



UNIVERSIDADE FRANCISCANA

ÁREA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

Curso de Medicina

GABRIELA NAIRANA PEDROSO MROZINSKI

TRABALHO FINAL DE GRADUAÇÃO II

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE DOR LOMBAR E HEMATÚRIA

SANTA MARIA, RS

2021

GABRIELA NAIRANA PEDROSO MROZINSKI

TRABALHO FINAL DE GRADUAÇÃO II
RELATO DE CASO: SÍNDROME DE DOR LOMBAR E HEMATÚRIA
CASE REPORT: LOIN PAIN HEMATURIA SYNDROME

Trabalho Final de Graduação (TFG-II)
apresentado ao Curso de Medicina, Área de
Ciências da Saúde da Universidade
Franciscana – UFN, como requisito parcial
para obtenção do grau de Bacharel em
Medicina.

Orientador: Professora Márcia Akemi Avelino Kuboki.
Coorientador: Professor Dr. Luiz Alberto Michet da Silva

Santa Maria, RS

2021

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	6
2. JUSTIFICATIVA	6
3. OBJETIVOS GERAIS.....	6
4. OBJETIVOS ESPECIFICOS	7
5. REVISÃO DA LITERATURA	7
6. MATERIAL E MÉTODOS.....	11
7. RELATO DO CASO	11
8. DISCUSSÃO	15
9. CONCLUSÃO.....	18
REFERÊNCIAS.....	19

RESUMO

A Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (Loin Pain Hematuria Syndrome - LPHS) é uma doença rara, que afeta principalmente mulheres jovens caucasianas, as quais costumam manifestar sintomas dentro das três primeiras décadas de vida, incluindo intensa dor lombar uni ou bilateral, geralmente associada à hematúria micro ou macroscópica. Habitualmente trata-se de um diagnóstico de exclusão, ao qual se chega após descartar causas mais frequentes de hematúria e dor lombar. A LPHS é considerada primária ou idiopática, quando não há nenhuma doença renal subjacente, ou secundária, quando existe um processo patológico ativo, geralmente glomerular. Na maioria dos casos o exame de urina mostra hematúria tipicamente de origem glomerular, postulando-se que a presença de eritrócitos nos túbulos renais pode contribuir para sua obstrução e, conseqüentemente, para hipertensão glomerular. As dores costumam ser extremamente intensas e incapacitantes, impedindo as pacientes de realizar a maioria das atividades de seu dia a dia. Ainda não há consenso sobre o tratamento ideal, ficando o manejo clínico com o exclusivo objetivo de aliviar a dor. São descritas diversas modalidades de tratamento, incluindo o uso de inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECAs), bloqueadores de receptor da angiotensina II (BRAs), analgésicos simples, opióides, denervação renal, nefrectomia e autotransplante renal.

O presente trabalho relata o caso de uma paciente de 17 anos de idade com intensa dor lombar e hematúria, na qual minucioso exame físico e extensa investigação por métodos de laboratório e de imagem, incluindo ultrassonografia, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, além de nefroscopia e biópsia renal foram inconclusivos, não definindo nenhum diagnóstico específico que pudesse explicar as manifestações clínicas, e mostrando sempre função renal normal, fazendo assim diagnóstico de LPHS primária ou idiopática.

A paciente foi atendida por nefrologistas, urologistas, psiquiatras, neurologistas e anestesiológicos especializados no tratamento de dores intensas. Passou a utilizar medicações analgésicas cada vez mais potentes, incluindo opióides em doses crescentes, sempre sem alívio adequado. Foi submetida a nefrectomia esquerda, após a qual ficou sem dor durante dois anos. Entretanto, após tal período voltou a apresentar os mesmos sintomas, cada vez mais intensos. Isolou-se completamente de familiares e amigos e afastou-se de qualquer atividade escolar ou social. Voltou a

usar opióides e foi submetida a diversos procedimentos específicos (implante de cateter peridural, implante de cateter subaracnóideo, emprego de radiofrequência pulsada, implante de neuroestimulador medular), na tentativa de aliviar a dor, mas nenhuma dessas alternativas foi eficaz. Finalmente, passou a ser tratada com injeções de toxina botulínica ao nível da raiz de L2, tendo respondido muito bem a este recurso terapêutico. Atualmente recebe uma aplicação da toxina botulínica a cada oito meses e encontra-se muito bem clinicamente, necessitando apenas infrequentemente de analgésicos por via oral. Apresentou excelente reabilitação física e psicológica, tendo retomado completamente suas atividades estudantis, sua vida social e seu convívio com familiares e amigos.

Palavras-chave: Dor lombar. Hematúria. Cólica Renal Aguda. Analgesia. Manejo de Dor.

ABSTRACT

Loin Pain Hematuria Syndrome (LPHS) is a rare disease occurring mainly in young Caucasian women, who typically display severe unilateral or bilateral back pain and microscopic or gross hematuria at some time during the first three decades of life. Normally it is an exclusion diagnosis which is considered and accepted when more common causes of loin pain and hematuria have been ruled out. Cases of LPHS are idiopathic when there isn't any underlying renal disease and secondary when there is an active pathologic kidney process, normally of glomerular type. In most cases, urinary laboratory data show typical glomerular hematuria; red cells are considered to have the potential for obstructing renal tubules and cause glomerular hypertension. Patients become disabled due to the extremely intense pain. Until the present, there is no definitive treatment and the primary goal of clinical management is pain control. There are reports on the use of angiotensin converting enzyme inhibitors, angiotensin receptor blockers, general analgesic agents, opioid analgesics, renal denervation, nephrectomy and kidney auto-transplantation.

This report describes a 17-year-old girl with severe loin pain and hematuria, who displayed no abnormalities in a thorough physical examination and also in an extensive evaluation by laboratory tests, ultrasonography, computed

tomography, magnetic resonance imaging, nephroscopy and kidney biopsy, pointing to the diagnosis of primary LPHS.

Nephrologists, urologists, psychiatrists, neurologists and anesthesiologists were involved in the treatment of this patient. She needed increasing doses of potent analgesics, including the opioid, always without adequate pain relief. After a left nephrectomy, the patient remained free of pain during a period of two years. Afterwards the symptoms returned and became progressively worst. The girl isolated herself from relatives, friends, and from all her previous academic and social activities. She returned to use opioid analgesics and received several specific procedures (peridural catheter implant, subarachnoid catheter implant, pulsed radiofrequency, medular stimulator implant) in order to achieve pain control, but all these procedures proved ineffective. Eventually, the patient started to receive botulinum toxin injections at the level of the second lumbar spinal nerve root; the result of this treatment was excellent. Currently, the girl is doing very well clinically, receives one botulinum toxin injection every eight months, and only sporadically uses some oral analgesic drug. She enjoyed a complete physical and psychological rehabilitation, returned to spend time with relatives and friends, and resumed her academic activities and her social life.

Keywords: Back Pain. Hematuria. Acute Renal Colic. Analgesia. Pain Management.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (LPHS) configura uma condição rara e de difícil diagnóstico, caracterizando-se por uma dor lombar intensa e persistente, uni ou bilateral, associada à hematúria micro ou macroscópica. É possível classificá-la em primária, quando não há doença glomerular associada, ou secundária, devido a um processo glomerular existente, distinção apurada somente por meio de biópsia renal. A ausência de um consenso acerca da etiologia reflete o fato de que muitos pacientes permanecem sem diagnóstico por anos, bem como o fato de que passem por inúmeros tratamentos com taxas de sucesso variáveis.

2. JUSTIFICATIVA

A Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (LPHS) é uma patologia difícil de ser reconhecida, pois permanece um diagnóstico de exclusão. Portanto, é necessário que o médico assistente esteja atento a inseri-la como diagnóstico diferencial em pacientes com dor lombar crônica, apesar de tratar-se de uma síndrome rara. O diagnóstico correto implicaria em mais pacientes com chances de tratamento adequado e melhor qualidade de vida. O presente trabalho relata um caso de LPHS confirmado após extensa investigação diagnóstica, procurando oferecer subsídios para que se aumente o conhecimento a respeito dessa patologia e que a mesma seja lembrada na prática clínica, principalmente em pacientes com dor lombar severa e hematúria nos quais não se encontram, por meio de avaliação adequada, os fatores causais.

3. OBJETIVOS GERAIS

Estudar a Síndrome de Dor Lombar e Hematúria, revisando a literatura científica a respeito de epidemiologia, possíveis causas, fisiopatologia, manifestações clínicas, recursos diagnósticos e alternativas terapêuticas. Revisar e analisar o caso de uma paciente atendida na Clínica da Dor de Santa Maria e na Clínica Renal de Santa Maria, com características compatíveis com Síndrome de Dor Lombar e Hematúria.

4. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Escrever o Relato de Caso de uma paciente atendida na Clínica da Dor de Santa Maria e na Clínica Renal de Santa Maria, a qual recebeu diagnóstico de Síndrome de Dor Lombar e Hematúria após extensa investigação por diversos métodos diagnósticos. Analisar os recursos terapêuticos utilizados nesta paciente e sua resposta aos mesmos, levando em consideração os métodos descritos na literatura e seus prováveis efeitos.

5. REVISÃO DA LITERATURA

A Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (LPHS) é uma doença extremamente rara, descrita pela primeira vez em 1967 e pouco compreendida até o momento. Os pacientes apresentam episódios recorrentes de dor crônica grave na região lombar, podendo ser uni ou bilateral, com possível irradiação para abdômen e área inguinal, associada à hematúria micro ou macroscópica (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016).

Apesar dos poucos dados epidemiológicos, é de conhecimento que a LPHS afeta cerca de 0,012% da população. As mais afetadas são mulheres jovens e caucasianas, que em sua maioria irão desenvolver os sintomas por volta dos 20 anos (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014).

Atualmente, a referida síndrome pode ser classificada em primária, quando não há nenhuma doença glomerular subjacente adquirida, ou secundária, devido a um processo glomerular (na maioria das vezes nefropatia por IgA). A diferenciação entre elas só pode ser feita por meio da biópsia renal (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016).

A causa da Síndrome Dor Lombar com Hematúria ainda permanece indeterminada. Estudos em pacientes com a patologia tiveram resultados diversos, variando de anormalidades irrelevantes a significativas na patologia renal, ativação do complemento, fatores trombóticos e outros processos potencialmente patogênicos (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014).

Anormalidades da membrana basal glomerular (GBM) também foram associadas à hematúria glomerular em pacientes portadores de LPHS. Estudos nesses pacientes, mostraram que 60% das amostras de biópsia renal tinham GBM

fina na microscopia eletrônica (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014). Ainda na biópsia renal, foram encontrados eritrócitos nos túbulos renais, os quais ficam obstruídos, indicando hematuria glomerular. Essa oclusão tubular pode causar um vazamento do filtrado glomerular, resultando em edema local do parênquima que promove a compressão dos túbulos adjacentes, levando à hipertensão glomerular, sangramento adicional nos túbulos e dor lombar (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016).

Existe ainda alguns autores que defendem que a LPHS seja de natureza psicogênica, sugerindo uma dor por somatização e possível comportamento de busca por drogas (HEBERT; BENEDETTI; PARIKH; NADASKY, 2019). Um transtorno somatoforme é caracterizado pela presença de sintomas físicos, que não são completamente explicados por uma condição médica e que não há uma causa orgânica identificável. Os estressores emocionais e psicossociais desempenhariam um papel fundamental na geração e manutenção da dor associada (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014).

O tratamento para LPHS primária e secundária é geralmente o mesmo. Contudo, não há consenso sobre estratégia para tratamento ideal, o que torna o manejo difícil e limitado ao alívio sintomático e controle da dor (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016). Além dos medicamentos de primeira linha para controle da dor, como analgésicos não opioides e opioides, drogas antiepiléticas, antidepressivos e relaxantes musculares, há uma segunda linha de terapias para dor, que inclui Inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECA), capsaicina tópica, inibidores da ativação do complemento e antagonistas de 5-hidroxitriptamina (5HT3) (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014).

Em relação às terapias invasivas, existe uma variedade sendo usada no tratamento de síndrome de dor crônica. Pacientes que não respondem a abordagens não cirúrgicas podem ser beneficiados de outras intervenções, como simpatectomia ou bloqueios de nervos, estimulação elétrica nervosa transcutânea, ablação percutânea por radiofrequência dos nervos renais, denervação renal, nefrectomia unilateral ou autotransplante renal (RICHTER; PIERRE; BERGMAN; TOMYCZ, 2019).

Inicialmente, muitos estudos abordavam o autotransplante renal como uma boa opção de tratamento. No entanto, a taxa de sucesso variável pós procedimento, pode ser atribuída a uma seleção inadequada de pacientes (WILLIAMS; SOLLINGER; BATH; REDFIELD, 2018).

Por isso, foi desenvolvido o teste UW-LPHS para identificar os pacientes que sentiriam alívio da dor após um autotransplante renal, o que apoiaria a hipótese de que a origem da dor é no ureter. Para a realização do teste, os pacientes foram submetidos à cistoscopia e o anestésico Bupivacaína 0,5% é injetado no ureter do lado afetado, permanecendo por 5 minutos. Se pelo menos 12 horas após o procedimento os pacientes ainda apresentarem alívio da dor e não possuírem nenhuma anormalidade anatômica, eles são considerados positivos para o teste e poderiam se beneficiar do autotransplante renal. Os pacientes (n = 6) submetidos ao autotransplante renal necessitaram do uso de analgésicos no pré-operatório, e 3 deles foram de narcóticos. No entanto, após 3 meses do transplante já foi possível observar melhora com significativa diminuição dos analgésicos, e atualmente nenhum desses pacientes precisa de narcóticos e todos voltaram à sua vida normal (WILLIAMS; SOLLINGER; BATH; REDFIELD, 2018).

Considerando que os tratamentos invasivos até então citados podem ter alta morbidade e taxa relevante de recorrência, novos tratamentos de preservação renal são necessários em LPHS. Um estudo recente, relatou um caso de LPHS bem-sucedida com neuromodulação da cadeia simpática lombar usando eletrodos implantados. A estimulação da medula espinhal (SCS) ocorre através do implante de um ou mais eletrodos epidurais juntamente com um gerador de pulso para estimular as colunas dorsais da medula espinhal. O SCS tradicional gera uma estimulação tônica que fornece pulsos constantes com frequência, largura de pulso e amplitude consistentes que vão causar uma parestesia na região da dor, provocando o alívio da dor. Essa é uma forma de tratamento menos invasivo, que pode ser reversível e possui a vantagem de um teste que garante que apenas os pacientes que respondem favoravelmente a um teste temporário de SCS realizem a cirurgia permanente (RICHTER; PIERRE; BERGMAN; TOMYCZ, 2019).

O método para tratar casos de Síndrome de Dor Regional Complexa (CRPS), consiste na técnica de um bloqueio simpático lombar realizado de maneira padrão usando fluoroscopia intermitente para colocar a ponta de uma única agulha de calibre 22 de 6 polegadas na borda anterolateral da segunda vértebra lombar. Nessa injeção, a paciente recebe 10ml de Bupivacaína a 0,5% com 75 unidades de toxina botulínica tipo A (BTA). O retorno da dor após bloqueio simpático lombar com toxina botulínica foi muito menor quando comparado ao anestésico local sozinho, sendo de 71 e 10

dias o tempo de falha analgésica, respectivamente (CLARK; CARROLL; MACKEY, 2009).

A toxina botulínica (TxB) do tipo A é um complexo proteico de cadeia dupla, obtido laboratorialmente e derivado do *Crostridium botulinum*, bactéria anaeróbica gram-positiva. A TxB possui grande afinidade pelas sinapses colinérgicas: ocasiona um bloqueio na liberação de acetilcolina pelo terminal nervoso, sem alterar a condução neural de sinais elétricos ou síntese e armazenamento de acetilcolina (PARK; PARK, 2017).

Comprovadamente, a referida toxina pode enfraquecer de forma seletiva a musculatura dolorosa, interrompendo o ciclo espasmo-dor, sendo inúmeras as publicações que demonstram a eficácia e segurança da toxina botulínica A no tratamento da cefaleia tipo tensão, enxaqueca, dor lombar crônica e dor miofascial (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

Comercialmente, a toxina existe nas formas A e B (agentes biológicos obtidos laboratorialmente). A toxina botulínica A é segura e bem tolerada em desordens crônicas, bem como reduz o uso de analgésicos e o tempo de ação de três a quatro meses por dose. Entretanto, pesquisas futuras serão necessárias para estabelecer a sua eficácia em desordens dolorosas crônicas e seu exato mecanismo no alívio da dor, assim como seu potencial em tratamentos multifatoriais (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

Inicialmente, era utilizada para tratamento de condições motoras, como as distonias, mas, posteriormente, a partir de resultados de melhora da contração muscular e da não correspondência estrita da dor à região dos efeitos neuromusculares, constatou-se que a substância poderia ter efeitos diretos sobre os mecanismos da dor, independentemente das ações neuromusculares (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

Até o presente momento, as evidências sugerem que as propriedades analgésicas observadas fazem parte de um mecanismo de analgesia mais complexo, que vai além de um simples relaxamento muscular: os estudos levantam a possibilidade de interação complexa da toxina botulínica com tecidos periféricos e eventuais influências indiretas nos mecanismos centrais de dor (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

A toxina em questão foi associada à inibição da liberação de substância P em cultura de neurônios do gânglio da raiz dorsal de embriões ratos, bem como à redução

de liberação estimulada do peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP) em culturas de neurônios do gânglio trigeminal. Adicionalmente, a administração prévia (subcutânea) de toxina botulínica A na pata de ratos atenuou significativamente a resposta à dor inflamatória induzida pela aplicação subcutânea do agente algésico formalina, além de induzir redução na liberação de glutamato pelo axônio periférico do nociceptor. Atividade reduzida nos neurônios do corno dorsal da medula espinal foi também constatada. Analisando, conjuntamente, os referidos resultados, os mesmos apontam para ação inibitória direta da toxina botulínica A sobre o nociceptor, promovida pela inibição da liberação dos neuropeptídeos (glutamato, CGRP e substância P) responsáveis pela neurotransmissão e/ou sensibilização periférica e central da via da dor. Assim, além de potente inibidor da liberação de acetilcolina, teria uma ação inibitória em outros neurotransmissores e neuropeptídeos, o que explicaria sua ação anti-inflamatória e analgésica (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

No entanto, estudos são ainda necessários para elucidar os mecanismos envolvidos na ação inibitória causada pela toxina sobre o nociceptor, mas acredita-se atualmente que a mesma tenha quatro possíveis modos de atuação na interrupção de sinais dolorosos: normalização da hiperatividade muscular, normalização da excessiva atividade do fuso muscular, fluxo neuronal retrógrado para o SNC e inibição da liberação dos neuropeptídeos pelo nociceptor, tanto no tecido periférico, como no sistema nervoso central (ORTEGA; BOEING; COLHADO, 2009).

6. MATERIAL E MÉTODOS

Este trabalho consiste na revisão do caso de uma paciente atendida na Clínica da Dor de Santa Maria e na Clínica Renal de Santa Maria ao longo de um período de 15 anos. Foi realizada revisão do prontuário médico da paciente nas duas Clínicas citadas, bem como revisão dos resultados de todos os procedimentos diagnósticos realizados (laboratoriais, de imagem, endoscópicos e histopatológicos). Foi revisada também a conduta terapêutica e a evolução da paciente.

7. RELATO DO CASO

Paciente feminina, branca, atendida pela primeira vez aos 17 anos de idade. Apresentava nessa ocasião dor lombar intensa à esquerda há 5 meses, com

irradiação para o flanco esquerdo. A dor ocorria em episódios de início abrupto, tinha forte intensidade, caráter semelhante a cólica, sem posição de alívio, mas mostrava certa diminuição de intensidade ao repouso. Os episódios de dor duravam desde poucos minutos até algumas horas. Nunca apresentou sintomas urinários como disúria, polaciúria, urgência miccional ou tenesmo urinário.

O exame físico foi completamente normal, mostrando bom estado geral, mucosas coradas, ausculta cardíaca e pulmonar normais, pressão arterial normal, exame físico do abdome sem alterações, ausência de lesões cutâneas, ausência de adenomegalias periféricas e ausência de edema.

Tinha diagnósticos prévios de hipotireoidismo, ovários policísticos e depressão. Havia sido submetida a amigdalectomia há um ano e havia sido tratada para leptospirose há dois anos. Usava regularmente Tiroxina, Paroxetina e anticoncepcional oral. Não fazia uso de fumo, álcool ou drogas ilícitas. Sua menarca havia ocorrido aos 12 anos. Apresentava cólicas menstruais leves. Vegetariana há um ano antes do atendimento inicial, estudante, moradora da zona urbana de Santa Maria.

Mãe e um irmão hígidos, pai em tratamento por melanoma, avô materno com diabetes melito e doença renal crônica, avó materna com cardiopatia isquêmica.

Foi atendida por dois urologistas e por dois nefrologistas.

Exames laboratoriais: Hemoglobina = 13 g/dL, Hematócrito = 39,3%, Leucócitos = 5.500/mm³, Plaquetas = 235.000/mm³, Glicose = 76 mg/dL, Creatinina = 0,7 mg/dL, CO₂ = 25 mEq/L, Cálcio = 9,5 mg/dL, Fósforo = 4,3 mg/dL, Ácido úrico = 3,6 mg/dL, Albumina = 3,9 g/dL. Exame de urina com densidade = 1015, pH = 6,0, proteínas (+) Hemoglobina (++) , 2-4 leucócitos e 20-30 eritrócitos p/c. Urocultura negativa.

Ultrassonografia mostrou rins sem alterações estruturais, com aspectos sugestivos de diminutos cálculos nas porções intermediárias bilateralmente, sem evidências de hidronefrose, com jatos ureterais intra-vesicais normais bilateralmente por Doppler. Urografia excretora foi normal, embora tenha deixado dúvida sobre a possibilidade de estreitamento de infundíbulo em cálice renal à esquerda. Tomografia computadorizada e Ressonância nuclear magnética de abdome foram normais. Realizou, no Serviço de Urologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, nefroscopia e biópsia do rim esquerdo, que foram inconclusivas.

Ao longo dos meses seguintes, persistiu com episódios de dor idênticos aos descritos inicialmente. Nunca apresentou nenhuma alteração ao exame físico. A avaliação laboratorial mostrou sempre hemograma, glicemia, função renal e eletrólitos plasmáticos normais. Múltiplos exames de urina mostraram densidade entre 1010 e 1025, pH entre 5,0 e 6,5, proteínas (negativo) ou (+), hemoglobina (+), (++) ou (+++), leucócitos de 1 a 4 p/c, hemácias sempre presentes (às vezes 7-10 p/c, 20-30 p/c, 40-60 p/c, até 60-70 p/c). Repetidas uroculturas foram negativas. A pesquisa de hemácias dismórficas na urina foi negativa. Diversas dosagens em urina de 24 horas mostraram proteinúria entre 118 mg e 229 mg, uricosúria entre 340 mg e 495 mg, calciúria entre 60 mg e 195 mg, citratúria entre 271 e 544 mg, oxalúria entre 9,5 e 22 mg.

Novas ultrassonografias renais não mostraram nenhum elemento diagnóstico novo, mas mostravam, às vezes, diminutos focos ecogênicos em ambos os rins, sem sombra acústica, sem hidronefrose.

A paciente permaneceu em atendimento constante com nefrologista e urologista, necessitando cada vez analgésicos mais potentes, mas sempre sem ter alívio adequado da dor. Esteve todo tempo também em acompanhamento psiquiátrico, tendo recebido a avaliação pelo psiquiatra de que certamente havia um forte componente psicossomático como fator causal de sua sintomatologia, pois somente apresentava hematúria microscópica persistente, e toda investigação complementar realizada não havia constatado nenhuma patologia que pudesse justificar a intensidade e a persistência da dor.

A severidade do quadro clínico trouxe a necessidade de se solicitar o atendimento simultâneo por colegas especialistas no controle da dor, que passaram a acompanhar a paciente regularmente. Nos três anos seguintes, sem responder a analgésicos como Paracetamol ou Dipirona, passou a utilizar muitos medicamentos adicionais, como anti-inflamatórios não esteroidais, Amitriptilina, Gabapentina, Pregabalina, Duloxetina, Clonidina, inibidores de enzima conversora da angiotensina, Tramadol, Metadona e Morfina. Necessitou de diversas internações hospitalares e domiciliares, durante vários dias ou algumas semanas, com uso de analgésicos injetáveis. Nesse período, a intensidade da sintomatologia fez com que a paciente fosse se isolando progressivamente, abandonando todas as atividades escolares e sociais e se afastando cada vez mais do convívio de familiares e amigos.

Em virtude da gravidade da situação, da péssima qualidade de vida da paciente, e dos riscos físicos, psicológicos e psiquiátricos que a situação

obrigatoriamente determinava, uma discussão a respeito do caso foi realizada entre os profissionais que a atendiam (nefrologista, urologista, psiquiatra, especialista em dor), chegando-se à conclusão de que era necessária uma decisão que pudesse oferecer uma alternativa terapêutica mais eficaz.

Depois de revisão da literatura, o urologista responsável pelo caso sugeriu a realização de nefrectomia esquerda. O caso foi submetido a uma Conferência Médica no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, onde a paciente foi avaliada por três urologistas, que levaram em consideração todos os elementos já anteriormente descritos, tendo então emitido um parecer concordando com a indicação terapêutica da nefrectomia.

Foram realizadas reuniões da equipe médica com a paciente e com sua mãe, nas quais se explicou que, pela ausência de resposta a todos tratamentos utilizados e pela inexistência de outra alternativa, considerava-se adequada a proposta de nefrectomia esquerda, mas não se podia afirmar, de maneira alguma, que não pudesse ocorrer no futuro quadro com sintomatologia semelhante. Tanto a paciente como sua mãe concordaram com a realização da nefrectomia. As manifestações da paciente expressavam seu desejo de realizar o procedimento que fosse necessário para aliviar seus sintomas e recuperar sua qualidade de vida.

Foi realizada nefrectomia esquerda, com boa evolução clínica no pós-operatório. O exame histopatológico do órgão não evidenciou nenhuma anormalidade. A idade da paciente na ocasião da cirurgia era 19 anos e 11 meses.

Após a nefrectomia, houve desaparecimento da dor e grande melhora da paciente em todos os aspectos, tendo retornado às suas atividades familiares, sociais e estudantis habituais. Esse período de boa evolução durou 2 anos. Após o mesmo, as dores retornaram, agora sendo bilaterais. A intensidade da dor era idêntica à que apresentara antes da nefrectomia. Necessitou voltar progressivamente a usar todos os analgésicos que haviam sido necessários previamente e necessitou novamente internações hospitalares e domiciliares para controle da dor com medicação injetável, incluindo opioides. A paciente se afastou novamente por completo de todas as atividades sociais e escolares, bem como do convívio de familiares e amigos.

Na clínica da dor, além das medicações já citadas, foram feitos alguns procedimentos intervencionistas, uma vez que todas as tentativas de analgesia não foram suficientes para se obter o alívio da dor.

Inicialmente, foi feita a passagem de cateter peridural com infusão de anestésico local e Morfina, com alívio completo da dor. A paciente ainda necessitava Morfina em baixas doses, porém apenas para os sintomas de abstinência. Esta técnica, no entanto, não permite analgesia por tempo prolongado. Pensando em uma das opções de tratamento descritas na literatura, também passamos um cateter subaracnóideo como teste para um posterior implante de cateter de longa permanência com bomba de infusão. Não se obteve o alívio esperado.

Na sequência, foi realizado bloqueio de plexo celíaco com alívio da dor por um período curto de tempo, em torno de 20 dias.

Foi então submetida a radiofrequência pulsada, o que inicialmente lhe trazia um alívio em torno de 3 meses, porém com a repetição da técnica a mesma foi perdendo a eficácia.

Foi encaminhada à Clínica da Dor do Hospital Moinhos de Vento em Porto Alegre, onde foi avaliada por um clínico da dor e por um neurocirurgião, que optaram pelo implante de um neuroestimulador medular, que também se mostrou pouco efetivo.

Após contato dos colegas de Porto Alegre com um neurologista da Austrália, que tem relatado bons resultados utilizando Toxina Botulínica em um grupo de pacientes portadoras de LPHS, a paciente passou a receber essa alternativa terapêutica, com injeções de Toxina Botulínica ao nível da raiz de L2. O resultado foi extremamente positivo, com grande alívio dos sintomas. A paciente vem recebendo tal tratamento de 8 em 8 meses, com eficácia muito superior a qualquer um dos recursos terapêuticos que havia recebido anteriormente. Até o presente, transcorreram 6 anos desde que iniciou a Toxina Botulínica (iniciou em outubro de 2015). Houve uma reabilitação completa da paciente, que retomou suas atividades normais, voltou para sua vida estudantil, para o convívio habitual com familiares e amigos e também para as atividades de sua vida social. Atualmente, raramente usa analgésicos, e quando necessário, apenas por via oral.

8. DISCUSSÃO

Este trabalho relatou o caso de uma paciente feminina, 17 anos de idade com Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (LPHS). Segundo a literatura, as mais afetadas

são mulheres jovens e caucasianas, que em sua maioria irão desenvolver os sintomas por volta dos 20 anos (SOLLINGER; VAKILI; ALAM, 2014).

A primeira manifestação apresentada pela paciente foi intensa dor lombar à esquerda, com irradiação para o flanco esquerdo. Foram realizados exame físico e extensa investigação por métodos de laboratório e de imagem, incluindo ultrassonografia, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética, além de nefroscopia e biópsia renal, apresentando apenas hematúria no exame de urina e os outros exames todos com resultado inconclusivo, não definindo nenhum diagnóstico específico. A literatura diz que os pacientes apresentam episódios recorrentes de dor crônica grave na região lombar, podendo ser uni ou bilateral, com possível irradiação para abdômen e área inguinal, associada à hematúria micro ou macroscópica (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016).

Ainda não há consenso sobre estratégia para tratamento ideal, o que torna o manejo difícil e limitado ao alívio sintomático e controle da dor (ZUBAIR; SALAMEH; ERICKSON; PRIETO, 2016). A paciente precisou ser atendida por nefrologistas, urologistas, psiquiatras, neurologistas e anestesiológicos especializados no tratamento de dores intensas. Foi necessário a utilização de medicações analgésicas cada vez mais potentes, incluindo opióides em doses crescentes, sem alívio e internações hospitalares para uso de analgésicos injetáveis. A grande intensidade dos sintomas fez com que a paciente abandonasse as atividades escolares e sociais e fosse se isolando progressivamente.

Segundo a literatura, pacientes que não respondem a abordagens não cirúrgicas podem ser beneficiados de outras intervenções, como simpatectomia ou bloqueios de nervos, estimulação elétrica nervosa transcutânea, ablação percutânea por radiofrequência dos nervos renais, denervação renal, nefrectomia unilateral ou autotransplante renal (RICHTER; PIERRE; BERGMAN; TOMYCZ, 2019). Em virtude da gravidade da situação, chegou-se a conclusão de que deveria ser feito a nefrectomia esquerda, mesmo sem poder afirmar que não pudesse ocorrer no futuro um quadro semelhante. A paciente desejava realizar o procedimento que fosse necessário para aliviar seus sintomas.

Após a nefrectomia, a paciente teve remissão dos seus sintomas por apenas 2 anos. Após esse tempo as dores retornaram na mesma intensidade, e agora bilaterais.

Na Clínica da Dor foram feitos alguns procedimentos intervencionistas, já que as tentativas de analgesia não foram eficazes. Inicialmente, foi realizado a passagem

de cateter peridural com infusão de anestésico local e Morfina, com alívio completo da dor, no entanto essa técnica não permite analgesia por tempo prolongado. Além disso, foi passado um cateter subaracnóideo como teste para posterior implante de cateter de longa permanência com bomba de infusão, porém não foi eficaz. Foi submetida ainda, a um bloqueio de plexo celíaco, radiofrequência pulsada e implante de neuroestimulador medular, nenhum alcançou o alívio esperado.

Por fim, a paciente passou a receber injeções de Toxina Botulínica ao nível da raiz de L2. O resultado do procedimento foi extremamente positivo, com grande alívio dos sintomas e sua eficácia foi muito superior a qualquer outra técnica utilizada anteriormente. A paciente iniciou o uso dessa técnica em outubro de 2015 e vem realizando o tratamento de 8 em 8 meses até o presente, sendo necessário raramente o uso de analgésicos por via oral. Com essa técnica, houve a reabilitação completa da paciente, que retomou suas atividades normais, retomou sua vida estudantil e voltou para o convívio habitual com amigos e familiares. Esse método eficaz para controle da dor da paciente portadora de LPHS só foi descrito na literatura, até então, para tratar casos de Síndrome de Dor Regional Complexa (CRPS). A técnica consiste em um bloqueio simpático lombar utilizando uma agulha de calibre 22 de 6 polegadas na borda anterolateral da segunda vértebra lombar. Nessa injeção, a paciente recebe 10ml de Bupivacaína a 0,5% com 75 unidades de Toxina Botulínica tipo A (BTA) (CLARK; CARROLL; MACKKEY,2009).

9. CONCLUSÃO

A Síndrome de Dor Lombar e Hematúria (LPHS) é rara e representa uma patologia com diagnóstico de exclusão e difícil tratamento. Apesar de uma baixa incidência, o médico assistente deve ter conhecimento e estar atento aos sinais e sintomas suspeitos para que uma primeira investigação seja realizada, principalmente em pacientes com dor lombar severa e hematúria.

O caso relatado descreve um tratamento mais recente realizado com injeções de Toxina Botulínica ao nível da raiz de L2 em uma paciente que já havia sido submetida a todas as opções de terapia para tratar sua dor crônica, porém todas sem sucesso. O tratamento descrito teve um resultado extremamente positivo, com grande alívio dos sintomas e uma eficácia muito superior a qualquer um dos recursos terapêuticos que já havia recebido anteriormente.

Portanto, é importante que os médicos assistentes estejam atentos a inserir a LPHS como diagnóstico diferencial em pacientes com dor lombar crônica, mesmo se tratando de uma síndrome rara. Com isso, o diagnóstico correto pode resultar em mais pacientes com chances de tratamento adequado e melhor qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

1. ZUBAIR, A. S. *et al.* Loin pain hematuria syndrome. **Clinical Kidney Journal**. V.9, n.1, p.128-134, 2016.
2. HEBERT, L. A. *et al.* Loin pain-hematuria syndrome. **UpToDate**. 2019. Disponível em: < https://www.uptodate.com/contents/loin-pain-hematuria-syndrome?search=loin%20pain%20hematuria%20syndrome&source=search_result&selectedTitle=1~4&usage_type=default&display_rank=1 >. Acesso em 02 jun. 2020.
3. RUSSEL, A; CHATTERJEE, S.; SEED, M. Does this case hold the answer to one of the worse types of pain in medicine - that of loin pain hematuria syndrome (LPHS). **Case report**. 2014. Disponível em: < <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4422930/> > Acesso em 17 mai. 2020.
4. DUKE G. K. *et al.* Loin pain hematuria syndrome. **Kidney International**. 2006. Disponível em: < [https://www.kidney-international.org/article/S0085-2538\(15\)51906-6/pdf](https://www.kidney-international.org/article/S0085-2538(15)51906-6/pdf) > Acesso em 05 jun. 2020.
5. HEBERT, L.A. *et al.* Loin pain-hematuria syndrome associated with thin glomerular basement membrane disease and hemorrhage into renal tubules. **Kidney International**, V. 49, p. 168—173, 1996.
6. RICHTER, B; PIERRE, J; BERGMANN, J; TOMYCZ, N. D. Spinal Cord Stimulation for Loin Pain Hematuria Syndrome: Clinical Report. **Pain Practice**. V.19, Issue 4, p. 440 – 442, 2019.
7. SOLLINGER, H; VAKILI, S. T. T; ALAM, T. Loin Pain Hematuria Syndrome. **American Journal of Kidney Diseases**. V. 65, Issue 3, p. 460 – 472, 2014.
8. WILLIAMS, D; SOLLINGER, H; BATH, N; REDFIELD R. R. Commentary: Loin Pain Hematuria Syndrome. **J Rare Dis Res Treat**. V.3, n.4, p. 1 – 3, 2018. Disponível em: < 10.29245/2572-9411/2018/4.1169. PMID: 30984919; PMCID: PMC6457464. > Acesso em 16 nov. 2020.
9. HAMILTON, B; MARTINEZ, E; CAMPSÉN, J. *et al.* Renal hilar block predicts long- term success of renal auto-transplantation for loin pain hematuria syndrome. **International Urology and Nephrology**. V.51, p. 927 - 930, 2019. Disponível em: < <https://doi.org/10.1007/s11255-019-02143-z> > Acesso em 16 nov. 2020.
10. SOLLINGER, H; BATH, N; REDFIELD, R. R; AL-QAOUD, T. The “UW-LPHS Test”: A New Test to Predict the Outcome of Renal Autotransplant for Loin Pain Hematuria Syndrome. **Exp Clin Transplant**. V. 16, n.6, P. 651 – 655, 2018. Disponível em: < 10.6002/ect.2018.0236. Epub 2018 Sep 25. PMID: 30251941; PMCID: PMC6478157. > Acesso em 16 nov. 2020.

11. PRASAD, B; GARCIA, F; ONGE, J. R. *et al.* Renal Denervation in Patients With Loin Pain Hematuria Syndrome. **American Journal of Kidney Diseases**. V. 69, Issue 1, p. 156 – 159, 2017. Disponível em: < <https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2016.06.016> > Acesso em 16 nov. 2020.
12. CARROLL, I; CLARK, J. D; MACKEY, S. Sympathetic Block with Botulinum Toxin to Treat Complex Regional Pain Syndrome. **Annals of Neurology**. V. 65, n.3, p. 348 – 351, 2009.
13. PARK, J. H; PARK, H. J; Botulinum Toxin for the Treatment of Neuropathic Pain. **Toxins**. V. 9, n. 260, 2017. Disponível em: < doi:10.3390/toxins9090260 > Acesso em 19 dez. 2020.
14. SPOSITO, M. M. M; Toxina Botulínica do Tipo A: mecanismo de ação. **Acta Fisiátrica**. V. 16, n.1, p. 25 – 37, 2009.
15. ORTEGA, L. B; BOEING, M; COLHADO, O. C. G. Toxina Botulínica no Tratamento da Dor. **Revista Brasileira de Anestesiologia**. V. 59, n.3, p. 366 – 381, 2009.