS urgentes
- Cistoscopia assim que possível (quando houver estabilidade clínica e o diâmetro da uretra permitir a passagem do cistoscópio)



# Abordagem pós-natal

## Desobstrução

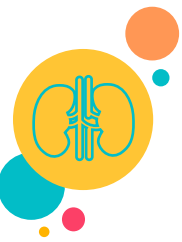
- **Sonda SEM balão (SNG 5-8)**
  - Ex: SNG 6, idealmente com controlo ecográfico (RNPT 5; RNT 8)
- Alternativa: drenagem supra-púbica (cistocater ou vesicostomia) ou mesmo derivação alta



# Abordagem pós-natal

## Terapêutica de Suporte

- **Monitorizar:** perfil tensional, diurese, balanço hídrico, peso diário, temperatura
- Colher urina para **urocultura** (e **hemoculturas**)
- Ureia, creatinina, ionograma completo e gasimetria seriados
  - 2x/dia nos primeiros dias e depois da desobstrução (poliúria)

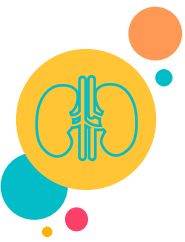


# Abordagem pós-natal

## Terapêutica de Suporte

- Considerar **antibioterapia** empírica (ajuste à TFGe e doseamentos séricos)
- **Profilaxia** antibiótica: Trimetoprim 1% (1 mL = 10 mg) 0,1 – 0,2 ml/kg, 24/24h
- **Equilíbrio hidroeletrólítico e ácido-base + suporte nutricional (SNG, PEG...)**
  - Aporte hídrico – inicial: 400 ml/m<sup>2</sup> + diurese + outras perdas + déficit
    - Mais tarde (lactentes): 180-200 ml/Kg/dia (AE 150-160 ml/Kg/dia + água)
  - Bicarbonato: Déficit HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> = EB x peso (Kg) x 0,3
  - Sódio: Déficit Na<sup>+</sup> (mEq/L) = (135 – Na<sup>+</sup> doente) x 0,6 x peso (Kg); se convulsões: bólus NaCl 3% (3 mL/Kg em 20 minutos)
    - Mais tarde: NaCl para manter cloro sérico ≈100 mEq/L
  - Potássio: cloreto de potássio 7,5% -> suspender (ou iniciar resina...)
  - Cálcio: gluconato de cálcio 10%





# Investigação

### Ecografia renal e vesical

- Espessura do parênquima renal + diferenciação corticomedular
- Bexiga espessada (em repleção) e dilatação do ap urinário

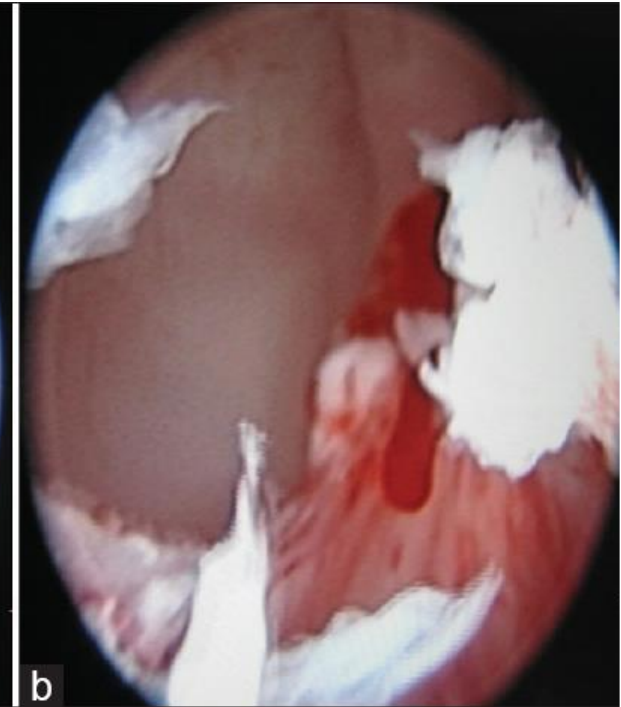
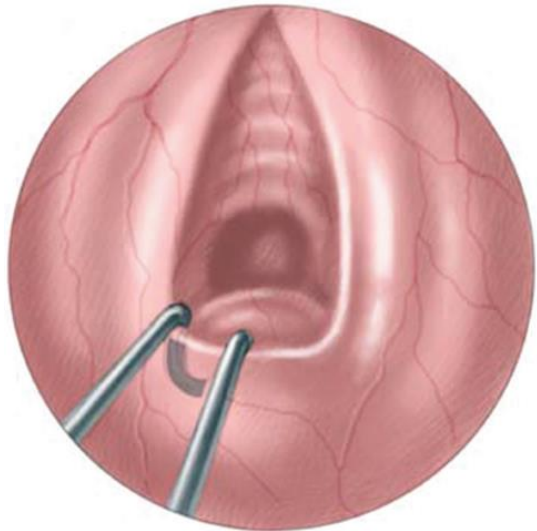
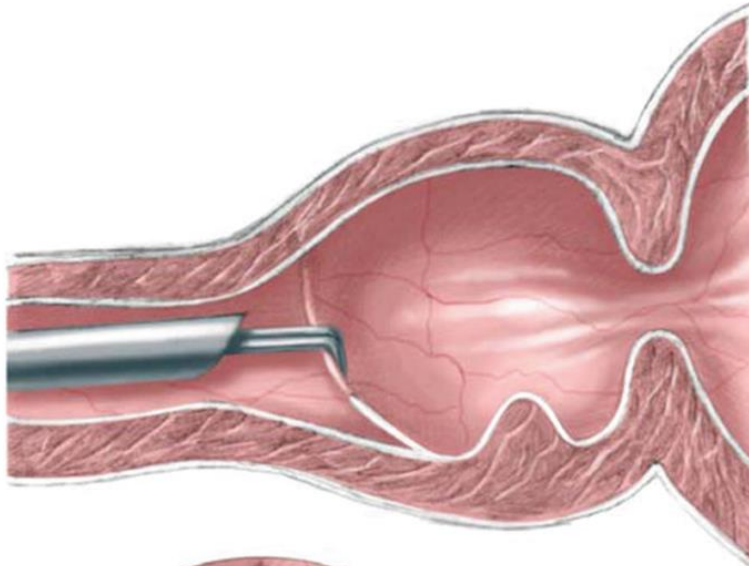
### Cistouretrografia miccional seriada (CUMS)

- Apoia o diagnóstico (anatomia do ap urinário inferior e RVU)
- Uretra posterior dilatada e alongada na fase miccional

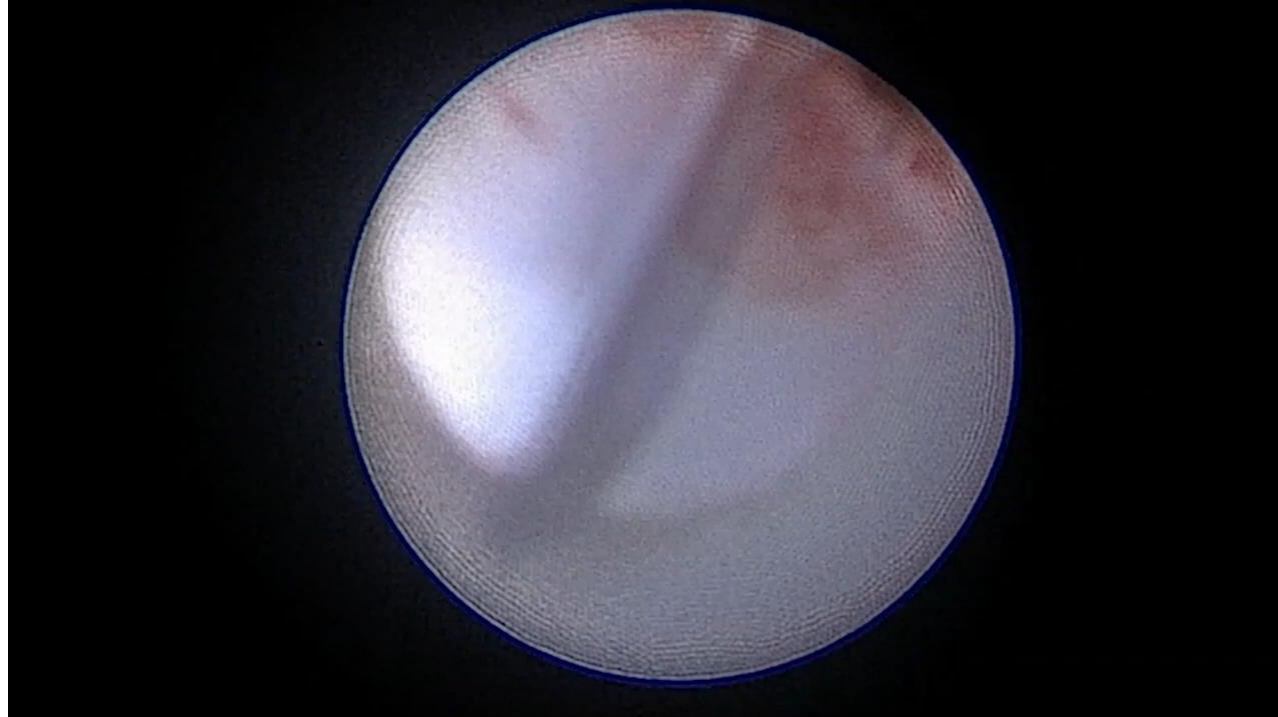
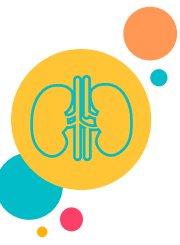
### Cistoscopia

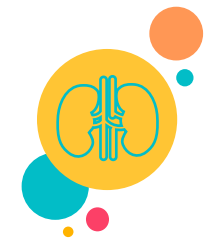
- Diagnóstico definitivo (inspeção)
- **Tratamento** (ablação primária)

# Uretrocistoscopia



# Ablação





# Investigação

### Ecografia renal e vesical

- Espessura do parênquima renal + diferenciação corticomedular
- Bexiga espessada (em repleção) e dilatação do ap urinário

### Cistouretrografia miccional seriada (CUMS)

- Apoia o diagnóstico (anatomia do ap urinário inferior e RVU)
- Uretra posterior dilatada e alongada na fase miccional

### Cistoscopia

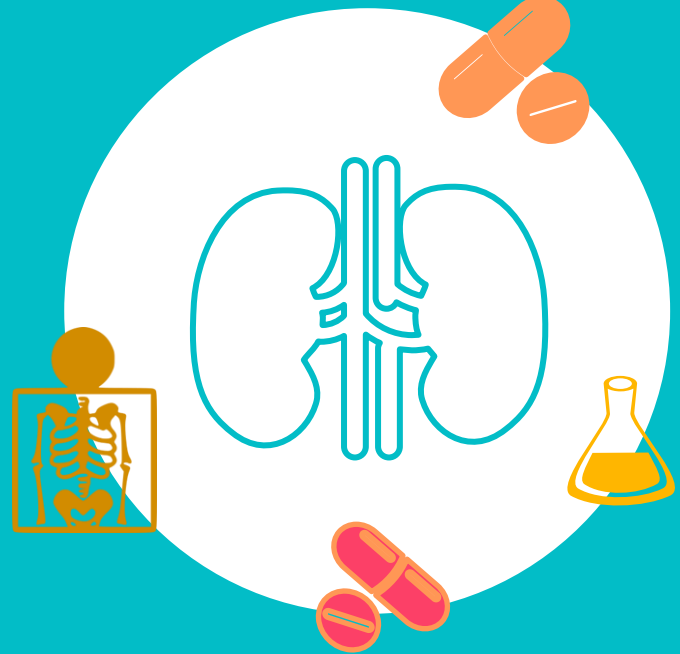
- Diagnóstico definitivo (inspeção)
- **Tratamento** (ablação primária)

### Follow-up

- Ecografia (pré alta e 3/3m) • Cintigrafia c/ DMSA (parênquima)
- Cistografia (se ok, c/ 1 ano) • Renograma MAG-3 e prova diurética

### Decisões individualizadas

- Sem alterações: cistografia -> tratamento do RVU?
- Alterações: cistoscopia -> revisão das VUP?
- Disfunção vesical persistente: considerar anticolinérgicos / CIC ou derivação urinária temporária (ureterotomia em ómega vs vesicostomia)



Seguimiento



### Outcomes renais nos doentes com CAKUT

	Combined cohort	Multicystic dysplastic kidney	Unilateral kidney agenesis	Kidney hypoplasia	Posterior urethral valve
Number	452	160	70	139	83
Age last follow up in yrs <sup>1</sup>	7.96 (5.41)	6.16 (3.87)	6.73 (4.69)	10.2 (5.84)	8.69 (6.31)
Proteinuria (%)	59/419 (14)	5/149 (3)	8/68 (12)	23/130 (18)	23/72 (32)
Age proteinuria in yrs <sup>2</sup>	12.5 (4.21, 15.3)	5.35 (2.85, 14.14)	5.53 (1.79, 11.05)	14.5 (9.7–17.2)	10.88 (1.95, 14.99)
Hypertension (%)	62/333 (19)	4/81 (5)	10/47 (21)	22/130 (17)	26/75 (35)
Age hypertension in yrs <sup>2</sup>	5.33 (1.84, 9.1)	7.58 *	6.19 (2.33, 8.9)	8.00 (3.35–12)	2.75 (1.34, 5.21)
CKD (%)	89/413 (22)	5/160 (3)	4/70 (6)	43/113 (38)	37/70 (53)
Age CKD in yrs <sup>2</sup>	5.3 (1.35, 12.59)	1.50 (1.02, 9.52)	1.45 (0.64, 10.55)	9.5 (4.3–14.8)	1.95 (1.31, 8.31)
Composite (%)	131/452 (29)	9/160 (6)	12/70 (17)	60/139 (43)	50/83 (60)
Age Composite in yrs <sup>2</sup>	4.5 (1.31, 10.3)	5.35 (1.38, 14.14)	4.40 (1.27, 8.73)	8.25 (2.7–14.5)	1.93 (1.24, 4.92)

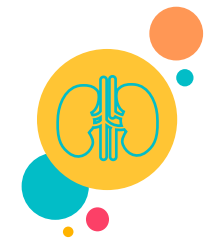
CKD = chronic kidney disease, Composite = composite outcome

<sup>1</sup>mean ± standard deviation in parentheses, <sup>2</sup>median with Q1 and Q3 in parentheses

\* no quartiles reported as total n=4



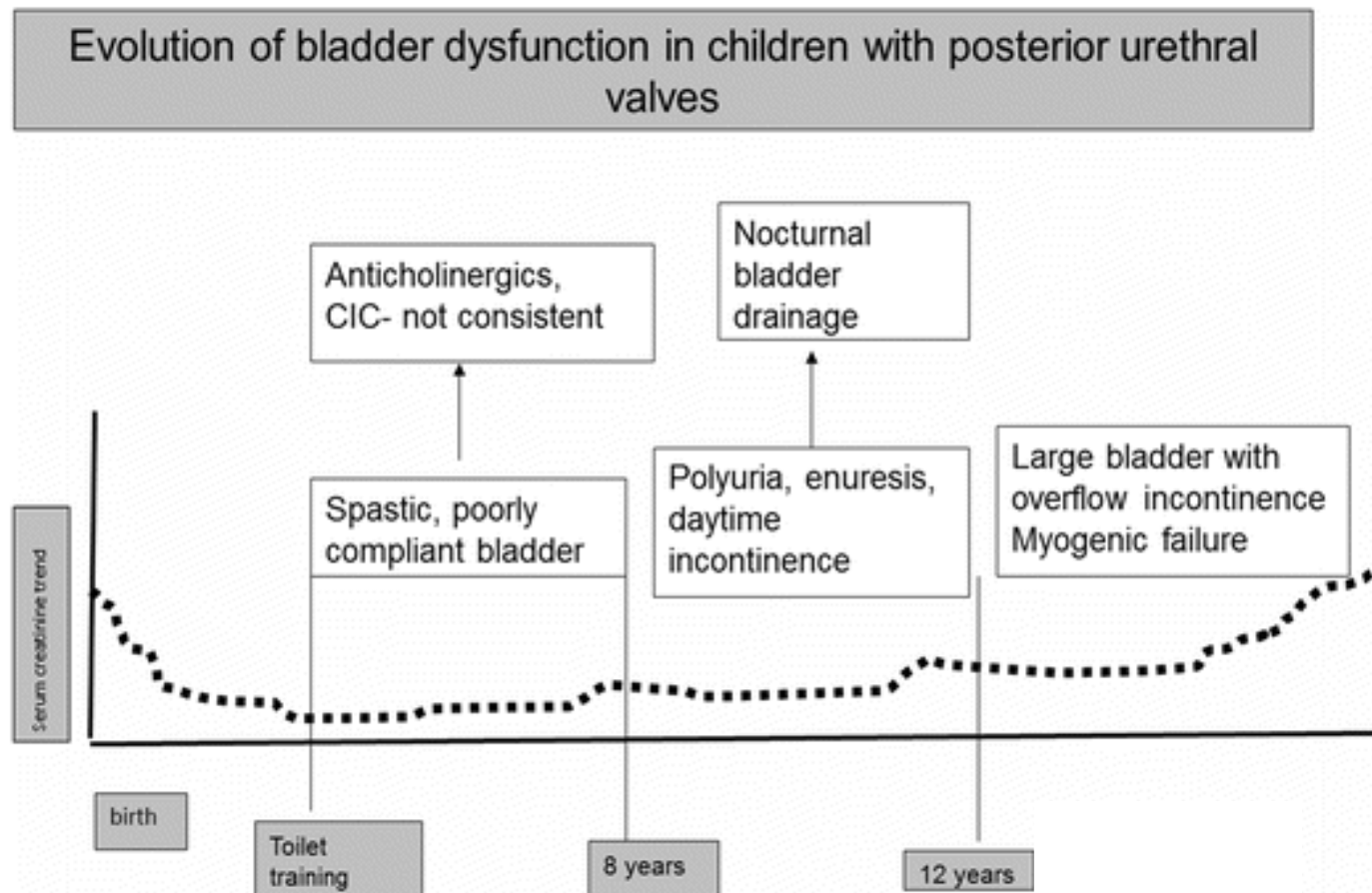
# Seguimento - Disfunção Vesical



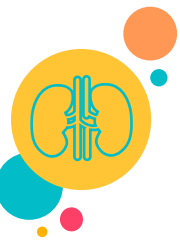
- Afecta 55% dos doentes com VUP
- É um fator de risco para DRC
- Associa-se a hipertensão
- A disfunção vesical é dinâmica: bexiga espástica com baixa CV → capacidade aumentada com falência miogénica
- Vigilância (diário miccional, urodinâmica)
- Tratamento ativo da disfunção vesical

Normal: 4-7 micções/dia

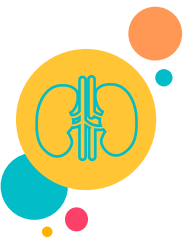
Entre 1 e 12 anos:  $CVE = idade \times 30 + 30$



## Válvulas da Uretra Posterior (VUP)

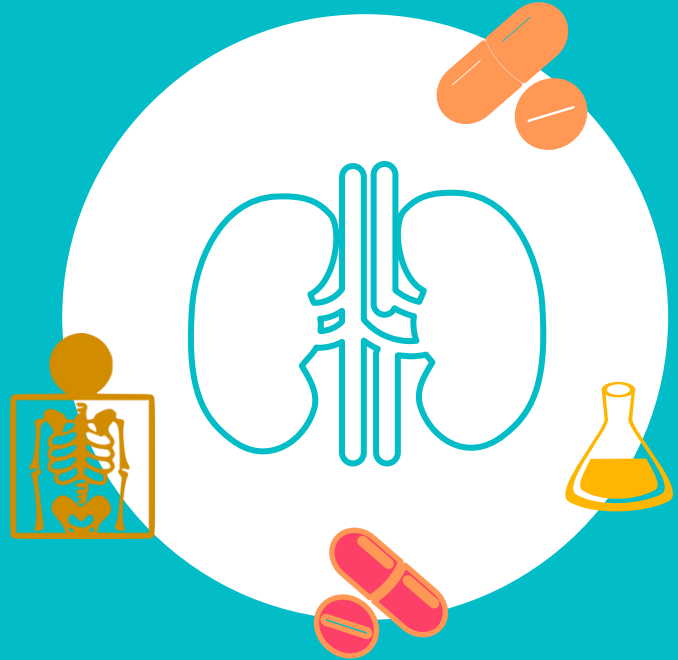


Mode of treatment	Indications	Side effects	Comments
Urotherapy (proper fluid intake, timed voiding – every 2-3 hours, double voiding)	High capacity bladder, post void residual, daytime incontinence		Suboptimal response due to decreased bladder feeling
Nocturnal drainage using urethral catheter	Overdistension of the bladder with upper tract dilatation	UTI, Low compliance, Low adherence	Mitroffanof procedure (cathaterizable channel) may be helpful
Clean intermittent catheterization	Ineffective bladder emptying, recurrent UTI due to PVR	Trauma (persistent sensation of urethra), low compliance, low adherence	Mitroffanof procedure,
Bladder augmentation	Small, low compliance bladder, high storage pressure despite all therapy	UTI, stones, metabolic changes, low risk of malignancy in long term	Not commonly needed in children without ESRD



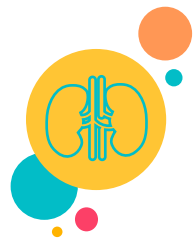
# Seguimento - Disfunção Vesical

Pharmacological Treatment	Indication	Side effects	Comments
Antycholinergic (oxybutynin, solifenacin)	Low compliance bladder, bladder overactivity	Constipation, dry mouth, blurred vision,	Risk of myogenic failure
Alfa-blockers (doxazosin, terazosin, tamsulosin) off label	Persistent bladder neck hypertrophy, high post-void residuals, myogenic failure, hesitancy	Postural hypotension	Risk of increased incontinence
Desmopressin	Polyuria, nighttime bladder overdistension	Hyponatremia (rare)	

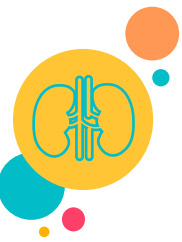


# Mensagens Finais

# Mensagens finais



- VUP são a causa mais grave de uropatia obstrutiva em Pediatria
- Os marcadores de pior prognóstico renal mais estabelecidos são:
  - Alterações ecográficas pré-natais sugestivas de VUP antes das 24 semanas de IG
  - Oligohidrâmnios (hipoplasia pulmonar)
  - Displasia renal (quistos corticais, redução do parênquima e perda de diferenciação)
    - Secundária à obstrução Vs. defeito primário no desenvolvimento embrionário/fetal
  - Nadir da creatinina sérica mais elevado (>1 mg/dL) durante o primeiro ano de idade
  - Disfunção vesical



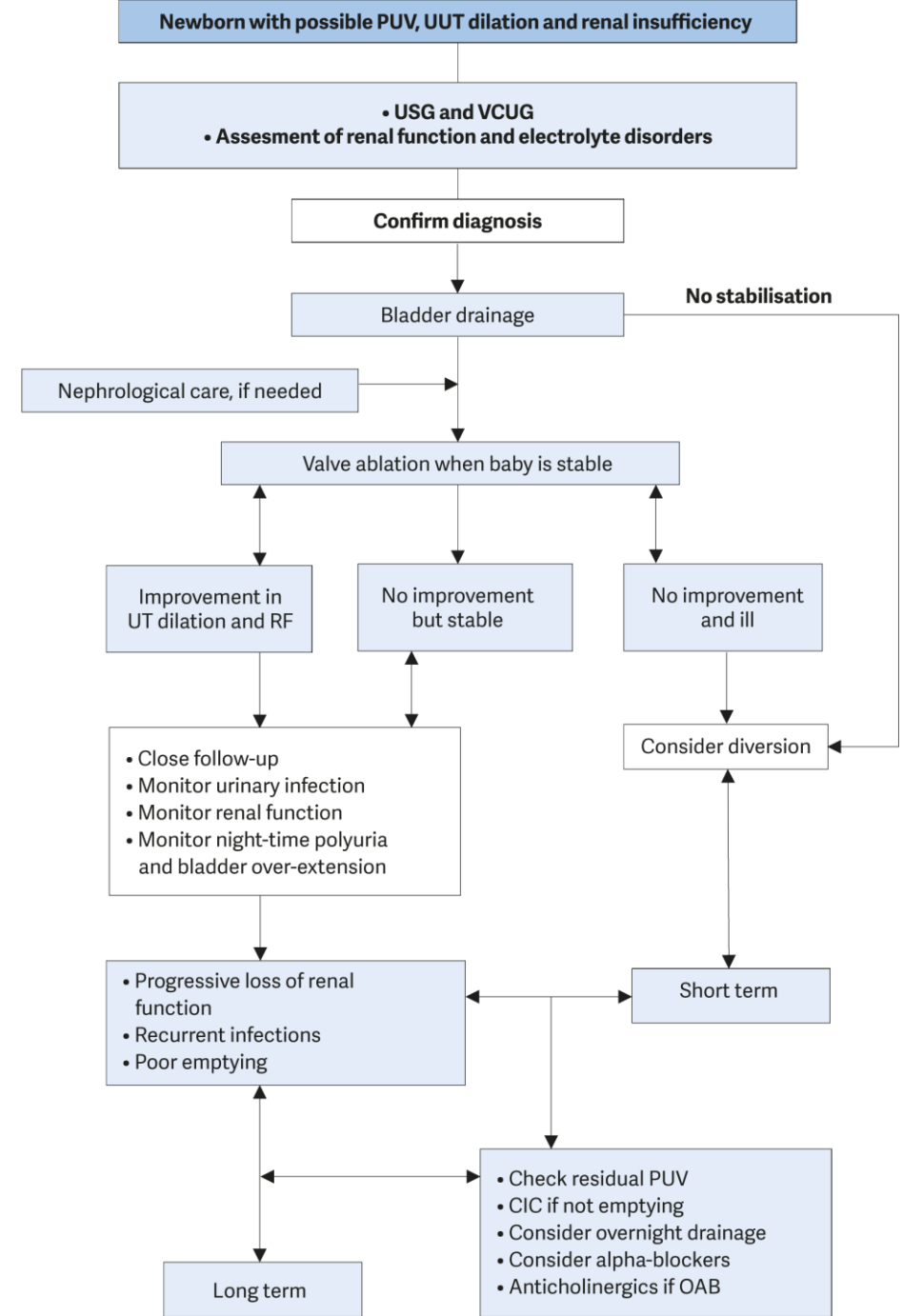
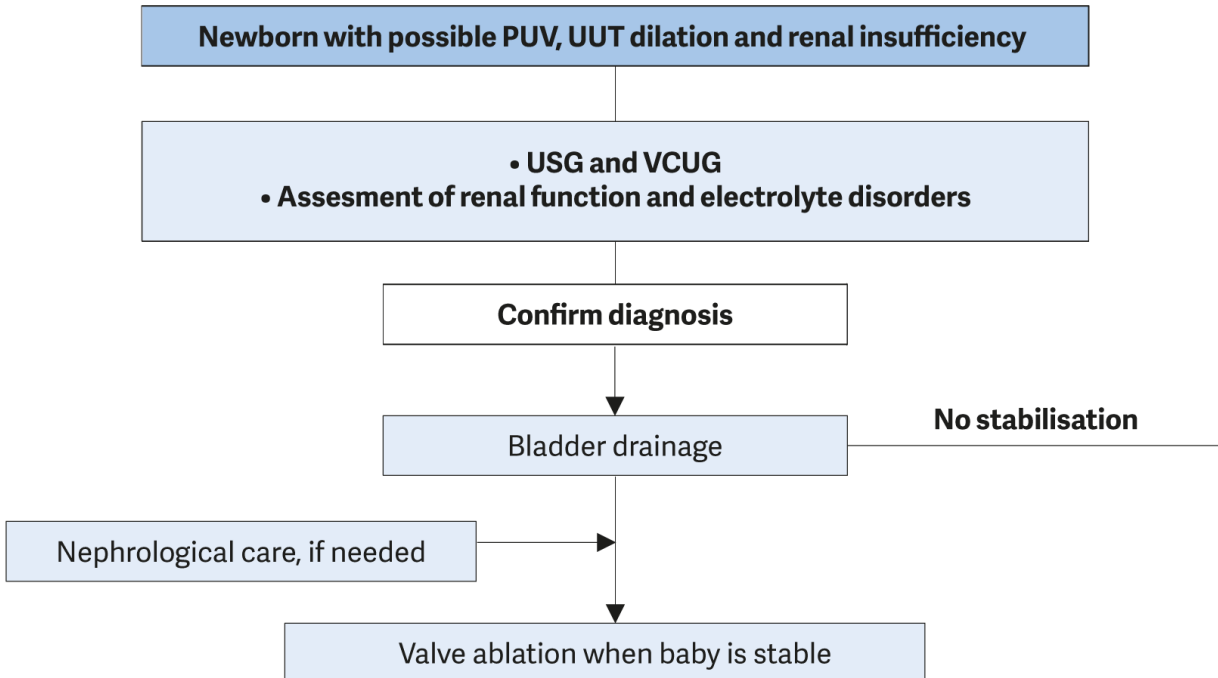
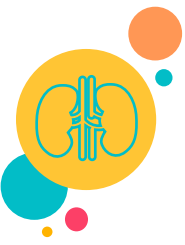
# Mensagens finais

- Pré-natal: feto de sexo masculino com ureterohidronefrose bilateral e bexiga espessada.
- Lactente: má progressão ponderal, ITUs recorrentes (+/- alterações do jacto urinário).
- Mais tarde: enurese, incontinência diurna, ITUs recorrentes, dificuldade no esvaziamento.
- Suspeita clínica de VUP = ecografia → cistografia → cistoscopia (diagnóstico e ablação).
- Desobstrução (SNG, foley, cistocater ou vesicostomia, derivação alta) → ablação.
- Suporte: ventilatório, nutricional, profilaxia e tratamento de infecção, equilíbrio hidroeletrólítico e outras alterações associadas à DRC.
- Manter a funcionalidade da bexiga a longo prazo é crucial para o prognóstico renal e sobrevida do enxerto em caso de transplantação.



# Válvulas da Uretra Posterior (VUP)

## Abordagem geral



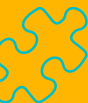
Consider augmentation and Mitrofanoff

## Hospital Dona Estefânia



Obrigada!

[rute.baeta.baptista@gmail.com](mailto:rute.baeta.baptista@gmail.com)





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor

**II Curso *online* da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa**

**2 e 9 de Fevereiro de 2024**

***CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract***

**Urinary tract infection: diagnosis,  
treatment, imagiological investigation  
and prophylaxis**

**Carolina Cordinhã**

Unidade de Nefrologia Pediátrica – Departamento de Pediatria

Unidade Local de Saúde de Coimbra, E.P.E.



**SPNP**

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica



**IPNA**

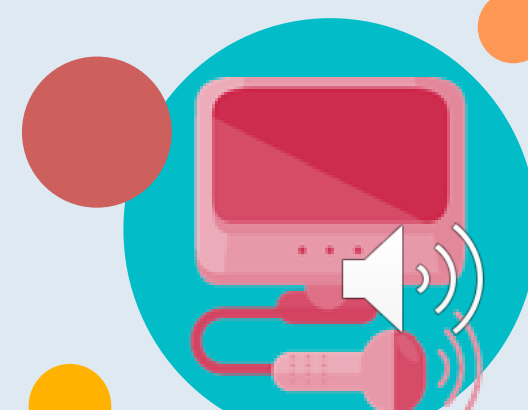
International Pediatric Nephrology Association



**SPP**  
SOCIEDADE  
PORTUGUESA  
DE PEDIATRIA



European  
Society for  
Paediatric  
Nephrology



# Declaração de conflito de interesses

Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.

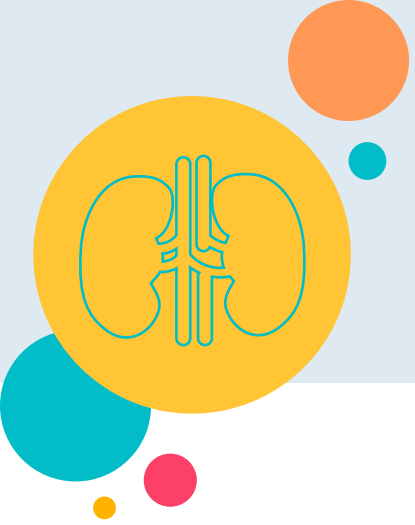


# SUMÁRIO

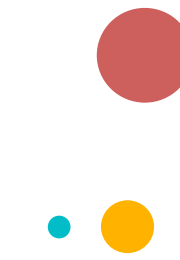
- Epidemiologia
- Fisiopatologia
- Etiologia
- Definição e classificação
- Diagnóstico
- Tratamento
- Investigação
- Profilaxia antibiótica







- A infeção do trato urinário (ITU) é uma das infeções bacterianas mais frequentes em idade pediátrica
- A incidência e a prevalência variam com a idade e o sexo e são difíceis de estimar:
  - Sintomas inespecíficos, dificuldades na colheita de urina, antibioterapia (ITU não diagnosticada)
  - Estudos publicados são heterogéneos
- Crianças  $\leq 24$  meses com febre sem foco: prevalência ITU 5-7%
  - Nos rapazes não circuncidados com menos de 3 meses e febre o risco é de 20%
  - Meninas têm prevalência 2-4 vezes superior aos meninos circuncidados
- Prevalência ITU  $< 19$  anos com sintomas urinários e/ou febre 8%



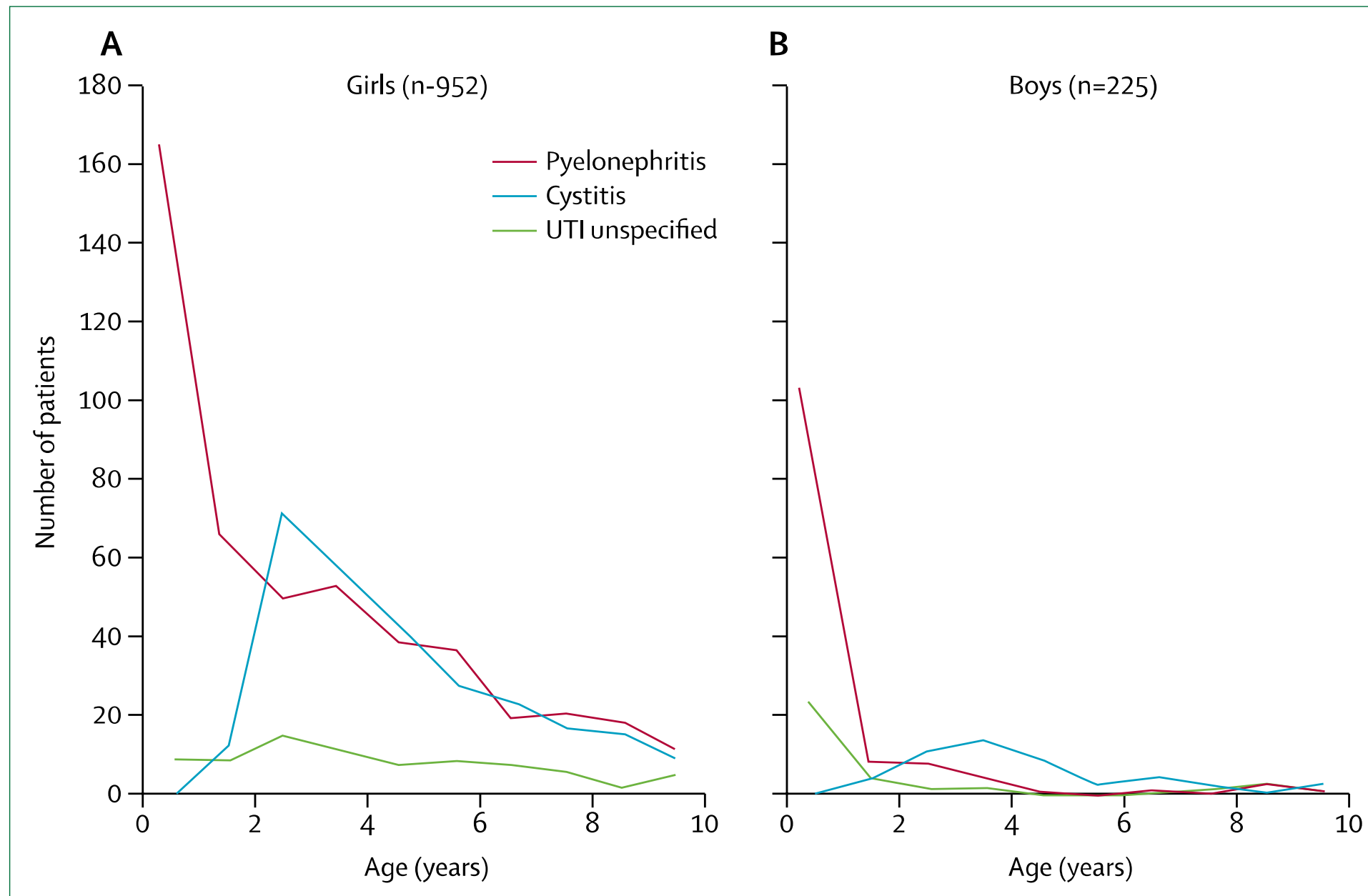


Figure 1: Occurrence of UTIs according to age

- No 1º ano de vida afeta igualmente ambos os sexos
- Até 24-36 meses mais comum ITU febril
- Após os 3 anos, predominam as ITUs não febris nas raparigas

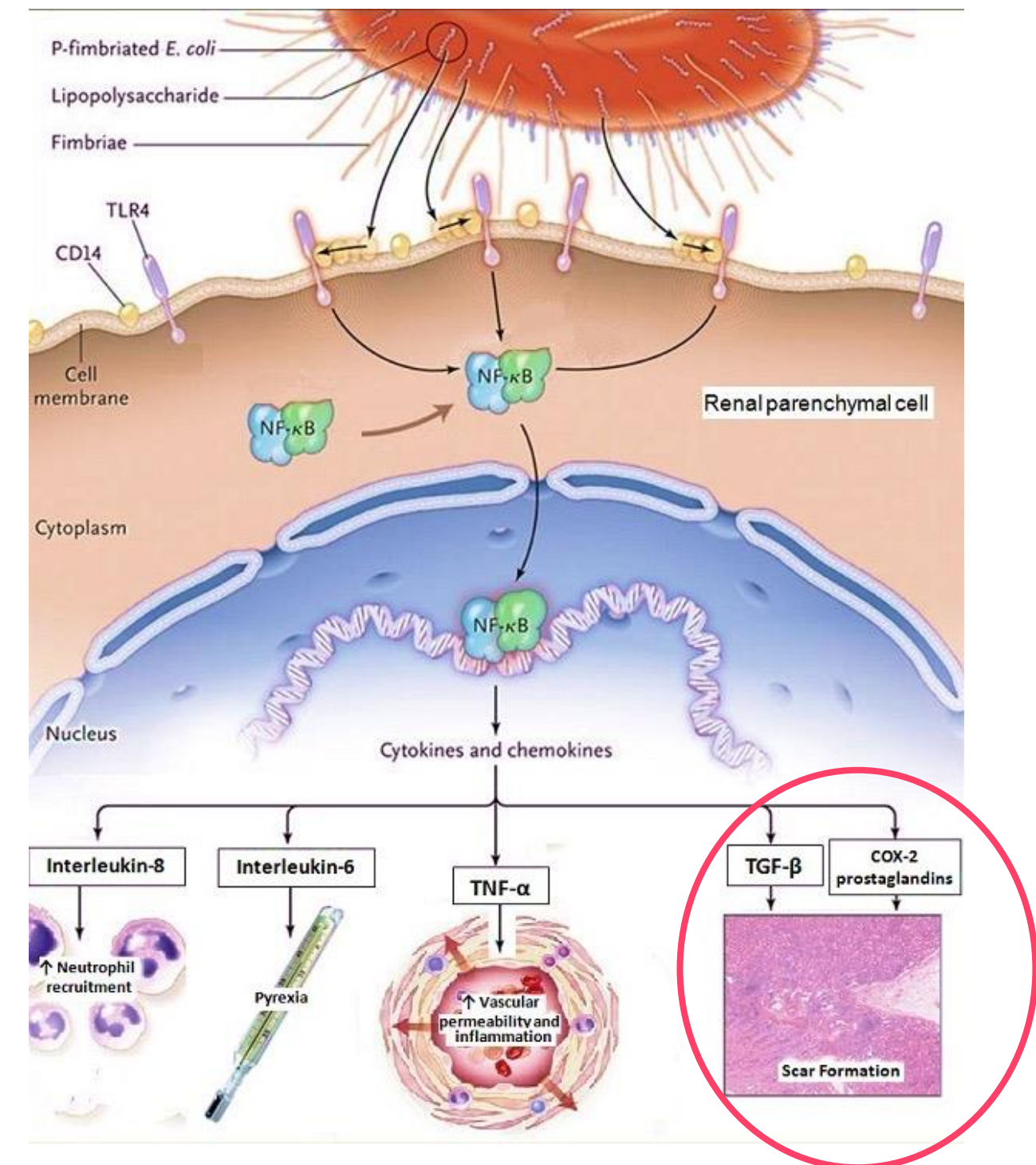
Tullus. Lancet 2020

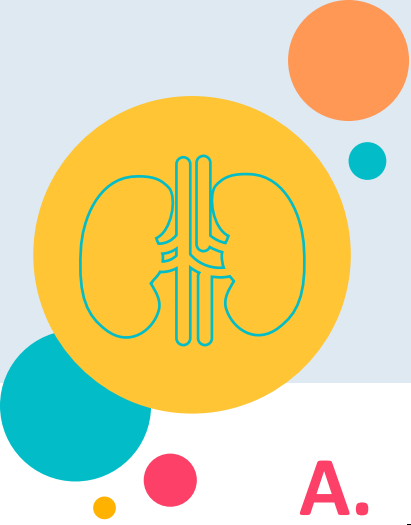


- ITU: colonização e invasão do trato urinário (que em condições normais é estéril) por bactérias
- Via hematogénea (mais frequente < 12 semanas)
- Via ascendente (mais comum)

- 
- Cistite
  - Pielonefrite

ITU febril com ativação de processo imune/inflamatório





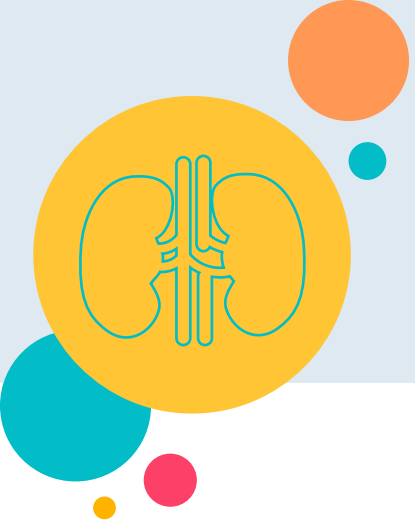
## A. Fatores bacterianos

- 80% ITU: *Escherichia coli*
  - Reservatório fecal e proximidade do orifício uretral
  - *P fimbriae*, que facilitam a adesão ao uroepitélio, mesmo na presença de fluxo urinário adequado

## B. Fatores do hospedeiro

- Idade, sexo e estado de circuncisão
- Fatores genéticos e resposta imunológica do hospedeiro
- O fluxo urinário e a integridade do uroepitélio são os fatores principais na prevenção da ITU
  1. Fatores anatómicos: VUP, RVU, megaureter obstrutivo
  2. Algaliação, litíase, atividade sexual
  3. Bexiga neurogénica, disfunção vesical e/ou intestinal





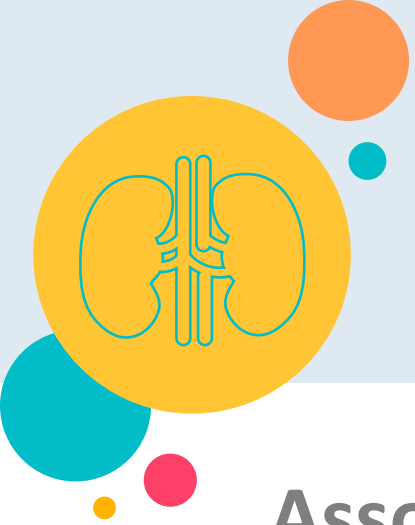
## Gram -

- Escherichia coli
- Klebsiella spp
- Proteus mirabilis
- Enterobacter spp
- Citrobacter
- Pseudomonas aeruginosa

## Gram +

- Enterococcus spp
- Staphylococcus saprophyticus
- Staphylococcus aureus





# Definição e classificação

Associação de manifestações clínicas e presença de bacteriúria:

A. Infecção trato urinário superior (rim e ureter)

## Pielonefrite aguda:

- Bacteriúria e febre  $\geq 38^{\circ}\text{C}$
- Bacteriúria, febre  $< 38^{\circ}\text{C}$  e dor/sensibilidade lombar

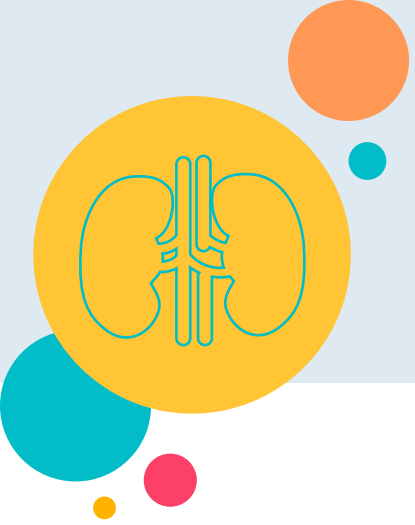
B. Infecção trato urinário inferior (bexiga e uretra)

## Cistite:

- Bacteriúria sem sinais /sintomas sistémicos







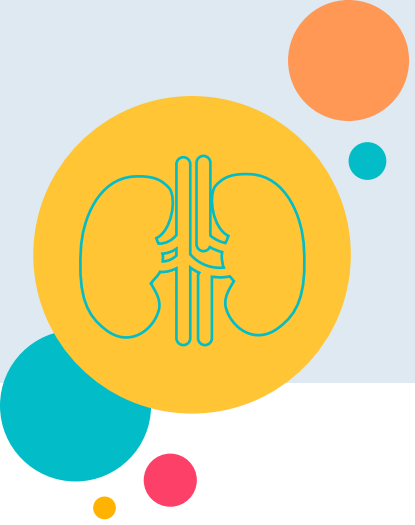
# Definição e classificação



## ITU recorrente:

- $\geq 2$  PNA
- 1 PNA +  $\geq 1$  cistite
- $\geq 3$  cistites (durante 1 ano)



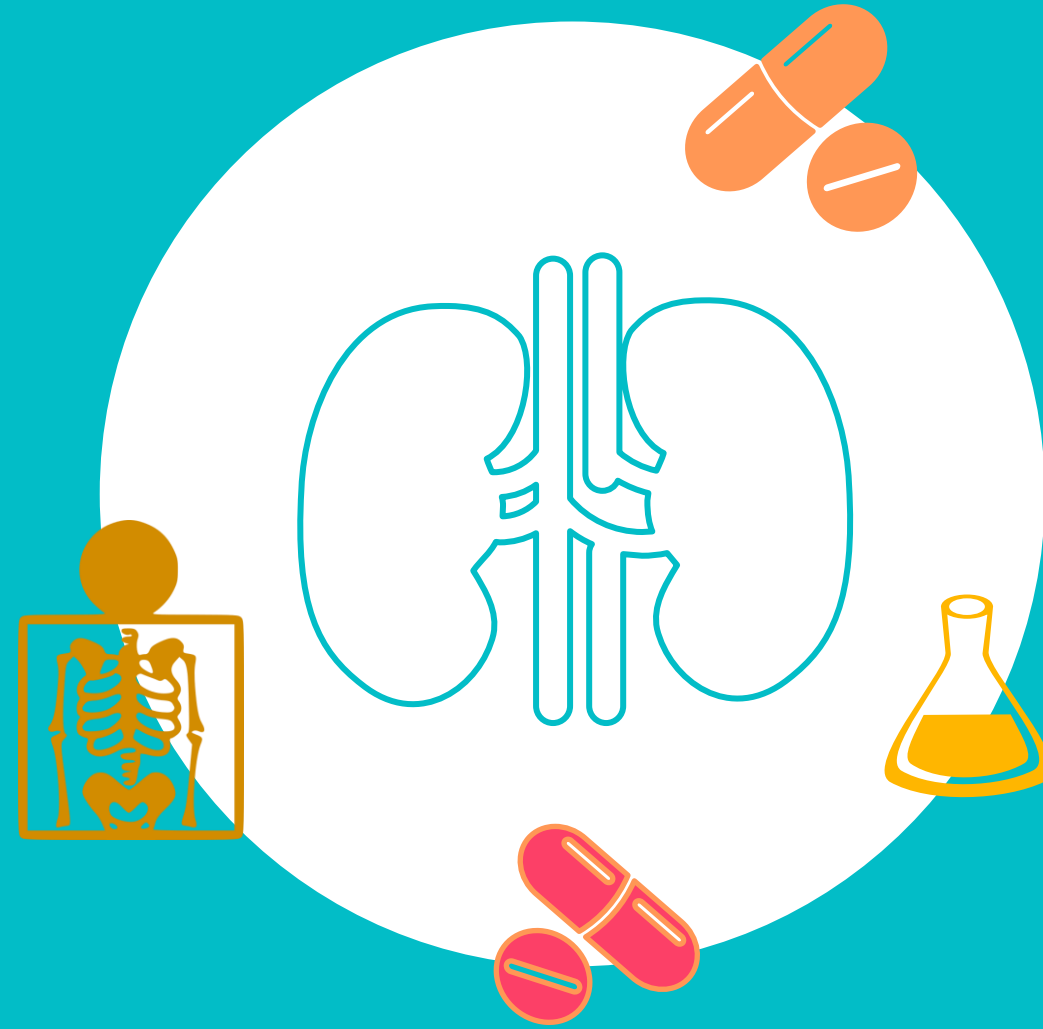


# Definição e classificação

## ITU atípica:

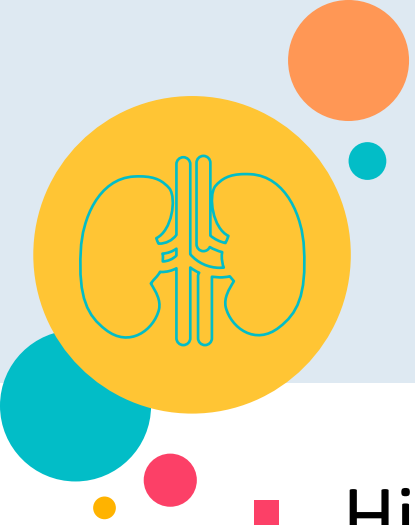
- Criança gravemente doente (bacteriémia ou sépsis)
- Alteração do jato urinário
- Massa abdominal<sup>[SEP]</sup> ou vesical
- Elevação da creatinina sérica
- Má resposta clínica após 48h de terapêutica adequada
- Infecção por microrganismo não *E.coli*





# Diagnóstico



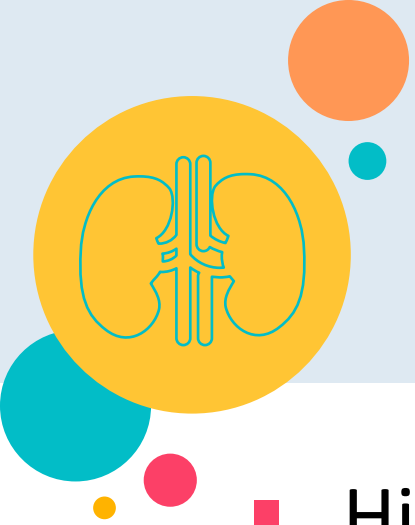


# Diagnóstico - anamnese

- História da doença atual: caracterizar o episódio e sintomas sugestivos de ITU:
  - ✓ Apresentação clínica dependente da idade

Idade	Mais frequente	—————>	Menos frequente
RN	Clínica de sépsis Sintomas digestivos (vómitos, diarreia) e má evolução ponderal Frequente a hiperbilirrubinémia		
< 3 meses	Febre Vómitos Prostração Irritabilidade	Recusa alimentar Má evolução ponderal	Dor abdominal Icterícia Hematúria Urina fétida, turva



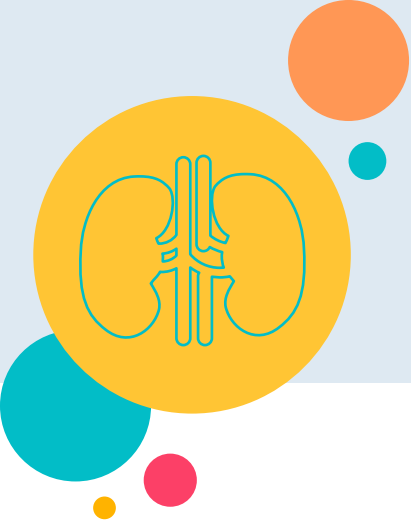


# Diagnóstico - anamnese

- História da doença atual: caracterizar o episódio e sintomas sugestivos de ITU:
  - ✓ Apresentação clínica dependente da idade

Idade	Mais frequente	—————>	Menos frequente
> 3 meses Préverbal	Febre	Dor abdominal Dor lombar Vómitos Recusa alimentar	Prostração Irritabilidade Hematúria Urina fétida Má evolução ponderal
Verbal	Disúria Polaquiúria Urgência miccional	Disfunção vesical Incontinência Enurese Dor abdominal Dor lombar	Febre Mal estar Vómitos Hematúria Urina fétida/ turva





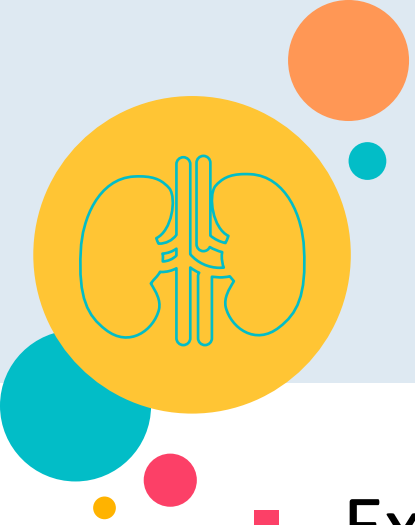
# Diagnóstico - anamnese



- Erros alimentares, ingestão hídrica
- Sintomas de disfunção vesical: frequência das micções, urgência miccional, incontinência, enurese, alterações do jato urinário
- Trânsito intestinal (obstipação)
- Parasitose (prurido anal)
- Atividade sexual (adolescentes)
- Antecedentes pessoais: ITU, diagnóstico pré-natal de malformações nefro-urológicas
- Antecedentes familiares: doença renal crónica, RVU, litíase

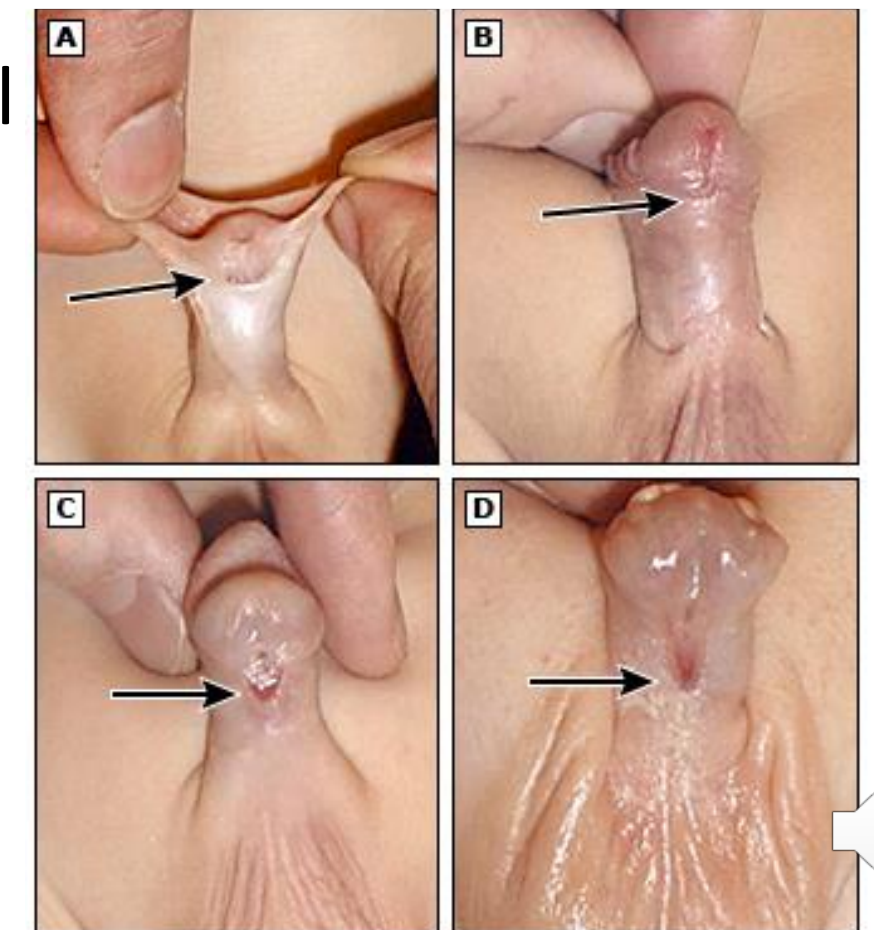


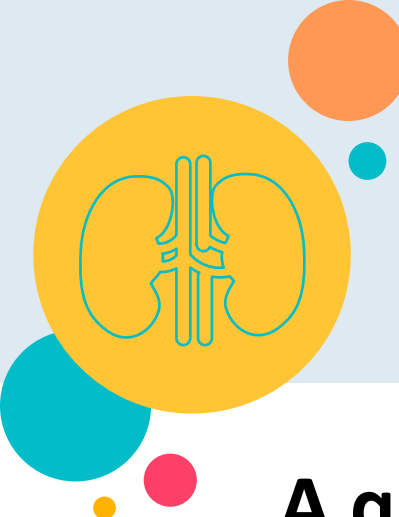




# Diagnóstico – exame objetivo

- Excluir outros focos de infeção
- Avaliação antropométrica: peso e estatura
- Avaliação da pressão arterial
- Abdómen: massa abdominal (renal ou vesical), fecaloma
- Genitais:
  - Fimose, coalescência dos pequenos lábios, implantação do meato uretral
  - Leucorreia, sinais inflamatórios (balanite/ vulvovaginite)
- Dismorfismos sugestivos de doença sindromática
- Sinais de disrafismo espinhal
- Exame neurológico





# Diagnóstico – laboratório

## A quem colher urina?

- Considerar risco individual (idade, sexo, circuncisão, clínica)

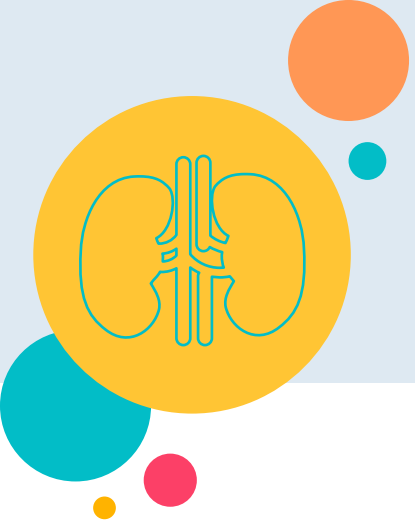
Probability of UTI based on clinical characteristics

Enter child's clinical characteristics below (all fields are required)

Age < 12 months	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
Maximum temperature $\geq 39$ °C (i.e., 102.2°F)	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
History of UTI*	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
Female or uncircumcised male	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
Other fever source**	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
Duration of fever $\geq 48$ hrs	<input type="radio"/> Yes	<input type="radio"/> No
Probability of UTI		

Probabilidade ITU (2-23 meses)  
<https://uticalc.pitt.edu/>





# Diagnóstico – laboratório

*Técnica de colheita de urina adequada de acordo com a urgência diagnóstica e terapêutica*

## Saco coletor

- Para rastreio em crianças incontinentes, se bom estado geral e não requer diagnóstico/tratamento imediato
- Elevada taxa de falsos positivos (88%) - contaminação

O **diagnóstico definitivo de ITU** requer sempre colheita asséptica de urina:

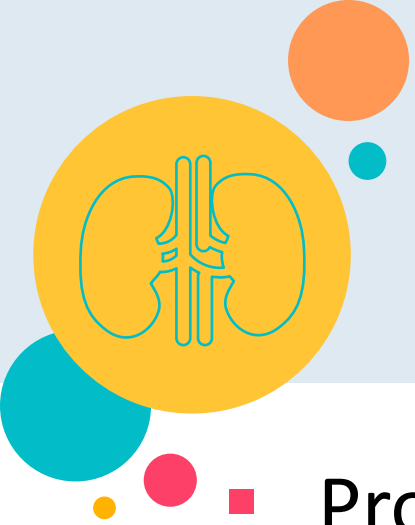
- Aspiração supra-púbica
- Cateterismo vesical
- Clean catch
- Jato médio



Lavagem genital prévia

Rejeitar a 1ª porção de urina (risco de contaminação pela flora bacteriana da uretra distal)



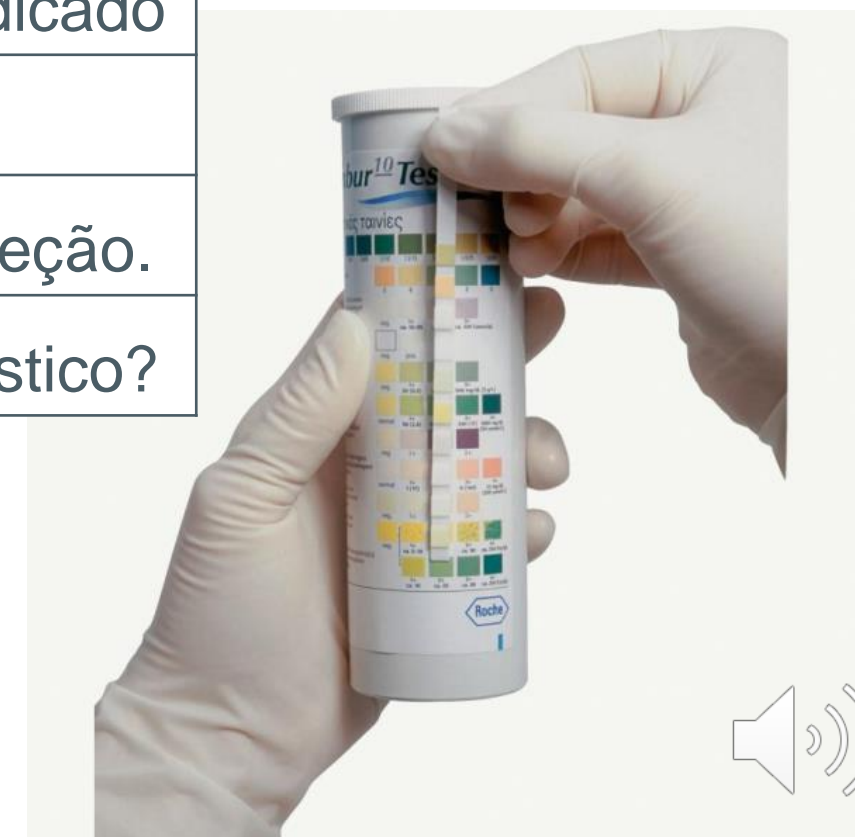


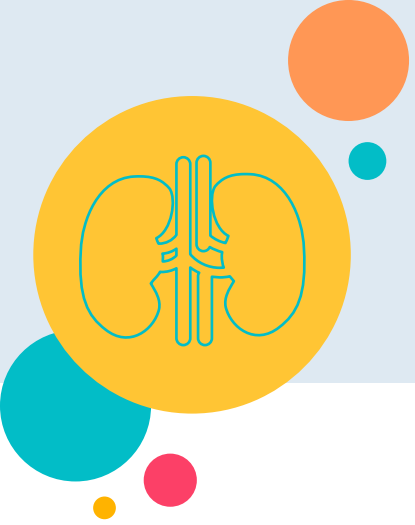
# Diagnóstico – laboratório

- Processar de forma imediata (evitar contaminação)
  - < 1h após micção em temperatura ambiente ou < 4h se refrigerada (conservação mais estável 2-8°C)

## 1. Tiras reagentes de urina

	Interpretação e abordagem
<b>Nitritos + e Esterase leucocitária +</b>	ITU muito provável. Iniciar AB após urocultura
<b>Nitritos + e Esterase leucocitária –</b>	ITU provável. Iniciar AB após urocultura se clinicamente indicado
<b>Nitritos – e Esterase leucocitária +</b>	Eventual ITU. Decisão baseada na clínica. Excluir outra infeção.
<b>Nitritos – e Esterase leucocitária –</b>	ITU pouco provável. Não iniciar AB para ITU. Outro diagnóstico?



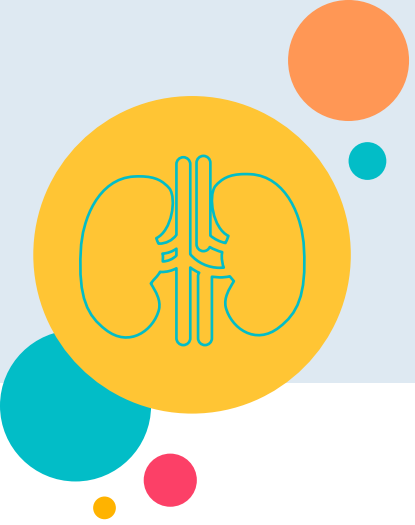


## 2. Sumária de urina com análise do sedimento

- Piúria:  $\geq 5$  leucócitos/campo (urina centrifugada) ou  $\geq 10$  leuc/mm<sup>3</sup> (urina não centrifugada)
  - Negativa em 10-20% casos
- Bacteriúria (Gram) ( $\geq 1$  bactéria/campo)
- GV e proteinúria variável







# Diagnóstico – laboratório

## UTICalc Version 3.0

For children 2 to 23 months of age.

### Probability of UTI based on clinical characteristics

Enter child's clinical characteristics below (all fields are required)

Age < 12 months  Yes  No

Maximum temperature  $\geq 39$  °C (i.e., 102.2°F)  Yes  No

History of UTI\*  Yes  No

Female or uncircumcised male  Yes  No

Other fever source\*\*  Yes  No

Duration of fever  $\geq 48$  hrs  Yes  No

Probability of UTI **28.65%**

**Calculate** **Clear**

### Probability of UTI based on clinical & laboratory characteristics

Only enter available test results; leave fields blank for test results that are not available.

Nitrite  Yes  No

Leukocyte esterase

WBC/mm<sup>3</sup>   
(If not available, leave blank. Do not substitute WBC/hpf)

Bacteria on Gram stain  Yes  No  
(If not done leave blank; do not substitute bacteria on urinalysis)  
[Clear stain selection](#)

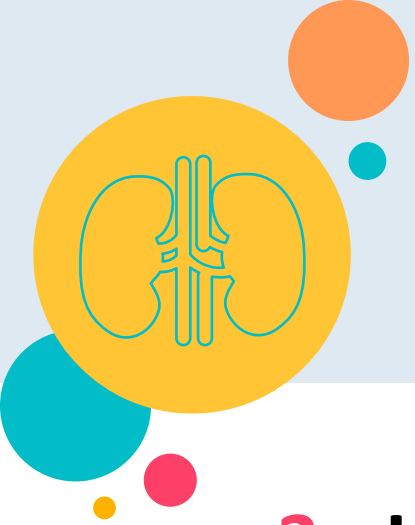
Probability of UTI

**Calculate** **Clear**

Probabilidade ITU (2-23 meses)  
<https://uticalc.pitt.edu/>







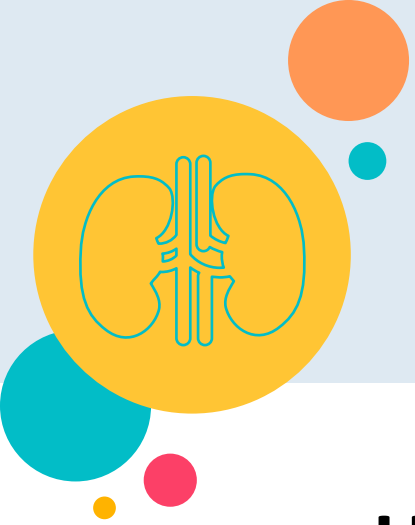
# Diagnóstico – laboratório

## 3. Urocultura (com teste de sensibilidade aos antimicrobianos)

	Urocultura positiva	Contaminação provável
<b>Jato médio/<i>clean catch</i></b>	$\geq 100.000$ UFC/ml (estirpe única)	Se $10^4$ - $10^5$ UFC/mL ou flora polimicrobiana (repetir colheita se clínica sugestiva de ITU)
<b>Cateterismo vesical</b>	$\geq 10.000$ UFC/ml (estirpe única)	Se $10^3$ - $10^4$ UFC/mL ou flora polimicrobiana (repetir colheita se clínica sugestiva de ITU)
<b>Punção vesical</b>	Qualquer crescimento ( $\geq 1$ UFC/ml)	

Agentes sem significado clínico: *Lactobacillus*, *Staphylococcus* coagulase-negativos e *Corynebacterium*

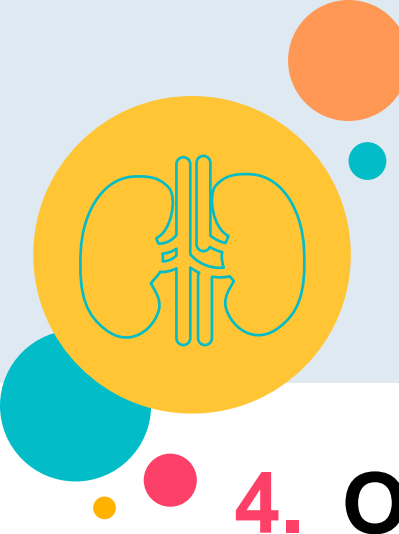




## Urocultura “negativa”

- Toma prévia de AB
- Urina diluída ou micções frequentes (pequenos lactentes)
- Higiene dos genitais com soluções antisépticas
- Gérmenes anaeróbios ou de crescimento lento
- Obstrução fluxo urinário ou ITU complicada (nefrosia lobar e/ou abscesso renal)



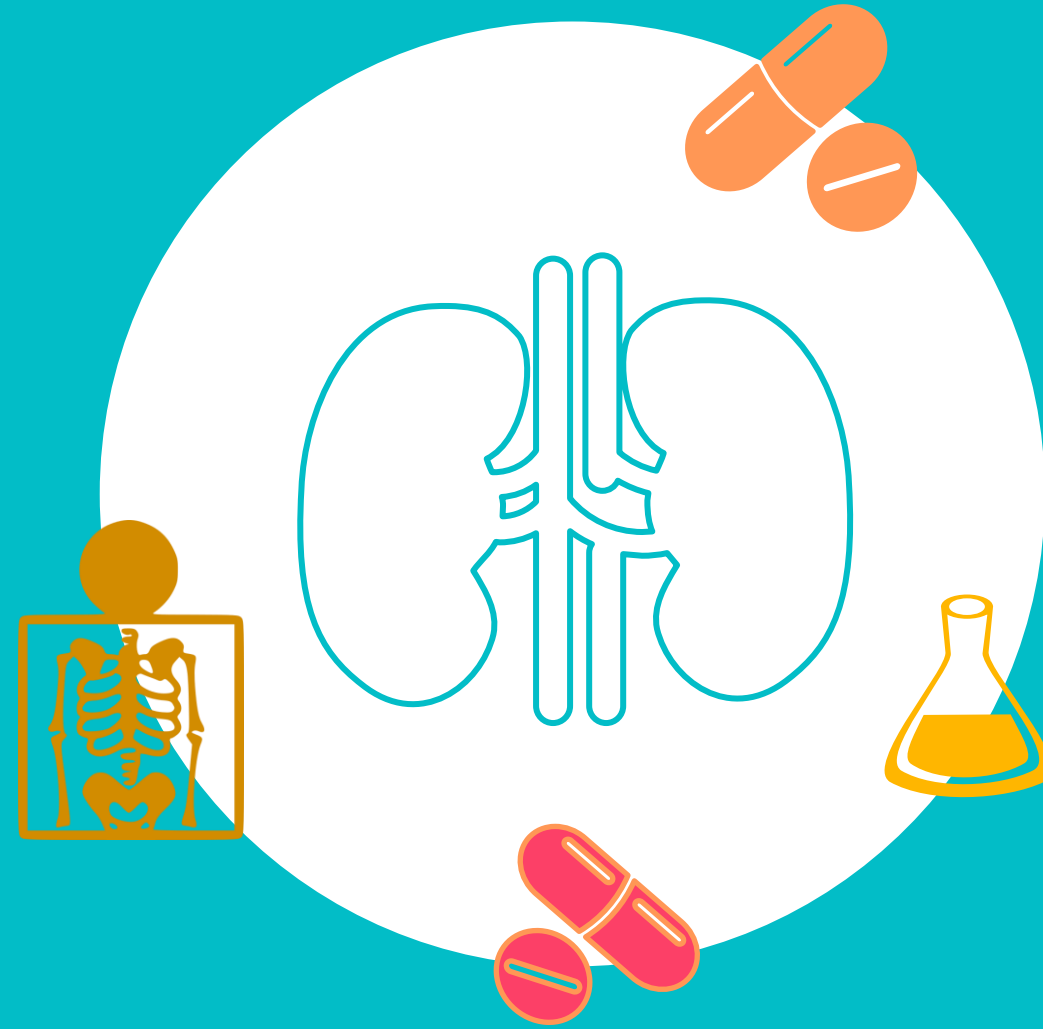


## 4. Outros

Não estão indicados em todos os casos, apenas se clinicamente justificável :

- ✓ < 3 meses
  - ✓ Suspeita de sépsis
  - ✓ Crianças com critérios de internamento
  - ✓ Fatores de risco de lesão renal ou evolução desfavorável: ITU repetição, alteração ecográfica pré-natal, probabilidade de gérmen não *E.coli* (AB ou hospitalização recente, profilaxia AB, cateterismo, ...)
- 
- pCR, procalcitonina
    - pCR <20 mg/L (2 mg/dL), PCT < 0.5 ng/mL (0.5 mcg/L) → PNA improvável
  - Hemograma, ureia, creatinina e ionograma
  - Hemocultura





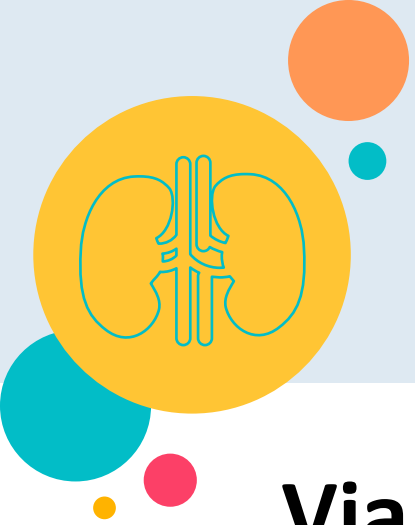
# Trattamento



## Objetivos:

- Tratar a infeção aguda, evitar urossépsis
- Aliviar os sintomas (febre, disúria,...)
- Reduzir a probabilidade de lesão renal (cicatrizes)
- Prevenir recorrência





## Via oral é preferencial

### Critérios de internamento e/ou tratamento ev:

- Intolerância oral ao tratamento ou alimentação
- Idade < 2 - 3 meses (risco bacteriémia e urossépsis)
- Sinais de sépsis, alteração estado geral (criança gravemente doente ou com sinais de desidratação)
- Alterações da função renal ou hidro-eletrolíticas
- Immunodeficiência primária ou secundária
- Más condições sociofamiliares (colocando em causa o cumprimento da terapêutica no domicílio)
- Impossibilidade de reavaliação clínica em 48 a 72 horas
- Ausência de resposta e/ou agravamento clínico em criança sob antibiótico oral no domicílio





## Escolha do antibiótico:

- ✓ Profilaxia em curso ou tratamento AB recente
- ✓ Patologia nefro-urológica ou transplantado renal
- ✓ Urocultura e antibiograma
- ✓ Padrões de resistência locais

➤ Ajuste após antibiograma



Idade	Via oral	Via intravenosa
0 – 1 mês	–	<p><b>Ampicilina</b> 200 mg/kg/dia, 8/8h + <b>cefotaxime</b> 100 mg/kg/dia, 24/24h (14 dias)</p> <p>ou</p> <p><b>Ampicilina</b> 200 mg/kg/dia, 8/8h + <b>gentamicina</b> 5 mg/kg/dia, 24/24h (14 dias)</p>
1 – 3 meses	Cefuroxime 20-30 mg/kg/dia, 12/12h	<p><b>Cefotaxime:</b> 150 a 200 mg/kg/dia, 8/8h</p> <p><b>Ceftriaxone:</b> 50 a 75 mg/kg/dia, 24/24h (dose diária máxima 2 g)</p> <p>Se suspeita clínica/analítica de sépsis, associar <b>Ampicilina:</b> 100 mg/kg/dia, 6/6h</p> <p>Alternativa: Cefuroxime 75-150 mg/kg/dia, 8/8h + gentamicina 5 mg/kg/dia, 24/24h</p>
> 3 meses	<p>1ª linha*: Cefuroxime: 20 a 30 mg/kg/dia, 12/12h (dose diária máxima 1 g/dia)</p> <p>2ª linha: Amoxicilina/ácido clavulânico (7:1): 30 a 45 mg/kg/dia, 12/12h (dose diária máxima de amoxicilina 2 g)</p>	<p>Amoxicilina/ácido clavulânico: 50 mg/kg/dose, 8/8h (dose diária máxima de amoxicilina 3 g)</p> <p>Cefuroxime: 75-150 mg/kg/dia, 8/8h (dose diária máxima 1 g/dia)</p>
Adolescentes (feminino)	<p>Nitrofurantoína 5-7 mg/Kg/dia, 6/6h (dose diária máxima 400 mg)</p> <p>Fosfomicina 3000 mg (dose única)</p>	

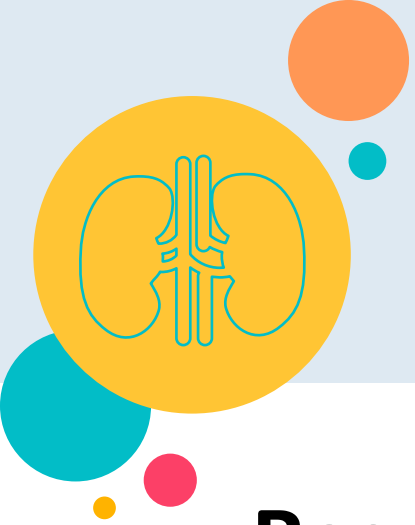




	Fármaco	Dose	Posologia
Via parenteral	Cefotaxima	150-200 mg/kg/dia	3-4 doses
	Ceftriaxone	50-75 mg/kg/dia	1-2 doses
	Cefuroxime	75-100 mg/Kg/dia	2 doses
	Gentamicina	5-7,5 mg/kg/dia*	1 dose
	Amicacina	15-22,5 mg/Kg/dia*	1 dose
	Ampicilina	100-200 mg/kg/dia	4 doses
	Amoxicilina+Clav.	75-100 mg/Kg/dia	3 doses
Via oral	Cefixima	8 mg/Kg/dia	2 doses
	Cefaclor	20-40mg/Kg/dia	3 doses
	Cefuroxime	20-30 mg/kg/dia	2 doses
	Amoxicilina+Clav.	50 mg/kg/dia (amox.)	2-3 doses
	Nitrofurantóina	5-7 mg/kg/dia	3-4 doses
	Fosfomicina	100-200 mg/kg/dia	3 doses
	TMP-SMX	8-12 mg/kg/dia de TMP	2 doses
	Ciprofloxacina	20-40 mg/Kg/dia	2 doses

- Monitorização sérica > 48h e ajuste de dose

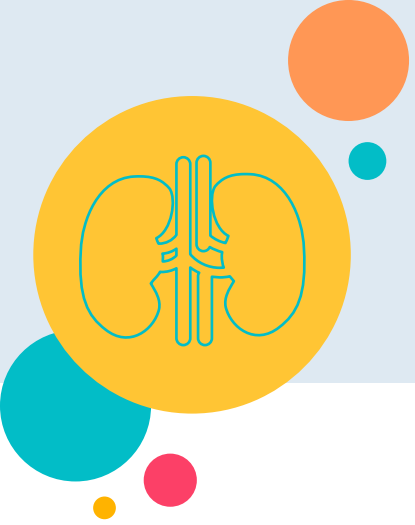




## Resposta ao tratamento

- Avaliar resposta às 48-72h
- Se evolução clínica desfavorável:
  - ✓ Ajuste terapêutica de acordo com antibiograma
  - ✓ Considerar internamento para tratamento ev e ecografia para excluir complicações
- Urocultura de controlo:
  - ✓ Não está recomendada por rotina
  - ✓ Apenas se má evolução clínica e/ou agente não é sensível ao AB utilizado





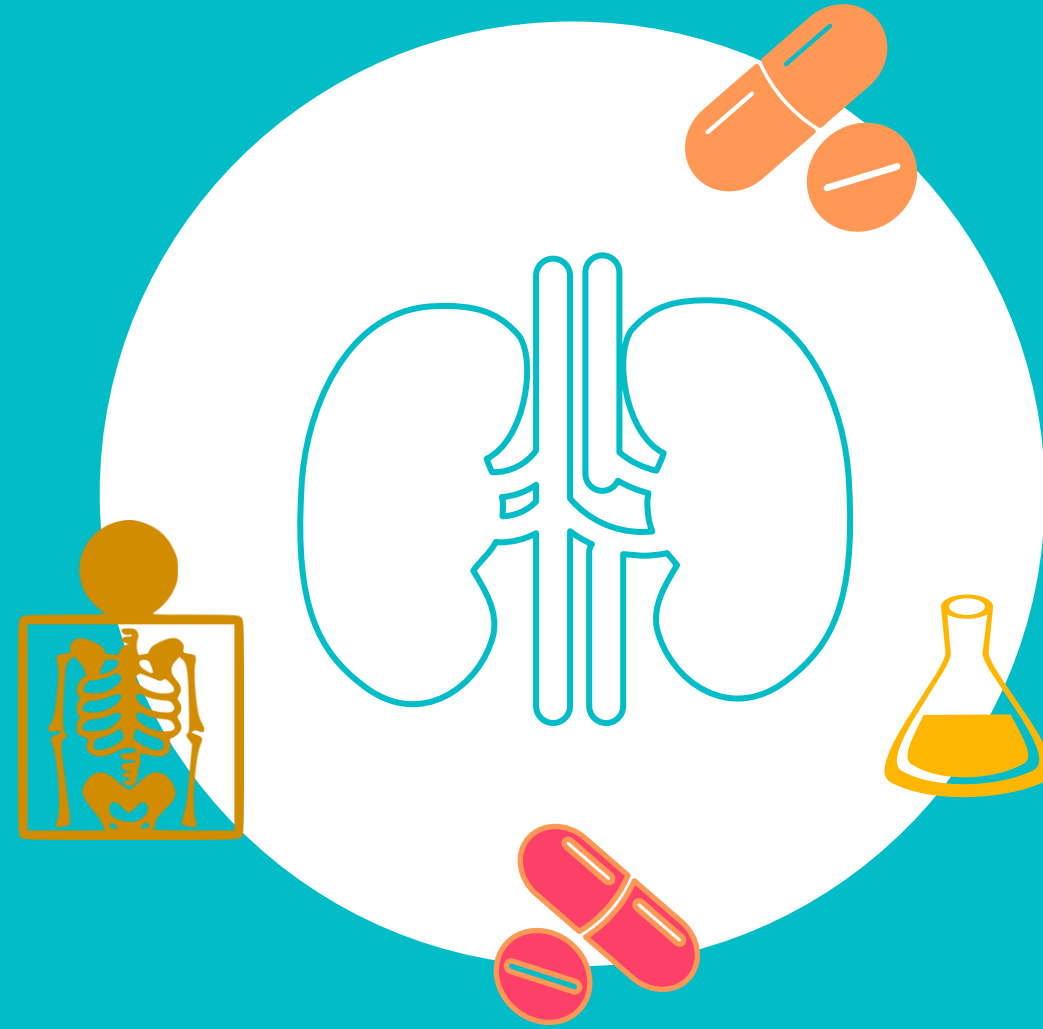
# Tratamento



## Duração do tratamento

- ITU febril não complicada: 7-10 dias
- < 3 meses: 14 dias
- ITU complicada: 21 dias
  
- Cistite não complicada: 3-5 dias

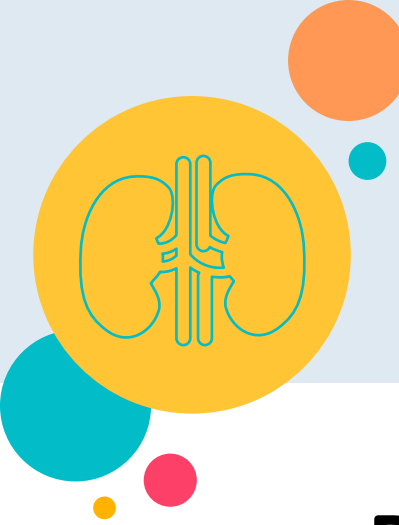




# Investigação



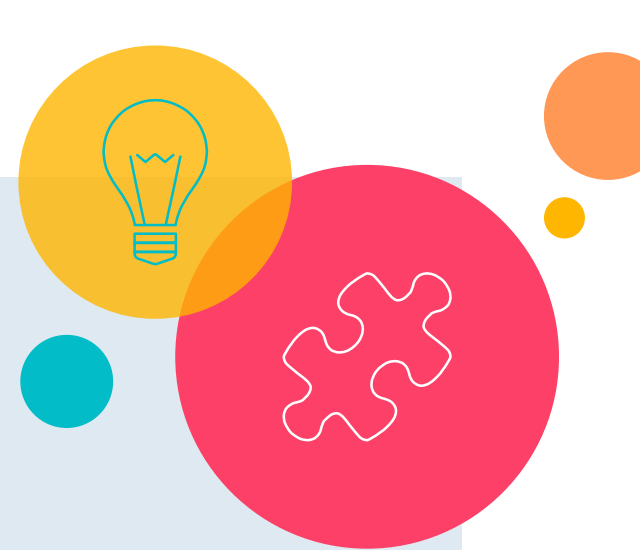




## Porque nos preocupam as ITUs febris?

- Evolução para sépsis (pequeno lactente)
- Risco de recorrência 12-30%
- Complicações a médio/longo prazo (< 4% - HTA, complicações na gravidez, DRC)
  - a) Em 10-15% dos casos a ITU sinaliza malformação congénita da árvore excretora não identificada previamente (maior risco se obstrutiva)
  - b) Cerca de 15% das crianças apresentam lesão renal no DMSA realizado após a fase aguda (10-40%)
  - c) 25-30% das crianças com primeira ITU febril têm refluxo vesicoureteral (RVU)
    - ✓ A presença e o grau de RVU associam-se a lesão cicatricial

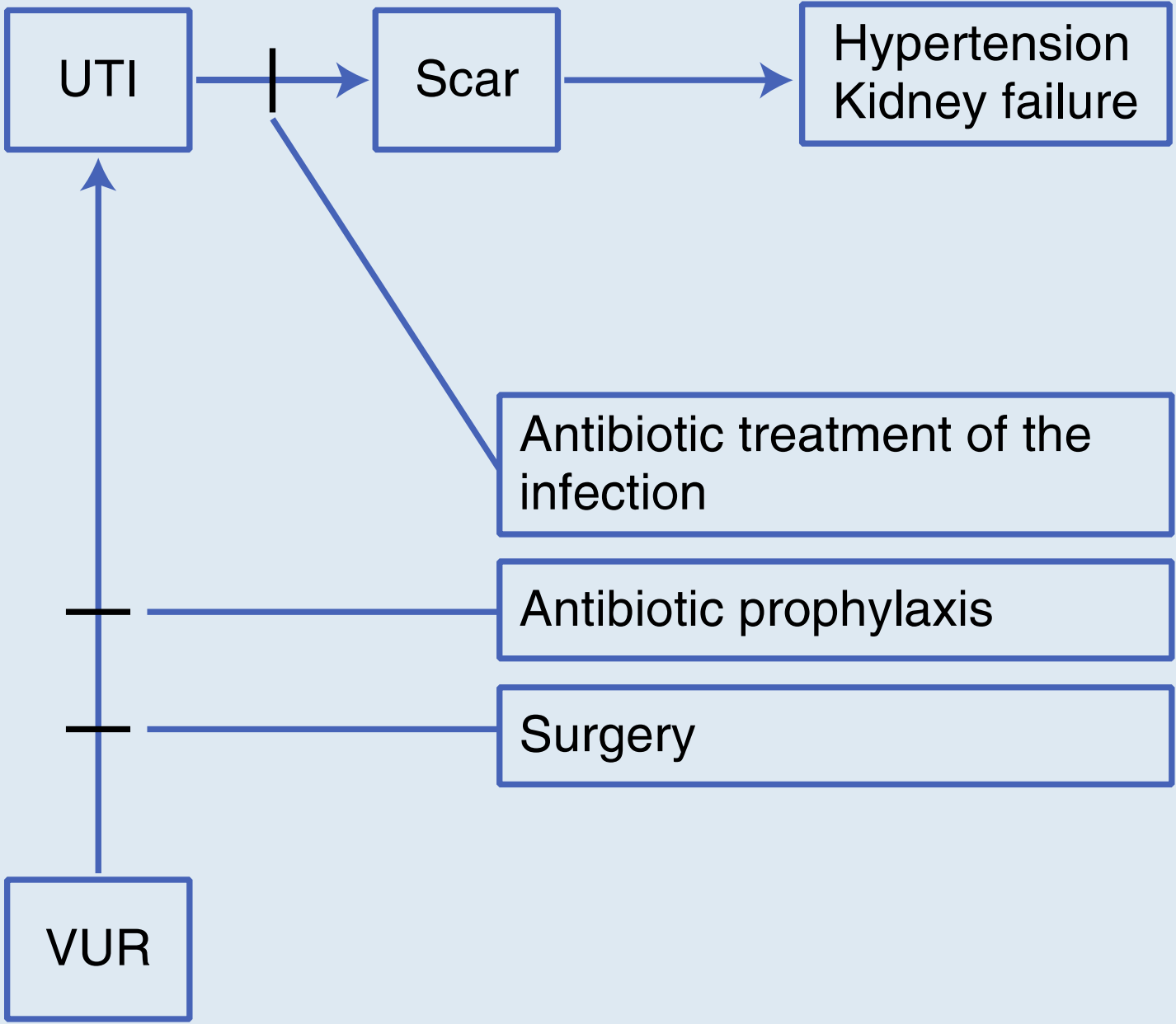




### The old concept

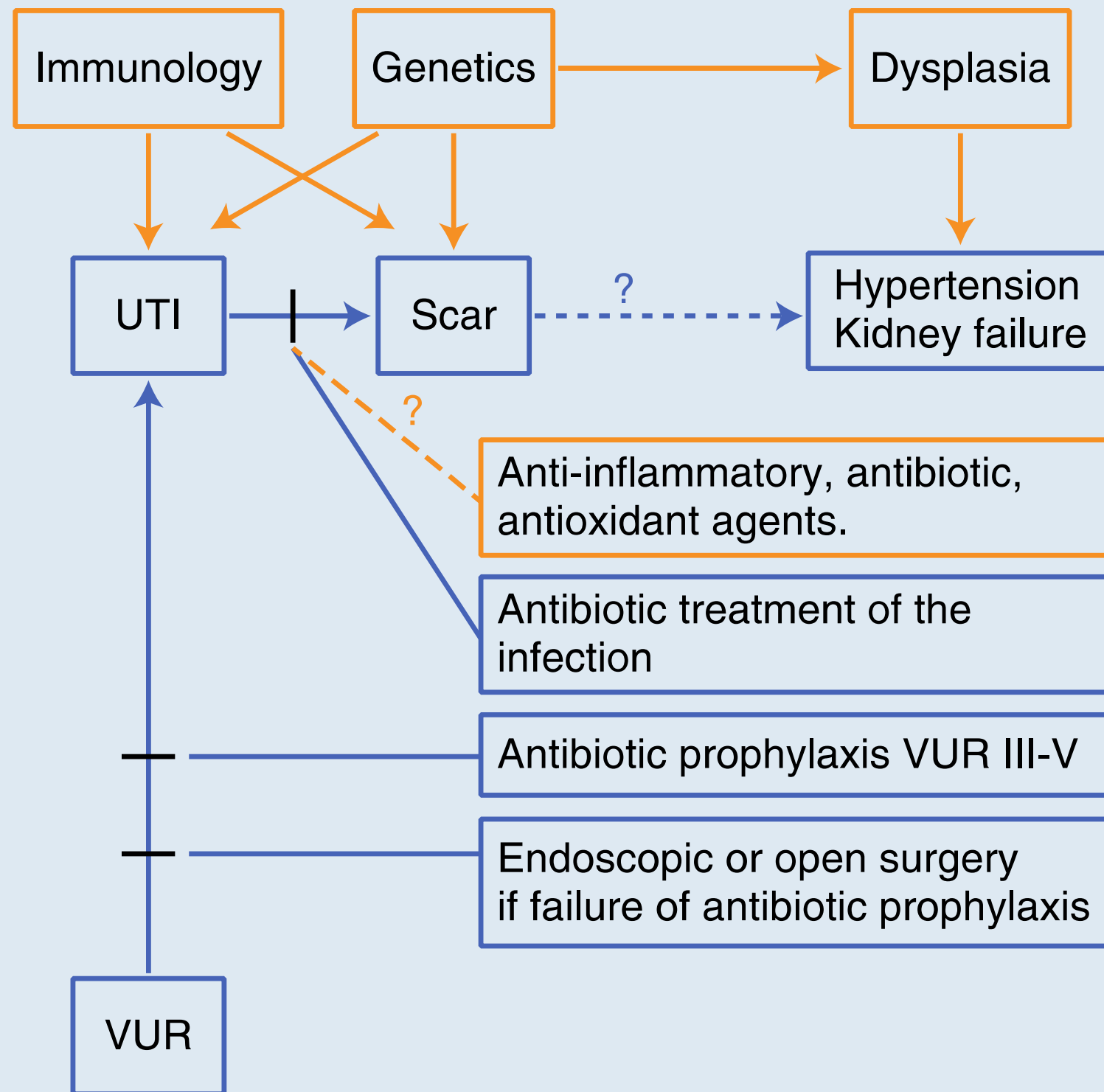
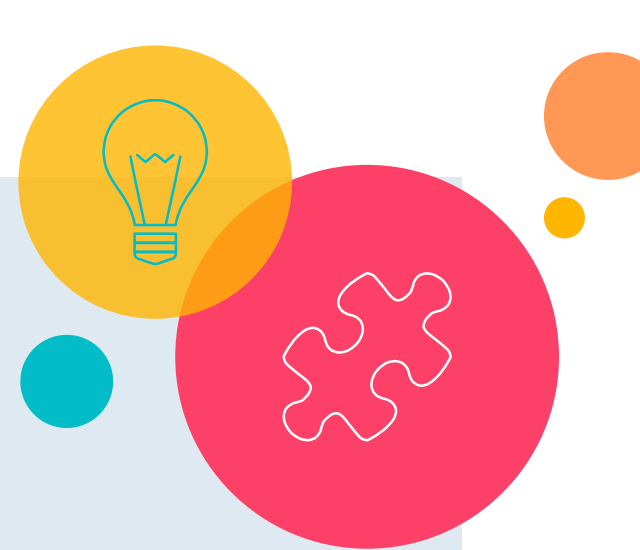
**American Academy of Pediatrics - 1999**

### The “bottom-up” approach



- Renal and bladder ultrasound
- **Voiding cystourethrography or radionuclide cystography in all children younger than two years of age is recommended for detecting reflux.**

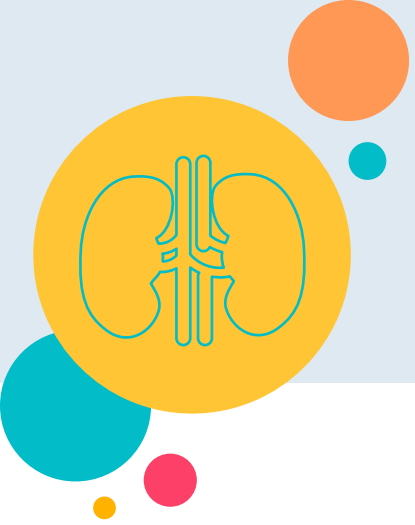




### *The new concept*

*In the age of “ALARA” (as low as reasonably achievable), physicians must judiciously utilize imaging to decrease the adverse events associated with radiation exposure.*





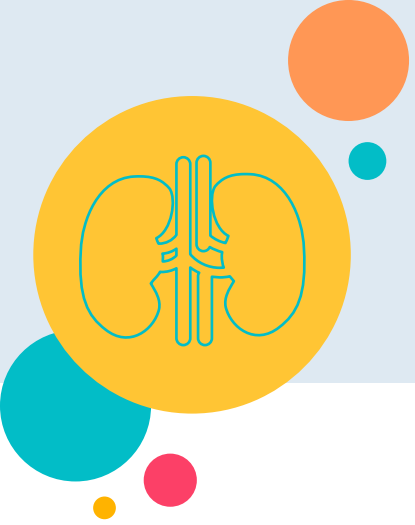
# Investigação



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

1. **2024 UpToDate** - [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)
2. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management. **NICE guideline** Published: 27 July **2022**; [www.nice.org.uk/guidance/ng224](http://www.nice.org.uk/guidance/ng224) *“from birth up to the age of 16 years”*
3. Italian Society of Pediatric Nephrology (2012, updated **2020**)  
*“infants and young children, 2 months to 3 years of age, with a first febrile UTI”*
4. **American Academy of Pediatrics** (2011, reaffirmed **2016**) - Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline: The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in **Febrile Infants and Young Children 2–24 Months of Age**

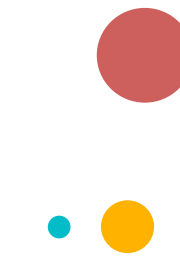
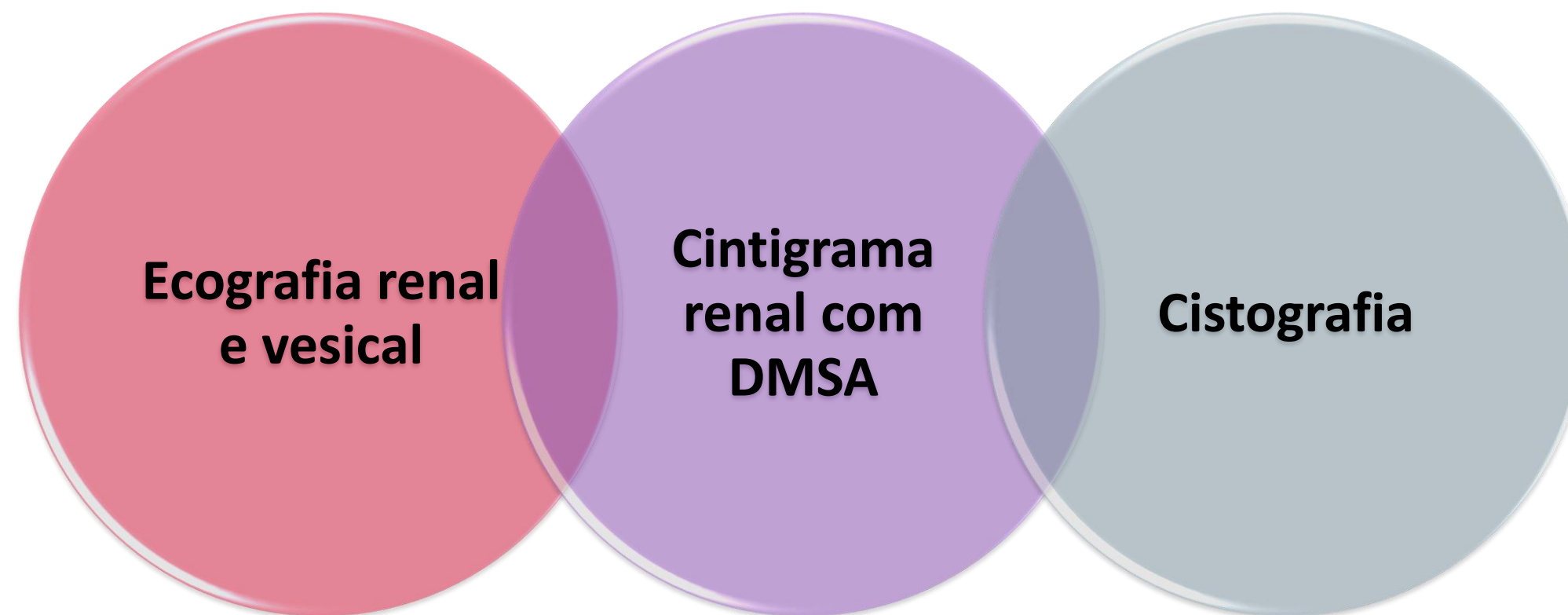


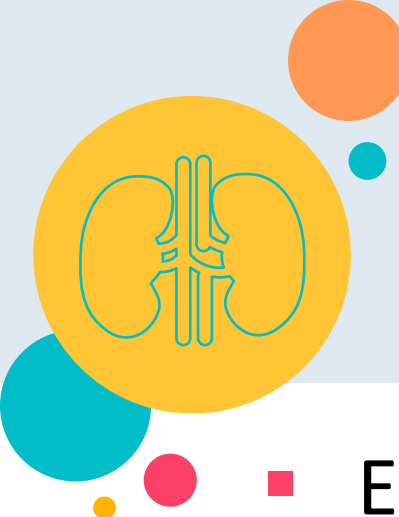


# Investigação – porquê?

- Identificar malformações estruturais (obstrutivas), RVU e lesão renal cicatricial

1. Resultados conduzem a uma mudança no acompanhamento?
2. Essa mudança oferece um melhor prognóstico?





# Investigação – Ecografia renal e vesical

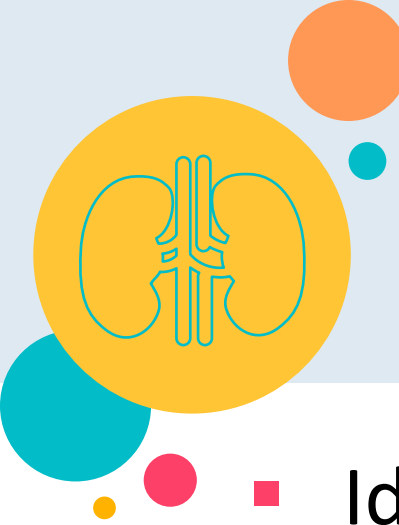
- Exame de primeira linha
- Disponível, económico
- Não invasivo, seguro e sem radiação ionizante
- Identifica alterações morfológicas que requerem avaliação adicional:
  - ✓ Rins: número, localização, morfologia, ecoestrutura e dimensões

*Konus et al. Normal liver, spleen and kidney dimensions in neonates, infants and children: evaluation with sonography. AJR 1998; 171: 1693-98*

	Alterações ecográficas major
Rim	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Assimetria das dimensões renais (valorizar assimetria <math>\geq 10</math> mm), hipoplasia renal, rim único</li><li>▪ Alterações do parênquima: perda da diferenciação corticomedular, aumento da ecogenicidade, redução da espessura/perda de parênquima</li><li>▪ Ectasia calicial, aspecto dismórfico dos cálices</li><li>▪ Dilatação da pélvis renal (diâmetro AP máximo do bacinete avaliado no plano transversal <math>\geq 10</math> mm)</li></ul>







# Investigação – Ecografia renal e vesical

▪ Identifica alterações morfológicas que requerem avaliação adicional:

- ✓ Trato urinário: obstrução, dilatação (com bexiga cheia e após esvaziamento), duplicação
- ✓ Bexiga: ureterocelo, espessura da parede, volume, conteúdo e resíduo pós-miccional

	Alterações ecográficas major
<b>Ureter</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Ectasia dos ureteres (dilatação da porção distal ou de todo o ureter) – associada ou não a duplicação</li><li>▪ Implantação anómala (ureter ectópico)</li></ul>
<b>Bexiga /uretra</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Alterações parietais: bexiga trabeculada, espessamento parietal (<math>\geq 3</math> mm com bexiga em repleção ou <math>\geq 5</math> mm com bexiga vazia)</li><li>▪ Divertículos</li><li>▪ Ureterocelo (s)</li><li>▪ Dilatação da uretra posterior (sinal do buraco da fechadura)</li></ul>



# Investigação – Ecografia renal e vesical

## ■ Limitações:

- ✓ Dependente de **operador** (e do **examinado**)
- ✓ Não permite estudo funcional
- ✓ Baixa sensibilidade para diagnóstico de RVU/cicatriz
- ✓ Pode não alterar a abordagem devido a melhoria do diagnóstico pré-natal



## ■ A quem?

- ✓ Primeira ITU febril se idade  $\leq 24$  meses
- ✓ ITU atípica
- ✓ ITU recorrente
- ✓ Disfunção miccional
- ✓ Antecedentes familiares de DRC, RVU, HTA

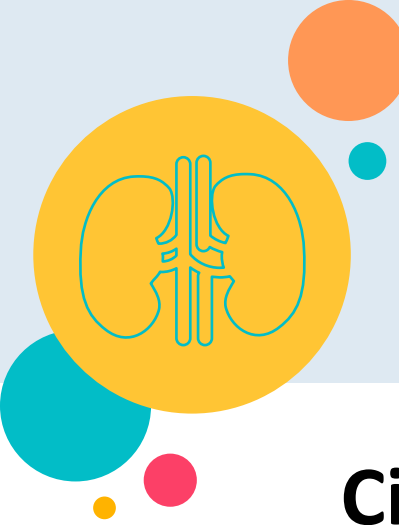
## ■ Quando?

### ○ No episódio agudo se:

- ✓ Má evolução clínica (resposta inadequada após 48h de antibioterapia)
- ✓ ITU atípica, em qualquer idade (exceto se bactéria não E. coli, com boa resposta ao tratamento)
- ✓ ITU recorrente se  $< 6$  meses idade

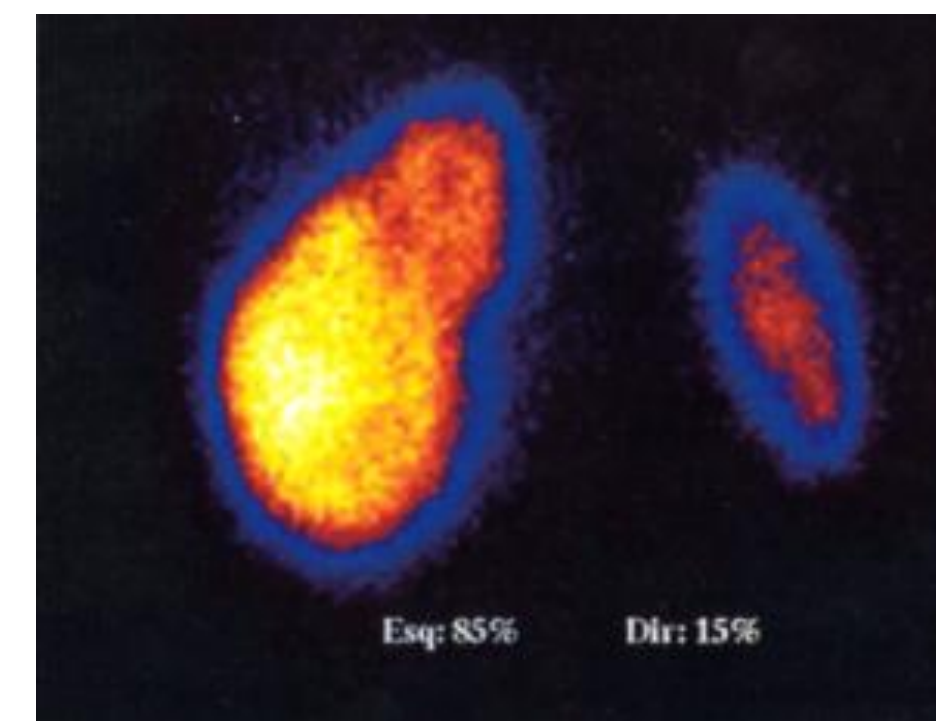
### ○ Após episódio agudo (até 4-8 semanas) nas restantes situações





## Cintigrama estático

- Estudo isotópico cortical (**Gold standard** para deteção de cicatriz)
- Avalia a massa de parênquima funcionante e função renal diferencial
  - ✓ Áreas focais ou generalizadas de hipocaptação do isótopo
  - ✓ Rim pequeno com escassa captação
- Sensibilidade 92%, Especificidade 98%



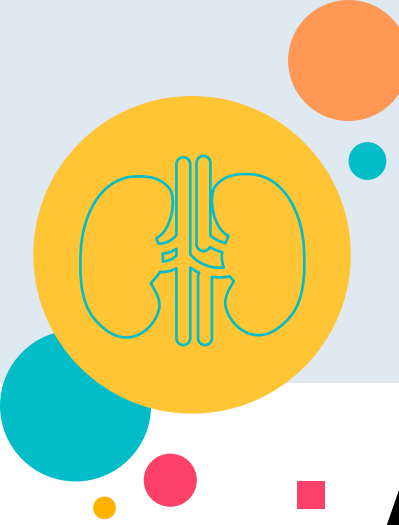


## Desvantagens:

- Heterogeneidade na acessibilidade e interpretação
- Invasivo (requer acesso endovenoso), dispendioso e moroso (aquisição das imagens 3h após a administração do radiofármaco)
- Difícil distinguir lesões cicatriciais congénitas e adquiridas
- Exposição a radiação ionizante difusa

Dose de radiação 1 mSv  
(50 RX tórax/4 meses)





# Investigação – Cintigrafia renal com $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA



## ■ A quem?

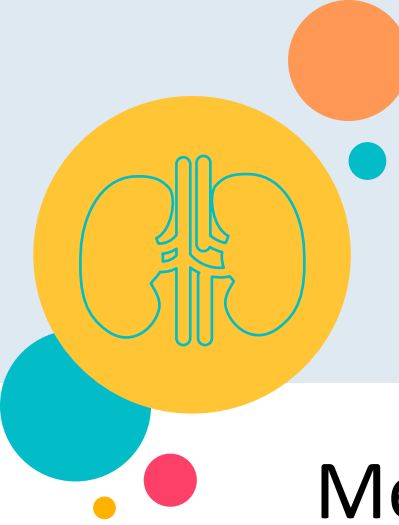
- ✓ Primeira PNA se alterações na ecografia ou cistografia
- ✓ ITU atípica
- ✓ ITU febril recorrente (sobretudo se associa disfunção miccional)

## ■ Quando?

- ✓ Realização 6 a 12 meses após ITU (evitar falsos positivos)







# Investigação – Cistografia

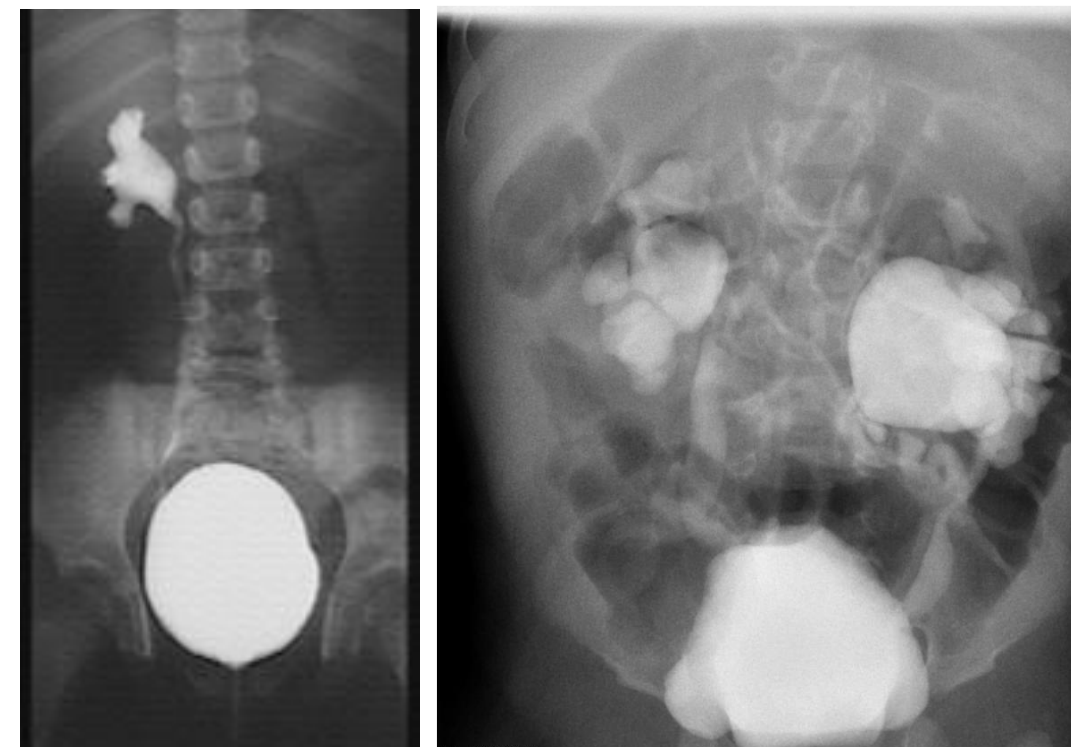
Meio de contraste: radiopaco, radiofármaco ou ecocontraste

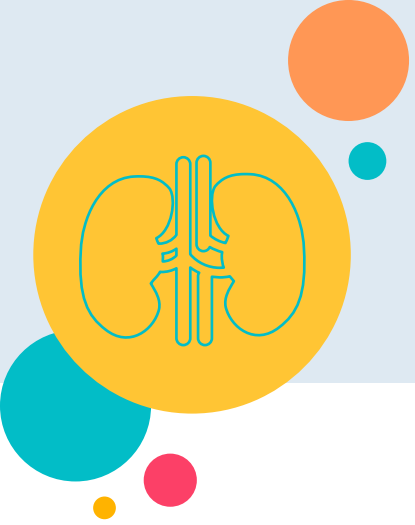
- ✓ Técnica:
  - ✓ Algaliação e fase de enchimento vesical com contraste
  - ✓ Fase de aquisição de imagens (fluoroscopia ou registo de atividade em gama câmara)
- ✓ RVU durante fase de enchimento (**passivo**) e/ou durante fase miccional (**ativo**)

## Cistouretrografia retrógrada

Melhor morfologia da bexiga e uretra

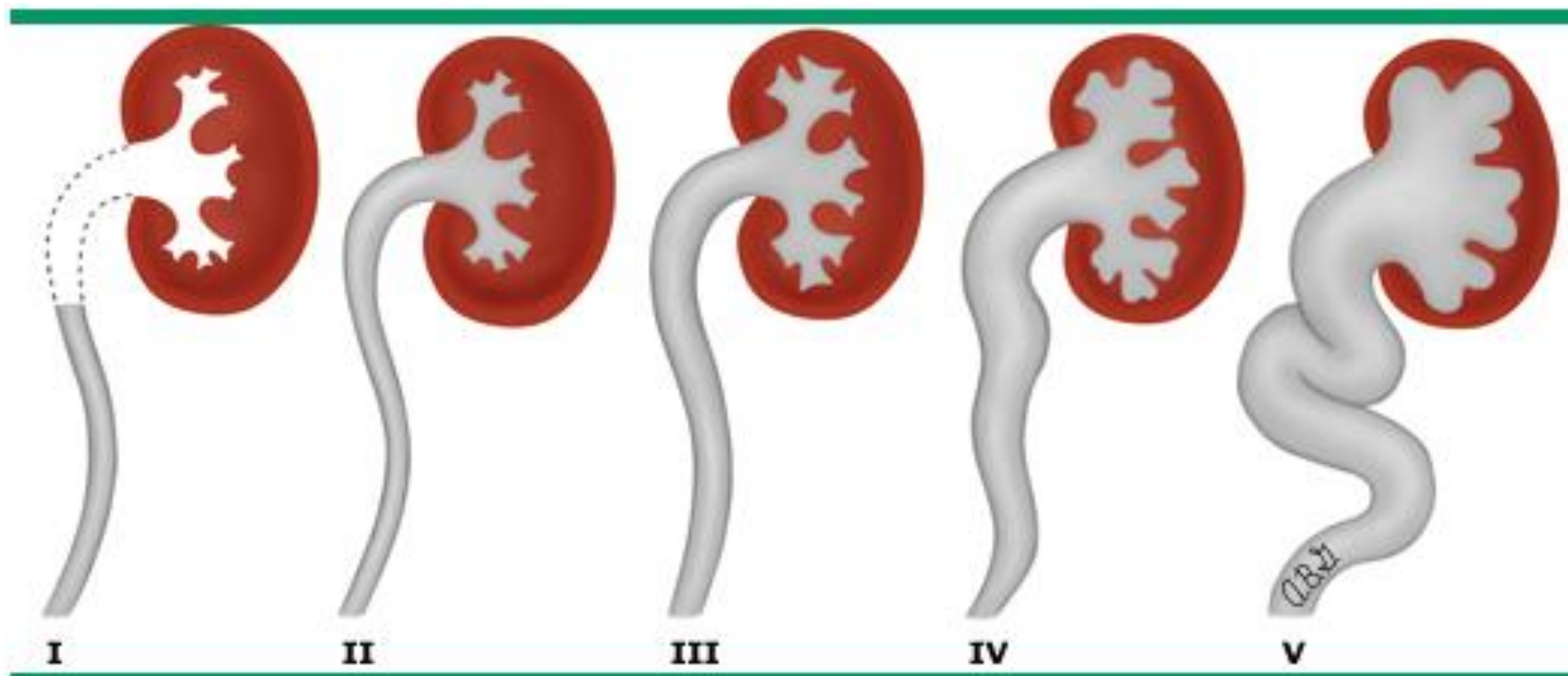
- Suspeita de válvulas da uretra posterior
- Ureterocelo





## RVU – Classificação (CUMS)

UpToDate 2022. Modified from: International Reflux Study in Children

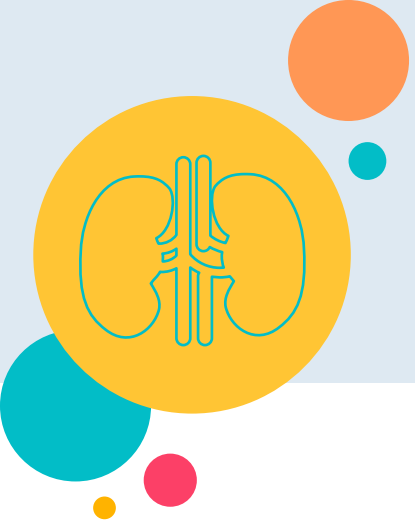


I  
Ligeiro

II  
Moderado

III  
Grave





# Investigação – Cistografia



	<i>CUMS</i>	<i>Cistocintigrafia direta</i>	<i>Cistocintigrafia indireta</i>
<b>Vantagens</b>	Classificação internacional de RVU  Maior detalhe anatómico (bexiga e uretra)	Maior sensibilidade diagnóstica (RVU intermitente)  Menor exposição a radiação (follow-up)	Não requer algaliação (avalia RVU na fase de eliminação)  Estudo dinâmico em condições fisiológicas durante micção, se continência de esfíncter
<b>Desvantagens</b>	Invasivo - requer algaliação		Menor sensibilidade diagnóstica
	Maior exposição a radiação	Menor detalhe anatómico	
		Não permite classificar de forma exata RVU	

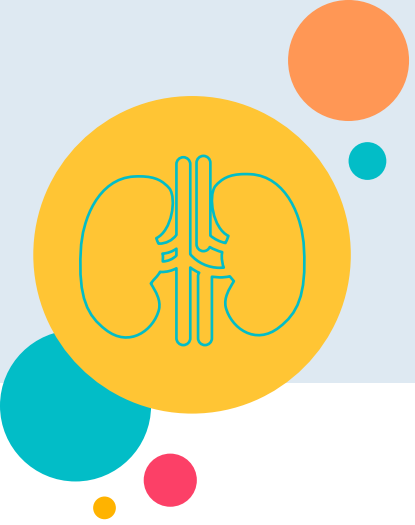
Rx tórax 0,02mSV  
(3 dias exposição radiação ambiente)

Dose de radiação 1 mSv  
(50 RX tórax/4 meses)

Dose de radiação 0,02-0,03 mSv





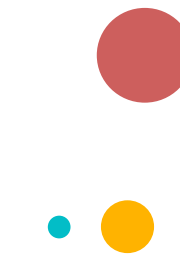
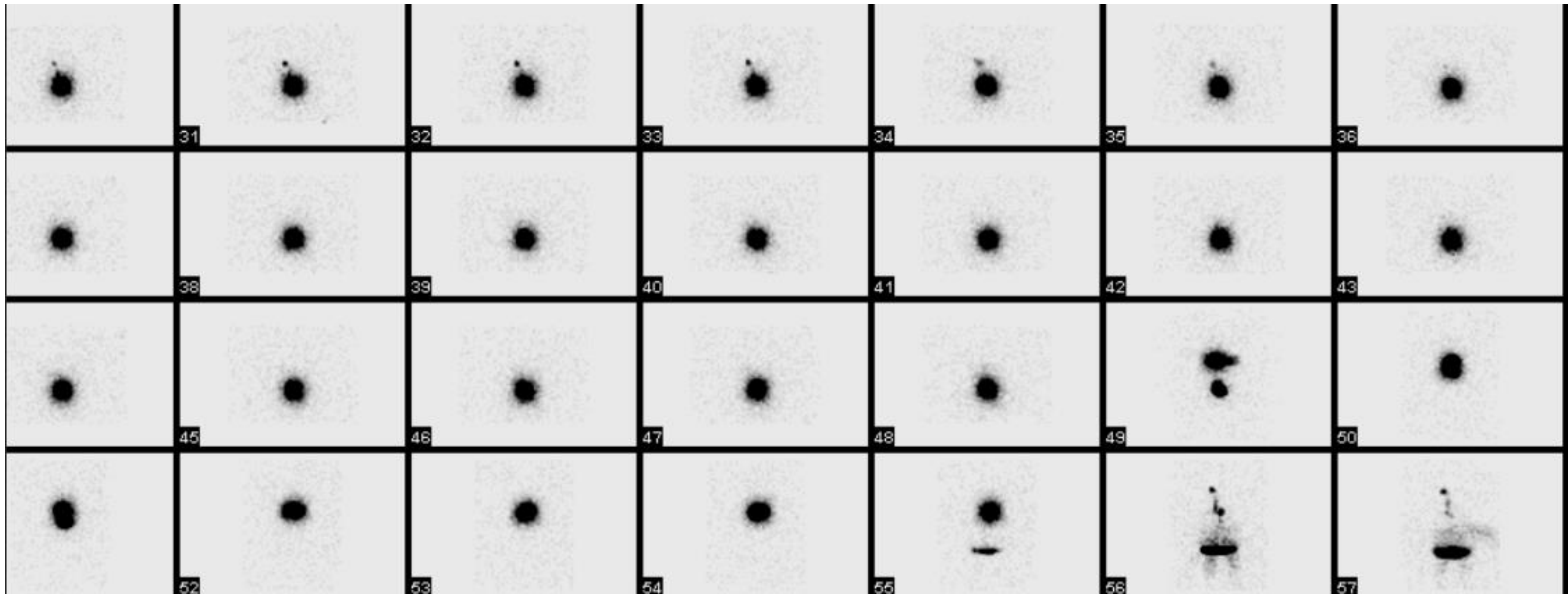


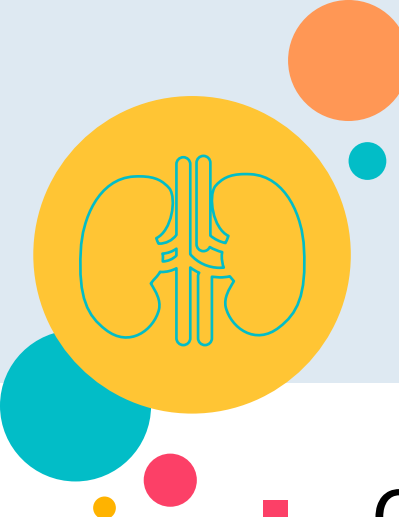
# Investigação – Cistografia



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

## Cistografia isotópica



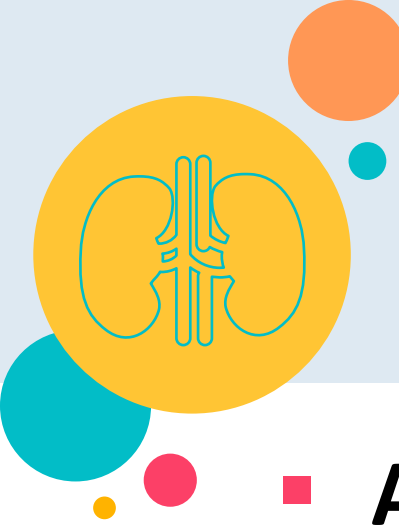


# Investigação – Sonocistografia



- Contraste: Levovist<sup>®</sup> (microcristais de galactose + ácido palmítico + água = suspensão de microbolhas)
- A urina torna-se ecogénica
- Vantagens:
  - ✓ Isenta de radiações
  - ✓ Sensibilidade 79% / Especificidade 92%
- Desvantagens
  - ✓ Necessidade de algaliação
  - ✓ Operador dependente
  - ✓ Dispendioso (exame demorado)





# Investigação – Cistografia



## ■ A quem?

### ○ < 6 meses:

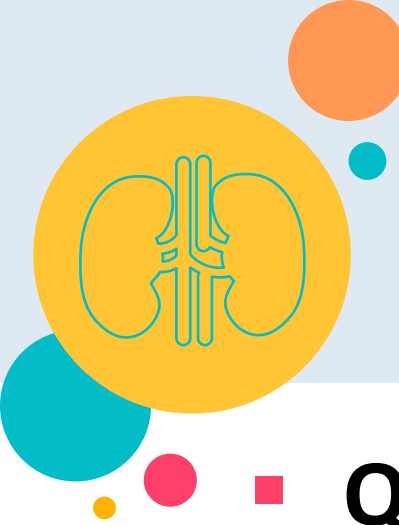
- Após primeira ITU se alterações ecográficas
- ITU recorrente ou atípica

### ○ ≥ 6 meses:

- ITU recorrente ou atípica, se fatores de risco (dilatação na ecografia, alteração jato urinário, infeção por bactéria não *E.coli*, história familiar de RVU), em crianças até aos 24-36 meses.







# Investigação – Cistografia



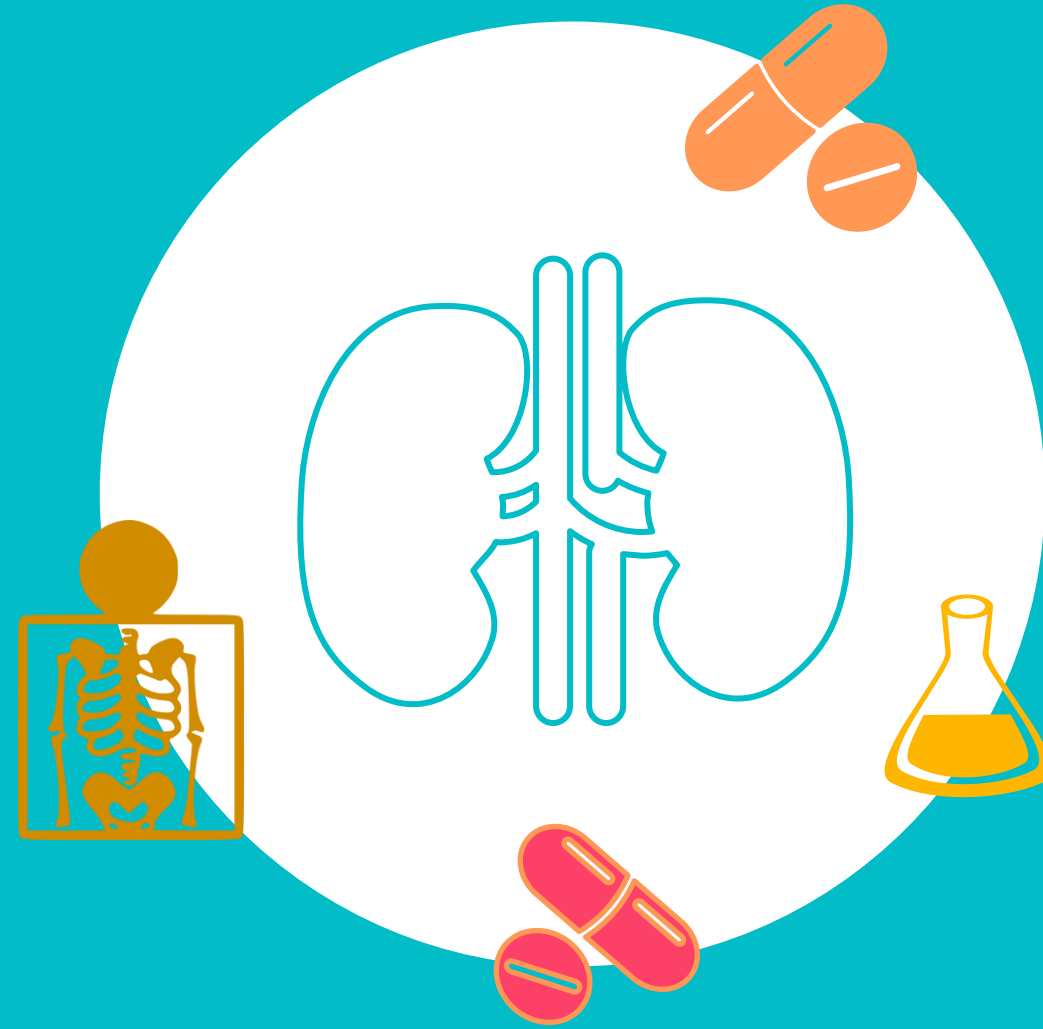
## ■ Quando?

- Em qualquer altura, desde que assintomático (> 24h apirexia) e com padrão miccional normalizado. Se possível, a sua realização antes de terminar antibioterapia, permitiria em alguns casos dispensar o início de profilaxia.

## ■ Procedimentos a ter em conta:

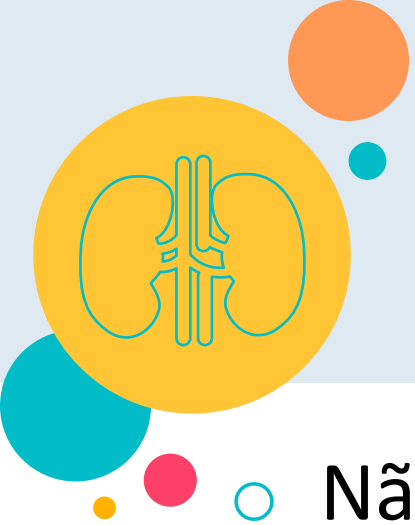
- Urocultura prévia negativa
- Profilaxia antibiótica 3 dias consecutivos, com início no dia anterior ao exame (duplicar dose do antibiótico profilático habitual - 2 id)





# Profilaxia antibiótica



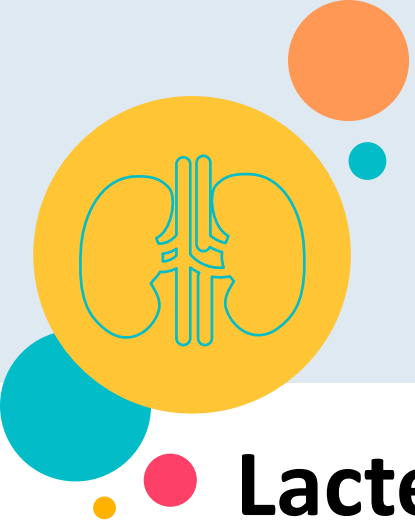


# Profilaxia antibiótica

- Não é recomendada por rotina após uma primeira PNA.
- Benefício questionável no RVU I–II com baixo risco de recorrência de ITU (3–8%)
- Considerar em grupos de risco:
  - RVU dilatado (graus III -V) e/ou evidência de cicatriz renal
  - ITU recorrente (excluir bacteriúria assintomática)
  - Suspeita de uropatia obstrutiva com dilatação piélica grave (> 15 mm)
  - Prevenção de infeção iatrogénica na realização de cistografia (radiológica ou isotópica)
- Profilaxia em dose única diária (à noite)

} particularmente se associado a disfunção vesical e intestinal





# Profilaxia antibiótica

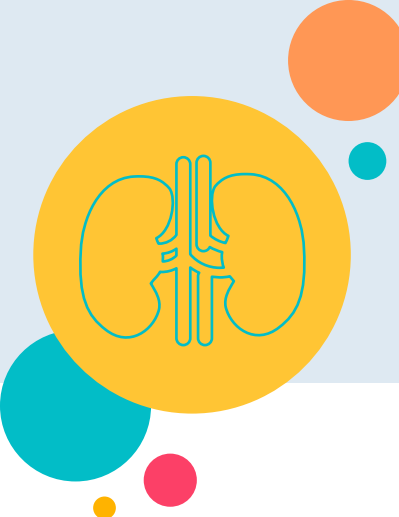
## Lactentes < 2 meses:

- Trimetoprim suspensão oral a 1% (10mg/1ml) preparado manipulado: 1-2mg/Kg/dia

## Lactentes ≥ 2 meses

- Cotrimoxazol TMP+SMX (Bactrim<sup>®</sup>) (suspensão oral 40+200mg/5ml): 1-2mg TMP/kg/dia
- Se ITU recorrente ou por gérmen resistente podem utilizar-se, em alternativa ao cotrimoxazol:
  - ✓ Cefatrizina (Macropen<sup>®</sup>) (suspensão oral 250mg/5ml): 10 mg/Kg/dia
  - ✓ Nitrofurantoína (Furadantina<sup>®</sup> comp. 100mg) preparado manipulado papéis de ...mg: 1-2 mg/kg/dia.

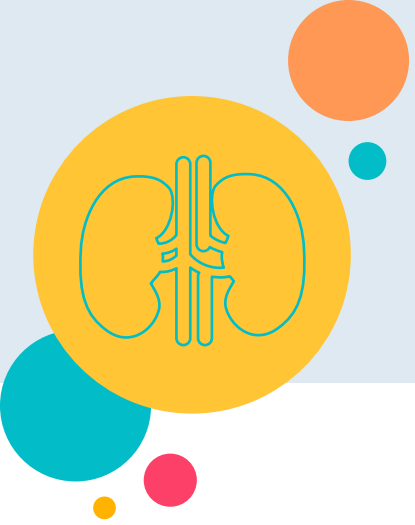




# Ensinos na Consulta/ prevenção da recorrência:

- Reconhecimento precoce de uma possível infeção urinária
  - Informar os pais (ou o próprio) sobre sintomas orientadores de ITU (febre sem foco e sintomas urinários) e importância de ser realizado o rastreio de ITU precocemente
- Reforço da ingestão hídrica
- Identificar e tratar disfunção vesical e intestinal em crianças com continência de esfíncter:
  - Micções frequentes, não adiar a micção, esvaziamento vesical completo
  - Prevenção e tratamento da obstipação
- Higiene cuidadosa dos genitais externos
- Tratar parasitoses
- Adolescentes: esvaziamento da bexiga antes e após atividade sexual





# Referenciação Nefrologia :



- PNA complicada (abcesso renal, pionefrose)
- PNA atípica (exceto se bactéria não E.coli, com boa resposta ao tratamento)
- ITU recorrente
- Alterações imagiológicas sugestivas de patologia uro-nefrológica
- Disfunção vesical com má resposta a medidas comportamentais
- Nefropatia cicatricial ou alguma das suas complicações (hipertensão arterial)
- Alterações relevantes em avaliações analíticas de sangue (creatinina, ureia, cistatina C) ou de urina (exº: proteinúria)





## Mensagens Finais

1. A clínica por vezes inespecífica e as dificuldades na colheita de urina tornam o diagnóstico de ITU em Pediatria desafiante
2. O diagnóstico precoce e tratamento atempado são fundamentais para evitar complicações agudas e cicatrizes renais
3. As *guidelines* de orientação no que respeita à investigação dependem de recursos locais e não devem substituir a avaliação individual
4. A profilaxia antibiótica não é recomendada por rotina após uma primeira ITU



# BIBLIOGRAFIA

- González Rodríguez JD, Justa Roldán MJ. Infección de las vías urinarias en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:103-29.
- Mattoo TK, Shaikh N, Nelson CP. Contemporary Management of Urinary Tract Infection in Children. *Pediatrics*. 2021;147(2): e2020012138
- Shaikh N, Hoberman A. Urinary tract infections in children: Epidemiology and risk factors. In: UpToDate, 2024. Disponible online: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- Shaikh N, Hoberman A. Urinary tract infections in infants and children older than one month: Clinical features and diagnosis – In: UpToDate, 2024. Disponible online: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- Shaikh N, Hoberman A. Urinary tract infections in infants older than one month and children less than two years: Acute management, imaging, and prognosis – In: UpToDate, 2024. Disponible online: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- Ammenti A, Alberici I, Brugnara M, Chimenz R, Guarino S, La Manna A, et al; Italian Society of Pediatric Nephrology. Updated Italian recommendations for the diagnosis, treatment and follow-up of the first febrile urinary tract infection in young children. *Acta Paediatr*. 2020; Feb;109(2):236-247. doi: 10.1111/apa.14988. Epub 2019 Oct 6. PMID: 31454101; PMCID: PMC7004047.
- National Institute for Health and Care Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management. [Last updated July 2022] (NG224). <https://www.nice.org.uk/guidance/ng224>.
- Subcommittee on urinary tract infection. Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline. The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in Febrile Infants and Young Children 2-24 Months of Age. *Pediatrics* 2016;138(6): e20163026.





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor



**II Curso *online* da SPNP  
para Países de Expressão Portuguesa**

**2 e 9 de Fevereiro de 2024**



**SPNP**

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

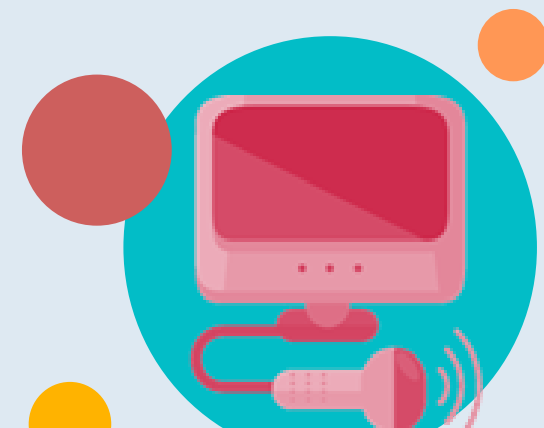
*CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*

# Vesicoureteral Reflux

**Aline Vaz da Silva**

Unidade de Urologia Pediátrica, Serviço de Cirurgia  
Pediátrica, HDE, ULS São José

[alinesilva2@chlc.min-saúde.pt](mailto:alinesilva2@chlc.min-saúde.pt)





# Declaração de conflito de interesses

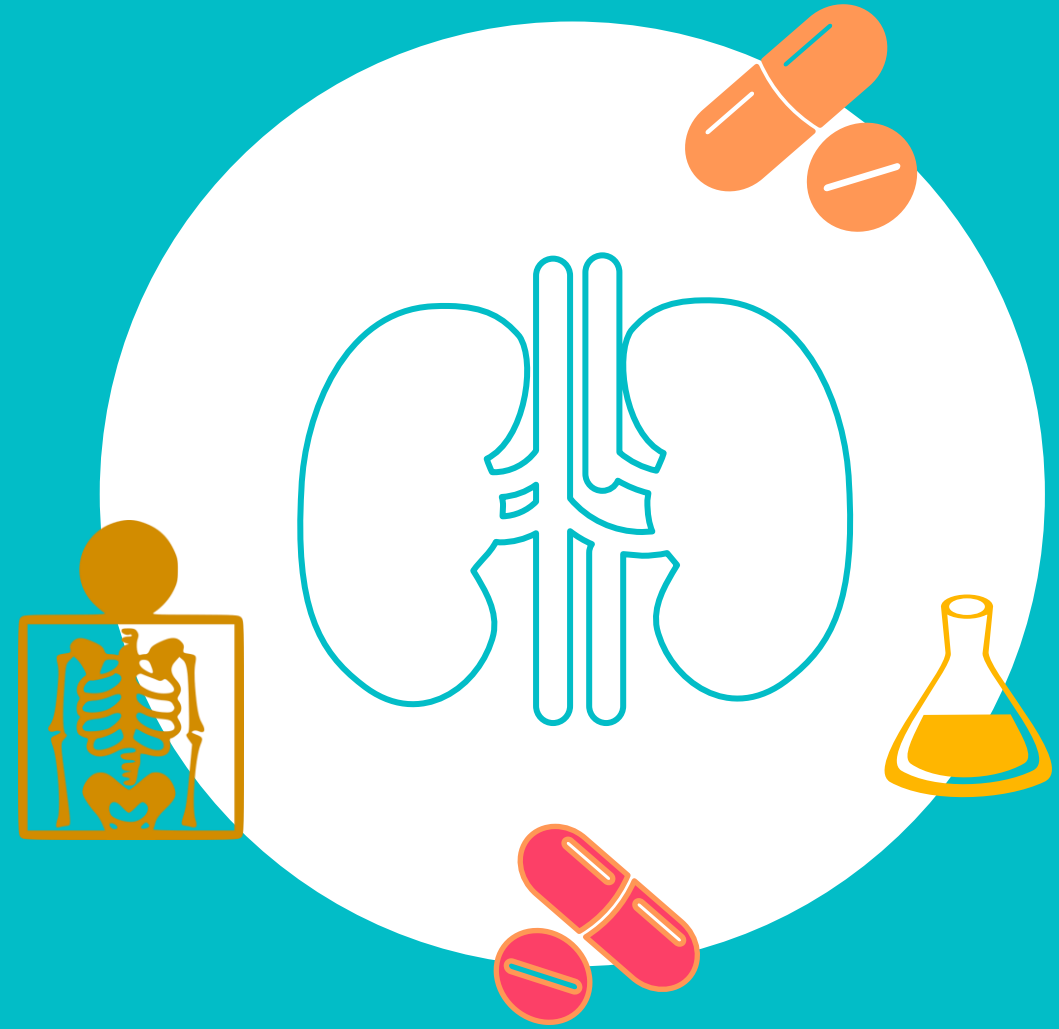


Declaro a ausência de potenciais conflitos de interesses na realização da presente apresentação, na preparação e presença neste curso educativo.

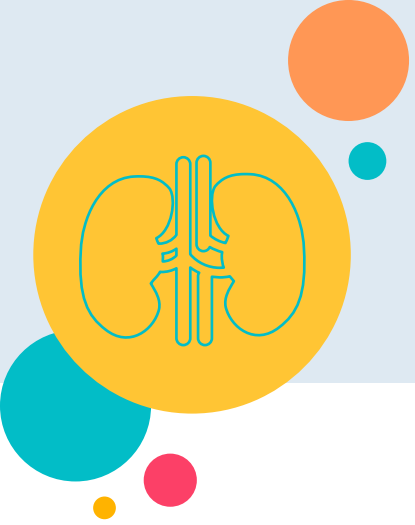
# SUMÁRIO

- Introdução
- Fisiopatologia
- Classificação
- Apresentação clínica
- Investigação diagnóstica
- Tratamento
- Seguimento e Prognóstico
- Take home messages





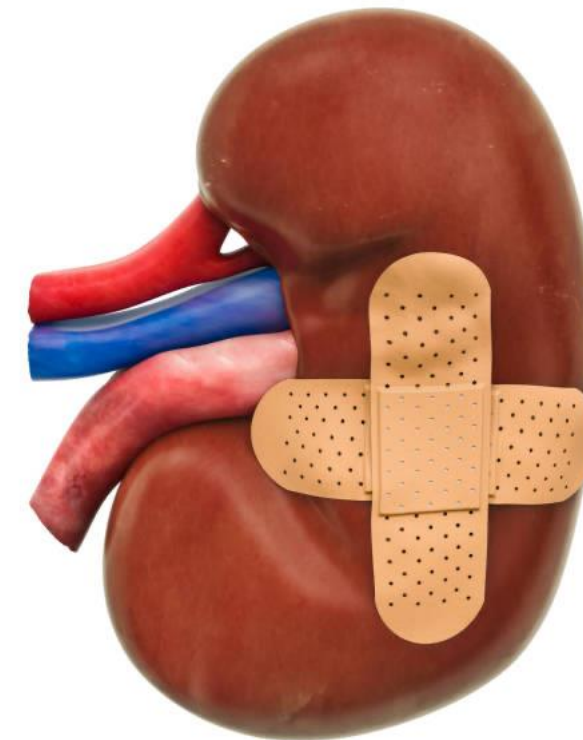
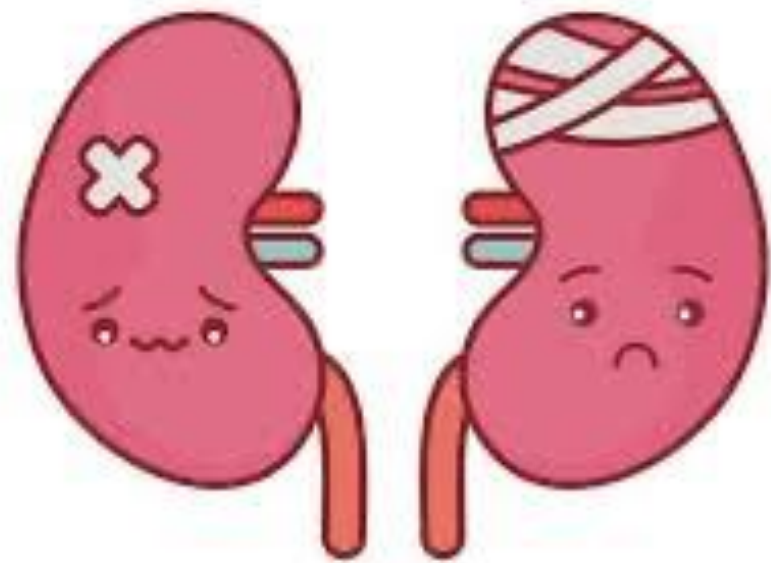
# Introdução

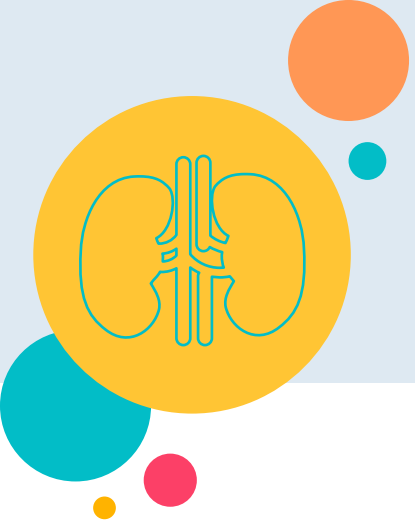


# Introdução I



- ❖ Uropatia mais frequente em idade pediátrica - **incidência 1%**
- ❖ **Nefropatia de refluxo: 10% DRC 5 em idade pediátrica**

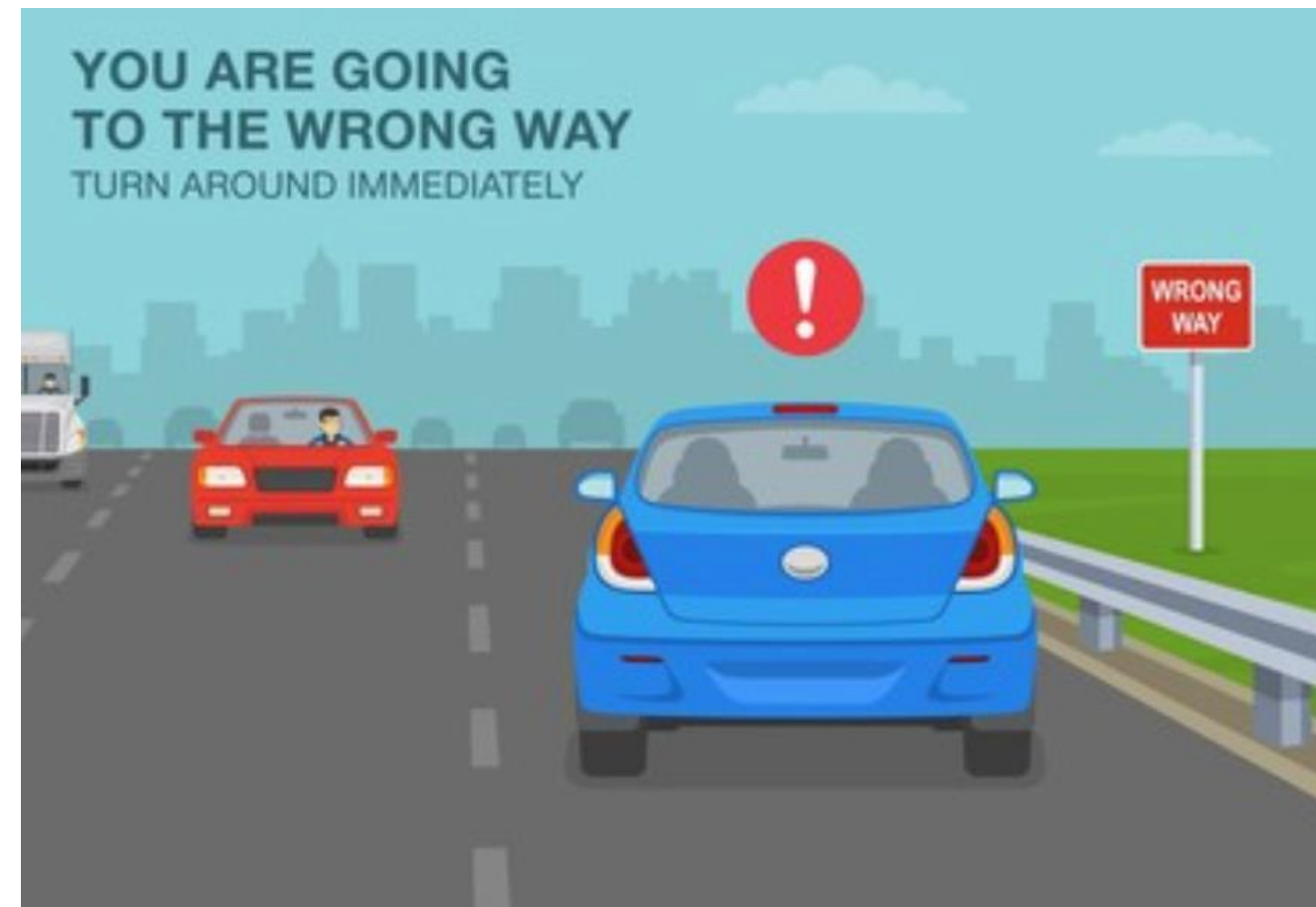


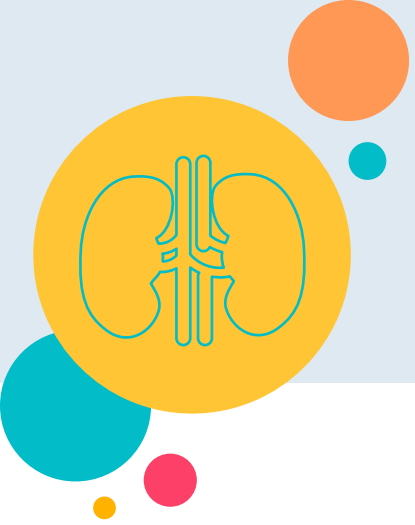


# Introdução II



- ❖ **RVU: fluxo retrógrado de urina da bexiga para o trato urinário superior durante o enchimento e/ou esvaziamento vesical**



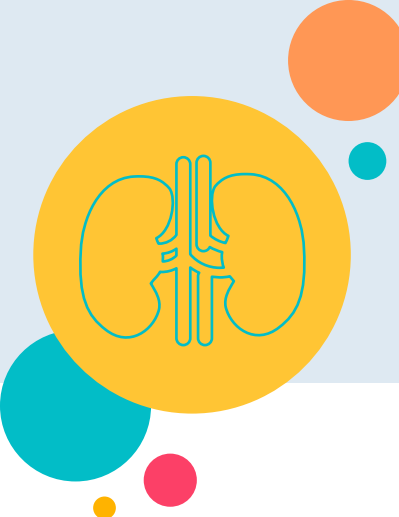


# Introdução III



- ❖ **Apresentação, severidade e história natural muito diversa**
  - RVU pode levar a **infecção do trato urinário (ITU), cicatrizes renais, hipertensão arterial e lesão renal crónica**
  - **Maioria dos doentes não desenvolve lesões a longo prazo**
  - Pode ocorrer **resolução espontânea**
- ❖ **Heterogeneidade clínica leva a dificuldade em estabelecer *guidelines* claras e englobando todas as situações**

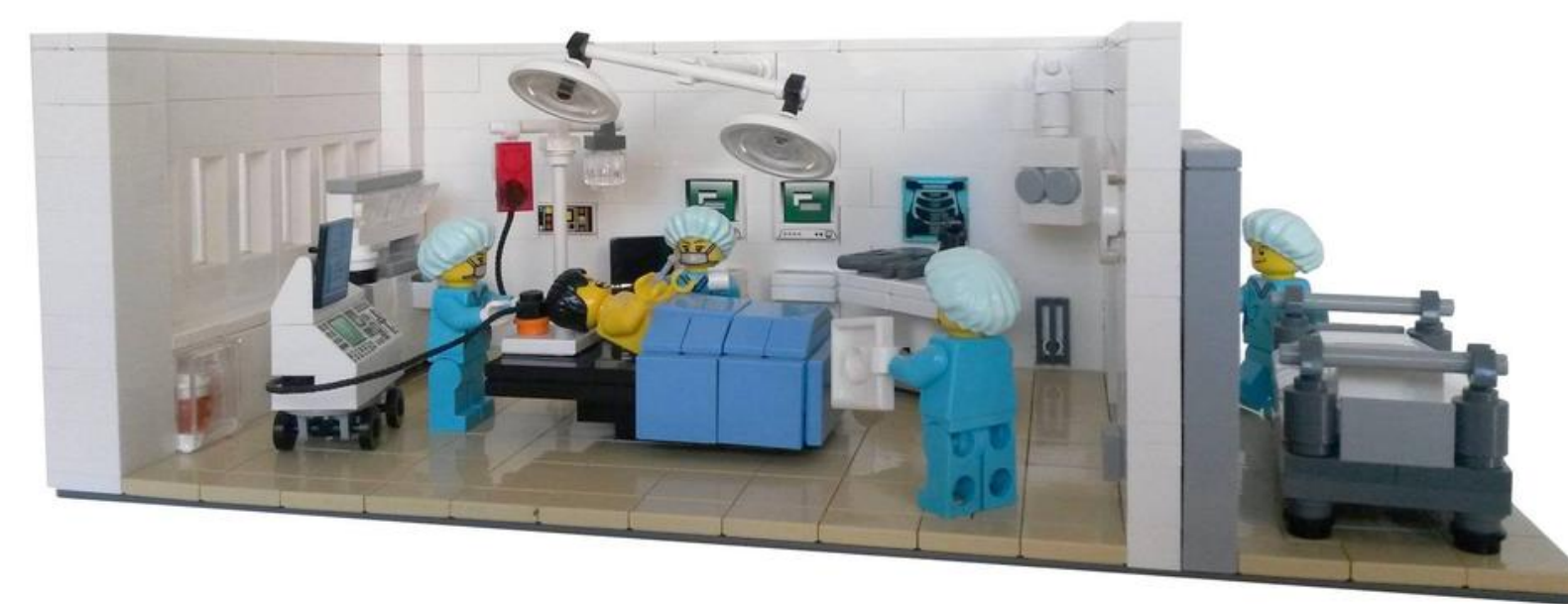


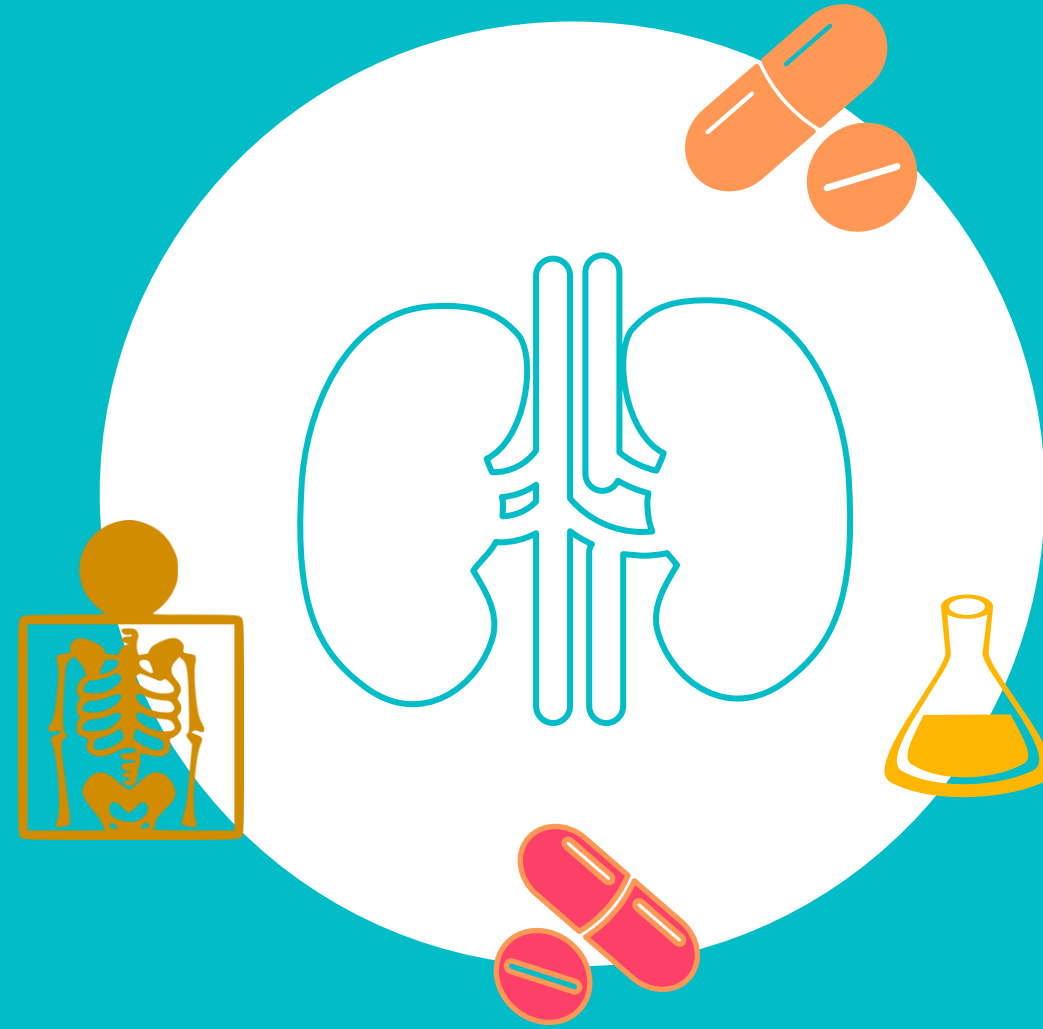


# Introdução IV



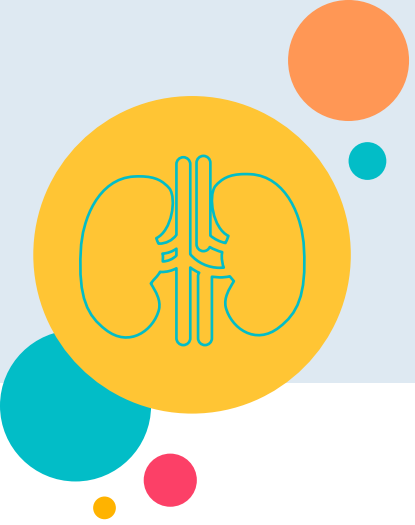
- ❖ **Objetivo do tratamento:**
  - Minimizar o risco de ITU
  - Preservar a função renal
  - Minimizar a morbilidade do tratamento e *follow up*
  - Identificar e tratar disfunção do pavimento pélvico (BBD)
- ❖ **Várias opções terapêuticas**



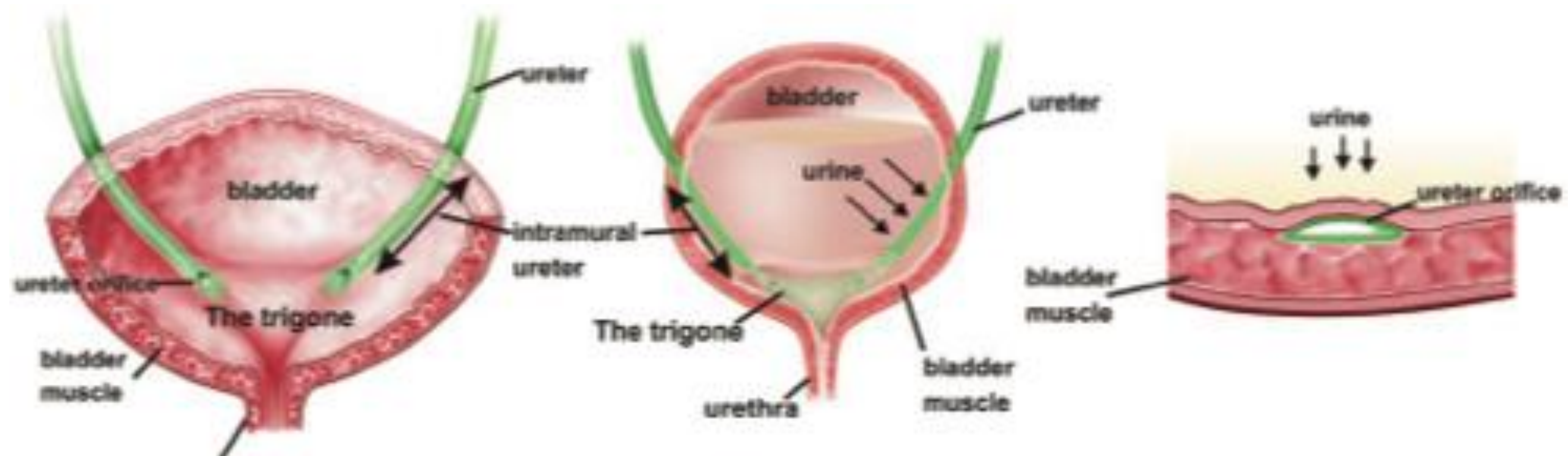


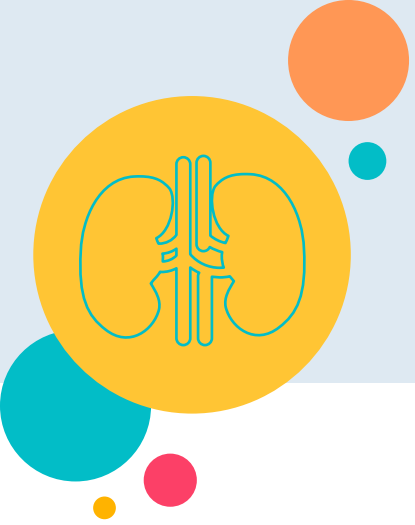
# Fisiopatologia





**Junção ureterovesical:** função valvular, permite a passagem da urina num só sentido

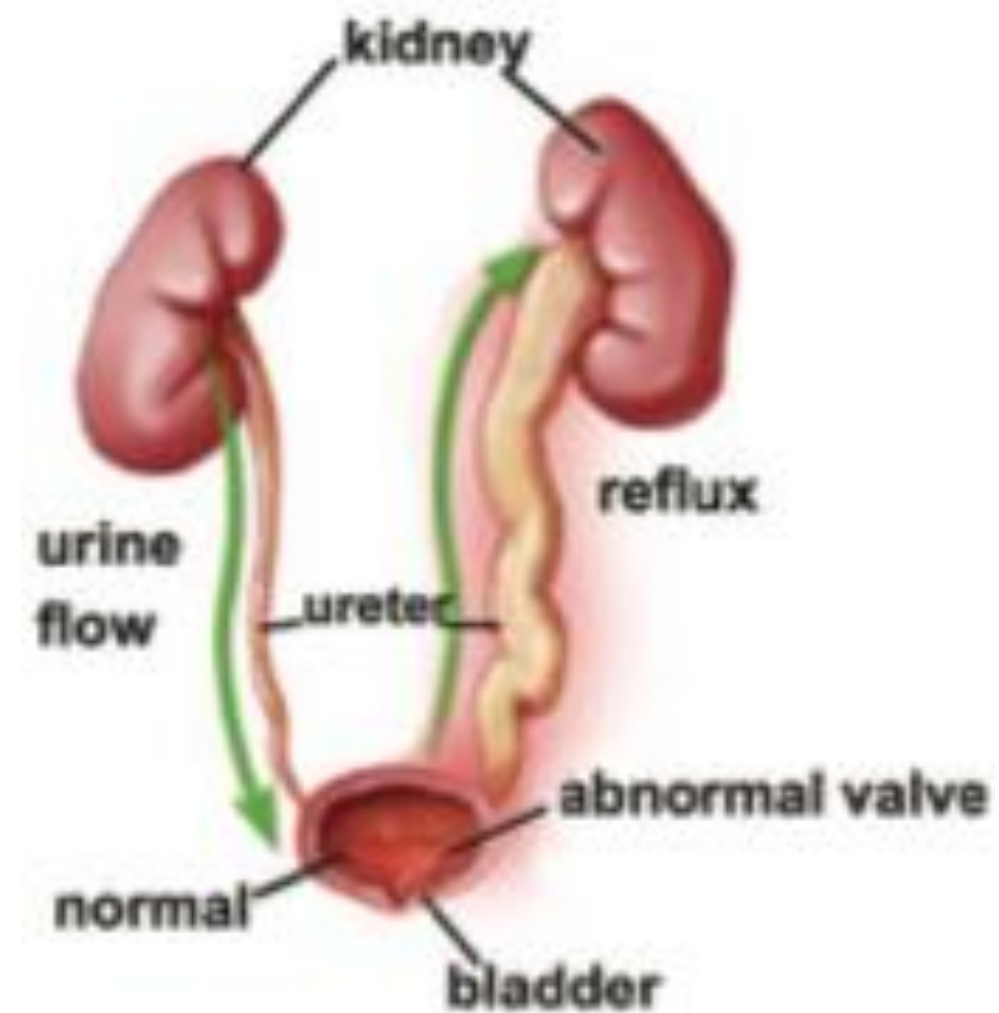
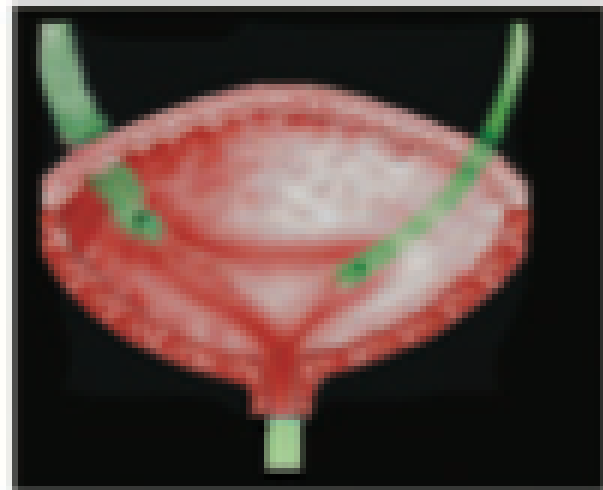


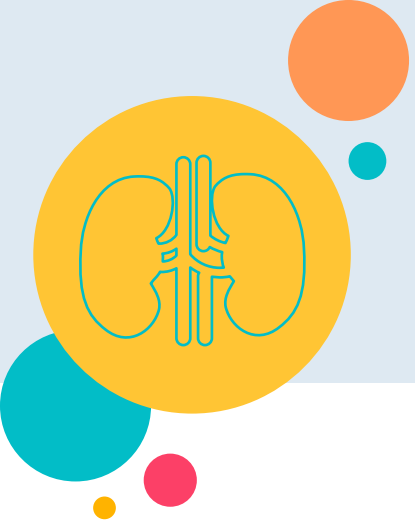


# Fisiopatologia II



**RVU:** mecanismo valvular incompetente (trajecto submucoso curto ou aumento importante da pressão intravesical)



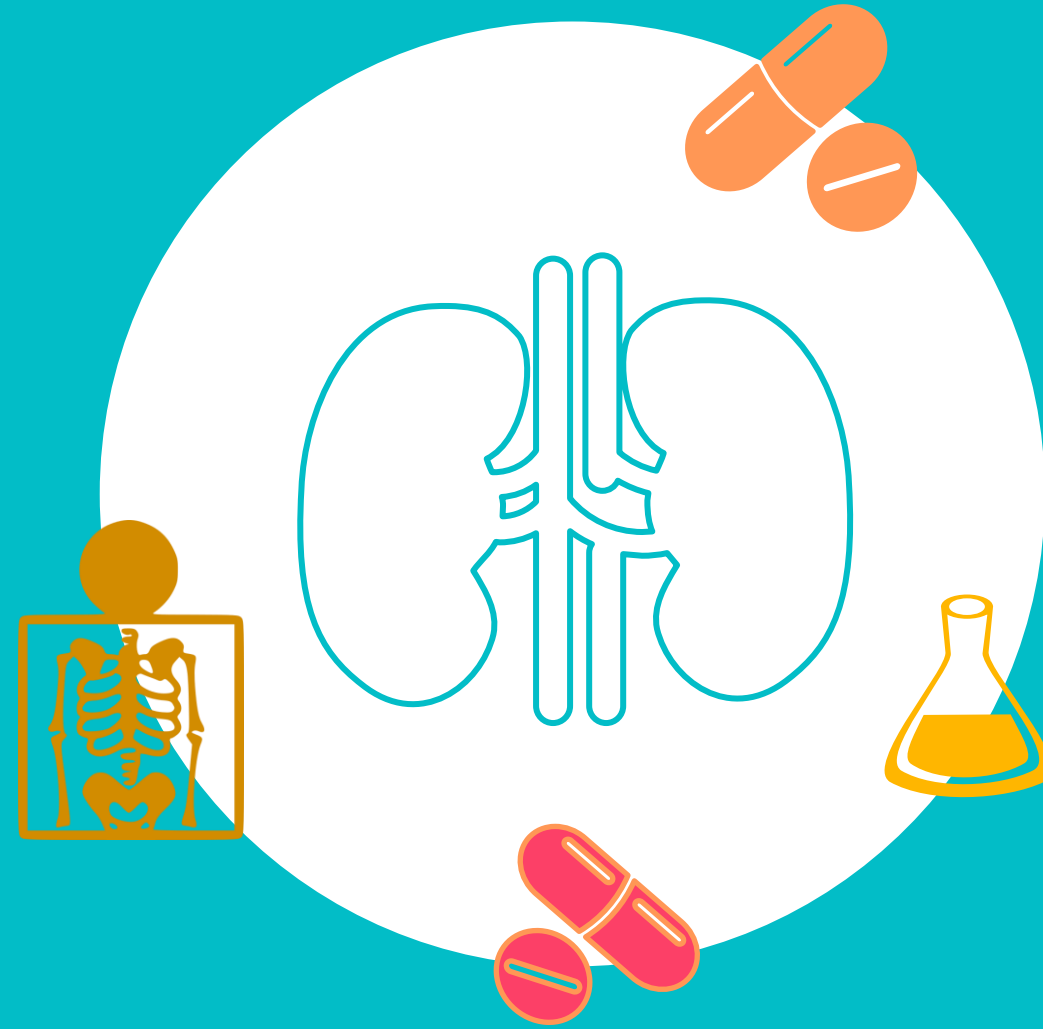


## Nefropatia de refluxo

HTA  
Proteinúria  
DRC

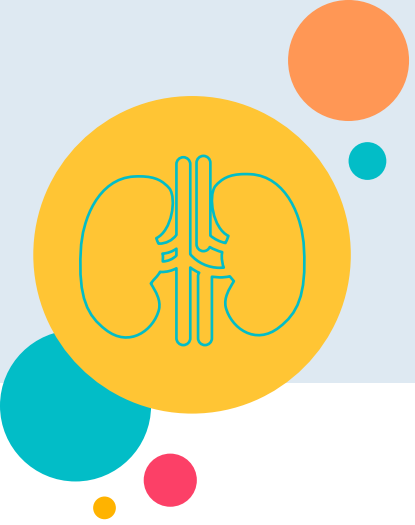
**Congénita** – displasia renal associada a RVU de alto grau

**Adquirida** – RVU associado a ITU



# Classificação



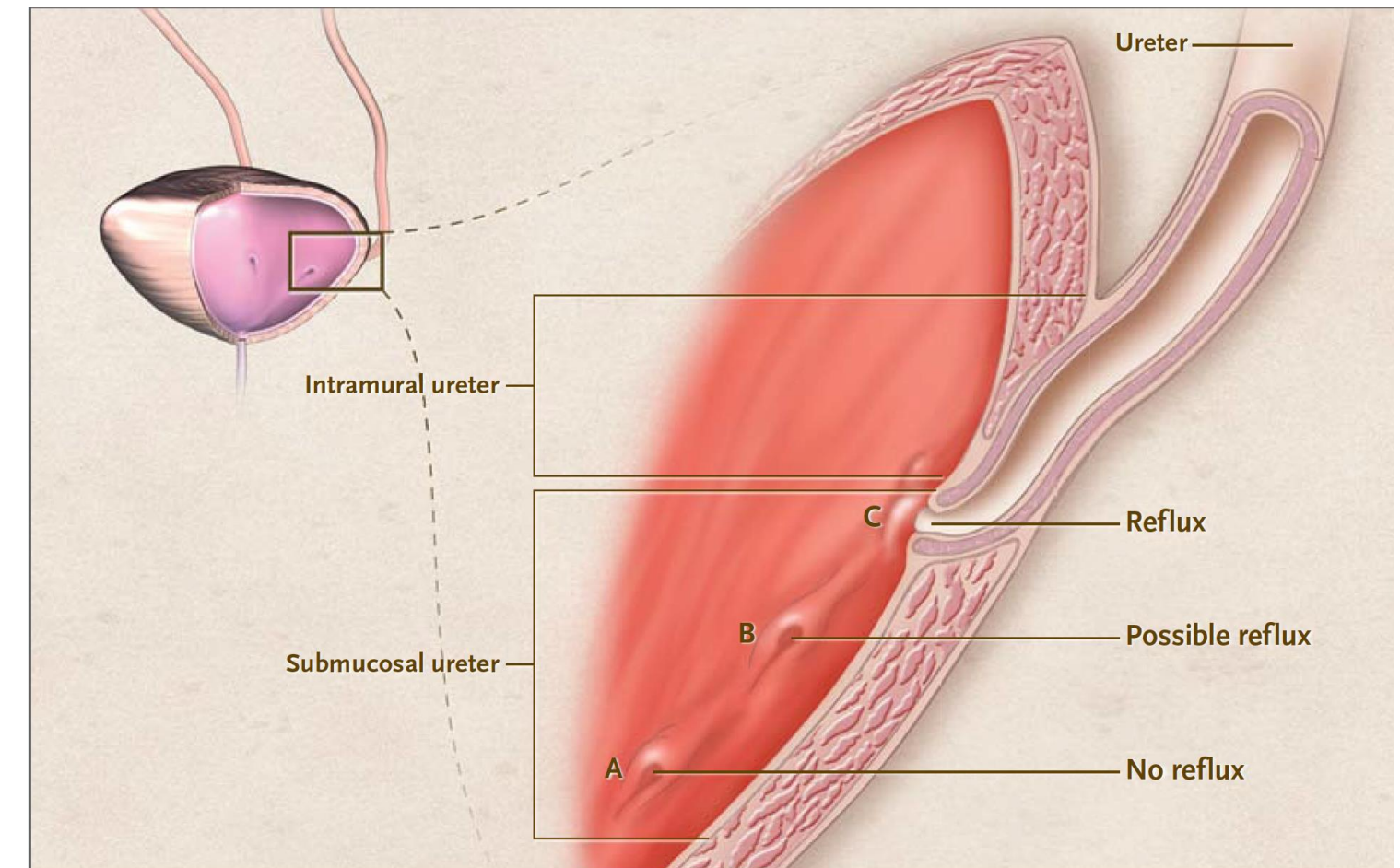


# Classificação I

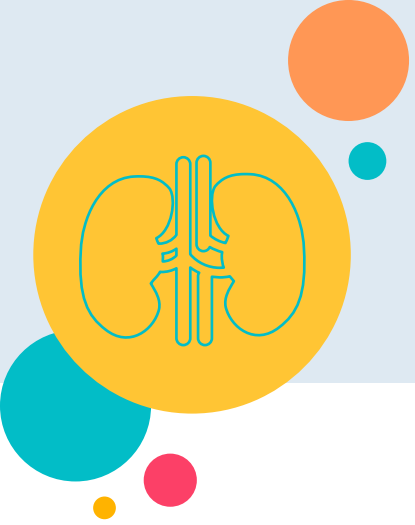


## ❖ RVU primário

- Incompetência ou encerramento inadequado da junção uretero-vesical
- Segmento intravesical do ureter curto
- Comprimento deste segmento aumenta com o crescimento somático – **possível resolução espontânea** especialmente em RVU de baixo grau



Diamond DA, Mattoo TK. Endoscopic treatment of primary vesicoureteral reflux. N Engl J Med 2012; 366:1218-26



# Classificação II



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

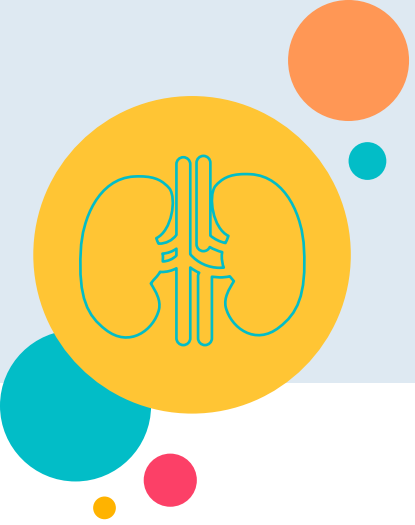
## ❖ RVU secundário

- Falha no mecanismo valvular da junção uretero-vesical por **pressão intra-vesical anormalmente elevada** durante a contração da bexiga
- Associado a **obstrução anatómica** (válvulas da uretra posterior) ou **funcional** (bexiga neurogénica, disfunção do pavimento pélvico)
- **Resolução espontânea rara**
- **Tratamento do problema de base**



RVU associado a VUP





# Classificação III



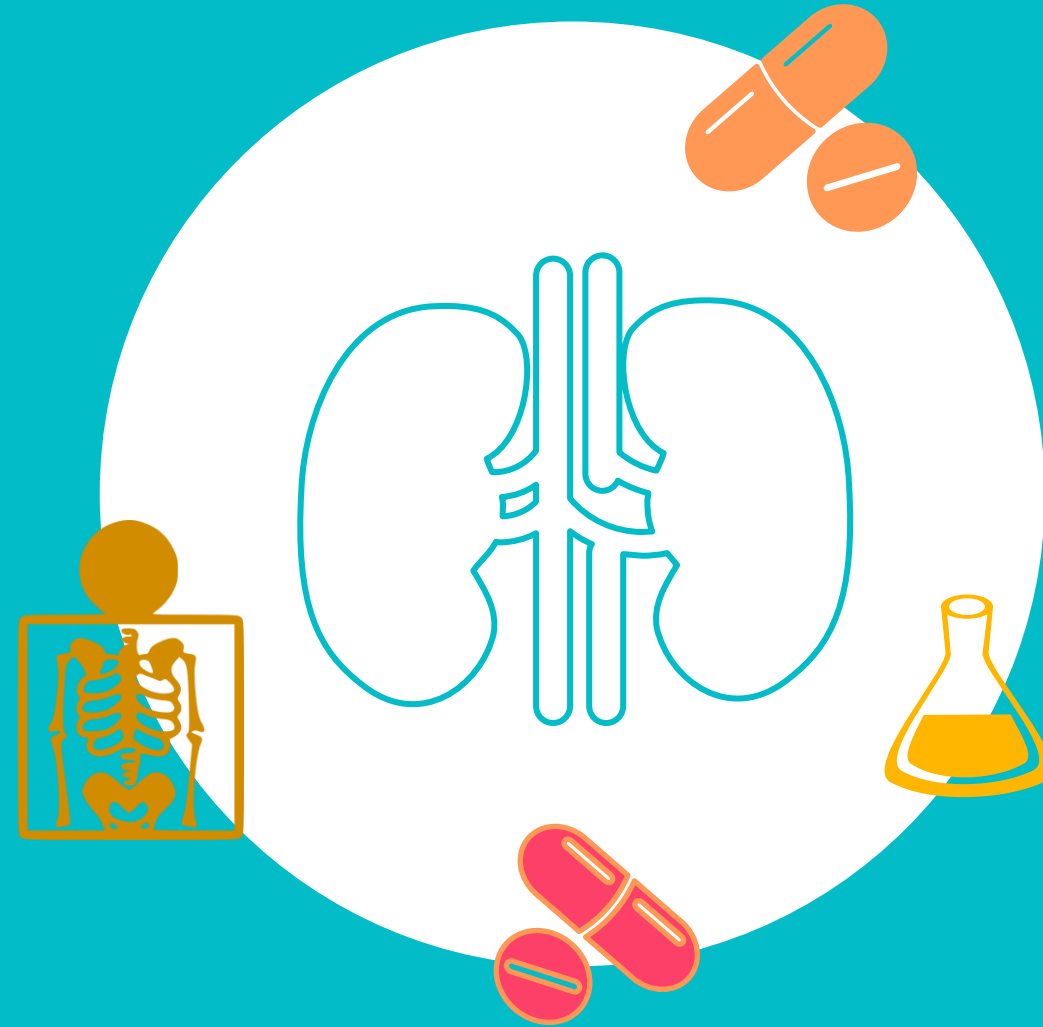
SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

## ❖ RVU associado a outras malformações GU

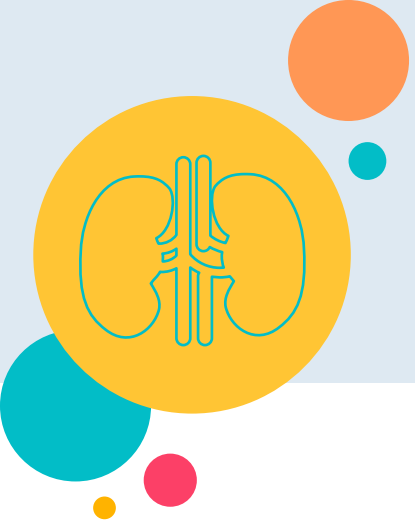
- Duplicidade pielo-ureteral; divertículo para-ureteral; complexo extrofia da bexiga – epispadias...
- **Resolução espontânea rara** – tratamento endoscópico ou cirúrgico associado ao problema de base



RVU associado a duplicidade pielo-ureteral completa



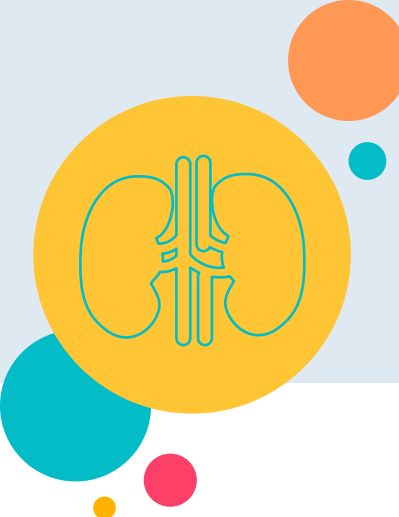
# Apresentação Clínica



# Apresentação Clínica I



- ❖ **RVU em si por norma não está associado a dor ou queixas urinárias**
- ❖ **Pode ter apresentação assintomática – achado em ECD**
- ❖ **O RVU manifesta-se clinicamente através das suas complicações:**
  - ITU
  - Disfunção vesical (associada ao RVU grave)
  - Nefropatia de refluxo



# Apresentação Clínica II



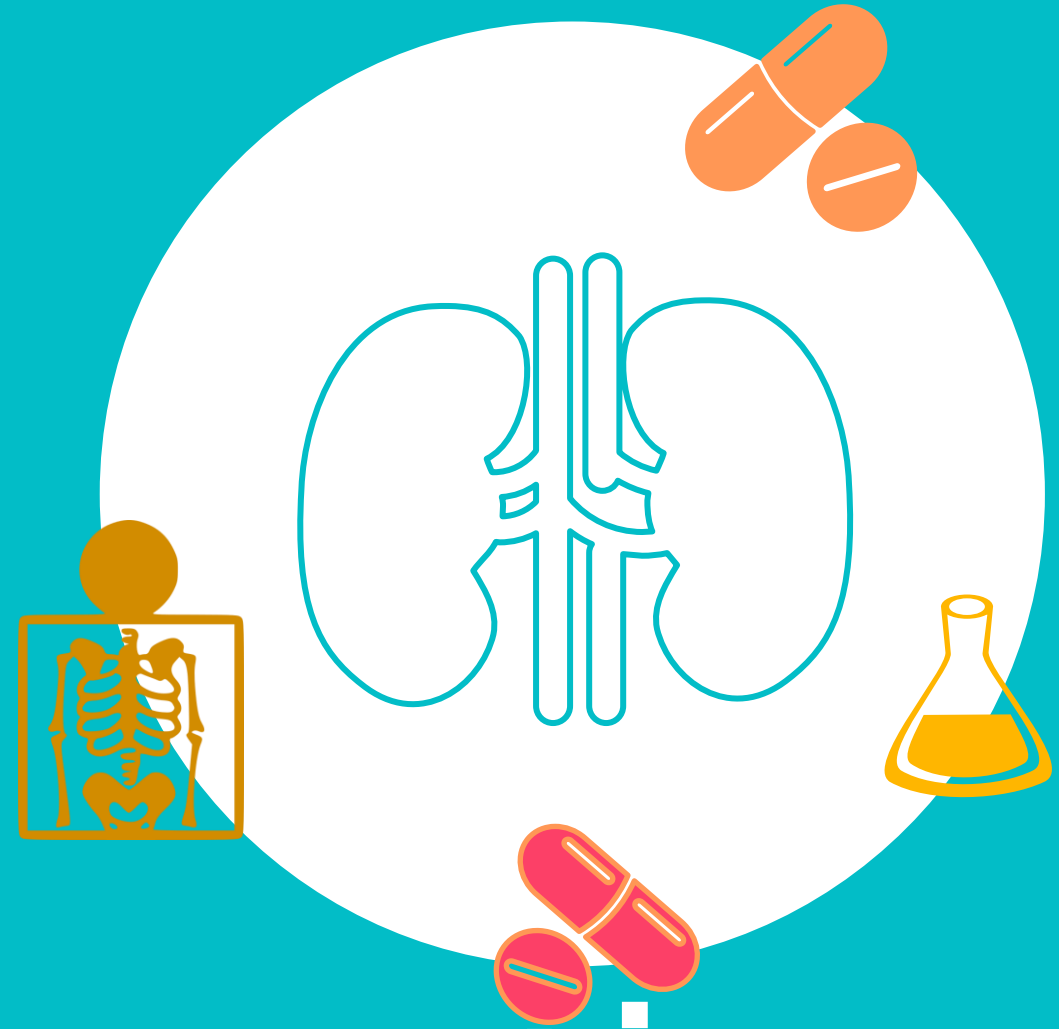
## Apresentação assintomática

- Diagnóstico pré-natal de **UHN**
- **Screening familiar** (menos frequente)
- Avaliação por **outras patologias G-U** (litíase, disfunção do pavimento pélvico (BBD), outras malformações GU)

## Apresentação sintomática

- Após **ITU febril**





# Investigação diagnóstica

# Avaliação do desenvolvimento e saúde em geral da criança



## ❖ História clínica

- história familiar
- despiste de outros sintomas urinários

## ❖ Exame objectivo

- altura
- peso
- pressão arterial

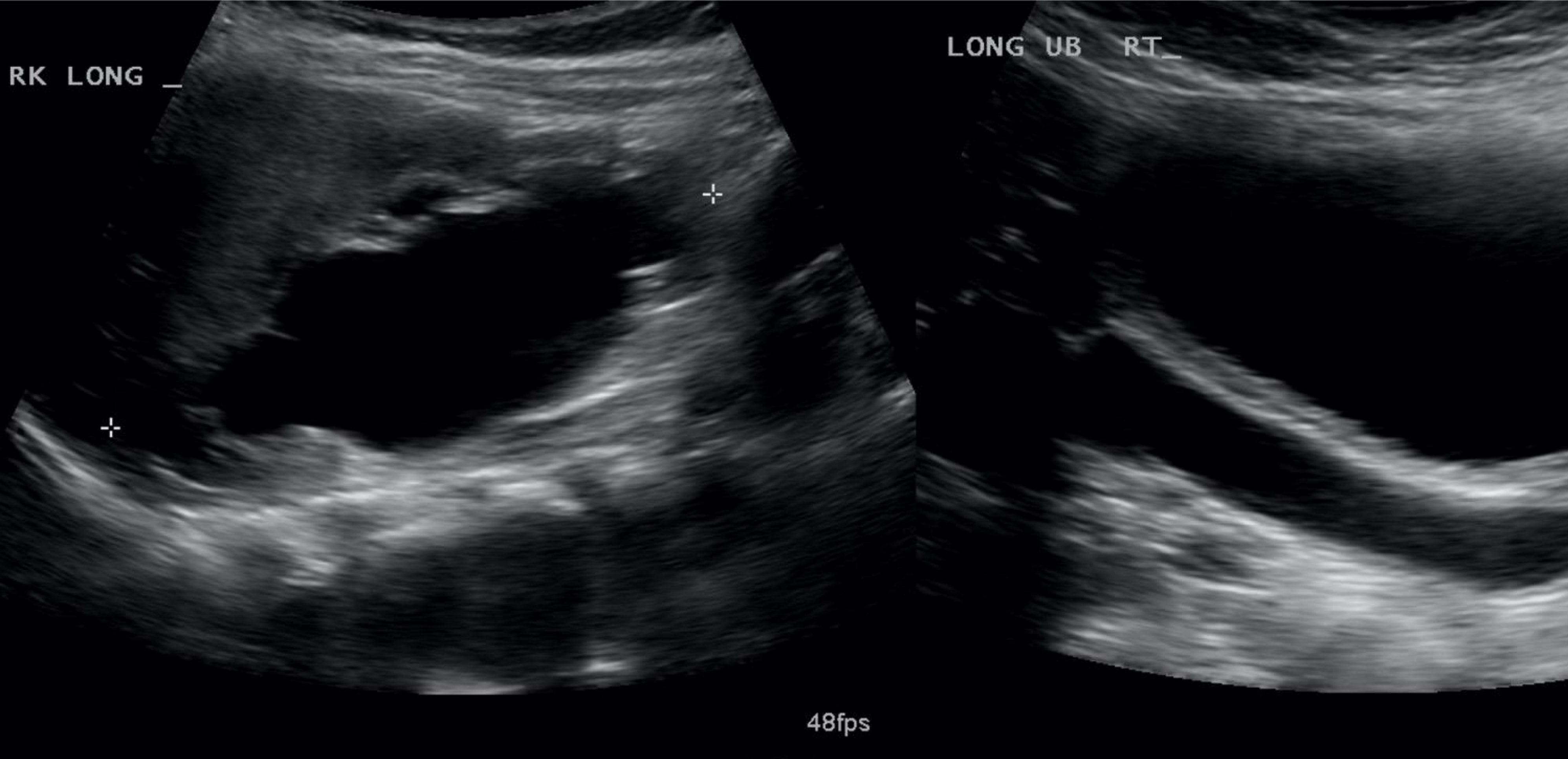
## ❖ Avaliação laboratorial

- análise sumária da urina
- urocultura
- função renal

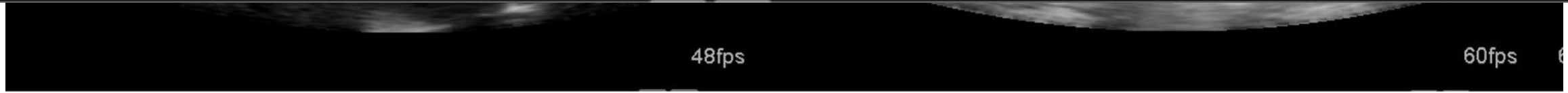


RK LONG \_

LONG UB RT\_



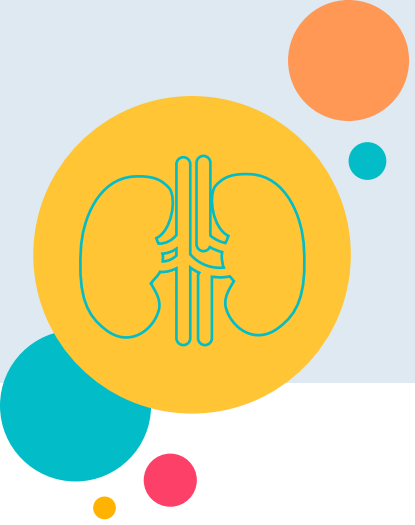
48fps



48fps

60fps





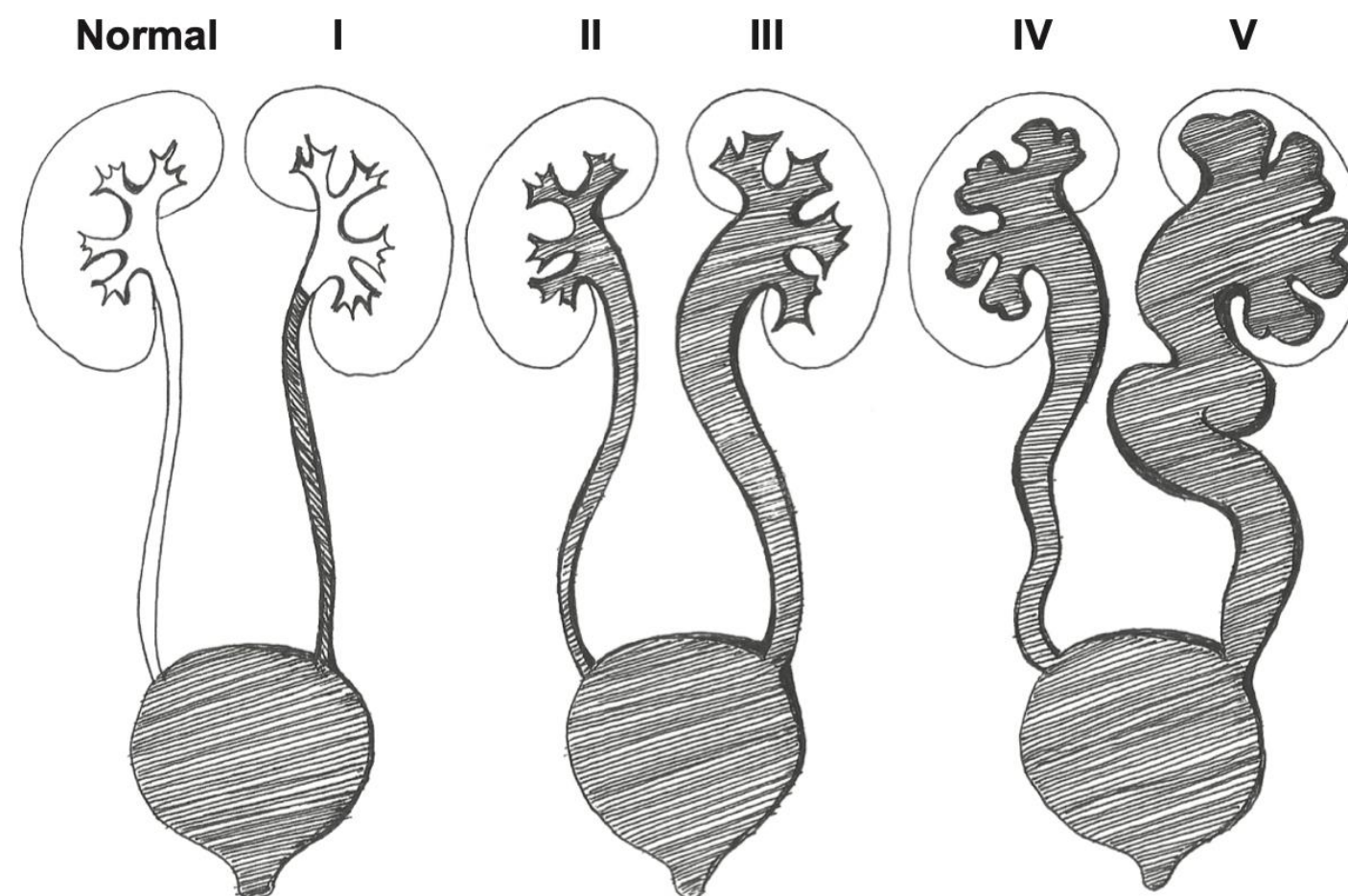
- ❖ **Gold standard: cistouretrografia miccional (CUMS)**
  - ❖ avaliação anatómica da uretra, bexiga, ureteres e pélvis renal
  - ❖ classificação do grau de RVU de acordo com o *International Reflux Committee*





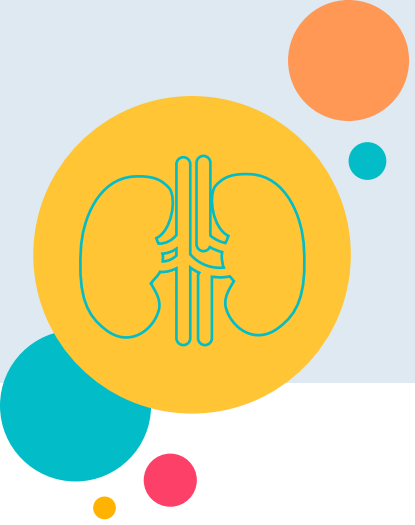
# Classificação do RVU

## International Reflux Committee



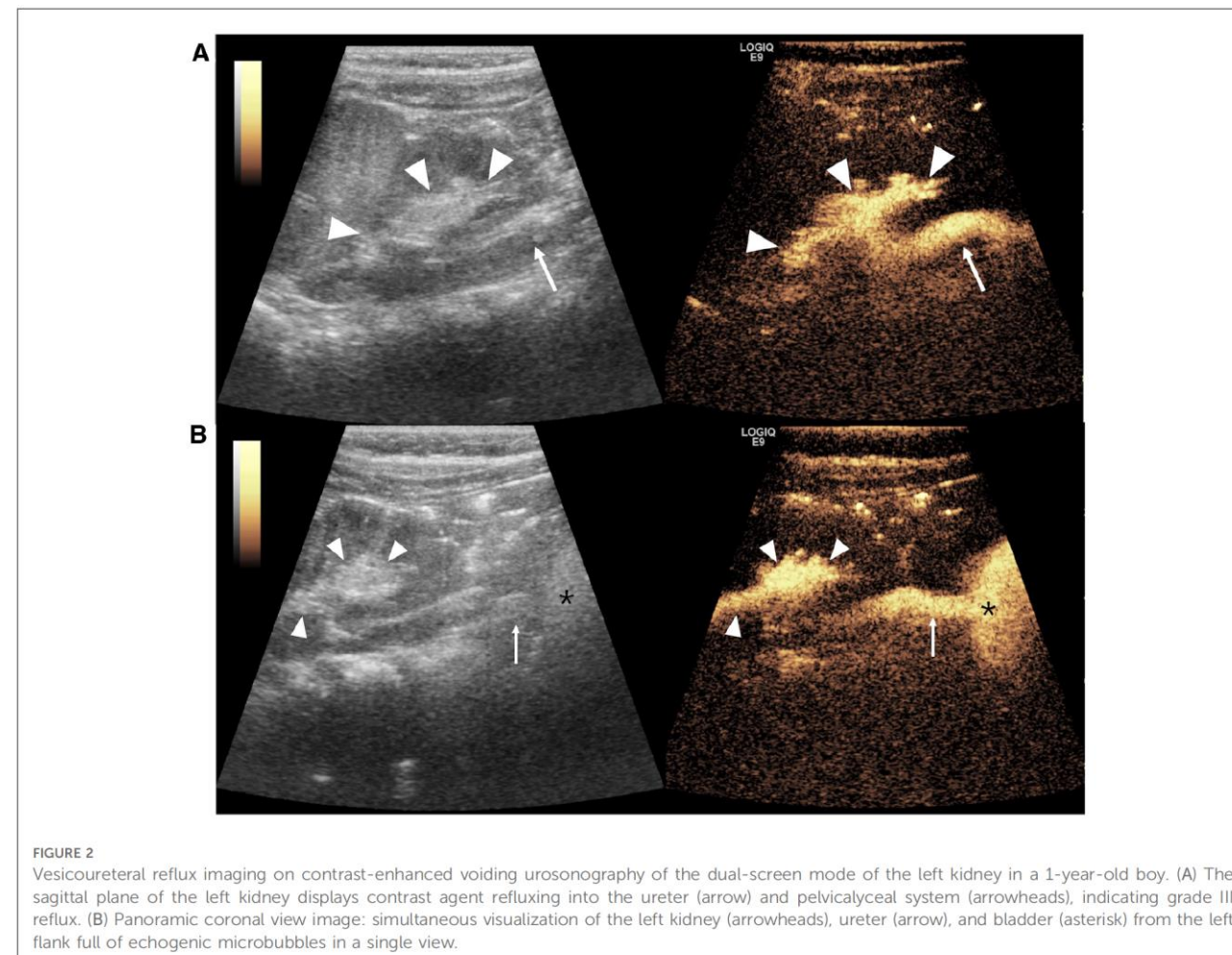
Veinberg A, DOI [10.2147/PHMT.S27681](https://doi.org/10.2147/PHMT.S27681)

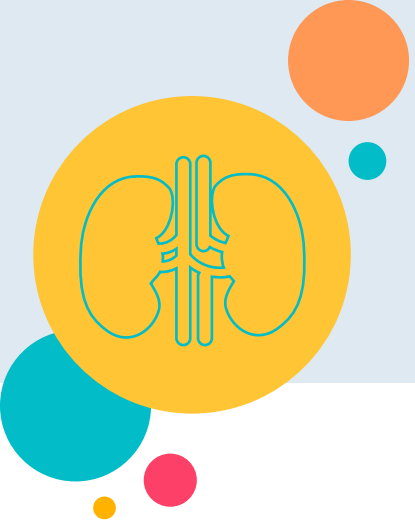
Grau I	RVU não atinge a pélvis renal
Grau II	RVU atinge a pélvis renal mas sem dilatação do ureter ou bacinete e com cálices normais
Grau III	RVU atinge a pélvis renal; <b>dilatação ligeira a moderada dos ureteres com ou sem tortuosidade; dilatação moderada da pélvis renal</b> ; cálices normais ou minimamente deformados
Grau IV	RVU atinge a pélvis renal; dilatação moderada dos ureteres com ou sem tortuosidade; dilatação moderada da pélvis renal; <b>cálices dilatados</b>
Grau V	RVU atinge a pélvis renal; <b>dilatação marcada dos ureteres com tortuosidade; dilatação marcada da pélvis renal; cálices dilatados com apagamento das impressões papilares</b>



## ❖ Uro-sonografia miccional com contraste

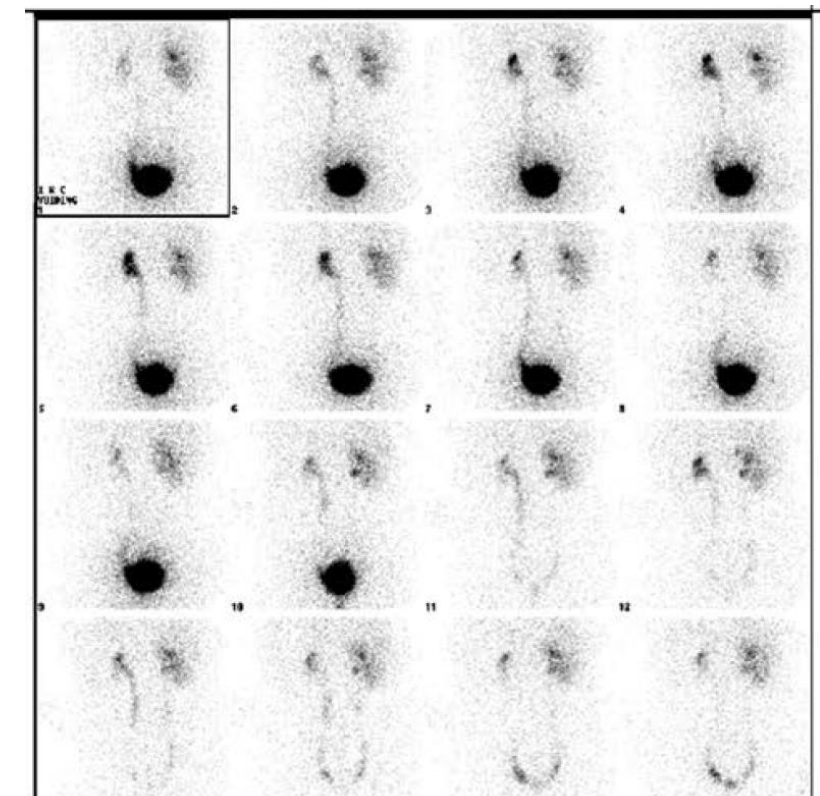
- Evita a exposição à radiação
- Permite avaliação da presença e grau do RVU, alterações anatómicas





## ❖ Cistocintigrafia nuclear (cintigrafia indirecta)

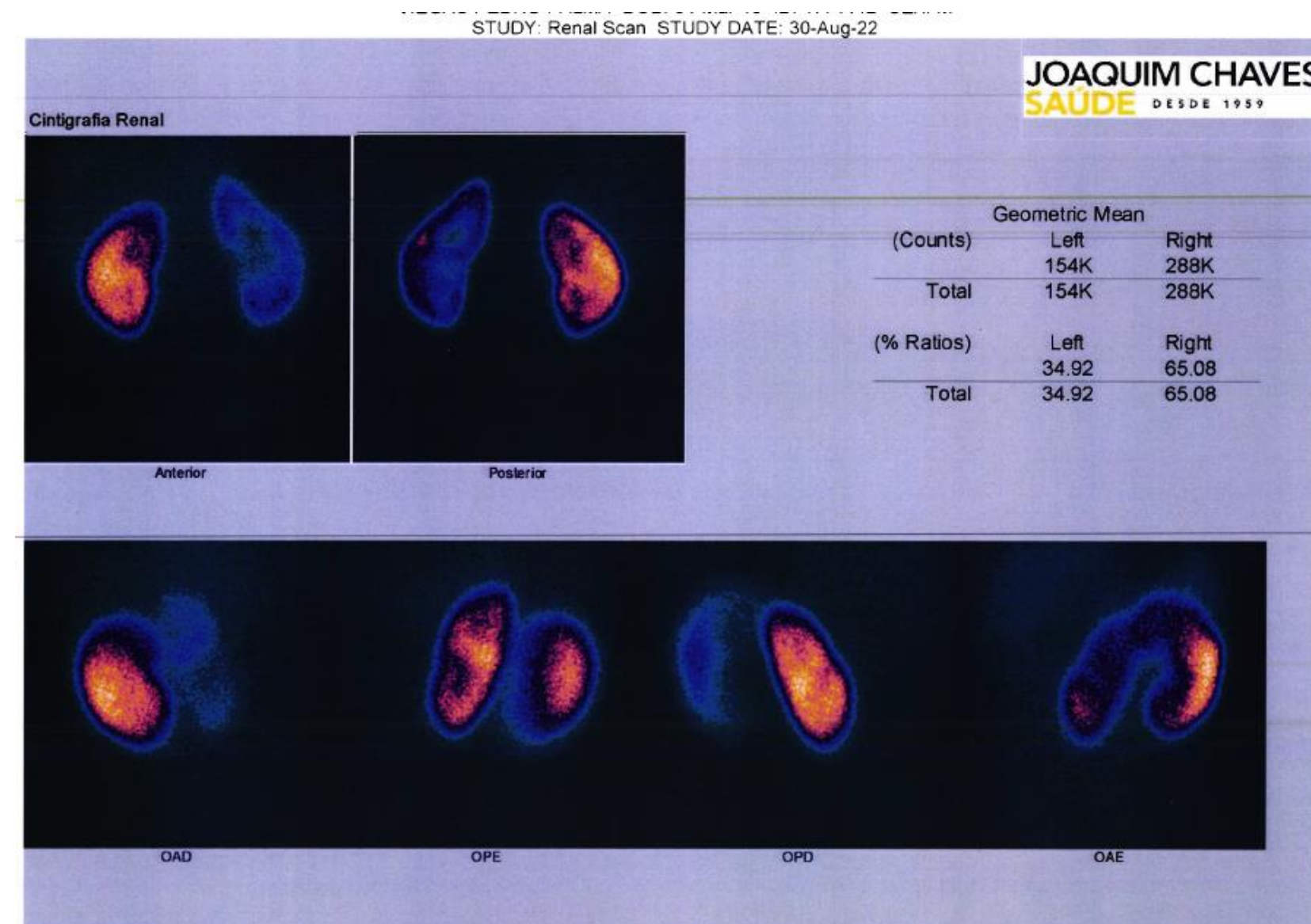
- alternativa para a demonstração de RVU com menor exposição à radiação
- não permite a definição da anatomia
- mais adequado para o seguimento e confirmação da resolução
- Classificada em Grau I a III



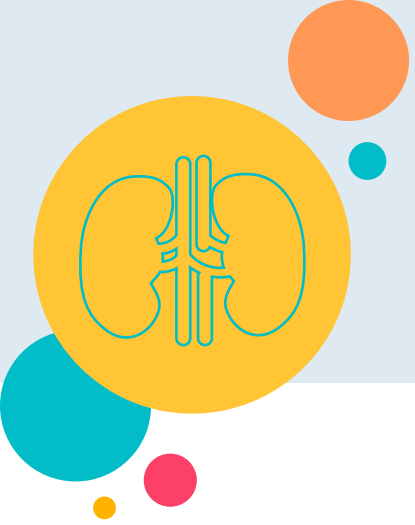


## ❖ Cintigrafia renal com DMSA

- não faz o diagnóstico de RVU, mas permite avaliar a existência e extensão da lesão renal





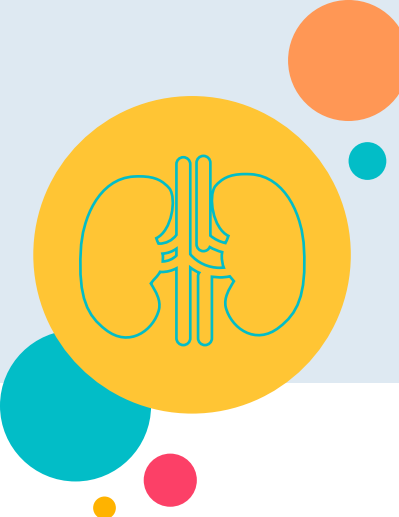


# Que doentes devem ser investigados?



## Apresentação pré-natal

- ❖ Suspeita de RVU por DPN de ureterohidronefrose uni ou bilateral
- ❖ **Guidelines EAU 2023**
  - Ecografia R+V após D7 de vida; se alterações (parenquimatosas, hidronefrose bilateral, alterações anatómicas) ou alterações mantidas em ecografias seriadas → CUMS
  - Se ITU → CUMS



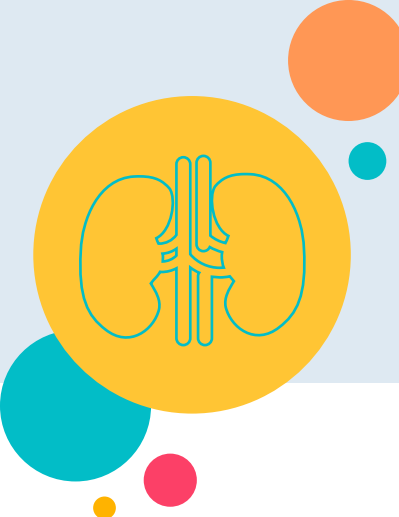
# Que doentes devem ser investigados?



## Apresentação pós-natal: ITU febril

### ❖ *Guidelines EAU 2023*

- Nos **1<sup>os</sup> 2 anos** de vida: **CUMS após 1<sup>o</sup> episódio**
- Acima dos 2 anos:
  - ✓ **Ecografia R+V** após ITU; **se alterações** (parenquimatosas, hidronefrose bilateral, alterações anatómicas) → **CUMS**
  - OU
  - ✓ **Top-down approach: cintigrafia com DMSA** após ITU; se alterações → **CUMS**



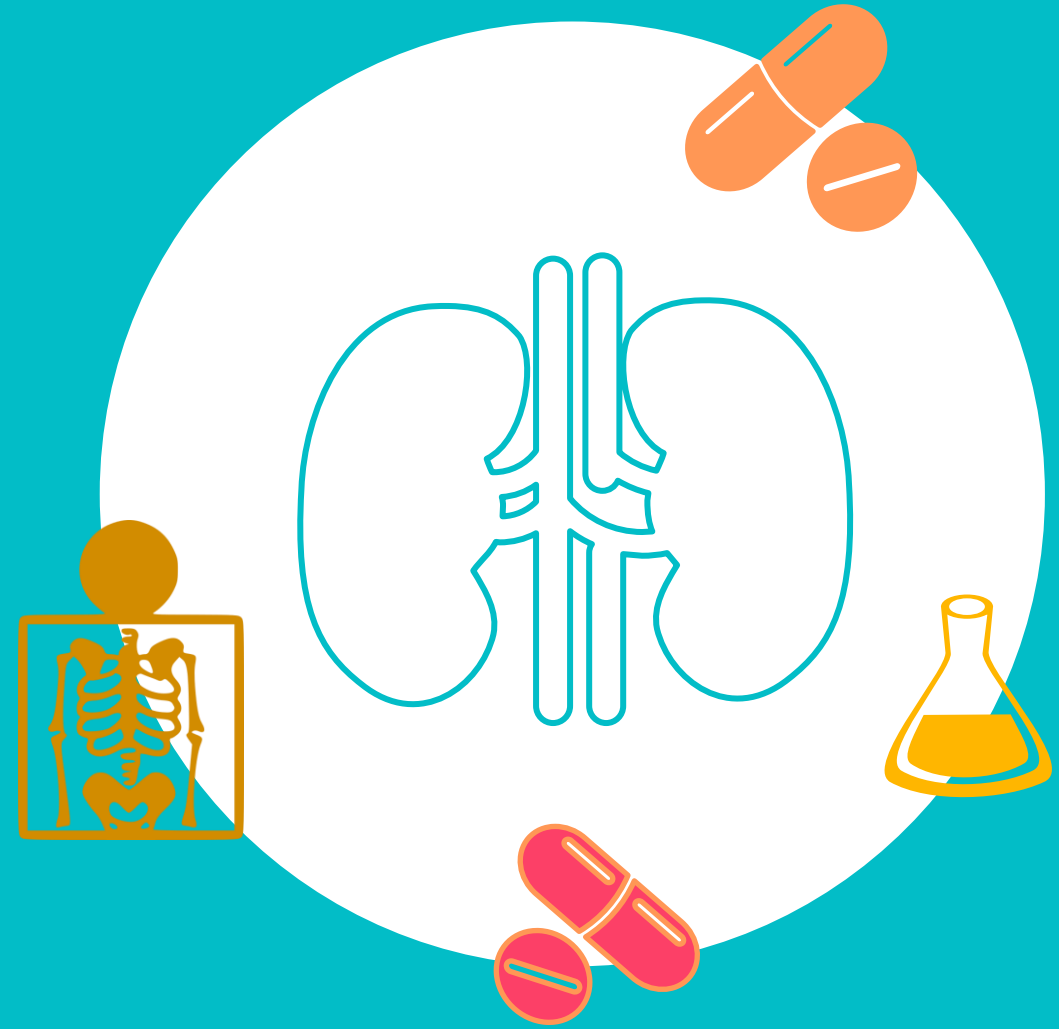
# Que doentes devem ser investigados?



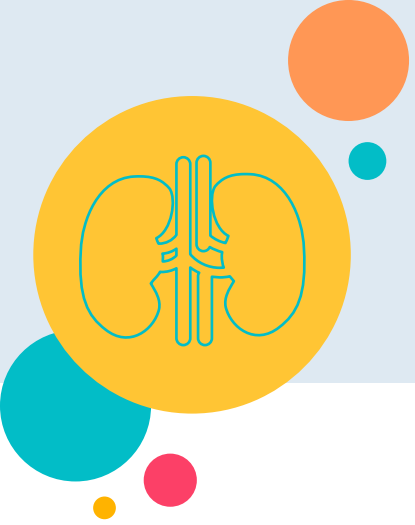
## Apresentação pós-natal: screening familiar

- ❖ **Guidelines EAU 2023** pouco claras...
    - Não existe evidência científica que justifique o *screening* familiar
- Mas...
- Sugere *screening* de familiares com ecografia R+V





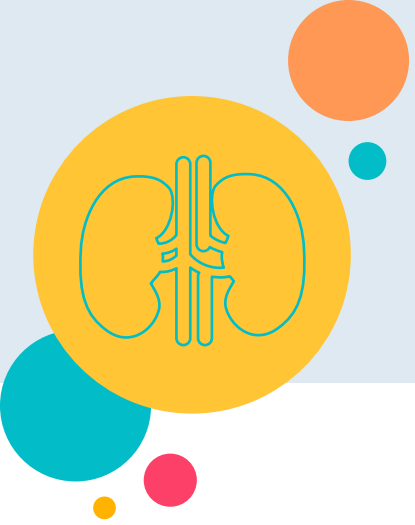
# Tratamento



# Abordagem terapêutica



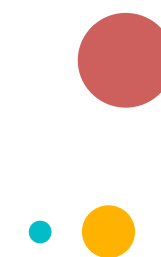
- ❖ **Objetivo do tratamento:**
  - Minimizar o risco de ITU
  - Preservar a função renal
  - Minimizar a morbilidade do tratamento e *follow up*
  - Identificar e tratar disfunção do pavimento pélvico (BBD)
- ❖ Apesar de múltiplos estudos e *guidelines* publicados sobre o assunto **não existe consenso acerca sobre a melhor opção terapêutica**
- ❖ Evolução da abordagem terapêutica no sentido de **menor intervenção**, com uma **abordagem individualizada** e baseada no **risco**



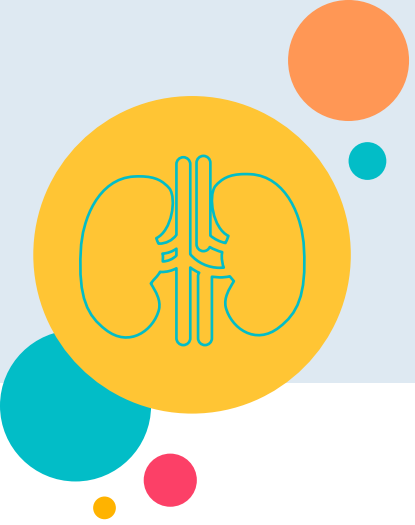
# Abordagem terapêutica II



- ❖ Possibilidade de **resolução espontânea**
- ❖ Factores associados a **maior probabilidade de resolução espontânea**
  - Apresentação **assintomática** (DPN, *screening* familiar)
  - Apresentação **antes de 1 ano** de idade
  - **Sexo masculino**
  - RVU de **baixo grau**
  - RVU **unilateral**
  - RVU **activo**
  - **Ausência de cicatrizes renais, BBD e ITU**



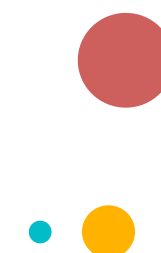


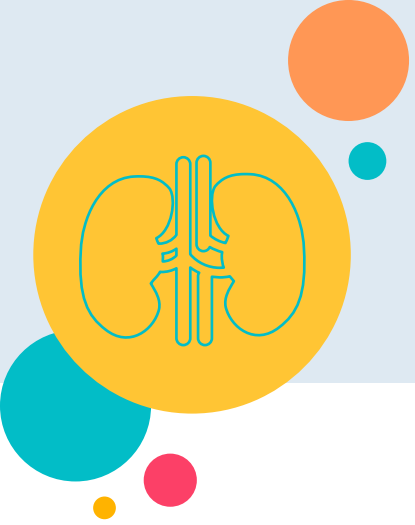


# Abordagem terapêutica III



- ❖ **Correção do RVU não é mandatória em todos os doentes**
- ❖ **Informar a família e doente:**
  - **história natural do RVU**
  - **possíveis consequências do RVU**
  - **opções terapêuticas disponíveis**
  - **importância de aderência ao regime terapêutico**
  - **vigilância de ITU**

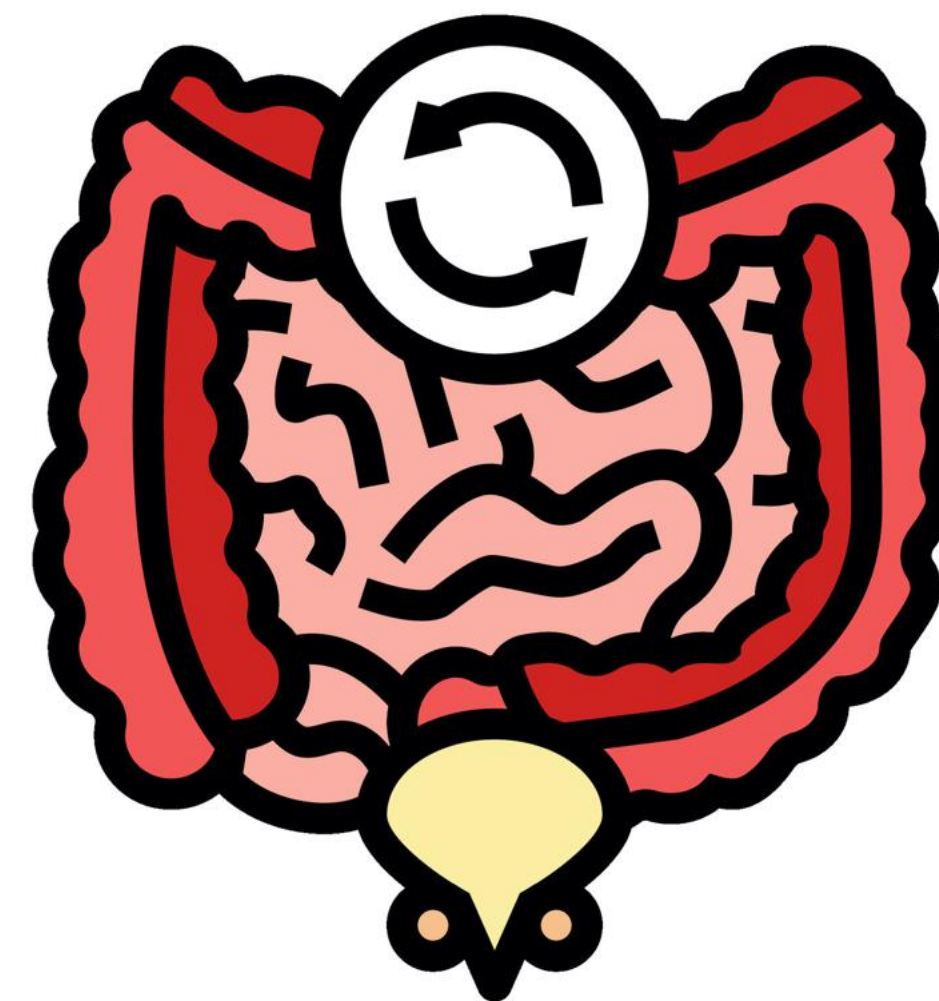


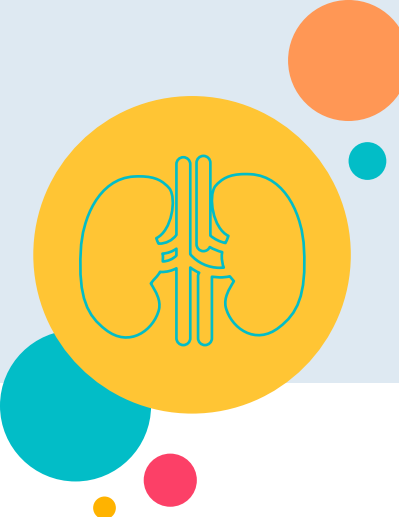


# Tratamento da BBD/LUTS



- ❖ Importante avaliar em todos os doentes, principalmente em doente que se apresentam com RVU depois da continência
  
- ❖ Medidas gerais:
  - Tratamento da obstipação
  - Medidas de uroterapia
    - Ingesta hídrica adequada
    - Urinar de 3/3h
    - Posição adequada para urinar
  
- ❖ Medidas específicas para BBD/LUTS

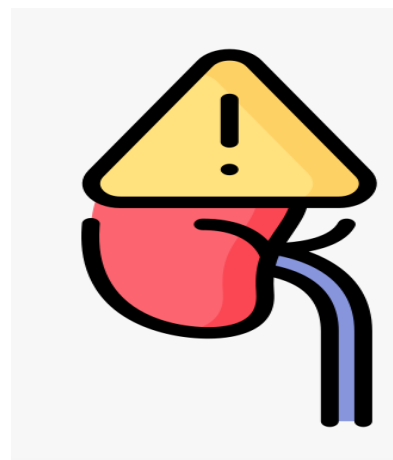




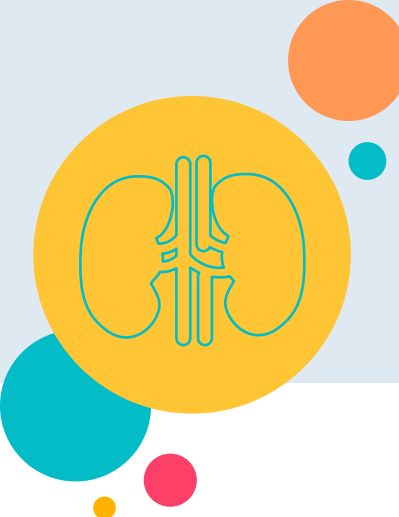
# Vigilância clínica



- ❖ Alternativa à profilaxia antibiótica em situações particulares de **baixo risco**
  - Diagnóstico após ITU, com **RVU baixo grau** e **sem BBD/LUTS**, sem alterações renais
  - Paciente **assintomático** (DPN, *screening* familiar), com **RVU baixo grau**, sem alterações renais



Família e doente devem saber reconhecer sinais de ITU e ter acesso fácil aos cuidados de saúde

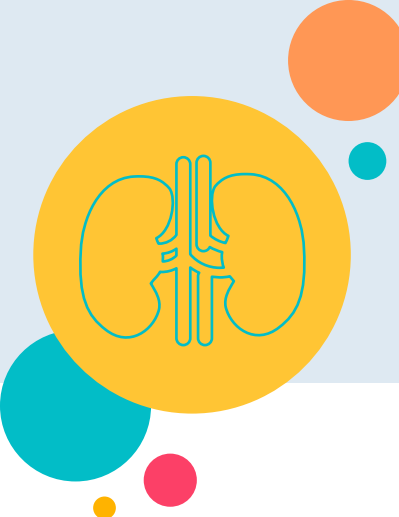


# Profilaxia antibiótica I



- ❖ Indicado em doentes com **risco moderado** de ITU e lesão renal
- Diagnóstico após ITU, com **RVU baixo grau, sem alterações renais, com BBD/LUTS**
- Diagnóstico após ITU, com **continência de esfíncteres, com RVU alto grau, sem alterações renais, com BBD/LUTS**
- Diagnóstico após ITU, **sem continência de esfíncteres, com RVU alto grau, com alterações renais**
- Paciente **assintomático** (DPN, *screening* familiar), com **RVU alto grau, com alterações renais**



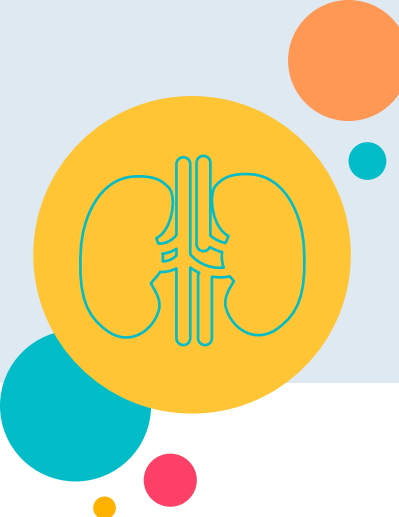


# Profilaxia antibiótica II



- ❖ **Não é necessário em todos os doentes com RVU**
- ❖ **Benefício mínimo em RVU de baixo grau**
- ❖ **Diminui o risco de ITU recorrente mas não impede o aparecimento/progressão das cicatrizes renais**
- ❖ **Não está estabelecida a duração da profilaxia, reavaliar RVU após 12-24 meses, ou manter até a continência de esfíncteres e exclusão de BBD/LUTS**

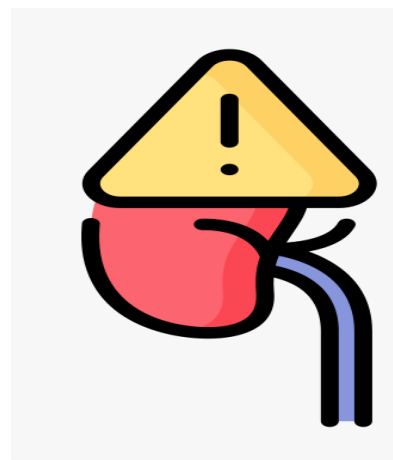




# Profilaxia antibiótica III



- ❖ **ATB 1/2 ou 1/3 da dose habitual**
- ❖ **Trimetropim, TMP-SMZ (depois dos 6 meses de vida), nitrofurantoína**



**Se ITU sob profilaxia antibiótica considerar tratamento endoscópico ou cirúrgico**



# Tratamento cirúrgico I



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

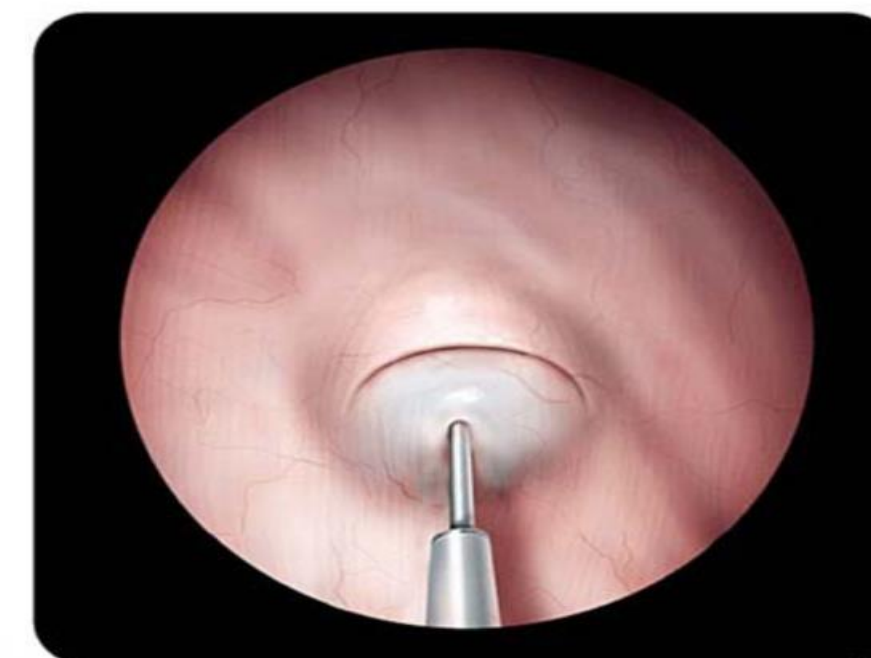
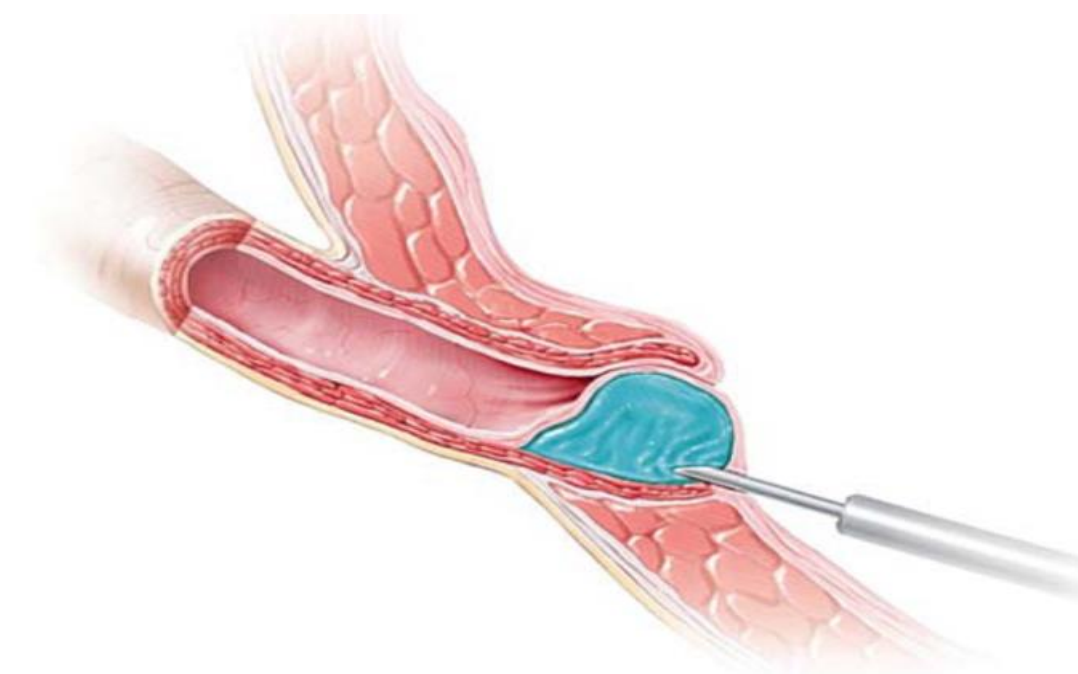
- ❖ Indicado para doentes com:
  - ❖ **RVU de alto grau persistente**
  - ❖ **ITU de repetição mesmo sob profilaxia**
  - ❖ **Lesão renal documentada**
  - ❖ **Preferência da família**

# Tratamento endoscópico



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

- ❖ Opção minimamente invasiva
- ❖ Injecção submucosa de um *bulking* agente
- ❖ A taxa de sucesso é tanto maior quanto menor é o grau do RVU, de 78,5%% no grau I-II a 51% no grau V
- ❖ Complicações:
  - Obstrução (1-2%)
  - Recidiva



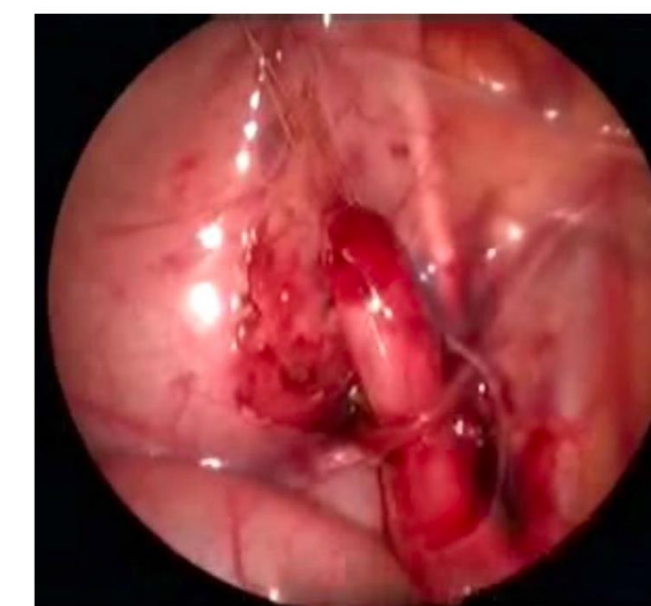
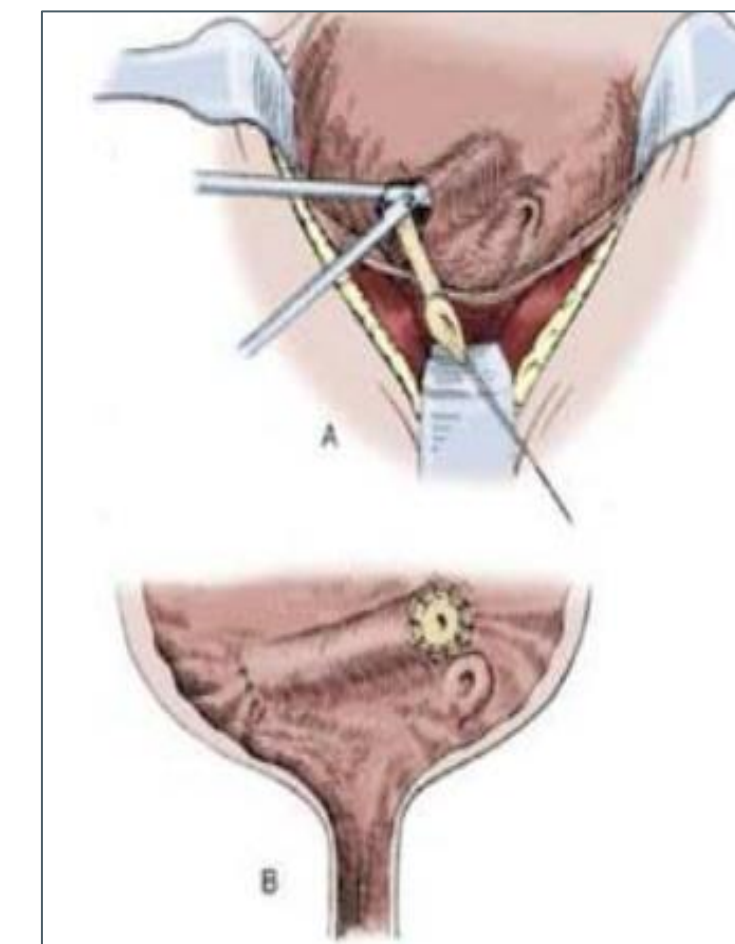
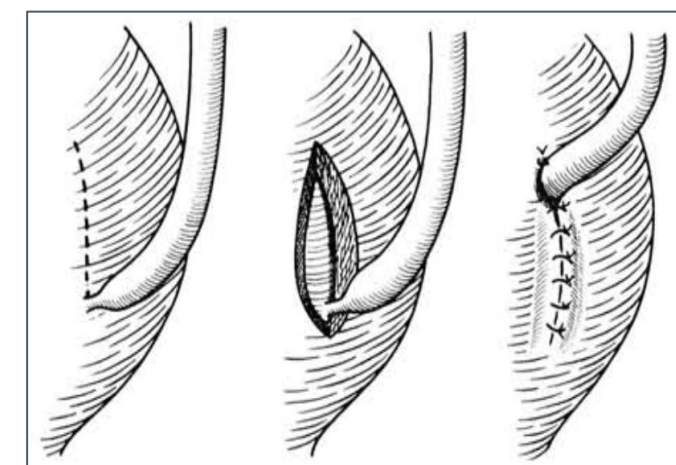
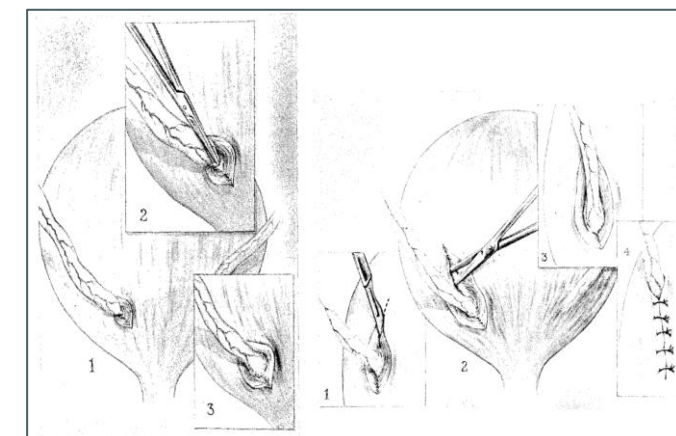


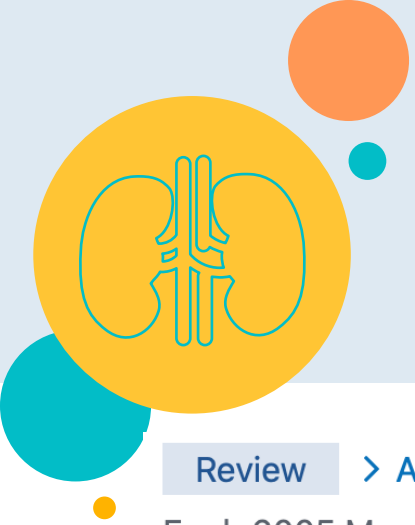
# Correcção cirúrgica do RVU



SPNP  
Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

- ❖ **Várias técnicas descritas (Lich-Gregoir, Politano-Leadbetter, Cohen)**
- ❖ **Necessidade de internamento, maior desconforto pós-operatório e mais custos, mas taxa de sucesso elevada (92-98%) e complicações pouco frequentes**
- ❖ **Abordagem laparoscópica, pneumovesicoscópica ou robótica**





# Circuncisão??

Review > [Arch Dis Child](#). 2005 Aug;90(8):853-8. doi: 10.1136/adc.2004.049353.  
Epub 2005 May 12.

**Circumcision for the prevention of urinary tract infection in boys: a systematic review of randomised trials and observational studies**

Review > [Pediatr Nephrol](#). 2013 Dec;28(12):2267-72. doi: 10.1007/s00467-013-2410-2.  
Epub 2013 Feb 12.

**What is the efficacy of circumcision in boys with complex urinary tract abnormalities?**

> [J Pediatr Urol](#). 2021 Apr;17(2):209.e1-209.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2021.01.007. Epub 2021 Jan 9.

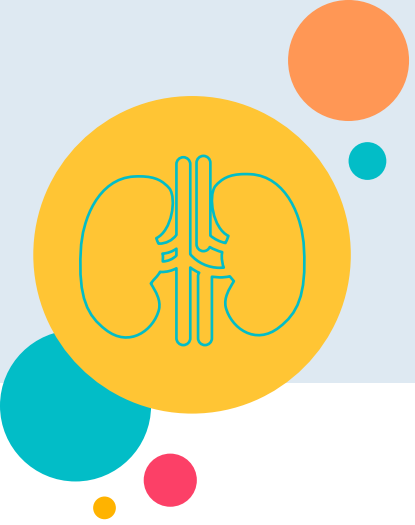
**Retractable foreskin reduces urinary tract infections in infant boys with vesicoureteral reflux**

Review > [J Pediatr Urol](#). 2023 Dec;19(6):766-777. doi: 10.1016/j.jpurol.2023.07.017.  
Epub 2023 Aug 2.

**The role of circumcision in preventing urinary tract infections in children with antenatal hydronephrosis: Systematic review and meta-analysis**

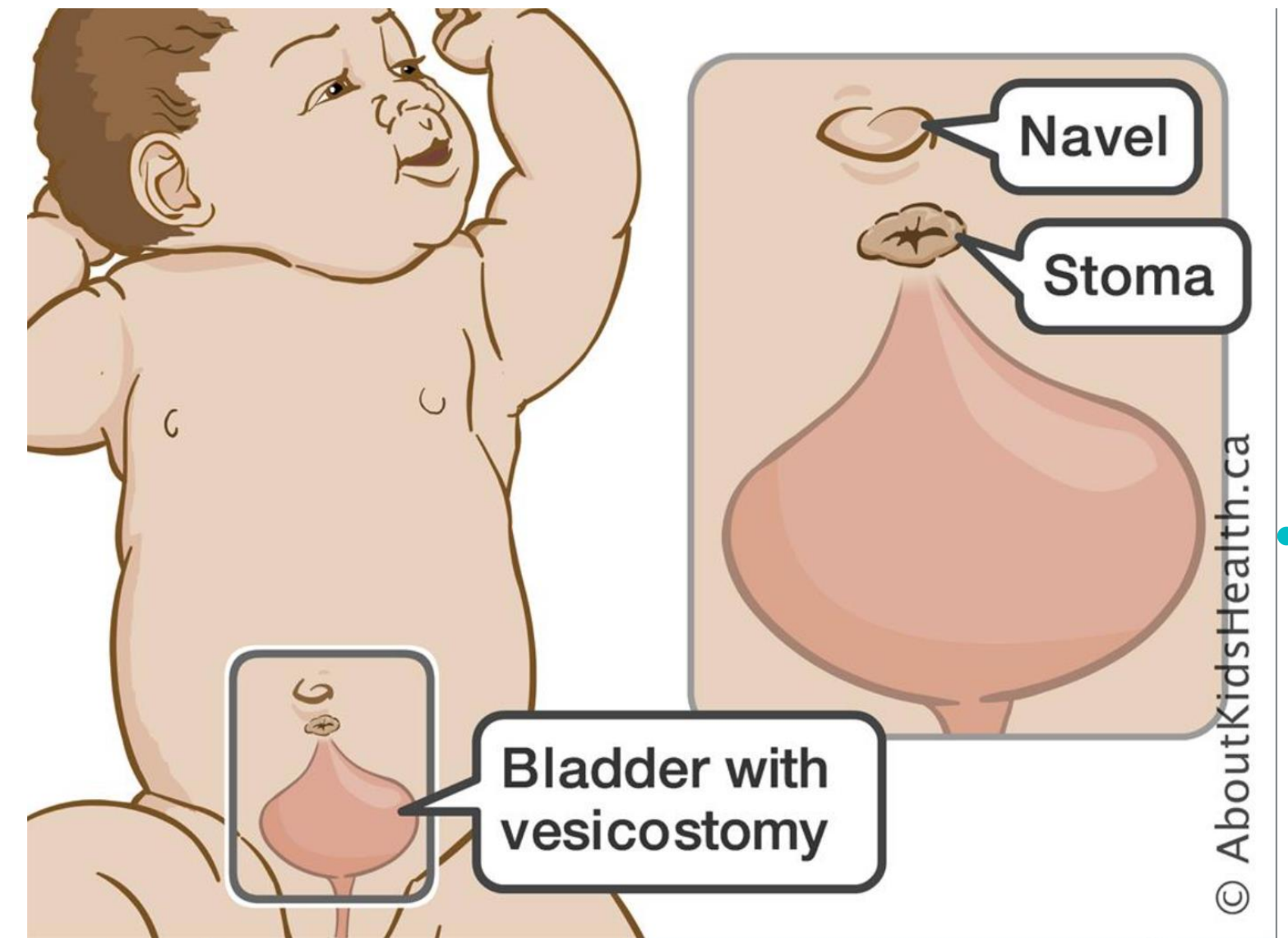
- ❖ Não existem *guidelines*, mas é lícito propor **circuncisão** (ou pelo menos **tratamento médico da fimose**) em doentes com **RVU grave**

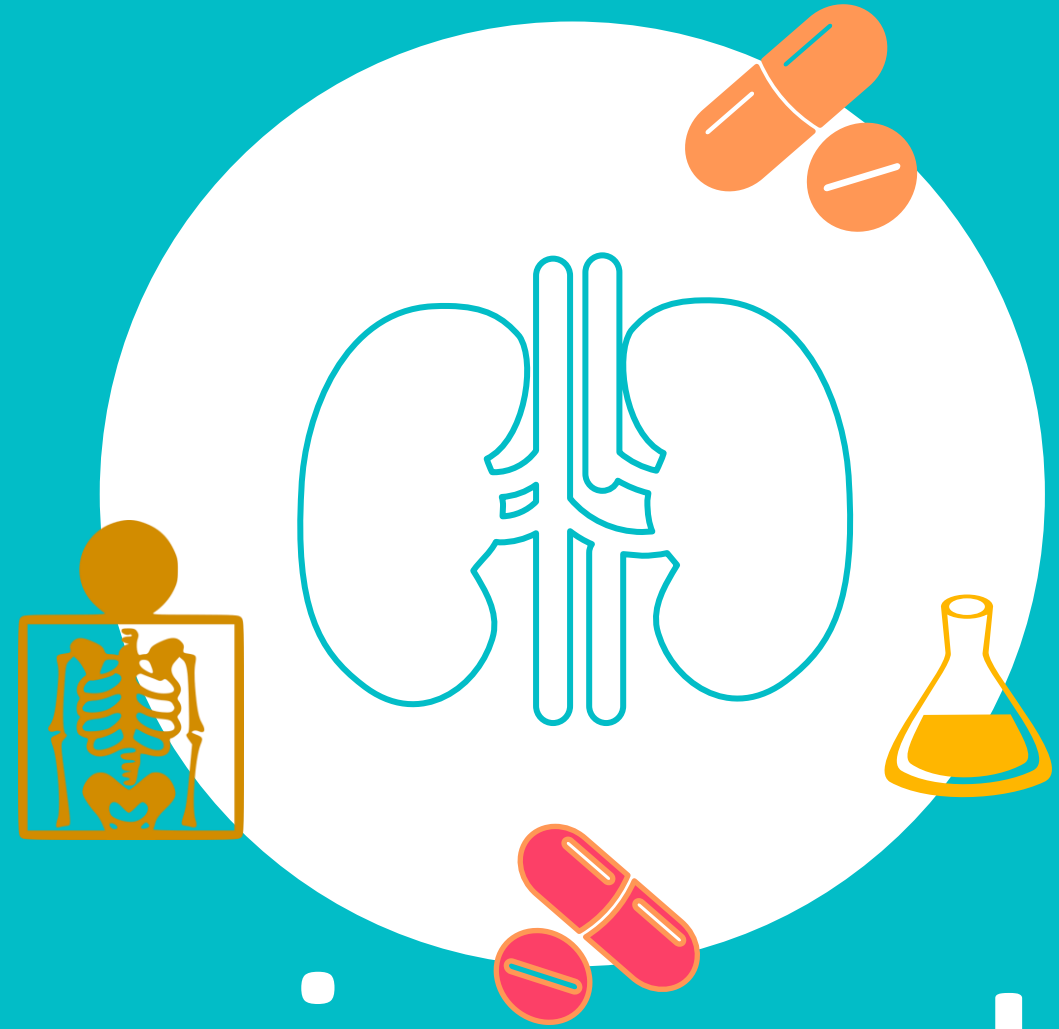




# Derivação urinária/vesicostomia?

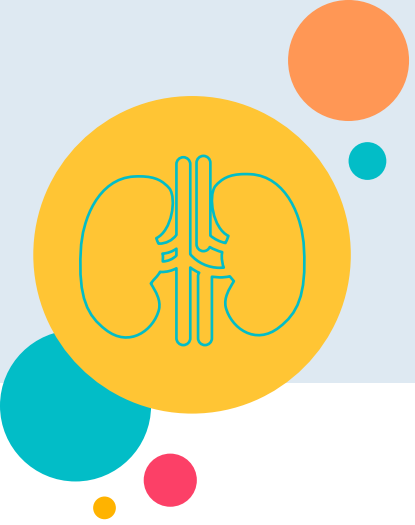
- ❖ Indicado em situações *life-saving*:
- ❖ RVU de alto grau
- ❖ Idade < 6 meses
- ❖ Urossépsis ou ITU de repetição grave





# Seguimiento e Prognóstico



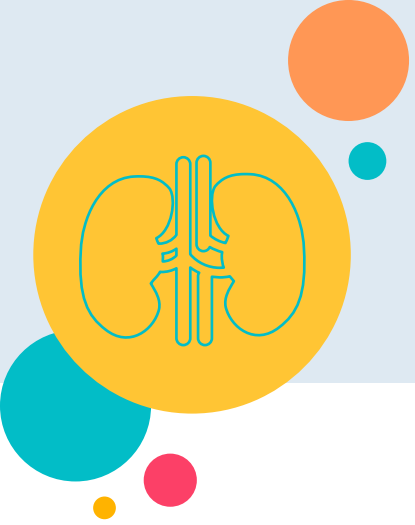


# Seguimento



- ❖ **Reavaliação do RVU por CUMS ou cistografia nuclear**
  - ✓ **Antes de interromper profilaxia antibiótica**
  - ✓ **Após tratamento endoscópico (ou apenas se ITU se doente sem patologia grave)**
  - ✓ **Após reimplantação ureteral apenas em casos selecionados, nomeadamente doentes que tenham nova ITU febril**
- ❖ **Manter vigilância de LUTS e ITU**



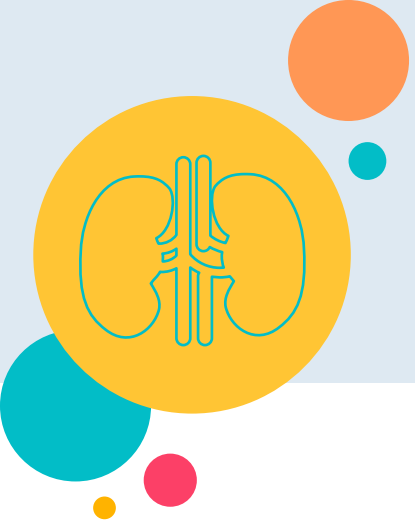


# Seguimento



- ❖ Nos casos em que existe **evidência de lesão renal** os doentes devem manter **seguimento do ponto de vista pediátrico/nefrológico**:
  - **controlo anual da pressão arterial**
  - **avaliação da altura e do peso**
  - **despiste de proteinúria**
  - **avaliação ecográfica anual do crescimento renal**



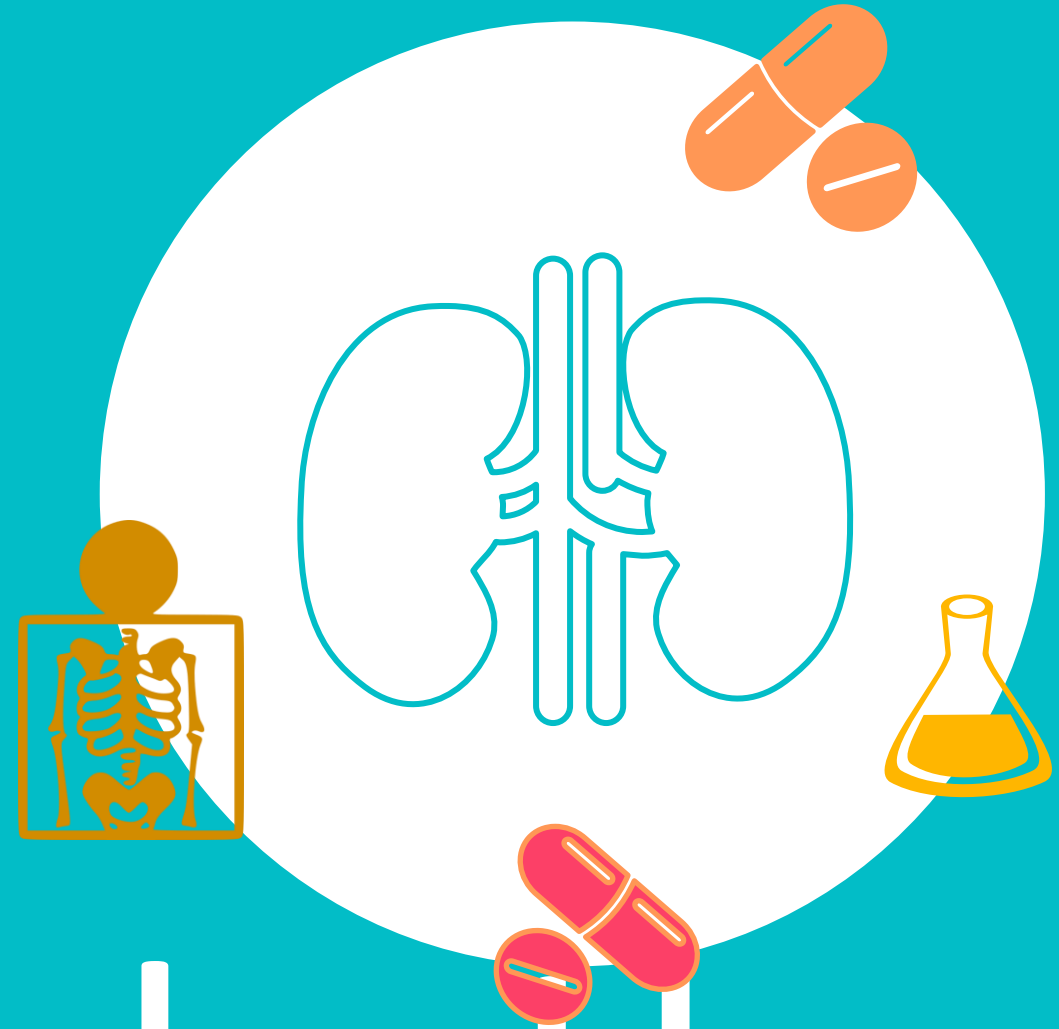


# Prognóstico



- ❖ Apesar do **risco de lesão renal a longo prazo**, a **maioria** das crianças com função renal normal aquando do diagnóstico de RVU tem um **bom prognóstico**





# Take Home Messages

## Mensagens Finais

- ❖ RVU é uma **patologia frequente** e muito **heterogénea**
- ❖ Associa-se a **risco de lesão renal**, mas a **maioria** dos doentes tem **bom prognóstico**
- ❖ Pode ocorrer **resolução espontânea**
- ❖ **Difícil estabelecer *guidelines*** devido à heterogeneidade da população

## Mensagens Finais

- ❖ *Gold standart* para o diagnóstico é **CUMS** mas deve ser **utilizado de forma ponderada**
- ❖ **Várias opções de tratamento**
- ❖ **Tratamento** deve ser **individualizado** e ter em conta o risco/benefício para o doente e preferência familiar





SPNP

Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia Pediátrica

Obrigada por ver esta apresentação.

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica no contexto do “II Curso online da SPNP para Países de Expressão Portuguesa: *CAKUT – Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract*”, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor, não devendo ser divulgada e/ou reproduzida.

©2024 pelo autor