



FACULDADE DE  
**MEDICINA**  
LISBOA

# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Pediatria

### **Malformações Congénitas do Rim e Vias Urinárias – Uma análise do seguimento na Consulta de Uropatias Perinatais**

João Manuel Alves Cordeiro Vaz

---

**Julho'2019**



FACULDADE DE  
**MEDICINA**  
LISBOA

# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Pediatria

### **Malformações Congénitas do Rim e Vias Urinárias – Uma análise do seguimento na Consulta de Uropatias Perinatais**

João Manuel Alves Cordeiro Vaz

**Orientado por:**

Maria do Rosário Arriaga da Câmara Stone

---

**Julho'2019**

## **Resumo**

As malformações congénitas do rim e vias urinárias (CAKUT) referem-se a um grupo heterogéneo e variado de alterações morfológicas ou funcionais que envolvem os rins e/ou o trato urinário, correspondendo a 20-30% de todas as malformações congénitas detetadas no período pré-natal, sendo responsáveis por 40 a 50% dos casos de doença renal crónica em idade pediátrica.

Este trabalho consistiu num estudo observacional, retrospectivo com uma amostra de 139 doentes, nascidos entre 1 de Janeiro de 2015 e 31 de Dezembro de 2016, com diagnóstico pré-natal de malformações do rim e vias urinárias referenciados à Consulta de Uropatias Perinatais do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Santa Maria. Foram recolhidas informações acerca de cada doente e de acordo com o diagnóstico, os doentes foram divididos em 3 grupos - hidronefrose transitória; hidronefrose primária e outras malformações nefro-urológicas – tendo sido analisado o seguimento em consulta durante um período de 2-3 anos.

Verificou-se que 71,9% das crianças apresentaram hidronefrose não patológica e que destas, 88% remiram até ao 1º ano de vida. Outras malformações nefro-urológicas foram detetadas em 28,1% dos doentes, sendo que 33% destes apresentaram duas ou mais malformações concomitantes. Foram identificados 14 tipos diferentes de CAKUT, sendo a duplicação pielo-ureteral (8,7%), o megauretero (6,5%) e o refluxo vesico-ureteral (6,5%) as mais prevalentes.

Foram intervencionados cirurgicamente 20 doentes (14,4%), 65% dos quais com alterações bilaterais ou duas ou mais malformações em simultâneo. Da totalidade da amostra, 77,7% dos doentes tiveram alta clínica durante o período considerado neste estudo.

## **Palavras-chave**

CAKUT; hidronefrose pré-natal; Urologia Pediátrica; estudo retrospectivo

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

## **Abstract**

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) refer to a heterogeneous group of morphological or functional changes involving the kidney and/or urinary tract, representing 20-30% of all congenital malformations detected in the prenatal period and accounting for 40 to 50% of all cases of chronic kidney disease in children.

This paper consists of an observational, retrospective study with a sample of 139 patients, born between January 1<sup>st</sup> 2015 and December 31<sup>st</sup> 2016, with prenatal diagnosis of congenital anomalies of the kidney and urinary tract referred to Hospital de Santa Maria's consult of Perinatal Uropathies, Pediatric Surgery Department. Data was collected from each patient and, according to the diagnosis, patients were divided into 3 groups - transient hydronephrosis; primary hydronephrosis and other nephro-urological malformations – and the follow-up was analysed for a period of 2-3 years.

We found that 71.9% of the children had non-pathological hydronephrosis and that of these, 88% remitted until the first year of life. Other nephro-urological malformations were detected in 28.1% of patients, 33% of whom had two or more concurrent malformations. Fourteen different forms of CAKUT were identified with pieloureteral duplication (8.7%), megaureter (6.5%) and vesicoureteral reflux (6.5%) being the most prevalent.

Twenty patients (14.4%) were surgically intervened, 65% of whom had bilateral alterations or two or more malformations simultaneously. From the total sample, 77.7% of patients were clinically discharged during the period considered in this study.

## **Keywords**

CAKUT; prenatal hydronephrosis; Pediatric Urology; retrospective study

The final paper expresses the opinion of the author and not from the “FML”.

## Índice

<b>Resumo</b> .....	1
<b>Abstract</b> .....	2
<b>Abreviaturas</b> .....	4
<b>Introdução</b> .....	5
<b>Material e Métodos</b> .....	10
<b>Resultados</b> .....	13
1. Análise do grupo com Hidronefrose Transitória .....	15
2. Análise do grupo com Hidronefrose Primária .....	16
3. Análise do grupo com outras malformações nefro-urológicas.....	19
<b>Discussão</b> .....	28
<b>Conclusão</b> .....	32
<b>Agradecimentos</b> .....	33
<b>Bibliografia</b> .....	34
<b>Anexos</b> .....	43

## **Abreviaturas**

**CAKUT:** “Congenital anomalies of the kidney and urinary tract” - Malformações congénitas do rim e trato urinário;

**HD:** Hidronefrose;

**HDPN:** Hidronefrose pré-natal;

**DAPB:** Diâmetro ântero-posterior do bacinete renal;

**MCDTs:** Métodos complementares de diagnóstico;

**CUMS:** Cistouretrografia miccional seriada;

**RNC:** Cistouretrografia rádio-nucleotídica;

**DMSA:** Cintigrafia renal com Tc-99m-ácido dimercapto-succinico;

**MAG3:** Renograma com Tc-99m-mercaptoacetiltriglicina;

**DTPA:** Renograma com Tc-99m-ácido dietilenotriamino pentacético;

**DPU:** Duplicação pieloureteral;

**OPU:** Obstrução pieloureteral;

**OUV:** Obstrução uretero-vesical;

**RVU:** Refluxo vesico-ureteral;

**VUP:** Válvulas da uretra posterior;

## Introdução

As malformações congênitas do rim e vias urinárias (CAKUT) referem-se a um grupo heterogêneo de alterações morfológicas ou funcionais dos rins e/ou do trato urinário. As malformações renais são acompanhadas de alterações do trato urinário em 50% dos casos [1].

As CAKUT correspondem a 20-30% de todas as malformações congênitas detetadas no período pré-natal, com uma incidência de 0.3 a 1.6 por 1000 nascimentos e prevalência de 3 a 6 por cada 1000 recém-nascidos [1-3]. As CAKUT são responsáveis por 40 a 50% dos casos de doença renal crônica, sendo a etiologia de 42% dos casos em que é necessária terapia de substituição renal [4-6]. As CAKUT englobam um amplo espectro de fenótipos e de gravidade, desde o curso benigno de uma hidronefrose transitória, até casos de disfunções severas incompatíveis com a vida extrauterina como na agenesia renal bilateral. A Tabela seguinte apresenta a incidência das principais CAKUT.

CAKUT	Incidência*	
	Unilateral	Bilateral
Agenesia Renal	1 : 3000	1 : 4000
Displasia Renal Multiquística	1 : 4000-4300	1 : 12000
Ectopia Renal Pélvica	1 : 2000-3000	10%
Ectopia Renal Cruzada	1 : 7500	
Rim em Ferradura	1 : 400-500	
OPU	1 : 1000-2000	20-30%
DPU	1 : 150	1 : 800
Ureterocelo	1 : 500 - 4000	10%
Megauretero	1 : 3000	25-40%
VUP	1: 5000-8000	
Referências Bibliográficas	[7-9,10,13-16,22,23,26,27,29-31,37,42-44,47-49]	

**Tabela 1:** Incidência das principais CAKUT. Obstrução pielo-ureteral (OPU); Duplicação pielo-ureteral (DPU); Válvulas da uretra posterior (VUP); \*por nascimentos

As malformações renais podem resultar de modificações no desenvolvimento do rim e/ou da sua migração ascendente a partir da cavidade pélvica.

A agenesia renal refere-se à ausência de tecido renal, ureter e parte correspondente do trígono vesical ipsilateral. A forma bilateral resulta em incompatibilidade com a vida extrauterina. A agenesia unilateral está associada a malformações congénitas do rim e vias urinárias contralaterais em 15% dos casos [7].

A displasia renal refere-se à anormal estrutura e diferenciação do parênquima renal. Uma forma extrema de displasia é a verificada na displasia renal multiquistica. Nesta doença a arquitetura renal está completamente alterada e o parênquima é substituído por quistos de grandes dimensões separados por septos de tecido fibroso e displásico, resultando numa função renal residual ou ausente. A forma bilateral é geralmente fatal no período neonatal. À displasia multiquistica unilateral associam-se malformações urológicas do rim contralateral em 13-35% dos casos [7-9].

Outro tipo de malformação renal resulta de anomalias do processo de migração cefálica e rotação medial do tecido renal embriológico, a partir da cavidade pélvica, para a fossa renal [10-12].

A ectopia renal pélvica é a principal forma de ectopia renal e representa a total ausência do processo de ascensão renal resultando numa posição renal inferior ao nível da bifurcação aórtica [13-15].

A ectopia renal cruzada verifica-se quando o rim está localizado no lado oposto à inserção do respetivo ureter no trígono vesical. O rim ectópico é mais frequentemente o rim esquerdo [13,17,18]. Dado a proximidade das duas massas de tecido renal, a fusão verifica-se entre 75% a 90% dos casos [17,19-21].

O rim em ferradura é a forma mais comum de fusão renal [10,13,22,23]. Neste tipo de malformação ocorre a fusão dos tecidos renais primitivos antes do processo de migração cefálica. Em 95% dos casos a fusão ocorre entre os dois pólos inferiores resultando num istmo [10].

A ectopia renal associa-se frequentemente com outras malformações urológicas, verificando-se hidronefrose em cerca de 56% dos casos, resultando de obstrução pielo-

ureteral e uretero-vesical em metade dos casos e de refluxo vesico-ureteral em um quarto dos mesmos [10,24].

Para além das malformações congénitas do rim, as CAKUT englobam também as malformações congénitas do aparelho urinário, que ocorrem isoladamente ou em concomitância com as primeiras.

A obstrução pielo-ureteral (OPU) ou síndrome de junção pielo-ureteral é uma das principais causas de hidronefrose e a principal causa de obstrução ao fluxo urinário em idade pediátrica [25,26]. Em 50% das crianças com OPU é possível identificar outras alterações urológicas [27]. Apesar da história natural da doença e indicações terapêuticas serem controversas, a grande maioria destes doentes não necessita de correção cirúrgica, pois não apresentam uma obstrução mecânica, e podem ser seguidos clínica e imagiologicamente [28].

A duplicação pielo-ureteral (DPU) pode ser incompleta se existir confluência do sistema coletor num único orifício vesical ou completa quando se distinguem 2 trajetos ureterais e 2 orifícios vesicais distintos. A duplicação ureteral como entidade pode não representar uma condição patológica, no entanto, podem verificar-se outras alterações concomitantes que determinam alterações da excreção urinária ou da função renal, nomeadamente OPU, ectopia ureteral, ureterocelo e RVU [27,29,30].

O ureterocelo corresponde à dilatação quística da porção distal ou intra-vesical do ureter e apresenta uma forte associação com a duplicação e ectopia ureteral [25,27,31]. Uma vez que este tipo de malformação pode ter vários efeitos ao nível do trato urinário, incluindo alterações da função renal, RVU, obstrução urinária e incontinência urinária, a abordagem e tratamento desta patologia deve ser individualizada [31-36].

O megauretero é definido como qualquer dilatação anormalmente excessiva do uretero (diâmetro igual ou superior a 7mm), por vezes acompanhada de alongamento e/ou tortuosidade do seu trajeto [37]. Se a dilatação resulta de alterações intrínsecas ao uretero ou à junção uretero-vesical este é classificado como primário, no entanto, se a origem estiver relacionada com obstrução ao fluxo vesical, o megauretero é classificado como secundário. Outra classificação com impacto no prognóstico e tratamento é a presença ou ausência de obstrução e/ou refluxo. Assim é possível identificar 4 tipos de

megauretero: obstrutivo; refluxivo; não obstrutivo e não refluxivo; obstrutivo e refluxivo [38-41].

O megauretero primário é a segunda principal causa de hidronefrose em recém-nascidos (a seguir à OPU) sendo responsável por cerca de 20% dos casos [37,42-44].

Dentro das anomalias congénitas que envolvem a uretra, a mais comum e a principal causa de uropatia obstrutiva grave em crianças são as válvulas da uretra posterior (VUP) [25,47]. A origem embriológica das válvulas não é clara, mas está provavelmente associada à ausência da dissolução completa da membrana urogenital [47,50]. Em 50% dos casos as VUP estão associadas a RVU [25].

O refluxo vesico-ureteral (RVU) refere-se ao fluxo de urina de forma retrógrada a partir da bexiga, para um ou ambos os ureteres, atingindo muitas vezes a pelve renal. A sua severidade é classificada com base no sistema “*International Reflux Study in Children*” [51]. O RVU é ainda classificado quanto à sua etiologia em primário, se resultar de incompetência do mecanismo valvular da junção uretero-vesical, ou secundário se ocorrer na sequência de obstrução ao fluxo vesical ou disfunção vesical [52]. Desta patologia podem resultar várias consequências graves para a criança; no entanto, em 50% dos doentes o RVU resolve espontaneamente em 2 anos, com taxas de remissão espontânea tanto maiores quanto menor o grau de severidade [53]. Desta dualidade resultam abordagens heterogêneas entre diferentes centros relativamente ao seguimento e tratamento destes doentes.

As CAKUT são hoje maioritariamente identificadas durante a gestação através das ecografias pré-natais. No período pós-natal, podem ser diagnosticadas no decorrer da investigação de diversos sinais e sintomas nefro-urológicos, com recurso a ecografia renal e vesical e eventualmente a cistouretrografia miccional seriada (CUMS), cistouretrografia rádio-nucleotídica (RNC), cintigrafia renal com Tc-99m-ácido dimercapto-succinico (DMSA), renograma com Tc-99m-ácido dietilenotriamino pentacético (DTPA) e renograma com Tc-99m-mercaptoacetiltriglicina (MAG3). Em alguns casos pode ser necessária Uro-Tomografia Computadorizada (Uro-TC) e Uro-Ressonância Magnética (Uro-RM). Nas últimas décadas com a uniformização dos programas de saúde materno-fetal e facilidade de acesso à ecografia pré-natal, a presença de hidronefrose pré-natal (HDPN) permite suspeitar da presença de CAKUT.

A HDPN pode ser identificada ecograficamente a partir do início do segundo trimestre de gestação [54]; no entanto, a ecografia do terceiro trimestre é mais preditiva da evolução pós-natal [55,56]. O grau de hidronefrose (HD) pode ser avaliado pelo diâmetro ântero-posterior do bacinete renal (DAPB) no plano transversal [57-59]. Apesar de prevalente, há pouco consenso sobre o significado clínico da HDPN. Um dos principais pontos de controvérsia é a identificação das anomalias que predisõem ao desenvolvimento de complicações. A maioria dos casos de HDPN não estão associados a malformações nefro-urológicas, apresentando-se como uma variante fisiológica (HD não patológica) com remissão espontânea na altura do nascimento ou durante a infância, em 41-88% dos casos, geralmente no primeiro ano de vida [60-66]. No entanto, vários estudos indicam que uma pequena percentagem de doentes com HDPN (4,1-15,4%) apresenta patologia nefro-urológica significativa [67-71]. A maioria dos autores afirmam que a probabilidade de patologia pós-natal aumenta com o aumento do DAPB e que HDPN grave, com  $DAPB \geq 15$  mm, implica um risco significativo de desenvolvimento de patologia pós-natal [71-74]. Outro ponto de debate reside nas condutas adotadas no período pós-natal. Enquanto alguns centros preconizam uma investigação detalhada, outros adotam uma abordagem menos invasiva [75].

Este trabalho refere-se a um estudo observacional retrospectivo em que foram recolhidas informações relativas ao seguimento dos doentes com diagnóstico de CAKUT, referenciados à consulta externa de Uropatias Perinatais do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, nos anos de 2015 e 2016. O principal objetivo deste trabalho foi identificar e analisar a evolução das malformações nefro-urológicas e enquadrar os resultados obtidos na literatura atual.

## Materiais e Métodos

Foi realizado um estudo observacional e retrospectivo, com revisão dos processos dos pacientes nascidos entre 1 de Janeiro de 2015 e 31 de Dezembro de 2016 com diagnóstico pré-natal de CAKUT, referenciados à Consulta de Uropatias Perinatais do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Pediatria Hospital de Santa Maria – Centro Hospital Universitário Lisboa Norte, EPE. Foram incluídos dados dos processos clínicos até 31 de Dezembro de 2018. Foram excluídos do estudo doentes que abandonaram a consulta antes da possibilidade de confirmar o diagnóstico pré-natal.

Foi obtido um parecer favorável da Comissão de Ética para a Saúde do Centro Hospitalar Lisboa Norte e Centro Académico de Medicina de Lisboa e foram mantidos os princípios de confidencialidade e anonimato. (Anexo 1)

Foram recolhidos, através de consulta informática (“EPR Multiplataforma”) dos registos médicos, dados referentes a: data de nascimento; género; idades gestacionais e informações das ecografias pré-natais; datas e informações das ecografias pós-natais; datas e informações das CUMS, RNC, MAG3 e DMSA; idade e resultados de creatinina sérica; diagnóstico definitivo; data e procedimento cirúrgico realizado; data e informações de alta clínica ou manutenção do seguimento.

Quanto às ecografias pré-natais, foram registadas as dimensões do DAPB, bilateralmente. A classificação da presença e severidade de hidronefrose pré-natal foi feita de acordo com classificação da SFU (*Society of Fetal Urology*) baseada no DAPB em 3 grupos (Tabela 2) [61,77,78]. No caso de hidronefrose pré-natal bilateral com discrepâncias de severidade na lateralidade foi considerado o maior grau de severidade.

**Tabela 2:** Classificação da HDPN segundo o DAPB

Hidronefrose Pré-Natal	DAPB	
	2º Trimestre	3º Trimestre
HD Ligeira	≥ 4mm e < 7mm	≥ 7 mm e < 9mm
HD Moderada	≥ 7mm e ≤ 10mm	≥ 9mm e ≤ 15mm
HD Grave	> 10mm	> 15mm

Foi também registada a presença de outras malformações (agenesia renal, fusão renal, ectopia renal, displasia renal multiquística, duplicação pielo-ureteral).

Relativamente às ecografias no período pós-natal foram recolhidas informações dos exames realizados em 4 períodos: 1º período (nascimento até aos 4 meses); 2º período (>4 meses – 12 meses); 3º período (>12 meses – 24 meses) e 4º período (>24 meses). A hidronefrose foi classificada quanto à lateralidade e com recurso ao DAPB foi definido o grau de severidade. Foram também definidos 3 graus de severidade (Tabela 3) [77,78]. No caso de hidronefrose bilateral com discrepâncias de severidade na lateralidade foi considerado o maior grau de severidade.

**Tabela 3:** Classificação da HD pós-natal segundo o DAPB

<b>Hidronefrose Pós-Natal</b>	<b>DAPB</b>
HD Ligeira	≥ 7mm e < 9mm
HD Moderada	≥ 9mm e ≤ 15mm
HD Grave	> 15mm

Foi também registada a presença de outras malformações (agenesia renal, fusão renal, ectopia renal, displasia renal multiquística, duplicação pielo-ureteral, megauretero e ureterocelo). Adicionalmente foi registada a presença de: alterações das dimensões renais; diminuição da espessura do parênquima renal; hiperecogenicidade do parênquima renal; diminuição da diferenciação cortico-medular; quistos renais; dilatação calicial; dilatação ureteral; hipertrofia vesical; dilatação da uretra posterior e litíase [78-83]. O grau de severidade de RVU detetado pela CUMS foi classificado segundo o IRSC (*International Reflux Study Committee*) [84,85]. Na Tabela 4 apresenta-se a correspondência entre RVU detetado através de RNC e a classificação do IRSC.

<b>Grau RVU – RNC</b>	<b>Grau RVU – IRSC (CUMS)</b>
I	I
II	II/III
III	IV/V

**Tabela 4:** Grau de severidade de RVU

Relativamente à cintigrafia com DMSA, foram recolhidos dados referentes à captação renal diferencial e presença de cicatrizes renais. A captação diferencial foi definida como simétrica (45%-55%), ou assimétrica (se discrepância superior a 10%) [86,87].

Dos renogramas com MAG3 foram recolhidas informações relativamente à captação diferencial e padrão de excreção do radionuclídeo permitindo averiguar a presença de obstrução do sistema excretor. A função renal diferencial foi classificada como simétrica (45%-55%); Ligeiramente assimétrica (40%-60%) e assimetria importante (se discrepância superior a 20%). O padrão de excreção do radiofármaco foi classificado como: normal; dilatação sem obstrução ou obstrutivo [88-91].

Para a avaliação da filtração glomerular utilizou-se o último valor de creatinina sérica desde os 12 meses de idade até à data de 31 de Dezembro de 2018. Este valor foi considerado como normal ou aumentado, segundo as diferentes faixas etárias [92].

Relativamente à realização de intervenção cirúrgica, foram definidos 3 períodos: durante os primeiros 12 meses; entre os 12 e 24 meses e após os 24 meses.

As datas da alta agruparam-se da seguinte forma: alta da consulta antes dos 6 meses; entre os 6 e 12 meses e após os 12 meses.

Os diagnósticos definitivos foram agrupados em 3 grupos principais: Hidronefrose transitória (hidronefrose pré-natal que regrediu ainda durante a gestação, ou não foi confirmada no seguimento pós-natal); Hidronefrose primária (hidronefrose confirmada no período pós-natal, não associada a obstrução ou refluxo) e outras malformações nefro-urológicas (associadas ou não a hidronefrose) que engloba: agenesia renal; ectopia renal; fusão renal; malrotação renal; DPU; OPU; OUV; RVU; megauretero; ureterocelo, bexiga neurogénica e VUP.

Foi realizada uma análise global e posteriormente uma análise mais detalhada do seguimento dos 3 grupos principais acima referidos.

## Resultados

Dos 148 doentes referenciados à consulta, cumpriram os critérios de inclusão 139 crianças, 61,9% do sexo masculino.

As malformações nefro-urológicas foram detetadas na ecografia do 2º trimestre em 63,3% das crianças e na do 3º trimestre em 36,7%. Após o nascimento, todos os doentes realizaram pelo menos uma ecografia sendo que das 266 ecografias realizadas, 43,2% apresentavam alterações e 56,8% não demonstraram alterações significativas. Relativamente aos outros MCDTs, o mais realizado foi o renograma com MAG3, seguido pela CUMS/RNC e cintigrafia renal com DMSA (Tabela 5).

**Tabela 5:** Métodos complementares de diagnóstico na amostra total

MCDT	Nº Doentes (n=139)	Resultado
<b>MAG3</b>	n=35 (25%)	Com alterações: 35 (100%)
		Sem alterações: 0 (0%)
<b>CUMS/RNC</b>	n=30 (22%)	Com alterações: 9 (30%)
		Sem alterações: 21 (70%)
<b>DMSA</b>	n=20 (14%)	Com alterações: 13 (65%)
		Sem alterações: 7 (35%)

Em 16,5% dos doentes foi determinado o valor de creatinina sérica, sendo que 3,6% apresentaram aumento deste valor.

Ao longo do período do estudo foram submetidas a intervenção cirúrgica 20 crianças (14,4%).

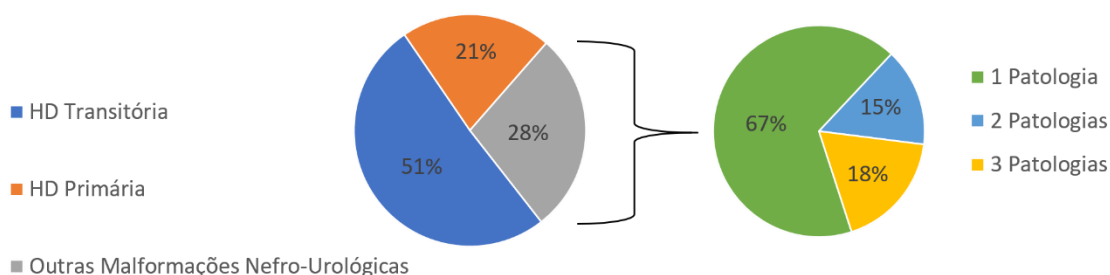
No final do estudo, 22,3% dos doentes continuam o seguimento na consulta de Uropatias Perinatais. Os restantes 77,7% tiveram alta nos diferentes grupos etários considerados na Tabela 6.

**Tabela 6:** Distribuição por grupos etários à data da alta da consulta de Uropatias Perinatais

Período da Alta Clínica	Nº Doentes (n=139)
< 6 Meses	n=52 (37,4%)
≥ 6 Meses e ≤ 12 Meses	n=41 (29,5%)
> 12 Meses	n=15 (10,8%)
<b>Total</b>	<b>n=108 (77,7%)</b>

No que diz respeito aos diagnósticos finais, 51,1% dos doentes foram diagnosticados com HD transitória e 20,9% com HD primária. Os restantes 28% apresentaram malformações nefro-urológicas, associadas ou não a hidronefrose. Deste último grupo, 66,6% das crianças tinham apenas uma alteração malformativa, 15,4% apresentaram duas patologias e 17,9% tinham três malformações nefro-urológicas concomitantes (Gráfico 1).

**Gráfico 1:** Distribuição dos diagnósticos finais



Em seguida são apresentados os resultados e análise de cada um dos grupos principais de diagnóstico considerados.

## 1. Análise do grupo com Hidronefrose Transitória

Setenta e uma crianças (51,1%) foram diagnosticadas com HD transitória, sendo a maioria do sexo masculino (56,3%). O diagnóstico de HDPN foi estabelecido no 2º trimestre da gestação em 67,6% dos casos e no 3º trimestre em 32,4% (Tabela 7).

**Tabela 7:** Resultados das ecografias pré-natais - grupo HD transitória

Ecografias Pré-Natais		2º Trimestre	3º Trimestre	
HD Unilateral	Direita	Ligeira	9 (12,7%)	8 (11,2%)
		Moderada	2 (2,8%)	5 (7%)
		Grave	0	0
	Esquerda	Ligeira	8 (11,2%)	8 (11,2%)
		Moderada	3 (4,2%)	3 (4,2%)
		Grave	0	0
HD Bilateral		Ligeira	23 (32,4%)	10 (14,1%)
		Moderada	2 (2,8%)	2 (2,8%)
		Grave	1 (1,4%)	0
Sem alterações		0	29 (40,8%)	
Não realizou		23 (32,4%)	6 (8,5%)	

No 2º trimestre, a alteração mais frequente foi a HDPN bilateral ligeira (32,4%). Em 40,8% das crianças a HD normalizou do 2º para o 3º trimestre. Nos 13 (18,3%) doentes que mantiveram HD do 2º para o 3º trimestre: 4 mantiveram o mesmo grau e lateralidade de HD; 4 tiveram alteração do grau de HD mantendo a lateralidade (2 agravaram; 2 melhoraram) e 5 crianças passaram de HD bilateral para unilateral; sendo que 2 destas agravaram o grau de HD. Na ecografia de 3º trimestre, verificou-se a diminuição do número de casos de HDPN bilateral ligeira (14,1%) face ao 2º trimestre.

Após o nascimento foram realizadas 106 ecografias, 1 MAG3 e 2 DMSA não tendo verificado alterações significativas em nenhum dos exames. Destaca-se que apenas 1 criança (1,4%) realizou avaliação analítica da creatinina sérica, que se demonstrou aumentada.

Todos os doentes tiveram alta clínica da consulta (Tabela 8) e nenhum foi submetido a intervenção cirúrgica.

**Tabela 8:** Período da alta clínica – grupo HD transitória

Alta clínica - Período da Alta da Consulta			Mantém Seguimento
< 6 Meses	≥ 6 e ≤ 12 Meses	> 12 Meses	
n=46 (64,8%)	n=20 (28,2%)	n=5 (7%)	0

## 2. Análise do Grupo com Hidronefrose Primária

Neste grupo foram incluídas 29 crianças (20,9%), a maioria do sexo masculino (72,4%). O diagnóstico foi estabelecido no 2º trimestre em 58,6% dos doentes e no 3º trimestre 37,9%. Numa criança (3,4%) o diagnóstico de HD foi estabelecido no período pós-natal, uma vez que não realizou ecografia no 2º trimestre e não apresentou alterações no 3º trimestre. Na Tabela 9 podemos observar os resultados das ecografias pré-natais.

**Tabela 9:** Resultado das ecografias pré-natais – grupo HD primária

Ecografias Pré-Natais		2º Trimestre	3º Trimestre	
HD Unilateral	Direita	Ligeira	3 (10,3%)	4 (13,8%)
		Moderada	1 (3,4%)	4 (13,8%)
		Grave	0	0
	Esquerda	Ligeira	2 (6,9%)	3 (10,3%)
		Moderada	0	3 (10,3%)
		Grave	0	0
HD Bilateral		Ligeira	7 (24,1%)	3 (10,3%)
		Moderada	4 (13,8%)	5 (17,2%)
		Grave	0	1 (3,4%)
Sem alterações			1 (3,4%)	6 (20,7%)
Não realizou			11 (37,9%)	0

No 2º trimestre, as alterações bilaterais (37,9%) foram mais frequentes, sendo a HDPN ligeira a mais comum (41,4%). Nos 12 (41,4%) doentes que mantiveram HD do 2º para o 3º trimestre: 5 mantiveram o mesmo grau e lateralidade; 2 aumentaram o grau de HD mantendo a lateralidade; 4 passaram de HD bilateral para unilateral; sendo que 1 agravou e outro melhorou o grau de HD e 1 criança passou de HD unilateral para

bilateral com agravamento do grau de HD. No 3º trimestre, a HDPN unilateral (48,3%) prevaleceu tendo-se verificado um aumento do número de HDPN moderada (41,4%) e um caso de HDPN grave.

**Tabela 10:** Resultado das ecografias pós-natais – grupo HD primária

Ecografias Reno-Vesicais Pós-Natais			<1 – 4 Meses	4 – 12 Meses	12 – 24 Meses	> 24 Meses
HD Unilateral	Direita	Ligeira	7 (24,1%)	2 (6,9%)	0	0
		Moderada	3 (10,3%)	0	1 (3,4%)	1 (3,4%)
		Grave	0	1 (3,4%)	0	0
	Esquerda	Ligeira	8 (27,6%)	5 (17,2%)	0	0
		Moderada	5 (17,2%)	2 (6,9%)	1 (3,4%)	1 (3,4%)
		Grave	0	1 (3,4%)	1 (3,4%)	0
HD Bilateral		Ligeira	2 (6,9%)	1 (3,4%)	0	0
		Moderada	1 (3,4%)	1 (3,4%)	0	0
		Grave	1 (3,4%)	0	0	0
Sem alterações			2 (6,9%)	15 (51,7%)	12 (41,4%)	0
Não realizou			0	1 (3,4%)	14 (48,3%)	27 (93,1%)

A Tabela 10 apresenta os dados relativos ao período pós-natal. Tal como no 3º trimestre, entre os <1 – 4 meses, a prevalência de HD unilateral foi superior à bilateral (HD unilateral: 79,3%; HD bilateral: 13,8%). Nos 11 (37,9%) doentes que mantiveram HD dos <1 – 4 meses para os 4 – 12 meses: 5 mantiveram o mesmo grau e lateralidade; 4 tiveram alteração do grau de HD mantendo a lateralidade (1 agravou; 3 melhoraram) e 2 crianças passaram de HD unilateral para bilateral. Os 2 doentes sem alterações entre os <1 – 4 meses, apresentaram HD no 3º trimestre e subsequentemente apenas entre os 4 – 12 meses e correspondem a 2 casos de HD esquerda ligeira.

Grau HD (<1 – 4 Meses)	Período de Remissão da HD			
	4 – 12 Meses	12 – 24 Meses	>24 Meses	Mantem
HD Ligeira (n=17)	13 (76,5%)	3 (17,6%)	0	1 (5,9%)
HD Moderada (n=9)	4 (44,4%)	4 (44,4%)	1 (11,1%)	0
HD Grave (n=1)	0	0	0	1 (100%)

**Tabela 11:** Período de remissão segundo severidade de HD - grupo HD primária

A maioria das HD ligeiras remitiu até aos 12 meses de idade (76,5%) e 94,1% regrediram até aos 24 meses (Tabela 11).

Para além da severidade da HD, a ecografia mostrou a presença de outras alterações, apresentadas na Tabela 12.

**Tabela 12:** Ecografia pós-natal, outras alterações – grupo HD primária

<b>Eco Reno-Vesical pós-natal (Outras Alterações)</b>	<b>&lt;1 – 4 Meses</b>	<b>4 – 12 Meses</b>	<b>12 – 24 Meses</b>	<b>&gt; 24 Meses</b>
<b>Diminuição Espessura Parênquima</b>	2 (6,9%)	1 (3,4%)	1 (3,4%)	1 (3,4%)
<b>Dilatação Calicial</b>	8 (27,6%)	4 (13,8%)	1 (3,4%)	1 (3,4%)
<b>Litíase</b>	0	1 (3,4%)	1 (3,4%)	0
<b>Sem outras alterações</b>	21 (72,4%)	24 (82,8%)	14 (48,3%)	1 (3,4%)
<b>Não realizaram</b>	0	1 (3,4%)	14 (48,3%)	27 (93,1%)

No que diz respeito à realização de outros MCDTs, 3 doentes (10,3%) foram submetidos a CUMS/RNC e a renograma com MAG3 sem alterações relevantes. Um destes doentes (3,4%) realizou ainda cintigrafia com DMSA que mostrou simetria na captação renal e excluiu a presença de cicatrizes renais. O doseamento de creatinina sérica foi normal nas 3 crianças.

Nenhuma criança foi submetida a intervenção cirúrgica. A Tabela 13 apresenta os dados relativos ao período da alta clínica. Os restantes 2 doentes sem alterações entre os <1 – 4 meses tiveram alta após os 12 meses.

**Tabela 13:** Período da alta clínica segundo severidade da HD – grupo HD primária

<b>Grau HD (&lt;1 – 4 Meses)</b>	<b>Período da alta clínica</b>			
	<b>&lt; 6 Meses</b>	<b>6 – 12 Meses</b>	<b>&gt; 12 Meses</b>	<b>Mantém Seguimento</b>
<b>HD Ligeira (n=17)</b>	3 (17,6%)	10 (58,8%)	3 (17,6%)	1 (5,9%)
<b>HD Moderada (n=9)</b>	0	6 (66,7%)	3 (33,3%)	0
<b>HD Grave (n=1)</b>	0	0	0	1 (100%)

### 3. Análise do grupo com outras malformações nefro-urológicas

Neste grupo foram incluídas 39 crianças (28,1%), a maioria do sexo masculino (64,1%).

Como descrito anteriormente, das 39 crianças, 66,7% apresentaram uma malformação, 15,4% demonstraram duas malformações concomitantes e 17,9% apresentaram três alterações em simultâneo – Gráfico 1.

Foram identificadas 14 tipos de CAKUT (Tabela 14).

**Tabela 14:** Prevalência das diferentes CAKUT

<b>CAKUT</b>	<b>Nº Doentes (n=39)</b>
<b>Agenesia Renal</b>	n=3 (7,7%)
<b>Displasia Renal Multiquística</b>	n=4 (10,2%)
<b>Rim Pélvico</b>	n=2 (5,1%)
<b>Ectopia Renal Cruzada c/Fusão</b>	n=2 (5,1%)
<b>Rim em Ferradura</b>	n=1 (2,6%)
<b>Malrotação Renal</b>	n=1 (2,6%)
<b>DPU</b>	n=12 (30,8%)
<b>OPU</b>	n=6 (15,3%)
<b>OUV</b>	n=1 (2,6%)
<b>Megauretero</b>	n=9 (23,1%)
<b>RVU</b>	n=9 (23,1%)
<b>Ureterocelo</b>	n=6 (15,4%)
<b>Bexiga Neurogénica</b>	n=1 (2,6%)
<b>VUP</b>	n=2 (5,1%)

As malformações do parênquima, fusão e localização renal verificaram-se em menor número (n=13) comparativamente às alterações que envolvem o trato urinário (n=45).

Houve suspeita ou diagnóstico de pelo menos uma alteração congénita do rim ou do trato urinário no período pré-natal em 52,8% das crianças. No 2º trimestre foram identificadas malformações em 25,6% e no 3º trimestre em 28,2%. Nas restantes 46,1% o diagnóstico efetuou-se no período pós-natal.

A Tabela 15 define o período em que se estabeleceu o diagnóstico das diferentes CAKUT.

**Tabela 15:** Período de diagnóstico das diferentes CAKUT

CAKUT	Período de Diagnóstico		
	2º Trimestre	3º Trimestre	Período Pós-Natal
<b>Agenesia Renal (n=3)</b>	2 (66,7%)	1 (33,3%)	0
<b>Displasia Renal Multiquística (n=4)</b>	4 (100%)	0	0
<b>Rim Pélvico (n=2)</b>	1 (50%)	1 (50%)	0
<b>Ectopia Renal Cruzada c/Fusão (n=2)</b>	2 (100%)	0	0
<b>Rim em Ferradura (n=1)</b>	0	1 (100%)	0
<b>Malrotação Renal (n=1)</b>	0	0	1 (100%)
<b>DPU (n=12)</b>	3 (25%)	6 (50%)	3 (25%)
<b>OPU (n=6)</b>	0	0	6 (100%)
<b>OUV (n=1)</b>	0	0	1 (100%)
<b>Megauretero (n=9)</b>	0	4 (44,4%)	5 (55,6%)
<b>RVU (n=9)</b>	0	0	9 (100%)
<b>Ureterocelo (n=6)</b>	0	0	6 (100%)
<b>Bexiga Neurogénica (n=1)</b>	0	0	1 (100%)
<b>VUP (n=2)</b>	0	0	2 (100%)

Todos os casos de malformações do parênquima, fusão ou localização renal foram identificados no período pré-natal. Os casos de OPU, OUV, RVU, ureterocelo, bexiga neurogénica e VUP foram identificados no período pós-natal.

Identificou-se ainda HDPN em 38,5% dos doentes no 2º trimestre (2 casos em associação outras malformações) e em 66,7% no 3º trimestre (7 casos em associação com outras malformações) (Tabela 16).

**Tabela 16:** Resultado ecografias pré-natais – grupo outras malformações nefro-urológicas

Ecografias Pré-Natais			2º Trimestre	3º Trimestre
HD Unilateral	Direita	Ligeira	1 (2,6%)	1 (2,6%)
		Moderada	2 (5,1%)	2 (5,1%)
		Grave	0	3 (7,7%)
	Esquerda	Ligeira	2 (5,1%)	3 (7,7%)
		Moderada	2 (5,1%)	5 (12,8%)
		Grave	2 (5,1%)	4 (10,3%)
HD Bilateral		Ligeira	0	0
		Moderada	4 (10,3%)	4 (10,3%)
		Grave	2 (5,1%)	4 (10,3%)
Outras malformações			10 (25,6%)	17 (43,6%)
HD + Outras malformações			2 (5,1%)	7 (17,9%)
HD s/ Outras malformações			13 (33,3%)	19 (48,7%)
Sem alterações			1 (2,6%)	0
Não realizou			15 (38,5%)	3 (7,69%)

A análise das ecografias reno-vesicais pós-natais é apresentada na Tabela 17.

**Tabela 17:** Resultado ecografias pós-natais – grupo outras malformações nefro-urológicas

Ecografias Reno-Vesicais Pós-Natais			<1 – 4 Meses	4 – 12 Meses	12 – 24 Meses	> 24 Meses
HD Unilateral	Direita	Ligeira	2 (5,1%)	0	0	0
		Moderada	5 (12,8%)	0	1 (2,6%)	0
		Grave	1 (2,6%)	1 (2,6%)	0	0
	Esquerda	Ligeira	1 (2,6%)	2 (5,1%)	0	1 (2,6%)
		Moderada	3 (7,7%)	5 (12,8%)	3 (7,7%)	0
		Grave	5 (12,8%)	5 (12,8%)	2 (5,1%)	0
HD Bilateral		Ligeira	2 (5,1%)	0	0	0
		Moderada	0	1 (2,6%)	0	0
		Grave	3 (7,7%)	1 (2,6%)	1 (2,6%)	0
Outras malformações			21 (53,8%)	16 (41%)	8 (20,5%)	2 (5,1%)
HD + Outras malformações			10 (25,6%)	8 (20,5%)	3 (7,7%)	0
HD s/ Outras malformações			12 (30,8%)	7 (17,9%)	4 (10,3%)	1 (2,6%)
Pós-Cirurgia			1 (2,6%)	8 (20,5%)	15 (38,5%)	20 (51,3%)
Sem alterações			4 (10,3%)	5 (12,8%)	3 (7,7%)	3 (7,7%)
Não realizou			1 (2,6%)	3 (7,7%)	9 (23,1%)	13 (33,3%)

No seguimento da tendência das ecografias pré-natais, no período entre os <1 – 4 meses, a HD unilateral, moderada e grave foram as mais identificadas. Dos doentes com outras malformações nefro-urológicas, (21 entre os <1 – 4 meses e 16 entre os 4 – 12 meses), verificou-se simultaneamente a presença de HD em cerca de metade (10 entre os <1 – 4 meses e 8 entre os 4 – 12 meses). Ao longo do seguimento ecográfico pós-natal verificou-se, com o aumento do número de doentes intervencionados, a diminuição da prevalência de HD e outras malformações nefro-urológicas.

Nas ecografias pós-natais identificaram-se outras alterações para além da HD e das malformações nefro-urológicas (Tabela 18).

**Tabela 18:** Ecografias pós-natais, outras alterações – grupo outras malformações nefro-urológicas

Eco Reno-Vesical pós-natal (Outras Alterações)	<1 – 4 Meses	4 – 12 Meses	12 – 24 Meses	> 24 Meses
<b>Alteração Dimensões Renais</b>	13 (33,3%)	12 (30,8%)	6 (15,4%)	1 (2,6%)
<b>Diminuição Espessura Parênquima</b>	20 (51,3%)	13 (33,3%)	8 (20,5%)	2 (5,1%)
<b>Hiperecogeneidade Parênquima</b>	10 (25,6%)	7 (17,9%)	5 (12,8%)	1 (2,6%)
<b>Diminuição Diferenciação Cortico-Medular</b>	8 (20,5%)	6 (15,4%)	3 (7,7%)	2 (5,1%)
<b>Quistos Renais</b>	6 (15,4%)	4 (10,3%)	3 (7,7%)	1 (2,6%)
<b>Dilatação Calicial</b>	18 (46,2%)	11 (28,2%)	5 (12,8%)	1 (2,6%)
<b>Dilatação Ureteral</b>	14 (35,9%)	12 (30,8%)	8 (20,5%)	2 (5,1%)
<b>Hipertrofia Vesical</b>	1 (2,6%)	0	0	0
<b>Dilatação Uretra Posterior</b>	1 (2,6%)	0	0	0
<b>Litíase</b>	0	0	0	0
<b>Pós-Cirurgia</b>	1 (2,6%)	8 (20,5%)	15 (38,5%)	20 (51,3%)
<b>Sem outras alterações</b>	7 (17,9%)	8 (20,5%)	1 (2,6%)	2 (5,1%)
<b>Não realizaram</b>	1 (2,6%)	3 (7,7%)	9 (23,1%)	13 (33,3%)

No que diz respeito à realização de outros MCDTs, 69,2% dos doentes realizaram CUMS ou RNC, 43,6% realizaram cintigrafia renal com DMSA e 79,5% foram submetidos a renograma com MAG3.

A Tabela 19 discrimina a prevalência e grau de RVU. No caso de RVU bilateral foi considerado o grau de severidade mais elevado.

**Tabela 19:** Resultados da CUMS/RNC e grau de RVU

CUMS/RNC			Nº Doentes (n=39)
RVU Unilateral	Direita	Grau I	0
		Grau II/III	0
		Grau IV/V	2 (5,1%)
	Esquerda	Grau I	0
		Grau II/III	2 (5,1%)
		Grau IV/V	1 (2,6%)
RVU Bilateral		Grau I	0
		Grau II/III	0
		Grau IV/V	4 (10,3%)
Sem RVU			18 (46,2%)
Não realizou			12 (30,8%)

A CUMS permitiu ainda a identificação dos 2 casos de VUP, um deles associado a RVU bilateral de grau IV/V e outro sem RVU identificável. Para além disso foi detetado o único caso de bexiga neurogénica, associado a RVU bilateral de grau IV/V.

Relativamente à cintigrafia renal com DMSA, 23,1% dos doentes demonstraram a presença de cicatrizes renais (Tabela 20).

**Tabela 20:** Resultados da cintigrafia com DMSA

DMSA (n=17)	Cicatrizes Renais			
Função Renal Diferencial	S/ Cicatriz	Direita	Esquerda	Bilateral
Simétrica	4 (10,3%)	2 (5,1%)	1 (2,6%)	0
Assimétrica	4 (10,3%)	3 (7,7%)	2 (5,1%)	1 (2,6%)
Não realizou	22 (56,4%)			

Relativamente ao renograma com MAG3 os resultados são apresentados na Tabela 21.

**Tabela 21:** Resultados do renograma com MAG3

MAG3 (n=31)				
Padrão de Excreção		Função Renal Diferencial		
Direita	Esquerda	Simétrica	Assimetria Lig.	Assimetria Imp.
Normal	Normal	0	1 (2,6%)	0
	Dil. s/ Obs.	5 (12,8%)	1 (2,6%)	1 (2,6%)
	Obstrutivo	1 (2,6%)	1 (2,6%)	1 (2,6%)
	Sem Captação	0	0	2 (5,1%)
Dilatação s/ Obstrução	Normal	5 (12,8%)	2 (5,1%)	0
	Dil. s/ Obs.	0	2 (5,1%)	2 (5,1%)
	Obstrutivo	0	0	0
	Sem Captação	0	0	4 (10,3%)
Obstrutivo	Normal	0	0	0
	Dil. s/ Obs.	0	0	0
	Obstrutivo	0	0	0
	Sem Captação	0	0	0
Sem Captação	Normal	0	0	1 (2,6%)
	Dil. s/ Obs.	0	0	2 (5,1%)
	Obstrutivo	0	0	0
	Sem Captação	0	0	0

O resultado mais frequentemente documentado foi o de função renal diferencial simétrica com um padrão de excreção de dilatação sem obstrução unilateral (25,6%). O padrão obstrutivo verificou-se em 3 doentes com OPU esquerda, um dos quais em concomitância com rim em ferradura. Dos 3 doentes sem excreção ou captação de contraste à direita 2 casos corresponderam a rim multiquístico e 1 a nefropatia de refluxo grau IV/V. Dos 6 doentes sem excreção ou captação de contraste à esquerda, 2 casos verificaram-se na presença de agenesia renal, 2 na presença de rim multiquístico, 1 de nefropatia obstrutiva (OUV) e o último na presença de nefropatia de refluxo grau IV/V em concomitância com DPU e ureterocelo. Estes 9 doentes em que não existe excreção ou captação de contraste incluem-se no grupo de 13 com função renal diferencial assimétrica importante. Dos restantes 4 doentes, 2 surgem no contexto de DPU e ureterocelo, 1 apresentava RVU bilateral de grau IV/V e 1 OPU esquerda com padrão de excreção obstrutivo.

Nas crianças em que foi avaliado o valor de creatinina sérica, 15 apresentaram doseamentos de creatinina no soro normais (38,5%) e apenas 4 demonstraram aumento deste parâmetro (10,3%). Neste último grupo de doentes, um tem diagnóstico de

agenesia renal esquerda com rim direito pélvico e RVU à direita de grau IV/V, outro apresenta DPU, ureterocelo e RVU de grau IV/V à esquerda. O 3º caso refere-se a um doente com megauretero bilateral e RVU bilateral de grau IV/V na sequência de bexiga neurogénica. O último valor alterado verificou-se num doente com VUP não associado a RVU.

A agenesia renal foi diagnosticada no período pré-natal nos 3 casos, sendo unilateral esquerda em todos eles. Associou-se a outras patologias nefro-urológicas contralaterais em 1 dos doentes (rim direito pélvico + RVU grau IV/V direita). Apenas o doente com concomitância de patologia nefro-urológica contralateral foi intervencionado.

A displasia renal multiquística foi identificada em 4 doentes, sendo sempre unilateral (2 casos à esquerda e 2 à direita). Associou-se em 1 dos casos a ectopia renal cruzada com fusão e noutra a patologia contralateral (rim esquerdo pélvico + DPU esquerda). Todos os doentes com displasia multiquística apresentaram ausência de captação de contraste no renograma com MAG3. Apenas 1 doente foi submetido a cirurgia.

Malformações renais de fusão foram diagnosticadas em 3 doentes: 2 com ectopia renal cruzada com fusão e o outro com rim em ferradura em concomitância com OPU esquerda. Apenas este último doente foi sujeito a intervenção.

Relativamente à DPU (n=12), esta foi unilateral em 83,3% dos casos, 50% à direita e 33,3% à esquerda. Em 5 doentes (41,7%) a DPU foi a única alteração demonstrada, sendo que apenas 1 demonstrou a presença de cicatriz renal e nenhum foi submetido a intervenção cirúrgica. Os restantes 7 doentes (58,3%) com DPU manifestaram outras malformações concomitantes maioritariamente homolaterais (n=6; 85,7%) das quais se destacam: ureterocelo (83,3%); megauretero (33,3%); RVU de grau IV/V (33,3%) e ectopia renal pélvica (16,7%). Malformações nefro-urológicas contralaterais foram identificadas em 2 doentes (28,6%): displasia renal multiquística (50%); ureterocelo (50%) e megauretero (50%). Destes 7 doentes com alterações concomitantes, todos demonstraram alterações nas cintigrafias com DMSA ou renograma com MAG3 e 6 foram sujeitos a intervenção.

No que diz respeito à OPU a forma unilateral verificou-se em 83,3% dos doentes, 20% à direita e 80% à esquerda. A ocorrência em conjunto com outras

alterações apenas se demonstrou em 1 caso (16,6%), que coexistiu com a presença de rim em ferradura. Todos os doentes com OPU foram intervencionados.

A OUV apenas foi identificada em 1 ocasião, com lateralidade esquerda e associada a megauretero homolateral. Foi demonstrada nefropatia obstrutiva no renograma com MAG3 e o doente foi submetido a intervenção cirúrgica.

O megauretero foi identificado em 9 doentes, sendo unilateral em 88,9% dos casos, sempre à esquerda. Quatro casos (44,4%) foram classificados como megauretero primário não obstrutivo e não refluxivo, não tendo nenhum destes sido sujeito a intervenção cirúrgica. Nos restantes 5 doentes (55,6%), o megauretero foi classificado como secundário: em 2 doentes verificou-se a presença de megauretero refluxivo de grau IV/V, um bilateral associado a bexiga neurogénica e outro unilateral esquerdo na presença de VUP; em 1 doente verificou-se megauretero obstrutivo associado ao único caso de OUV; os restantes dois casos verificaram-se em concomitância com DPU homolateral e não demonstraram padrão refluxivo ou obstrutivo. Todos estes 5 doentes foram submetidos a correção cirúrgica.

Foram identificados 9 doentes com RVU, que se apresentou isoladamente em 4 crianças (44,4%) e acompanhado de outras malformações nefro-urológicas em 5 (55,6%). Associou-se a DPU e ureterocelo em 2 casos, a VUP em 1 caso, a bexiga neurogénica em 1 caso e a ectopia renal pélvica homolateral com agenesia renal contralateral noutro. Todos estes 5 doentes com RVU associado a outras malformações foram submetidos a intervenção cirúrgica. Dos doentes com RVU primário (44,4%) em apenas 1 doente com RVU bilateral de grau IV/V foram detetadas alterações no renograma com MAG3 compatíveis com nefropatia de refluxo sendo que este doente foi submetido a cirurgia.

O ureterocelo foi detetado em 6 doentes. Todos manifestaram patologia unilateral, 50% à direita e 50% à esquerda. Do total, 5 casos (83,3%) associaram-se a DPU homolateral e destes, 2 apresentaram RVU homolateral de grau IV/V concomitante. Todos os doentes com ureterocelo foram intervencionados cirurgicamente.

Neste grupo, 20 crianças (51,3%) foram submetidas a intervenção cirúrgica (Tabela 22).

**Tabela 22:** Períodos da intervenção cirúrgica

Nº Doentes Intervencionados (n=20)	Período da Intervenção Cirúrgica		
	<1 – 12 Meses	12 – 24 Meses	> 24 Meses
	8 (40%)	7 (35%)	5 (25%)

Os procedimentos cirúrgicos realizados incluíram 1 transplante renal; 4 nefrectomias; 1 hemi-nefrectomia; 5 pieloplastias; 5 reimplantações ureterais; 6 incisões de ureterocelo e 2 destruições endoscópicas de VUP.

Relativamente à alta clínica, 25,6% dos doentes tiveram alta até à data final de seguimento considerada (31 de Dezembro de 2018) (Tabela 23). Os restantes 74,4% mantêm seguimento em consulta de Urologia Pediátrica.

**Tabela 23:** Períodos da alta clínica – grupo outras malformações nefro-urológicas

Alta clínica - Período da Alta da Consulta			Mantêm Seguimento
< 6 Meses	≥ 6 e ≤ 12 Meses	> 12 Meses	
3 (7,7%)	5 (12,8%)	2 (5,1%)	29 (74,4%)

## Discussão

Na totalidade da amostra verificou-se uma predominância das crianças do sexo masculino (62%), tendência demonstrada nos 3 grupos analisados e que é verificada por vários autores para a maioria das CAKUT [10,13,17,18,22,23,25-27,31,37,42-48].

Neste estudo verificou-se que 100 crianças (71,9%) apresentaram HD não patológica, 51% com HD transitória e 20,9% com HD primária, sendo que 88% apresentaram remissão espontânea antes do 1º ano de vida. Estes valores são comparáveis aos identificados num estudo multicêntrico português de 2009 - “Diagnóstico pré-natal de malformações nefro-urológicas” – no qual: 81% das crianças apresentaram HD não patológica e evoluíram para a normalidade ou registaram melhoria do grau de HD nos 2 anos de seguimento [71]. Para além disso, os valores obtidos estão de acordo com os verificados na literatura internacional, em que a prevalência de HD não patológica se encontra entre os 41 – 88%, com remissão na maioria dos casos no 1º ano de vida [61-66].

Relativamente às ecografias pré-natais, apesar da uniformização dos programas de saúde materno-fetal, 35,3% dos doentes não realizaram ecografia durante o 2º trimestre de gestação. No entanto, segundo a literatura, é possível detetar alterações nefro-urológicas no 2º trimestre e neste estudo 97,8% dos doentes que realizaram esta ecografia já apresentavam alterações [54].

Comparando os grupos de HD transitória e HD primária, a alteração mais frequente no 2º trimestre foi a HDPN bilateral ligeira para ambos os grupos (32,4% e 24,1% repetivamente). No 3º trimestre identificou-se uma redução na percentagem de doentes com HDPN bilateral ligeira em ambos os grupos (14,1% e 10,3% respetivamente). Esta diminuição, no grupo com HD transitória, foi condicionada pela resolução da HDPN em 40,8% dos casos; por seu lado, no grupo com HD primária esta diminuição foi acompanhada de um aumento da proporção de doentes com HDPN moderada (41,3%). Uma hipótese que pode explicar esta discrepância é a de que estamos perante diferentes momentos da história natural da HDPN nos 2 grupos, no qual o grupo da HD primária se encontra ainda em fase ascendente de gravidade, verificando-se a regressão destas alterações apenas no período pós-natal.

A HDPN grave verificou-se nos doentes com HD não patológica no 3º trimestre em 1% dos doentes, enquanto no grupo com outras malformações nefro-urológicas se manifestou em 28,3% dos casos, corroborando que na ecografia de 3º trimestre, o grau de HD é preditivo de patologia subjacente e que um DAPB  $\geq 15$ mm demonstra um risco significativo de patologia nefro-urológica pós-natal [71-74].

Nas ecografias pós-natais dos grupos com HD primária e outras malformações nefro-urológicas mantiveram-se, na maioria dos doentes, o grau de HD e as variações documentadas nas ecografias pré-natais, principalmente de 3º trimestre, demonstrando o valor preditivo de evolução pós-natal desta ecografia [55,56,71]. No grupo com HD primária, a alteração mais prevalente nas ecografias realizadas entre os <1 – 4 meses foi a HD ligeira (58,6%), sendo que destes, 76,5% regrediram até à ecografia subsequente. No grupo com outras malformações nefro-urológicas, os graus de HD mais prevalentes no período entre os <1 – 4 meses foram o grave (23,1%) e moderado (20,5%).

Relativamente a outros parâmetros identificados nas ecografias pós-natais, nomeadamente: alterações das dimensões renais, diminuição da espessura e diferenciação cortico-medular do parênquima, hiperecogenicidade do parênquima e presença de quistos renais, verificou-se que a sua prevalência foi bastante superior no grupo com outras malformações nefro-urológicas comparativamente ao grupo com HD primária [64,76]. Ao longo do seguimento pós-natal, no grupo com outras malformações nefro-urológicas, verificou-se uma diminuição relativa da identificação de alterações de outros parâmetros ecográficos principalmente devido ao aumento do número de doentes intervencionados e melhoria do grau de HD, mas também devido ao crescimento e desenvolvimento renal.

No que diz respeito a outros MCDTs, nos doentes com HD não patológica estes não demonstraram alterações relevantes. Em contraste, no grupo com outras malformações nefro-urológicas, 37% das CUMS/RNC demonstraram RVU ou VUP, 76,5% das cintigrafias com DMSA identificaram a presença de cicatrizes renais ou captação diferencial assimétrica e 48% dos renogramas com MAG3 revelaram a presença de assimetria importante na captação diferencial ou padrões de excreção obstrutivos ou sem captação.

Relativamente ao valor de creatinina plasmática, apenas 5 doentes demonstraram aumentos relativamente ao valor considerado normal para a idade [92]. Uma criança no

grupo com HD transitória, (o que não seria de esperar visto que a HD remitiu até à realização da 1ª ecografia pós-natal) e 4 no grupo com outras malformações nefro-urológicas: uma criança com cicatriz renal em rim único, uma com cicatrizes renais bilaterais, outra com redução da espessura do parênquima e diminuição da diferenciação cortico-medular bilateral, e a última com as mesmas alterações ecográficas em rim único após nefrectomia. Uma vez que 83,5% dos doentes da amostra não realizaram esta análise clínica e não se pôde excluir a presença de intercorrências agudas, não se podem fazer inferências acerca do impacto das malformações nefro-urológicas na função renal utilizando esta metodologia

A presença de malformações nefro-urológicas, para além da HD, foi verificada em 28,1% da amostra total.

A agenesia renal e displasia renal multiquística apenas se verificaram nas suas formas unilaterais, mais frequentes segundo a literatura, e associaram-se a outras malformações contralaterais em 33,3% e 25% dos casos, respetivamente, o que no caso da displasia multiquística vai de encontro à prevalência de 15 – 35 % descrita noutros estudos [7-9].

A ectopia renal cruzada e rim em ferradura associaram-se a outras malformações nefro-urológicas em 66,6% dos casos, aproximando-se da prevalência relatada na literatura de 56% [10,24].

Relativamente à DPU, a maior prevalência de patologia unilateral e a presença de malformações homolaterais concomitantes, nomeadamente, ureterocelo, megauretero e RVU corroboram os dados de estudos prévios [27,29,30]. Por sua vez a DPU esteve presente em 83,3% dos casos de ureterocelo, reforçando a associação já previamente descrita entre estas duas malformações urológicas [25,27].

A OPU verificou-se unilateralmente à esquerda em 80% dos casos, comprovando a maior prevalência da forma unilateral esquerda descrita na literatura [26]. Foi ainda possível comprovar que a OPU foi a principal causa de obstrução do aparelho excretor [25]. No entanto, apenas 16,6% dos casos de OPU apresentaram outra malformação simultânea, não alcançando a prevalência de 50% descrita na literatura [27].

O megauretero unilateral esquerdo (88,9%) e a sua forma primária, não obstrutiva, não refluxiva (44,4%) foram as apresentações mais comuns desta patologia, tal como descrito em estudos prévios [37-44].

Relativamente às intervenções cirúrgicas realizadas, das 20 crianças intervencionadas, 65% apresentaram alterações bilaterais ou 2 ou mais malformações nefro-urológicas concomitantes. Verificou-se também uma predominância das intervenções precoces, com 40% das cirurgias realizadas até ao 1 ano de vida e 75% até aos 2 anos.

Da amostra total, à data do término da análise, 77,7% dos doentes tiveram alta da consulta. Comparando os períodos em que esta foi dada, verificou-se que os doentes do grupo com HD transitória apresentaram alta mais precoce relativamente aos grupos de HD primária e outras patologias nefro-urológicas, com proporções de alta até aos 6 meses de idade de 64,8%, 10,3% e 7,7%, respetivamente, para cada grupo.

Como pontos fortes deste trabalho podemos destacar o facto de ter sido possível identificar as principais CAKUT observadas nos doentes seguidos na Consulta de Uropatias Perinatais; a análise das alterações ecográficas pré-natais e a sua relação com os resultados dos MCDTs realizados no período pós-natal e diagnósticos finais; o seguimento durante um período compreendido entre 2 a 3 anos e na maioria dos doentes até à alta clínica; a caracterização da evolução da história natural da HDPN e HD não patológica e a identificação das principais associações de malformações nefro-urológicas.

Relativamente às limitações deste estudo são de destacar: o seu carácter retrospectivo com todas as limitações inerentes a este tipo de estudo; o número reduzido da amostra que não permite estabelecer conclusões relativamente às malformações menos frequentes; o facto de não ter sido realizada uma análise estatística avançada e detalhada; a ausência de identificação de intercorrências agudas e impossibilidade de estabelecer conclusões relativamente ao impacto das CAKUT na função renal.

Assim, pensamos justificar-se a continuação do estudo desta temática através da realização de estudos prospetivos multicêntricos, controlados, com amostras e tempo de *follow up* maiores, para melhor estabelecer as prevalências e evolução das diferentes CAKUT, bem como esclarecer o seu impacto na função renal em idade pediátrica.

## **Conclusão**

Neste estudo, a HD não patológica constituiu a alteração mais frequente, sendo tanto a sua prevalência quanto a taxa de remissão espontânea semelhantes ao já descrito na literatura.

Para além da hidronefrose, foram ainda identificados 14 tipos diferentes de CAKUT, sendo a DPU, megauretero e RVU as mais prevalentes.

Este estudo permitiu ainda comprovar a utilidade e importância das ecografias pré-natais para a suspeita e diagnóstico das CAKUT, principalmente da ecografia de 3º trimestre como preditora da evolução pós-natal e da presença de outras malformações nefro-urológicas em concomitância com a HD.

Apenas uma pequena percentagem dos doentes deste estudo necessitou de intervenção cirúrgica, o que, em conjunto com a elevada percentagem de altas da consulta durante o período de estudo considerado parece atestar o curso maioritariamente benigno e transitório das nefro-uropatias perinatais mais frequentes.

## **Agradecimentos**

À Dr.<sup>a</sup> Rosário Stone pela orientação, disponibilidade e atenção.

À minha família e amigos pelo apoio incondicional.

## Bibliografia

1. Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, et al.; (2005) Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries; *European Journal of Medical Genetics*; 48:131.
2. Livera LN, Brookfield DS, Egginton JA, Hawnaur JM.; (1989) Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme; *BMJ*; 298:1421.
3. Caiulo VA, Caiulo S, Gargasole C, et al.; (2012) Ultrasound mass screening for congenital anomalies of the kidney and urinary tract; *Pediatric Nephrology*; 27:949.
4. Schedl A.; (2007) Renal abnormalities and their developmental origin; *Nature Reviews Genetics*; 8:791-802.
5. Sanna-Cherchi S, Ravani P., Corbani V, Parodi S, Haupt R, Piaggio G, et al.; (2009) Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Kidney International*; 76(5):528-533
6. Mong Hiep TT, Ismaili K, Collart F, Van Damme-Lombaerts R, Godefroid N, Ghuysen MS, Van Hoeck K, Raes A, Janssen F, Robert A.; (2010) Clinical characteristics and outcomes of children with stage 3–5 chronic kidney disease; *Pediatric Nephrology*; 25:935– 940
7. Jack S. Elder; Congenital Anomalies and Dysgenesis of the Kidneys. In: *Nelson Textbook of Pediatrics*; Edição 21; Capítulo 537, 2554-2556
8. John C. Pope MD; Renal Dysgenesis and Cystic Disease of the Kidney. In: *Campbell-Walsh Urology*; Edição 11; Capítulo 131, 3006-3042
9. Sevcan A. Bakkaloglu e Franz Schaefer; Diseases of the Kidney and Urinary Tract in Children. In: *Brenner and Rector's The Kidney*; Edição 10; Capítulo 74, 2308-2364

10. Ellen Shapiro MD e Shpetim Telegrafi MD; Anomalies of the Upper Urinary Tract; In: Campbell-Walsh Urology; Edição 21; Capítulo 130, 2975-3005
11. Ward JN, Nathanson B, and Draper JW; (1965) The pelvic kidney; The Journal of Urology; 94:36-39
12. Alek RS, Kelalis PP, and Burke EC; (1971) Ectopic kidney in children and frequency of association of other malformations; Mayo Clinic Proceedings; 46:461-467
13. April T. Bleich e Jodi S. Dashe; Abnormal Kidney Location; In: Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care; Edição 2; Capítulo 8, 33-36
14. Malek RS, Kelalis PP, and Burke EC; (1971) Ectopic kidney in children and frequency of association with other malformations; Mayo Clinic Proceedings; 46:461-467
15. Gleason PE, Kelalis PP, Husmann DA, et al; (1994) Hydronephrosis in renal ectopia: incidence, etiology, and significance; The Journal of Urology; 151:1660-1661
16. Kretschmer HL; (1925) Unilateral fused kidney; Surgery, Gynecology & Obstetrics; 40:360-366
17. Baniel J, Glezerson G, Tobias M, et al; (1991) Renal ectopia; Scandinavian Journal of Urology and Nephrology; 25:241-244
18. Boatman DL, Culp DA, Culp DA, et al; (1972) Crossed renal ectopia; The Journal of Urology; 108:30-31
19. Pierre Mouriquand e Nicoleta Panait; Renal Fusions and Ectopia; In: Pediatric Surgery; Capítulo 112; 1405-1410
20. Abeshouse B.S., and Bhisitkul I.; (1959) Crossed renal ectopia with and without fusion; Urologia Internationalis; 9:63
21. McDonald J.H. and McClellan D.S.;(1957) Crossed renal ectopia; The American Journal of Surgery; 93:995

22. Whitehouse GH; (1975) Some urographic aspects of the horseshoe kidney anomaly - a review of 59 cases; *Clinical Radiology*; 25:107-114
23. Campbell MF; Anomalies of the kidney; In: Philadelphia: Saunders; Edição 3; 1447-1452
24. Gleason PE, Kelalis PP, Husmann DA, et al: (1994) Hydronephrosis in renal ectopia: incidence, etiology and significance; *The Journal of Urology*; 151:1660-1661
25. Jack S. Elder; Obstruction of the Urinary Tract; In: Nelson Textbook of Pediatrics; Edição 21; Capítulo 555, 2800-2810
26. Ming Zhou MD, PhD, George J. Netto MD e Jonathan I. Epstein MD; Ureteropelvic Junction Obstruction; In: High-Yield Urology, 342-343
27. John O. Connolly, Melanie M.Y. Chan e Guy H. Neild; Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract; In: Comprehensive Clinical Nephrology; Edição 6; Capítulo 50, 607-625
28. Andrea Balthazar MD e C.D. Anthony Herndon MD; Prenatal Urinary Tract Dilatation; In: Urologic Clinics of North America; Edição 4; Capítulo 45, 641-657
29. Susan Standring; Kidney and ureter; In: Gray's Anatomy; Capítulo 74, 1237-1254
30. Paul A. Merguerian, Courtney K. Rowe; Developmental Abnormalities of the Genitourinary System; In: Avery's Diseases of the Newborn, Capítulo 88, 1260-1273
31. Petrişor A. Geavlete, Dragoş Georgescu, Răzvan Muţescu e Bogdan Geavlete; Endoscopic Approach to Intramural Ureter Pathology; In: Endoscopic Diagnosis and Treatment in Urinary Bladder Pathology; Capítulo 9, 293-348
32. Colin J. McCarthy e Raul N. Uppot; Urinary Tract Anomalies and Variants; In: Abdominal Imaging; Capítulo 69, 865-878
33. Chwalle R.; (1927) The process of formation of cystic dilatations of the vesical end of the ureter and of diverticula at the ureteral ostium; *The Urologic Cutaneous Review*; 31:499

34. Tokunaka S., Gotoh T., Koyanagi T., and Tsuji I.; (1981) Morphological study of the ureterocele: a possible clue to its embryogenesis as evidenced by a locally arrested myogenesis; *The Journal of Urology*; 126:726-729
35. Coplen DE, Duckett JW; (1995) The modern approach to ureteroceles; *The Journal of Urology*; 153:166
36. Glassberg KI, Braren V, Duckett JW, et al.; (1984) Suggested terminology for duplex systems, ectopic ureters and ureteroceles; *The Journal of Urology*; 132:1153
37. L. Henning Olsen, Yazan F.H. Rawashdeh; *Surgery of the Ureter in Children*; In: *Campbell-Walsh Urology*; Edição 11; Capítulo 133, 3057-3074
38. Raimund Stein, Peter Rubenwolf, Christopher Zieseland Joachim W. Thüroff.; *Tapering of the Megaureter*; In: *Surgery Illustrated – Focus on Details*. 2012 BJU international
39. Smith ED, Cussen LJ, Glenn JF et al.; (1977) Report of the working party to establish an international nomenclature for the large ureter; In: *Birth Defects Orig Artic Ser*; 13:3-8
40. Stephens F.; (1977) The ABC of megaureters. In: Bergsman DJ ed. *Birth Defects Articles Series*. National Foundation, 1-8
41. King LR.; (1980) Megaloureter: definition, diagnosis and management; *The Journal of Urology*; 123: 222-3
42. Stoll C, Alembik Y, Roth MP, et al.; (1990) Risk factors in internal urinary system malformations; *Pediatric Nephrology*; 4:319
43. McLellan DL, Retik AB, Bauer SB, et al.; (2002) Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter; *The Journal of Urology*; 168:2177
44. Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, et al.; (2010) Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood; *Pediatric Nephrology*; 25:1679
45. Mark C. Adams e W. Hardy Hendren; *Megaureter and Prune-Belly Syndrome*; In: *Pediatric Surgery*, Capítulo 119, 1497-1514

46. Baskin LS, Zderic SA, Snyder HM, Duckett JW.; (1994) Primary dilated megaureter: long-term follow up; *The Journal of Urology*; 152:618
47. J. Patrick Murphy e John M. Gatti.; Abnormalities of the Urethra, Penis, and Scrotum; In: *Pediatric Surgery*, Capítulo 122, 1555-1563
48. Gatti J.M., and Kirsch A.J.; (2001) Posterior urethral valves: Pre and postnatal management; *Current Urology*; 2:138-145
49. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In Walsh P.C. (eds): *Campbell's Urology*. Philadelphia: WB Saunders, 2007; 3583-3603
50. Stephens F.D.; (1983) *Congenital Malformations of the Urinary Tract*; New York: Praeger
51. Kjell Tullus; (2015) Vesicoureteric reflux in children; *The Lancet*; Volume 385, Edição 9965, 371-379
52. Jack S. Elder; Vesicoureteral Reflux; In: *Nelson Textbook of Pediatrics*; Edição 21; Capítulo 554, 2796-2800
53. Estrada CR Jr, Passerotti CC, Graham DA, et al.; (2009) Nomograms for predicting annual resolution rate of primary vesicoureteral reflux: results from 2,462 children; *The Journal of Urology*; 182:1535
54. Arger PH, Coleman BG, Mintz MC, Snyder HP, Camardese T, Arenson RL, Gabbe SG, Aquino L.; (1985) Routine fetal genitourinary tract screening; *Radiology*; 156 (2):485-9
55. Ismaili, K., Hall M, Donner C, Thomas D, Vermeylen D, Avni FE.; (2003) Results of systematic screening for minor degrees of fetal renal pelvis dilatation in an unselected population; *American Journal of Obstetrics & Gynecology*; 188(1): 242-246
56. Langer, B, Simeoni U, Montoya Y, Casanova R, Schlaeder G.; (1996) Antenatal diagnosis of upper urinary tract dilation by ultrasonography; *Fetal Diagnosis and Therapy*; 11(3): 191-198
57. Cohen-Overbeek, TE, Wijngaard-Boom P, Ursem NT, Hop WC, Wladimiroff JW, Wolffenbuttel KP.; (2005) Mild renal pyelectasis in the second trimester:

- determination of cut-off levels for postnatal referral; *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*; 25(4): 378-383
58. Odibo AO, Raab E, Elovitz M, Merrill JD, Macone GA.; (2004) Prenatal mild pyelectasis: evaluating the thresholds of renal pelvic diameter associated with normal postnatal renal function; *Journal of Ultrasound in Medicine*; 23:513
59. Pereira AK, Reis ZS, Bouzada MC, de Oliveira EA, Osanan G, Cabral AC.; (2011) Antenatal ultrasonographic anteroposterior renal pelvis diameter measurement: is it a reliable way of defining fetal hydronephrosis?; *Obstetrics and Gynecology International*; 861-5
60. Sidhu G, Beyene J, Rosenblum ND.; (2006) Outcome of isolated antenatal hydronephrosis: a systematic review and meta-analysis; *Pediatric Nephrology*; 21:218-24
61. Nguyen HT, Hendon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsh A, Kokorowski P, et al.; (2010) The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis; *Journal of Pediatric Urology*; 6:212-31
62. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT.; (2006) Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a metaanalysis; *Pediatrics*; 118:586-93
63. Broadley P, McHugo J, Morgan I, Whittle MJ, Kilby MD.; (1999) The 4-year outcome following the demonstration of bilateral renal pelvic dilatation on prenatal renal ultrasound; *The British Journal of Radiology*; 72:265–70
64. Passerotti CC, Kalish LA, Chow J, Passerotti AM, Recabal P, Cendron M, et al.; (2011) The predictive value of the first postnatal ultrasound in children with antenatal hydronephrosis; *Journal of Pediatric Urology*; 7:128-36
65. Harding LJ, Malone PSJ, Wellesley DG.; (1999) Antenatal minimal hydronephrosis: is its follow-up an unnecessary cause of concern?; *Prenatal Diagnosis*; 19:701-5
66. Shokeir AA, Nijman RJM.; (2000) Antenatal hydronephrosis: changing concepts in diagnosis and subsequent management. *BJU Int.*; 85:987-94

67. Sairam S, Al-Habib A, Sasson S, Thilaganathan B.; (2001) Natural history of fetal hydronephrosis diagnosed on mid-trimester ultrasound; *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*; 17:191-6
68. De Kort EHM, Bambang Oetomo S, Zegers SH.; (2008) The long term outcome of antenatal hydronephrosis up 15 millimeters justifies a noninvasive postnatal follow-up; *Acta Paediatrica*; 97:708-13
69. Herndon CDA.; (2006) Antenatal hydronephrosis: differential diagnosis, evaluation, and treatment options; *Scientific World Journal*; 1:50
70. Lee JH, Choi HS, Kim JK, Won H-S, Kim KS, Moon DH, et al.; (2008) Nonrefluxing neonatal hydronephrosis and the risk of urinary tract infection; *The Journal of Urology*.; 179:1524
71. Paula Matos, Teresa Costa, Artur Alegria, Caldas Afonso, Helena Pinto, Filipa Flor de Lima, Clara Gomes, Gabriela Mimoso, José Esteves, Cecília Monteiro, Margarida Abranches; (2009) Diagnóstico pré-natal de malformações nefrourológicas. Estudo multicêntrico nacional 2009
72. Newell SJ, Morgan ME, McHugo JM, White RH, Taylor CM, Chapman S, Shah KJ, Gornall P, Corkery JJ.; (1990) Clinical significance of antenatal calyceal dilatation detected by ultrasound; *The Lancet*; X: 336-72
73. Johnson CE, Elder JS, Judge NE, Adeeb FN, Grisoni ER, Fattlar DC.; (1992) The accuracy of antenatal ultrasonography in identifying renal abnormalities; *The American Journal of Diseases of Children*; 146:1181-4
74. Dudley JA, Haworth JM, McGraw ME, Frank JD, Tizard EJ.; (1997) Clinical relevance and implications of antenatal hydronephrosis; *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal edition*; 76: F31-4
75. Owen RJ, Lamont AC, Brookes J.; (1996) Early management and postnatal investigation of prenatally diagnosed hydronephrosis; *Clinical Radiology*; 51:173-6
76. Kent A, Cox D, Downey P, James SL.; (2000) A study of mild fetal pyelectasia – outcome and proposed strategy of management; *Prenatal Diagnosis*; 20:206


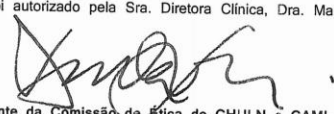
77. Hiep T. Nguyen, Carol B. Benson, Bryann Bromley, Jeffrey B. Campbell, Jeanne Chow, Beverly Coleman, Christopher Cooper, Jude Crino, Kassa Darge, C.D. Anthony Herndon, Anthony O. Odibo, Michael J.G. Somers e Deborah R. Stein.; (2014) Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system); *Journal of Pediatric Urology*; Volume 10, Edição 6, 982-998
78. A. Sinha, A. Bagga, A Krishna, M. Bajpai, M. Srinivas, R. Uppal, I. Agarwal; (2013) Revised guidelines on management of antenatal hydronephrosis; *Indian Journal of Nephrology*; 23(2): 83–97
79. Rosenbaum DM, Korngold E, Teele RL.; (1984) Sonographic assessment of renal length in normal children; *American Journal of Roentgenology*; 142(3):467-9
80. Mercado-Deane MG, Beeson JE, John SD.; (2002) US of renal insufficiency in neonates; *Radiographics*; 22:1429–38
81. Chavhan G, Daneman A, Moineddin R, Lim R, Langlois V, Traubici J.; (2008) Renal pyramid echogenicity in ureteropelvic junction obstruction: Correlation between altered echogenicity and differential renal function; *Pediatric Radiology*; 38:1068–73
82. Chi T, Feldstein VA, Nguyen HT; (2006) Increased echogenicity as a predictor of poor renal function in children with grade 3-4 hydronephrosis; *The Journal of Urology*; 175:1898–901
83. Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K.; (1988) Renal dysplasia: Sonographic findings; *Radiology*; 167:623–6
84. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, et al.; (1985) International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatric Radiology*; 15:105–9
85. Tekgül S1, Riedmiller H, Hoebcke P, Kočvara R, Nijman RJ, Radmayr C, Stein R, Dogan HS; European Association of Urology; (2012) EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children; *European Urology*; 62(3):534-42.
86. Gerald A. Mandell, Douglas F. Eggli, David L. Gilday, Sydney Heyman, Joe C. Leonard, John H. Miller, Helen R. Nadel, Amy Piepsz, S. Ted Treves.; (2003)

Society of nuclear medicine procedure guidelines manual; Society of Nuclear Medicine Procedure Guideline for Radionuclide Cystography in Children

87. Piepsz A, Colarinha P, Gordon I, Hahn K, Olivier P, Roca I, Sixt R, van Velzen J; Paediatric Committee of the European Association of Nuclear Medicine.; (2001) Guidelines for <sup>99m</sup>Tc-DMSA scintigraphy in children; European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging; 28(3): BP37-41
88. Eskild-Jensen A1, Gordon I, Piepsz A, Frøkiaer J.; (2004) Interpretation of the renogram: problems and pitfalls in hydronephrosis in children; BJU Int.; 94(6):887-92
89. A report from combined meetings of The Society for Fetal Urology and members of The Pediatric Nuclear Medicine Council--The Society of Nuclear Medicine. Conway JJ, Maizels M.; (1992) The "well tempered" diuretic renogram: a standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis; The Journal of Nuclear Medicine.; 33(11):2047-51
90. Çamlar SA, Deveci N, Soylu A, Türkmen MA, Özmen D, Çapakaya G, Kavukçu S.; (2017) The role of dynamic renal scintigraphy on clinical decision making in hydronephrotic children; Saudi Journal of Kidney Disease and Transplantation; 28(1):76-80
91. Gordon I, Piepsz A, Sixt R; Auspices of Paediatric Committee of European Association of Nuclear Medicine.; (2011) Guidelines for standard and diuretic renogram in children; European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging; 38(6):1175-88
92. Ceriotti F1, Boyd JC, Klein G, Henny J, Queraltó J, Kairisto V, Panteghini M; (2008) Reference intervals for serum creatinine concentrations: assessment of available data for global application; Clinical Chemistry; 54(3):559-66

## Anexos

### 1. Parecer da Comissão de Ética para a Saúde do CHULN e CAML

	
<b>Presidente</b> Prof. Doutor José Luis B. Ducla Soares (CHULN e CAML)	<b>Exmo. Senhor</b>
<b>Vice-Presidente</b> Prof.ª Doutora Maria Luisa Figueira (CAML)	<b>Dr. João Manuel Cordeiro Vaz</b>
<b>Membros</b> Prof. Doutor Alexandre Mandonça (CHULN) Prof.ª Doutora Ana Isabel Lopes (CHULN) Prof.ª Doutora Maria do Céu Rueff (CAML) Padre Fernando Sampalo (CHULN) Mestre En.ª Graça Roldão (CHULN) Prof. Doutor João Forjaz Lacerda (CAML) Prof. Doutor João Lavinha (CAML) Prof.ª Doutora Mafalda Videira (CAML) Prof. Doutor Mário Miguel Rosa (CHULN) Dra. Patrícia Trindade Gonçalves (CHULN)	<b>Unidade de Nefrologia Pediátrica</b> <b>Serviço de Pediatria</b> <b>Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, E.P.E.</b>
	Lisboa, 10 de Abril de 2019
Nossa Ref.º Nº 42/19	
Assunto: Protocolo "Malformações Congénitas do Rim e Vias Urinárias - Uma análise do Seguimento na Consulta de Uropatias Peri-Natais"	
Relator - Prof.ª Doutora Ana Isabel Lopes	
<p>Pela presente informamos que o projeto citado em epígrafe, obteve, na reunião realizada em 12 de Março de 2019, parecer favorável da Comissão de Ética, pendente de clarificação de 2 elementos, presentemente colmatada, considerando-se observados os imperativos que fundeiam as Boas práticas clínicas, os preceitos internacionalmente reconhecidos de qualidade ética e científica que devem ser respeitados na conceção e na realização dos estudos clínicos que envolvam a participação de seres humanos;</p> <p>No uso das competências próprias constantes do disposto no Decreto-Lei. N.º 97/95 de 10 de Maio, e no exercício das suas funções em observância do deliberado na Lei n.º 21/2014 de 16 de Abril, que aprova a lei da investigação clínica, revista pelo Decreto-Lei n.º 80/2018 (DR n.º 198-2018, Série I de 2018/10/15) que reforça o papel das comissões de ética no contexto da instituição em que se integram nas diversas vertentes relevantes, nomeadamente, assistencial, institucional de investigação e de formação, e ainda em cumprimento dos regulamentos internos do CHULN, dos códigos deontológicos, das convenções, declarações e diretrizes internacionais, a Comissão de Ética avaliou o estudo, que considera obedecer aos requisitos éticos fundamentais que devem ser respeitados, refletindo o primado da dignidade e da integridade humanas</p> <p>Encontra-se assegurado o direito à integridade moral e física do participante, cumpre as precauções essenciais tendo como designio minimizar eventuais danos para os seus direitos de personalidade, bem como o direito à privacidade e à proteção dos dados pessoais que lhe dizem respeito, em harmonia com o respetivo regime jurídico.</p> <p>Mais se informa que o referido estudo foi autorizado pela Sra. Diretora Clínica, Dra. Margarida Lucas.</p> <p>Com os melhores cumprimentos,</p> <p> O Presidente da Comissão de Ética do CHULN e CAML</p> <p>Prof. Doutor José Luis B. Ducla Soares</p>	
COMISSÃO DE ÉTICA DO CHULN E DO CAML	
AVENIDA PROFESSOR EGAS MONIZ 1649-035 LISBOA	
TEL. - 21 780 54 05; FAX - 21 780 56 90 ANA.PIMENTEL@CHLN.MIN-SAUDE.PT	
ALAMEDA DAS LINHAS DE TORRES, 117 1769-001 LISBOA Tel: 217 548 000 - Fax: 217 548 215 www.chln.pt	
1	