

„MASE“ ABDOMINALE RETROPERITONEALE DE CAUZĂ RENALĂ LA COPIL

Prof. Dr. V. Popescu

Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Dr.V. Gomoiu“, București

REZUMAT

Articolul prezintă „masele“ abdominale retroperitoneale de origine renală. Sunt trecute în revistă: hidronefroza, rinichiul displastic multichistic (MCDK), boala renală polichistică autozomal recesivă (ARPKZ), boala renală polichistică autozomal dominantă (ADPKD), „masele“ renale solide (nefromul mezoblastic congenital, tumora Wilms, tromboza venei renale, carcinomul cu celule renale).

Cuvinte cheie: „Mase“ abdominale retroperitoneale; cauze renale; copil.

ABSTRACT

Retroperitoneal renal masses in childhood

This article is designed to present retroperitoneal renal abdominal masses. The author presents: hydronephrosis, multicystic dysplastic kidney (MCDK), inherited renal abnormalities (autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) and autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD), multilocular cystic nephroma, solid renal masses (congenital mezoblastic nephroma, Wilms' tumor, renal vein thrombosis, renal cell carcinoma).

Keywords: Retroperitoneum abdominal „masses“; kidney's causes; children

Cele mai multe „mase“, abdominale neonatale sunt, în general, retroperitoneale, frecvent fiind renale. Multe din „masele“ abdominale sunt, în prezent, frecvent identificate prenatal prin ultrasonografie; ele sunt chistice, solide sau hidronefrotice și de obicei necesită o evaluare urgentă urologică, deși unele din ele necesită, mai rar, intervenție chirurgicală de urgență.

Hidronefroza rămâne cea mai comună cauză de „masă“ abdominală la nou-născut. Ecografia renală este valoroasă pentru evaluarea parenchimului renal, a prezenței dilatației calibrului ureterului datorită hidronefrozei sau a unui ureter nevizualizat sau de calibr normal, ce reprezintă, de obicei, o obstrucție a joncțiunii uretero-bazinetale.

O VCUg (*voiding cystourethrography*) trebuie, de asemenea, obținută și uneori o scintigrafie renală trebuie, de asemenea, realizată, în special dacă refluxul ipsilateral este absent. Dacă refluxul nu este prezent și scintigrafia renală evidențiază absența funcției în rinichiul ipsilateral, cel mai probabil diagnostic este *rinichiul displastic multichistic (MCDK – multicystic dysplastic kidney)*. Acest diagnostic trebuie menționat în cursul discuției hidronefrozei, deoarece hidronefroza asociată cu obstrucție, împreună cu semne sau simptome de pielonefrită, reprezintă o urgență clară urologică ce

necesită imediat o decomprimare a tractului urinar superior obstruat în asociere cu o terapie cu antibiotice cu spectru larg, pe cale intravenoasă. Această decomprimare a rinichiului obstruat este, de obicei, realizată prin-un tub de nefrostomie percutanată sau prin plasarea unui stent ureteral.

Pacienții care prezintă o pielonefrită obstruantă pot să se decompenseze rapid dacă obstrucția nu este „prompt“ înlăturată.

Rinichiul displastic multichistic (MCDK – multicystic dysplastic kidney) este a doua cauză ca frecvență a „maselor“ abdominale neonatale. În *MCDK* nici o intervenție nu este, în general, recomandată, cu excepția cazului în care dimensiunile rinichiului, care pot fi foarte mari, determină o compromitere a funcției respiratorii și a alimentației, ultima datorită compresiunii tractului gastrointestinal. În această entitate există un risc mic de hipertensiune arterială și de malignitate, asociate la anomalia renală.

Anomaliile renale moștenite pot fi prezente la sugar și copil în *boala polichistică renală autozomal recesivă (ARPKD = autosomal recessive polycystic kidney disease)* și în *boala polichistică renală autozomal dominantă (ADPKD = autosomal dominant polycystic kidney disease)*, anterior cunoscută sub denumirea „adult“ *polycystic kidney disease*.

Deoarece aceste boli sunt, în general, bilaterale, ele pot fi, în mod obișnuit, diferențiate de *hidronefroză* și de *rinichiul displastic multichistic (MCDK)*; ultima entitate (MCDK) este, de obicei, unilaterală.

Copiii cu *ARPKD (boală polichistică renală autozomal recesivă)* prezintă o mărire masivă a rinichilor care sunt ecografic omogen hiperecogeni, cu chisturi non-dominante identificate. Copiii cu *ARPKD* pot prezenta facies Potter*, oligohidramnios, hipoplazie pulmonară și fibroză hepatică. Prognosticul pe termen lung este în general nefavorabil, iar cei ce depășesc perioada neonatală necesită dializă sau transplant renal.

ADPKD (autosomal dominant polycystic kidney disease) prezintă la sugar este diagnosticată prin ecografie prenatală sau mai târziu, în copilărie sau la vârsta adultă, când se asociază cu hipertensiune arterială, insuficiență renală, proteinurie sau hematurie. Sugarul cu *ADPKD* pot prezenta o masivă nefromegalie. În contrast cu *ARPKD*, chisturile tind să devină mai mari cu timpul. Prognosticul este mult mai bun la acești pacienți, deși mulți, în final, dezvoltă insuficiență renală și necesită dializă sau transplant renal.

Nefromul multilocular chistic este o tumoare renală chistică neobișnuită, care are o modalitate de prezentare bimodală; este observat inițial la băieți cu vârsta între 6 luni și 4 ani și la femei de vârstă medie. Este o tumoare benignă care, de obicei, se prezintă la copii ca o „masă“ abdominală palpabilă. Ecografia și CT-scan evidențiază o tumoră compusă din chisturi multiple, de variate mărimi, cu pereți subțiri. Dacă se constată arii solide sau nodulare ale pereților chisturilor, alte diagnostice trebuie luate în considerare, ca de exemplu o tumoră Wilms chistică. Tratamentul necesită nefrectomie și este curativ.

Masele renale solide observate la sugar și copil includ *nefromul mezoblastic congenital, tumora Wilms, tromboza venei renale și carcinomul celulelor renale*.

Nefromul mezoblastic congenital este cea mai comună cauză de „masă“ solidă la un sugar sub vârsta de 6 luni, cu mai multe „mase“ prezente în prima lună de viață. Tumora apare, de obicei, ca o „masă“ solidă la ecografie și ca o leziune atenuată la CT-scan. Deși această tumoră metastază rar, ea

poate fi invazivă local, situație în care indicația de rezecție chirurgicală trebuie să fie indicată.

Tumora Wilms este rar o cauză de „masă“ renală la un nou-născut, ea fiind, în mod comun, cea mai malignă tumoră renală la copii. Vârsta cea mai comună a prezenței acestei tumori este de 3-4 ani, deși boala bilaterală poate fi prezentă mai precoce. Cele mai comune simptome prezente sunt: „masă“ abdominală, asociată poate cu hipertensiune arterială, hematurie și dureri abdominale difuze sau în flancuri. Ecografia și CT-scan evidențiază, în mod tipic, o masă tumorală solidă, bine definită, ce comprimă organele adiacente. În mod tipic, tumora Wilms nu invadează structurile locale, spre deosebire de neuroblastom, dar pot fi prezenți trombi tumorali în vena renală și vena cavă inferioară. Chimioterapia antineoplazică și chirurgia determină un prognostic foarte favorabil la cei mai mulți din acești copii.

Tromboza venei renale poate fi, de asemenea, prezentă ca o „masă“ abdominală la un nou-născut. Clasic nou-născutul bolnav are hipertensiune arterială, proteinurie, mărire de volum a rinichiului și hematurie. Factorii de risc includ: deshidratarea severă, hipotensiune arterială, sepsisul, asfizia, prematuritatea și diabetul matern. Ecografia renală evidențiază un rinichi mărit de volum cu „striuri“/linii ce radiază periferic în parenchim, cu o diferențiere „mediocră“ cortico-medulară. În mod ocazional se poate identifica un trombus în vena renală principală sau în una din ramurile sale tributare. CT-scan evidențiază un rinichi mărit, edematos, cu o perfuzie și funcție mediocră. Tratamentul trombozei unilaterale este suportiv, cu hidratare și monitorizare atentă. Tromboza venei renale bilaterale necesită un tratament mai agresiv cu anticoagulante sau trombolitice sistemice.

Deși *carcinomul celulelor renale* este o boală primară a adultului, acesta poate fi văzut și la copil, cu o mică incidență la copilul în vârstă de 11 ani. Clinic prezintă tipic dureri, hematurie sau o „masă“ palpabilă în flancul (drept sau stâng). Ecografia evidențiază o masă solidă sau parțial solidă. CT-scan evidențiază clar o tumoră în parenchimul renal, similară cu tumora Wilms. *Managementul* implică nefrectomie parțială sau radicală, în funcție de localizarea și dimensiunea tumorii. Prognosticul depinde de gradul, stadiul, aspectul morfopatologic al tumorii.

BIBLIOGRAFIE

1. **Leslie JA, Cain MP** – Abdominal „masses“. In Leslie Jeffrey and Cain Mark: *Pediatric Urologic Emergencies and Urgencies*, p.527-527, *Pediatric Clinics of North America*, 2006, vol.53, nr.3, p.513 – 527.
2. **Popescu V** – „Masele“ abdominale. În Popescu V (sub redacția): *Algoritm diagnostic și tratament în Pediatrie*, vol.1, cap.32, p.325 – 333, Editura Amaltea, București, 1999.

*Facies particular (bizar, ciudat), urechi dismorfice, implantate mai jos decât în mod normal