



Trabalhos Científicos

Título: Doença Renal Policística Autossômica Recessiva

Autores: LAÍSE OLIVEIRA RESENDE (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO JOÃO DEL-REI), LUISA GALLO VILAR (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO JOÃO DEL-REI), LILIAN JORDANA DE MELO (COMPLEXO DE SAÚDE SÃO JOÃO DE DEUS), MARINA LUISA DE CARVALHO FARNESE (COMPLEXO DE SAÚDE SÃO JOÃO DE DEUS), GISELE ANTONIA GARCIA HALLARUTHES (COMPLEXO DE SAÚDE SÃO JOÃO DE DEUS), JULIENE VELOSO DE CASTRO (COMPLEXO DE SAÚDE SÃO JOÃO DE DEUS), MARCELO EVANGELISTA FARIA DOS SANTOS (COMPLEXO DE SAÚDE SÃO JOÃO DE DEUS), JÚLIO CÉSAR VELOSO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO JOÃO DEL-REI), JUSSARA SOARES FONTES DE SOUSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO JOÃO DEL-REI)

Resumo: Introdução: A doença renal policística autossômica recessiva (DRPAR) é rara e caracteriza-se por dilatações císticas dos ductos coletores renais. Descrição do caso: Lactente, 1 mês e 7 dias, masculino. Foi realizado parto cesáreo devido à oligoidrâmnio, com idade gestacional de 37 semanas. Apresentou taquipneia precoce e recebeu alta mantendo-se taquipneico. Admitido em um hospital de Minas Gerais com exacerbação da taquipneia, pulsos finos, perfusão capilar lentificada, com evolução para acidose metabólica grave e choque. Realizada intubação orotraqueal, expansão volêmica e bicarbonato venoso. Oxacilina e amicacina foram prescritas. Solicitada função renal, que constatou insuficiência renal (IR). Realizada troca por ceftriaxona, além de nova infusão de bicarbonato. Ao exame: frequência cardíaca: 171 bpm, sopro sistólico grau II, pressão arterial: 57x27 (38) mmHg, saturação 99 e bexigoma. Hemoglobina: 9,6 g/dL, leucócitos: 10.300/mm³, plaquetas: 540.000/mm³, ureia: 352 mg/dL, creatinina: 4,81 mg/dL, PCR: 9,23 mg/L, potássio: 4,8 mEq/L, sódio: 136 mEq/L, cloro: 111 mEq/L, cálcio iônico: 1,42 mmol/L, lactato: 1,5 mmol/L, pH: 6,993, pCO₂: 17,6 mmHg, pO₂: 126,7 mmHg, saturação de O₂: 96,6, bicarbonato: 4,2 mmol/L, CO₂ total: 4,7 mmol/L, “base excess”: - 25,7 mmol/L. Ultrassonografia do aparelho urinário constatou DRPAR. Iniciado bicarbonato contínuo e proposta diálise peritoneal. Discussão: A DRPAR pode ser suspeitada precocemente na presença rins aumentados com aspecto policístico, oligoidrâmnio, hipoplasia pulmonar e fácies de Potter. No caso descrito, não houve diagnóstico pré-natal e a criança recebeu alta hospitalar apresentando taquipneia. Posteriormente, houve a suspeita de que a taquipneia foi um mecanismo de compensação da acidose metabólica incipiente. A primeira hipótese diagnóstica discutida como causa da IR foi a válvula de uretra posterior devido às características epidemiológicas, constatando-se, mais tardiamente, que se tratava de DRPAR. Conclusão: Destaca-se a importância do diagnóstico intraútero para condução adequada dos casos de DRPAR que podem ser muito graves e para orientação genética adequada aos pais.