



UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU” DIN REPUBLICA MOLDOVA

CATEDRA DE UROLOGIE ȘI NEFROLOGIE CHIRURGICALĂ

UROLOGIE ANDROLOGIE NEFROLOGIE CHIRURGICALĂ

Sub redacția Prof. Dr. Emil Ceban





UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU” DIN REPUBLICA MOLDOVA



Catedra de urologie și nefrologie chirurgicală

UROLOGIE ANDROLOGIE NEFROLOGIE CHIRURGICALĂ

Sub redacția Prof. Dr. Emil Ceban

758845



SL2

Chișinău, 2020

Lucrarea a fost aprobată la:

1. Sedința Catedrei de urologie și nefrologie chirurgicală, Proces-verbal nr. 9 din 03.06.2020;
2. Ședința Comisiei metodice de profil *Chirurgie*, Proces-verbal nr. 3 din 27.06.2020;
3. Ședința Consiliului de management al calității, Proces-verbal nr. 5 din 03.07.2020.

Colectivul de autori:

- Emil Ceban** – doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar
Adrian Tănase – doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar
Ion Dumbrăveanu – doctor habilitat în științe medicale, conferențiar universitar
Vitalii Ghicavii – doctor habilitat în științe medicale, conferențiar universitar
Jana Bernic – doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar,
Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”
Gheorghe Bumbu – doctor în științe medicale, profesor universitar,
Facultatea de Medicină și Farmacie, Universitatea din Oradea, România
Andrei Oprea – doctor în științe medicale, conferențiar universitar
Ghenadie Scutelnic – doctor în științe medicale, conferențiar universitar
Pavel Banov – doctor în științe medicale, asistent universitar
Andrei Galescu – doctor în științe medicale, asistent universitar
Eduard Pleșca – doctor în științe medicale, conferențiar universitar
Constantin Guțu – doctor în științe medicale, conferențiar universitar
Andrei Bradu – doctor în științe medicale, asistent universitar
Iurie Arian – asistent universitar, student-doctorand
Victor Roller – cercetător științific, Catedra de chirurgie, ortopedie
și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”
Mihaela Ivanov – studentă-doctorand
Alexei Pleșacov – student-doctorand
Ivan Vladanov – student-doctorand
Artur Colța – student-doctorand

Recenzenți:

- Eva Gudumac** – profesor universitar, dr. hab. șt. med., academiciană a AȘM
Gheorghe Rojnovanu – profesor universitar, dr. hab. șt. med.

Redactor – Larisa Erșov

Coperta – Andrei Ichim

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII

Urologie. Andrologie. Nefrologie chirurgicală / colectivul de autori: Emil Ceban, Adrian Tănase, Ion Dumbrăveanu [et al.]; sub redacția: Emil Ceban; Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” din Republica Moldova, Catedra de urologie și nefrologie chirurgicală. – Chișinău: Universul, 2020. – 368 p.: fig., fot. color, tab.
Aut. sunt indicați pe vs. f. de titl. – Bibliogr. la sfârșitul cap. – 500 ex. Com. 777.

ISBN 978-9975-47-185-5.

616.6-089(075)

CUPRINS

Emil CEBAN	
Prefață	5
Emil CEBAN, Andrei GALESCU, Eduard PLEȘCA, Pavel BANOV	
<i>Capitolul 1. Semiologia bolilor urologice</i>	7
Emil CEBAN, Andrei GALESCU, Mihaela IVANOV	
<i>Capitolul 2. Examinarea bolnavului urologic și metodele de diagnostic</i>	19
Jana BERNIC, Victor ROLLER	
<i>Capitolul 3. Malformațiile congenitale ale aparatului urogenital. Noțiuni generale</i>	52
Emil CEBAN, Pavel BANOV, Andrei GALESCU, Andrei BRADU	
<i>Capitolul 4. Litiaza urinară</i>	95
Andrei OPREA, Ion DUMBRĂVEANU	
<i>Capitolul 5. Infecțiile nespecifice ale sistemului urogenital</i>	112
Andrei OPREA, Constantin GUȚU	
<i>Capitolul 6. Infecțiile urogenitale specifice. Tuberculoza urogenitală</i>	142
Ion DUMBRĂVEANU	
<i>Capitolul 7. Tumorile sistemului urinar și ale aparatului genital masculin</i>	155
Vitalii GHICAVÎI, Alexei PLEȘACOV, Ivan VLADANOV, Artur COLȚA	
<i>Capitolul 8. Hiperplazia benignă a prostatei și cancerul de prostată</i>	184

Ion DUMBRĂVEANU, Adrian TĂNASE, Constantin GUȚU <i>Capitolul 9. Traumatismele aparatului urogenital</i>	218
Andrei GALESCU, Mihaela IVANOV, Emil CEBAN <i>Capitolul 10. Hidronefroza</i>	234
Adrian TĂNASE <i>Capitolul 11. Leziunea renală acută</i>	244
Adrian TĂNASE <i>Capitolul 12. Boala cronică de rinichi</i>	263
Adrian TĂNASE <i>Capitolul 13. Terapia de substituție a funcției renale. Hemodializa. Transplantul renal</i>	284
Ghenadie SCUTELNIC, Gheorghe BUMBU <i>Capitolul 14. Incontinența urinară la femeie</i>	297
Ion DUMBRĂVEANU, Ghenadie SCUTELNIC, Iurie ARIAN <i>Capitolul 15. Maladii andrologice neclasificate: varicocelul, hidrocelul, maladia Peyronie, priapismul</i>	310
Ion DUMBRĂVEANU, Iurie ARIAN <i>Capitolul 16. Disfuncția erectilă</i>	326
Ion DUMBRĂVEANU, Iurie ARIAN <i>Capitolul 17. Infertilitatea masculină</i>	338
ABREVIERI	366

3. MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE APARATULUI UROGENITAL. NOȚIUNI GENERALE

Jana Bernic, Victor Roller

În patologia malformativă a copilului, malformațiile congenitale renourinare sunt cele mai frecvente afecțiuni. Din totalitatea malformațiilor congenitale de 35-40%, celor renogenitale le revin 10-40%. Malformațiile obstructive prezente în perioada intrauterină timpurie asociază displazia renală. Acestea se situează pe locul III după anomaliile cardiovasculare și cele ortopedice, includ o varietate largă de malformații, dintre care multe afectează grav funcția renală în absența diagnosticului și a tratamentului început devreme. Este demonstrat că malformațiile reprezintă un defect al structurii unei părți de corp, cauzat de un proces anomal de dezvoltare. Cauzele ce pot provoca erori în morfogeneză pot fi genetice, teratogene etc. Malformațiile pot fi unice sau multiple, asociate, constituind sindroame plurimalformative.

Ameliorarea și perfecționarea tehnicilor de diagnostic antenatal au permis de a stabili atât bolile cromozomiale, defectele mitotice, cât și afecțiunile malformative de diverse tipuri. Un rol major în detectarea malformațiilor renourinare, în evaluarea defectelor anatomice ale fătului îl are ecografia uterului gravid. Diagnosticul ecografic al uterului gravid permite recunoașterea anomaliilor congenitale începând cu săptămâna a 15-a a perioadei intrauterine. În situațiile de urgență, ecografia uterului gravid se poate efectua și în primul trimestru de sarcină, dar se cere a fi coroborată cu cercetările biochimice. În screening, amniocenteza pretimpurie prin analiza mostrelor de țesut obținut prin puncție permite diagnosticarea cu fermitate. Diagnosticul timpuriu este important pentru a preveni distrugerea structurilor morfologice și consecințele funcționale în uropatiile obstructive cu evoluție spre boala renală cronică.

Incidența malformațiilor congenitale

Studii recente arată că anomaliile congenitale la copil reprezintă afecțiuni diferite de cele ale adultului. Frecvența malformațiilor congenitale ale sistemului urinar la copii este de 6 la 1000 nou-născuți. În diverse clinici de specialitate, incidența malformațiilor congenitale renourinare

variază între 5% și 90%; la autopsie se depistează peste 18% din numărul total de malformații congenitale.

Cauzele anomaliilor aparatului renourinar pot fi atât defectele apărute în dezvoltarea metanefrosului, mugurelui ureteral și a vaselor, cât și separarea incompletă a maselor metanefrotice. Antenatal nu se identifică obstacolul propriu-zis, dar ureterohidronefroza bilaterală poate sugera diagnosticul. Este demonstrat că o malformație urologică trebuie căutată în următoarele circumstanțe: dacă este diagnosticată o malformație de tract digestiv, cardiovascular, malformații vertebrale, ale feței, sindromul Prune-Belly sau la prezența unui hidroamnios (uropatie obstructivă) etc.

Descoperirea malformațiilor renourinare a condus la sistematizarea anomaliilor congenitale renourinare prin definitivarea unei clasificări a acestora. Prima clasificare a fost propusă de J. Dsirne în 1914, care a distins lipsa congenitală a unui rinichi (aplazia), dezvoltarea congenitală a unui rinichi (hipoplazia), concreșterea ambilor rinichi, localizarea anormală a acestora (distopia), rinichi cu două uretere. Ulterior, la descoperirea noilor anomalii, clasificarea acestei patologii s-a complicat. Astfel, S. Fiodorov (1923) deosebea absența congenitală a unui rinichi, atrofia sau nedezvoltarea unui rinichi, deplasarea congenitală a rinichiului, rinichi dublu (concreșcut), rinichi „în potcoavă”. Cea mai completă clasificare a fost propusă de E. Ghimpelson (1936), care a clasificat anomaliile renale în patru grupe: anomalii de număr, poziție, corelație și structură. Ulterior, la Congresul Societății Urologilor din Rusia din 1978, în scopul unificării clasificărilor, N. Lopatkin a propus clasificarea malformațiilor renale și ale aparatului urinar superior.

Clasificarea malformațiilor renale include:

• Anomaliile anatomice ale rinichilor

I. Anomalii de număr:

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

II. Anomalii de volum:

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

III. Anomalii de formă:

- anomaliile 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, provocată de 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. *Anomalii de sediu:*

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

V. *Anomalii de rotație:*

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

VI. *Anomalii de structură:*

- rinichiul multichistic;
- chistul multilocular;
- polichistoza renală: a) la copil; b) la adolescent; c) „la adult”;
- chisturile solitare: a) chistul renal solitar; b) chistul dermoid;
- chistul parapelvical renal, chistul caliceal, chistul bazinetal;
- anomaliile medulocaliceale: a) megacalicoza, polimegacalicoza; b) rinichiul spongios.

VII. *Anomalii de vascularizare a trunchiului arterial:*

- anomaliile de număr și de sediu al arterelor renale: a) arteră renală supranumerară; b) arteră renală dublă; c) artere renale multiple;
- anomaliile de formă și de structură a trunchiului arterial: a) aneurismul arterelor renale uni- sau bilateral; c) stenoza fibromusculară a arterelor renale;
- fistule 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. *Anomaliile renale asociate*: a) cu reflux vezicoureteral; b) cu obstrucție infravezicală; c) cu reflux vezicoureteral și obstrucție infravezicală; d) cu anomalii ale altor organe și sisteme.

• **Malformațiile căilor urinare** constituie până la 60% din totalitatea malformațiilor aparatului renourinar. Dacă factorii patologici sunt infecția și hipertensiunea, acestea pot fi obstructive sau neobstructive.

- *Malformații obstructive ale calicelor și bazinetului*: megacalicoza; duplicitatea bazinetală; chistul congenital de bazinet.

- *Malformații ale ureterelor*: anomaliile joncțiunii pieloureterale (hidronefroze); anomaliile de număr (uretere supranumerare); anomaliile de poziție; inserția înaltă a ureterului; ureterul retrocav; anomaliile de formă și calibru: ureterul orb, diverticulul ureteral, stenozele congenitale ale ureterului, megaureterul congenital; anomaliile de deschidere a orificiului: ectopiile de deschidere a ureterului extravezicale, stenoza ureterovezicală, ureterocelul, refluxul vezicoureteral.

• **Anomaliile de număr al ureterului**

- *Bifiditatea pieloureterală* – prezența a două bazine și a două uretere, cu o „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 provoacă infecție urinară (calculoză, dilatația unei ramuri urinare, hidronefroză).

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

• **Ureterocelul** este o dilatație chistică a segmentului submucos al ureterului intravezical, reprezintă un defect de diferențiere mezenchimală timpurie a ureterului caudal, care duce la formarea unei cantități excesive de colagen și fibre musculare. 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 ureterocelul cu cât este mai mare, cu atât este mai ectopic, mai jos situat (figura 3.1).



Figura 3.1. Rinichi dublu cu ureterocel ectopic pe ureterul pielonului renal superior pe stânga (schemă). Anatomia omului sub redacția M. Ștefanef, vol. II, p. 225. Chișinău, 2013.

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

Hidronefrozele congenitale sunt consecințe ale malformațiilor joncțiunii pieloureterale (75%), malformațiilor obstructive ale ureterului, uropatiilor obstructive subvezicale. Obstrucția joncțiunii pieloureterale are la bază două categorii de factori:

- **extrinseci:** vasele polare inferioare; bridele fibroase; aderențele congenitale peripieloureterale; inserțiile înalte ale ureterului; ureterul sinuos; rinichiul ectopic; rinichiul în potcoavă;
- **intrinseci:** hipoplazia joncțiunii pieloureterale; valvele sau diafragmele de mucoasă; aganglionoză.

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

Tabloul clinic. Patologia se manifestă prin piurie, dureri lombare, poliurie cu polidipsie, tulburări digestive, febră sub forma unui sindrom febril îndelungat sau croșete de febră, stare generală alterată, anemie, deficit staturponderal. Apare o formațiune tumorală în flanc, cu contact lombar, este elastică, remitentă la palpare, de dimensiuni variabile, denumită chiar „tumoră-fantomă”.

Diagnosticul se bazează pe examenul clinic și cele complementare: examenul urinei poate evidenția albuminurie, leucociturie, hematurie; ecografia sistemului urinar poate arăta dilatarea sistemului *calice - bazinei*. Examenul urografic poate atesta diminuarea funcției renale uni- sau bilateral sau rinichi „mut”.

Tratamentul hidronefrozei este chirurgical și constă, de obicei, în pieloureteroplastie după procedeul Hynes-Anderson (o rezecție declivă a ureterului). Dacă acest lucru nu este posibil, iar examenul urografic relevă prezența rinichiului „mut”, se practică 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% 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 din ageneziile renale sunt însoțite de malformații genitale. Aceste malformații ating în primul rând veziculele seminale și deferentul la sexul masculin, ovarele, trompele, ligamentul rotund și uterul la sexul feminin.

Tabloul clinic. Agenezia renală în majoritatea cazurilor se descoperă incidental sau cu ocazia unui examen imagistic efectuat pentru altă suferință. Ecografia renală nu prezintă ecouri la nivelul lojei renale și arată lipsa unei formațiuni ectopice. Urografia intravenoasă poate confirma diagnosticul: la nivelul ageneziei – absența umbrei renale și a opacifierii parenchimotoase, iar la nivelul rinichiului normal există o hipertrofie compensatoare, ce depășește 10% din volumul normal al rinichiului. Urografia intravenoasă poate fi completată de cistoscopie, care notează absența meatului ureteral. Dacă meatul există, pielografia retrogradă relevă un ureter blocat. Scintigrafia renală dinamică confirmă agenezia rinichiului.

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, litiaza. Diagnosticul se face prin urografia intravenoasă, scintigrafia 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 degenerază în partea superioară; adesea se asociază cu un rinichi multichistic printr-un defect de eliminare a urinei.

Tabloul clinic. La copil poate să apară febra (38,5°C), piuria. *Ecografia aparatului urinar* arată lipsa unui rinichi. Rinichiul controlateral este dezvoltat normal. *Urografia intravenoasă* decelează rinichi unic cu funcția normală. *Cistoscopia* determină prezența orificiilor ureterale bilateral. *Pielografia retrogradă* va pune în evidență ureterul orb.

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, buijonul ureteral apare prea sus sau prea jos, la nivelul canalului Wolff. De cele mai multe ori, aplazia renală este însoțită de o malpoziție a deschiderii ureterului. Această anomalie se întâlnește mult mai rar decât agenezia veritabilă, reprezentată prin glomerule fibrozate, tubi renali atrofiați și parenchim sclerolipomatos.

Tabloul clinic. 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, meatul ureteral este prezent și adesea ectopic. *Ecografia* și *tomografia computerizată* pot releva, teoretic, existența unei mase de dimensiuni foarte reduse, care coafează ureterul. Diagnosticul pozitiv se bazează pe *urografia intravenoasă*, *scintigrafia renală*, *arteriografia renală selectivă*.

Hipoplaziile renale. Acestea sunt anomalii 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, boală renală cronică în afectarea bilaterală sau hipertensiune arterială.

Tabloul clinic presupune un rinichi mic, hipofuncțional, iar celălalt este mai mare decât normal. Masa renală totală este inegală. *Ecografia* relevă

prezența unei mase de parenchim renal de dimensiuni reduse. *Urografia intravenoasă* pune în evidență unul sau ambii rinichi mici, omogeni și bine delimitați. *Arteriografia* este, de obicei, caracteristică: arterele renale sunt uneori multiple și totdeauna mici la origine (ostium mic).

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, ce determină un rinichi mic (20-50 g), cu niște cavități excretorii mici. **Tabloul clinic:** nu există niciun semn, anomalia fiind descoperită cel mai frecvent întâmplător. 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. *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. **Tabloul clinic** este dominat de prezența unei hipertensiuni arteriale care survine foarte devreme, până la vârsta 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 biochimic indică o activitate crescută a reninei plasmatice. *Ecografia* denotă dispariția aproape completă a corticalei renale. Aspectul urografic obișnuit asociază un defect cortical cu o ancoșă mai mult sau mai puțin importantă în dreptul unei ectazii caliceale. 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 ectaziați, care capătă o înfățișare pseudotiroidiană, fără urmă de glomerule. Arterele sunt patologice, în

special arterele arciforme și cele interlobulare, toate prezentând leziuni semnificative de endarterită scleroelastică, mai mult sau mai puțin stenozate. 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 bioptică poate fi, în unele cazuri, indispensabil pentru confirmarea diagnosticului. Nefrectomia este indicată în cazuri excepționale de leziuni strict unilaterale, cu activitatea reninei plasmatică crescute de partea afectată. Rezultatele privind hipertensiunea 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. Rinichii au o structură lobulată, care dispare la vârsta de 2-5 ani. De obicei, nu are semnificație clinică, uneori se asociază cu alte anomalii.

Rinichii cu forme deosebite: alungiți, scurți, rotunjiți (sferici), cifotici, aplatizați, spongioși etc. Se manifestă prin instalarea bolii renale cronice, modificările urografice pun în discuție diagnosticul diferențial cu alte afecțiuni.

Malformațiile renale provenite în urma diferențierii defectuoase a metanefrosului

Rinichiul polichistic este o malformație 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 malformație are trei forme: a copilului, a adolescentului și a adultului.

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

Forma copilului în această malformație este gravă, ereditară, prin trans-

mitere autosomal recisivă. **Tabloul clinic:** se manifestă imediat după naștere prin oligurie și mărirea în volum a abdomenului. Ureea sangvină este crescută. Rinichii sunt măriți, dar cu forma specifică păstrată. Prezintă durere în ortostatism, iar la distensia trunchiului - tulburări vasculare, produse prin compresiunea aortei sau a venei cave inferioare, tulburări digestive și urinare (albuminurie, hematurie intermitentă). Urografia evidențiază un efect nefrografic ce se menține din cauza reținerii substanței de contrast în cavitățile chistice. Tomografia computerizată *determină o polichistoză renală*. **Histologie:** pe secțiune, are aspect de fagure, parenchimul este înlocuit de numeroase chisturi, printre care se găsesc lamele de țesut renal cu glomerule și tubi normali. Chisturile cresc în volum și în număr odată cu vârsta, 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 asociate.

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 autosomală, având la bază insuficiența renală (5% din cazuri). Poate fi însoțită de chisturi la nivelul ficatului, pancreasului, splinei etc. **Tabloul clinic** 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. 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 a acidozei. Unele cazuri sunt compatibile cu o viață cvasinormală. 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 (*rinichiul multichistic sau displazia renală multichistică*) este o anomalie de inducție. Displazia renală multichistică (DRM) reprezintă o anomalie congenitală rară, fiind întâlnită la 1,1% din totalitatea

anomaliilor renourinare la copil. Conform unor studii, incidența DRM variază între 1:3500 și 1:4000 de nou-născuți vii. Afectarea multichistică bilaterală are o frecvență de 1:3600 de nou-născuți. În 55% din cazuri este afectat rinichiul pe stânga, iar în 45% - rinichiul pe dreapta. Datele screeningului antenatal, comparativ cu cel neonatal, relevă DRM ca o maladie vicioasă a sistemului renoureteral întâlnită la fetoși, poate fi prezentă atât unilateral, cât și bilateral, iar ultima fiind frecvent incompatibilă cu viața. În funcție de sexe, DRM se consideră o preponderență mai mare la sexul masculin - 2:1, s-a observat o afectare mai frecventă a complexului renoureteral stâng.

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. **Tabloul clinic:** maladia nu are manifestări; ea se descoperă la examinarea de rutină a nou-născutului și reprezintă o masă tumorală lobulată, mobilă, transiluminabilă, ecotransparentă, situată în flanc. **Ecografia** aparatului urinar permite precizarea diagnosticului, prezența unor formațiuni chistice în proiecția rinichiului (figura 3.2).

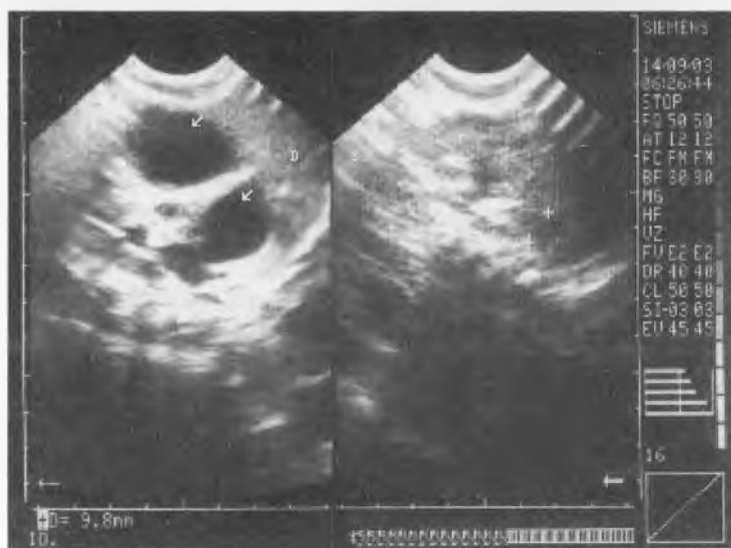


Figura 3.2. Ecografie: rinichi multichistic pe stânga

Urografia intravenoasă pune în evidență un rinichi „afuncțional” pe partea afectării. La naștere se poate înregistra hipertrofie compensatorie. În anii următori, rinichiul controlateral, sănătos, se hipertrofiază, dar

această hipertrofie nu se accentuează după ablația rinichiului malformat. *Cistoureterografia micțională* poate decela reflux vezicoureteral în rinichi multichistic, dacă este prezent ureterul hipoplaziat, care se termină orb sau reflux vezicoureteral bilateral în rinichiul controlateral. **Tratamentul** este chirurgical și trebuie efectuat atât pentru precizarea diagnosticului, cât și pentru prevenirea rupturii la mici traumatisme.

Chistul renal simplu (solitar). Anomalia 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. **Tabloul clinic.** Chistul renal solitar este asimptomatic, însă uneori se pot produce hematurii, colici, hipertensiune sau bolnavul se prezintă cu semne de ruptură după un traumatism minor. *Ecografia* depistează prezența chistului renal. *Urografia intravenoasă* nu indică opacifierea chistului; se determină o deplasare a calicelor sub formă de seceră. *Tomografia computerizată* determină o formațiune sferică, solitară în parenchimul renal. Chisturile renale de dimensiuni mari, ce comprimă parenchimul renal, pot asocia complicații grave ca: supurația, dereglări ale urodinamicii, asocierea calculilor renali etc. Există studii ce raportează că în unele cazuri chisturile renale se pot maligniza (M.A. Bosniac, 1997). Sistemul de clasificare Bosniac prin evaluarea tomografiei computerizate a chisturilor renale permite de a stabili atât riscul de malignizare, cât și necesitățile ulterioare și/sau tratamentul.

Bosniac 1: chist simplu, perete imperceptibil, circular. Conduita medicală: supravegherea activă. Malignizare (%): ~0%.

Bosniac 2: complex minim, câteva septuri subțiri (<1 mm), Ca puțin +, fără intensificare de înaltă atenuare (din cauza fluidului proteic sau hemoragic), leziunile renale de <3 cm sunt de asemenea incluse în această categorie; aceste leziuni sunt, în general, bine delimitate de țesutul renal intact. Dezvoltare: nulă. Malignizare: ~0%.

Bosniac 2F: complex minimal, dar care necesită supraveghere activă. Număr de septuri crescut, cu grosime minimală sau intensificarea septului ori a peretelui. Ca ++ dens. Chistul hiperdens reprezintă o formațiune cu diametrul mai mare de 3 cm, situat de obicei intrarenal (mai puțin de 25%

de perete vizibil); fără intensificare. Dezvoltare: necesită ecografie sau TC, supraveghere. Malignizare: ~25%.

Bosniac 3: prezintă septuri nedeterminate, dense sau multiple, noduli murali, hiperdenși la TC (vezi 2F). Tratament/conduita: nefrectomie parțială sau ablație cu radiofrecvență (RF) la vârstnici/risc chirurgical minim. Malignizare: ~54%.

Bosniac 4: malignizare evidentă ~100%. Masă solidă cu chist voluminos sau component necrotic. Tratament: nefrectomie parțială/totală.

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 parenchimatooasă, abcesul renal, chistul hidatic renal.

Tratamentul chistului renal solitar se stabilește în funcție de mărime, poziție și răsunset 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 chistodisplazic afectează numai un rinichi. Chistul este delimitat printr-o capsulă de restul parenchimului renal. Chistul multilocular are multiple cavități umplute cu conținut seros sau hemoragie. 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 sunt dezvoltate normal, porțiunea de rinichi normal funcționează bine. Sistemul calice – bazinet este dezvoltat normal. *Patogenia* acestor chisturi rămâne încă obscură. Pentru unii, ele reprezintă o varietate de displazie multichistică (tip Potter), iar pentru alții – proliferări benigne, cu plecare de la blastema metanefrogenă sau chiar evoluția benignă a unui nefroblastom.

Simptomatologia chisturilor este foarte săracă. Mult timp ele sunt asimptomatice, fiind descoperite întâmplător la ecografie sau după palparea unei mase lomboabdominale. *Urografia intravenoasă*, de cele mai multe ori, evidențiază o alungire și o subțiere a calicelor. Calicele sunt deplasate unul față de altul în formă de seceră, din cauza chistului format între

calice. Dar mai sunt trei forme care pot atrage atenția: 1) forma calcificată; 2) forma lacunară (protruzia unei părți a chistului în cavitățile excretorii); 3) forma cu compresie pieloureterală, care antrenează o stază. *Ecografia* rinichiului afectat și *tomografia computerizată* nu întotdeauna prezintă informații convingătoare. De aceea, adesea este necesară o intervenție de diagnostic.

Tratamentul este chirurgical: extirparea chistului sau nefrectomie polară.

Chistul parapelvic reprezintă o formațiune unică, localizată în sinusul și hilul renal. Se întâlnește cu o frecvență de 3% din chisturile renale congenitale. Chistul parapelvic are dimensiuni diferite (de la câțiva mm până la câțiva cm), se localizează în profunzimea sinusului renal. Pereții chistului sunt concreșcuți cu bazinetul rinichiului afectat și nu comunică cu el. De regulă, conținutul chistului este lichid, cu picături de grăsime. Uneori, conținutul lui are caracter hemoragic. Rareori, chistul poate fi separat de septuri în câteva camere (figura 3.3).

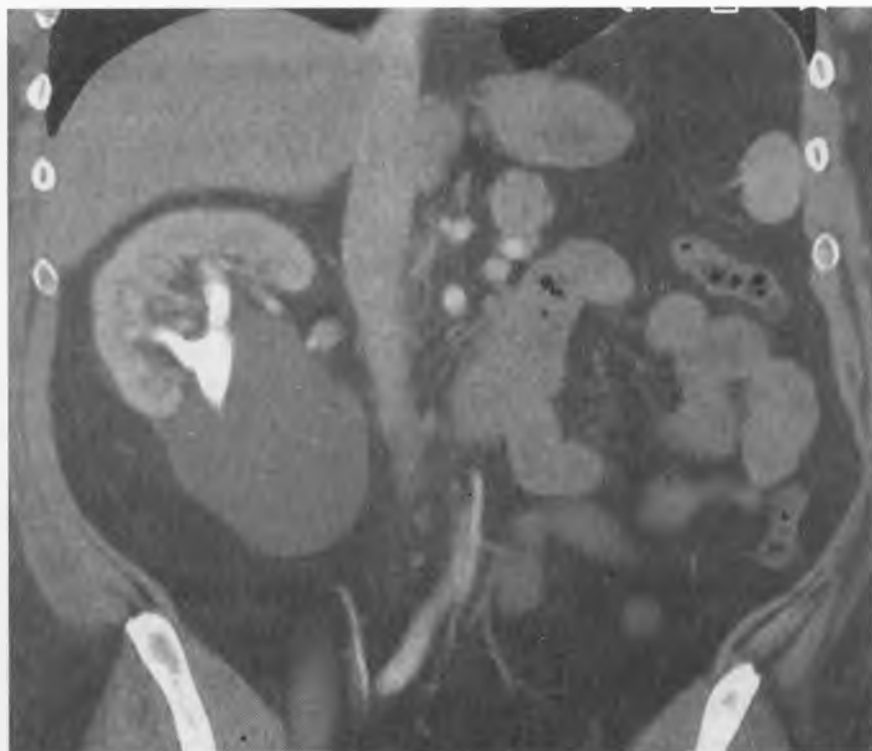


Figura 3.3. Tomografie computerizată. Chist parapelvic pe dreapta

Rinichiul supranumerar este o anomalie congenitală extrem de rară, ce reprezintă un rinichi independent, cu vascularizație, o capsulă și o cale excretorie proprie. Embriologic, este vorba despre o diviziune a blastemei renale. Anatomopatologic, rinichiul este, de regulă, mai mic și e 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 adevărată). **Tabloul clinic.** De regulă, nu există semne clinice particulare. Diagnosticul se stabilește atunci când se alătură infecția. *Ecografia* aparatului urinar indică prezența rinichiului supranumerar cu sistemul calice - bazinet vădit dilatat și displazia parenchimului renal. Urografia intravenoasă ne sugerează un rinichi supranumerar cu semn de floare „ofilită”, pelon renal inferior, asociat cu rinichi „în potcoavă”.

Duplicația pieloureterală constă în 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).

Embriologie. Defectele de ramificare a mugurelui ureteral produc ureterul dublu sau bifid. Anomalia este condiționată de apariția unui al doilea mugure 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 fiecareia îi corespunde câte un bazinet. Rareori, acestea comunică între ele. Între cele două jumătăți ale rinichiului se poate observa o linie de demarcație, fiecareia corespunzându-i câte un bazinet. Această duplicație poate fi uni- sau 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).

Anatomie patologică. Rinichiul duplicat este mărit în volum, alungit. Uneori, rinichiul are un șanț 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, ce continuă cu un ureter care 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 mai cranial 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 de obicei este dilatat și infectat. Ureterocelul 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. Ureterocelul 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 fete). Ureterocelul ectopic sfinctero-stenotic apare în 5% din cazuri; orificiul stenozat este localizat pe planșeul uretrei sau în afară. Cecoureterocelul, întâlnit în 5% din cazuri, se manifestă prin: lumenul mult sub orificiu, sub mucoasa ureterală, cu orificiu larg de comunicare cu lumenul vezicii. Alte tipuri: ureterocelul ectopic orb (5%) și ureterocelul ectopic neobstructiv (5%), cu orificiu larg de comunicare cu vezica urinară.

Tabloul clinic. Afecțiunea poate decurge fără manifestări clinice, ambele pelloane funcționând normal. În unele cazuri, anomalia este însoțită de fenomene patologice: deschidere ectopică a unuia din uretere, ureterocel, 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 fete. 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, dar mai ales piurie cu caracter special; sondajul vezicii stabilește urină clară. Alte semne: polakiurie, foarte rar hematurie, iritații locale, vulvovaginită, dermatită perineală, balanopostită. *Simptomatologia ureterocelului* este cea a complicațiilor pe care le poate sugera. La nou-născutul de sex feminin, ureterocelul poate prolaba prin uretră ca o tumoretă rotunjită, roz, moale, fluctuantă, plină cu urină adesea tulbură. Tumoreta se poate reduce, dar va recidiva, sau se poate strangula,

sfacela, ducând la retenția urinei. 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, indică o suferință a aparatului urinar cu caracter patognomonic pentru ureterocel.

Examenul clinic relevă prezența incontinenței de urină (deschiderea ectopică a unuia din uretere). Examinarea meatului uretral poate decela scurgeri de urină picătură cu picătură; examinarea vestibulului vaginal poate evidenția scurgeri de urină din vagin sau chiar deschiderea ureterului. Tușeul rectal va favoriza prolabarea deschiderii ectopice în vagin, iar la băiat poate percepe 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. Iritații locale: vulvovaginită, dermită perineală, balanopostită, polakiurie, piurie.

Explorările paraclinice vor aprecia funcția renală și prezența infecției urinare. *Examen de laborator*: hemoleucograma – hiperleucocitoză, creșterea VSH. Leucociturie, bacteriurie. Explorări *imagistice*: radiografia renovezicală pe gol, urografia intravenoasă indică o duplicație completă pieloureterală pe stânga, cu pelon superior afuncțional, iar pelonul inferior cu aspect de „floare ofilită”. Cistouretrografia micțională determină reflux vezicorenal în unul sau în ambele sisteme pielocaliceale; apare de obicei pe ureterul pelonului inferior. *Cistoscopia* decelează două orificii ureterale pe o parte a vezicii urinare. Ureterocelul este o formațiune rotundă sau ovalară, acoperită cu mucoasă, cu pereți subțiri și volum variabil. Mișcările ritmice, cauzate de contracțiile ureterale, umplu dilatația submucoasă, care se micșorează consecutiv cu evacuarea urinei în vezică corespunzător orificiului ureteral afectat (în caz de ureterocel ectopic al segmentului superior al rinichiului dublu). Ecografia înregistrează rinichi dublu pe dreapta, ureterocel ectopic. Scintigrafia renală, pielografia retrogradă, tomografia computerizată, uretrosopia, vaginosopia sunt investigații suplimentare. Diagnosticul diferențial va elimina, în primul rând, tumorile vezicale (rabdiosarcomul) și mai rar – vezica dublă. Ureterocelul prolabat se poate confunda cu prolapsul de mucoasă uretrală, cu formațiunile tumorale regionale.

Tratamentul rinichiului dublu. Pielonefrita obstructivă este însoțită de o stare toxică sistemică și necesită un tratament antibacterian adec-

vat, 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, ureterocelul, ectopia ureterului.

Tratament chirurgical - heminefrureterectomie: a) rezecarea vaselor ce alimentează pielonul superior renal; b) decapsularea renală; c) parenchimul renal rezecat în „clin”; d) suturarea parenchimului renal. În cazurile cu pielon supraiacent mut urografic și fără rezerve funcționale, se practică heminefrureterectomia totală a pielonului superior. Ureteroclectomie în rinichi dublu pe stânga cu megaureterohidronefroză a pielonului superior.

În cazul în care rinichiul este afectat și este prezent ureterocelul ectopic, se practică nefrureterectomia cu rezecția concomitentă a pungii ureterocelului. În caz de reflux vezicoureteral cu ureterocel, tratamentul chirurgical constă în excizia ureterocelului și reimplantarea ambelor uretere în vezica urinară, într-o teacă comună, după un procedeu antireflux.

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.

Embriologie. 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 produce la date diferite; ascensiunea, rotația și vascularizarea acestor rinichi simfizați sunt anormale.

Rinichiul „în potcoavă”. Fuziunea este realizată la nivelul a doi poli omologi. Ascensiunea acestei mase este împiedicată de artera mezenterică inferioară. Acest fenomen va cuprinde două consecințe:

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

2) 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.

Rotația normală a masei renale nu se poate efectua, ceea ce determină 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-L3. Uneori însă, rinichii se pot afla și în poziție lombară normală, și în poziție foarte joasă, pelviană (rinichiul în potcoavă în poziție ectopică).

Tabloul clinic. Dintre toate manifestările clinice relevatoare, durerea 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 pielocaliceale, care provoacă o hidronefroză. Adesea, aceste leziuni sunt bilaterale și însoțite de un șir de semne clinice: greutate lombară, dureri abdominolombare cu sau fără iradiere etc. Aceste semne pot fi accentuate după un consum abundent 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 malformație pieloureterală.

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.

Investigații imagistice. *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 traiect arciform, iar pe cele din față ele apar pe marginea anterioară a bazinetului. *Aortografia* poate fi utilă în cazul unei indicații operatorii; în același timp, permite și precizarea vascularizației rinichiului în potcoavă. *Scintigrafia renală* calitativă și, în special, cea cantitativă pot fi utile pentru discutarea indicațiilor operatorii. *Cistouretrogra-*

fiu micțională decelează un reflux vezicoureteral 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.

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

Tabloul clinic: semnele clinice lipsesc, rinichiul sigmoid fiind relevat doar printr-o patologie asociată. *Tratamentul* este cel al complicațiilor și poate fi dificil.

Rinichii discoizi, concreșcenți 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 pelvis, 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 sau de 1:5.000 (pe autopsii). **Tabloul clinic** nu este specific, poate fi dominat de litiază și infecție.

Diagnosticul se stabilește la urografia 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, pelviană), bilaterală sau încrucișată. 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 pelviană, apoi sacroiliacă.

Embriologie. 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.

Anatomie: rinichiul este lobulat, cu aspect fetal. În toate cazurile, nu și completează rotația normală, bazinetul 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 pedicule. Glanda suprarenală are o poziție normală.

Circumstanțe de descoperire. În marea majoritate a cazurilor, în spe-

cial 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 depistate în cadrul unei urografii intravenoase.

Anomalii ale fazei de ascensiune și celei de rotație a rinichilor. Aceste două faze ale embriogenezei sunt legate intim. 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.

Anomaliile de rotație sunt relativ frecvente și nu au caracter patologic prin ele însele. Sunt posibile și leziuni asociate, în cazul anomaliilor joncțiunii pieloureterale, responsabile de hidronefroză. Anatomic și histologic, rinichiul și căile excretorii sunt normale, malrotația rinichiului fiind singura anomalie.

Se pot observa două tipuri de anomalii:

1) o rotație insuficientă: hilul și cavitățile excretorii iau o poziție antero-internă sau anterioară:

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

Alte tipuri de anomalii sunt rare:

- rotația inversă: hilul și cavitățile sunt externe;
- anomalii parțiale implică numai o parte a cavităților (de regulă, polul inferior).

Tabloul clinic. Nu există semne clinice proprii malrotației, iar atunci când acestea există, sunt determinate de o malformație asociată (dureri provocate de hidronefroză, hipertensiunea arterială, de stenoza uneia sau a ambelor artere renale).

Anomaliile congenitale ale ureterului

Anomaliile congenitale ale ureterului constituie 22% din totalul malformațiilor aparatului renourinar depistat la copii. Multiplele anomalii de număr, localizare, formă, structură a ureterului conduc la dereglarea urodinamicii. Urodinamica se afectează nu numai în prezența exprimată a defectelor anatomice, ci și în dereglări funcționale, când nu se determină un obstacol evident în evacuarea urinei. Conform studiilor electrofiziologice, la copii este imposibil de determinat hotarul dintre leziunea anatomică și cea funcțională, care conduce la dereglarea urodinamicii. În majoritatea cazurilor, ele se asociază. Modificările funcționale

conduc la fibroscleroză, iar cele anatomice – la dereglări funcționale. În concluzie, chiar și dereglările ne semnificative din structura anatomică a ureterului, frecvența anormală a contracțiilor musculaturii la orice nivel pe traiectul ureterului vor cauza dereglări profunde în sistemul renourinar, cu impact negativ asupra parenchimului renal. Refluxul pielocaliceal este o manifestare incipientă a dereglării pasajului urinar, chiar și în lipsa agentului infecțios, și va duce la diminuarea funcției aparatului glomerular al rinichiului, iar ca urmare – la dezvoltarea sclerozei interstițiale a structurii medulare renale.

Clasificarea anomaliilor ureterale se bazează pe diferite criterii. În practica urologică anomaliile congenitale ureterale se clasifică în:

- anomalii *de număr*: agenezie ureterală; aplazie ureterală; duplicitate ureterală;
- anomalii *de deschidere a ureterului*: ureter ectopic; inserție înaltă a ureterului de la bazinet; uterocel.
- anomalii *de poziție*: ureter retrocav; ureter retroiliac; hernie de ureter; ureter cu terminație oarbă.

Agenezia ureterală. Agenezia bilaterală a ureterului este incompatibilă cu viața, fiind descoperită doar la cadavrele nou-născuților, fiind asociată cu cele renale. Agenezia ureterală unilaterală însoțește agenezia renală, iar când este completă, lipsește și hemitrigonul pe partea respectivă. În prezența unor elemente de hemitrigon în partea respectivă, se pot găsi elemente de uretere hipoplazice sau atrezice. Însoțește frecvent displazia multichistică renală unilaterală, uneori cu reflux vezicoureteral în bontul ureterului de partea rinichiului multichistic (multichistoză renală unilaterală). Multichistoză renală bilaterală este incompatibilă cu viața.

Aplazia ureterală se întâlnește cu o frecvență de 0,2% la copiii cu anomaliile ale rinichilor și ale căilor urinare. Ureterul apare ca un cordon fibros, cu sau fără lumen. Dacă anomalia e însoțită de reflux vezicoureteral în ureterul orb, el poate să se dilate semnificativ, persistând infecția.

Duplicitatea ureterală. Apariția acestei anomalii este condiționată de dezvoltarea concomitentă a două, trei uretere din două blasteme nefrogene sau din divizarea unui ureter dintr-o blastemă nefrogenă. O particularitate a anomaliei este că un ureter se dezvoltă normal, iar al doilea este patologic modificat. Este o anomalie pieloureterală care ține de un rinichi, cu sistem colector dublu, mai rar de un rinichi supranumerar. Anomalia se prezintă sub două varietăți: ureter dublu incomplet și ureter dublu complet. Du-

plicitatea (bifiditatea) poate fi unilaterală (80% din cazuri) sau bilaterală (20%). Partea stângă este afectată mai frecvent decât cea dreaptă. Nu există deosebiri în ceea ce privește afectarea în funcție de sexul persoanei. Rareori, unul din segmentele ureterale se poate termina orb și fără legătură cu țesutul renal. Ureterul dublu nu trebuie confundat cu ectopia ureterală, deși ambele se pot asocia. În formele complete, din cauza anomaliilor de dezvoltare embrionară, orificiul ureteral ce drenează bazinetul pelonului renal superior se varsă în vezica urinară mai jos și mai medial decât ureterul ce drenează segmentul renal inferior (legea *Weigert-Meyer*). Rinichiul corespunzător ureterului dublu este, de obicei, mai mare. Ureterul dublu se poate asocia cu alte anomalii ale aparatului urinar: mal rotație renală, rinichi mic, rinichi „în potcoavă”, hipoplazie renală, ectopie ureterală, ureterocel, reflux vezicoureteral, care poate apărea în duplicitatea completă și în cea incompletă a ureterului. Orificiul ureterului ectopic poate fi situat intravezical, extravезical sau extraurinar. În formele incomplete, ureterele se unesc la toate nivelurile. Ureterele care se unesc deasupra vezicii urinare au fost numite uretere în „Y” (*Lenaghan*). Deschiderea unui singur orificiu în vezica urinară este numită *ureter fisus*. Un tip rar de ureter dublu este cel în „Y” inversat, când există două orificii ureterale și două uretere în vezica urinară, acestea unindu-se înainte de a ajunge în bazinet.

Tabloul clinic. În 60% din cazuri, anomalia ureterului dublu este asimptomatică. În 40% din cazuri, manifestările clinice sunt necaracteristice. Uneori copilul acuză dureri abdominale sau lombare. Alteori se constată semne de infecție a aparatului urinar: febră fără careva semne catarale, polakiurie (micțiuni frecvente, în cantitate redusă), disurie (micțiune îngreuiată, cu efort), incontinență de urină pe lângă micțiunile normale (în ectopia ostiumului ureteral). În examenul sumar al urinei se înregistrează piurie, hematurie. Manifestările clinice depind nu numai de caracterul morfologic al anomaliilor, ci și de complicațiile asociate, ca hidronefroza, litiaza, refluxul vezicoureteral, hipertensiunea arterială.

Ecografia aparatului urinar sugerează lipsa morfologică a rinichiului pe o parte. *Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă indică lipsa funcției unui rinichi și o hipertrofie vicară a rinichiului controlateral. Examenul cistoscopic determină o hipoplazie sau lipsa hemitrigonului vezical. Orificiul ureterului poate fi localizat normal, la nivelul fundului vezicii urinare, unde există o zonă netedă de formă triunghiulară lipsită de plice, deoarece tunică mucoasă aderă intim la cea musculară. Această zonă e numită „trigon vezical” (*trigonum vezicae, Lieutaud*), în unghiurile posterioare ale

căruia se află orificiile ureterale (*ostia ureteres*), iar în unghiul anterior – orificiul intern al uretrei (*ostium urethrae internum*). În dublarea completă a sistemului urinar, cistoscopia ne arată prezența a două orificii ureterale pe de o parte a hemitrigonului vezical. Injectarea indigocarminei permite și evidențierea unui ureter ectopic în vagin sau în vulvă. În alte situații, bifiditatea incompletă poate fi vizualizată la *scintigrafia renală dinamică*, datorită refluxului vezicoureteral.

Tratament. Trebuie luate în considerare toleranța clinică, gradul obstrucției, existența litiazei pe rinichiul malformat, coexistența ectopiei ureterale, a refluxului vezicoureteral etc. În formele incomplete de ureter dublu, când joncțiunea dintre cele două uretere este înaltă, suferința clinică este redusă, infecția aparatului urinar poate fi diminuată prin tratament antibacterian. În joncțiunile joase, dacă staza ureterală este mai mare și persistentă, iar infecția conduce la distrucția unui segment renal, de obicei – a celui superior, devine necesară *heminefrureterectomia*. În formele complete de ureter dublu se prevăd diverse ureteroureterostomii. În cazurile de reflux vezicoureteral se recomandă intervenții chirurgicale (plastii tip Gregoir, ureterocistoneoanastomoză procedeu Mo-bly) cu protecție anti-reflux.

Anomalii de deschidere

Ureterul ectopic: termenul se referă la ureterul care se varsă în afara vezicii urinare. În 60-80% din cazuri, ureterul este dublu. Afecțiunea este mai des descoperită la fete. **Tabloul clinic.** Sunt caracteristice incontinența de urină permanentă, obstrucția cu dilatare și reflux vezicoureteral la nivelul ureterului patologic și, cel mai frecvent, infecția. Incontinența se caracterizează prin pierderea continuă de urină între micțiunile normale, din cauza vărsării de urină, cel mai frecvent – în vaginul fetițelor. Acestea se pot prezenta cu vaginite purulente sau excoriații în perineu. Micțiunea normală este dată de umplerea vezicii cu urină din rinichiul controlateral sănătos și eventual dintr-un ureter ce se varsă în vezica urinară din rinichiul cu duplicație.

Examenul clinic și analizele de laborator pun în evidență orificiul ureteral anormal și gradul de infecție a aparatului urinar. Cistoureterografia poate evidenția un reflux vezicoureteral sau un orificiu ureteral ce se varsă în uretră. Vizualizarea orificiului ureteral se face prin injectarea indigocarminei la cistoscopie.

Tratamentul va fi direcționat la jugularea infecției, corectarea inconti-

nenței și extirparea ureterului patologic dilatat. În situația în care ureterul ectopic și rinichiul supraiacent au funcția normală, se poate practica o reimplantare a ureterului în vezică. În ureterul dilatat cu reflux vezicoureteral și rinichi supraiacent cu lipsa funcției, este necesară heminefrectomia. Când rinichiul nu este alterat, se recomandă ureterectomia ureterului patologic și anastomoza între cele două bazine sau uretere în porțiunea lor superioară (*Gibbson*).

Ureterocelul este dilatația chistică a porțiunii terminale a ureterului distal. Ureterocelul este întâlnit mai frecvent la fete decât la băieți. Incidența atinge 1-2% la copii sau 1 la 25 de adulți care au piurie. Există argumente în favoarea factorilor congenitali, dar și a celor câștigați: stenoza congenitală sau dobândită a meatului ureteral, dezvoltarea incompletă a tecii *Waldeyer*, resorbția incompletă a membranei *Chwala*, atonia segmentului intramural al ureterului și alunecarea lui în vezică.

Analiză clinică: tulburări micționale de tip obstructiv – polakiurie, disurie și uneori retenție de urină. Alteori manifestările țin de complicații: stază ureteropielică, infecție și litiază. În punca chistică adesea se formează calculi.

Ecografia vezicii urinare determină o formațiune chistică. **Criterii radiologice:** urografia intravenoasă indică la un defect de umplere în proiecția vezicii urinare sub formă de „cap de cobră” sau „ceapă de primăvară”. Endoscopia completează adesea în mod util diagnosticul radiologic. Ca explorări de excepție s-au recomandat pielografia antegradă, puncția directă, pe cale vaginală sau retropubiană. Cistouretrografia retrogradă este indispensabilă pentru evidențierea unui eventual reflux vezicoureteral. Angiografia va completa eficient examinarea pacientului.

Tratamentul ureterocelului simplu pe rinichi unic constă în electrorezeția sau deschiderea pungii prin electrocoagulare pe cale endoscopică sau transvezicală, meatotomia pe cale transvezicală (*Hutch și Chisholm*). Pentru evitarea complicației cu dezvoltarea refluxului vezicoureteral, se practică rezeția pungii și reimplantarea ureterului. În ureterocelul ectopic se prevăd diferite procedee, în funcție de gradul de dilatație și de infecție a ureterului supraiacent, a rinichiului controlateral sau a celui dublu. Se propun: incizia simplă a dilatației (pe cale endoscopică sau chirurgicală), excizia parțială, excizia ureterocelului împreună cu ureterul și rinichiul corespunzător. Ureterocistoneostomia este o intervenție utilă după rezeția pungii chistice pentru a preveni refluxul vezicoureteral. Nefrurterectomia sau heminefrurterectomia fără excizia ureterocelului

reprezintă o intervenție incompletă, pentru că lasă un bont ureteral, care este sursă de infecție și tulburări urodinamice.

Anomalii de poziție

Ureterul retrocav reprezintă o anomalie în care ureterul, de obicei cel drept, încrucișează incomplet vena cavă la nivelul vertebrei a treia lombar, trece pe fața posterioară, apoi pe cea medială și cea anterioară, revenind în regiunea ileopelviană în situația normală. Compresiunea produsă determină dilatația ureterului proximal și a cavităților pielocaliceale, cu reducerea moderată a parenchimului renal. Cauza este, de fapt, o anomalie vasculară – persistența venei cardinale din viața fetală, dar consecințele sunt urologice.

Tabloul clinic. De obicei, la copiii mai mari și adolescenți se înregistrează dureri lombare cu caracter colicativ, litiază și infecții recidivante. **Criteria radiologice:** urografia intravenoasă indică un ureter complet opacifiat. Se va recurge la cateterism ureteral, cavografie și ureteropielografie.

Tratament. În cazurile tolerate și necomplicate, cu modificări minime ale căilor urinare superioare, anomalia poate fi supusă tratamentului conservator. Dacă suferința clinică și aspectul urografic justifică intervenția, se va efectua disecția ureterului, secțiunea sa și descrușișarea, apoi anastomoza pieloureterală după modelarea bazinetului.

Ureterul retroiliac. Ureterul este situat posterior de artera iliacă. Afecțiunea este însoțită de fenomene obstructive și poate fi rezolvată prin secțiune, descrușișarea și reanastomozarea ureterului.

Hernia de ureter. Ureterul este anomal de lung și poate fi găsit cu o porțiune herniată la băieți în scrot. Este necesară rezecția excesului de ureter pentru a elimina fenomenele de obstrucție provocate de anomalie.

Ureterul cu terminație oarbă. Se caracterizează prin prezența unui bont ureteral scurt, de obicei cu lumen micșorat. Diagnosticul se poate stabili cu ajutorul ureterografiei retrograde sau se descoperă incidental, la alte intervenții asupra aparatului urinar. **Tabloul clinic.** De regulă, se înregistrează la copiii mai mari și e provocat de infecții recidivante. **Tratamentul** constă în extirparea chirurgicală a ureterului, când este rău tolerat sau este cauza unor complicații, de obicei cu caracter inflamator.

Refluxul vezicoureteral (RVU)

Afecțiunea se definește prin pasajul retrograd, contra curentului, al urinei din vezică în ureter. Este un fenomen patologic care constă în întoarcerea urinei din vezică în ureter și de aici în căile excretoare superi-

oare, având ca efect suferința renală. Refluxul vezicoureteral se întâlnește la 1-2% copii, printre copiii cu pielonefrită – în 25-40% din cazuri, se depistează până la vârsta de 1 an al copilului în 70% din cazuri, în vârsta de 1-3 ani – 25%, la 4-12 ani – 15%, pe când la adolescenți – în 5% cazuri. În primul an de viață, mai frecvent suferă băieții, ulterior prevalează fetele (figura 3.4).

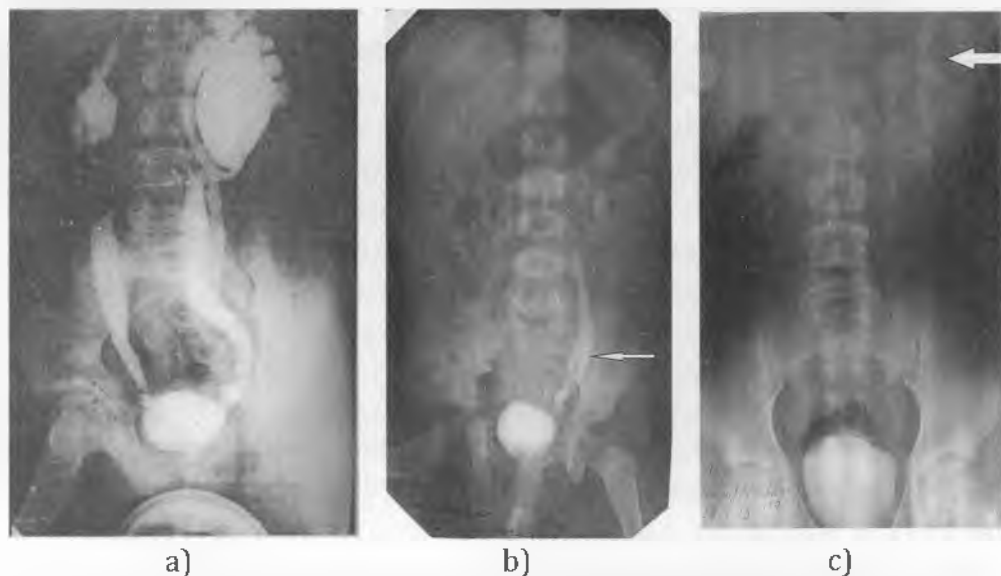


Figura 3.4. Cistoureterografie micțională: a) reflux vezico-renal bilateral, gradul IV. Duplicație pieloureterală stângă; b) reflux vezico-renal în ureter pelon renal inferior pe stânga; c) urografia intravenoasă același la pacient. Rinichi dublu pe stânga

Elemente de embriologie. Definit ca împreriurarea în care urina este regurgitată din vezică înapoi în ureter, refluxul vezicoureteral primar este produs de alterarea congenitală a joncțiunii ureterovezicale. Din punct de vedere embriologic, joncțiunea ureterovezicală este locul de întâlnire a două elemente cu origini diferite: sinusul urogenital ce provine din endoderm și mugurele ureteral de origine mezodermică. Transformările embrionare care au ca rezultat apariția ureterelor, vezicii urinare și a joncțiunii ureterovezicale au loc la embrionul de 4-14 mm (30-50 de zile de viață intrauterină). Mugurele ureteral, formațiune din care vor lua naștere ulterior ureterul, bazinetul, calicele, tubii drepți și colectori, apare ca o excrescență pe peretele dorso-medial al canalului Wolf la embrionul de 5-6 mm. Între săptămânile 4 și 7 de viață intrauterină, cloaca se divide într-o porțiune posterioară – canalul anorectal, și o porțiune anterioară – sinusul urogenital primitiv, ca urmare a formării septului rectal (de origine mezodermală). Septul urorectal va crește în sens craniocaudal până ce va fuziona cu membrana cloacală, la locul de

fuziune urmând să se formeze corpul perineal. Sinusul urogenital primitiv are trei părți. Cea mai mare, situată cranial, este vezica urinară. Inițial, vezica continuă cu alantoida, dar aceasta se va oblitera, dând naștere unui cordon de țesut fibros – uraca, ce se întinde de la vârful vezicii urinare până la ombilic. În timpul divizării cloacei, poziția ductelor mezonefrotice (canalele Wolf) și a ureterelor se schimbă. Porțiunea caudală a ductelor mezonefrotice este înglobată treptat în peretele vezicii urinare. Ureterele, care inițial apar ca excrescențe ale ductelor mezonefrotice, se vor deschide acum separat în vezica urinară. Ductele mezonefrotice vor migra caudal, urmând să se deschidă în uretra prostatică la băieți, în timp ce orificiile ureterale vor migra cranial. În final, această porțiune a vezicii, cuprinsă între orificiile de deschidere ale ureterelor și cele ale canalelor mezonefrotice, va forma trigonul vezical.

Tabloul clinic: stare febrilă prelungită, recidivantă, de etiologie neclară, dureri abdominale, stagnare în greutate, sindrom de deshidratare acută, sindrom neurologic, stare toxică, simptome de localizare a suferinței la nivelul tractului urinar: polakiurie, disurie (manifestate prin agitație, plâns în timpul micțiunii), retenție de urină, aspect tulbure al urinei, rinichi palpabili. Copiii de vârstă școlară acuză dureri în regiunea lombară după micțiune. În asocierea semnelor de cistită sau în disfuncția neurogenă a vezicii urinare, apar plângeri de dereglări în timpul micțiunii (polakiurie, micțiuni imperioase, senzația că urinarea se va efectua îndată, de urgență, incontinență de urină) sau dureri în regiunea suprapubiană. În acest context, trebuie de acordat atenție prezenței anomaliei congenitale renourinare la părinții copilului sau la rudele apropiate.

În decurgerea asimptomatică a refluxului vezicoureteral, patologia poate fi presupusă la screeningul prin ecografia sistemului urinar, care va decela dilatarea bazinetului (dimensiunea transversă – 5 mm) și a ureterului. Un indice indirect ce semnalează prezența refluxului vezicoureteral la copil este dilatarea sistemului *calice – bazinet* în timpul umplerii vezicii urinare cu urină (la efectuarea ecografiei sistemului urinar cu vezica urinară plină). Ecografia sistemului urinar poate evidenția malformațiile încă în viața intrauterină (la 15 săpt. sunt deja 300 mii de nefroni, urina evacuată de ei umple căile urinare, oferind posibilitatea de a vizualiza rinichii ecografic; ecografia căilor urinare se va efectua la 15 săpt., 25-27 și 34-35 săpt. de gestație). La făt, bazinele nu se vizualizează sau au diametrul anteroposterior de 4 mm în al II-lea trimestru. Criteriu de pieloectazie este dilatarea bazinetului – 5-6 mm în al II-lea trimestru, până la 7 mm în al III-lea trimestru. Ecografia sistemului urinar postnatal: lungimea rinichiului

în normă la nou-născut constituie 45-48 mm, lățimea – 22-24 mm, parenchimul renal – 8-9 mm, bazinetul – până la 3 mm.

Etiologie. RVU primar (congenital) este condiționat de dezvoltarea insuficientă a structurilor anatomice ale ostiumurilor (orificiilor) ureterale ce preîntâmpină reîntoarcerea urinei:

- Insuficiența dezvoltării mușchilor longitudinali ai segmentului submucos al ureterului;
- Scurtarea traiectului submucos al ureterului;
- Ectopia ostiumului ureteral (ectopie ureterală etc.);
- Rinichi dublu (legea Weighert-Meyer);
- Ureterocel;
- Diverticul al vezicii urinare.

RVU secundar:

- Cistită cronică;
- Disfuncție neurogenă a vezicii urinare;
- Obstrucție infravezicală.

Cistouretrografia micțională este cel mai important examen pentru diagnosticul pozitiv al refluxului vezicoureteral și al obstrucției infravezicale. Este o explorare dinamică, cuprinde un clișeu în timpul umplerii vezicii urinare, unul sau două în timpul micțiunii și un clișeu postmicțional (figurile 3.5-3.7).



Figura 3.5. Cistouretrografia micțională: reflux vezico-ureteral, gr. I bilateral. Valvă a uretrei posterioare



Figura 3.6. Cistouretrografia micțională, clișeu postmicțional: reflux vezico-ureteral bilateral, gr. I pe dreapta, gr. III pe stânga în rinichi dedublat la nivel de bazinet



Figura 3.7. Cistoureterografia micțională, clișeu postmicțional: reflux vezico-ureteral, gr. V bilateral

Clasificarea refluxului vezicoureteral după Hikel-Parkulainen:

- gradul I – reflux numai în ureterul distal;
- gradul II – reflux în ureter și sistemul calice – bazinet, care nu sunt dilatate;
- gradul III – reflux în ureter și sistemul calice – bazinet moderat dilatat; ureter dilatat mediu sau vădit, sinuos, bazinet pronunțat sau mediu dilatat;
- gradul IV-V – reflux în ureter și sistemul calice – bazinet vădit dilatat; ureter monstruos, sinuos.

Tratamentul refluxului vezicoureteral are drept scop preîntâmpinarea dezvoltării nefropatiei de reflux prin stoparea recidivării procesului inflamator la nivel de vezică, rinichi. Tratamentul RVU secundar trebuie să fie îndreptat spre înlăturarea, excluderea sau diminuarea cauzelor lui. În refluxul vezicoureteral de orice grad, trebuie de inițiat tratamentul conservativ, care include: corecția dereglărilor metabolice la nivelul structurii neuromusculare a ureterului și a vezicii urinare, profilaxia și tratamentul infecției căilor urinare (uroseptice, terapie antibacteriană, corecția imunității), înlăturarea dereglărilor urodinamice prezente deja în căile urinare inferioare. Este cunoscut faptul că cu cât mai rar are loc recidiva pielonefritei, cu atât mai mic este riscul de dezvoltare a nefropatiei de reflux. Se va acorda o atenție deosebită igienei organelor genitale ale copilului, profilaxiei disbiozei intestinale.

După tratamentul pielonefritei, peste 6-12 luni se va efectua cistografia micțională de control. Eficacitatea tratamentului conservativ în refluxul vezicoureteral de gradele I-III constituie 60-70%, la copii în primul an de viață – 100%. Indicația pentru intervenția chirurgicală trebuie să fie apreciată în funcție de cauza refluxului vezicoureteral, de vârsta copilului. În

RVU cu ectopia ostiumului ureteral anormal (distopie, ectopie renală) se va interveni chirurgical. În RVU primar sau congenital este indicat tratament endoscopic prin introducerea unei substanțe (Diuflux etc.) în porțiunea submucoasă a ostiumului ureteral în scopul măririi componentului mecanismului de valvă al acestei regiuni. Printre avantajele acestei metode se numără faptul că este minim invazivă și oferă posibilitatea efectuării repetate a procedurii la necesitate.

Prognostic. Tratamentul refluxului vezicoureteral de gradele I-III, cu lipsa modificărilor semnificative în parenchimul renal, cu absența recidivării pielonefritei, poate conduce la o vindecare completă. La apariția sectoarelor de scleroză în parenchimul renal se dezvoltă nefropatia de reflux. RVU de gradele IV-V se va vindeca în 50-90% din cazuri.

Megaureterul este o malformație congenitală caracterizată prin ureter lărgit, asociat uneori unei dilatări a sistemului calice - bazinet subiacent, iar cea de dolihomegaureter evidențiază caracterul sinusoidal al ureterului dilatat. Megaureterul este una dintre cele mai răspândite forme ale uropatiilor obstructive la copii și constituie 25-30% din numărul lor total. Afectarea bilaterală se determină în 20-25% din cazuri, afectarea pe stânga se întâlnește de 2,5 ori mai frecvent decât pe dreapta. Băieții suferă de această patologie de trei ori mai frecvent decât fetele. Ecografia efectuată în perioada antenatală poate depista malformația începând cu a 13-16-a săptămână a perioadei intrauterine. Ureterele în normă nu se vizualizează la făt. Vizualizarea lor ne indică prezența unei obstrucții la nivelul porțiunii distale a ureterului sau a refluxului vezicoureteral.

La aprecierea gradului de dilatare a ureterului, cel mai frecvent este folosită clasificarea propusă de Pfister și Hendren:

- gradul 1 - dilatarea ureterului;
- gradul 2 - dilatarea moderată a ureterului și a cavităților sistemului calice - bazinet;
- gradul 3 - dilatarea pronunțată a ureterului și a sistemului calice - bazinet, la care se asociază și o atrofie a parenchimului renal.

Clasificarea funcțională a megaureterului se bazează pe prezența refluxului vezicoureteral și pe obstrucția joncțiunii ureterovezicale. În baza acestor criterii, King divizează megaureterul în patru categorii:

- 1) obstructiv;
- 2) refluxant;
- 3) neobstructiv;
- 4) nerefluxant.

Cauzele ce conduc la apariția megaureterului sunt: malformații ale joncțiunii ureterovezicale; stenoza congenitală a joncțiunii ureterovezicale; refluxul vezicoureteral prin lipsa de dezvoltare a complexului ureterotrigoanal; ureterocel în ureterul simplu; megaureter cauzat de o obstrucție subvezicală.

Megaureterul primar este un defect congenital (acalazie) al peretelui ureteral fără obstrucție. Aici pot fi înglobate: sindromul megavezică-megaureter, diferite forme de megauretere la adult.

Tabloul clinic nu este specific. Cauza examinării aprofundate a copilului o constituie infecția persistentă a aparatului urinar, durerile în abdomen, durerile în regiunea lombară. *Ecografia sistemului urinar* în insuficiența dezvoltării segmentului ureterovezical arată că grosimea parenchimului renal nu este modificată sau poate fi redusă nesemnificativ – cu 2-3 mm – în comparație cu rinichiul controlateral sănătos. Nivelul de diferențiere a stratului cortical de cel medular nu este modificat, mărimea bazinetului oscilează de la 4 la 10 mm. Dilatarea ureterului în porțiunea distală va constitui 6-15 mm. În porțiunea superioară a ureterului, dilatarea acestuia va fi de 5-6 mm. Pereții ureterului nu vor fi modificați, peristaltica fiind satisfăcătoare. În megaureterohidronefroza refluxantă, contururile rinichiului sunt clare. Se determină o micșorare a grosimii parenchimului renal până la 3,0-4,0 mm. Diferențierea parenchimului renal este redusă, ecogenitatea stratului cortical fiind mărită. Bazinetul este distins până la 18-20 mm. Ureterul dilatat, sinuos – până la 17-21 mm. Pereții sistemului calice – bazinet, ai ureterului sunt îngroșați. În lumenul lor se constată lichid. *Criterii radiologice: urografia intravenoasă* în megaureterohidronefroza obstructivă indică o reținere îndelungată – nu mai mult de două ore – a substanței de contrast la nivelul bazinetului și în porțiunea distală a ureterului. Metoda de elecție în megaureterohidronefroza refluxantă este cistouretrografia micțională, care permite determinarea gradului refluxului vezicoureteral, a anomaliilor de dezvoltare a uretrei posterioare. *Scintigrafia dinamică renală* oferă informație utilă pentru aprecierea funcției renale și a modului de drenare a cavităților renale.

Tratament. Dereglările cu caracter funcțional în megaureterohidronefroza nerefluxantă constituie indicații pentru tratamentul conservativ cu scopul normalizării troficii și a funcției renale, al „maturării”, dezvoltării ureterului. Tratamentul trebuie să fie complex și să conțină terapie medicamentoasă, fizioterapie, fitoterapie. Tratamentul medicamentos va fi unul antiinfecțios, bazat pe antibiogramă și cu o durată de 1-3 luni, cu repetarea

examenului sumar al urinei. În scopul corecției dereglărilor microcirculației și a perfuziei renale, se administrează preparate cu caracter vasodilatator (eufilină, curantil, enap). Doza enalaprilului, folosit la pacienții cu indicii tensiunii arteriale normali, este de 0,1 mg/kg/24 ore într-o priză. Administrarea enapului timp de trei luni permite de a îmbunătăți mai repede și mai eficient hemodinamica rinichilor la copiii cu megaureterohidronefroză obstructivă. Fitoterapia este direcționată spre îmbunătățirea uro- și limfodinamicii, a proceselor de regenerare glomerulară. Preparatele menționate se prescriu pe o perioadă de 2-3 săptămâni în fiecare lună. În scopul restabilirii urodinamicii, programul de tratament include și indicarea undelor sinusoidale, a ultrasunetului. Un rol aparte în tratamentul pacienților cu megaureterohidronefroză obstructivă îl are profilaxia proceselor inflamatorii de la nivelul tractului urinar.

Tratamentul chirurgical are drept scop crearea unui mecanism antireflux. Pe cale transvezicală, se execută alungirea traiectului submucoasă al ureterului din mucoasa trigonului (Cohen, Bischoff) sau transmutarea unui segment de 2-3 cm din ureterul juxtavezical în vezică (Leadbetter, Politano, Hirsch). Tot pe cale extravezicală, se execută alungirea ureterului intravezical prin îngroparea lui între peretele vezical și mucoasa vezicală (Lich-Gregoire, Bischoff). Tratamentul endoscopic include introducerea colagenului paraureteral, fiind indicat în refluxul vezicoureteral de gradele I-III. În megaureterohidronefroza obstructivă, tratamentul endoscopic constă în aplicarea unui stent ureteral în scopul dilatării segmentului stenozat al ureterului. Modificările morfopatologice înregistrate la acest nivel arată că eficiența tratamentului poate fi obținută numai prin rezecția acestui segment modificat cu ureterocistoneoanastomoză.

Anomaliile uracei

Aceste anomalii apar ca rezultat al dereglării proceselor de obliterație a ductului omfalic și a uracei.

Fistulele de uracă sunt cauzate de lipsa obliterării canalului alantoidian. Ele pot fi complete, vezica urinară comunicând cu zona ombilicului; oarbe interne, când lumenul este deschis spre vezica urinară, sau oarbe externe, când lumenul este deschis spre ombilic.

Chisturile de uracă apar din cauza persistenței segmentului mijlociu al canalului alantoidian. Au drept conținut urină, lichid seros, mucus, puroi sau sânge. Diagnosticul se stabilește bazându-se pe datele clinice și radiologice (urografie, cistografie micțională, fistulografie). Complicațiile de-

pind, în primul rând, de infecția traectelor și a cavităților, de depunerea și formarea calculilor, de ruperea spontană a chisturilor și vărsarea lor în cavitatea abdominală, de dezvoltarea tumorilor. **Tratamentul** este cel chirurgical, iar prognosticul rămâne unul rezervat.

Extrofia vezicii urinare

Extrofia de vezică urinară este o afecțiune congenitală gravă, ce se caracterizează prin lipsa peretelui anterior al vezicii urinare și, corespunzător acestei regiuni, lipsa peretelui abdominal anterior inferior, dehiscența oaselor pubiene, cu deficiența totală a uretrei. Se întâlnește cu o frecvență de 1 la 30.000–50.000 nou-născuți, cu predominarea sexului masculin, raportul constituind 3:1. Actualmente, această problemă se supune tratamentului chirurgical în primele 48-72 de ore după nașterea copilului.

Embriologie. Anomalia este explicată embriologic printr-o dezvoltare anormală a metanteronului între săptămânile 3-4 și 10 de viață intrauterină. O teorie a apariției extrofiei vezicii urinare arată că aceasta este un defect caracterizat printr-un exces de dezvoltare a membranei cloacale, care împiedică migrarea mezenchimală și dezvoltarea corespunzătoare a peretelui abdominal inferior și a pubelui.

Tabloul clinic. Prin defectul de formă rotundă a vezicii urinare, lipsa completă a peretelui anterior al vezicii prolabează peretele posterior cu mucoasa hiperemiată al acesteia deversat, cu dimensiuni variabile (mai mult sau mai puțin hipoplazic). Ombilicul este situat la marginea superioară a plăcii vezicale și se asociază frecvent cu un grad mic de omfalocel sau hernie ombilicală. Mucoasa vezicii urinare este ușor traumatizată, deseori este acoperită cu țesut papilomatos. Diametrul plăcii vezicale este de 3-7cm. La naștere, musculatura vezicii urinare este pliabilă și suficient de elastică. Dacă nu se intervine chirurgical, cu timpul mucoasa vezicii devine fibroasă, rigidă din cauza inflamației cronice, se cicatrizează. Pentru pacienții cu extrofie de vezică este caracteristic mersul ca „rața”, din cauza instabilității oaselor bazinului. Ostiumurile ureterale se deschid în porțiunea inferioară a plăcii vezicale între pliurile mucoasei. Urina se elimină permanent, producând macerarea tegumentului peretelui abdominal, a regiunii perineale, a părții anterioare a coapselor.

La băieți, penisul este scurt, retras la peretele anterior al abdomenului, uretra e despictă, se atinge de mucoasa vezicii urinare. Scrotul este nedezvoltat, frecvent se asociază criptorhidia, hernia inghinală, anomalii de dezvoltare a căilor urinare superioare. Contactul permanent al ostiumuri-

lor ureterale cu mediul extern condiționează dezvoltarea pielonefritei. La fete, aspectul este de clitoris bifid, cu labii mari, divergente, muntele lui Venus și simfiza pubiană sunt dehiscente, neunite pe linia mediană. Uretra și vaginul sunt scurte, iar orificiul vaginal este deplasat anterior și, de obicei, stenotic. Uterul, trompele uterine și ovarele sunt, de regulă, normale. Există cazuri în care pot fi asociate duplicația de vagin și cea de uter. Întrucât diafragma pelviană este afectată la toți pacienții cu forme grave de extrofie de vezică, este frecvent întâlnit prolapsul uterin înainte de închiderea defectului abdominal.

Anomalii asociate. *Prematuritatea* se întâlnește la copiii cu forme extreme de extrofie de vezică urinară. *Hernia inghinală* este frecventă la copiii cu extrofie de vezică. *Testiculele necoborâte* – mai frecvent se întâlnesc sub formă de testicule retractile și care în general nu necesită orhidopexie.

Regiunea anală: distanța dintre ombilic și anus este scurtă, făcând perineul să pară scurt și lat. Anusul este poziționat mai anterior, imediat în spatele diafragmei urogenitale, corespunzând limitei posterioare a defectului triunghiular al peretelui abdominal posterior. Rar poate apărea asocierea malformației anorectale de tipul stenozei anale, fistulei rectoperineale sau rectovestibulare. Mușchiul levator ani este divergent, iar complexul muscular sfincterian este deplasat anterior, ceea ce poate duce la slăbiciunea perineului și la prolaps rectal în 10-20% din cazuri. Copiii cu extrofie de vezică urinară pot avea un oarecare grad de incontinență pentru materii fecale, care se rezolvă în timp, ca și prolapsul rectal, după corectarea defectului.

Diagnostic. Antenatal, ecografia aparatului urinar arată vezica urinară deja vizibilă la 15 săptămâni de gestație, cu golirea ei la 1-3 ore. Absența vezicii urinare normale, dar cu rinichi normali și cantitate normală de lichid amniotic, indică existența extrofiei de vezică urinară (asociind un ombilic jos inserat). Mai târziu, pe parcursul gestației se va observa și dehiscența oaselor pubiene. La naștere se observă aspectul tipic al extrofiei vezicii, dimensiunile plăcii vezicale, câte orificii ureterale sunt prezente, deschiderea canalelor ejaculatoare și starea penisului sau a vaginului.

Paraclinic: analize de laborator – cele uzuale (hemoleucograma, uree, creatinină, glicemie etc.), radiografii (pulmonară, abdominală), ecografia abdominală (renală) – cu scopul de a evalua starea rinichilor (pot dezvolta megaureter obstructiv din cauza proceselor inflamatorii cronice, cu afecțiune la nivelul joncțiunii ureterovezicale). În cazul copiilor prematuri este necesară o evaluare a maturității pulmonare.

Tratament: reconstrucția chirurgicală a rezervorului vezical și a uretrei. Se practică și derivația urinară definitivă prin reimplantarea trigonului în sigmoidă, implantare ureterocolică, ureterostomie cutanată. Operația Mitrofanoff.

Diverticule congenitale ale vezicii urinare

Acestea reprezintă cavități de diferite dimensiuni, ce comunică cu vezica urinară printr-un orificiu de obicei îngust, situate adesea pe pereții laterali în vecinătatea ureterelor. Există mai frecvent diverticule vezicale *secundare*, dobândite în anomaliile obstructive subvezicale, care duc la creșterea presiunii intravezicale cu hernierea mucoasei prin breșe ale detruzorului, pereții lor vor fi formați doar din mucoasă vezicală. Spre deosebire de acestea, cele congenitale, datorate unor defecte de dezvoltare a detruzorului, au pereții organizați, cu structură asemănătoare cu pereții vezicali. **Tabloul clinic.** Diverticulul poate fi asimptomatic sau cauză de infecții urinare cu piurii rebele. Urina stagnează în diverticul, care se umple în timpul micțiunii, apoi urina se va scurge în vezica urinară goală, dând din nou senzația de micțiune. Este micțiune „în doi timpi”, a doua micțiune fiind, de obicei, piurică. Rareori, diverticulul are dimensiuni mari. Copilul poate avea retenție cronică de urină, cu incontinență prin preaplin și cu palparea în hipogastru a unei formațiuni de tip glob vezical, care se menține și după golirea vezicii urinare prin sondaj.

Diagnostic. Urografia intravenoasă și cistouretrografia micțională sunt examene importante în stabilirea diagnosticului. Cistouretrografia micțională indică prezența diverticulului localizat pe partea stângă a vezicii urinare. **Tratament.** După excizia chirurgicală a diverticulului, copilul are micțiuni normale. Histologic, peretele diverticulului este similar cu cel al vezicii urinare.

Malformații uretrale obstructive

Distingem următoarele leziuni obstructive congenitale:

1. Valve ale uretrei posterioare (sunt cele mai frecvente și mai grave);
2. Stenoza congenitală a uretrei;
3. Stenoza congenitală a meatului uretral.

Valvele de uretră posterioară sunt cea mai comună cauză de obstrucție subvezicală. Incidența bolii este de 1 la 5000 până la 1 la 8000 de pacienți de sex masculin. Cei mai afectați vor dezvolta în 24-45% din cazuri boala renală cronică încă din copilărie sau din adolescență.

Embriologie. În săptămâna a 5-6-a a vieții intrauterine, ductul mezo-

nefrotic migrează dintr-o poziție anterolaterală spre tuberculul lui Muller, pe peretele posterior al sinusului urogenital. Odată ce acest proces se încheie, cloaca se divide. Resturile ductului mezonefrotic în această poziție se disting ca două falduri mici, denumite *criste uretrale inferioare*.

Clasificarea după A. Young a valvelor congenitale ale uretrei posterioare:

✓ Tipul I – valve submontanale, cele mai frecvente și mai obstructive, coboară de la verumontanum către pereții laterali, fiind bicuspide, simetrice, semilunare sau merg anterior, cu aspect de corzi vocale.

✓ Tipul II – valve supramontanale, neobstructive, urcă de la verumontanum către colul vezical.

✓ Tipul III – valvă în formă de diafragmă sau iris cu un orificiu central sau excentric. Acest tip constituie o veritabilă stenoză uretrală congenitală.

Diagnosticul antenatal. Valvele de uretră posterioară sunt cauza a 10% din uropatiile diagnosticate la naștere. Cu ajutorul ecografiei, se pot decela aspecte de ureterohidronefroză bilaterală (mai rar unilaterală). Pe durata sarcinii, lichidul amniotic poate fi în cantitate normală sau ușor redus până la oligohidramnios, ceea ce poate indica o uropatie obstructivă. Un factor prognostic este vârsta gestațională la care se depistează anomaliile renale de acest tip. Diagnosticul diferențial se efectuează cu: sindromul *Prune-Belly*, atrezia uretrală, refluxul vezicoureteral bilateral, megaureterul bilateral, sindromul megavezică-megaureter.

Diagnosticul postnatal. Din punct de vedere clinic, pacientul poate prezenta distensie abdominală, cu posibila palpăre a rinichilor, a vezicii urinare distinse. De asemenea, pot exista episoade de infecții urinare până la urosepsis, falimentul creșterii și refuzul alimentației. *Ecografia sistemului urinar* apreciază parenchimul renal (obținem informații despre indicele parenchimatous, diferențierea corticomedulară, prezența ureterelor și caracterul lor, vezica urinară).

Tabloul clinic. Valvele uretrei posterioare pot fi asimptomatice timp îndelungat, apoi apare disuria ca semn de obstrucție în căile urinare inferioare (jet slab, subțire, glob vezical), după care survine asocierea infecției urinare, pielonefrita și, în consecință – boala renală cronică.

Criterii radiologice. Ureterocistografia micțională este o investigație foarte valoroasă, care pune în evidență distensia vezicii urinare, refluxul vezicoureteral, trabecularea vezicală în cazul „vezicii de luptă”. De asemenea, se va vizualiza dilatarea uretrei posterioare și imaginea valvelor ca defecte de umplere, cu orientare perpendiculară sau oblică. Uneori se evidențiază refluxul în veziculele seminale. Urografia intravenoasă evidențiază modifi-

cările caracteristice pentru obstacolul uretral. Scintigrafia renală dinamică apreciază starea rinichilor.

Tratament. Ablația valvei de uretră posterioară se poate face endoscopic. Valvele detectate cistoscopic pot fi rezectate în mai multe puncte (clasic - la „orele 5, 7, 12”), uneori se folosește ablația cu laser.

Hipospadiasul

Hipospadiasul (din greacă *hypo* = sub + *spadon* = despicătură) este o anomalie congenitală caracterizată prin deschiderea anormală a meatului uretral pe fața ventrală a penisului, proximal de vârful glandului, de-a lungul rafeului penian, scrotal sau chiar perineal. La acest ultim element definitiv se adaugă modificări ale tuturor structurilor anatomice ale penisului și ale celor adiacente, ceea ce conduce la considerarea acestei afecțiuni drept o malformație complexă a organelor genitale masculine, cauzată de o oprire a dezvoltării normale a uretrei, prepuțului și a zonei ventrale a penisului și a scrotului. În majoritatea cazurilor se asociază o incurbare (flectare) ventrală a penisului, care agravează anomalia. Rămasă necorectată, curbura peniană produce la copil dificultăți la micțiune - micțiune în poziție șezândă, iar la adult - tulburări ale funcției sexuale, ambele situații provocând pacientului serioase probleme psihologice. Incidența patologiei este în continuă creștere, urcând în ultimul deceniu de la 3 cazuri la 1000 de băieți născuți la 8 cazuri la 1000, fapt care plasează hipospadiasul printre cele mai frecvente malformații urogenitale.

Etiologie, embriologie și patogenie. Cauzele și factorii apariției hipospadiasului sunt multiple, fiind implicați factori genetici, endocrini și de mediu, dar nu există o explicație satisfăcătoare a modului în care acești factori intervin în procesul normal de dezvoltare embrionară. Până la vârsta de cinci săptămâni, sexul embrionului este nediferențiat. De la această vârstă începe o adevărată cascadă de schimbări condiționate de prezența cromozomului Y, care, prin gena sa SRY, este elementul esențial al determinării masculine, respectiv factorul crucial care va transforma gonada nediferențiată în testicul. Acest proces începe în săptămâna a 6-a și se desăvârșește în săptămâna a 7-a, când în testicul apar primii tubi seminiferi, moment din care se inițiază organogeneza, iar ca urmare a activității endocrine a noii gonade, în săptămâna a 8-a se va începe transformarea zonei genitale ambigue în organe genitale externe masculine, proces care se va încheia în săptămâna a 14-a. Formarea uretrei masculine are loc între săptămânile a 7-a și a 12-a. În acest interval, la baza tuberculului genital apar două pliuri endodermale longitudinale, care lasă între ele o depresi-

une – placa uretrală, proximal de la care se va deschide sinusul urogenital. Sub influența testosteronului fetal, convertit de 5 alfa-reductaza 2 în dihidrotestosteron, pliurile genitale se dezvoltă, se apropie și fuzionează, transformând placa uretrală în tubul uretral, care va comunica proximal cu sinusul urogenital și va progresa distal prin fuziunea menționată, concomitent cu creșterea tuberculului genital și transformarea acestuia în penis, până se va întâlni cu segmentul glandular.

Asupra acestui segment al uretrei încă se poartă discuții: clasic, se consideră că pe fața ventrală a glandului se formează un șanț ectodermal, care se tubulează ca și uretra endodermală, cele două segmente unindu-se la nivelul viitoarei fosete naviculare. Studii recente susțin însă că și uretra glandulară se formează din aceeași placă uretrală endodermală, iar aspectul său histologic stratificat scuamos, de tip ectodermal, este realizat printr-un proces de diferențiere a celulelor endodermale sub inducția mezodermului, care se insinuează între ectoderm și endoderm. În același timp, stratul mezenchimal va forma în jurul uretrei corpul spongios, comunicant cu structura erectilă a glandului, iar dorsal de uretră, din același mezenchim, se vor dezvolta cei doi corpi cavernoși înconjurați de fascia Buck, precum și celelalte structuri neurovasculare, limfatice, conjunctive și tunica dartos. Prepuțul se formează prin creșterea în exces a tegumentului inserat în șanțul balanic, care acoperă și înconjoară glandul, la început dorsal și lateral, apoi circumferențial. Unirea celor două falduri laterale ale prepuțului este legată de fuziunea mediană a pliurilor genitale, aceasta finalizându-se doar după formarea uretrei distale.

La pacientul cu hipospadias, se presupune că afectarea acestui proces complex de dezvoltare a uretrei va determina nu doar poziția anormală a meatului, ci și modificări ale tuturor componentelor anatomice peniene. În dezvoltarea hipospadiasului un rol important îi revine interacțiunii epiteliu – mezenchim; deficiența unor factori ca Shh, Fgf-10 oprește dezvoltarea uretrei, producând hipospadias (Yacel și colab., 2004), genele din grupa Hox sunt implicate în dezvoltarea aparatului genital în întregime – Hox A, Hox D, iar gena HoxA 13 este responsabilă de dezvoltarea penisului, mutația acesteia generând hipospadias. În ultimii 50 de ani s-a înregistrat o creștere progresivă a incidenței anomaliilor genitale, în special a hipospadiasului, concomitent având loc o creștere a producției de substanțe chimice de sinteză, în particular hormoni extrogeni, folosiți ca medicație contraceptivă sau în tulburările de sarcină, dar și substanțe care mimează sau antagonizează hormonii, utilizate pe larg în agricultură ca fertilizante,

ierbicide, pesticide, care ajung prin intermediul plantelor și al animalelor în hrana umană.

Tabloul clinic. Paleta modificărilor anatomice în hipospadias este una largă și prezentă de la naștere: penisul este aplecat spre scrot, cu prepuțul aglomerat dorsal, asemuit cu o glugă, având uneori un aspect scrotal; glandul, de obicei, este neacoperit de prepuț, e despicat, aplatizat și curbat ventral, ca și corpul penian, la rândul său curbat spre scrot, iar meatul uretral este deschis anormal la diferit nivel al penisului, dar obligatoriu pe linia mediană a acestuia, imediat sub foșeta naviculară, sau departe, în perineu, proximal de inserția scrotului. Între aceste două extreme se găsesc deschideri în diferite poziții, care în general respectă rafeul median penoscrotal. La aceste defecte majore se adaugă modificări ale tuturor componentelor anatomice ale organelor genitale externe. Astfel, se pot întâlni: hipo- sau aplazia prepuțului, hipoplazia glandului sau a penisului în întregime, torsiunea peniană, transpoziția penoscrotală, absența testiculelor din scrot, hipoplazia scrotală, fiecare dintre acestea influențând conduita chirurgicală.

Formele de hipospadias unanim acceptate sunt: glandular, balanic, penian distal, penian mijlociu, penian proximal, penoscrotal, scrotal și perineal. Meatul hipospad are o pronunțată tendință spre stenoză, fiind uneori greu de vizualizat la nou-născut, deoarece prepuțul este aderent de gland dorsal și lateral, iar foșeta naviculară este considerată meat normal. Dacă este surprinsă o micțiune, se poate observa că jetul urinar filiform, însoțit de efortul micțional evident al copilului, se pornește dintr-un orificiu punctiform situat ventral (figura 3.8).

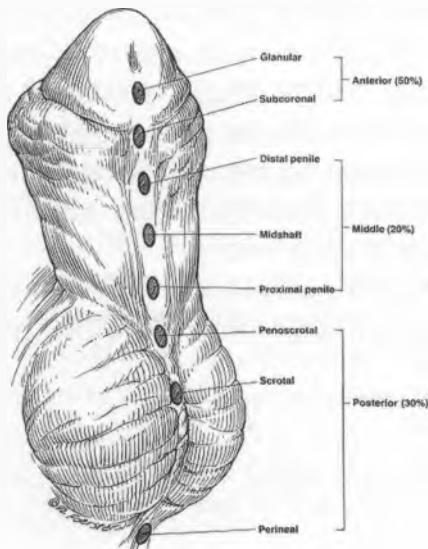


Figura 3.8. *Formele hipospadiasului (schemă)*

Anomalia care creează frecvent confuzii și probleme, atât la stabilirea diagnosticului, cât și la corectarea chirurgicală, este prezența curbării peniene în afara deschiderii hipospade a uretrei, formă care în literatura engleză este numită „curbură fără hipospadias”, iar în cea franceză – „hipospadias fără hipospadias”. Din rațiuni de simplificare, se preferă un termen propriu „pseudohipospadias”, în care deși aspectul general este de hipospadias (aglomerarea dorsală a prepuțului și absența sa ventrală, glandul curbat spre corpul penian, curbura peniană ventral și flexia penisului pe scrot), totuși meatul este situat normal, la vârful glandului, ceea ce împiedică încadrarea acestei anomalii în formele de hipospadias.

Anomalii asociate. *Testiculul necoborât* poate fi cea mai frecventă anomalie întâlnită în hipospadias, urmată de *hernia inghinală*, care se asociază testiculului necoborât sau apare independent. Frecvența acestora este apreciată la circa 10%, cu varietăți până la 20% în formele proximale de hipospadias. Alte anomalii întâlnite cu frecvență mai redusă sunt *persistența resturilor mulleriene*, care necesită explorare endoscopică. Se pot întâlni *anomalii renale*, când există asocieri între hipospadias și malformații ale altor organe, cum ar fi anomaliile esofagiene, anorectale, meningocelul. Aspectul de ambiguitate genital este întâlnit în formele proximale, scrotală și perineală, situații în care se folosește și denumirea de *hipospadias vulviform*, deoarece se asociază criptorhidia, hipoplazia burselor scrotale, micropenis cu aspect de clitoris, transpoziția penoscrotală și curbură severă. În aceste cazuri este necesar de a efectua cariotipul.

Diagnostic. Examenul clinic al nou-născutului va evidenția modificările anatomice caracteristice: penisul este aplecat (flectat) pe scrot și nu se menține ridicat pe abdomen, deoarece revine, ca un resort, în poziția inițială. Prepuțul dezvoltat excesiv are aspectul de „glugă” ce acoperă doar dorsal glandul. Glandul este despicat ventral și flectat spre corpul penian. Se constată absența prepuțului, a frenulei pe partea sa ventrală. Meatul uretral e deschis anormal pe fața ventrală a penisului printr-un orificiu punctiform. Jetul urinar este îngustat și îndreptat ventral.

Tratament. Scopul tratamentului în hipospadias este refacerea aspectului normal, anatomic, estetic și funcțional al penisului prin corectarea tuturor defectelor congenitale locale.

Bibliografie selectivă

1. BĂLĂNESCU, R. *Principii de diagnostic și tratament în chirurgia și ortopedia pediatrică*. București: Ed. Univ. „Carol Davila”, 2011. 554 p.
2. BERNIC, J.; CURAJOS, B.; DZERO, V.; ROLLER, V.; CELAC, V. *Malformațiile congenitale ale aparatului urinar la copii. Principii de diagnosticare și tratament*. Chișinău: CEP „Medicina”, 2012. 39 p.
3. BROUWER, T.; BOOGAARD, C.; VAN ROON, E.; et al. Non-invasive bladder volume measurement for the prevention of postoperative urinary retention: validation of two ultrasound devices in a clinical setting. In: *Journal of Clinical Monitoring and Computing*, 2018.
4. BROUWER, T.; ROSIER, P.; MOONS, K.; et al. Postoperative bladder catheterization based on individual bladder capacity: a randomized trial. In: *Anesthesiology*. 2015, vol. 122(1), pp. 46-54.
5. CALDIERA, F.; JUVANDES, C.; PINTO, M.; et al. Multicystic dysplastic kidney, in defense of a conservative experience. In: *Acta Medica Portuguesa*. 2011, vol. 24 (Suppl. 2), pp. 549-556.
6. CHOW, J.S.; DARGE, K. Multidisciplinary consensus on the classification of antenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). In: *Pediatr. Radiol.* 2015, vol. 45, pp. 787-789. [PubMed] [CrossRef]
7. CHOW, J.S.; KONING, J.L.; BACK, S.J.; et al. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. In: *Pediatr. Radiol.* 2017, vol. 47, pp. 1109-1115. [PubMed]
8. CHUNG, J.M.; PARK, C.S.; LEE, S.D. Postoperative ureteral obstruction after endoscopic treatment for vesicoureteral reflux. In: *Investig. Clin. Urol.* 2015, vol. 56, pp. 533-539.
9. CURAJOS, B. *Compendiu de urologie pediatrică*. Chișinău, 2018. 318 p.
10. FANOS, V.; SINAGUGLIA, G.; VINO, L.; et al. Multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux. In: *Renal growth. Minevra Pediatr.* 2001, vol. 53(2), p. 95.
11. KOLLEF, M.H.; BASSETTI, M.; FRANCOIS, B.; et al. The intensive care medicine research agenda on multidrug-resistant bacteria, antibiotics, and stewardship. In: *Intensive Care Medicine*. 2017, vol. 1-11. Disponibil pe: doi: 10.1007/s00134-017-4682-7
12. LEE, S.D.; JEONG, J.C.; CHUNG, J.M. Secondary surgery for vesicoureteral reflux after failed endoscopic injection: comparison to primary surgery. In: *Investig. Clin. Urol.* 2016, vol. 57, pp. 58-62.
13. MATTEI, P. *Fundamentals of pediatric surgery*. Second edition. Springer, 2017. 893 p.
14. RODRIQUEZ, M. Congenital anomalies of the kidney and the urinary tract. In: *Fetal Pediatr. Pathol.* 2014, vol. 33(5-6), pp. 293-320.

15. TER AVEST, M.; VERINGA, A.; VAN DEN HEUVEL, E.R.; et al. The effect of inflammation on voriconazole trough concentrations in children. In: *British Journal of Clinical Pharmacology*, 2016.
16. VANHOLDER, R.; ANNEMANS, L.; BROWN, E.; et al. European Kidney Health Alliance. Further approaches to reduce the cost of renal replacement therapy. In: *Nat. Rev. Nephrol.* 2017. Disponibil pe: doi: 10.1038/nrneph.2017.136
17. VARNA, AI.; CHIȘU, A.; OȚOIU, V. *Urologie infantilă*. Cluj-Napoca: Ed. „Dacia”, 1989.
18. КОВАРСКИЙ, С.Л.; ВРУБЛЕВСКАЯ, Е.Н.; ВРУБЛЕВСКИЙ, С.Г. и др. Современные аспекты ведения больных мультикистозом почек. В: *Детская хирургия*. 2010, № 2, с. 35-37.
19. ЛОПАТКИН, Н.А.; ЛЮЛЬКО, А.В. Аномалии мочеполовой системы. Киев: Здоров'я, 1987. 414 с.
20. Министерство здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с инфекцией мочевыводящих путей. 2015.
21. ЧУГУНОВА, О.; ШУМИХИНА, В.; ДУМОВА, В. Современные представления об инфекции органов мочевой системы у новорожденных и детей раннего возраста. Эффективная фармакотерапия. 2013, № 43, с. 38-47.