

Trabalhos Científicos

Título: Doença Renal Policística Recessiva: Relato De Caso

Autores: LUCIANA BERREDO CHAGAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), CAMILA CRISTINA BASTOS SILVA RAPOSO RAMOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), RAQUEL ROCHA DOS SANTOS CORDEIRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), JOANE TRABULSI DA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), FRANCISCO TEIXEIRA DE ALCANTARA NETO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), ARISTIDES BOGEA BITTENCOURT (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), ELIANA FRANCO DE ANDRADE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), EMANUELLE CRISTINNE MARQUES DE SOUSA SÁ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), SEBASTIANA VIEIRA DE MORAIS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO), ANGELA MIRELLA MAGALHAES AMORIM (UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO)

Resumo: Introdução: Doenças renais policísticas constituem um grupo de condições, que podem ser a única manifestação ou fazer parte de uma doença sistêmica. Podem ser adquiridas, congênicas não hereditárias e hereditárias. Dentre estas últimas, destaca-se a doença renal policística autossômica recessiva (DRPAR). Caso clínico: R.M.R., 3 meses, apresentou, no sétimo dia de vida, aumento de volume abdominal e desconforto respiratório. Procurou atendimento médico hospitalar, onde realizou exames de imagem, que evidenciaram doença policística renal, com rins de dimensões aumentadas, difusamente hipocogênicos. A família não apresenta histórico para doença renal. Após ureterocistografia, evoluiu com descompensação hemodinâmica por suspeita de extravasamento de contraste para cavidade abdominal. Curso com hipertensão arterial sistêmica, acidose metabólica, distúrbio hidroeletrólítico, anasarca e anúria. Foi submetido à biópsia renal e à nefrectomia total à direita. Observou-se durante procedimento, fígado nodular e fibrótico. Após nefrectomia, houve melhora da pressão intra-abdominal, possibilitando desmame ventilatório e progressão de dieta enteral e, conseqüente desospitalização do paciente, sob orientação da equipe médica assistente e de cuidados paliativos. Discussão: A DRPAR é uma grave condição, com frequência de 1:20.000 nascidos vivos, marcada pela precocidade do desenvolvimento dos sintomas, com ocorrência bilateral de cistos renais. Rins palpáveis ao nascimento é frequente, com evolução para doença renal crônica. Há mutação do gene PKHD1 produzindo, assim, alterações na função ciliar. Pode acometer outros órgãos, como fígado, pâncreas, pulmões. O paciente em questão apresentou aumento de volume abdominal, o que motivou investigação de imagem que confirmou o diagnóstico de rins policísticos gigantes, além de hipertensão arterial e comprometimento hepático. A abordagem paliativa visa oferecer uma melhor qualidade de vida, durante o curso da doença, desde seu diagnóstico, com possível desfecho favorável, ou não. Conclusão: DRPAR é uma doença com grande impacto na sobrevivência do paciente pediátrico, de prognóstico reservado, com ênfase no cuidado individualizado, especialmente em final da vida.