

„MASE“ ABDOMINALE LA NOU-NĂSCUT

The neonate with abdominal „Mass“

Prof. Dr. Valeriu Popescu

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

REZUMAT

„Masele“ abdominale la nou-născut reprezintă un larg spectru de boli, de la leziunile care pot determina o semnificativă morbiditate și mortalitate, la o leziune care poate fi cu ușurință diagnosticată. În era utilizării largi a ecografiei/ultrasonografiei abdominale prenatale, multe din aceste „mase“ sunt identificate, unele tratate chiar anterior nașterii. Alte „mase“ sunt descoperite și ca urmare a unei examinări de rutină a nou-născutului. Leziunile pot fi amenințătoare de viață, pot constitui o cauză de morbiditate persistentă sau nu prezintă o sechelă semnificativă. Medicului pediatru îi incumbă sarcina de a determina natura „maselor“ în timp util, salvator și în condiții cost-eficiente.

Cuvinte cheie: „mase“ abdominale; nou-născut.

ABSTRACT

The neonate with abdominal mass

Abdominal masses in neonates reflect a wide spectrum of disease from lesions that can cause significant morbidity and mortality, to conditions readily corrected surgically, to entities which may be safely observed. It is incumbent upon the infant's physician to determine the nature of the mass in a timely, safe, and cost/effective manner.

Key words: abdominal masses; neonates

„Masele“ abdominale neonatale cuprind un foarte larg spectru de entități patologice care se întind de la „micile leziuni“ constatate incidental, la unele „mase“ mari care ocupă întreaga cavitate peritoneală, de la benigne la maligne, de la chisturi uniloculare la unele formațiuni tumorale solide. Spectrul acestora este în continuare lărgit prin varietatea organelor care pot fi interesate de aceste „mase“. În era aplicării aproape universale a ultrasunetelor în perioada perinatală, aceste „mase“ sunt identificate și unele chiar tratate, înainte de nașterea copilului. Alte „mase“ sunt descoperite în timp prin examenul de rutină al nou-născutului. Leziunile pot fi „amenințătoare de viață“, pot constitui o morbiditate persistentă sau nu constituie o sechelă semnificativă. Deși cei mai mulți nou-născuți sunt astfel sănătoși, prezența „maselor“ abdominale constituie o problemă care „tulbură“ familia.

1. DIAGNOSTIC

Realizarea diagnosticului debutează cu istoricul, care poate fi totuși limitat. Întrebările cheie sunt:

- a fost sarcina complicată în evoluție, în special prin oligohidraminos sau polihidraminos?

- sarcina s-a efectuat la termen?
- examenul ultrasonografic a evidențiat „ceva“ neobișnuit în abdomen?
- s-a efectuat o intervenție prenatală ca amniocenteza sau s-a instituit un cateter?

Istoricul familial poate procura unele informații, dar care au, în general, o contribuție nesemnificativă.

La examenul abdomenului, copilul trebuie să fie în poziție de decubit dorsal. Forma abdomenului trebuie notată. Poziția ombilicului și prezența herniei ombilicale trebuie evaluată. Caracteristicile „masei“, care trebuie notate, includ: situarea, talia, forma, structura, mobilitatea și sensibilitatea. „Masa“ trebuie să fie clasificată ca solidă, chistică sau cu conținut aeric; cu toate acestea, diferențierea între „masele“ solide și chistice poate fi dificilă la examenul fizic. Un sprijin al examenului îl constituie inserția unui tub nasogastric, dacă la examenul fizic se suspectează o distensie sau obstrucție, retenție intestinală, situație în care se obține evacuarea de aer și lichide. Dacă este în discuție o retenție urinară, copilul trebuie reexaminat după „plasarea“ unui cateter urinar sau după inducerea evacuării vezicii urinare prin metoda Credé.

Examinarea rectală, efectuată judicios, poate procura informații utile, ca în cazul suspiciunii unei „mase” intrapelviene sau intraabdominale. Examenul digital intrarectal poate dilata rectul, determinând pierderea unor informații valabile, în contrast cu o clismă baritată efectuată pentru suspiciunea bolii Hirschsprung.

După recunoașterea masei abdominale, constatările examenului fizic trebuie rediscutate în contextul examenului clinic. „Cheile” naturii leziunii pot fi externe sau la distanță de „masă” abdominală. De exemplu, hipoplazia toracelui poate fi o consecință a oligohidramniosului din cauza obstrucției tractului urinar (secvența Potter). Un himen „tumefiat” este un semn de hidrometrocolpos. Metastazele cutanate indică diagnosticul de neuroblastom.

Imagistica radiologică (radiografică) este, de obicei, următoarea etapă. Radiografiile standard pot procura o cantitate surprinzătoare de informații, cum ar fi organomegalia și calcificările într-un număr de tumori sau deplasarea anselor intestinale ca o cheie subtilă a naturii sau chiar prezenței unei „mase”. Un studiu cu substanță de contrast poate fi un ajutor în diagnosticul „maselor” la nivelul tractului gastrointestinal; trebuie, totuși, să ne reamintim că substanța de contrast poate interfera cu sau exclude/împiedica o examinare ulterioară cu ultrasunete. Informații suplimentare pot fi solicitate prin ultrasonografie, modalitate excelentă de screening; această metodă este neinvazivă, fără iradiere, nedureroasă și poate procura informații detaliate asupra localizării, naturii și vascularizării tumorii și structurilor adiacente. Din nefericire, această metodă este mai puțin utilă în prezența distensiei gazoase.

CT-scan sau MRI sunt indicate ocazional, de obicei pentru determinarea extinderii leziunii, mai degrabă decât a diagnosticului. Renogramele nucleare procură informații funcționale în anumite cazuri de patologie renală.

Studiile inițiale de laborator trebuie limitate la o hemogramă completă și la analiza electroliților.

Examinările speciale sunt dictate de natura „masei”, și se vor discuta în diferitele localizări ale „maselor”.

Creșterea celor mai multe „mase” abdominale necesită numai un meticulos examen fizic și câteva studii țintite. Diagnosticul trebuie să fie realizat ordonat, în timp util, cu acuratețe și în condiții cost-eficientă (Chandler J.C. și colab., 2004).

2. „MASE” CU LOCALIZARE ÎN FLANCURI

2.1. Renal

Cele mai comune cauze de „mase” localizate în flancuri la nou-născut sunt hidronefroza și rinichiul multichistic (Farmer D.L., 2000). În realitate, tulburările tractului urinar sunt întâlnite în majoritatea „maselor” abdominale la sugar. Rinichiul în potcoavă sau rinichii ectopici pot fi, de asemenea, afectați de boli renale care pot determina „mase” cu localizări neașteptate.

Hidronefroza

Hidronefroza unilaterală este mult mai comună la sexul masculin și în flancul stâng. Aceasta este frecvent secundară unei obstrucții sau unei artere renale aberante sau unei curături a ureterului. Cel mai frecvent, hidronefroza bilaterală este secundară obstrucției locului de deschidere a vezicii urinare (valvele de uretră posterioare) sau unei vezici neurogene. Deși o infecție de tract urinar (ITU) poate fi un simptom prezent, la nou-născut este mult mai probabil să fie vorba de o „masă” constatată la examenul fizic și confirmată prin studiu imagistic, în special prin ultrasonografie (US).

Cistouretrograma micțională (Voiding cystourethrograma – VCUS) exclude refluxul uretero-vezical și valvele uretrei posterioare.

Tratamentul unei hidronefroze avansate constă în pioplastie cu rezecția obstrucției și, dacă este necesar, separarea în două a bazinetului renal destins.

Tratamentul la nou-născuții asimptomatici este totuși controversat, în special dacă este unilateral. Un raport al Societății de Urologie fetală a constatat că după randomizare, gradul hidronefrozei și modelul de drenaj era semnificativ ameliorat ca urmare a intervenției chirurgicale, dar că funcția renală era diferențiată între ambii rinichi stabiliizați. Acest studiu a fost limitat, totuși, prin faptul că 25% din grupul sub observație avea o semnificativă deteriorare a funcției renale, suficientă a justifica corecția operatorie (Palmer L.S. și colab., 1998).

Hidronefroza severă diagnosticată *in utero* poate fi tratată antenatal printr-un shunt uretero-amniotic, plasat percutanat. Aceasta previne interferența cu o dezvoltare renală normală. Cauza subiacentă trebuie rezolvată după naștere.

Anomaliile chistice renale

Un rinichi multichistic-displastic unilateral (MDK – multicystic-dysplastic kidney) se prezintă de obicei ca o „masă” localizată la nivelul unui flanc la un nou-născut de altfel normal. Ultrasonografia (US) evidențiază multiple imagini chistice separate,

fără un chist central mare. Nu se identifică parenchim normal. Scintigrafia permite diferențierea de uropatiile obstructive, deoarece nu există funcție excretorie în această anomalie renală. Rinichiul controlateral trebuie evaluat cu grijă pentru chisturi sau alte anomalii. Se consideră că un rinichi displastic poate crește riscul copilului pentru hipertensiunea arterială, infecție de tract urinar, tumoră sau durere; cu toate acestea, pacienții care au mici leziuni pot fi tratați medical (nonchirurgical), cu o urmărire a evoluției pe termen lung. Dacă excizia este indicată, data intervenției depinde de sediul leziunii și de starea generală a copilului.

Boala renală chistică bilaterală este foarte probabil polichistică autozomal-recesivă (1:10.000 de nou-născuți vii). Ultrasonografia (US) evidențiază multe chisturi mici în canalele colectoare. Nu există displazie renală intrinsecă demonstrată prin scintigrafie. 50% dintre copiii afectați prezintă insuficiență renală severă înainte de vârsta de 15 ani. Tratamentul constă în dializă renală până la efectuarea transplantului renal.

Boala renală polichistică autozomal dominantă nu este manifestă clinic până mai târziu în cursul vieții și nu constituie un diagnostic diferențial la un nou-născut care prezintă clinic o „masă“ abdominală.

Tumorile solide renale

Cel mai probabil diagnostic al unei tumori renale solide la un nou-născut este *nefromul mezoblastic congenital*. Leziunea este diferită de tumora Wilms, cu care a fost anterior confundată. Diferențierea între aceste două entități este semnificativă deoarece 95% dintre nefroamele mezoblastice sunt benigne. Nefromul mezoblastic este rar diagnosticat după primele 3 luni de viață, iar tumora Wilms este diagnosticată înainte de vârsta de 6 luni. Ultrasonografia imagistică prezintă inele concentrice și diagnosticul poate fi efectuat prenatal. CT-scan demonstrează evazarea calicelor, contrar deplasării determinată de „masă“ juxtarenală. Tratamentul constă în excizia chirurgicală, care conduce la un prognostic excelent, deși rar există și variante maligne ale acestei tumori, marcată prin tablou de boală metastatică.

2.2. Juxtarenal

Detectarea prenatală a „maselor“ suprarenale a crescut datorită frecvenței imagisticii gestaționale, ameliorării rezoluției imaginilor și îndemnării medicului ecografist.

Diagnosticul diferențial al acestor „mase“ include: neuroblastomul, hemoragia suprarenală,

leziunile necrotice variate, chisturile bronhogenice și sechestrarea pulmonară.

Neuroblastomul

Neuroblastomul este cea mai comună malignitate extracraniană la începutul copilăriei. Această leziune este de origine embrionară, provenind din celulele sistemului simpatic derivate din crestele neurale.

Incidența neuroblastomului este de aproximativ 1:10.000 (Black CP, 1998). 50% sau mai puțin sunt diagnosticate în cursul primului an de viață. Această proliferare se dezvoltă oriunde este prezent țesut simpatic, dar 75% din tumori sunt abdominale și 65% dintre ele au originea în glanda suprarenală. Neuroblastomul este o tumoră neobișnuită prin comportamentul său nu totdeauna benign, în timp ce alte leziuni cu o histologie similară progresează rapid, în ciuda unei terapii intensive multimodale.

Neuroblastomul este o tumoră solidă, retroperitoneală ca poziționare, și de aceea „fixată“. Deși de obicei unilaterale, neuroblastomul poate depăși linia mediană. Deoarece aceste leziuni sunt biologice active, produc catecholamine și ocazional determină „flushing“, transpirații și iritabilitate. În același chip, polipeptidele intestinale vasoactive produse de tumoră, pot determina o secreție lichidă, explozivă, diaree secretorie. Scopul studiilor privind diagnosticul este de a stabili exact localizarea și dimensiunile tumorii pe de o parte, și de a determina invazia regională – boala metastatică – și stadiul histologic. O radiografie standard evidențiază: prezența de calcificări fine răspândite difuz în tumoră în 50% dintre cazuri; deplasarea altor structuri, ca ansele intestinale „gas filled“. Ultrasonografia evidențiază o „masă“ solidă chistică și stabilește poziția sa în relație cu rinichiul. CT-scan evidențiază prezența de calcificări în tumoră și determină exact localizarea sa; de asemenea, evidențiază posibila extensie intraspinală sau prezența de focare metastatice. Metastazele în măduva osoasă sunt detectate prin puncție-aspirație osoasă, evidențiind prezența de celule rotunde, mici, care formează rozete. Radiografia osoasă standard și scintigrafia izotopică evidențiază leziunile corticale osoase. La 90% dintre pacienți, tumora excretă niveluri înalte de catecholamine și metaboliții lor. Nivelurile urinare de acid homovanilic, acid vanilmandelic, adrenalina, noradrenalina, dopamina și metanefrina, asigură mai departe diagnosticul. Examenul urinei colectate pe 24 de ore nu prezintă beneficiu în raport cu eșantioanele recoltate întâmplător.

Rezecția chirurgicală este tratamentul primar în neuroblastomul localizat. Chimioterapia

adjuvantă și radioterapia sunt adăugate, în funcție de stadializarea tumorii și de vârsta pacientului. Dacă tumora se consideră că nu este rezecabilă, diagnosticul poate fi efectuat prin puncție-biopsie osoasă sau prin biopsia deschisă a tumorii (care obține material suficient pentru evaluare histologică). În cazuri selectate, doze mari de chimioterapice vor fi folosite înainte de a se hotărî rezecția tumorii și, în final, se va face apel la transplantul de măduvă osoasă.

Utilizarea de agenți diferențiați, cum ar fi acidul retinoic, este indicată ocazional.

Evoluția unui copil cu neuroblastom este determinată în principal de vârstă (sub 1 an este foarte bună), de stadiul și de aspectul histologic.

Clasificarea Shimada prezintă neuroblastoamele în tumori cu histologie favorabilă și nefavorabilă. Amplificarea N-myc prezintă un comportament clinic agresiv. ADN hiperploid este asociat cu un stadiu mai incipient și cu un prognostic mai bun (contrar celor mai multe alte tumori).

Stadiul 4S constituie o categorie de neuroblastoame și este întâlnit la sugarii care, contrar stadiilor 1 sau 2 cu leziuni primare (mai ales la organele de origine cu sau fără propagare locală limfatică) prezintă diseminare limitată la ficat, tegumente sau măduva osoasă. Leziunile cutanate sunt depozite cu o culoare albastră. Sugarii care au această variantă sunt clasați în categoria de risc scăzut.

Hemoragia suprarenală

Hemoragia suprarenală este o cauză neobișnuită de „masă” a suprarenalei (18 cazuri din 3723 nou-născuți examinați prin ultrasunete (Lee M.C. și colab., 2000). În plus, deoarece copiii care au această afecțiune sunt de obicei asimptomatici, hemoragia suprarenală este rar diagnosticată. Deși această entitate poate fi luată în considerație în diagnosticul diferențial al „maselor” suprarenaliene, ea nu necesită un management activ și nu există sechele pe termen lung. Datele obținute prin ultrasonografie variază în funcție de vârsta hemoragiei. Inițial, o „masă” devine transonică, dar pe examinări seriate „masa” devine „sonolucență” și eventual se poate resorbi.

Calificările sunt văzute ocazional pe filmul radiologic. Poate fi prezent un icter patologic, dar nu este necesară transfuzia. Nici unul dintre pacienții studiați nu a dezvoltat insuficiență suprarenaliană.

Lipsa diminuării „masei” tumorale este o indicație pentru intervenția operatorie (de Luca J.L. și colab., 2002). Hemoragia suprarenală apare, în mod clar, prenatal (Lin J.N. și colab., 1999).

Tromboza venei renale

Tromboza venei renale este o cauză neobișnuită de „masă” în regiunea flancurilor abdominale (Popescu V. și colab., 1981). Tromboza conduce la congestia venoasă a rinichilor. Aceasta este marcată prin hematurie, trombocitopenie și hipertensiune arterială. Se asociază cu policitemie, deshidratare, diabet matern, asfixie, sepsis și coagulopatie – condiții care predispun la flux sanguin renal scăzut, creșterea vâscozității sau hipercoagulabilitate. Ultrasonografia Doppler este testul imagistic de alegere, deoarece poate demonstra extensia cheagului în vena renală sau în vena cavă inferioară (Levy P.R. și colab., 1974). Această entitate a fost recunoscută, de asemenea, prenatal (Fishman J.E. și colab., 1994). Intervenția chirurgicală nu este, în general, necesară, cu excepția situației când este prezentă o compresiune a venei cave inferioare, care se manifestă prin edemele membrelor inferioare.

Folosirea de anticoagulante sau de trombolitice este controversată, dar va fi luată în considerație fie în cazul unei tromboze bilaterale a venei renale sau în cazul extensiei la vena cavă inferioară (Levy P.R. și colab., 1974).

Sechestrația pulmonară

Sechestrația pulmonară infradiafragmatică (extralobară) poate fi confundată cu alte patologii suprarenale, cel mai frecvent cu neuroblastomul, în ciuda unor studii imagistice de calitate (Gross E și colab., 1997). Într-un studiu efectuat la Spitalul pentru Copii din Toronto, Canada, 12 „mase” suprarenale detectate antenatal erau în timp rezolvate sau reduse considerabil ca dimensiune (dinainte de naștere până la 15 luni de viață). Caracteristicile ultrasonografice constau în imagini hiperecogene concordante cu sechestrația pulmonară, 11 din 12 leziuni erau tratate nonoperator. Singurul specimen rezecat a evidențiat numai vestigiile fibrotice (Daneman A. și colab., 1997).

3. MASE ÎN CVADRANTUL SUPERIOR DREPT: FICATUL ȘI CĂILE BILIARE

Hemangioendoteliomul

Cea mai comună tumoră benignă la nou-născuți este hemangiomul (hemangioendoteliomul). În mod tipic este vorba despre o „masă” palpabilă în cvadrantul superior drept. Mulți sugari au, de asemenea, hemangioame cutanate care conduc clinicianul la efectuarea de investigații a unei leziuni hepatice nepalpabile. Hemangioamele reprezintă un spectru care se întinde de la „masele” simptomatice la tumorile majore cu shunt arteriovenos, care pot

determina insuficiență cardiacă congenitivă. *Fenomenul/sindromul Kassabach-Merrit* se poate asocia la această leziune (tumori cu shunt arterio-venos) trombocitopenie, coagulopatie de consum și anemie hemolitică (Haisley-Royster C. și colab., 2002). Managementul este stabilit în raport cu extinderea implicării și simptomatologiei clinice; el constă în utilizarea de: steroizi, interferon, embolizări (Kullendorff C.M. și colab., 2002), rezecția cu sau fără transplant hepatic (Kasahara N. și colab., 2003) și chemoterapie (vincristină) (Haisley-Royster C. și colab., 2002). Din fericire, regresia spontană care se poate observa pe ultrasonografie, efectuată în dinamică, este comună. Deși hemoendothelioamele pot, în mod obișnuit, să fie diferențiate de hepatoblastoame pe baza caracteristicilor CT-scan și nivelului alfafetoproteinei (crescută în hepatoblastoame și normală în hemoendothelioame), o biopsie este uneori necesară (Han S.J. și colab., 1998).

Hamartomul

Hamartomul mezenchimal al ficatului este o malformație benignă a procesului de dezvoltare a ficatului, care constă în prezența de chisturi, căi biliare, hepatocite, mezenchim și ramuri ale venei porte. Deși hamartoamele nu sunt recunoscute ca procese canceroase, numeroase anomalii cromozomiale asociate au fost constatate (Murthi S.V. și colab., 2003). Aceste tumori au fost identificate prenatal și sunt cunoscute că se dezvoltă substanțial în dimensiuni *in utero*, chiar dacă ele conduc la *hidrops fetalis nonimmun*. Terapia fetală prin aspirații repetate a fost descrisă (Tsao K. și colab., 2002).

Hamartoamele se prezintă ca „mase” palpabile. Ele pot crește ca dimensiuni, situație în care comprimă eventual vena cavă inferioară sau determină o compromitere a respirației. Ultrasonografia evidențiază multiple chisturi ecogenice cu prezența de septuri subțiri și absența de depozite de nisip și „sfacele”. CT-scan evidențiază o „masă” multiloculară bine circumscrisă, cu chisturi cu densitate scăzută. Scintigrafia hepato-biliară-scan (imagistica nucleară) demonstrează prezența unei „mase” care nu absoarbe bine traserul. Managementul unui hamartom constă în rezecția chirurgicală. Dacă hamartomul se consideră că nu poate fi rezecat, marsupializarea poate fi luată în discuție ca o măsură temporară.

Hepatoblastomul

Singura malignitate hepatică primară semnificativă este hepatoblastomul, deși ficatul este sediul unor metastaze ale unui număr mare de cancere.

Hepatoblastomul reprezintă aproximativ 1% din malignitățile pediatrice (Schnater J.M. și colab., 2003). Este demonstrată o neașteptată creștere a incidenței hepatoblastomului de la 0,6 la 1,2 cazuri/milion între 1975 și 1997 (Darbari A. și colab., 2003). Hepatoblastomul are o cunoscută asociere cu sindromul Beckwith-Wiedeman (asocierea macrosomiei, macroglosiei, visceromegaliei și prezența omfalocelului) (Hamada Y. și colab., 2003). Un foarte bun prognostic este procurat de completa rezecție a tumorii, cu grijă de a exciza până la prima celiotomie. Dacă aceasta nu poate fi realizată cu succes, se va efectua o biopsie și se va iniția chimioterapie adjuvantă. Chimioterapia procură în „trialele clinice” cel puțin răspunsuri parțiale în 82% dintre cazuri, permițând ca tumorile neextirpabile să diminueze în dimensiuni. Eforturile sunt, în această situație, focalizate pe minimalizarea toxicității, în timp ce se menține eficacitatea (Katzenstein H.M. și colab., 2002).

Prognosticul hepatoblastomului a fost sigur ameliorat. Supraviețuirea în stadiile I și II este acum mai mare (peste 90%) (Douglas EC și colab., 1993). Dacă în stadiile III tumora (inițial neextirpabilă) este eventual complet extirpată, supraviețuirea atinge 80%. Ratele generale de supraviețuire în stadiile III și IV sunt prezente variabil (în 59%, 27%) (Katzenstein HM și colab., 2003).

Chistul de coledoc

Orice dilatație chistică congenitală a canalelor biliare se referă, în mod obișnuit, la chistul de coledoc. Există o serie de varietăți ale acestei anomalii anatomice. Ca și în alte entități congenitale, cauza rămâne necunoscută. Deși poate fi identificat prenatal sau la naștere, diagnosticul nu este, realizat de obicei, timp care mai multe luni sau chiar ani, din cauza absenței simptomelor.

Un chist de coledoc poate fi suspectat când intestinul subțire sau gros este deplasat în afara cadrantului superior drept, pe filme radiologice sau pe studii cu substanță de contrast. Această entitate trebuie, de asemenea, luată în discuție în diagnosticul diferențial al unui icter patologic sau în prezența de scaune acolice.

Ultrasonografia evidențiază localizarea, dimensiunea și natura chistului. Dacă există orice îndoială despre originea sa, o CT-scan cu tehniciu poate fi utilizată pentru a contura tractul biliar și a diferenția această entitate suspionată de alte leziuni, cum ar fi duplicația duodenală. Tratamentul constă în rezecția chistului și drenajul canalului hepatic într-un segment intestinal. Dacă chistul nu este rezecabil în întregime, mucoasa chistului trebuie excizată la

minimum, deoarece acest start este predispus la dezvoltarea unei malignități.

4. „MASE“ ÎN CVADRANTUL SUPERIOR STÂNG: CHISTURILE SPLENICE

Chisturile splenice sunt foarte rar diagnosticate (numai 19 cazuri văzute la *Children's Hospital* în Boston, în peste 80 de ani) (Tsakaemnoris DE și colab., 1995). Observația celor mai mici chisturi este probabil justificată, deoarece rezoluția lor completă este demonstrată în 3 din 7 cazuri (Garel C. și colab., 1995). Hemisplenectomia sau chistemtomia în locul unei splenectomii convenționale este posibilă la copiii selectați care prezintă chisturi mari splenice.

5. „MASE“ ÎN ABDOMENUL MIJLOCIU

5.1. Intestinul

Oliva pilorică (tumora pilorică)

Stenoza hipertrofică de pilor (SHP) este deseori etichetată drept congenitală, deși este încă necunoscut dacă această afirmație este exactă sau nu (Chandler J.C. și colab., 2004). Prezența tipică de vărsături non-bilioase este bine cunoscută. Dacă oliva pilorică hipertrofiată nu este palpabilă, confirmarea diagnosticului se face în prezent prin ultrasonografie, anterior prin tranzit baritat gastrointestinal (nu se mai efectuează în prezent din cauza expunerii copilului la radiații și necesității de a evacua bariul din stomac, preoperator) (Chandler J.C. și colab., 2004). Măsurătorile făcute prin ultrasonografie arată că pilorul normal trebuie să fie mai mic de 3 mm privitor la grosimea peretelui său și mai mic de 15 mm în ceea ce privește lungimea canalului piloric; dimensiunile sunt mult mai mari decât cele întâlnite în stenoza pilorică.

Piloromiectomia este tratamentul de alegere; procedura, care poate fi efectuată prin variate abordări (Caceres M. și colab., 2003), este salvatoare și foarte eficientă.

Duplicația intestinală

Duplicația tractului gastrointestinal apare oriunde, de la esofag la anus și este fie chistică sau tubulară. Duplicațiile chistice, cele mai comune, sunt anexate/incluse în peretele muscular comun cu segmentul intestinal adiacent, sunt așezate în linie cu endoteliul și conțin un fluid clar, seros. Duplicațiile tubulare sunt localizate pe latura mezenterică a intestinului și sunt „oarbe“ sau „în comunicație“ cu intestinul. Dublura (căptușeala) este de obicei aceea a intestinului adiacent, dar poate fi heterotopică (mucoasa gastrică într-o mică duplicație intestinală).

Multe duplicații intraabdominale se prezintă ca o „masă“ palpabilă, asimptomatică, care poate, de asemenea, determina durere, obstrucție intestinală, sângerare gastrointestinală sau chiar volvulus. Ultrasonografia diferențiază natura chistică a duplicației de tumorile solide și, de asemenea, demonstrează intima asociere între duplicație și peretele intestinal. Deși există un spectru de manifestări prin studii ultrasonografice în duplicația intestinală, cea mai sigură manifestare este semnul „cadrului“, „ramei“ straturilor musculare, care indică variatele straturi ale intestinului și prezența de debrisi – rămășițe/sfărâșături interne (Segal S.R. și colab., 1994).

Tratamentul constă în rezecția duplicației singure sau, mai comun, a părții de intestin de la nivelul la care duplicația apare, în funcție de localizarea anatomică și semnificația porțiunii peretelui intestinal și al aprovizionării sanguine.

Malformații limfatice intestinale

Limfangioamele abdominale sunt cel mai corect numite malformații chistice intestinale (Rusescu A., Popescu V., Popescu Lica, Cotovu Suzana, 1952). Ele au fost raportate la nou-născuți, deși majoritatea nu sunt detectate până târziu în cursul vieții (Konen O. și colab., 2002). Aceste chisturi sunt benigne, uniloculare sau multiloculare și conțin un lichid seros, clar. Ele iau naștere ca urmare a unei dezvoltări anormale a sistemului limfatic, care determină obstrucție limfatică.

Chiar la nou-născut, ele se pot prezenta cu obstrucție intestinală, volvulus, dureri abdominale nespecifice sau hemoragii intrachistice; pot fi însă și asimptomatice. Abdomenul este de obicei nesensibil, cu o „masă“ similară cu aceea din duplicația intestinală; spre deosebire de aceasta, când un copil are un chist și este în poziție de decubit dorsal, flancurile nu bombează. O radiografie abdominală standard demonstrează prezența de „aer“ în intestin, deplasat „anterior“, în cazul unui chist mezenteric și „posterior“ în cazul unui chist de epiploon. Mici cantități de calcificări pot fi văzute în peretele chistului. Ultrasonografia și CT-scan elucidează, în continuare, natura, dimensiunile și localizarea chistului. Rezecția este curativă când este completă, deși chisturile retroperitoneale mari nu pot fi rezecabile (Lin J.L. și colab., 2000). Intestinul a fost excizat deseori împreună cu chistul, ca urmare a intimității sale cu vasele enterice.

Boala meconială (*meconium disease*)

Boala meconială include un număr de entități care implică obstrucția intestinală din cauza obstrucției prin dop de meconiu (*inspissated meconium*). Această entitate include *ileusul meconial* (*de obicei asociat*

cu mucoviscidoza), *meconium plug syndrome*, *obstrucția cu meconium la prematuri*. Perforația cauzată de obstrucție poate conduce la *peritonită meconială* (dacă obstrucția este acută sau la *pseudochistul meconial* (dacă obstrucția este cronică).

O formă pseudochistică, ca urmare a pseudocapsulei fibrotice ca un răspuns inflamator la meconiu, se diferențiază de adevăratul chist, care prezintă o dublură epitelială.

Ileusul meconial poate, de asemenea, să se asocieze cu *mici atrezii intestinale*. În toate cazurile, distensia abdominală este probabilă. Manifestarea clinică a unei „mase” moi la palpare poate reprezenta intestinul umplut cu meconiu sau un pseudochist. Radiografiile standard sunt indicate. În eventualitatea unui pseudochist meconial sau a unei peritonite, depozitele de calciu sunt probabil a fi găsite. Un semn nespecific al prezenței meconului este aspectul de *ground-glass*. Ultrasonografia poate fi utilă pentru identificarea organului implicat și a complexității „masei”. O clismă cu soluție de contrast apoasă (*water-soluble contrast*) trebuie efectuată în ileusul meconial necomplicat. Rațiunile pentru această abordare sunt: în eventualitatea unei perforații, eliminarea meconiului este mai bine tolerată și, mult mai important, clisma poate fi terapeutică prin subțierea meconiului la punctul la care el poate fi expulzat. În acest mod, chirurgia este evitată în cele mai multe cazuri.

5.2. Anomalii ale peretelui abdominal inferior

Micile defecte fasciale la nivelul liniei albe abdominale pot produce „mase subcutanate”, în special pe linia meidană. *Omfalocelul* și *gastro-schizisul* nu sunt „mase” adevărate.

5.3. Resturi omfalomezenterice

Insuficiența canalului vitelin în rezorbția completă poate conduce la o varietate de entități înrudite, care includ: *diverticulul Meckel* și *sinusul omfalomezenteric*, un chist sau o fistulă. O prolapsare a fistulei omfalomezenterice produce un „monstru roșu cu două coarne” (*two-horned red monster*) datorită formei „T” a mucoasei.

Tratamentul în toate aceste entități este chirurgical, deși diverticulul Meckel și chistul omfalomezenteric pot rămâne nedepistate mai mulți ani.

6. „MASE” PELVINE

6.1. Uter

O „masă” pelvică reziduală la o fată, consecință a insuficienței evacuării a secrețiilor poate fi

reprezentată de o „mărire” a vaginului (*hidro-colpos*) sau a uterului (*hidrometrocolpos*). *Imperforația himenului* (comună) sau *vaginală* (sept transvers sau atrezie) – rară – pot bloca calea de evacuare a secrețiilor stimulate prin hormonii fetal-placentari. O astfel de „masă” împiedică o privire la nivelul „introtusului” perineal și vaginal. Examinarea cu un specul nazal poate fi necesară, potențial sub anestezie generală. Tratamentul pentru fiecare este chirurgical.

6.2. Ovar

„Masele” ovariene sunt relativ comune la nou-născuții de sex feminin (Quint E.H. și colab., 1999). Tumorile chistice sunt mai comune decât tumorile solide și majoritatea sunt benigne. Adagiul comun este riscul de malignitate în cazul unei „mase” ovariene, care este invers în raport cu vârsta și nu se aplică la nou-născut, deoarece numai un infim număr de malignități au fost raportate.

Aceste „mase” sunt adesea mobile, determinând confuzia în ceea ce privește originea lor. Există o asociere crescută de simple chisturi cu nașterile premature (Sedin G. și colab., 1985).

Diagnosticul este efectuat prin ultrasonografie, deoarece această metodă permite evaluarea dimensiunii „masei”, locația sau originea sa, consistența, caracteristicile peretelui și vascularizația. Chisturile simple sunt transonice (anechoice), fără un perete apreciabil. Prezența de septuri nu este necesară să facă din el un chist (Brandh M.L. și colab., 1991). Semnul „chistul fiică” – un chist mic înaintea peretelui unui chist pelvian mai mare – s-a constatat că se corelează cu un simplu chist ovarian, cu 100% specificitate și 100% valoare predictivă pozitivă. Sonografic, chisturile complexe pot reprezenta o torsiune adnexală sau neoplasm. Ultrasonografia are, de asemenea, beneficiul de a determina dacă fluxul sanguin către ovar este compromis. Un film radiografic simplu evidențiază calcificări, plasând leziunea într-o altă categorie decât chistul simplu. Orice manifestare, alta decât a unui chist simplu mic trebuie să determine alte studii adiționale, care includ markeri serici tumorali (*alfa-fetoproteina*, *beta-human chorionic gonadotropin*).

Rezoluția spontană a chisturilor ovariene simple mici (sub 4-5 cm ca diametru) este evaluată la aproximativ 6 luni de vârstă, prin ultrasonografie. Chisturile mai mari trebuie să fie excizate, deoarece ele se pot torsiona; totuși, pragul de dimensiune utilizat pentru a decide intervenția nu a fost definitiv determinat, deoarece riscul de torsiune nu a fost clar definit. Înainte ca ultrasonografia să fie utilizată

și ca pletora de chisturi asimptomatice să fie descoperită, tratamentul chisturilor simptomatice sau complexe era, formal, laparotomia. În prezent, aspirația percutanată și tehnicile variate laparoscopice (aspirație, scoaterea peretelui chistului, chistectomia parțială sau totală, ovariectomia sau salpingo-ovariectomia) sunt utilizate selectiv.

Chisturile complexe, chisturile necrotice și „masele“ solide trebuie, de asemenea, excizate, din cauza unei probabilități crescute a unei patologii semnificative. În cursul exciziei, chirurgul trebuie să prezerve anexele pe cât este posibil, cu posibilitatea de a prezerva fertilitatea viitoare. Managementul postoperator și supraviețuirea depind de natura leziunii ovariene.

Chistul urachal

Uraca este un canal fetal care conectează vezica urinară cu alantoida prin ombilic. În mod obișnuit, uraca se obliterează, rămânând ca un vestigiu care se traduce printr-un cordon fibros care include ligamentul ombilical median. Permeabilitatea persistentă și completă determină drenajul urinei prin ombilic. Dacă porțiuni din uracă sunt strâmtorate, acestea determină o structură chistică. Acest chist poate fi palpabil, se poate infecta sau poate, intermitent, să dreneze prin ombilic. Ultrasonografia este utilă pentru determinarea naturii și extinderii leziunii. Dacă diagnosticul este puternic suspectat, explorarea chirurgicală și excizia sunt justificate.

Teratomul

Teratomul sacrococcigian are o incidență de 1 caz la 35.000 de născuți vii (Pantoja E., 1976). Teratoamele sunt foarte adesea aparente de la naștere, deoarece „masa“ protruzionează din perineul posterior. Există un spectru de extensie intrapelviană și intraabdominală (Altman R.P. și colab., 1974); unele „mase“ sunt complet intrapelviene.

Leziunile intrapelviene sunt detectate mult mai probabil la o vârstă mai târzie și au o mai mare probabilitate de a fi maligne.

Diagnosticul prenatal este efectuat prin ultrasonografie. Problemele fetale asociate în aceste cazuri includ polihidramniosul și hemoragia tumorală. Pot apărea semnificative shunt-uri arterio-

venoase, care determină un debit cardiac crescut, insuficiență cardiacă și hidrops și decese fetale (Bond S.J. și colab., 1990).

Ultrasonografia și posibil CT-scan trebuie să fie efectuate postnatal, pentru a determina extensia leziunilor. Tratamentul este chirurgical, asociat cu chimioterapia, adecvată în cazurile neobișnuite de malignitate.

Hernii și hidrocele

Herniile inghinale și hidrocelele au o etiologie comună – insuficiența procesului vaginal de a oblitera descinderea testiculului în cursul ultimelor luni de sarcină.

Hernia inghinală la un nou-născut are o semnificativă incidență de încarcerare și strangulare. Deși multe hernii inghinale sunt reductibile la prezentarea la medic, diferențierea între o hernie inghinală încarcerată și un hidrocel trebuie să se bazeze pe alte părți ale istoricului și examenului fizic – dacă copilul a tolerat bine alimentația, dacă starea generală este bună, dacă nu este prea „ceremonios“ și nu are distensie abdominală, „masa“ inghinală este mult mai probabil că reprezintă un hidrocel decât o hernie încarcerată; ultrasonografia poate fi efectuată pentru a verifica testiculele la băieți, dacă ele nu pot fi palpate din cauza unei largi dimensiuni a hidrocelului. „Masele“ situate în partea inferioară a bazinului, la fete, pot fi datorită unei „pierderi în cursă“ a ovarului; la băieți, aceste „mase“ pot reprezenta un testicul ectopic sau care nu a coborât.

Deși mulți chirurghi pediatri operează herniile inghinale infantile după o schemă convenientă pe plan mondial, există dezbateri asupra timpului ideal de operație, în special la prematuri (Chandle J.C. și colab., 2004). Astfel, se recomandă așteptare timp de 48-52 de săptămâni postnatal (dată la care se consideră că sugarul este mai puțin susceptibil la apneea postoperatorie), iar pe de altă parte, prezintă beneficii adiționale în cursul operației, în condițiile în care intervenția se efectuează pe țesuturi care nu mai sunt atât de fragile ca anterior acestei date. Nou-născuții cu hidrocel sunt ținuți în observație cel puțin 1 an; dacă mărimea este excesivă și persistă după acest timp indicat, excizia hidrocelului este totuși justificată.

BIBLIOGRAFIE

1. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR – Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatrics Surgical section Survey – 1977. *J Pediatr Surg*, 1974, 9(3), 389-398.
2. Black CT – Neuroblastoma. În: Andrassy R (ed) *Pediatric surgical oncology*, p. 175-211, WB Saunders, Philadelphia, 1998.
3. Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG et al – Death due to high-output cardiac: failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*, 1990, 25(12), 1287-1291.
4. Brandt ML; Luks FL Filistrault D et al – Surgical indications in a mentally diagnosed ovarian cysts. *J Pediatr Surg*, 1991, 26(3), 276-281.

5. **Coceres M, Lin D** – Laparoscope pyloromyotomy: redefining the advantages of a novel technique. *JSLs*, 2003, 123-127.
6. **Chandler JC, Gauderer Michael WL** – The neonate with an abdominal mass. *Pediatr Clin N Am* – 2004, 979-997.
7. **Daneman A, Baunin C, Lobo E et al** – Disappearing suprarenal masses in fetuses and infants. *Pediatr Radiol*, 1997, 27 (8), 675-681.
8. **Dabari A, Sabin KM, Shapiro CN et al** – Epidemiology of primary hepatic malignancies in US children. *Hepatology*, 2003, 38(3), 560-576.
9. **de Luca JL, Rousseau T, Donald C et al** – Diagnosis and therapeutic dilemma with large prenatally detected cystic adrenal masses. *Fetal Diagn Ther*, 2002, 17(1), 11-16.
10. **Douglas EC, Reynolds M, Finegold M et al** – Cisplatin, vincristine and fluorouracil therapy for hepatoblastoma: a Pediatric Oncology Group study. *J Clin Oncol*, 1993, 11(1), 96-99.
11. **Farmer DL** – Urinary tract masses. *Semin Pediatr Surg*, 2000, 9(3), 109-114.
12. **Frishman JE, Joseph RC** – Renal vein thrombosis in utero: duplex sonography in diagnostic and follow-up. *Pediatr Radiol*, 1994, 24(2), 135-136.
13. **Garel C, Hassan M** – Doetal adn neonatal splenic cyst-like lesions. US follow-up of seven cases. *Pediatr Radiol*, 1995, 25(5), 360-362.
14. **Gross E, Chen MK, Lobe TE et al** – Infradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration masquerating as an intra-abdominal, suprarenal mass. *Pediatr Surg Int*, 1997, 12(7), 529-531.
15. **Hasiley-Royster C, Enjobras O, Frieden IJ et al** – Hkassabach-Merrit phenomenon: a retrospective study or treatment with vincristine. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2002, 24(6), 459-462.
16. **Hamad Y, Takada K, Fukuyama S et al** – Hepatoblastoma associated with Beckwith-Wiedemann syndrome and hemihypertrophy. *Pediatr Surg Int*, 2003, 19(1-2), 112-114.
17. **Han SJ, Tsai CC, Tsai HM et al** – Infantile hemangioendothelioma with a highly elevated serum alpha-fetoprotein level. *Hepato-gastroenterology*, 1998, 45(20), 459-461.
18. **Kasahara M, Kiuchi T, Haga H et al** – Macrosegmental living-donor liver transplantation for infantile hepatic hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg*, 2003, 38(7), 1108-1111.
19. **Katzenstei HM, London WB, Douglas EC et al** – Treatment of unresectable and metastatic hepatoblastoma: a pediatric oncology group Phase II study. *J Clin Oncol*, 2002, 20(16), 3438-3444.
20. **Konen O, Rathaus V, Dlugy E et al** – Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol*, 2002, 32(2), 88-94.
21. **Kullendorff CM, Cwikiel W, Sandstrom S** – Emolization of hepatic hemangiomas in infants. *Eur J Pediatr Surg*, 2002, 12(5), 348-352.
22. **Lee MC, Lin LH** –Ultrasound screening of neonatal adrenal hemorrhage. *Acta Pediatr Taiwan*, 2000, 41(6), 327-330.
23. **Lewy PR, Jao W** – Nephrotic syndrome in association with vein thrombosis in infancy. *J Pediatr*, 1974, 85(5), 359-365.
24. **Lin JL, Fisher J, Caty MG** – Newborn intraabdominal cystic lymphatic malformations. *Semin Peidatr Surg*, 2000, 9(3), 141-145.
25. **Lin JN, Lin SJ, Hugh IJ et al** – Prenatally detected tumor mass in the adrenal gland. *J Pediatr Surg*, 1999, 14(11), 1620-1623.
26. **Meyers RL, Scarfe ER** – Benign liver and biliary tract masses in infants and toddler. *Semin Pediatr Surg*, 2000, 9(3), 146-155.
27. **Murthy GV, Paterson L, Azmy A** – Chromosomal translocation in mesenchymal hamartoma of liver: what is its significance? *J Pediatr Surg*, 2003, 38(10), 1543-1545.
28. **Palmer LS, Maizels M, Cartwright PC et al** – Surgery versus observation for managing obstructive grade 3 to 4 unilateral hydronephrosis: a report from the Society for Fetal Urology. *J Urol*, 1998, 159(1), 222-226.
29. **Pantoja E, Lobet R, Gonzales-Flores B** – Retroperitoneal teratoma: historical review. *J Urol*, 1976, 115(5), 520-528.
30. **Popescu V, Arion C, Dragomir De et al** – Tromboza venei renale la nou-născut. Considerații asupra unui caz. *Pediatria*, 1981, 2, 165.
31. **Quint EH, Smith ZR** – Ovarian surgery in permenarchal girls. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 1999, 12(1), 27-29.
32. **Rusescu A, Popescu V, Popescu Lica, Cotova Suzana** – Considerații asupra unui caz de malformație limfatică intestinală (limfagiectazie multichistică) la un nou-născut – descoperire necroptică. *Pediatria*, 1952.
33. **Schmater JM, Kehler SE, Lamers WH et al** – Where we stand with hepatoblastoma? A review. *Cancer*, 2003, 98(4), 668-678.
34. **Sedin G, Bergquist C, Lindgren PG** – Ovarian hyperstimulation syndrome in preterm infants. *Pediatr Res*, 1985, 19(6), 548-552.
35. **Segal SR, Sherman NH, Rosenberg HK et al** – Ultrasonographic features of gastrointestinal duplications. *J Ultrasound Med*, 1994, 13(11), 863-870.
36. **Taskayannis DE, Mithchell K, Kozakewich HP et al** – Splenic preservation in the management of splenic epidermoid cysts in children. *J Pediatr Surg*, 1995, 30(11), 1468-1470.
37. **Tsao K, Hirose S, Sydorak R et al** – Fetal therapy for giant hepatic cysts. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(10), E 31.

Adresa de corespondență:

Prof. Dr. Valeriu Popescu, Spitalul Clinic de Urgență pentru copii „Dr. Victor Gomoiu“, Bulevardul Basarabiei, Nr. 21, Sector 2, București