

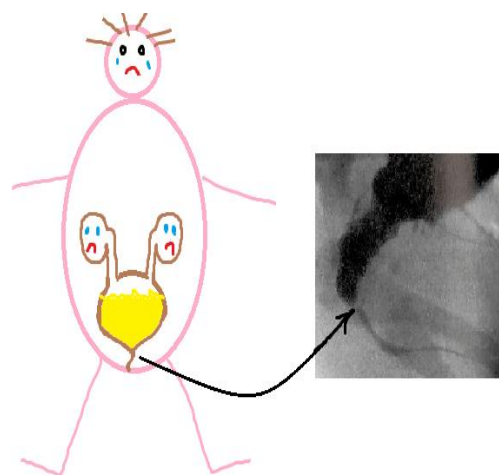
## Le valvole posteriori dell'uretra

Alcuni bambini maschi alla nascita presentano una malformazione a carico dell'apparato urinario che prende il nome di valvole uretrali posteriori (PUV).

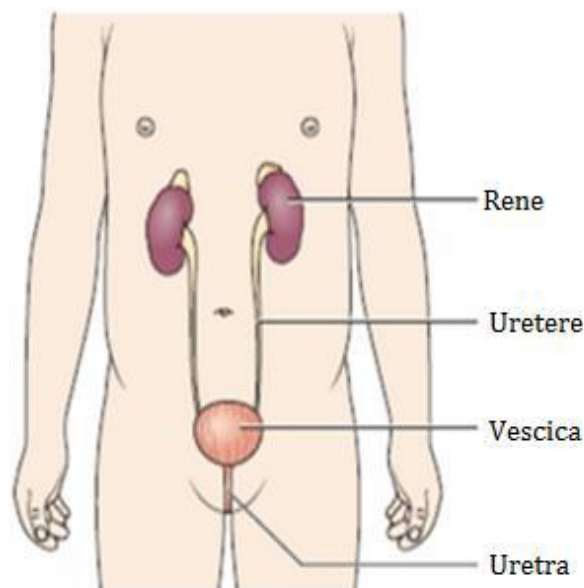
Le PUV sono dei lembi di tessuto "extra", che si trovano nell'uretra. L'uretra è un sottile "tubicino" che trasporta l'urina dalla vescica all'esterno del corpo.

Le PUV impediscono meccanicamente il normale flusso dell'urina, determinando un ristagno della pipì e l'aumento della pressione all'interno del sistema escretore. L'aumento della pressione a livello del sistema urinario può danneggiare la vescica e i reni.

Le valvole posteriori dell'uretra possono essere già identificate quando il bambino non è ancora nato tramite l'ecografia prenatale, ma la diagnosi vera è propria e posta solamente una volta che il bambino è nato tramite l'esecuzione di alcuni esami speciali.



### Che cos'è l'apparato urinario?



[www.infokid.org.uk](http://www.infokid.org.uk)

L'**apparato urinario**, mediante la funzione dei diversi organi che lo compongono, si occupa dell'eliminazione delle sostanze che non servono più all'organismo umano mediante la produzione ed eliminazione dell'urina.

È formato dai **reni**, dagli **ureteri**, dalla **vescica** e dall'**uretra**.

I **reni** sono organi a forma di "fagioli" e provvedono principalmente alla produzione dell'urina. Nel corpo umano i reni sono due e sono posizionati ai lati della colonna vertebrale. Questi organi filtrano il sangue per rimuovere l'acqua, il sale in eccesso e i prodotti di scarto dell'organismo tramite la produzione dell'urina.

Gli **ureteri** sono 2 lunghi tubi che consentono all'urina di passare dai reni alla vescica urinaria.

La **vescica**, dalla forma simile a una sfera, è un organo che raccoglie l'urina prodotta dai reni e la espelle attraverso l'**uretra**.

## Quali sono le cause della formazione delle PUV?

Le PUV sono dei lembi extra di tessuto che si trovano nella parte posteriore dell'uretra e che si sviluppano mentre un bambino cresce nel grembo materno.

La presenza di queste membrane, ostruiscono il flusso di urina, determinando un "ristagno". L'urina che ristagna nella vescica può risalire fino ai reni, provocando infezioni delle vie urinarie e danneggiando il tessuto renale.

Le valvole posteriori dell'uretra sono una patologia rara e si stima che un neonato ogni 5.000/ 8.000 sia affetto da questa problematica. Non è ancora chiaro perché alcuni bambini presentino le PUV alla nascita: sappiamo però che non sono ereditate dalla madre o dal padre o sono causate da qualcosa che la madre ha fatto durante la gravidanza.

Le PUV possono manifestarsi in associazione ad altre anomalie/ malformazioni del sistema urinario.

## Questo problema colpirà altri membri della famiglia?

Le PUV non sono una malformazione ereditata geneticamente. E' molto improbabile che altri membri della famiglia presentino a loro volta questa problematica.

## Test e diagnosi

La presenza delle valvole posteriori può essere sospettata e diagnosticata in qualsiasi momento della vita di un bambino.

### →Prima della nascita

Durante la gravidanza vengono generalmente eseguite delle ecografie per monitorare la crescita del feto. L'ecografia prenatale a 20 settimane di gestazione non ha solo la funzione di controllare come cresce il bambino nella pancia della mamma, ma anche di verificare se tutti gli organi si stiano sviluppando nella maniera corretta. Attraverso l'ecografia è possibile misurare anche la quantità di liquido amniotico (il liquido che circonda il bambino), che è in parte costituito dall'urina del feto.

Con l'ecografia prenatale non è possibile visualizzare direttamente la presenza delle PUV, ma è possibile notare alcuni "segni indiretti", come ad esempio la diminuzione del liquido amniotico (oligodramnios).

I bambini con PUV tipicamente presentano l'**idronefrosi prenatale** (uno o entrambi i reni diventano tesi e gonfi in quanto il sistema urinario non riesce a scaricare l'urina che si accumula) e la **megavesica** (la vescica risulta essere molto grande, in quanto non riesce a svuotarsi bene per la presenza di queste membrane).

Le PUV raramente influiscono con il decorso della gravidanza e con il parto.

Il suo medico potrebbe fissare dei controlli ecografici aggiuntivi durante la gravidanza, in modo da monitorare la crescita del bambino e dell'apparato urinario. Durante i controlli potrà inoltre fare riferimento su altri medici specialisti, come un urologo pediatrico (un chirurgo che tratta i bambini con problemi del sistema urinario) o un nefrologo pediatrico (un medico che tratta i bambini con problemi renali).

→Dopo la nascita

Una volta che il bambino sarà nato, verrà sottoposto ad alcuni test per scoprire se l'ostruzione notata durante il periodo prenatale è causata da PUV o da un'altra condizione.

Alla nascita talvolta i bambini con PUV possono presentare sintomi come:

- **Flusso ridotto dell'urina** (il flusso non è efficace e si nota un continuo "gocciolamento" dell'urina);
- **Vescica di dimensioni aumentate;**
- **Infezioni del tratto urinario** (febbre, inappetenza, riduzione della reattività).

→Durante l'infanzia

Alcuni bambini non presentano subito alla nascita sintomatologia di ostruzione delle vie urinarie, talvolta anche per parecchi anni, fino a quando cominciano a lamentare:

- **Difficoltà nello svuotamento della vescica;**
- **Senso di pesantezza;**
- **Incontinenza;**
- **Infezioni del tratto urinario;**

## Quali sono i test per fare diagnosi di PUV

**Ecografia:** si tratta in genere del primo test che si esegue nel sospetto di PUV; esamina la forma e le dimensioni dei reni del bambino e di altre parti del suo sistema urinario. L'esame si esegue tramite una piccola sonda che viene spostata sulla pancia del bambino. L'esame è totalmente indolore.

**Cistouretrografia minzionale:** se il medico rileva un problema all'ecografia, potrebbe richiedere di sottoporre il bambino ad una cistografia minzionale. Tramite l'utilizzo di una speciale macchina a raggi X, si può vedere come il bambino urina e se vi sono presenti degli ostacoli nel passaggio.

**Scintigrafia con DMSA o con MAG3:** il DMSA e il MAG3 sono sostanze chimiche che emettono una piccola quantità di radiazioni (energia) e possono essere iniettate in uno dei vasi sanguigni di suo figlio. Queste sostanze chimiche sono assorbite dalle parti sane del rene. Tramite una "fotocamera speciale" sono riprese delle immagini, che aiutano il medico a comprendere quanto bene funzionano i reni e se vi sono presenti delle cicatrici.

**Test delle urine :** attraverso uno Stick che viene immerso nel campione delle urine, il medico sarà in grado di identificare la presenza di cellule del sangue o proteine (segno di sofferenza renale). Il campione potrà in seguito essere inviato al laboratorio per eseguire test più approfonditi.

**Esami del sangue:** L'esame del sangue può fornire maggiori informazioni sulla funzione renale.

## Trattamento

→Prima della nascita

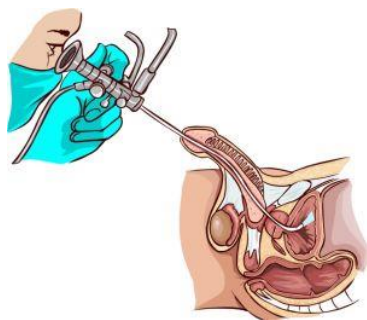
Nella maggior parte dei casi, non si esegue alcun trattamento prima della nascita.

Alcuni bambini con ostruzione particolarmente gravi, potrebbero essere sottoposti ad un intervento mentre sono ancora nel grembo materno, che mira a drenare l'urina dalla vescica del feto nel liquido amniotico che circonda il bambino.

→Dopo la nascita

Il primo trattamento consiste nel drenare l'urina dalla vescica tramite un catetere (un tubo lungo e sottile) che viene posto attraverso l'uretra (dalla punta del pene del bambino) o talvolta attraverso la parete della pancia, nella vescica, in modo da fare defluire l'urina al di fuori. Questo trattamento può aiutare a limitare i danni a lungo termine alla vescica e ai reni.

Molti bambini con diagnosi di PUV vengono sottoposti ad un piccolo intervento chirurgico per rimuovere le valvole chiamato "resezione delle PUV".



L'intervento è eseguito da un urologo pediatrico con l'ausilio di un cistoscopio. Un cistoscopio è uno strumento formato da un tubo con una piccola telecamera, il quale che è posto attraverso l'uretra. Questo permette all'urologo di vedere e rimuovere le valvole posteriori dell'uretra. L'intervento è generalmente di facile esecuzione e poco invasivo per il bambino. Tuttavia, i bambini devono pesare almeno 2,5 kg per essere operati. Se il bambino non è abbastanza grande, l'urologo può raccomandare una procedura temporanea con posizionamento di un catetere.

## Che cosa accadrà nel futuro?

La maggior parte dei ragazzi che sono stati trattati per PUV, in assenza di danno renale severo, conducono una vita totalmente normale.

Tutti i ragazzi che sono stati trattati per PUV saranno seguiti, con controlli regolari dal proprio medico, al fine di identificare eventuali problemi a lungo termine a carico di reni e vescica. È importante eseguire tutti i controlli predisposti dal medico, anche se il bambino sembra stare bene.

In alcuni casi però, possono sussistere dei problemi a carico dell'apparato urinario in seguito all'intervento chirurgico:

→Problemi alla vescica

Le PUV possono determinare un aumento della pressione all'interno della vescica. Se l'ostruzione è grave, la vescica si ingrandisce così tanto che la parete di questo organo può inspessirsi.

Per questo motivo, alcuni ragazzi non sono in grado di svuotare totalmente la vescica, presentando problemi come:

- **Aumentata frequenza della necessità di urinare;**
- **Nicturia e incontinenza** - alcuni bambini potrebbero bagnare il letto durante la notte o bagnarsi durante il giorno, in quanto la necessità di urinare è così forte che non riescono ad arrivare in tempo al bagno;

Per aiutare i ragazzi con queste problematiche, abbiamo a disposizione una serie di farmaci come l'**ossibutinina**, che hanno la funzione di rilassare la muscolatura della vescica. Grazie a questi farmaci la vescica aumenta la sua capacità contenitiva, aiutando il ragazzo a controllare meglio la perdita involontaria di urina.

Altri ragazzi ancora, hanno bisogno di usare attrezzature speciali per svuotare la vescica (cateteri) - questo può essere per un breve o lungo periodo.

→ Problemi renali

Alcuni ragazzi, a causa del reflusso di urina dalla vescica ai reni o della displasia renale associata, possono sviluppare un danno renale e una riduzione della funzione di "filtro" di questo organo, portando alla comparsa di **insufficienza renale cronica (IRC)**.

Quando i reni sono così danneggiati che non sono più in grado di depurare il sangue del paziente dalle scorie ed eliminare l'acqua in eccesso, il paziente potrebbe necessitare di trattamenti sostitutivi come la **dialisi**.

La dialisi è un trattamento sostitutivo alla funzione renale e utilizza attrezzature speciali per pulire il sangue.

→ **In caso di domande o richiesta di supporto, non esiti a parlarne con il suo Pediatra o con il suo Nefrologo pediatra.**

[WWW.ERKNet.org](http://WWW.ERKNet.org)

Versione 31, Agosto 2018. ©2018 ERKNet

A cura della dott.ssa Giulia Bassanese con la supervisione degli esperti dell'ERKNet.

Per dettagli su qualsiasi informazione utilizzata in questo foglio informativo, vi preghiamo di contattarci attraverso il nostro sito web [www.ERKNet.org](http://www.ERKNet.org).

Prestiamo particolare attenzione affinché le informazioni contenute in questo documento siano corrette e aggiornate. Tuttavia, è importante chiedere consiglio al Pediatra di famiglia o al suo Nefrologo pediatra.

L'ERKNet, i collaboratori e gli editori non possono essere ritenuti responsabili dell'accuratezza delle informazioni, delle omissioni di informazioni o di eventuali azioni che potrebbero essere prese come conseguenza della lettura di queste informazioni.