

Resumo Clínico

AGENESIA RENAL UNILATERAL

Definição

- Ausência congénita de um rim, com bexiga visível e líquido amniótico normal.

Prevalência

- 1 em cada 1-1000 a 2000 nascimentos.
- É mais frequente no sexo masculino (63 %) e à esquerda (52%).

Diagnóstico ecográfico

- Ausência de um rim, com bexiga visível e líquido amniótico normal. Diagnóstico de exclusão após incluir o plano axial, sagital e coronal, na avaliação das duas locas renais. Confirmar inexistência de rim em localização anormal, como rim pélvico, ectopia renal cruzada ou rim em ferradura assimétrico.
O rim único pode encontrar-se aumentado de tamanho em 90 % dos fetos, sugerindo hipertrofia renal compensatória (diâmetro longitudinal superior ao P95 e/ou uma razão entre os diâmetros ântero-posterior e transversal do rim superior a 0,9).
- A glândula suprarrenal ipsilateral pode assumir uma forma discoide e estar localizada lateral e inferiormente (50 % dos casos), preenchendo a loca renal – sinal «lying down». Excluir presença de cólon a mimetizar rim na loca habitual.
- Visualização de artéria renal única com color Doppler. No plano coronal as artérias renais emergem da aorta ao nível de L2 (não confundir com artérias lombares, suprarrenais, mesentéricas superiores ou celíacas).

Anomalias associadas

- Presença de anomalias em 30-70 % dos casos. Anomalias do trato urinário em 50 % dos casos, como o refluxo vesico ureteral (19-41 %), obstrução da junção vesico ureteral (11-18 %), ou anomalias extra urinárias (30-50 %), cardíacas, do trato gastrointestinal, dos genitais ou musculoesqueléticas.
- Anomalias cromossómicas em 1-2 % dos casos, sendo a T18 a mais frequente.
- Associação a síndromes em 10 % dos casos, mais comuns: síndrome de DiGeorge, síndrome de Fraser (criptoftalmia unilateral ou bilateral, sindactilia e anomalias urogenitais), associação VACTREL (defeitos vertebrais, atresia anal, defeitos cardíacos, fístula traqueo-esofágica, anomalias renais e anomalias dos membros), associação MURCS/síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser tipo 2 (aplasia uterina e dos 2/3 superiores da vagina, agenesia ou displasia renal e anomalias vertebrais).

Investigação clínica

- **Ecografia morfológica** detalhada, podendo incluir **ecocardiografia fetal**.
- **Estudo invasivo pré-natal** – discutível se anomalia isolada.
- A **RM** só é útil se a ecografia for inconclusiva.

Complicações associadas

- Relacionadas com a presença de anomalias associadas.

Follow up

- Se isolado, realizar vigilância de rotina.
- Reconfirmar a ausência do rim na loca, ou a sua possível localização ectópica anormal, no 3.º trimestre.

Parto

- Programação e via de parto de parto semelhante à dos fetos sem anomalias.

Prognóstico

- Favorável.
- Avaliação pós-natal dos RN para estudo e exclusão de malformação congénita do trato genital (anomalias Mullerianas).
- Em 20 % dos casos, poderá ocorrer refluxo vesico ureteral no rim único.
- Existe maior risco de doença renal terminal a longo prazo, com necessidade de transplante, hipertensão (16 %), micro albuminúria (21 %) ou insuficiência renal (10 %). São fatores de risco independentes para o desenvolvimento de insuficiência renal: a ausência de hipertrofia compensatória do rim contralateral e a presença de outras anomalias do trato urinário.

Recorrência

- A avaliação ecográfica renal do casal pode estar indicada. Em 15 % dos casos, um dos progenitores pode apresentar agenesia renal unilateral, nestes casos o risco de recorrência está aumentado.