

Alfredo Blandino
Francesco M. Danza
Ilario Menchi
Roberto Pozzi Mucelli
Antonio Rotondo

Imaging dell'Apparato Urogenitale



Patologia non oncologica

 Springer

Imaging dell'Apparato Urogenitale

Alfredo Blandino • Francesco M. Danza
Ilario Menchi • Roberto Pozzi Mucelli
Antonio Rotondo
(a cura di)

Imaging dell'Apparato Urogenitale

Patologia non oncologica

a cura di

Alfredo Blandino
Dipartimento di Scienze Radiologiche
Università degli Studi di Messina

Francesco M. Danza
Dipartimento di Bioimmagini e Scienze Radiologiche
Policlinico "Agostino Gemelli"
Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma

Ilario Menchi
Dipartimento di Diagnostica per Immagini
Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi
Firenze

Roberto Pozzi Mucelli
Istituto di Radiologia, Università di Verona
Policlinico "G.B. Rossi", Verona

Antonio Rotondo
Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale
"F. Magrassi e A. Lanzara"
Seconda Università degli Studi di Napoli

ISBN 978-88-470-1768-9

e-ISBN 978-88-470-1769-6

DOI 10.1007/978-88-470-1769-6

© Springer-Verlag Italia 2010

Quest'opera è protetta dalla legge sul diritto d'autore, e la sua riproduzione è ammessa solo ed esclusivamente nei limiti stabiliti dalla stessa. Le fotocopie per uso personale possono essere effettuate nei limiti del 15% di ciascun volume dietro pagamento alla SIAE del compenso previsto dall'art. 68, commi 4 e 5, della legge 22 aprile 1941 n. 633. Le riproduzioni per uso non personale e/o oltre il limite del 15% potranno avvenire solo a seguito di specifica autorizzazione rilasciata da AIDRO, Corso di Porta Romana n. 108, Milano 20122, e-mail segreteria@aidro.org e sito web www.aidro.org.

Tutti i diritti, in particolare quelli relativi alla traduzione, alla ristampa, all'utilizzo di illustrazioni e tabelle, alla citazione orale, alla trasmissione radiofonica o televisiva, alla registrazione su microfilm o in database, o alla riproduzione in qualsiasi altra forma (stampata o elettronica) rimangono riservati anche nel caso di utilizzo parziale. La violazione delle norme comporta le sanzioni previste dalla legge.

L'utilizzo in questa pubblicazione di denominazioni generiche, nomi commerciali, marchi registrati ecc., anche se non specificatamente identificati, non implica che tali denominazioni o marchi non siano protetti dalle relative leggi e regolamenti.

Responsabilità legale per i prodotti: l'editore non può garantire l'esattezza delle indicazioni sui dosaggi e l'impiego dei prodotti menzionati nella presente opera. Il lettore dovrà di volta in volta verificarne l'esattezza consultando la bibliografia di pertinenza.

9 8 7 6 5 4 3 2 1

Layout di copertina: Simona Colombo, Milano

Realizzazione editoriale: Scienzaperta S.r.l., Novate Milanese (MI)
Stampa: Printer Trento S.r.l., Trento
Stampato in Italia

Springer-Verlag Italia S.r.l., Via Decembrio 28, I-20137 Milano
Springer fa parte di Springer Science+Business Media (www.springer.com)

Prefazione

Nell'attuale panorama editoriale un testo di diagnostica per immagini dell'apparato urogenitale può sembrare un'inutile aggiunta a quanto già disponibile sul "mercato dei saperi"; inoltre le pubblicazioni di diagnostica per immagini, in particolar modo se monotematiche, sono destinate necessariamente a un rapido "invecchiamento", in quanto la continua evoluzione delle tecniche e delle metodiche di **imaging** le conducono inesorabilmente verso l'obsolescenza.

Tuttavia, se è vero che tutte le tecniche sono suscettibili di una continua modernizzazione, è anche vero che le **conoscenze anatomo-cliniche**, alla cui divulgazione questo testo è anche finalizzato, rappresentano per gli specialisti una "piattaforma" culturale, strumento ineludibile per affrontare e utilizzare al meglio tutto ciò che di nuovo potrà venire dall'evoluzione tecnologica.

Non è semplice scrivere la prefazione di un testo al quale, per giunta, si è collaborato, in quanto forte è il rischio di scivolare nell'esaltazione dell'operato degli autori; tuttavia, dopo aver esaminato con il necessario distacco tutte le sezioni di quest'opera, non posso non riconoscere a coloro che hanno collaborato alla sua realizzazione la capacità di aver saputo affrontare gli argomenti con giusta sintesi e con completezza di trattazione, prerogative queste che appartengono solo a chi ha maturato una profonda esperienza nello specifico settore della diagnostica per immagini dell'apparato urogenitale.

Il manuale, affrontando in modo preciso, non ridondante, la patologia delle malattie delle vie urinarie e dell'apparato genitale maschile e femminile a genesi non oncologica, è destinato a tutti i radiologi che hanno interesse ad approfondire un argomento così centrale.

È sicuramente doveroso riconoscere agli autori di aver saputo trasfondere nel testo il frutto dell'esperienza, non certo autoreferenziale, maturata sul campo e certificata dalla quotidianità del loro lavoro; il risultato, devo ammettere, con una punta di orgoglio, è andato ben oltre le nostre previsioni.

Nei vari capitoli si analizzano i differenti campi della patologia nefro-uro-genitale attraverso un percorso complesso e differenziato che, partendo dalle basi della fisiopatologia e della clinica, si articola attraverso le potenzialità, il razionale e le corrette indicazioni all'utilizzo delle differenti tecniche di diagnostica per immagini, per arrivare a definire il work-up di ciascuna condizione patologica, ottimizzato in base a requisiti di efficienza ed efficacia imprescindibili nella pratica quotidiana.

Nell'affrontare le problematiche relative alla patologia displastica e malformativa, si è partiti dall'embriogenesi dell'apparato urogenitale per definire le numerose e possibili varianti e per fornire un canovaccio interpretativo su cui basare l'osservazione radiologica e nel quale inscrivere la ricerca di eventuali anomalie associate sia di tipo displastico sia di tipo disembrionetico.

Analogamente sono stati definiti ruoli, limiti e impiego delle differenti tecniche nella patologia traumatica e ciò ha richiesto una disamina approfondita delle condizioni meccaniche

che sottendono la traumatologia delle vie urinarie, non senza affrontare le problematiche relative alla ricerca di quei “segni minori”, sfumata espressione di lesioni traumatiche “occulte” che, se non riconosciute, possono essere responsabili di complicanze tardive nel paziente traumatizzato.

La patologia infettiva renale, che ha sempre rappresentato un ambito estremamente complesso, analizzata in modo puntuale ed esaustivo, è stata resa fruibile anche a chi non le ha dedicato anni di studio e di impegno, ai radiologi di minore esperienza e agli assistenti in formazione, che potranno pertanto ora confrontarsi con un campo della diagnostica per immagini che rappresenta una vera sfida nel lavoro quotidiano.

Nel capitolo relativo all'apparato genitale femminile si è dato ampio spazio all'imaging “emergente”, cioè a quelle tecniche innovative finalizzate allo studio di condizioni disfunzionali sia meccaniche (quali le patologie del pavimento pelvico) sia di tipo ormonale e/o flogistico (quali l'endometriosi e la PID) che – grazie anche alla diffusione di macchine RM performanti e all'ampio interesse che viene posto attualmente al *women's imaging* – trovano sempre nuovi adepti.

Rilevante anche il contributo degli autori che si sono occupati della sezione relativa all'apparato genitale maschile, i quali, forti della loro ampia e certificata esperienza nell'ambito di tale distretto anatomico, sono riusciti a mettere a punto una rassegna ampia e completa, fornendo una sorta di “manuale” a chi affronta nella quotidianità del lavoro sfide e dubbi relativi a tali strutture.

Lo sforzo profuso da tutti gli autori ha prodotto un testo di semeiotica moderna di facile e agevole consultazione e di certa utilità per chi deve affrontare le problematiche non oncologiche dell'apparato urogenitale. Questo manuale, partendo dalle basi tecnico-metodologiche dell'imaging (RX, Ecografia, TC, RM), oltre a fornire una guida per affrontare le sfide della radiourologia, completa l'offerta dell'attuale panorama editoriale e può rappresentare un punto di partenza per i giovani radiologi che vorranno dedicarsi al **settore radio-urologico**, sicuramente tra i più stimolanti della diagnostica per immagini.

Napoli, maggio 2010

*Antonio Rotondo
Dipartimento di Internistica Clinica e
Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”
Seconda Università degli Studi di Napoli*

Parte I Malformazioni e displasie dell'apparato urogenitale

a cura di Francesco M. Danza

- 1 **Basi embriologiche per la comprensione della patologia** 3
Gianpiero Cardone, Cristiana Iabichino, Giuseppe Balconi,
Francesco M. Danza
- 2 **Malformazioni del rene e delle vie urinarie** 13
Giovanni Regine, Maurizio Atzori, Francesco M. Danza
- 3 **Malformazioni congenite dell'apparato genitale maschile** 25
Massimo Valentino, Michele Bertolotto, Rita Sciutti, Pietro Pavlica,
Libero Barozzi
- 4 **Malformazioni congenite dell'apparato genitale femminile** 43
Lucia Manganaro, Francesca Fierro, Alessandra Tomei
- 5 **Malattie cistiche del parenchima renale** 55
Fulvio Stacul, Marco F. Cavallaro, Maria A. Cova

Parte II Patologia traumatica

a cura di Antonio Rotondo

- 6 **Traumi renali** 71
Luigia Romano, Loredana Di Nuzzo, Giovanna Russo, Stefania Daniele,
Roberto Farina, Ciro Acampora, Mariano Scaglione, Giacomo Sica,
Vittorio Miele, Gianfranco Gualdi, Emanuele Casciani, Antonio Rotondo
- 7 **Traumi dell'uretere** 103
Stefanella Merola, Nicola Gagliardi, Daniela Vecchione, Ciro Stavolo
- 8 **Traumi della vescica** 109
Luigia Romano, Gianluca Ponticiello, Daniela Vecchione, Stefania Daniele

- 9 Traumi dell'uretra** 113
Libero Barozzi, Massimo Valentino, Michele Bertolotto, Carlo De Luca,
Pietro Pavlica
- 10 Traumi del surrene** 125
Antonio Pinto, Fabio Pinto, Teresa Cinque, Roberto Grassi
- 11 Traumi del rene: management** 131
Luigia Romano, Raffaella Niola, Silvana Nicotra, Gianluca Ponticiello,
Franco Maglione

Parte III Patologie infettive

a cura di Roberto Pozzi Mucelli

- 12 Infezioni renali acute e croniche** 141
Roberto Pozzi Mucelli, Costanza Bruno, Fabio Pozzi Mucelli

Parte IV Apparato genitale femminile

a cura di Alfredo Blandino

- 13 Malformazioni congenite e patologia benigna dell'utero** 157
Maria A. Cova, Leonardo Giarraputo
- 14 Imaging delle disfunzioni del pavimento pelvico** 175
Vincenza Granata, Ylenia Mandato, Anna Russo, Alfonso Reginelli
- 15 Imaging dell'endometriosi** 193
Chiara Zuiani, Massimo Bazzocchi, Rossano Girometti, Michele Gaeta,
Chiara Zanatta
- 16 Pelvi acuta infiammatoria e non infiammatoria** 211
Giovanni Serafini, Nicoletta Gandolfo, Francesca Lacelli, Nadia Perrone,
Giulia Succio, Giovanna Grillo, Alberto Tagliafico, Lorenzo Derchi

Parte V Apparato genitale maschile

a cura di Ilario Menchi

- 17 Diagnostica per immagini della patologia prostatica benigna** 231
Ilario Menchi, Simone Agostini, Francesco Mondaini, Lorenzo Masieri,
Massimo Valentino, Pietro Pavlica

18	Diagnostica per immagini della patologia scrotale non neoplastica	245
	Simone Agostini, Massimo Valentino, Michele Bertolotto, Antonella Verrioli, Alessandro Natali, Pietro Pavlica, Libero Barozzi	
19	Imaging del pene	269
	Michele Bertolotto, Massimo Valentino, Pietro Pavlica, Libero Barozzi	
	Indice analitico	285

Elenco degli Autori

Ciro Acampora Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Simone Agostini Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Firenze

Maurizio Atzori U.O.C. Radiologia della Piastra, Ospedale S. Camillo-Forlanini, Roma

Giuseppe Balconi Dipartimento di Radiologia, Ospedale San Raffaele Turro, Milano

Libero Barozzi U.O. Radiologia, Dipartimento Emergenza Urgenza, Chirurgia Generale e dei Trapianti, Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna

Massimo Bazzocchi Dipartimento di Ricerche Mediche e Morfologiche, Università degli Studi di Udine

Michele Bertolotto Dipartimento di Scienze Cliniche, Tecnologiche e Traslazionali, U.C.O. Radiologia, Università degli Studi di Trieste, Ospedale di Cattinara

Costanza Bruno Istituto di Radiologia, Università di Verona, Policlinico “G.B. Rossi”, Verona

Gianpiero Cardone Dipartimento di Radiologia, Ospedale San Raffaele Turro, Milano

Emanuele Casciani U.O.S. Diagnostica del Trauma in Urgenza, Azienda Policlinico “Umberto I”, Roma

Marco F. Cavallaro Dipartimento di Scienze Cliniche, Tecnologiche e Traslazionali, U.C.O. Radiologia, Università degli Studi di Trieste, Ospedale di Cattinara

Teresa Cinque Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Maria A. Cova Dipartimento di Scienze Cliniche, Tecnologiche e Traslazionali, U.C.O. Radiologia, Università degli Studi di Trieste, Ospedale di Cattinara

Stefania Daniele Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Francesco M. Danza Dipartimento di Bioimmagini e Scienze Radiologiche, Policlinico “Agostino Gemelli”, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma

Carlo De Luca U.O. Radiologia, Dipartimento Emergenza Urgenza, Chirurgia Generale e dei Trapianti, Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna

- Lorenzo Derchi** Dipartimento di Scienze Chirurgiche e Diagnostiche Integrate, Università degli Studi di Genova
- Loredana Di Nuzzo** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli
- Roberto Farina** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli
- Francesca Fierro** Dipartimento di Scienze Radiologiche, “Sapienza”, Università di Roma
- Michele Gaeta** Dipartimento di Radiologia, Policlinico “G. Martino”, Messina
- Nicola Gagliardi** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli
- Nicoletta Gandolfo** Dipartimento di Diagnostica per Immagini ASL 1 Imperiese, S.C. di Radiologia, Ospedale di Sanremo
- Leonardo Giarraputo** Dipartimento di Scienze Cliniche, Tecnologiche e Traslazionali Unità Clinico-Operativa di Radiologia, Università degli Studi di Trieste, Ospedale di Cattinara
- Rossano Girometti** Dipartimento di Ricerche Mediche e Morfologiche, Università degli Studi di Udine
- Vincenza Granata** Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli
- Roberto Grassi** Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli
- Giovanna Grillo** Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure
- Gianfranco Gualdi** U.O.C. Radiologia d’Urgenza, Azienda Policlinico “Umberto I”, Roma
- Cristiana Iabichino** Dipartimento di Radiologia, Ospedale San Raffaele Turro, Milano
- Francesca Lacelli** Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure
- Franco Maglione** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli
- Ylenia Mandato** Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli
- Lucia Manganaro** Dipartimento di Scienze Radiologiche, “Sapienza”, Università di Roma
- Lorenzo Masieri** Clinica Urologica I, Università degli Studi di Firenze
- Ilario Menchi** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Firenze
- Stefanella Merola** Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli
- Vittorio Miele** U.O. Diagnostica per Immagini per DEA e Urgenze, A.O. San Camillo-Forlanini, Roma

Francesco Mondaini Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Firenze

Alessandro Natali Clinica Urologica I, Università degli Studi di Firenze

Silvana Nicotra Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Raffaella Niola Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Pietro Pavlica U.O. di Radiologia, Dipartimento Emergenza Urgenza, Chirurgia Generale e dei Trapianti, Policlinico S.Orsola-Malpighi, Bologna

Nadia Perrone Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure

Antonio Pinto Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Fabio Pinto Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Gianluca Ponticiello Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Fabio Pozzi Mucelli Dipartimento di Scienze Cliniche, Tecnologiche e Traslazionali, U.C.O. Radiologia, Università degli Studi di Trieste, Ospedale di Cattinara

Roberto Pozzi Mucelli Istituto di Radiologia, Università di Verona, Policlinico “G.B. Rossi”, Verona

Giovanni Regine U.O.C. Radiologia della Piastra, Ospedale S. Camillo-Forlanini, Roma

Alfonso Reginelli Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli

Luigia Romano Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Antonio Rotondo Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli

Anna Russo Dipartimento di Internistica Clinica e Sperimentale “F. Magrassi e A. Lanzara”, Seconda Università degli Studi di Napoli

Giovanna Russo Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Mariano Scaglione Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Presidio Ospedaliero Pineta Grande, Castel Volturno, Caserta

Rita Sciutti Dipartimento Salute della Donna, del Bambino e dell’Adolescente, S.S.D. Radiologia Pediatrica, Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna

Giovanni Serafini Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure

Giacomo Sica Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Presidio Ospedaliero Pineta Grande, Castel Volturno, Caserta

Fulvio Stacul Azienda Ospedaliero-Universitaria “Ospedali Riuniti di Trieste”, S.C. Radiologia, Ospedale Maggiore

Ciro Stavolo Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Giulia Succio Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure

Alberto Tagliafico Dipartimento Immagini, ASL2 Savonese, S.C. di Radiologia Diagnostica e Interventistica, Ospedale Santa Corona, Pietra Ligure

Alessandra Tomei Dipartimento di Scienze Radiologiche, “Sapienza”, Università di Roma

Massimo Valentino U.O. Radiologia, Dipartimento Emergenza Urgenza, Chirurgia Generale e dei Trapianti, Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna

Daniela Vecchione Dipartimento di Diagnostica per Immagini, A.O.R.N. “A. Cardarelli”, Napoli

Antonella Verrioli Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Firenze

Chiara Zanatta Dipartimento di Ricerche Mediche e Morfologiche, Università degli Studi di Udine

Chiara Zuiani Dipartimento di Ricerche Mediche e Morfologiche, Università degli Studi di Udine

Malformazioni e displasie dell'apparato urogenitale

A cura di Francesco M. Danza

- 1 Basi embriologiche per la comprensione della patologia**
- 2 Malformazioni del rene e delle vie urinarie**
- 3 Malformazioni congenite dell'apparato genitale maschile**
- 4 Malformazioni congenite dell'apparato genitale femminile**
- 5 Malattie cistiche del parenchima renale**

Basi embriologiche per la comprensione della patologia

1

Gianpiero Cardone, Cristiana Iabichino, Giuseppe Balconi,
Francesco M. Danza

1.1 Introduzione

Dal punto di vista funzionale il sistema urogenitale può essere suddiviso in due apparati diversi, l'apparato urinario e l'apparato genitale, embriologicamente e anatomicamente collegati. Entrambi si sviluppano da un primitivo abbozzo comune, formato dalla proliferazione del mesoderma posto lungo la parete posteriore della cavità addominale, con i dotti escretori di entrambi gli apparati che sboccano in una cavità comune, la cloaca.

L'apparato urogenitale inizia a formarsi dalla 4^a settimana di vita embrionale. Il mesoderma intermedio della gastrula si ispessisce a formare due strutture pari e simmetriche: le creste urogenitali, che a loro volta si differenziano in una porzione laterale nefrogenica e in una porzione mediale genitale (Fig. 1.1).

Nell'arco di tempo che intercorre dalla 4^a alla 9^a settimana, dalla porzione laterale delle creste urogenitali (cordoni nefrogenici) si sviluppano, in successione temporale e con topografia cranio caudale, tre serie di organi escretori pari e simmetrici: pronefri, mesonefri e metanefri (Fig. 1.2), ciascuno fornito di plurimi dotti connessi caudalmente con la cloaca (Fig. 1.3). Pronefri e metanefri regrediscono durante la vita intrauterina, mentre dai mesonefri originano i reni definitivi. L'uretere definitivo, la pelvi renale, i calici primitivi e secondari, i dotti collettori retti e arcuati si formano, in successione, per accrescimento e plurime divisioni del dotto metanefrico (Fig. 1.4).

A partire dalla 5^a settimana, dalle porzioni medialì delle creste urogenitali iniziano a svilupparsi le gonadi, apparentemente identiche nei due sessi fino alla 7^a

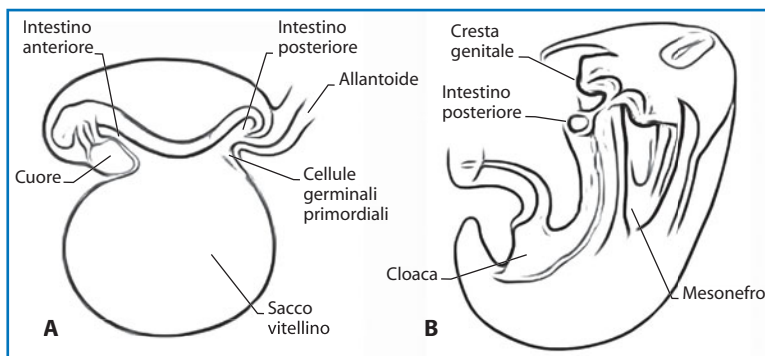


Fig. 1.1 Schema della posizione della cresta urogenitale in embrione di 3 settimane (A). Sezione trasversale della cresta urogenitale, con la componente escretrice laterale e la componente genitale mediale (B)

G. Cardone (✉)
Dipartimento di Radiologia
Ospedale San Raffaele Turro, Milano

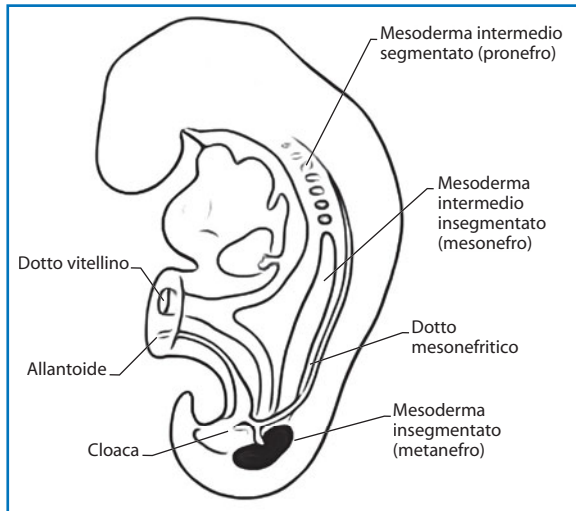


Fig. 1.2 Rappresentazione schematica degli organi escretori in un embrione di 5 settimane: pronefro, mesonefro e metanefro

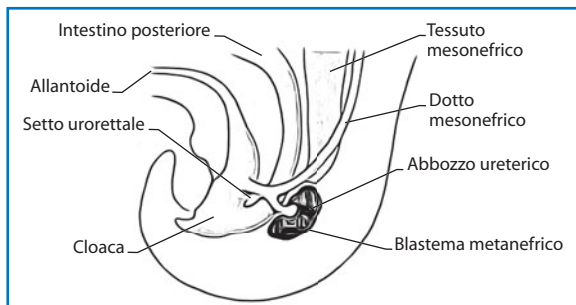


Fig. 1.3 Schema del sistema collettore dei diversi organi escretori, ciascuno dei quali fornito di plurimi dotti connessi caudalmente con la cloaca

settimana (stadio indifferente) (Fig. 1.5). Durante tale stadio nell'embrione sono presenti sia due dotti mesonefrici (dotti di Wolff), residuati dalla precedente fase di sviluppo mesonefrica dell'apparato escretore, sia due dotti definiti paramesonefrici (dotti di Müller), disposti più lateralmente, formati per invaginazione del peritoneo viscerale. Da questi dotti si formano rispettivamente i genitali interni maschili (Fig. 1.6) e i genitali interni femminili (Fig. 1.7).

Vescica, uretra femminile, ghiandole uretrali femminili e ghiandole del Bartolini, porzione superiore della vagina, uretra maschile a eccezione della fossa navicolare, prostata e ghiandole bulbo-uretrali originano dal seno urogenitale, che si forma al termine della 6^a settimana per suddivisione della cloaca da parte del setto urorettale in una porzione anteriore (seno urogenitale) e in una posteriore (canale rettale) (Fig. 1.8).

I genitali esterni si sviluppano dal tubercolo genitale, struttura che si forma all'inizio della 4^a settimana dalla proliferazione di tessuto mesenchimale disposto cranialmente alla membrana cloacale.

1.2 Sviluppo embrionario multifasico del rene e dell'uretere

Lo sviluppo embrionario del rene si attua attraverso la comparsa di tre serie di strutture pari e simmetriche: i pronefri, i mesonefri e i metanefri, che originano in senso cranio caudale e in successione temporale dalla 4^a settimana (Fig. 1.2). I primi a comparire in sede cervicale, all'inizio della 4^a settimana, sono i pronefri, gruppi di cellule e strutture tubulari che si aprono nella cloaca, non funzionali, che vanno incontro per lo più a fenomeni degenerativi. Alcune delle strutture tubulari dei pronefri non vanno però incontro a involuzione e

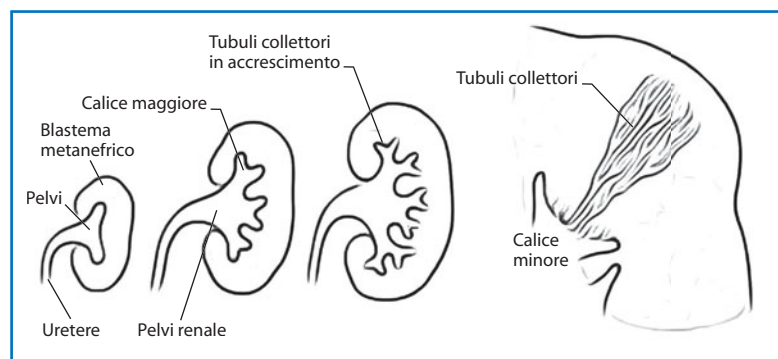


Fig. 1.4 Schema dello sviluppo della pelvi renale, dei calici e dei tubuli collettori del metanefro

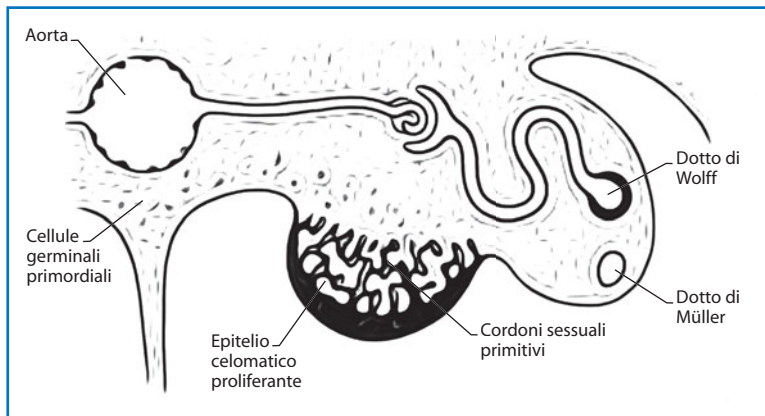


Fig. 1.5 Schema dello sviluppo delle gonadi in un embrione di 6 settimane. Sezione assiale delle creste urogenitali, con evidenza dei cordoni sessuali primitivi (stadio indifferente)

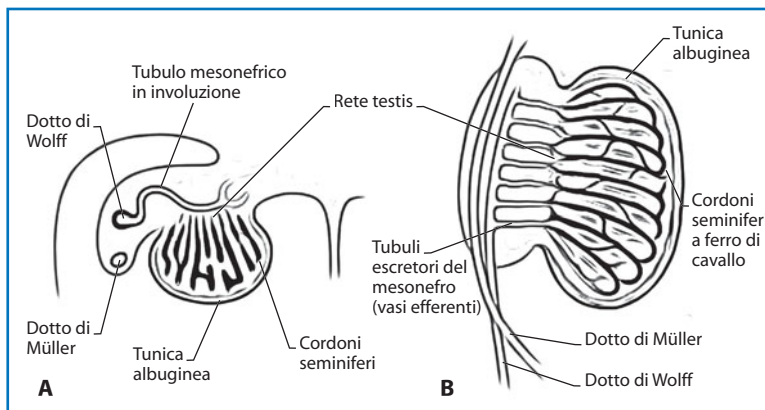


Fig. 1.6 Rappresentazione schematica in sezione trasversale di un testicolo di un embrione di 6 settimane, con evidenza dei cordoni seminiferi contenenti le cellule germinali primordiali (A). Rappresentazione schematica di un testicolo di un feto di 4 mesi, con aspetto a ferro di cavallo dei cordoni seminiferi (B)

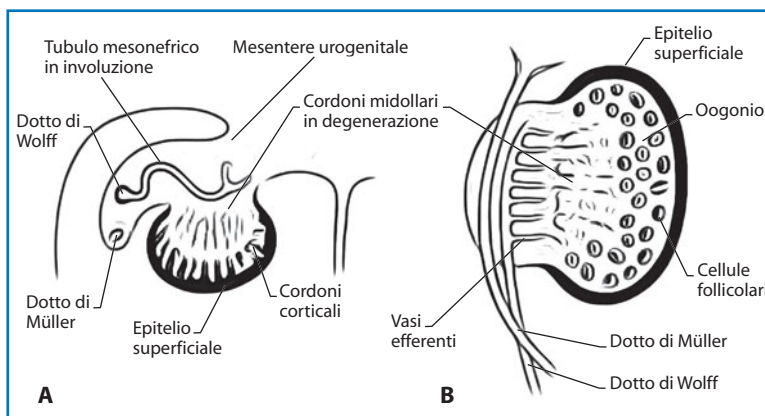
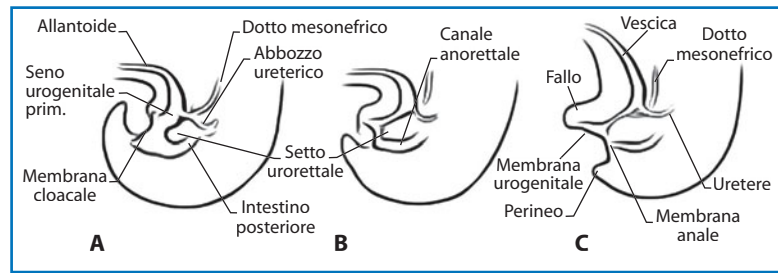


Fig. 1.7 Rappresentazione schematica in sezione trasversale di un ovaio di un embrione di 7 settimane, con involuzione dei cordoni genitali primordiali midollari e formazione dei cordoni corticali (A). Rappresentazione schematica di un ovaio di un feto di 5 mesi, con evidenza di gruppi di oogoni circondati da cellule follicolari (B)

vengono incorporate dai dotti mesonefrici, che compaiono nelle fasi di sviluppo successive. I mesoneftri compaiono, caudalmente ai proneftri, al termine della 4^a settimana. Sono costituiti da glomeruli, tubuli mesonefrici

e dotti mesonefrici che si aprono nella cloaca e funzionano temporaneamente per circa quattro settimane. Nelle successive fasi dello sviluppo embrionario i mesoneftri regrediscono e a loro succedono i precursori dei

Fig. 1.8 Schema della suddivisione della cloaca nel seno urogenitale e nel canale anorettales alla fine della 5^a settimana (A), alla 7^a settimana (B) e alla 8^a settimana (C)

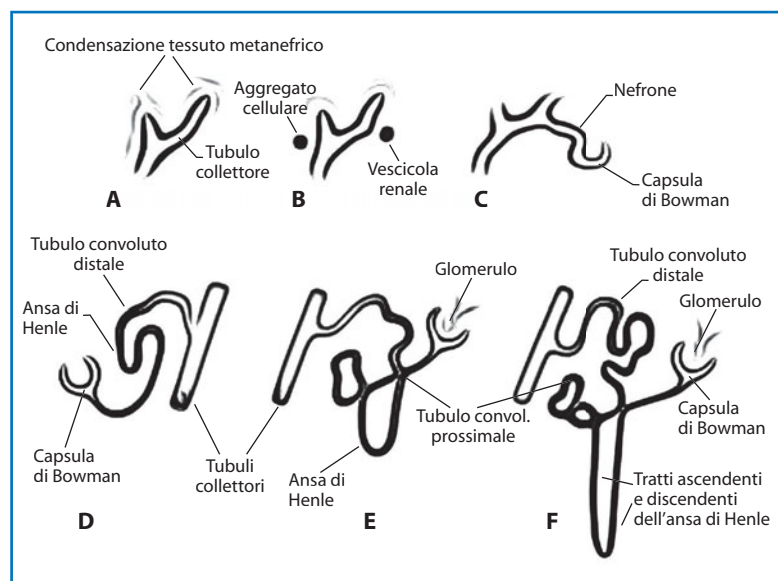


reni definitivi o metanefri. I dotti mesonefrici (dotti di Wolff), originariamente strutture di connessione tra mesonefrici e cloaca, si evolvono in maniera differenziata secondo l'assetto cromosomico sessuale dell'embrione. I metanefri, precursori dei reni definitivi, originano all'inizio della 5^a settimana dalle porzioni laterali e caudali del mesoderma intermedio, a livello di ciascuna cresta urogenitale. I precursori dei nefroni, i tubuli metanefrici, si formano dalle vescicole metanefriche, strutture la cui comparsa all'interno del blastema metanefrogenico è indotta dalla contiguità con le porzioni distali dei tubuli collettori arcuati, a loro volta derivanti dalle ramificazioni distali del diverticolo ureterale. I tubuli metanefrici si allungano e si differenziano in tubuli convoluti prossimali, ansa di Henle e tubuli convoluti distali; le loro porzioni prossimali sono invaginate in prossimità dei glomeruli, mentre quelle distali confluiscono nei tubuli collettori arcuati e questi nei tubuli col-

lettori retti. Di conseguenza la capsula di Bowman, il tubulo convoluto prossimale, l'ansa di Henle e il tubulo convoluto distale costituiscono il nefrone definitivo, con origine dal blastema nefrogenico; i tubuli collettori arcuati e retti, i calici, la pelvi renale e l'uretere originano dal diverticolo ureterale (Fig. 1.9).

I precursori degli ureteri definitivi si sviluppano dai diverticoli ureterali, due strutture che si differenziano simmetricamente in prossimità dello sbocco nella cloaca dei due dotti mesonefrici (Fig. 1.3). Tra i diverticoli ureterali, che si allungano all'interno del mesoderma nefrogenico dei cordoni nefrogeni e quest'ultimo si attuano dei processi d'induzione molecolare reciproca che conducono alla formazione di nefroni e tubuli collettori. Da ogni diverticolo ureterale origina un peduncolo diverticolare, dal quale si sviluppano: l'uretere, una porzione craniale espansa o pelvi renale e ripetute ramificazioni di tubuli collettori, da alcuni

Fig. 1.9 Rappresentazione schematica dello sviluppo di un'unità escrettrice del metanefro



dei quali per confluenza originano i calici maggiori e minori (Fig. 1.4). Nel periodo compreso tra il 37° e il 41° giorno di vita fetale, l'uretere va incontro a un processo di ostruzione transitoria, con successiva ricanalizzazione, come meccanismo di protezione dagli elevati valori pressori che si instaurano a livello del seno urogenitale sino all'apertura della membrana cloacale. Difetti nella ricanalizzazione ureterale possono dare quindi origine a ostruzioni meccaniche (stenosi o valvole) dell'uretere.

In origine i reni metanefrici sono disposti anteriormente al sacro, con l'ilo rivolto ventralmente. Al termine della 9ª settimana raggiungono la loro sede definitiva, retroperitoneale, a contatto con le ghiandole surrenali e ruotati medialmente di circa 90°. La ricollocazione dei reni definitivi rappresenta un processo di risalita relativa, in gran parte condizionato dal prevalente sviluppo e accrescimento delle porzioni embrionarie situate caudalmente rispetto ai metameri (Fig. 1.10). Durante questo processo di "risalita" i reni ricevono il loro apporto ematico da vasi derivanti inizialmente dalle arterie iliache esterne e successivamente da segmenti sempre più craniali dell'aorta addominale, con progressiva involuzione dei vasi a emergenza più caudale. Le varianti anatomiche della vascolarizzazione renale rappresentano una conseguenza della mancata involuzione di alcuni di questi vasi, prevalentemente di quelli di tipo

arterioso. Circa il 25% dei reni adulti, infatti, presenta arterie renali accessorie, vasi di tipo terminale, con emergenza dall'aorta superiormente o inferiormente all'emergenza dell'arteria renale principale, cui si affiancano nell'ingresso all'ilo renale; più raramente con ingresso diretto al parenchima renale polare superiore o inferiore.

1.3 Sviluppo della vescica e dell'uretra

La vescica origina dalla porzione superiore del seno urogenitale, struttura cavitaria che si forma dalla suddivisione della cloaca in due porzioni, una anteriore (seno urogenitale) e una posteriore (retto), separate nel corso della 7ª settimana dal setto urorettale, che si accresce fino a fondersi inferiormente con la membrana cloacale (Fig. 1.8).

Dalla porzione intermedia del seno urogenitale si sviluppano il collo della vescica, l'uretra femminile e l'uretra prostatica (Fig. 1.11). Una membrana (membrana uretero-vescicale) ostruisce transitoriamente la giunzione uretero-vescicale nel periodo compreso tra il 37° e il 43° giorno di gestazione. Un ritardo nel riassorbimento di tale membrana provoca un quadro di ostruzione funzionale (megauretere primitivo).

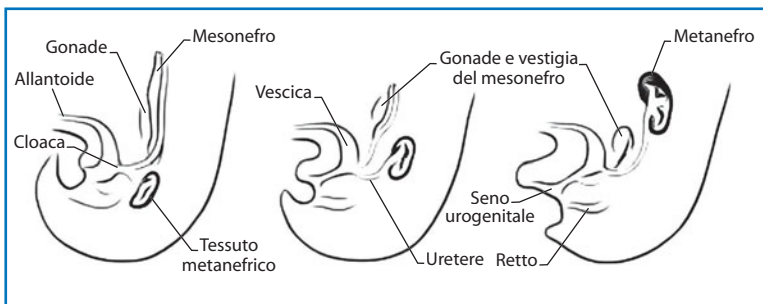


Fig. 1.10 Schema dello spostamento craniale del rene durante lo sviluppo fetale

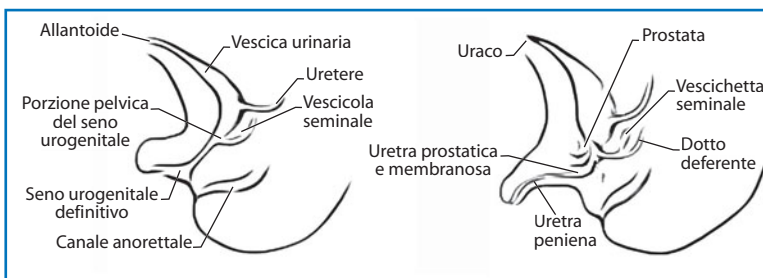


Fig. 1.11 Schema della formazione della vescica, dell'uretra e della prostata nel feto di sesso maschile

La porzione caudale del seno urogenitale o fallica si accresce inferiormente verso il tubercolo genitale, proliferazione mesenchimale che si sviluppa dalla 4^a settimana cranialmente alla membrana cloacale e dalla quale si differenziano i genitali esterni, apparentemente simili nei due sessi fino alla 7^a settimana (Fig. 1.11).

Il profilo superiore e anteriore della vescica si continua cranialmente con l'allantoide, estroflessione diventricolare della cloaca che si estende nel cordone ombelicale e dalla cui involuzione fibrosa si formano l'uraco e nell'adulto il legamento ombelicale mediano, esteso dall'apice della vescica all'ombelico e lateralmente al quale i legamenti ombelicali mediali rappresentano l'involuzione fibrotica delle arterie ombelicali (Fig. 1.11).

L'epitelio della vescica, dell'uretra femminile e dell'uretra maschile a eccezione della porzione distale derivano dall'endoderma del seno urogenitale, gli altri strati della parete vescicale e uretrale originano dal contiguo mesenchima splanchnico. Il trigono vescicale si forma per inglobamento nella parete posteriore vescicale delle porzioni distali dei dotti mesonefrici (Fig. 1.12). La ghiandola prostatica e il suo epitelio ghiandolare originano da plurime estroflessioni endodermiche, che dall'uretra prostatica si estendono nel mesenchima circostante, dal quale si differenziano le componenti stromali e connettivali della ghiandola prostatica stessa (Fig. 1.11).

1.4 Sviluppo delle gonadi e delle vie genitali; strutture vestigiali residue

Le gonadi – apparentemente identiche negli embrioni, a prescindere dal loro assetto cromosomico sessuale,

fino alla 7^a settimana (stadio indifferente) – iniziano a svilupparsi dalla 5^a settimana da ispessimenti mesoteliali situati in prossimità dei versanti mediali dei mesoneftri, dove si formano le creste gonadiche (Fig. 1.13). Nel mesenchima delle creste gonadiche si differenziano dei cordoni epiteliali, detti cordoni sessuali primitivi, al cui interno nel corso della 6^a settimana migrano, provenienti dall'endoderma dell'intestino primitivo, le cellule germinali primordiali, precursori degli spermatozoni e degli ovogoni (Fig. 1.1).

Durante lo stadio indifferente sono presenti nell'embrione due dotti mesonefrici di Wolff, derivati dalla fase mesonefrica dello sviluppo reno ureterale e, lateralmente a questi, due dotti paramesonefrici di Müller, formati per invaginazione del peritoneo viscerale (Fig. 1.5).

All'inizio della 7^a settimana la produzione del fattore di determinazione testicolare (TDF) da parte del braccio corto del cromosoma Y induce la differenziazione dei cordoni sessuali primitivi in cordoni seminiferi, tubuli retti e rete testis (Fig. 1.6). Tra i tubuli seminiferi compaiono le cellule di Leydig, che dall'8^a settimana producono testosterone e androstenedione, responsabili della differenziazione in senso maschile dei dotti mesonefrici di Wolff e dei genitali esterni, e le cellule del Sertoli, che rilasciano una glicoproteina, la sostanza di inibizione mülleriana (MIS), responsabile dell'involuzione dei dotti paramesonefrici. Pertanto, nell'embrione con genotipo maschile, per azione degli ormoni mascolinizanti, dai dotti mesonefrici di Wolff si differenziano i condotti efferenti del testicolo, l'epididimo, il dotto deferente, le vescicole seminali e il dotto eiaculatore; come formazione vestigiale residuo l'appendice dell'epididimo e, a volte, il paradidimo, una piccola struttura costituita dall'insieme di alcuni tubuli mesonefrici disposti caudalmente ai condotti efferenti

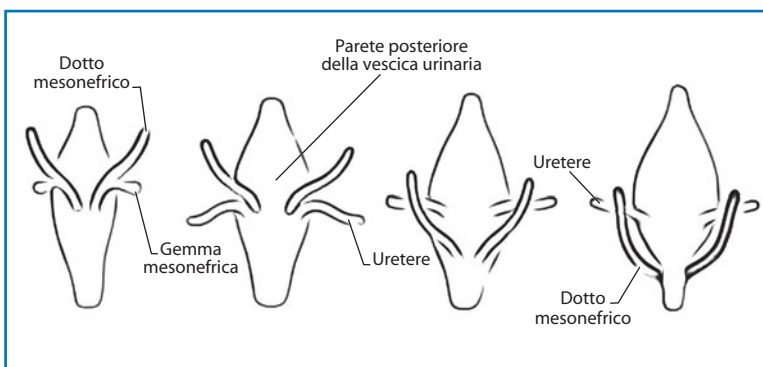


Fig. 1.12 Schema dei rapporti tra gli ureteri e i dotti mesonefrici durante lo sviluppo

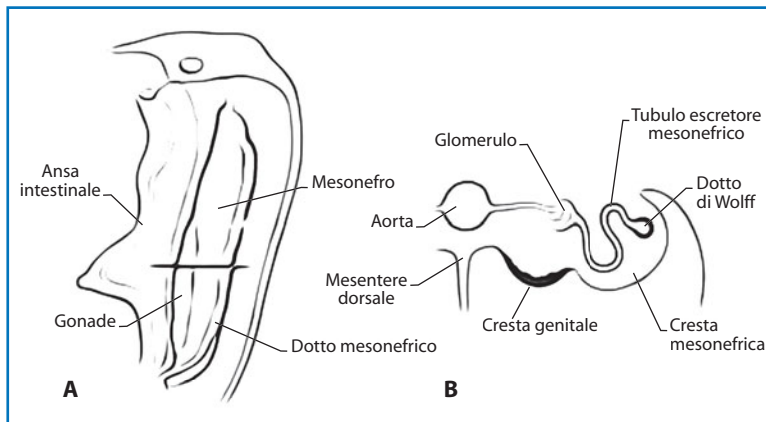


Fig. 1.13 Rappresentazione schematica della posizione della cresta urogenitale rispetto al mesonefro (A). Sezione trasversale della cresta urogenitale, con la componente genitale mediale (B)

del testicolo. I dotti paramesonefrici vanno incontro a involuzione e come formazioni vestigiali residuano l'appendice vescicolare del testicolo, l'utricolo prostatico, piccola struttura sacciforme che si apre nell'uretra prostatica, e il collicolo seminale, circoscritta salienza della parete posteriore dell'uretra prostatica, questi ultimi due ritenuti omologhi rispettivamente della vagina e dell'imene.

Negli embrioni a genotipo femminile, in assenza di ormoni mascolinizanti e di fattore di inibizione mülleriano, i cordoni sessuali primitivi della gonade indifferenziata sono sostituiti da cordoni sessuali secondari, al cui interno sono inglobate le cellule germinali primordiali e dalla cui frammentazione si formano, a partire dalla 16^a settimana, i follicoli primordiali (Fig. 1.7). I dotti mesonefrici di Wolff vanno incontro a involuzione e di essi persistono alcune formazioni vestigiali

residue rappresentate dall'epooforo, dal parooforo, dall'appendice vescicolare dell'ovaio e dai dotti di Gartner. I dotti di Muller si sviluppano a formare le tube uterine nella loro porzione craniale, caudalmente e medialmente si fondono a formare il canale utero-vaginale primitivo, dal quale successivamente si formano l'utero e la porzione superiore della vagina (Fig. 1.14). La formazione vestigiale residua è rappresentata dall'appendice vescicolare della tuba o idatide di Morgagni. La fusione dei dotti paramesonefrici condiziona la medializzazione di due pliche peritoneali a formare i legamenti larghi e a determinare due compartimenti peritoneali, anteriormente e posteriormente al canale utero-vaginale: la tasca vescico uterina e la tasca retto uterina. Lateralmente ai legamenti larghi si differenzia il parametrio, costituito da tessuto connettivo lasso e da muscolo liscio.

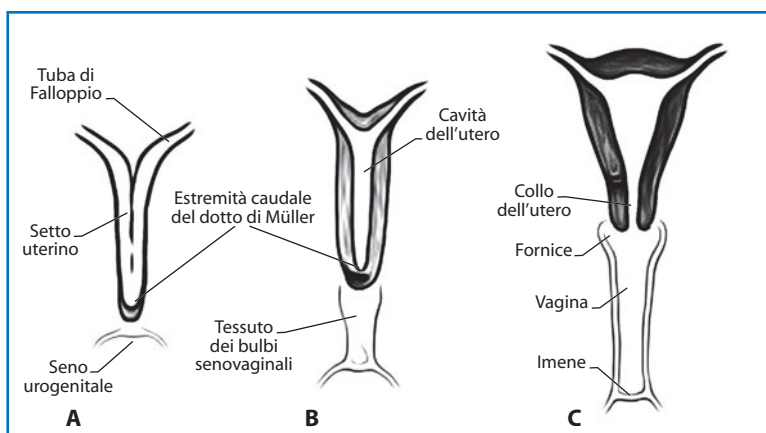


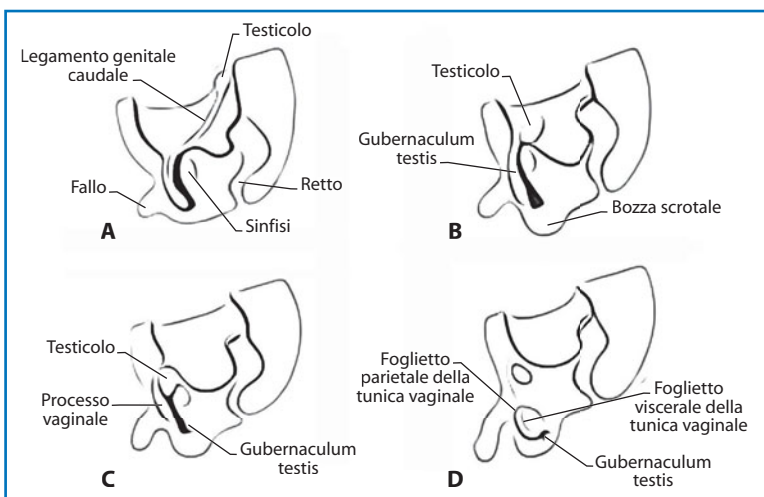
Fig. 1.14 Schema dello sviluppo dell'utero e della vagina a 9 settimane (A), alla fine del III mese (B) e alla nascita (C)

I genitali esterni si sviluppano oltre che dal tubercolo genitale, che si allunga a formare il fallo primordiale, anche dalle pliche urogenitali e dai rigonfiamenti labioscrotali, ispessimenti pari e simmetrici che compaiono ai lati della membrana cloacale (di derivazione ectodermica) già dalla 4^a settimana. Al termine della 6^a settimana il setto urorettale fondendosi caudalmente con la membrana cloacale la divide in una membrana urogenitale ventrale e in una membrana anale dorsale, che si aprono intorno alla 7^a settimana, mettendo così in comunicazione il sacco amniotico con l'apparato urinario e l'intestino. Nel feto di sesso maschile la differenziazione dei genitali esterni viene indotta dal testosterone prodotto dalle gonadi maschili. Le pliche uretrali si fondono a formare l'uretra spongiosa, che viene racchiusa all'interno del pene da tessuto di derivazione ectodermica che si fonde sulla linea mediana inferiore a formare il rafe del pene. Distalmente, in corrispondenza del glande, l'ectoderma si accresce in profondità, originando un cordone che si allunga e si fonde all'uretra spongiosa e determina, dopo essersi canalizzato, lo spostamento dell'orifizio uretrale esterno all'apice del glande. I corpi cavernosi del pene e il corpo cavernoso dell'uretra originano dal mesenchima. I rigonfiamenti labioscrotali si fondono a formare lo scroto. Nel feto di sesso femminile dal fallo primordiale origina il clitoride. Le pliche urogenitali formano le piccole labbra, solo parzialmente fuse posteriormente in corrispondenza del frenulo delle piccole labbra. Le pliche labioscrotali danno origine alle grandi labbra, fuse posteriormente nella commissura posteriore e anteriormente nella commissura anteriore e nel monte del pube.

Uretra e vagina si aprono in una cavità comune detta vestibolo della vagina.

Durante lo stadio indifferenziato dello sviluppo embrionario in corrispondenza del polo inferiore delle gonadi compare un legamento, detto *gubernaculum*, che con la degenerazione dei mesoneftri si estende inferiormente, attraversa obliquamente la parete addominale anteriore e si inserisce distalmente in corrispondenza dei rigonfiamenti labioscrotali. Ventralmente al passaggio del *gubernaculum* attraverso la parete addominale si forma un'evaginazione di peritoneo, detta processo vaginale, che trasportando con sé strati fasciali della parete addominale supera la fascia trasversale a livello dell'anello inguinale interno ed emerge all'esterno della parete addominale in corrispondenza di un'apertura dell'aponeurosi obliqua esterna (anello inguinale superficiale), portandosi all'interno dello scroto. Nel feto di sesso maschile la discesa dei testicoli dalla parete addominale posteriore agli anelli inguinali profondi è un processo controllato dagli androgeni, e avviene entro la 26^a settimana (Fig. 1.15). Il passaggio dei testicoli dai canali inguinali allo scroto avviene nell'arco di 2-3 giorni nel corso della 26^a settimana e alla nascita il 97% dei nati a termine di sesso maschile presenta entrambi i testicoli in sede propria. Nel feto di sesso femminile le ovaie scendono dalla parete addominale posteriore fino alla pelvi, senza entrare nei canali inguinali. La porzione craniale del *gubernaculum* forma il legamento ovarico e la porzione caudale il legamento rotondo dell'utero, che passando attraverso il canale inguinale termina a livello delle grandi labbra; il processo vaginale si oblitera e scompare già molto prima della nascita.

Fig. 1.15 Rappresentazione schematica della discesa del testicolo durante lo sviluppo fetale nel II mese (A), a metà del III mese (B), al VII mese (C) e alla nascita (D)



1.5 Fisiopatologia dell'escrezione nella vita fetale e immaturità del rene neonatale

Nel feto la funzionalità renale è presente dalla 9^a settimana, ma molto ridotta. La formazione dell'urina inizia tra la 9^a e la 12^a settimana e viene escreta nel liquido amniotico, dal quale i prodotti di rifiuto del feto sono trasferiti nella circolazione materna tramite la placenta. L'urina fetale risulta simile al plasma, dato che i cataboliti fetali vengono eliminati attraverso scambi placentari. Nelle fasi avanzate della gravidanza si stima che il feto ingerisca circa 400 ml di liquido amniotico e produca circa 500 mL di urina al giorno. Il numero

massimo di glomeruli viene raggiunto alla 32^a settimana e alla nascita ciascun rene presenta lobature fetali e risulta costituito da un numero di nefroni che varia da 400 000 fino a 2 000 000. Le lobature scompaiono nel corso dell'infanzia per allungamento dei tubuli convoluti prossimali e per aumento del tessuto interstiziale. Si ritiene che la formazione dei nefroni sia completa nei nati a termine, mentre la maturazione funzionale dei reni, con produzione di maggiori quantità di filtrato glomerulare si abbia solo dopo la nascita, sebbene la prima produzione di filtrato glomerulare avvenga già dalla 9^a settimana. Per quanto riguarda la funzione vescicale, circa un quinto dei neonati emette urina entro i primi minuti dalla nascita, tuttavia non è eccezionale che la prima minzione avvenga 24 ore dopo la nascita.

Bibliografia

1. Moore KL, Persaud TV (2009) Lo sviluppo prenatale dell'uomo, 2^a ed. EdiSES, Napoli
2. Sadler TW (2006) Embriologia Medica di Langman. Elsevier Masson, Milano
3. Cochard LR (2006) Atlante di embriologia umana di Netter. Elsevier Masson, Milano
4. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC et al (2007) Campbell-Walsh Urology. Saunders, Philadelphia
5. Pescetto G, De Cecco L, Pecorari D, Ragni N (2001) Ginecologia e ostetricia, 2^a ed. Società Editrice Universo, Roma
6. Alcaraz A, Vinaixa F, Tejero-Mateu A et al (1991) Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. *J Urol*, 145:410–416
7. Berrocal T, Lopez-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez D (2002) Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. *Radiographics* 22:1139–1164

2.1 Introduzione

Come ben noto, il tratto urogenitale è spesso interessato da anomalie congenite (tra lo 0,2 e il 2% di tutti i nati vivi), caratterizzate da diversi gradi di gravità, secondarie ad alterazioni che possono svilupparsi in ognuno dei diversi stadi evolutivi del processo embriogenetico dell'apparato urinario [1]. Di conseguenza esiste un'ampia varietà di quadri, che appare opportuno classificare al fine di renderne più semplice la comprensione.

Per quel che riguarda il parenchima renale propriamente detto si hanno:

- anomalie di numero;
- anomalie di fusione e di migrazione;
- malformazioni cistiche.

Vengono poi identificate le malformazioni delle alte vie urinarie, in cui si ha l'interessamento delle strutture caliceali, della pelvi renale e dell'uretere:

- duplicità/triplicità pielo-ureterale;
- anomalie della giunzione pielo-ureterale;
- anomalie dell'uretere e del suo decorso;
- anomalie della giunzione uretero-vescicale;
- ureterocele;
- megauretere.

Vi sono poi le anomalie delle basse vie urinarie con interessamento della vescica e dell'uretra, queste ultime più frequenti nel sesso maschile:

- complesso estrofico;
- diverticoli vescicali;
- persistenza dell'uraco;

- duplicità uretrale;
- valvole uretrali;
- diverticoli dell'uretra anteriore;
- stenosi uretrali;
- siringocele.

La maggior parte di queste anomalie vengono ormai solitamente diagnosticate in età fetale o neonatale e, se responsabili di un quadro di uropatia (circa il 15% dei casi), vengono avviate a terapie di correzione entro il primo anno di vita [1]. Ciò al fine di preservare la funzionalità renale, in quanto alcuni di questi quadri sono spesso associati a fenomeni (quali il reflusso) che possono comprometterla; per tale motivo la fase diagnostica deve essere rapida, precisa e affidabile. Inoltre, recentemente, la ricerca genetica ha dimostrato che la frequente familiarità e predilezione per il sesso maschile di alcune di queste malformazioni, sono dovute ad alterazioni a carico di uno o più geni preposti al controllo del corretto sviluppo embriogenetico [1].

2.2 Malformazioni del parenchima, pseudomasse e loro imaging radiologico

2.2.1 Anomalie di numero

L'agenesia renale bilaterale è chiaramente incompatibile con la vita. Si manifesta ogni 4800 nati e può essere secondaria all'assenza del blastema metanefrogenico e della cresta nefrogenica o a un'anomalia di sviluppo del dotto mesonefrico o dell'abbozzo ureterale. Il neonato, in oltre la metà dei casi prematuro, presenta la tipica

G. Regine (✉)
U.O.C. Radiologia della Piastra
Ospedale S. Camillo-Forlanini, Roma

facies di Potter (volto appiattito, orecchie larghe, ipertelorismo, micrognatia); la condizione è rapidamente fatale in quanto si associa a ipoplasia polmonare, dovuta ad assenza di produzione urinaria con oligoidramnios [1, 2]. L'ecografia fetale è sufficiente per dimostrare in utero l'assenza di ambedue i reni, nei casi dubbi si deve ricercare la presenza della vescica urinaria: la persistente impossibilità di visualizzarla, anche dopo somministrazione di furosemide, conferma l'anuria fetale. Da ricordare che a volte i surreni assumono un aspetto cilindrico che simula l'aspetto renale [1, 2].

L'agenesia renale monolaterale è la più frequente tra le anomalie di numero (una su 1100 nati), colpisce più frequentemente il lato sinistro, con un rapporto maschi femmine di 2:1. Può essere diagnosticata nel corso di un esame ecografico di screening (assenza di un rene in ambito addominale) o sospettata per la presenza di anomalie dei genitali interni o esterni (utero mono o bicorne, cisti della vescicola seminale) e può associarsi a malformazioni cardiache (30%), gastroenteriche (25%) e muscolo scheletriche (14%). In un paziente colpito da agenesia renale monolaterale, alla nascita il monorene appare di dimensioni normali, in quanto la funzione renale materna evita l'ipertrofia compensatoria che si sviluppa nell'arco di tempo compreso tra i 6 e i 12 mesi dalla nascita [1-3]. L'ecografia – con la mancata identificazione del rene nella loggia corrispondente o lungo la via escretrice urinaria e la consensuale ipertrofia vicariante del rene controlaterale sano – permette di porre la diagnosi con elevata certezza, anche se a volte il meteorismo enterocolico può ostacolare l'esplorazione e quindi l'identificazione di un rene posizionato in altra sede. Appare comunque importante l'integrazione con l'esame scintigrafico, anche per valutare la funzionalità del rene controlaterale. L'urografia endovenosa appare oggi superata dall'utilizzo sia dell'uro-TC sia della uro-RM, ambedue in tecnica multifasica: mancata identificazione del rene e del peduncolo vascolare renale [1-5].

2.2.2 Anomalie di fusione e di migrazione

Le anomalie di fusione sono secondarie a un anormale contatto tra i due abbozzi metanefrici e possono manifestarsi sia in caso di ectopia renale crociata sia di contatto sulla linea mediana con il tipico aspetto del rene a ferro di cavallo [3].

Il rene a ferro di cavallo, la più frequente tra le anomalie di fusione (1 caso ogni 400-500 nati vivi), è associato in un terzo dei casi ad altre malformazioni di gravità variabile, mentre nei restanti casi si presenta iso-

lato; prevale nei maschi, con un rapporto di 2:1 [3, 4]. Nel 95% dei casi la fusione avviene in corrispondenza del polo inferiore attraverso un tratto comune, l'istmo, che può essere fibrotico, displasico o costituito da parenchima normale. Si associa anche una malrotazione, con i poli inferiori posizionati medialmente rispetto a quelli superiori; i bacinetti appaiono medializzati, con gli ureteri che decorrono anteriormente all'istmo. La vascolarizzazione del rene a ferro di cavallo è anomala nel 70% dei casi, con arterie renali accessorie che possono originare dall'aorta, ma anche dai vasi iliaci, dall'arteria mesenterica inferiore e, meno frequentemente, dall'arteria sacrale mediana. La condizione è associata spesso a complicanze, che comprendono dilatazione della giunzione pielo-ureterale secondaria a inserzione alta dell'uretere e infezioni ricorrenti secondarie a reflusso vescico-ureterale; è anche associata a maggior rischio di urolitiasi e di sviluppo di traumi nella regione dell'istmo (posizionata anteriormente alla colonna vertebrale), oltre che a una più elevata incidenza di neoplasie [4].

Clinicamente il rene a ferro di cavallo si può dividere in due gruppi: il primo, più grave, è associato ad altre anomalie a carico dell'apparato urogenitale (dilatazione pielo-ureterale, reflusso vescico-ureterale, duplicazione ureterale, uretere ectopico, uretere retrocavale, utero setto e/o bicorne), dell'apparato gastrointestinale (malformazioni ano-rettali, diverticolo di Meckel), del sistema nervoso centrale (difetti del tubo neurale), del sistema scheletrico e dell'apparato cardiovascolare. Il secondo è tipicamente isolato; nell'80% dei casi i pazienti sono asintomatici, con riscontro occasionale del reperto [4], oppure può essere diagnosticato in rapporto alla comparsa di sintomi urinari (coliche, infezioni, riscontro di una massa addominale).

La diagnostica per immagini è fondamentale per identificare non solo l'anomalia, ma anche le possibili complicanze (giuntopatia, reflusso, litiasi, neoplasie). L'ecografia resta l'esame di prima istanza, in quanto non prevede l'utilizzo di radiazioni e di mezzo di contrasto, potenzialmente nefrotossico, ed è facilmente eseguibile. Permette di identificare la fusione dei poli renali anteriormente all'aorta e le eventuali complicanze associate (idronefrosi, litiasi ecc.); i mezzi di contrasto ultrasonografici di II generazione, non nefrotossici, possono potenziare l'accuratezza diagnostica della tecnica, che può però essere inficiata dalla scarsa esplorabilità del soggetto. L'urografia endovenosa, in passato considerata l'esame di prima istanza, appare attualmente superata dall'uro-TC (Fig. 2.1) che permette, se condotta con tecnica adeguata, l'acquisizione di un elevato numero di informazioni aggiuntive: esatta posi-

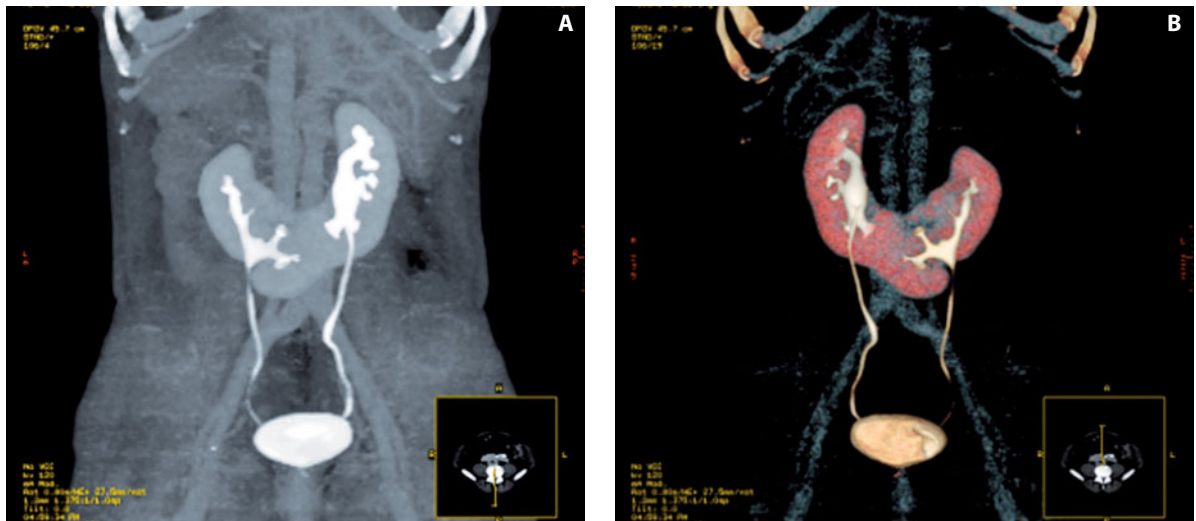


Fig. 2.1 Rene a ferro di cavallo: ricostruzioni 3D urografiche, volume rendering e MIP

zione della sede di fusione in rapporto all'aorta, aspetto dell'istmo, tipo di vascolarizzazione e definizione dei rapporti tra vasi e giunzione uretero-pelvica, presenza di formazioni litiasiche ed espansive, altre patologie associate in ambito addominale [1, 4]. Anche la RM fornisce tutte le informazioni fornite dall'uro-TC, con il vantaggio della mancata irradiazione, ma ancora paga tributo ai prolungati tempi di esecuzione e alla minor disponibilità territoriale rispetto alla TC; inoltre, non

può essere eseguita su pazienti portatori di device magneto-sensibili e nei soggetti claustrofobici [1, 5].

Si parla di *anomalie di migrazione* quando il rene è al di fuori dalla normale loggia di appartenenza; possono essere semplici o crociate. Nel primo caso il rene ectopico è posizionato omolateralmente alla sede normale dando luogo, a seconda della posizione, a ectopia toracica (la più rara), ectopia addominale, ectopia lombare ed ectopia pelvica. Il rene pelvico (Fig. 2.2) è la

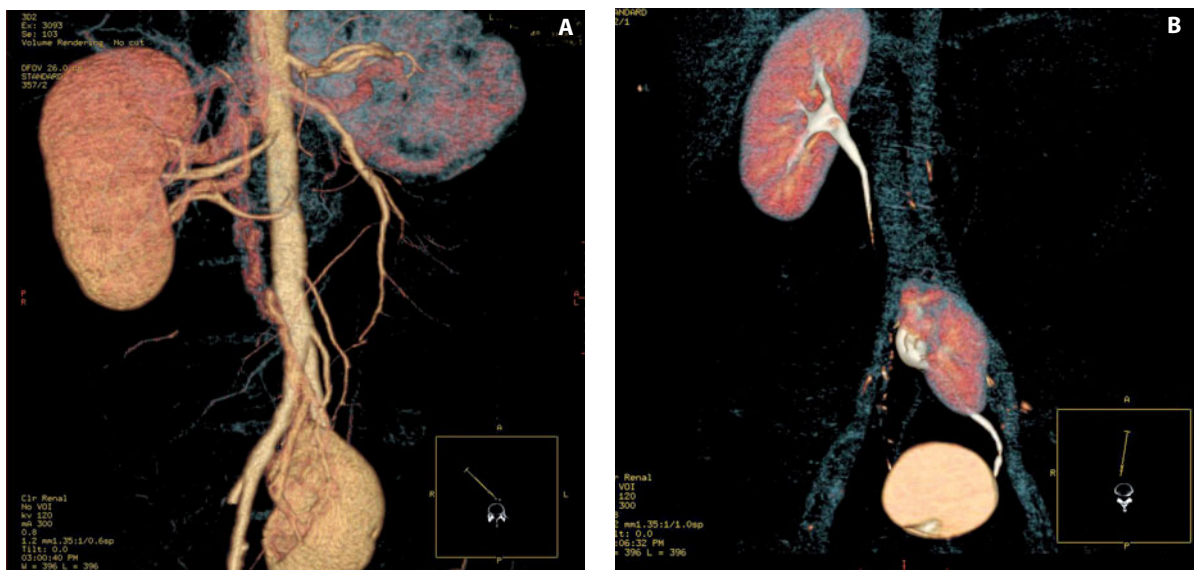


Fig. 2.2 Rene pelvico: uro-TC

forma più frequente: 1/500-1200 nati vivi; tutti i vari tipi di ectopia si possono associare a malrotazioni e sono maggiormente esposti allo sviluppo di dilatazione, infezioni e traumi. Va inoltre ricordato che si può parlare di vero rene pelvico congenito solo quando il relativo uretere ha decorso breve e la sua vascolarizzazione è fornita dal tratto distale dell'aorta e/o dai vasi iliaci (Fig. 2.3); questi aspetti permettono di differenziare il rene pelvico congenito da una condizione di ptosi renale secondaria a una lassità delle strutture fasciali renali di sostegno che rende l'organo mobile, e quindi po-

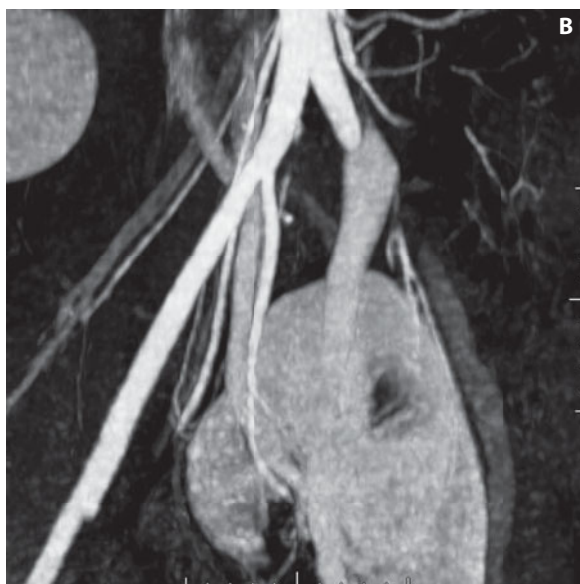
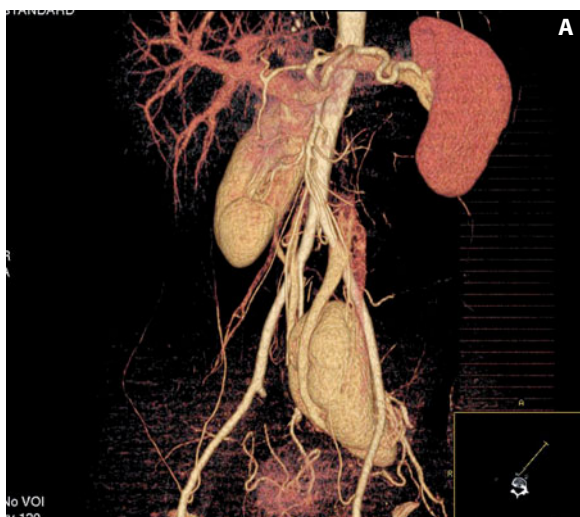


Fig. 2.3 Valutazione di un quadro di vascolarizzazione “complessa” in rene pelvico con ricostruzioni 3D

sizionato in basso, ma con uretere di lunghezza normale [1, 2, 4]. Nel caso di ectopie crociate il rene è situato nell'emisoma opposto al suo sbocco ureterale in vescica e nel 90-95% circa dei casi i reni possono essere fusi tra loro (*crossed fused renal ectopia*): tale condizione si manifesta in circa 1/1000 nati. La fusione si sviluppa di solito tra il polo inferiore del rene ortotopico e il polo superiore del rene ectopico, con aspetto di tipo sigmoide del complesso; in genere è il rene di sinistra a essere ectopico nell'emisoma controlaterale. Altra caratteristica è il fatto che l'uretere del rene ectopico supera la linea mediana decorrendo controlateralmente, raggiungendo la vescica sul proprio lato di pertinenza (rene sinistro ectopico e fuso al controlaterale con sbocco ureterale in vescica a sinistra). Anche in tale condizione si possono avere altre malformazioni congenite associate o meno.

Come si è detto a proposito del rene a ferro di cavallo, l'imaging è spesso integrato con tecniche di maggiori impatto diagnostico; nei casi non risolti dall'ecografia, la TC (Fig. 2.4) e la RM offrono una migliore definizione spaziale della condizione e una maggiore affidabilità diagnostica nel sospetto di complicanze associate (idronefrosi, urolitiasi, traumi e infezioni). Malrotazioni isolate possono essere il risultato di anomale rotazioni del rene lungo il suo asse verticale, con pelvi renali che possono essere anteriorizzate o posizionate in senso antero-mediale [4, 5].

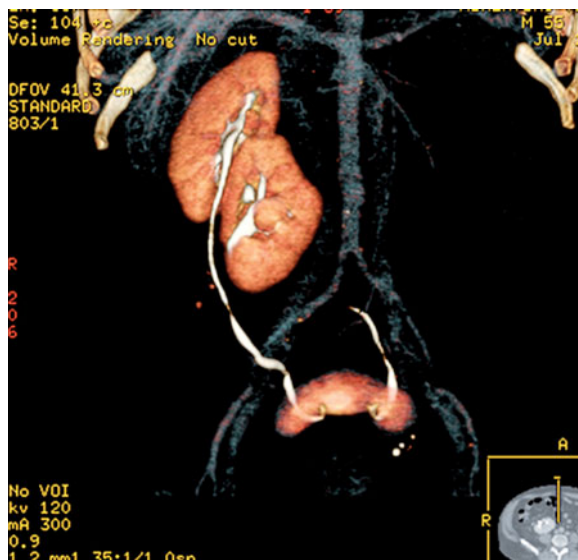


Fig. 2.4 Ectopia renale crociata: valutazione della posizione dei reni e del decorso degli ureteri mediante uro-TC

2.2.3 Pseudomasse

Il termine pseudomassa indica una condizione benigna, caratterizzata dalla presenza di parenchima renale sano, che può mimare una formazione espansiva [6, 7].

Le pseudomasse possono essere congenite o acquisite. Tra le prime: l'ipertrofia della colonna di Bertin, la prominente a gobba di dromedario (*splenic bump*), la prominente di un labbro renale in sede ilare (*hilar lip*), la persistenza delle lobature fetali e il difetto di giunzione parenchimale; tra le seconde: l'ipertrofia compensatoria parenchimale associata a retrazione post-flogistica e le lesioni flogistiche [6, 7].

Con l'espressione ipertrofia colonnare di Bertin si indica una sorta di intrusione di tessuto corticale tra le piramidi con estensione verso il seno renale. In realtà il termine colonna deriva da un'errata traslazione della parola *cloison* (setto), originariamente utilizzata da Bertin. Questa condizione può essere associata a duplicità calico-pielica.

La prominente a gobba di dromedario è caratterizzata da un'impronta focale sulla superficie laterale del rene sinistro conseguente a impronta focale di pertinenza splenica [3, 6].

La persistenza delle lobature fetali si presenta come fini incisure lungo la superficie corticale, conseguenti a mancata fusione della corticale centrolobulare tra i renuncoli fetali.

Il difetto di giunzione parenchimale è determinato dall'estensione/infiltrazione parenchimale del grasso renale alla giunzione dei renuncoli; all'esame ecografico si presenta come una stria iperecogena superficiale intraparenchimale [3, 6].

La prominente di un labbro renale nell'ilo renale è più frequentemente localizzata a carico del rene di sinistra e interessa il labbro mediale; può presentarsi sotto forma di massa pedunculata o espansiva. Istologicamente appare costituita sia da corticale sia da midollare e questo aspetto aiuta nella diagnosi, in quanto nel corso di un esame contrastografico (TC/RM) si apprezza la caratteristica impregnazione di tessuto renale normale [5, 6].

Talvolta le condizioni descritte possono creare, specie durante un esame ecografico (Fig. 2.5), problemi di diagnosi differenziale, che rendono necessaria una valutazione diagnostica di seconda istanza, spesso rappresentata dalla TC o dalla RM [5, 6, 7].

Il criterio diagnostico fondamentale è dato dall'identica impregnazione della pseudomassa e del parenchima sano durante la fase nefrografica. Inoltre, nella fase cortico-midollare si apprezza la regolare differenziazione

della pseudomassa. L'esame TC con l'utilizzo di ricostruzioni multiplanari, a strato sottile, può aiutare nella corretta interpretazione diagnostica [6]. Negli ultimi anni l'utilizzo dell'ecocontrastografia ha incrementato l'affidabilità diagnostica degli ultrasuoni nella diagnosi di pseudomassa, riducendo il ricorso a tecniche che utilizzano radiazioni ionizzanti e mezzi di contrasto nefrotossici [8].

Le forme infiammatorie, che si presentano all' imaging spesso come lesioni espansive, si accompagnano a uno specifico quadro clinico ed ematochimico.

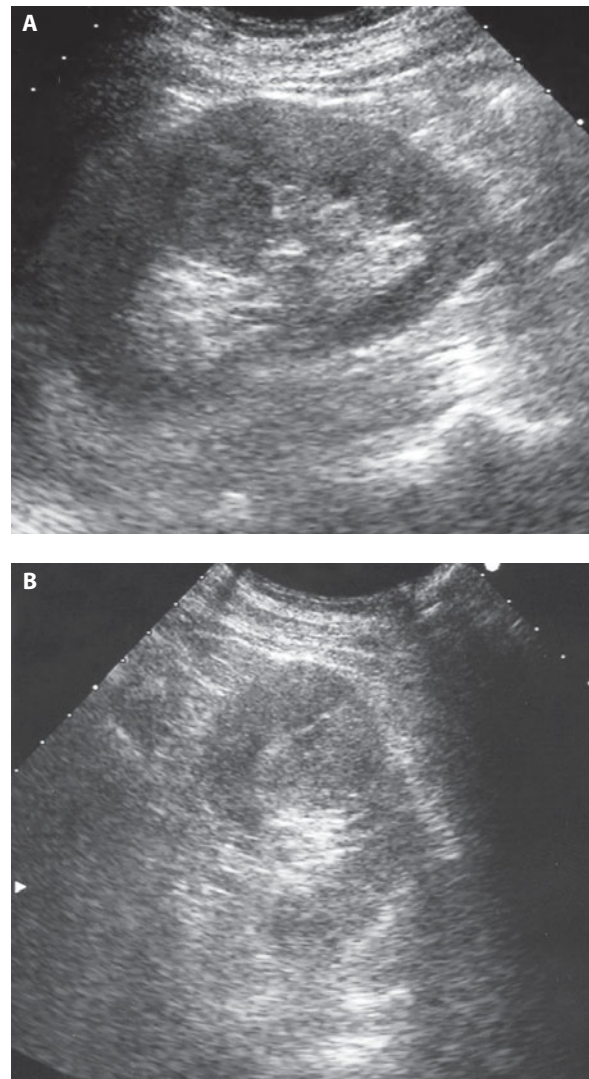


Fig. 2.5 Valutazione ecografica di ipertrofia colonnare con aspetto di pseudomassa

2.3 Malformazioni delle vie escretrici e loro imaging radiologico

Le malformazioni delle alte vie escretrici possono essere classificate in:

- anomalie di numero, posizione e forma dell'uretere, con interessamento delle strutture caliceali e del bacinetto renale;
- ostruzione congenita dell'uretere;
- anomalie della giunzione pielo-ureterale;
- anomalie di origine e di terminazione dell'uretere [3].

Tra le anomalie di numero si ricordano la bi-trifidità del bacinetto con interessamento dell'uretere, le duplicazioni ureterali incomplete (uretere bifido) e le duplicazioni complete.

Le anomalie di forma e posizione comprendono il diverticolo unico dell'uretere, l'uretere con diramazione rudimentale e l'uretere retrocavale (post-cavale e circumcavale) [2, 3]. La duplicità dei bacinetti e degli ureteri rappresenta la più comune tra le malformazioni delle vie urinarie superiori (1,7-2,4% delle autopsie e degli studi urografici [2]), è più frequente nel sesso femminile; in particolare, il bacinetto renale bifido sarebbe presente nel 10% della popolazione [3]. In realtà spesso ci si trova di fronte a molteplici quadri secondari alle variazioni occorse durante la ramificazione dell'estremo craniale dell'uretere [3]: si può andare dalla pelvi bifida alla completa duplicazione del sistema collettore [2, 3].

La variazione minima è rappresentata dalla divisione parziale del bacinetto, che può dare origine a bacinetto

bifido, trifido o multifido [3]; a causa della sua frequenza, questa condizione è considerata un reperto quasi normale, sebbene possa talora associarsi ad altre malformazioni [2].

Radiologicamente può essere difficile distinguere tra una duplicità parziale e una completa: in genere quando la fusione delle parti del bacinetto avviene distalmente al punto in cui si dovrebbe trovare il giunto pielo-ureterale normale si configura una condizione di duplicità [3]. La duplicazione del bacinetto può essere unilaterale o bilaterale, completa o incompleta.

Si parla di duplicazione incompleta se i due ureteri si fondono prima di sboccare in vescica (uretere bifido) (Fig. 2.6). Nella duplicazione completa gli ureteri, doppi, sboccano indipendentemente con due ostii separati in vescica o in altro organo (uretere doppio, uretere doppio ectopico) [3]; vi è da aggiungere che in questa condizione l'uretere che drena il segmento superiore renale si porta caudalmente con sbocco in posizione ectopica variabile, ma in posizione più caudale rispetto a quella dell'uretere che drena il segmento renale inferiore secondo la regola di Meyer [2]. Le complicanze di tale condizione sono rappresentate dalle infezioni renali ricorrenti secondarie al reflusso vescico-ureterale dell'uretere del polo renale inferiore che, sboccando in posizione laterale e superiore rispetto al trigono, manca di un tragitto sottomucoso ed è quindi privo del meccanismo antireflusso; viceversa l'uretere del segmento superiore – avendo spesso un orificio ureterale ectopico (collo vescicale, uretra o anche sede extraurinaria o associato a un ureterocele) – può sviluppare idronefrosi ostruttiva [2, 3].

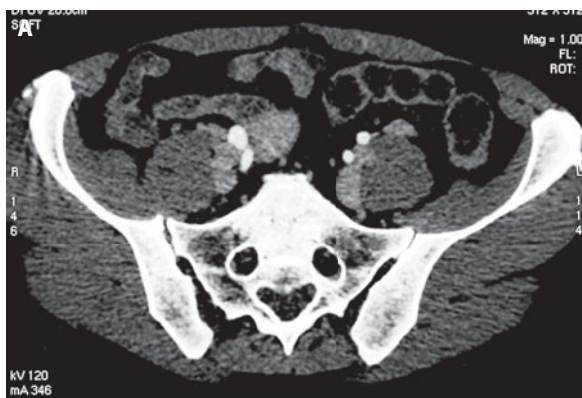


Fig. 2.6 Duplicità ureterale con bifidità a sinistra: immagine assiale (A), ricostruzioni 3D (B)

