Triade Clínica de Nunn & Stephens

EXPERIÊNCIA PESSOAL.

Alaor Teixeira
Teresinha M. C. Teixeira

A triade clínica, objeto de nossa atenção nesta publicação, é representada pela presença — num mesmo indivíduo — de malformações que se assestam ao nível do sistema urinário, parede abnominal e gônadas, por primeira vez identificada por PARKER (10) em 1895 e estudada em suas correlações anatomopatológicas em 1961 por NUNN e STEPHENS (9).

Esta doença, de existência rara, é básicamente representada pela presença de MALFORMAÇÕES URINÁRIAS (dilatação vesical por obstrução do colo, megaloureteres e reflexo vesico-ureteral), AUSENCIA DA MUSCULATURA DA PAREDE DO ABDOME e CRIPTORQUISMO. Embóra já descritas anteriormente por diversos AA. (2, 3, 4, 5, 6, 7 e 8), apenas NUNN e STEPHENS (9) identificaram e valorizaram de forma correta a interrelação das mesmas num mesmo paciente.

ANATOMIA PATOLOGICA:

As alterações da normalidade que se verificam na estruturação orgânica dos pacientes portadores da associação patológica em estudo, foram bem sistematizadas por NUNN e STEPHENS e são, basicamente, representadas pelo quadro anatomopatológico seguinte:

1º — ***Tracto Urinário:*** — Verificamos:

a) grande dilatação do saco vesical secundária a um processo obstrutivo assestado ao nível do colo (por contratura de sua musculatura e/ou pela presença de válvulas). Em alguns casos, a drenagem urinária se efetiva pela persistência da permeabilidade do úraco;
b) dilatações e estreitamentos múltiplos identificáveis ao nível do sistema canalicular urinário;
c) defeitos no revestimento muscular das paredes do tracto urinário acompanhados por um excessivo desenvolvimento do tecido fibroso e da substância acelular, conferindo à hipertrofia deles resultantes um aspecto assemelhado pelos AA. como «naked eye»;
d) o tecido prostático e os túbulos apresentam ausência ou diminuição de tecido muscular;
e) displasia identificável ao nível dos nefrônios.

2º — Parede Abdominal: — Observa-se:

a) ausência focal, diminuição ou displasia das celulas musculares da parede;
b) parada do processo de delaminação na parede abdominal, a qual apresenta, em determinadas partes, apenas uma lâmina de fascia.

3º — Gônadas: ao nível das gônadas observa-se criptorquismo.

Associadas à patologia acima referida, outras disembrioplasias podem ser identificadas, salientando-se entre elas: dedos em baqueta de tambor, polidactilia,

malformações ao nível dos vasos pulmonares e do tubo digestivo, ausência de extremidades, etc.

Etiopatogenia:

Embóra o mecanismo etiopatogênico primário — responsável pela gênese das disembrioplasias que caracterizam a tríade de NUNN & STEPHENS — não esteja, até o presente, suficientemente identificada, BENSON e Cols. (1) divulgam uma hipótese interessante, segundo a qual o característico anatomopatológico principal da doença — AUSENCIA DA MUSCULATURA DA PAREDE ABDOMINAL — estaria relacionada com o comportamento do saco vesical. Assim, dois mecanismos poderiam explicar a deficiência muscular acima referida:

a) Uma exagerada pressão vesical ao nível da vida intra-uterina, a qual teria interferência negativa na formação da musculatura;
b) a falta da musculatura, induzindo, de forma secundária, a gênese da grande dilatação vesical identificável em tais pacientes.

Tratamento:

A atitude terapêutica, nestes casos, procura:

1º — Afastar a obstrução mecânica assestada ao nível do colo vesical (responsável pela dilatação vesical);

2º — Correção do refluxo vésico-ureteral (visando corrigir o megalo-ureter, quando este deriva exclusivamente de distúrbio morfofuncional ao nível da implantação do mencionado conduto ao nível da bexiga);

3º — Propiciar adequada pressão intra-abdominal, através da indicação de coletes;

4º — Indicar a utilização de próteses nos casos nos quais se constata ausência de extremidades de membros.

Casuistica:

A experiência dos AA. está fundamentada no estudo e na observação de 6 casos de Triade de NUNN & STEPHENS — representada por pacientes do sexo masculino — 4 dos quais estão, presentemente, evoluindo satisfatóriamente, dentro de um período de 7 meses a 10 anos de observação clínica.

A documentação que ilustra este trabalho divulga a observação clínica relacionada com o último paciente da série.

Referências:

1 — BENSON, C. D.; MUSTARD, W. T.; RAVITCH, M. M.; SNYDER, W. H. Jr.; WELCH, K. J.: Pediatric surgery, v. 2. Chicago, Year Book Med. Publ., 1962

2 — DAUT, R. V.; EMMETT, J. L.; KENNEDY, R. L. J.: Congenital absence of abdominal muscles with urologic complications; report on patients successfully treated. Proc. Mayo Clin., ***22:*** 8, 1947

3 — EAGLE, J. F. Jr.; BARRETT, G. S.: Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genito-urinary abnormalities: syndrome; report of nine cases. Pediatrics, ***6:*** 721, 1950

4 — GREENE, L. F.; EMMETT, J. L; CULP, O. S.; KENNEDY, R. L. J.: Congenital absence of abdominal muscles with urologic complications: further report. Proc. Mayo Clin., ***27:*** 325, 1952

5 — HENLEY, W. L.; HYMAN, A.: Absent abdominal musculature, genitourinary anomalies and deficiency in pelvic autonomic nervous system. Am. J. Dis. Child., ***86:*** 795, 1953

6 — HOUSDEN, L. G.: Congenital absence of the abdominal muscles. Arch. Dis. Child., ***9:*** 219, 1934

7 — LATTIMER, J. K.: Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated genitourinary anomalies: a report of twenty-two cases. J. Urol., ***79:*** 343, 1958

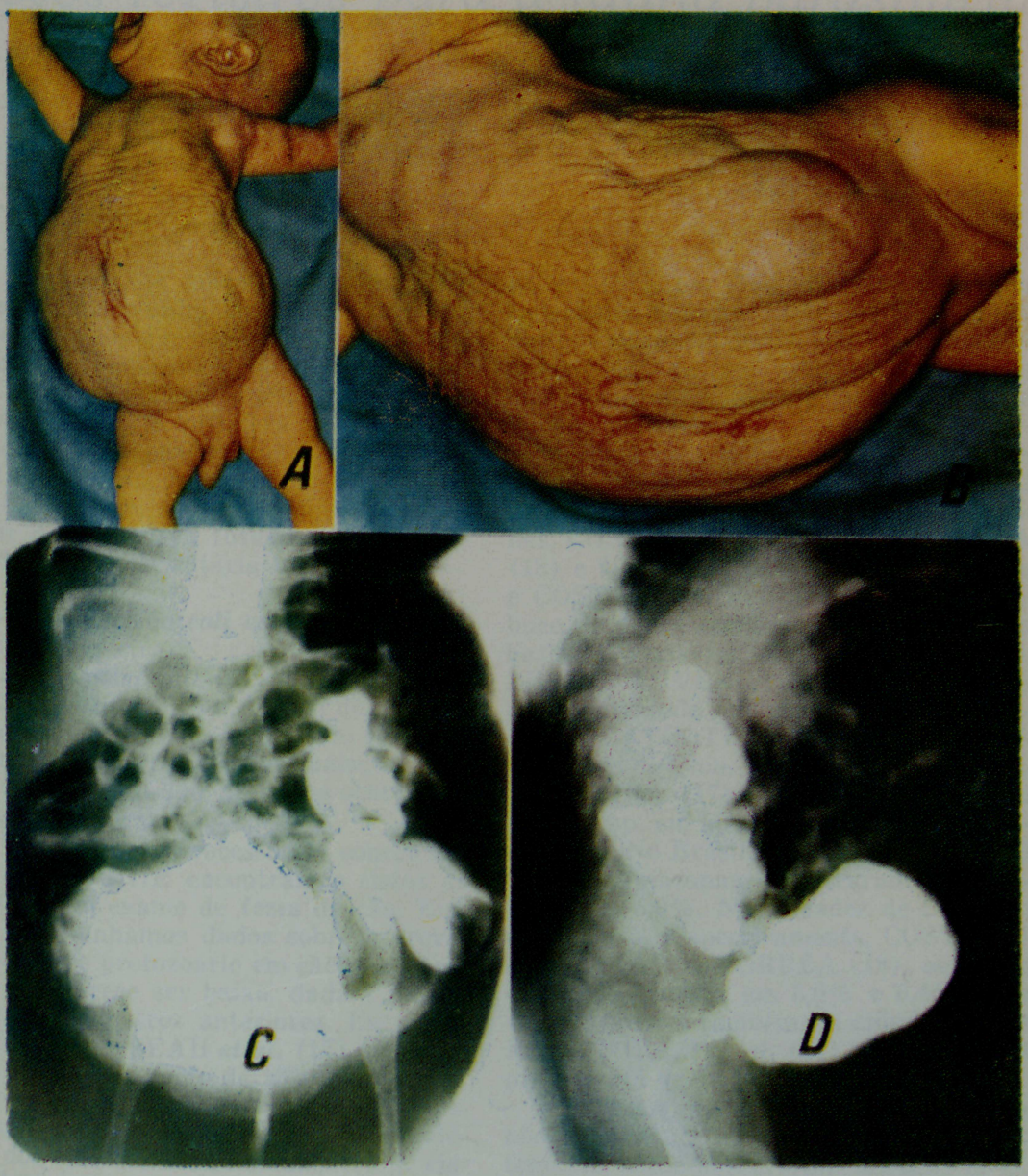
8 — McGOVERN, J. H.; MARSHALL, V. F.: Congenital deficiency of the abdominal musculature and abs-

tructive uropathy. Surg., Gyn. & Obst., *108:* 289, 1959

9 — NUNN, I. N.; STEPHENS, F. D.: The triad syndrome: a composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes. J. Urol., *86:* 782, 1961

10 — PARKER, R. W.: Absence of abdominal muscles in an infant. Lancet, *1:* 1252, 1895

Paciente com 2 meses de idade portador da Triade Sindrômica de NUNN & STEPHENS. A agenesia muscular das paredes ventral e anterolateral é claramente documentada em A e B sendo que, nesta última (B) os contornos das alças intestinais são nítidamente verificáveis através do revestimento cutâneo; em C (frente) e D (perfil) o estudo radiográfico contrastado (uretrocistografia miccional e urografia excretória) do sistema urinário, aonde se pode verificar as alterações morfo-funcionais identificáveis ao nível do mesmo em tais pacientes: bexiga volumosa e hipotônica, refluxo vesicoureteral significativo no sentido das estruturas pielocalicinais, as quais apresentam-se dilatadas bilateralmente, opacificando inclusive megaloureteres. Constata-se outrossim (urografia excretória) déficit bilateral da excreção renal, acompanhada de opacificação tardia das formações pielocalicinais (grandemente dilatadas) e presença bilateral de magaloureteres. Neste caso, a documentação radiográfica identificou também luxação congênita bilateral das articulações coxofemorais.


A
B
C
D