



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

AZIENDA OSPEDALIERA
SANT' ANDREA



Meeting

Scuola di specializzazione in
Radiodiagnostica

Roma, 13/02/2019

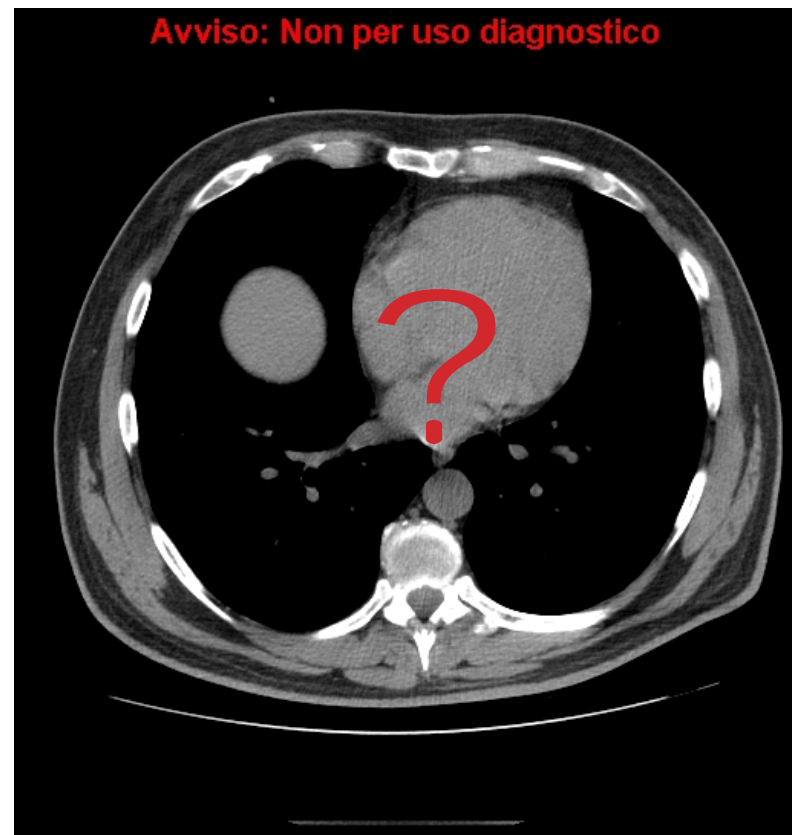
Dott.ssa Elena Lucertini

- M, 54 anni
- Dolore fianco destro/FID resistente a terapia con FANS
- Giordano +, Blumberg -
- Esami ematici positivi per quadro flogistico

➤ Sospetta colica renale



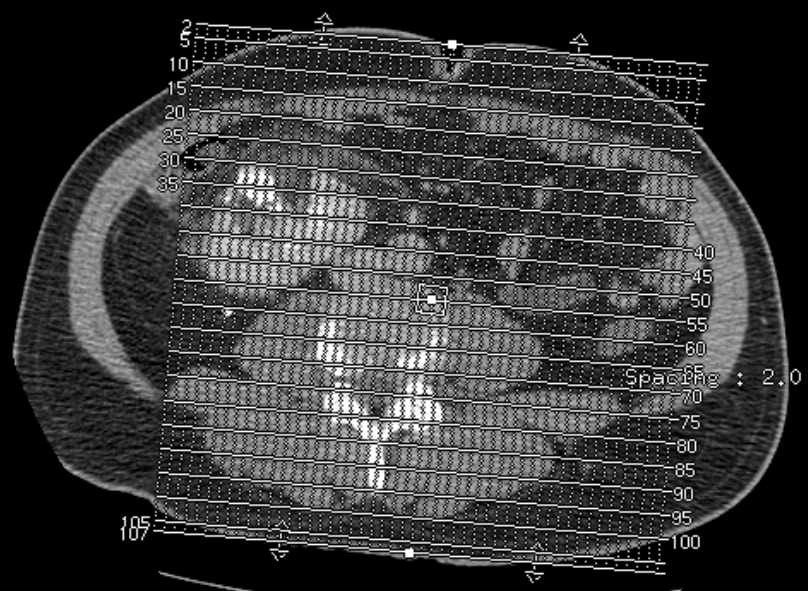
Richiesta TC addome senza mdc



Avviso: Non per uso diagnostico



Avviso: Non per uso diagnostico



ANOMALIE DI SVILUPPO DEL SISTEMA URINARIO

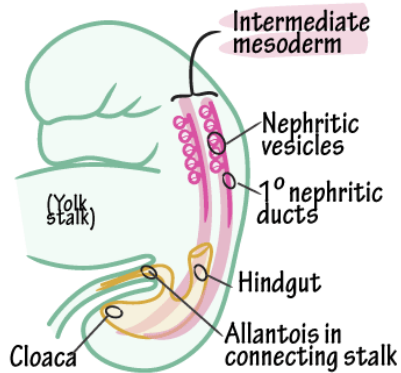
Embriologia del sistema urinario

URINARY SYSTEM DEVELOPMENT

Weeks 4-5 — Overlapping Excretory Systems

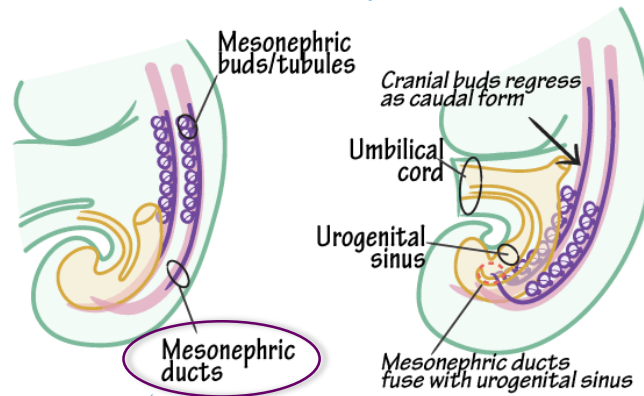
Three systems develop w/in intermediate mesoderm; overlap chronologically.

Pronephros



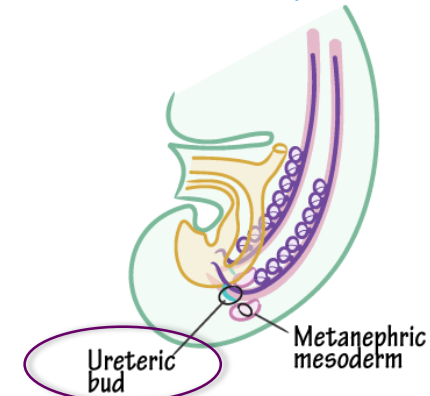
- ✓ Non-functional.
- ✓ Completely degenerates.

Mesonephros



- ✓ Functional ~ weeks 6-10.
- ✓ Contribute to male reproductive tracts.

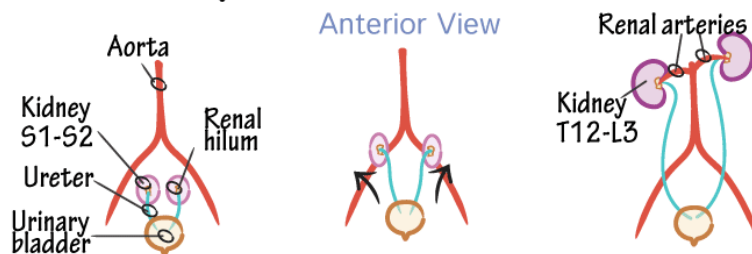
Metanephros



- ✓ Definitive kidney.
- ✓ Development continues postnatally.

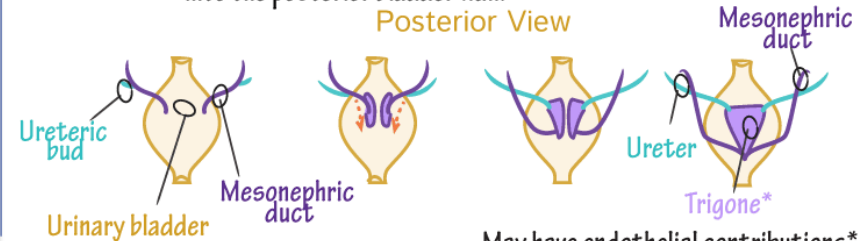
Weeks <6 — Renal Ascension & Rotation

Kidneys ascend and rotate; in final form, hilum is medial.



Week 7 — Incorporation of Ureteric Bud

Ureteric buds & mesonephric ducts are incorporated into the posterior bladder wall.



Complicanze e trattamenti

Asintomatiche, ma quasi tutte predispongono
a stasi urinaria



- UROLITIASI
- INFEZIONI

TRATTAMENTO: solo in caso di complicanze

- Trattamento specifico della complicanza
 - Intervento chirurgico correttivo
 - Nefrectomia

Anomalie di numero

- Agenesia (mono/bilaterale)
- Rene soprannumerario

Anomalie di numero

Fatale



- Agenesia (mono/bilaterale)
- Rene soprannumerario



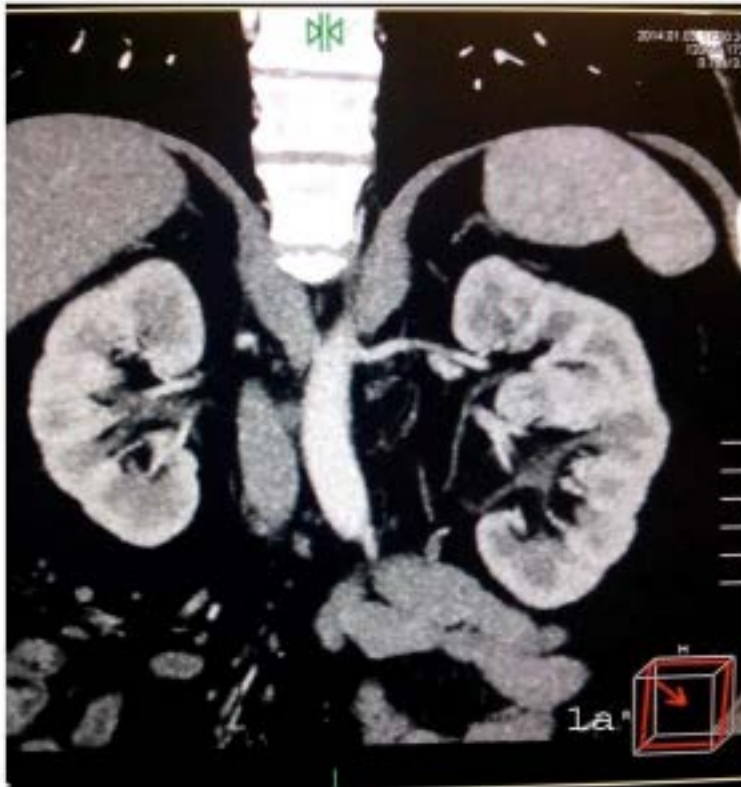
Monolaterale:

- 1/500 nati vivi
- Asintomatica, talora ipertensione
- Imaging: assenza rene e rispettiva arteria renale, ipertrofia del rene controlaterale, “lying down adrenal sign”
- Da assenza dotto di Wolff
- Associazioni: anomalie cromosomiche (es. trisomia 21 e Turner), anomalie dei dotti Mulleriani, cardiopatie congenite, anomalie scheletriche (es. piede equino) etc.
- DD: ipotrofia renale, ectopia

Anomalie di numero

- Agenesia (mono/bilaterale)
- **Rene soprannumerario**

- Molto raro
- Generalmente con fusione
- Scissione blastema nefrogenico precoce
- sn>dx
- ridotte dimensioni e ridotta escrezione
- Associazioni: altre anomalie del sistema urinario, coartazione aortica, difetti del setto interventricolare, ano imperforato, mielomeningocele



Anomalie di rotazione, posizione e forma

- Malrotazione
- Ectopia renale semplice
- Ectopia renale crociata
- Ectopia toracica
- Fusione renale
e altre anomalie di forma

Anomalie di rotazione, posizione e forma

- **Malrotazione**
- Ectopia renale semplice
- Ectopia renale crociata
- Ectopia toracica
- Fusione renale
e altre anomalie di forma

Difetto di rotazione dei reni durante il processo di risalita nella vita embrionale.

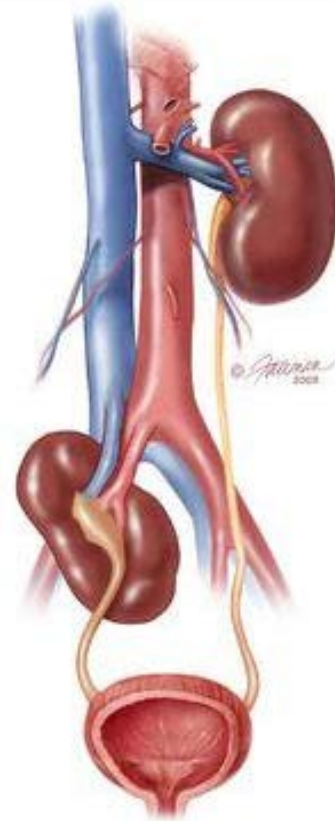
Quattro meccanismi:

- Rotazione incompleta/non rotazione
- Iper-rotazione
- Rotazione inversa
- Rotazione sagittale/coronale



Anomalie di rotazione, posizione e forma

- Malrotazione
- **Ectopia renale semplice**
- Ectopia renale crociata
- Ectopia toracica
- Fusione renale
e altre anomalie di forma



- Più comune: pelvica (1/3000)
- Maggior suscettibilità ai traumi
- Incontinenza urinaria
- Persistenza dei vasi embrionali
- Associazioni: altre malformazioni vie urinarie, agenesia vaginale/ipospadia, anomalie della colonna vertebrale/porzione caudale del tratto GI

Anomalie di rotazione, posizione e forma

- Malrotazione
 - Ectopia renale semplice
 - **Ectopia renale crociata**
 - Ectopia toracica
 - Fusione renale
- e altre anomalie di forma

con fusione

senza fusione

- Difetto nella risalita dei reni durante embriogenesi
- Complicanze: nefrolitiasi, infezioni, idronefrosi (circa 50%)
- Associazioni: altre malformazioni dei sistemi riproduttivo, osseo, GI, polmonare etc.
- Spesso associata ad anomalie vascolari -> eseguire angiografia prima di eventuali interventi chirurgici

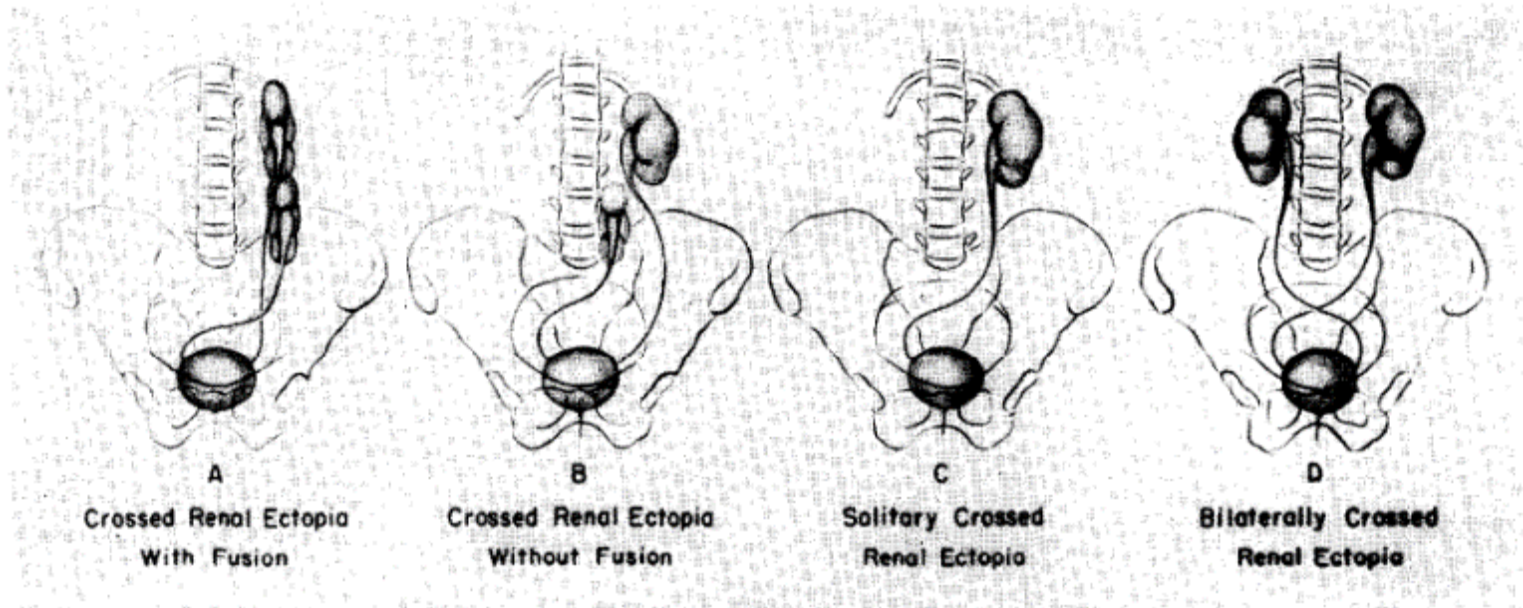
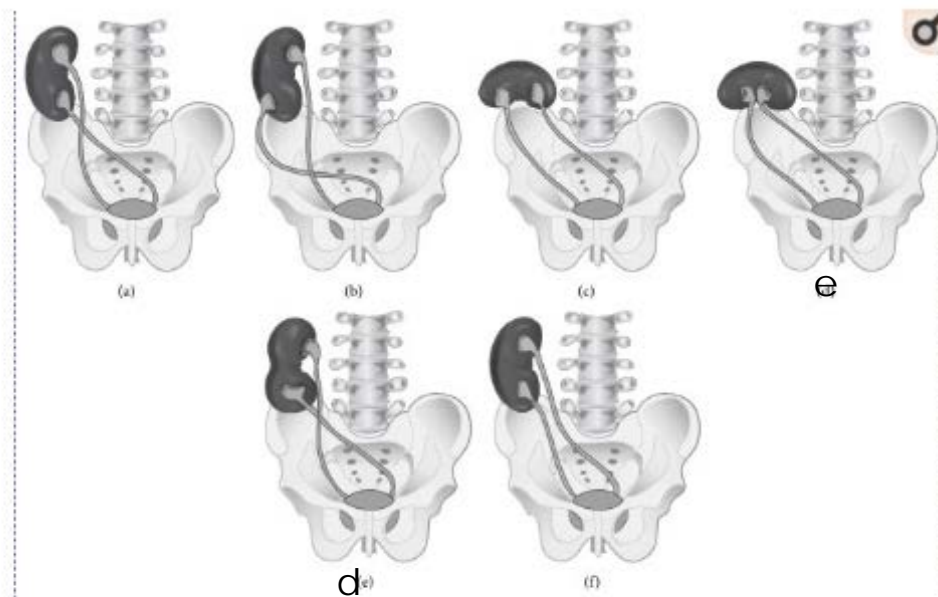


FIG. 1. Four types of crossed renal ectopia.

Anomalie di rotazione, posizione e forma

- Malrotazione
 - Ectopia renale semplice
 - Ectopia renale crociata
 - Ectopia toracica
 - Fusione renale
- e altre anomalie di forma
- con fusione
- senza fusione



Six anatomical variations (types) of crossed fused renal ectopia: (a) inferior crossed fused renal ectopia; (b) sigmoid or S-shaped kidney; (c) lump kidney; (d) disc kidney; (e) L-shaped kidney; (f) superior crossed fused renal ectopia.

- M:F=2:1
- >90%
- Difetto nella risalita dei reni durante embriogenesi
- sn>dx (ectopico)
- Complicanze: nefrolitiasi, infezioni, idronefrosi (circa 50%)
- Spesso associata ad anomalie vascolari -> eseguire angiografia prima di eventuali interventi chirurgici



Tipo B:
sigmoide
o "a S"

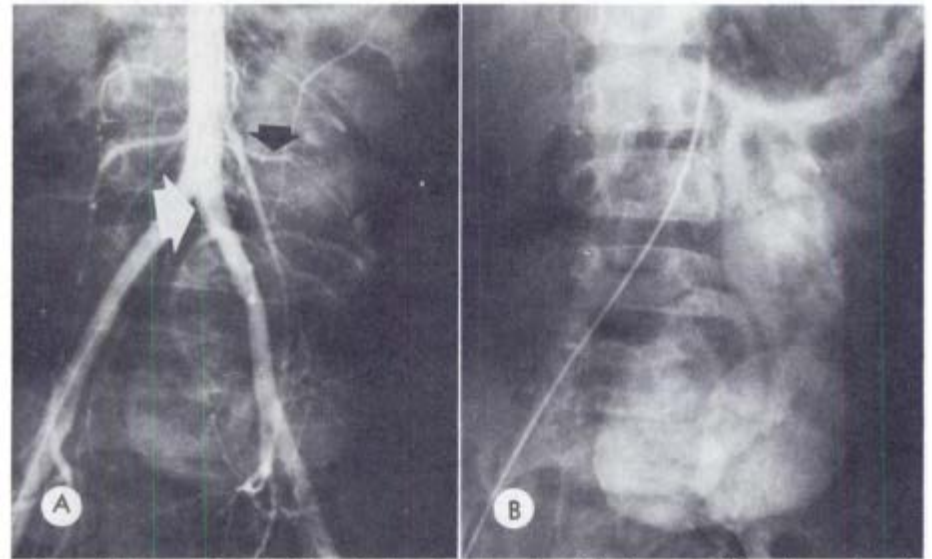
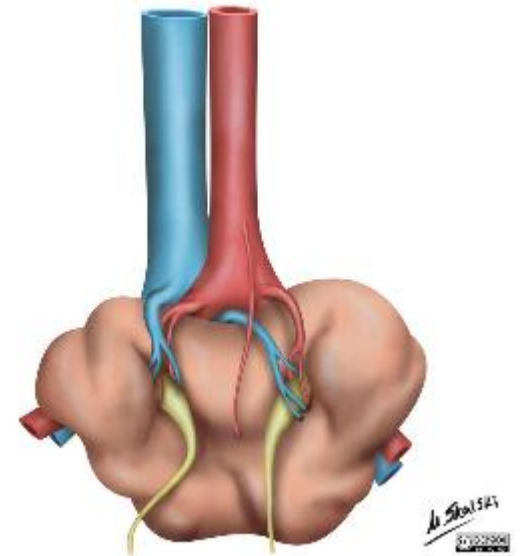


FIG. 3.—Left crossed ectopic kidney, fused. *A*, Renal arteries arising from aortic bifurcation and anterior aorta at level of L2 (arrows). *B*, Nephrographic phase.



Tipo E:
rene a disco
o "a pancake"

Può essere anche non crociato
Raramente singolo uretere
Sede tipica: davanti alla
biforcazione aortica
Aumento rischio neoplastico



Anomalie di rotazione, posizione e forma

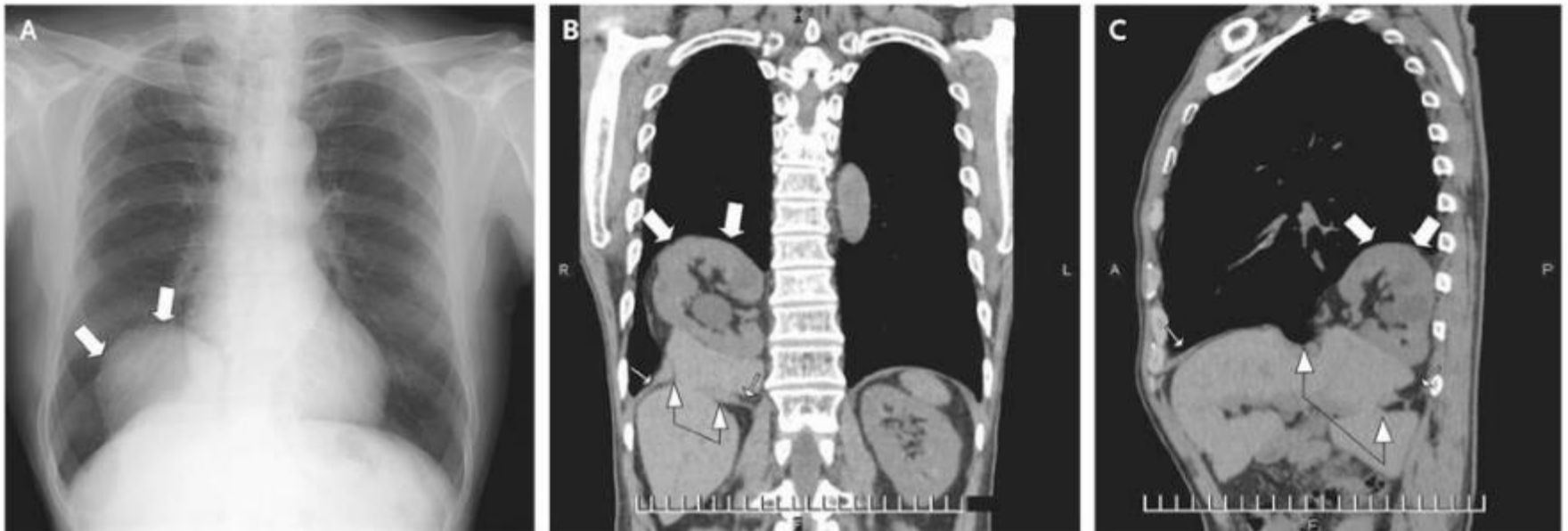
- Malrotazione
 - Ectopia renale semplice
 - **Ectopia renale crociata**
 - Ectopia toracica
 - Fusione renale
e altre anomalie di forma
- con fusione
- senza fusione

- M:F=1,4:1
- <10%
- Molto rara



Anomalie di rotazione, posizione e forma

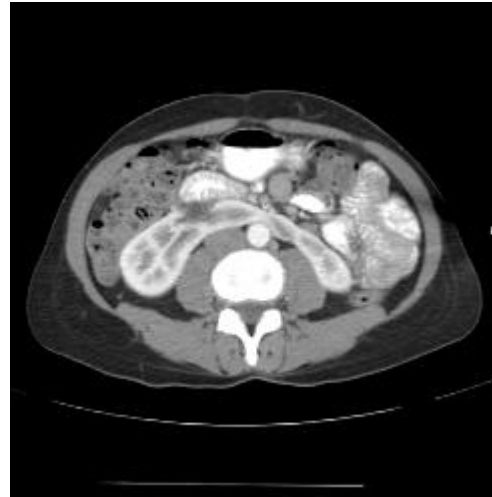
- Malrotazione
 - Ectopia renale semplice
 - Ectopia renale crociata
 - **Ectopia toracica**
 - Fusione renale
e altre anomalie di forma
- Molto rara (1/13000)
 - Non associata ad incremento di infezioni o di nefrolitiasi
 - Surreni in sede
 - Generalmente asintomatica
 - DD con masse toraciche
-> ecografia o TC



Anomalie di rotazione, posizione e forma

- Malrotazione
- Ectopia renale semplice
- Ectopia renale crociata
- Ectopia toracica
- **Fusione renale**
e altre anomalie di forma

Rene a ferro di cavallo



Ipertrofia delle
colonne di Bertin



Rene a gobba di dromedario



Persistenza della lobatura fetale

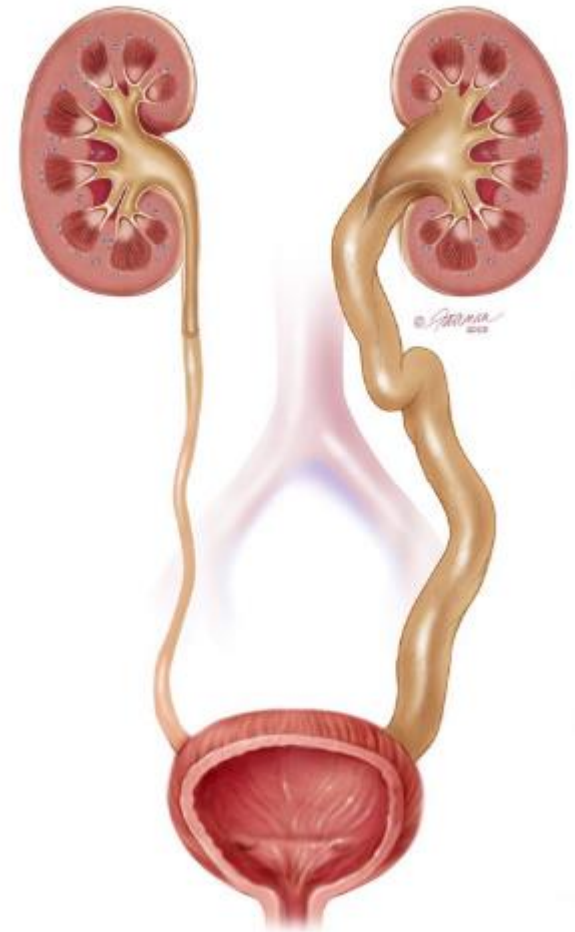


Anomalie ureterali

- Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo
- Megacalice congenito
- Duplicazione ureterale
- Ectopia dello sbocco ureterale
- Ureterocele

Anomalie ureterali

- **Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo**
- Megacalice congenito
- Duplicazione ureterale
- Ectopia dello sbocco ureterale
- Ureterocele



- Ostruzione congenita uretere funzionale/stenotica
- Spesso risoluzione spontanea
- Rischio IRC
- Trattamento con reimpianto ureterale/stent

Anomalie ureterali

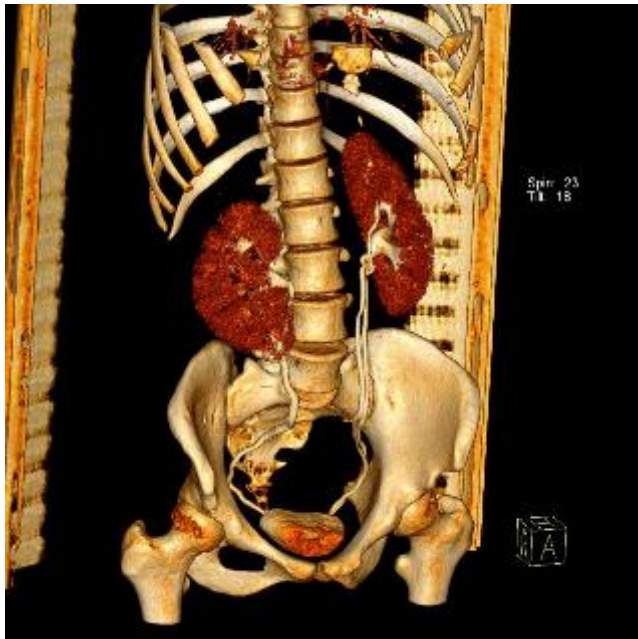
- Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo
 - **Megacalice congenito**
 - Duplicazione ureterale
 - Ectopia dello sbocco ureterale
 - Ureterocele
- Iposviluppo delle piramidi midollari
 - DD con idroureteronefrosi primitiva/secondaria
 - Spesso si associa a policalicosi



Anomalie ureterali

- Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo
- Megacalice congenito
- **Duplicazione ureterale**
- Ectopia dello sbocco ureterale
- Ureterocele

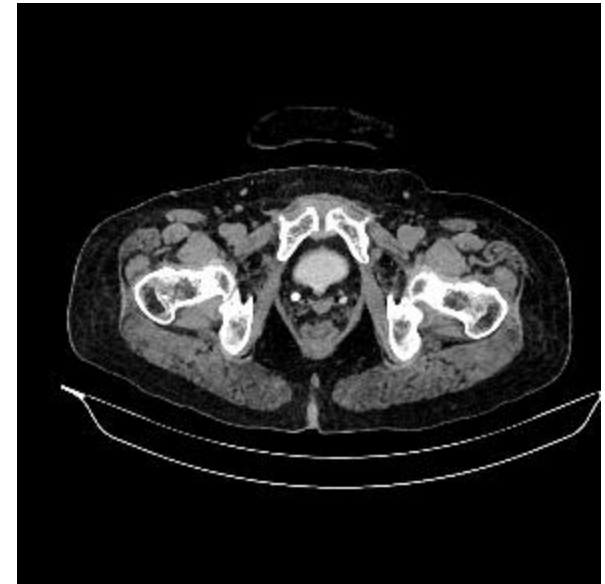
- 0,7% popolazione
- Completa/incompleta
- Mancata fusione delle porzioni superiore e inferiore
- Complicanze: reflusso vescico-ureterale, ostruzione
- Associazioni: ureterocele, anemia di Fanconi



Anomalie ureterali

- Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo
- Megacalice congenito
- Duplicazione ureterale
- Ectopia dello sbocco ureterale
- Ureterocele

- 1/1900, F:M=10:1
- Migrazione anomala della gemma ureterale
- Sedi più comuni: F collo vescicale, uretra prossimale, vagina
M polo inferiore vescica, uretra posteriore, vescicole seminali
- 80% associato a doppio distretto
- Sintomatico se oltre sfintere uretrale esterno



Anomalie ureterali

- Idronefrosi primitiva/megauretere primitivo
 - Megacalice congenito
 - Duplicazione ureterale
 - Ectopia dello sbocco ureterale
 - **Ureterocele**
-
- Spesso associato a ectopia ureterale
 - Intravesiciale (25%)
Extravesiciale (75%)
 - Cecoureterocele (uretra)
 - Rischio occlusione vescicale

