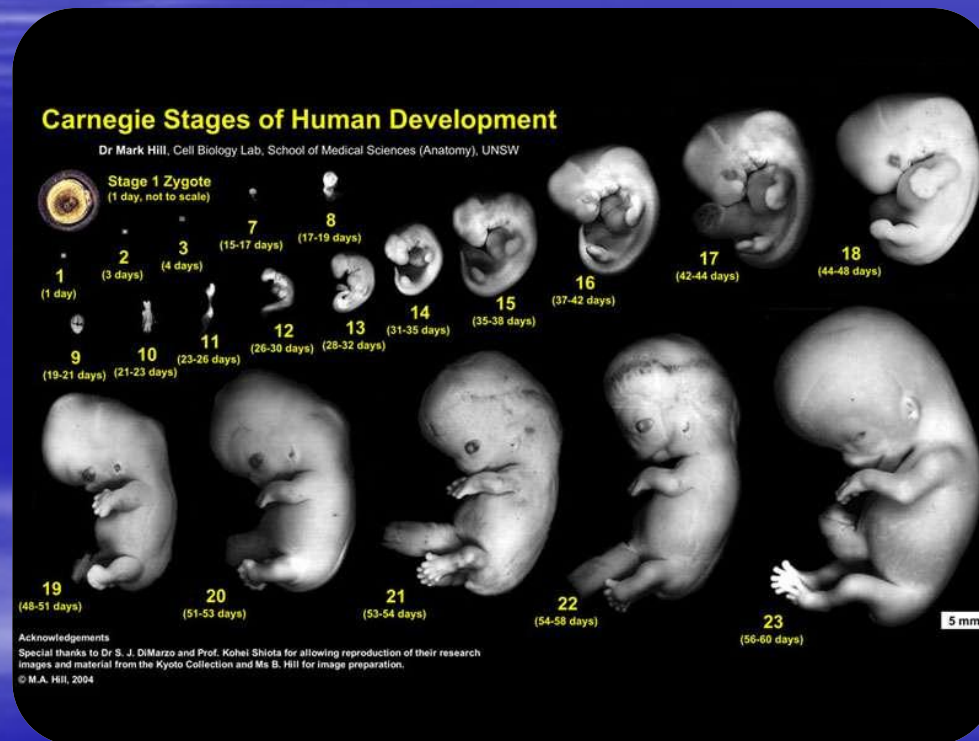


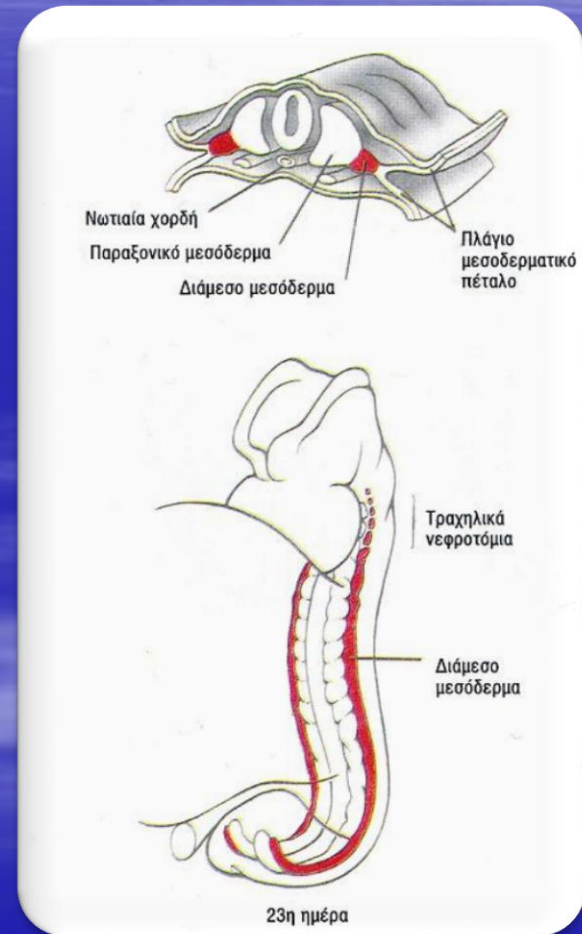
Εμβρυολογία και διαταραχές της ανάπτυξη του ουροποιητικού συστήματος



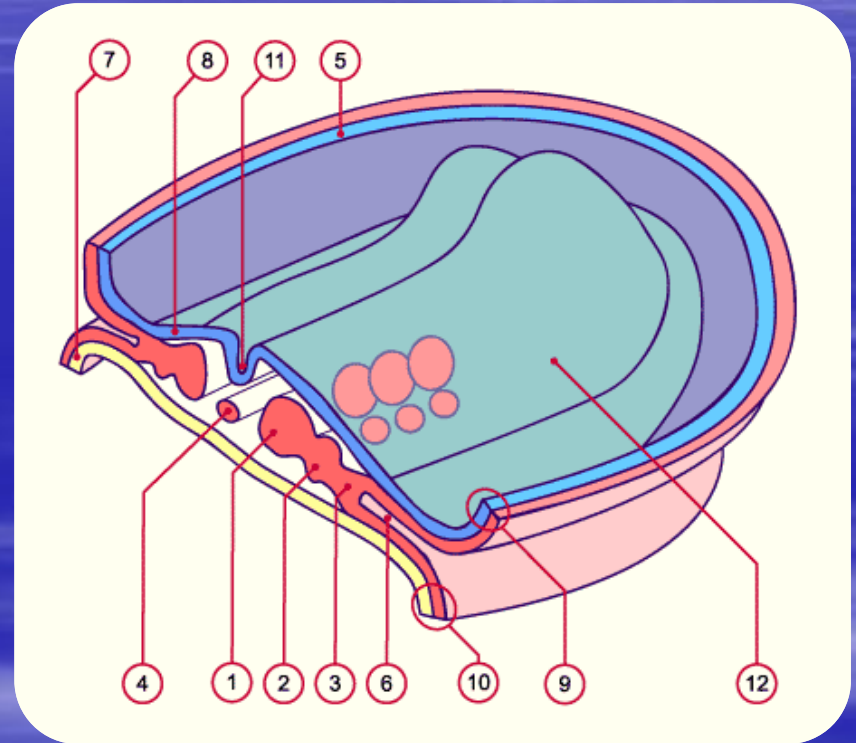
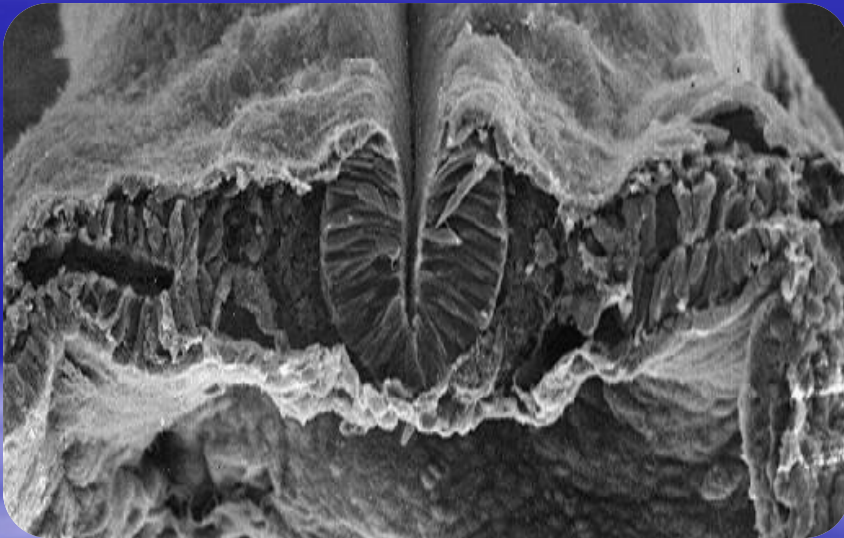
Νικολαράκη Ελένη-Αναστασία
Επικ.Επιμελήτρια 'Β
Γ.Ν.Κορίνθου

Εμβρυολογία του ουροποιητικού συστήματος

- Κοινή εμβρυϊκή προέλευση με το γεννητικό σύστημα.
- Προέρχεται από το διάμεσο μεσόδερμα (νεφροτόμια).
- Συνδέει τους σωμίτες (παραξονικό μεσόδερμα) με το πλάγιο πέταλο του μεσοδέρματος (σωματικό και σπλαχνικό).



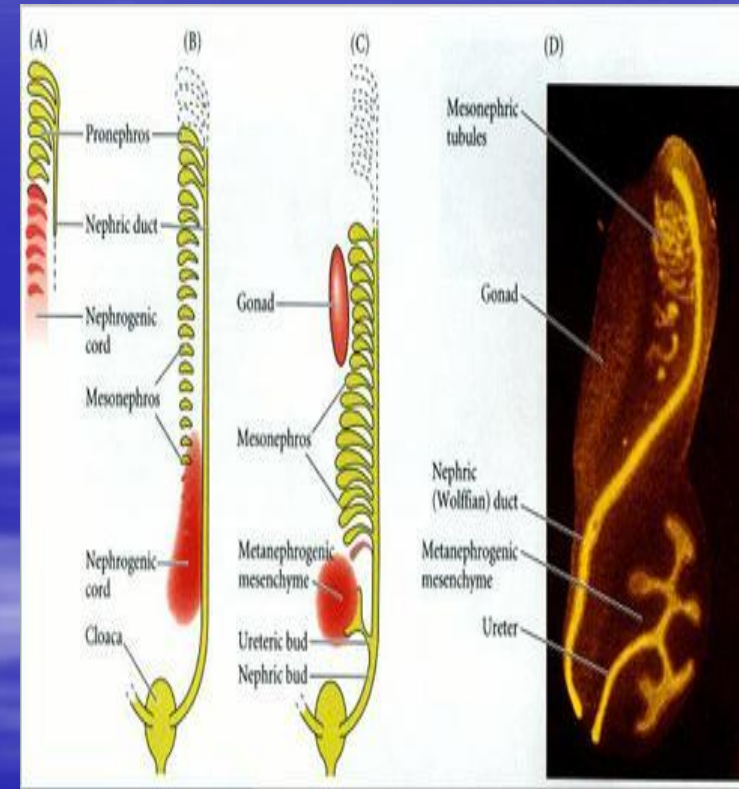
Εγκάρσια τομή εμβρύου 21 ημερών



- | | | | |
|-------------------------|---------------------|-------------------------|-------------|
| 1) Παραξονικό μεσόδερμα | 3) Πλάγιο μεσόδερμα | 6) Ενδοεμβρυϊκό κοίλωμα | |
| 2) Διάμεσο μεσόδερμα | 4) Νωτιαία χορδή | 7) Ενδόδερμα | 8) Εξώδερμα |

Ανάπτυξη του νεφρού

- Κέφαλο-ουραία ανάπτυξη του διάμεσου μεσοδέρματος → Νεφροτόμια
- Τρία διαφορετικά συστήματα νεφρών:
 - α) Πρόνεφρος (αυχενική περιοχή)
 - β) Μεσόνεφρος (ανώτερη θωρακική έως κατώτερη οσφυϊκή)
 - γ) Μετάνεφρος (ενδοπυελικό όργανο)

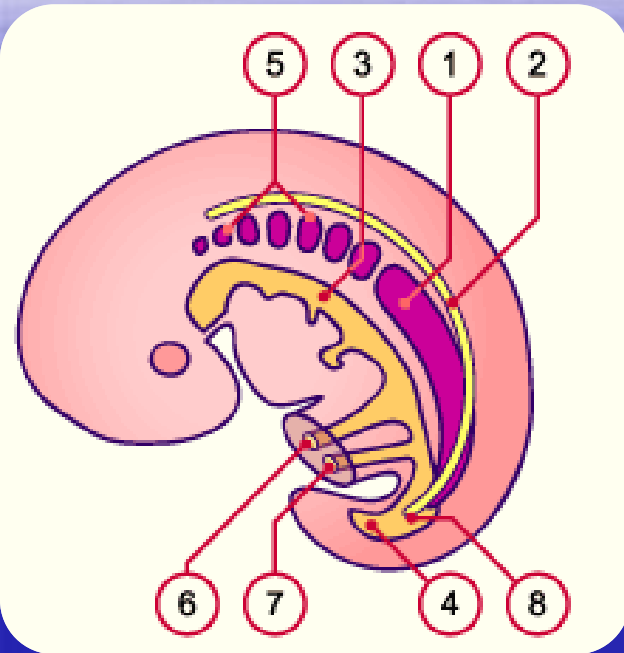


Πρόνεφρος

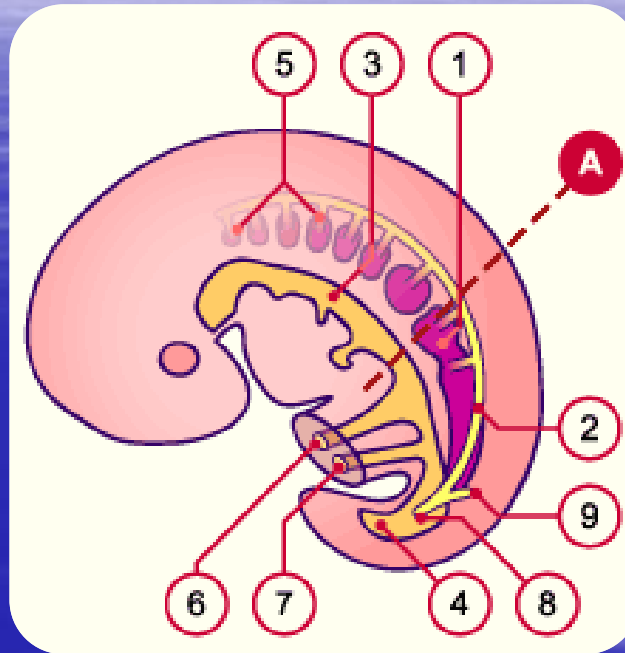
- Υποτυπώδης, παροδική, μη λειτουργική δομή.
- Τέλος 3^{ης} → τέλος 4^{ης} εμβ.εβδομάδας.
- Εκτείνεται από τον 4^ο μέχρι τον 14^ο σωμαίτη.
- 7-10 αρχέγονα προνεφρικά σωληνάρια.
- Τα νεφρικά σωληνάρια καθώς αναπτύσσονται και αποκτούν αυλό, εκφυλίζονται κρανιακώς και αναπτύσσονται ουριαίως → αρχή σχηματισμός του μεσонеφρικού πόρου (του Wolff).

Πρόνεφρος - Μεσόνεφρος - Μετάνεφρος

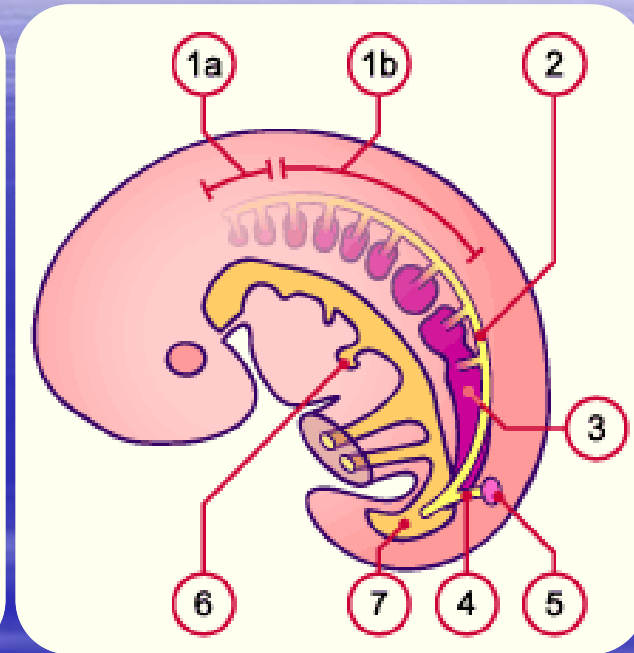
Τέλος 3^{ης} εβδομάδας



4^η εβδομάδα



5^η εβδομάδα



1) Νεφρογόνος ταινία 8

1a) Εκφυλισμένος πρόνεφρος

1b) Εκφυλιζόμενος μεσόνεφρος

2) Μεσонеφρικός πόρος (Wolff)

4) Αμάρα (κλοάκη)

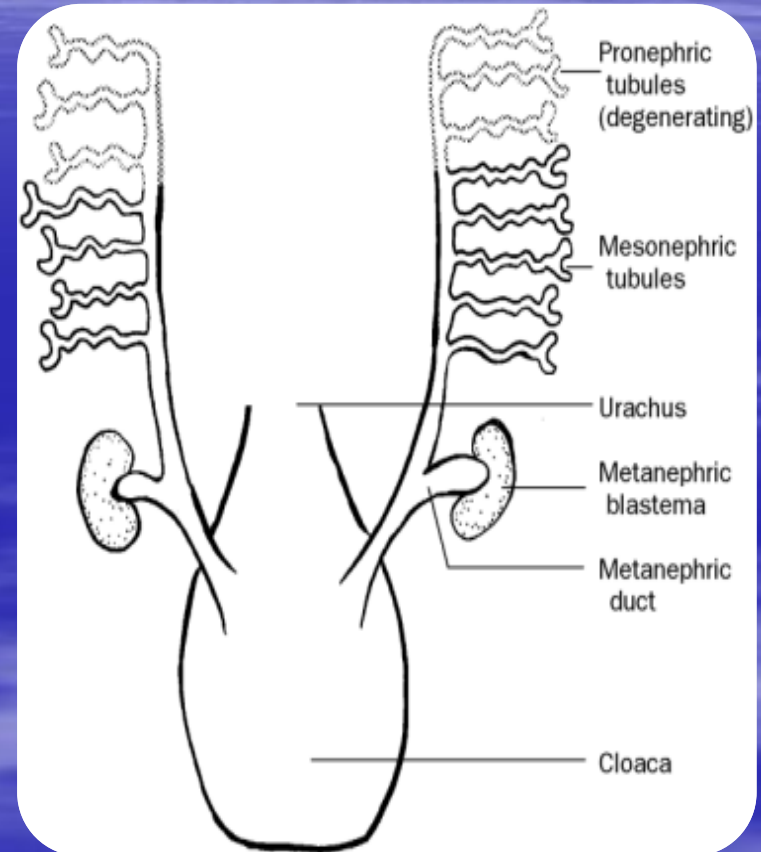
9) Ουρητηρική καταβολή

4) Ουρητηρική καταβολή

5) Μετανεφρογόνο βλάστημα

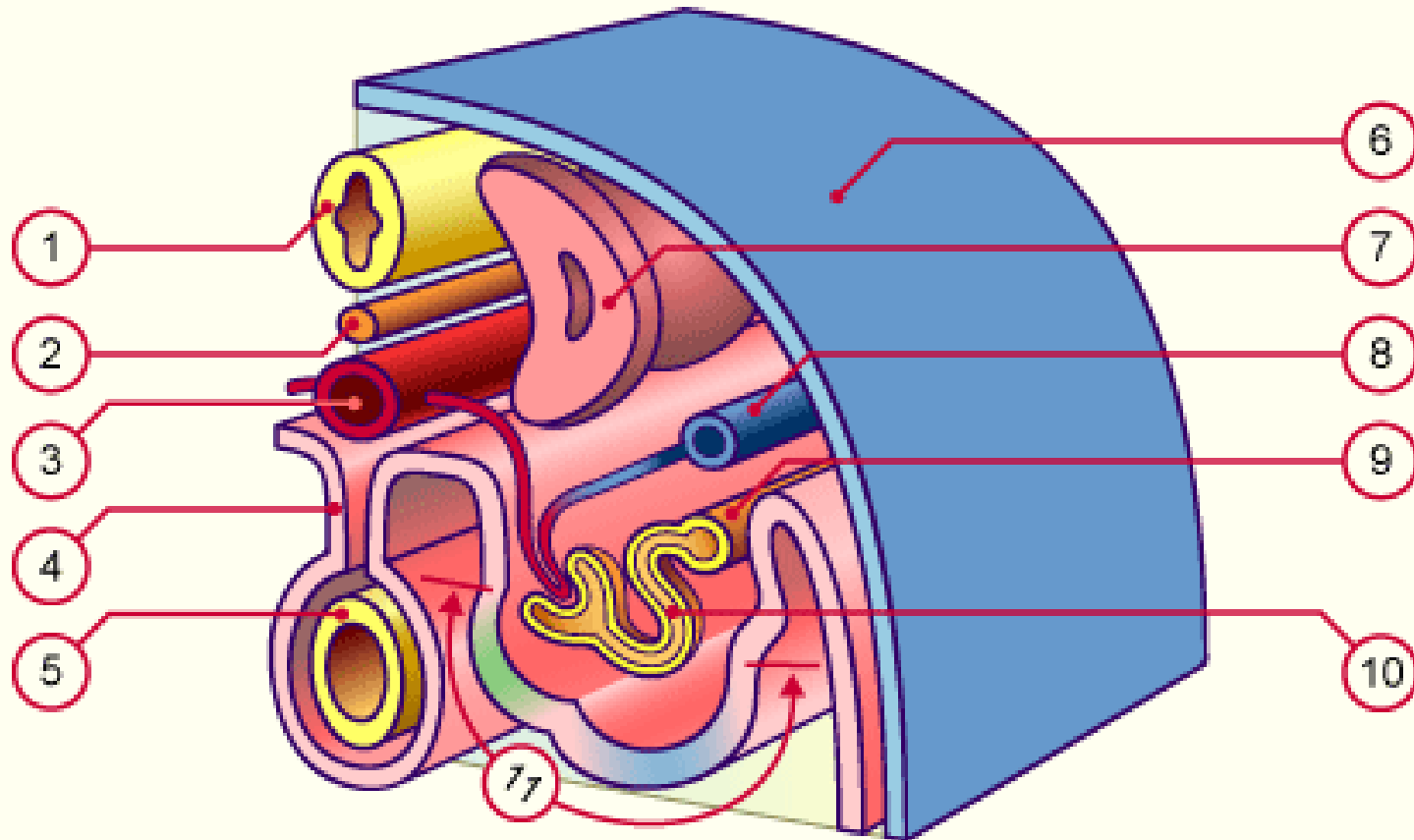
Μεσόνεφρος

- Μεταξύ 4-5^{ης} εμβ. εβδομάδας.
- Ανώτερη θωρακική-κατώτερη οσφυϊκή μοίρα.
- Μεσонеφρικά σωληνάρια με σχήμα S:
 - ✓ Κεντρικό άκρο→Εντύπωμα (Κάψα Bowman) που μαζί με το αγγειώδες σπείραμα→ **Μεσонеφρικό σωμάτιο**
 - ✓ Περιφερικό άκρο→**Μεσонеφρικός πόρος** (Πόρος του Wolff)



Νεφρικά σωληνάρια

A



2) Νωτιαία χορδή
3) Ραχιαία αορτή
5) Εντερικός σωλήνας

6) Εξώδερμα
7) Σωμίτης
9) Πόρος το Wolff

10) Μεσονεφρικό σωληνάριο
11) Ουρογεννητική παρυφή

Νεφρικά σωληνάρια

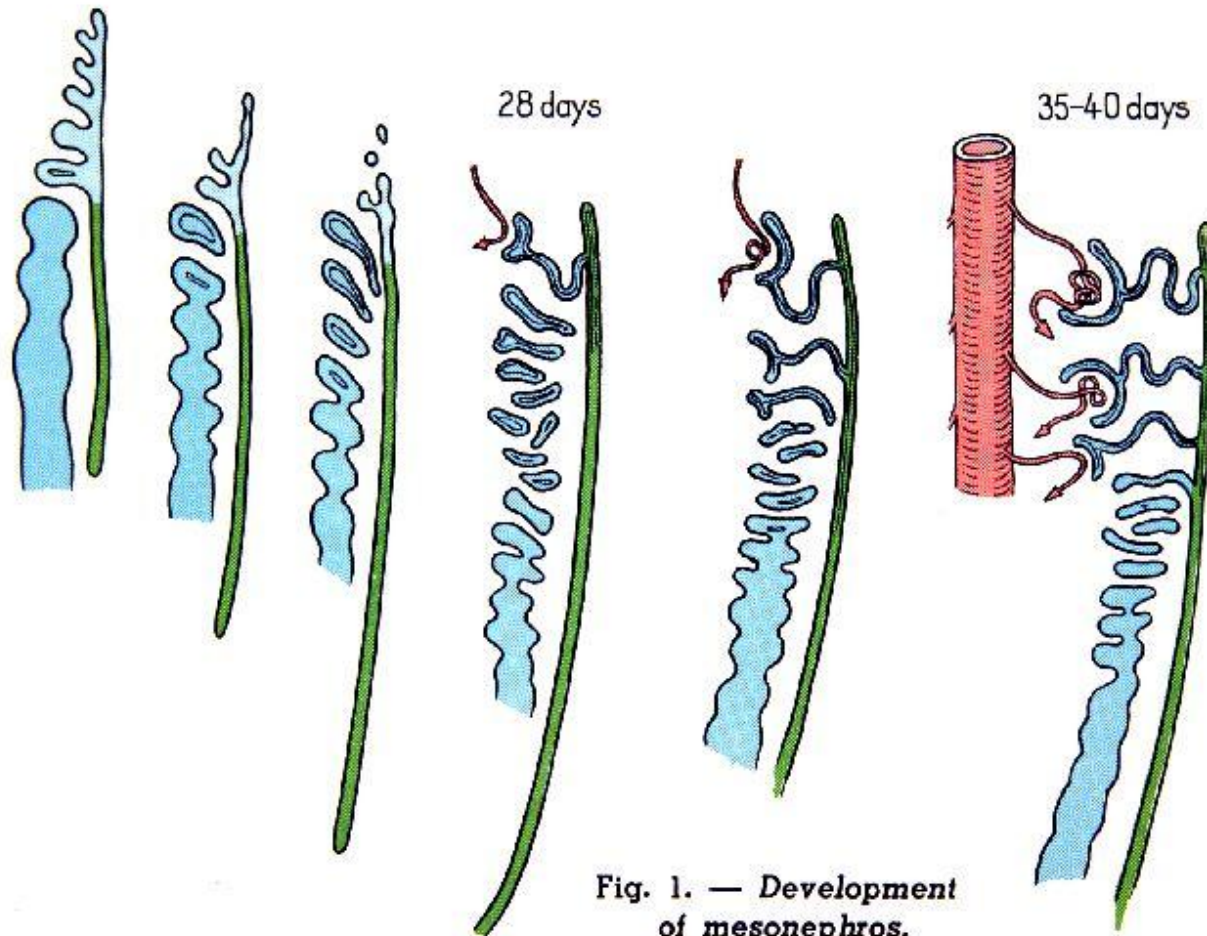
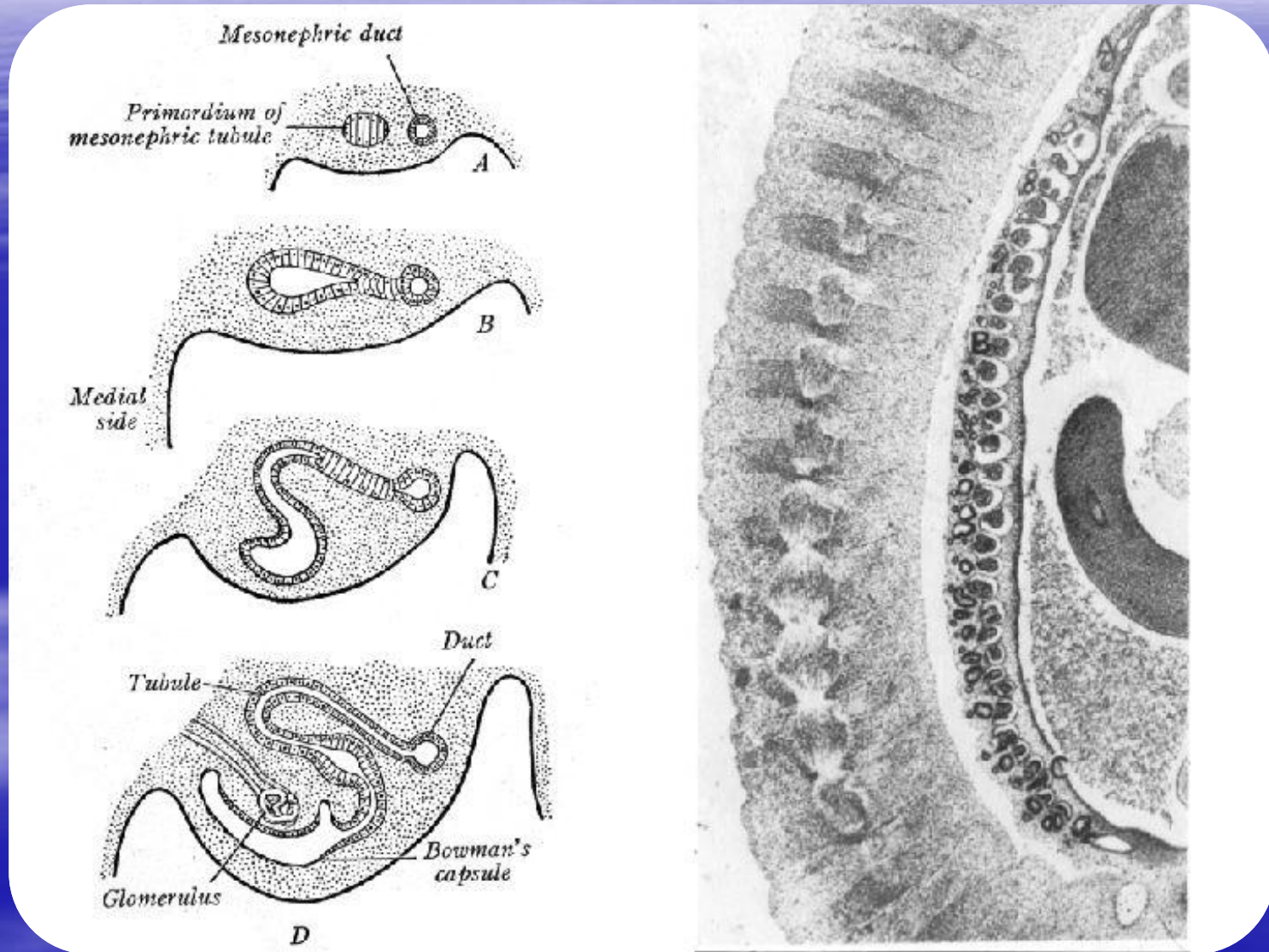


Fig. 1. — Development of mesonephros.

Νεφρικά σωληνάρια



Μεσόνεφρος

- Παραμεσονεφρικοί πόροι (του Müller).
- Μεσονεφρικά σωληνάρια-Εκφυλίζονται έως το τέλος του 2^{ου} εμβ. μηνός, αλλά μερικά παραμένουν ως ακολούθως:



: Μεσοσαλπγγικές υπολειμματικές, μη λειτουργικές δομές



: Απαγωγά σωληνάρια όρχεως.

Μεσόνεφρος-Wolffian duct

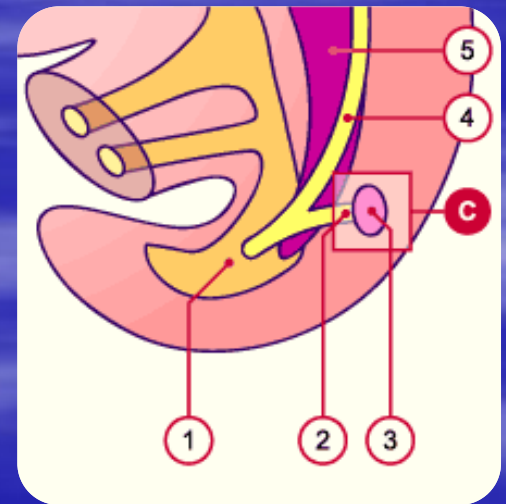
- Μεσονεφρικός πόρος (άρρενα) →
 - ✓ Πόρος επιδιδυμίδας
 - ✓ Σπερματικός πόρος
 - ✓ Σπερματοδόχος κύστη
 - ✓ Εκσπερματιστικός πόρος

Μετάνεφρος

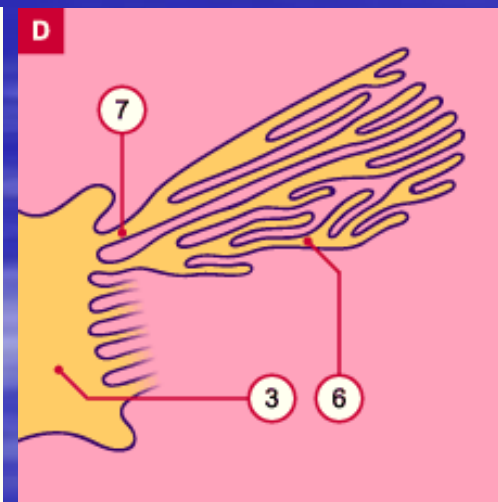
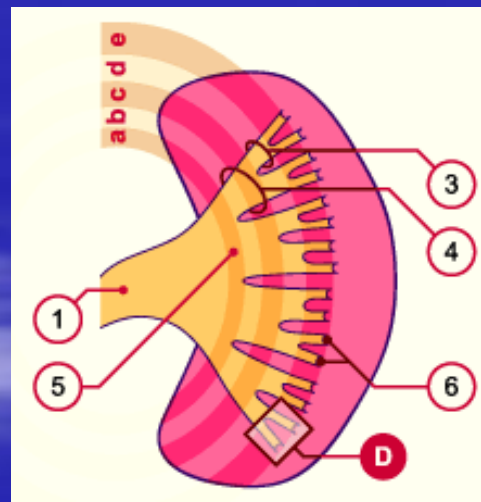
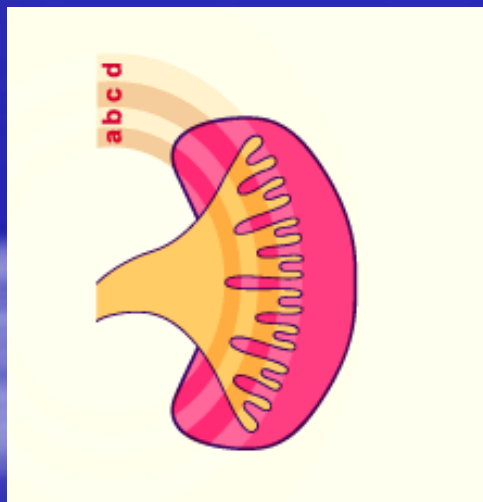
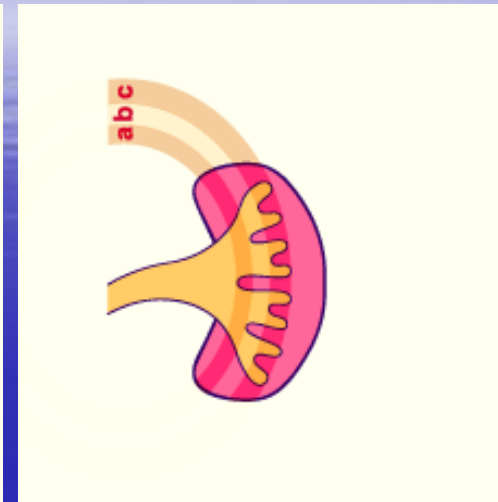
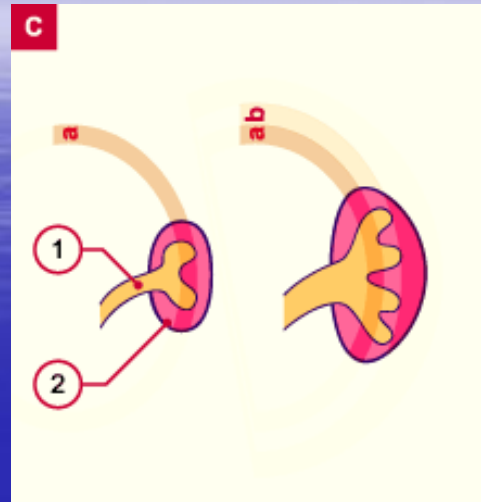
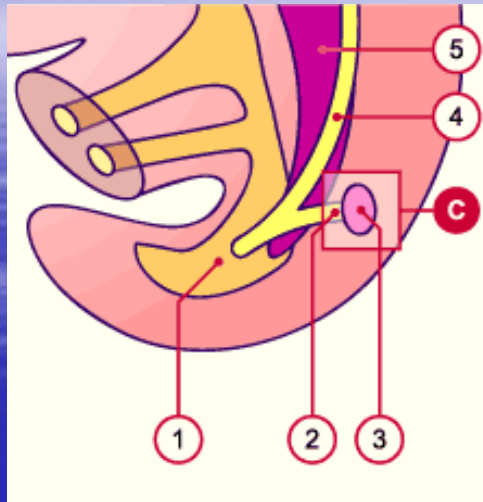
- Αποτελεί την τελική φάση του σχηματισμού του νεφρού και των ουρητήρων.
- Εμφάνιση: νωρίς την 5^η εβδομάδα
- Πρώτα ούρα → 8^η με 11^η εβδομάδα κυήσεως
- Αναπτύσσεται από δύο στοιχεία του ενδιάμεσου μεσοδέρματος:
 - ✓ Μετανεφρικό εκκόλπωμα (ουρητηρική καταβολή)
 - ✓ Μετανεφρογόνο βλάστημα

Ουρητηρική καταβολή

- Σωληνοειδές εκκόλπωμα στο ουραίου άκρου του πόρου του Wolff κοντά στην εκβολή του στην αμάρα.
- Επιμήκυνση σε κεφαλοραχιαία κατεύθυνση.
- Προσεκβάλει στο μετανεφρικό βλάστημα.
- Δίνει γένεση σε:
 - ✓ Ουρητήρα
 - ✓ Νεφρική πύελο
 - ✓ Μείζονες και ελάσσονες κάλυκες
 - ✓ Αθροιστικά σωληνάρια



Ανάπτυξη απεκκριτικού συστήματος



1) Ουρητήρας

4) Μείζον κάλυκας

a,b) 1^η, 2^η γενιά σωληναρίων

2) Μετανεφρικό βλάστημα

5) Νεφρική πύελος

c,d) 3^η, 4^η γενιά σωληναρίων

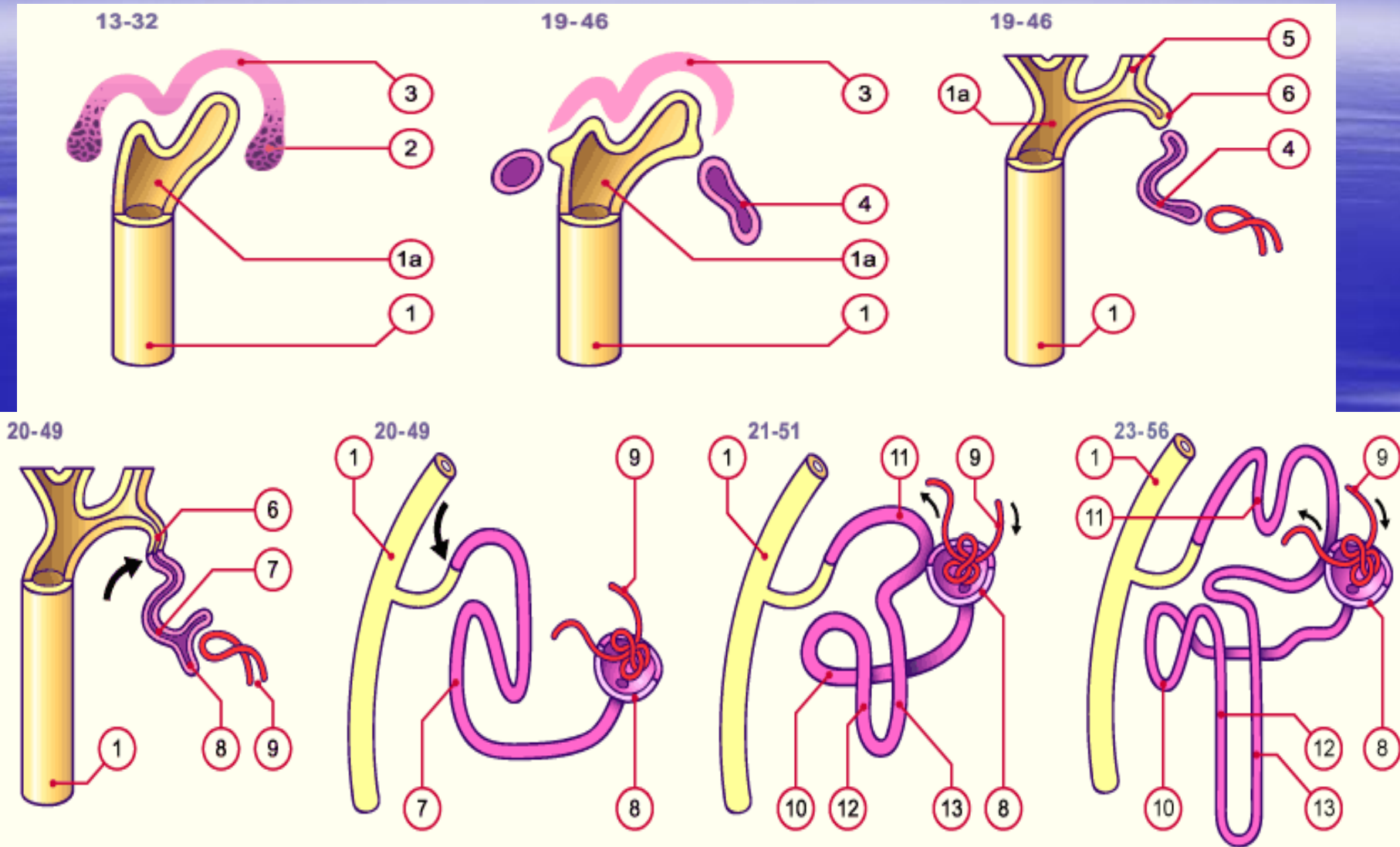
3) Έλασσον κάλυκας

6) Αθροιστικό σωληνάριο

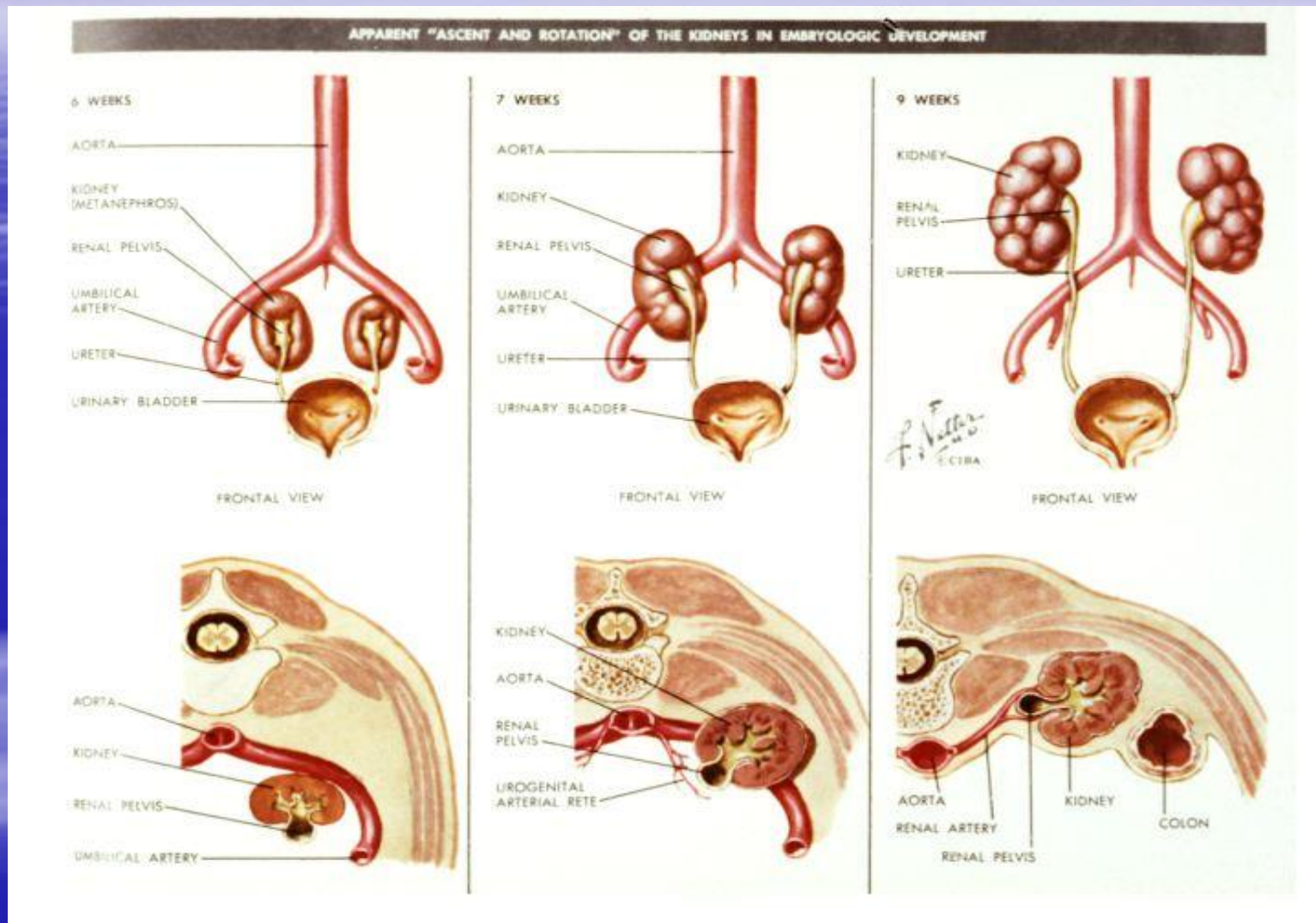
Μετανεφρογόνο βλάστημα

- Αλληλεπίδραση μεταξύ επιθηλιακού ιστού και μεσεγχυματικού ιστού
- Διαφοροποίηση του μετανεφρικού βλαστήματος → νεφρικά σωληνάρια → νεφρώνες
- Wnt 11, BMP 7, FGFs, syndecan, collagen type IV, laminin, leukemia inhibitory factor (LIF)
- Growth factors που αναστέλλουν την απόπτωση: TGF α , BMP-7, EGF και EGF-2

Μετανεφρογόνο βλάστημα-Νεφρώνας



Αλλαγή θέσης των νεφρών

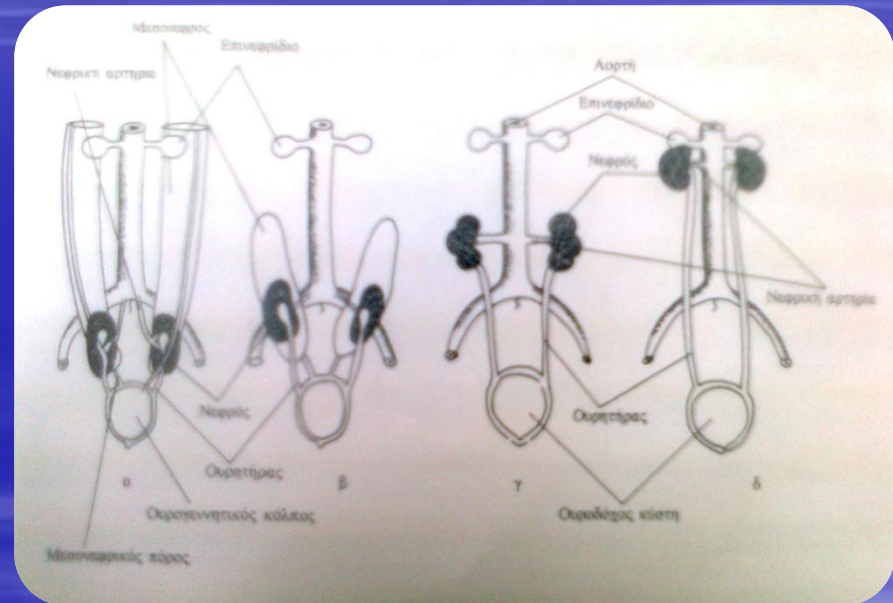


✓ $I_1 \rightarrow \Theta_{12} - O_3$

✓ Στροφή 90°

Αιμάτωση νεφρών

- Αρχικά → Ιερά αρτηρία (πυελική συνέχεια κοιλιακής αορτής)
- Με την άνοδο → Νέους κλάδους κοιλιακής αορτής
- Οι κατώτεροι εκφυλίζονται
- Αν όχι → Αγγειακές παραλλαγές με 2-3 υπεράριθμες νεφρικές αρτηρίες



Εμβρυϊκή λόβωση

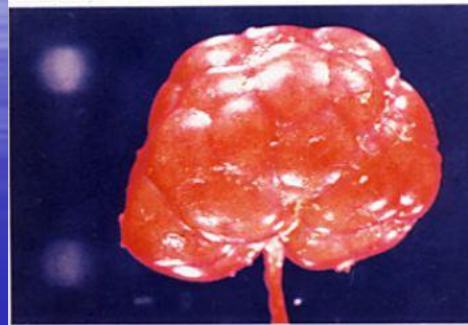
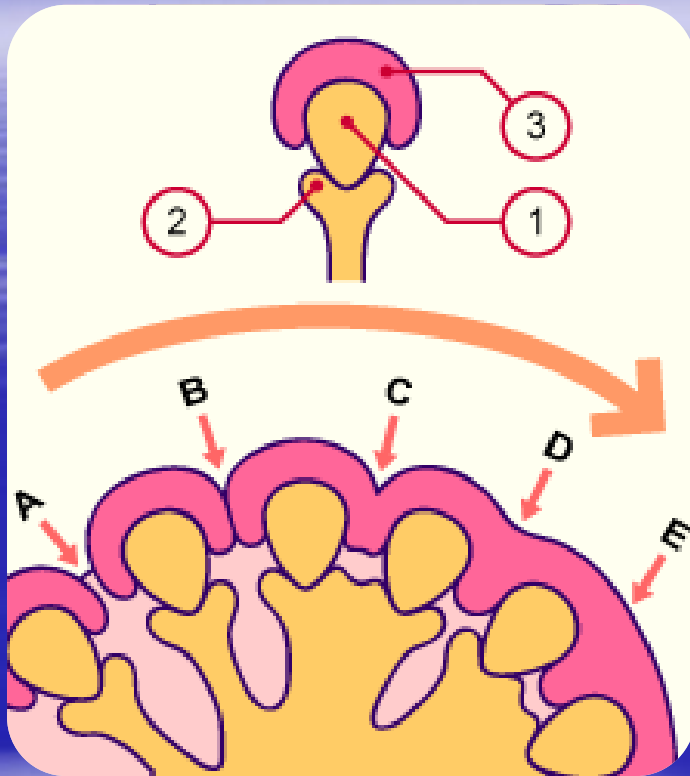


FIGURE 1.1A Normal kidney of a newborn full-term infant, age 5 days. The individual renuli can be distinguished as lobulations visible on the lateral surface.



FIGURE 1.1B Cut section, normal kidney of a newborn full-term infant, age 5 days. Some papillae can be seen projecting into minor calyces. The fusion of these papillae into a single, elongated structure is visible, representing the transition to a more adult-like kidney.

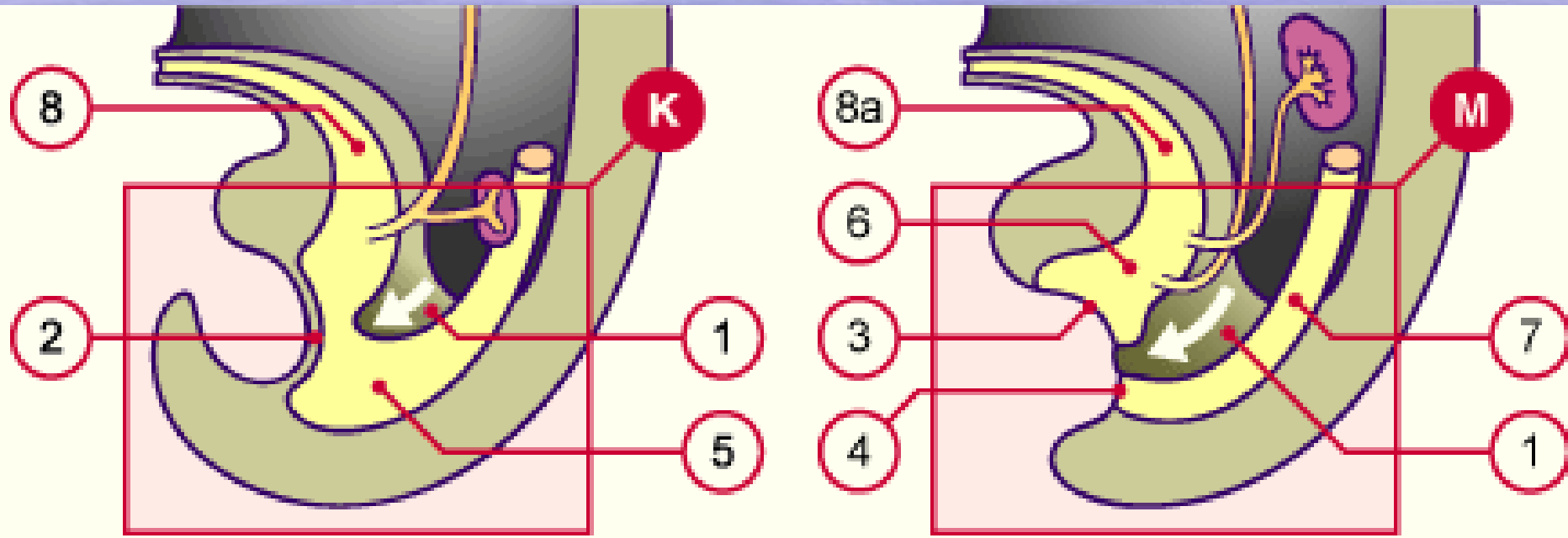
**Newborn kidney is lobulated
Each lobule has a renal pyramid
emptying into minor calyx**

- 1) Ανάπτυξη της ουρητηρικής καταβολής στο μετανεφρικό βλάστημα
- 2) Εύκολα αντιληπτή στο έμβρυο, σαφώς λιγότερο στα παιδιά, καθόλου στους ενήλικες.
- 3) Αύξηση του συνδετικού ιστού του φλοιού αλλά και του μεγέθους των νεφρώνων (χωρίς να αυξάνει ο αριθμός τους).

Φυσιολογία του εμβρυϊκού νεφρού

- Γίνεται λειτουργικός την 8^η-11^η εβδομάδα
- Προοδευτική αύξηση της παραγωγής των ούρων
 - Στο τελευταίο ήμισυ της κύησης αποτελούν την κύρια πηγή αμνιακού υγρού
 - ↓ ούρων → ολιγουδράμνιο → ↓surfactant → ARDS
- Δεν επιτελούν το έργο για το οποίο σχηματίζονται (ομοιόσταση νερού/ηλεκτρολυτών, απομάκρυνση προϊόντων μεταβολισμού κλπ.)
- Ενδοκρινική λειτουργία (ρενίνη, ερυθροποιητίνη, προσταγλανδίνη, καλικρεΐνη)

Διάπλαση της ουροδόχου κύστης και της ουρήθρας



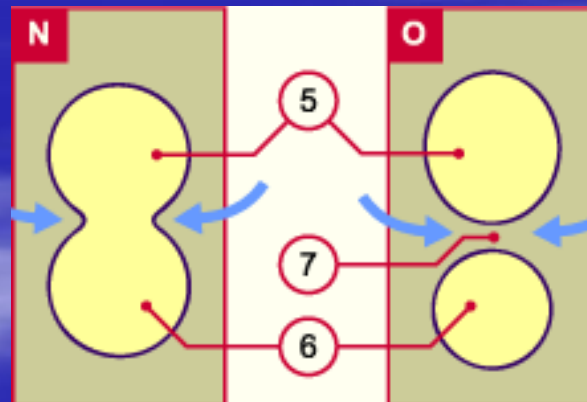
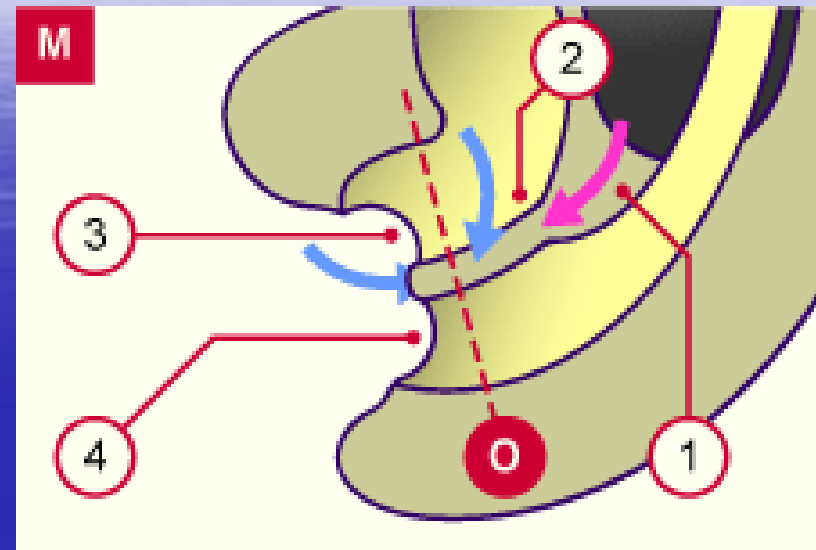
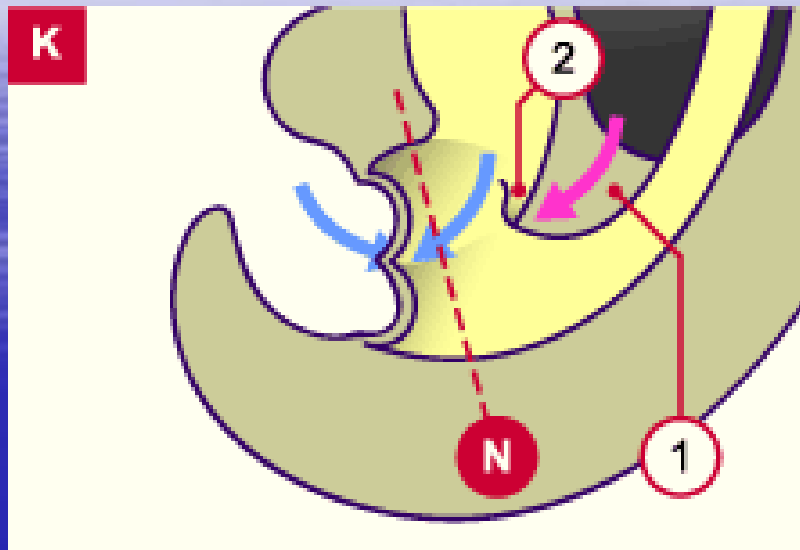
✓ 4^η-7^η εβδομάδα: Το ουροορθικό διάφραγμα διαιρεί την αμάρα (κλοάκη) σε 2 χώρους→

α) τον αρχεγονο ουρογεννητικό κόλπο (πρόσθιο)

β) τον ορθοπρωκτικό σωλήνα (οπίσθιο)

✓ Αμαρική μεμβράνη→Ουρογεννητική (πρόσθια) και πρωκτική (οπίσθια) μεμβράνη

Ουρογεννητικός κόλπος-διάφραγμα



1) Περιτοναϊκή κοιλότητα

2) Ροζ βέλος: Άνω πτυχή (του Tourneux)

Μπλε βέλη: Κάτω πτυχές (του Rathke)

3) Αρχέγονος ουρογεννητικός κόλπος

4) Ορθοπρωκτικός σωλήνας

7) Περίναιο

Διάπλαση της ουροδόχου κύστης και της ουρήθρας

- Ουρογεννητικό κόλπος-Τρεις μοίρες:

A) Ανώτερη μοίρα→Ουροδόχος κύστη

B) Μέση μοίρα (πυελικό τμήμα)

Προστατική ουρήθρα

 Μέρος μεμβρανώδους ουρήθρας
Προστάτης

Βολβοουρηθρικοί αδένες(Cowper's)



Πέρας ουρήθρας

Αδένες του Bartholini

Γ) Τελικός ουρογεννητικός κόλπος (φαλλικό τμήμα)



Μέρος της ουρήθρας

Ουρηθρικοί αδένες (Littre's)



Κατώτερο πέμπτο κόλπου

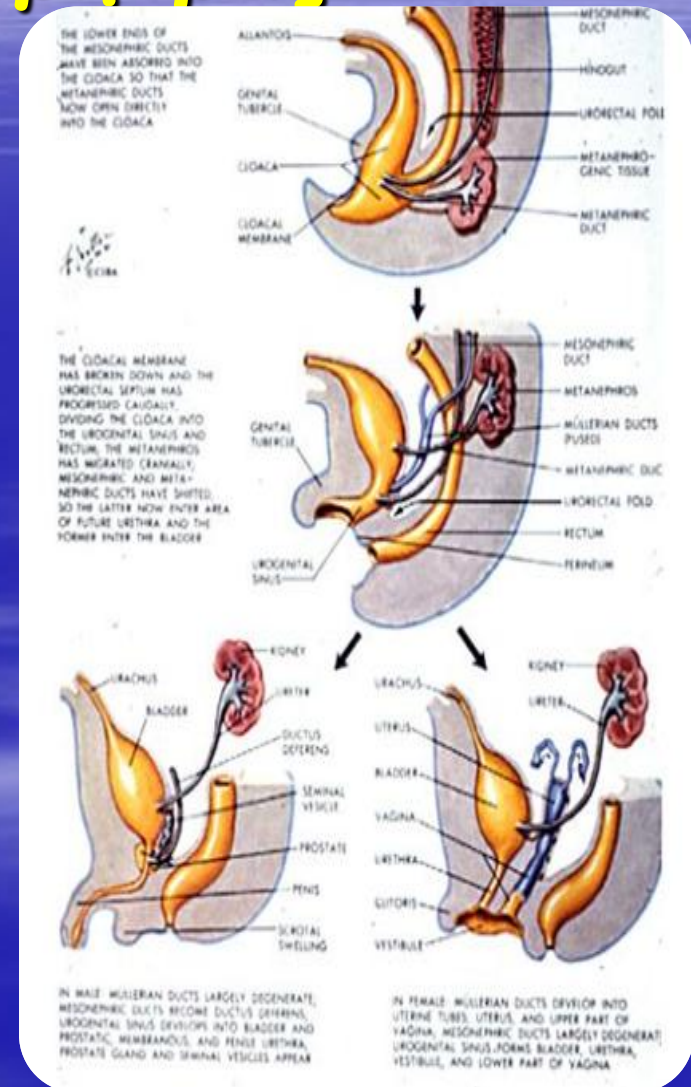
Πρόδρομος του κόλπου

Μικρά χείλη του αιδοίου

Αδένες του Skene

Διάπλαση της ουροδόχου κύστης και της ουρήθρας

- Το τελικό τμήμα της ουρήθρας είναι εξωδερμικής προέλευσης (κατάδυση του βλενογόννου της βαλάνου)



Διάπλαση της ουροδόχου κύστης

- 7^η εβδομάδα: Οι ουρητήρες εκβάλλουν ανεξάρτητα στον ουρογεννητικό κόλπο

Απλό επιθήλιο μιας στοιβάδας

- 8^η εβδομάδα: Εμφάνιση μυϊκής στοιβάδας

- 9^η εβδομάδα: Έκπτυξη της κύστεως

- 12^η εβδομάδα: Μεταβατικό επιθήλιο

Σχηματισμός μυϊκού τοιχώματος

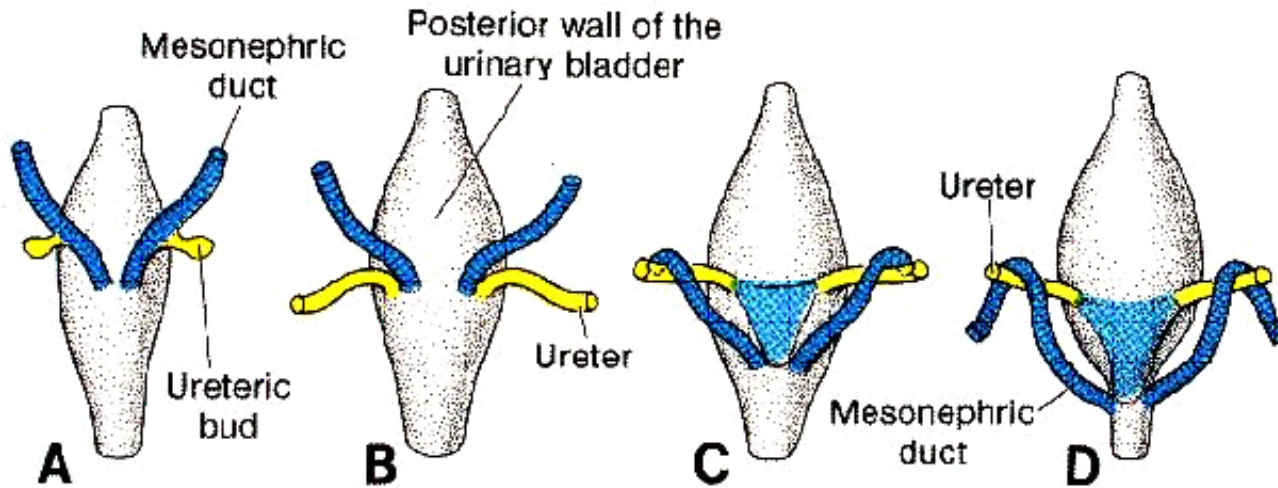
Μεμβράνες του Chwalla's

- 16^η εβδομάδα: Πλήρης ανάπτυξη μυϊκού τοιχώματος

Σύγκλειση ουραχού→Μέσος

ομφαλοκυστικός σύνδεσμος

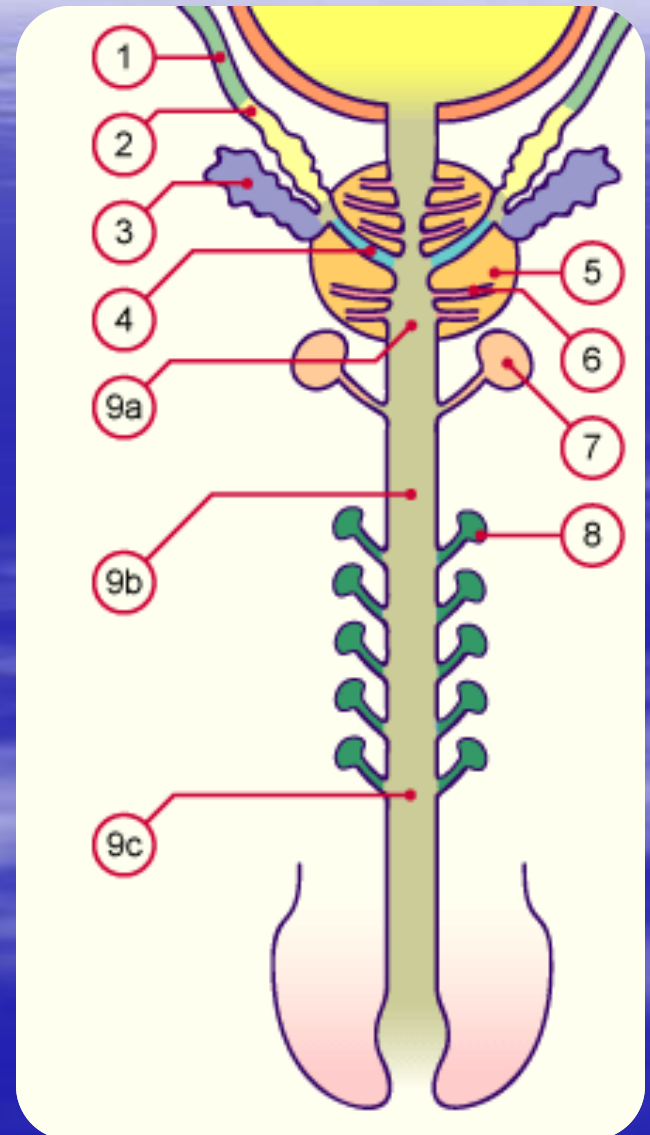
Διάπλαση κυστικού τριγώνου



- Στόμια πόρων Wolff → Μετακινούνται ουραία και συγκλίνουν
- Στόμια ουρητήρων → Μετακινούνται κεφαλικά και πλάγια
- Αρχέγονο **κυστικό τρίγωνο** (Μεσοδερμικής προέλευσης, αργότερα επικαλύπτεται από επιθήλιο ενδοδερμικής προελεύσεως)
- **Υπόλοιπη κύστη** → ενδοδερμικής προέλευσης (ουρογεννητικό κόλπο)

Διάπλαση του προστάτη

- 11^η-16^η εβδομάδα
- Προεκβολή ραχιαίας επιφάνειας προστατικής ουρήθρας ύπερθεν και κάτωθεν της εκβολής των μεσонеφρικών πόρων (προστατικό αδενικό επιθήλιο ενδοδερμικής προέλευσης)
- Το στρώμα και οι λείες μυϊκές ίνες αναπτύσσονται από τη διαφοροποίηση κυττάρων μεσοδερματικής προέλευσης υπό την επίδραση της DHT
- Οι αδένες γίνονται ενεργοί μετά την 15^η εβδομάδα

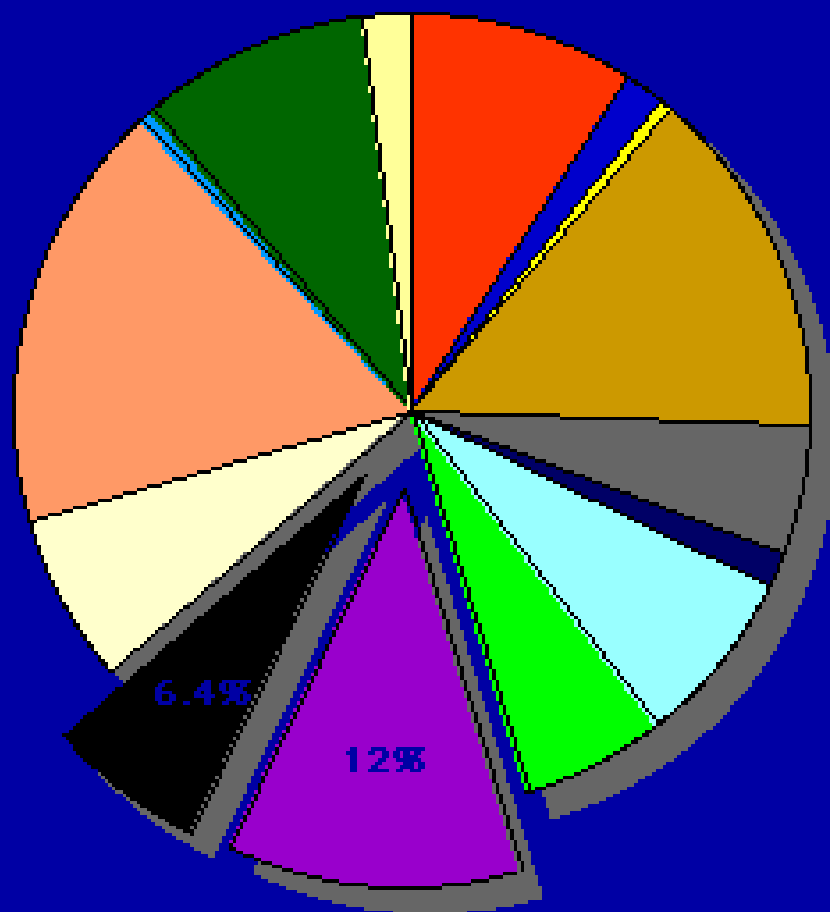


Ανωμαλίες στην ανάπτυξη ουρ/κου

- 3-4% του πληθυσμού
- Διάγνωση:
 - ✓ Προγεννητικά
 - ✓ Μετά τη γέννηση (Βρέφη→↑ηλικίες)
- Ασυμπτωματικά
- Ολιγοϋδράμνιο
- Αίτια:
 - ✓ Άγνωστα
 - ✓ Οικογενής προδιάθεση (π.χ. διπλασιασμός ουρητήρα)
 - ✓ Χρωμοσωμικές ανωμαλίες (π.χ. Πεταλοειδής νεφρός, σύνδρομο Turner)

Ανωμαλίες στην ανάπτυξη ουρ/κου

Congenital Malformations by System 81-92 Urogenital System



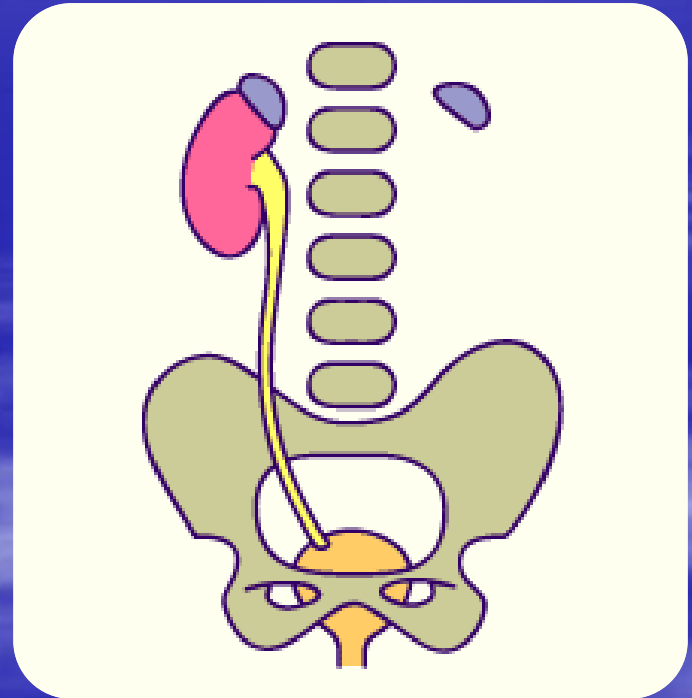
- nervous system
- eye
- ear, face and neck
- heart
- circulatory
- respiratory
- cleft palate/lip
- digestive system
- genital organs 12%
- urinary system 6.4%
- limbs
- other musculoskeletal
- integument
- chromosomal
- other and unspecified
- maternal

Data source: Congenital Malformations Australia 1981-92

Διαταραχές στον αριθμό των νεφρών

Αγενεσία νεφρών

- Αδυναμία ανάπτυξης ουρητηρικής καταβολής ή μεσονεφρικού πόρου (+αγενεσία γεννητικών πόρων)
- Ετερόπλευρη αγενεσία (1:1.000):
 - ✓ Πιο συχνά στους άντρες
 - ✓ Κυρίως αριστερά
 - ✓ Συχνά ασυμπτωματικά



Σύνδρομο Potter

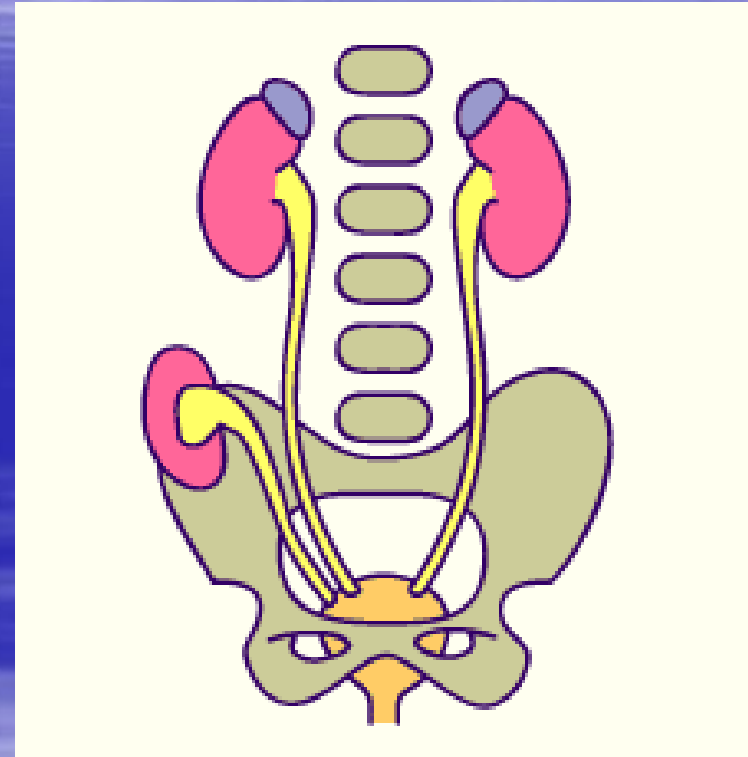


- Αμφοτερόπλευρη αγενασία (1:10.000):
 - ✓ Ασυμβίβαστη με τη ζωή
 - ✓ Ολιγοϋδράμνιο, πνευμονική υποπλασία, χαρακτηριστικό προσωπείο (Σύνδρομο Potter)

Διαταραχές στον αριθμό των νεφρών

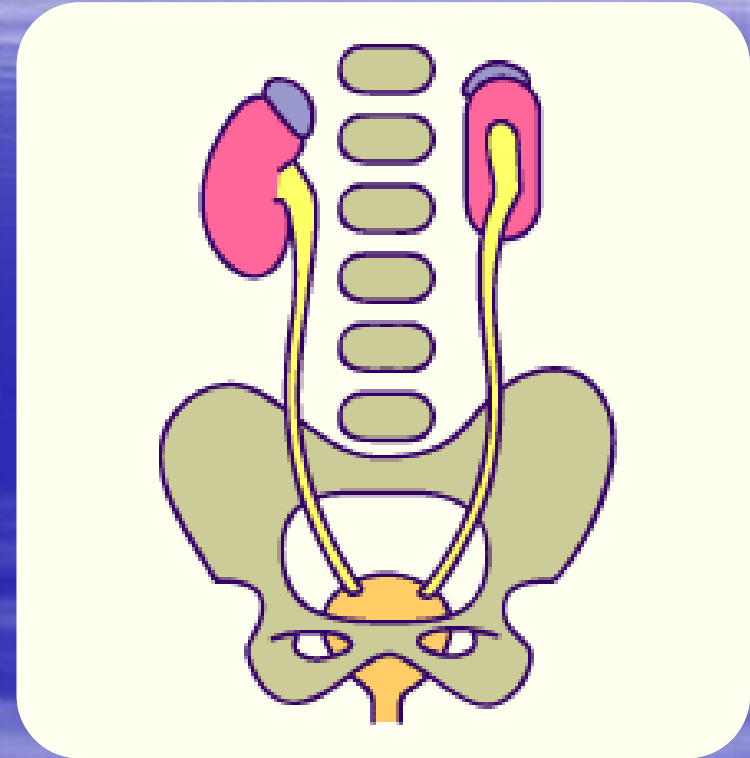
Υπεράριθμος νεφρός

- Εξαιρετικά σπάνια
- Έκτοπος
- Κάτω από τον κανονικό νεφρό
ελεύθερος ή ενωμένος
- Πολύ πρόωρος διαχωρισμός
της ουρητηρικής καταβολής,
πριν την είσοδο στο μετανεφρικό βλάστημα ή διαχωρισμός μετανεφρικού
βλαστήματος

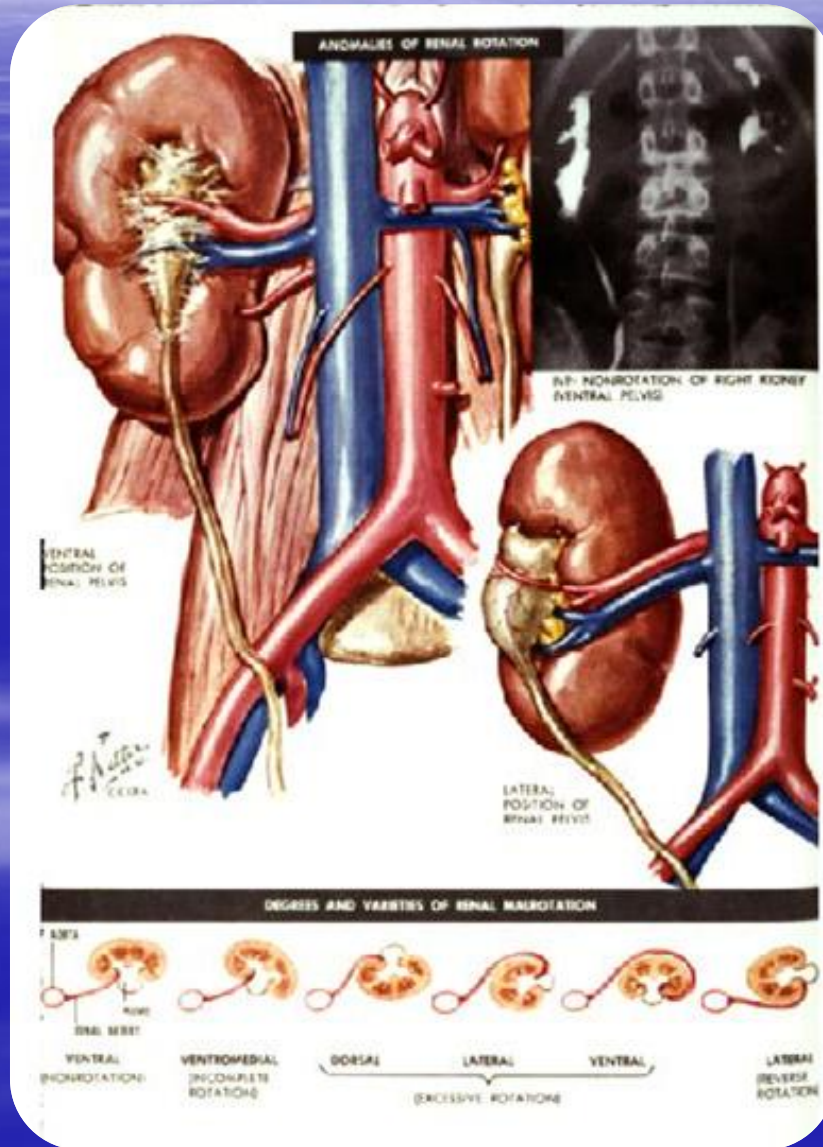


Ανωμαλίες στροφής των νεφρών

- Σχετικά συχνά
- Η πύλη στρέφεται:
 - ✓ Κοιλιακά (Αποτυχία στροφής)
 - ✓ Ραχιαία (Στροφή $>90^\circ$)
 - ✓ Πλάγια (Αντίστροφη στροφή)
- Άμφω- ή ετερόπλευρα
- Μπορεί να είναι έκτοπος
- Πιθανότητα συνένωσης των 2 νεφρών
- Συχνά συνυπάρχει ανωμαλία στην πυελοουρητηρική συμβολή (Υδρονέφρωση)



Ανωμαλίες στροφής των νεφρών



Ανωμαλίες θέσης νεφρών

Έκτοποι νεφροί

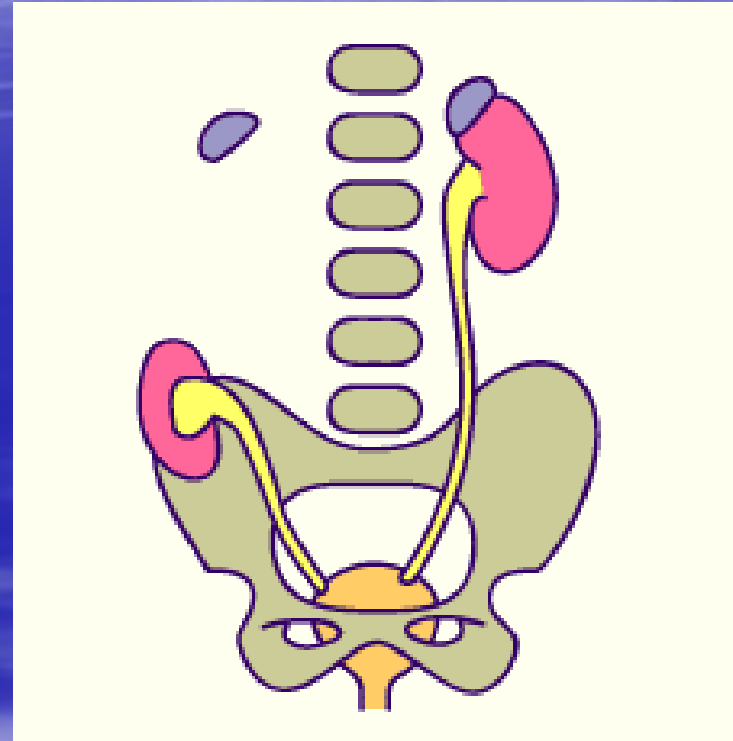
- Ανεπαρκής ανάπτυξη ουρητηρικής καταβολής
- Επίκτητοι (μετά πτώση) ή εκ γενετής
- Συχνότερα: Αγόρια και αριστερά
- Συχνά συνυπάρχουν ανωμαλίες στροφής
- Συμπτωματικοί στο 40-50% (ουρολοιμώξεις, ενδοκοιλιακή μάζα, άλγος)
- Πρόγνωση:
 - ✓ Μονόνεφρος? (Νεφρική ανεπάρκεια στο 40%)
 - ✓ Ετερόπλευρος νεφρός (ανωμαλίες στο 50%)
 - ✓ Συνοδές διαταραχές: Γεννητικού (στο 15-45%), σκελετικού, καρδιαγγειακού, ΓΕΣ

Υψηλή εκτοπία-Θωρακικός νεφρός

- Σπάνια (1:15.000)
- Άνοδος πάνω από το διάφραγμα (έστω κάποιο τμήμα του)
- Κατά τα άλλα φυσιολογικός νεφρός (φυσιολογική αγγείωση, μακρύτερος ουρητήρας)
- Ετερόπλευρος φυσιολογικός νεφρός

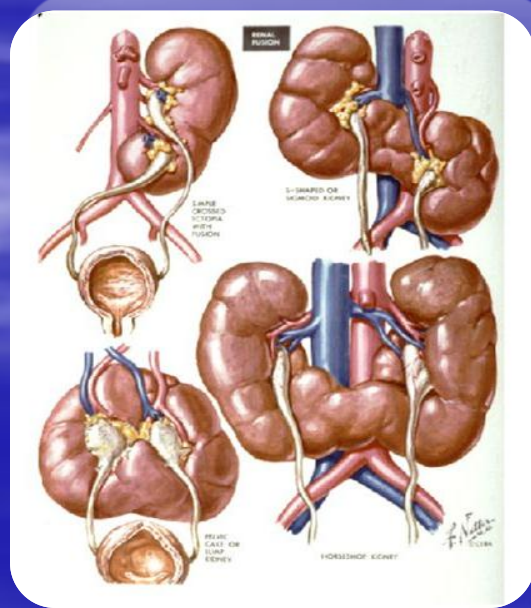
Χαμηλή εκτοπία-Πυελικός νεφρός

- Η πιο συχνή (ετερόπλευρη) εκτοπία
- Συχνά λιθίαση
- 10%→Μονήρης
- Συχνά υδρονέφρωση:
 - ✓ ΣΠΟΣ
 - ✓ ΚΟΤΠ
 - ✓ Ανωμαλίες στροφής
- Πρόγνωση: Εξαρτάται από τις συνοδές ουρολογικές παθήσεις του νεφρού



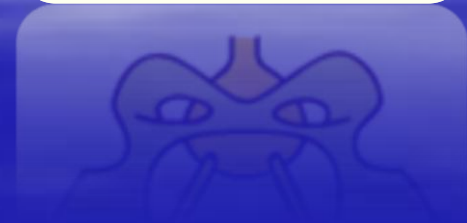
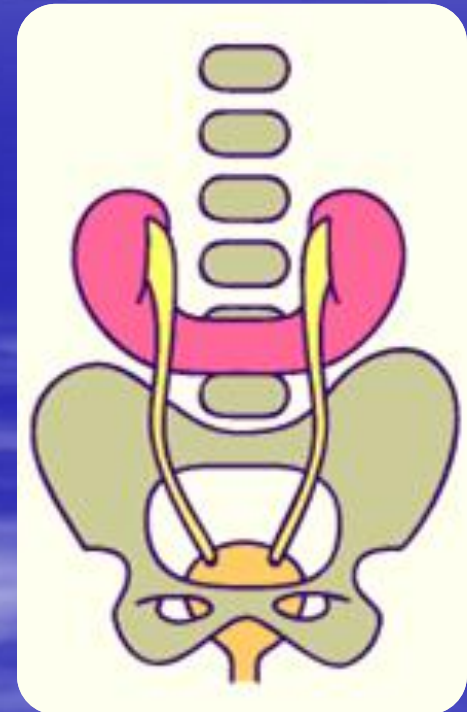
Διασταυρούμενη εκτοπία

- Σπάνια (1:2.000 νεκροτομικό εύρημα)
- Ελαφρά υπεροχή στους άντρες
- Μονόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη
- 90%→Συνένωση με τον άλλο νεφρό
- Συνήθως ασυμπτωματικοί
- Πιθανότητα υδρονέφρωσης



Πεταλοειδής νεφρός

- 1:400 γεννήσεις
- Πιο συχνά στα αγόρια
- Συνένωση των νεφρών (συχνότερα κάτω πόλοι) κατά την 5^η εβδομάδα
- Χαμηλή θέση (λόγω κάτω μεσεντέριου αρτηρίας)
- Ισθμός(Νεφρικό παρέγχυμα,ινώδης ιστός)



Πεταλοειδής νεφρός

- Συνήθως ασυμπτωματικός
- Συμπτώματα: Ουρολοιμώξεις, Λιθίαση, Αιματουρία, Υδρονέφρωση
- Συνυπάρχουσες ανωμαλίες στο 1/3 των ασθενών
- Όγκος του Wilms: 2-8 φορές συχνότερα
- Στα πλαίσια δυσμορφικών συνδρόμων ή χρωμοσωμικών παρεκκλίσεων (**Σύνδρομο Turner**, τρισωμία 18)



Ανωμαλία μεγέθους νεφρών

ΥΠΟΠΛΑΣΤΙΚΟΣ ΝΕΦΡΟΣ:

- ✓ Διακοπή εμβρυονικής ανάπτυξης νεφρού
- ✓ Φυσιολογική δομή
- ✓ Πιθανολογείται διαταραχή στη σύνθεση των αυξητικών παραγόντων ή των υποδοχέων

ΑΠΛΑΣΤΙΚΟΣ ΝΕΦΡΟΣ:

- ✓ Παριστά ένα πολύ δυσπλάστικό νεφρό
- ✓ Ινώδης νεφρός με αποχετευτική μοίρα

Δομικές ανωμαλίες

■ Απλές νεφρικές κύστεις

- ✓ Κατά κανόνα **επίκτητες**
- ✓ Παιδιά: 0.1-4%
- ✓ Ενήλικες >70χρ: >30%
- ✓ Ασυμπτωματικές

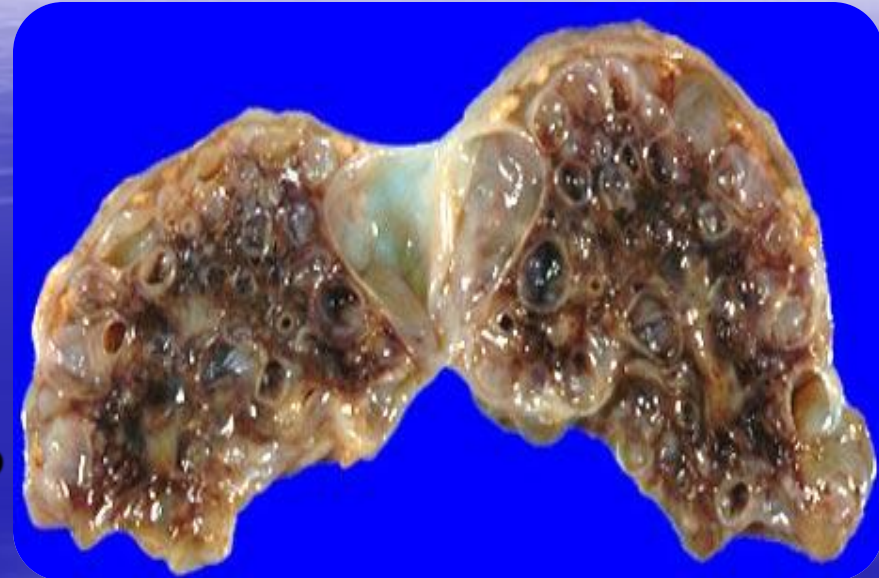
■ Συγγενείς Πολυκυστικοί Νεφροί

- Αδυναμία σύνδεσης των αναπτυσσόμενων μετανεφρικών (εκκριτικών) σωληναρίων με τα αθροιστικά (αποχετευτικά) σωληνάρια
- Κατακράτηση ούρων στα νεφρικά σωληνάρια (αγκύλη Henle)
- Μεγάλες επιθηλιακές κύστεις
- Ελάττωση λειτουργικού νεφρικού ιστού

Πολυκυστικοί Νεφροί

ΝΕΟΓΝΙΚΟΣ, ΒΡΕΦΙΚΟΣ ΤΥΠΟΣ - ΑΥΤΟΣΩΜΙΚΟΣ ΥΠΟΛΕΙΠΟΜΕΝΟΣ

- Σπάνια (1:50.000 γεννήσεις)
- Υπεύθυνο γονίδιο στο χρωμόσωμα 6
- Συνήθως νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου (πριν την εφηβεία)
- + συγγενής ηπατική ίνωση (πυλαία υπέρταση)
- Ψηλαφητές κοιλιακές μάζες
- Διάγνωση προγεννητικά (U/S)



Πολυκυστικοί Νεφροί

ΤΥΠΟΣ ΕΝΗΛΙΚΟΥ-ΑΥΤΟΣΩΜΙΚΟΣ ΕΠΙΚΡΑΤΗΣ

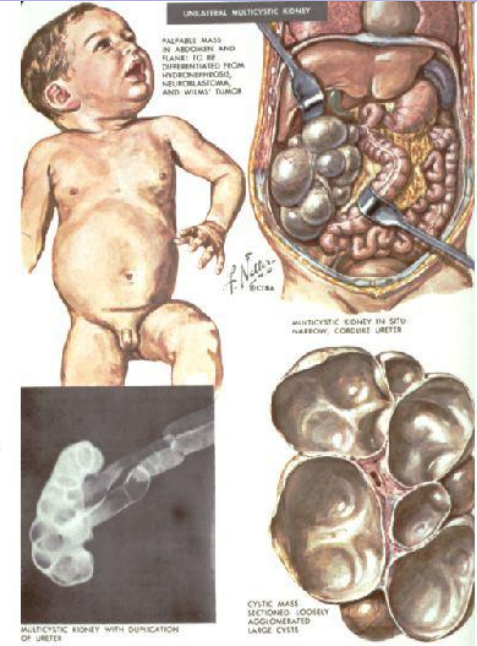
- Συχνά (1:400-1:1000 γεννήσεις)
- PKD1 γονίδιο, χρωμόσωμα 16 (85%)
- PKD2 γονίδιο, χρωμόσωμα 4 (10-15%)
- Νόσος σε ένα γονέα → **50% πιθανότητα νόσησης του παιδιού**
- Εκδήλωση μετά τη **3^η δεκαετία** (Αιματουρία, οσφυϊκό άλγος, ουρολοιμώξεις, υπέρταση, ΧΝΑ)
- Παρουσία κύστεων και σε: **Ήπαρ, σπλην, πάγκρεας**

ΠΛΕΙΟΚΥΣΤΙΚΟΣ ΝΕΦΡΟΣ

- **Απουσία/Ατρησία ουρητήρα**
- **Μονόπλευρη εμφάνιση**
- **Ατροφικό, μη λειτουργικό παρέγχυμα → Αντικατάσταση από κύστες με κιτρινωπό υγρό (βοτρυοειδής μορφολογία)**
- **Μικρά αγγεία**
- **Ατροφία κύστεων με το χρόνο**
- **Μπορεί να είναι μέρος συνδρόμου:**
 - ✓ Τρισωμία 18
 - ✓ Σύνδρομο Meckel (Αυτοσωμικός υπολειπόμενος χαρακτήρας)

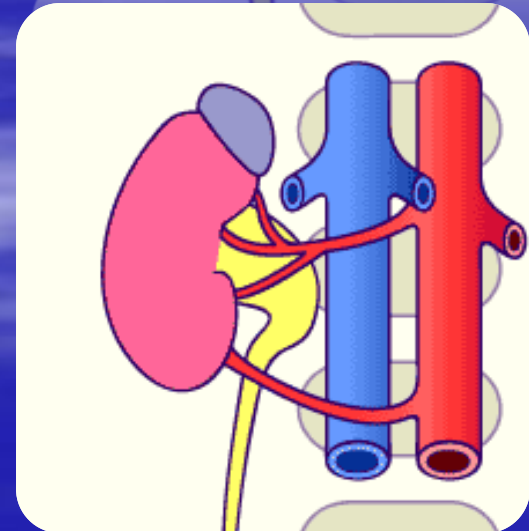
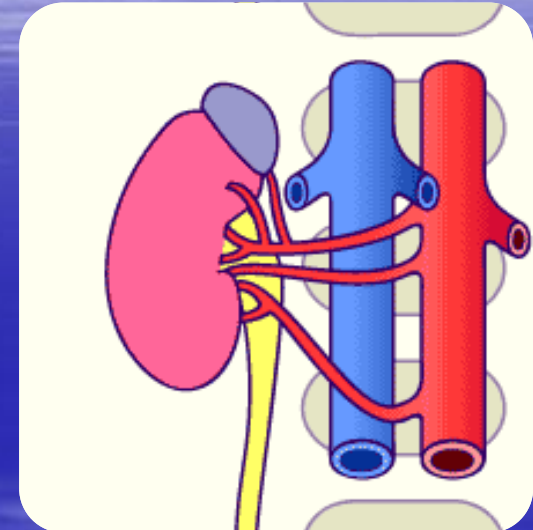
Cystic Kidney

multicystic (this case)
polycystic --usually
childhood or adulthood
congenital form
autosomal recessive
probable growth
regulation/differenti
ation defect



Αγγειακές ανωμαλίες

- **Έκτοπα αγγεία** (σπάνια)
- **Υπεράριθμα αγγεία:**
 - ✓ Αναστολή εκφύλισης των εμβρυονικών αγγείων
 - ✓ Συχνά (23%)
 - ✓ Πιο συχνά υπεράριθμες αρτηρίες (2 φορές)
 - ✓ Συχνότερα αριστερά
 - ✓ Δυο φορές συχνότερα κάτω πόλο
 - ✓ Υδρονέφρωση
- **Αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία** (25% συγγενής)



Αγγειακές ανωμαλίες

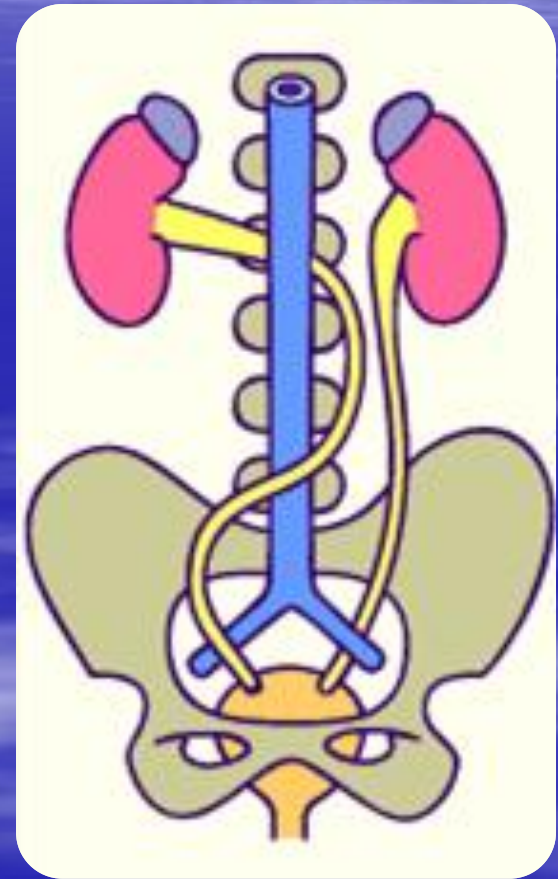


αριστερά
δεξιά

Ανωμαλίες ουρητήρα-Πορεία

Α) ΟΠΙΣΘΟΦΛΕΒΙΚΟΣ ΟΥΡΗΤΗΡΑΣ

- Δεξιά
- Ανωμαλία διάπλασης κάτω κοίλης φλέβας (παραμονή δευτερεύοντος ραχιαίου στελέχους κάτω κοίλης φλ.)
- Ραχιαία της κάτω κοίλης, Ο3-Ο4
- Υδρονέφρωση
- Μέρος συνδρόμου Turner



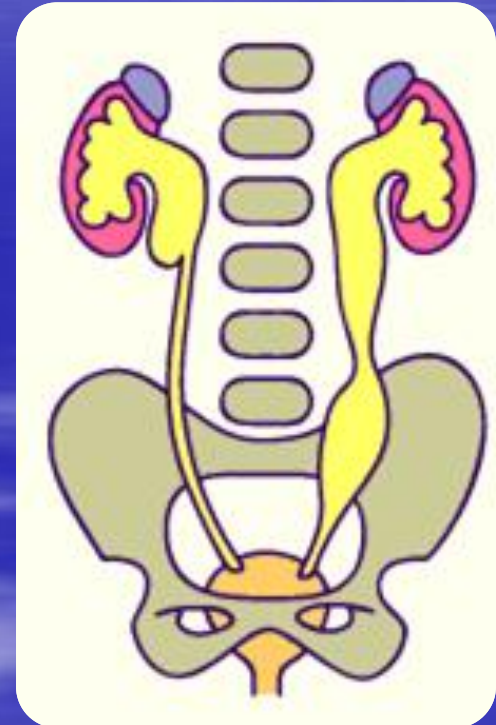
Β) ΟΠΙΣΘΟΛΑΓΟΝΙΟΣ ΟΥΡΗΤΗΡΑΣ

- Όπισθεν κοινής λαγόνιας αρτηρίας στο ύψος του Ο5

Ανωμαλίες ουρητήρα-Διάμετρος

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΟΣ ΜΕΓΑΟΥΡΗΤΗΡΑΣ

- ✓ Στένωση ουρητροκυστικής συμβολής
- ✓ Διάταση ουρητήρα, λέπτυνση τοιχώματος, ελίκωση
- ✓ Δεν πρέπει να συγχέεται με τον δευτεροπαθή μεγαουρητήρα



Πρωτοπαθής αποφρακτικός μεγαουρητήρας



Ανωμαλίες ουρητήρα-Αριθμός

- ✓ Αποτελούν τη συχνότερη ανωμαλία του ανώτερου ουροποιητικού
- ✓ 1% (νεκροτομικό εύρημα)
- ✓ Συχνότερα στα κορίτσια
- ✓ Οικογενής προδιάθεση

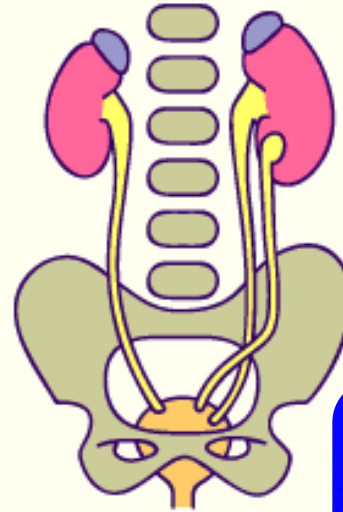
Δισχιδής ουρητήρας

- Πρόωρη διακλάδωση ουρητηρικής καταβολής
- Ουρητηρο-ουρητηρική παλινδρόμηση (φαινόμενο γιο-γιο)



Διπλός ουρητήρας

- Δεύτερη ουρητηρική καταβολή
- Νόμος Weigert-Maier (Ανατομικό παράδοξο)
- Όσο πιο έκτοπο το στόμιο ενός ουρητήρα τόσο πιο δυπλαστικό αναμένεται το τμήμα του νεφρού που παροχετεύει



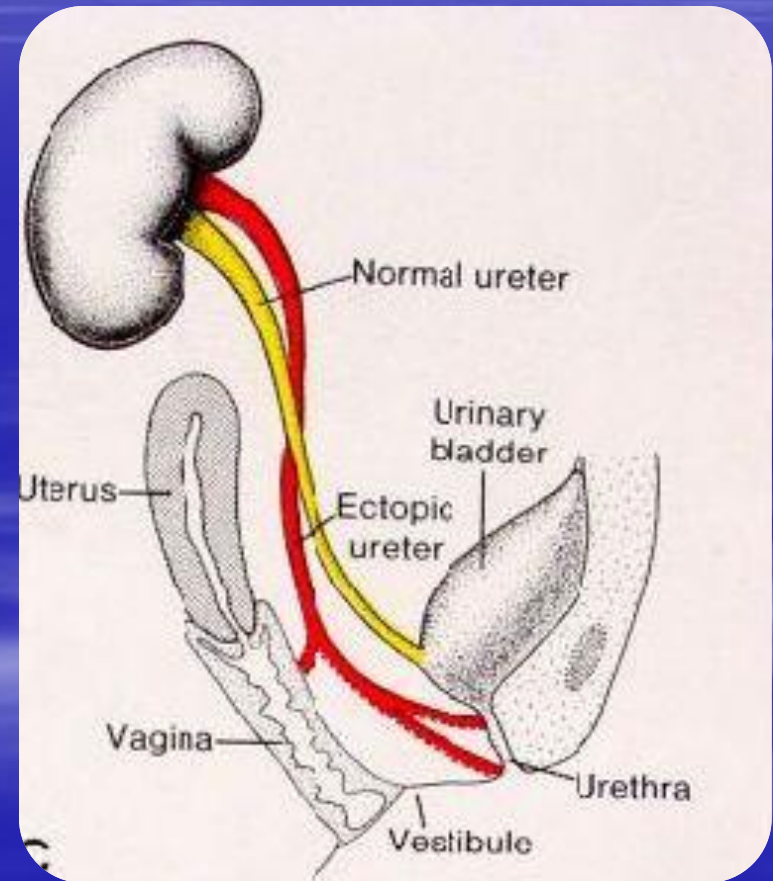
Έκτοπη εκβολή ουρητήρος

- Συσχετίζεται με διπλό σύστημα (80%)
- Διαταραχή του ουραίου τμήματος του μεσонеφρικού πόρου
- Εκβάλλει:

Επιδιδυμίδα, σπερματικός πόρος, σπερμ. κύστη, εκσπερματιστικός πόρος

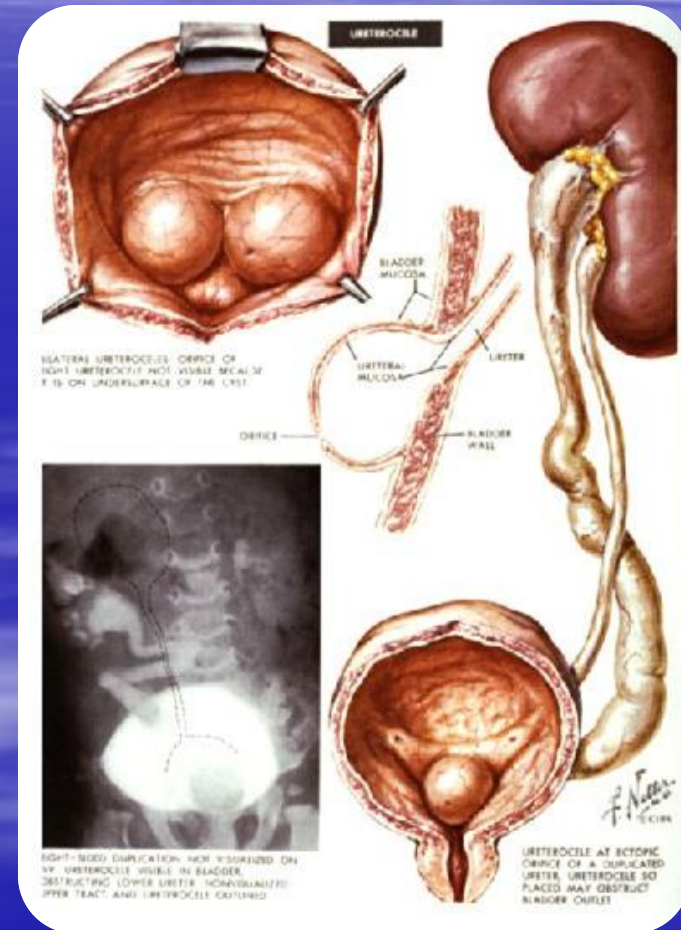


Ουρήθρα, είσοδο κόλπου, κατώτερο τμήμα κόλπου



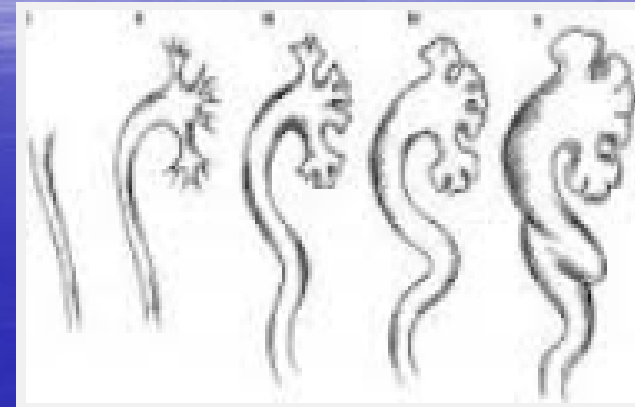
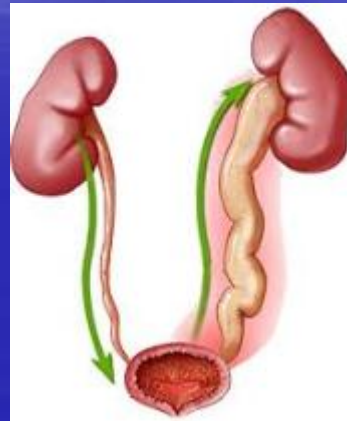
Ουρητηροκήλη

- ✓ Παράταση απόφραξης μεμβράνης Chwalla
- ✓ Ατελής ή καθυστερημένη δημιουργία του αυλού του τελικού ουρητήρα
- ✓ Απλή (ορθότοπη)- Έκτοπη (διπλό σύστημα)
- ✓ Παιδιά: 90% έκτοπη
- ✓ Κορίτσια: Αγόρια → 4-6:1



Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση

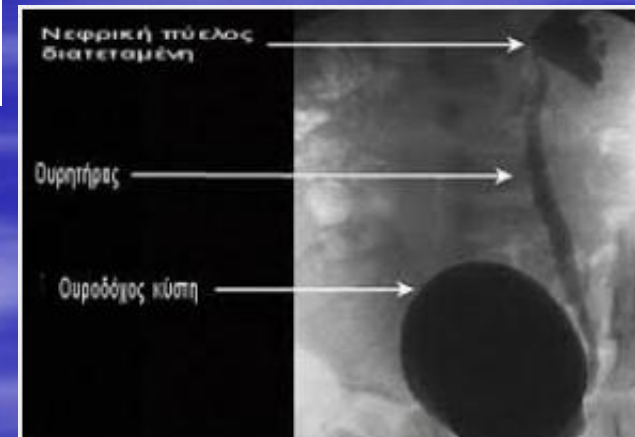
- Μέχρι 1% του γενικού πληθυσμό
- Υπεροχή λευκών έναντι μαύρων
- Οικογενής προδιάθεση
- Αίτια:



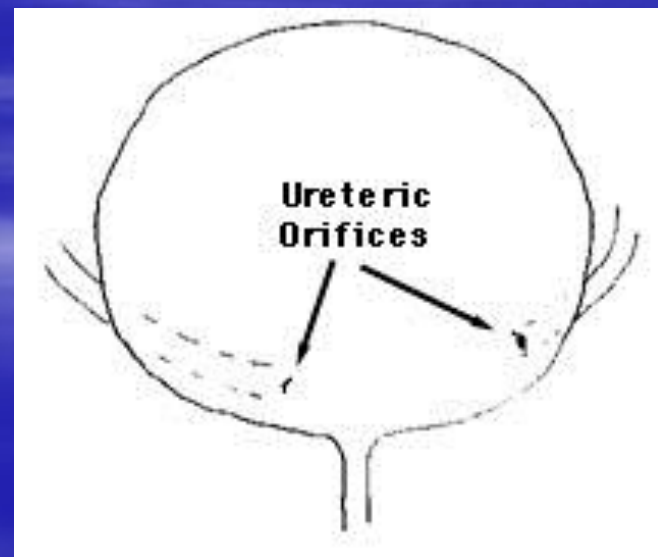
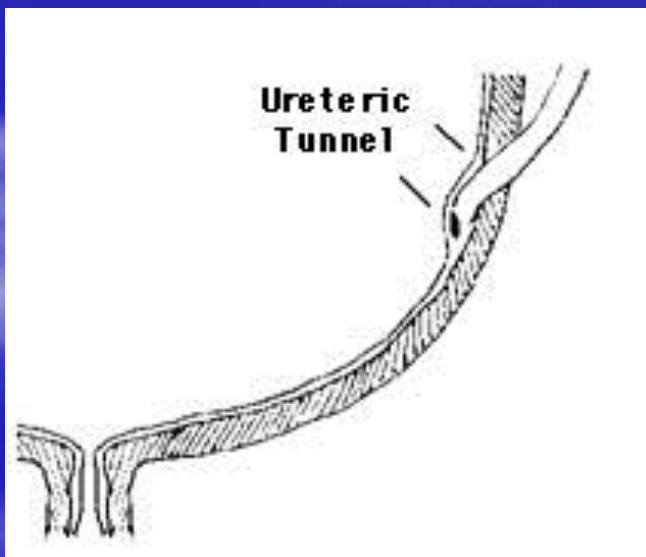
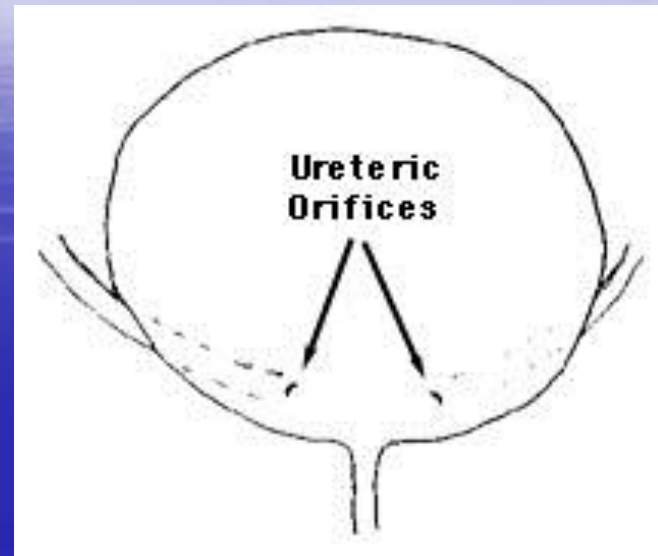
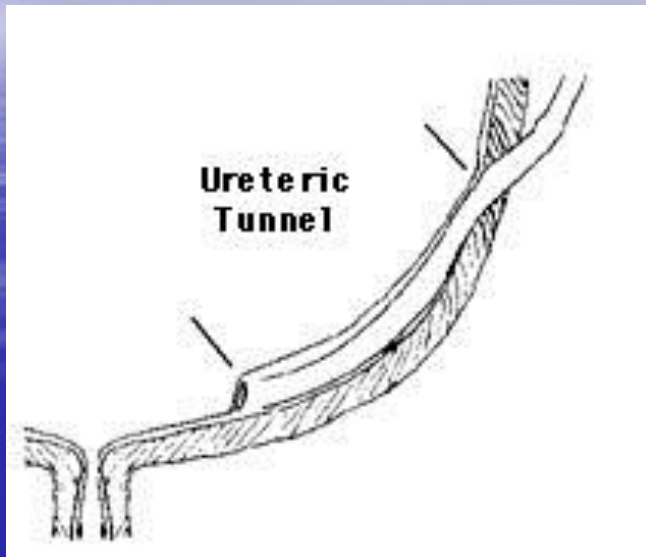
✓ Βραχύ μήκος υποβλεννογόνιας μοίρας ουρητήρα (π.χ. διπλό σύστημα)

✓ Αδυναμία και χαλάρωση εξωστήρα μυός

✓ Μορφολογία στομίου



Κυστοουρητηρική παλινδρόμηση



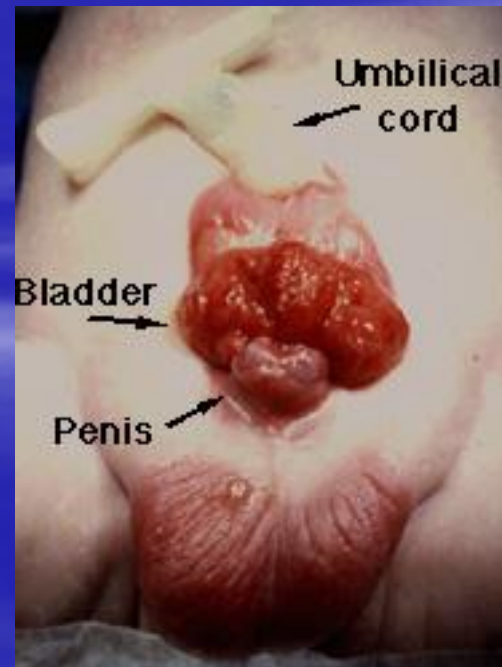
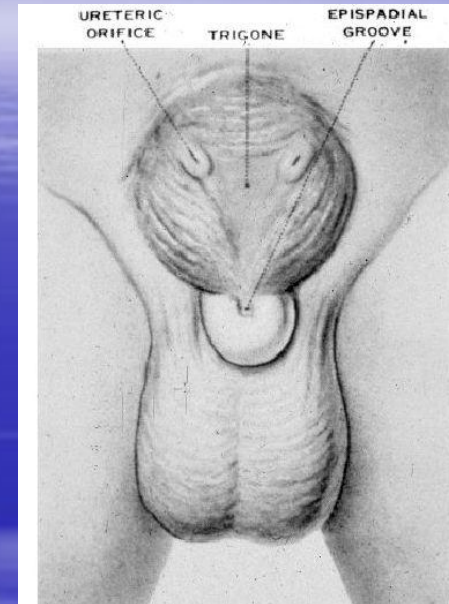
Στένωση πυελοουρητηρικής συμβολής

- 64% των παιδιών με υδρονέφρωση
- **Ενδοαυλικά αίτια** (κυρίως)
 - Τοπική διαταραχή της αγγείωσης
 - Παθολογική διάπλαση μυοελαστικών στοιχείων
 - Απουσία φυσιολογικού περισταλτισμού
- **Εξωαυλικά αίτια**
 - Έκτοπα ή υπεράριθμα αγγεία προς τον κάτω πόλο του νεφρού



Εκστροφία κύστεως

- Σπάνια: 1/10.000 τοκετούς
- Κυρίως άρρενα βρέφη (2-3:1)
- Αναστολή ή καθυστέρηση υποστροφής αμαρικής μεμβράνης
 - Αναστολή μετακίνησης και επικάλυψης του κατώτερου κοιλιακού τοιχώματος από αδιαφοροποίητα μεσεγχυματικά κύτταρα (την 4^η εβδομάδα)
 - Απουσία μυοϊνώδους ιστού → Επικάλυψη μόνο από λεπτό δέρμα (εξώδερμα) το οποίο αποσυντίθεται και αποκαλύπτεται η κύστη



Εκστροφία κύστεως

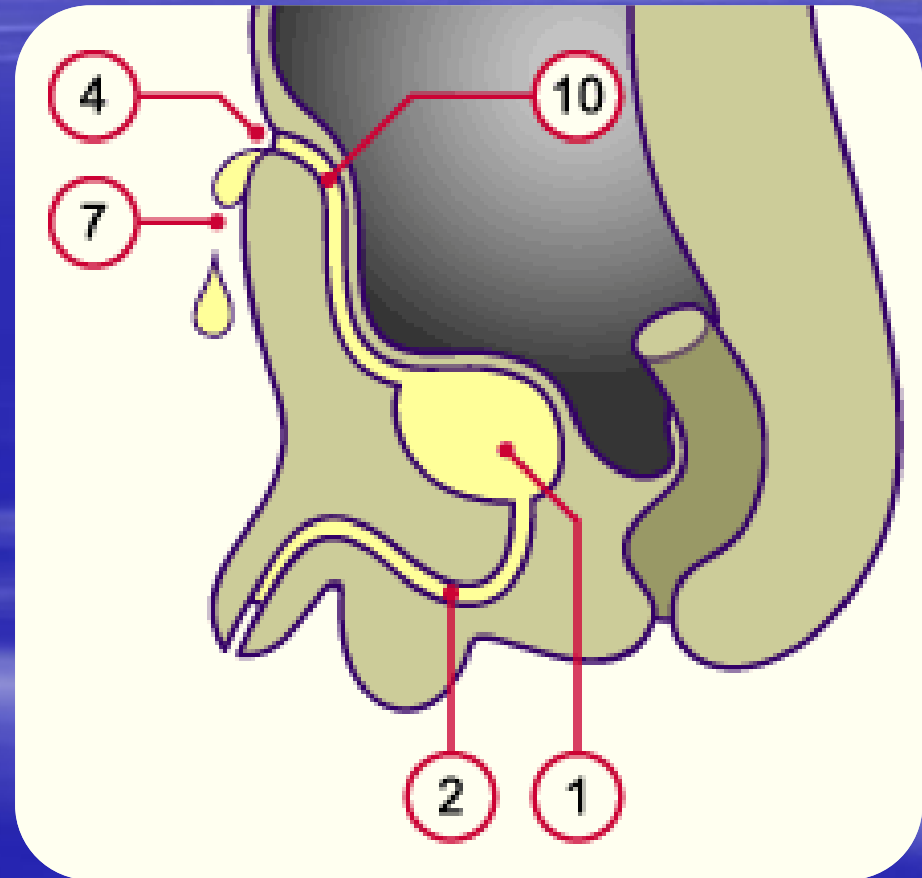
- Επισπαδίας (ανώμαλη θέση γεννητικών φυμάτων → Μη επιτρεπτή συνένωση τους → Αδυναμία σωληνοποίησης ουρηθρικής αύλακας
- Διφαλλία (απουσία προσθίου τοιχώματος ουρήθρας, διάσταση σπαραγγωδών σωμάτων)
- Δισχιδής κλειτορίδα
- Ανεπιτυχής συνένωση ηβικών οστών
- Ενίοτε: Βουβωνοκήλη άμφω, πρόσθια περινεϊκή θέση πρωκτού, εκτοπία όρχεων

Ανωμαλίες ουραχού

- ✓ Ατελής σύγκλειση αλλαντοίδας
- ✓ Καθυστέρηση υποστροφής ουραχού
- ✓ 4 τύποι

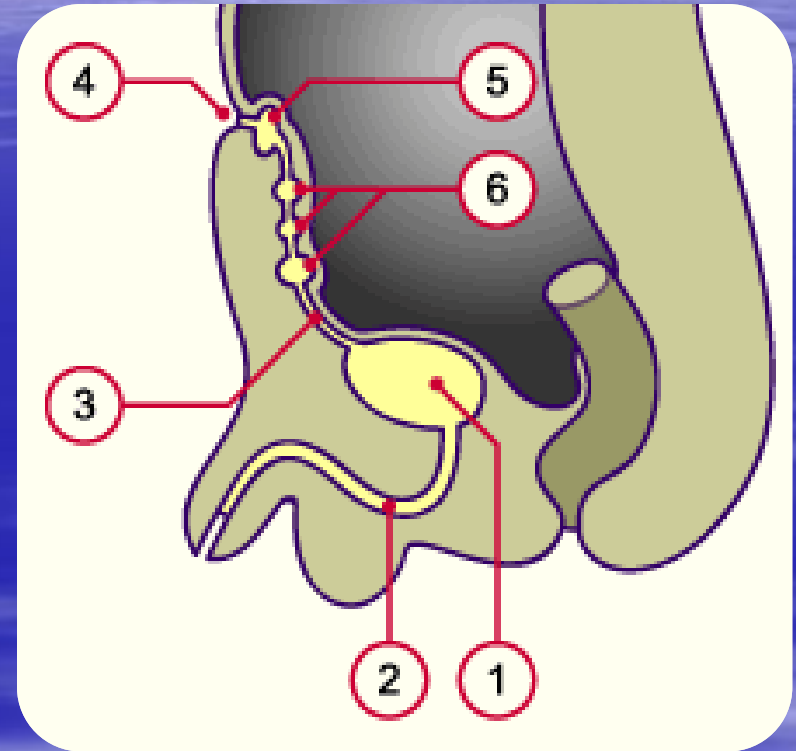
Ανοικτός ή βατός ουραχός

- ✓ Πλήρης αποτυχία σύγκλεισης ουραχού
- ✓ Συχνά συνυπάρχουν προβλήματα από το ανώτερο ουροποιητικό



Κύστεις ουραχού

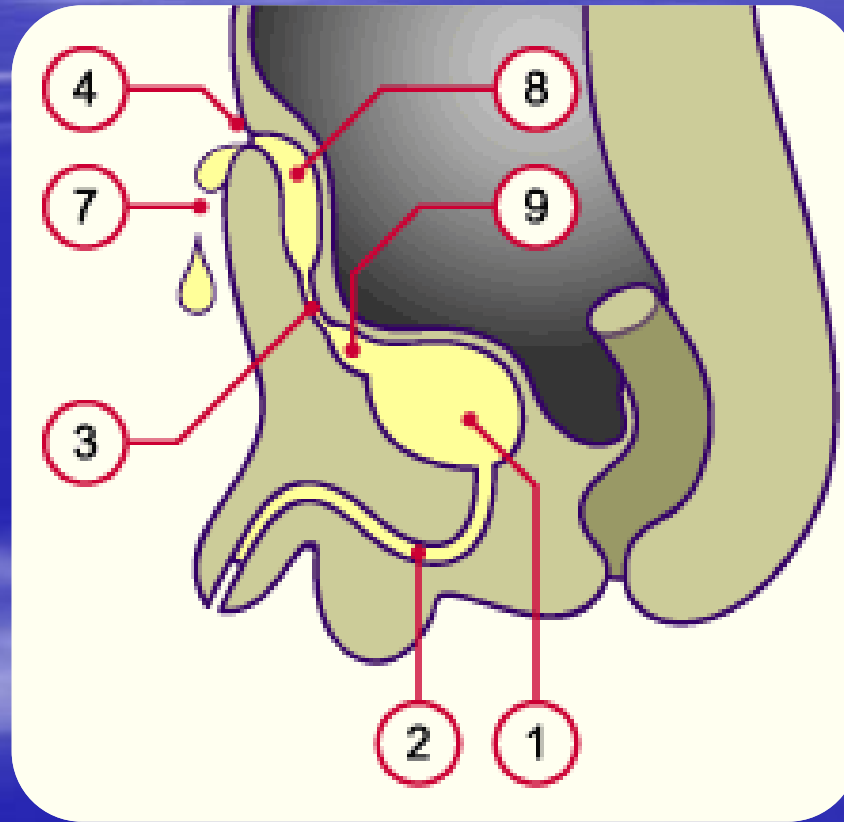
- ✓ Σπάνια (1:5.000-νεκροτομικό εύρημα)
- ✓ Ατελής σύγκλειση ουραχού
- ✓ Κατά κανόνα κλινικά σιωπηλές



5) Ομφαλική κύστη

6) Κύστεις ουραχού

Ομφαλικός (δερματικός) κόλπος και κυστικό εκκόλπιωμα ουραχού



8) Δερματικός κόλπος (Εξωτερικό συρίγγιο)

9) Κυστικό εκκόλπιωμα κύστης (Εσωτερικό συρίγγιο)

Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας

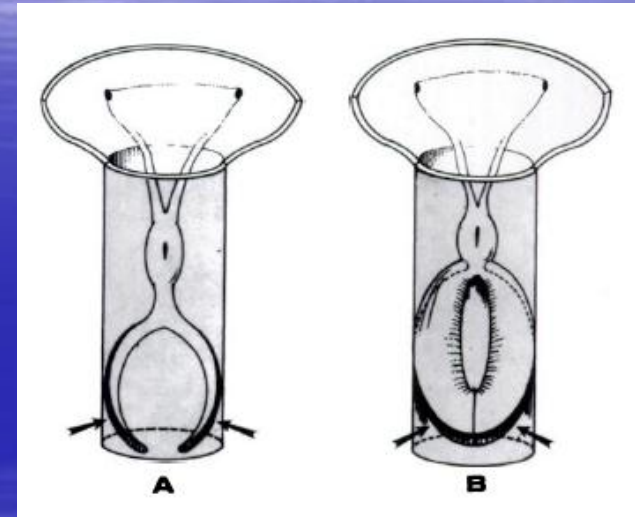
- ✓ 1:5.000-8.000 αγόρια
- ✓ Η πιο συχνή συγγενής ανωμαλία που προκαλεί απόφραξη της κύστης

*Posterior
Urethral
Valves*

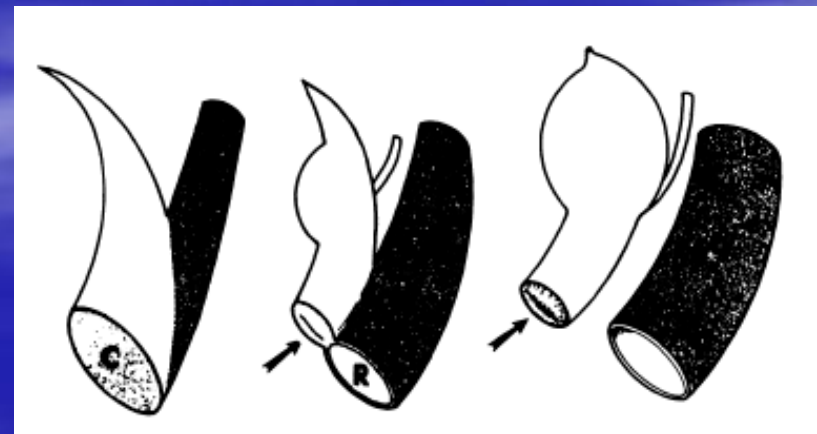


Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας

- ✓ Περισσότερο περιφερική/πρόσθια κατάληξη μεσонеφρικών πόρων στον ουρογεννητικό κόλπο → ανώμαλη μετανάστευση



- ✓ Προβληματική διάτρηση ουρογεννητικής μεμβράνης





Σας ευχαριστώ για την προσοχή
και υπομονή σας.....