

Η ενδιαφέρουσα περίπτωση του μήνα

ΙΟΥΝΙΟΣ
2013

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ
ΒΟΡΕΙΟΥ ΕΛΛΑΔΟΣ



**Κορίτσι 13 μηνών με
ψηλαφητή μάζα κοιλίας**

Παρουσιάζεται από:

*Δημητρίου Χρ, Καζιάνη Θ-Χ,
Αποστολοπούλου Φ, Αρβανίτη Μ.
Ακτινολογικό Εργαστήριο Γ.Ν.
Θεσσαλονίκης «Γ.Γεννηματάς»*

Κορίτσι ηλικίας 13 μηνών προσήλθε στην παιδοχειρουργική κλινική του νοσοκομείου μας, λόγω προοδευτικής διόγκωσης της αριστερής κοιλιακής χώρας. Στην αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκε ψηλαφητή μάζα στην αριστερή κοιλία. Η πρώτη απεικονιστική μέθοδος που ζητήθηκε ήταν η α/α κοιλίας.

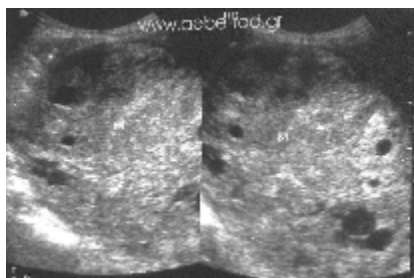
1. Στην α/α κοιλίας (εικ.1) απεικονίσθηκαν:



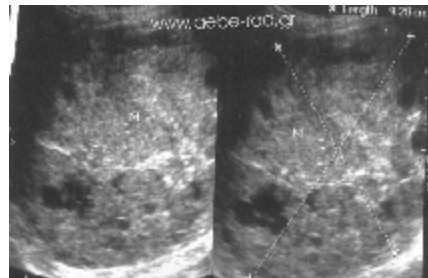
Εικ.1

- A) Ακτινο-αδιαφάνεια αριστερής κοιλιακής χώρας
- B) Υγραερικά επίπεδα λεπτού και παχέος εντέρου
- Γ) Απώθηση των εντερικών ελίκων προς τα δεξιά
- Δ) Όλα τα παραπάνω
- Ε) Το 1 και 2

Ακολούθησε υπερηχοτομογραφικός έλεγχος άνω κοιλίας (εικ.2, 3):



Εικ.2



Εικ.3

2. Ποιο από τα παρακάτω δεν είναι σωστό:

- A) Ευμεγέθης μάζα με σαφή όρια
- B) Ετερογένεια ηχοδομής της μάζας
- Γ) Παρουσία επασβεστώσεων με συνοδό οπίσθια ακουστική σκιά
- Δ) Παρουσία κυστικών στοιχείων ενδεικτικών νέκρωσης
- Ε) Η μάζα προέρχεται από τον νεφρό

Οι τομές της αξονικής τομογραφίας που ακολούθησαν, έγιναν πριν και μετά την ενδοφλέβια έγχυση σκιαγραφικής ουσίας (και σε καθυστερημένες λήψεις), καθώς και με στεφανιαίες ανασυνθέσεις (εικ. 4, 5, 6, 7, 8, 9):



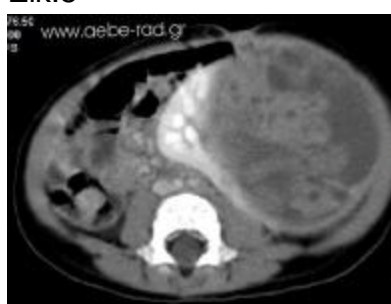
Εικ.4



Εικ.5



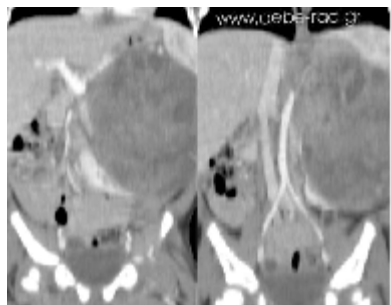
Εικ.6



Εικ.7



Εικ.8



Εικ.9

3. Ποιο από τα παρακάτω δεν είναι σωστό (από τις παραπάνω τομές):

- A) ανομοιογενής εμπλουτισμός της μάζας με παρουσία κυστικών στοιχείων
- B) απουσία επασβεστώσεων εντός της μάζας και στην περιφέρεια αυτής
- Γ) σημείο «claw sign» στον αριστερό νεφρό
- Δ) εικόνα θρόμβωσης της αριστερής νεφρικής φλέβας
- Ε) απώθηση των αγγειακών δομών προς τα ΔΕ και άνω από την μάζα
- ΣΤ) εξάλειψη του λιπώδους ιστού μεταξύ του αριστερού ψοίτη μυός και της μάζας
- Ζ) καλή βατότητα της κάτω κοίλης φλέβας

4. Πιθανή διάγνωση λαμβάνοντας υπόψη όλα τα παραπάνω απεικονιστικά κριτήρια:

- A) Νεφροβλάστωμα (όγκος Wilm's)
- B) Νευροβλάστωμα
- Γ) Πολύχωρο κυστικό νέφρωμα

Διάγνωση

Νεφροβλάστωμα (Wilm's tumor) αριστερού νεφρού

Συζήτηση

Το νεφροβλάστωμα αποτελεί το 10% των κακοηθειών της παιδικής ηλικίας και είναι το συχνότερο νεφρικό νεόπλασμα στα παιδιά. Τα περισσότερα παιδιά είναι συνήθως μικρότερα των 5 ετών, με μέσο όρο ηλικίας τα 3 έτη. Αποτελεί κακήθες εμβρυονικό νεόπλασμα, το οποίο προέρχεται από εμμένοντα στοιχεία του αρχέγονου μετανεφρικού βλαστώματος.

Στην επισκόπηση, το νεφροβλάστωμα αποτελεί μία πολυλοβωτή, ογκώδη μάζα η οποία αντικαθιστά το μεγαλύτερο τμήμα του νεφρικού παρεγχύματος, παρεκτοπίζοντας και διαταράσσοντας το πυελοκαλυκκικό σύστημα. Προέρχεται από τον φλοιό και επεκτείνεται με εξωφυτικό τρόπο. Ο όγκος περιβάλλεται από ένα δακτύλιο συμπιεσμένου νεφρικού ιστού, την ψευδοκάψα και συχνά περιέχει στοιχεία νέκρωσης ή αιμορραγίας.

Τα περισσότερα παιδιά παρουσιάζονται με ασυμπτωματική ψηλαφητή μάζα κοιλίας η οποία γίνεται αντιληπτή από τον γονέα ή τον θεράποντα ιατρό.

Το νεφροβλάστωμα επεκτείνεται ενδοκοιλιακώς, είτε με άμεση επέκταση διά της νεφρικής κάψας στους περινεφρικούς ιστούς, στους λεμφαδένες, και στα γειτονικά όργανα, είτε με αγγειακή διήθηση και επέκταση στη νεφρική φλέβα ή στη κάτω κοίλη φλέβα. Επέκταση του όγκου στους λεμφαδένες παρατηρείται στο 20% των περιπτώσεων και αφορά διόγκωση των περινεφρικών, των παρακοιλικών, των παραορτικών, των οπισθοπεριτοναϊκών ή των οπισθοδιαφραγματικών λεμφαδένων. Η παρουσία οπισθοπεριτοναϊκού λεμφαδένα σε ένα παιδί, ανεξαρτήτως μεγέθους, πρέπει να θεωρείται ύποπτη. Η επέκταση του όγκου στις αγγειακές δομές ακολουθεί τον «κανόνα του 10»: 10% επέκταση στην νεφρική φλέβα, 10% επέκταση στην κάτω κοίλη φλέβα και 10% από την προηγούμενη υποομάδα περαιτέρω επέκταση στον δεξιό κόλπο. Αμφοτερόπλευρη νόσος παρατηρείται σε ποσοστό ~5-10% των παιδιών με νεφροβλάστωμα. Ο όγκος μεθίσταται στους πνεύμονες σε ποσοστό ~12-20% και στο ήπαρ σε ποσοστό ~8-10%.

Ο ακτινολόγος δια της απεικόνισης πρέπει να καθορίσει: τα ακριβή όρια του όγκου, την νεφρική προέλευση αυτού, τη σχέση του όγκου με τα γειτονικά όργανα και τις αγγειακές δομές, την πιθανή διήθηση αυτών, την ύπαρξη διογκωμένων λεμφαδένων, την παρουσία αιματογενών μεταστάσεων στους πνεύμονες και στο ήπαρ καθώς και την παρουσία αμφοτερόπλευρης νεφρικής προσβολής.

Στην α/α κοιλίας μπορεί να παρατηρηθεί ακτινο-αδιαφάνεια η οποία παρεκτοπίζει τις παρακείμενες εντερικές έλικες.

Η αρχική εκτίμηση των ασθενών περιλαμβάνει τον υπερηχοτομογραφικό έλεγχο, ο οποίος αναδεικνύει την μάζα ως μία ευμεγέθη, καλώς περιγεγραμμένη, ετερογενούς ηχοσύστασης ενδονεφρική βλάβη, με υποηχοϊκές και υπερηχοϊκές περιοχές που αντιπροσωπεύουν στοιχεία νέκρωσης και αιμορραγίας. Με τον υπερηχοτομογραφικό έλεγχο με το έγχρωμο Doppler δύναται να ελεγχθεί η επέκταση του όγκου προς την νεφρική φλέβα ή την κάτω κοίλη φλέβα.

Η CT προσδιορίζει την θέση και την επέκταση του όγκου με μεγαλύτερη ακρίβεια από ότι η US. Η προέλευση του όγκου από τον νεφρό αποδεικνύεται από το «claw sign», όπου το νεφρικό παρέγχυμα διατείνεται κατά μήκος των ορίων της μάζας. Ο όγκος επίσης ασκεί φαινόμενα πίεσης στις γειτονικές δομές. Πριν την ενδοφλέβια έγχυση σκιαστικού, το νεφροβλάστωμα παρουσιάζεται ως μία ευμεγέθης, σφαιρική, μερικώς ενδονεφρική μάζα, με τιμές πυκνότητας ελαφρώς χαμηλότερες από αυτές του πέριξ νεφρικού παρεγχύματος. Μετά την ενδοφλέβια έγχυση σκιαστικού ο όγκος εμπλουτίζεται λιγότερο από το πέριξ υγίες νεφρικό παρέγχυμα. Οι περισσότεροι όγκοι είναι ανομοιογενείς με περιοχές νέκρωσης και αιμορραγίας. Λιγότερο από το 15% των όγκων περιέχουν επασβεστώσεις ή λίπος. Η CT αποτελεί επίσης την καλύτερη μέθοδο για την εκτίμηση πιθανής παρουσίας αμφοτερόπλευρης προσβολής των νεφρών, επέκτασης του όγκου στην νεφρική φλέβα ή την ΚΚΦ και μεταστάσεων στους λεμφαδένες, τους πνεύμονες και το ήπαρ.

Στην MRI ο όγκος αναδεικνύεται με ετερογενές χαμηλό σήμα στην T1 ακολουθία και χαμηλού ή ίσου σήματος στην T2 ακολουθία. Η MRI δεν χρησιμοποιείται συχνά λόγω της υποχρεωτικής νάρκωσης του παιδιού.

Η διαφορική διάγνωση του νεφροβλαστώματος περιλαμβάνει πρωτίστως το νευροβλάστωμα, καθώς και το πολύχωρο κυστικό νέφρωμα, το νεφροκυτταρικό καρκίνωμα, το συγγενές μεσοβλαστικό νέφρωμα, το σάρκωμα από διαυγή κύτταρα, τον ραβδοειδή όγκο και το ραβδομυοσάρκωμα.

Η κύρια διαφορική διάγνωση του νεφροβλαστώματος αφορά το νευροβλάστωμα (προέλευση από τα επινεφρίδια και τα παρασπονδυλικά συμπαθητικά γάγγλια). Τα κύρια διαφοροδιαγνωστικά σημεία:

1. το νευροβλάστωμα περιέχει επασβεστώσεις σε πολύ υψηλότερο ποσοστό (90%) από ότι το νεφροβλάστωμα (15%).
2. το νευροβλάστωμα περιβρογχίζει αγγειακές δομές χωρίς να τις διηθεί, ενώ το νεφροβλάστωμα παρεκτοπίζει τις πέριξ δομές και δύναται να επεκταθεί στην νεφρική φλέβα και την ΚΚΦ.
3. το νευροβλάστωμα παρατηρείται σε μικρότερες ηλικίες (<2 ετών) ενώ το νεφροβλάστωμα σε ελαφρώς μεγαλύτερες ηλικίες (μέσος όρος 3 έτη).
4. το νευροβλάστωμα έχει ασαφή όρια ενώ το νεφροβλάστωμα είναι καλά περιγεγραμμένος όγκος.
5. το νευροβλάστωμα παρεκτοπίζει προς τα κάτω τον νεφρό προκαλώντας στροφή αυτού, ενώ το νεφροβλάστωμα προέρχεται από τον νεφρό (claw sign).
6. το νευροβλάστωμα επεκτείνεται όπισθεν της αορτής απομακρύνοντας την από την ΣΣ, ενώ το νεφροβλάστωμα όχι.
7. το νευροβλάστωμα επεκτείνεται πέραν της μέσης γραμμής ενώ το νεφροβλάστωμα παραμένει ετερόπλευρο.

Βιβλιογραφία:

1. Johan G. Blickman, Bruce R. Parker, Patrick D. Barnes. Pediatric radiology: the requisites - 3rd edition Mosby Elsevier 2009
2. Lane F. Donnelly et al. Diagnostic imaging. Pediatrics. - 1st edition Amirsys 2005.
3. Siegel, Marilyn J. Pediatric Body CT, 2nd Edition. Lippincott Williams & Wilkins 2008
4. Allison Young, Gillian Lieberman. Wilms Tumor: Imaging of Pediatric Renal Masses e-radiology bidmc.harvard.edu 2006

ΣΩΣΤΕΣ ΑΠΑΝΤΗΣΕΙΣ: **1Ε, 2Γ, 3Δ, 4Α**