

Probleme de diagnostic în tumorile abdominale

Dr. MADĂLINA OLIMID,

Medic Rezident anul III MF, București

Dr. GABRIELA OPROIU, Medic Primar Pediatrie,
IOMC „Alfred Rusescu”, București

Conf. Dr. I. BISCA, Medic Primar Chirurgie Pediatrică,
Spitalul Clinic de Urgență „Grigore Alexandrescu”

Dr. LAURA NICULESCU, Medic Rezident Chirurgie Pediatrică,
Spitalul Clinic de Urgență „Grigore Alexandrescu”

Dr. M. ANDRIESCU, Medic Rezident anul V,
Spitalul Clinic Urgență „Grigore Alexandrescu”

Prezentăm cazul unui băiat în vârstă de 5 ani și 7 luni, din mediul urban, internat în Clinica de Pediatrie a IOMC „Alfred Rusescu”, în ianuarie 2006, FO.: 417, pentru: febră și disfagie.

Istoric: amintim debutul în urmă cu 7 zile de la data internării: febră, cefalee, stare generală alterată, vărsături, dureri abdominale, pentru care se prezintă la MF. Urmează tratamentul recomandat (antibiotic, antiinflamator), însă evoluția este nefavorabilă, cu persistența febrei mari ceea ce impune internare în spital.

Din **antecedentele personale fiziologice** reținem:

- Este primul copil, născut din sarcină cu evoluție normală, dar nedispensarizată;
- Naștere eutocică, în prezență craniană, la maternitatea județeană;
- Fără semne de suferință fetală (nu este cunoscut scorul Apgar);
- Greutatea la naștere G = 3200 g;
- Alimentat natural 5 luni, înțărcat la 8 luni; a fost diversificat corect la 5 luni;
- Curba ponderală în dinamică a fost bună; G la 1 an-10 kg, G la 2 ani-13 kg, G la 5 ani-21 kg;

- Dezvoltare psihică și neurologică în limitele vârstei, merge la 1 an, integrarea în colectivitate bună;
- Profilaxia rahitismului efectuată parțial corect până la 1 an;
- Vaccinări făcute conform calendarului specific.

Antecedentele personale patologice ne atrag atenția asupra:

- Amigdalitelor pultacee repetate, 5-6 episoade pe an, de la vârsta 2 ani.

Antecedentele heredocolaterale sunt fără importanță:

- Mama – 32 ani, IG, IP, afirmativ sănătoasă;
- Tata – 30 ani, afirmativ sănătos;
- Bunicii – sănătoși;
- Neagă tuberculoza, luesul și alte boli cronice.

Examenul clinic la internare evidențiază:

- Băiat, 5 ani și 7 luni, G = 21kg, T = 123 cm;
- Afebril;

- Stare generală bună;
- Tegumente și mucoase – moderat palide, curate;
- Ganglioni superficiali – nepalpabili;
- Țesut celular subcutanat – normal reprezentat în toate segmentele;
- Sistem muscular – normoton, normokinetic;
- Sistem osteoarticular – normal, articulații mobile la mișcări pasive și active;
- **Aparat respirator** – nu tușește, nu este dispneic, CRS-permeabile, MV-normal transmis, sonoritate pulmonară normală;
- **Aparat cardiovascular** – cord în limite normale, șoc apexian spațiul V i.c. stg. pe linia medio-claviculară, AV = 80/min, RS, zgomote cardiace bine bătute, fără sufluri, extremități calde, artere periferice palpabile pulsatile, TA = normală;
- **Aparat digestiv** – apetit capricios, diminuat.

Scaun normal. Faringe hiperemic, intens, difuz. Amigdale hipertrofiate, criptice, cu focare pultacee bilaterale. Dentiție completă, fără carii. Ficat limita superioară sp.V ic drept la limita inferioară 2 cm sub rebord, diametru cranio-caudal 9 cm, consistență normală, nedureros. Splina nepalpabilă.

În flancul drept se palpează o **formațiune rotundă, cu contact lombar**, dură, cu o suprafață discret boselată, nedepășind linia mediană, distinctă de ficat.

- **Aparat uro-genital:** micțiuni cu urini normale colorate, organe genitale normal conformate;
- **SNC:** reflectivitate, sensibilitate, mobilitate – normale. Fără semne de iritație meningeană. Organe de simț clinic normale: vede, aude.

Astfel, examenul clinic efectuat complet la internare ne atrage atenția asupra:

- palorii tegumentare de intensitate moderată;
- amigdalelor mărite de volum, criptice cu depozite pultacee bilaterale și, mai ales, asupra **tumorii abdominale situată în flancul drept cu contact lombar, distinctă de ficat**, și care nu depășește linia mediană. Toate aceste elemente sunt descoperite în contextul unei dezvoltări staturo-ponderale normale (G = 21 kg, T = 123 cm).

Din acest moment, acest simptom trece pe primul plan în prezentarea noastră.

În această etapă clinică s-au conturat mai multe **diagnostice diferențiale**, însă ne oprim asupra celor semnificative:

- **Nefroblastom**
- **Neuroblastom**
- **Alte tumori primare cu sediul renal**
- **Metastaze cu sediul renal**
- **Alte tumori Retroperitoneale:**
 - Teratom
 - Feocromocitom
 - Miosarcom
 - Hamartom de tesut conjunctiv
 - Displazia Multichistica Renală
- **Boala polichistica renală**
- **Hidronefrozele – congenitale**
 - dobândite

Este important să subliniem faptul că la copilul examinat nu s-au descoperit alte semne clinice asociate precum:

- Hipospadias
- Criptorhidie
- Intersexualitate
- Polachiurie, disurie
- HTA

Începem diagnosticul diferențial cu:

Tumora Wilms (nefroblastomul), fiind cea mai frecventă tumoră de vârsta pediatrică și care se manifestă de obicei cu:

- HTA, ITU, hematurie;
- Anomalii genitourinare: hipospadias, criptorhidie;
- Anomalii musculo – scheletale.

De asemenea, Tumora Wilms poate fi componenta a unor sindroame distincte, precum Sdr Wagr, alături de întârziere mentală, aniridie sau Sdr. Denys- Drash, alături de ambiguitate sexuală.

Neuroblastomul, care are evoluție asimptomatică îndelungată și este descoperit ca urmare a unei formațiuni tumorale de dimensiuni mari care de cele mai multe ori depășește linia mediană. Amintim câteva simptome prezente în tabloul clinic al neuroblastomului:

- Anorexie, scădere ponderală, paloare;
- Tulburări sfincteriene;
- Semne secundare secreției crescute de catecolamine;
- Dureri osoase intense (metastaze osoase), Neuroblastomul este extreme de invaziv și are și alte determinări secundare (metastaze pulmonare și hepatice).

Displazia Multichistica Renală (MDK) are ca modalitate obișnuită de prezentare o formațiune tumorală în flancuri (unilaterală) și se însoțește de:

- eșecul creșterii
- ITU
- HTA
- Hematurie.

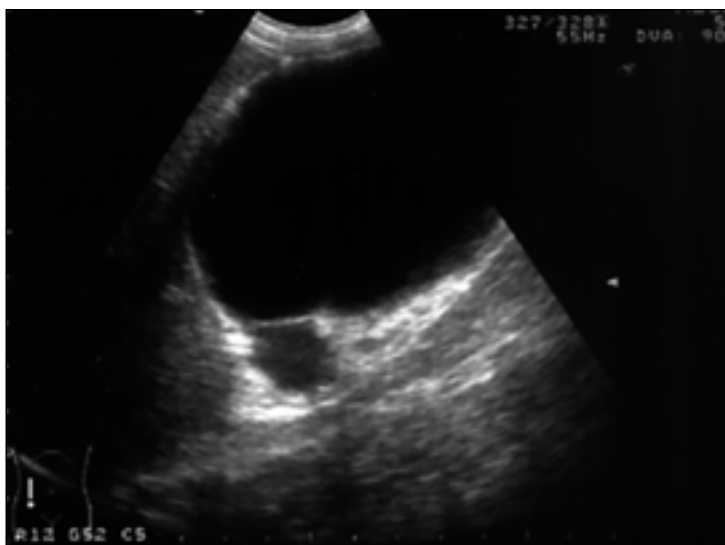


Figura 1

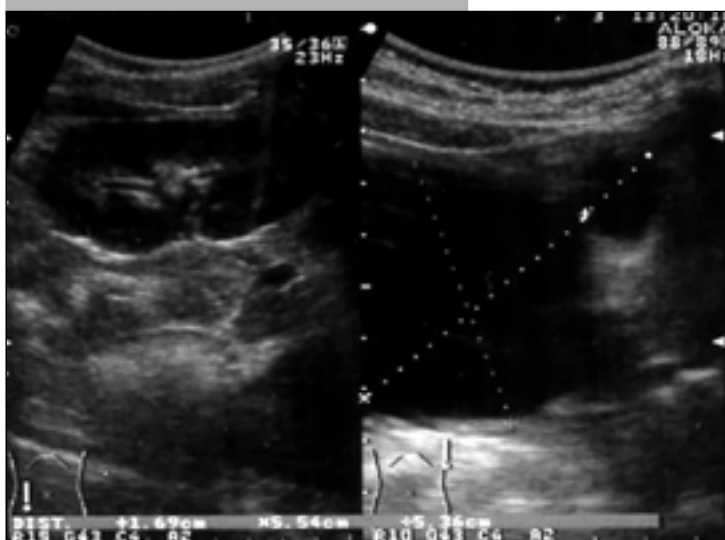


Figura 2



Figura 3.
Radiografia
renală simplă

Se poate asocia cu alte anomalii congenitale:

- genito-urinare
- gastrointestinale
- musculo-scheletale
- neurologice

Când este bilaterală, această afecțiune nu poate fi compatibilă cu viața.

Boala polichistică renală are transmitere autozomal recesivă (ARPKD) și autozomal dominantă (ADPKD).

- Forma infantilă cu transmitere autozomal recesivă este mai agresivă și conduce la deces în prima decadă de viață. Este bilaterală, iar la copilul mare poate asocia afectare hepatică.

Hidronefroza se manifestă prin:

- Mărirea de volum a rinichilor, ca urmare a dilatării sistemului pielo-caliceal de diferite grade I-IV (totală).
- Nu reprezintă o boală în sine, ci un simptom sau o consecință a unui număr mare de boli.

Paleta largă a diagnosticelor diferențiale impune abordarea imagistică și de laborator:

- Sumar și sediment urinar
- Uroculturi
- Reactanți de fază acută – în limite normale
- Semne de retenție azotată – **absente**.

Am continuat explorarea paraclinică și imagistică.

Ecografia este principala metodă de evaluare a parenchimului renal (deși are dezavantajul de a nu vedea convenabil ureterul decât în porțiunea retrovezicală și retrorenală). La o prima interpretare ne sugerează dilatarea semnificativă a bazinei renale în comunicare cu alte 3 imagini satelite, care sunt calicele și ele imens dilatate, parenchim, complet atrofiat (figura 1) împins la periferia rinichiului, ureter drept nevizualizabil.

În concluzie:

- Hidronefroza gigantică gr.IV, RD;
- RS hipertrofiat compensator; (figura 2)
- Se ridică suspiciunea de stenoză de joncțiune pielo-ureterală.

Ecografia repetată ne arată, în plus, **modificări de tip chistic** ale parenchimului renal drept.

Se continuă investigațiile cu **Rg renală simplă** (figura 3), care este utilă în completarea diagnosticului și care dovedește absența calcificărilor renale (prezente în tumorile amintite mai sus sau a calculilor radioopaci prezenți în boala calculoasă).

Urografia intravenoasă. După injectarea substanței de contrast s-au efectuat clisee precoce la 3", 5", și clisee tardive la 30", 1 h și 2 h.

Imaginea urografică ne arată absența secreției și excreției la nivelul RD, RS hipertrofiat compensator (figura 4).

În concluzie, rezultatul urografiei i.v este:

RD mut urografic – afuncțional.

RS hipertrofiat compensator.

Reamintim ne aflam în fața unui băiat complet asimptomatic până la 5 ani și 7 luni, cu creștere staturo-ponderală bună, fără elemente clinice și paraclinice suportive pentru ITU sau IRC.

Concluzii de etapă

Investigațiile efectuate până în acest moment ne-au ajutat să susținem **diagnosticul diferențial** în contextual clinic (asimptomatic) și anamnestic (fără predispoziție familială). Astfel:

- Ecografia a exclus MDK, ca urmare a prezenței comunicării între bazinet și formațiunile satelite chistice și boala polichistică renală – rinichi contralateral și ficat de aspect normal.
- Rg. renala simplă, urografia i.v., alături de ecografie au eliminat tumorile enunțate mai sus, precum și litiaza renală.

Diagnosticul pozitiv se îndreaptă spre **Hidronefroza gigantică RD**.

Discuții

Privind la cele argumentate până acum ne punem întrebarea: Hidronefroza gigantică a RD este congenitală sau dobândită și prin ce mecanism s-a produs?

Neavând elemente clinice, anamnestice și de laborator pentru a răspunde la această întrebare copilul a fost transferat la Clinica de Urologie a Spitalului Clinic de Urgență „Grigore Alexandrescu” cu diagnosticul:

Hidronefroza gigantică gr. IV, RD și având ca boli asociate:

- **Anemie hipocromă, microcitară**

Hb = 10,1g/dl, Ht = 30,6%, MCV = 73,7 fl, MCHC = 33,0g/dl,

- **Amigdalita pultacee**

Echipa de chirurghi care a preluat cazul a stabilit indicația operatorie.

Se practică **intervenția chirurgicală** care arată și **surpriza prezentării: rinichiul în potcoavă**.

Se efectuează **nefrectomie renală dreaptă**, asociată cu **rezecție istmică** (figurile 5,6) și **renorafie stângă** (figura 7).

S-a pătruns extraperitoneal în loja renală, cu intenții conservatoare. Conservatorismul extrem este justificat datorită capacității crescute de regenerare a rinichiului la copil, precum și datorită posibilității apariției contralaterale a hidronefrozei. În cazul nostru, absența parenchimului RD a impus nefrectomia unilaterală.



Figura 4



Figura 5

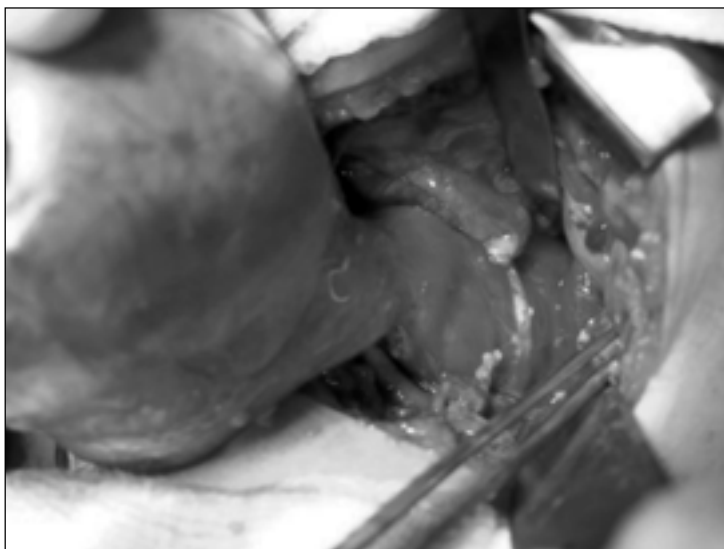


Figura 6. Imaginea rinichiului drept mărit de volum, ca o imensă pungă de lichid, cu pereții subțiri, translucizi. Se observă în partea de jos a imaginii ureterul drept care trece anterior de istm.



Figura 7. Se observă istmul după rezecție.

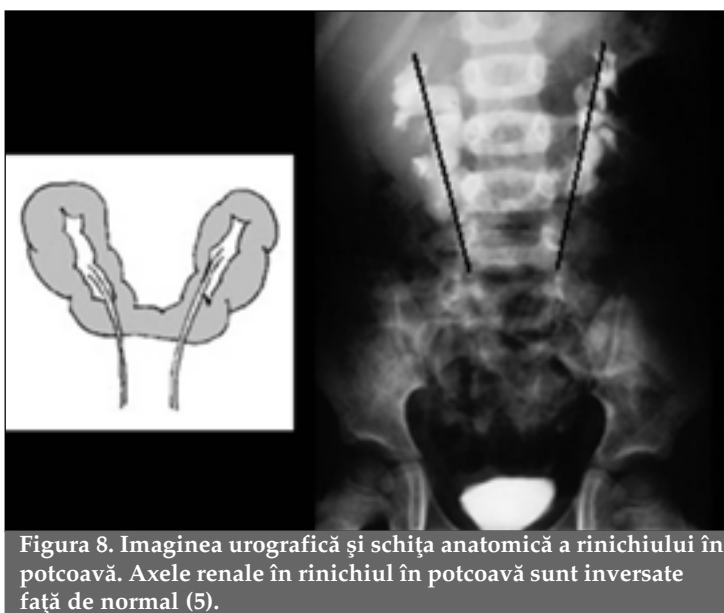


Figura 8. Imaginea urografică și schița anatomică a rinichiului în potcoavă. Axele renale în rinichiul în potcoavă sunt inversate față de normal (5).

Discuții

Diagnosticul antenatal ar fi avut o importanță covârșitoare în acest caz, așa cum consemnează și Al. Pesamosca în literatura de specialitate; ecografiile antenatale au rolul de a descoperi aceste defecte de morfologie renală ce pot fi corectate chirurgical în timp util, cu efectuarea pieloplastiei, metoda ce permite păstrarea parenchimului funcțional renal.

Particular cazului: evoluția postnephrectomie dreaptă a fost favorabilă, fără complicații post-operatorii.

De ce rinichiul în potcoavă, de obicei vizualizat ecografic și urologic, nu a fost diagnosticat ante-operator?

Răspunsuri posibile

În cazul nostru nu a fost respectat criteriul axelor inversate, cu ajutorul căruia se diagnostichează cu ușurință rinichiul în potcoavă pe urografia i.v. Axele rinichilor în potcoavă nu respectă liniile mușchilor psoas, ci le încrucișează, fiind direcționate divergent în sus, convergent în jos (figura 8).

CT cu substanța de contrast ar fi făcut posibilă descoperirea rinichiului în potcoavă, deoarece această metodă poate face diferența dintre istmul parenchimos și cel fibros, de asemenea, poate defini gradul de mal rotație a rinichilor și poate vedea modificări parenchimotoase renale (cicatrice renale).

A doua surpriză vine din partea **rezultatului anatomo-patologic** care evidențiază – leziuni de pielonefrită cronică alături de transformare chistică a parenchimului.

N.B. Reamintim faptul că anamnestice nu au existat semne sugestive de ITU!

Nu au fost descoperite elemente de tumoră malignă la examinarea piesei anatomice.

Intră în discuție o diseminare hematogenă la nivel renal în cursul episoadelor febrile recurente, dar neavând date cu care să demonstrăm acest mecanism el rămâne doar o ipoteză, deoarece copilul nu a fost niciodată consultat complet în cursul acestor episoade. Ceea ce este sigur, la examenul de urină efectuat în clinica noastră nu s-au descoperit elemente care să susțină diagnosticul de pielonefrită cronică.

Evoluția

- Din momentul internării până în prezent a fost bună, după nephrectomie unilaterală practică.
- În viitor:
 - Depinde de menținerea nealterată a funcției RS (care până la momentul descoperirii a susținut întreaga funcție

renală). Există riscul grefării ITU pe rinichiul unic. De aceea, vor fi tratate corect și în timp util toate episoadele infecțioase survenite, evitându-se diseminarea hematogenă ori ascendentă în căile urinare ale germenilor.

- Se vor evita substanțele cu potențial toxic renal.
- Se va evita, traumatismul pe rinichiul unic funcțional. Copilul nu va practica sporturi agresive ce îi pot pune în pericol rinichiul unic.

Orice agresiune asupra rinichiului unic cu consecințe ireversibile poate face din copil un candidat la IRC. Urmarea instalării IRC ar fi dializa cronică sau transplantul renal.

- Copilul va consuma 2 l lichide/zi și va păstra un regim proteic în limitele admise vârstei lui.
- Va evita expunerea la frig și umezeală.
- Copilul și familia copilului vor fi informați cu privire la modificarea regimului de viață după intervenția chirurgicală.

Se impune controlul funcției renale periodic și ori de câte ori situația o cere (infecții intercurante, medicamente cu potențial toxic renal, substanțe toxice), precum și control imagistic, prin ecografie abdominală. Se vor recomanda scintigrafia renală ori CT abdominal numai de către medicii specialiști, într-un context clinic care obligă efectuarea lor.

Prognostic

- Apropiat: bun;
- Îndepărtat: în funcție de menținerea funcției renale în parametri optimi, printr-o conduită corectă de viață și evitarea factorilor de risc (toxice renali, traumatogeni, infecții etc.)

Un rinichi unic normal indică o durată medie de viață normală. (1)

Complicații

- Care țin de boală: ITU, IRC, HTA, boala calculoasă, riscul traumatismelor.
- Care țin de bolnav: sunt privite din prisma multiplelor angine acute, știind afinitatea streptococului pentru glomerulul renal (momentan ASLO-negativ, dar în timp va apare probabil necesitatea amigdalectomie). Orice infecție va fi optim sancționată prin antibioticoterapie. Urmărirea atentă a pacientului îi va asigura acestuia siguranța sănătății.

Particular cazului

- Din punct de vedere pediatric, copilului adus pentru o intercurantă la examenul clinic complet i se descoperă o afecțiune gravă.

- Din punct de vedere urologic s-a intervenit chirurgical pentru RD afuncțional; se descoperă în plus rinichi în potcoavă, nedagnosticat anteoperator.

Date din literatură

Rinichiul în potcoavă (Horseshoe Kidney):

- Cea mai comună dintre anomalii de fuziune renală.
- Rezultă prin fuziunea celor doi rinichi prin polii inferiori (90% dintre cazuri);
- Este o varietate de rinichi ectopic;
- Are două variante anatomice:
 - simetrică (Midline fusion)
 - asimetrică (L-shaped)

Abid Irshad, Associate Professor, Departament of Radiology, octombrie 2005

Etiologia

Au fost propuse două teorii cu privire la embriogeneza:

- Teoria clasică: **Istmul fibros** rezultă prin fuziunea mecanică în cursul embriogenezei.
- Teoria evenimentului teratogenic: **Istmul parenchimatous** este rezultatul evenimentului teratogenic (migrarea anormală a celulelor nefrogenice) – ceea ce explică și incidența mare a anomaliilor congenitale și neoplaziilor (Tumora Wilms, Tumori carcinoide. (4)

Fiziopatologia

- Rinichiul în potcoavă este predispus la o incidență mare a bolilor renale comparativ cu rinichiul normal, ca urmare a:
 - anomaliilor de vascularizație;
 - prezența istmului;
 - implantarea înaltă a ureterelor în pelvisul renal (4).

Obstrucția de joncțiune pielo-ureterale:

- Se asociază în 35% dintre cazuri cu rinichiul în potcoavă, se datorează:
 - implantării înalte a ureterelor în pelvisul renal;
 - crosei ureterelor pe deasupra istmului;
 - orientarea calicelor spre anterior.

Toate acestea contribuie la îngreunarea drenajului, cu constituirea stazei, apoi a hidronefrozei și distrugerea progresivă a parenchimului renal până la atrofie (4).

Boala calculoasă în rinichiul în potcoavă

- Se asociază în 20-60% dintre cazuri. Cauzele formării calculilor:
 - staza – consecință a obstrucției sau hidronefrozei, și
 - factorii metabolici coezistenți (4).

Infecții de Tract Urinar (ITU) în rinichiul în potcoavă

- Se asociază în 27-41% din cazuri:
- Cauze:
 - staza urinară;
 - calculi renali;
 - ascensiunea infecției prin Reflux Vezico-Ureteral (4).

Leziuni maligne în rinichiul în potcoavă

Apar ca urmare a evenimentului teratogenic. Ele pot fi:

- Tumora Wilms
- Tumori neuroepiteliale
- Tumori rabdoide
- Sarcomul cu celule clare (4,6).

Manifestări clinice

1/3 dintre cazuri – asimptomatici, Rinichiul în Potcoavă fiind descoperit întâmplător în cursul unei examinări radiologice sau examinării fizice, printr-o masă abdominală.

Simptome

- datorate: obstrucției, calculilor, infecțiilor urinare.
- pot fi vagi – dureri în flanc, dureri abdominale, greață, vărsături, distensie abdominală luând alura unei boli gastro-intestinale și Semnul Rosving care cuprinde – durere abdominală, greață, vărsătură, hiperextensie a coloanei vertebrale (3,4).

Anomalii genito-urinare asociate cu rinchiul în potcoavă (4):

- refluxul vezico-ureteral (50%);
- duplicația ureterului (10%);
- hypospadias și testicul necoborât (4% dintre băieți);
- ureter bicornut, vagin septat (7% dintre fetițe) (4).

Alte anomalii extrarenale asociate:

- **cardiovasculare:** defect de sept ventricular (DSV);

- **Gastrointestinale** – malformații anorectale (imperforație de anus) – diverticulul Meckel;
- **neurologice:** (alte anomalii de tub neural), mielomeningocel;
- **musculo-scheletale:** hemivertebra și scolioză;
- **anomalii cromozomiale:** sdr. Turner, Trisomia 18;
- **boala polichistică renală** (ADPKD).

Există și entitatea de rinichi în potcoavă **izolată** (lipsită de asocierea altor anomalii) cu evoluție asimptomatică și descoperire întâmplătoare (3,4).

- Prezența **rinichiului în potcoavă – forma izolată** indică o durată medie de viață normală (nu afectează supraviețuirea). (3)
- Morbiditatea și mortalitatea depind de anomalii asociate și nu de rinichiul în potcoavă (3).
- Câteva anomalii nu sunt compatibile cu viața, rinichiul în potcoavă descoperindu-se la autopsie (3,4).
- Rinichiul în potcoavă nu complică sarcina (4). □

CONCLUZII

- O sarcină urmărită, examene ecografice antenatale, examenul clinic complet al copilului ar fi condus la depistarea precoce a malformației, supravegherea ei corectă și un tratament chirurgical conservator.
- Urmărirea presupune bilanțul clinic și paraclinic periodic care va surprinde din timp apariția complicațiilor și le va trata în timp util.
- Educarea copilului și a familiei lui, v-a adapta copilul la un regim de viață riguros cu un singur rinichi, lipsit de incidente nedorite. □

BIBLIOGRAFIE:

1. **Eugen Pascal Ciofu, Carmen Ciofu** – Esențialul în Pediatrie, Editura Amaltea
2. **Al. Pesamosca, Tereza Monica Trancioveanu, S. Ionescu, S. Tarlea, M. Galinescu** – art. „Stenoza de jonctiune pielo-ureterală – experiența clinică” – noiembrie 2002
3. **Abid Irshad, Asisitant Professor, Department of Radiology, Medical University of South Carolina** – art. „Horseshoe Kidney”, octombrie 2005
4. **Robert C Allen, Jr, MD, Cief, Clinical Instructor, Departament of Surgery, Division of Urology, Madigan Army**
5. **David A. Hatch, M.D** – art. „Horseshoe Kidney” – 1996
6. <http://www.emedicine.com/>