



# 27<sup>a</sup> Semana Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

14º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul  
10 a 14 de setembro de 2007

# Anais

---

## Cirurgia Urológica

### CISTINÚRIA: UM RELATO DE CASO

KARIN MARISE JAEGER ANZOLCH; CARLOS DANIEL DE OLIVEIRA JAEGER, MELINA BRAUDE CANTERJI, JERUZA LAVANHOLI NEYELOFF, RENAN DEPRÁ DE CAMARGO, MARCOS MOTTIN, LEONARDO WINKELMANN, FRANCISCO VERONESE E WALTER JOSÉ KOFF.

**Introdução:** A cistinúria é uma doença rara, autossômica recessiva, que se caracteriza por um transporte defeituoso de cistina, lisina, ornitina e arginina nos túbulos proximais renais e nas células epiteliais do trato gastrointestinal, responsável por uro ou colelitíase. Dada a sua baixa incidência (até 1:100.000), é comum não ser diagnosticada inicialmente, podendo levar ao agravamento do quadro. **Objetivos:** Lembrar do diagnóstico, apresentando um caso de urolitíase secundário à cistinúria, acompanhado há 9 anos. **Material e métodos / Caso:** Paciente de 24 anos, com quadro de cólica renal e eliminação de 1 cálculo 1 ano antes. À ultra-sonografia, inúmeros cálculos renais bilateralmente e 1 no ureter esquerdo com 1,0 cm. Realizada litotripsia extracorpórea (LECO) com colocação de cateter duplo J. Na remoção do cateter, 40 dias após, verificou-se extensa calcificação do mesmo, dificultando a sua remoção. Encaminhado para análise cristalográfica, o diagnóstico foi cálculo 100 % composto por cistina. **Resultados:** Ao longo de nove anos, foram realizados 19 procedimentos urológicos, incluindo LECOs, nefrolitotripsias percutâneas, ureterolitotripsias transureteroscópicas, implante e remoção de duplo-Js. A despeito de tratamento uro e nefrológico rigoroso, ainda apresenta inúmeros cálculos bilateralmente, o maior com 0,7 cm no rim direito. **Conclusão:** A cistinúria, embora rara, é um diagnóstico a ser lembrado, sobretudo em casos de multiplicidade e/ou rápido crescimento de cálculos. O seu manejo, embora difícil, se baseia no aumento do pH urinário, ingestão de grandes volumes de líquidos e utilização de moléculas que formam ligações químicas com a cistina, diminuindo a quantidade livre na urina. Deve ser multidisciplinar, visando a erradicação e/ou diminuição da formação de cálculos.