

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Οι συγγενείς ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού είναι οι συχνότερες από κάθε άλλο σύστημα (περίπου το 10% των γεννήσεων) και, ως επί το πλείστον, εγκαθίστανται κατά τη διάρκεια της κυήσεως. Οι παράγοντες που ευθύνονται είναι γενετικής φύσεως (χρωματοσωματικές ανωμαλίες, ελλείψεις γονιδίων) και παράγοντες του περιβάλλοντος (φλεγμονές, ακτινοβολίες κ.α.).

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΩΝ ΝΕΦΡΩΝ

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΩΜΑΛΙΩΝ ΤΩΝ ΝΕΦΡΩΝ

Ανωμαλίες αριθμού

Στην ομάδα αυτή των ανωμαλιών περιλαμβάνονται η αγενεσία του νεφρού και ο υπεράριθμος νεφρός.

Αγενεσία

Η αγενεσία του νεφρού ή η έλλειψη του νεφρικού παρεγχύματος μπορεί να είναι ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη.

Συνοδεύεται συνήθως και, από ανωμαλίες άλλων οργάνων (γεννητικά όργανα, καρδιά κ.α.).

Αμφοτερόπλευρη αγενεσία

Η αμφοτερόπλευρη αγενεσία έχει, μόνο Παθολογοανατομικά, ενδιαφέρον καθόσον η έλλειψη της ανάπτυξης των νεφρικών βλαστημάτων οδηγεί στον ενδομήτριο θάνατο του εμβρύου ή θάνατο του νεογνού μέσα σε λίγες ημέρες από τη γέννησή του.

Ετερόπλευρη αγενεσία

Η ετερόπλευρη αγενεσία είναι πιο συχνή (μία στις εκατό γεννήσεις). Η ανωμαλία αυτή ανακαλύπτεται τυχαία, καθόσον η συνολική νεφρική λειτουργία είναι φυσιολογική.

Υπεράριθμος νεφρός

Ο υπεράριθμος νεφρός είναι μία σπανιότατη συγγενής ανωμαλία κατά την οποία υπάρχει ένας πρόσθετος νεφρός με δικό του ουρητήρα και δική του αγγείωση. Η αποκάλυψή του γίνεται όλως τυχαία ή συνδέεται με τη διερεύνηση παθολογικών καταστάσεων στις αποχετευτικές οδούς (λιθιάσεις, φλεγμονές κ.α.).

Κανονικά ο υπεράριθμος νεφρός βρίσκεται χαμηλότερα και είναι μικρότερος από τον φυσιολογικό.

Διπλασιασμός του ανώτερου αποχετευτικού συστήματος

Άλλη μία αρκετά συχνή ανωμαλία που αφορά το ανώτερο αποχετευτικό σύστημα είναι η ύπαρξη δισχιδής ή διπλής πυέλου που συνοδεύεται με ατελή ή πλήρη διπλασιασμό του ουρητήρα (εικόνες 1, 21B). Ο πλήρης διπλασιασμός του ουρητήρα εμφανίζεται συχνότερα στις γυναίκες και συχνά είναι αμφοτερόπλευρος.

Η αποκάλυψη και των ανωμαλιών αυτών γίνεται όταν υπάρχουν επιπλοκές (ουρολοίμωξη, λιθίαση).

Στις περιπτώσεις πλήρη διπλασιασμού ο ουρητήρας που παροχετεύει τον άνω ημίνεφρο εκβάλλει στην κύστη σε κατώτερο σημείο από τον ουρητήρα που παροχετεύει τον κάτω ημίνεφρο (Νόμος των Weigert-Meyer). Ο ουρητήρας που αντιστοιχεί στον άνω ημίνεφρο εμφανίζει συχνά παλινδρόμηση, ενώ ο ουρητήρας που αντιστοιχεί στον κάτω ημίνεφρο εμφανίζει συχνότερα ουρητηροκίλη.

Ανωμαλίες θέσης (εκτοπία)

Είναι ανωμαλίες που δημιουργούνται κατά τη μετανάστευση του νεφρού, από την αρχική θέση διάπλασής του στην πύελο, μέχρι να φθάσει στην τελική οσφυϊκή του θέση.

Η ανώμαλη μετανάστευση μπορεί να αφορά μόνο τον ένα (ετερόπλευρη εκτοπία) είτε και τους δύο νεφρούς (αμφοτερόπλευρη εκτοπία). Οι εκτοπίες διακρίνονται και ανάλογα με τη θέση των νεφρών (ει-



Εικόνα 1: Ενδοφλέβιος Πυελογραφία

A: στα 20' λεπτά μετά την ενδοφλέβια έγχυση της σκιαστικής ουσίας.

B: στα 30' λεπτά

Διαπιστώνεται διπλό πυελοκαλυκικό σύστημα με διπλούς ουρητήρες άμφω (βέλη). Στον κάτω πόλο του δεξιού νεφρού διαπιστώνεται σφαιρική μάζα (πολλαπλά βέλη). Πρόκειται για κύστη η οποία πιέζει το πυελοκαλυκικό σύστημα του κάτω ημίνεφρου.

κόνα 2). Η έκτοπη θέση μπορεί να είναι χαμηλή (οσφυϊκή, λαγόνια, πυελική ή ιερή), είτε υψηλή (θωρακική).

Όπως συμβαίνει με τον μεγαλύτερο αριθμό των συγγενών ανωμαλιών, η αποκάλυψη και των έκτοπων νεφρών ξεκινάει από τη διαπίστωση της ύπαρξης αποφρακτικών ή φλεγμονωδών επιπλοκών.

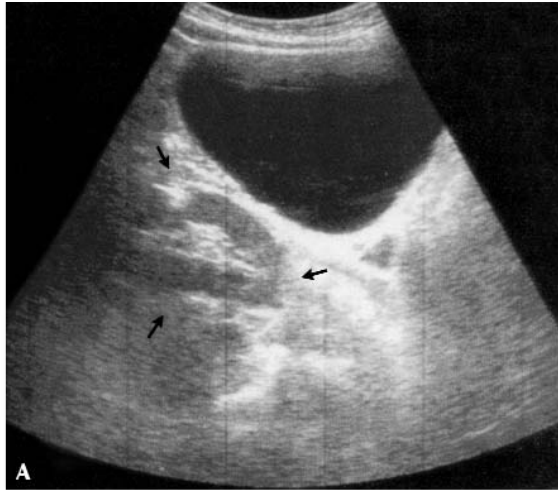
Ανωμαλίες στροφής

Στην ομάδα αυτή των ανωμαλιών διαταράσσεται η στροφή, την οποία υφίσταται ο νεφρός, ως προς τον επιμήκη άξονά του.

Φυσιολογικά η πύελος του νεφρού μολονότι αρχικά είναι μπροστά σε σχέση με το νεφρικό παρέγχυμα, στη συνέχεια μετακινείται και τελικά βρίσκεται προς τα έσω του νεφρικού παρεγχύματος.

Οι ανωμαλίες στροφής εμφανίζονται με μία συχνότητα 1 προς 390 γεννήσεις. Η σχέση ανδρών - γυναικών είναι 2 : 1.

Διακρίνονται τρεις δυνατές θέσεις της πύελου σε σχέση με το νεφρικό παρέγχυμα η πύελος μπορεί να βρίσκεται μπροστά από το νεφρικό παρέγχυμα, σε πλάγια θέση και σε οπίσθια θέση (εικόνα 3).



Εικόνα 2: Α: Υπερηβική υπερηχογραφική εικόνα ασθενή με γεμάτη ουροδόχο κύστη. Εντοπίζεται δεξιά έκτοπος πυελικός νεφρός (βέλη).

Β: Ενδοφλέβιος Πυελογραφία. Διαπιστώνεται η ύπαρξη έκτοπου πυελικού νεφρού αριστερά (βέλη). Χαρακτηριστικό είναι το μικρό μήκος του ουρητήρα (διπλά βέλη). Πάνω από τον άνω πόλο του δεξιού νεφρού εντοπίζεται σφαιρική θετική σκιά. Πρόκειται για λίθο στη χοληδόχο κύστη (βέλος).

Γ: Ενδοφλέβιος Πυελογραφία. Διαπιστώνεται η ύπαρξη έκτοπου οσφυϊκού νεφρού δεξιά (βέλη).



Εικόνα 3: Ενδοφλέβιος Πυελογραφία. Διαπιστώνεται στροφή του αριστερού νεφρού (Πύελος μπροστά) (βέλη).

Επίσης, και στις ανωμαλίες αυτές, οι αποφρακτικές ή οι φλεγμονώδεις επιπλοκές είναι εκείνες που γίνονται αφορμή για την κλινική διερεύνηση του ασθενούς με αποτέλεσμα την αποκάλυψή τους.

Ανωμαλίες συνένωσης

Οι ανωμαλίες αυτές προκαλούνται από τη συνένωση των δύο μετανεφρικών βλαστημάτων, κατά την άνοδό τους ώστε να πάρουν τη μόνη οσφυϊκή θέση τους (έβδομη - ένατη εμβρυϊκή εβδομάδα).

Ταξινόμηση

Η ταξινόμηση γίνεται λαμβάνοντας υπόψη τη θέση των δύο συνενωμένων νεφρών, δηλαδή εάν οι δύο νεφροί βρίσκονται στις αντίστοιχες θέσεις τους ή εάν βρίσκονται προς την ίδια πλευρά (διασταυρούμενη εκτοπία).

Μια άλλη ταξινόμηση γίνεται λαμβάνοντας υπόψη το σχήμα του νεφρού, έτσι αναγνωρίζονται νεφροί σε σχήμα *S*-, (ο κάτω πόλος του ενός νεφρού είναι ενωμένος με τον άνω πόλο του άλλου), ο αρτοειδής νεφρός (οι δύο νεφροί είναι ενωμένοι σε όλο το μήκος των έσω επιφανειών τους), ο πεταλοειδής νεφρός κ.α.

Πεταλοειδής νεφρός

Ο πεταλοειδής νεφρός, ο οποίος είναι η πιο συχνή από τις συγγενείς ανωμαλίες του νεφρού, ανευρίσκεται σε μία ανά 400 νεκροτομές και η συνένωση μπορεί να γίνεται στο επίπεδο των άνω πόλων (περίπου 10%) και συχνότερα στο επίπεδο των κάτω πόλων, μπροστά από τα μεγάλα αγγεία (90%).

Η γέφυρα που ενώνει τους δύο νεφρούς μπορεί να αποτελείται από ινώδη ιστό και πιο σπάνια από λειτουργικό νεφρικό παρέγχυμα.

Σε πολλές περιπτώσεις υπάρχουν ανώμαλα αγγεία που εκφύονται από την αορτή ή από τα λαγόνια αγγεία.

Η ανωμαλία συνένωσης, σχεδόν πάντα, συνοδεύεται από ανωμαλίες στροφής (γιαυτό οι πύλες των νεφρών βρίσκονται προς τα εμπρός) και ανωμαλίες θέσης.

Κλινική εικόνα

Το ένα τρίτο των ατόμων με πεταλοειδή νεφρό είναι ασυμπτωματικοί και στην πλειονότητα των περιπτώσεων η ανωμαλία αυτή αποτελεί, απλά, νεκροτομικό εύρημα.

Αντίθετα όταν πιέζεται ο ουρητήρας και προκαλείται στάση των ούρων υπάρχει προδιάθεση για μία σειρά επιπλοκών (φλεγμονές, λιθιάσεις, υδρονεφρώσεις), οι οποίες γίνονται αφορμή να αποκαλυφτεί η ανωμαλία (εικόνα 4).

Διάγνωση

Η οριστική διάγνωση του πεταλοειδούς νεφρού τίθεται με την ενδοφλέβιο πυελογραφία κατά την οποία φαίνεται ένας ισθμός στο κέντρο,



Εικόνα 4: A: Απλή ακτινογραφία νεφρών, ουρητήρων, ουροδόχου κύστης (Ν.Ο.Κ.) σε ασθενή με κωλικό. Διαπιστώνονται θετικές σκιές (βέλη) στο ύψος των νεφρών. B: Ενδοφλέβιος Πυελογραφία του ίδιου ασθενή. Διαπιστώνεται ότι πρόκειται για λιθίαση άμφω σε πεταλοειδή νεφρό.

μπροστά από τον οποίο σχεδόν πάντα πορεύονται οι ουρητήρες.

Οι νεφρικές πύελοι εντοπίζονται έμπροσθεν του παρεγχύματος. Οι κάλυκες των κάτω πόλων φέρονται προς τη μέση γραμμή και βρίσκονται προς τα έξω των ουρητήρων (αρκετά σημαντικό εύρημα).

ΚΥΣΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΩΝ ΝΕΦΡΩΝ

Σαν κύστη ορίζεται μία παθολογική κοιλότητα, η οποία επενδύεται από ενδοθήλιο και περιέχει υγρό ή ημίρρευστο υλικό.

Στην περίπτωση του νεφρού οι κυστικές κοιλότητες μπορεί να αφορούν αθροιστικά σωληνάκια, ουροφόρους αγωγούς, αγγειακά σπειράματα ή σχηματισμούς όμοιους με εκκολπώματα που συνέχονται με το νεφρώνα.

Αιτιολογία - παθογένεια

Οι θεωρίες που διατυπώθηκαν για την παθογένεια των νεφρικών

κύστεων είναι πάρα πολλές όπως μερική ή πλήρης απόφραξη τμήματος του νεφρώνα, συγγενείς μεταβολικές διαταραχές, φλεγμονές, ανοσολογική αντίδραση μητέρας – εμβρύου και ανωμαλίες ανάπτυξης.

Καμιά όμως από τις θεωρίες αυτές από μόνη της δεν κατόρθωσε να ερμηνεύσει την εμφάνιση όλων των παθολογικών μορφών της κυστικής νόσου των νεφρών.

Ταξινόμηση

Πολλές ταξινομήσεις, κατά καιρούς, έχουν διαδεχθεί η μία την άλλη βασιζόμενες, κάθε φορά, στις χαρακτηριστικές κλινικές, μορφολογικές και μικροσκοπικές εξετάσεις. Η ταξινόμηση η οποία προτάθηκε από τους Weiss και Mills (1989) για τη διαίρεση των κύστεων σε τρεις ομάδες, με βάση αιτιολογικά κριτήρια, προσφέρει μία σοβαρή καθημερινή βοήθεια στους ασθενείς με κυστική νόσο των νεφρών.

Πρώτη ομάδα: κληρονομική κυστική νόσος

- πολυκυστικοί νεφροί των ενηλίκων
- πολυκυστικοί νεφροί των εφήβων
- πολυκυστικοί νεφροί των παιδιών - συγγενής ηπατική ίνωση
- κυστική νόσος της μυελώδους μοίρας - οικογενής νεανική νόσος των νεφρώνων
- διάφορες κληρονομικές κυστικές αλλοιώσεις

Δεύτερη ομάδα: κυστικές καταστάσεις που εμφανίζονται κατά τη διάπλαση των νεφρών

- νεφρική δυσπλασία και πολλαπλά ανώμαλα σύνδρομα
- σπογγώδης νεφρός
- πολυεστιακές κύστεις
- πυελοκαλυκικές κύστεις

Τρίτη ομάδα: επίκτητες κύστεις

- απλές κύστεις των νεφρών
- κυστικές κοιλότητες από καταστροφή νεφρικού ιστού

Από όλες τις παραπάνω αναφερόμενες μορφές αυτές που, λόγω ιδιαίτερων χαρακτηριστικών και / ή συχνότητας, παίζουν κάποιο ρόλο στην πρακτική ιατρική είναι οι πολυκυστικοί νεφροί των ενηλίκων και των παιδιών, οι απλές κύστεις και ο σπογγώδης νεφρός.