

# EVENTO FORMATIVO INTERREGIONALE SIIA

PIEMONTE - LIGURIA - VALLE D'AOSTA

**TORINO**  
**22.10.2022**



Società Italiana dell'Ipertensione Arteriosa  
Lega Italiana contro l'Ipertensione Arteriosa

## Ask Upmark Syndrome: to be or not to be?

Daria Motta

SC Nefrologia e Dialisi 3

ASL Città di Torino

Ospedale Martini

# Caso clinico

F, 22 anni. Anamnesi familiare negativa per ipertensione arteriosa, diabete e nefropatie. Da ottobre 2019 episodi di cefalea trattati con antidolorifici. Segnala anche saltuaria nicturia, mai infezioni urinarie, né coliche renali. Nega assunzione di farmaci e abuso di sostanze.

Il 16/2/2020 accede al DEA Martini per cefalea intensa con vomito e riscontro di valori pressori elevati. Confermata PA 210/130 mmHg, TC cranio negativa, e.o. neurologico n.n.

Creatinina 1.1 mg/dl, eGFR 71 ml/min. Stick su urine:  
proteine ++

# Caso clinico

F, 22 anni. Anamnesi familiare negativa per ipertensione arteriosa, diabete e nefropatie. Da ottobre 2019 episodi di cefalea trattati con antidolorifici. Segnala anche saltuaria nicturia, mai infezioni urinarie, né coliche renali. Nega assunzione di farmaci e abuso di sostanze.

Il 16/2/2020 accede al DEA Martini per cefalea intensa con vomito e riscontro di valori pressori elevati. Confermata PA 210/130 mmHg, TC cranio negativa, e.o. neurologico n.n.

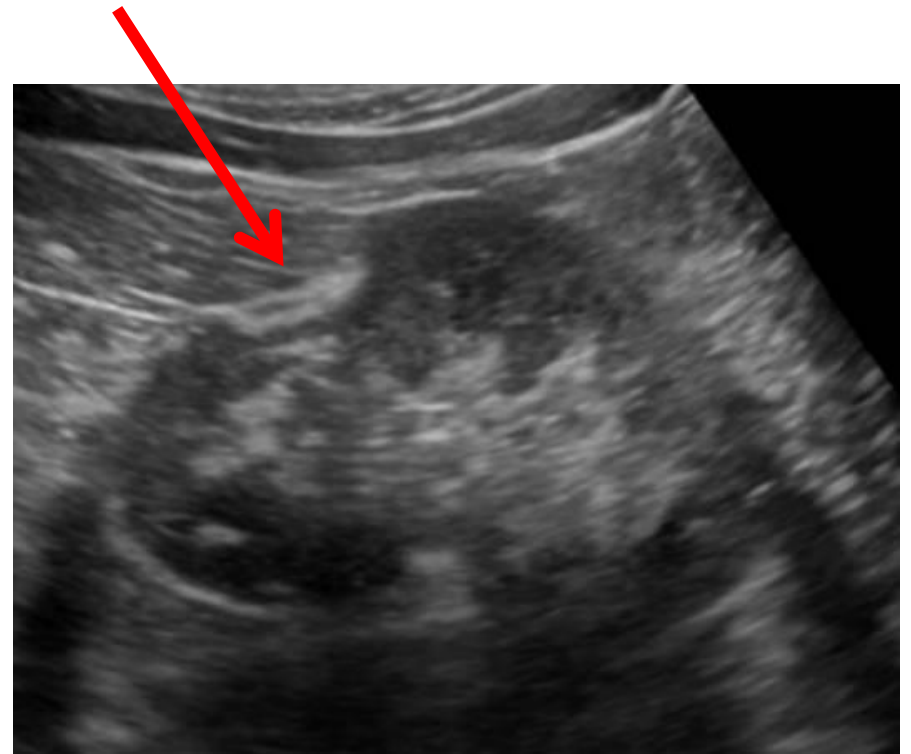
Creatinina 1.1 mg/dl, eGFR 71 ml/min. Stick su urine:  
proteine ++



Iperensione arteriosa severa di primo riscontro in una giovane donna con danno renale definito. Quasi certamente una forma secondaria, ma il danno renale è causa o conseguenza?

# ETG addome

Rene dx di dimensioni ridotte (88 mm) con corticale focalmente assottigliata ed iperecogena, al terzo sup cisti 15 mm. Rene sin di dimensioni lievemente aumentate ecograficamente regolare.



# ETG addome

Rene dx di dimensioni ridotte (88 mm) con corticale focalmente assottigliata ed iperecogena, al terzo sup cisti 15 mm. Rene sin di dimensioni lievemente aumentate ecograficamente regolare.



Danno parenchimale asimmetrico ==> Escluse glomerulonefriti, probabile ipertensione da causa primitiva renale, ma vascolare o parenchimale?

# **Ecodoppler arterie renali**

**Non segni di stenosi delle aa renali  
all'ostio e lungo il loro decorso;  
resistenze parenchimali n.n.**

# Ecodoppler arterie renali

Non segni di stenosi delle aa renali  
all'ostio e lungo il loro decorso;  
resistenze parenchimali n.n.



Esclusa causa nefrovascolare, ma di quale nefropatia parenchimale si tratta?

# Ipodisplasia renale

Appartiene alle cosiddette CAKUT (Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract):

- Agenesia,
- Ectopia e Fusione
- Ipoplasia
- Ipodisplasia
- Displasia multicistica
- Malattie policistiche (recessive e dominanti)
- Nefronoftisi
- Anomalie del sistema collettore (giunto P-U, ureteri -reflusso-, valvole uretrali).



# Ipodisplasia renale

Appartiene alle cosiddette CAKUT (Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract):

Agenesia,

Ectopia e Fusione

Ipoplasia

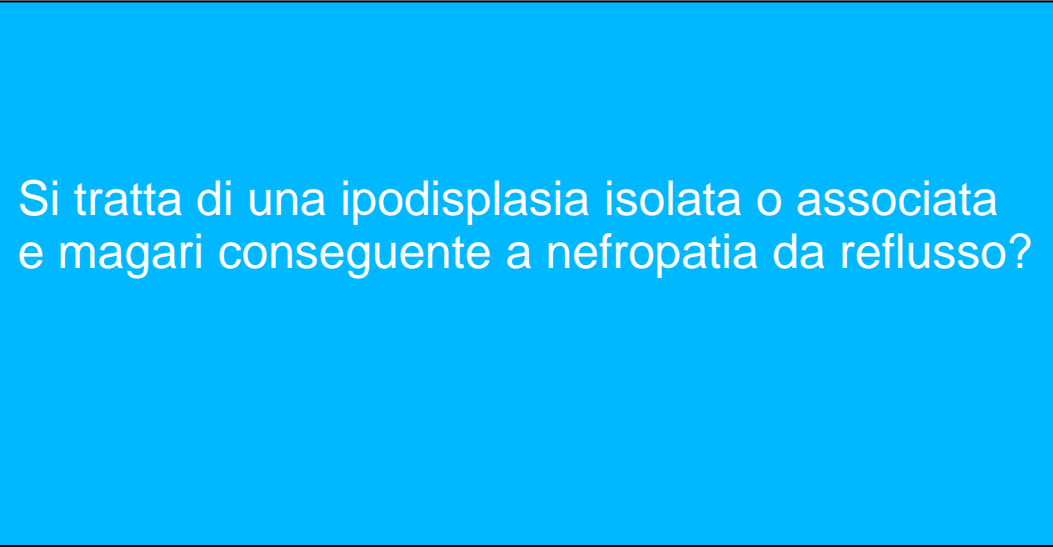
Ipodisplasia

Displasia multicistica

Malattie policistiche (recessive e dominanti)

Nefronoftisi

Anomalie del sistema collettore (giunto P-U, ureteri –reflusso VU-, valvole uretrali).



Si tratta di una ipodisplasia isolata o associata e magari conseguente a nefropatia da reflusso?

# RM e Scintigrafia

**R.M.:** Rene sin normale (diam. Long. 122 mm), rene dx diam. Long. 90 mm con cisti corticale laterale di 23 mm al terzo medio. Fisiologico enhancement del parenchima bilateralmente con vie escrettrici nella norma. Arterie renali di normale aspetto.

**Scintigrafia renale sequenziale** Rene dx in sede, normale dal punto di vista morfologico, di dimensioni modicamente ridotte. Rene sin relativamente iperplastico come da compenso funzionale.

GFR sin 60 ml/min (56%), dx 48 ml/min (44%).

Reperto normale a carico delle vie escrettrici bilateralmente.

# RM e Scintigrafia

**R.M.:** Rene sin normale (diam. Long. 122 mm), rene dx diam. Long. 90 mm con cisti corticale laterale di 23 mm al terzo medio. Fisiologico enhancement del parenchima bilateralmente con vie escretrici nella norma. Arterie renali di normale aspetto.

**Scintigrafia renale sequenziale** Rene dx in sede, normale dal punto di vista morfologico, di dimensioni modicamente ridotte. Rene sin relativamente iperplastico come da compenso funzionale.

GFR sin 60 ml/min (56%), dx 48 ml/min (44%).

Reperto normale a carico delle vie escretrici bilateralmente.



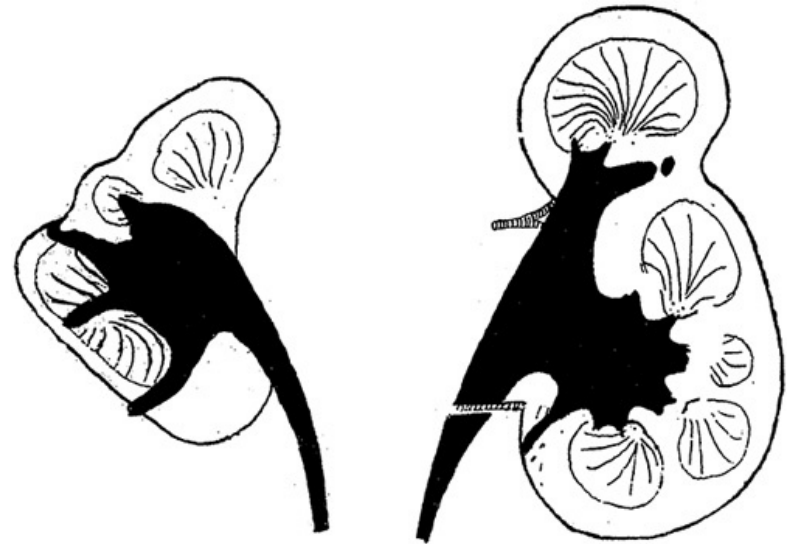
Reflusso vescico-ureterale poco probabile, quindi non eseguita cisto-uretrografia minzionale.

# “Rene di Ask Upmark”

Nel 1929 Erik Ask-Upmark descrisse in età pediatrica una sindrome caratterizzata da ipertensione severa e ipoplasia renale segmentaria. L'ipertensione poteva essere curata con la nefrectomia.

Successivamente ne è stata negata l'esistenza come entità autonoma in quanto fino all'80% dei casi era associata un reflusso vescico-ureterale.

Oggi la sindrome, accompagnata o no dal reflusso, è inquadrata nell'ambito delle CAKUT, malformazioni che riconoscono una origine genetica.

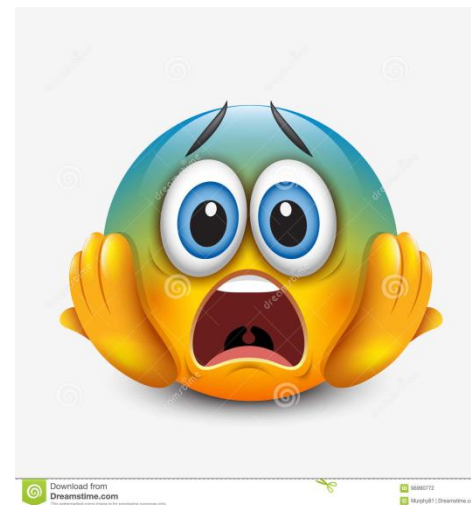
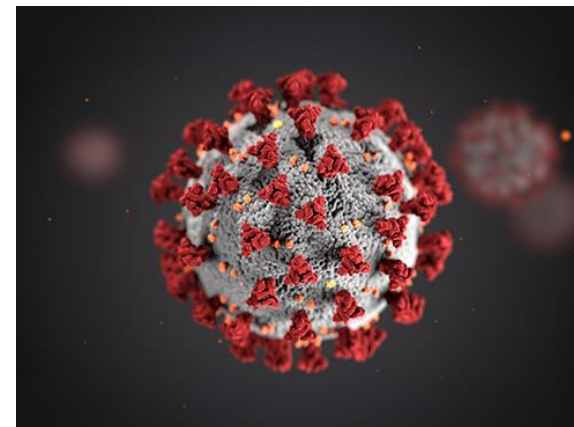


# Follow-up

- La paziente è stata trattata con Ace-inibitore, successivamente associato a Calcio-antagonista.
- Ottenuto buon controllo dei valori pressori.....
- proteinuria.....

## ...EPISODI FUNESTI...

- Pandemia COVID 19...
- Paziente persa al follow-up...
- Attacco hacker ASL Città di



*Grazie per l'attenzione!*



*Marco Saracco*