

MALFORMAȚIILE NEOBSTRUCTIVE ALE APARATULUI URINAR SUPERIOR

(Reviu literar)

Anatolie Bondarencu

Spitalul Clinic Municipal „Sfinta Treime”, Clinica Urologie

Summary

Non-obstructive anomalies of the superior urinary tract

Anomalies of kidneys occupy an appreciable part among congenital anomalies. Importance of studying of these anomalies is caused by their complexity and a combination with anomalies of other organs, often incompatible with life. A prominent aspect at studying of each anomaly is their correct diagnostics, for selection of a correct method of treatment and improvement of quality of life of patients.

Rezumat

Anomaliile rinichilor ocupă o parte importantă în malformațiile congenitale. Importanța studierii acestora este cauzată complicității lor și combinației cu anomaliile a altor organe, care des sunt incompatibile cu viața. Studiarea fiecărui tip de anomalie este importantă pentru stabilirea diagnosticului corect, selectarea metodei de tratament, ceea ce va duce la îmbunătățirea calității vieții pacienților.

Actualitatea, obiective

Anomaliile sistemului urinar formează o parte importantă ale malformațiilor congenitale în ansamblu. În prezent, apariția se atribuie influenței factorilor de mediu în 10% din anomaliile congenitale cunoscute la om, factorilor genetici și cromozomiali - 10%, iar la 40-60% din anomaliile constatate la naștere nu li se poate preciza etiologia (Grigorescu Sido F, 1998).

Anomaliile congenitale ale sistemului urinar sunt relativ comune, contribuind cu 3% la nou-născuți (Williams et al, 1995). Anomaliile rinichilor formează un procentaj semnificativ din ele, apar în perioada embrio-fetală și pot fi cunoscute înainte de naștere, la naștere sau în cursul vieții copilului și adultului.

Anomaliile de structură și poziție sunt cele mai frecvent întâlnite (Das S. Amar A., 1984). Varietățile morfologice ale rinichilor și vasele lor sunt în general foarte bine cunoscute. Rinichiul ageniesian (Limkakeng & Retik, 1972), rinichiul bazinului (Palmer B., 1993, Ogden H., 1940), rinichiul în formă de potcoavă (Anson B., Pick j., Cauldwell E., 1942; Kolln C.P. et al., 1972) și arterele renale aberante (Jeidell H., 1911; Nathan H., 1963; Olsson D. & Wholey M., 1964; Jeffery R., 1972). Baza embriologică a acestor varietăți a fost de asemenea bine întemeiată (Gray & Skandalakis, 1972). Anomaliile rotaționale ale rinichiului sunt de o rară existență (Das S. & Amar A., 1984; Nathan H., Glezer I., 1984) și au fost citate în foarte puține articole embriologice. Foarte puține cazuri ale anomaliilor de rotație la rinichi pare să fi fost raportate și sunt în avantaj în literatura existentă. Anomalia de rotare în partea laterală a fost raportată rareori așa cum o demonstrează literatura existentă (Nathan H., Glezer I., 1984), deși raritatea acestui tip de anomalie a fost pe larg aplicată în contextul procedurilor chirurgicale avansate și diagnosticul evoluției donatorilor de rinichi.

Conform datelor lui I. Sinescu (2008), malformațiile aparatului urinar superior cel mai frecvent în literatură se clasifică cu respectarea criteriului etiopatogenetic, care lasă să se întrevadă momentul critic din evoluția embrionului, când factorii nocivi pot interveni, provocând un anumit tip de malformație.

Malformațiile aparatului urinar superior pot fi clasificate după existența unei obstrucții în *neobstructive și obstructive*.

Malformațiile ale aparatului urinar superior se clasifică în următorul fel (I. Sinescu, 2008):

1. anomaliile de număr
2. anomaliile de ascensionare
3. anomaliile de formă și fuziune

4. anomaliiile de rotație
5. anomalii de volum și structură

A. Pîtel în 2004 propune următoarea clasificare:

1. anomaliiile de număr
2. anomaliiile de ascensionare
3. anomaliiile de formă și fuziune
4. anomalii de volum și structură

Anomaliile de rotație au fost unite de fapt cu anomaliiile de formă și fuziune.

După datele lui I. Sinescu (2008) anomaliiile de număr se împart în:

- 1a-agenezia renală bilaterală
- 1b-agenezia unilaterală
- 1c-rinichiul supranumerar

N. Lopatchin în 2009 mai împarte rinichiul supranumerar în concordanță cu anomalia ureterului:

- rinichiul supranumerar cu ureterul duplex
- rinichiul supranumerar cu ureterul simplex

1a-Agenezia renală bilaterală este propusă ca definiție de Ryckman F.C. în 1993, ca absența parenchimului renal, atât pe partea dreapta, cât și pe partea stângă, detectată prin metode imagistice sau constatată la necropsie (I.Sinescu, 2008). A fost descrisă pentru prima dată în anul 1671 de către Wolfstrigel și restudiată în 1946 de Potter (ambii citați de Bauer S.B., 2002). Este o malformație renală gravă, incompatibilă cu viața, fiind des asociată cu anomaliiile pulmonare. În anul 1965 Potter găsește în literatură 475 de cazuri, iar în 1990, Stroup și asociații (Bauer S.B., 2002) anunță o incidență de 3,5 la 100.000 de nou-născuți cu diverse anomalii congenitale.

Lipsa ambilor rinichi însoțită de alte anomalii se numește *sindromul Potter*, în cinstea autorului, care și a descris acestea.

De diferiți autori se raportează la acești bolnavi decese la naștere în proporție de 40%, iar la nou născuți vii decesul survine la 24-48 ore. Davidson și Ross în 1954 au descris cea mai lungă supraviețuire, care a fost de 39 de zile.

1b-Agenezia renală unilaterală constă în absența unilaterală a parenchimului renal cu prezența unui rinichi normal pe partea opusă.

În 1961 Doroshow și Abehouse descriu frecvența acestei anomalii de 1 caz la 1.100, iar în 1997 Sheih și colaboratorii raportează o incidență de 1 la 1200. Sanghvi K.P. în 1998 a descris în studiul său efectuat timp de 3 ani pe un lot de 31.217 gavage, la care li sa făcut ecografie antenatală, un număr de 65 fetoși cu malformații renale din care 6 erau cu agenezii.

Mc. Pherson, citat de Molina W.R. în 2003 a descris o tendință de manifestare familială autosomal dominantă. Ashley și Mostofi citați de Bauer S.B. în 2002 descriu combinația acestei malformații cu malformațiile genitale la femei.

Magee M.C. în 1979 propune o clasificare a acestor malformații uroginecologice în raport de momentul în care survine eroarea de diferențiere:

- Tip I - înainte de săptămîna a patra - agenezia renală și uter unicorn;
- Tip II - la începutul săptămîinii a patra - agenezia renală și didelfia cu obstruarea cornului uterin ipsilateral;
- Tip III - după săptămîna a patra - agenezie renală cu arhitectură genitală normală.

1c-Rinichiul supranumerar - este prezența unui rinichi suplimentar, separat de cel normal, cu capsulă, vascularizație și sistem de drenaj urinar propriu.

Bauer S.B. în 2002 descrie din literatură 80 de cazuri cu aceasta anomalie, primul fiind din anul 1656.

Anomaliile de ascensionare se împart în (I. Sinescu, 2008):

- 2a-ectopia renală simplă
- 2b-ectopia renală înaltă subdiafragmatică
- 2c-ectopia renală toracică

În conformitate cu clasificarea lui A. Pîtel (2004) anomaliile de ascensionare se împart în:

1. Distopie homolaterală
 - în bazinul mic
 - lombară
 - subdiafragmală
 - toracică
2. Distopie heterolaterală
 - încrucișată cu concreștere
 - încrucișată fără concreștere

Ectopia renală simplă este situarea rinichiului matur nu în loja renală, ci oriunde în spațiul retro- sau subperitoneal (I. Sinescu, 2008; N. Lopatchin, 2009).

Conform datelor lui Bauer S.B. (2002), anatomiștii au descris rinichiul ectopic în secolul al XVI-lea. Campbell în 1930, citat de Coman I. în 2002 descrie o incidență de 1 la 400 noi născuți.

Gleason P.E. în 1994 descrie că în 56% de cazuri rinichiul ectopic este cu o dilatare concomitentă a sistemului colector. Mai mult de jumătate din aceste dilatații sunt determinate de anomalii ale joncțiunii pieloureterale (70%) sau ureterovezicale (30%), iar cealaltă de reflux sau malrotație.

Ectopia renală înaltă subdiafragmatică - este o situație a rinichiului într-o poziție mai înaltă decât cea normală, menținându-se subdiafragmatic. A fost descrisă de Pinckney în 1978 la copii cu omfalocel, când ficatul și ansele intestinale herniază în sacul acestuia, iar rinichiul ascensionează subdiafragmatic la nivelul vertebrei a X-a toracică.

Ectopia renală toracică - este o situație a rinichiului parțial sau total transdiafragmatic, în torace, la nivelul mediastinului posterior. Este situat extrapleural.

Ranga V. în 1975 descrie o incidență mai de des întâlnită la bărbați și preponderent pe partea stîngă.

Anomaliile de formă și fuziune (I. Sinescu, 2008) se împart în:

- 3a-ectopia încrucișată cu sau fără fuziune
- 3b-rinichiul în podcoavă

A.Pîtel (2004) anomaliile de formă și fuziune le împarte în:

1. Simetrice:
 - rinichi în formă de podcoavă
 - rinichi în formă de „disc”
2. Asimetrice:
 - rinichi în formă de L
 - rinichi în formă de S

Ectopia încrucișată cu sau fără fuziune este poziția rinichiului pe partea opusă joncțiunii ureterului sau în vezică.

Bauer S.B. în 2002 descrie următoarele forme de fuziune (I. Sinescu, 2008):

- 3a.1. Rinichi fuzat unilateral cu ectopie inferioară
- 3a.2. Rinichi sigmoid sau în formă de „S”
- 3a.3. Rinichi în formă de „grămadă”
- 3a.4. Rinichi în formă de L sau „în tandem”
- 3a.5. Rinichi în formă de „disc”, „scut” sau „gogoasă”
- 3a.6. Rinichi fuzat unilateral cu ectopie superioară

Primul caz de ectopie încrucișată a fost descris de Parnarolus în 1654. Conform datelor lui Bauer S.B. în 2002 în literatură până 1959 au fost descrise 500 de astfel de cazuri.

Rinichiul în potcoavă este reprezentată de doi rinichi normali, situați vertical de o parte și de alta a coloanei vertebrale, fuzăți prin polul inferior sau, foarte rar, prin cel superior, printr-un istm fibros sau parenchimos, care traversează planul median al corpului.

Este descris pentru prima dată de De Carpi în 1521. Conform datelor lui Mohanty C. (2002) frecvent această anomalie se întâlnește cu dispoziția extrarenală a calicelor.

Anomaliile de rotație sunt prezentate aparte de I. Sinescu (2008). La acesta anomalie rinichiul este situat în loja renală cu calicele orientat lateral și bazinetul medial. Conform datelor lui Campbell în 1963 are o frecvență de 1 caz la 939.

În funcție de gradul de rotație Bauer S.B. (2002) descrie mai multe tipuri de rotație:

- Sinus (bazinet) anterior, calice orientate posterior
- Sinus (bazinet) ventromedian, calicele orientate dorsolateral
- Sinus (bazinet) dorsal, calicele orientate anterior
- Sinus (bazinet) lateral, calicele orientate medial.

Anomaliile de volum și structură la rândul său I. Sinescu (2008) le împarte în:

5a-displazia renală

5b-Hipoplazia și hipodisplazia renală

5c-Bolile chistice renale

Displazia renală este dezvoltarea anormală a rinichiului cu afectarea dimensiunii, formei și structurii. Conform datelor lui Glassberg K.I. (2002) nu toate hipoplaziile renale sunt însoțite de displazie. Mackie G.G. în 1975 și Bîna M. în 1998 descriu că în sistemul de căi duble există o corelație între gradul de ectopie laterală a orificiului rinichiului care drenează polul inferior renal și gradul de displazie la nivelul acestuia.

Hipoplazia și hipodisplazia renală. Rinichiul hipoplazic este un rinichi histologic normal, doar de dimensiuni mai reduse (I. Sinescu, 2008). Olănescu Gh. (1967) îl numește „rinichi mininatural”. În anul 1962 Habib și Rozer descriu *oligomeganefronia*, care este caracterizată prin rinichi mic, reducerea numărului de nefroni, cu hipertrofierea fiecărui nefron în parte.

Hipodisplazia renală presupune prezența rinichiului mic și a leziunilor displastice. Poate fi asociată cu orificii ureterale normale sau anormale, ureterocel, obstrucție uretrală sau sindromul „abdomenului în formă de prună uscată”:

- cu orificiul normal situat
- cu orificiul ureteral anormal situat
- cu obstrucție uretrală.

Bolile chistice renale.

Chistul renal este definit de Proca E. în 1997 ca o „pungă” lichidiană bine delimitată, cu perete propriu, conținut seros sau hematic și captușit cu epiteliu. Conform datelor lui Glassenberg K.L. (2002), rinichiul este organul în care se dezvoltă cel mai des formațiuni chistice.

Conform ambilor autori, toate afecțiunile care au în comun prezența de chisturi renale au fost numite „boli chistice renale” și au fost împărțite în două grupe, în funcție de prezența sau absența determinismului genetic (I. Sinescu, 2008):

1. Boli chistice renale cu determinism genetic:

- 1) boala polichistică renală autosomal recesivă
- 2) boala polichistică renală autosomal dominantă
- 3) nefroftizia juvenilă și boala chistică medulară
- 4) sindromul nefrotic familial
- 5) scleroza mezangială difuză
- 6) boala familială glomerulochistică
- 7) scleroza tuberoasă Bourneville, autosomal dominantă
- 8) boala Vn Hippel-Lidau

2. Boli chistice renale fără determinism genetic:

- 1) displazia renală multichistică
- 2) chistul multilocular benign
- 3) chistul renal simplu
- 4) rinichiul spondios medular
- 5) boala glomerulochistică sporadică
- 6) boala chistică renală dobândită
- 7) diverticul caliceal
- 8) chistul parapielic și chistul sinusului renal

Cunoașterea formelor și diversităților a acestor malformații, cu studierea factorilor etiologici ce le provoacă, au o importanță majoră în diagnosticul acestora, aprecierea tacticii de tratament și profilaxia complicațiilor reno- urinare frecvent asociate și întâlnite.

Bibliografie

1. ISEN KENAN, Clinic of Urology, State Hospital of Diyarbakir, "Cake kidney associated with uterine anomaly", The Internet Journal of Urology ISSN:1528-8390,2007,13.02.2009, Volume 5, Number 1.
2. ABID IRSHAD, Assistant Professor, Department of Radiology, Medical University of South Carolina, "Horseshoe Kidney Imaging", 01.03.2010
3. CALADO A.A., MACEDO A., SROUGI M., „Cake kidney drained by single ureter.”, Int Braz J Urol 2004; N.30: p.321-322.
4. BARRY BELMAN, Clinical pediatric urology, 2002, p. 537-559
5. NURSAL G.N. and BUYUKDERELI G., „Unfused renal ectopia: a rare form of congenital renal anomaly”, Annals of Nuclear Medicine 2005; N.19: p. 507-510.
6. MARTINEZ-LAZARO R. and CORTES-BLANCO A., „Cake kidney drained by single ureter, MAG3 renogram for diagnosis and function follow-up”. Nephrol. Dial. Transplant., 2000; N15: p. 1700-1701.
7. FELZENBERG J., NASRALLAH P., „Crossed renal ectopia without fusion associated with hydronephrosis in an infant”. Urology 1991; N 38: p. 450-452
8. BROCK JW 3rd, BRAREN V, PHILLIPS K, WINFIELD AC, „Caudal regression with cake kidney and a single ureter: a case report”. J Urol 1983; N 130: p. 535-536.
9. BAUER SB, „Anomalies of the kidney and uretero-pelvic junction”; in Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ (eds): Campbell's urology. Philadelphia, Saunders, 1998, p. 1708 - 1755.
10. WEISSLEDER R, REIUMONT MJ, and WITTENBERG J, Primer of Diagnostic Imaging, ed 2, Mosby, St. Louis, 1997.
11. FLORIN IORDACHESCU, MIHAIELA BALGRADEANU, „Infecția de tract urinar” Pediatrie vol. II, 1996, p. 76-87
12. EUGEN CIOFU, CARMEN CIOFU, Esentialul in pediatrie, editia a doua, 2002.
13. BASCA IOAN, Curs de urologie pediatrica, 2002
14. AVOLIO L; Genital Anomalies; *eMedicine*, October 2008.
15. SANTANELLI F; Urogenital Reconstruction, Penile Epispadias; *eMedicine*, June 2008.
16. Salzburg Medical seminar, 2006, Urolitiasis.
17. ЛОПАТКИН Н. А. Урология, 1995, p. 86-114.
18. EDMOND T GONZALES, SB BAUER, Pediatric urology practice, 1999, p. 112-134
19. ЭПШТЕЙН И. М. Урология, 1966, стр. 86-99
20. RADU VOJA. Chirurgia percutanată reno-ureteală, 2000 p. 147-190, 273-322, 327-375
21. SINESCU. Tratat de Urologie, 2008, p.559-632
22. ПЫТЕЛЬ А. Рентгендиагностика в урологии, 2004.
23. ЛОПАТКИН Н.А. Урология-Национальное руководство, 2009.