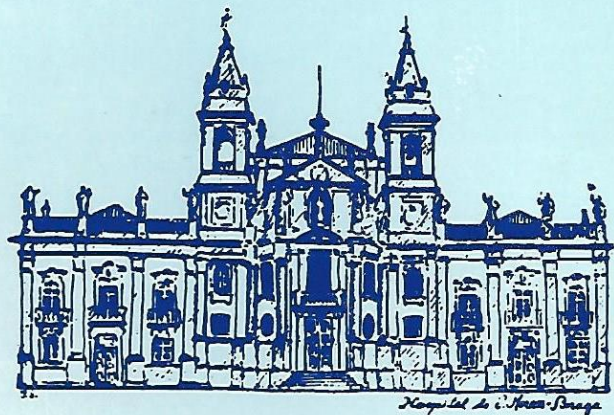


BOLETIM do HOSPITAL de SÃO MARCOS



SÍNDROMA DE FRALEY POR ANEURISMA DA ARTÉRIA RENAL SEGMENTAR

Caso Clínico

SERVIÇO UROLOGIA
(DR. AMÉRICO SANTOS)

JORGE CABRAL RIBEIRO
LEMOUS SOUSA
VILA MENDES
AMÉRICO SANTOS

RESUMO

Os autores descrevem caso clínico de doente do sexo feminino observada por dor lombar esquerda cujo estudo revelou obstrução do infundíbulo do cálice superior do rim esquerdo por aneurisma da artéria renal segmentar (síndrome de Fraley). Aspectos diagnósticos e terapêuticos destas patologias pouco frequentes são revistos.

PALAVRAS-CHAVE: INFUNDÍBULO, OBSTRUÇÃO, SÍNDROMA DE FRALEY, ANEURISMA

SUMMARY

The authors describe a case report of a female patient observed for left flank pain, whose work-up revealed a superior infundibulum obstruction arising from a compressing segmental renal artery aneurysm (Fraley's syndrome). The diagnostic and therapeutic aspects of these unusual pathologies are discussed.

KEY WORDS: INFUNDIBULUM, OBSTRUCTION, FRALEY'S SYNDROME, RENAL ARTERY ANEURYSM

INTRODUÇÃO

A obstrução infundibular de um cálice, condicionando hidrocalicose, pode ter etiologias diversas. As causas podem ser: intramurais, como nas estenoses infundibulares congénitas ou pós tuberculose urinária; intraluminais por litíase ou tumor urotelial; extrínsecas, por quistos, carcinomas renais ou por compressão vascular.

Fraley¹ em 1966 descreveu um síndrome caracterizado por obstrução intrarrenal, de etiologia tipicamente vascular, do infundíbulo do cálice superior do rim, condicionando alterações morfo-funcionais e/ou manifestações clínicas.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino de 67 anos de idade, observada em 1995. Referia desconforto ao nível do flanco esquerdo com cerca de um ano de evolução, raras vezes com dor em cólica, cedendo a terapêutica analgésica e antiespasmódica.

Era portadora de patologia degenerativa osteoarticular, hipertensão arterial ligeira e hipercolesterolemia controladas medicamente. Sem história de hematuria, litíase ou infecções urinárias.

Na urografia intravenosa detecta-se imagem em anel de densidade cálcica projectando-se sobre a área renal esquerda condicionando compressão extrínseca do infundíbulo calicial superior do rim esquerdo, hidrocalice e estase calicial (fig. 1). A tomografia axial computadorizada e a artério-

Correspondência: Jorge Cabral Ribeiro
Serviço de Urologia
Hospital São Marcos
Apartado 2242
4710-965 BRAGA

grafia comprovam a existência de aneurisma calcificado com cerca de 2cm de diâmetro ao nível da artéria renal segmentar (fig. 2, 3).

Atendendo que a sintomatologia ocasional cedia à terapêutica médica e, havendo a possibilidade de nefrectomia (não aceite pela doente), optou-se por vigilância.

Aos cinco anos encontra-se assintomática (sem episódios de dor lombar), a hipertensão arterial mantém-se controlada e, nos controlos imagiológicos (UIV), verifica-se estabilização das dimensões do anel cálcico e do hidrocálice.

DISCUSSÃO

O presente caso clínico coloca-nos perante a existência de duas patologias interrelacionadas e com indicações de tratamento cirúrgico próprias — síndrome de Fraley e dilatação aneurismática da artéria renal segmentar.

As impressões vasculares detectadas radiologicamente sobre o sistema calicial e/ou pieloureteral são frequentes, estando presentes em cerca de 20% das UIV realizadas em adultos e em 3% em crianças^{2,3}. Na maioria dos casos são assintomáticas. Podem, raramente, causar sintomatologia clínica e apresentar repercussões morfofuncionais (síndrome de Fraley).

O síndrome de Fraley é observado em adultos e crianças. É mais frequente no sexo feminino e ao nível do rim direito, podendo excepcionalmente ser bilateral.

A dor lombar é o sintoma mais frequente. Tem um carácter constante e por vezes em cólica. Hematúria macro ou microscópica, infecção urinária e litíase ocorrem menos frequentemente. Nas crianças as manifestações são vagas, podendo traduzir-se por dor abdominal não específica.

A obstrução é causada por vasos intrarenais (venosos ou arteriais) sendo os mais frequentes as artérias renais segmentares superior, média e posterior.

Os factores predisponentes são: a morfologia fina e alongada do infundíbulo superior; a íntima relação com as artérias segmentares posterior, média e superior; a variabilidade anatómica podendo o infundíbulo ser *pinçado* entre as várias artérias e veias; a existência de hiper mobilidade renal associada a rotação ventro-medial, alterando as relações entra os vasos e o cálice superior. Este último facto pode explicar a maior incidência de casos em adultos⁴.

Os achados urográficos são característicos; defeito de repleção ou afilamento acentuado do infundíbulo superior, hidrocálice superior com restante árvore calicial normal e atraso da eliminação⁵.

A cintigrafia renal permite visualizar as alterações funcionais localizadas ao cálice superior.

A ecografia pode documentar hidrocálice localizado ao polo superior⁵.

A artériografia deve ser efectuada se persistirem dúvidas visto que além de característica, pode ser patognomónica².

O tratamento do síndrome de Fraley está indicado nos casos complicados (infecções, litíase) ou sintomáticos (dor marcada constante, hematúria)⁴.

Existem vários procedimentos cirúrgicos para o síndrome de Fraley: a infundíbulo-infundibulostomia, a infundibuloplastia e vasopexia, a infundibulopielostomia desmembrada, vasopexia e nefropexia, colocação de stent por via percutânea, nefrectomia polar e, em casos extremos, a nefrectomia simples^{3, 4, 5, 6}.

A arteriografia documentou a compressão arterio-infundibular e diagnosticou um aneurisma da artéria renal segmentar.

Os aneurismas das artérias renais são pouco frequentes. A sua incidência varia entre 0.01 e 1% em séries de artériografias⁷. A sintomatologia clínica mais frequente é a dor (subcostal ou lombar), hematúria, hipertensão ou hipotensão arterial (em caso de ruptura).

Os aneurismas são classificados segundo a sua morfologia em saculares (62-70%), fusiformes (22-24%) e dissecantes (7-14)^{7, 8}.

A patologia arteriosclerótica é responsável pela maioria dos casos (até 75%). A doença fibromuscular e o síndrome de Ehlers-Danlos a poliarterite nodosa, a doença sífilítica, o traumatismo e a iatrogenia (principalmente nos dissecantes) são outras etiologias possíveis⁹.

As calcificações ao nível da dilatação aneurismática são frequentes. Bastounis⁸ detectou calcificação em anel na radiografia simples em 6 de 21 doentes estudados (29%).

A arteriografia é o exame diagnóstico.

Os aneurismas saculares são tratados por exérese e reanastomose topo-a-topo ou através de interposição de patch venoso; os restantes necessitam frequentemente de by-pass (aortorenal, reno-segmentar).

Quais os aneurismas que merecem tratamento cirúrgico?

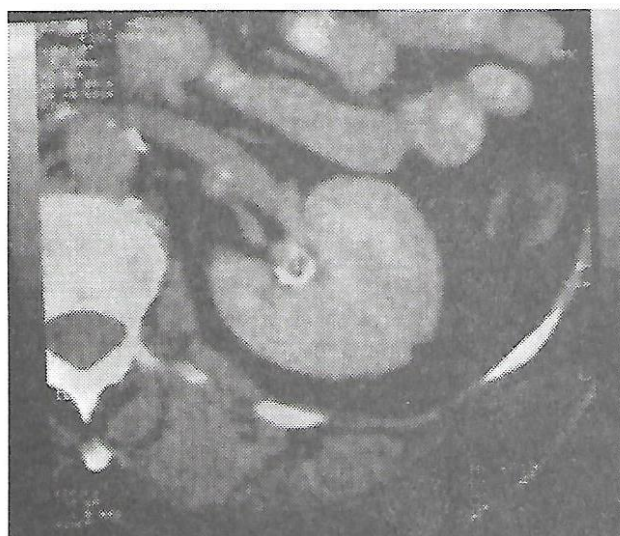
Para Lumsden⁹ as indicações incluem aneurismas sintomáticos ou em crescimento, embolização renal, hipertensão renovascular e aneurismas com diâmetro superior a 2.5cm, podendo a maioria dos aneurismas assintomáticos menores serem mantidos em vigilância. Outros autores como Lacombe¹⁰ e Bastounis⁸ defendem como limite os 2cm. O elevado risco de ruptura (até 80%) durante a gravidez com enorme mortalidade materna (50%) e fetal (78%) a implicar sempre nefrectomia de urgência, sustenta a recomendação unânime de tratamento cirúrgico de todos os aneurismas em mulheres em idade fértil^{7, 8, 9, 10}.

CONCLUSÃO:

A doente apresentava duas patologias, aneurisma arterial e síndrome de Fraley. O tratamento cirúrgico do segundo dependia da exérese da dilatação aneurismática (tecnicamente difícil e podendo implicar nefrectomia). Cedendo a sintomatologia apresentada à terapêutica médica, não apresentando complicações (litíase, hematúria, infecções), o aneurisma ter dimensões limite (2cm) em doente pós-menopausica, fundamentou uma atitude expectante. Uma melhoria progressiva da sintomatologia dolorosa, sem agravamento morfofuncional do rim ou crescimento aneurismático, manutenção de HTA ligeira controlada medicamente foram resultados gratificantes.



(Figura 1)



(Figura 3)



(Figura 2)

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Fraley EE: Vascular obstruction of superior infundibulum causing nephralgia. A new syndrome. N Engl J Med 1966; 275(25):1403-9
- ² Albisu Tristan A, Zabala Egurola JA, Acha Perez M, Blasco Villalonga M, Vesga Molina F, Pertusa Pena C: Síndrome de Fraley: Presentation de un caso. Arch Esp Urol 1993;46(9):820-2
- ³ Arjona MF, Tagarro D, Moyano Calvo JL, Ruiz MR, Torres LH, Sanz IP: Tratamiento percutáneo del síndrome de Fraley. Arch Esp Urol 1996;49:55-8
- ⁴ D'Amico A, Lusuardi L, Ficarra V, Beltrami P, Malossini G, Tallarigo C, Mobilio G: Experience in surgical treatment of Fraley's syndrome. Eur Urol 2000;38:410-4
- ⁵ Zuckier LS, Patel YD, Fine EJ, Koenigsberg M: Fraley's syndrome: Case report and update on current diagnostic methods. Urol Radiol 1988;10:103-6
- ⁶ Fazeli-Matin S, Streem SB: Nephron sparing management of Fraley's syndrome with a pyelopyelostomy. J Urol 1998;159:487-9
- ⁷ Bulbul MA, Farrow GA: Renal artery aneurysms. Urology 1992;40:124-6
- ⁸ Bastounis E, Pikoulis E, Georgopoulos S, Alexiou D, Leppaniemi A, Boulafendis D: Surgery for renal artery aneurysms: a combined series of two large centers. Eur Urol 1998; 33(1):22-7
- ⁹ Lumsden AB, Salam TA, Walton KG: Renal artery aneurysms: a report of 28 cases. Cardiovas Surg 1996; 4(2):185-9
- ¹⁰ Lacombe M: Les aneurismes de l'artère renale. J Mal Vasc 1995;20(4):257-63