

Malformazioni dei reni e delle vie urinarie dell'età pediatrica: dalla diagnosi della malattia al follow up a lungo termine

E. Merlini - Novara

DIMENSIONI DEL PROBLEMA

L'incidenza di IRC (insufficienza renale cronica) in età pediatrica (dati Italkid) è di 12 casi/milione di bambini /anno e le sue cause sono varie, spaziando dalle nefropatie ereditarie alle glomerulonefriti, ma la patologia percentualmente più rilevante è rappresentata dall'ipodisplasia renale, che da sola rappresenta il 57% delle cause di IRC in Italia. Di queste ipodisplasie, ben il 76% è associato ad uropatie malformative, soprattutto a reflusso vescico-ureterale ed alle valvole dell'uretra posteriore. Le altre uropatie ostruttive sono responsabili di un numero assai minore di IRC. La prevalenza complessiva delle nefro-uropatie malformative è del 2-3% dei nati, anche se sono state riportate, in grado più o meno severo, nel 30% degli adulti.

NATURA DELL'URO-NEFROPATIE MALFORMATIVE

Le nefrouropatie malformative (NUPM) possono essere distinte in più sottogruppi:

- 1. Anomalie di numero, forma, posizione dei reni,**
si tratta di anomalie spesso prive di alcun significato clinico, ad eccezione dell'agenesia bilaterale dei reni che rappresenta, ovviamente, una malformazione incompatibile con la vita. Il loro riconoscimento è diventato più frequente negli ultimi anni a causa dell'impiego dell'ecografia in gravidanza e dei vari programmi di screening neonatale. Talora i reni malformati o con anomalie di posizione possono essere più frequentemente sede d'uropatie ostruttive o di reflusso vescico ureterale (RVU).
- 2. Anomalie di numero degli ureteri:**
l'anomalia più frequente è rappresentata dalla duplicità completa o parziale della via escretrice. L'incidenza della malformazione si aggira intorno allo 0,5-0,6%. L'importanza clinica della duplicità completa è dovuta alla possibilità di un RVU importante che, di regola, interessa l'uretere del polo renale inferiore, spesso associato ad ipodisplasia del segmento renale corrispondente od alla terminazione ectopica dell'uretere del distretto superiore. L'uretere può aprirsi nel collo vescicale, nell'uretra e, nel maschio, nelle vie genitali, mentre nella femmina può drenare in vagina o nel setto uretrovaginale, causando una pseudoincontinenza d'urina.
- 3. Uropatie ostruttive:**
le sedi dove più frequentemente si verifica un'ostruzione della via urinaria, sono: il giunto pieloureterale, il giunto vescicoureterale e l'uretra posteriore (di queste patologie parleremo più estesamente in seguito).
- 4. Reflusso vescicoureterale:**
si tratta della patologia nefrourologica di più comune osservazione, perciò anche di questo problema tratteremo estesamente in seguito.
- 5. Anomalie della vescica:**
le malformazioni della vescica appartengono soprattutto al complesso estrofico che include: l'estrofia della cloaca, l'estrofia vescicale e l'epispadia.

Si tratta di anomalie rare che hanno in comune l'apertura ventrale della cloaca o della vescica o, come nel caso dell'epispadia, dell'uretra.

NEFROUROPATIE OSTRUTTIVE CONGENITE

Le sedi dove si localizzano più comunemente le ostruzioni congenite delle vie urinarie sono: il giunto pieloureterale, il giunto ureterovesicale e l'uretra posteriore. Quest'ultima sede presenta caratteristiche tali da renderne indispensabile una trattazione separata.

Il giunto pieloureterale

può essere sede di ostruzione congenita intrinseca, dovuta ad una stenosi dell'uretere o alla presenza di un tratto che non trasmette la peristalsi ureterale, oppure essere sottoposto alla compressione di un vaso renale anomalo che, dirigendosi verso il polo inferiore del rene,

incrocia ed ostruisce il giunto. La stenosi congenita si manifesta in genere in utero, il più delle volte è asintomatica e si può associare ad una displasia renale più o meno estesa. Il vaso anomalo, di solito, si rende manifesto in età successive, tipicamente nell'adolescenza, e si manifesta con crisi dolorose intermittenti, di regola il rene è normale all'inizio, ma può andare incontro a danni acquisiti, anche gravissimi, dovuti agli aumenti di pressione nella via escrettrice. Le ostruzioni congenite intrinseche sono più frequenti e sono, di solito, evidenziate in utero come dilatazioni peliche o pielocalicali.

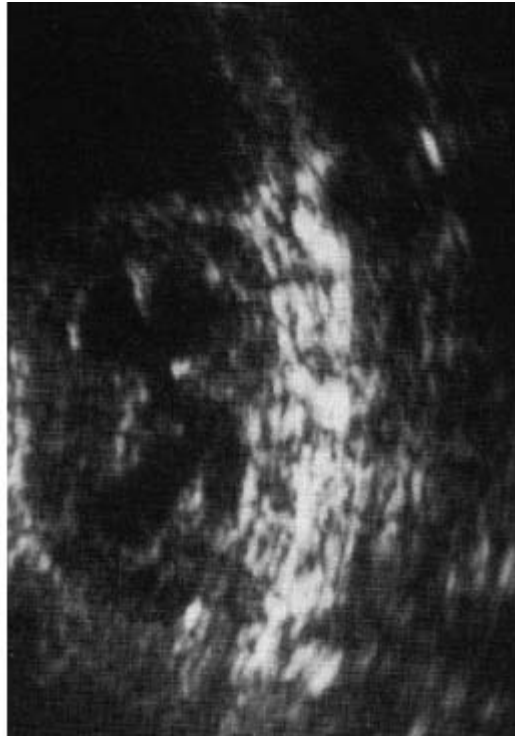
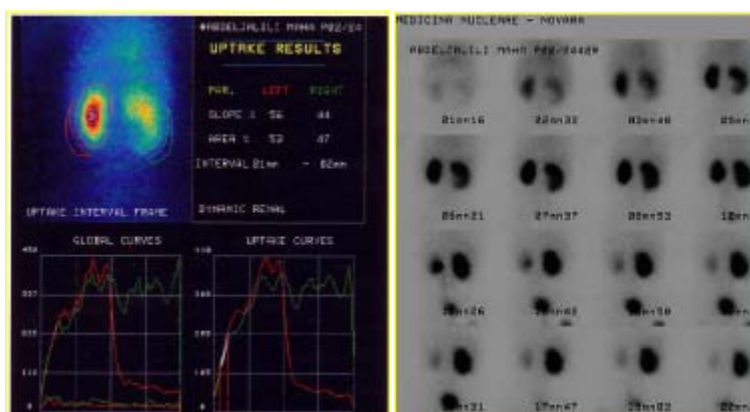


Immagine di rene idronefrotico a 32 settimane di gravidanza

Tanto più precoce è l'epoca di riscontro della dilatazione, tanto più severa è la prognosi a causa della displasia renale associata. Le dilatazioni della via escrettrice rappresentano circa il 20-30% delle anomalie fetali riscontrate in utero e circa la metà delle anomalie renali. Circa un terzo delle dilatazioni peliche è costituito da dilatazioni transitorie che non sono confermate dopo la nascita; delle restanti dilatazioni circa il 20% è dovuto ad un reflusso vescico-ureterale, le altre sono dovute ad un fenomeno ostruttivo di diversa gravità. Si ritiene comunemente che una dilatazione pelica fetale il cui diametro antero-posteriore nel 3° trimestre, sia inferiore a 10 mm. non sia da considerarsi patologica, numerosi studi hanno dimostrato come la severità della prognosi sia correlata all'incremento del diametro A-P della pelvi. Nel complesso non più del 20% delle dilatazioni identificate in utero richiederanno un intervento di pieloplastica, il problema consiste nell'identificare quali siano le dilatazioni che sottendono un fenomeno ostruttivo non destinato ad un miglioramento nel tempo, ma viceversa pericoloso per la funzione renale. Allo scopo di evitare sia di operare idronefrosi non pericolose o, al contrario, di trascurare ostruzioni pericolose, sono stati sviluppati numerosi algoritmi diagnostici, implementati recentemente dalla dimostrazione di una correlazione tra entità della dilatazione e prognosi. L'algoritmo diagnostico delle dilatazioni pieloureterali identificate in gravidanza prevede i seguenti passi successivi:

1. Scelta dei pazienti da sottoporre a ulteriori indagini, di solito i neonati con diametro pelico AP superiore a 10-12 mm.
2. Ripetizione di un'ecografia renale e delle vie urinarie dopo il 4° giorno di vita per evitare i falsi negativi correlati alla disidratazione dei primi giorni di vita.
3. Se l'ecografia conferma la dilatazione si procede alla cistouretrografia se:
 1. Dilatazione > a 15 mm
 2. Uretere dilatato

3. Dilatazione bilaterale
4. Presenza di anomalie della vescica (pareti ispessite, trabecolate, vescica sempre piena, dilatazione dell'uretra posteriore)
5. Evidenza di displasia renale: cisti corticali, iperecogenicità parenchimale
4. Se si evidenzia reflusso si procede all'inserimento del paziente nell'algoritmo del RVU di cui parleremo più avanti.
5. Se non si evidenzia RVU si procede con una scintigrafia renale con nefrogramma diuretico.
6. La scintigrafia può fornire le seguenti informazioni:
 1. Funzionalità separata normale e assenza di ostruzione: Follow up ecografico sino alla risoluzione del quadro dilatativi
 2. Funzionalità separata , ma escrezione ritardata (curva di tipo "ostruttivo") : follow up ecografico e scintigrafico, inizialmente ogni tre mesi. In questi casi si ritiene che la curva di wash out non sia evidenza di un quadro inequivocabilmente ostruttivo, ma il grado di sospetto e di attenzione è molto alto ed impone un follow up scrupoloso. (Fig2)
 3. Funzionalità separata ridotta dal lato affetto dalla dilatazione: riparazione chirurgica immediata.



Curve radionefrografiche e scintigrafia renale dinamica che dimostrano un pattern ostruttivo a destra, ma con una funzione renale ancora conservata

La maggior parte delle idronefrosi neonatali presentano un grado di dilatazione intermedio ed una funzionalità separata conservata. Il problema che si è posto con l'aumentare del numero delle segnalazioni prenatali è stato quello di discriminare tra le forme a rischio e le forme, invece, a prognosi favorevole. L'atteggiamento di sottoporre ad intervento chirurgico tutte le forme che presentassero un pattern della curva di escrezione di tipo "ostruttivo", cioè in accumulo, si è rilevato errato già da molti anni, in quanto, seguendo quest'impostazione, venivano operati molti bambini che non necessitavano di intervento o perché l'idronefrosi era destinata a risolversi spontaneamente o perché, comunque l'idronefrosi non determinava un progressivo danneggiamento della funzionalità renale, unico e sicuro "indice" della presenza di un ostruzione idrodinamicamente significativa. Mancava, in altre parole, un criterio prognostico che potesse segnalare con una certa precisione, quali reni sarebbero andati incontro a deterioramento e quali no. Dopo molti studi si è arrivati a definire la misurazione ecografica del diametro antero-posteriore della pelvi renale in un piano trasversale come elemento predittivo dell'evoluzione successiva. Al di sotto dei 20 mm. di diametro A.P. il deterioramento funzionale è molto raro e, addirittura sotto i 12 mm. inesistente, mentre sopra i 40 mm. il danno renale è già presente all'esordio o interviene rapidamente durante il follow up. Rimangono quindi le idronefrosi il cui diametro va dai 20 ai 40 mm. la cui evoluzione va seguita attentamente con ecografie renali effettuate a cadenza trimestrale e con scintigrafie renali effettuate a cadenze semestrali. L'indicazione chirurgica è fornita da un sensibile incremento della dilatazione (>10%) in due ecografie successive o da una riduzione della funzionalità del rene affetto. Di solito si cerca di intervenire prima che avvenga il deterioramento, in quanto questo è di solito irreversibile. La prognosi delle idronefrosi monolaterali da stenosi del giunto, scoperte in epoca prenatale o immediatamente postatale, dipende sostanzialmente dalla compromissione

funzionale del rene interessato nel momento della diagnosi. L'intervento raramente consente di recuperare l'eventuale riduzione di funzionalità, ma permette di stabilizzare la situazione, tranne nei casi di funzionalità gravemente compromessa, nei quali si assiste all'inevitabile declino funzionale del rene interessato a causa del prevalere del rene controlaterale. Nei bambini più grandi osserviamo più frequentemente idronefrosi da ostruzione esterna, spesso da vaso polare anomalo, in questi casi la sintomatologia è più evidente, caratterizzata da coliche renali recidivanti, legate all'improvviso aumento di volume della pelvi che si angola sui vasi anomali che incrociano anteriormente il giunto pieloureterale, determinando un improvviso aumento della pressione intrapelvica che determina sia il dolore sia il rapido danneggiamento del rene nei casi severi. In questi casi la trafila diagnostica segue, in parte, quanto già indicato per le idronefrosi neonatali, con l'omissione della cistografia, a meno che non vi sia un'anamnesi di infezioni urinarie febbrili e con l'aggiunta, per dimostrare il vaso anomalo, qualora lo si ritenga utile per la definizione della diagnosi, di una Uro-RMN con studio angiografico. L'unico caso in cui la prognosi è severa è rappresentato dalle idronefrosi bilaterali che si presentano con oligohidramnios in gravidanza, in questi casi è ragionevole ipotizzare o un'ostruzione molto serrata o una displasia renale grave. Nel primo caso è indicata una derivazione urinaria per cutanea immediatamente alla nascita, nel secondo caso non vi sono terapie chirurgiche ed il paziente deve essere affidato al Nefrologo per la terapia dialitica e l'eventuale trapianto.

Dilatazione dell'uretere

La dilatazione delle alte vie urinarie, uretere, pelvi e calici, può essere primitiva e dovuta a:

- ostruzione del giunto uretero-vescicale
- presenza di una dilatazione cistica dell'uretere endovescicale:
- ureterocele
- reflusso vescico ureterale.

Talora la dilatazione dell'uretere può essere secondaria ad anomalie vescicali o ostruzioni uretrali, come si riscontrano nei casi di vescica neurogena, vesciche a bassa distensibilità, valvole dell'uretra posteriore. La dilatazione dell'uretere secondaria a ostruzione primitiva del giunto uretero-vescicale (GUV) viene comunemente chiamata Megaurtere primitivo. I megaurteri primitivi, attualmente, vengono nella maggior parte dei casi riconosciuti in utero, per cui i neonati affetti da dilatazione ureterale sono studiati e trattati immediatamente dopo la nascita. Un minor numero rispetto al passato viene diagnosticato in seguito ad infezione, ematuria o coliche renali. L'identificazione del problema avviene quindi mediante una o più ecografie che dimostrano la dilatazione dell'uretere ed, eventualmente, della pelvi e dei calici nei casi più severi.



Ecografia di neonato che dimostra una dilatazione importante della pelvi e dell'uretere

L'esame immediatamente successivo è la cistouretrografia che permette la distinzione in megaurteri refluenti, di cui parleremo a proposito del reflusso vescicoureterale ed in non refluenti. In questo ultimo gruppo sono compresi i megaurteri realmente ostruttivi che

costituiscono circa il 25% del totale e che sono quei megaureteri che, se non trattati, causano una perdita irreversibile di funzione renale, ed il restante 75% circa che forma il gruppo dei megaureteri primari non refluenti né ostruttivi. La differenziazione tra questi due sottotipi è possibile mediante una scintigrafia renale dinamica con nefrogramma diuretico che ci permetterà di identificare con certezza i casi non ostruiti che hanno un'evoluzione favorevole sia in termini di funzionalità renale sia di riduzione progressiva della dilatazione, in seguito alla maturazione funzionale della GUV. Anche quando il pattern di dismissione del radioisotopo è ritardato, ciò non significa che il megauretore necessiti di un intervento urgente, analogamente a quanto già affermato a proposito delle idronefrosi da ostruzione del GPU. In molti casi, infatti un certo grado di ostruzione è ben tollerato dal rene che non presenta una progressiva riduzione della sua funzionalità, inoltre molte ostruzioni del GUV sono dovute ad un'immaturità strutturale e funzionale del giunto che tende a risolversi nei primi anni di vita, con una normalizzazione del quadro dilatativo. Ad una maggiore conoscenza della fisiopatologia e della storia naturale delle ostruzioni del GUV si è accompagnata, di pari passo, una riduzione delle indicazioni chirurgiche. Salvo rari casi, un megauretore neonatale non richiede altro che una messa a punto diagnostica e l'instaurazione di una profilassi antibiotica per scongiurare il rischio di infezioni urinarie. Il follow up è analogo a quanto già descritto a proposito delle idronefrosi da stenosi del GPU, anche in questi casi l'entità della dilatazione dell'uretere retrovescicale rappresenta un buon indicatore prognostico. Di solito gli ureteri < 1cm tendono a risolversi spontaneamente, mentre gli ureteri più dilatati hanno un comportamento da verificarsi caso per caso. L'aumento progressivo della dilatazione e la perdita di funzionalità renale costituiscono le indicazioni principali all'intervento nei casi asintomatici, mentre nei casi sintomatici (infezione, ematuria, calcolosi, dolore) la presenza di sintomi è essa stessa indicazione all'intervento. La prognosi a distanza è in genere ottima, sia nei casi a guarigione spontanea sia nei casi sottoposti a correzione chirurgica, anche perché, il megauretore rappresentando una cavità distendibile è soggetto a scarso incremento della pressione anche nei casi di dilatazione massiva e, quindi, difficilmente è in grado di trasmettere pressioni elevate al rene.

Ostruzioni uretrali

Le ostruzioni congenite dell'uretra rappresentano un capitolo a parte nel gruppo delle ostruzioni congenite delle vie urinarie e richiedono quindi una trattazione separata, sia per la fisiopatologia dell'ostruzione, sia per la prognosi a lunga distanza. Le ostruzioni congenite dell'uretra sono principalmente rappresentate dalle valvole dell'uretra posteriore, che consistono in una membrana trasversale che ostruisce l'uretra subito al di sotto della prostata. La loro causa è sostanzialmente sconosciuta, anche se si ipotizza che possano derivare da un errore di migrazione dei dotto mesonefrici comuni o da un difetto di riassorbimento della membrana urogenitale. Le valvole possono presentarsi con uno spettro di gravità, dalle forme minori, la cui reale esistenza è messa in dubbio da alcuni autori, alle forme gravemente ostruttive che sono tra le cause importanti di insufficienza renale cronica nel bambino. L'ostruzione congenita e precoce del deflusso urinario nel feto produce una grave stasi urinaria a monte con idroureteronefrosi bilaterale, spesso reflusso massivo e displasia renale. Inoltre l'ostruzione precoce della vescica, impedendone il ciclo di riempimento e svuotamento determina alterazioni strutturali profonde della parete vescicale che condizionano l'evoluzione dell'uropatia negli anni successivi. La diagnosi spesso è posta in epoca prenatale in presenza di una idroureteronefrosi bilaterale, una vescica costantemente distesa ed un'uretra posteriore dilatata (segno ecografico detto del "buco della serratura"). Dopo la nascita, i bambini non diagnosticati in utero, possono presentarsi con ritenzione urinaria e sepsi urinaria, associate o meno a insufficienza renale acuta e acidosi sistemica. La diagnosi è immediatamente evidente ad una cistouretrografia



Cistografia che dimostra una vescica severamente trasecolata ed un'uretra posteriore dilatata a causa di valvole uretrali

che dimostri la dilatazione dell'uretra posteriore che si continua con un'uretra filiforme, la vescica è spesso polidiverticolare e presenta un massivo Reflusso vescica-ureterale. La terapia immediata consiste nel trattamento dei problemi infettivi e metabolici e dal posizionamento di un catetere vescicale o di una cistostomia percutanea, seguita dalla disostruzione endoscopica dell'uretra o nella derivazione urinaria (cistostomia o ureterostomia cutanea) . La scelta tra la disostruzione uretrale o derivazione urinaria è dettata dalle condizioni del paziente e dalla serietà del quadro dilatativo. .Di solito se il paziente è di peso adeguato, tale da permettere il passaggio del cistoscopio in uretra, la scelta cade sulla resezione endoscopica delle valvole. Nei neonati di basso peso o nei prematuri ed in presenza di grave insufficienza renale può essere più prudente un preliminare intervento derivativo. Talora può avvenire che dopo la resezione delle valvole si renda necessaria la derivazione urinaria allo scopo di migliorare il deflusso dell'urina. L'evoluzione successiva dipende dalle anomalie funzionali della vescica, la cosiddetta vescica da valvole, che può causare un progressivo peggioramento dell'idronefrosi e, soprattutto, dal grado di danno renale congenito , che condiziona la possibile evoluzione verso l'insufficienza renale terminale. La vescica da valvole è caratterizzata da una vescica inizialmente poco distensibile e ad alta pressione che, successivamente tende ad evolvere in una vescica di elevata capacità, acontrattile ed incapace di svuotarsi .La chirurgia può agire con interventi volti a migliorare la dinamica della vescica, ritardando l'evoluzione verso l'insufficienza renale e preparando una vescica adatta a ricevere in futuro un rene trapiantato. In alcune casistiche l'evoluzione verso l'insufficienza renale terminale è osservata in una percentuale variabile dal 20 al 50% dei pazienti con valvole uretrali severe, ed il peggioramento si verifica principalmente tra i 6 ed i 14 anni dopo la diagnosi. I fattori prognostici principali sono rappresentati dalla creatininemia: se il valore minimo di creatinina raggiunto nel primo anno di vita è < a 0.8 mg la prognosi è migliore. Altri fattori prognosticamente sfavorevoli sono la presenza di reflusso bilaterale, ma soprattutto l'incontinenza urinaria, segno di una vescica da valvole particolarmente severa. Un fattore che pare correlarsi con un'evoluzione sfavorevole è rappresentato dalla poliuria che, probabilmente, tende a peggiorare le già carenti caratteristiche funzionali della vescica. Il primo segno di deterioramento della funzione renale è rappresentato dalla proteinuria, la cui comparsa segnala l'inizio del declino.

Reflusso vescico-ureterale

Il reflusso vescico-ureterale (RVU) consiste nella risalita dell'urina dalla vescica agli ureteri ed

ai reni. In condizioni normali il tragitto obliquo e sottomucoso degli ureteri al loro ingresso in vescica previene il passaggio retrogrado dell'urina dalla vescica alle vie urinarie superiori. Il RVU può essere causato soltanto dalla brevità del tragitto intravesicale dell'uretere ed in tal caso viene definito primitivo, oppure essere causato da anomalie della vescica come si osserva nelle valvole dell'uretra, nella vescica neurologica e nei disturbi funzionali del comportamento vescicale, in questi casi si parla di RVU secondario. Il RVU può essere più o meno importante e causare o meno la dilatazione dell'alta via urinaria, è stato quindi suddiviso in cinque gradi che vanno dal reflusso che interessa solo il tratto distale dell'uretere al reflusso che causa una massiva dilatazione di tutta la via urinaria. L'importanza del RVU è data dal fatto che, se sufficientemente importante, può produrre un residuo postminzionale concorrendo a causare le infezioni urinarie e, soprattutto, può veicolare l'infezione dalla vescica alle alte vie urinarie ed al rene. Il rene, soprattutto nei primi anni di vita è squisitamente sensibile alle IVU che possono determinare lesioni permanenti al parenchima (scars) con perdita parziale della funzionalità renale (nefropatia da reflusso). Le forme gravi di reflusso, soprattutto nel maschio, si possono associare in circa il 30% dei casi a danno renale congenito di tipo displasico, con riduzione marcata della funzionalità renale dal lato affetto e compromissione della funzionalità renale globale nei casi di displasia bilaterale. Questo tipo di danno renale si riscontra prevalentemente nel neonato e quando è bilaterale e severo comporta l'evoluzione verso l'insufficienza renale cronica in tempi più o meno lunghi. Il reflusso può essere identificato:

- in seguito ad una diagnosi prenatale o neonatale di dilatazione delle vie escrettrici, di cui il RVU è responsabile nel 15/20 % dei casi
- nel corso di studi volti ad evidenziare malformazioni associate in caso di
 - Anomalie renali (ipoplasia, rene multicistico, distopia renale)
 - Anomalie congenite di altri organi che si associano a malformazioni urinarie: malformazioni anorettali, m. di Hirschprung
- Nello screening di fratelli o figli di soggetti affetti da RVU
- n seguito ad un'infezione urinarie febbrile

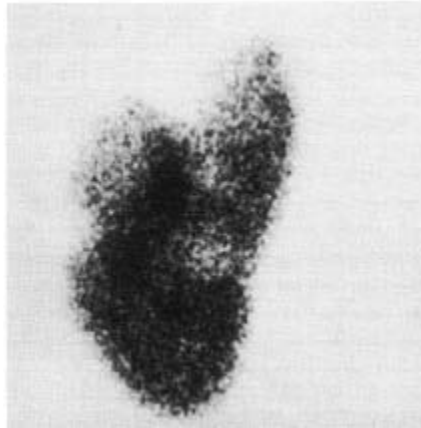
Quest'ultima evenienza è in assoluto la più frequente, in quanto il RVU è diagnosticato nel 30-50% dei bambini affetti da IVU. Non tutti i pazienti affetti da IVU devono essere sottoposti alla ricerca del reflusso, si cerca di limitare questa ricerca ai soggetti di età inferiore all'anno nel caso di una prima infezione febbrile, mentre nei bambini di età superiore si ricerca il RVU in caso di IVU particolarmente severe o recidive. La prima indagine diagnostica, in caso di infezione, è rappresentata dall'ecografia renale, successivamente, se sussistono le indicazioni, si procede alla cistouretrografia minzionale o, nella bambina, alla cistoscintigrafia diretta.



Cistografia che evidenzia un importante reflusso bilaterale di 5° grado

Se viene dimostrato il reflusso e questo è di grado elevato o è stato complicato da un'infezione urinaria importante, è indicato approfondire le indagini diagnostiche con una scintigrafia renale

statica con Tc99-DMSA per valutare la presenza di un danno renale associato e quantificarne la sua estensione, sia esso di natura congenita (displasia) o acquisito (postinfettivo) .



Scintigrafia renale con Tc-DMSA che dimostra un grave danno renale postinfettivo con numerosi scars prevalentemente polari superiori

La terapia del reflusso dipende dall'entità del reflusso, dall'età del bambino e dalla compliance familiare a terapie di lunga durata.

Nel bambino piccolo e nei reflussi di grado modesto (I-III) la scelta è essenzialmente conservativa e la terapia consiste nella profilassi antibiotica continuativa con chemioterapici a basso dosaggio per prevenire le infezioni urinarie. E' stato infatti dimostrato da tempo che il reflusso sterile non danneggia i reni e che solo l'infezione, associata al reflusso può danneggiare il tessuto renale e che, soprattutto nel bambino piccolo e nei reflussi di grado moderato, il reflusso tende naturalmente verso la guarigione spontanea in una percentuale significativa di casi. Nei bambini con reflussi maggiori o che non tendono alla guarigione o che si complicano con infezioni in corso di profilassi è indicata la terapia operativa del reflusso, questa può consistere nella terapia iniettiva endoscopica o nell'intervento chirurgico vero e proprio. La prognosi del RVU è legata esclusivamente alle condizioni dei reni e la nefropatia da reflusso ha un'evoluzione che in larga parte indipendente dall'evoluzione del reflusso. Quando il filtrato glomerulare è molto ridotto in partenza, l'evoluzione della nefropatia è sfavorevole indipendentemente dalla guarigione o meno del reflusso. La popolazione a rischio per IRC associata al reflusso è rappresentata quasi esclusivamente dai bambini, prevalentemente di sesso maschile, che presentavano displasia renale alla nascita; è improbabile che un paziente con reni normali all'esordio evolva verso l'IRC in seguito a scars acquisiti per infezioni urinarie subentranti. Fattori che accelerano la progressione verso l'IRC sono le pielonefriti recidivanti che determinano danni postinfettivi che si sovrappongono alla displasia di partenza e l'ipertensione arteriosa che accelera l'evoluzione sclerotica dei reni. L'ipertensione arteriosa interessa circa il 10% dei pazienti con un singolo rene danneggiato ed il 18% dei pazienti con nefropatia bilaterale. L'evoluzione in insufficienza renale interessa dal 4 al 10% dei pazienti con reni compromessi, anche se è ormai accettato che i pazienti che evolvono in IRC sono quelli che esordiscono con displasia renale. Nelle casistiche dialitiche dal 12 al 20% dei pazienti pediatrici sono affetti da nefropatia associata al reflusso.

Conclusioni

Da questa breve esposizione risulta evidente che le nefrouropatie malformative necessitano di una diagnosi precoce e di un trattamento puntuale e corretto. In questo modo è possibile minimizzare le conseguenze della malformazione sulla funzionalità renale e mantenerla integra in quei casi in cui la funzionalità renale è normale all'esordio. Purtroppo esiste una percentuale di casi in cui i reni sono displasici e nei quali il trattamento può solo rallentare l'evoluzione verso l'insufficienza renale. Anche in questi bambini una diagnosi precoce, precisa ed un trattamento corretto possono migliorare la qualità della vita ed allontanare nel tempo la necessità di ricorrere alla dialisi ed al trapianto.

Bibliografia essenziale

1. Ransley PG, Dhillon HK et al. J Urol 144::584,1990
2. O Reilly PH, Lawson RS et al. J Urol 121:153;1979
3. Hendren WH; J Urol101:491;1969
4. ParkhouseHF, Barrett TM, Dillon MJ et al. Br.J Urol 62:59; 1988