



Trabalhos Científicos

Título: Doença Renal Policística Autossômica Recessiva Em Paciente Prematuro

Autores: NATALIA BITENCOURT DE LIMA (HSL-PUCRS); CARINE LUCENA RECH (HSL-PUCRS); ELISA HUBER (HSL-PUCRS); ANDRESSA MOLINAR (HSL-PUCRS); LETÍCIA MACHADO ACOSTA (HSL-PUCRS); PATRICIA TUBINO COUTO (HSL-PUCRS); RODRIGO GROISMAN SIEBEN (HSL-PUCRS); MANOEL ANTONIO DA SILVA RIBEIRO (HSL-PUCRS); RENATO MACHADO FIORI (HSL-PUCRS)

Resumo: Introdução: a doença renal policística autossômica recessiva (DRPAR) consiste em uma desordem herdada geneticamente caracterizada por dilatações císticas dos ductos coletores e defeitos no desenvolvimento dos ductos hepatobiliares que podem resultar em fibrose hepática. Descrição do caso: neonato de 33 semanas e 3 dias, peso de nascimento de 2238g, Apgar 8/8, internou na UTI neonatal com 8 dias de vida por suspeita de doença policística renal. Ecografia urinária mostrou rim direito de 7,5cm no eixo longitudinal e rim esquerdo de 7,6cm, hiperecogenicidade da zona cortical, com múltiplos cistos de parênquima renal bilateralmente de até 1cm de diâmetro. Na chegada o paciente apresentava função renal diminuída (creatinina 1,7). Durante a internação o paciente apresentou pressões arteriais acima do percentil 90 para a idade. Para controle da hipertensão arterial foi necessário o uso de anlodipina, hidralazina e enalapril. Recebeu alta 70 dias de vida, orientado acompanhamento ambulatorial com a nefrologia pediátrica. Discussão: a DRPAR é causada por uma mutação no gene PKHD1 e possui incidência de 1:20.000 nascidos vivos. Pode apresentar aumento do tamanho renal devido a múltiplas dilatações císticas dos túbulos coletores, ectasia dos ductus biliares e fibrose portal. O diagnóstico é realizado por ecografia abdominal demonstrando alterações renais e hepáticas coexistentes. Quando o diagnóstico permanece incerto, testes genéticos podem ajudar no esclarecimento. Conclusão: não existe tratamento curativo para a DRPAR. O manejo é manter o paciente com nutrição e hidratação adequadas, manter as pressões arteriais no alvo para a idade, monitorar função renal e eletrólitos. Indica-se transplante renal para pacientes que progridem para doença renal em estágio terminal. O prognóstico depende do grau de envolvimento renal e hepático.