

Rene multicistico a diagnosi perinatale

G. Andriani, F. Varrasso*, L. Sardella, C. Rossi, V. Potter, P. Lelli Chiesa**

The Authors report 26 neonatal cases of multicystic dysplastic kidney, that have been treated in the last 10 years. There were 17 males and 9 females, left sided (16) more than right sided. Antenatal ultrasound allowed the diagnosis in 23 cases (84%) between the 21st and 36th week of pregnancy. After birth renal sonography showed a macrocystic kind of the disease (Potter type II A) in 20 patients, a solid cystic dysplasia (Potter type II B) in 6 cases. Postnatal diagnostic evaluation included also voiding cystourethrography in all newborns, to assess contralateral anomalies, isotopic examination using Tc 99 DMSA and/or DTPA in the majority of patients and IVP in selected cases. Nephrectomy was a treatment of choice until 1989 in 14 patients. Since then, all newborns (12) had non surgical approach with clinical and ultrasound follow-up. Two patients were nephrectomized elsewhere, at the age of 6 to 42 months: the first due to the parent's anxiety, the second due to the increasing size of cysts and kidney. The results of follow-up with special regard to ultrasound changes are carefully reported. According to more recent literature the Authors believe that routine removal of multicystic dysplastic kidney is not always necessary in neonatal period; some kidneys indeed, show a progressive spontaneous involution during the first year of life. Furthermore, in a review of available literature, the low incidence of complications like hypertension and malignancy, do not justify routine nephrectomy. (Rass. It. Chir. Ped. 37: 3, 206-214, 1995)

Key words: Multicystic dysplastic kidney.

Il rene multicistico è una anomalia renale congenita non ereditaria, secondaria ad un erroneo sviluppo embriologico. Il mancato incontro tra la gemma ureterale ed il blastema metanefrico determina questo tipo di displasia renale cistica, che è il più frequente nell'infanzia (1). L'impiego estensivo della ecotomografia nella valutazione prenatale ha notevolmente incrementato la frequenza di identificazione dell'affezione, variabilmente tra la 21° e la

35° settimana di gestazione, benché il processo patologico che ne è causa sia operativo già all'8° settimana di vita intrauterina (2, 3).

Di particolare attualità è l'attenzione della letteratura internazionale sul tipo di approccio terapeutico, nefrectomia versus trattamento conservativo soprattutto nei casi sempre più frequenti a diagnosi ecografica prenatale. Numerose sono, infatti, le segnalazioni di reni multicistici che diminuiscono le loro dimensioni o che subiscono sia in epoca antenatale che nei primi anni di vita una involuzione fisiologica, fino alla completa scomparsa, confermata in alcuni casi anche dalla esplorazione chirurgica (1, 4, 5, 6, 7). D'altro canto, ad una revisione della letteratura in merito, la incidenza di possibili complicanze quali la degenerazione maligna, la iperten-

Università degli Studi "G. D'Annunzio" Chieti

c/o Ospedale Civile di Pescara

Cattedra di Chirurgia Pediatrica

** Ospedale Civile-Pescara*

Divisione di Pediatria Neonatale

*** Università degli Studi di Cagliari*

Cattedra di Chirurgia Pediatrica

sione arteriosa, le IVU e la sintomatologia dolorosa, per il timore delle quali viene in genere eseguita una nefrectomia profilattica, sembra essere così poco significativa da inficiare la necessità di una rimozione chirurgica, soprattutto in epoca immediatamente post-natale (2, 8, 4, 9, 10, 11, 12, 13).

Alla luce di queste considerazioni e del contributo della bibliografia più recente, abbiamo analizzato la casistica relativa ai casi di rene multicistico osservati negli ultimi 10 anni, con particolare riguardo al follow-up dei pazienti nei quali non è stata eseguita la nefrectomia.

MATERIALI E METODI

Negli anni 1984-1993 sono stati osservati e trattati presso il centro di Chirurgia Pediatrica di Pescara 26 pazienti con rene multicistico, 17 (65,4%) maschi e 9 (34,6%) femmine.

L'affezione è stata riscontrata 16 volte a sinistra (61,5%) e 10 volte a destra (38,5%).

In 27 casi (88,5%) la ecotomografia ha consentito di sospettare la presenza dell'affezione in epoca prenatale, tra la 21^a e la 36^a settimana gestazionale. In un paziente la diagnosi è stata posta subito dopo la nascita per il riscontro di una massa addominale, mentre in due casi il rene multicistico è stato individuato durante lo screening ecografico eseguito per altre patologie. In 6 neonati con diagnosi sonografica antenatale è stato possibile palpare una massa al fianco, essendo il rene di dimensioni superiori alla norma.

Tutti i pazienti sono stati sottoposti nei primi giorni di vita ad ecografia renale che ha documentato in 20 casi (76,9%) la presenza di un rene multicistico del tipo a grosse cisti (tipo II A di Potter), in 6 (23,1%) una displasia solido cistica (tipo II B di Potter - Tab. I). L'affezione è stata identificata 3 volte in ectopia pelvica, in un caso era presente ectopia pelvica del rene sano controlaterale.

La cistouretrografia minzionale (CUM) è stata eseguita in tutti i pazienti tra la prima e la seconda settimana di vita ed ha permesso di evidenziare 1

Casistica 1984-93 ASPETTO ECOGRAFICO ALLA DIAGNOSI		
- A grosse cisti (Tipo Potter IIA)	20 pz	76,9%
- A piccole cisti (Tipo Potter IIB)	6 pz	23,0%

Tab. I: *Rene multicistico neonatale.*

RVU omolaterale di 1° e 3 RVU controlaterali di 2° e 3°.

Dei 26 pazienti, 22 (84,6%) sono stati studiati con indagini radioisotopiche tra il 1° ed il 2° mese di vita: 4 con scintigrafia renale sequenziale con Tc99mDTPA e 21 con Tc99mDMSA, 3 con entrambe le metodiche; 4 pazienti sono giunti alla nostra osservazione prima che fosse disponibile l'indagine radioisotopica. In tutti i casi si è constatata l'assenza di captazione dal lato affetto, tranne che in un paziente con displasia solido-cistica nel quale il renoscintigramma sequenziale, eseguito ad un mese di vita, ha evidenziato una minima captazione da parte del parenchima renale residuo. Un controllo scintigrafico con DMSA a 5 mesi ed uno con DTPA a 6 mesi hanno documentato l'assenza completa di captazione. Queste variazioni nella captazione del tracciante hanno testimoniato la progressiva scomparsa di parenchima funzionante (Figg. 1a, b, c).

Alla urografia ev., eseguita in 20 pazienti (76,9%), i reni con displasia cistica sono sempre risultati esclusi.

Con l'ausilio delle indagini ecografica, radioisotopica ed urografica è stato possibile identificare una idronefrosi da patologia del giunto pieloureterale controlaterale, un rene a ferro di cavallo con la sua metà sinistra multicistica, un doppio distretto pielo-ureterale controlaterale. Sono state inoltre riscontrate le seguenti patologie associate: una malformazione ano-rettale intermedia con fistola retto-bulbare, una spina bifida occulta con dilatazione dei ventricoli (Tab. II).

La nefrectomia è stata eseguita subito dopo la diagnosi in 14 pazienti (53,8%). L'età all'intervento variava da 9 gg. a 5 mesi, con età media di circa 43 gg.



Fig. 1a: C.L. 1 m. Scintigrafia renale sequenziale con Tc 99 m DTPA eseguita dopo conferma ecografica post natale di rene multicistico sn del tipo "displasia solido cistica"; le prime fasi dell'indagine dimostrano la presenza di una captazione del radioisotopo anche a sinistra.

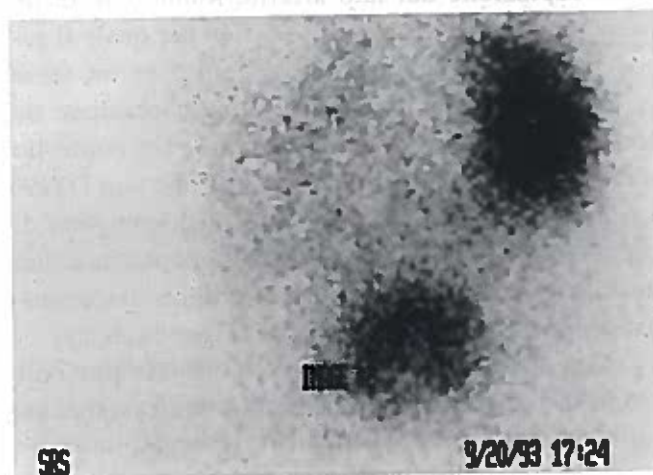


Fig. 1c: C.L. 6 m. Scintigrafia renale sequenziale con Tc 99 m DTPA che conferma la scomparsa di funzionalità renale a sn.



Fig. 1b: C.L. 5 m. Scintigrafia renale Tc 99 m DMSA: marcata captazione di radioisotopo da parte del rene sn.

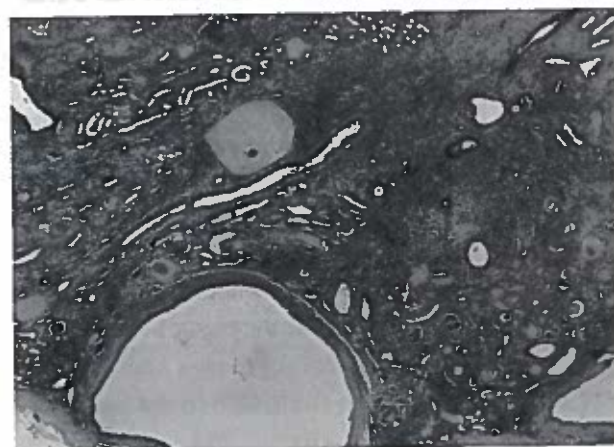


Fig. 1d: C.L. Referto istologico: presenza nel parenchima renale di microcisti multiple, tubuli e glomeruli dilatati. Ne me presenza di ammasso infiltrato eosinofilo proteinaceo aspetti di colloidizzazione. Cospicuo infiltrato infiammatorio diffuso a prevalenza linfocitaria ed aggregati follicolari.

La maggior parte delle nefrectomie è stata eseguita entro il 1989; da questo anno in poi, ritenendo valide le argomentazioni proposte dalla letteratura internazionale a favore di un approccio più attendista, si è data la preferenza a quest'ultimo.

Dodici sono stati i pazienti trattati conservativamente (46,2%). In 2 di essi si è resa necessaria una nefrostomia percutanea ecoguidata con studio contrastografico per porre diagnosi differenziale con

idronefrosi da patologia del giunto pielo-ureter. La derivazione nefrostomica è stata rimossa da alcuni giorni, durante i quali si è potuta constata l'assenza di "output" urinario. Le 2 unità displastiche non sono state asportate e vengono tuttora seguite con follow-up ecografico annuale a 5 e 8 di distanza.

Il paziente con rene multicistico in involuzione funzionale e morfologica, precedentemente segn

Casistica 1984-93
PATOLOGIE ASSOCIATE

- RVU	omolat.	1	
	controlat.	3	15,3%
- Patologia del G.P.U.		1	3,8%
- Rene a ferro di cavallo		1	3,8%
- Ectopia pelvica	omolat.	3	
	controlat.	1	15,3%
- Duplicità pielo-uret.	controlat.	1	3,8%
- MAR		1	3,8%
- Spina bifida occulta		1	3,8%
Tot. pazienti		13	49,6%

Tab. II: *Rene multicistico neonatale.*

to, è stato nefrectomizzato dopo un follow-up di 6 mesi, per la mancata accettazione da parte dei genitori del trattamento conservativo. L'esame anatomo-patologico del rene asportato ha confermato trattarsi di displasia solidocistica con tutte le caratteristiche istologiche specifiche dell'affezione (Fig. 1d).

Il paziente con rene multicistico sin. e MAR è stato prioritariamente trattato per quest'ultima. Successivamente, per l'insorgenza di un RVU di 3° grado destro, è stato sottoposto all'età di 3 1/2 aa ad uretero-neocistostomia destra sec. Cohen e nefrectomia sinistra consensuale, per il progressivo aumento delle dimensioni delle cisti e del rene in toto. L'asportazione del rene è stata possibile attraverso la stessa incisione chirurgica per la sua posizione in ectopia lombare.

Il follow-up dei rimanenti 10 pazienti trattati conservativamente varia da 7 mesi a 10 anni ed è illustrato nella Tab. III. Tutti sono stati sottoposti a monitoraggio bi-annuale della pressione arteriosa ed a controllo ecotomografico ogni 3-4 mesi nel 1° anno di vita, ogni 6 mesi negli anni successivi fino al quinto, poi annualmente.

Le indagini ecografiche di controllo hanno dimostrato in 6 pazienti la riduzione delle dimensioni delle cisti e del rene in toto (la Fig. 2 illustra uno dei casi con follow up a 4 aa.). In entrambi i pa-

Casistica 1984-93
TRATTAMENTO CONSERVATIVO:
12 CASI FOLLOW-UP ECOTOMOGRAFICO

- Involuzione funzionale	1 *
- Riduzioni dimensioni cisti e rene	6
- Stazionarietà dimensioni	4
- Incremento dimensioni	1 **

* Pz. nefrectomizzato a 6 mesi

** Pz. nefrectomizzato dopo 42 mesi

Tab. III: *Rene multicistico neonatale.*



Fig. 2a: L. G. Ectasia renale in 1° giornata di vita che conferma il sospetto prenatale di rene multicistico sinistro del tipo Potter II A. b: Ectasia renale a 4 aa. che documenta la riduzione delle dimensioni delle cisti e del rene.

zienti sottoposti a nefrostomia diagnostica, è residuo un piccolo rene con alcune formazioni cistiche, nessuna delle quali mostra tendenza ad ingrandire. Nei restanti 4 pazienti, 2 dei quali di più recente osservazione, non si sono verificate fino ad ora modifiche di rilievo e quindi le dimensioni renali vengono per il momento considerate stazionarie.

In nessun caso si è avuto il riscontro di ipertensione arteriosa o di degenerazione neoplastica, in assenza di sintomatologia dolorosa ed IVU.

DISCUSSIONE

Nell'era precedente la diagnostica ultrasonografica, la diagnosi di rene multicistico neonatale era posta per la presenza di massa al fianco ed il trattamento dell'affezione era essenzialmente la nefrectomia, per evitare la compressione della formazione cistica sugli altri organi endoaddominali.

Attualmente, grazie alla ecotomografia perinatale, sempre più spesso l'affezione è individuata precocemente, durante la gravidanza o anche nei primi giorni di vita, in assenza di massa addominale palpabile o di alcuna altra sintomatologia, che giustifichi una nefrectomia d'emblée.

Numerose sono le segnalazioni della letteratura internazionale sulla diminuzione delle dimensioni o sulla involuzione spontanea, fino alla scomparsa, di reni multicistici durante la gravidanza e nei primi anni di vita (2, 8, 4, 9, 10, 11, 12, 3).

Queste osservazioni, insieme alla bassa incidenza delle possibili complicanze quali la degenerazione maligna, la ipertensione arteriosa, le IVU e la sintomatologia dolorosa hanno indotto ad un approccio terapeutico più conservativo. Esistono peraltro, sia nella letteratura internazionale più recente che in quella relativa agli anni '50 (4, 9), sporadiche segnalazioni relative a reni multicistici complicatisi per l'insorgenza di ipertensione arteriosa o di degenerazione maligna.

Nell'ottica di conoscere meglio la possibile evoluzione della displasia renale multicistica, mag-

giore attenzione è stata quindi posta alla storia naturale della malattia, ed al peso percentuale delle ipotetiche complicanze, per dirimere se l'una e le altre suggeriscano l'indicazione alla nefrectomia.

Il destino dei reni multicistici lasciati in situ non è ancora definitivamente chiarito (2, 6, 4): solo uno studio prospettico come quello avviato dalla Sezione di Urologia dell'American Academy of Pediatrics, che raccoglie nel Multicystic Kidney Registry tutti i casi di reni multicistici degli USA, potrà dare tra alcuni anni informazioni di una certa affidabilità. Molti sono gli Autori che hanno apportato il loro contributo casistico allo studio della evoluzione naturale dell'affezione, osservando nel tempo reni multicistici non sottoposti a terapia chirurgica. Gordon (4), ad esempio, su 23 neonati con rene multicistico, ne ha tenuti in osservazione 14 e, di questi, 11 con un follow up di 15 mesi: 2 hanno mostrato una completa involuzione, tanto da non essere più visibili alla ecografia; 6 hanno subito una riduzione notevole del calibro delle cisti e del volume del rene in toto; 3 sono rimasti assolutamente immutati. Queste osservazioni sono molto simili a quelle presentate da Avni (2) che ha seguito, da 7 a 30 mesi, 8 reni multicistici, documentando la scomparsa delle cisti e la diminuzione delle dimensioni complessive dei reni. Egli riporta anche il caso paradigmatico di un bambino con diagnosi prenatale di rene multicistico che, esplorato chirurgicamente in un altro centro a tre mesi d'età, non aveva all'intervento alcun residuo di tessuto renale cistico.

La considerazione che Avni sostiene e che trova l'approvazione anche di altri autorevoli Autori quali Gordon (4) e Rickwood (11), è che probabilmente una buona percentuale di casi di agenesia renale nella popolazione adulta sia in realtà il risultato della involuzione di un rene multicistico.

Vinocur (5) su 19 pazienti trattati conservativamente e seguiti nel follow-up non ha rilevato cambiamenti di dimensioni in 16 casi, uno ha presentato una sostanziale riduzione di volume e 2 una completa involuzione, confermata anche con TA

Dei 9 pazienti inseriti invece nel gruppo che l'Autore ha trattato chirurgicamente, tre sono stati nefrectomizzati a 1-4 e 12 mesi per l'incremento delle dimensioni delle cisti renali. Hashimoto (14) correla le variazioni di volume delle cisti renali al grado di funzionamento del parenchima renale residuo e ne deduce che la regressione spontanea del rene corrisponde alla perdita progressiva della sua funzione. Il rene displasico infatti può contenere alcuni tubuli maturi con dei normali glomeruli e conseguentemente avere un minimo di funzionalità. L'origine della regressione è dovuta secondo Avni (2) a fibrosi con riassorbimento del liquido delle cisti, una volta venuta meno la funzionalità residua. Questa ipotesi può spiegare le esperienze anche di altri accreditati Autori come Labrune (6) che ha constatato la involuzione totale di due unità renali multicistiche nel corso di 6 mesi e Pedicelli (7) che ha recentemente pubblicato 9 osservazioni di regressione spontanea, suffragate tre volte dalla verifica chirurgica.

La nostra personale esperienza ci ha permesso di constatare su 12 unità renali lasciate in situ 6 casi di riduzione di dimensioni delle cisti e del rene ed un caso in cui si è verificata una progressiva perdita di tessuto renale funzionante, ben documentata con indagine scintigrafica (Fig. 1). In quest'ultimo paziente, la completa scomparsa di captazione del radioisotopo al quarto mese di vita ci ha indotti a ritenere che la involuzione del rene, sicuramente multicistico per conferma istologica, sia iniziata già durante la vita fetale per proseguire abbastanza celermente nel periodo postnatale. Consideriamo quest'ultimo caso peculiare trattandosi di un rene del tipo Potter II B ovvero a displasia solido-cistica.

La correlazione tra rene multicistico ed ipertensione è senza dubbio una delle giustificazioni più spesso addotta alla nefrectomia profilattica. I casi di ipertensione secondaria a rene multicistico riportati dalla letteratura sono peraltro estremamente pochi. In una revisione della letteratura di un periodo di 25 anni Gordon e Coll. (4) hanno identificato solo 9 casi pediatrici di ipertensione, 3 dei quali risol-

tisi dopo nefrectomia. Essi affermano che essendo il rene multicistico patologia abbastanza frequente, se realmente esistesse una correlazione etiopatogenetica con la ipertensione, ci si dovrebbe aspettare una maggior presenza di questa complicanza nella letteratura. In realtà ciò non accade: Taylor (13), ad esempio, in un recente studio su 42 pazienti in età pediatrica nefrectomizzati per ipertensione, non ha riscontrato nessun caso di rene multicistico. Esperienza analoga riporta Hendren (17) in una serie di 22 bambini. Dei 245 casi di rene multicistico reclutati nel Multicystic Kidney Registry nei primi 5 anni di osservazione nessuno ha fino ad ora ipertensione.

Alcune informazioni potrebbero essere desunte dalla letteratura sulla ipertensione nell'adulto, questa però essendo difficile interpretazione. Una volta la urografia ev. era largamente usata nello studio dei pazienti adulti con ipertensione, ma sfortunatamente non è possibile stabilire il ruolo della displasia renale multicistica unicamente osservando quanti adulti nefrectomizzati hanno avuto un rene urograficamente escluso. L'esame, infatti, non consente di differenziare le varie possibili cause di silenzio funzionale: trombosi della vena renale, "scars" pielonefritici, agenesia renale vera e così via. Nel 1965 Kennedy e Coll. (10) rivalutando le indagini eseguite in 750 casi di adulti con ipertensione, identificarono 3 pazienti con una ipoplasia renale monolaterale, ma non fu loro possibile definire l'origine di quest'ultima dalla regressione di un rene multicistico.

I deludenti risultati della nefrectomia per ipertensione (3 casi su 9 nella casistica di Gordon), rispecchiano l'esperienza generale della nefrectomia per patologia unilaterale del rene. In caso di rene multicistico, inoltre, c'è sempre la possibilità di una patologia controlaterale associata, ad esempio stenosi dell'arteria renale controlaterale, reflusso vescico-ureterale severo, o affezioni di tipo ostruttivo come la idronefrosi da stenosi del giunto o il megauretere primitivo. Il meccanismo che genera ipertensione potrebbe essere quello della

iperfiltrazione in un monorene già di per sé poco funzionante.

Non ci sono dubbi che il rene multicistico può occasionalmente provocare ipertensione arteriosa renina-dipendente ma a giudicare dai casi in letteratura relativi alla alta frequenza del rene multicistico, si può concludere, insieme alla maggior parte degli AA accreditati (2, 4, 5, 7, 8, 9, 11, 12, 18), che il rischio è comunque molto basso, non tale da giustificare una nefrectomia profilattica. Questa d'altronde non proteggerebbe il rene controlaterale sano dai danni della iperfiltrazione; è quindi importante monitorizzare nel follow-up la pressione arteriosa sia nei soggetti nei quali il rene multicistico viene lasciato in situ, sia in quelli nefrectomizzati.

Il timore di una possibile degenerazione maligna è probabilmente la vera e più importante ragione per asportare un rene multicistico. Gordon (4), in una ricerca computerizzata nella letteratura di 25 anni, fino al 1986, ha documentato solo 6 casi di trasformazione maligna associata a rene multicistico: 2 casi di nefroblastoma in pazienti di 10 m.e 4 aa., 3 pazienti con iper nefroma di 15-26 e 68 anni ed un caso di tumore embrionale in un adulto di 68 aa. In una revisione delle casistiche riportate nella letteratura internazionale negli anni successivi alla pubblicazione di Gordon, Hartman e Coll. (9) hanno segnalato un caso di tumore di Wilms insorto su di un rene multicistico in una bambina di 4 anni, Noe e Coll. (19) nel 1992 hanno rilevato che su 60 reni multicistici asportati ed esaminati, solo in uno sono stati riscontrati elementi nodulari blastematosi, che sono considerati precursori di tumore di Wilms.

Secondo quanto afferma Gordon (4), l'incidenza del rene multicistico, calcolata sulle nascite degli Stati Uniti e della Gran Bretagna verificatesi nei 25 anni della sua ricerca, è di circa 1:1000 nati vivi. Poiché dei sei tumori riscontrati solo tre erano in età pediatrica, il rischio di degenerazione maligna è di 3 ogni 25000 reni multicistici: questo significa che bisognerebbe asportarne 8000 per prevenirne uno. Tali considerazioni difficilmente giustificano

la nefrectomia profilattica anche se il concetto che un organo displasico possa, nel corso della vita, dare luogo a degenerazione tumorale ha dei precedenti nell'apparato urinario: un testicolo endoaddominale displasico viene infatti comunemente asportato per prevenire un tumore testicolare.

In accordo con Hartman (9), sottolineiamo comunque quanto sia complesso monitorizzare un rene multicistico, nell'ottica di identificare precocemente una trasformazione maligna: nei pazienti con grandi la localizzazione retroperitoneale non consente di valutare, con il solo esame fisico, masse di piccole dimensioni.

L'atresia ureterale non permette nemmeno lo studio citologico delle urine, come metodo di sorveglianza. La precoce identificazione di degenerazione tumorale è dunque affidata esclusivamente alla diagnostica per immagini, che difficilmente è in grado di documentare piccole masse tumorali, nel contesto di un tessuto cistico, non esplorabile.

Una risposta più affidabile sulla possibilità di una evoluzione maligna la si aspetta dall'interessante studio prospettico del Multicystic Kidney Registry della Urology Section dell'American Academy of Pediatrics che, tra alcuni anni, potrà presumibilmente fornire dati statistici più realistici elaborati su di una casistica molto estesa, con lungo follow-up.

Il dolore e le infezioni, secondo quanto riportato in letteratura si verificano per lo più nella vita adulta (20, 21).

La etiologia delle IVU è abbastanza difficile da spiegare in quanto il rene multicistico non comunica con l'apparato urinario inferiore, dato che l'uretere è spesso atresico. Bisogna peraltro ricordare l'alta incidenza di affezioni controlaterali che varia dal 20 al 45% e che potrebbero essere causate sia da infezioni delle vie urinarie che da ipertensione arteriosa ed insufficienza renale (20, 21, 22, 23, 24, 25, 26). In particolare, l'alta frequenza di reflusso vescico-ureterale controlaterale, che si aggira intorno al 18% (21), rende ragione della necessità di u

studio cistouretrografico in tutti i pazienti con rene multicistico.

Ambrose (20) in una revisione casistica ha documentato 27 casi adulti di rene multicistico sottoposti a nefrectomia a causa di dolore o di infezione. Non sembra che ci siano dubbi sulla possibile insorgenza di dolore ed infezione in pazienti con rene multicistico, ma tale argomentazione non giustifica l'esecuzione di una nefrectomia se non dopo che tali sintomi si siano verificati e siano con certezza secondari alla presenza del rene multicistico.

CONCLUSIONI

Qual è quindi il miglior approccio terapeutico al rene multicistico del neonato?

La risposta non è né ovvia, né facile. I fautori dell'asportazione chirurgica (27, 28, 29) ritengono l'intervento estremamente semplice e risolutivo anche nell'alleviare l'ansia dei genitori che spesso preferiscono una dimissione a guarigione avvenuta.

Certamente, alla luce della letteratura più recente, le indicazioni alla nefrectomia si sono molto ridimensionate, soprattutto in considerazione della bassa incidenza di complicanze significative nel corso della vita (ipertensione, degenerazione maligna, sintomatologia dolorosa, infezioni) e della possibile riduzione delle dimensioni, fino, a volte, alla completa scomparsa del rene stesso. In questa ottica la nefrectomia profilattica potrebbe essere considerata un eccesso terapeutico soprattutto nell'immediato periodo post-natale, quando il rischio anestesilogico è maggiore.

Riteniamo il trattamento chirurgico necessario nei casi in cui esistano dubbi diagnostici, qualora si rendano manifesti sintomi clinici o se il rene tenda a raggiungere o conservare nel corso degli anni dimensioni cospicue (20, 27).

Rimangono a tutt'oggi i seguenti quesiti senza risposta:

– esiste una correlazione tra aspetto ecografico pre e post-natale e potenzialità di regressione spontanea?

– in quanto tempo si verifica una involuzione spontanea del rene?

– qual è la reale incidenza di degenerazione maligna ed ipertensione arteriosa?

– quale tipo di rene multicistico ha più possibilità di degenerare?

In attesa dei dati dello studio prospettico del Multicystic Kidney Registry, riteniamo indispensabile, qualora si opti per un atteggiamento conservativo, monitorizzare la pressione arteriosa ed eseguire un controllo ecografico ogni tre-quattro mesi nel primo anno di vita, ogni sei mesi negli anni successivi fino al quinto (2, 4, 5, 6, 7, 21, 30). Per dirla con Glasseberg (31), solo l'esperienza futura ci consentirà di riconoscere i pazienti che potranno considerare la loro malattia spontaneamente risolvibile e che potranno quindi far parte della schiera di persone "nate con un rene solitario".

BIBLIOGRAFIA

1. Hidebrandt O.: *Weiterer beitrage zur pathologischen anatomie der nierengeschwulste*. Arch. Klin. Chir., 48: 343, 1894.
2. Avni E. F., Thoua Y., Lalmand B., Didier F., Droulle P., Shulmann C.: *Multicystic dysplastic kidney: evolving concepts. In utero diagnosis and post-natal follow-up by ultrasound*. Ann. Rad., 29: 663, 1986.
3. Campbell M. F.: *Congenital absence of one kidney: unilateral renal agenesis*. Ann. Surg., 88: 1039, 1928.
4. Gordon A. C., Thomas D. F. M., Arthur R. J., Irvingh C.: *Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate?* J. Urol., 140: 1231, 1988.
5. Vinocur L., Slovis T., Perlmutter A., Watts F. B., Chang C. H.: *Follow-up studies of multicystic dysplastic kidneys*. Radiology, 167: 315, 1988.
6. Labrune M., Musset D., De Laveaucoupet J.: *La dysplasie rénale multikystique, aspects évolutifs particuliers: régression spontanée suivie par échographie*. J. Radiol., 68: 479, 1987.
7. Pedicelli G., Jequier S., Bowen A. D., Boisvert J.: *Multicystic dysplastic kidney: spontaneous regression demonstrated with US*. Radiology, 161: 23, 1986.
8. Bachmann H., Winkielmann J., Olbin H.: *Unilateral multicystic kidney dysplasia: follow-up during the first 10 years of life*. Contr. Nephrol., 67: 188, 1988.

9. Hartman G. E., Smolik L. M., Shocat S. J.: *The dilemma of the multicystic dysplastic kidney*. AJDC, 140: 215, 1986.
10. Kennedy A. C., Luke R. G., Briggs J. D., Stirling W. B.: *Detection of renovascular hypertension*. Lancet, 2: 963, 1965.
11. Rickwood M. K., Anderson P. A. M., Williams M. P. L.: *Multicystic renal dysplasia detected by prenatal ultrasonography. Natural history and results of conservative management*. Br. J. Urol., 69: 538, 1992.
12. Strife J. L., Souza A. S., Kirks D. R., Strife C. F., Gelfand M. J., Wacksman J.: *Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up*. Radiology, 143: 217, 1982.
13. Taylor R. C., Azmy A. F., Young D. G.: *Long-term follow-up of clinical renal hypertension*. J. Pediatr. Surg., 22: 228, 1987.
14. Hashimoto B. E., Filly R. A., Callen P. W.: *Multicystic dysplastic kidney in utero: changing appearance on US*. Radiology, 159: 107, 1986.
15. Lennert T., Tezner M., Jung F., Kauffmann H. J., Biewwald W.: *Multicystic renal dysplasia: nephrectomy versus conservative treatment*. Contr. Nephrol. 67: 183, 1988.
16. Dungan J. S., Fernandez M. T., Abbit P. L.: *Multicystic dysplastic kidney: natural history of prenatally detected cases*. Pren. Diagn., 10: 175, 1990.
17. Hendren H., Kim S. H., Herrin J. T., Crawford J. D.: *Surgical correctable hypertension of renal origin in childhood*. Am. J. Surg., 143: 432, 1982.
18. Kleiner B., Filly R. A., Mack L., Callen P. W.: *Multicystic dysplastic kidney: observations of contralateral disease in the fetal population*. Radiology, 161: 27, 1986.
19. Noe N. H., Marshall J. H., Edwards O. P.: *Nodular renal blastema in the multicystic kidney*. J. Urol. 142, 486, 1989.
20. Ambrose S. S., Gould R. A., Trulock T. S., Parrot T. S.: *Unilateral multicystic renal disease in adult*. J. Urol., 128: 366, 1982.
21. Atiyeh B., Husmann D., Boum M.: *Contralateral renal abnormalities in multicystic dysplastic kidney disease*. J. Pediatrics, 121: 65, 1992.
22. Greene L. F., Feinzig W., Dahlin D. C.: *Multicystic dysplasia of the kidney, with special reference to contralateral kidney*. Urol., 105: 482, 1971.
23. Griscom N. T., Vawter F. G., Fellers F. X.: *Pelvic fundibular atresia*. Semin. Roentgenol., 10: 1975.
24. Flack C. E., Bellinger M. F.: *The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: protection of the solitary kidney*. J. Urol. 150: 1993.
25. Parkkulainen K. V., Hjelt L., Sirola K.: *Congenital multicystic dysplasia of kidney: report of nineteen cases with discussion on the etiology: nomenclature and classification of cystic dysplasia of the kidney*. Chir. Scand. (Suppl) 244: 5, 1959.
26. De Klerk D. P., Marshall F. F., Jeff. R. D.: *Multicystic dysplastic kidney*. Urology, 110: 306, 1977.
27. Birken G., King D., Vane D., Lloyd T.: *Renal carcinoma arising in a multicystic dysplastic kidney*. J. Pediatr. Surg. 20: 619, 1985.
28. Cacciari A., Riccioni N., Rossi F., De Castro F.: *Multicystic renal dysplasia: 22 casi negli ultimi 3 anni*. Rass. It. Chir. Ped., 27: 1, 1986.
29. Rizzo N., Gabrielli S., Pilu G., Perolo A., Cacciari A., Bovicelli L.: *Prenatal diagnosis and management of multicystic dysplastic kidney disease*. Pren. Diagn., 7: 109, 1987.
30. Wacksman J., Sheldon C. A.: *Multicystic kidney disease*. In "Clinical Pediatric Urology" - Kelalis, Belman. Ed. Saunders, 2 vol.: 772, 1992.
31. Glassberg K. I., Stephens F. D., Lebowitz R. I.: *Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney: report of the Committee on Terminology, Nomenclature and classification*. J. Urol., 138: 1085, 1987.

Ricevuto 5/6/95

Accettato 8/7/95

Presentato al 10° Congresso
della Società Italiana di Urologia Pediatrica
Firenze 3-4 Giugno 1994