

Otrzymano: 2005.02.02

Zaakceptowano: 2005.04.20

A Case of Diagnostic Difficulties of Perirenal Tumor in a 1-year-old Child with Renovascular Hypertension

Trudności w diagnostyce guza okołonerkowego u rocznego dziecka z nadciśnieniem tętniczym nerkopochodnym

Maria Uliasz¹, Jarosław Mądzik², Anna Romaniuk-Doroszewska¹, Teresa Klepacka¹

¹ Instytut Matki i Dziecka, Warszawa, Polska

² Dziecięcy Szpital Kliniczny, Warszawa, Polska

Adres autora: Maria Uliasz, Zakład Diagnostyki Obrazowej, Instytut Matki i Dziecka, ul. Kasprzaka 17a.
e-mail: mariauliasz@wp.pl

Summary

Background:

Systemic hypertension is less common in children than in adults, but the incidence of hypertension in children is approximately 1–5%. Hypertension in younger children is usually indicative of an underlying disease process (secondary hypertension). In children, approximately 5–25% of secondary hypertension is attributable to renovascular disease.

Case Report:

The authors present the case of a 1-year-old child with perirenal tumor and renovascular hypertension. This caused clinical and diagnostic difficulties.

Conclusions:

Renal vessel malformation is a very uncommon congenital anomaly. It can be a cause of renovascular hypertension. Diagnosis was based on tests in the following order: USG, CT, MR, CT-angiography, and histopathology. Surgical treatment and nephrectomy was necessary; renal arteries were involved.

Key words:

Renovascular hypertension • perirenal tumor • thrombosis • renal vessels malformation

PDF file:

http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_70/nr_3/7001.pdf

Wstęp

Nadciśnienie tętnicze u dzieci występuje w od 1–5%, z czego nerkopochodne waha się w zależności od wieku od 5–25%. Patofizjologiczną przyczynę nadciśnienia stanowi stymulacja układu renina-angiotensyna-aldosteron na skutek niedokrwienia nerek. Zmniejszenie perfuzji w naczyniach nerkowych powoduje uwolnienie reniny, a co za tym idzie skurcz naczyń systemowych w wyniku stymulacji wydzielania aldosteronu z zatrzymaniem sodu i wody włącznie. Guz lub masa w przestrzeni zaotrzewnowej może wpływać na unaczynienie nerek. Objawy u dzieci początkowo są dość skąpe. Od zupełnego braku objawów i często (w 50%) przypadkowego wykrycia nadciśnienia, poprzez bóle głowy, objawy neurologiczne (zaburzenia widzenia, wymioty, drgawki, śpiączkę, nadwrażliwość, pobudliwość), do objawów kar-

diologicznych w postaci osłabienia, obrzęków i duszności aż do zaburzeń odżywiania i spadku wagi ciała. W badaniach fizykalnych często nie stwierdza się istotnych zmian. Badania laboratoryjne są prawidłowe, jednakże stwierdza się ponad 1,5 razy większą aktywność reninową osocza.

Opis przypadku

Dziecko płci męskiej w wieku 10 miesięcy, dotychczas zdrowe, zgłosiło się na izbę przyjęć z powodu silnych bólów brzucha, krwistych stolców, z podejrzeniem o niedrożność przewodu pokarmowego. Wykonano zdjęcia przeglądowe jamy brzusznej w trzech projekcjach i USG, na podstawie których rozpoznano wgłobienie krętniczko-kątnicze. W badaniu USG w dniu przyjęcia, oprócz typowych objawów wgłobienia, stwierdzono w okolicy wnęki prawej nerki

przestrzeń płynową o wym. 15x17 mm. Zaproponowano torbiel okołomiedniczkową, do różnicowania z poszerzoną miedniczkę nerkową, zdwojeniem nerki. (*Informacja ta została przez klinicystów uznana za mało istotną*). Pozostałe narządy mięśniowe i pęcherz moczowy bez zmian. (ryc. 1)

Wykonano zabieg odgłabiania wlewem powietrznym – bez efektu, mimo czterokrotnej próby. W dniu następnym wykonano chirurgiczny zabieg odgłabiania. Przebieg operacji i okres pooperacyjny bez powikłań. Dziecko przebywało na oddziale kilka dni i zostało wypisane w stanie ogólnym dobrym.

Po miesiącu dziecko zostało ponownie przyjęte na oddział niemowlęcy w dość ciężkim stanie z rozpoznaniem nadciśnienia tętniczego, ropni w jamie brzusznej po chirurgicznym zabiegu odgłobienia.

Z epikryzy wynikało, że w kontrolnym badaniu USG również stwierdzono między żyłą główną dolną, wątrobą a nerką zmiany torbielowate o średnicy od 11 do 13 mm. Nie było danych, co do wielkości nerek. Mimo zastosowania leków obniżających ciśnienie, nie udało się uzyskać prawidłowych wartości ciśnienia. Narastały objawy niewydolności krążenia, obrzęk płuc. Ciśnienie kształtowało się na poziomie 150–180/100–110. Po kilku dniach dziecko zostało przeniesione na oddział intensywnej terapii.



Figure 1. Ultrasound image of perirenal cystic findings
Rycina 1. Badanie USG – zmiany torbielowate okołonerkowe.

Na zdjęciach klatki piersiowej stwierdzono zmiany śródmiąższowe w przyśrodkowych polach płuc, pęcherzykowy obrzęk płuc, serce powiększone w zakresie lewej komory. (ryc. 2)

W badaniu USG z tego okresu stwierdzano obraz wątroby, śledziony i trzustki w normie.

Nerka prawa o wym. 55 mm, lewa 80 mm o podwyższonej echogeniczności kory i zachowanym /zatartym/ zróżnicowaniu korowo-rdzeniowym. (ryc. 3a, 3b) UKM nerki lewej nieposzerzony. RI w tętnicach segmentalnych nerki lewej 0,62. Pomiędzy wątrobą, pęcherzykiem żółciowym, nerką prawą, do przodu od żyły głównej dolnej widoczny policykliczny twór lito-torbielowaty o wym. 37x15x17 mm, modelujący naczynia nerkowe z widocznym obwodowym przepływem. Nie stwierdzano zaburzeń w przepływie nerkowym obustronnie. Zmiana została potraktowana jako guz okołonerkowy, pakiet węzłów chłonnych. (ryc. 4a, 4b.)



Figure 2. Thorax RX: Venous congestion and moderate cardiomegaly
Rycina 2. RTG klatki piersiowej z tego okresu – zastój w krążeniu małym, powiększona sylwetka sercowo-naczyniowa.



Figure 3. Ultrasound image sagittal scans of the kidneys. **a:** right kidney, **b:** left kidney.
Rycina 3. Badanie USG – obraz obu nerek w osi długiej nerek **a** – prawa, **b** – lewa.



Figure 4. Ultrasound image of sagittal scan shows the right kidney with perirenal tumors.
Rycina 4. Badanie USG – nerka prawa – guz okołonerkowy.



Figure 5. CT of abdomen with contrast: tumor of the sinus region of the right kidney.
Rycina 5. TK jamy brzusznej – guz okolicy wnęki prawej nerki.

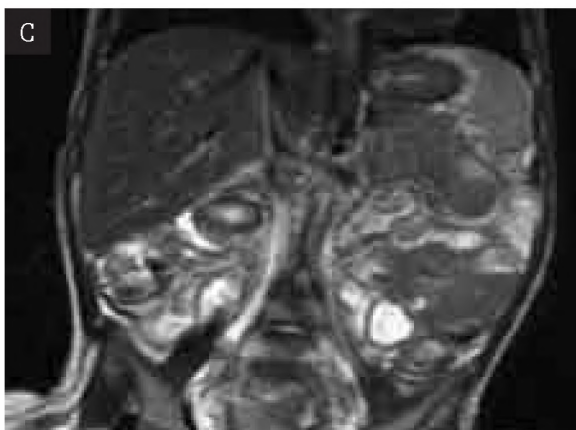


Figure 6. MR of abdomen: T1 and T2 images of tumor of right kidney.
Rycina 6. MR jamy brzusznej obrazy T1 i T2 guza przynerkowego po stronie prawej.

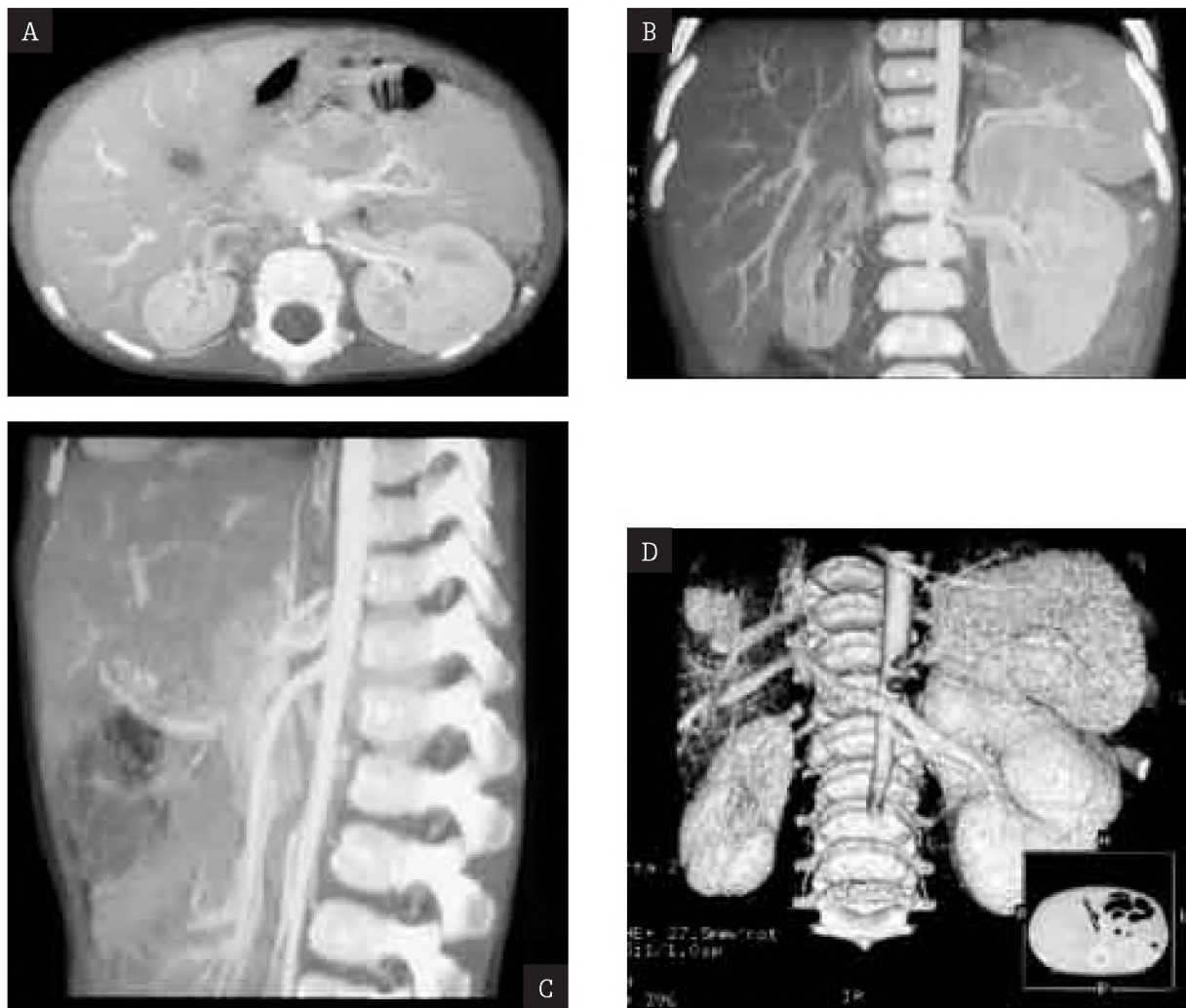


Figure 7. Angio-CT: renal arteriogram shows critic stenosis of the right renal artery and compressed renal vein.

Rycina 7. Angio-TK naczyń nerkowych – krytyczne zwężenie prawej tętnicy nerkowej z modelowaniem żyły nerkowej prawej.

W badaniach biochemicznych stwierdzano poziom aldosteronu 1064pg/ml (norma – 42–201) poziom reniny > 28,9 ng/ml (norma 0,2–2,8) alfa-fetoproteiny 23,87 ng/ml (norma 8,5).

Wykonano biopsję szpiku – uzyskano obraz prawidłowy. Inne badania laboratoryjne nie wykazywały odchyłeń od normy.

W badaniu TK przed i po podaniu kontrastu uwidoczniono obecność hipodensyjnej zmiany ogniskowej w przestrzeni zaotrzewnowej z modelowaniem naczyń nerkowych, która nie uległa wyraźnemu wzmocnieniu kontrastowemu. (ryc. 5)

Po konsultacji onkologicznej przeniesiono dziecko na oddział chirurgii onkologicznej celem dalszego leczenia operacyjnego. Przed decyzją o zabiegu wykonano MR jamy brzusznej. W badaniu stwierdzono obecność nieprawidłowej masy w przestrzeni zaotrzewnowej o niejasnym charakterze i pochodzeniu. (ryc. 6a,6b,6c)

Zdecydowano o wykonaniu Angio-TK. W badaniu angio-TK stwierdzono wyraźne opóźnienie wydzielania moczu

ocieniającego przez nerkę prawą. W okolicy nerki prawej uwidoczniono hypodensyjną, policykliczną zmianę wielkości 20 x 39 x 18 mm, po podaniu środka cieniującego ulegającą na obwodzie wzmocnieniu. Na masie modelowała się żyła nerkowa i najpewniej sieć krążenia obocznego tętniczego. Tętnica nerkowa krytycznie zwężona ok. 4 mm od aorty, odcinku dystalnym prawie niewidoczna. (ryc. 7a,b,c,d)

Po kilku dniach wykonano zabieg operacyjny usunięcia guza okołonerkowego z nefrektomią prawostronną.

Opis zabiegu – policykliczny guz i hipoplastyczna prawa nerka z cechami zaburzenia ukrwienia. W czasie zabiegu częściowo odpreparowano żyłę nerkową prawą, pod którą znajdował się guz obejmujący wnękę nerki prawej. Tętnica nerkowa bez możliwości odpreparowania jej od guza. Ze względu na niemożność odpreparowania naczyń nerkowych od masy guza zdecydowano o nefrektomii. (ryc. 8) Przebieg zabiegu bez powikłań.

Po zabiegu dziecko pozostało kilka dni na oddziale celem normalizacji ciśnienia. W badaniu kontrolnym w USG nie

stwierdzono istotnych zmian. Łoża po usuniętej nerce wolna. Naczynia brzuszne drożne. Dziecko w stanie ogólnym dobrym, z normalizacją ciśnienia tętniczego, wypisano do domu.

Wynik histopatologiczny: Thrombosis venae renis dextri. Dysplasio renis dextri partialis.

GUZ PRZYNERKOWY – preparat hist-pat. (ryc.9 a,b,c)

Zakrzepica w konglomeracie patologicznych poszerzeń dużego naczynia żylnego z cechami ogniskowo rozpoczynającej się organizacji skrzepin, z formowaniem tkanki odczynowej, ziarninowej, bogato unaczynionej przez wtórnie proliferujące naczynia. Zarastanie światła naczyń odżywczych zmienionej patologicznie żyły nerkowej. Pola resorpcji z obecnością syderofagów. Nie stwierdzono obecności utkania nowotworowego. Badania immunohistochemiczne wykonane dla wykluczenia zmiany rozrostowej ujemne, wykluczają obecność utkania guza neuroendokrynnego.

NERKA – preparat hist-pat.

Struktura nerki nieprawidłowa, dysplastyczna, z obecnością patologicznych, poszerzonych i częściowo o nieprawidłowym przebiegu naczyń. W okolicy ściany miedniczki nerkowej w miejscu cewek zbiorczych widoczne utkanie o wygładzie

tkanki myofibromatycznej, częściowo leyomyofibromatycznej, z drobnymi naczyniami kapilarnymi. Tętniczki nerkowe z tendencją do zgrubień ścian, żyłne poszerzenia z hamartomatyczną budową. Całość obrazu zmian wskazuje na patologię rozwojową, częściowo naczyniową. Zakrzepica nerki może być również następstwem zaburzeń związanych z przebytym wglóbeniem i zabiegiem operacyjnym.

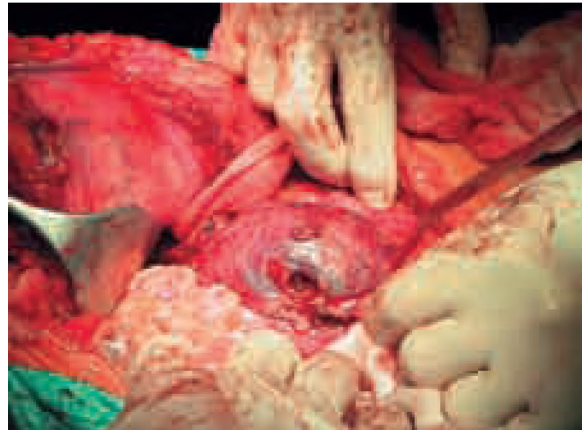


Figure 8. Surgery image shows the polymorphic tumor with kidney.
Rycina 8. Obraz operacyjny makroskopowy widoczny guz razem z nerką.

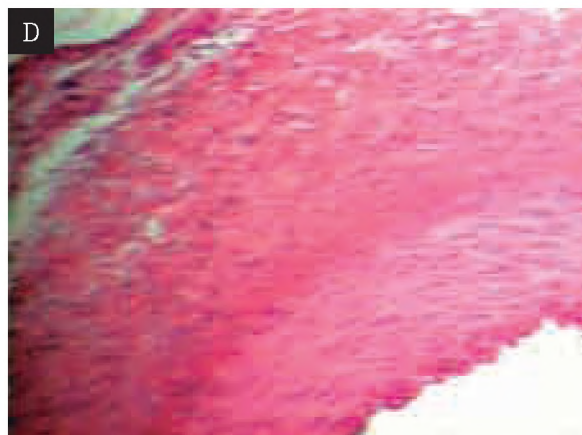
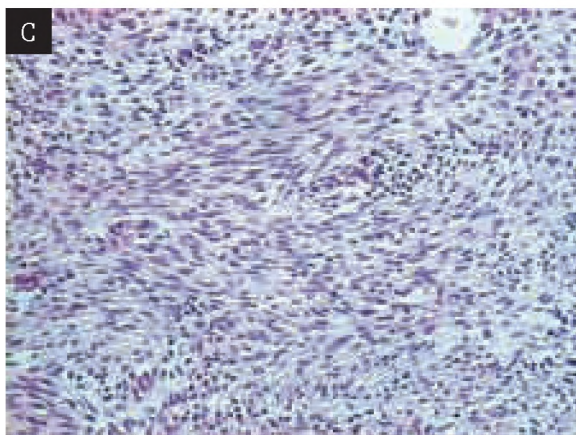
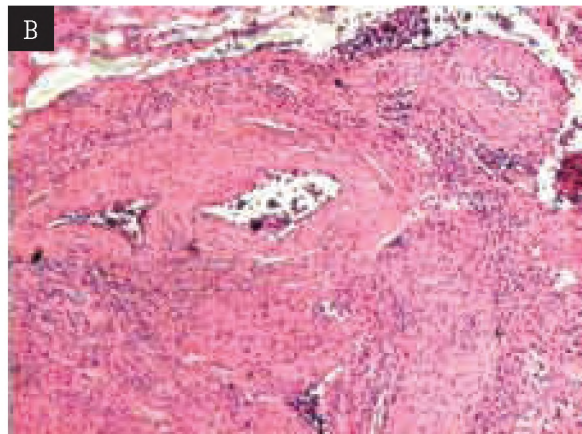
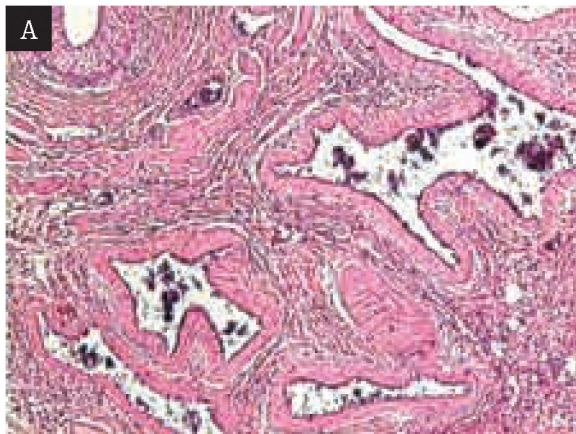


Figure 9. Hist-pat. image: myofibrodysplastic changes in arterial vessels and vein thrombosis of the right kidney.

Rycina 9. Obraz hist-pat.- zmiany o charakterze dysplazji włóknisto-mięśniowej w ścianach naczyń tętniczych i zakrzepy w naczyniach żylnych nerki lewej.

Omówienie

W 1934 roku Goldblatt potwierdził zależność nadciśnienia tętniczego i niedokrwienia nerek. Po czterech latach zastosowano jednostronną nefrektomię już jako metodę leczniczą w przebiegu nadciśnienia tętniczego. Guz lub masa w przestrzeni zaotrzewnowej może wpływać na unaczynienie nerek. Niektóre wrodzone wady są związane z hipoplazją nerek. Uraz, naświetlania, zespolenia i zakrzepice mogą podobnie prowadzić do rozwoju nadciśnienia [1]. U noworodków jedną z częstszych powikłań katetyzacji naczyń pępkowych jest zakrzepica naczyń nerkowych, podobnie jak sepsa, odwodnienie, niedotlenienie w okresie okołoporodowym. Dysplazja włóknisto-mięśniowa [2] jest jedną z dość częstych przyczyn niemal zarastania światła naczyń nerkowych. Zwężenie aorty brzusznej i neurofibromatoza to następne przyczyny zaburzeń ukrwienia nerek. Arteritis w przebiegu choroby Takayasu występuje w większości w Azji. Należy również donieść, że im młodsze dziecko tym większa staje się częstotliwość i konieczność korekcji chirurgicznej (w 80%) ale pod warunkiem, że przyczyną jest wada wrodzona a nie choroba nerek [3]. Najlepszą metodą diagnostyczną jest arteriografia tętnic nerkowych zastępowana obecnie przez angio-TK [4]. W naszym przypadku sugestia, co do charakteru guza przez cały okres diagnostyczny opierała się o statystykę częstości występowania zmian. Guzy przestrzeni zaotrzewnowej pochodzenia neurogennego, guzy nadnerczy (np. neuroblastoma, paraganglioma pheochromocytoma) [5], lub wychodzących z nerki (tu Wilmsa) są guzami, które mogą

wpływać na unaczynienie nerek, zwłaszcza w położeniu w pobliżu naczyń nerkowych. Polimorficzny obraz zmian, niemal w każdej technice obrazowania w naszym przypadku, na pierwszym miejscu stawiał proces rozrostowy, a nie zmiany na tle zaburzeń naczyniowych.

Wnioski

Ostateczne i zaskakujące nas rozpoznanie postawił histopatolog. Rzadka przyczyna dysplazji nerki spowodowana malformacją żyły/tętnicy nerkowej wystąpiła najpewniej w okresie płodowym lub wczesnoniemowlęcym. Wczesna ocena wielkości nerek miałyby tu istotne znaczenie a zwłaszcza ich objętości. Nie było to jednak możliwe. Można przypuszczać, że proces zmian niedokrwiennych w nerce prawej trwał od okresu wczesnoniemowlęcego i spowodował hipotrofię nerki prawej a przerost drugiej nerki, z następowym nadciśnieniem tętniczym nerkopochodnym. Przyczyną nadciśnienia było krytyczne zwężenie tętnicy nerkowej z powodu dysplazji lub ucisku. Obrazy histopatologiczne przemawiają za zmianami dysplastycznymi w obrębie zarówno samej nerki jak i naczyń nerkowych. Ze względu na rzadkość tego typu zmian, trudno było jednoznacznie odpowiedzieć na pytanie o bezpośrednią przyczynę zmian u naszego pacjenta. Patomorfologzy skłaniali się w kierunku dysplazji włóknisto-mięśniowej jako przyczyny pierwotnej. Zakrzepica żył nerkowych wystąpiła najprawdopodobniej wtórnie, w zmienionej już hipoplastycznej nerce, na skutek zmian w przebiegu operacji wgłobienia krętniczno-kątniczego.

Piśmiennictwo:

1. A single pediatric center experience with 1025 children with hypertension-Wyszyńska T, Cichocka E, Wieteska-Klimczak A, Jobs K, Acta paediatr. 1992 Mar; 81(3); 244-6.
2. emedicine.com/neuro/topic 432 htm-FMD - 11.2004.
3. emedicine.com/ped/topic - Renovascular Hypertension 02.2004.
4. The diagnosis of renovascular disease - Dillon MJ. *Pediatr. Nephrol.* 1997 Jun. 11(3); 366-72.
5. Pheochromocytoma and paraganglioma in children - Perel Y, Schlumberger M, Marguerite G. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 1997 Sep-Oct. 14(5): 413-22.