

LETTER TO EDITOR

Adv Clin Exp Med 2006, 15, 6, 1153–1155
ISSN 1230-025X

© Copyright by Silesian Piasts
University of Medicine in Wrocław

MARCIN ŁOSIN, ANDRZEJ GOŁĘBIEWSKI, PIOTR CZAUDERNA

Delayed Diagnosis of Nephroblastoma (Wilms Tumor) Due to Atypical Clinical Presentation – Lessons for the Future

Opóźnione rozpoznanie nerczaka płodowego (guza Wilmsa) wskutek nietypowej prezentacji klinicznej – wnioski na przyszłość

Chair and Department of Surgery and Pediatric Urology, University of Medicine, Gdańsk, Poland

Guz Wilmsa wynosi ~6% wszystkich nowotworów wieku dziecięcego i ponad 95% wszystkich nowotworów nerek występujących u dzieci [1, 2]. Występuje najczęściej między 3–4 r.ż., a w 98% jest stwierdzany do 7 r.ż. Proces zwykle jest ograniczony do jednej nerki, w 5% występuje jednak obustronnie [3].

Wczesne objawy choroby są mało charakterystyczne. Zwykle guz jest rozpoznawany późno, dopiero gdy osiągnie znaczne rozmiary. Dziecko zazwyczaj jest w dobrym stanie ogólnym i mimo znacznego zaawansowania guza, nie stwierdza się cech wyniszczenia pacjenta. Masywne krwawienie do gwałtownie powiększającego się guza może być początkowym obrazem choroby z wyraźnymi cechami niedokrwistości u pacjenta [4]. Czynnikiem wywołującym krwawienie może być przebieg uraz brzucha.

Przedstawiając nietypowy, powikłany przebieg nowotworu u 7-letniego pacjenta, autorzy pragną zwrócić uwagę na możliwość wystąpienia pomyłki diagnostycznej, na skutek której dochodzi do błędnego sposobu leczenia.

Chłopiec P.W., lat 7, został przyjęty z powodu bólów brzucha do Kliniki Chirurgii Dziecięcej AM w Gdańsku w dniu 03.08.2004 r., po urazie brzucha, którego doznał tydzień wcześniej po upadku z roweru. W badaniu wykazano znaczną tkliwość oraz wyraźną obronę mięśniową po prawej stronie jamy brzusznej. Objaw Chełmońskiego oraz prawostronny objaw Goldflama były dodatnie. W wykonanym badaniu USG stwierdzono obecność wolnego płynu w jamie brzusznej (w okolicy śledziony oraz w miednicy mniejszej) i nieprawidłowy obraz prawej nerki (podtorebkowa warstwa

tkankowa hiperechogenna o grubości 26–44 mm, otaczająca nerkę od tyłu), co sugerowało obecność pourazowego krwiaka prawej nerki. W badanym moczu nie stwierdzono obecności krwinek czerwonych, badanie krwi nie wykazało niedokrwistości. Badanie TK z podaniem kontrastu, potwierdziło duży krwiak (9,5 × 6,5 × 3,5 cm) położony w okolicy lędźwiowej poza prawą nerką, której wydzielanie było prawidłowe, bez wycieku kontrastu poza układ kielichowo-miedniczkowy. Wobec dobrego stanu chłopca oraz wyników badań obrazowych zdecydowano się na leczenie zachowawcze. 09.08.2004 r. wykonano kolejne badanie USG. Rozważano wówczas, czy obserwowany krwiak mógł powstać na podłożu zmiany nowotworowej. Zdecydowano o wykonaniu ponownie badania TK, w którym potwierdzono obecność całkowicie zhemolizowanego krwiaka bez patologicznej masy rozrostowej w obrębie nerki. Jedynie w części przykręgosłupowej krwiaka, w okolicy widocznego pęknięcia mięszu nerki, opisano obecność niezhemolizowanej treści o gęstości tkankowej. Opisywana nerka wydzielala prawidłowo podany kontrast. W okolicy uszkodzenia obserwowano jedynie nieznaczne rozsuniecie kielichów. 20 sierpnia wykonano punkcję krwiaka, ewakuowano około 20 ml zhemolizowanej krwi, którą wysłano na badanie bakteriologiczne – wynik posiewu był ujemny. Dziecko wypisano z zaleceniem dalszego ambulatoryjnego leczenia w Poradni Chirurgii Dziecięcej.

Po 6 tygodniach, 04.10.2004 r., chłopiec został ponownie przyjęty do Kliniki z powodu utrzymującego się krwiaka nerki prawej oraz bólów brzucha. W badaniu, poza cechami zakażenia górnych dróg oddechowych, stwierdzono obecność wyczuwalne-

go miękkiego guza w okolicy prawego nadbrzusza, a w wykonanym następnego dnia badaniu TK wykazano znaczne powiększenie wcześniej opisywanej zmiany płynowej. W chwili badania wypełniała prawie całe prawe śródbrzusze, znaczną część nadbrzusza, uciskała także prawy płat wątroby. W porównaniu do poprzedniego badania zmieniła się struktura obserwowanego miejsca. Ponownie pojawiła się sugestia, iż procesem wyjściowym może być proces rozrostowy. Ze względu na wątpliwości diagnostyczne wykonano ponowną przezskórną punkcję krwiaka z dostępu lędźwiowego i ewakuowano 350 ml krwistej treści, którą poddano badaniu mikrobiologicznemu oraz cytologicznemu. W przesłanej próbce nie stwierdzono obecności komórek nowotworowych. Podczas hospitalizacji obserwowano stopniową anemizację pacjenta, a wykonane kolejne badania obrazowe sugerowały aktywne krwawienie, dlatego podjęto decyzję o operacyjnej rewizji krwiaka. Zabieg wykonano 15.10.2004 r., tj. po 2 miesiącach od pierwszej hospitalizacji. Śródoperacyjnie uwidoczono olbrzymi guz okolicy prawej nerki, makroskopowo odpowiadający dużemu, organizującemu się krwiakowi. Zmianę oddzielono od otrzewnej i po jej nacięciu ewakuowano około 1 litra krwistej treści oraz organizujących się skrzepów. Stwierdzono obecność pęknięcia nerki bez uszkodzenia układu kielichowego. Zdecydowano o zaopatrzeniu uszkodzenia. Przebieg pooperacyjny był powikłany znaczną anemizacją pacjenta, która wymagała przetoczeń preparatów krwiopochodnych. W wykonanych pooperacyjnych badaniach obrazowych obserwowano stacjonarny obraz organizującego się krwiaka. Dziecko po 3 tygodniach hospitalizacji wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym.

Chłopiec po 4-tygodniowej obserwacji ambulatoryjnej ponownie został przyjęty do Kliniki z cechami powiększenia się „krwiaka nerki prawej” oraz krwimoczem. W wykonanym badaniu TK stwierdzono ponownie duży krwiak powodujący rotację nerki. Zaobserwowano także znacznie opóźnione wydzielanie zakontrastowanego moczu oraz zniekształcony UKM (zwłaszcza kielich górny otoczony niemal całkowicie przez otaczającą zmianę). Po raz pierwszy stwierdzono wydostawanie się zakontrastowanego moczu poza nerkę do łoży krwiaka. Wykonane zdjęcie RTG klatki piersiowej nie wykazało obecności ogniskowych zmian w płucach. Dziecko zakwalifikowano do powtórnego zabiegu operacyjnego, podczas którego stwierdzono guz nowotworowy obejmujący górny biegun nerki. Rozpoznanie potwierdzono

śródoperacyjnym badaniem histopatologicznym. Wykonano nefrektomię prawostronną wraz z limfadenektomią okołoaortalną oraz okołokawalną. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany i po zabiegu dziecko przekazano do Kliniki Pediatrii, Endokrynologii i Onkologii Dziecięcej AM w Gdańsku w celu dalszego leczenia. Zastosowano radioterapię na obszar całej jamy brzusznej techniką 2 pól równoległych przeciwległych z zastosowaniem MLC; Dg ref = 10,5 Gy/7fr, następnie z osłoną nerki lewej do Dg ref = 15 Gy/10fr oraz chemioterapię dla nerczaków typu histologicznego pośredniego opartą na winkrystynie, aktynomycynie, doksorubicynie. Terapia ta była powikłana znaczną polineuropatią wymagającą zmodyfikowania schematu leczenia. Obecnie dziecko zakończyło leczenie i pozostaje w pełnej remisji choroby nowotworowej.

Mimo że nerczak płodowy w praktyce kliniki występuje często, to jednak rozpoznanie tego guza, nawet przy powszechnej dostępności nowoczesnych badań obrazowych, może być trudne [5]. U większości chorych rozpoznanie procesu nowotworowego opiera się na typowym wyniku badań obrazowych (USG, RTG, TK) [6, 7]. Zdarzają się jednak przypadki, w których dostępne metody zawodzą. Dotyczy to zwłaszcza przypadków, w których wystąpił uraz. Obrazy radiologiczne mogą być bardzo podobne i niejednokrotnie odróżnienie guza od pourazowego krwiaka nerki jest niemożliwe. W opisywanym przypadku, mimo wielokrotnego powtarzania badań radiologicznych, a nawet pobrania materiału do badania cytologicznego drogą biopsji, a także operacyjnej rewizji domniemanego krwiaka, pierwotna choroba została rozpoznana ze znacznym opóźnieniem, dopiero po 4 miesiącach leczenia podczas powtórnego zabiegu operacyjnego połączonego z doraźnym badaniem. Co prawda podczas tych 4 miesięcy dwukrotnie pojawiała się sugestia, że krwiak może być wyrazem procesu rozrostowego w nerce, ale powtarzane kolejne badania obrazowe, a także wynik badania cytologicznego potwierdzały jedynie pourazową etiologię krwiaka. Przypadek ten potwierdza, że obecność nawracającego krwiaka nerki i nieewoluującego prawidłowo powinna nakazywać ostrożność interpretacyjną i wzięcie pod uwagę możliwości wystąpienia pęknięcia nerki na podłożu zmiany nowotworowej [8]. Pozostaje otwarte pytanie, czy w opisanym przypadku było możliwe wczesne postawienie właściwego rozpoznania, a co za tym idzie, wcześniejsze wdrożenie właściwego leczenia.

Piśmiennictwo

- [1] **Cook A, Farhat W, Khoury A:** Update on Wilm's tumor in children. *J Med Liban* 2005, 53, 85–90.
- [2] **Sawicz-Birkowska K, Czernik, Baglaj M, Czauderna P:** Renal neoplasms in children. *Przegl Lek* 2004, 61 Suppl 2, 20–23.
- [3] **Millar AJ, Davidson A, Rode H, Umanoglu A, Hartley PS, Daubenton D, Desai F:** Bilateral Wilms' tumors: a single-center experience with 19 cases. *J Pediatr Surg* 2005, 40, 1289–1294.
- [4] **Christmann D, Becmeur F, Marcelin L, Dhaoui R:** Mesoblastic nephroma presenting as a haemorrhagic cyst. *Pediatr Radiol* 1990, 20, 533.
- [5] **Wu HY, Snyder HM 3rd, D'Angio GJ:** Wilms' tumor management. *Curr Opin Urol* 2005, 15, 273–276.
- [6] **Navajas A, Vita MJ:** Value of imaging techniques in the differentiation between benign and malignant kidney lesions. *Med Pediatr Oncol* 1999, 32, 398.
- [7] **Scott DJ, Wallace WH, Hendry GM:** With advances in medical imaging can radiologist reliably diagnose Wilm's tumors? *Clin Radiol* 2000, 55, 326.
- [8] **Hanquinet S, Annoshiravani M, Poletti PA, Terrier F, Wacker P, Collier F:** Massive spontaneous perirenal hematomas in children: radiologic pitfalls in differentiating between and malignant lesions. *Med Pediatr Oncol* 1998, 31, 173–174.

Adres do korespondencji:

Piotr Czauderna
Chair and Department of Surgery and Pediatric Urology
University of Medicine
ul. Nowe Ogrody 1–6
80-803 Gdańsk
Poland
tel./fax: 058 302 64 27
e-mail: pczaud@amg.gda.pl

Conflict of interest: None declared

Praca wpłynęła do Redakcji: 4.09.2006 r.

Po recenzji: 19.09.2006 r.

Zaakceptowano do druku: 9.11.2006 r.

Received: 4.09.2006

Revised: 19.09.2006

Accepted: 9.11.2006