

616,6
M17

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
Nicolae Testemițanu

Jana BERNIC Boris CURAJOS Vera DZERO
Victor ROLLER Victoria CELAC

**MALFORMAȚIILE CONGENITALE
ALE APARATULUI URINAR LA COPII.
PRINCIPII DE DIAGNOSTICARE
ȘI TRATAMENT**

(Recomandări metodice)

**CHIȘINĂU
2012**

616.6
M17

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
Nicolae Testemițanu

Catedra Chirurgie, ortopedie și anestezioologie pediatrică

**Jana BERNIC Boris CURAJOS Vera DZERO
Victor ROLLER Victoria CELAC**

**MALFORMAȚIILE CONGENITALE
ALE APARATULUI URINAR LA COPII.
PRINCIPII DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT**

(Recomandări metodice)

705064

Universitatea de Stat de
Medicină și Farmacie
«Nicolae Testemițanu»

sl.

Biblioteca Științifică Medicală

CHIȘINĂU
Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*
2012

CZU: 616.62-007-053.2-07(076.5)

M 17

Aprobat de Consiliul metodic central al USMF *Nicolae Testemițanu*;
proces-verbal nr. 1 din 6.10.2011

Autori: *Jana Bernic*, dr. hab. med., prof. univ.

Boris Curajos, dr. hab. med., prof. univ.

Vera Dzero, dr. med., conf. univ.

Victor Roller, cercetător științific

Victoria Celac, cercetător științific inferior

Recenzenți: *Eva Gudumac*, dr. hab. med., prof. univ., acad. al AŞRM,

Om Emerit

Petru Moroz, dr. hab. med., prof. univ.

Redactor: *Sofia Fleștor*

Machetare computerizată: *Vera Florea*

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII

Malformațiile congenitale ale aparatului urinar la copii. Principii de diagnosticare și tratament: (Recomandări metodice) / Jana Bernic, Boris Curajos, Vera Dzero ș.a.; Univ. de Stat de Medicină și Farmacie *Nicolae Testemițanu*. – Ch.: CEP *Medicina*, 2012. – 39 p.

50 ex.

ISBN 978-9975-113-02-1

616.62-007-053.2-07(076.5)

M 17

ISBN 978-9975-113-02-1

© CEP *Medicina*, 2012

© Jana Bernic ș.a., 2012

NOTIUNI GENERALE

Malformațiile congenitale renourinare reprezintă cele mai frecvente anomalii ale organismului în creștere în patologia malformativă a copilului. Din totalitatea malformațiilor congenitale (35-40%), celor renogenitale le revin 10-40%. Malformațiile obstructive prezente în perioada intrauterină precoce conduc la displazie renală.

În era ecografiei, majoritatea uropatiilor obstructive sunt descoperite chiar în perioada intrauterină. Diagnosticul precoce este important pentru a preveni distrugerea structurilor morfologice și consecințele funcționale ale uropatiilor obstructive cu evoluție spre insuficiență renală cronică terminală.

Frecvența

Frecvența malformațiilor congenitale ale aparatului urinar la copii este de 6 la 1000 nou-născuți. În diverse clinici, incidența malformațiilor congenitale renourinare variază între 5% și 90%; la autopsie, se depistază peste 18 % din numărul total de malformații congenitale.

Clasificarea malformațiilor renale

Anomaliiile anatomiche ale rinichilor

I. Anomaliiile de număr:

- aplazia renală bilaterală – malformație incompatibilă cu viață;
- aplazia renală unilaterală;
- rinichiul dublu și bifid;
- rinichiul unic congenital;
- rinichiul supranumerar.

II. Anomaliiile de volum:

- hipoplazia renală – o malformație de volum, pe care o putem întâlni în contextul unei leziuni controlaterale.

III. Anomaliiile de formă: +

- anomaliiile de formă propriu-zise: rinichiul sigmoid, rinichiul scurt, rinichiul rotund, rinichiul alungit, rinichiul „clepsidră”, rinichiul polilobat, rinichiul poliglobular;
- rinichiul în potcoavă – cea mai frecventă malformație de formă a rinichiului, realizată printr-un proces de simfizare;
- simfizele renale: rinichiul sigmoid (simfizarea polului superior al unui rinichi cu cel inferior), rinichiul discoid (rinichii sunt uniți într-o

masă renală unică), rinichiul în formă de „L” (un rinichi este dispus transversal față de celălalt).

IV. Anomaliiile de sediu:

- ectopia renală simplă, care poate fi unilaterală sau bilaterală, în care rinichii pot avea următoarele poziții: toracică, lombară înaltă, ileo-lombară, iliacă, pelvină;
- ectopia încrucișată, în care nu există o fuziune a parenchimului renal, dar ureterul se deschide controlateral.

V. Anomaliiile de rotație:

- rinichiul subrotat;
- rinichiul rotat invers;
- rinichiul hiperrotat.

VI. Anomaliiile de structură:

- rinichiul multichistic;
- chistul multilocular;
- polichistoza renală: a) forma copilului; b) forma adolescentului; c) forma adulțului.
- chisturile solitare: a) chistul renal solitar; b) chistul dermoid;
- chistul parapelvical renal, chistul caliceal, chistul bazinetal;
- anomaliiile medulo-caliceale: a) megacalicoza, polimegacalicoza; b) rinichiul spongios.

VII. Anomaliiile de vascularizație a trunchiului arterial:

- anomaliiile de număr și sediu al arterelor renale: a) artera renală supranumerară; b) artera renală dublă; c) arterele renale multiple;
- anomaliiile de formă și structură a trunchiului arterial: a) anevrismul arterelor renale uni- sau bilateral; b) stenoza fibromusculară a arterelor renale;
- fistulele renale congenitale arteriovenoase;
- modificările congenitale ale venelor renale: a) anomalie a venei renale pe dreapta (vene multiple, confluența venei testiculare în vena renală pe dreapta); b) anomalii ale venei renale pe stânga (vena renală pe stânga în formă inelară, vena renală pe stânga retroaortală, confluența venei renale pe stânga extrarenal).

VIII. Anomaliiile renale asociate: a) cu reflux vezico-ureteral; b) cu obstrucție infravezicală; c) cu reflux vezico-ureteral și obstrucție infravezicală; d) cu anomalii ale altor organe și sisteme.

Malformațiile căilor urinare

Acestea constituie până la 60% din totalitatea malformațiilor aparatului renourinar. Dacă factorii patogenici sunt infecția și hipertensiunea, ele pot fi obstructive sau neobstructive.

1. Malformațiile obstructive ale calicelor și bazinetului:

- megacalicoza;
- duplicitatea bazinetală;
- chistul congenital de bazin.

2. Malformațiile ureterelor:

- anomaliiile joncțiunii pielo-ureterale (hidronefrozele);
- anomaliiile de număr (uretere supranumerare);
- anomaliiile de poziție;
- inserția înaltă a ureterului;
- ureterul retrocav;
- anomaliiile de formă și calibr: ureterul orb, diverticulul ureteral, stenozele congenitale ale ureterului, megaureterul congenital;
- anomaliiile de deschidere a orificiului: ectopile de deschidere a ureterului extravezicale, stenoza uretero-vezicală, ureterocelul, refluxul vezico-ureteral.

Anomaliiile de număr ale ureterului

1. Bifiditatea pielo-ureterală – prezența a două bazine și a două uretere, cu o aşa-numită „cameră de joncțiune” între ele. În funcție de nivelul la care este situată „camera de joncțiune”, bifiditatea poate fi scurtă, mijlocie sau lungă. În cadrul acestei malformații, staza urinară și refluxul determină infecție urinară (calculoză, dilatația unei ramuri urinare, hidronefroză).

2. Duplicitatea pielo-ureterală – malformație cu două uretere separate pe tot traiectul, care se deschid în vezica urinară prin orificii separate, reprezentând legea Weigert-Meyer, conform căreia, ureterul care provine de la pielonul inferior al rinichiului se deschide în vezica urinară mai sus și lateral, iar ureterul care provine de la pielonul superior al rinichiului se deschide în vezica urinară mai jos și medial.

Embriologia aparatului urinar

Malformațiile congenitale renourinare la copii rezultă din tulburările ce au loc în dezvoltarea lor embriologică, soldate cu alterări în morfologia și funcția aparatului urinar. Embriologia malformațiilor congenitale renourinare nu este încă bine cunoscută. Rolul factorilor congenitali rămâne încă ipotetic. S-au stabilit defecte genetice, miogenice, hormonale, infec-

țioase, neurogenice, fără a se ajunge la o concluzie clară.

Evoluția embrionară inițială a aparatului urinar și cea a aparatului genital sunt legate intim. Primele schițe ale viitorului aparat urinar se dezvoltă din mezodermul intermediar și endodermul sinusului urogenital. Din mezodermul intermediar, situat între mezodermul paraaxial, segmentat în somite, și mezodermul lateral, celomic, în regiunile toracică și lombosacrată, vor apărea cordoanele nefrogene. Din acest material se vor forma rinichiul, ureterul și partea trigonală a vezicii urinare, care în alcătuirea lor definitivă vor trece trei faze ale dezvoltării embrionare.

Evoluția embrionară a rinichiului

Pronefrosul, situat în regiunea somitelor cervicale (C5-T1), apare în a 22-a zi de dezvoltare a embrionului, sub formă de glomeruli pronefrotici, cu tubi pronefrotici, care se deschid în canalul pronefrotic ce ajunge în cloaca primitivă. Este prima structură filtrantă, care, treptat, în săptămâna a 4-a dispare, fiind înlocuită de alte formațiuni, ce apar în a 2-a etapă de dezvoltare.

Mezonefrosul sau corpul Wolff se formează din cordoanele nefrogene în dreptul somitelor în regiunea C6-L1. Din acest material embrionar se vor forma corpusculii mezonefrotici, ce se deschid în canalul mezenefrotic (canalul Wolff), care, la rândul lui, se va vărsa în partea anterioară a cloacei primitive, din care se va forma, prin septare, viitorul sinus urogenital. După 28 de zile, din partea terminală a canalului Wolff apare mugurele ureteral. De pe fața medială a mezonefrosului se formează creasta genitală (gonadală), din care se formează gonada masculină sau feminină (testicul sau ovarul). Tot aici, din epitelul celomic, se va dezvolta glanda suprarenală. Din regiunea laterală a canalului mezenefrotic apare canalul paramezo-nefrotic (canalul Müller), care se deschide și el în cloacă și care va începe să regreseze, rămânând, la sexul masculin, utricula prostatică, iar la cel feminin se vor forma trompele uterine și uterul.

Metanefrosul se formează din blastemul metanefrogen, situat în porțiunea caudală a cordoanelor nefrogene. Sub acțiunea inductoare a mugurelui ureteral, format, la rândul lui, din porțiunea distală a canalului mezenefrotic (Wolff), metanefrosul începe să ascensioneze la sfârșitul săptămâni a 4-a. Din metanefros se va forma rinichiul și căile urinare definitive. Evoluția ar putea fi divizată în trei faze, care evoluează în același timp din săptămâna a 5-a până în a 32-a.

1. Faza de inducție. Debutează prin individualizarea unui mic mugur

atârnat la nivelul canalului Wolff, la nivelul căruia se recurbează pentru a atinge canalul colector. La sfârșitul săptămânii a 4-a, embrionul are 5–6 mm. Acest mugur se dezvoltă luând o direcție cefalică și se întoarce în mezoderm (cordoul metanefrotic). Extremitatea superioară a mugurelui se largeste și se dilată pentru a forma bazinetul. La ieșirea din bazinet vor apărea canale ce se divid până la formarea tuburilor colectoare ale rinichiului, care vor induce în mezodermul cordoului metanefrotic apariția tuburilor contorte proximale și distale, ansele Henle și glomerulii cu capsulele Bowman. Glomerulii sunt complet formați spre săptămâna a 32-a–36-a.

2. Faza de ascensiune. Metanefrosul apare inițial în fața somitei 28, dar la termen, el se aşază în fața primei vertebre lombare, către a 12-a vertebră dorsală. Această ascensiune este consecința a două fenomene: migrația cefalică a mugurelui ureteral și a tecii sale mezodermice; dezvoltarea importantă a părții caudale a parenchimului.
3. Faza de rotație. La debutul ascensiunii sale, atunci când ajunge sub bifurcația aortică, rinichiul se rotește sub un unghi de 90°: marginea sa din interior se va orienta posterior și apoi în afară; în timpul următor ascensiunii, rinichiul va dobânde o dublă oblicitate, polul inferior fiind mai extern și mai anterior decât polul superior.

Embriologie patologică

Malformațiile renale congenitale sunt numeroase. Aspectele lor definitive depind de momentul în care embriogeneza a devenit patologică. Numeroase teorii încearcă să explice secvențele patologice și consecințele lor.

Teoria lui Schulman se bazează pe două axiome.

Prima axiomă. Numai partea centrală a blastemului metanefrogen este capabilă să se dezvolte normal. Zonele îndepărtate de centru regresă, se atrofiază și dispar.

A doua axiomă. Atunci când mugurele ureteral ia naștere în poziție normală pe canalul Wolff, va atinge partea centrală a blastemului metanefrogen și rinichiul va fi normal; dacă mugurele ureteral ia naștere prea sus sau prea jos pe canalul Wolff, el nu va intra în contact cu această parte centrală a blastemului, ci cu părțile periferice, care nu sunt capabile să diferențieze în țesut renal perfect normal. Astfel, cu cât contactul mugurelui ureteral cu blastemul metanefrogen este mai îndepărtat de centrul canalului Wolff, cu atât anomaliiile renale vor fi mai importante.

Se știe că pe canalul Wolff există o zonă anumită în care trebuie să apară mugurele ureteral, pentru ca orificiul său de deschidere să ajungă în

cornul trigonului, iar zona nefrogenă pe care o va întâlni ureterul să fie zona optimă de formare a rinichiului normal. Ureterul apărut în zona optimă va avea orificiul deschis normal și va corespunde unui rinichi normal. Mugurii ureterali apărăți mai cranial (lateral) pe canalul Wolff vor avea orificiile mai caudal în viitoarea vezcă, iar cei apărăți mai caudal (medial) pe canalul Wolff se vor deschide mai cranial în vezică (principiul Weigert-Meyer, caracteristic pentru rinichiul dublu).

Mugurii apărăți departe de zona „optimă” a canalului Wolff vor genera uretere deschise ectopic, fie că acestea vor fi mai sus și lateral de cornul trigonului, fie mai caudal în colul vezical, uretra posterioară sau chiar în veziculele seminale la băiat sau în canalul Gartner la fetițe (Stephens).

Ureteroocelul – o dilatație chistică a segmentului submucos al ureterului intravezical – prezintă un defect de diferențiere mezenchimală timpurie a ureterului caudal, care duce la formarea unei cantități excesive de colagen și fibre musculară. La aceasta se adaugă un „factor vezical”, o necoordonare de unire între mugurele ureteral și sinusul urogenital respectiv cu „precursorul trigonal”, ducând la o dezvoltare exagerată a ureterului. Aceasta explică de ce ureteroocelul cu cât este mai mare, cu atât este mai ectopic, mai jos situat.

Această teorie nu explică toate malformațiile renale. Unele anomalii embrionare pot surveni în perioade mai precoce, când pronefrosul nu se mai dezvoltă, nu are canalul Wolff. Deci, fără mugurele ureteral nu are loc inducția renală (există, bineînțeles, anomalii genitale asociate). Atunci când pronefrosul se dezvoltă incomplet, poate să nu aibă mugure ureteral; deci, nici inducție renală. Astfel, examenul atent al tractului genital permite uneori precizarea momentului producerii anomaliei urinare.

Patologia asociată:

- anomalii cardiace;
- anomalii anorectale;
- anomalii ale aparatului locomotor;
- sindromul Beckwith -Wiedemann (omfalocel + macroglosie).

Malformațiile legate de defectul de diferențiere a cordonului nefrogen în pronefros și apoi în metanefros

Hidronefrozele congenitale sunt consecințe ale:

- malformațiilor joncțiunii pielo-ureterale (75 %);
- malformațiilor obstructive ale ureterului;

- uropatiilor obstructive subvezicale.

Obstrucția joncțiunii pieloo-ureterale are la bază două categorii de factori:

1) **extrinseci:**

- vasele polare inferioare;
- bridele fibroase;
- aderențele congenitale peri-pielo-ureterale;
- inserțiile înalte ale ureterului;
- ureterul sinuos;
- rinichiul ectopic;
- rinichiul în potcoavă;

2) **intrinseci:**

- hipoplazia joncțiunii pieloo-ureterale;
- valvele sau diafragmele de mucoasă;
- aganglionoza.

O consecință a acestei obstrucții este dilatația bazinetului și calicelui, cu atrofie progresivă a parenchimului renal. Sexul masculin este mai afectat decât cel feminin și, de regulă, incidența e mai înaltă la nivelul rinichiului stâng.

Analiză clinică. Patologia se manifestă prin piurie, dureri lombare, poliuri cu polidipsie, tulburări digestive, febră sub forma unui sindrom febril îndelungat sau croșete de febră, stare generală alterată, anemie, deficit staturo-ponderal. Apare o formăjune tumorală în flanc, cu contact lombar, este elastică, remitentă la palpare, de dimensiuni variabile, denumită chiar „tumoare-fantomă”.

Diagnosticul se bazează pe examenul clinic și examenele complementare:

- examenul urinei – poate evidenția albuminurie, leucociturie, hematurie;
- examenul urografic – poate să remarce rinichiul „mut”.

Soluția terapeutică: pieloo-uretero-plastia după procedeul Hynes-Anderson (o rezecție declivă a ureterului). Dacă acest lucru nu este posibil, se aplică nefrectomia.

Agenezia renală are o frecvență de 1:1000 – 1:700 nou-născuți. Se caracterizează prin absența țesutului renal; se presupune absența congenitală a unuia sau a ambilor rinichi. Lipsa ambilor rinichi generează moartea în primele ore după naștere. În 80% din cazuri lipsește și ureterul; nu există nici meat ureteral. În unele cazuri, ureterul este burjonat (dar cateterizabil) sau redus la un cordon fibros. Vasele renale lipsesc, rinichiul

opus se hipertrofiază de la naștere.

1/3 dintre ageneziile renale sunt însoțite de malformații genitale, care permit datarea apariției anomaliei în raport cu embriogeneza. Aceste malformații ating în primul rând veziculele seminale și deferentul la sexul masculin, ovarele, trompele, ligamentul rotund și uterul la sexul feminin.

Analiză clinică. Agenezia renală nu are simptome, se descoperă accidental sau cu ocazia unui examen imagistic abdominal sau renal, efectuat pentru cu totul altă suferință.

Pentru a stabili diagnosticul de agenezie renală, se practică ecografie renală, care nu prezintă ecouri la nivelul lojei renale corespunzătoare și arată lipsa unei formațiuni ectopice. Urografia intravenoasă poate confirma, uneori, diagnosticul: la nivelul ageneziei – absența umbrei renale și a opacifierii parenchimatoase, iar la nivelul rinichiului normal există o hipertrofie compensatorie, care depășește 10% din volumul normal al rinichiului.

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă poate fi completată prin cistoscopie, care notează absența meatalui ureteral. Dacă meatal există, pielografia retrogradă relevă un ureter blocat.

Scintigrafia renală confirmă agenezia rinichiului pe dreapta, reflux vezico-ureteral de gradele II și III al unicului rinichi pe stânga (fig. 1).

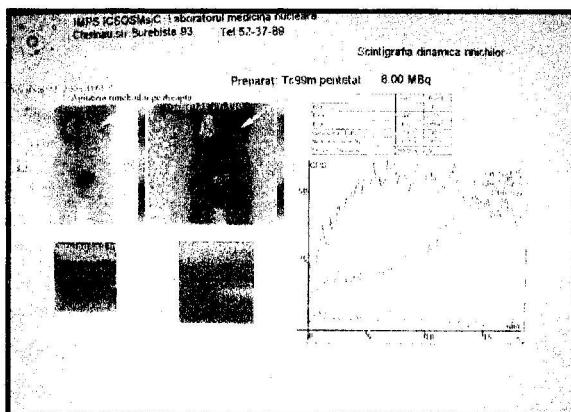


Fig. 1. Scintigrafie renală: agenezia rinichiului pe dreapta, reflux vezico-ureteral de gradele II și III al unicului rinichi pe stânga (caz clinic).

Rinichiul unic congenital este o malformație cu o frecvență de 1-2%; predomină la sexul feminin. Prezența unui singur rinichi congenital

determină o hipertrofie compensatorie a acestuia. Pot să apară complicații: hidronefroza, infecția urinară, litiază.

Diagnosticul pozitiv se face prin urografia intravenoasă, nefrograma izotopică.

Rinichiul supranumerar reprezintă un al treilea rinichi, ectopic, care poate fi situat în pelvis sau paravertebral. Mult timp este asimptomatic și nu se manifestă clinic. Devine simptomatic doar cu ocazia apariției unei complicații.

Ureterul orb. Există două situații: 1) ureterul lipsește în totalitate, pentru că nu a existat mugurele ureteral inițial; 2) ureterul există, dar degenerarea în partea superioară; adesea se asociază cu un rinichi multichistic printr-un defect de eliminare a urinei.

Analiză clinică. La copil se apreciază febră ($38,5^{\circ}\text{C}$), piurie.

Ecografia aparatului urinar indică lipsa unui rinichi. Rinichiul controlateral este dezvoltat normal, fără patologii.

Urografia intravenoasă decelează rinichi unic pe dreapta cu funcția normală. Funcția rinichiului pe stânga nu se determină.

Cistoscopia determină prezența orificiului ureteral pe stânga și pe dreapta (ureter cateterizabil pe stânga).

Pielografie retrogradă pune în evidență ureterul orb (fig. 2).

Tratamentul: ureterectomie.

Aplazia renală – absența totală a structurii renale normale, rinichiul fiind înlocuit de o formațiune mezenchimatoasă rău diferențiată și un țesut ce provine din blastemul metanefrogenic. Conform teoriei lui Schulman, burjonul ureteral apare prea sus sau prea jos, la nivelul canalului Wolff. De cele mai multe ori, aplazia renală este însorită de o malpoziție a deschiderii ureterului. Această anomalie se întâlnește mult mai rar decât agenezia veritabilă, reprezentată prin glomeruli fibrozați, tubi renali atrofiați, și parenchim sclerolipomatous.

Analiză clinică. Semnele clinice lipsesc, în special atunci când nu există anomalie genitală asociată. Din punct de vedere clinic, pot apărea nevralgii, piurie, hipertensiune arterială.

Cum se diferențiază aplazia totală de agenezie?

Cistoscopic, meatus ureteral este prezent și adesea ectopic.

Ecografia, precum și computer tomografia pot releva, teoretic, existența unei mase de dimensiuni foarte reduse, care coafează ureterul.

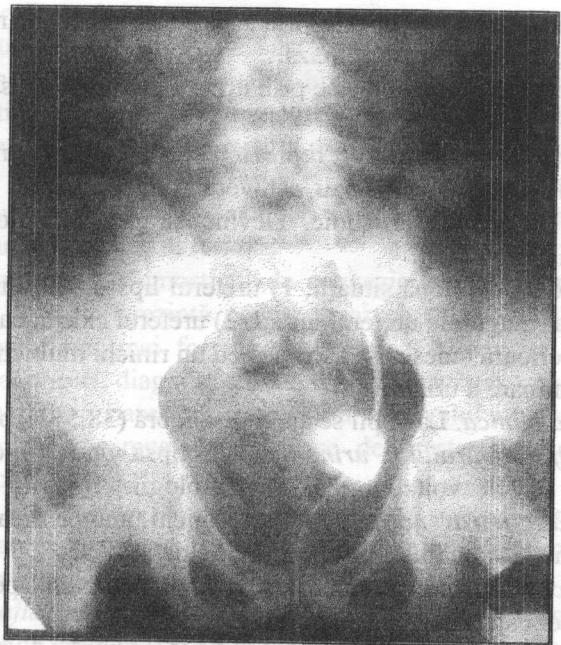


Fig. 2. Pielografie retrogradă: ureter orb (caz clinic).

Diagnosticul pozitiv se bazează pe urografie intravenoasă, scintigrafie renală, arteriografie renală selectivă.

Hipoplaziile renale. Aceste anomalii sunt frecvente. Se produce o tulburare de inducție uni- sau bilaterală, la nivelul întregului rinichi sau al unei părți a parenchimului renal. Patogenia acestei anomalii se precizează cu greu, iar teoria lui Schulman poate explica doar o parte din aceste hipoplazii.

În funcție de localizare, aceste anomalii pot antrena: pielonefrită, litiază renală, insuficiență renală cronică în afectare bilaterală, insuficiență renală progresivă sau hipertensiune arterială.

Hipoplazia renală bilaterală cu oligo-mega-nefroni este o malformație rară, descrisă de Royer în 1962.

Hipoplazia renală reprezintă o malformație în care volumul rinichilului este redus (reprezentat de 4-5 piramide), cu un număr mic de calice, cu un bazinet rudimentar, hidronefrotic.

Analiză clinică presupune un rinichi mic, hipofuncțional, iar celălalt este mai mare decât normal. Masa renală totală este inegală.

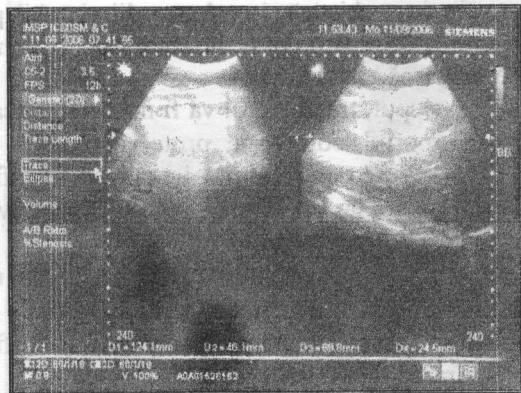


Fig. 3. Ecografie: hipoplazie a rinichiului pe stânga (caz clinic).

Ecografia aparatului urinar relevă prezența unei mase de parenchim renal de dimensiuni foarte reduse (fig.3).

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă pune în evidență unul (fig.4) sau ambeii rinichi mici, omogeni și bine delimitați.

Arteriografia este, de obicei, caracteristică: arterele renale sunt uneori multiple și totdeauna mici la origine (ostium mic).

Nefrografia cu mărire pune în evidență o slabă delimitare cortico-medulară și apariția unei pichetări caracteristice.

Histologie. Diagnosticul de hipoplazie renală cu oligo-meta-nefronie trebuie să se realizeze histologic. Histo-patologic, numărul glomerulilor întotdeauna este redus și nu permite determinarea gradului insuficienței renale. Diametrul mediu al glomerulilor este net crescut (250 la 350 microni), diametrul normal fiind de 100 la 150 microni. Aceste anomalii se asociază cu leziuni de hialinoză segmentară și focală. Există zone de normal (caz clinic).

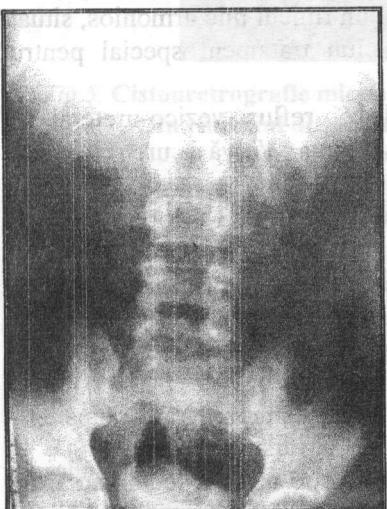


Fig. 4. Urografie intravenoasă: hipoplazia rinichiului pe dreapta; rinchiul pe stanga are aspect morfoligic normal (caz clinic).

fibroză și o degenerescență chistică, iar glomerulii și tubii pot fi anomali. Complicații ale acestei malformații pot fi: litiază renală, pielonefrita, insuficiență renală cronică de formă bilaterală.

Tratament. La început, tratamentul va fi numai medical (rehidratare, corectarea acidozei, aportul corect de proteine, calorii, sare și apă). Vitamina D poate fi necesară pentru prevenirea osteodistrofiei renale. Mai târziu, mai ales în patologia bilaterală, pacientul va avea nevoie de hemodializă periodică și de grefă renală.

Hipoplazia renală bilaterală simplă este o entitate rară, situată la limita malformațiilor renale. Această hipoplazie renală bilaterală nu antrenează niciun semn clinic, întrucât numărul de nefroni funcționali este suficient pentru asigurarea epurării.

Hipoplazia renală unilaterală simplă (hipoplazia armonioasă organoidă) este o entitate foarte rară, care determină un rinichi mic (20-50 g), cu niște cavități excretorii mici.

Analiză clinică. Nu există niciun semn, anomalie fiind descoperită cel mai frecvent întâmplător.

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă evidențiază o hipertrofie renală compensatorie de partea opusă și un rinichi mic armonios, situat aproape de linia mediană. Nu există niciun tratament special pentru această afecțiune.

Cistouretrografia micțională decelează reflux vezico-ureteral în rinichiul distopiat, hipoplaziat pelvin pe dreapta. Valvă a uretrei posterioare (fig. 5).

Histologic, în loc de 15 lobi, rinichiul are doar 3-6 lobi, care însă sunt perfect normali.

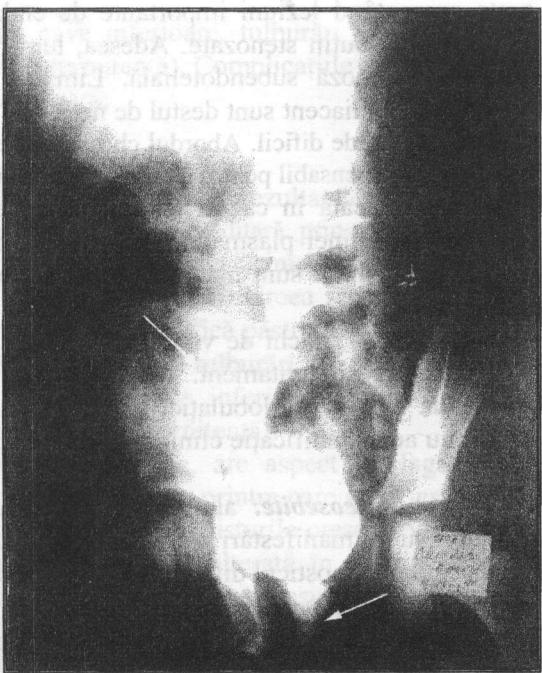
Hipoplazia renală segmentară a fost descrisă pentru prima dată în 1929, fiind asociată cu hipertensiunea arterială. Abia în 1962 au fost izolate hipoplaziile renale segmentare aglomerulare cronice, care sunt diferențiate de pielonefrite.

Analiză clinică. Tabloul clinic este dominat de prezența unei hipertensiuni arteriale, care survine foarte devreme, până la vîrstă de 10 ani.

În multe cazuri poate fi prezentă o infecție urinară recidivantă. În ceea ce privește insuficiența renală, ea apare rareori și corespunde fie leziunilor congenitale bilaterale și extinse, fie unei patologii infecțioase dobândite.

Examenul biologic indică o activitate crescută a reninei plasmaticice.

Ecografia denotă dispariția aproape completă a corticalei renale.



*Fig.5. Cistouretrografie micțională preoperatorie: reflux vezico-ureteral în rinichiul distopiat, hipoplaziat pelvin pe dreapta.
Valvă a uretrei posterioare (caz clinic).*

Criterii radiologice. Aspectul urografic obișnuit asociază un defect cortical cu o ancoșă mai mult sau mai puțin importantă în dreptul unei ectazii caliciale. Această zonă poate fi unică sau unilaterală, dar poate fi și multiplă, și bilaterală.

Arteriografia selectivă arată o vascularizare difuză sau chiar inexistentă a segmentelor hipoplazice. Pe timpul nefrografic, îngustarea cortexului poate merge până la atrofia sa.

Histologic, hipoplazia renală segmentară este caracterizată printr-un rinichi de dimensiuni mici, unilateral, care prezintă zone de atrofie corticală, medulară și dilatații ale cavităților caliceale. Aceste zone predomină la nivelul polilor. Aspectul tipic al zonei hipoplazice este legat de prezența tubilor ectaziati, care capătă o alură pseudotiroidiană, fără urmă de glomeruli. Arterele sunt patologice, în special arterele arciforme și

interlobulare, toate prezentând leziuni importante de endarterită sclero-elastică, mai mult sau mai puțin stenozațe. Adesea, lumenul arteriolelor este obstruat printr-o hialinoză subendotelială. Limitele dintre zonele hipoplazice și parenchimul adiacent sunt destul de nete.

Tratamentul este destul de dificil. Abordul chirurgical cu viză biopsică poate fi, în unele cazuri, indispensabil pentru confirmarea diagnosticului.

Nefrectomia este indicată în cazuri excepționale de leziuni strict unilaterale, cu activitatea reninei plasmatici crescute de partea afectată. Rezultatele asupra hipertensiunii sunt mai bune atunci când patologia se manifestă la o vârstă mică.

Rinichiul miniatural – rinichi de volum redus, dar cu structură și funcție normale, care nu necesită tratament.

Rinichiul lobulat. Persistența lobulației fetale se întâlnește la 3-4% din copii. De obicei, nu are semnificație clinică, uneori se asociază cu alte anomalii.

Rinichiul cu forme deosebite: alungiți, scurți, rotunjiți (sferici), cifotici, aplativați etc. Nu au manifestări patologice, ci doar modificările urografice pun în discuție diagnosticul diferențial cu alte afecțiuni.

Malformațiile renale provenite în urma diferențierii defectuoase a metanefrosului: defectul căilor secretorii, rinichiul polichistic, chistul solitar, multichistoza renală.

Rinichiul polichistic este o malformăție a ambilor rinichi, un defect de joncțiune între aparatul excretor și cel secretor al organului embrionar. Se întâlnește frecvent la sexul masculin; în 90% din cazuri are loc unirea polilor inferiori (caudală), și doar în 10% – unirea polilor superiori (cranială). Această malformăție are 3 forme: a copilului, a adolescentului și a adultului.

Etiopatogenie. Chisturile apar din defectele dezvoltării tubilor uriniferi și colectori și din anomaliiile mecanismului de unire. Tubii orbi conectați la glomerulii funcționali devin chisturi, care, crescând în volum, comprimă parenchimul adiacent, îl distrug prin ischemie, obstruând tubulii normali. Prin progresarea maladiei în parenchimul renal, apar fibroza peritubulară și semnele de infecție, scade numărul glomerulilor, unii dintre ei fiind hialinizati.

Rinichiul în potcoavă are o poziție ectopică la nivelul bifurcației aortice, iar istmul este fibros sau din parenchim. Se poate asocia cu alte malformări, ca: bazinete unice sau duble, malformări ale calicelor, arterelor, venelor.

Din punct de vedere clinic, prezintă: durere în ortostatism, iar la distensia trunchiului – tulburări vasculare, produse prin compresiunea

aortei sau venei cave inferioare, tulburări digestive și urinare (albuminurie, hematurie intermitentă). Complicațiile acestei malformații sunt:

- infecția urinară;
- litiază renală;
- hidronefroza.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe rezultatele urografiei intraveneoase.

Forma copilului – gravă, ereditară, prin transmitere autosomal recisivă.

Analiză clinică. Se manifestă imediat după naștere prin oligurie și mărirea în volum a abdomenului. Ureea sanguină este crescută. Rinichii sunt mariți, dar cu formă specifică păstrată. Prezintă durere în ortostatism, iar la distensia trunchiului – tulburări vasculare, produse prin compresiunea aortei sau venei cave inferioare, tulburări digestive și urinare (albuminurie, hematurie intermitentă).

Histologie. Pe secțiune, are aspect de fagure, parenchimul este înlocuit de numeroase chisturi, printre care se găsesc lamele de țesut renal cu glomeruli și tubi normali. Chisturile cresc în volum și număr odată cu vârstă, iar funcția renală este alterată în diferite grade. Decesul poate surveni imediat după naștere, prin insuficiență renală sau insuficiență respiratorie, din cauza hipoplaziei pulmonare adesea asociată.

Criterii radiologice. Urografia evidențiază un efect nefrografic ce se menține din cauza reținerii substanței de contrast în cavitățile chistice.

Tomografia computerizată decelează polichistoză renală (fig. 6).

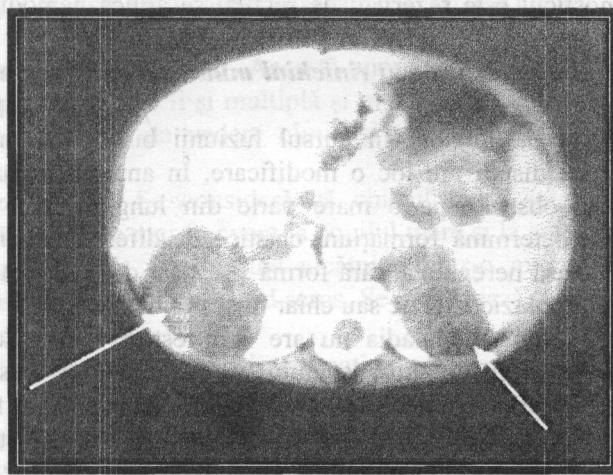


Fig. 6. Computer tomografie: polichistoză renală (caz clinic).

Forma adolescentului se poate manifesta prin insuficiență renală, hipertensiune arterială, insuficiență cardiacă. Diagnosticul pozitiv se stabilește ușor la pacientul simptomatic, iar la cel asimptomatic este, de obicei, tardiv. Simptomele apar doar în cazurile unor complicații.

Forma adultului este o boală ereditară, cu transmitere autosomălă, având la bază insuficiență renală (5% din cazuri). Poate fi însoțită de chisturi la nivelul ficatului, pancreasului, splinei etc.

Analiză clinică. Se manifestă fie asimptomatic, fie cu triada clasică: rinichi tumorali, hematurie, hipertensiune arterială, la care se adaugă oliguria și instalarea progresivă a insuficienței renale.

Ecografia aparatului urinar prezintă rinichii „în ciorchine” bilateral, de diferite mărimi, cu sectoare de parenchim normal.

Criterii radiologice. Urografic, chisturile nu se opacifiază cu substanța de contrast, calicele apar alungite, subțiate. Bazinetele sunt mici, orizontalizate, iar conturul renal este neregulat. Afectarea celor doi rinichi nu este simetrică și nici simultană.

Histologie. Rinichii sunt măriți, lobulați, iar chisturile – mai mari, proeminând pe suprafața organului.

Tratamentul va avea drept scop ameliorarea funcției renale, combaterea infecției și acidozei. Unele cazuri sunt compatibile cu o viață evasinormală. Nefrectomia este proscrisă, deoarece leziunile sunt bilaterale, chiar dacă inițial rinichiul opus pare normal.

Prognosticul este rezervat; de regulă, se aplică hemodializa sau/și transplantul renal.

Boala multichistică sau ***rinichiul multichistic*** este o anomalie de inducție.

Anatomie patologică. În cursul fuziunii burjonului ureteral și a tubilor contorți distali are loc o modificare. În anumite cazuri, ureterul poate rămâne obstruat pe o mare parte din lungimea sa. La nivelul rinichiului se determină formațiuni chistice de diferite dimensiuni, care alcătuiesc o masă neregulată, fără formă și aspect de țesut renal. Ureterul este adesea hipoplazic, atrezic sau chiar lipsește.

Analiză clinică. Maladia nu are manifestări; ea se descoperă la examinarea de rutină a nou-născutului și reprezintă o masă tumorală lobulată, mobilă, transiluminabilă, echotransparentă, situată în flanc.

Ecografia aparatului urinar permite precizarea diagnosticului, prezența unor formațiuni chistice în proiecția rinichiului respectiv.

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă pune în evidență un

rinichi „afuncțional” pe partea afecțiunii. La naștere s-a înregistrat hipertrrofie compensatorie. În anii următori, rinichiul controlateral, sănătos, se hipertrofiază, dar această hipertrrofie nu se accentuează după ablația rinichiului malformat.

Tratamentul este chirurgical și trebuie efectuat atât pentru precizarea diagnosticului, cât și pentru prevenirea rupturii la mici traumatisme.

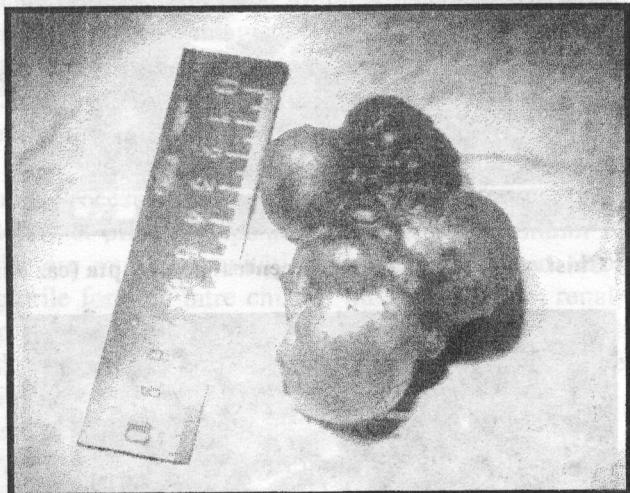


Fig.7. Rinichi multichistic (macropreparat) (caz clinic).

Chistul simplu (solitar). Această anomalie este, de obicei, unilaterală și simplă, dar poate fi și multiplă și multiloculară. Extrem de rar este bilaterală. Din punct de vedere clinic și patologic, diferă de rinichiul polichistic.

Etiopatogenie. Se consideră că chistul renal solitar are origine embrionară, deși este mai frecvent la copilul mare și la adult. Formațiunea este aproape sferică, unică, fiind alcătuită dintr-o membrană fibroasă, clivabilă de rinichi, plină cu lichid seros. Se localizează, de obicei, la polul inferior al unui rinichi.

Analiză clinică. Este asimptomatic; uneori însă se pot produce hematurii, colici, hipertensiune sau bolnavul se prezintă cu semne de ruptură după un traumatism minor.

Ecografia aparatului urinar decelează un chist renal solitar, localizat pe dreapta (fig.8,9).

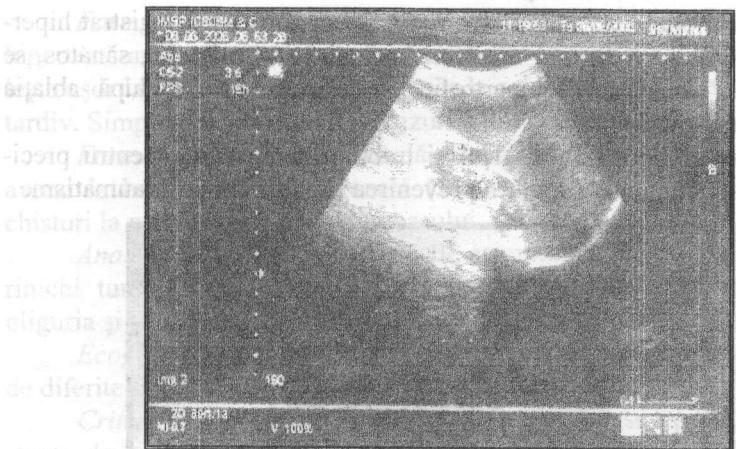


Fig. 8. Chist renal solitar localizat central pe dreapta (caz clinic).

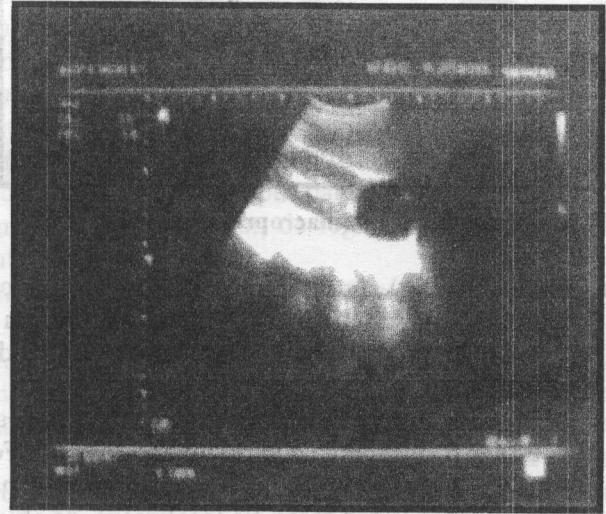


Fig. 9. Chist renal solitar localizat la polul inferior pe dreapta (caz clinic).

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă nu indică opacificarea chistului; se determină o deplasare a calicelor sub formă de seceră. Tomografia computerizată determină o formațiune sferică, solitară în parenchimul renal.

Histopatologie. Chisturile au pereți subțiri, uneori se calcifică,

conțin serocitin și nu comunică cu cavitățile renale. Pereții chistului au structură fibrozantă și hialinizantă.

Diagnosticul diferențial se face cu formațiunile înlocuitoare de spațiu renal, pe baza datelor urografice, ecografice, tomografice și arteriografice, cu o tumoră renală parenchimatoasă, abcesul renal, chistul hidatic renal.

Tratamentul chistului renal solitar se stabilește în funcție de mărime, poziție și răsunet clinic și imagistic.

Displaziile chistice localizate. Chisturile multiloculare ale rinichiului. Chistul multilocular este o masă intrarenală unilaterală, solitară, multicentrică, ale cărei componente nu comunică nici între ele, nici cu bazinetul. Chisturile multiloculare sunt rare; în jumătate din cazuri, ele apar la copii. Procesul chistos-displazic afectează numai un rinichi. Chistul este delimitat printr-o capsulă de restul parenchimului renal. Chistul multilocular are multiple cavități, umplute cu conținut seros sau hemorrhagic. Septurile formate între chisturi nu au parenchim renal, sunt căptușite cu un epiteliu cuboid și conțin țesut cartilaginos. În afara chistului multilocular, parenchimul renal, bazinetul și ureterul s-au dezvoltat normal, porțiunea de rinichi normal funcționează bine. Sistemul calice-bazinet este dezvoltat normal.

Patogenia acestor chisturi rămâne încă obscură. Pentru unii, aceste chisturi reprezintă o varietate de displazie multichistică (tip Potter), iar pentru alții – proliferări benigne, cu plecare de la blastemul metanefrogen, sau chiar evoluția benignă a unui nefroblastom.

Sимptomatologia chisturilor este foarte săracă. Mult timp ele sunt asimptomatice, fiind descoperite întâmplător pe ecografie sau după palparea unei mase lombo-abdominale.

Criterii radiologice. Urografia intravenoasă, de cele mai multe ori, evidențiază un chist renal. Dar mai sunt trei forme care pot atrage atenția:

- forma calcificată;
- forma lacunară, (protruzia unei părți a chistului în cavitățile excretorii);
- forma cu compresie pieloureterală, care antrenează o stază.

Ecografia rinichiului afectat (fig. 10) și **computer tomografia** nu întotdeauna prezintă informații convingătoare. De aceea, adesea este necesară o intervenție diagnostică.

Tratamentul este chirurgical: extirparea chistului sau nefrectomie polară.

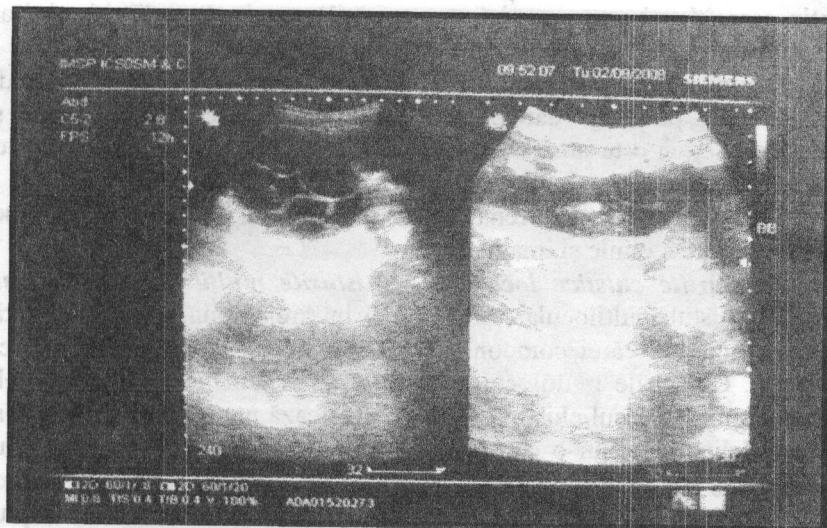


Fig. 10. Chist renal solitar localizat la polul inferior pe dreapta (caz clinic).

Chistul parapelvical reprezintă o formațiune unică, localizată în sinusul și hilul renal. Se întâlnește cu o frecvență de 3% din chisturile renale congenitale. Chistul parapelvical are dimensiuni diferite (de la câțiva mm până la câțiva cm), se localizează în profunzimea sinusului renal. Pereții chistului sunt concrescuți cu bazinetul rinichiului afectat și nu comunică cu el. De obicei, conținutul chistului este lichid, cu picături de grăsimi. Uneori, conținutul chistului are caracter hemoragic. Rareori, chistul poate fi separat de septuri în câteva camere.

Rinichiul supranumerar este o anomalie congenitală extrem de rară, care reprezintă un rinichi independent, cu vascularizație, o capsulă și o cale excretorie proprie. Embriologic, este vorba despre o diviziune a blastemului renal. Anatomo-patologic, rinichiul este, de regulă, mai mic și situat sub rinichiul normal. Ureterul rinichiului supranumerar se deschide, de obicei, în ureterul rinichiului normal (ureter bifid). Mai rar cele două uretere sunt separate (duplicitate adeverătată).

Analiză clinică. De regulă, nu există semne clinice particulare. Diagnostul se stabilește atunci când se alătură infecția.

Ecografia aparatului urinar indică prezența rinichiului supranumerar cu sistemul calice–bazinet vădit dilatat și displazia parenchimului renal.

Duplicația pieloureterală – prezența unui rinichi cu două sisteme

pielocaliceale separate, drenate de două uretere, care intră în vezică prin două orificii (ureter dublu) sau se unesc, intrând printr-un orificiu (ureter bifid) (fig. 11).

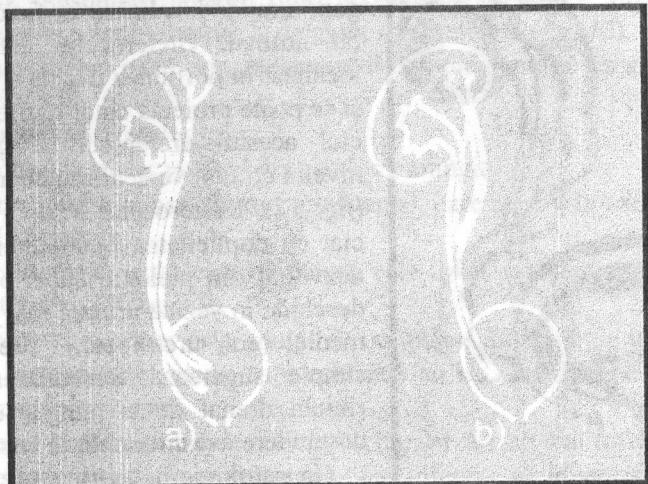


Fig. 11. Malformație: a – ureter dublu; b – ureter bifid.

Embriologie. Defectele de ramificare a mugurelui ureteral produc ureterul dublu sau bifid. Așadar, anomalia dată este condiționată de apariția unui al doilea mugur ureteral, care dă naștere unui ureter supranumerar (duplicație completă), sau de o bifurcare a ureterului înainte de pătrunderea lui în metanefros (duplicație incompletă). În duplicitatea pieloureterală completă există două orificii ureterale în partea vezicii corespunzătoare anomaliei. Cele două uretere sunt complet separate pe toată întinderea lor și fiecăruiu îi corespunde câte un bazin. Rareori, acestea comunică între ele. Între cele două jumătăți ale rinichiului se poate observa o linie de demarcare, fiecăruiu corespunzându-i câte un bazin. Această duplicație poate fi uni- și bilaterală. În duplicitatea pieloureterală incompletă ureterul posedă două ramuri și două bazine. În vezică, de partea corespunzătoare, există un singur orificiu ureteral, care se bifurcă la nivel variabil: juxtarenal (bifurcație înaltă), lombar inferior (bifurcație mijlocie), juxtavezical (bifurcație joasă).

Ureterocele este o patologie întâlnită frecvent în rinichiul dublu și constă dintr-o dilatație chistică a segmentului submucos al ureterului intravezical. Cu mici excepții, ureterocelel se dezvoltă pe ureterul pielonului superior

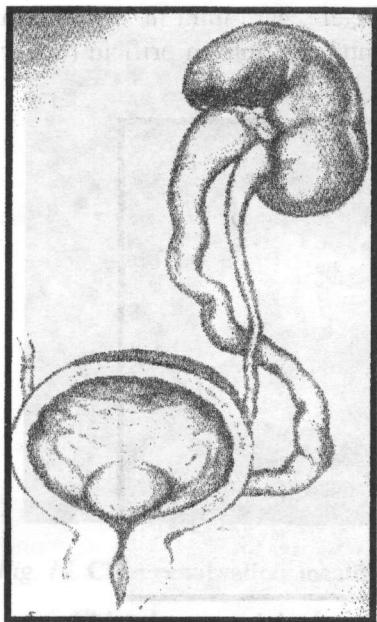


Fig. 12. Ureterocele ectopic.

în duplicațiile pieloureterale. Termenul de ureterocele simplu sau ortotopic desemnează ureteroceleul localizat în trigon, similar localizării orificiului uretral normal. Ureteroceleul ectopic este localizat în porțiunea distală a trigonului și se poate proiecta chiar în uretră. Orificiul acestui ureterocele se găsește la nivelul colului vezical sau chiar în uretră (fig. 12). Ureteroceleul ectopic este asociat cu duplicitatea pieloureterală, fiind dezvoltat din pieloul superior, care se deschide în vezica urinară mai jos și mai medial (col, uretră etc.). Ureterocelele simple sugerează dezvoltarea pe un rinichi drenat de un singur ureter, cu deschidere cvasinormală în vezică.

În patologia pediatrică, ureterocelele sunt, de obicei, asociate cu duplicitatea pieloureterală, cu dezvoltare ectopică.



Fig. 13. Ureterocele. Aspect histopatologic. Tunica musculară lipsește; predomină țesutul conjunctiv (caz clinic).

Ureteroocelul are mărimi diferite, de la câțiva milimetri până la dilatații, al căror volum poate umple întreaga cavitate vezicală.

Histologic, peretele ureteroocelului conține țesut fibros și foarte puține fibre musculare netede, fiind acoperit, spre partea vezicală, de mucoasa acesteia, iar în interior – de mucoasa ureterală (fig. 13).

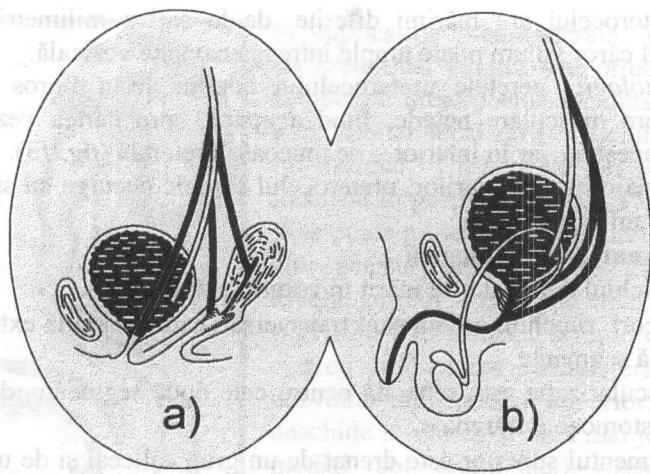
În majoritatea cazurilor, ureteroocelul ectopic decurge cu simptomatoologie de infecție urinară.

Anatomie patologică

- Rinichiul dupicat este mărit în volum, alungit.
- Uneori, rinichiul are un sănț transversal, care separă la exterior cele două segmente.
- Vascularizația este separată pentru cele două segmente, deși există anastomoze intrarenale.
- Segmentul superior este drenat de un grup caliceal și de un bazinet mic, aproape inexistent, care continuă cu un ureter ce se deschide mai caudal în vezică.
- În cazul ureterelor bifide, cu cât încrucișarea este mai inferioară, cu atât stenoza este mai profundă, iar infecția recidivează până la distrugerea, de obicei, a unității superioare.
- Segmentul inferior cuprinde două grupuri caliceale și un bazinet mai mic.
- Ureterul se deschide în vezică maicranial decât cel superior (principiul Weigert-Meyer).

Deschiderea ureterului pielonului superior în vezică poate fi mai intern și mai caudal în trigon, până la colul vezical, realizând trigonul asimetric sau megatrigon:

- la băieți – în uretra posterioară la verumontanum, în canalele ejaculatoare, veziculele seminale sau în canalul deferent;
- la fete – în uretră, uter, vagin, vestibul. Ureterul ectopic este, de obicei, dilatat și infectat (fig. 14).
- Ureteroocelul ectopic stenotic apare în circa 40% din cazuri și reprezintă un mic orificiu localizat în vârful dilatației submucoase sau în partea superioară ori în cea inferioară a acesteia.
- Ureteroocelul ectopic sfincterian este întâlnit în 40% din cazuri la nivelul sfincterului neted. Orificiul poate fi normal sau larg și se poate deschide fie în uretra posterioară (la băieți), fie distal de sfincterul extern (la fetițe).



*Fig. 14. Variante de ureter ectopic (schemă):
a – la fete; b – la băieți.*

- Ureterocelel ectopic sfînctero-stenotic apare în 5% din cazuri; orificiul stenozaț este localizat pe planșeul uretrei sau în afară.
- Cecoureterocelel, întâlnit în 5% din cazuri, se manifestă prin: lumenul mult sub orificiu, sub mucoasa ureterală, cu orificiu larg de comunicare cu lumenul vezicăi. Alte tipuri: ureterocelel ectopic orb (5%) și ureterocelel ectopic nonobstructiv (5%), cu orificiu larg de comunicare cu vezica urinară.

Analiză clinică. Afecțiunea poate decurge fără manifestări clinice, ambele pieloane funcționând normal.

În unele cazuri, anomalia este însotită de fenomene patologice: deschidere ectopică a unuia din uretere, ureterocele, reflux vezicorenal pe unul sau pe ambele uretere, megaureter, toate aceste situații complicându-se, de cele mai multe ori, cu infecția urinară.

În ureterul ectopic, primul semn clinic este incontinența urinară, care are trei particularități: este congenitală (greu de apreciat la sugari), permanentă (diurnă și nocturnă) și incompletă (picătură cu picătură). Ea apare, de obicei, la fetițe. La băieți predomină fenomene de disurie și retenție cronică, uneori cu episoade acute. Al doilea semn este infecția urinară aproape constantă, cu manifestările ei: febră îndelungată, alterarea

stării generale, paloare, dureri abdominale și, mai ales, piurie cu caracter special; sondajul vezicăi stabilște urină clară. Alte semne: polakiurie, foarte rar hematurie, iritații locale, vulvovaginită, dermită perineală, balanopostită.

Simptomatologia ureterocelului este cea a complicațiilor pe care le poate sugera. La nou-născutul de sex feminin ureterocelul poate prolabă prin uretră cu o tumoreță rotunjită, roz, moale, fluctuantă, plină cu urină adesea tulbure. Tumoreta se poate reduce, dar va recidiva, sau se poate strangula, sfacela ducând la retenție de urină. Alte semne sunt: infecția urinară cu piurie, tulburări de micțiune, disurie, jet urinar întrerupt, tenesme, micțiuni urgente și frecvente, uneori retenție cronică cu perioade de acutizare sau incontinență urinară. Durerea la sfârșitul micțiunii sau durerea lombară sub formă de colici, cu iradiere perineală, atrage atenția asupra suferinței aparatului urinar cu caracter patognomonic pentru ureterocel.

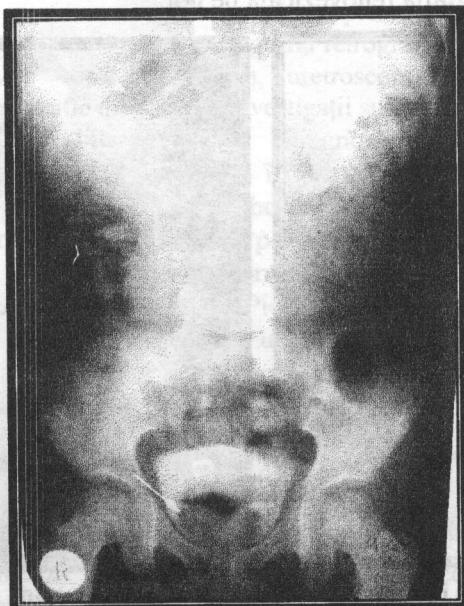


Fig. 15. Urografie intravenoasă. Preoperator – rinichi dublu bilateral. Lipsa funcției pielonului renal superior pe dreapta, ureterocel ectopic pe dreapta (caz clinic).

Investigații. Examenul clinic: incontinență de urină (deschiderea

ectopică a unuia din uretere). Examinarea meatului uretral poate decela surgeri de urină picătură cu picătură; examinarea vestibulului vaginal poate evidenția surgeri de urină din vagin sau chiar deschiderea ureterului. Tușul rectal va favoriza prolabarea deschiderii ectopice în vagin, iar la băiat poate percepă ureterul dilatat ca o masă fluctuantă în regiunea uretrei posterioare.

Semnele infecției urinare: febră îndelungată, frisoane, alterarea stării generale, paloare, dureri abdominale, fără modificări ale tensiunii arteriale.

Irritații locale: vulvovaginită, dermită perineală, balanopostită, polakiurie (micțiuni dese în cantitate redusă), piuri.

Explorările paraclinice permit aprecierea funcției renale, prezența infecției urinare.

Examen de laborator: hemoleucogramă: hiperleucocitoză, creșterea VSH. Teste hepatice, timp de coagulare. Leucocituri, bacteriuri. Imagistice: radiografia renovezicală pe gol.



Fig. 16. Urografie intravenoasă.
Rinichi dedublat bilateral cu
funcție normală (caz clinic).

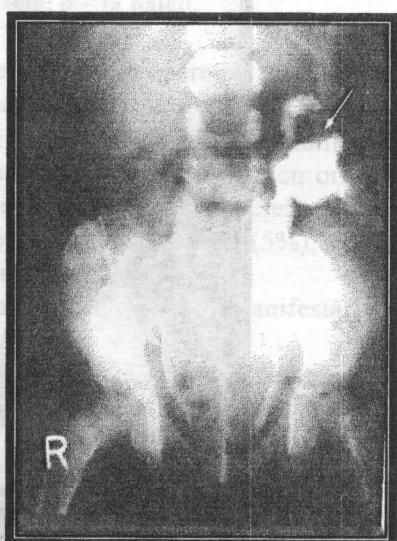


Fig. 17. Cistouretrografie mițională: re-flux vezicorenal activ gr. I-II pe dreapta,
gr. III-IV pe stânga în rinichi dedublat
la nivel de bazinet pe stânga, cu dilatație
ureteropielocaliceală mai avansată pe
partea stângă (caz clinic).

Cistouretrografia micțională determină reflux vezicorenal în unul sau în ambele sisteme pielocaliceale; apare, de obicei, pe ureterul pielonului inferior. Reflux vezicorenal bilateral gr. IV, duplicație pieloureterală stângă (fig. 18).



Fig. 18. Cistouretrografia micțională: reflux vezicorenal bilateral gr. IV, duplicație pieloureterală pe stânga.

ca dublă. Ureteroceleul prolabat cu mucoasă uretrală, cu formațiunile tumorale regionale.

Tratamentul rinichiului dublu. Pielonefrita obstructivă este însotită de o stare toxică sistemică și necesită un tratament antibacterian adekvat, cu administrarea antibioticelor și urosepticelor cu spectru larg (cefalosporine, betalactamine). Tratamentul chirurgical al rinichiului dublu cu complicații depinde de gradul leziunii asociate. Indicații pentru tratamentul chirurgical sunt rinichiul afuncțional, îndeosebi polul superior, și formele sale: hidronefroza, ureterocele, ectopia ureterului.

Tratament chirurgical: heminefrureterectomie (fig. 19): a) rezecarea vaselor ce alimentează pielonul superior renal; b) decapsularea renală; c) parenchimul renal rezecat în „clin”; d) suturarea parenchimului renal. Rinichi dublu pe stânga cu megaureterohidronefroză a pielonului superior. Heminefrureterectomie a pielonului superior renal pe stânga. Ureterocelectomie în rinichi dublu pe stânga cu megaureterohidronefroză a pielonului superior.

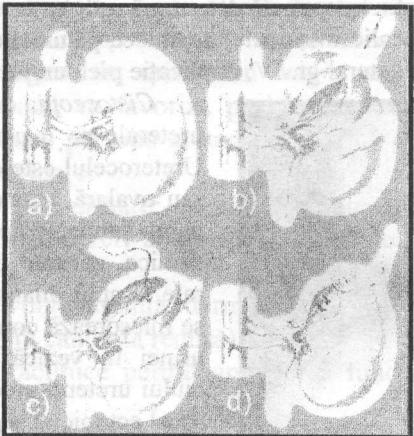


Fig. 19. Etapele principale ale heminefrureterectomiei (schemă).

În cazurile cu pielon suprapiacent mut urografic și fără rezerve funcționale, se practică heminefrureterectomia totală a pielonului superior.

În cazul în care rinichiul este afectat și este prezent ureterocelelul ectopic, se practică nefrureterectomia (fig.20) cu rezecția concomitentă a pungii ureteroceleului (fig.21). În caz de reflux vezicoureteral cu ureterocele, tratamentul chirurgical constă în excizia ureteroceleului și reimplantarea ambelor uretere în vezica urinată, într-o teacă comună, după un procedeu antireflux.



Fig.20. Rinichi dublu pe dreapta fără rezerve funcționale.



Fig.21. Ureterocelectomie în rinichi dublu.

Structura histologică a rinichiului normal

Glomerulii ocupă o suprafață neînsemnată și sunt separați prin interstițiu tubular normal.

Modificările histopatologice întâlnite în rinichiul dublu și ureterocele: sclerozarea totală a glomerulilor, infiltrație difuză cu atrofia tubilor renali, substituirea interstițiu tubular cu neoformăriunea foliculilor limfoizi cu centre germinative (rinichi dublu) (fig.22).

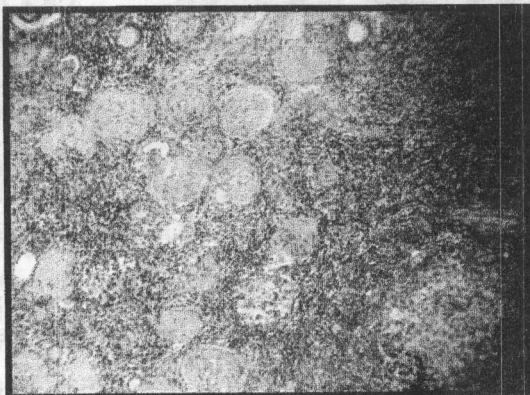


Fig.22. Aspectul histopatologic al rinichiului dublu (scleroză totală a glomerulilor, infiltrație difuză cu atrofia tubilor renali, neoformarea foliculilor limfoizi cu centre germinative).

Monitorizare postoperatorie. Ecografie renală (fig.23,24).

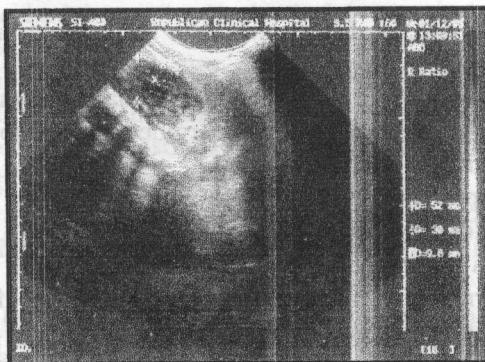


Fig. 23. Ecografie renală: pieloul restant inferior al rinichiului dublu.

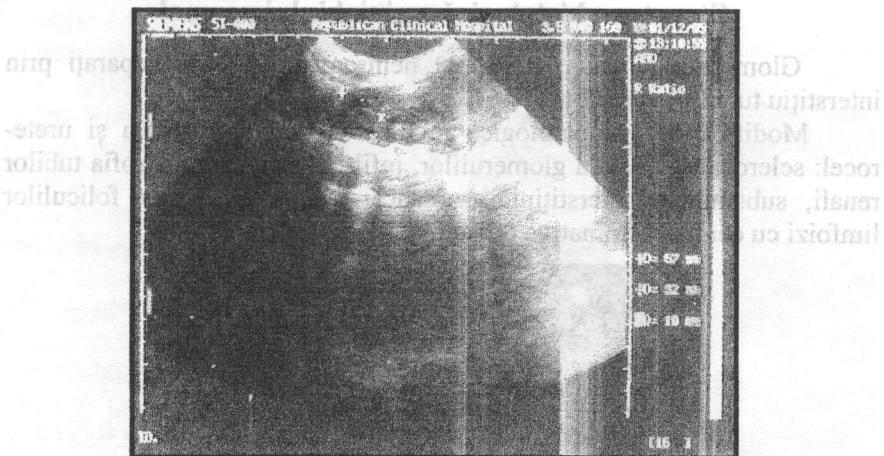


Fig. 24. Ecografie renală: rinichi funcțional normal.

Fuziunea renală, totală sau parțială, a parenchimelor renale, căile excretorii rămânând separate. Acest tip de malformație se întâlnește la rinichiul în potcoavă, cu o frecvență de 1:600.

Emбриologie. Fuziunea totală sau parțială a celor două blasteme metanefrogene are loc între a 4-a și a 8-a săptămână a vieții embrionare. Se pare că cele două blasteme sunt puse în contact prin dezvoltarea arterelor ombilicale. În realitate, această fuziune pare a se efectua la date diferite; ascensiunea, rotația și vascularizarea acestor rinichi simfizați sunt anormale.

Rinichiul în potcoavă. Fuziunea este realizată la nivelul a doi poli omologhi. Ascensiunea acestei mase este împiedicată de către artera mezenterică inferioară. Acest fenomen va antrena două consecințe:

- blocul renal este situat jos, iar marginea sa inferioară – la nivelul celei de-a patra vertebre lombare;

- artera mezenterică inferioară, în afară de faptul că bridează blocul renal, este ascensionată, având o implantare înaltă (L2 - L3); și bifurcația aortică este situată într-o poziție înaltă.

Rotăția normală a masei renale nu se poate efectua, ceea ce antrenează o direcție anteroposterioară a hilului renal.

Anatomie patologică. Cei doi rinichi sunt uniți la nivelul polului lor inferior printr-un istm cel mai frecvent constituit din parenchim, care uneori este redus la un simplu traiect fibros. Polul superior al rinichiului

stâng este mai ridicat decât al celui drept, amândoi rinichii putând păstra, uneori, un aspect lobulat de tip fetal, fiind totdeauna deformați, adesea având un aspect discoid. Hilurile sunt orientate anterior, având un sinus posterior foarte dezvoltat. În toate cazurile, axa birenală schițează un unghi deschis în sus.

Topografia lombară joasă este mai frecventă: cele două mase renale sunt situate în dreptul vertebrelor L1–L2–L3 sau chiar în dreptul L2–L3–L4, istmul proiectându-se în fața celei de a 4-a vertebre lombare sau pe discul L4–L5. Uneori însă, rinichii se pot afla și în poziție lombară normală, și în poziție foarte joasă, pelvină (rinichiul în potcoavă în poziție ectopică).

Analiză clinică. Dintre toate manifestările clinice relevatoare, dureea la extensia trunchiului (semnul Rovsing) îi este proprie rinichiului în potcoavă. În realitate, acest semn se întâlnește rar (5-10%). Rinichiul în potcoavă se poate manifesta și prin lombalgii, dureri abdominale vagi – semne necaracteristice pentru această patologie. Cel mai frecvent, rinichiul în potcoavă se relevă printr-o complicație. Cea mai des întâlnită complicație este dilatația pielică. Se constată destul de frecvent o anumită dilatație a bazinetului, dilatație atonă ce nu jenează evacuarea urinei. Nu dilatațiile minore sunt cele care determină tulburări, ci veritabilele anomalii ale joncțiunii pielο-caliceale, care antrenează o hidronefroză. Adesea, aceste leziuni sunt bilaterale și însoțite de un șir de semne clinice: greutate lombară, dureri abdomino-lombare cu sau fără iradiere etc. Aceste semne pot fi accentuate după un consum abundant de lichide.

O altă complicație, după frecvență, este litiaza. De regulă, este vorba despre un calcul de stază, care, la rândul său, rezultă dintr-o malformatie pielο-ureterală.

La copii, infecția urinară relevă, de cele mai multe ori, o stază la nivelul aparatului urinar. Rinichiul în potcoavă poate fi descoperit după un traumatism lombar. De fapt, istmul se poate tasa pe axa vertebrală, aceasta fiind o complicație clasică a traumatismului.

Ecografia aparatului urinar nu aduce elemente deosebite în lipsa complicațiilor (traumatism cu ruptura istmului, rinichi mut sau hidronefroză).

Urografia intravenoasă. Cele două umbre renale sunt prea apropiate de linia axială și de coloana vertebrală. Pe clișeele de profil, ureterele au un traject arciform, iar pe cele din față ele apar pe marginea anterioară a bazinetului (fig. 25, 26).

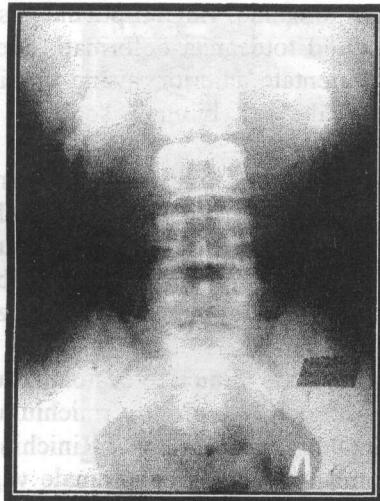


Fig. 25. Rinichi în potcoavă.



Fig. 26. Hidronefroză a rinichiului în potcoavă.

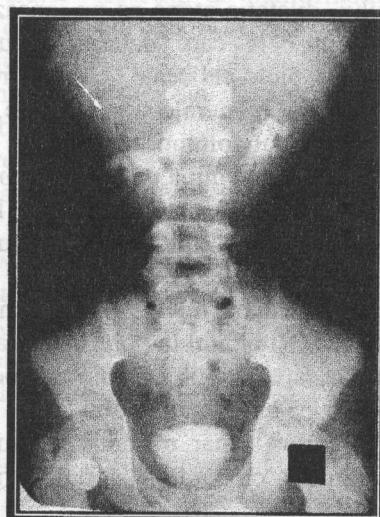


Fig. 27. Rinichi în potcoavă asociat cu rinichi supranumerar afuncțional urografic. Semn de floare ofilită a pielonului renal inferior pe dreapta (caz clinic).

Aortografia poate fi utilă în cazul unei indicații operatoriei; în același timp, permite și precizarea vascularizației rinichiului în potcoavă.

Scintigrafia renală calitativă și în special cantitativă poate fi utilă pentru discutarea indicațiilor operatoriei.

Cistouretrografia mictională decelează un reflux vezico-ureteral și este utilă în special la copii.

Tratament. Rinichiul în potcoavă nu reprezintă în sine o indicație operatorie. În realitate, leziunile asociate sunt cele care impun intervenția chirurgicală.

Rinichiu sigmoid (*ectopie renală asociată cu fuziune*). Această malformație rezultă din fuzionarea polului inferior al unuia dintre rinichi cu polul superior al rinichiului opus, așezat, mai mult sau mai puțin, median și orizontal.

Embriogeneza rămâne obscură. Pentru unii poate fi vorba despre dezvoltarea unui blastem metanefrogenic unic, care este abordat de doi burjoni ureterali normali.

Frecvența acestei anomalii este de aproximativ 1:4000 (statistică făcută pe autopsii) sau de 1:1600 (statistică clinică).

Anatomic, există o malrotație a parenchimului renal unic. Căile excretorii rămân anterioare, iar ureterele ajung la nivelul vezicii în locurile obișnuite.

Analiză clinică. Semnele clinice lipsesc, rinichiu sigmoid fiind relevat doar printr-o patologie asociată.

Tratamentul este cel al complicațiilor și poate fi dificil.

Rinichi discoizi, concrescenti sau în palete. Acești rinichi fuzionează fie prin intermediul a doi poli, fie prin margine, având forma unei mase fără contur precis, din care pornesc căile excretorii. Cel mai frecvent își au sediul în pélvis, în spatele promontoriului. Vascularizația acestora nu este deloc sistematizată, putând fi unică pentru toată masa.

Frecvența unei astfel de malformații este de 1:60 000 și 1:5 000 (pe autopsii).

Analiza clinică este dominată de litiază și infecție.

Diagnosticul se stabilește pe urografie intravenoasă.

Tratamentul complicațiilor este adesea dificil și periculos.

Ectopia renală joasă. În acest caz, rinichii nu și-au completat ascensiunea și nu se găsesc în poziție normală. Ectopia poate fi unilaterală (lombară, pelvină), bilaterală și încrucișată.

Embriologie dinamică. Se pare că ectopia joasă se datorează

persistenței unei vascularizații fetale, care împiedică ascensiunea și rotația rinichiului. În realitate, deși s-au încercat diverse explicații, niciuna nu a fost verificată.

Frecvența. Un individ din 500–800 poate prezenta o ectopie renală simplă. Ectopia renală asociată cu o agenezie renală de partea opusă este mult mai rară. Ectopia, de obicei, este pelvină, apoi sacroiliacă.

Anatomie. Rinichiul este lobulat, cu aspect fetal. În toate cazurile, nu-și completează rotația normală, bazinul fiind anterior; ureterul este scurt, cu deschidere în poziție normală. Vasele sunt anormale, luând naștere din aortă, din bifurcația aortei, chiar și din iliacele primitive, rinichiul având mai mulți pediculi. Glanda suprarenală este în poziție normală.

Circumstanțe de descoperire. În marea majoritate a cazurilor, în special în cazul ectopiilor lombare, nu există niciun simptom, ceea ce explică diferența dintre ectopiile descoperite la autopsie și cele descoperite clinic. Ectopiile fără tablou clinic pot fi descoperite în cadrul unei urografe intraveneoase.

Anomalii ale fazelor de ascensiune și rotație a rinichilor. Aceste două faze ale embriogenezei sunt intim legate. Schematic, se poate spune că rotația nu poate avea loc decât în timpul ascensiunii rinichiului și se termină după ce rinichii sunt la locul lor. Astfel, distopii renale pot fi:

- anomalii de rotație a rinichilor;
- ectopiile renale, totdeauna asociate cu o anomalie de rotație;
- simfizele renale cu defecte de rotație și ascensiune.

Anomaliiile de rotație sunt relativ frecvente și nu au caracter patologic prin ele însele.

Sunt posibile și leziuni asociate, în cazul anomalilor joncțiunii pieloureterale, responsabile de hidronefroză.

Anatomic și histologic, rinichiul și căile excretorii sunt normale, malrotația rinichiului fiind singura anomalie.



Fig. 28. Ectopie renală heterolaterală pe dreapta (casă clinic).

Se pot observa două tipuri de anomalii:

1) o rotație insuficientă: hilul și cavitățile excretorii iau o poziție anterointernă sau anteroiară;

2) o rotație excesivă: cavitățile excretorii și hilul sunt posterioare.

Alte tipuri de anomalii sunt rare:

- rotația inversă: hilul și cavitățile sunt externe;

- anomaliile parțiale implică numai o parte a cavităților (de regulă, polul inferior).

Analiză clinică. Nu există semne clinice proprii malrotației, iar atunci când acestea există, sunt determinate de o malformație asociată (dureri datorate unei hidronefroze, hipertensiunii arteriale, unei stenoze a uneia sau a ambelor artere renale).

Diagnosticul. Se realizează prin urografia intravenoasă. Acest examen, mai ales datorită clișeelor de profil, permite verificarea integrității anatomiche a rinichiului și precizează tipul malrotației.

Tratament. Se tratează numai maladiile asociate (hidronefroza, refluxul vezico-ureteral etc.).

Concluzii

1. Anomaliile congenitale renourinare sunt frecvente și constituie 35-45% din anomaliiile congenitale (Пытель А.Я., 1969). Marea majoritate a lor nu determină semne clinice, nu generează funcționarea rinichiului și, mai ales, nu determină o sănătate chirurgicală. În special în domeniul investigațiilor complementare, urologul trebuie să acționeze cu precauție, pentru a nu provoca suferințe mai mari decât cele determinate de afecțiunea respectivă.

2. În 90% din cazuri, anomaliiile congenitale renourinare se complică cu pielonefrită secundară. În majoritatea cazurilor, ele se asociază cu leziuni ale altor organe (plămâni, tractul digestiv, ficat etc). Adesea, din cauza simptomatologiei reduse, anomalia congenitală renourinare este descoperită doar偶然, situație care creează dificultăți în diagnosticarea precoce și analiza genetică.

3. Diagnosticul de certitudine se pune în baza semnelor clinice și a examenelor paraclinice (ecografia renală, urografia intravenoasă, uretero-cistografie mictională, cistoscopia, scintigrafia renală, computer tomografie etc.). Explorările paraclinice sunt menite să stabilească diagnosticul diferențial cu alte malformații și să exprime complicațiile posibile sau

pregătirea preoperatorie. Evaluarea clinico-paraclinică a scorului lezional este o necesitate cu valoare practică permanentă.

4. Valoarea măsurilor de terapie medicală reiese din complicațiile adăugate, leziunile asociate etc. Tratamentul chirurgical trebuie adaptat la leziunile asociate. Leziunile renourinare se tratează în funcție de gradul lezional, deseori folosind intervențiile chirurgicale complexe. Indicații pentru tratamentul chirurgical sunt: rinichiul afuncțional, îndeosebi polul superior în rinichiul dublu, hidronefroza, ureterocelel, ectopia ureterului. Corijarea lor ameliorează starea generală a pacientului și reduce complicațiile.

5. Din cele expuse mai sus reiese că nivelul invalidității poate scădea doar prin efectuarea unui algoritm diagnostic și terapeutic atât precoce preoperator, cât și complet intraoperator și adaptarea unei conduite terapeutice atât chirurgicale, cât și medicale de lungă durată postoperator, în scopul reducerii recidivelor și complicațiilor.

Bibliografie selectivă

1. Zamfir T., Bască I., Jianu M. *Chirurgie viscerală, urologie și ortopedie pediatrică*. Editura Științifică, București, 1996, p.227-301.
2. Popescu V. *Algoritm diagnostic și terapeutic în pediatrie*. Editura medicală „Amaltea”, București, 1999.
3. Tode V. *Urologie clinică*. Constanța, 2000, 479 p.
4. Helin I., Per – Hakan P. *Prenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultround pediatrics*. 1986, 78:879.
5. Thomas D. E. *Prenatology detected uropathy: epidemiological consideration*. Br. Urol. 1998; 8-12.
6. Venkata R., Iaganthi V. R. *Upper tract dilatation*. In: Stringer M.D., Oldham K.T. Pediatric surgery and urology-long –term outcomes, 2 nd edition. Cambridge University Press, 2006, 42-553.
7. Лопаткин Н. А., Люлько А. В. *Аномалии мочеполовой системы*. Киев, 1987.
8. Адаменко О. Б. *Врожденный гидронефроз у детей*. В: „Детская хирургия”. 2002, №4, с. 21-24.
9. Сизонов В.В., Коган М.И. *Особенности гидронефроза вследствии обструкции пиелоуретерального сегмента, сочетающейся с дорсальной ротацией почки*. В: „Урология”, № 4, с.3-7.
10. Пугачев А. Г. *Детская урология*. Москва, издательская группа „ГЭОТАР - Медиа”, 2009, 832 с.
11. Портнягина Э.В., Киргизов И.В., Дударев В.А., Макарская Г.В., Тимофеева А.Г. *Диагностика нарушений системы иммуногенеза у детей с врожденным гидронефрозом*. В: „Детская хирургия”. 2011, №4, с. 40-42.