



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

SCUOLA DI MEDICINA E CHIRURGIA
Scuola di Specializzazione in Chirurgia pediatrica
U.O. Chirurgia Pediatrica – Prof. M. Lima

Master Universitario di II livello

Pediatric Urology: contemporary strategies from fetal life to adolescence

Proposta di un percorso diagnostico-terapeutico delle dilatazioni della pelvi renale diagnosticate in utero

Relatore
Chiar.mo Prof. Mario Lima

Presentata
Dr. Beretta Fabio

Sommario

INTRODUZIONE	4
Patologie di interesse dello screening delle dilatazione delle vie urinarie	5
A. <i>UTD da causa ostruttiva:</i>	5
1. Stenosi del giunto pieloureterale (SGPU o UPJO - UreteroPyelo Junction Obstruction)	5
2. Megauretere Ostruttivo Primitivo (MOP o UVJO - Uretero-Vescico Junction Obstruction)	6
B. <i>UTD da causa non ostruttiva</i>	6
3. Reflusso Vescico-Ureterale (RVU o VUR - Vesico-Ureteral Reflux)	6
4. Rene displasico multicistico (o MCDK - MultiCystic Displastic Kidney)	7
C. <i>UTD da causa mista (ostruttiva/refluente)</i>	7
5. Duplicità pieloureterale, ureterocele su rene singolo, ectopia ureterale	7
6. Ureterocele	8
7. Uretere ectopico:	8
D. <i>UTD da causa secondaria</i>	8
8. Valvole dell'uretra posteriore (VUP o PUV - Posterior Uretral Valve)	8
9. Prune Belly Syndrome	8
10. Vescica Neurologica	9
CLASSIFICAZIONE	10
1. Misurazione ecografica del diametro pelico	10
2. Classificazione secondo la Society for Fetal Urology (SFU)	10
3. Sistema UTD classification system.	11
Commenti e nuove proposte di classificazione del rischio	15
Imaging e appropriatezza nel follow-up post-natale	16
1. Imaging neonatale iniziale	17
2. Follow-up in caso di ecografia post-natale normale	17
3. Quadro postnatale di dilatazione lieve	18
4. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, maschio	18
5. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, femmina	19
6. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, senza RVU	19
Protocollo diagnostico-terapeutico	20
A. <i>PERIODO FETALE-NEONATALE</i>	21
1. Inquadramento prenatale (ginecologico):	21
2. Inquadramento alla nascita (neonatologico):	23
3. Work-out diagnostico iniziale (neonatologico):	25
B. <i>FOLLOW-UP DIAGNOSTICO POST-NATALE</i>	26
1. GRUPPO UTD-P1	27
2. GRUPPO UTD-P2	27
3. GRUPPO UTD-P3	27
1. SGPU monolaterale	28
2. SGPU bilaterale	28
3. RVU primitivo e DPU con RVU inferiore	28
4. MOP e DPU con MOP superiore, ureterocele isolato su uretere ectopico, uretere ectopico ostruito	29
5. Ostruzione sottovesicale con o senza RVU secondario	29
CONCLUSIONI	31
RACCOMANDAZIONI ESPU	32
Fonti Bibliografiche	33

INTRODUZIONE

La dilatazione della pelvi renale (comunemente definita "idronefrosi") è una delle anomalie più frequentemente riscontrate in corso del follow-up ecografico prenatale (2-3% delle gravidanze¹, incidenza in Italia di circa 840 – 1260 casi all'anno su 420.000 nati).

Nella maggior parte dei casi, la dilatazione pelvica renale (di seguito **RPD** – **Renal Pelvis Dilatation**) o dilatazione delle vie urinarie (di seguito **UTD** – **Urinary Tract Dilatation**), è uno stato fisiologico transitorio che tende a scomparire già entro il termine della gravidanza; tuttavia, le anomalie congenite del rene e del tratto urinario (di seguito **CAKUT** – **Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract**) possono presentarsi con idronefrosi o idroureteronefrosi a causa sia dell'ostruzione del tratto urinario sia di un reflusso vescico-ureterale, e sono state riportate con un'incidenza dello 0.3-1.6% di tutte le gravidanze.²

Le CAKUT possono essere associate a compromissione dello sviluppo renale e/o causare lesioni renali, anche se la maggior parte dei casi di idronefrosi fetale non sono clinicamente significativi: pertanto, un'eccessiva preoccupazione può portare a test non necessari del neonato e ansia per i genitori e gli operatori sanitari.

L'obiettivo della gestione prenatale è rilevare quei casi di UTD fetale che possono influire negativamente sulla salute del bambino e richiedere una valutazione prenatale e postnatale, un rinvio tempestivo a un urologo pediatrico, se necessario, e un possibile intervento per ridurre al minimo gli esiti avversi, limitando al contempo i test nei casi clinicamente non significativi.

Quindi, scopo di questa tesi, è individuare un percorso diagnostico-terapeutico basato su evidenze utile a depistare i casi di dilatazione della pelvi renale diagnosticati in utero che meritano attenzione per il rischio di perdita di funzione renale dai casi che invece hanno andamento favorevole e che non pongono particolari rischi per la salute del paziente.

Patologie di interesse dello screening delle dilatazione delle vie urinarie

Circa il 50% delle UTD diagnosticate in utero tende a scomparire entro il parto o nelle prime settimane di vita: pertanto il reperto di una UTD può dipendere unicamente da una variante morfo-funzionale transitoria, non associata a ostacoli al deflusso urinario né alterazioni funzionali renali, con tendenza alla risoluzione spontanea.

Nel restante 50% dei casi può essere invece espressione di patologie uro-nefrologiche sia di tipo ostruttivo che di tipo mal formativo non ostruttivo (vedi tabella 1).

Va rilevato come la percentuale regressione dipende anche dal grado di dilatazione, arrivando sino all'80% per diametri AP < 6 mm e al 66% per diametri AP < 10 mm.

Causa	Incidenza (%)
Transitoria/fisiologica	50-70
Ostruzione giunzione pielo-ureterale	10-30
Reflusso vesicoureterale	10-40
Ostruzione giunzione uretero-vescicale/Megauretere	5-15
Rene displasico multicistico	2-5
Valvole dell'Uretra posteriore	1-5
Ureterocele, uretere ectopico, duplicità pielo-ureterale, Rene policistico, Prune belly syndrome, vescica neurologico	Rara

Tabella 1. Eziologia delle UTD diagnosticate ecograficamente in epoca prenatale (adattata da Nguyen et. al 2010)³

A. UTD da causa ostruttiva:

1. Stenosi del giunto pieloureterale (SGPU o UPJO - UreteroPyelo Junction Obstruction)

Definizione: insufficiente passaggio di urina dalla pelvi renale all'uretere prossimale con conseguente dilatazione del sistema collettore (IDRONEFROSI) e potenziale danno renale collegato all'iperpressione.

Può essere ad eziologia intrinseca (alterazione della distribuzione delle componenti tissutali a livello della giunzione che crea una zona che interrompe il passaggio dell'onda peristaltica e permane costantemente contratta) o estrinseca (ad es. la presenza di vasi polari anomali che improntano o angolano la giunzione).

Epidemiologia: È la causa più comune di idronefrosi neonatale (incidenza 1:500/2000 nati M:F=2:1)⁴

2. Megauretere Ostruttivo Primitivo (MOP o UVJO - Uretero-Vescico Junction Obstruction)

Definizione: insufficiente passaggio di urina dall'uretere distale alla vescica con conseguente dilatazione della trafila urinaria superiore (IDROURETERONEFROSI o URETERONEFROSI). Tale condizione è meglio nota con il termine di Megauretere ostruttivo primitivo (MOP), presente più frequentemente nei neonati maschi e al lato sinistro. Talvolta la giunzione uretero-vescicale può essere di tipo steno-refluente, associandosi quindi un reflusso urinario dalla vescica all'uretere ove è presente stasi ostruttiva; quest'ultima condizione è più propensa allo sviluppo di IVU e complicanze.

Il MOP è una condizione ad autorisoluzione completa in percentuale elevata dei casi (fino all'85%)⁵. Pertanto è giustificato un atteggiamento terapeutico di tipo conservativo, riservando la chirurgia ai casi complicati (dilatazioni ureterali persistenti maggiori di 10 mm, progressivo deterioramento della funzione renale, sintomi associati, con particolare riferimento a dolore, calcolosi urinaria o piuria).

Epidemiologia: causa del 10% circa delle idroureteronefrosi diagnosticate in utero, ha un'incidenza di 1:6500 nati, con un rapporto M:F = 2:1. Bilateralità nel 25% dei casi⁶⁻⁷.

B. UTD da causa non ostruttiva

3. Reflusso Vescico-Ureterale (RVU o VUR - Vesico-Ureteral Reflux)

Definizione: insufficienza della valvola uretero-vescicale con conseguente passaggio retrogrado di urina dalla vescica alla trafila urinaria superiore. Nei gradi minimi (I e II) non è presente dilatazione ureterale, il decorso è solitamente benigno e si assiste alla graduale scomparsa entro i primi 48 mesi di vita. Nei gradi III-V si ha una dilatazione dell'uretere e della pelvi renale, l'andamento è meno favorevole, dimostrandosi spesso un miglioramento entro i 48 mesi di vita, ma più raramente una guarigione completa⁸. Fondamentale è l'evidenziazione di un reflusso intraparenchimale alla CUM, perché va classificato come RVU di grado V a prescindere dall'entità della dilatazione, essendo una condizione ad alto rischio per lo sviluppo di pielonefriti.

Epidemiologia: condizione molto frequente⁹⁻¹⁰ (1-2% di tutti i bambini) raggiunge un'incidenza del 25-40% dei pazienti che hanno presentato un episodio di IVU (pielonefrite acuta), di cui il 30-50% dei casi si associa alla presenza di cicatrici renali

dovute al fatto infettivo o alla displasia renale congenita associata. Il 17-37% dei casi ha una diagnosi prenatale e dimostra una netta prevalenza per il sesso maschile. Il restante numero di casi sono a presentazione tardiva (spesso oltre l'anno di vita) e dimostrano un rapporto M:F=1:4-6. Va infine sottolineato la maggior prevalenza di RVU nei parenti di I grado (fratelli/sorelle e figli/figlie), pertanto sarebbe giustificabile lo screening nei parenti di I grado di un paziente con RVU¹¹.

4. Rene displasico multicistico (o MCDK - MultiCystic Displastic Kidney)

Definizione: malformazione parenchimale renale caratterizzata da completo sovvertimento della normale architettura e perdita dell'organizzazione lobulare (sebbene alcune isole di tessuto renale possono essere evidenziabili) e sostituzione con tessuto displastico di tipo macrocistico. Solitamente la storia naturale in una buona percentuale di casi la regressione spontanea o la diminuzione volumetrica, ma questo non riduce i rischi di morbidità correlata (infezione, ipertensione e trasformazione maligna) che sono comunque poco frequenti. L'atteggiamento conservativo può essere la scelta privilegiata, nonostante preveda comunque un lungo follow-up. La nefrectomia può essere indicata in caso di mancata o non completa regressione spontanea.

Epidemiologia: incidenza di 1:3100-4100 nati¹², prevalenza per il lato sinistro e lieve per il sesso maschile.

C. UTD da causa mista (ostruttiva/refluente)

5. Duplicità pielone ureterale, ureterocele su rene singolo, ectopia ureterale

Definizione: presenza di un sistema renale duplice caratterizzato da due diverse aree funzionali renali (pielone) che drenano con una pelvi e un uretere separati sino allo sbocco vescicale (in caso di sbocco ureterale distale unico, si parla di bifidità o uretere a Y). Deriva da una doppia gemmazione ureterale durante lo sviluppo fetale. Il quadro può essere di tipo ostruttivo a carico del pielone superiore o refluento a carico del pielone inferiore: la combinazione di queste due possibilità va da un quadro di normalità ad un quadro patologico a carico di 1 o entrambi i pieloni. Raramente si associano quadri di SGPU a carico del pielone inferiore.

6. Ureterocele

Definizione: dilatazione cistica intravesicale (ortotopica, ectopica) corrispondente allo sbocco ureterale del pielone superiore di un sistema duplice, o dell'uretere di un rene singolo.

Epidemiologia: Più frequente nelle femmine con incidenza pari a 1:4000 nati¹³.

7. Uretere ectopico:

Definizione: anomalo decorso dell'uretere con sbocco dell'uretere in sede ectopica. Nell'80% dei casi si associa a sistema duplice, mentre nel restante 20% insiste su sistema singolo. Lo sbocco ectopico può essere:

FEMMINE: Uretra (dal collo vescicale al meato) – 35%; nel vestibolo vaginale – 30%; in vagina – 25%; utero e tube di Falloppio (raro).

MASCHI: uretra posteriore al di sopra del veru montanum e mai al di sotto dello sfintere esterno – 60%; Nei derivati Wolffiani (deferente, dotti eiaculatori, vescichette seminali) – 40%.

Epidemiologia: meno frequente dell'ureterocele (1:40000 nati) e più frequente nelle femmine (M:F=1:5)¹⁴.

D. UTD da causa secondaria

8. Valvole dell'uretra posteriore (VUP o PUV - Posterior Uretral Valve)

Definizione: presenza di membrane variabilmente ostruttive in sede subvescicale (uretra posteriore). Le elevati pressioni di svuotamento comportano ipertrofia detrusoriale grave (nelle forme gravi la tendenza è allo sviluppo di vesciche con pareti fibrotiche con compliance scarsa e capacità vescicale inadeguata) e dilatazione della trafila urinaria superiore, mono o bilaterale, sia di tipo ostruttivo che di tipo refluyente. Spesso si assiste ad un meccanismo compensatorio per cui un lato viene irrimediabilmente danneggiato (con perdita completa della funzione renale e idroureteronefrosi massiva) mentre il controlaterale risulta meno compromesso.

Epidemiologia: presente in pazienti maschi, con incidenza di 1: 8000 nati vivi¹⁵⁻¹⁶.

9. Prune Belly Syndrome

Definizione: sindrome caratterizzata da una costellazione di anomalie, con grado piuttosto variabile di gravità. La triade principale è costituita da *addome con muscolatura deficitaria e aspetto tipico ("a prugna")*, *criptorchidismo bilaterale (solitamente testicoli non palpabili bilaterali)*, *anomalie urinarie*. Le anomalie urinarie

più frequenti sono gradi variabili di idronefrosi, displasia renale, ureteronefrosi grave, dilatazione vescicale e dilatazione dell'uretra prostatica. Possono associarsi malformazioni respiratorie, cardiache, muscolo-scheletriche.

Epidemiologia: malformazione rara (incidenza 1:30000-40000) nel 95% dei casi in pazienti di sesso maschile¹⁷.

10. Vescica Neurologica

Definizione: quadri disfunzionali vescicali variabili in pazienti affetti da mielodisplasia manifesta od occulta. Il quadro disfunzionale, non predittibile in base al livello della lesione, va da vesciche piccole, altamente ipertoniche, che sviluppano sia in fase di riempimento che di svuotamento elevate pressioni vescicali, che possono condurre a RVU o a MOS (megauretere ostruttivo secondario), a vesciche ad alta capacità e basse pressioni detrusoriali, che possono manifestare incompetenza della giunzione VU o talvolta ostruzione funzionale al deflusso urinario ureterale.

Epidemiologia: l'incidenza attuale è nettamente ridotta rispetto a 30-40 anni fa (attualmente è inferiore allo 0,1:1000) Questa riduzione è frutto in parte dell'integrazione dietetica dei folati, che hanno un netto ruolo protettivo nello sviluppo del tubo neurale (56%) in parte per il miglioramento della diagnostica prenatale con successiva terminazione della gravidanza (40%)¹⁸.

CLASSIFICAZIONE

La pelvi renale non è abitualmente visualizzabile nel rene fetale. Qualora sia evidenziabile una dilatazione, questa può essere classificata in base a 3 diversi sistemi classificativi

1. Misurazione ecografica del diametro pelvico

Sistema classificativo che si basa unicamente sulla rilevazione quantitativa della UTD. Il diametro standard utilizzato è il **diametro antero-posteriore (DAP o APRPD, antero-posterior renal pelvis diameter)**¹⁹ perché maggiormente riproducibile e confrontabile nelle diverse misurazioni intra e inter-operatore.

Epoca pre-natale (e immediato post-natale)

Dilatazione lieve: > di 4-5 mm dopo la 24 SG e > di 7 mm dopo la 30 SG

Dilatazione moderata: > 10 mm

Dilatazione grave: > 15 mm

Criticità: questo tipo di valutazione risente di alcuni fattori indipendenti che possono rendere il dato non affidabile

- Grado di idratazione materna
- Livello di distensione vescicale fetale
- Sesso del feto (nel secondo trimestre lo sviluppo della prostata tende ad aumentare le resistenze nei feti maschi)²⁰

Tuttavia il grado lieve, moderato e grave hanno un rischio di riscontro post-natale di CAKUT del 12%-45%-88% rispettivamente, quindi il potere prognostico è molto utilizzato²¹.

2. Classificazione secondo la Society for Fetal Urology (SFU)

Sistema che nasce per la standardizzazione della descrizione qualitativa delle UTD rilevate in epoca neonatale (e applicabile anche nel periodo post-natale)²². Si basa sul quadro prettamente morfologico della dilatazione rilevata. È utile anche in epoca neonatale, perché non risente della crescita renale e dell'aumento relativo dei diametri rilevati ecograficamente, consentendo la confrontabilità nel tempo del quadro radiologico. Non prende in considerazione le alterazioni vescicali e ureterali o la presenza di alterazione del quantitativo amniotico.

Tale sistema ha sicuramente un vantaggio maggiore in termini di stratificazione del rischio atteso in post-natale. Numerosi studi hanno mostrato come solo i quadri SFU3 e 4 sono maggiormente a rischio di infezioni delle vie urinarie o di intervento chirurgico correttivo.

Pertanto si è diffusa molto e ad oggi è stato uno dei sistemi maggiormente utilizzati.

Criticità: il sistema non tiene conto di alcuni fattori indipendenti di aumentato rischio come la bilateralità e la presenza di oligoidramnios

Grado	Pattern dilatazione pelvica	Varianti US		
SFU0	Nessuno splitting del sinus pelvico			
SFU1	Splitting del sinus pelvico			
SFU2	Dilatazione di una pelvi intrarenale Dilatazione di una pelvi extrarenale con calici maggiori dilatati			
SFU3	SFU2 + calici minori uniformemente dilatati e parenchima conservato			
SFU4	SFU3 + parenchima assottigliato			

Tabella 2. Society for Fetal Urology Classification System

3. Sistema UTD classification system.

Sistema classificativo di più recente introduzione (Nguyen et al, 2014, con successive validazioni).²³⁻²⁵

Prevede una fusione dei due sistemi precedenti, creando una stratificazione del rischio per la fase antenatale e postnatale di tipo quali-quantitativo.

La valutazione ecografica prende in considerazione il **DAP**, e la **distensione dei calici** (maggiori o centrali e minori o periferici, vedi fig.1), la presenza di **alterazioni parenchimali** (ecogenicità, cisti corticali, ecc) la presenza di **dilatazione ureterale** e di **anomalie vescicali** (pareti ispessite, segni di ostruzione uretrale) e la valutazione della **quantità di liquido amniotico**.

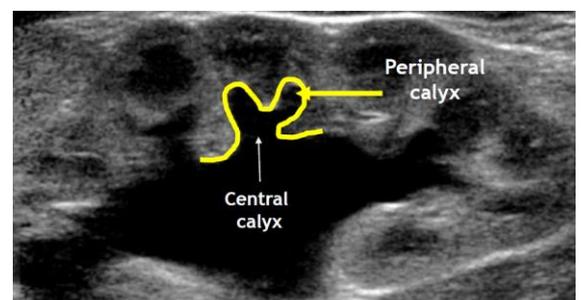


Figura 1. Esempio di dilatazione dei calici centrali e periferici.

Parametri ecografici urinari	Misurazione/risultati	Nota
Diametro pelvi renale anteriore-posteriore (DAP o APRPD)	(mm)	Misurato su immagine trasversale al diametro massimo del bacino intrarenale
Dilatazione caliceale Centrale (calici maggiori)	Si/No	
Periferica (calici minori)	Si/No	
Spessore parenchimale	Normale/Anormale	Valutazione soggettiva
Aspetto parenchimale	Normale/Anormale	Valutare l'ecogenicità, corticomedullaria differenziazione, e per le cisti corticali
Uretere	Normale/Anormale	La dilatazione dell'uretere è considerata anormale; tuttavia, la visualizzazione postnatale transitoria dell'uretere è considerato normale
Vescica	Normale/Anormale	Valutare lo spessore della parete, la presenza di ureterocele, e/o di un tratto dilatato dell'uretra posteriore.

Tabella 3. Parametri ecografici inclusi nel sistema di classificazione della dilatazione del tratto urinario.

Il quadro normale viene considerato come l'assenza di dilatazione o la presenza di una dilatazione inferiore ai 4 mm prima della 28^a settimana di vita intrauterina, 7 mm dopo la 28^a settimana e 10 mm in epoca postnatale (oltre le 48 ore di vita)

Dati ecografici	Epoca alla presentazione		
	16-27 ^a sett	≥28 ^a sett	Post-natale (>48 h)
Diametro pelvi renale anteriore-posteriore (DAP o APRPD)	<4 mm	<7 mm	<10 mm
Dilatazione caliceale Centrale (calici maggiori)	NO	NO	NO
Periferica (calici minori)	NO	NO	NO
Spessore parenchimale	Normale	Normale	Normale
Aspetto parenchimale	Normale	Normale	Normale
Uretere	Normale	Normale	Normale
Vescica	Normale	Normale	Normale
Oligoidramnios non giustificato	NO	NO	NA

Tabella 4. Dati ecografici ritenuti normali



Figura 3. Quadro prenatale normale (oltre 28 settimane)

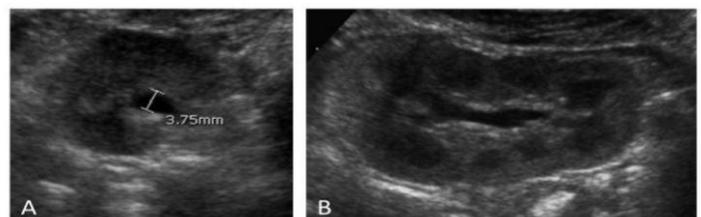


Figura 2. Quadro post-natale normale (oltre 48 ore di vita)

Il sistema UTD descrive due classi di rischio in epoca prenatale (UTD-A1 e UTD-A2-3) e tre in epoca post-natale (UTD-P1, UTD-P2 e UTD-P3).

Le **classi prenatali (A)** si distinguono sulla base del DAP o APRPD (cut-off 7 mm prima della 28^a settimana 10 mm dopo la 28^a settimana) e la presenza di eventuali alterazioni ecografiche:

CLASSE UTD-A1 (basso rischio): valori DAP o APRPD inferiori al cut-off e assenza alterazioni ulteriori (in caso di dilatazione isolata dei calici maggiori la classe permane UTD-A1)

CLASSE UTD-A2-3 (alto rischio): valori DAP o APRPD superiori al cut-off o presenza di almeno una delle alterazioni ecografiche descritte (la dilazione dei calici periferici fa salire al grado UTD-A2-3 anche se il Panel di esperti ritiene questo dato non sempre facilmente valutabile in prenatale). La presenza di oligoidramnios senza una diversa causa pone sempre nella classe di rischio più alta.

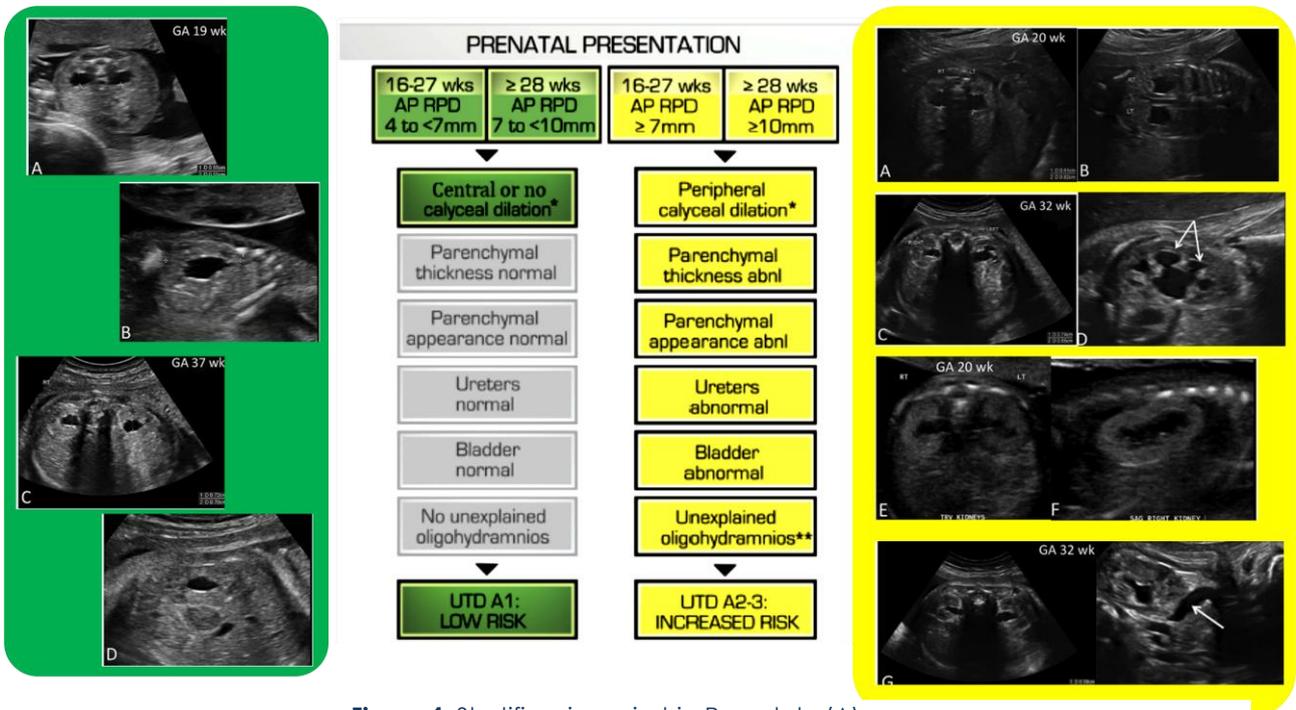


Figura 4. Stratificazione rischio Prenatale (A)

Le **classi postnatali (P)** si distinguono sulla base del DAP o APRPD (cut-off 15 mm dopo le 48 ore di vita) e la presenza di eventuali alterazioni ecografiche.

CLASSE UTD-P1 (rischio basso): valori DAP o APRPD inferiori al cut-off e assenza alterazioni ulteriori (in caso di dilatazione isolata dei calici maggiori la classe permane UTD-P1).

CLASSE UTD-P2 (rischio intermedio): valori DAP o APRPD superiori al cut-off o presenza di dilatazione dei calici minori (periferici) o di dilatazioni ureterali.

CLASSE UTD-P3 (rischio alto): presenza di almeno una delle alterazioni ecografiche a carico del parenchima renale e/o della vescica.

Questo sistema non tiene conto solo dei dati quantitativi o qualitativi, ma esprime il rischio in base alla loro combinazione, e rende la stratificazione del rischio molto più efficiente.

I lavori sinora presenti in Letteratura identificano la classe UTD-A2-3 e UTD-P3 come sostanzialmente ad alto rischio di intervento chirurgico correttivo e/o infezioni delle vie urinarie, mentre la classe UTD-P2 va strettamente monitorata per la possibile evolutività in senso peggiorativo.

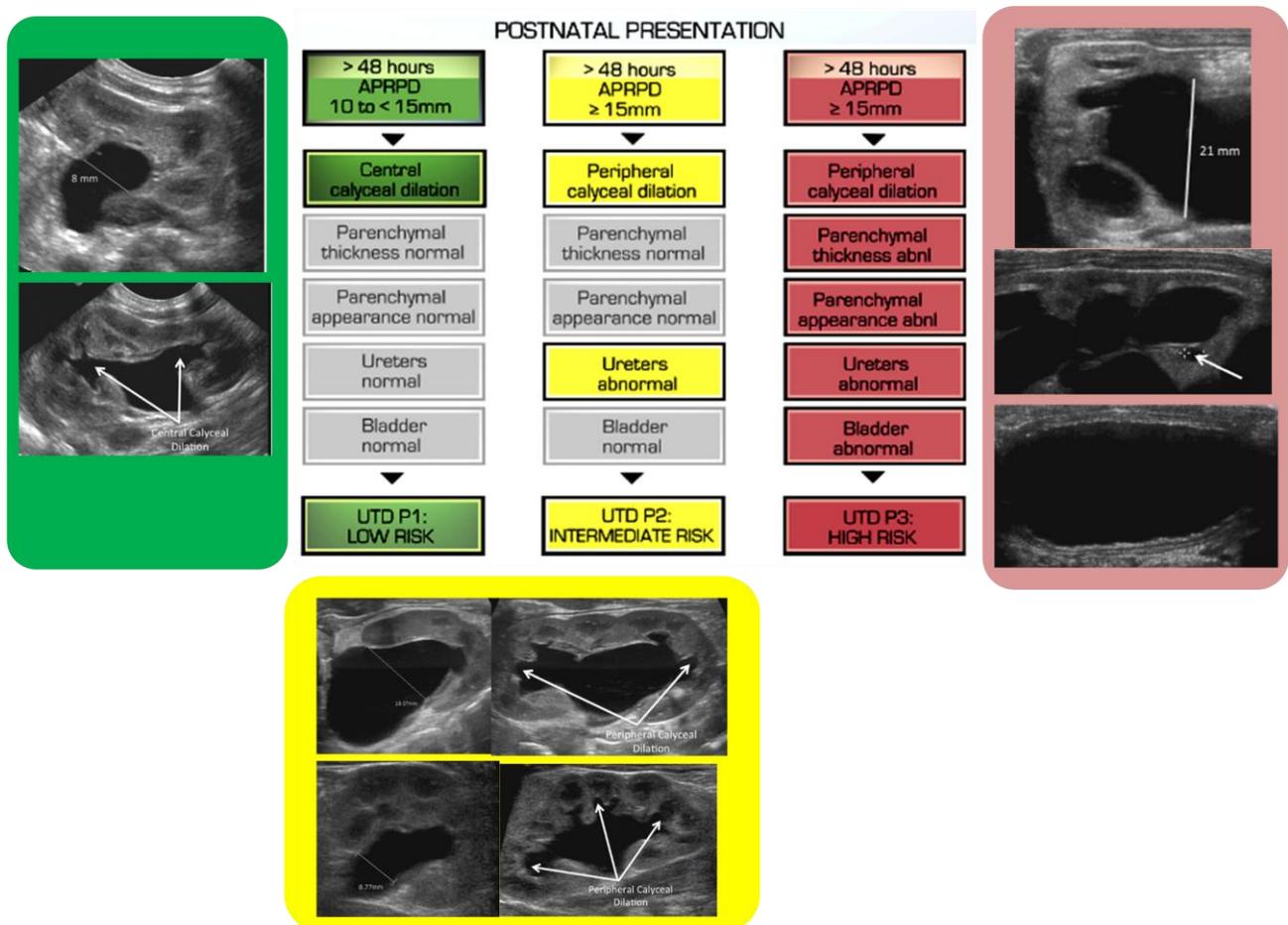


Figura 5. Stratificazione rischio Post-natale (P)

Commenti e nuove proposte di classificazione del rischio

Braga e altri²⁶ hanno sostanzialmente dimostrato che l'utilizzo del sistema SGU o UTD sono sovrapponibili, con una percentuale di intervento chirurgico intorno al 32% per i gradi SFU3 e 4 e per i gradi A o UTD-P2-3, contro il 2% nei gradi inferiori.

Blaszczyk e altri²⁷ hanno proposto un criterio classificativo ulteriore, che evidenzerebbe maggiormente i candidati ad eseguire uno studio funzionale (scintigrafia renale). Tale valutazione prevede la valutazione di due diversi diametri renali in epoca postnatale, il diametro AP massimo (**mAPD**) e il diametro AP ilare (**hAPD**), e il rapporto tra area della dilatazione pelvi-caliceale e l'area totale renale (**%PCS**) come descritto nella figura 6.

Valori di cut off di 23 mm (mAPD), 20 mm (hAPD) e 22% (PCS) sono considerati sensibili e specifici e con buona accuratezza, ma sono necessari ulteriori studi per confermare la riproducibilità della misurazione intra- e inter-operatore.

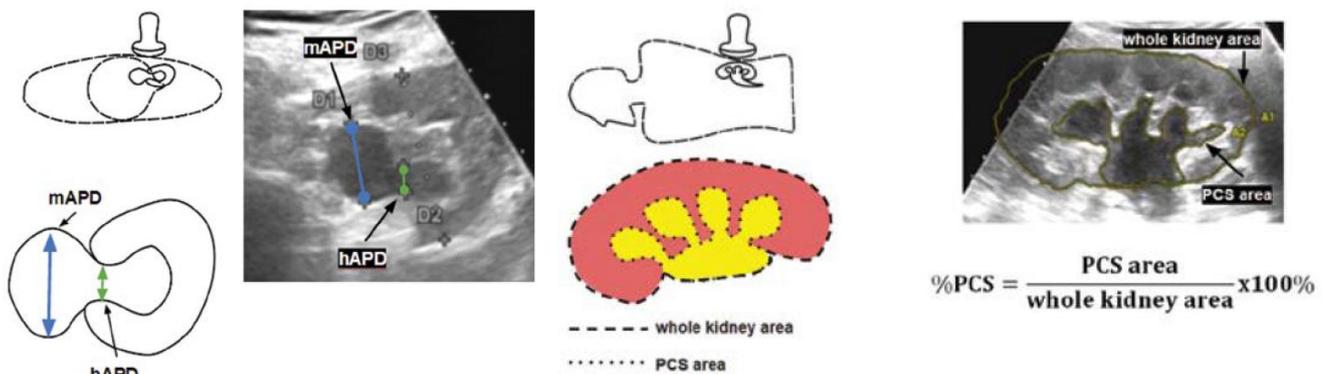


Figura 6. Metodi di calcolo dei parametri mAPD, hAPD e %PCS

Imaging e appropriatezza nel follow-up post-natale

L'imaging post-natale a disposizione per la definizione diagnostica e il management dei pazienti affetti da UTD è molto ampio, ma da un punto di vista di invasività riconosce diversi livelli i cui rischi non sempre giustificano i benefici. Pertanto è utile capire per ogni tipologia diagnostica qual è il rapporto rischio/beneficio al fine di introdurli correttamente nei momenti più adeguati di un protocollo diagnostico-terapeutico.

L'American College of Radiology ha pubblicato nel 2020²⁸ i Criteri di Appropriatezza delle indagini post-natali, nelle UTD a diagnosi prenatale, distinguendo diverse situazioni cliniche (grado di dilatazione DAP e SFU, sesso, epoca di vita, ecc.).

I livelli di appropriatezza sono 4 (vedi tabella 5) e vanno da un "solitamente appropriato" a "solitamente non appropriato".

Appropriateness Category Name	Appropriateness Rating	Appropriateness Category Definition
Usually Appropriate	7, 8, or 9	The imaging procedure or treatment is indicated in the specified clinical scenarios at a favorable risk-benefit ratio for patients.
May Be Appropriate	4, 5, or 6	The imaging procedure or treatment may be indicated in the specified clinical scenarios as an alternative to imaging procedures or treatments with a more favorable risk-benefit ratio, or the risk-benefit ratio for patients is equivocal.
May Be Appropriate (Disagreement)	5	The individual ratings are too dispersed from the panel median. The different label provides transparency regarding the panel's recommendation. "May be appropriate" is the rating category and a rating of 5 is assigned.
Usually Not Appropriate	1, 2, or 3	The imaging procedure or treatment is unlikely to be indicated in the specified clinical scenarios, or the risk-benefit ratio for patients is likely to be unfavorable.

Tabella 5. Criteri di appropriatezza

Inoltre vengono definiti i livelli di esposizione a radiazioni ionizzanti di ogni indagine radiologica o di medicina nucleare. La tabella 6 definisce i diversi livelli con le relative dosi.

RRL	Adult Effective Dose Estimate Range (mSv)	Pediatric Effective Dose Estimate Range (mSv)
0	0	0
☼	<0.1	<0.03
☼☼	0.1-1	0.03-0.3
☼☼☼	1-10	0.3-3
☼☼☼☼	10-30	3-10
☼☼☼☼☼	30-100	10-30

Tabella 6. Livelli relativi di radiazioni

Gli scenari descritti e che sono mutuabili nel protocollo diagnostico-terapeutico proposto, sono 6.

1. Imaging neonatale iniziale

L'esame appropriato è l'ecografia che non deve mai essere eseguita prima delle 48 ore di vita (per il quadro di oliguria fisiologica neonatale), fatto salvo le situazioni a rischio elevato (UTD bilaterale moderata-grave, alterazioni vescicali, oligoidramnios). Idealmente l'ecografia dovrebbe essere eseguita nei quadri a rischio intermedio-alto in 3-5 giornata di vita, mentre nei gradi bassi in 5-14 giornata di vita.

La **Cisto-Uretrografia Minzionale** (di seguito **CUM** o **VCUG**, **Voiding CystoUrethroGrapy**) non è solitamente appropriata: il rischio di RVU è del 16%, inoltre la profilassi antibiotica continua non è indicata nelle classi di rischio basso, non essendo chiaramente provata la sua efficacia se non in casi selezionati, ed esiste una rischio del 2% di infezione iatrogena dopo CUM.

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder	Usually Appropriate	0
Voiding urosonography	Usually Not Appropriate	0
Fluoroscopy voiding cystourethrography	Usually Not Appropriate	☼☼
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0
DTPA renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
MAG3 renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
Nuclear medicine cystography	Usually Not Appropriate	☼☼

2. Follow-up in caso di ecografia post-natale normale

L'oliguria neonatale può in una buona percentuale di casi (45%) mascherare una UTD da CAKUT alla prima ecografia post-natale. Pertanto la ripetizione di un'indagine ecografica (dal 1° al 6° mese di vita) appare sostanzialmente appropriata.

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder follow-up in 1-6 months	Usually Appropriate	0
Voiding urosonography	Usually Not Appropriate	0
Fluoroscopy voiding cystourethrography	Usually Not Appropriate	☼☼
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0
DTPA renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
MAG3 renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
Nuclear medicine cystography	Usually Not Appropriate	☼☼

3. Quadro postnatale di dilatazione lieve

L'evolutiveità dei quadri di UTD prenatale con conferma ecografica post-natale di grado lieve (SFU1-2, DAP<15 mm, senza anomalie ecografiche aggiuntive - UTD-P1) necessita di un follow-up ecografico (prima ecografica dopo entro 1-6 mesi).

In questa situazione la CUM può essere appropriata, così come la cistsonografia (non indicata come primo esame nei pazienti maschi visto che non fornisce dettagli anatomici adeguati). Si deve pertanto valutare con i genitori i rischi di IVU in caso di RVU sottostante non diagnosticato, con i rischi di radioesposizione e di IVU iatrogena in caso di esecuzione delle indagini.

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder follow-up in 1-6 months	Usually Appropriate	0
Voiding urosonography	May Be Appropriate	0
Fluoroscopy voiding cystourethrography	May Be Appropriate	☼☼
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0
DTPA renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
MAG3 renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
Nuclear medicine cystography	Usually Not Appropriate	☼☼

4. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, maschio

Nella popolazione con dilatazione post-natale persistente di grado moderato-grave, il rischio di CAKUT è nettamente più elevato.

Pertanto oltre al follow-up ecografico, sono solitamente appropriate l'esecuzione della CUM (in particolare in caso di dilatazioni ureterali associate) o della Scintigrafia renale con MAG3 in caso di dilatazione marcata della pelvi (sia intra che extrarenale) senza dilatazione ureterale o in caso di assenza di RVU alla CUM.

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder follow-up in 1-6 months	Usually Appropriate	0
Fluoroscopy voiding cystourethrography	Usually Appropriate	☼☼
MAG3 renal scan	Usually Appropriate	☼☼☼
Voiding urosonography	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0
DTPA renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼
Nuclear medicine cystography	Usually Not Appropriate	☼☼

5. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, femmina

Analogamente al quadro precedente, nella femmina non essendo necessarie indagini anatomicamente dettagliate (rischio VUP assente), sono appropriate anche la Cistosonografia e la Cistoscintigrafia (anche se questa è discussa per il carico radiologico ionizzante)

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder follow-up in 1-6 months	Usually Appropriate	0
Voiding urosonography	Usually Appropriate	0
Fluoroscopy voiding cystourethrography	Usually Appropriate	☼☼
MAG3 renal scan	Usually Appropriate	☼☼☼
Nuclear medicine cystography	May Be Appropriate (Disagreement)	☼☼
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	Usually Not Appropriate	0
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0
DTPA renal scan	Usually Not Appropriate	☼☼☼

6. Quadro post-natale di dilatazione media o grave, senza RVU

Una volta escluso il RVU, in alcuni quadri complessi (ectopia ureterale, sistemi duplici, anomalie renali, ecc.) l'esecuzione di una UroRMN può essere appropriata, sia in termini diagnostici che di planning chirurgico.

Procedure	Appropriateness Category	Relative Radiation Level
US kidneys and bladder follow-up in 1-6 months	Usually Appropriate	0
MAG3 renal scan	Usually Appropriate	☼☼☼
MRI abdomen and pelvis with IV contrast	May Be Appropriate (Disagreement)	0
MRI abdomen and pelvis without and with IV contrast	May Be Appropriate	0
DTPA renal scan	May Be Appropriate	☼☼☼
MRI abdomen and pelvis without IV contrast	Usually Not Appropriate	0

Protocollo diagnostico-terapeutico

Riassumendo le posizioni fin qui esposte, si propone un protocollo diagnostico terapeutico che consenta di stratificare il rischio e progettare il follow-up e il trattamento sia durante la fase prenatale sia durante il periodo post-natale.

Il protocollo prende in considerazione dunque due momenti fondamentali, quello fetale e immediatamente neonatale e quello postnatale.

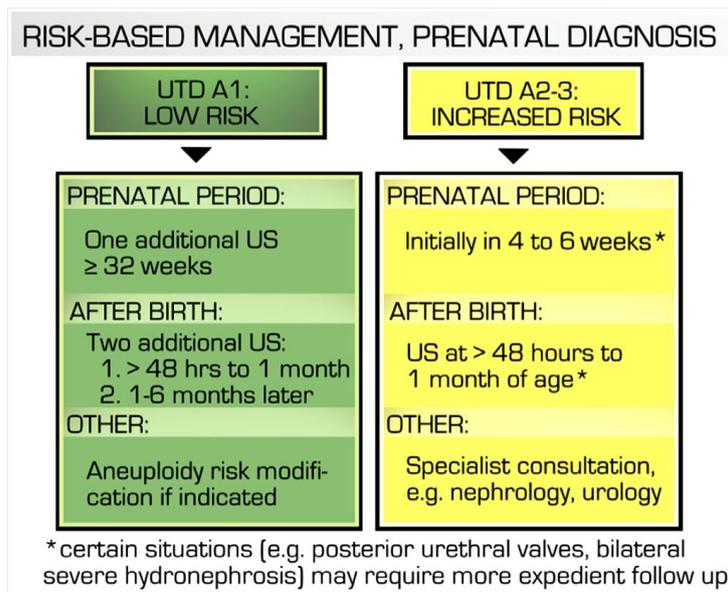
Nella stesura del protocollo è stato tenuto in considerazione²⁸⁻³³:

- il contributo del Sistema UTD come stratificazione del rischio
- valutazione della bilateralità della dilatazione o in caso di rene singolo:
- i lavori più attuali che ormai evidenziano come le infezioni delle vie urinarie e la necessità di intervento chirurgico sono ormai a carico prevalentemente delle classi a rischio elevato
- la profilassi antibiotica continua ha un suo razionale solo in caso di dilatazione ureterale e nelle classi SFU 3-4, non essendo stata dimostrata la sua capacità di prevenire le infezioni nelle classi più basse
- le indicazioni dell'imaging dell'American College of Radiology.

A. PERIODO FETALE-NEONATALE

Durante il periodo fetale il Sistema UTD propone due atteggiamenti in base alla stratificazione del rischio.

Nelle classi UTD-A1 diagnosticate nel secondo trimestre, deve essere eseguita una ulteriore ecografia nel terzo trimestre (se negativa, non necessari ulteriori controlli); nelle classi UTD-A2-3 invece i controlli ecografici prenatali devono essere almeno mensili (o meno in caso di segni di sospette PUV, come anomalie vescico-uretrali o di oligoidramnios).



Dopo la nascita l'ecografia deve essere ripetuta a 48-72 ore di vita e a 1 mese di vita nelle classi di rischio aumentato, o dopo le 72 ore (5-14 giornata di vita) nelle classi di rischio basso.

La valutazione urologica prenatale va riservata a tutti i casi di rischio aumentato, mentre la valutazione neonatologica/nefrologica pediatrica deve essere riservata ai casi UTD-A2-3.

1. Inquadramento prenatale (ginecologico):

ECOGRAFIA II TRIMESTRE

In caso di diagnosi prenatale di UTD, il ginecologo deve valutare:

- **RICERCA MALFORMAZIONI ASSOCIATE ALTRI ORGANI:** e altre malformazioni o età materna >36 aa o presenza di screening positivo per trisomia 21 →

CARIOTIPO

- **VALUTAZIONE DIAMETRO AP e presenza alterazioni del parenchima uretero-vescicali, o oligoidramnios (classe UTD-A2-3)**

➔ **Dilatazione monolaterale lieve: > di 5 mm dopo la 24 SG e > di 7 mm dopo la 30 SG**

Ripetere ecografia all'inizio del III trimestre o dopo 6-8 settimane

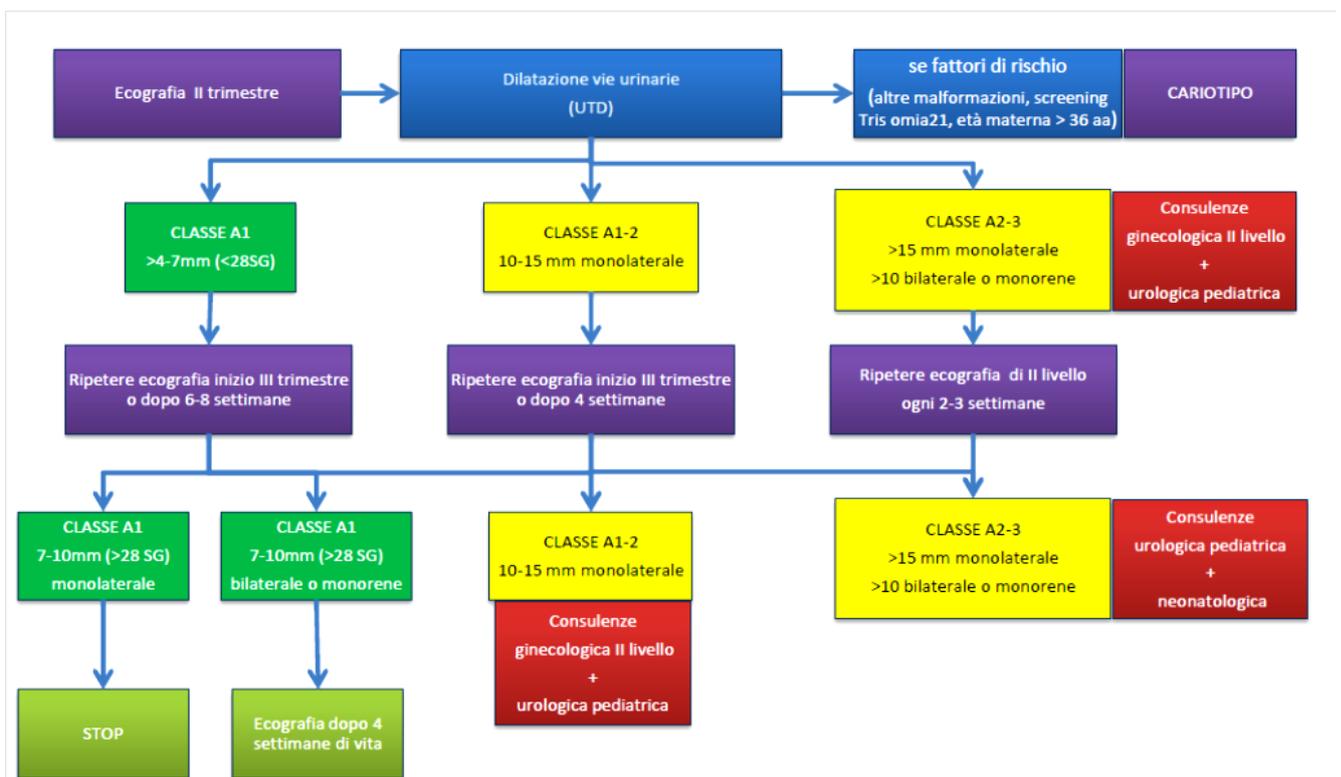
- ➔ **Dilatazione moderata:** > 10 mm monolaterale e senza segni di oligoidramnios
 → consulenza ginecologica II livello e urologica pediatrica
Ripetere ecografia all'inizio del III trimestre o dopo 6-8 settimane
- ➔ **Dilatazione grave:** > 15 mm monolaterale, oppure > 10 mm bilaterale o in monorene, oppure associata a oligoidramnios o classe UTD-A2-3 →
 consulenza ginecologica II livello e urologica pediatrica
Ripetere ecografie seriate ogni 2-3 settimane in base all'evoluzione (in caso di oligoidramnios precoce, utile screening funzionalità renale fetale e counselling per eventuale intervento fetale –shunting vescico-amniotico- o interruzione gravidanza)

ECOGRAFIA III TRIMESTRE (valutare sempre la comparsa di UTD in ecografia precedentemente negativa, perché il rischio di CAKUT è molto più elevato)

Se **NEGATIVA** (<10mm): non necessari ulteriori controlli (le dilatazioni lievi sono considerate in risoluzione)

Se **POSITIVA:**

- ➔ **Dilatazione moderata:** > 10 mm monolaterale → consulenza ginecologica II livello e urologica pediatrica → **Probabile Gruppo UTD-P1-2 alla nascita**
- ➔ **Dilatazione grave:** > 15 mm monolaterale, oppure > 10 mm bilaterale o in monorene, oppure associata a oligoidramnios e/o classe UTD-A2-3 →
 consulenza ginecologica II livello e urologica pediatrica, neonatologica e nefrologica pediatrica → **Probabile Gruppo UTD-P3 alla nascita**



2. Inquadramento alla nascita (neonatologico):

L'inquadramento clinico iniziale prevede:

- valutazione dei dati prenatali (epoca comparsa, entità dilatazione, evoluzione prenatale, descrizione degli ureteri, vescica e rene contro laterale, quantità di liquido amniotico ed eventuali malformazioni associate) ;
- valutazione eventuali consulenze urologiche, neonatologiche e nefrologiche pediatriche ed eventuale programma diagnostico già reimpostato;
- esame obiettivo (in particolare evidenza di globo vescicale, segni di spina bifida occulta, malformazioni genitali e/o ano-rettali);
- attribuzione del gruppo neonatale di appartenenza:

GRUPPO A – Popolazione BENIGNA

CLASSE UTD-P1 (RISCHIO BASSO)

Alla CLASSE UTD-P1 appartengono neonati sani identificati allo screening ecografico prenatale con UTD lieve o moderata dopo la 30^a settimana di gestazione (**DAP 10-15 mm monolaterale**) **senza oligoidramnios o segni di alterazioni vescico-ureterali.**

I pazienti di questo gruppo possono rientrare nei quadri di possibile dilatazione postnatale monolaterale da lieve (**Grado SFU 1**) a moderata (**Grado SFU 2**), **senza associazione ad anomalie di forma, volume, posizione dei reni, e/o alterazioni della loro eco struttura (assenza di iperecogenicità).**

Sinonimi: *pielectasia-calicopielectasia isolata, idronefrosi semplice*

CLASSE UTD-P2 (RISCHIO INTERMEDIO)

Alla CLASSE UTD-P2 appartengono neonati sani identificati allo screening ecografico prenatale con UTD moderata dopo la 30^a settimana di gestazione (**DAP>15 mm monolaterale**) **senza oligoidramnios** o segni di alterazioni vescicali o del parenchima renale. Rientrano in questa categoria anche i pazienti con **dilatazione ureterale.**

I pazienti di questo gruppo possono rientrare nei quadri di possibile dilatazione postnatale monolaterale da moderata (**Grado SFU 2**) a grave (**Grado SFU 3**), **senza associazione ad anomalie di forma, volume, posizione dei reni, e/o alterazioni della loro eco struttura (assenza di iperecogenicità).**

Sinonimi: *idronefrosi, idroureteronefrosi, ureteronefrosi*

GRUPPO B – Popolazione A RISCHIO

CLASSE UTD-P3 (RISCHIO ELEVATO)

Alla CLASSE UTD-P3 appartengono neonati sani o con segni di insufficienza renale, identificati allo screening ecografico prenatale dopo la 30^a settimana di gestazione con UTD grave (**DAP > 10 mm bilaterale o in paziente monorene**) e/o **associata ad oligoidramnios**.

I pazienti di questo gruppo possono rientrare nei quadri di possibile dilatazione postnatale grave (**Grado SFU 4**) con segni di sofferenza parenchimale o con dilatazione bilaterale (**grado SFU3-4**); **rientrano altresì in questo gruppo i pazienti con associata dilatazione ureterale, alterazioni vescicali, segni di displasia renale, e/o anomalie di forma, volume, posizione dei reni.**

I pazienti in questo gruppo possono essere pazienti affetti da VUP o in insufficienza renale.

Sinonimi: *idronefrosi massiva, idroureteronefrosi bilaterale*

3. Work-out diagnostico iniziale (neonatologico):

GRUPPO A

Il paziente può nascere in qualsiasi punto nascita che abbia la possibilità di eseguire ecografie neonatali e avere accesso ad una valutazione urologica pediatrica (locale o in consulenza).

1. Ecografia post-natale dopo le 48 ore di vita

CLASSE UTD-P1 a giorni 7-15 → Valutazione urologica pediatrica

CLASSE UTD-P2 a giorni 3-5 (possibilmente pre-dimissione) → Valutazione urologica pediatrica

GRUPPO B

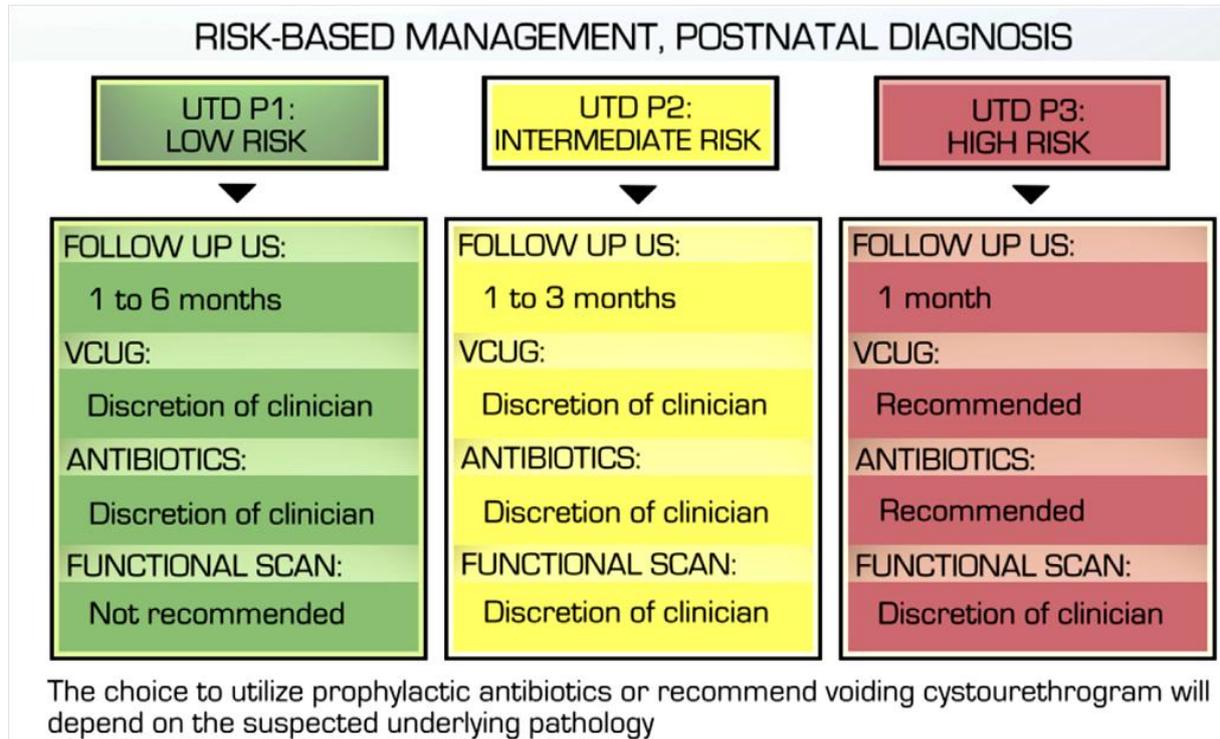
Il paziente deve nascere in un centro dotato di supporto neonatale avanzato, con annesso servizio di radiologia con documentata esperienza in ambito pediatrico, supporto intensivo neonatale, servizio di chirurgia/urologia pediatrica.

1. Ricovero presso U.O. di patologia neonatale e/o Terapia Intensiva Neonatale (TIN)
2. **Impostazione profilassi antibiotica in dose unica serale (DUS):** esempio Amoxicillina + ac. Clavulanico sosp: 0,2 ml/kg/die
3. **monitoraggio diuresi spontanea** (eventuale posizionamento di catetere vescicale se non minga nelle prime 24 ore)
4. **indici di funzionalità renale** a 24 ore di vita (**creatininemia**, azotemia, elettroliti sierici) ed es. urine + urino coltura in III giornata di vita; in caso di valori borderline (creatininemia tra 0.45-0.7 mg/dL: ripetere il prelievo in V giornata di vita)
5. **ecografia post-natale urgente** in I-II giornata di vita (o prima in caso di sofferenza parenchimale o bilateralità grave) da ripetere in V giornata di vita.
6. **CUM urgente** in III-V giornata di vita: in tutti i pazienti di sesso maschile con quadro suggestivo per VUP.
7. Valutazione urologica pediatrica urgente dopo esecuzione ecografia.

B. Follow-up diagnostico post-natale

Nel follow-up post-natale, dei pazienti con diagnosi di UTD confermate alla nascita devono essere suddivisi in 3 GRUPPI di stratificazione del rischio, al fine di differenziare più agevolmente i pazienti che necessitano di cure e percorsi rapidi, perché più a rischio di un deterioramento della funzionalità renale, rispetto ai pazienti in cui tale rischio è ridotto.

Partendo dalla classificazione UTD si distinguono 3 GRUPPI in base all'esito del primo screening neonatale:



Il gruppo UTD-P3 è il gruppo di pazienti su cui porre la maggior attenzione perché è quello più a rischio di sviluppare insufficienza renale se non correttamente trattati. Il gruppo UTD-P2 invece va monitorato con continuità, perché l'evoluzione verso il trattamento chirurgico è meno probabile, ma vanno evitate situazioni di peggioramento inattese. Il Gruppo UTD-P1 invece sostanzialmente è caratterizzato da una situazione benigna che tende a risolversi spontaneamente e completamente.

La standardizzazione del follow-up delle singole patologie evidentemente deve essere adattata alle diverse evoluzioni cliniche di ogni paziente, quindi il protocollo deve essere inteso come una traccia logica e coerente con la Letteratura più recente, e non come un canovaccio rigido e imm modificabile, a differenza di quanto proposto in epoca prenatale e neonatale, dove la standardizzazione riesce a migliorare sensibilità e specificità dell'aspetto diagnostico e terapeutico.

1. GRUPPO UTD-P1

Se ecografia postnatale SFU 0-1-2 (<15 mm) monolaterale uretere non visibile:

ripetere ecografia dopo 4-6 settimane

- se negativa (SFU 0) → **Ecografia a 1 anno**
- se positiva (SFU 1-2) → **Monitoraggio ecografico**

2. GRUPPO UTD-P2

Se ecografia postnatale SFU 3 monolaterale con uretere +/- visibile

iniziare profilassi antibiotica solo se uretere dilatato

ripetere ecografia dopo 4 settimane

- se negativa (SFU 0) → **Ecografia a 1 anno**
- se positiva (SFU 1-2) → **Ecografia ogni 8 settimane**
(se non si modifica il quadro)
- se positiva (SFU 3) idroureteronefrosi DAP<15 mm → **CUM**
Scintigrafia renale MAG₃
(se CUM negativa)

- se positiva (SFU 3-4) idronefrosi DAP>15 mm → **Scintigrafia renale MAG₃ a 4-6 settimane di vita**

3. GRUPPO UTD-P3

Il paziente del GRUPPO UTD-P3, stratificato come Gruppo A nella valutazione neonatale, ha già potenzialmente escluso quei pazienti affetti da patologie urgenti (in particolare forme ostruttive come le valvole dell'uretra posteriore o l'ureterocele ectopico) e che dovrebbero aver già impostato il trattamento chirurgico ed eventualmente medico appropriato.

Il follow-up deve essere stretto: la CUM e la scintigrafia renale sono mandatorie e il paziente deve essere mantenuto in profilassi antibiotica continua.

- ➔ **CUM a 4 settimane di vita:** in tutti i pazienti con dilatazione ureterale
- ➔ **Scintigrafia renale MAG₃ a 6 settimane di vita:** in tutti i pazienti senza dilatazione ureterale o con CUM negativa per RVU e con dilatazione ureterale persistente.

Gli ulteriori approfondimenti saranno decisi in base ad esito CUM, scintigrafia renale ed ecografia e alla diagnosi posta.

1. SGPU monolaterale

CLASSE UTD-P1:

Ecografia a 4 – 8 – 12 – 18 – 24 mesi di vita

CUM: No

Profilassi antibiotica: No

Scintigrafia: solo se progressione a UTD-P2 (DAP >15 mm)

CLASSE UTD-P2-3:

Ecografia: ogni 3 mesi e a 12 – 18 – 24 – 36 mesi, poi annualmente a partire dai 2 anni di vita.

CUM: No

Profilassi antibiotica: No

Scintigrafia: ripetere MAG₃ in base all'evoluzione ecografica in base al monitoraggio ecografico (ripetere se aumento della dilatazione o se riduzione del parenchima).

Chirurgia: aumento del grado di idronefrosi, DRF <35-40% e/o perdita di funzione renale > 10%, persistenza SFU3 dopo i 3 anni di vita

NOTA: in ogni momento se parenchima renale residuo <50% (assottigliato):

Breve follow-up US + MAG₃ a 4 settimane di vita + chirurgia precoce.

2. SGPU bilaterale

CLASSE UTD-P1:

Come monolaterale.

CLASSE UTD-P2-3:

Ecografia: ogni 4 settimane in base all'evoluzione

CUM: No

Profilassi antibiotica: No

Scintigrafia: DMSA a 2 mesi di vita per corretta valutazione funzionale renale.

Monitoraggio funzionalità renale: ogni settimana fino a 2 mesi di vita

Chirurgia: precoce, se segni di sofferenza renale, inizialmente sul lato con dilatazione peggiore.

3. RVU primitivo e DPU con RVU inferiore

CLASSE UTD-P1-2:

Ecografia a 3 – 6 – 12 – 24 mesi di vita.

CUM: non necessario ripetere CUM

Profilassi antibiotica: No (monitoraggio vigile delle eventuali IVU)

Scintigrafia: Non necessaria

CLASSE UTD-P3:

Ecografia a 3 – 6 – 12 – 24 mesi di vita.

CUM: non necessario ripetere CUM

Profilassi antibiotica: SI (fino ad acquisizione continenza diurna)

Scintigrafia: DMSA in casi selezionati

4. MOP e DPU con MOP superiore, ureterocele isolato su uretere ectopico, uretere ectopico ostruito

CLASSE UTD-P1-2-3 monolaterale:

Ecografia: a 1–6–12 mesi di vita;

Profilassi antibiotica: SI (fino a risoluzione o raggiungimento continenza diurna)

Scintigrafia: MAG₃ solo se aumento della dilatazione

Chirurgia: Decompressione endoscopica precoce di ureterocele, trattamento endoscopico (dilatazione idrostatica) dopo l'anno di vita se peggioramento, reimpianto uretero-vescicale se possibile dopo i 2 anni di vita (vescica urodinamicamente più stabile, volume vescicale maggiore, miglioramento spontaneo atteso).

CLASSE UTD-P3 bilaterale:

Ecografia/Scintigrafia (DMSA): a 2 mesi di vita; poi ecografia ogni 3 mesi in base all'evoluzione nei primi 3 anni di vita (Ripete MAG₃ se peggioramento dilatazione) e ogni 6 mesi dopo i 3 anni di vita; monitoraggio funzionalità renale ogni settimana.

Profilassi antibiotica: SI

Chirurgia: trattamento endoscopico (dilatazione idrostatica) dopo l'anno di vita, reimpianto uretero-vescicale se possibile dopo i 2 anni di vita (vescica urodinamicamente più stabile, volume vescicale maggiore, miglioramento spontaneo atteso).

5. Ostruzione sottovescicale con o senza RVU secondario

In caso di PUV il trattamento iniziale prevede la sezione/folgorazione endoscopica delle valvole. In caso di Vescica Neurologica, è importante

eseguire in epoca neonatale una valutazione urodinamica basale e intraprendere la terapia più appropriata (cateterismo intermittente pulito e ossibutinina).

Il monitoraggio dell'evoluzione delle PUV o delle vesciche neurologiche esula dal campo di applicazione del seguente protocollo, essendo specifico per questo sottogruppo di pazienti di più raro riscontro.

CONCLUSIONI

Il protocollo diagnostico-terapeutico proposto, aggiornato secondo le più recenti evidenze della Letteratura, si basa sulla ricerca dei casi meritevoli di attenzione serrata e precoce, in cui la sottostante anomalia urinaria (CAKUT) può comportare un'importante perdita di funzione renale se non correttamente e tempestivamente trattata.

Il reperto di una dilatazione prenatale delle vie urinarie è un dato molto frequente ma la maggior parte di queste situazioni sono transitorie/fisiologiche o comunque benigne.

In **epoca prenatale** il protocollo prevede *due classi di stratificazione del rischio (UTD-A1 e UTD-A-3)* che orientano il timing dei controlli pre-partum, e guidano nel successivo work-out diagnostico terapeutico neonatale creando due gruppi di popolazione con diagnosi prenatale di dilatazione delle vie urinarie.

In **epoca neonatale** quindi la stratificazione nella *popolazione benigna (UTD-P1, UTD-P2)* consente di eseguire i controlli post-operatori senza urgenza; la *popolazione a rischio (UTD-P3)* necessita di un follow-up neonatale immediato e la permanenza in un ambiente ospedaliero di II o III livello per far fronte sia al quadro di insufficienza renale già presente sia per sostenere gli interventi chirurgici urgenti di cui i pazienti necessitano.

Nell'**epoca post-natale** infine, il follow-up diagnostico e l'approccio terapeutico è stato suddiviso in *3 grosse classi di rischio (UTD-P1, UTD-P2 e UTD-P3)* che consentono di concentrare le risorse sui pazienti con rischio elevato, evitando un carico diagnostico e terapeutico eccessivo sui pazienti a basso rischio, e monitorando adeguatamente l'evoluzione in senso positivo o negativo delle classi di rischio intermedio.

RACCOMANDAZIONI ESPU

Sommario delle evidenze	LE
Attualmente la maggior parte delle idronefrosi viene diagnosticata durante i controlli ecografici routinari prenatali	2
La Stenosi del giunto è la causa principale di ANH 40%	1
Nei bambini con diagnosi prenatale di idronefrosi una review sistematica non può stabilire i benefici o i rischi correlate all'antibiotico profilassi continua	1b
I pazienti con diagnosi prenatale di idronefrosi, non circoncisi (LE 1a), con idronefrosi di alto grado (LE:2) e idroureteronefrosi (LE:1b) è dimostrato un aumentato rischio di sviluppare infezioni delle vie urinarie	2

Raccomandazioni	LE + Forza
Le valutazioni postnatali comprendono ecografie seriate e successivamente una scintigrafia renale sequenziale e talvolta la cistouretrografia minzionale	2 Forte
Proporre l'antibiotico profilassi continua ai pazienti con elevato rischio di IVU come pazienti con diagnosi prenatale di idronefrosi, non circoncisi, con idronefrosi di alto grado e/o idroureteronefrosi	2 Debole
La decisione di intervenire chirurgicamente deve essere basata sull'andamento nel tempo della dilatazione e sulla presenza di disfunzione renale	2 Debole
Le indicazioni chirurgiche consistono in una riduzione della DRF (<40%) dovuta a causa ostruttiva o una riduzione della DRF in studi successivi, un aumento della dilatazione ecografica e i gradi IV (Society for Fetal Urology)	2 Debole
Per la stenosi del giunto il trattamento gold standard è la pieloplastica	2 Debole
La maggior parte (85%) dei megaureteri primitivi non richiede un trattamento chirurgico vista la guarigione spontanea	2 Debole

C. Radmayr (Chair), G. Bogaert, H.S. Dogan, J.M. Nijman (Vice-chair), Y.F.H. Rawashdeh, M.S. Silay, R. Stein, S. Tekgül, Guidelines Associates: L.A. 't Hoen, J. Quaedackers, N. Bhatt ***Dilatation of the upper urinary tract (UPJ and UVJ obstruction)*** in: *EAU Guidelines on Pediatric Urology*. p.63-66 UPDATE: March 2021

Fonti Bibliografiche

1. Robyr R, Benachi A, Daikha-Dahmane F, et al. *Correlation between ultrasound and anatomical findings in fetuses with lower urinary tract obstruction in the first half of pregnancy.* *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25:478.
2. Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, et al. *Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries.* *Eur J Med Genet.* 2005;48(2):131–144.
3. Nguyen H.T., Herndon C.D., Cooper C., Gatti J., Kirsch A., Kokorowski P., et. al.: *The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis.* *J Pediatr Urol* 2010; 6: pp. 212-231.
4. Becker A, Baum M. *Obstructive uropathy.* *Early Hum Dev.* 2006;82(1):15–22.
5. Peters, C.A., et al. *Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment.* *J Urol,* 1989. 142: 641.
6. Thomas, D.F. *Prenatally detected uropathy: epidemiological considerations.* *Br J Urol,* 1998.81 Suppl 2: 8.
7. Stoll C, Alembik Y, Roth MP, et al. *Risk factors in internal urinary system malformations.* *Pediatr Nephrol* 1990; 4:319.
8. Estrada, C.R., Jr., et al. *Nomograms for predicting annual resolution rate of primary vesicoureteral reflux: results from 2,462 children.* *J Urol,* 2009. 182: 1535
9. Hiraoka M, Hori C, Tsukahara H, et al. *Vesicoureteral reflux in male and female neonates as detected by voiding ultrasonography.* *Kidney Int* 1999; 55:1486.
10. van Eerde AM, Meutgeert MH, de Jong TP, Giltay JC. *Vesico-ureteral reflux in children with prenatally detected hydronephrosis: a systematic review.* *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29:463.
11. Schreuder MF, Westland R, van Wijk JA. *Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney.* *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24:1810.
12. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS Jr, et al. *Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel Summary Report: Clinical Practice Guidelines for Screening Siblings of Children With Vesicoureteral Reflux and Neonates/Infants With Prenatal Hydronephrosis.* *J Urol* 2010; 184:1145.
13. Shokeir AA, Nijman RJ. *Ureterocele: an ongoing challenge in infancy and childhood.* *BJU Int* 2002; 90:777.
14. Chowdhary SK, Lander A, Parashar K, Corkery JJ. *Single-system ectopic ureter: a 15-year review.* *Pediatr Surg Int* 2001; 17:638.
15. Thakkar D, Deshpande AV, Kennedy SE. *Epidemiology and demography of recently diagnosed cases of posterior urethral valves.* *Pediatr Res* 2014; 76:560.
16. Brownlee E, Wragg R, Robb A, et al. *Current epidemiology and antenatal presentation of posterior urethral valves: Outcome of BAPS CASS National Audit.* *J Pediatr Surg* 2019; 54:318.
17. Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP. *Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with prune belly syndrome.* *Urology* 2010; 76:44.
18. Müller T, Arbeiter K, Aufricht C. *Renal function in meningomyelocele: risk factors, chronic renal failure, renal replacement therapy and transplantation.* *Curr Opin Urol* 2002; 12:479. Woodward M, Frank D. *Postnatal management of antenatal hydronephrosis.* *BJU Int* 2002; 89:149.
19. Woodward M, Frank D. *Postnatal management of antenatal hydronephrosis.* *BJU Int* 2002; 89:149.

20. Luciano A, Favorito , Waldemar S. Costa, Marcio Luis P. Lobo, Carla M. Gallo, Francisco J. Sampaio *Morphology of the fetal renal pelvis during the second trimester: Comparing genders.* Journal of Pediatric Surgery 55 (2020) 2492–2496
21. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT. *Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis.* Pediatrics 2006; 118:586.
22. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, et al. *The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis.* J Pediatr Urol 2010; 6:212.
23. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, Cooper C, Crino J, Darge K, Herndon CD, Odibo AO, Somers MJ, Stein DR . *Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system).* J Pediatr Urol. 2014 Dec;10(6):982-98. Epub 2014 Nov 15.
24. Braga LH, McGrath M, Farrokhyar F, et al. *Society for Fetal Urology Classification vs Urinary Tract Dilation Grading System for Prognostication in Prenatal Hydronephrosis: A Time to Resolution Analysis.* J Urol 2018; 199:1615.
25. Nelson CP, Lee RS, Trout AT, et al. *Interobserver and Intra-Observer Reliability of the Urinary Tract Dilation Classification System in Neonates: A Multicenter Study.* J Urol 2019; 201:1186.
26. Luis H. Braga, Melissa McGrath, Forough Farrokhyar, Kizanee Jegatheeswaran, and Armando J. Lorenzo. *Associations of Initial Society for Fetal Urology Grades and Urinary Tract Dilatation Risk Groups with Clinical Outcomes in Patients with Isolated Prenatal Hydronephrosis – J Urol 197 (2017) 3 (2) :A1-A6,*
27. Blaszczyk M, et al. *Assessment of the relation between pelvicalyceal dilatation in ultrasound and features of obstructive uropathy in dynamic renal scintigraphy.* Nucl. Med Rev 2018; 21,2: 96-99
28. Expert Panel on Pediatric Imaging: Brown BP, Simoneaux SF et al. *ACR Appropriateness Criteria® Antenatal Hydronephrosis-Infant.* J Am Coll Radiol. 2020 Nov;17(11S):S367-S379.
29. Yulia A, Winyard P. *Management of antenatally detected kidney malformations- Early Human Deveeloppment 126(2018):38-46*
30. Chiodini B et al. *Clinical Outcome of Children with Antenatally Diagnosed Hydreonephrosis.* Frontiers in Pediatrics 7(2019) Article 103
31. Hurt L, et al. *Mild-to-moderate renal pelvis dilatation identified during pregnancy and hospital admissions in childhood: An electronic birth color studi in Wales, UK.* PLoS Med 16(7):e1002859
32. Bakalis S et al. *Outcomes of urinary tract abnormalities diagnosed by the routine third trimester scan.* Eur J Obstet & Gynecol and Repr Biology 220 (2020): 150-154
33. Costa FP, et al. *A clinicak predictive model of renal injury in children with isolated antenatal hydronephrosis.* Clin Kid J 13 (2020) 5:834-41