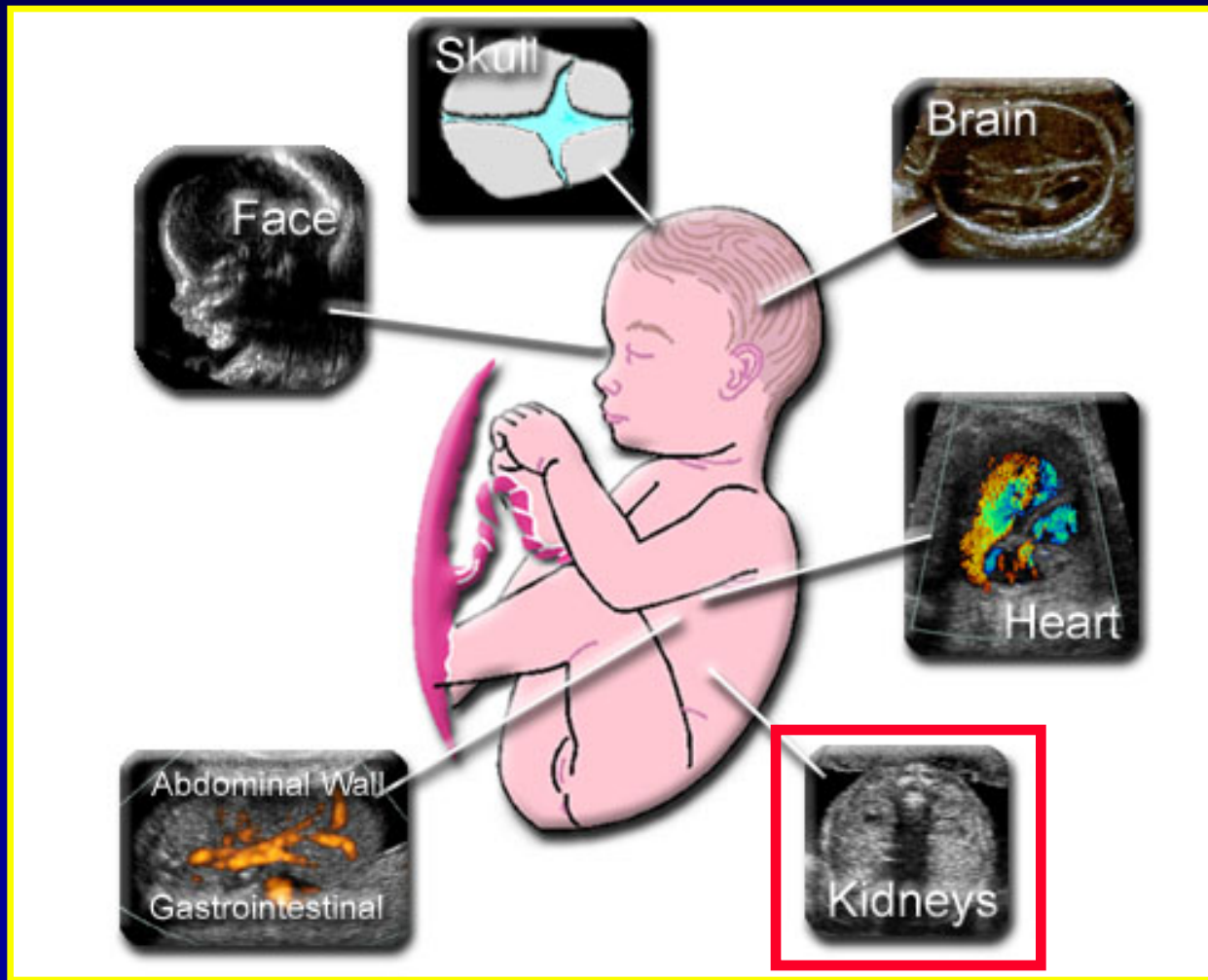




# Anomalie dell'apparato urinario

Dott. Giuseppe Konishi de Toffoli



Università degli Studi di Padova - Facoltà di Medicina e Chirurgia  
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana  
Dir. Prof. Antonio Ambrosini

**19<sup>^</sup> -21<sup>^</sup> SETTIMANA**



**SCREENING ECOGRAFICO DELLE ANOMALIE  
DELL'APPARATO URINARIO**

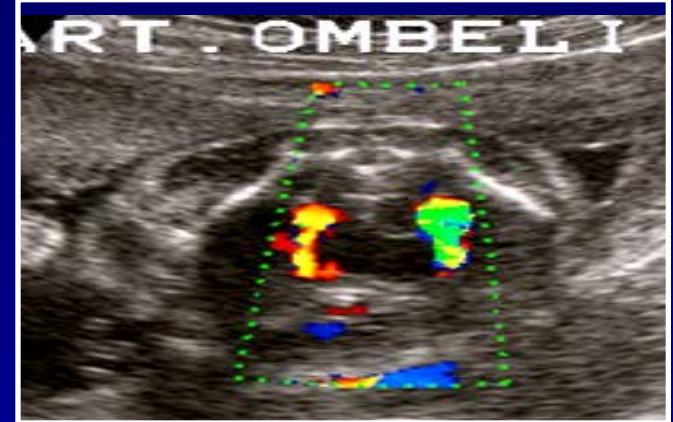
**NUMERO SIGNIFICATIVO DI PATOLOGIE RENALI  
AD INSORGENZA TARDIVA IDENTIFICABILI NEL  
III TRIMESTRE**

***(ES. IDRONEFROSI)***

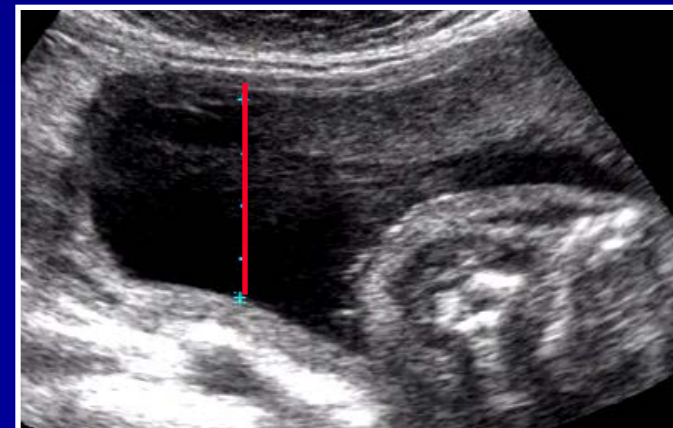
- VALUTAZIONE DEI RENI



- VALUTAZIONE DELLA VESCICA



- VALUTAZIONE DEL LIQUIDO AMNIOTICO



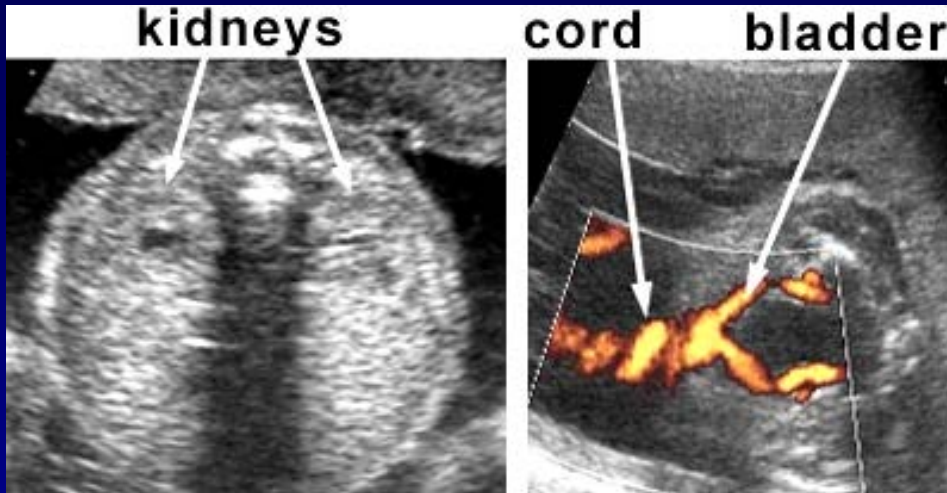
# RENI

- PRESENZA / ASSENZA
- ECOGENICITA'
- MORFOLOGIA

# PIANI DI SCANSIONE

## RENI

### DUE FORMAZIONI CIRCOLARI PARAVERTEBRALI



*SCANSIONE TRASVERSALE*

### DUE FORMAZIONI ELLITTICHE



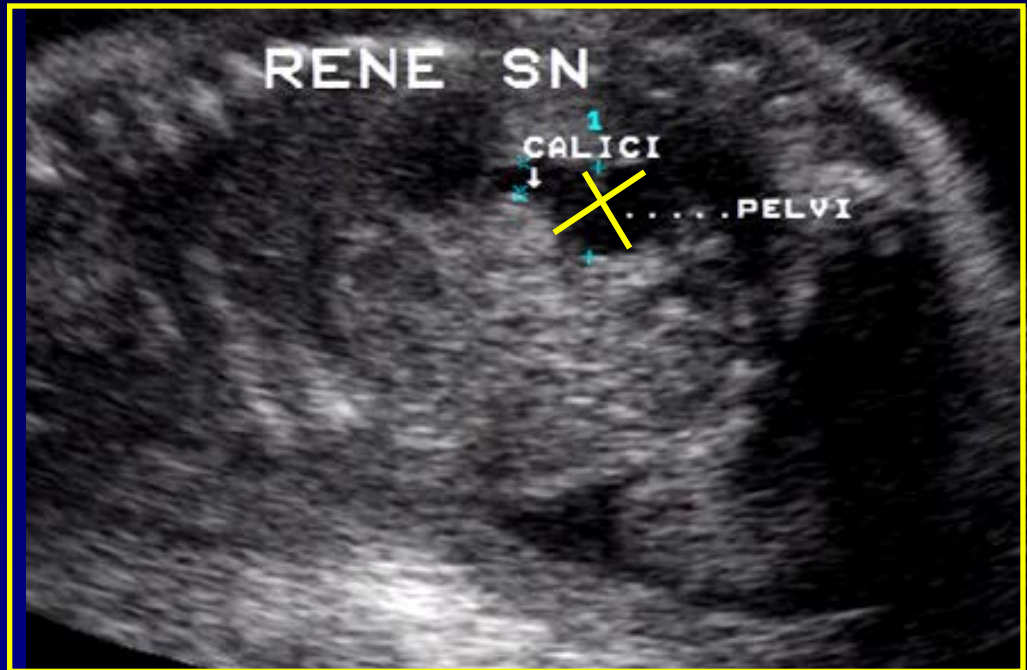
*SCANSIONE LONGITUDINALE*



*APPLICAZIONE DEL COLOR*

E' POSSIBILE VISUALIZZARE  
L'A. RENALE PER ESCLUDERE  
ULTERIORI MALFORMAZIONI

# MISURAZIONE DEI BACINETTI RENALI



15-19 sett. <4 mm

20-29 sett. <5 mm

30-40 sett. <7 mm

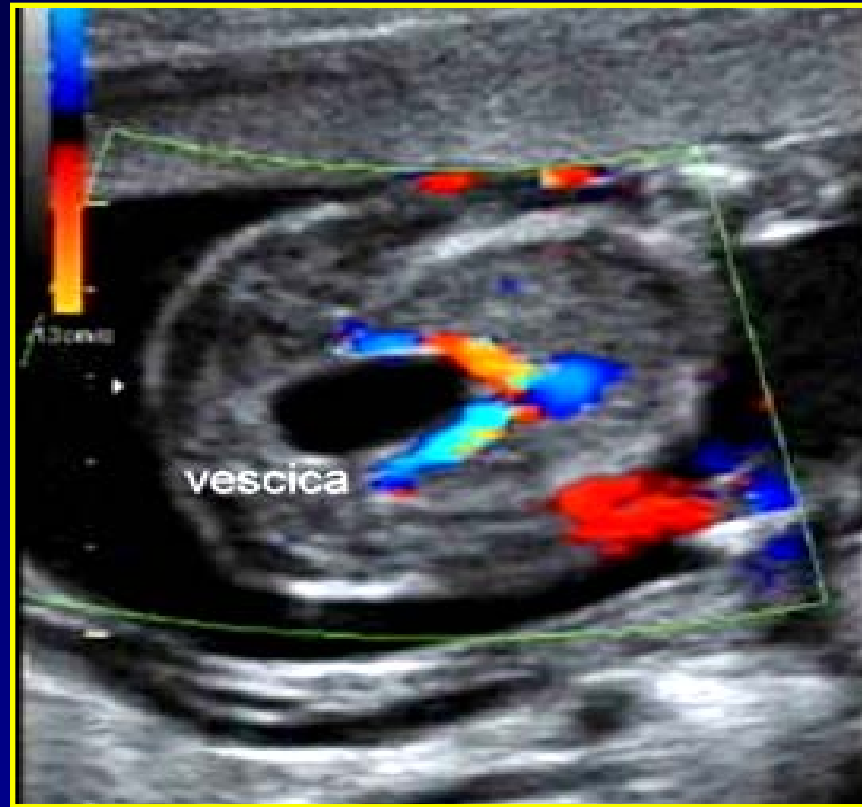
**INDIPENDENTEMENTE DALL'ETA' GESTAZIONALE:**

**Se il diametro anteroposteriore del bacinetto è > 10 mm**



**necessità di controlli seriati**

# MISURAZIONE DELLA VESCICA



VIENE CONSIDERATO IL DIAMETRO ANTEROPOSTERIORE



*Nella norma da 8 a 29 mm tra la 24-40<sup>a</sup> s. g.*

# MALFORMAZIONI

**“I DIFETTI DELL’APPARATO UROGENITALE  
SONO LE MALFORMAZIONI PIU’ FREQUENTI”**

**25-50 %**

**CISTI SEMPLICE**



**S. DI PRUNE BELLY**



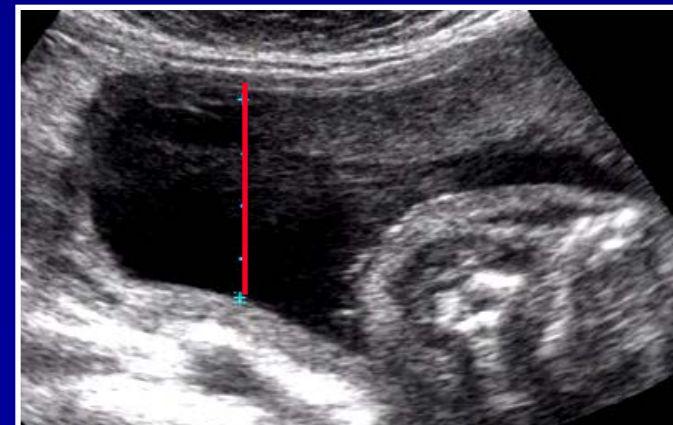
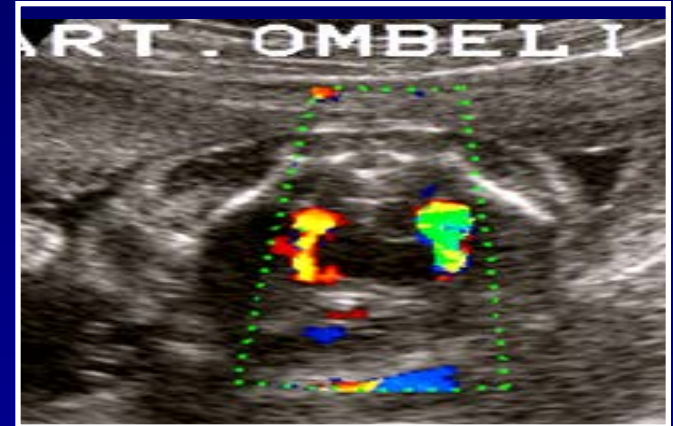
**LO SPETTRO VARIA DA CISTI SEMPLICI A QUADRI  
PATOLOGICI COMPLESSI ASSOCIATI A OLIGO/ANIDRAMIOS**

**RICERCA DI EVENTUALI MALFORMAZIONI  
ASSOCIATE TIPICHE DI SINDROMI E SEQUENZE  
MALFORMATIVE**



# DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- VALUTAZIONE DEI RENI
- VALUTAZIONE DELLA VESCICA
- VALUTAZIONE DEL LIQUIDO AMNIOTICO



# ANOMALIE CONGENITE DEL TRATTO URINARIO

1 - AGENESIA RENALE O IPOPLASIA GRAVE

2 - ECTOPIE RENALI

3 - UROPATIE OSTRUTTIVE:

- a) ostruzioni ureteropelviche
- b) ostruzioni ureterovesicali
- c) ostruzioni uretrali

4 - RENI CISTICI:

- a) cisti renali semplici
- b) rene policistico infantile (Potter tipo I)
- c) rene multicistico (Potter tipo II)
- d) rene policistico autosomico dominante (Potter tipo III)
- e) displasia cistica renale (Potter tipo IV)

# DIAGNOSI DIFFERENZIALE

## RENI

- **ANOMALIA NUMERO**

*MANCATA VISUALIZZAZIONE di 1 o 2  
RENI IMPLICA LA RICERCA IN SEDE  
ECTOPICA*



- **ANOMALIE  
MORFOLOGIA e  
DIMENSIONI**

*MAGGIORE ECOGENICITA' RENALE*



*CISTI RENALI  
COMUNICANTI*



*CISTI RENALI*



# DIAGNOSI DIFFERENZIALE

## RENI

- DILATAZIONE CALICO  
PIELICA MONOLATERALE

*NO DILATAZIONE URETERE*



- IDROURETERONEFROSI  
BILATERALE

*SI' DILATAZIONE URETERE*



# APPROCCIO DELLE MALFORMAZIONI

## VALUTAZIONE AFI

- **PATOLOGIA A RISCHIO  
DI FUNZIONE RENALE**

*“Society For Fetal Urology”*

*NEFROPATIE (policistosi, displasie  
bilaterali)*

*OSTRUZIONI URETRALI*

*DILATAZIONE PIELOURETERALI  
BILATERALI*

**AFI  
NORMALE**

Tranquillizzare (ma seguire costantemente)  
l'evoluzione della gravidanza

**AFI  
RIDOTTO**

Attivare una più specifica organizzazione  
perinatale

Indicata l'attivazione dell'equipe  
multidisciplinare per il counselling prenatale

# APPROCCIO DELLE MALFORMAZIONI

- **PATOLOGIA NON A RISCHIO DI FUNZIONE RENALE**

- DILATAZIONI PIELO-URETERALI MONOLATERALI
- DILATAZIONI PIELO-URETERALI MONOLATERALI DI GRADO NON ELEVATO
- RENE MULTICISTICO
- ESTROFIA VESCICALE



**TRANQUILLIZZARE LA COPPIA ED EVENTUALE TRATTAMENTO CHIRURGICO DOPO LA NASCITA**



# AGENESIA RENALE

“ASSENZA DI UNO O ENTRAMBI I RENI”

- I: monolat. 1/1000 neonati. Bilat. 1-2/5000
- Rischio sindromico: ALTO 20-25% (VACTERL, FRASER ecc.)
- Outcome sfavorevole per le forme bilaterali. Buona per le monolaterali (no cariotipo)

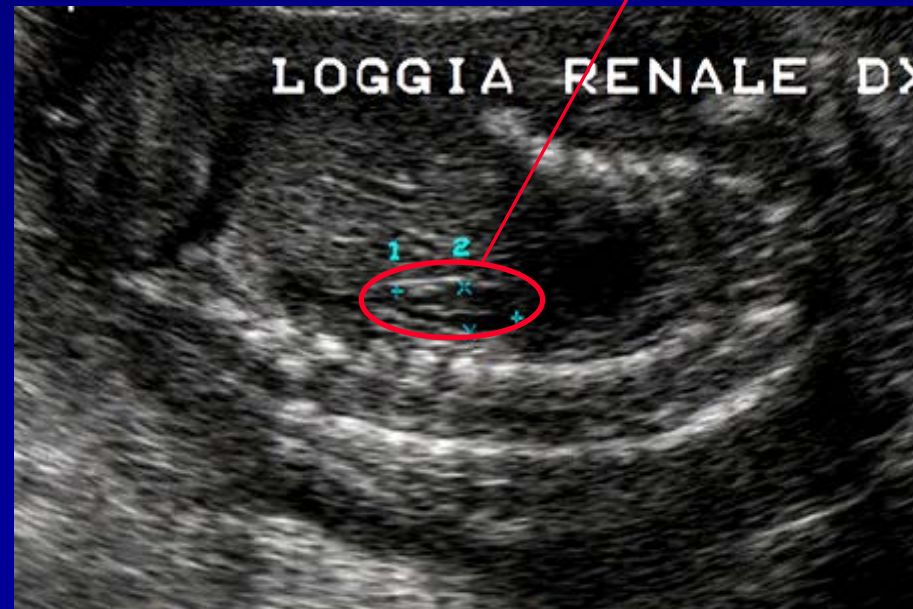


**Mancata visualizzazione di reni e vescica con anidramnios**

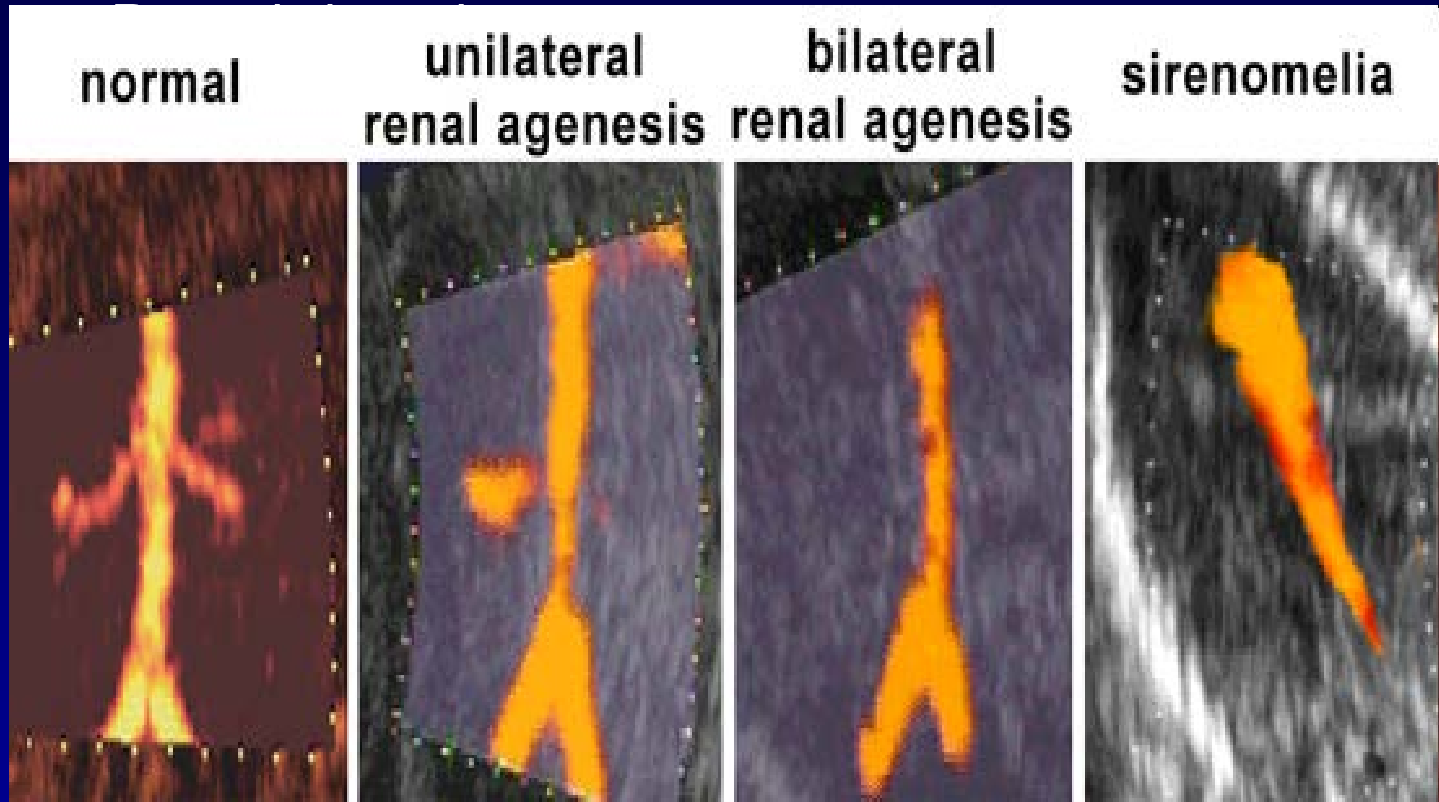
*Logge vuote*



*surrene*



# AGENESIA RENALE MONOLATERALE



L'ausilio del Power Doppler conferma l'assenza delle arterie renali, che si associa all'agenesia



# RENE A FERRO DI CAVALLO

- I: 1/400 (↑ maschi)
- Rischio sindromico: MEDIO-ALTO 15-20% (Dieker, Siegler, MURCS)
- Cariotipo SI' (5-8%). Presente nel 50% dei Turner e 20% delle Tr. 18
- Follow-up postnatale.



# RENE POLICISTICO AUTOSOMICO RECESSIVO

## *POTTER tipo I*

**“DILATAZIONI CISTICHE FUSIFORMI DEI TUBULI COLLETTORI SI MANIFESTA SEMPRE BILATERALMENTE”**

- 1/20000-30000 neonati
- Patologia monogenica autosomica rec. (mutazione braccio corto cr. 6)
- Rischio sindromico SI'
- Anomalie associate: Fibrosi cistica epatica
- Outcome sfavorevole per l'insufficienza polmonare
- Cariotipo NO



**Nefromegalia bilaterale**

**Aumentata ecogenicità**

**Vescica non visibile**

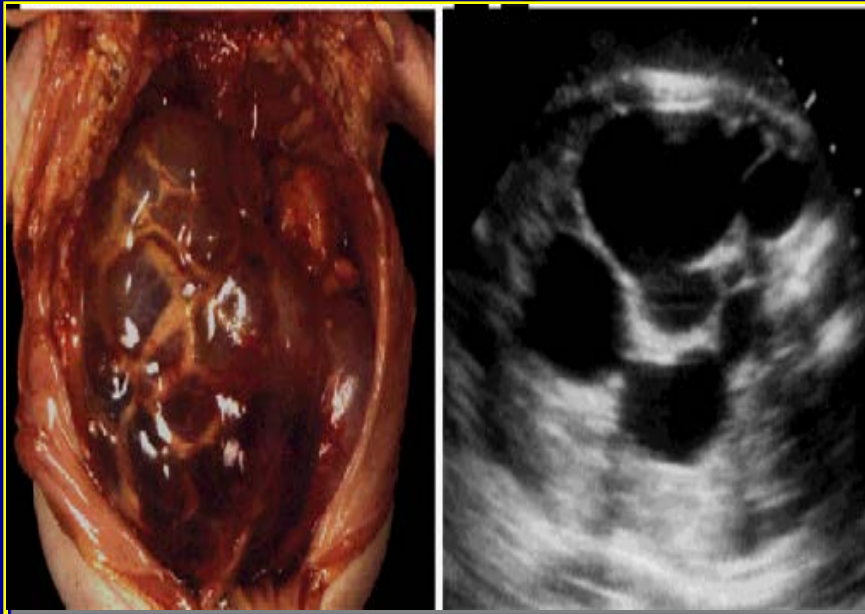
**Oligo-anidramnios**

**Ipoplasia polmonare**

# RENE MULTICISTICO *POTTER* tipo II -a

## “CISTI MULTIPLE NON COMUNICANTI TRA LORO DIMENSIONI E NUMERO VARIABILE”

- 1/1000-5000 neonati
- Patologia sporadica, familiare 1-2%.
- Rischio sindromico: 5-10%
- Anomalie associate: Idronefrosi, reflusso vescico ureterale, agenesia renale, anomalie cuore, GE e SNC.
- Outcome sfavorevole per le forme bilaterali per oligoidramnios e ipoplasia polmonare
- Cariotipo SI': 2-4% se monolat., 15-18% se bilat., 25-28% se associato con altre patologie



**Monolaterale 80%**

**Rene a grappolo d'uva**

**Vescica visibile**

**Liquido amniotico regolare**



**FOLLOW UP  
ECOGRAFICO**

# RENE MULTICISTICO *POTTER tipo II -b*

## CISTI MULTIPLE NON COMUNICANTI TRA LORO

### RENE PICCOLO

- 1/1000-5000 neonati
- Patologia sporadico, familiare 1-2%.
- Rischio sindromico:
- Anomalie associate: Idronefrosi, reflusso vescico ureterale, agenesia renale, anomalie cuore, GE e SNC
- Outcome sfavorevole per le forme bilaterali per oligoidramnios e ipoplasia polmonare

**Monolaterale 80 %**

**Rene piccolo di difficile visualizzazione**

**Assenza bacinetto**

**Liquido amniotico regolare**



**FOLLOW UP  
ECOGRAFICO**

# RENE POLICISTICO AUTOSOMICO DOMINANTE

## *POTTER tipo III*

### “DILATAZIONI CISTICHE DEI TUBULI COLLETTORI E DEI NEFRONI”

- 1/1000 neonati (*Patologia renale ereditaria più comune*)
- Carattere Autosomico Dominante (mutazione cr. 16)
- Rischio sindromico: SI'
- Outcome sintomi clinici 3<sup>^</sup>-5<sup>^</sup> decade vita, prognosi peggiore nelle forme ad insorgenza precoce



- **Entrambi reni iperecogeni aumentati modicamente di volume**
- **Differenziazione cortico-midollare aumentata**
- **Vescica regolare**
- **Liquido amniotico regolare**

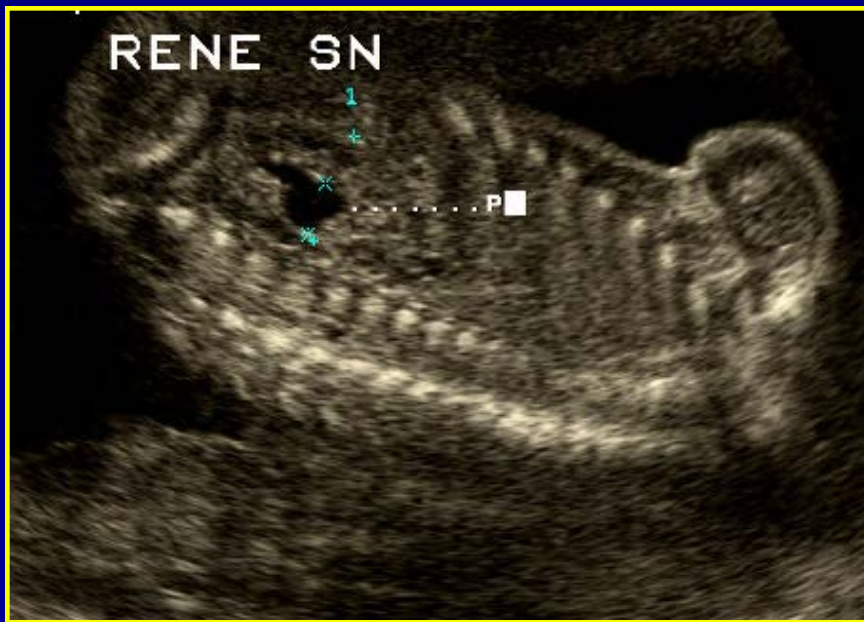


**FOLLOW UP  
ECOGRAFICO**

# DISPLASIA CISTICA *POTTER* tipo IV

## “SECONDARIA AD OSTRUZIONE PRECOCE E SEVERA DEL TRATTO URINARIO”

- Più frequente forma bilaterale
- Rischio sindromico: VACTERL
- Outcome nelle forme isolate dipende dal grado di ostruzione e di displasia. Forme bilaterali prognosi sfavorevole
- Cariotipo: SI 2-4% monolat., 15-20% se associato con altre anomalie



• **Aumentata ecogenicità dei reni e cisti pericorticali.**

• **Iniziale idronefrosi**

• **Vescica dilatata con pareti spesse**

• **Oligoidramnios**



**FOLLOW UP ECOGRAFICO CON ATTENTA VALUTAZIONE DEL RENE CONTROLATERALE**

# IDRONEFROSI

## “ESPRESSIONE DI UNA PATOLOGIA OSTRUTTIVA DEL TRATTO URINARIO”

- 1-5/500 neonati
- Dilatazione calico pielica o della sola pelvi
- Rischio sindromico: basso
- Anomalie associate: VACTERL, anomalie cuore, scheletro, esofago
- Outcome primi 2 anni di vita 35-40% regressione spontanea, 25-50% intervento chirurgico.
- Prognosi peggiore nelle forme bilaterali associate ad oligoidramnios, con possibilita' di eseguire intervento in utero
- Cariotipo: rischio 1-3% nei casi isolati



# IDRONEFROSI

“ESPRESSIONE DI UNA PATOLOGIA OSTRUTTIVA DEL TRATTO URINARIO”

## QUADRO ECOGRAFICO VARIABILE

- VOLUME DEL LIQUIDO AMNIOTICO
- GRADO DI DILATAZIONE
- EPOCA D' INSORGENZA
- UNILATERALITA' / BILATERALITA'
- PRESENZA DI ALTRE ANOMALIE



SCREENING DELLA PATOLOGIA  
IDRONEFROTICA



ANTERO-POSTERIORE DELLA PELVI

15-19 sett. <4 mm

20-29 sett. <5 mm

30-40 sett. <7 mm



# IDRONEFROSI

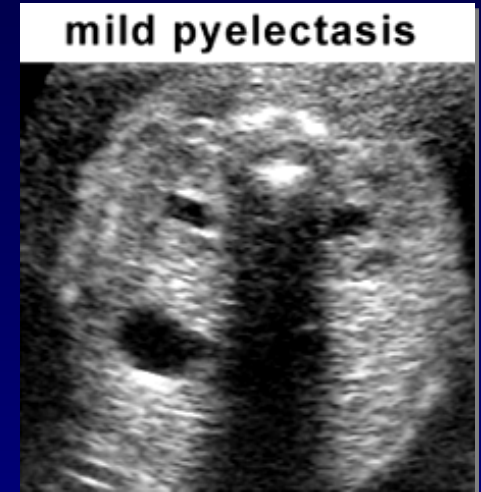
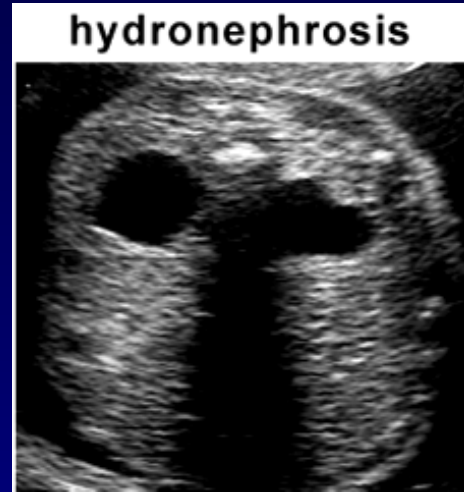
## Cause urinarie

- OSTRUZIONE GIUNTO PIELO URETERALE (70%)
- OSTRUZIONE DELLA GIUNZIONE VESCICO-URETERALE
- RVU (UNI-BILATERALE)
- MEGAURETERE
- PATOLOGIA VESCICALE (VALVOLA DELL'URETRA POSTERIORE)

## Cause extraurinarie

- TERATOMA SACROCOCCIGEO
- MASSE ADDOMINALI DI n.d.d.

# IDRONEFROSI



**Ostruzione precoce**



**Displasia renale**

**Ostruzione tardiva/parziale**



**Ritardo nella  
maturazione dei nefroni  
con atrofia o fibrosi,  
idronefrosi**

# IDROURETERONEFROSI

**“DILATAZIONE DELL'URETERE CAUSATA DALL'OSTRUZIONE DEL GIUNTO VESCICO-URETERALE O MEGAURETERE IDIOPATICO”**

- **OSTRUZIONE DEL GIUNTO VESCICO-URETERALE:**  
parte distale dell'uretere presenta diametro ridotto
- **RVU:** causato da elevate pressioni vescicali
- **MEGAURETERE IDIOPATICO**



- **Dilatazione ureterale con diametro fino a 2-3 cm**
- **Vescica e L.A. regolari forma unilaterale**
- **Vescica dilatata forme bilaterali e severe con idronefrosi marcata**

# DILATAZIONE VESCICALE

**“SOLITAMENTE ASSOCIATA AD IDROURETERONEFROSI”**

- 1/2000-4000 neonati
- Rischio sindromico: ELEVATO (Prune-Belly ecc.)
- Anomalie associate: cuore e atresia anale
- Outcome prognosi favorevole se patologia isolata e LA regolare. Prognosi peggiore nelle forme ad insorgenza precoce (< 24 s.g.) con oligoidramnios e reni iperecogeni.
- Cariotipo: SI (8-12%)



- **Vescica dilatata a pareti spesse ed iperecogene**
- **Uretra dilatata**
- **Idroureteronefrosi bilaterale**
- **Dilatazione vescica che riempie tutta la cavità addominale in caso di atresia od ostruzione completa dell'uretra.**



**Visibile già nel I trimestre**

# DILATAZIONE VESCICALE

## Cause ostruttive

- VALVOLE DELL'URETRA POSTERIORE (*PREVALENZA MASCHILE*)
- STENO ATRESIA URETRALE
- DISGENESIA DELLA CLOACA (*PREVALENZA FEMMINILE*)

## Cause non ostruttive

- ANOMALIE DI REGOLAZIONE DEL TONO VESCICALE
- COMPLESSE MALFORMAZIONI SPESSO DI ORIGINE GENETICA

# MANAGEMENT OSTETRICO DELL'IDROURETERONEFROSI

IMPOSSIBILITA' DI DEFINIRE ECOGRAFICAMENTE  
IN MODO DETTAGLIATO L'ENTITA' DEL DANNO RENALE

**OSTRUZIONE MONOLATERALE**

*(FUNZIONE RENALE CONSERVATA)*

*ASSENZA DI OLIGOIDRAMNIOS*



**FOLLOW-UP SERIATO (4-8  
SETT.)**



**PARTO PIU' A TERMINE  
POSSIBILE**

**OSTRUZIONE BILATERALE**



**ESCLUDERE ALTRE PATOLOGIE e  
CROMOSOMOPATIE**

**FOLLOW-UP SERIATO (4 SETT.) con  
eventuale correzione ex utero**



**IN PRESENZA DI CROMOSOMOPATIE E DIAGNOSI  
PRECOCE : EVENTUALE IVG**

# ESTROFIA VESCICALE

## ERNIAZIONE DELLA VESCICA ATTRAVERSO LA SCHISI DELLA PARETE ADDOMINALE IN SEDE SOVRAPUBICA SOTTO OMBELICALE

- 1/30000 neonati
- Rischio sindromico: relativamente basso
- Outcome se presente solo estrofia vescicale sopravvivenza fino al 90%. In caso di estrofia della cloaca sopravvivenza fino al 70%
- Cariotipo: NO (<1%)



- Vescica non visibile in sede pelvica, o piccola massa a ridosso della parete addominale inferiore

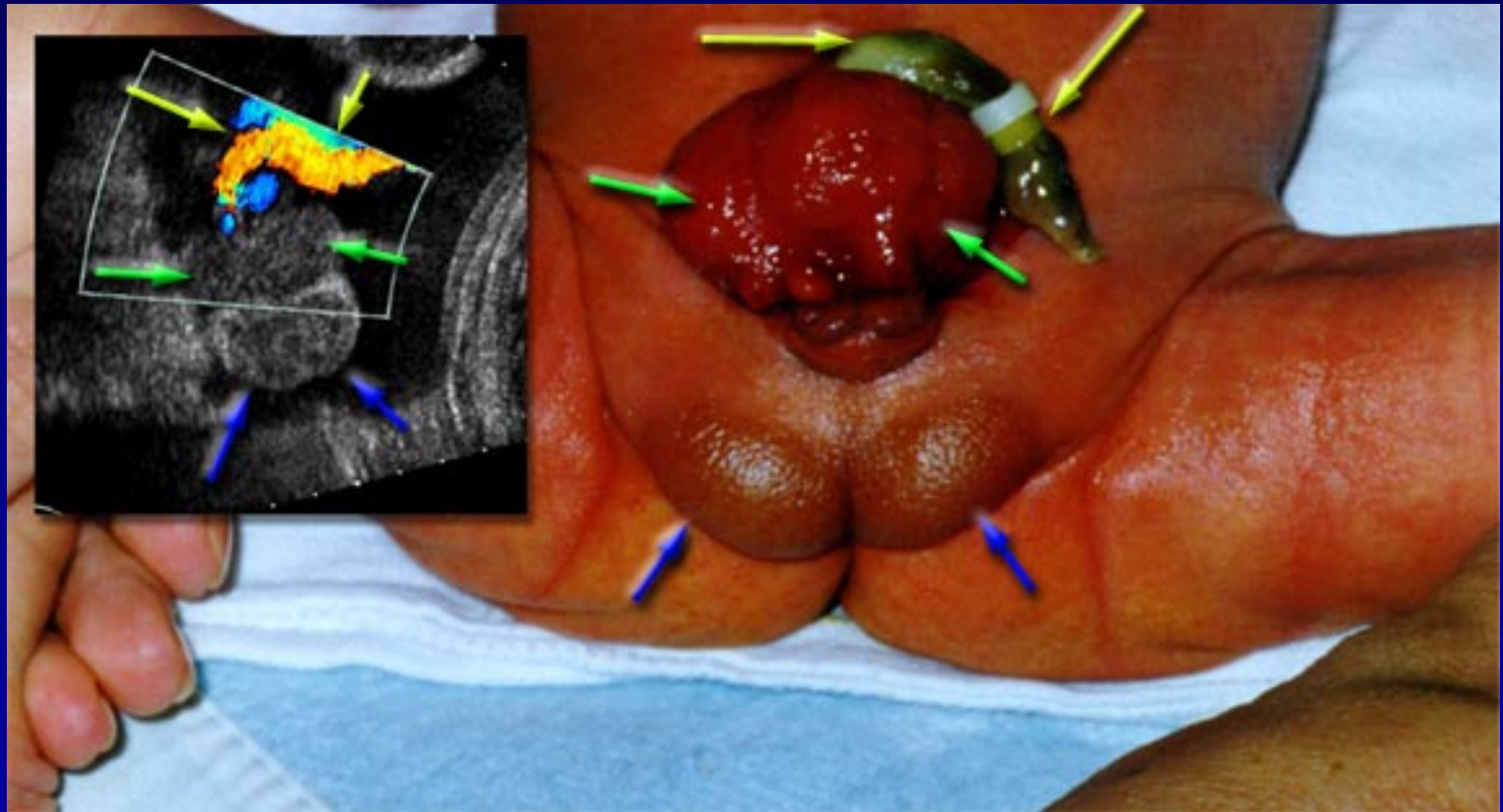
- Inserimento del cordone ombelicale più in basso

- Può associarsi ad estrofia della cloaca

- Può associarsi ad onfalocele e mielomeningocele lombare

- Spesso è presente ascite urinosa

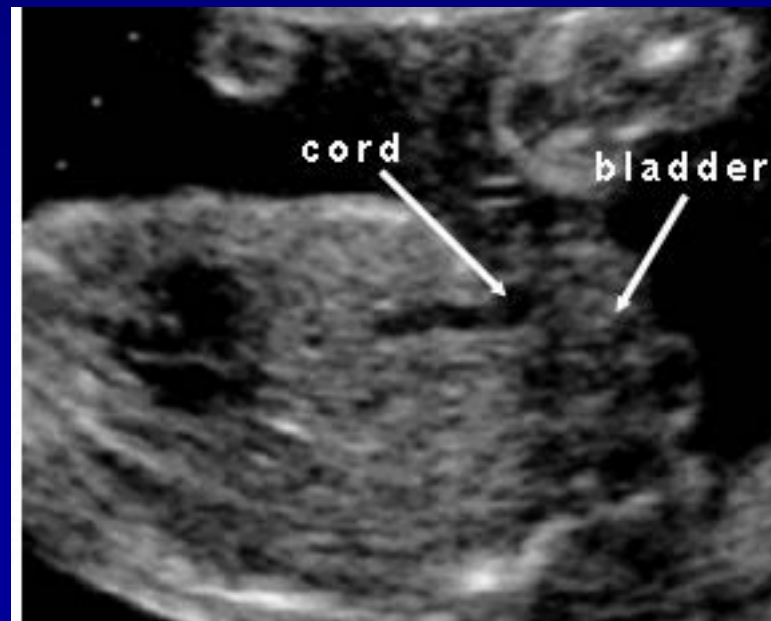
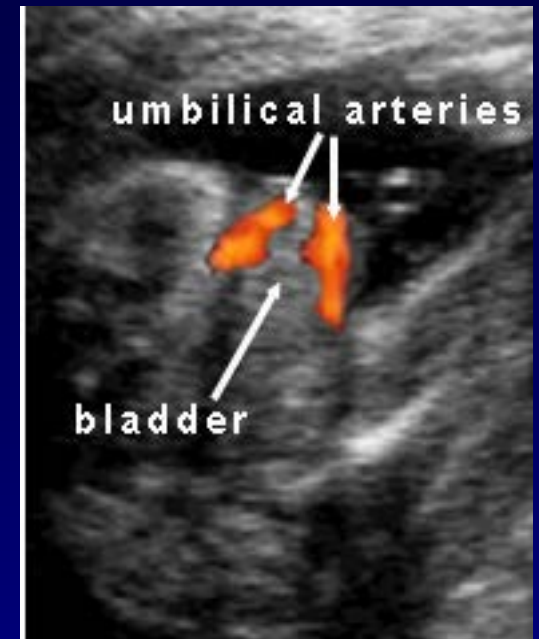
# ESTROFIA DI VESCICA E CLOACA







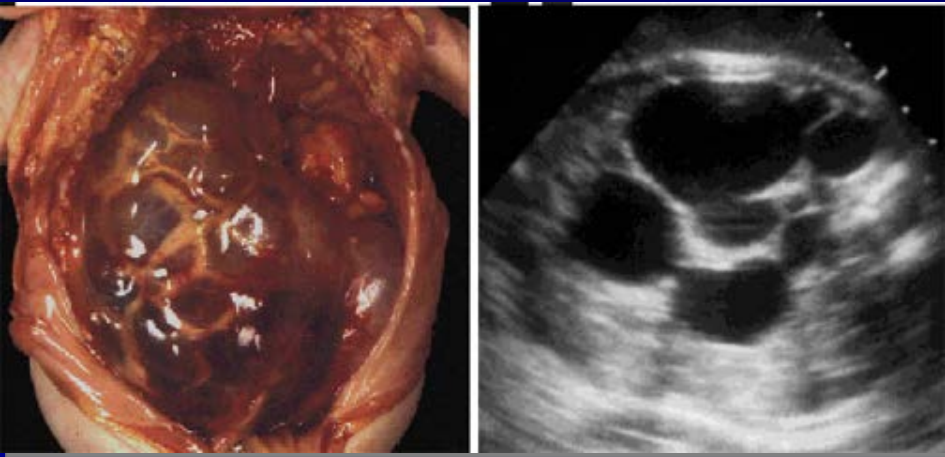
Difetto del foglietto caudale  
Vescicale (anteriore)  
Esposizione vescica  
Cloaca (anteriore + posteriore)  
Onfalocele  
Estrofia vescicale  
Ano imperforato  
Difetti colonna vertebrale



***GRAZIE A TUTTI  
PER  
L'ATTENZIONE !***

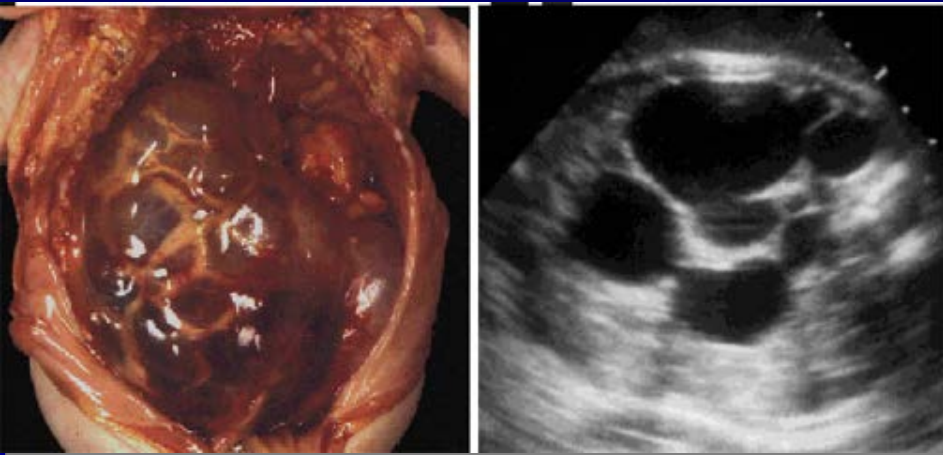


# Apparato urinario



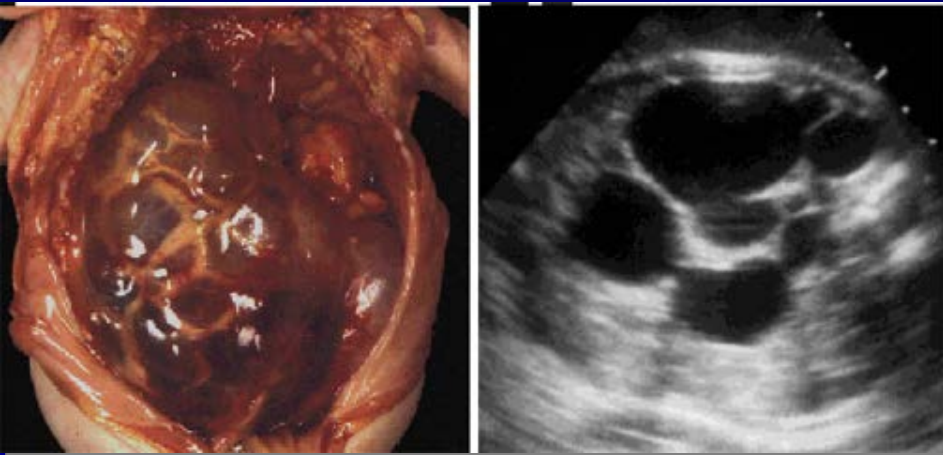
- Rene multicistico displastico (Potter 2)
  - Prevalenza
    - 1:1000 Nati
  - Eziologia
    - Sporadica
    - 50% associazione
      - Cromosomopatie (T18)
      - Sindromi genetiche
      - Cardiopatie

# Apparato urinario



- Rene multicistico displastico (Potter 2)
  - Diagnosi
    - Presenza di numerose cisti di diverso diametro
    - Parenchima iperecogenico
    - Monolaterale
    - Bilaterale
      - Aniidramnios

# Apparato urinario



- Rene multicistico displastico (Potter 2)
  - Prognosi
    - Bilaterale
      - Letale in utero o poco dopo la nascita (ipoplasia polmonare)
    - Monolaterale
      - Asintomatica
        - Rene si riduce di volume dopo la nascita

# Apparato urinario

- Rene policistico dell'adulto (Potter 3)
  - Reni aumentati di volume
  - Presenza di innumerevoli cisti di vario calibro
  - Parenchima renale
    - Normale
    - Iperecogeno



# Apparato urinario



- Rene policistico dell'adulto (Potter 3)
  - Autosomica dominante
  - Presente in numerosi sindrome
  - Bilaterale
  - 1/3 cisti
    - Epatiche
    - Spleniche

# Apparato urinario



- Rene policistico dell'adulto (Potter 3)
  - Comparsa 3°-4° decade di vita
  - In utero
    - Rari casi (comparsa anticipata)
    - Accentuazione zona di giunzione corticomidollare rispetto forma infantile

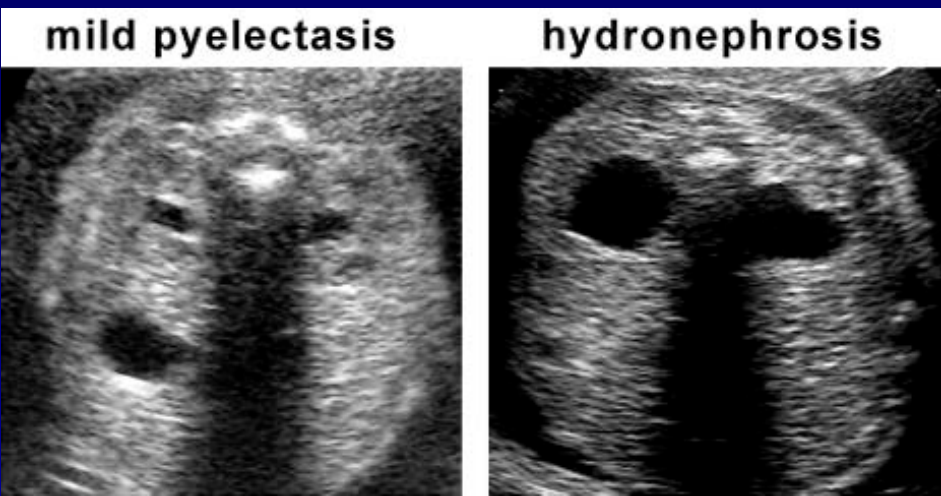


# Apparato urinario

- Rene policistico dell'adulto (Potter 3)
  - Prevalenza
    - Gene mutato 1:1000 individui
  - Con genitore affetto un reperto normale non esclude la patologia
  - Prelievo villi coriali



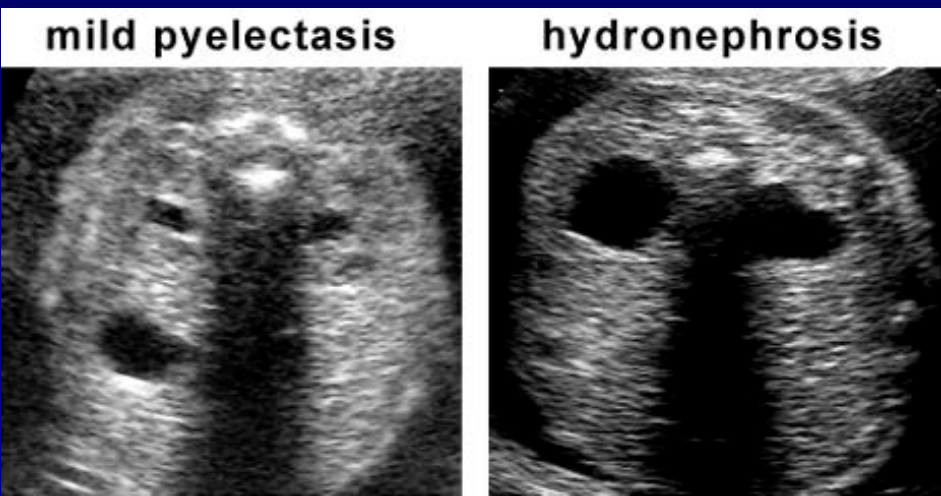
# Apparato urinario



- Uropatie ostruttive
  - Dilatazione tratto urinario
  - Precoce
    - Ipoplasia renale
    - Diplasia renale
  - Tardiva
    - Idronefrosi

# Apparato urinario

- Uropatie ostruttive
  - Transitorie
    - Eccessivo rilassamento muscolatura liscia
      - Livelli progesterone
      - Eccessiva idratazione materno-fetale



# Apparato urinario

- Uropatie ostruttive

- Pielectasia

- 15-19 wks

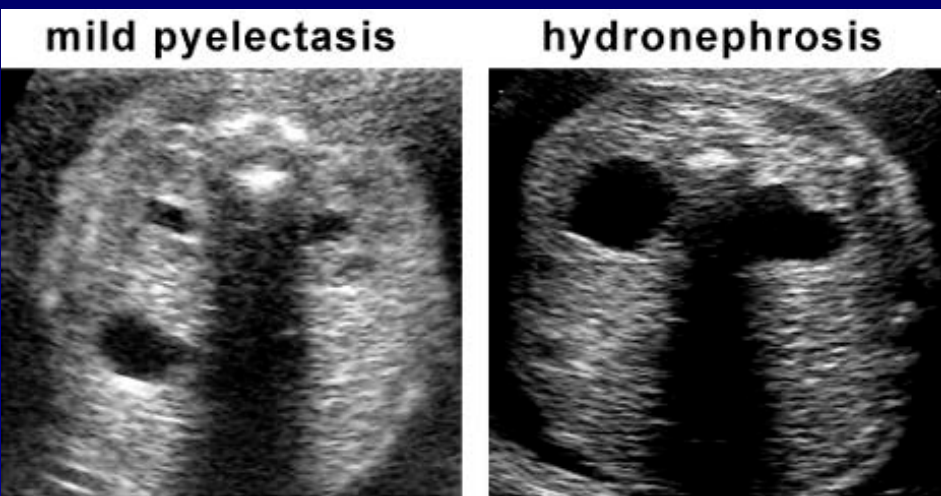
- > 4 mm

- 20-29 wks

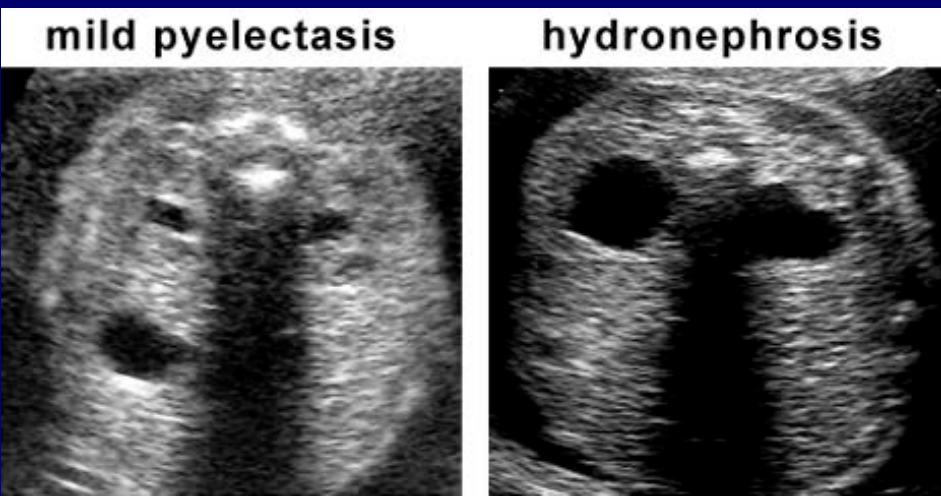
- > 5 mm

- 30-40

- > 7 mm

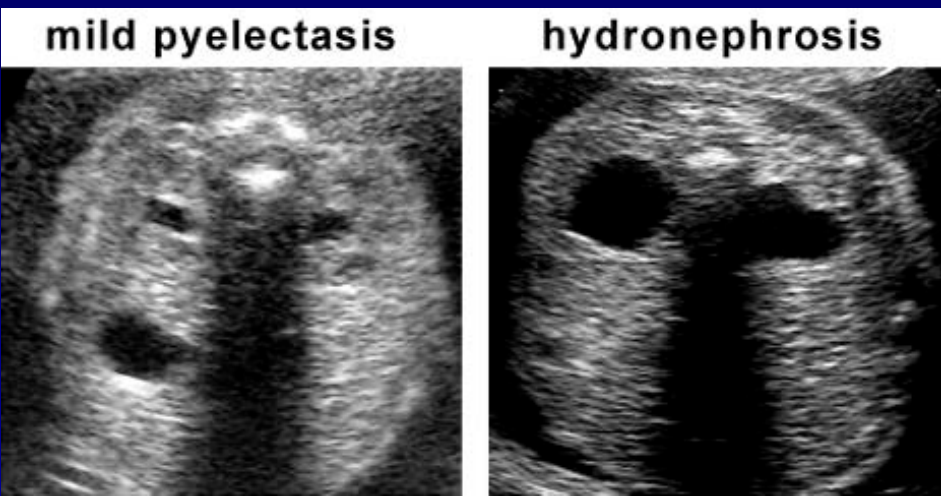


# Apparato urinario



- Uropatie ostruttive
  - Condizione stabile  
risoluzione in epoca  
neonatale
  - 20%
    - Ostruzione giunzione  
ureteropelvica
    - Reflusso  
vescicouereterale

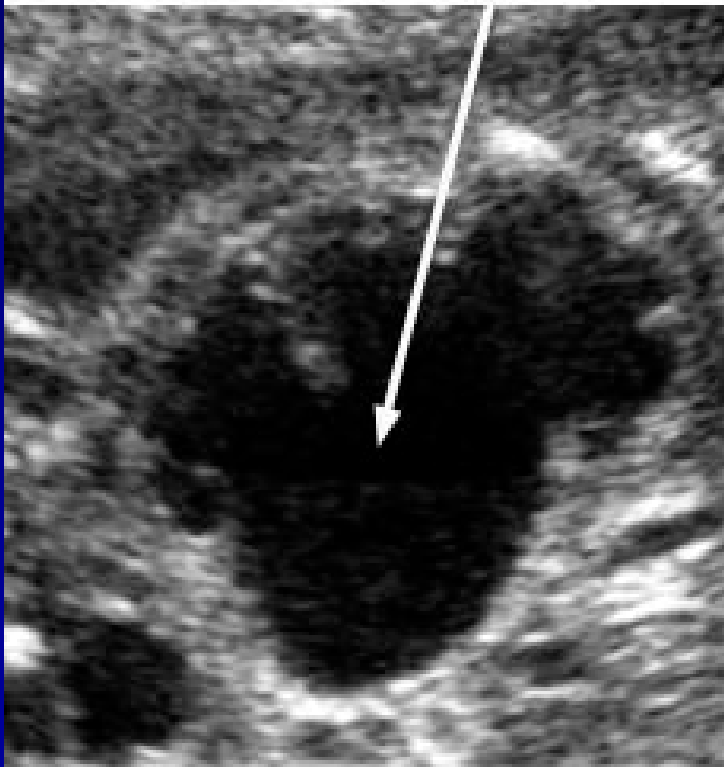
# Apparato urinario



- Uropatie ostruttive
  - Idronefrosi media
    - Dilatazione pelvi > 10 mm
    - Tratto iniziale uretere
    - 50% progressiva
    - Terapia chirurgica nei primi 2 anni di vita

# Apparato urinario

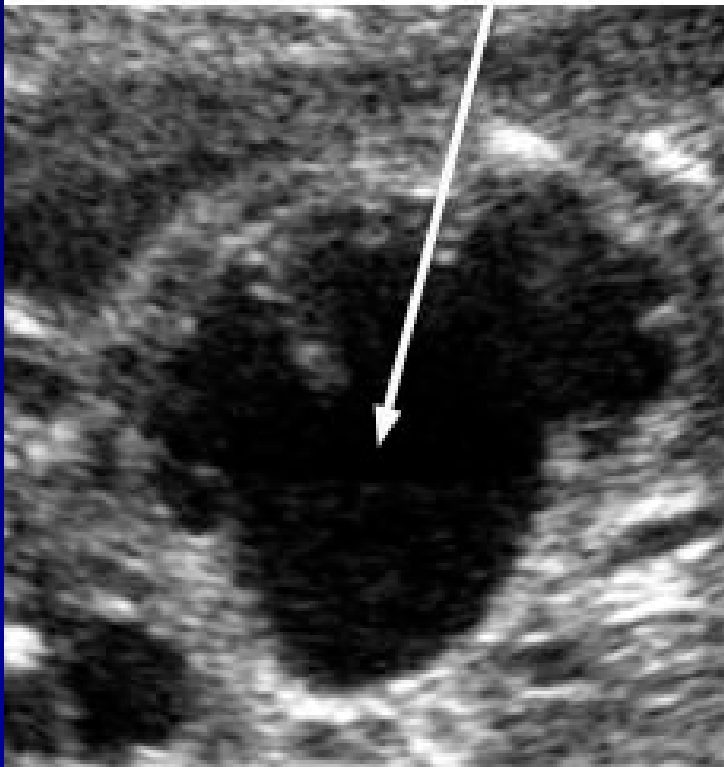
**uretero-pelvic  
junction  
obstruction**



- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione giunzione ureteropelvica
    - Sporadica
    - Presenza valvola ureterale
    - 80% monolaterale

# Apparato urinario

uretero-pelvic  
junction  
obstruction

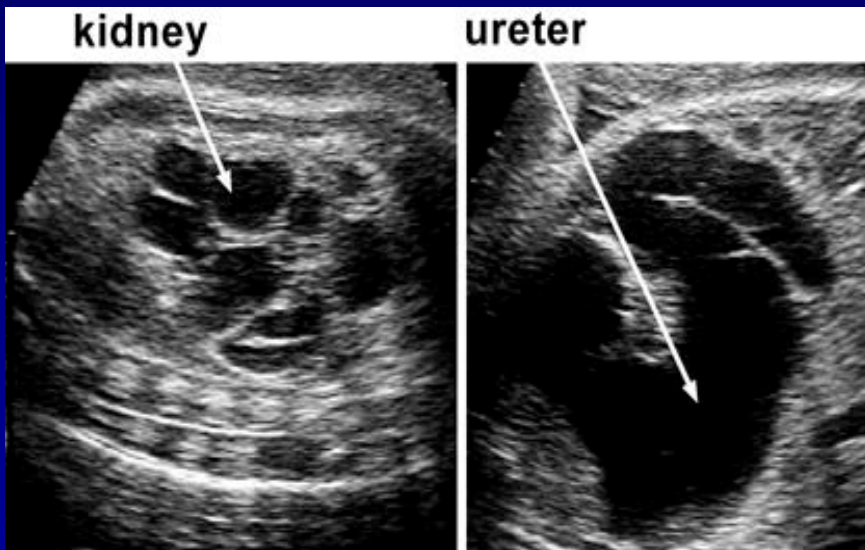


- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione giunzione ureteropelvica
    - Idronefrosi
    - Assenza dilatazione uretere
    - Assenza dilatazione vescica
    - Prognosi buona
    - Raramente ascite urinosa

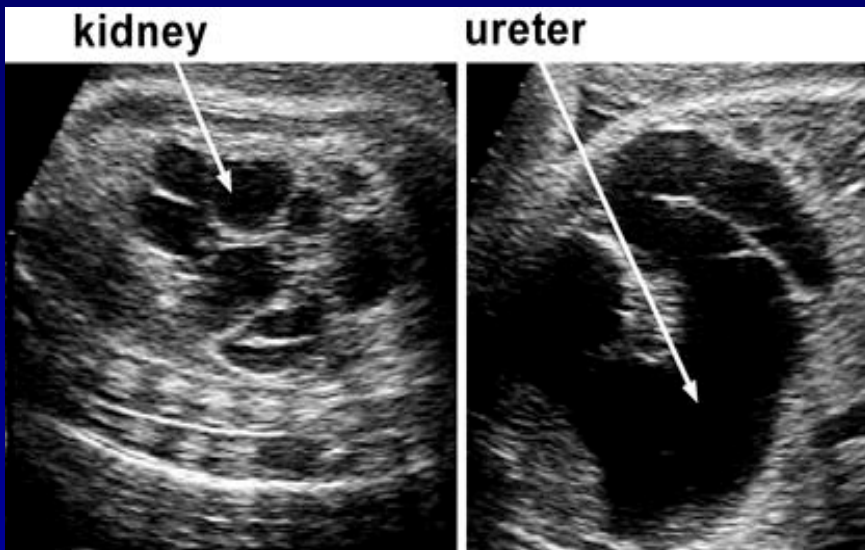


# Apparato urinario

- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione giunzione ureterovesicale
    - Idronefrosi
    - Dilatazione ureterale
      - Decorso tortuoso
      - Presenza di numerose dilatazioni
    - Vescica normale

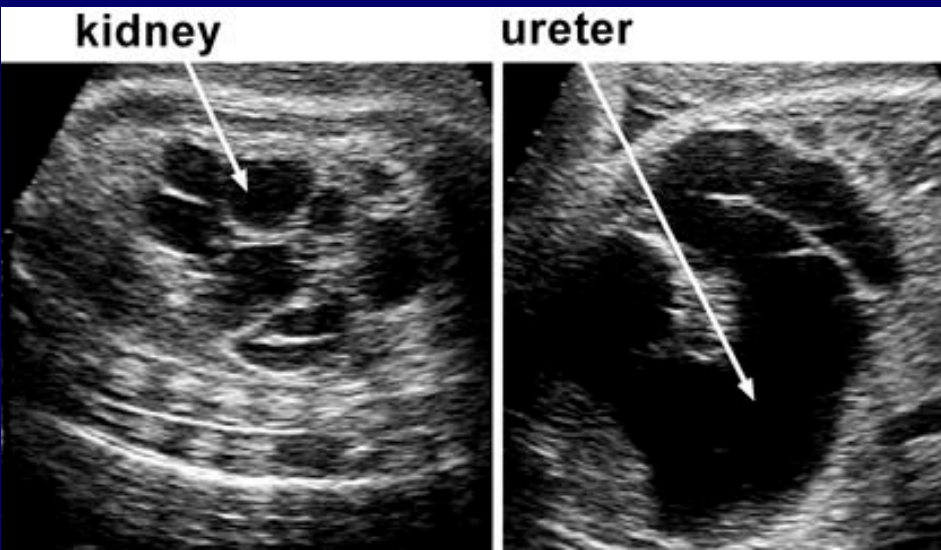


# Apparato urinario



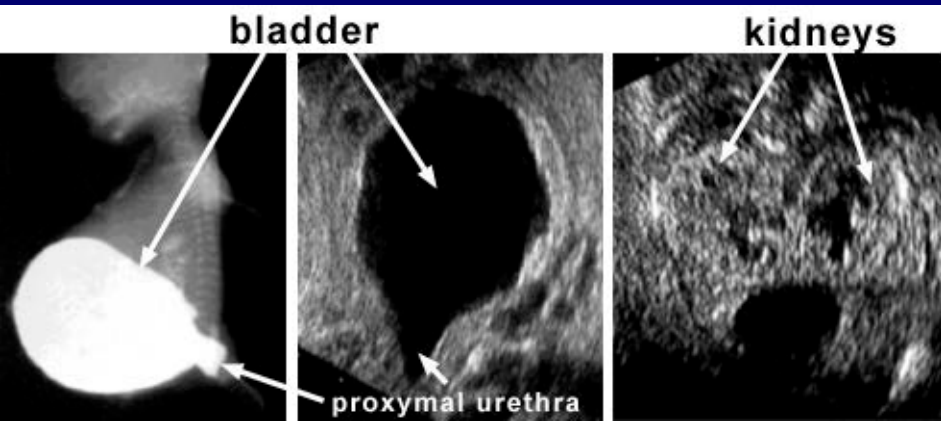
- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione giunzione ureterovesicale
    - Stenosi ureterale
    - Atresia ureterale
    - Uretere retrocavale
    - Valvole
    - Diverticoli
    - Reflusso vescicoureterale

# Apparato urinario



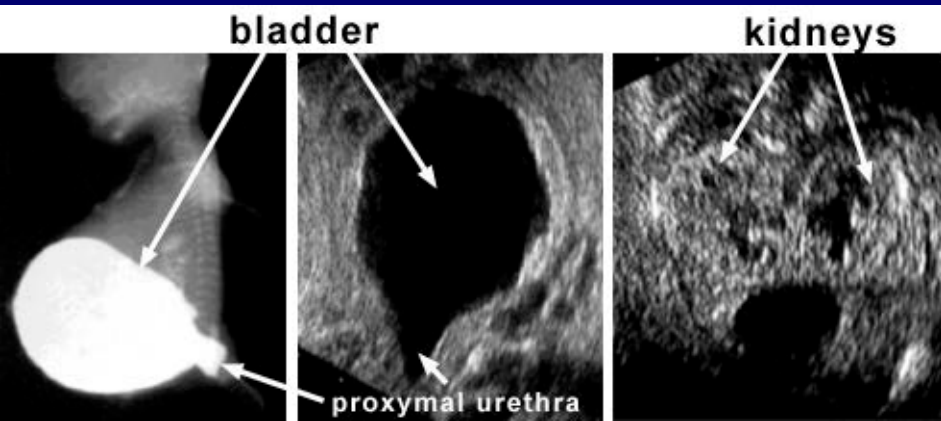
- Uropatie ostruttive
  - Reflusso vescicoureterale
    - Sporadica
    - Intermittente dilatazione tratto superiore uretere
  - Importante reflusso
    - Vescica sempre dilatata dal reflusso di urina

# Apparato urinario



- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione uretrale
    - Agenesia uretrale
    - Stenosi uretrali
    - Valvole uretrali posteriori
      - Sesso maschile

# Apparato urinario



- Uropatie ostruttive
  - Ostruzione uretrale
    - Valvole uretrali posteriori
      - Sesso maschile
      - 1:3000 Maschi
      - Ostruzione incompleta e intermittente
      - Ipertrofia pareti vescicali
      - Dilatazione ureterali
      - Idronefrosi