



**IPNA** TEACHING  
COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE



# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO TRATO GENITOURINÁRIO

## DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO

**DR. JOSÉ ROBERTO R. LIMA**  
**CIRURGIA PEDIÁTRICA - UROPEDIATRIA**

# INTRODUÇÃO

## Malformações do Sistema Urinário

- Rim / Ureteres / Bexiga / Uretra
- Principal causa de DRCT em crianças
- Apresentação clínica
  - ✓ pré-natal
  - ✓ infância
  - ✓ vida adulta

DIVERSAS  
ESPECIALIDADES  
CLÍNICAS



# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

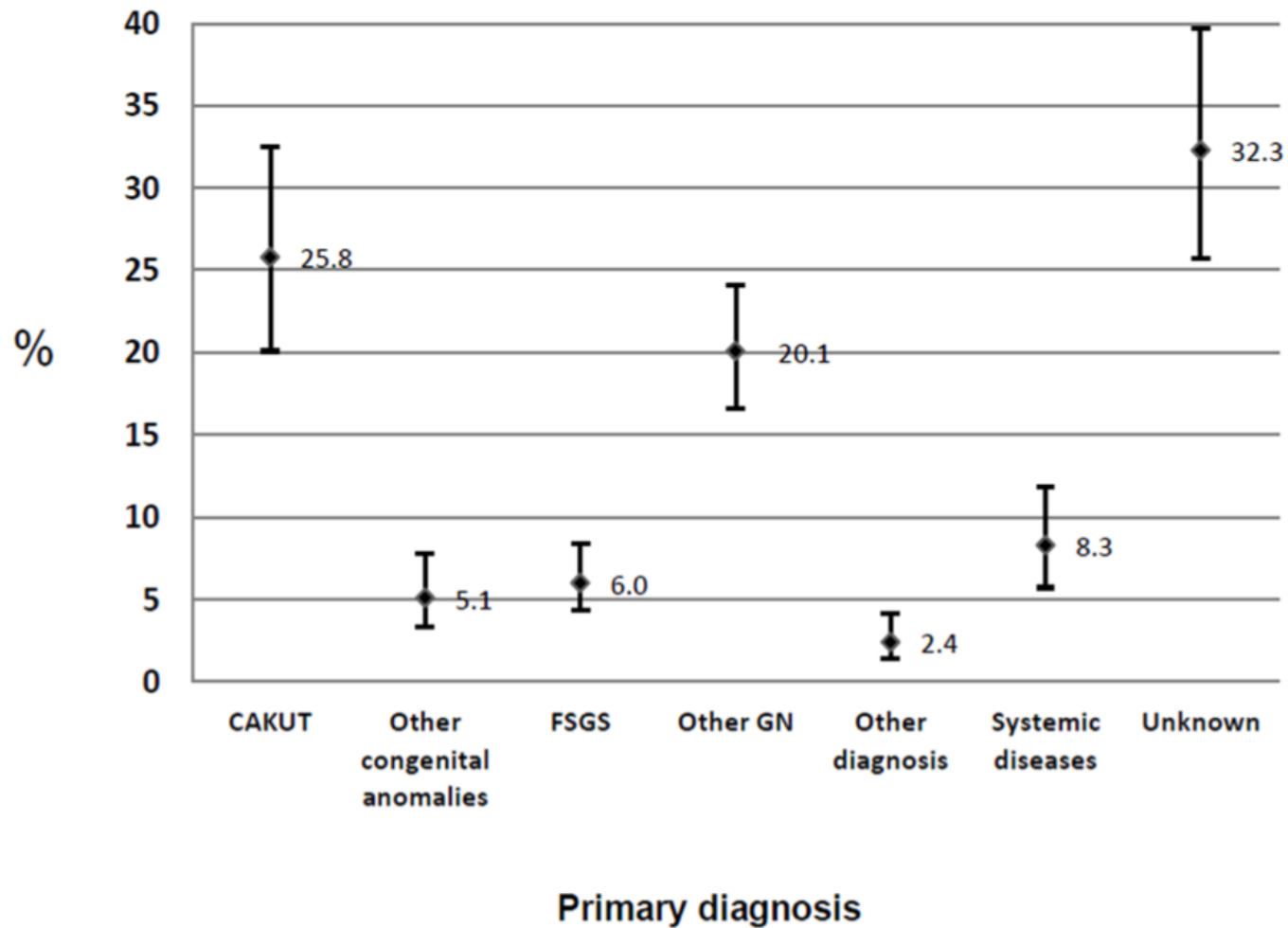


- 30% DAS MALFORMAÇÕES DIAGNÓSTICADAS NO PERÍODO PRÉ NATAL
- 3-6/1000 NASCIDOS VIVOS
- PRINCIPAL CAUSA DE DRT EM CRIANÇAS
- FATOR DE PREDISPOSIÇÃO INDIVIDUAL PARA HIPERTENSÃO E DOENÇA CARDIOVASCULAR DURANTE A VIDA
- RESPONSÁVEL POR 34 – 35% DAS DOENÇAS RENAIS
- CERCA DE 31% DE INFÂNCIA

# MALFORMAÇÕES CONGÊNTAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

Prevalence of primary diagnosis in patients under 19 years of age with CKD and kidney failure undergoing chronic ambulatory dialysis— Brazil, 2012



## “CAKUT”

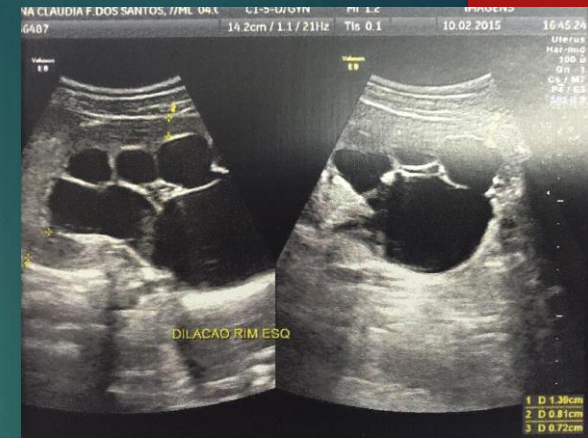
- **DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL**
  - **MELHOR DA 18<sup>a</sup> - 20<sup>a</sup> SEMANA**
    - **ULTRA-SONOGRAFIA**
    - **DOSAGEM NO SANGUE MATERNO (Alfa-fetoproteína)**
    - **TRANSLUCÊNCIA NUCAL**
    - **ESTUDO CITOGENÉTICO (CARIOTIPAGEM)**
      - **Punção de vilosidades coriônicas**
      - **Punção amniótica**
      - **Cordocentese**
    - **FETOSCOPIA**
    - **DIAGNÓSTICO PRÉ-IMPLANTAÇÃO**

# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

### Ultrassonografia

- Diagnóstico acurado em 85% dos casos
- Detecção ou suspeita de anomalias associadas
- “Fetoscopia”
- A partir da 13<sup>o</sup> semana de gestação
- Programação terapêutica pela equipe médica



**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

### PRINCIPAIS ACHADOS PRÉ NATAL

1. OLIGOHIDRAMINIO
2. ALTERAÇÕES MORFOLOGICAS DO RIM
3. ALTERAÇÕES MORFOLOGICAS E ESTRUTURAS DOS URETERES E DA BEXIGA
4. ALTERAÇÕES E ASSIMETRIA GENITAL



# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

PODEM SER

- EXPORÁDICAS

- FAMILIARES

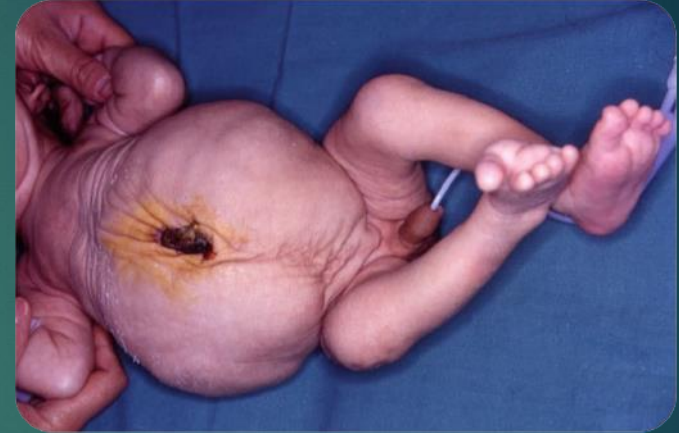
- SINDRÔMICAS

- OUTRAS ANOMALIAS FORA DO RIM E TRATO URINÁRIO

- RECONHECIDAS COMO PARTE DA DOENÇA

- NÃO SINDRÔMICAS

- CONFINADAS AO APARELHO URINÁRIO





# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

### SINAIS DE ALARME AO NASCIMENTO

- MASSA ABDOMINAL
- GLOBO VESICAL PALPÁVEL
- “JATO URINARIO”

**IMPORTANTE :**

**EXAME FÍSICO DETALHADO  
DA GENITÁLIA**



Pediátrica de Mato Grosso  
*Da embriogênese  
ao transplante*

**IPNA** TEACHING  
COURSE  
GRAND CARE FOR LITTLE KIDNEY EVERYWHERE

# “CAKUT”

## Anormalidades congênitas dos rins e do trato urinário

Anormalidades da diferenciação renal	Displasia renal
Anormalidades da massa renal	Agenesia renal Hipoplasia renal
Anormalidades da forma e posição	Rim supranumerário Rim ectópico Rim em ferradura
Anormalidades do trato urinário superior	Duplicação da pelve e ureter Estenose da junção ureteropélvica Megaureter congênito
Anormalidades do trato urinário inferior	Estenose junção ureterovesical Válvula de uretra posterior Agenesia bexiga Extrofia de bexiga Bexiga neurogênica
Doenças císticas renais	Cisto renal isolado Rim displásico multicístico Doença renal policística AD Doença renal policística AR Cistos medulares - nefronofise

AD, autossômico dominante; AR, autossômico recessivo.



Signs and symptoms of developmental abnormalities of the genitourinary tract<sup>1</sup>

Paulo Cesar Koch Nogueira<sup>1</sup> e Isabel de Pádua Paz

J Pediatr (Rio J). 2016;92(3 Suppl 1):S57-S63

P-MT  
Nefrologia  
do Grosso  
e  
transplante



**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# Malformações urológicas no período neonatal

- ▶ **DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO – HIDRONEFROSE**
  - ▶ PIELOCALICIAL ISOLADA
  - ▶ URETERAL PREPODERANTE
  - ▶ MEGABEXIGA
- ▶ **MALFORMAÇÕES DE EXTROFIA VESICAL ( Extrofia/Epispadia/Extrofia de cloca)**
- ▶ **MALFORMAÇÕES GENITAIS(Uretra)**
- ▶ **TUMORES**



# DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO

- OBSTRUÇÃO DA JUNÇÃO URETEROPIÉLICA
- MEGAURETER

# ANOMALIAS DO TRATO URINÁRIO INFERIOR

- VALVULA DE URETRA POSTERIOR
- HIPOSPADIA



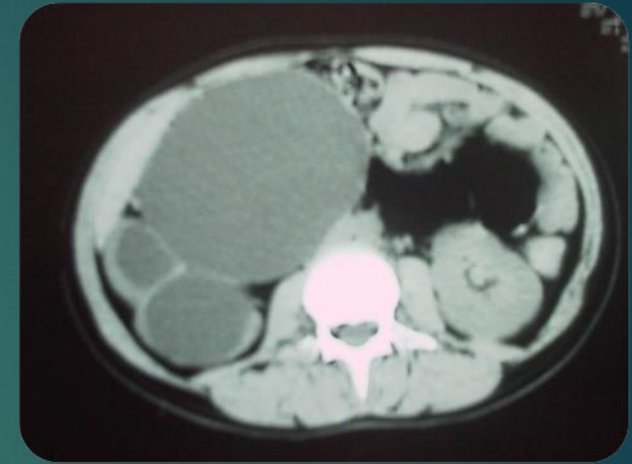
# DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO

## PRINCIPAIS ETIOLOGIAS

**Table 1** Etiology of urinary tract dilation detected on antenatal ultrasound.

Etiology	Incidence (%)
Transient/physiologic	50–70
Ureteropelvic junction obstruction	10–30
Vesicoureteral reflux	10–40
Ureterovesical junction obstruction/megaureter	5–15
Multicystic dysplastic kidney disease	2–5
Posterior urethral valves	1–5
Ureterocele, ectopic ureter, duplex system, urethral atresia, Prune belly syndrome, polycystic kidney diseases, l cysts	Uncommon

Adapted from Nguyen et al. 2010 [16].

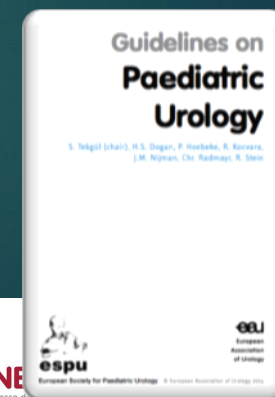
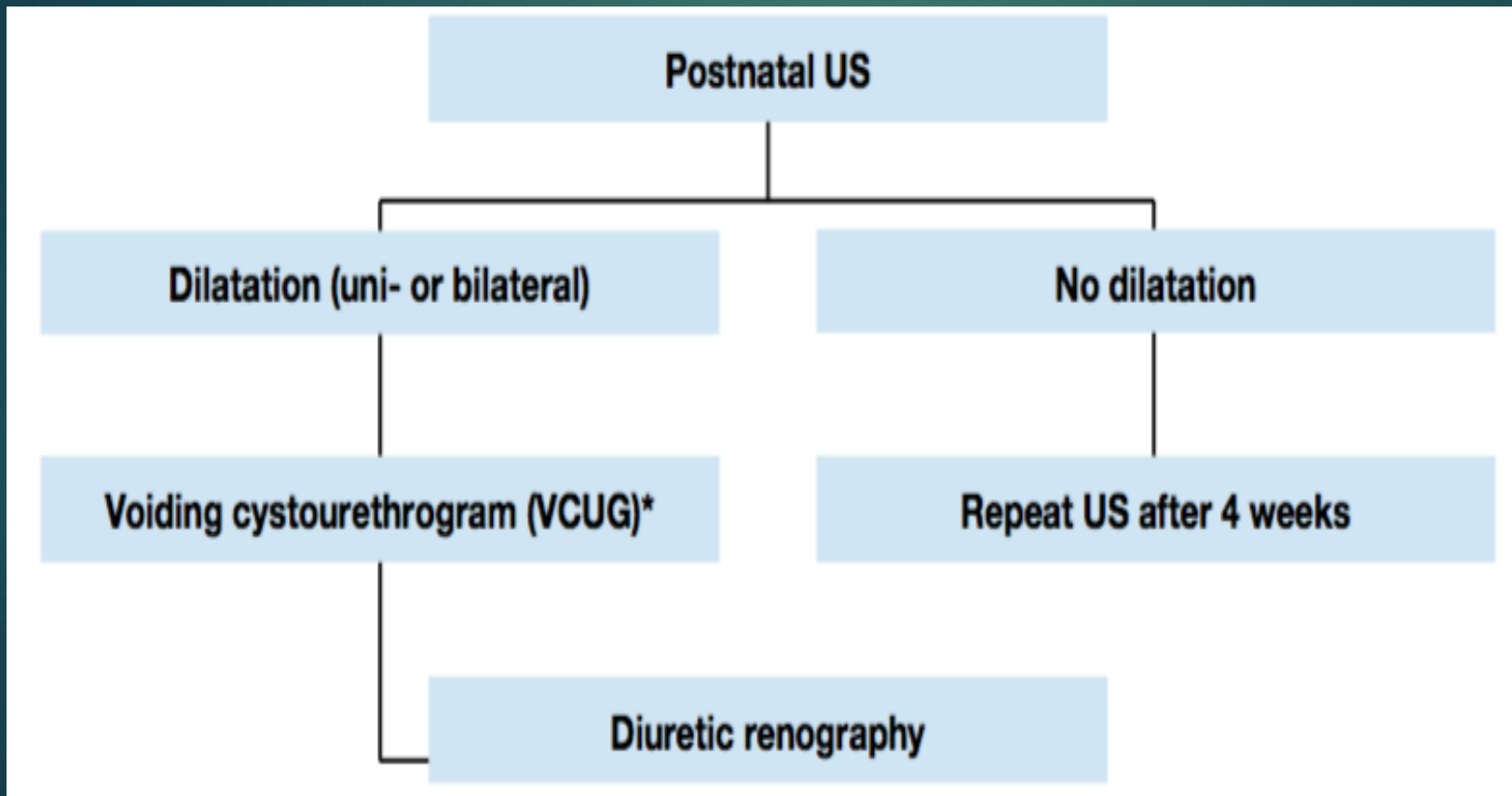


**Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)**

Hiep T. Nguyen <sup>d,f,\*</sup>, Carol B. Benson <sup>h,a</sup>, Bryann Bromley <sup>b</sup>, Jeffrey B. Campbell <sup>d,f</sup>, Jeanne Chow <sup>g</sup>, Beverly Coleman <sup>a,h</sup>, Christopher Cooper <sup>d,f</sup>, Jude Crino <sup>e</sup>, Kassa Darge <sup>g</sup>, C.D. Anthony Herndon <sup>d,f</sup>, Anthony O. Odibo <sup>e</sup>, Michael J.G. Somers <sup>c</sup>, Deborah R. Stein <sup>c</sup>

# DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO

## ORIENTAÇÃO DIGNÓSTICA



# OBSTRUÇÃO DA JUP

- ▶ Causa + freqüente de hidronefrose no RN
- ▶ 1 entre 5000 a 8000 nascidos vivos
- ▶ Bilateral em 6% dos casos
- ▶ Mais comum do lado esquerdo
- ▶ Mais comum no sexo masculino
- ▶ Associa-se com Rim Multicístico contra-lateral em 20% dos casos



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Fisiopatologia

- ▶ Obstrução → parada da eliminação urina → dilatação do sistema coletor → aumento da pressão basal → desorganização do local que gera ondas peristálticas
- ▶ Incoordenação da contratilidade da pelve com esvaziamento incompleto
- ▶ Se houver infecção → ausência de





# OBSTRUÇÃO DA JUP

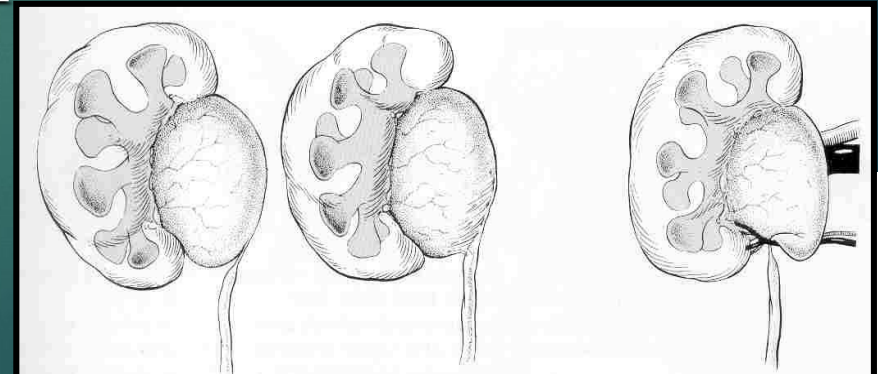
## Patogenia

### INTRÍNSECAS

- ▶ Redução ou aumento da musculatura
- ▶ Aumento de fibras colágenas
- ▶ Válvulas
- ▶ Estenose ureteral
- ▶ Pólipos ureterais

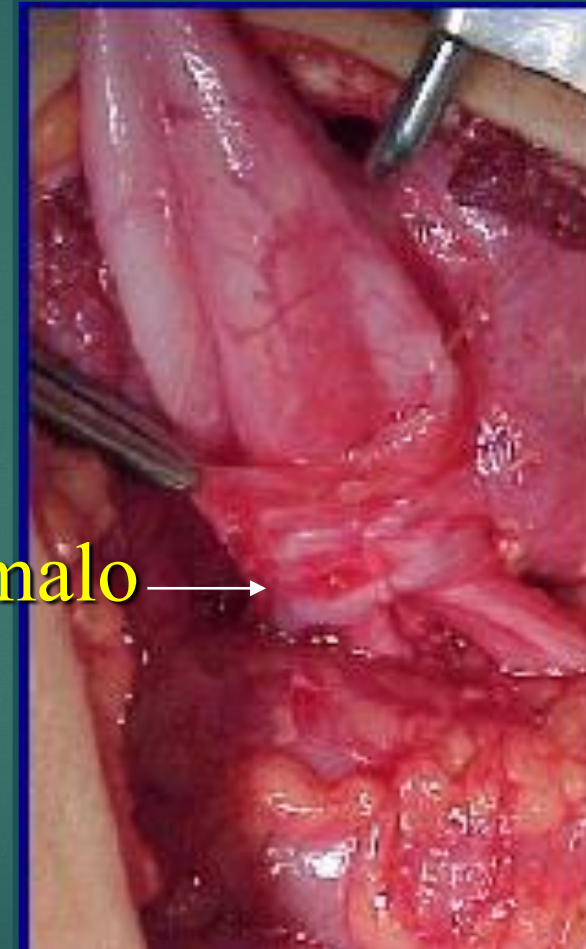
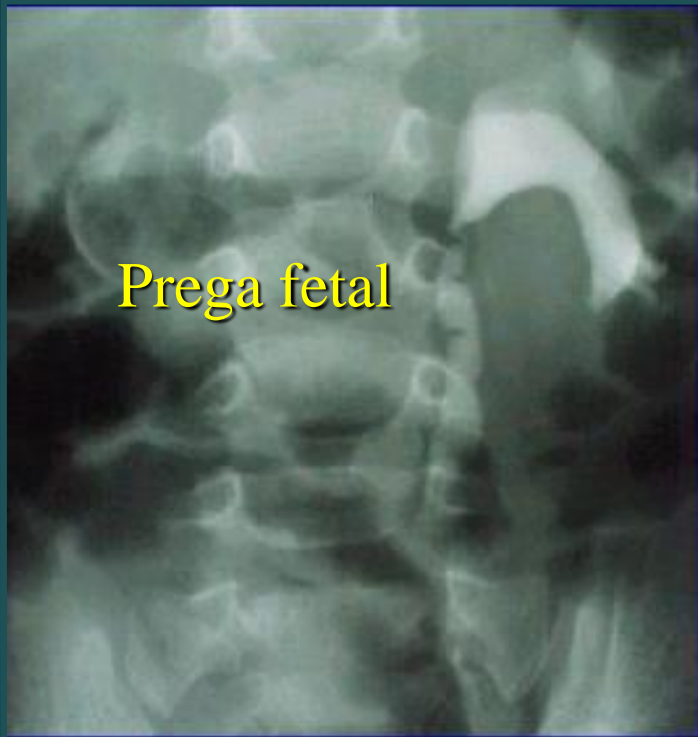
### EXTRÍNSECAS

- Pregas, aderências e dobras
- Vasos anômalos
- Inserção alta do ureter



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Patogenia



*Da embriologia ao transplante*

**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Quadro Clínico

### Recém nascidos e lactentes:

- ▶ Vômitos
- ▶ Hematúria
- ▶ Massa abdominal palpável
- ▶ Alteração do jato urinário
- ▶ “Globo” vesical palpável
- ▶ Dor abdominal
- ▶ Infecção urinária
- ▶ Déficit no desenvolvimento



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Quadro Clínico

- ▶ Crianças maiores:
- ▶ Dor em flanco, freqüente/ em cólicas
- ▶ Hematúria
- ▶ Pode simular doenças gastro-intestinais: náuseas e vômitos
- ▶ Febre se tiver infecção urinária



*Da embriogênese  
ao transplante*

**IPNA** TEACHING  
COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

Classicamente... Urografia excretora

### Avanços tecnológicos...

- USG
- Cintilografia renal
- TC de abdome\*
- RNM
- Outros ( uretrocistografia miccional)

**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**

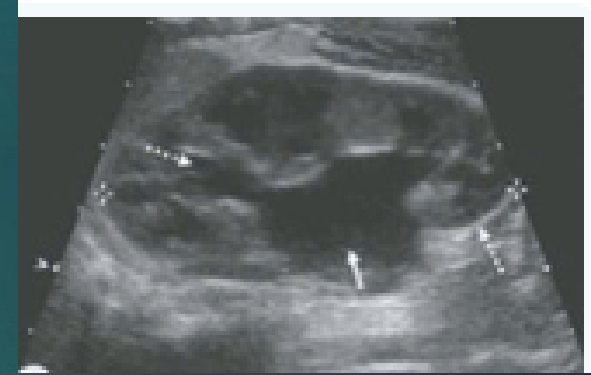
**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

- ▶ Ultra-sonografia
- ▶ Método extremamente importante principal/ para diagnóstico intra-útero
- ▶ Grande dilatação central (pelve) com cistos (cálices) menores ao redor sem ureter visível
- ▶ Diferencial : Rim Multicístico e Megaureter por Obstrução de JUV ou Refluxo Vésico-Ureteral

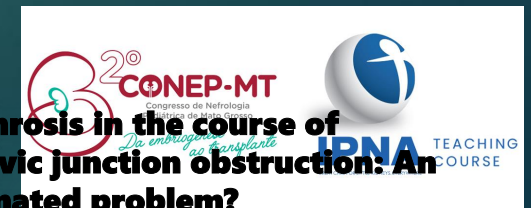


# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

### USG:

- Não fornece informações sobre a função renal
- Pode apresentar falso positivo
  
- Modificações para aumentar a eficácia:
  - ✓ USG com uso de diuréticos
  - ✓ USG com doppler
  - ✓ Escore de Garcia-Pena et al.



**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**

**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

### USG: PRÉ NATAL

Graduação da Sociedade de Urologia Fetal:

- ✓ Grau 0: normal
- ✓ Grau 1: separação do hilo renal
- ✓ Grau 2: Grau 1 + ectasia da pelve renal
- ✓ Grau 3: Grau 2 + ectasia de cálices renais
- ✓ Grau 4: Grau 3 + afilamento córtex renal  $\geq$  50%



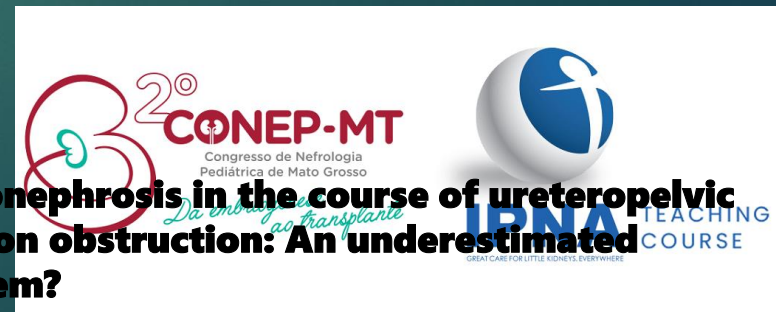


# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

### USG PÓS NATAL:

- Escore de Garcia-Pena et al.:
  - ✓ Aumento da ecogenicidade renal
  - ✓ Espessura do parênquima  $\leq 5\text{mm}$
  - ✓ Hipertrofia contralateral
  - ✓ Taxa índice de resistividade  $\geq 1,10$
  - ✓ Diferença índice resistividade pós-diurético  $\geq 70\%$
  - ✓ Diâmetro ureteral  $\geq 10\text{mm}$
  - ✓ Aperistalse ureteral



**CONEP-MT**  
Congresso de Nefrologia  
Pediátrica de Mato Grosso

**IBNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**

**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Ultrassonografia pós-natal

Table 2 US parameters included in the Urinary Tract Dilation Classification System.

US parameters	Measurement/findings	Note
Anterior-Posterior Renal Pelvic Diameter (APRPD)	(mm)	Measured on transverse image at the maximal diameter of intrarenal pelvis
Calyceal dilation	Central (major calyces)	Yes/No
	Peripheral (minor calyces)	Yes/No
Parenchymal thickness	Normal/Abnormal	Subjective assessment
Parenchymal appearance	Normal/Abnormal	Evaluate echogenicity, corticomedullary differentiation, and for cortical cysts
Ureter	Normal/Abnormal	Dilation of ureter is considered abnormal; however, transient visualization of the ureter is considered normal postnatally
Bladder	Normal/Abnormal	Evaluate wall thickness, for the presence of ureterocele, and for a dilated posterior urethra



**20<sup>th</sup> CONED-MT**  
 Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)

Hiep T. Nguyen <sup>a,f,g</sup>, Carol B. Benson <sup>h,i</sup>, Bryann Bromley <sup>b</sup>, Jeffrey B. Campbell <sup>d,f</sup>, Jeanne Chow <sup>e</sup>, Beverly Coleman <sup>a,h</sup>, Christopher Cooper <sup>d,f</sup>, Jude Crino <sup>o</sup>, Kassa Darge <sup>g</sup>, C.D. Anthony Herndon <sup>d,f</sup>, Anthony O. Odibo <sup>o</sup>, Michael J.G. Somers <sup>c</sup>, Deborah R. Stein <sup>c</sup>

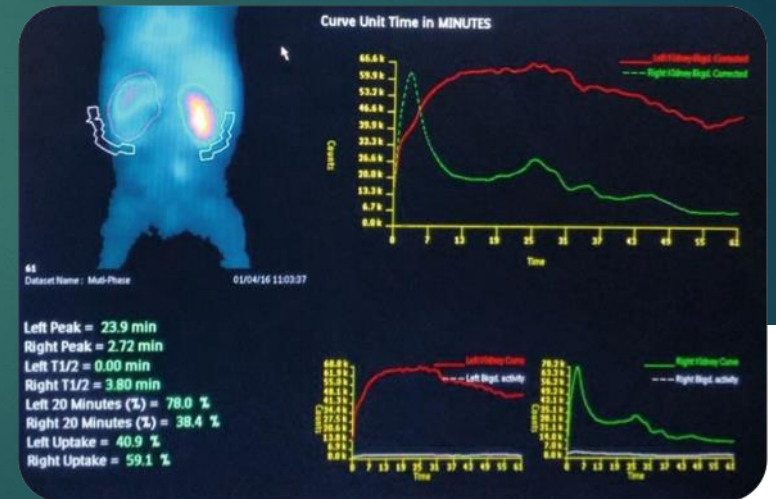


# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

Radiorenograma c/ diurético (DTPA) (Ácido Dietilenotriaminopentacético)

o marcador filtrado é concentrado nos glomérulos e eliminado pelas vias excretoras = dinâmica (fases vascular, concentração e excreção)

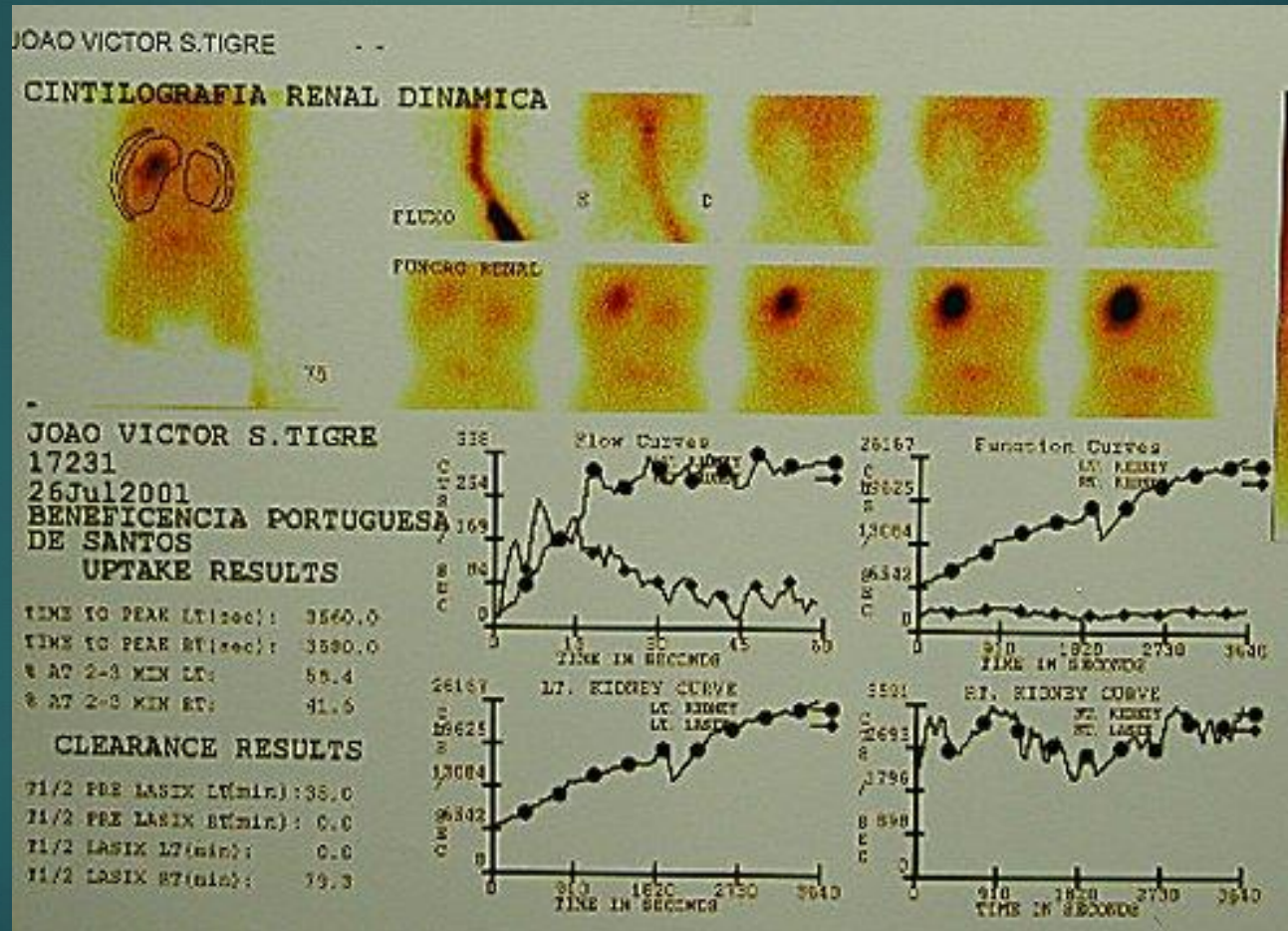


Da embriogênese  
ao transplante

**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Radiorenograma c/ diurético



IPNA TEACHING COURSE

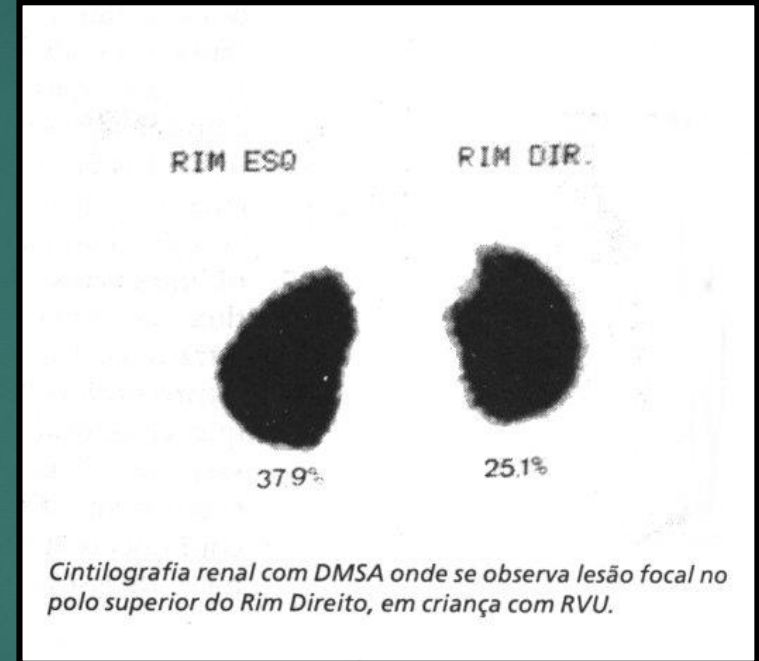
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

Cintilografia renal (DMSA) (Ácido Dimercaptosuccínico)

o marcador fixa-se à parede dos túbulos = parênquima renal funcionando ( qualitativa e quantitativa )



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Métodos Diagnósticos

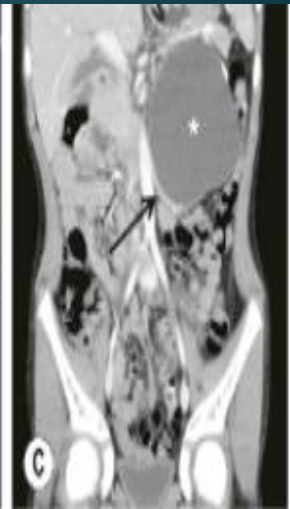
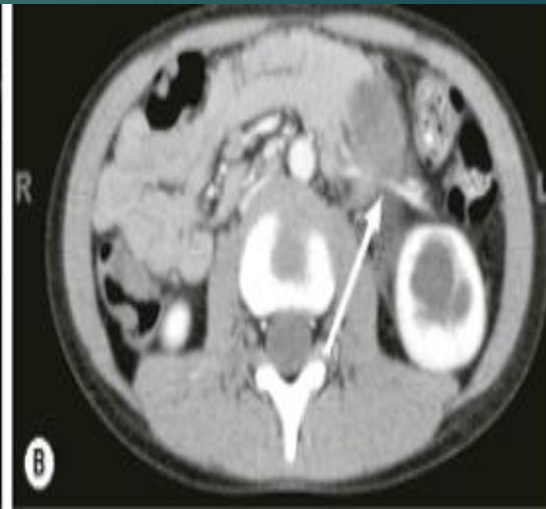
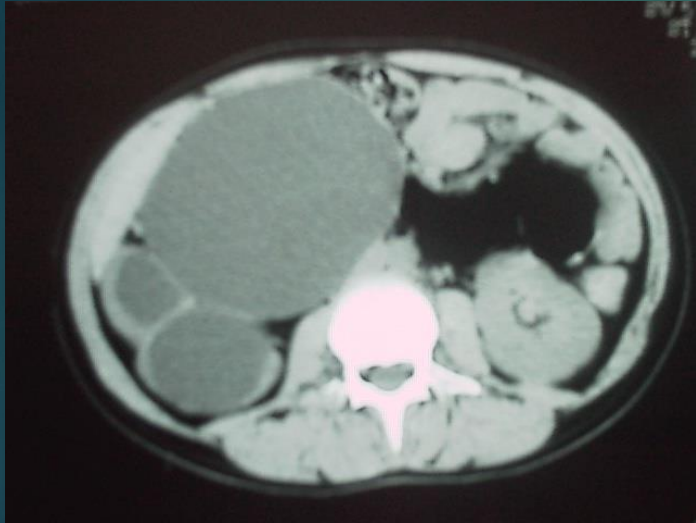
### Uretrocistografia Miccional



1. Usada para fazer o diagnóstico diferencial com Refluxo Vesico – Ureteral
2. Presença de refluxo associado ( 25% dos casos)
3. Outras ( VUP/Bexiga neurogênica/Divertículo/ Ureterocele)

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Tomografia Computadorizada



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Diagnóstico Diferencial

- Tumor : Neuroblastoma (menos freqüente) e Tumor de Wilms (mais freqüente)
- Rim Multicístico
- Refluxo Vésico-Ureteral de alto grau
- Hidronefrose Intermitente



ONEP-MT

Congresso de Nefrologia  
Pediátrica de Mato Grosso

embriogênese  
ao transplante



IPNA TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Tratamento

- ▶ Conduta expectante
- ▶ Nefrectomia
- ▶ Cirurgia Reconstrutiva = Pieloplastia desmembrada
- ▶ Dilatação c/ balão
- ▶ Endopielotomia
- ▶ Derivação Urinária



# Tratamento

**Trendelenburg, 1886**; Primeira Pieloplastia (óbito do paciente na mesa cirúrgica)

**Kuster, 1891**; Primeira Pieloplastia bem sucedida

*Atualmente...*

- Vigilância ativa
- Terapia endourológica minimamente invasiva
- Pieloplastia

# Tratamento

- Objetivos:
  - ✓ Alívio de sintomas
  - ✓ Manter ou otimizar a função renal

- Indicações:
  - ✓ Sintomáticos com rápida deterioração da função renal causada pela hidronefrose
  - ✓ Cintilografia renal < 40% em rim com hidronefrose e outro rim normal
  - ✓ Hidronefrose Grau IV bilateral

\* Cintilografia  $\leq 10 - 15\%$  = Nefrectomia

# Terapias Não-Invasivas

- Crianças com estenose de JUP congênita melhoram espontaneamente
- Quais crianças irão melhorar?
  - ✓ NAG, AKP e GGT elevadas em crianças que necessitarão de cirurgia
  - ✓ AKP apresenta redução dos seus níveis após tratamento

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## Tratamento

### Indicações de cirurgia... UNIÃO DE FATORES

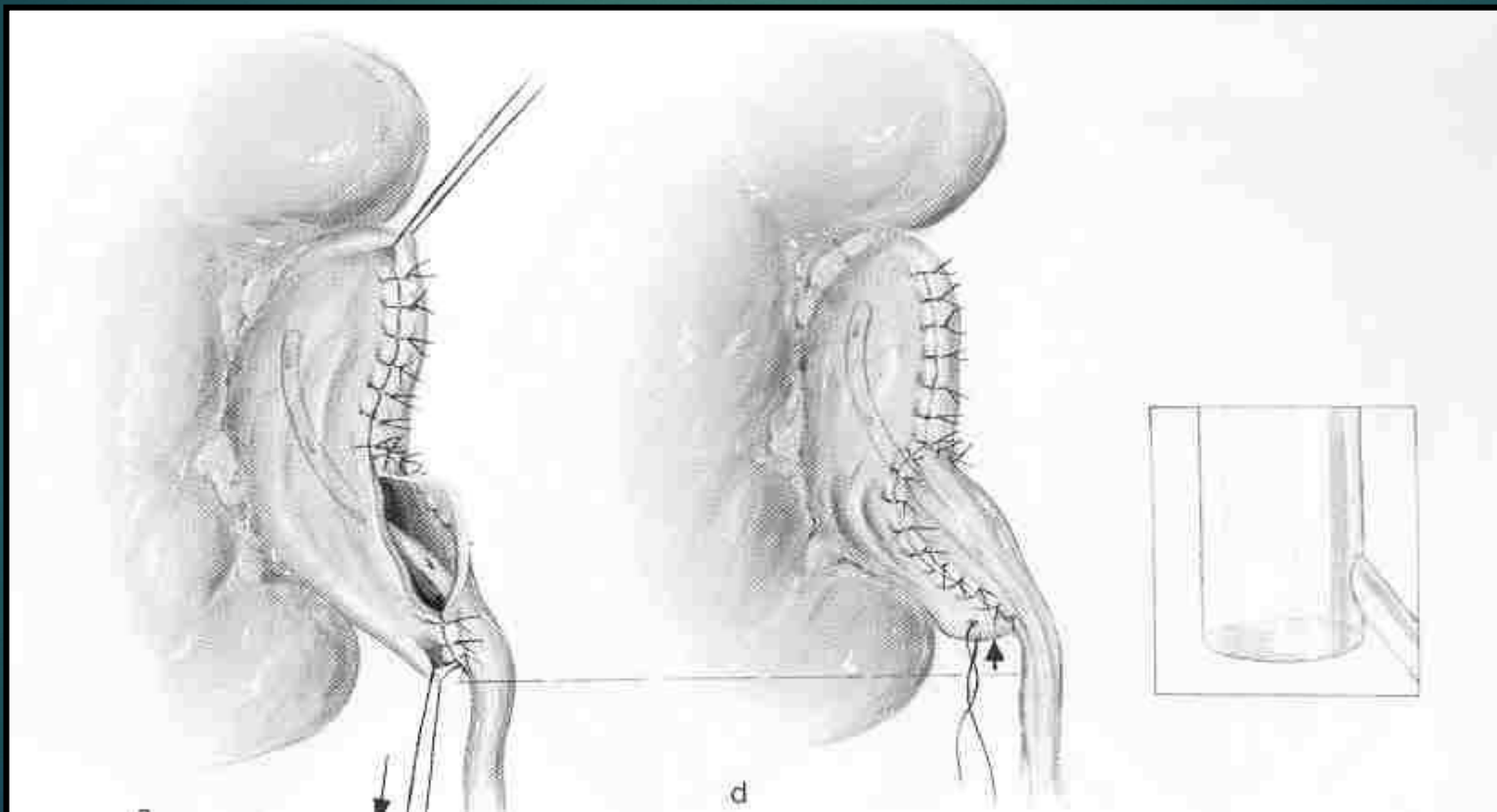
- Acometimento da função renal (<40% ou queda de 10% em relação o inicial)
- Drenagem deficiente após a administração de furosemida
- Aumento do diâmetro antero-posterior da pelve renal ou diminuição do córtex (USG - > 25 mm e < 6 mm respectivamente)
- Hidronefrose Grau III e IV (Urologia Fetal)



# OBSTRUÇÃO DA JUP

## *Pieloplastia Desmembrada*

Anderson – Heynes

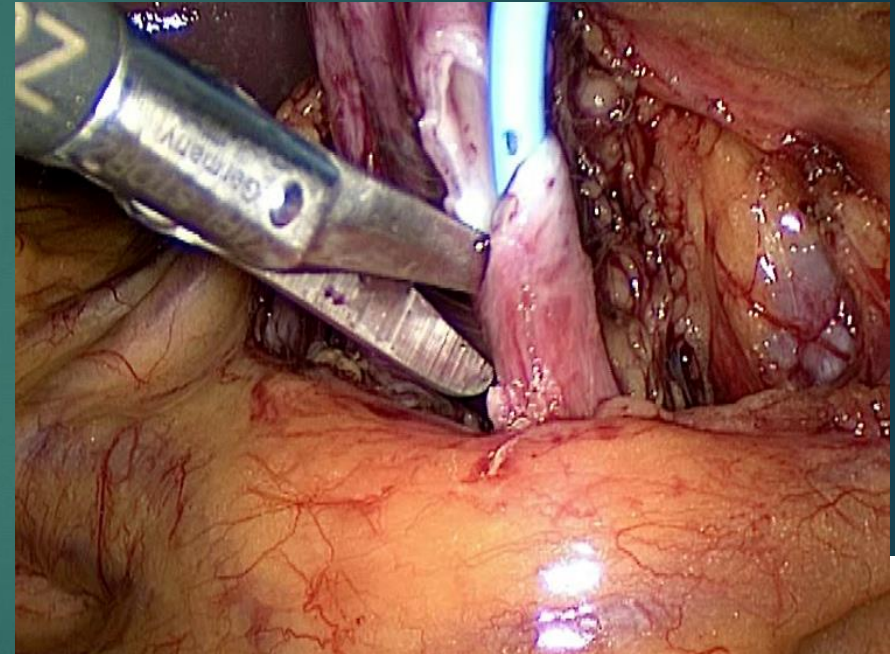
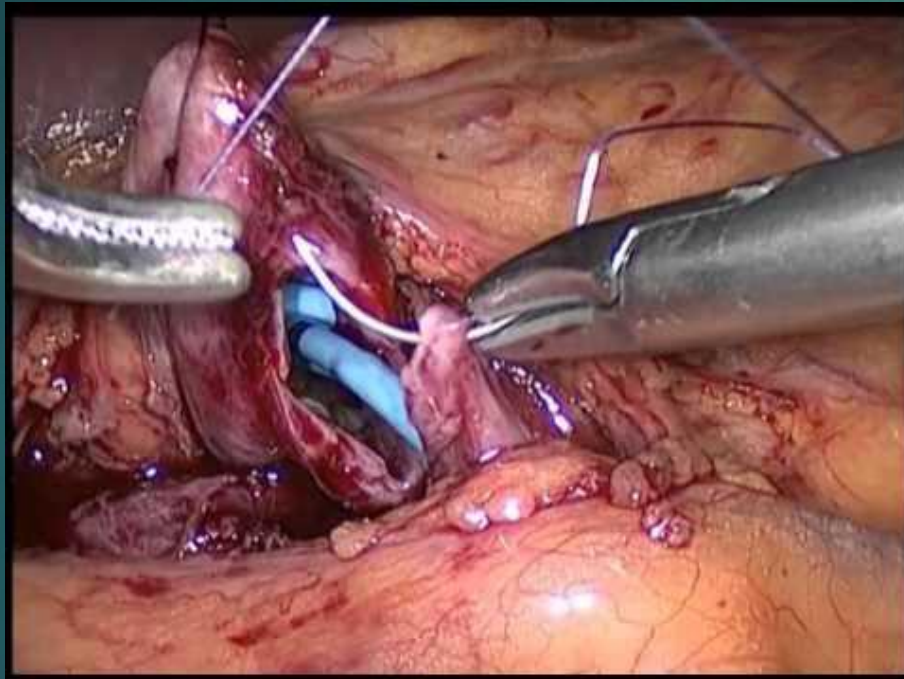


**IPNA** TEACHING COURSE

GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

# OBSTRUÇÃO DA JUP

## *Pieloplastia Desmembrada*



# Tratamento Endoscópico

- **Ramsay et al, 1984**; Primeira endopielotomia endoscópica
- Menor tempo de internação hospitalar
- Recuperação pós-operatória mais rápida
- Taxa de sucesso (65-93%)
  - ✓ Melhor seleção dos doentes?
  - ✓ ↓ grau de hidronefrose ↑ taxa de sucesso
  - ✓ ↑ função renal = Melhor o desfecho
  - ✓ Estenoses > 2cm = menor taxa de sucesso

**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**  
**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**



**IPNA** TEACHING COURSE



# Tratamento Endoscópico

- A endopielotomia é uma incisão lateral de todas as camadas ureterais
- Necessidade de Cateter Duplo J após o procedimento
- Pode ser realizada sob visão direta ou controle radioscópico
- Dispositivos:
  - ✓ Faca quente
  - ✓ Faca fria
  - ✓ Laser
  - ✓ Balão dilatador
  - ✓ Acucise™



**3<sup>2</sup> CONEP-MT**  
Congresso de Nefrologia  
Pediátrica de Mato Grosso

**IPNA TEACHING COURSE**  
BEST CARE FOR LITTLE KIDNEY EVERYWHERE

**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**  
**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**

# Nefrectomia

- Ausência de função renal
- Múltiplas tentativas de correção cirúrgica sem sucesso

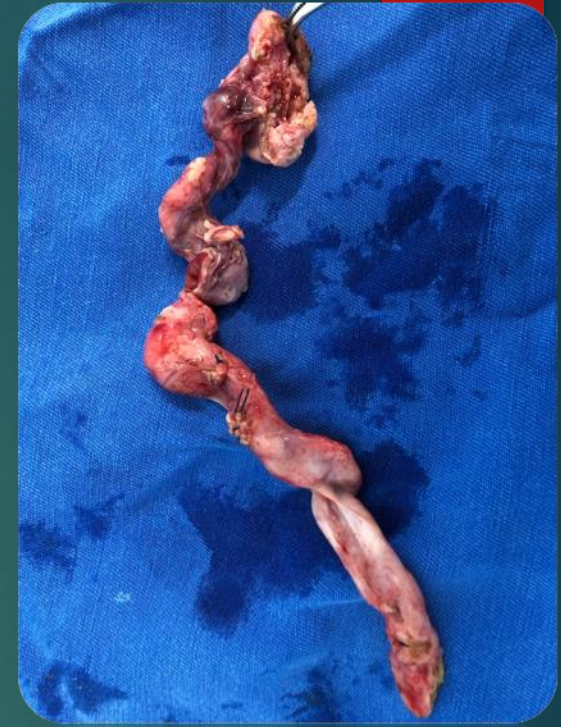
**Hydronephrosis in the course of ureteropelvic junction obstruction: An underestimated problem?**

**Adv Clin Exp Med. 2017;26(5):857-864**



# MEGAURETER

- ▶ Termo utilizado para dilatação ureteral
- ▶ Diâmetro normal – 5mm
- ▶ Maior de 7 mm – Megaureter
- ▶ Segunda causa mais comum de anomalia do trato urinário detectada pré-natal
- ▶ Bilateral em 20% dos casos
- ▶ Mais comum no sexo masculino –



# Classification of Megaureter

## Refluxing Megaureter

Primary (congenital reflux)

Secondary (urethral valves, neurogenic bladder)

## Obstructed Megaureter

Primary (adynamic segment)

Secondary (urethral obstruction, extrinsic mass, or tumor)

## Nonrefluxing, Nonobstructed Megaureter

Primary (idiopathic, physiologically insignificant adynamic segment)

Secondary (polyuria, infection, postoperative residual dilation)

Modified from Khoury A, Bagli DJ. Reflux and megaureter. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al, editors. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2007. p. 3468.



**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# MEGAURETER

## DIAGNÓSTICO

- PRÉNATAL
  - INFECÇÃO DO TRATO URINÁRIO
  - DOR ABDOMINAL INTERMITENTE
- 
- ULTRASSOM DE RINS E VIAS URINÁRIA
  - URETROCISTOGRAFIA MICCIONAL
  - CINTILOGRAFIA RENAL
  - TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA
  - RESSONÂNCIA MAGNÉTICA



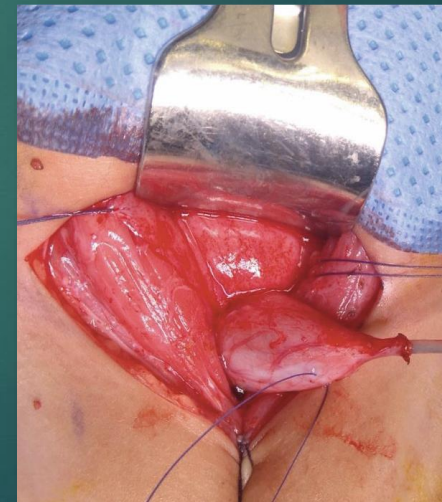
# TRATAMENTO

## NÃO CIRÚRGICO

- CAPACIDADE DE MANTER O FLUXO URETERAL ( CLEARANCE)
- FUNÇÃO RENAL REALTIVA
- ANTIBIÓTICOPROFILAXIA
- ACOMPANHAMENTO SERIADO (US + CINTILOGRAFIA)
- 85% DOS CASOS COM MELHORA SEM INTERVENÇÃO CIRÚRGICA

## CIRÚRGICO

- 10 A 25% DOS CASOS
- INDICADO NOS CASOS DE ITU RECORRENTE, QUEDA DA FUNÇÃO RENAL OU OBSTRUÇÃO IMPORTANTE (URETER > 1,5)



**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

# DO TRATAO PERIOR

Recommendations	LE	GR
Postnatal investigations include serial ultrasound and subsequent diuretic renogram and sometimes VCUG.	2	B
A decision about surgical intervention should be based on the time course of the hydronephrosis and the impairment of renal function.	2	B
Indications for surgical intervention are an impaired split renal function due to obstruction or a decrease of split renal function in subsequent studies and increased anteroposterior diameter on the ultrasound, and grade IV dilatation as defined by the Society for Fetal Urology.	2	B
For uteropelvic junction obstruction, the gold standard of treatment is pyeloplasty.	2	B
Most primary megaureters require no surgical intervention.	2	B

# VALVULA DE URETRA POSTERIOR

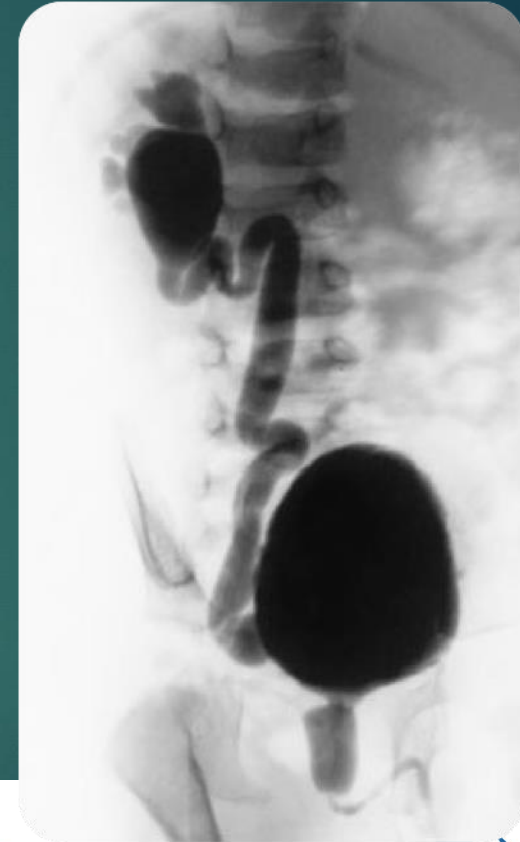
- ▶ Malformação obstrutiva da uretra posterior em meninos por uma membrana congênita
- ▶ Grau variável de obstrução
- ▶ Inc. 1: 5000 a 8000 nascimentos
- ▶ 10% diagnóstico pré-natal
- ▶ 1/3 dos casos disgnósticados fora do período neonatal
- ▶ Insuficiência renal 10-15% dos casos
- ▶ Cerca de 1/3 evolui para DRT





# VALVULA DE URETRA POSTERIOR

- ▶ Uretra prostática distendida e os ductos ejaculatórios podem estar dilatados devido ao refluxo urinário.
- ▶ Colo da bexiga é hipertrofiado e rígido.
- ▶ A bexiga hipertrofiada ocasionalmente apresenta múltiplos divertículos.
- ▶ Pacientes com válvula geralmente têm dilatação dos dois tratos urinários superiores. Devido a pressão alta na bexiga ou obstrução da junção ureterovesical causada pela bexiga hipertrofiada.
- ▶ Se houver refluxo secundário, o rim é afetado funciona mal na maioria dos casos.



# VALVULA DE URETRA POSTERIOR

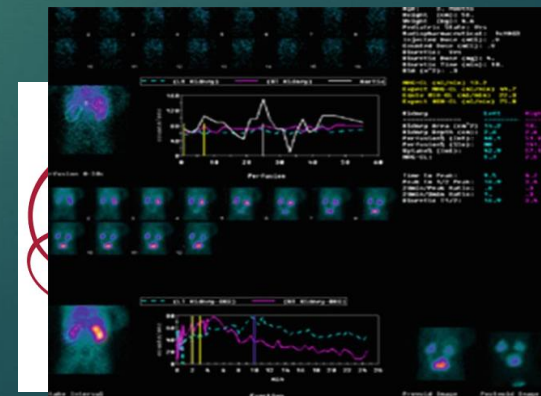
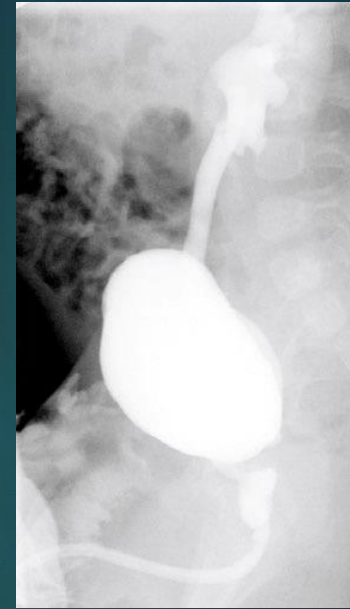
- ▶ Cerca de 2/3 diagnosticados no período neonatal
  - ▶ Demora para urina
  - ▶ Distensão da bexiga / massa abdominal
  - ▶ Diminuição do jato urinário
  - ▶ Ascite
  - ▶ Falência renal precoce
- ▶ Sintomas tardios
  - ▶ ITU
  - ▶ Perdas urinaria diurna em crianças maiores de 5 anos
  - ▶ Disfunções miccionais ( enurese noturna, urgência miccional, perda frequentes, dores abdominais relacionadas a micção)



# VALVULA DE URETRA POSTERIOR

## DIAGNÓSTICO

- ▶ ULTRASSOM
- ▶ URETROCISTOGRAMIA MICCIONAL
- ▶ CINTILOGRAFIA RENAL
- ▶ EXAMES DE AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RENAL



# VALVULA DE URETRA POSTERIOR

## TRATAMENTO

- ▶ Abordagem pré-natal não altera o prognóstico ( melhora do oligohidramnio)
- ▶ Descompressão vesical
- ▶ Tratamento da Insuficiência renal e suporte
- ▶ Ablação primária da válvula
- ▶ Derivação urinária temporária

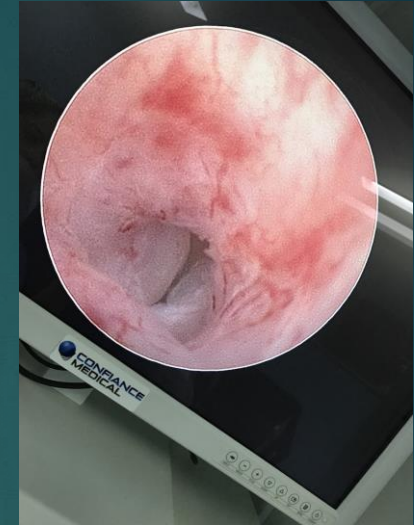
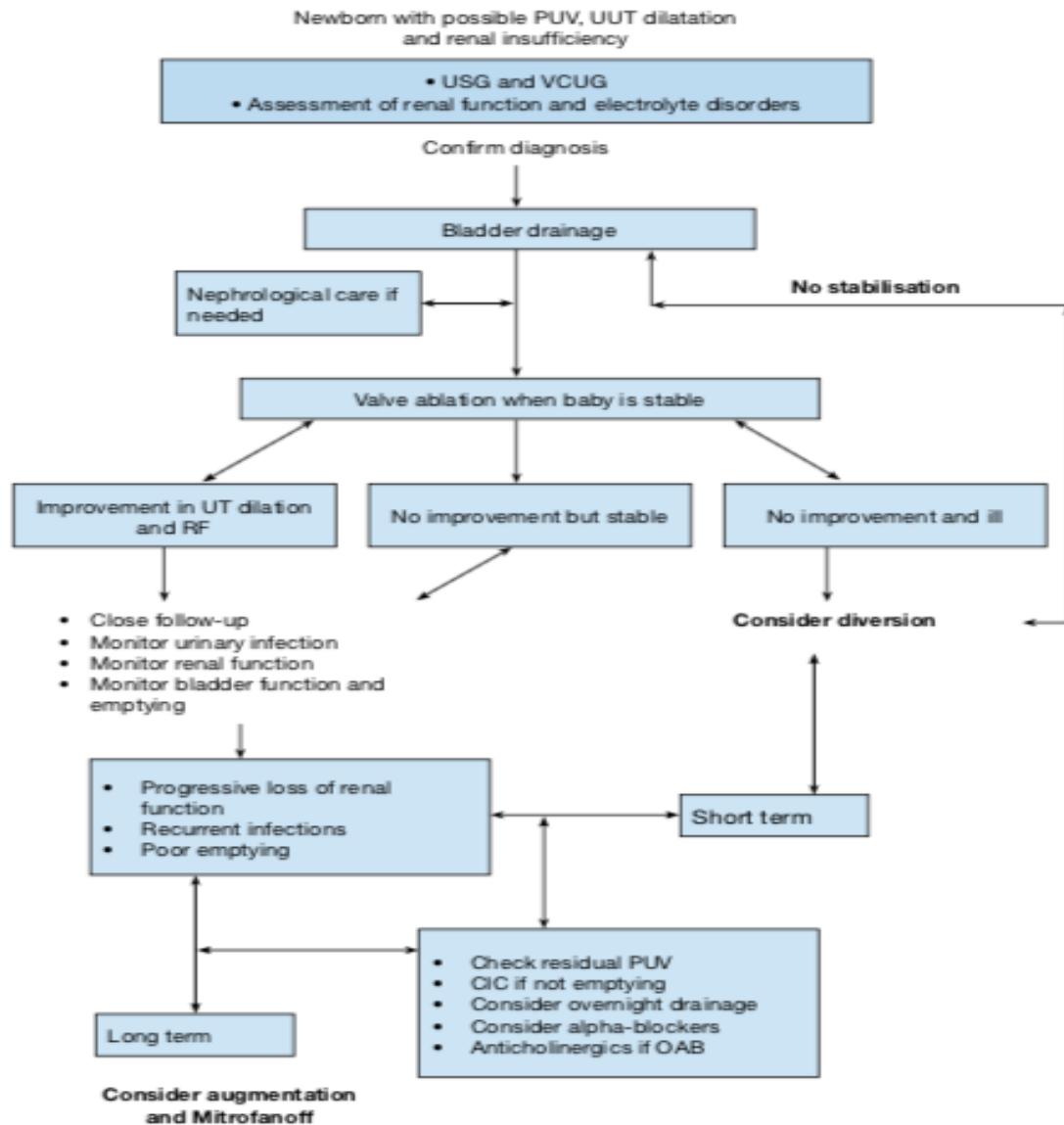


Figure 6. An algorithm providing information on assessment, treatment and follow up of newborns with possible PUV



CIC = clean intermittent catheterization; OAB = overactive bladder; PUV = posterior urethral valve; RF = renal function; USG = urinary specific gravity; UT = urinary tract; UUT = upper urinary tract; VCUG = voiding cystourethrogram.



ONEP-MT  
Congresso de Nefrologia  
Pediatría de Mato Grosso  
embrigênese  
ao transplante



IPNA TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEY EVERYWHERE

# CONCLUSÕES

PUV		LE	GR
Diagnosis	An ultrasound can indicate a PUV, but a VCUG is required to confirm the diagnosis. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Split renal function is to be assessed by DMSA scan.</li> <li>• Serum creatinine is the prognostic marker.</li> </ul>	3	B
Treatment antenatal	A vesico-amniotic shunt is effective in reversing oligohydramnios, but it has a relatively high complication rate. There is no difference in the renal outcome and long-term results.	3	B
Treatment postnatal	After bladder drainage and stabilization of the child, endoscopic valve ablation should be performed. <ul style="list-style-type: none"> <li>• In case the child is too small, a vesicostomy is an option for bladder drainage.</li> <li>• If bladder drainage is insufficient to drain the upper urinary tract, and the patient remains unstable, high urinary diversion should be considered (see Fig. 6).</li> </ul>	3	B
Follow-up	Life-long monitoring is mandatory (bladder dysfunction; end-stage renal failure) in all patients. <ul style="list-style-type: none"> <li>• Those with serum creatinine nadir above 80µmol/L have a poor prognosis. Despite optimal treatment 10-47% of cases develop end-stage renal failure.</li> <li>• High creatinine nadir and severe bladder dysfunction are risk factors for renal replacement therapy</li> <li>• Renal transplantation can safely be performed if bladder function is stable.</li> </ul>	3	A

DMSA = dimercaptosuccinic acid scan; VCUG = voiding cystourethrogram.

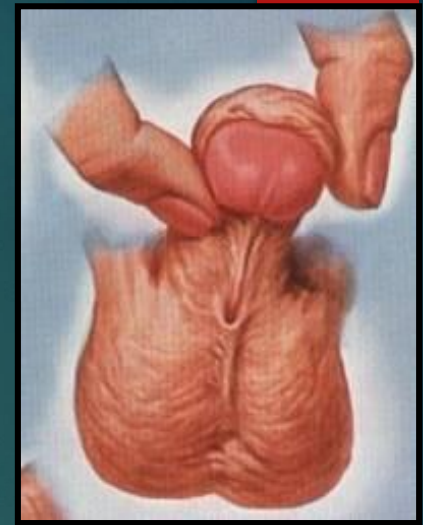


Da embriogénese ao tratamento

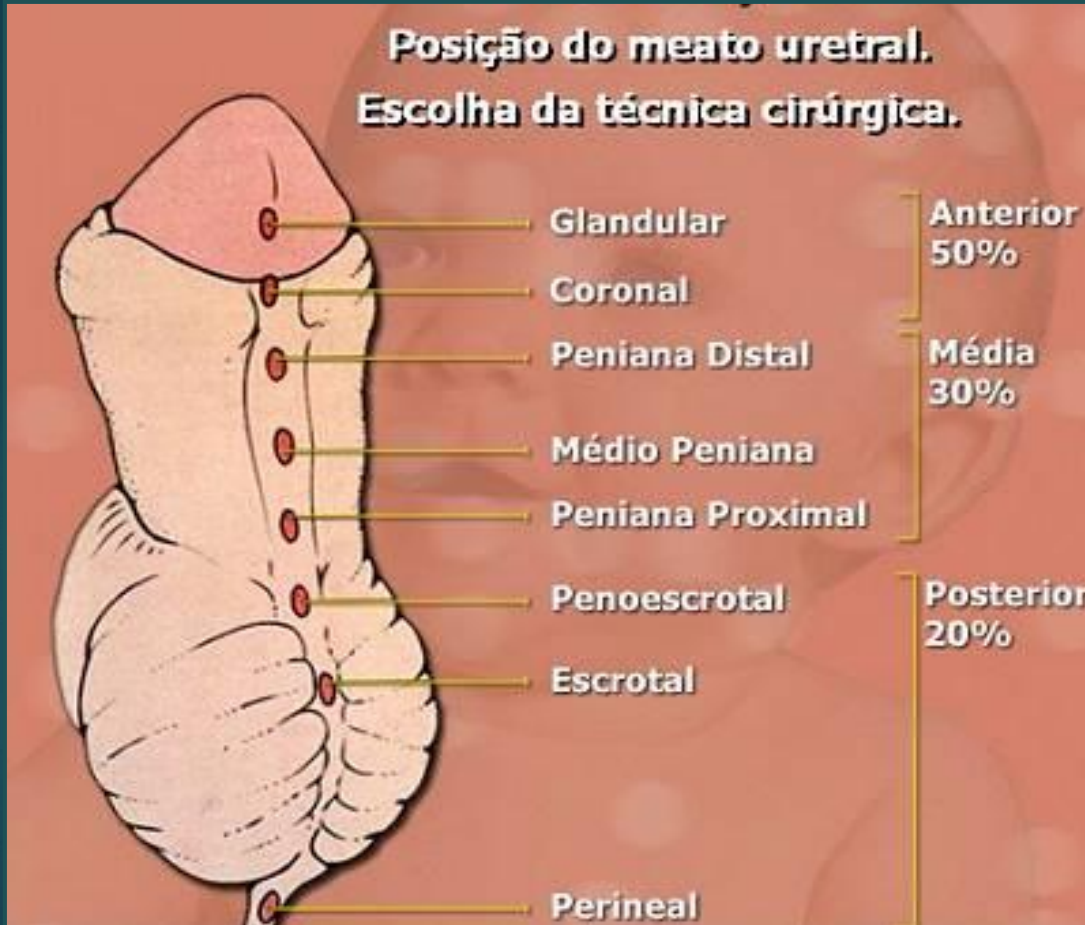
**PNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS EVERYWHERE

# HIPOSPÁDIA

- ▶ **Definição** : Abertura do meato uretral na porção ventral do pênis acompanhado de um cordee ventral e um capuchão dorsal
- ▶ **Incidência**: 1 : 300 RN ♂
- ▶ **Causa** – Fatores genéticos, hormonais, enzimático, receptores androgênicos, ambientais



# HIPOSPÁDIA - Classificação





# HIPOSPÁDIA

## ► Diagnóstico Clínico



**IMPORTANTE :**

**HIPOSPÁDIA**

principalmente proximal,  
associada à criptorquidia  
bilateral ou unilateral



**AFASTAR DDS – DISTURBIOS DA  
DIFERENCIAÇÃO SEXUAL**



Da... ao...  
... ao...

**IPNA**  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

TEACHING  
COURSE

# HIPOSPÁDIA

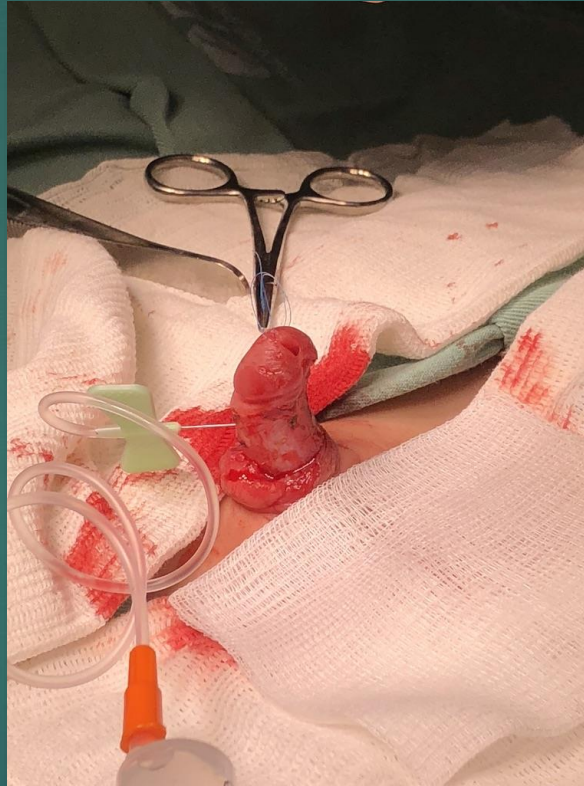
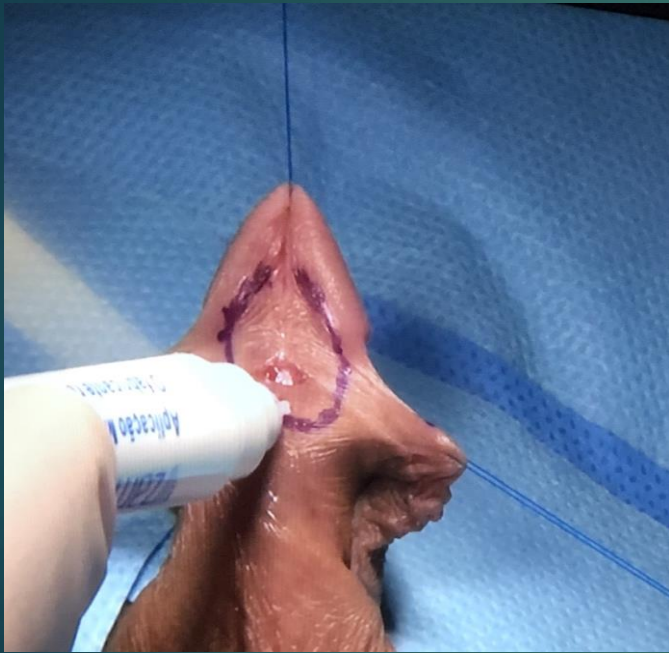
## Tratamento Cirúrgico

Entre o 6 e 15 meses

- 1) Ortofaloplastia
- 2) Neouretroplastia
- 3) Glanduloplastia
- 4) Complicações em torno de 10 a 30%
- 5) Função sexual geralmente preservada



# ORTOFALOPLASTIA



# NEOURETROPLASTIA



# GLANDULOPLASTIA



Congresso de Nefrologia  
Pediátrica de Mato Grosso

*Da embriogênese  
ao transplante*

**IPNA** TEACHING  
COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS. EVERYWHERE

# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO RIM E TRATO URINÁRIO

## “CAKUT”

### IMPORTÂNCIA DO RECONHECIMENTO

- ▶ DIAGNÓSTICO PRECOZE
- ▶ TRATAMENTO MAIS CEDO E OPORTUNO
- ▶ AVANÇO TECNOLÓGICO
- ▶ AUMENTO DA SOBREVIVÊNCIA E DIMINUIÇÃO DAS SEQUELAS





Há duas formas para viver sua vida.  
Uma é acreditar que não existe milagre  
A outra é acreditar que todas as coisas são um milagre.  
Albert Einstein (1879-1955)

**MUITO OBRIGADO**



**IPNA** TEACHING COURSE  
GREAT CARE FOR LITTLE KIDNEYS, EVERYWHERE