

## Ectopia renal cruzada com fusão: Relato de dois casos e revisão da literatura

Crossed renal ectopia with fusion: Report of two cases and review of the literature

### Autores

Claudia Maria Costa de Oliveira<sup>1</sup>

Daniela Costa de Oliveira Santos<sup>2</sup>

Diego Morais Gomes<sup>3</sup>

Gabriel Choukroun<sup>4</sup>

Marcos Kubrusly<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Doutorado (Nefrologista).

<sup>2</sup> Graduanda da Faculdade de Medicina da UFC (Graduanda de Medicina).

<sup>3</sup> Graduando da Faculdade de Medicina da UECE (Graduando de Medicina).

<sup>4</sup> Doutorado (Chefe da Nefrologia do CHU Amien França).

<sup>5</sup> Doutorado (Nefrologista).

Data de submissão: 26/09/2010.

Data de aprovação: 16/06/2011.

### Correspondência para:

Claudia Maria Costa de Oliveira.  
Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará.  
Rua Professor Jacinto Botelho,  
nº 500, apto 500, Guararapes.  
Fortaleza, CE, Brasil.  
CEP: 60810-050.

### RESUMO

Ectopia renal é uma das mais comuns anormalidades de desenvolvimento renal. Contudo, somente poucos casos de ectopia renal cruzada com fusão têm sido relatados na literatura. Ectopia renal cruzada, geralmente, é uma entidade clinicamente silenciosa, mas algumas vezes complica com infecção urinária de repetição e nefrolitíase e pode ser associada com uma alta incidência de obstrução da junção ureteropélvica, refluxo vesicoureteral e displasia renal multicística. Os autores relatam dois novos casos de ectopia renal cruzada com fusão diagnosticados em um contexto de infecção urinária e nefrolitíase e fazem uma revisão dos mecanismos e características clínicas desta anormalidade. O nefrologista deve estar familiarizado com esta alteração do desenvolvimento renal, uma vez que muitas complicações podem ocorrer durante o seguimento destes pacientes.

**Palavras-chave:** circulação renal, infecção, nefrolitíase.

### ABSTRACT

Renal ectopia is one of the most common renal abnormalities of kidney development. However, only a few cases of crossed fused renal ectopia have been reported in the literature. Although crossed renal ectopia is usually clinically silent, they is sometime responsible for infection and urinary stones and may be associated with a high incidence of ureteropelvic junction obstruction, vesicoureteral reflux and renal multicystic dysplasia. We report two new cases of crossed renal ectopia with fusion diagnosed in a context of kidney stones and urinary tract infection and review the mechanism and clinical features of this abnormality. We believe that Nephrologist must be familiar with this abnormality of kidney development, as a number of complications may appear during follow-up.

**Keywords:** infection, nephrolithiasis, renal circulation.

### INTRODUÇÃO

O trato urinário apresenta alterações estruturais em 3% a 4% dos nascidos vivos,<sup>1</sup> correspondendo a cerca de 20% a 30% do total de anomalias detectadas nos exames ultrassonográficos pré-natais.<sup>2,3</sup> Além disto, as alterações estruturais do trato urinário ocorrem em 0,5% de todas as gestações.<sup>4</sup>

O rim ectópico é uma das mais comuns anomalias renais e origina-se da falta de migração do rim na vida embrionária da pelve até a sua posição definitiva e da falta de rotação latero-medial que acompanha a ascensão (talvez como resultado de uma anomalia da artéria umbilical que previne a migração cefálica). O

rim ectópico é quase sempre discoide, com pelve e ureter em posição anterior. O ureter é sempre mais curto do que o normal e a artéria renal nasce em um ponto mais baixo da aorta (aorta distal) ou das artérias ilíaca, mesentérica ou sacral média.

O rim com ectopia complica frequentemente com infecção e litíase e pode comprimir estruturas circunjacentes, especialmente vasos e nervos. Ele pode simular tumores e inflamação de órgãos da região (apendicite, tuberculose ileocecal, cistos de ovário). A ectopia pélvica aumenta a incidência de obstrução da junção ureteropélvica (devido a uma inserção alta do ureter na pelve renal), refluxo vesico-ureteral e displasia renal multicística.

A ectopia renal unilateral é mais comum do que a bilateral, sendo mais frequente no rim esquerdo. A ectopia pode ainda ser simples (os dois rins estão do lado normal) ou cruzada (quando um rim migra para o lado oposto e seu ureter cruza a linha média antes de implantar-se na bexiga).

A ectopia renal cruzada foi primeiro descrita por Pannorlus, em 1654. A fusão ocorre em 90% dos rins ectópicos<sup>5</sup> entre a 4ª e a 5ª semana da vida embrionária. O tecido renal na ectopia cruzada é usualmente fusionado e chamado de ectopia renal cruzada com fusão. Na maioria dos casos, a fusão ocorre entre o polo inferior do rim ortotópico e o polo superior do rim ectópico.

Não se conhecem os mecanismos exatos pelos quais ela ocorre. Ectopia renal cruzada é uma malformação congênita que está presente ao nascimento. Muitos casos de ectopia renal cruzada com fusão permanecem sem diagnóstico, mas o número exato é desconhecido.

O rim ectópico, que está localizado no lado oposto do abdôme, geralmente forma a porção inferior da massa renal fusionada. Geralmente, o rim mais inferior tem má-rotação associada. O ureter do componente renal superior desce para o mesmo lado da bexiga, enquanto o ureter do rim ectópico cruzado atravessa a linha média para entrar no lado contralateral da bexiga. Displasia multicística do rim cruzado é descrita.

Geralmente, a ectopia renal cruzada é clinicamente silenciosa, a menos que seja detectada durante avaliação de ITU ou sintomas abdominais (dor abdominal). Pode estar associada a alterações da coluna vertebral (mielomeningocele) ou da porção colorretal do aparelho digestivo, como o ânus imperfurado.<sup>6</sup>

#### INCIDÊNCIA

A ectopia renal cruzada com fusão é a segunda mais comum anomalia de fusão renal (precedida apenas pelo rim em ferradura). A incidência da anomalia é estimada em 1 caso a cada 700-1000 nascimentos<sup>7,8</sup> e em 1 caso em 700 autópsias.<sup>7</sup> Outros autores relatam a incidência de ectopia renal cruzada de 1:2000 a 1:7000 autópsias<sup>9</sup> ou de 5,9%.<sup>10</sup>

Há uma predominância 2:1 para o sexo masculino. É mais comum o rim esquerdo (E) atravessar a linha média e ficar do lado direito (D) e, portanto, a ectopia direita do rim esquerdo é três vezes mais comum do que a ectopia esquerda do rim direito.<sup>11</sup> A anomalia é mais frequentemente vista em autópsia do que na prática clínica.

#### ETIOLOGIA

A etiologia embriológica do rim ectópico cruzado não é clara e alguns autores têm sugerido que o rim em desenvolvimento atravessa para o lado oposto.<sup>12</sup> De acordo com outros, o broto ureteral é responsável pelo cruzamento. Isto é baseado no fato de que a dor ureteral de cálculos é sentida no lado do orifício ureteral, e a dor renal é sentida no lado do rim.<sup>13</sup>

A ectopia renal resulta de uma ascensão caudal-cranial anormal do rim. Inicialmente, na vida embrionária os rins estão na pelve, próximos um ao outro, anterior ao sacro e com o hilo dirigido anteriormente. Com o crescimento, os rins gradualmente ascendem para repousar no abdôme, separados da linha média. Eles adquirem sua posição adulta adjacente à glândula suprarrenal em torno da 9ª semana de desenvolvimento. À medida que os rins ascendem, eles sofrem uma rotação de quase 90 graus e o hilo se dirige anteromedialmente. Durante a ascensão, o broto ureteral pode atravessar a linha média e encontrar o rim contralateral, o que é conhecido como ectopia cruzada.

À medida que os rins ascendem da pelve para o abdôme, eles recebem suprimento sanguíneo dos vasos próximos a eles. Enquanto na pelve, recebem suprimento sanguíneo das artérias ilíacas comuns. Quando alcançam um nível mais alto, recebem novos ramos da aorta. Os ramos inferiores envolvem e desaparecem. O suprimento sanguíneo dos rins ectópicos geralmente vem dos vasos sanguíneos adjacentes e eles, frequentemente, têm suprimento de múltiplos vasos.

#### CLASSIFICAÇÃO

McDonald & McClellan, em 1957, descreveram quatro tipos de ectopia renal: ectopia renal cruzada com fusão, ectopia renal cruzada sem fusão, ectopia renal solitária e ectopia cruzada bilateral.<sup>14</sup> A ectopia renal cruzada com fusão, por sua vez, é dividida em: rim fusionado unilateral inferior, rim sigmoide ou em S, rim em L, rim em torta, rim em disco e rim fusionado unilateral superior.

#### MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Os pacientes com ectopia renal cruzada com fusão são geralmente assintomáticos até a 4ª e 5ª década de vida, quando, então, apresentam infecção urinária, litíase, massa abdominal ou dor simulando problema gastrointestinal. Em 20%-30% dos casos, a afecção é um achado acidental e nos demais casos os sintomas

relatados são: dor abdominal ou no flanco, hematúria, ITU, massa palpável e disúria.<sup>13</sup> Os rins ectópicos são sujeitos a trauma e podem se apresentar como uma massa palpável abdominal ou pélvica. A incidência aumentada de cálculo urinário no rim ectópico é o resultado da estase causada pela geometria alterada da drenagem urinária.

As condições urológicas associadas são hidronefrose, refluxo vesico-ureteral, tumores<sup>15</sup> e nefrolitíase.<sup>16</sup> Qualquer um dos componentes dos rins fusionados podem ter anormalidade renais associadas com o tumor de Wilms, displasia multicística e ureterocele ectópica.<sup>17-19</sup>

#### DIAGNÓSTICO

A anomalia é prontamente detectada por urografia excretora, ultrassom, tomografia ou ressonância magnética do abdôme.

A ultrassonografia abdominal é o método radiológico preferido para detectar a condição, por ser não invasivo, sem radiação ionizante e mais barato do que a tomografia computadorizada ou ressonância magnética. Segundo alguns autores, a técnica mais adequada para caracterizar o tipo de ectopia é a urografia excretora.<sup>20</sup>

Uretrocistografia deve ser feita de rotina em crianças com anomalia renal de fusão ou posição.<sup>21</sup> A teoria da migração do broto ureteral pode dar origem à alta incidência de refluxo.

Anteriormente, a arteriografia renal era imprescindível para melhor conhecer a vascularização do rim ectópico fusionado, especialmente quando era necessária abordagem cirúrgica desse rim. Hoje, a tomografia computadorizada tridimensional tem deixado a arteriografia em segundo plano, pois fornece uma evidência muito concreta do desenho arterial e venoso dos rins.<sup>20</sup>

#### RELATO DE CASOS

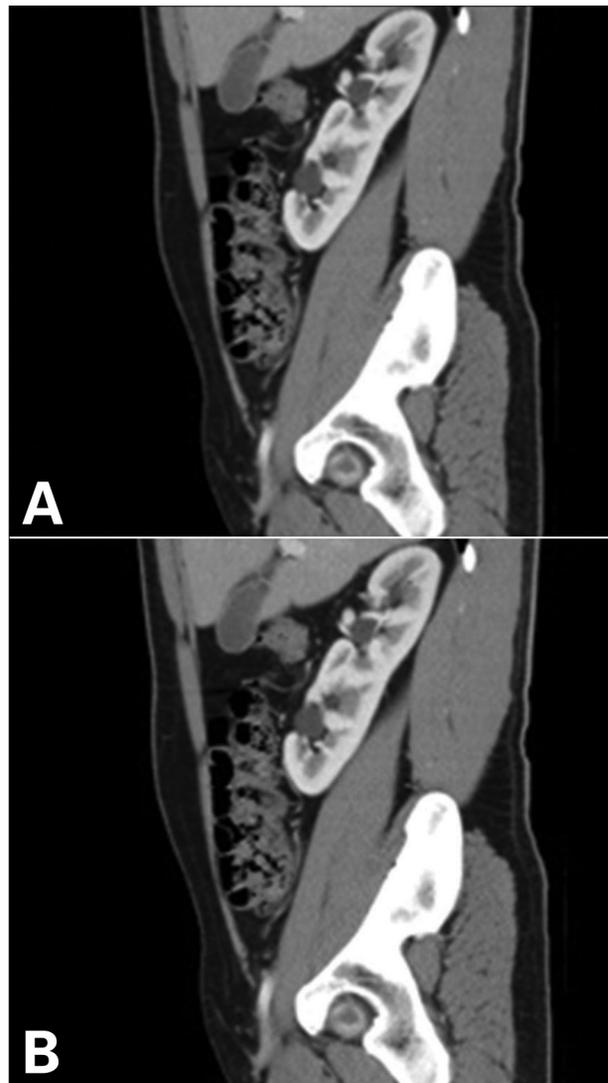
Os autores relatam dois casos de ectopia renal cruzada com fusão.

##### CASO 1

MLS, 37 anos, masculino, com história de cálculo renal havia 4 anos, o qual eliminou espontaneamente. Na investigação com ultrassonografia de abdome, foi detectado que os rins estavam do mesmo lado do abdome (lado E), fusionados, mas sem hidronefrose. A tomografia computadorizada do abdôme confirmou

que os dois rins estavam fusionados à E, e os ureteres se fundiam no terço médio, com drenagem única para a bexiga (Figura 1A-B).

**Figuras 1.** Ectopia renal cruzada sem dilatação ou alterações do sistema pielocalicial.



A função renal do paciente é normal (creatinina = 0,9 mg/dl), sumário de urina sem hematúria, proteinúria ou cilindrúria, mas a proteinúria de 24 horas é de 320 mg/24horas. O paciente é normotenso e não tem histórico de infecção urinária. O paciente não apresenta massa abdominal palpável ao exame físico.

##### CASO 2

LFRN, 25 anos, masculino, com história de dois episódios de infecção do trato urinário (ITU) nos últimos 4 anos. Procurou assistência médica, e os exames realizados demonstraram ser portador de rim D único (tomografia computadorizada de abdôme demonstrava

ausência de rim E e rim D vicariante com duas pelves isoladas, mas com 1/3 distal do ureter E preenchido por contraste, sendo interrogado refluxo vesico-ureterale a cintilografia com DMSA e renograma com DPTA confirmaram a ausência do rim E e o rim D vicariante com função glomerular e tubular normais.

Tem história familiar de litíase renal e é normotenso, e o rim ectópico não é palpável ao exame físico. Foi encaminhado ao nefrologista, que repetiu os exames radiológicos. A ultrassonografia revelou RE ectópico, com fusão do polo superior E ao polo inferior do Rim D e a tomografia computadorizada multislice do trato urinário confirmou a ectopia renal cruzada, com sistemas pielocaliciais com configuração anatômica e sem dilatação, e com ureteres implantados em sítios usuais, sem litíase. A artéria principal do rim E origina-se diretamente da artéria ilíaca comum E, 0,5 cm abaixo da bifurcação aórtica. A veia renal E tributa diretamente na veia ilíaca comum, a 1,5 cm abaixo da bifurcação da veia cava inferior (Figura 2A-B). Outros autores já descreveram diagnóstico errado de ectopia renal cruzada como rim ausente de um lado e vicariante do outro lado.<sup>22</sup>

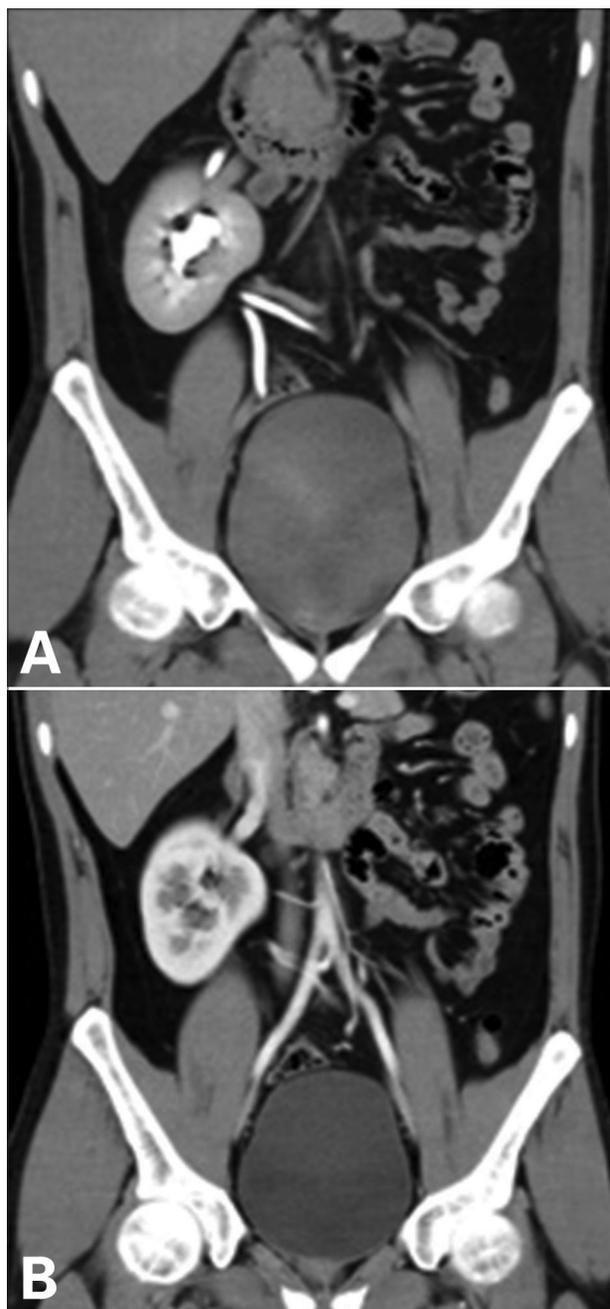
## CONCLUSÃO

São apresentados dois casos de ectopia renal cruzada com fusão (um caso à D, que é mais comum, e outro à E), em pacientes do sexo masculino (mais frequente), com diagnóstico realizado por ocasião de investigação para cálculo renal (Caso 1) e ITU (Caso 2). A ultrassonografia e a tomografia detectaram a anomalia congênita, embora, no caso 2, os primeiros exames não tenham sido adequadamente interpretados pelo radiologista, levando a um diagnóstico errôneo de ausência de rim E e rim D vicariante.

## REFERÊNCIAS

- Barakat AY, Awazu M, Fleischer AC. Antenatal diagnosis of renal abnormalities: a review of the state of the art. *South Med J* 1989;82:229-34.
- Elder JS. Commentary: importance of antenatal diagnosis of vesicoureteral reflux. *J Urol* 1992;148:1750-4.
- Elder JS. Antenatal hydronephrosis: fetal and neonatal management. *Pediatr Clin N Am* 1997;44:1299-321.
- Pope JC 4th, Brock JW 3rd, Adams MC, Stephens FD, Ichikawa I. How they begin and how they end: classic and new theories for the development and deterioration of congenital anomalies of the kidney and urinary tract, CAKUT. *J Am Soc Nephrol* 1999;10:2018-28.
- Abeshouse BS. Crossed ectopia with fusion: review of the literature and a report of four cases. *Am J Surg* 1947;73:658-83.
- Eckford SD, Westgate J. Solitary crossed renal ectopia associated with unicornuate uterus, imperforate anus and congenital scoliosis. *J Urol* 1996;156:221.
- Siegel RL, Resenfeld DL, Lemain S. Complete regression of a multicystic kidney in the setting of renal crossed fused ectopia. *J Clin Ultrasound* 1992;20:466-9.
- Pérez Garcia FJ, Regadera Sejas FJ, Fernández Gómez JM, Rodríguez Martínez JJ, Rabade Rey CJ, San Martín Blanco A. Disk kidney. Report of a case. *Actas Urol Esp*. 1996;20(10):907-11.
- Birmole BJ, Borwankar SS, Vaidya AS, Kulkarni BK. Crossed renal ectopia. *Postgrad Med* 1993;39:149-51.
- Bakaraj AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology* 1991;38:347-50.
- Nabi G, Kasana I, Khan M. Management of nephrolithiasis in crossed renal ectopia. *J Postgrad Med* 2001;47:66-7.
- Purpon I. Crosse renal ectopy with solitary kidney. A review of the literature. *J Urol* 1963;90:13-5.
- Marshall FF, Freedman MT. Crossed renal ectopia. *Urology* 1978;119:188-91.

**Figuras 2.** Vascularização do rim com ectopia renal cruzada.



14. McDonald JH, McClellan DS. Crossed renal ectopia. *Am J Surg* 1957;93:995-1002.
15. Tubet C, Del Valle Schaan JJ, Martín García B, Portillo Martín JA, Gutiérrez Baños JL, Ballesteros Diego R. Tumor renal em ectopia renal cruzada com fusión. *Actas Urol Esp* 2005;29:993-6.
16. Kyrayiannis B, Stenos J, Deliveliotis A. Ectopic kidneys with and without fusion. *J Urol* 1979;51:173-4.
17. Redman JF, Berry DL. Wilms' tumor in crossed fused renal ectopia. *J Pediatr Surg* 1977;12:601-3.
18. Nussbaum AR, Hartman DS, Whitley N, Mccauley RG, Sanders RC. Multicystic dysplasia and crossed renal ectopia. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:407-10.
19. Fishman M, Borden S. Crossed fused renal ectopia with single crossed ectopic ureterocele. *J Urol* 1982;127:117-8.
20. Muttarak M, Peh WC, Lerttumnongtum P. Clinics in diagnostic imaging (59). Crossed-fused renal ectopia. *Singapore Med J* 2001;42:139-41.
21. Kelalis PP, Malek RS, Segura JW. Observations on renal ectopia and fusion in children. *J Urol* 1973;110:588-92.
22. McCarthy S, Rosenfield AT. Ultrasonography in crossed renal ectopia. *J Ultrasound Med* 1984;3:107-12.