DIAGNOSTICA PRENATALE ECOGRAFICA
NELLE UROPATIE MALFORMATIVE
E TRATTAMENTO CHIRURGICO

U. BELLATI *, G. NOIA *, C. GIORLANDINO *,
L. PERRELLI **, A. CALISTI **, C. PINTUS **

La letteratura recente riporta sempre con maggior frequenza casi di diagnosi in utero di patologia cistica renale o ostruttiva delle vie urinarie (Handrson, 1980; Stanley, 1979; Walzer, 1980; Katz, 1980; Sweeney, 1981; Dantoine, 1980; Kurjak, 1980). L'integrazione di questa indagine prenatale con uno studio ecotomografico o contrastografico eseguito immediatamente dopo la nascita può consentire di porre diagnosi di patologia malformativa urinaria, molto prima che questa possa dare segno di sé con sintomi clinicamente apprezzabili.

L'utilizzazione di apparecchiature B scan che per la loro capacità di risoluzione morfologica sono più indicate per questo genere di diagnosi non esclude però che lo studio in real time possa dare un assai valido contributo diagnostico (Fadel, 1980). Se inoltre si considera come il 50% delle masse addominali fetali sia di origine renale (Garret, 1975) si può comprendere come tale patologia possa, a buon titolo, essere oggetto di uno screening ecotomografico eseguito nelle gestanti dopo la 25^a settimana, con due esa-

* Università Cattolica del Sacro Cuore - Roma. Istituto di Clinica Ostetrica e Ginecologica.

** Università Cattolica del Sacro Cuore - Roma. Istituto di Patologia Speciale Chirurgica. Sezione di Chirurgia Pediatrica.

mi a 3-4 settimane l'uno dall'altro. A tale screening, in via prioritaria dovrebbero essere sottoposte soprattutto quelle gestazioni in cui si individuasse una patologia del liquido amniotico.

Lo studio che è possibile condurre è non soltanto morfologico, (dimensione e aspetto delle masse renali, presenza di distensione dell'apparato escretore) ma anche dinamico. La valutazione dell'HFUPR (hourly fetal urine production rate) attraverso misurazioni seriate della vescica fetale, prima e dopo somministrazione di furosemide alla madre, può costituire un valido criterio diagnostico differenziale (Keirse, 1978) in molti quadri malformativi. A questo proposito è tuttavia da ricordare il particolare comportamento del ritmo minzionale nei feti di madri farmacodipendenti in cui, con un quadro morfologicamente normale, e in assenza di qualsiasi patologia del liquido amniotico, assistiamo ad un rallentamento dell'HFUPR verosimilmente legato agli effetti dell'oppiaceo assunto dalla madre.

Il dato ecografico di sospetta patologia malformativa urinaria dovrà comunque in ogni caso essere oggetto di un'attenta valutazione pre e post-natale che coinvolga sin dal primo momento chi sarà chiamato a utilizzare in senso terapeutico tale diagnosi.

Questo orientamento ha guidato la nostra attività di diagnostica fetale e i casi che presentiamo costituiscono alcuni significativi esempi di questa collaborazione.

Caso N. 1

Madre 4^a gravida, 2^a para ricoverata perché ambulatoriamente erano state osservate delle alterazioni a carico di ambedue i reni fetali. L'Ecografia evidenziava un accrescimento nei limiti superiori (alla nascita, Kg 4,600) con dilatazione di ambedue le cavità calico-pieliche e formazioni anecoiche (dx. 3x3,2 e sx. 5x4,2) che sembravano improntare il restante parenchima renale. Alla nascita (39^a settimana; Apgar 9,9/10) il bambino, esaminato sulla scorta del dato ecografico prenatale rivelava solo ad una palpazione assai accurata delle regioni lombari masse renali di volume aumentato. Diuresi presente. Un'Ecografia in 1^a giornata di vita confermava la dilatazione marcata di entrambi i bacinetti renali, più accentuata a sinistra. Estremamente ridotta la quota corticale. L'Urografia confermava il reperto mostrando inoltre una opacizzazione assai tardiva dei reni e una visualizzazione della vescica solo dopo 1 ora e mezza dall'introduzione del mezzo di contrasto. Non reflussi alla cistografia.

L'intervento correttivo con resezione pielo-giuntale e plastica sec. Anderson Heynes veniva eseguito in 4^a giornata di vita. Gli ureteri da ambo i lati apparivano di calibro esiguo soprattutto a sin tanto da rendere assai indaginoso l'anastomosi uretero-pielica. Buono il decorso post-operatorio. Funzione renale soddisfacente durante tutto il ricovero. Alla dimissione in 30^a giornata di vita un'Ecografia mostrava apprezzabile riduzione della distensione calico-pielica.

Caso N. 2

Madre 3^a gravida, 2^a para senza patologia particolare; ricoverata per sospetto iposviluppo. Ecografia a 37 settimane con evidenziazione di un accrescimento fetale nei limiti inferiori e discreto oligoamnios. Reni aumentati di volume (4,4x4,0 il destro e 2,5x3,0 il sinistro) con contorni irregolari. Vescica aumentata di volume (cm 9x7,5x6,0): sospetta uropatia ostruttiva. Monitoraggio biochimico e biofisico nella norma tranne una iposideremia (31 gamma) e una coltura urinaria materna positiva. Travaglio spontaneo con nascita in 38^a settimana di feto vivo, maschio. Alla nascita (Kg 3,020; Apgar 8/9/9 la palpazione dell'addome risultava negativa. Solo in una occasione sembrava apprezzarsi in sede lombare dx. una massa di consistenza elastica non rilevabile tuttavia ad un controllo successivo. Il controllo ecografico post-natale in questo caso rivelava a dx. un grosso rene (cm 5,5 di lunghezza) alterato nella sua morfologia per la presenza di aree transoniche rotondeggianti. All'Urografia tale rene eliminava con marcato ritardo; le cavità calico-pieliche apparivano notevolmente dilatate e tale reperto era più evidente nel radiogramma post-minzionale. La cistografia già in fase di riempimento passivo mostrava un reflusso di 4° grado con trapping ureterale. Scarsissima la captazione da parte del rene di dx. nel corso di esame scintigrafico. A sn. il rene appariva, nel corso di tutte le indagini, di forma e funzione conservate. In 2^a settimana di vita viene eseguito intervento di nefrectomia destra.

Caso N. 3

Madre che ci perviene alla 37^a settimana per gestosi gravidica (P.A. 140/90; edemi generalizzati; eccessivo aumento ponderale (21 Kg) e gemellarità). L'esame ecografico evidenziava una gravidanza gemellare biamniotica monocoriale con accrescimento di uno dei due gemelli del tipo Poor Intra-uterine Fetal Growth, Proportioned, il cui rene di sinistra presentava un aumento di volume (diametro di 6,5 cm) con numerose aree anecoiche rotondeggianti. Dopo una attenta valutazione per le prospettive post-natali, viene programmato il parto cesareo. Alla nascita (40^a settimana; Kg 3,150) in regione lombare sinistra si apprezzava una tumefazione tesoelastica. L'Ecografia ne confermava la presenza (lunghezza di 6 cm) e la pertinenza renale. Erano presenti numerose aree transoniche di aspetto cistico. Non attività escretrice rilevabile da tale lato all'Urografia né attività fissante all'Angio-scintigrafia renale sequenziale. Normali i reperti a destra. Non reflussi alla Cistografia minzionale. L'intervento confermava il sospetto pre-operatorio di rene multicistico sinistro con atresia alta della pelvi. Nefrectomia.

Caso N. 4

Madre 2^a gravida, 0^a para con familiarità negativa per diabete, ipertensione e gemellarità. L'anamnesi ostetrico-ginecologica evidenziava solo dei cicli ritardanti e una precedente diatermocoagulazione; aumento ponderale di 10 Kg. Un controllo ecografico di routine effettuato alla 36^a settimana aveva evidenziato un accrescimento fetale nei limiti della norma. Lo studio dei parenchimi renali mostrava alterazioni morfologiche bilateralmente: il rene di sinistra presentava una singola formazione anecoica a chiaro contenuto liquido mentre quello di destra si evidenziava con 4 formazioni cistiche di dimensioni inferiori a quella controlaterale anatomicamente connesse con

il restante parenchima. Il parto avveniva a 39 settimane, eutocico, spontaneo con un feto vivo di sesso maschile del peso di Kg 3,020; Apgar 9/9/10. Il neonato presentava un addome ampio ma con parete marcatamente ipotonica e cute lassa. A destra si apprezzava in regione lombare una massa duro-elastica. Nelle ore successive si apprezzava un reperto simile anche dal lato opposto mentre un'Ecografia confermava il reperto prenatale. All'Urografia nessuna eliminazione a destra mentre a sinistra solo a 6 ore compariva una cavità piriforme contrastata di urina iodata intorno alla quale sembrava apprezzarsi una tenue impregnazione di parenchima renale. Alla Cistografia reflusso bilaterale che non raggiungeva la pelvi da ambo i lati e che a destra terminava in una piccola dilatazione sacciforme. La funzione renale mostrava frattanto un rapido deterioramento che poneva indicazione ad intervento d'urgenza. Questo evidenziava a destra la presenza di rene multicistico, con atresia ureterale alta e presenza di piccola pelvi. A sinistra era presente stenosi del giunto pielo-ureterale con pelvi enormemente tesa e dilatata. L'uretere sottostante appariva dilatato, atonico e tortuoso. Da tale lato si eseguiva plastica pielo-giuntale sec. Anderson Heynes e reimpianto vescico-ureterale sec. Politano Leaddetter previa resezione e rimodellamento del tratto terminale dell'uretere. Si constatava tuttavia l'estremo assottigliamento della quota corticale del rene sinistro. Nefrectomia destra. Il decorso post-operatorio vedeva progressivamente accentuarsi il quadro di insufficienza renale ed il bambino giungeva all'exitus in 7ª giornata di vita.

Discussione

I casi da noi riportati rappresentano tipi diversi di patologia malformativa urinaria accomunati dalla esistenza di una diagnosi pre-natale di sospetto. Ciò, a nostro avviso, ha modificato l'iter clinico e terapeutico in maniera significativa nei primi tre casi. Questi infatti per le loro condizioni cliniche e per la modestia dei reperti obiettivi possiamo ritenere che facilmente sarebbero sfuggiti ad una diagnosi in periodo perinatale. Se nel caso del rene multicistico il ritardo nella diagnosi non avrebbe avuto conseguenze di rilievo non così pensiamo sarebbe accaduto nel caso del reflusso vescico-ureterale (sepsi neonatale) e soprattutto dell'idronefrosi bilaterale.

In quest'ultimo in particolare il ritardo nella diagnosi della patologia malformativa ed il sovrapporsi di una pielonefrite avrebbe senza dubbio compromesso una funzione renale resa già precaria in utero dall'esistenza dell'anomalia. L'Ecografia antenatale ha quindi posto nella condizione di poter trattare il neonato, nelle migliori condizioni, secondo quei criteri di urgenza clinica che sempre dovrebbero contraddistinguere questo tipo di patologia (Sheldon e altri, 1980).

I casi 2 e 4, da parte loro, ci inducono tuttavia a considerare quelle condizioni di insufficienza funzionale su base malformativa

che, comunque, non risentono di un trattamento correttivo per quanto precocemente attuato, anche sulla base di una diagnosi prenatale.

Il rapporto tra patologia malformativa urinaria e danno renale ha subito infatti una progressiva revisione critica riducendo l'importanza della pielonefrite secondaria e riconoscendo sempre di più il fondamentale ruolo svolto dal ritardo maturativo e dalla nefrodisplasia che accompagnano spesso in maniera marcata i quadri ostruttivi congeniti e da reflusso (Lasfargues, 1976; Shulman, 1978; Woodard, 1977; Hodson, 1975, Hansley, 1979).

Questa acquisizione è senza dubbio frutto di un sempre più precoce riconoscimento e trattamento di questi quadri malformativi che più frequentemente giungono all'osservazione prima che la pielonefrite di origine batterica abbia oscurato in parte il primitivo quadro anatomico-patologico.

Si può quindi dire che il danno renale si compie lentamente nel corso della vita uterina ed è quindi ipotizzabile che solo in questa fase la correzione della malformazione potrebbe interferire con tale processo.

La sempre maggiore affidabilità dei quadri ecografici fetali e i primi riusciti casi di drenaggio per puntura vescicale dell'albero urinario iperdisteso da patologia valvolare dell'uretra nel feto fanno intravedere interessanti sviluppi futuri. Tuttavia ribadiamo che già ora il dato prenatale può e deve costituire un rilevante fattore di miglioramento della prognosi nei neonati portatori di malformazioni delle vie urinarie. Non dimentichiamo infatti che, se si eccettuano quelle anomalie accompagnate da segni clinici chiaramente rilevabili (massa palpabile, patologia della minzione, ecc.), il ritardo medio che intercorre tra nascita e diagnosi è stato valutato intorno ai 16 mesi (Rizzoni, 1981) allorché si disponga soltanto dell'urinocultura e della sola obiettività clinica.

Questo risultato è raggiungibile con una visione dipartimentale della diagnostica prenatale. Se consideriamo, infatti che ben il 50% della patologia urologica evidenziabile nel feto è suscettibile di correzione e circa il 90% richiederà comunque una terapia chirurgica (Garret, 1975) si comprende come il coinvolgimento di quanti interverranno nelle fasi cliniche successive debba essere tempestivo, anche per poter fornire alla madre ed al padre del nascituro una più corretta e documentata informazione.

BIBLIOGRAFIA

- 1) DANTOINE G., LE GUERN H., BOOG G., BELLET M., CASTEL Y.: Diagnostic and assessment of fetal malformations and abnormalities by ultrasound. *J. Perin. Med.*; 8: 219-235; 1980.
- 2) FADEL H.E., MARTIN S.: Realtime sonographic diagnosis of Fetal dysplastic Kidney. *Int. J. Gyn. Obst.*; 18: 140-143; 1980.
- 3) GARRET W.J., KOSSOFF G., OSBORN R.A.: The diagnosis of Fetal hydro-nephrosis, megaureter and uretral obstruction by ultrasonic ecography. *Br. J. Obst. Gyn.*; 82: 115; 1975.
- 4) HANDERSON S.C., VAN KOLKEN R.J., RAHATZAD M.: Multicystic Kidney with hydramnios. *J. Clin. Ultrasound*; 8: 249-250; 1980.
- 5) HODSON C.J., MALING T.M.J., MC MANAMON P.J., LEWIS M.G.: The pathogenesis of reflux nephropathy. *Br. J. Radiol. Suppl.* 1975.
- 6) LASFARGUES G.: Meeting d'uro-nephrologie pediatrique. 17 sett. 1976; Milano.
- 7) KATZ Z., LANCET M., KASSIF R., CHEMKE M.J.: Antenatal ultrasonic diagnosis of complete urethral obstruction in the fetus. *A. Obst. Gyn. Sc.*; 59: 463-465; 1980.
- 8) KEIRSE M.J., MEERMAN R.H.: Antenatal diagnosis of Potter Syndrome. *Obst. Gyn.*; 52: 465; 1978.
- 9) KURJAK A., KIRKINENE P., LATIN V., RAJHVAJN B.: Diagnostic and assessment of Fetal malformations and abnormalities by Ultrasound. *J. Perin. Med.*; 8: 219-235; 1980.
- 10) MENDOZA S.A., GRISWOLD W.R., LEOPOLD G.R., KAPLAN G.W.: Intra-uterine diagnosis of Renal anomalies by Ultrasonography. *Am. J. Dis. Child.* 155: 1042-1043; 1979.
- 11) RANSLEY P.G., RISON R.A.: The pathogenesis of reflux nephropathy. *Contr. Nephrol.*; 16: 90-97; 1980.
- 12) RIZZONI G., TOFFOLO A.: La diagnosi precoce delle uropatie malformative. *Riv. It. Pediatria*; 7: 53-56; 1981.
- 13) SHELDON C.A., GONZALES R., MAUER S.M., FRALEY E.E.: Obstructive uropathy renal failure and sepsis in the neonate - a surgical emergency. *Urology*; 16: 457-463; 1980.
- 14) SHULMAN C.C.: L'association des malformations renales et uretrales: Une hypothese embryogenique. *J. Urol. Nephrol.*; 82: suppl. Vol. 2, 1976.
- 15) SWEENEY I., KANG B.H., LIN P., GIOVANNIELLO: Posterior urethral obstruction caused by congenital posterior urethral valve: prenatal and postnatal ultrasound diagnosis. *N. York State J. of Med.*; 87-89; 1981.
- 16) WALZER A., KOENISBERG M.: Prenatal evaluation of partial obstruction of urinary tract. *Radiology*; 135: 93-94; 1980.
- 17) WOODARD J.R., BELMAN B.A., WALKER R.D., KAPLAN G.W., FIRLIT C.F.: Current trends in pediatric Urology. *Pediatrics*; 60: 913-914; 1977.

che, comunque, non risentono di un trattamento correttivo per quanto precocemente attuato, anche sulla base di una diagnosi prenatale.

Il rapporto tra patologia malformativa urinaria e danno renale ha subito infatti una progressiva revisione critica riducendo l'importanza della pielonefrite secondaria e riconoscendo sempre di più il fondamentale ruolo svolto dal ritardo maturativo e dalla nefrodisplasia che accompagnano spesso in maniera marcata i quadri ostruttivi congeniti e da reflusso (Lasfargues, 1976; Shulman, 1978; Woodard, 1977; Hodson, 1975, Hansley, 1979).

Questa acquisizione è senza dubbio frutto di un sempre più precoce riconoscimento e trattamento di questi quadri malformativi che più frequentemente giungono all'osservazione prima che la pielonefrite di origine batterica abbia oscurato in parte il primitivo quadro anatomo-patologico.

Si può quindi dire che il danno renale si compie lentamente nel corso della vita uterina ed è quindi ipotizzabile che solo in questa fase la correzione della malformazione potrebbe interferire con tale processo.

La sempre maggiore affidabilità dei quadri ecografici fetali e i primi riusciti casi di drenaggio per puntura vescicale dell'albero urinario iperdisteso da patologia valvolare dell'uretra nel feto fanno intravedere interessanti sviluppi futuri. Tuttavia ribadiamo che già ora il dato prenatale può e deve costituire un rilevante fattore di miglioramento della prognosi nei neonati portatori di malformazioni delle vie urinarie. Non dimentichiamo infatti che, se si eccettuano quelle anomalie accompagnate da segni clinici chiaramente rilevabili (massa palpabile, patologia della minzione, ecc.), il ritardo medio che intercorre tra nascita e diagnosi è stato valutato intorno ai 16 mesi (Rizzoni, 1981) allorché si disponga soltanto dell'urinocultura e della sola obiettività clinica.

Questo risultato è raggiungibile con una visione dipartimentale della diagnostica prenatale. Se consideriamo, infatti che ben il 50% della patologia urologica evidenziabile nel feto è suscettibile di correzione e circa il 90% richiederà comunque una terapia chirurgica (Garret, 1975) si comprende come il coinvolgimento di quanti interverranno nelle fasi cliniche successive debba essere tempestivo, anche per poter fornire alla madre ed al padre del nascituro una più corretta e documentata informazione.