Relato de Caso de uma paciente adolescente

Paciente A.P.A., sexo feminino, 16 anos de idade, estudante, natural e procedente de Jaraguá do Sul, SC, Brasil. Dá entrada no pronto-socorro com quadro de tosse seca e dispneia há 4 dias, evoluindo com hematêmese e fezes diarréicas e sanguinolentas. Relata histórico de doença renal policística diagnosticada na primeira consulta de puericultura, em acompanhamento com nefrologista.
Doença renal policística, shunt esplenorenal e fibrose hepática: relato de caso

Pediatra e já encaminhada para transplante renal por doença renal crônica, também em tratamento de hiper-tensão arterial sistêmica (HAS) e anemia secundárias ao acometimento renal. Ao exame físico estava hipocorada, lúcida, atenta, contactuante, orientada, com tensão arterial (TA) de 140x70 mmHg, ausculta pulmonar com murmúrio vesicular presente e estertores crepitantes em base direita, ausculta cardíaca com ritmo regular em 2 tempos, sem sopros, taquicárdica (freqüência cardíaca de 140 bpm), taquipneica (freqüência respiratória [FR] de 20 irpm), abdômen indolor com baço palpável e membros inferiores sem edema. Exames realizados havia três meses mostravam hemoglobina de 8,0 g/dL e creatinina de 2,5 mg/dL (clearance de creatinina estimado pela fórmula de Cockroft-Gault de 32,21 mL/min). Já os exames da admissão mostravam hemoglobina de 5,8 g/dL e hematocrito de 15,9%, 22.500 leucócitos sem desvio à esquerda, 122.000 plaquetas, creatinina de 5,39 mg/dL (clearance de 14,94 mL/min), ureia de 158 mg/dL, proteína C reativa de 81,8 U/L, sódio sérico de 141 mEq/L e potássio sérico de 3,9 mEq/L. Radiografia de tórax com imagem sugestiva de consolidação em lobo superior direito e infiltrado pulmonar em campos médio e inferior esquerdos. Iniciados ceftriaxona, hidratação e infusão de 2 unidades de concentrado de hemácias como condutas iniciais.

Durante o primeiro dia de internação evoluiu com piora do padrão respiratório, piora da taquipneia (FR de 36 irpm), vomito em borra de café e início de edema de membros inferiores (2+/4+). Encaminhada para a UTI associando-se claritromicina, oseltamivir, pantoprazol e uso de ventilação não invasiva (VNI) ao tratamento. Realizada ecografia point-of-care evidenciando padrão de linhas B em todos os campos pulmonares bilateralmente, vaso esplênico e veia renal esquerda dilatadas, sem derrame pleural, veia cava inferior dilatada e fixa, sem variação à ventilação. No ecocardiograma, ventrículo esquerdo no eixo paraesternal curto com boa contratilidade e ausência de derrame pericárdico significativo, à avaliação subjetiva. Permaneceu em UTI por 8 dias, evoluindo com episódios de melena e hematemese. Foi realizada esofagogastroduodenoscopia com ligadura elástica de 3 varizes esofágicas e diagnóstico de cirrose hepática (Figura 1). A paciente recebeu alta hospitalar assintomática, sem novos episódios de sangramento, ascite ou edema de membros inferiores, contendo TA com inibidor da enzima conversora de angiotensina (IECA), diurético poupador de potássio e beta bloqueador não seletivo profilático para varizes esofágicas. Foi encaminhada aos ambulatórios de nefrologia e transplante para avaliação.
**Figura 2.** Hematoxilina-eosina (HE) - 100x - Ductos cistificados (setas) revestidos por epitélio de células cuboidais.

**Figura 3.** HE - 40x - Cirrose hepática definida por grandes seios fibrosos delimitando nódulos parenquimatosos residuais (setas).

**DISCUSSÃO**

A DRPAR é uma forma severa de doença policística renal e uma causa significativa de morbimortalidade em crianças.¹ Mais de 300 mutações do gene PKD1 foram identificadas, não existindo correlação entre genótipo e fenótipo,⁶ propiciando que o teste genético confirmatório para a doença, de alto custo e baixa disponibilidade, seja dispensado em casos típicos.¹

Alterações pré-natais na ecografia de 2º trimestre podem sugerir acometimento renal na presença de oligodrâmnio, aumento na ecogenicidade e tamanho dos rins, bem como na presença de macrocistos (>10 mm), que, apesar de não serem específicos para o diagnóstico, alertam para seguimento com ecografia rotineira a cada 2-3 semanas até nascimento. A hipoplasia pulmonar consequente à compressão torácica e ao oligodrâmnio, secundários à nefromegalia, é descrita como a principal causa de morte ao nascimento. Outras complicações incluem quadro de angústia respiratória e pneumotórax.¹,²,⁴,⁶ Apesar disso, não existe descrição na literatura sobre maior predisposição desses pacientes à infecção pulmonar na infância ou vida adulta.

Quase todos os pacientes com manifestações renais ao nascer ou na infância já apresentam quadro de HAS importante, necessitando controle pressórico com medicamentos e dieta, com tendência de melhora com o avançar da idade.¹,⁶

As alterações hepáticas já se fazem presentes ao nascer com algum grau de fibrose em praticamente todos os casos, acarretando aumento progressivo na pressão portal e surgimento de suas complicações clínicas.³ O uso de beta-bloqueador não seletivo, como o propranolol, com intuito profilático em relação ao sangramento das varizes esofágicas em crianças, não dispõe de evidências na literatura, portanto seu uso geralmente não é indicado para esse fim.² Alguns trabalhos sugiram a possibilidade de aumento no risco de câncer hepático na DRPAR,⁷ porém a maioria concorda que a triagem deva ser feita a partir dos 40 anos de idade, e que não é possível estabelecer correlação definitiva apenas com os dados atuais.¹,⁴

Não há descrição na literatura de shunt esplenorenal espontâneo na DRPAR, apenas em outras situações. Esse shunt é consequência direta do aumento na pressão da veia porta, que acaba gerando fluxo sanguíneo para colaterais com menor resistência pressórica, achado que indica função hepática pior, porém sem influência na mortalidade.⁸ Vários trabalhos...
indicam a derivação cirúrgica esplenorenal para alívio da pressão portal.9,10

Não existe cura clínica para a DRPAR a não ser o transplante duplo rim-fígado (TDRF).1 A discussão é dúbia sobre quando e como intervir nos pacientes que evoluem com doença renal em estágio terminal e cirrose hepática clinicamente manifesta,11 haja vista que pouca ou nenhuma alteração laboratorial hepática é encontrada.2 O TDRF é uma operação rara na população pediátrica - são realizadas anualmente de 10 a 30 operações no mundo.11 Suas principais indicações são a hiperoxalúria primária e a DRPAR,12 sendo que a mortalidade no TDRF é maior quando comparada ao transplante isolado de rim, favorecendo essa opção em primeira escolha. Já na vigência de complicações refratárias secundárias à hipertensão portal e/ou quadros recorrentes de colangite, a principal escolha recai sobre o TDRF.11

A DRPAR tem expressão clínica variável, e as manifestações extrarrenais são muito comuns em pacientes que sobrevivem ao período neonatal. Uma melhor compreensão da formação das estruturas císticas é necessária visando ao desenvolvimento de terapias para diminuição da progressão dessas anomalias. Por fim, a alta morbimortalidade da doença requer mais dados sobre o manejo e seguimento desses pacientes, que sempre requerem acompanhamento multidisciplinar.

Agradeimentos
Os autores agradecem a paciente e sua família por concordarem com a divulgação do caso, bem como ao Dr. Darlan Barbosa, médico radiologista da instituição, no auxílio com as imagens de angioR-NM, e aos médicos patologistas Dr. Antonio Carlos Scaramello e Dr. Fabrício Machado Marques, do Citopreve Consultoria em Patologia, de Jaraguá do Sul - SC, pela gentileza em ceder e auxiliar-nos com as imagens hepáticas.

Referências
1. Guay-Woodford LM, Bissler JJ, Braun MC, Bockenhauer D, Cadnapaphornchai MA, Dell KM, et al. Consensus expert recommendations for the diagnosis and management of autosomal recessive polycystic kidney disease: report of an international conference. J Pediatr 2014;165:611-7.
2. Büscher R, Büscher A, Weber S, Mohr J, Hegen B, Vester U, et al. Clinical manifestations of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD): kidney-related and non-kidney-related phenotypes. Pediatr Nephrol 2013;29:1915-25.
3. Hartung EA, Guay-Woodford LM. Autosomal recessive polycystic kidney disease: a hepatoarenal fibrocystic disorder with pleiotropic effects. Pediatrics 2014;134:e833-45.
4. Turkbey B, Ocak I, Daryanani K, Font-Montgomery E, Lukose L, Bryant J, et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease and congenital hepatic fibrosis (ARPKD/CHF). Pediatr Radiol 2008;39:100-11.
5. Telega G, Cronin D, Avner ED. New approaches to the autosomal recessive polycystic kidney disease patient with dual kidney-liver complications. Pediatr Transplant 2013;17:328-35.
6. Hoyer P. Clinical manifestations of autosomal recessive polycystic kidney disease. Curr Opin Pediatr 2015;27:186-92.
7. Srinath A, Shneider BL. Congenital hepatic fibrosis and autosomal recessive polycystic kidney disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012;54:580-7.
8. Qi X, Qi X, Zhang Y, Shao X, Wu C, Wang Y, et al. Prevalence and Clinical Characteristics of Spontaneous Splenorenal Shunt in Liver Cirrhosis: A Retrospective Observational Study Based on Contrast-Enhanced Computed Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI) Scans. Med Sci Monit 2017;23:2527-34.
9. Maruyama H, Kondo T, Kiyono S, Sekimoto T, Takahashi M, Yokosuka O. Influence of splenorenal shunt on long-term outcomes in cirrhosis. Scand J Gastroenterol 2013;50:593-600.
10. Zhang J, Cheng W, Li L. Laparoscopic distal splenorenal shunt for the treatment of portal hypertension in children with congenital hepatic fibrosis: A case report. Medicine (Baltimore) 2017;96:e5843.
11. Jalanko H, Pakarinen M. Combined liver and kidney transplantation in children. Pediatr Nephrol 2014;29:805-14.
12. Chandar J, Garcia J, Jorge L, Tekin A. Transplantation in autosomal recessive polycystic kidney disease: liver and/or kidney? Pediatr Nephrol 2015;30:1233-42.