

Εμβρυολογία για ουρολόγους

Bernhard T. Mittemeyer και Allan L. Haynes Jr.

Εισαγωγή

Η εμβρυολογία του ουρογεννητικού συστήματος είναι συναρπαστική και, βεβαίως, αποτελεί ένα αναπόσπαστο κομμάτι της καθημερινής μας κλινικής πρακτικής. Γενικώς, ως κλινικοί ιατροί σε αυτήν την ειδικότητα δεν σκεφτόμαστε την υποκείμενη εμβρυολογική ανάπτυξη, παρά μόνο αν προκύψει κάποιο πρόβλημα. Στην πραγματικότητα, ως κλινικοί ιατροί και ως χειρουργοί, συχνά –αν όχι καθημερινά– ακούμε, βλέπουμε, περιθάλπουμε ή χειρουργούμε ασθενείς με παθήσεις που οφείλονται σε εμβρυολογικές διαμαρτίες. Δυστυχώς, πολλοί από εμάς ήμασταν χαρούμενοι όταν αφήναμε πίσω μας την εμβρυολογία και, όταν γνωρίζουμε γενικώς πώς να διορθώσουμε ένα πρόβλημα, δεν μας απασχολεί ιδιαιτέρως πώς και γιατί δημιουργήθηκε.

Ο στόχος αυτού του κεφαλαίου είναι να παρουσιάσει έναν σύντομο, πρακτικό, επί των επάλξεων, οδηγό για την εμβρυολογία, με την οποία σχετίζομαστε ως ουρολόγοι. Σε καμία περίπτωση δεν έχουμε την πρόθεση να αντικαταστήσουμε τις πολύ ενδιαφέρουσες και πολεπτομερείς περιγραφές αυτών των εμβρυολογικών γεγονότων, όπως αναλύονται στα διάφορα βιβλία εμβρυολογίας που έχουμε στη διάθεσή μας (βλ. Βιβλιογραφία). Πάντως, είναι μια σαφής και περιεκτική παρουσίαση των βασικών γνώσεων στην εμβρυολογία, τις οποίες μπορεί να χρειαστεί κάποιος για να κατανοήσει την πάθηση του ασθενούς, να την αξιολογήσει περαιτέρω, να σχεδιάσει την αντιμετώπιση και να εξηγήσει στον ασθενή το αίτιο που ευθύνεται για το πρόβλημά του, αλλά και γιατί και πώς μπορεί να χρειαστεί ή να μην χρειαστεί θεραπεία. Επίσης, είναι στις προθέσεις μας να δημιουργήσουμε έναν εύκολο και διασκεδαστικό τρόπο για να ανακαλέσουμε στη μνήμη σας το υποκείμενο αίτιο πολλών παθήσεων που συναντούμε σε καθημερινή ή, τουλάχιστον σε τακτική, βάση.

Η δομή και το περιεχόμενο αυτού του κεφαλαίου βασίζεται στην παρουσίαση που δίνεται κάθε χρόνο στα πλαίσια της σειράς μαθημάτων Basic Science and Review, υπό την αιγίδα της AUA και της EAU. Πολλές από τις εικόνες που χρησιμοποιούνται σε αυτήν την παρουσίαση είναι από τη συλλογή CIBA των ιατρικών εικόνων του Netter, ιδίως από τον δεύτερο και τον έκτο

τόμο. Επίσης, παράλληλα με τις εικόνες που υπάρχουν εδώ, ο αναγνώστης ενθαρρύνεται να ανατρέξει στις παραπάνω εικόνες της συλλογής, για να έχει μια πιο σαφή περιγραφή της εμβρυολογίας που παρουσιάζεται. Τέλος, πρέπει να σημειωθεί ότι, ενώ ασχολούμαστε με κάθε μία διαφορετική περιοχή της εμβρυολογικής ανάπτυξης ξεχωριστά (νεφροί, ουρητήρες, ουροδόχος κύστη κτλ.), καθώς και με τις πιο συχνές διαμαρτίες που προκύπτουν, ο αναγνώστης πρέπει να οπτικοποιήσει και να αναγνωρίσει ότι η εμβρυολογική ανάπτυξη εξελίσσεται αμφοτερόπλευρα και ότι η μία περιοχή επικαλύπτει την άλλη.

Η επίπτωση των συγγενών διαμαρτιών

Οι συγγενείς διαμαρτίες του ουρογεννητικού συστήματος είναι συχνές και υπάρχουν σε ποσοστό 10% του γενικού πληθυσμού. Αν υπάρχουν συγγενείς διαμαρτίες σε άλλα συστήματα, η πιθανότητα να υπάρχει συγγενής διαμαρτία και στο ουρογεννητικό αυξάνεται στο 30%, ενώ, αν υπάρχει ήδη μία στο ουρογεννητικό, η πιθανότητα να συνυπάρχει κάποια άλλη διαμαρτία οπουδήποτε στο ίδιο σύστημα είναι 75%. Αυτές οι διαμαρτίες μπορεί να παρουσιάζονται με διάφορους τρόπους:

1. Μπορεί να είναι εμφανείς σε κλινικό επίπεδο, όπως ο υποσπαδίας, ο επισπαδίας και η εκστροφή της ουροδόχου κύστεως.
2. Μπορεί να μην είναι κλινικά εμφανείς, αλλά να τίθεται η κλινική υποψία, όπως σε νεογνά με προσωπείο συνδρόμου Potter, σε κυήσεις με ολιγοϋδράμνιο, σε νεογνά με απουσία του ορθού κοιλιακού μυός (σύνδρομο Prune Belly), με μονήρη ομφαλική αρτηρία και σε ατρησία του πρωκτού.
3. Μπορεί να μην είναι κλινικά εμφανείς ή να μην τις υποψιαζόμαστε, αλλά να αποτελούν τυχαίο εύρημα, όπως σε ασθενείς με πεταλοειδή νεφρό, με συγγενή μονήρη νεφρό ή με διπλά αποχετευτικά συστήματα.
4. Τέλος, μπορεί να μην είναι εμφανείς, να μην τίθεται υποψία, ή να μην ανακαλύπτονται τυχαία, αλλά να βρίσκονται εξαιτίας των συμπτωμάτων που προκαλούν, όπως απόφραξη, στάση, λοίμωξη ή σχηματι-

σιμό λίθων, τα οποία όλα υπαγορεύουν ουρολογική εκτίμηση.

Οι συγγενείς διαμαρτίες, λοιπόν, είναι εξαιρετικά σημαντικές και δεν πρέπει μόνο να ανευρίσκονται, αλλά και να κατανοούνται στην κλινική πράξη.

Η ανάπτυξη των νεφρών

Βασικό στοιχείο της φυσιολογικής ανάπτυξης των νεφρών είναι η παρουσία του ουρογεννητικού ογκώματος, που είναι επίσης γνωστό και ως όγκωμα του Wolff (βλ. Εικόνα 1.1). Εμπερέχει τις αρχέγονες μορφές των νεφρών, των γονάδων και των γεννητικών πόρων. Μέσα από το ουρογεννητικό όγκωμα, λοιπόν, εξελίσσονται προοδευτικά τα τρία διαφορετικά στάδια της ανάπτυξης των νεφρών. Αυτά είναι ο πρόνεφρος, ο μεσόνεφρος και ο μετάνεφρος.

Ο πρόνεφρος

Ο πρόνεφρος είναι το πρωταρχικό στάδιο της ανάπτυξης των νεφρών στον ανθρώπινο οργανισμό και απαντάται ακόμη και στην ανεπτυγμένη δομή των πρώτων σπονδυλωτών οργανισμών. Αποτελεί το κύριο απεκκριτικό όργανο στη διάρκεια των πρώτων 4 εβδομάδων της εμβρυϊκής ζωής. Αποτελείται από 6–10 ζεύγη σωληναρίων, τα οποία συνενώνονται για να σχηματίσουν τον προνεφρικό πόρο, ο οποίος αναπτύσσεται με κεφαλουραία κατεύθυνση. Ο προνεφρικός πόρος τελικά φθάνει στην κλοάκη (αμάρα), η οποία είναι το τελικό μέρος του τελικού εντέρου. Ο πρόνεφρος υποστρέφει περίπου την 4η εβδομάδα της εμβρυϊκής ζωής, έχοντας πια εκφυλιστεί (βλ. Εικόνα 1.2).

Ο μεσόνεφρος

Το δεύτερο στάδιο της ανάπτυξης των νεφρών είναι ο μεσόνεφρος. Αποτελεί το κύριο απεκκριτικό όργανο

από την 4η έως την 8η εβδομάδα της εμβρυϊκής ζωής. Όταν τα μεσονεφρικά σωληνάρια συνδεθούν με τον προνεφρικό πόρο, δημιουργείται ο μεσονεφρικός πόρος ή ο πόρος του Wolff. Από αυτήν τη δομή και μόνο εξορμούν οι γεννητικοί πόροι του άρρενος και, επίσης, ο ουρητήρας, ο οποίος με τη σειρά του αποτελεί βασική προϋπόθεση για τη φυσιολογική ανάπτυξη του νεφρού. Συνεπώς, σε αυτό το αρχικό στάδιο του εμβρύου, η εσφαλμένη ανάπτυξη του μεσονεφρικού πόρου πιθανώς να σχετίζεται με την ανάπτυξη πολλών διαμαρτιών του ουροποιητικού συστήματος.

Ο μετάνεφρος

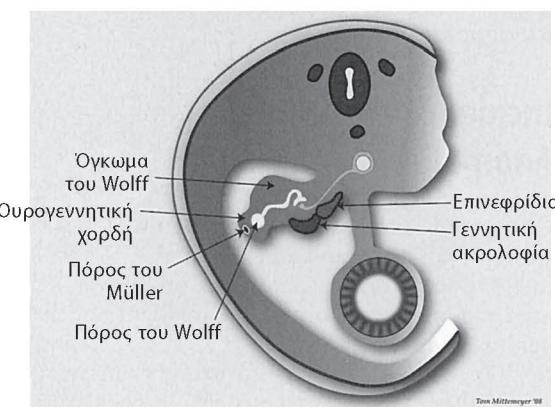
Ο μετάνεφρος είναι το τρίτο και τελευταίο στάδιο της ανάπτυξης του νεφρού και η αρχέγονη μορφή του φυσιολογικού νεφρού. Η ομαλή του διαφοροποίηση στο μετανεφρικό βλάστημα (τελικό νεφρό) είναι εξαρτημένη εξολοκλήρου από τη φυσιολογική ανάπτυξη της καταβολής του ουρητήρα, η οποία πρέπει να έχει κατεύθυνση προς την κεφαλή και μέσα σε αυτήν την ιστική μάζα. Με αυτόν τον τρόπο, ο μετάνεφρος επικαλύπτει την εγκολεάζουσα και διακλαδούμενη ουρητηρική καταβολή και δημιουργείται ο κατεξοχήν νεφρικός φλοιός, δηλαδή τα νεφρικά σπειράματα, τα εγγύς εσπειραμένα σωληνάρια, η αγκύλη του Henle και τα άπω εσπειραμένα σωληνάρια.

Η ανάπτυξη της αποχετευτικής μοίρας

Η καταβολή του ουρητήρα εξορμά από τη ραχιαία επιφάνεια του μεσονεφρικού πόρου και σε μικρή απόσταση από το τοίχωμα της κλοάκης. Στην αρχή διχάζεται σε δύο κλάδους, που είναι και οι πρόδρομοι των μειζόνων καλύκων. Στο σημείο αυτό της αρχικής διακλάδωσης σχηματίζεται, τελικά, η νεφρική πύελος (βλ. Εικόνα 1.3).

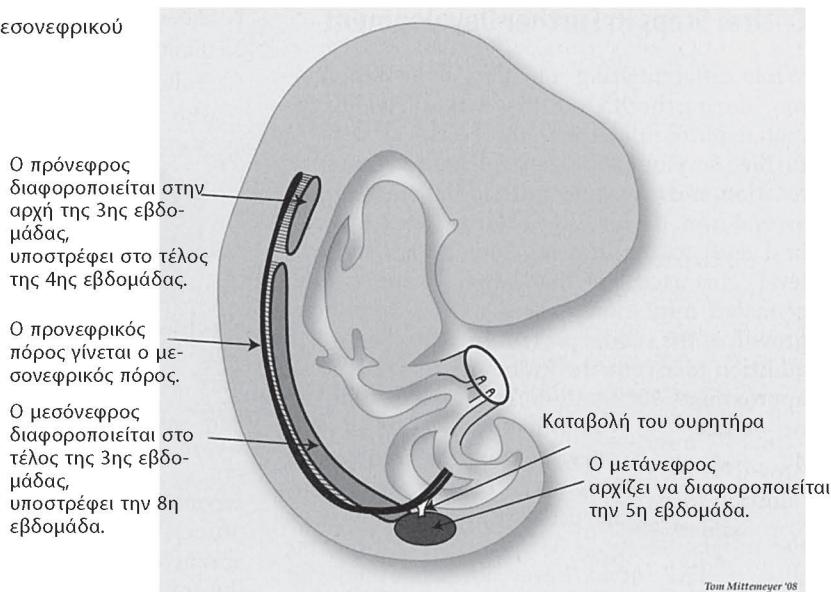
Ανάμεσα σε αυτές τις δύο αρχικές διακλαδώσεις συντελείται συνήθως και άλλη μία (ή δύο) συμπληρωματική διακλάδωση, για να σχηματιστούν και οι υπόλοιποι μείζονες κάλυκες. Από τη σακκοειδή διόγκωση αυτών των αρχικών διαιρέσεων αναπτύσσονται από δύο μέχρι τέσσερα δευτερεύοντα σωληνάρια. Από αυτά με τη σειρά τους προκύπτουν τριτεύοντα σωληνάρια και αυτή η διαδικασία επαναλαμβάνεται έως τον 50 μήνα της εμβρυϊκής ζωής και, τελικά, αναπτύσσεται μια σειρά από σωληνάρια, που εκτιμάται περίπου στις 12 τάξεις.

Η πύελος και τα πρωτεύοντα αλλά και τα δευτερεύοντα σωληνάρια αναπτύσσονται σε μεγάλο βαθμό στη διάρκεια αυτής της περιόδου. Οι πρώτοι κλάδοι γίνονται οι μείζονες κάλυκες και οι δευτερεύοντες κλάδοι οι ελάσσονες κάλυκες. Τα σωληνάρια της τρίτης και της τέταρτης τάξης απορροφώνται από τα δευτερεύοντα σωληνάρια, ώστε τελικά τα σωληνάρια της πέμπτης τά-



Εικόνα 1.1 Η σχέση του ογκώματος του Wolff με τις αρχέγονες μορφές των γονάδων και των επινεφριδίων.

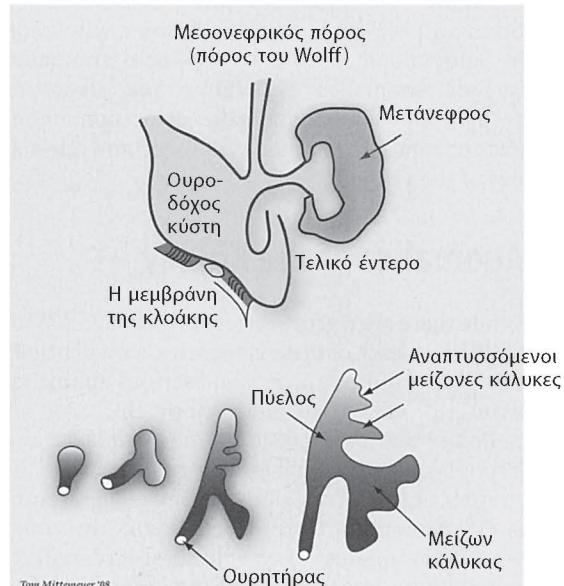
Εικόνα 1.2 Η ανάπτυξη του νεφρού και του μεσονεφρικού πόρου.



ξης (περίπου 20–30) να αποχετεύουν στους ελάσσονες κάλυκες, αποτελώντας έτσι τους θηλαίους πόρους του νεφρού. Τα σωληνάρια των υπόλοιπων τάξεων σχηματίζουν τα αθροιστικά σωληνάρια, τα οποία αποτελούν το μεγαλύτερο μέρος του μυελού του νεφρού σε έναν ενήλικο. Πρέπει να σημειωθεί ότι ακριβώς από αυτό το σημείο, όπου τα αθροιστικά σωληνάρια συνενώνονται με τα άπω εσπειραμένα σωληνάρια (η καταβολή του ουρητήρα συναντά το μετανεφρικό βλάστημα), έχει την προέλευσή της η συγγενής κυστική νόσος του νεφρού.

Κρίσιμα στάδια της περαιτέρω ανάπτυξης

Ενώ διαφοροποιείται στον «τελικό νεφρό» από την 9η έως τη 12η εβδομάδα της εμβρυϊκής ζωής, ο μετάνεφρος περνά τρία κρίσιμα στάδια στην περαιτέρω ανάπτυξη. Αυτά περιλαμβάνουν την άνοδο, τη στροφή και την αγγειώση. Πρώτον, οι νεφροί ανέρχονται από το επίπεδο του 4ου οσφυϊκού σπονδύλου μέχρι το επίπεδο του 1ου οσφυϊκού ή 12ου θωρακικού σπονδύλου. Η άνοδος του νεφρού οφείλεται, αφενός, στη μετακίνηση προς τα άνω και, αφετέρου, στη διαφοροποίηση του ουραίου τμήματος του εμβρύου. Δεύτερον, επιτρόποθετα της ανόδου, οι νεφροί υπόκεινται σε μια στροφή περίπου 90°, από έναν προσανατολισμό με την πύελο να βλέπει μπροστά σε έναν προσανατολισμό με την πύελο να βλέπει στο μέσον και λίγο οπισθίως. Τρίτον, όταν ο νεφρός ανέρχεται και περιστρέφεται, αρδεύεται αρτηριακά από διαδοχικές αρτηρίες που βρίσκονται όλοι και πιο ψηλά στο ουρογεννητικό όγκωμα. Μπορεί να προέρχονται από τα λαγόνια ή τα μέσα ιερά αγγεία, από την κατώτερη αορτή ή την κάτω μεσεντέριο αρτηρία και, τελικά, από το σημείο της αορτής, ακριβώς πάνω από την άνω μεσεντέριο αρτηρία.



Εικόνα 1.3. Η ανάπτυξη της καταβολής του ουρητήρα και της αποχετευτικής μοίρας του νεφρού.

Η αποτυχία στην ορθή αλληλουχία και διάταξη σε κάποιο από αυτά τα διαδοχικά στάδια οδηγεί σε εσφαλμένη ανάπτυξη. Αυτό μπορεί να σημαίνει διαμαρτίες στον όγκο, στη δομή και στη μορφή των νεφρών, διαμαρτίες στον αριθμό, στη θέση και στη στροφή, καθώς και διαμαρτίες των αγγείων.

Διαμαρτίες των νεφρών

Ενώ υπάρχει μια ευρεία ποικιλία διαμαρτιών που σχετίζονται με τις παρακάτω κατηγορίες, θα παρουσιαστούν συνοπτικά οι πιο συνήθεις και οι πιο σοβαρές, που αφορούν στην εσφαλμένη ανάπτυξη των νεφρών.

Πριν να συζητηθεί η αγενεσία, η απλασία και η υπο-πλασία του νεφρού, είναι σημαντικό να υπενθυμιστεί ότι μία φυσιολογική καταβολή του ουρητήρα είναι προα-παιτούμενο για μια φυσιολογική ανάπτυξη του νεφρού. Με άλλα λόγια, η ποιότητα της ουρητηρικής καταβολής δεν αντικατοπτρίζει μόνο την ανάπτυξη του ίδιου του ουρητήρα, αλλά και την εμφάνιση και την ανάπτυξη τόσο του κυστικού τριγώνου όσο και του νεφρού.

Αγενεσία του νεφρού

Είναι, λοιπόν, εύλογο ότι στη συντριπτική πλειονότητα των περιπτώσεων με νεφρική αγενεσία, η καταβολή του ουρητήρα δεν ήταν φυσιολογική και αυτό το γεγονός μπορεί να οφείλεται σε οποιοδήποτε από τα εξής:

1. Απουσία ολόκληρου του ουρογεννητικού ογκώματος.
2. Αποτυχία ανάπτυξης του μεσονεφρικού πόρου.
3. Αποτυχία ανάπτυξης της καταβολής του ουρητήρα από τον μεσονεφρικό πόρο.
4. Αποτυχία της ουρητηρικής καταβολής να προσεγγίσει τον μετάνεφρο.
5. Αποτυχία της αγγείωσης να αρδεύσει το μετανεφρικό βλάστημα.

Σε κλινικό επίπεδο, αν η αγενεσία οφείλεται στην απουσία της ουρητηρικής καταβολής, κυστεοσκοπικά φαίνεται μόνο το ήμισυ του κυστικού τριγώνου. Από την άλλη πλευρά, αν η ουρητηρική καταβολή αναπτύσσεται φυσιολογικά, ενώ αποτυγχάνει ο μετάνεφρος να κάνει το ίδιο, θα εμφανίζεται ένα φυσιολογικό κυστικό τρίγωνο και στην ανιούσα ουρογραφία θα ανευρίσκεται ένας ουρητήρας με ένα τυφλό κεντρικό άκρο. Σε ασθενείς με νεφρική αγενεσία λόγω πλήρους απουσίας του μεσονεφρικού πόρου λείπει, επίσης, και το σύστημα των γεννητικών πόρων σύστοιχα της βλάβης. Επίσης, αν ολόκληρο το ουρογεννητικό όγκωμα αποτύχει να αναπτυχθεί, τότε θα λείπει όχι μόνο ο νεφρός, ο ουρητήρας και οι γεννητικοί πόροι, αλλά και ο όρχις στη σύστοιχη πλευρά.

Η αγενεσία του νεφρού μπορεί να είναι ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη. Η ετερόπλευρη απουσία του νεφρού δεν είναι ασυνήθης και εμφανίζεται περίπου σε 1 στις 500 γεννήσεις. Η αμφοτερόπλευρη αγενεσία είναι ευτυχώς αρκετά σπάνια και, όταν υπάρχει, εμφανίζεται χαρακτηριστικά μαζί με το τυπικό προσωπείο του συνδρόμου Potter. Σε αυτές τις περιπτώσεις, σχεδόν πάντα συνυπάρχουν και άλλες διαμαρτίες και είναι γενικώς καταστάσεις μη συμβατές με τη ζωή. Να σημειωθεί ότι στην ετερόπλευρη νεφρική αγενεσία ο υπάρχων νεφρός είναι συνήθως μεγαλύτερος σε σχέση με έναν νεφρό που εμφάνισε υπετροφία λόγω της απώλειας του ετερόπλευρου νεφρού από νόσο ή τραυματισμό.

Απλασία του νεφρού

Σε ασθενή με απλασία του νεφρού, υπάρχει πρωταρχικά εμβρυϊκός ιστός που προορίζόταν να γίνει νεφρικός, αλλά αποτυγχάνει να αναπτυχθεί. Αυτοί οι πολύ μικροί νεφροί γενικώς δεν είναι λειτουργικοί και ο ουρητήρας με τη σειρά του έχει και αυτός πτωχή ανάπτυξη. Η εμβρυολογική ερμηνεία έγκειται στο ότι υπήρξε ανεπαρκής διέγερση του μετάνεφρου από μία χαμηλής ποιότητας καταβολή του ουρητήρα ή στο ότι υπήρξε ανεπαρκής αγγείωση του μετανεφρικού βλαστήματος. Επίσης, ο ετερόπλευρος νεφρός παρουσιάζει συνήθως σημαντική υπερτροφία.

Υποπλασία του νεφρού

Στην υποπλασία του νεφρού, ο νεφρός είναι συνήθως φυσιολογικός αλλά μικρό μεγέθους. Στο μικροσκοπικό επίπεδο, οι νεφροί είναι επίσης φυσιολογικοί, αλλά είναι μειωμένη η ποσότητα του ιστού. Και πάλι, συνήθως συνδέονται με έναν ανάλογα πτωχά ανεπτυγμένο ουρητήρα και ανάλογο κυστικό τρίγωνο. Η ανεπαρκής ανάπτυξη της ουρητηρικής καταβολής ή της αγγείωσης φαίνεται να διαδραματίζει και εδώ έναν σημαίνοντα ρόλο στην αιτιολογία τους. Η υποπλασία του νεφρού είναι συνήθως ετερόπλευρη, αλλά μπορεί να είναι και αμφοτερόπλευρη και εκεί μπορεί να επέλθει σύγχυση με τη χρόνια αμφοτερόπλευρη πυελονεφρίτιδα. Ένα σημαντικό σημείο που πρέπει να θυμόμαστε στη νεφρική υποπλασία είναι ότι αυτοί οι νεφροί συνήθως δεν μπορούν να παρουσιάσουν αντιρροπιστική υπετροφία σε ετερόπλευρη νεφρεκτομή.

Εκτοπία του νεφρού

Η νεφρική εκτοπία μπορεί να είναι απλή ή διασταυρούμενη. Ο έκτοπος νεφρός μπορεί να είναι φυσιολογικός ή υποπλαστικός και συνήθως έχει πάρει μη φυσιολογική στροφή, με τη νεφρική πύελο να βλέπει μπροστά ή οπισθίως του φυσιολογικού. Η συνήθης αιτία είναι η διακοπή της φυσιολογικής ανόδου του νεφρού από τη μη φυσιολογική αγκίστρωσή του σε χαμηλότερα αγγεία, τα οποία εμποδίζουν την άνοδο του αναπτυσσόμενου νεφρού από την εμβρυϊκή θέση στην πύελο προς την φυσιολογική του θέση ψηλά στο οπισθοπεριόναιο. Κατά συνέπεια, συνυπάρχει σχεδόν πάντα έκτοπη αγγείωση του νεφρού, η οποία μπορεί να προέρχεται από οποιαδήποτε παραπλήσια μεγάλη αρτηρία ή προστατική αρτηρία. Τα λαγόνια αγγεία, τα μέσα ιερά αγγεία ή την κάτω μεσεντέριο αρτηρία. Η απλή εκτοπία δεν είναι ασυνήθης και παρατηρείται περίπου σε 1 κάθε 800 γεννήσεις και είναι τρεις φορές πιο συχνή στην αριστερή πλευρά.

Στη διασταυρούμενη εκτοπία, υπάρχει συνένωση σε ένα ποσοστό 85% με τον ετερόπλευρο νεφρό, το οποίο

βρίσκεται στη φυσιολογική του θέση. Μπορεί να σχηματιστεί μια ποικιλία διαμορφώσεων και σχηματισμών, αλλά η ένωση είναι συνήθως μεταξύ των πόλων. Όπως και στην απλή εκτοπία, η αγγείωση είναι έκτοπη. Οι ουρητήρες, όμως, γενικώς εισέρχονται στην ουροδόχο κύστη στη φυσιολογική τους θέση.

Η σύντηξη των νεφρών

Η σύντηξη των νεφρών μπορεί να πάρει πολλές μορφές ή σχήματα. Ο ονομαζόμενος «πλακουντοειδής» νεφρός είναι ένα μονήρες όργανο με ακανόνιστη ή λοβώδη δομή και βρίσκεται συνήθως σε αριετά χαμηλή θέση με έκτοπη αγγείωση. Και πάλι, όπως στη νεφρική εκτοπία, γενικώς οι ουρητήρες εισέρχονται στην ουροδόχο κύστη με τον φυσιολογικό τρόπο, γιατί, όπως θα θυμάστε, η ουρητηρική καταβολή αναφύεται από τον μεσονεφρικό πόρο για να ανέλθει στον μετάνεφρο σε φυσιολογική ή μη θέση. Μια τέτοια άνοδος δεν αλλάζει τη θέση της ουρητηρικής οπής στον ουρογεννητικό κόλπο, ήτοι στο κυστικό τρίγωνο.

Ο πεταλοειδής νεφρός είναι ένα παράδειγμα σύντηξης, όταν οι κάτω και, ενίστε, οι άνω πόλοι των δύο νεφρικών βλαστημάτων συνενώνονται για να σχηματίσουν έναν ισθμό. Ο ισθμός αποτελείται είτε από συμπαγή παρεγχυματικό ιστό είτε από μια ινώδη ταινία, που περνά μπροστά από την αορτή και την κάτω κοιλή φλέβα. Σε σπάνιες περιπτώσεις, ο ισθμός μπορεί να βρίσκεται πίσω ή και ανάμεσα από αυτά τα μεγάλα αγγεία.

Αυτή η μη φυσιολογική σύντηξη του δεξιού και του αριστερού μετάνεφρου συμβαίνει εν γένει μεταξύ της 4ης και της 8ης εβδομάδας της εμβρυϊκής ανάπτυξης, όταν ακόμη ο μεσόνεφρος είναι η λειτουργική νεφρική μονάδα. Η σύντηξη αυτή εμποδίζει τη φυσιολογική άνοδο και στροφή των νεφρών. Η σύντηξη και η ανεπαρκήσ στροφή ερμηνεύονται την πρόσθια θέση των ουρητήρων σε αυτούς τους ασθενείς. Ο πεταλοειδής νεφρός τυπικά βρίσκεται με τον ισθμό να υπερβαίνει το επίπεδο του ζυού ή 4ου οσφυϊκού σπονδύλου. Περίπου στο 5% των ασθενών, συνενώνονται οι άνω πόλοι. Όταν και οι δύο πόλοι συνενώνονται, εμφανίζεται ο ονομαζόμενος «δισκοειδής» νεφρός. Όπως είναι αναμενόμενο η αγγείωση σε αυτές τις περιπτώσεις απέχει πολύ από το φυσιολογικό. Σε 25% των ασθενών δεν παρατηρούνται συμπτώματα σε όλη τους τη ζωή και, όταν αυτά συμβαίνουν, είναι συνήθως αποφρακτικά, λόγω του τρόπου με τον οποίο οι ουρητήρες διασταυρώνονται με τον ισθμό.

Η ανάπτυξη του ουρητήρα

Το επόμενο μεγάλο θέμα προς ανάλυση αφορά στους ουρητήρες και, ιδιαίτερως, στη φυσιολογική θέση που αυτοί λαμβάνουν στον αναπτυσσόμενο ουρογεννητικό κόλπο (βλ. Εικόνα 1.4). Πιθανώς να θυμάστε ότι η κα-

ταβολή του ουρητήρα πρωταρχικά αναφύεται από τη ραχιαία επιφάνεια του μεσονεφρικού πόρου, ακριβώς δίπλα από τη συμβολή του τελευταίου με την κλοιάκη. Εξαιτίας του τρόπου ανάπτυξης και απορρόφησης του μεσονεφρικού πόρου μέσα στον αναπτυσσόμενο ουρογεννητικό κόλπο, ο ουρητήρας βαθμιαία λαμβάνει μια πιο πλάγια και, τελικά, μια πρόσθια θέση στον μεσονεφρικό πόρο.

Με τη συνεχή επέκταση του ουρογεννητικού κόλπου, ο μεσονεφρικός πόρος απορροφάται ολοκληρωτικά μαζί με την ουρητηρική καταβολή. Τελικά, αυτά τα δύο διαχωρίζονται από μία κάπως περίπλοκη μορφή ανάπτυξης, με το ουρητηρικό στόμιο να μετακινείται με κατεύθυνση προς τα πλάγια και άνω, ενώ ο μεσονεφρικός πόρος, που έχει τώρα διαχωριστεί από την ουρητηρική καταβολή, συνεχίζει να κινείται προς τα έσω και κάτω. Με άλλα λόγια, οι ουρητήρες μετακινούνται προς τα άνω και πλάγια, ενώ αυτό το μέρος του ουρογεννητικού κόλπου που ενώνεται με τους μεσονεφρικούς πόρους παραμένει κοντά στη μέση γραμμή και μεταναστεύει περιφερικά. Όταν ολοκληρώνεται η ανάπτυξη και η διαφοροποίηση του ουρογεννητικού κόλπου, τα στόμια των μεσονεφρικών πόρων είναι πλέον τοποθετημένα στην προστατική ουρήθρα, όπου θα επιτελούν τον ρόλο των εκσπερματιστικών πόρων στον άνδρα (ή θα παραμένουν τα εμβρυολογικά τους υπολείμματα στη γυναίκα).

Κατά συνέπεια, ένα μέρος της περιοχής που οριοθετείται από τα ουρητηρικά στόμια και τα στόμια των μεσονεφρικών πόρων (δηλ. τα στόμια των εκσπερματιστικών πόρων) εμβρυολογικά έχει προέλευση από το μεσόδερμα, ενώ η υπόλοιπη ουροδόχος κύστη έχει προέλευση από το ενδόδερμα. Στον άνδρα, αυτή η περιοχή του μεσονεφρικού ή του μεσοδερμικού ιστού εμπεριέχει το κυστικό τρίγωνο και το έδαφος του εγγύς προς την κύστη τμήματος της προστατικής ουρήθρας. Στη γυναίκα, εμπεριέχει το κυστικό τρίγωνο, ολόκληρη την ουρήθρα και ένα μέρος του προδόμου του κόλπου.

Αφού έχουν κατανοηθεί τόσο η φυσιολογική ανάπτυξη του ουρητήρα όσο και η ανατομική θέση των νεφρών (παρουσιάστηκε νωρίτερα), μπορούν να συζητηθούν οι ανατομικές παραλλαγές της ανάπτυξης του ουρητήρα, οι οποίες οδηγούν σε διαμαρτίες των ουρητήρων, διαμαρτίες που συναντώνται αρκετά συχνά στην παθολογία του ουροποιητικού. Ενώ υπάρχει ένας πολύ μεγάλος αριθμός διαμαρτιών που μπορεί να σχετίζονται με μη φυσιολογική ανάπτυξη, η προσοχή μας θα επικεντρωθεί στις πιο συνηθισμένες και στις πιο ενδιαφέρουσες ομάδες τέτοιων διαμαρτιών.

Διαμαρτίες της προέλευσης

Οι διαμαρτίες της προέλευσης συμπεριλαμβάνουν την αγενεσία, την απλασία και την υποπλασία του ουρητήρα. Στην αγενεσία, δεν αναπτύχθηκε καμία ουρητηρική