

Σύνδρομο πυελοουρητηρικής συμβολής σε αμφοτερόπλευρο πλήρη διπλάσιασμό των αποχετευτικών συστημάτων

Αντιμετώπιση - ανασκόπηση διεθνούς βιβλιογραφίας

ΛΑΜΠΡΟΣ ΡΟΥΣΗΣ¹, ΠΑΡΗΣ ΜΠΡΕΣΤΑΣ², ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΑΝΤΩΝΙΟΥ¹
¹Ουρολογικό Τμήμα, ²Ακτινολογικό τμήμα, Ν.Γ.Ν.Μεθισίων «Α.Φλέμιγκ»

Οι συγγενείς ανωμαλίες του ουροποιητικού που αφορούν στο διπλάσιασμό των νεφρών και των αποχετευτικών συστημάτων είναι αρκετά συχνές. Η συνύπαρξη, όμως, και άλλων δυσπλασιών, ανάλογα με το είδος τους, κάνει τα περιστατικά από ήλιο έως πολύ σπάνια. Επιπλέον, διαφοροποιεί τις επιπλοκές και τη βαρύτητά τους, καθώς και την αποτελεσματικότητα της επιλεγόμενης θεραπείας. Ο συνδυασμός των απεικονιστικών μεθόδων της σύγχρονης ακτινολογίας μπορεί να δώσει μια ικανοποιητική εικόνα της διαφορετικής ανατομικής μορφολογίας του ουροποιητικού συστήματος και να βοηθήσει επαρκώς το χειρουργό, ο οποίος θα επιληφθεί των πιθανών συνυπαρχουσών επιπλοκών.

Παρουσιάζεται μια σπάνια περίπτωση διπλάσιασμένων νεφρών (divided) αμφοτερόπλευρα, με ταυτόχρονο αμφοτερόπλευρο πλήρη διπλάσιασμό των αποχετευτικών συστημάτων (πυέλων και ουρητήρων) και σύνδρομο πυελοουρητηρικής συμβολής, το οποίο αφορά στο αριστερό κάτω αποχετευτικό σύστημα.

Περιγραφή της περίπτωσης

Άνδρας ηλικίας 26 ετών προσέρχεται με συμπτωματολογία κωλικού αριστερού νεφρού, η οποία, όπως αναφέρει, πρωτοεμφανίστηκε προ εικοσαετίας, αντιμετωπιζόταν δε πάντα με παυσίπονα, ενώ εμφάνισε επίταση την τελευταία πενταετία.

Ο ακτινολογικός έλεγχος ξεκίνησε με υπερηχογράφημα νεφρών, όπου αποκαλύφθηκε πυελοκαλυκτική διάταση στον αριστερό νεφρό. Η ενδοφλέβια πυελογραφία έδειξε το διπλάσιασμό των νεφρών και των αποχετευτικών συστημάτων αμφοτερόπλευρα, καθώς και τη διάταση του κάτω πυελοκαλυκτικού συστήματος αριστερά. Δεν παρατηρήθηκε διάταση του αντίστοιχου ουρητήρα και δεν αποκαλύφθηκε σαφές ενδοαυλικό ή εξωαυλικό αίτιο απόφραξης (εικόνες 1,2). Η αξονική τομογραφία επιβεβαίωσε την εκσεσημασμένη υδρονέφρωση του κάτω πυελοκαλυκτικού συστήματος αριστερά¹ (εικόνα 3).

Ο κυστεοσκοπικός έλεγχος που ακολούθησε ανέδειξε την παρουσία των υπεράριθμων ουρητηρικών στομιών. Η γενική εξέταση των ούρων και ο βιοχημικός έλεγχος της νεφρικής λειτουργίας ήταν σε φυσιολογικά όρια.

Η χειρουργική επέμβαση που ακολούθησε επιβεβαίωσε τα παραπάνω ευρήματα και αποκάλυψε τον πρωτοπαθή χαρακτήρα της προαναφερθείσας πυελοκαλυκτικής διάτασης (σύνδρομο πυελοουρητηρικής συμβολής). Πραγματοποιήθηκε πυελοπλαστική κατά Hynes-Anderson με επιτυχία.

Συζήτηση

Ο νεφρικός διπλάσιασμός, καθώς και ο διπλάσιασμός των ουρητήρων, έχουν γνωστό επιπολασμό, όπως αναλύεται παρακάτω. Η πρόσθετη παρουσία συνδρόμου πυελοουρητηρικής συμβολής παρατηρείται σε μεμονωμένα περιστατικά στη διεθνή βιβλιογραφία, με συνέπεια τη δυσκολία προσδιορισμού της πολύ χαμηλής συχνότητάς της.

Ο νεφρικός διπλάσιασμός (duplication) εμφανίζεται στο

γενικό πληθυσμό με συχνότητα περίπου 0,18%, με τη σχέση αμφοτερόπλευρο προς ετερόπλευρο να είναι 1:5². Ο νεφρικός διπλάσιασμός περιλαμβάνει τόσο την περίπτωση διπλού (double-supernumerary), όσο και την περίπτωση διαιρεμένου νεφρού (divided), όπως συμβαίνει αμφοτερόπλευρα στο συγκεκριμένο περιστατικό³. Πρέπει να σημειωθεί ότι η ένταξη ενός περιστατικού στην κατηγορία του υπεράριθμου νεφρού απαιτεί προσοχή, γιατί υπάρχουν πολλές καταστάσεις μεταξύ νεφρικών συμφύσεων (fused kidneys) και υπεράριθμου νεφρού, ανάλογα με την αιμάτωση και τη μεταξύ των νεφρικών τμημάτων σύνδεση⁴.

Στο περιστατικό μας, πλην των διπλών πυελοκαλυκτικών συστημάτων άμφω, συνυπάρχει πλήρης αμφοτερόπλευρος διπλάσιασμός των ουρητήρων. Η συγγενής ανωμαλία του διπλάσιασμού των ουρητήρων, ανεξάρτητα από τη συνύπαρξη ή μη ανωμαλίας στους νεφρούς, εμφανίζεται σε ποσοστό 0,7-4% στο γενικό πληθυσμό⁵, με τον αμφοτερόπλευρο διπλάσιασμό να εμφανίζεται 6 φορές σπανιότερα από το μονόπλευρο³. Στα παραπάνω ποσοστά περιλαμβάνονται και οι περιπτώσεις δισχιδούς ουρητήρα.

Το Σύνδρομο Πυελοουρητηρικής Συμβολής (ΣΠΣ) συνοδεύει το διπλάσιασμό των ουρητήρων πολύ πιο σπάνια από την κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση, την έκτοπη ουρητηροκήλη ή τον έκτοπο ουρητήρα. Επίσης, το ΣΠΣ παρατηρείται πιο συχνά στους «συνενωμένους» (fused) και στους έκτοπους νεφρούς³. Η συχνότητα του ΣΠΣ στον κάτω πόλο διπλάσιασμένου αποχετευτικού είναι αβέβαιη. Σε μια ανασκόπηση 100 παιδιών με διπλάσιασμό ουρητήρων, από τον Privett και συν., ούτε μία περίπτωση αυτής της ανωμαλίας δεν αναφέρεται².

Η μορφή των πυελοκαλυκτικών συστημάτων σε διπλάσιασμένους νεφρούς εμφανίζει αξιοσημείωτη ποικιλομορφία. Συνηθέστερα το σύστημα του άνω πόλου είναι μικρότερο, αποτελούμενο από έναν ή δύο ελάσσονες κάλυκες⁶. Η μορφή που εμφανίζει το σύστημα του κάτω πόλου δε διαφέρει συνήθως από αυτή ενός φυσιολογικού νεφρού. Στην περίπτωση που το αποχετευτικό σύστημα του άνω πόλου δεν εμφανίζει σημεία απόφραξης, ενώ το αντίστοιχο του κάτω πόλου είναι υδρονεφρωτικό χωρίς να υπάρχει κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση, κάτι που συμβαίνει στο περιστατικό μας, ανάμεσα στα αποφρακτικά αίτια περιλαμβάνεται και το ΣΠΣ. Στην περίπτωση

του πλήρους διπλάσιασμού των ουρητήρων, ο ουρητήρας που παροχετεύει το άνω πυελοκαλυκτικό σύστημα εκβάλλει στην ουροδόχο κύστη πιο χαμηλά από το στόμιο του ουρητήρα που παροχετεύει το κάτω πυελοκαλυκτικό σύστημα (The Meyer-Weigert law).

Τα βιβλιογραφικά δεδομένα οδηγούν στο συμπέρασμα ότι η συνύπαρξη ΣΠΣ και διπλάσιασμού των νεφρών και των αποχετευτικών συστημάτων είναι σπάνια. Αυτό προκύπτει τόσο από μελέτες ατόμων με διπλάσιασμό των νεφρών και των αποχετευτικών συστημάτων, όπου διερευνάται η ύπαρξη ΣΠΣ^{8,9}, όσο και από μελέτες ατόμων με ΣΠΣ, όπου αναζητείται η ύπαρξη διπλάσιασμού των νεφρών⁷.

Ιδιαίτερο ενδιαφέρον, τέλος, παρουσιάζει η μελέτη των απεικονιστικών ευρημάτων και της διαγνωστικής αξίας των διαφόρων απεικονιστικών μεθόδων που χρησιμοποιούνται για τη διερεύνηση ανάλογων περιστατικών. Ο κυριότερος λόγος είναι ότι προσφέρουν πολύτιμες πληροφορίες στην περίπτωση που απαιτείται χειρουργική παρέμβαση, όπως συνέβη στο περιστατικό που περιγράψαμε.

Βιβλιογραφία

1. Fernbach SK, Zamin JK, Lebovich RL. Complete duplication of the ureter with ureteropelvic junction obstruction of the lower pole of the kidney: Imaging findings. *AJR* 1995; 164:701-4.
2. Privett JT, Jeans WD, Roylance J. The incidence and importance of renal duplication. *Clin Radiol* 1976; 27:521-30.
3. Lebovich RL, Blickman JG. The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. *AJR* 1983; 140:231.
4. Kanneyoa F, Gotoh S, Yokokawa M. Unusual duplication of renal collecting system mimicking supernumerary kidney. *Nippon-Hinyokika-Gakkai-Zasshi* 1989; 80:270-3.
5. Amis ES, Cronan JJ, Pfister RC. Lower moiety hydronephrosis in duplicated kidneys. *Urology* 1985; 26:82-8.
6. Hartman GW, Hodson CJ. The duplex kidney and related abnormalities. *Clin Radiol* 1969; 20:387.
7. Snyder HM, et al. Ureteropelvic junction obstruction in children. *Urol Clin North Am* 1980; 7:273.
8. Amar AD. Congenital hydronephrosis of lower segment in duplex kidney. *Urology* 1976; 7:480.
9. Dahi DS. Bilateral complete renal duplication with total obstruction of both lower pole collecting systems. *Urology* 1975; 6:727.



Εικόνα 1.



Εικόνα 2.



Εικόνα 3.