

# Características sociodemográficas e aspectos clínicos de pacientes com doença renal policística do adulto submetidos à hemodiálise

*Sociodemographic characteristics and clinical features of patients with adult polycystic kidney disease undergoing hemodialysis*

Everton Fernando Alves<sup>1</sup>, Luiza Tamie Tsuneto<sup>2</sup>, Sueli Donizete Borelli<sup>3</sup>, Renata Campos Cadidê<sup>1</sup>, Rosane Almeida de Freitas<sup>1</sup>, Ângela Andréia França Gravena<sup>4</sup>, Sandra Marisa Pelloso<sup>5</sup>, Maria Dalva de Barros Carvalho<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Mestrandos do Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde da Universidade Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR.

<sup>2</sup> Doutora em Genética pela Universidade Federal do Paraná. Professora do Programa de Mestrado em Ciências da Saúde da UEM, Maringá, PR.

<sup>3</sup> Doutora em Microbiologia e Imunologia pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP e Stanford University, Stanford, Estados Unidos da América. Professora Associada do Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde da UEM, Maringá, PR.

<sup>4</sup> Doutoranda do Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde da UEM, Maringá, PR.

<sup>5</sup> Doutora em Enfermagem pela Universidade de São Paulo. Professora do Programa de Mestrado em Ciências da Saúde da UEM, Maringá, PR.

<sup>6</sup> Doutora em Enfermagem pela Universidade de São Paulo. Coordenadora do Programa de Mestrado em Ciências da Saúde da UEM, Maringá, PR.

*Este estudo recebeu apoio financeiro do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq).*

## RESUMO

**Objetivos:** Analisar as características sociodemográficas e clínicas de pacientes portadores da doença renal policística do adulto admitidos nos serviços de hemodiálise no noroeste do estado do Paraná.

**Métodos:** Trata-se de um estudo observacional, descritivo e retrospectivo. Foram revisados os prontuários de pacientes com rins policísticos admitidos para hemodiálise entre 1995 e 2012, em quatro centros que atendem pacientes da área de abrangência da 15ª Regional de Saúde do Paraná.

**Resultados:** Observou-se que 10,3% dos pacientes em hemodiálise tinham rins policísticos como principal causa de doença renal crônica estágio 5. A idade média dos pacientes foi de 54,9±9,4 anos (variando entre 27 e 74 anos), com distribuição igual entre os sexos e predominância caucasiana (72,9%). A idade média de ingresso na hemodiálise foi de 50±10,2 anos. A manifestação clínica associada mais comum foi a hipertensão arterial sistêmica (66,7%). Cisto hepático foi a principal manifestação extrarrenal (10,4%). Vinte e cinco por cento dos pacientes evoluíram para transplante renal e 22,9% foram submetidos à nefrectomia. As classes de drogas anti-hipertensivas mais amplamente usadas foram os β-bloqueadores (41,7%) e as drogas que diminuem a atividade do sistema renina-angiotensina (31,3%), enquanto 56,3% dos pacientes fizeram uso de eritropoetina humana recombinante.

**Conclusões:** Este estudo epidemiológico foi pioneiro na região noroeste do Paraná. Encontrou-se, na população estudada, um perfil sociodemográfico e clínico da doença renal policística do adulto semelhante ao da América do Norte e Europa, provavelmente pela constituição étnica da amostragem ser predominantemente de euro-descendentes.

**DESCRIPTORIOS:** RIM POLICÍSTICO AUTOSSÔMICO DOMINANTE/epidemiologia; INSUFICIÊNCIA RENAL CRÔNICA; DOENÇA RENAL TERMINAL; DIÁLISE RENAL; HEMODIÁLISE.

## ABSTRACT

**Aims:** To analyze the socio-demographic and clinical characteristics of patients with adult polycystic kidney disease admitted to hemodialysis services in Northwestern Paraná state, Brazil.

**Methods:** This was an observational, descriptive and retrospective longitudinal study. Medical records of patients with polycystic kidneys who initiated hemodialysis between 1995 and 2012, in four centers that treat patients of the coverage area of the 15th Regional Health Region of Paraná state where analyzed.

**Results:** We found that 10.3% of hemodialysis patients had polycystic kidney disease as a leading cause of stage 5 of chronic kidney disease. The mean age of patients was 54.9±9.4 years (ranging between 27 and 74 years), with equal gender distribution and Caucasian predominance (72.9%). The average age of dialysis initiation was 50±10.2 years. The most common comorbidity was systemic hypertension (66.7%). Liver cyst was the main extra-renal manifestation (10.4%). Twenty-five percent of the patients required renal transplantation, and (22.9%) undergone nephrectomy. The most widely used classes of antihypertensive drugs were β-blockers (41.7%) and drugs that act on the renin-angiotensin system (31.3%), while 56.3% of patients were treated with recombinant human erythropoietin.

**Conclusions:** This is a pioneering epidemiological study in Northwestern Paraná state. We found in this population a sociodemographic and clinical profile of adult polycystic kidney disease similar to that of North America and Europe, probably because the ethnic constitution of the sample was predominantly of Euro-descendants.

**KEY WORDS:** POLYCYSTIC KIDNEY, AUTOSOMAL DOMINANT/epidemiology; POLYCYSTIC KIDNEY DISEASES; KIDNEY FAILURE, CHRONIC; END-STAGE RENAL DISEASE; HEMODIALYSIS.

Endereço para correspondência/Corresponding Author:

EVERTON FERNANDO ALVES  
Rua Rio Paranapanema, 779, Conj. Branca Vieira  
CEP 87043-150, Maringá, PR  
Telefone: (44) 9841-6858  
E-mail: evertonando@hotmail.com

Recebido em março de 2013; aceito em agosto de 2013.

## INTRODUÇÃO

A doença renal policística do adulto, também conhecida como Doença Renal Policística Autossômica Dominante (DRPAD) é uma das doenças genéticas mais comuns nos seres humanos. As mutações dos genes PKD1 e PKD2, que modulam a produção de policistina 1 e 2 respectivamente, estão bem estabelecidas como fatores predisponentes do aparecimento da doença, porém sua velocidade de progressão e gravidade ainda não estão bem determinadas. A taxa de prevalência é estimada em aproximadamente 1:1000 nascidos vivos, podendo chegar a 1:400 em caucasianos.<sup>1-5</sup>

A DRPAD é caracterizada pelo progressivo crescimento e desenvolvimento de cistos renais, que culminam com a Doença Renal Crônica (DRC), a qual representa o estágio 5 da doença, ocorrendo na meia idade.<sup>3,6,7</sup> Os cistos podem-se manifestar também no fígado e pâncreas. As morbidades mais comumente associadas à DRPAD são a hipertensão arterial sistêmica (HAS) e os defeitos cardiovasculares, como aneurismas aórticos e cerebrais. Outras manifestações clínicas incluem infecções no trato urinário, hematuria, hérnias abdominais, litíase renal e diverticulose intestinal. Dor abdominal é o sintoma mais comum a todos os pacientes, além de cefaleia consequente à HAS, em cuja regulação a atividade do sistema renina-angiotensina apresenta um papel fundamental.<sup>1,7,8</sup>

A ultrassonografia tem sido considerada o método de primeira escolha para diagnosticar a DRPAD, pelo fato de não necessitar de contraste e/ou radiação.<sup>9,10</sup> Segundo Pei et al.,<sup>11</sup> os critérios diagnósticos ultrassonográficos atualmente em uso estabelecem que três ou mais cistos renais (unilaterais ou bilaterais) são suficientes para diagnosticar indivíduos com idade de 15 a 39 anos; dois ou mais cistos em cada rim são suficientes para o diagnóstico em indivíduos entre 40 e 59 anos; e quatro ou mais cistos em cada rim são necessários para diagnosticar os indivíduos com 60 anos ou mais. Por outro lado, menos de dois cistos renais em indivíduos em situação de risco, com idade menor ou igual a 40 anos, são suficientes para excluir a doença.

Os dados epidemiológicos sobre a prevalência da DRPAD em pacientes em hemodiálise têm sido amplamente relatados em outros países, apontando para uma taxa entre 5,0 e 13,4% dos pacientes que estão em tratamento dialítico, principalmente na Europa e nos Estados Unidos,<sup>3,12,13,14,15</sup> e cerca de 3% em pacientes orientais.<sup>16</sup> No entanto, poucos dados epidemiológicos sobre a DRPAD estão disponíveis no Brasil.<sup>3,4,17,18,19</sup>

A população brasileira é heterogênea na sua composição racial e apresenta alto grau de miscigenação, principalmente de caucasianos de origem europeia,

africanos e ameríndios.<sup>20</sup> O maior grupo populacional do Brasil é compreendido pelos mestiços, que variam de região a região. Devido a diferenças no grau e padrão de miscigenação, a composição de casos de DRPAD no estado do Paraná pode diferir de outros estados e/ou regiões brasileiras.

Com base na análise de tipagem HLA da população do estado do Paraná,<sup>21</sup> há uma predominância de ancestrais europeus e miscigenação de ancestrais africanos e europeus (mulatos). De acordo com a classificação fenotípica, a população branca é predominantemente de origem europeia (80,6%), com uma pequena contribuição de genes de africanos (12,5%) e ameríndios (7,0%). A população mulata consiste de ancestrais africanos (49,5%) e europeus (41,8%), com uma pequena, porém, significativa contribuição de ancestrais ameríndios (8,7%).

Até onde se sabe, não há relatos de estudos epidemiológicos sobre pacientes com DRPAD que fazem uso de hemodiálise na área de abrangência da 15ª Regional de Saúde do Paraná. O objetivo deste estudo foi analisar características sociodemográficas e clínicas de pacientes portadores da DRPAD admitidos nos serviços de hemodiálise desta região.

## MÉTODOS

Foi realizado um estudo observacional, descritivo, do tipo longitudinal retrospectivo. Foram revisados os prontuários de todos os pacientes com diagnóstico confirmado de DRPAD admitidos entre janeiro de 1995 e setembro de 2012, para o uso de terapia renal substitutiva (hemodiálise) em quatro centros de diálise da cidade de Maringá, estado do Paraná. Esses centros atendem pacientes da área de abrangência da 15ª Regional de Saúde do Paraná, que compreende 30 municípios do noroeste do estado, totalizando 523.319 habitantes.<sup>22</sup> A cidade de Maringá, sede da 15ª Regional de Saúde, é cortada pelo Trópico de Capricórnio e possui as coordenadas geográficas 23°25' latitude sul e 51°57' longitude oeste.<sup>23</sup>

Foram considerados como critérios de inclusão a história clínica inicial e evolutiva, a história familiar e os exames de imagem positivos para DRPAD. Em relação aos exames de imagem, o diagnóstico foi estabelecido utilizando-se os critérios ecográficos de Pei e colaboradores.<sup>11</sup> Como critério de DRC estágio 5 foi considerada a necessidade de terapia dialítica. A HAS foi definida com base na média de todas as medições da pressão arterial sistólica  $\geq 140$  mmHg ou diastólica  $\geq 90$  mmHg quando em repouso, ou em uso de medicação anti-hipertensiva com diagnóstico prévio de HAS.<sup>24</sup>

Os parâmetros analisados basearam-se nos dados sociodemográficos, história familiar, manifestações renais e extrarrenais, eventos associados e uso de eritropoetina em pacientes diagnosticados com DRPAD em uso de hemodiálise. Informações clínicas, obtidas com a história médica antes do tratamento dialítico, foram analisadas como dados complementares em pacientes com macrohematúria, dores, infecções do trato urinário, HAS e medicamentos anti-hipertensivos. A informação “etnia” foi baseada na autodeterminação dos pacientes.

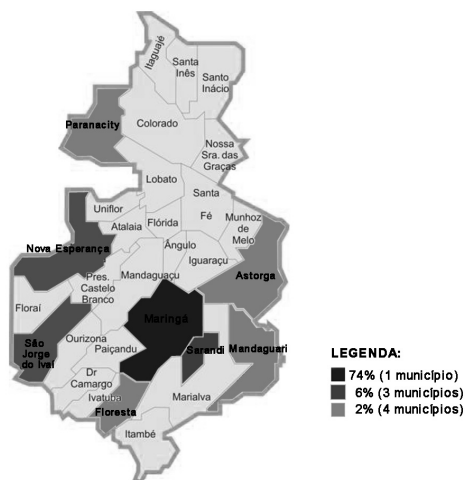
Os dados foram coletados dos prontuários, com preenchimento de um instrumento de coleta semiestruturado para cada sujeito. Os dados coletados foram armazenados em banco de dados no programa *Microsoft Excel* e analisados por meio das estatísticas descritivas: as variáveis numéricas contínuas foram descritas como média e desvio padrão e as categóricas, como frequência absoluta e relativa.

O projeto foi aprovado pelo Comitê Permanente de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos (COPEP) da Universidade Estadual de Maringá (parecer 183/2010).

## RESULTADOS

### Características sociodemográficas

Foram avaliados 463 pacientes em hemodiálise de quatro diferentes centros de diálise. Dentre estes, 48 sujeitos, correspondendo a 10,3% da amostra, apresentaram o diagnóstico da DRPAD como causa da DRC estágio 5. Destes, 73% residiam em Maringá enquanto 27% eram oriundos de outros municípios da 15ª Regional de Saúde. A **Figura 1** mostra a prevalência de DRPAD nos pacientes em hemodiálise conforme o município de origem.



**Figura 1.** Distribuição da doença renal policística do adulto em pacientes em hemodiálise, por município da área de abrangência da 15ª Regional de Saúde do Estado do Paraná, 1995-2012.

As características sociodemográficas dos pacientes em hemodiálise são apresentadas na **Tabela 1**. A idade média dos pacientes no período do estudo foi de 54,9±9,4 anos, variando entre 27 e 74 anos. A idade média de ingresso na hemodiálise foi de 50±10,2 anos. Verificou-se distribuição igual entre os gêneros. Observou-se história familiar da DRPAD em 20 pacientes (41,7%), com uma média de 2±1,4 familiares afetados.

**Tabela 1.** Características sociodemográficas dos pacientes com doença renal policística do adulto em hemodiálise no noroeste do Paraná (n=48), 1995-2012.

Variáveis	Total
Idade média (anos)	54,9±9,4
Gênero	
Masculino	24 (50%)
Feminino	24 (50%)
Tipo sanguíneo	
O	21 (43,8%)
A	15 (31,3%)
B	3 (6,2%)
AB	9 (18,7%)
Etnia	
Caucasiano	35 (72,9%)
Afrodescendente	10 (20,8%)
Oriental	3 (6,3%)
Situação conjugal	
Com companheiro	32 (66,6%)
Sem companheiro	14 (29,2%)
Não consta	2 (4,2%)
Tabagistas*	
<10/dia	4 (28,6%)
10-20/dia	5 (35,7%)
>20/dia	1 (7,1%)
Não consta	4 (28,6%)
Etilistas†	
Uso esporádico	1 (25%)
Uso regular	3 (75%)
História familiar	20 (41,7%)

\* Informações baseadas em 14 tabagistas.

† Informações baseadas em 4 etilistas.

### Características clínicas

As características clínicas dos pacientes em hemodiálise são apresentadas na **Tabela 2**. Os principais achados em relação às manifestações renais foram massa abdominal palpável (45,8%) e dores e/ou cólicas abdominais (28,3%). Considerando todos os tipos de dor, 45% dos pacientes apresentaram dor abdominal, 40% dor lombar e 15% dor em flancos.

**Tabela 2.** Características clínicas dos pacientes com doença renal policística do adulto em hemodiálise no noroeste do Paraná (n=48), 1995-2012.

Variáveis	Total
<b>Manifestações renais</b>	
Massa abdominal palpável	22 (45,8%)
Dores e /ou cólicas abdominais	20 (41,7%)
Macrohematúria	7 (14,6%)
Infecção urinária	6 (12,5%)
<b>Manifestações extrarrenais</b>	
Cisto hepático	5 (10,4%)
Aneurisma cerebral	2 (4,2%)
<b>Outras manifestações</b>	
Hipertensão arterial sistêmica	32 (66,7%)
Diabetes Mellitus	4 (8,3%)
<b>Desfechos associados</b>	
Nefrectomia	11 (22,9%)
Transplante renal	12 (25%)
Óbito	5 (10,4%)
<b>Classes de drogas anti-hipertensivas*</b>	
Drogas do sistema Renina-Angiotensina <sup>†</sup>	15 (31,3%)
β-bloqueadores	20 (41,7%)
Bloqueadores de canal de cálcio	8 (16,7%)
Diuréticos	15 (31,3%)
Outras drogas <sup>‡</sup>	5 (10,4%)
<b>Uso de eritropoetina humana recombinante</b>	
Sim	27 (56,3%)
Não consta	7 (14,6%)

\* Alguns pacientes faziam uso de mais de uma classe de drogas

<sup>†</sup> Incluem os IECA e ARA II<sup>‡</sup> Incluem os vasodilatadores e α-agonistas

Doze por cento dos pacientes apresentaram episódios de infecção urinária, sendo que a análise bacteriológica da urina apontou a *Escherichia coli* como o agente etiológico mais frequente (71,4%), seguido da *Klebsiella* (28,6%). Todas as infecções foram resolvidas após tratamento com fluoroquinolonas (50%), aminoglicosídeos (33,3%) ou cefalosporinas (16,7%).

O cisto hepático foi a manifestação extrarrenal mais frequente, estando presente no momento do diagnóstico em cinco pacientes (10,4%). Nenhum outro cisto foi detectado em qualquer órgão abdominal à ultrassonografia. Aneurisma cerebral foi encontrado em dois pacientes (4,2%) por meio da angiografia por ressonância magnética.

A HAS foi a doença associada mais prevalente, observada em 66,7% dos pacientes com DRPAD. O diabetes mellitus foi identificado em quatro pacientes (8,3%). Dentre os eventos associados à doença, a nefrectomia foi realizada em 11 pacientes (22,9%) e foram submetidos ao transplante renal 12 pacientes

(25%). Quanto à origem dos rins doados, 75% vieram de doadores vivos e 25% de cadáveres. Cinco pacientes evoluíram para óbito (10,4% do total da amostra).

Foram identificadas cinco classes de drogas anti-hipertensivas. A frequência de pacientes que ao início do seguimento já estavam em tratamento anti-hipertensivo com β-bloqueadores era de 41,7%, seguida dos que faziam uso de drogas que atuam sobre o sistema renina-angiotensina (31,3%), incluindo Inibidores da enzima conversora de angiotensina e antagonistas dos receptores de angiotensina. Vale ressaltar o fato de que um mesmo paciente pode fazer uso de mais de uma classe de drogas.

A eritropoetina humana recombinante (rHuEPO) foi introduzida em 27 (56,3%) dos casos. Nos prontuários de sete pacientes (14,6% do total) não foram encontradas informações sobre o uso da rHuEPO.

## DISCUSSÃO

Este é um dos poucos estudos disponíveis no Brasil reportando o perfil epidemiológico da DRPAD em pacientes em uso de terapia renal substitutiva e o primeiro no estado do Paraná a analisar, especificamente, o grupo de pacientes com a DRPAD em tratamento hemodialítico. Na região noroeste do estado observaram-se rins policísticos em 10,3% dos pacientes com DRC estágio 5. Em razão da maioria dos pacientes estudados ser descendente de europeus, os resultados são consistentes com pesquisas anteriores da América do Norte e Europa, onde 5 a 13,4% dos pacientes em tratamento dialítico têm diagnóstico de DRPAD.<sup>12,13,15,25</sup> No entanto, os resultados do presente estudo contrastam com estudos brasileiros prévios que mostram frequências de 3% a 7,6% de doentes em tratamento dialítico no sul do Brasil.<sup>3,4,17,18,19</sup> As frequências dos fenótipos esperados para o sistema sanguíneo ABO apresentaram-se dentro das expectativas do equilíbrio de Hardy-Weinberg entre os indivíduos. O grupo sanguíneo do grupo O apresentou a maior frequência, 43,8% do total da amostra, sendo que o valor esperado é em torno de 49% na população geral.<sup>26</sup>

A literatura em geral refere bem pouca desigualdade entre os gêneros para pacientes com DRPAD em uso de hemodiálise, com a proporção de homens e mulheres sendo aproximadamente igual.<sup>27</sup> Os resultados do presente estudo confirmam a distribuição igual de gênero. Estudos brasileiros epidemiológicos prévios relatam predominância do gênero masculino,<sup>3,18,19</sup> enquanto outro estudo brasileiro, no qual foram investigados os pacientes atendidos em um hospital universitário, observou uma alta proporção de mulheres

(63%) com rins policísticos.<sup>2</sup> A distribuição entre os gêneros encontrada no presente estudo pode ter sido influenciada pela *predominância feminina* na população dos municípios que compõem a 15ª Regional de Saúde do Paraná.<sup>22</sup>

Diferenças consideráveis na proporção da DRPAD entre grupos étnicos vêm sendo descritas no Brasil. Neste estudo, a maioria dos pacientes avaliados era caucasiana (72,9%). O restante da amostra consiste em afrodescendentes (20,8%) e orientais (6,3%). Estes são os primeiros dados epidemiológicos sobre a doença renal policística do adulto descritos para afrodescendentes e orientais brasileiros no estado do Paraná. Pesquisa realizada em outro estado da União revelou dados semelhantes sobre a população caucasiana e afrodescendente em uso de hemodiálise.<sup>3</sup> No entanto, um estudo realizado na região oeste do Paraná mostrou apenas caucasoides como pacientes com DRPAD em diversas modalidades dialíticas.<sup>4</sup> No presente estudo, a presença de negroides e orientais pode ser explicada pela grande miscigenação da região noroeste, resultante da formação de colônias por imigrantes de diversas partes do mundo. Por exemplo, a região noroeste abriga a terceira maior colônia japonesa do Paraná.<sup>28</sup> Por outro lado, a região oeste do estado foi colonizada predominantemente por alemães e italianos.<sup>29</sup>

O início da DRC estágio 5 é comumente observado na quinta década de vida dos pacientes afetados por DRPAD.<sup>3,6,7</sup> Esses dados são confirmados no presente estudo ao observar os pacientes paranaenses com DRPAD com idade média de ingresso na hemodiálise de 50±10,2 anos. Esses achados se assemelham aos dados descritos em outras regiões. Um exemplo é o estudo feito em Campinas, estado de São Paulo, o qual avaliou 23 pacientes com DRPAD e mostrou idade média de 56,5 anos.<sup>19</sup> Outra pesquisa brasileira realizada com 100 pacientes atendidos em Florianópolis, estado de Santa Catarina, relatou idade média de 49,3±15,1 anos ao início do tratamento dialítico.<sup>30</sup> Entretanto, outro estudo realizado em Ribeirão Preto, São Paulo, com 92 pacientes, mostrou idade média mais baixa, com 45,4±9,5 anos ao início do tratamento dialítico.<sup>2</sup>

Mais de 50% dos pacientes com DRPAD desenvolvem HAS em algum estágio da doença, sendo que esta precede o desenvolvimento da insuficiência renal e constitui um fator de progressão da DRC.<sup>3</sup> No presente estudo, a comorbidade mais comum foi a HAS (66,7%) entre pacientes com a DRPAD. Esses dados se assemelham a outros achados no estado de São Paulo e Santa Catarina, com 63,3% e 65%, respectivamente.<sup>2,30</sup> Um estudo realizado no Rio Grande do Sul encontrou uma frequência mais baixa (49%) de hipertensos em

uma população com DRPAD,<sup>3</sup> enquanto uma pesquisa realizada na região oeste do estado do Paraná indicou porcentagem ainda mais alta, 77% de hipertensos com DRPAD em tratamento dialítico.<sup>4</sup> Os dados da região oeste do Paraná estão acima dos encontrados no presente estudo, estando possivelmente relacionados à apresentação de um número amostral mais amplo, devido à inclusão de outra modalidade dialítica além da hemodiálise.

Depois do rim, o fígado é o primeiro órgão mais afetado pela presença de cistos em pacientes portadores da DRPAD.<sup>25</sup> Neste estudo, os cistos hepáticos também foram o principal achado (10,4%) dentre as manifestações extrarrenais. Estudo realizado em pacientes com DRPAD em tratamento hemodialítico no sul do Brasil apresentou dados semelhantes a estes, com uma frequência de 11,9% de cistos hepáticos.<sup>3</sup> Os resultados da presente pesquisa, por sua vez, estão em desacordo com estudos prévios, que mostraram cistos hepáticos em 18,9%, 24% e 39,1% na região oeste do Paraná, Florianópolis e Ribeirão Preto, respectivamente.<sup>2,4,30</sup> Quanto à presença de cistos hepáticos, este dado pode ter sido subestimado pela dificuldade de acesso aos exames de imagem no passado.

O transplante é a segunda técnica de substituição renal mais utilizada no mundo. É indicado quando se estabelece a insuficiência renal com uremia.<sup>31</sup> No presente estudo, o transplante renal foi o evento associado à DRPAD predominante, em 25% dos casos. Dados semelhantes a estes foram encontrados em pesquisa realizada no estado do Paraná: de 45 pacientes com DRPAD em várias modalidades dialíticas, 20% submeteram-se ao transplante renal.<sup>4</sup> Por outro lado, um estudo brasileiro que avaliou 100 indivíduos com diagnóstico de rins policísticos observou que, de 35 pacientes em uso de diversas modalidades dialíticas, apenas 8,6% se submeteram ao transplante renal.<sup>30</sup> Não existem, até o momento, informações que abordem a epidemiologia de transplantes renais realizados em pacientes com rins policísticos em hemodiálise no Brasil.

Nefrectomia unilateral é indicada antes do transplante quando o volume dos rins é muito grande, a fim de dar espaço para o enxerto, e porque os rins nativos costumam crescer bastante após o transplante.<sup>31</sup> Quando realizada, a nefrectomia sinaliza a presença de complicações associadas, como dores e sangramentos.<sup>32</sup> A nefrectomia foi realizada em 22,9% dos pacientes do presente estudo. Até onde se sabe, não há outros registros sobre nefrectomia em pacientes com DRPAD em tratamento dialítico no Brasil. Um estudo realizado na região de Vicenza, na Itália, analisou

100 pacientes com rins policísticos e encontrou uma frequência menor (15%) de nefrectomias.<sup>15</sup> Acredita-se que a alta frequência de nefrectomia encontrada no presente estudo explique a grande proporção de dores e/ou cólicas abdominais (41,7%), associadas à macrohematúria (14,6%), apresentadas pelos pacientes.

A HAS, a complicação mais comum, é mediada pela renina por meio do seguinte processo: os cistos comprimem os túbulos, diminui o fluxo sanguíneo nos vasos intrarrenais e ocorre estímulo do sistema renina-angiotensina. Neste sentido, os inibidores da enzima conversora de angiotensina e os antagonistas dos receptores de angiotensina são efetivos no controle da HAS.<sup>33</sup> No presente estudo, as classes de drogas anti-hipertensivas amplamente usadas foram os  $\beta$ -bloqueadores e as drogas do sistema renina-angiotensina em 41,7% e 31,3% da casuística, respectivamente. Em contraste com estes resultados, um estudo retrospectivo de quatro anos realizado com 136 pacientes rins policísticos na Turquia apresentou uma frequência de 7,6% no uso de  $\beta$ -bloqueadores.<sup>34</sup> Outros estudos retrospectivos realizados em diferentes populações com DRPAD também relatam predominância no uso de drogas que atuam no sistema renina-angiotensina com frequências acima de 60% entre hipertensos.<sup>14,35</sup>

Na DRPAD, frequentemente há uma elevação na produção de eritropoetina por células dos cistos renais. Os níveis altos de eritropoetina ajudam a manter os níveis de hemoglobina e de hematócrito mais altos que nas insuficiências renais por outras causas.<sup>32</sup> Dentre os pacientes com rins policísticos avaliados neste estudo, 56,3% necessitaram de tratamento complementar com  $rHuEPO$ . Embora não tenham sido avaliados os parâmetros hematológicos, acredita-se que a necessidade de uso da  $rHuEPO$  se deva a níveis baixos de hemoglobina, indicando anemia secundária à DRC, entre os pacientes em hemodiálise.<sup>36</sup> Em contraste com estes dados, um estudo retrospectivo de caso-controle na Espanha observou que os pacientes com DRPAD constituíram o grupo com menor necessidade de tratamento com a  $rHuEPO$ , apenas 35,7% do total<sup>12</sup>.

Em resumo, a amostra do presente estudo representa 10,3% (48/463) do total de pacientes submetidos a tratamento hemodialítico na área de abrangência da 15ª Regional de Saúde do Paraná. Os resultados sugerem que a DRPAD é uma causa importante da DRC estágio 5 na população da região noroeste do estado do Paraná, Brasil. Ademais, o perfil socio-demográfico e clínico da DRPAD parecem ser semelhantes aos dados relatados na América do Norte e Europa, provavelmente porque a constituição étnica da amostragem deste estudo é predominantemente

de euro-descendentes. Estes resultados diferem de outras pesquisas brasileiras disponíveis. Este é um estudo pioneiro no noroeste do Paraná e, devido à grande variabilidade étnica da população na região, são necessários mais estudos epidemiológicos, que descrevam a incidência e prevalência da DRPAD, bem como estudos observacionais longitudinais (de coorte ou caso-controle) que permitam estabelecer relações de associação entre fatores de risco/características clínicas e desfechos relevantes.

## AGRADECIMENTOS

Ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq), Ministério da Ciência e Tecnologia, Fundação Araucária do Governo do Estado do Paraná e Ministério da Saúde do Brasil.

## REFERÊNCIAS

1. Iglesias CG, Torres VE, Offord KP, Holley KE, Beard CM, Kurland LT. Epidemiology of adult polycystic kidney disease, Olmsted County, Minnesota: 1935-1980. *Am J Kidney Dis.* 1983 May;2(6):630-9.
2. Romão EA, Moysés Neto M, Teixeira SR, Muglia VF, Vieira-Neto OM, Dantas M. Renal and extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Braz J Med Biol Res.* 2006 Apr;39(4):533-8.
3. Nunes AC, Milani V, Porsch DB, Rossato LB, Mattos CB, Roisenberg I, Barros EJ. Frequency and clinical profile of patients with polycystic kidney disease in southern Brazil. *Ren Fail.* 2008;30(2):169-73.
4. Peres LAB, Ann HK, Camargo MTA, Rohde NRS, Uscocovich VFM, Quevedo E, Pacheco EF, Campagnolo Junior I, Carpejani, RA, Furuta WY. Doença renal policística autossômica dominante. Estudo retrospectivo de 132 casos. *Rev Med Res.* 2008;10:54-7.
5. Bastos AP, Onuchic LF. Molecular and cellular pathogenesis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Braz J Med Biol Res.* 2011 Jul;44(7):606-17.
6. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet.* 2007; 369:1287-301.
7. Harris PC, Torres VE. Polycystic kidney disease. *Annu Rev Med.* 2009;60:321-37.
8. Gómez PF, García-Cosmes P, Becerra LG, Romo JM. Análisis clínico de una población con poliquistosis renal autossômica dominante. *Nefrologia.* 2010;30(1):87-94.
9. Pei Y. Practical genetics for autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephron Clin Pract.* 2011;118(1):c19-30.
10. Milani V, Mattos C, Porsch D, Rossato L, Barros E, Nunes, A. Doença renal policística do adulto: uma atualização. *Rev HCPA.* 2007;27(1):26-29.
11. Pei Y, Obaji J, Dupuis A, Paterson AD, Magistroni R, Dicks E, Parfrey P, Cramer B, Coto E, Torra R, San Millan JL, Gibson R, Breuning M, Peters D, Ravine D. Unified criteria for ultrasonographic diagnosis of ADPKD. *J Am Soc Nephrol.* 2009 Jan;20(1):205-12.
12. Torra R, Vela E, Cleries M, Darnell A. Características de los pacientes com poliquistosis renal autossômica dominante

- em tratamento renal substitutivo em Cataluña. Período 1984-1994. *Nefrologia*. 1996;16(3):242-8.
13. Bleyer AJ, Hart TC. Polycystic kidney disease. *N Engl J Med*. 2004 Jun 17;350(25):2622.
  14. Panizo N, Goicoechea M, Vinuesa SG, Arroyo D, Yuste C, Rincón A, Verdalles U, Ruiz-Caro C, Quiroga B, Luño J. Progresión de la enfermedad renal crónica en pacientes con enfermedad poliquística autosómica dominante. *Nefrologia*. 2012;32(2):197-205.
  15. Corradi V, Gastaldon F, Virzi GM, de Cal M, Soni S, Chionh C, Cruz DN, Clementi M, Ronco C. Clinical pattern of adult polycystic kidney disease in a northeastern region of Italy. *Clin Nephrol*. 2009 Oct;72(4):259-67.
  16. Hwang YH, Ahn C, Hwang DY, Lee EJ, Eo HS, Chae HJ, Lee JE, Kim YS, Han JS, Kim S, Lee JS, Lee JG, Cho JT. Clinical characteristics of end-stage renal disease in Korean autosomal dominant polycystic kidney disease. *Korean J Nephrol*. 2001 Mar;20(2):212-20.
  17. Sesso R, Anção MS, Madeira SA. Aspectos epidemiológicos do tratamento dialítico na grande São Paulo. *Rev Assoc Med Bras*. 1994 Jan-Mar;40(1):10-4.
  18. Nunes A, Roisenberg I, Picolli E, Weber R, Satler F, Grasselli F, Wainberg F, Bohn F, Barros E. Adult polycystic kidney disease in patients on haemodialysis in the south of Brazil. *Nephrol Dial Transplant*. 2003 Dec;18(12):2686-7.
  19. Bittencourt ZZLC. Epidemiologia da doença renal policística em pacientes renais crônicos no município de Campinas. *Serv Soc & Saúd*. 2002;1(1):121-52.
  20. Dalalio MM, Sell AM, Toda LY, Cano MFF, Sossai CR, Fracalossi L. Frequência dos antígenos HLA-A e HLA-B em populações das regiões de Curitiba e Norte-Noroeste do Estado do Paraná. *Acta. Sci. Health. Sci*. 2002; 24(3): 743-8.
  21. Probst CM, Bompeixe EP, Pereira NF, de O Dalalio MM, Visentainer JE, Tsuneto LT, Petzl-Erler ML. HLA polymorphism and evaluation of European, African, and Amerindian contribution to the white and mulatto populations from Paraná, Brazil. *Hum Biol*. 2000 Aug;72(4):597-617.
  22. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Censo demográfico 2010. [Site na Internet]. Rio de Janeiro: IBGE; 2010. [capturado em 2012 Nov 10]. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/censo2010/default.shtm>
  23. Maringá. Prefeitura do Município. Perfil de Maringá. [Site na Internet]. Maringá; 2013. [Capturado em 2013 Jul 23]. Disponível em: <http://www.maringa.com/perfil/geografia.php>
  24. Kelleher CL, McFann KK, Johnson AM, Schrier RW. Characteristics of hypertension in young adults with autosomal dominant polycystic kidney disease compared with the general U.S. population. *Am J Hypertens*. 2004 Nov;17(11 Pt 1):1029-34.
  25. Gabow PA. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med*. 1993 Jul 29;329(5):332-42.
  26. Fontana B, Marrone LCP, Bridi AT, Melere R. Prevalência da distribuição do sistema ABO entre doadores de sangue de um Hospital Universitário. *Revista da AMRIGS*. 2006;50(4):277-9.
  27. Alam A, Perrone RD. Management of ESRD in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Adv Chronic Kidney Dis*. 2010 Mar;17(2):164-72.
  28. Previdelli I. Censo nikkei de Maringá. In: Pacheco E. Maringá tem 14 mil japoneses e descendentes. *O Diário do Norte do Paraná*. 2009 Ago 05; Caderno Cidades. Seção A:4.
  29. Pereira SAP. Colonização do oeste do Paraná entre as décadas de 1950 a 1960. In: Encontro Regional da Associação Nacional de História – ANPUH/PR “Patrimônio Histórico no Século XXI” 11. 2008; Jacarezinho. [Anais...]. Jacarezinho: ANPUH; 2008. [Artigo na Internet]. [Capturado em 2012 Nov 2012]. Disponível em: <http://cj.uenp.edu.br/ch/anpuh/textos/011.pdf>
  30. Martins GEV. Perfil epidemiológico e clínico de pacientes com doença renal policística do adulto em hospitais de Florianópolis [Monografia]. Florianópolis: UFSC; 2006.
  31. Sousa MF, Fonseca GN. Doenças císticas renais. In: Riella MC, organizador. Princípios de nefrologia e distúrbios hidro-eletrolíticos. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2003.
  32. Durán Álvarez S. Enfermedad renal poliquística autosómica dominante. *Rev Cubana Pediatr*. 2007;79(2):1-16.
  33. Grantham J, Nair V, Winklhofer F. Cystic disease of the kidney. In: Brenner B. *The kidney*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. p. 1699-730.
  34. Memili VK, Kutlu C, Sar F, Kazancioğlu R. Demographic analysis of polycystic kidney disease patients: a single center experience. *BANTAO J*. 2007;5(1):6-9.
  35. Fary Ka E, Seck SM, Niang A, Cisse MM, Diouf B. Patterns of autosomal dominant polycystic kidney diseases in black Africans. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2010 Jan;21(1):81-6.
  36. Powe NR, Griffiths RI, de Lissovoy G, Anderson GF, Watson AJ, Greer JW, Herbert RJ, Eggers PW, Milam RA, Whelton PK. Access to recombinant erythropoietin by Medicare-entitled dialysis patients in the first year after FDA approval. *JAMA*. 1992 Sep 16;268(11):1434-40.