UROPATIE DILATATIVE

Il ruolo della chirurgia

dr SEBASTIANO CACCIAGUERRA

Direttore U.O.C. di Chirurgia Pediatrica

ARNAS Garibaldi, Catania

UROPATIE DILATATIVE

UROPATIE DILATATIVE

Insieme di malformazioni relativamente frequenti

- Isolate o associate
- Interessano il rene e/o le vie urinarie
- Storia naturale modificata dall'avvento della ecografia prenatale e dallo screening postnatale

UROPATIE DILATATIVE

Evoluzione dell'approccio alle uropatie

- Periodo "pre-ecografico"
- Periodo "proto-ecografico"
- Periodo "scintigrafico"

Periodo "scintigrafico"

- La "Transitional hydronephrosis" può stabilizzarsi e risolversi spontameamente *Homsy 1985; Homsy 1990*
- Le vie urinarie non hanno le proprietà fisiche delle "draining pipes" ma sono strutture capaci di adattarsi a situazioni di alterata anatomia e funzionalità *Arnold 1990*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Evoluzione dell'approccio alle uropatie

- Periodo "pre-ecografico"
- Periodo "proto-ecografico"
- Periodo "scintigrafico"

Periodo "scintigrafico"

- La diminuzione della funzione renale può essere temporanea e non progressiva *Josephson 1983*
- Il deficit funzionale può essere legato all'immaturità e può migliorare *Homsy 1987*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Evoluzione dell'approccio alle uropatie

- Periodo "pre-ecografico"
- Periodo "proto-ecografico"
- Periodo "scintigrafico"
  Peratoner, 1991

Periodo "scintigrafico"

- Il 60% dei gradi I-II e il 40% dei gradi III-V di Reflusso Vescico-Ureterale guariscono nei primi tre anni di vita *Scott 1987, Steele 1989, Gordon 1990, Anderson 1991, Sheridan 1991, Weiss 1992*
- Il danno da RVU neonatale è stabile alla nascita *Decter 1989, Gordon 1990, Sheridan 1991, Crabbe 1992, Burge 1992*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Evoluzione dell'approccio alle uropatie

- Periodo "pre-ecografico"
- Periodo "proto-ecografico"
- Periodo "scintigrafico"

Peratoner, 1991

Periodo "scintigrafico"

- LA DILATAZIONE NON E' SINONIMO DI PATOLOGIA E DI "PERICOLO" PER IL RENE
- E' POSSIBILE anzi NECESSARIO OSSERVARE GLI EFFETTI MORFOLOGICI E FUNZIONALI DELL'UROPATIA PRIMA DI DECIDERE DI INTERVENIRE CHIRURGICAMENTE

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Screening ecografici	Quadri clinici
• Eco prenatale • Eco postnatale	• Infezione vie urinarie ricorrenti – febbre • Micro-macroematuria • Coliche renali • Disturbi minzionali

UROPATIE DILATATIVE

L'**IDRONEFROSI** ECOGRAFICAMENTE ACCERTATA E' LA MANIFESTAZIONE DI UNO SPETTRO MOLTO AMPIO DI UROPATIE

- OSTRUTTIVE
- NON OSTRUTTIVE
- TRANSITORIE, AUTO-RISOLVENTESI

UROPATIE DILATATIVE

UROPATIE DILATATIVE

Valore della diagnosi prenatale di uropatia

- Circa il 50% delle anomalie evidenziate in utero non vengono confermate dopo la nascita

Mandell, 1991

- Il 17-26% delle diagnosi prenatali riguarda anomalie che poi risultano evidenti alla nascita (Prune-Belly, masse renali, sindromi)

Arthur, 1989; Thomas, 1989

LA MAGGIOR PARTE DELLE ANOMALIE URINARIE SONO DIAGNOSTICATE IN NEONATI ASINTOMATICI

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Valore della diagnosi prenatale di uropatia

La diagnosi prenatale consente di:

- trattare precocemente patologie che possono dare ostruzione acuta (VUP; Ureterocele)
- proteggere con la profilassi antibiotica i reni dalle possibili infezioni (RVU)

- monitorare le patologie ostruttive che, se non trattate, possono compromettere il “patrimonio nefronico” del bambino
- comprendere la genesi di alterazioni morfologiche e funzionali che prima si credevano acquisite (es: RVU)

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Diagnosi post-natale definitiva su neonati con diagnosi pre-natale di uropatia presso il centro di riferimento regionale di Leeds *(Thomas, 1994)*

SGPU	**150**	**35%**
RVU	**83**	**19.5%**
Rene Multicistico	**64**	**15%**
Megauretere	**42**	**9.8%**
VUP	**37**	**8.6%**
Sistemi doppi	**36**	**8.4%**
Agenesia renale	**14**	**3.3%**

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Patologie con diagnosi prenatale da definire con urgenza

- Dilatazioni bilaterali (in particolare VUP)
- Sistemi doppi con ureterocele
- Dilatazioni su rene unico
- Masse

CONSIGLIABILE TRASPORTO IN UTERO

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Malformazioni con diagnosi prenatale che non hanno bisogno di trattamento immediato

- Uropatie monolaterali
- Uropatie bilaterali senza oligoidramnios
- Masse intra-addominali che non abbiano alterato il benessere del feto

Il parto può anche avvenire in periferia

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico: ECOGRAFIA

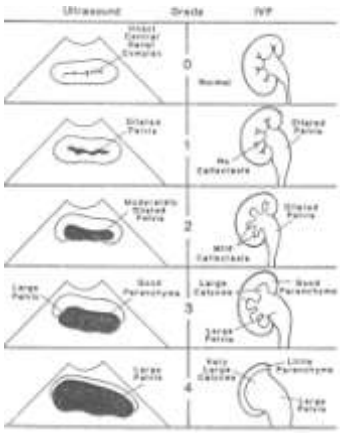
APPARATO URINARIO NEONATALE NORMALE

- Diametro longitudinale renale di 4-5 cm
- Marcata differenziazione cortico-midollare con piramidi marcatamente ipoecogene
- Spessore parenchimale renale di 0.7- 0.8 cm
- Seno renale omogeneamente iperecogeno
- Ureteri non visibili o appena evidenziabili
- Uretra prostatica non visibile

TIMING: ripetere l'esame dopo la I settimana di vita
Laing 1984; Dejter 1989
PIRAMIDI IPOECOGENE
Haller 1982
SCARSA SENSIBILITA' PER IL RVU
Smellie 1995, Tibbals 1996

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE



S.Cacciaguerra

RENE NEONATALE PATOLOGICO

IDRONEFROSI

- Aumento dei diametri renali
- Dilatazione dei calici e della pelvi
- Grado variabile di assottigliamento del parenchima

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

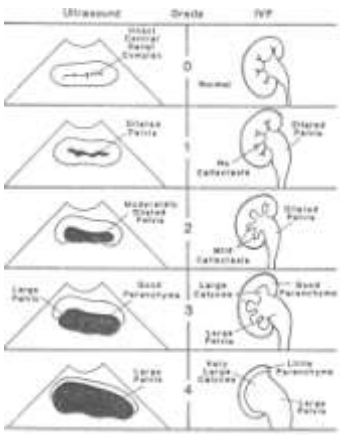
RENE NEONATALE NORMALE

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

idronefrosi

UROPATIE DILATATIVE



S.Cacciaguerra

RENE NEONATALE PATOLOGICO

IDROURETERONEFROSI

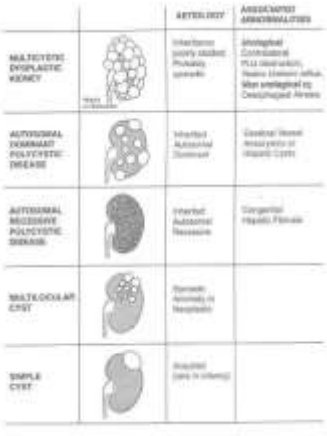
- Megauretere ostruttivo o primitivo
- Reflusso Vescico – Ureterale
- Valvole dell'Uretra Posteriore
- Sistema doppio con o senza ureterocele

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

idroureteronefrosi

UROPATIE DILATATIVE



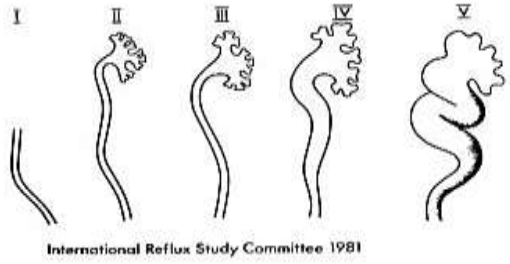
S.Cacciaguerra

RENE NEONATALE PATOLOGICO

DISPLASIA CISTICA

- Rene Multicistico Displastico (Potter 2)
- Rene Policistico Adulto (Potter 3)
- Rene Policistico Neonatale (Potter 1)
- Cisti multiloculari
- Cisti solitarie
- Displasia microcistica (Potter 4)

UROPATIE DILATATIVE



Iter diagnostico: CISTOURETROGRAFIA MINZIONALE

- Studia la morfologia vescicale nelle fasi di riempimento e svuotamento
- Mette in evidenza l'ureterocele
- Delinea il profilo dell'uretra
- Accerta la presenza di un reflusso e lo stadia

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico: CISTOURETROGRAFIA MINZIONALE

Deve essere eseguita nei neonati con:

- Idroureteronefrosi mono- o bilaterale (tutti?)
- Rene Multicistico Displastico (28-43% di associazione con RVU) *Kelleher 1993, Flack 1993, Wacksman 1993, Atiyah 1992*
- Stenosi del Giunto Pielo-Ureterale (15% di associazione con RVU) *Bernstein 1988, Lebowitz 1983, Hollowell 1989*

- **Cistografia con radionuclidi**

Van den Abeele 1987

- **Cistosonografia con ecocontrasto**

Atala 1998, Bosio 1998, Mentzel 1999,Kenda 2000

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

CISTOSONOGRAFIA

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Iter diagnostico: UROGRAFIA

- Informazioni morfologiche e qualitative
- Insoddisfacente nelle prime 2-3 settimane di vita (specie in presenza di sofferenza parenchimale)
- Ha perso gran parte della sua importanza nel “decision making”

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico:
URO-RISONANZA MAGNETICA

E' utilizzata in casi selezionati

- Per risolvere una discrepanza tra ecografia e scintigrafia
- Quando la funzionalità renale è, a prescindere dalla patologia, scarsa
- Per valutare quadri complessi

Iter diagnostico:
PIELOGRAFIA RETROGRADA

E' utilizzata di rado:

- per visualizzare l'uretere a valle di una Stenosi del Giunto Pielo-Ureterale *Cockrell 1990*
- per studiare l'anatomia di un uretere con sbocco ectopico

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE

- Il radiofarmaco, iniettato nel circolo sanguigno, raggiunge l'apparato urinario
- La distribuzione della radioattività viene rilevata dalla gamma-camera
- Le informazioni acquisite vengono elaborate da un sistema computerizzato

- Non è richiesta preparazione del paziente
- Non si determinano reazioni allergiche
- **L'irradiazione è nettamente inferiore rispetto alle metodiche radiologiche tradizionali**

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE

- Il radiofarmaco, iniettato nel circolo sanguigno, raggiunge l'apparato urinario
- La distribuzione della radioattività viene rilevata dalla gamma-camera
- Le informazioni acquisite vengono elaborate da un sistema computerizzato

S.Cacciaguerra

- Gli esami possono essere condotti a partire dalla III settimana e anche in presenza di grave deficit funzionale del rene
- Gli esami forniscono parametri numerici (GFR, funzione renale separata, funzione renale distrettuale, T/2) confrontabili nel tempo

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE

SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE

^{99m}Tc DTPA (filtrazione glomerulare)
^{99m}Tc MAG3 (secrezione tubulare)

- Studio della *FUNZIONE* dei reni
- Valutazione del grado di *OSTRUZIONE* (somministrazione di furosemide)

S.Cacciaguerra

SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE

FUNZIONE

- Poor (<20%)
- Moderate (>20% e <39%)
- Good (>40%)

Ransley 1985, Ransley 1990

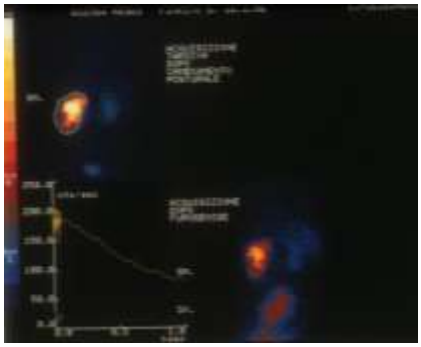
UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE
SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE
OSTRUZIONE

- Curva tipo I (normale)
- Curva tipo II (ostruzione)
- Curva tipo III a (dilatazione senza ostruzione)
- Curva tipoIII b (dubbia) *O'Reilly 1978*
- Curva con doppio picco *Homsy 1988*

UROPATIE DILATATIVE



S.Cacciaguerra

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE
SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE
OSTRUZIONE

- Curva tipo I (normale)
- Curva tipo II (ostruzione)
- Curva tipo III a (dilatazione senza ostruzione)
- Curva tipoIII b (dubbia) *O'Reilly 1978*
- Curva con doppio picco *Homsy 1988*

UROPATIE DILATATIVE

Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE

SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE

OSTRUZIONE

- In caso di compromissione funzionale, il transito può essere prolungato anche in assenza di ostruzione *Kass 1985*
- In caso di immaturità renale la risposta al diuretico può essere prolungata *Koff 1988*

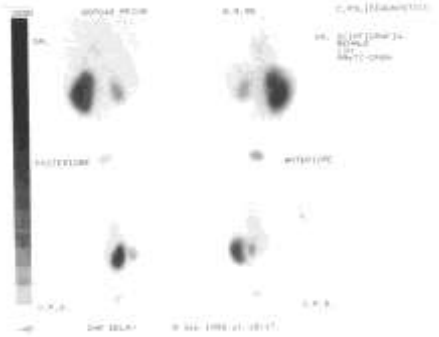
SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE

OSTRUZIONE

- La disidratazione può determinare un transito parenchimale prolungato *Howmann-Giles 1987*
- La dose del diuretico può determinare dei falsi
- Il timing della somministrazione del diuretico è variabile

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE



Iter diagnostico:
MEDICINA NUCLEARE

SCINTIGRAFIA RENALE STATICA

^{99m}Tc DMSA (fissazione corticale)

- Studio della sede (es: agenesia vs ectopia)
- Ricerca di cicatrici (RVU)
- Ricerca di residui funzionali anche minimi (es: RMD versus SGPU)
- Valutazione della funzione separata (sistemi doppi)

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
STENOSI DEL GIUNTO PIELO-URETERALE

Storia naturale

- Il grado di dilatazione ha un significato prognostico *Homsy 1990*
- Una pielectasia superiore a 12 mm e la presenza di calicectasia individuano una classe di neonati a rischio di intervento chirurgico *Ransley 1990*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
STENOSI DEL GIUNTO PIELO-URETERALE

Storia naturale

- Solo il 3.5 - 14% delle idronefrosi con buona funzionalità parenchimale vanno incontro a diminuzione della funzione *Freedman 1994, Ransley 1990*
- Le unità renali scarsamente funzionanti peggiorano la loro funzione in meno del 15% dei casi *Koff 1994*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
MEGAURETERE

Storia naturale

Solo il 5-20% dei megaureteri neonatali vanno incontro ad intervento chirurgico in epoche successive *Cozzi 1993, Baskin 1994*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management

NELLE PATOLOGIE OSTRUTTIVE
E' INDICATO
UN ATTEGGIAMENTO DI ATTESA

- Follow-up ecografico trimestrale
- Follow-up scintigrafico (DTPA / MAG 3) semestrale
- Intervento chirurgico precoce in caso di infezioni recidivanti e/o diminuzione della funzione

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management: REFLUSSO VESCICO-URETERALE NEONATALE

Storia naturale

- Guarigione nei primi tre anni di vita nel 60% dei gradi I-II e il 40% dei gradi III-V

  Scott 1987, Steele 1989, Gordon 1990, Anderson 1991, Sheridan 1991, Weiss 1992

- Danno renale CONGENITO nel 40% dei casi e possibilità di ulteriore degradazione della funzione da danno ACQUISITO da pielonefrite

  Risdon 1993, Smellie 1994,Decter 1989, Gordon 1989, Sheridan 1991, Crabbe 1992, Burge 1992, Guez 1996

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management: REFLUSSO VESCICO-URETERALE NEONATALE

	Profilassi	Terapia chirurgica
Infezioni VU	**40%**	**40%**
Pielonefriti	**21%**	**10%**
Funzione Long-term	**SIMILE**	**SIMILE**

- Complicanze generali (14%) e insuccessi (24%) sono riportati negli interventi di reimpianto vescico-ureterale al di sotto del 1° anno di età

  Peters 1989

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management: REFLUSSO VESCICO-URETERALE NEONATALE

Trattamento

- PROFILASSI ANTIBIOTICA
- Follow-up ecografico trimestrale, scintigrafico (DMSA) semestrale e cistografico annuale
- Intervento chirurgico (reimpianto o iniezione endoscopica) in caso di infezioni recidivanti e/o scarsa compliance

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Principi di management: RENE MULTICISTICO

DIAGNOSI

- ECOGRAFIA
- SCINTIGRAFIA RENALE STATICA
- SCINTIGRAFIA RENALE SEQUENZIALE (associazione con SGPU nel 10% dei casi) *Gordon 1988, Carey 1988*
- CISTOURETROGRAFIA MINZIONALE (associazione con RVU nel 28-34% dei casi)

Atiyah 1992, Kelleher 1993, Flack 1993, Wacksman 1993

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Principi di management:
RENE MULTICISTICO

Storia naturale

- Involuzione spontanea documentata sia in epoca prenatale *(Mesrobian 1993)* che postnatale *(Kelleher 1993*
- Causa rarissima di ipertensione *Gordon 1988*
- Sede rarissima di neoplasia *Noe 1989, Oddone 1994*

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Principi di management:
RENE MULTICISTICO

Trattamento

- OSSERVAZIONE (casi asintomatici)
- DETENSIONE PER PUNTURA ECOGUIDATA DELLE CISTI PIU' GRANDI (casi sintomatici in età neonatale)
- NEFRECTOMIA (terapia "classica")

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Principi di management:
VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE

Casistiche "classiche"

- 1/3 dei casi diagnosticato in epoca neonatale, 1/3 tra un mese e un anno di vita, 1/3 oltre questo limite
- Insufficienza renale presente alla diagnosi nel 40-50% dei casi
- Mortalità elevata (50% negli anni 50)

Ellis 1966, Johnston 1971, Williams 1985, Scott 1985, Parkhouse 1988

UROPATIE DILATATIVE

S.Cacciaguerra

Principi di management:
VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE

Al giorno d'oggi

- Diagnosi prenatale nel 50% dei casi *Thomas 1989, Hutton 1994*
- Mortalità del 3% *Atwell 1983, Churchill 1983, Churchill 1990*
  - Migliorate capacità di assistenza
  - Migliorate tecniche di ablazione
  - Interruzione volontaria di gravidanza

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE

Modalità di trattamento

- Drenaggio temporaneo se le condizioni sono molto scadenti
- **Ablazione mediante elettrofolgorazione retrograda trans-cistoscopica**
- Ablazione mediante elettrofolgorazione anterograda *(Zaonz 1984, Datta 1987)* catetere di Fogarty *(Diamond 1987),* uncino *(Williams 1973, Whitaker 1986),* YAG laser *(Ehrlich 1988, Biewald 1992)*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE

Storia naturale

Dopo l'ablazione:

- Miglioramento del quadro morfologico *Scott 1985*
- Risoluzione del RVU nel 50% dei casi *Mollard 1984*
- Insufficienza renale terminale prima dei 20 anni nel 26-38% dei casi *Parkhouse 1988, Smith 1996*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE

Storia naturale

- Alterazioni della dinamica vescicale *Campaiola 1985, Holmdhal 1988, Lortat-Jacob 1990, Peters 1990*
- Incontinenza (iperfiltrazione, disfunzioni vescicali) *Parkhouse 1988, Connor 1990*
- Necessità di ampliamento vescicale in epoche successive *Hitchcock 1994, Kajbafzadeh 1995*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
DUPLICAZIONI URETERALI

- La diagnosi prenatale ha aumentato del 500% il numero di diagnosi di duplicazioni ureterali

  Winters 1990, Avni 1991, Jee 1993
- Presentazione clinica: reflusso, ureterocele, o sbocco ectopico, da soli o in combinazione
- Diagnosi postnatale: ecografia, cistouretrografia, scintigrafia con DMSA, urografia ev, cistoscopia

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management: DUPLICAZIONI URETERALI

Ureterocele

PUNTURA TRANS-CISTOSCOPICA neonatale

- Decomprime il sistema nefro-ureterale che alimenta l'ureterocele *Monfort 1985*
- Previene una ostruzione acuta, osservabile nel 10% dei casi *Caldamone 1984, Sen 1987, Scherz 1989,Cohen1990*
- Rimanda ad un momento successivo le decisioni terapeutiche definitive *Sen 1987, Denes 1985*

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management: DUPLICAZIONI URETERALI

Ureterocele

Dopo puntura:

- Mancata ripresa funzionale: **eminefrectomia con ureterectomia**
- Buona ripresa funzionale: 1) **nessun trattamento**
  2) **reimpianto**

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
DUPLICAZIONI URETERALI

Ureterocele

L'eminefrectomia con ureterectomia è per alcuni il trattamento di scelta per la presenza di displasia nell'emirene superiore

Mandell 1980, Caldamone 1980, Rickwood 1992

S.Cacciaguerra

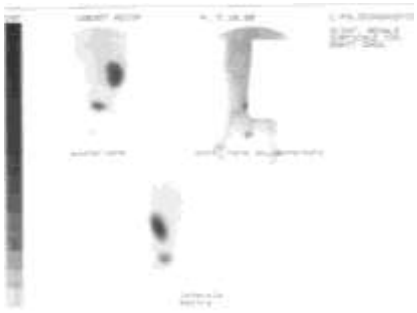
UROPATIE DILATATIVE

Principi di management:
DUPLICAZIONI URETERALI

Nelle duplicazioni complete con sbocco ectopico o nelle duplicazioni incomplete il trattamento è individualizzato in base alla presenza di RVU e di dilatazione, e in base alla funzione

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE



Principi di management

Nel caso si sospettino:

- Ectopia renale semplice
- Ectopia crociata
- Agenesia renale
- Rene a ferro di cavallo

E' consigliabile uno studio completo dell'apparato urinario

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

CONCLUSIONI

E' FONDAMENTALE PER IL CHIRURGO PEDIATRA AVERE PIU' NOTIZIE POSSIBILI SULL'ANAMNESI GESTAZIONALE, SIA CLINICA CHE STRUMENTALE E POSSIBILMENTE PARTECIPARE ATTIVAMENTE ALLA DIAGNOSI PRENATALE

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

CONCLUSIONI

IL VECCHIO APPROCCIO AGGRESSIVO SECONDO CUI LE UROPATIE COSTITUIVANO INDICAZIONE AL TRATTAMENTO PRECOCE HA SUBITO UN NOTEVOLE RIDIMENSIONAMENTO

S.Cacciaguerra

UROPATIE DILATATIVE

CONCLUSIONI

LA MAGGIOR PARTE DEI NEONATI CON DILATAZIONE DELLE VIE URINARIE, SPECIE QUELLI CON PATOLOGIA MONOLATERALE, NON HA BISOGNO DI UNA MEDICALIZZAZIONE PRECOCE E PUO' ESSERE TRANQUILLAMENTE AFFIDATA AI GENITORI ALLA NASCITA CON UN PROGRAMMA DI FOLLOW-UP

S.Cacciaguerra