

Nejčastější dětské tumory DB v UZ obraze

Ultrazvukový kurz Čejkovice 2017

Seehofnerová A., Pavlovská D., Ráčilová Z.
KDR FN Brno

Využití UZ

- bez radiační zátěže
 - bez nutnosti CA
 - snadno dostupná modalita
- 
- zkušenost vyšetřujícího
 - lokalizace struktur
 - objemné tumory
 - bez CEUS

Játra

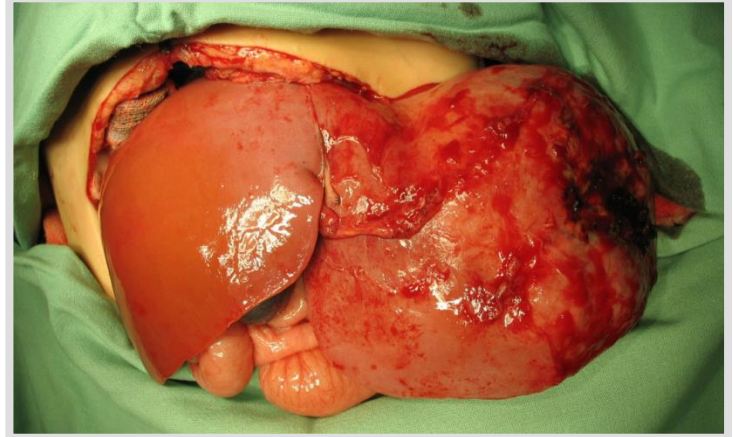
- vzácné nádory (1 % do 15 let)
- dělení:
 - primární:
 - hepatoblastom
 - (fibrolamelární) hepatocelulární karcinom
 - angiosarkom
 - infantilní hemangioendoteliom
 - mesenchymální hamartom...
 - sekundární:
 - mts (neuroblastom, sarkomy měkkých tkání, Wilmsův tu, melanom, germinální tu...)

Hepatoblastom

- nejčastější maligní tumor jater u dětí (80 %)
- 90 % případů do 3 let věku; M:F = 2:1
- etio nejasné (sporadický i familiární výskyt)
- syndromové asociace (Gardner, Wiedemann-Beckwith, hemihypertrofie...)

Hepatoblastom

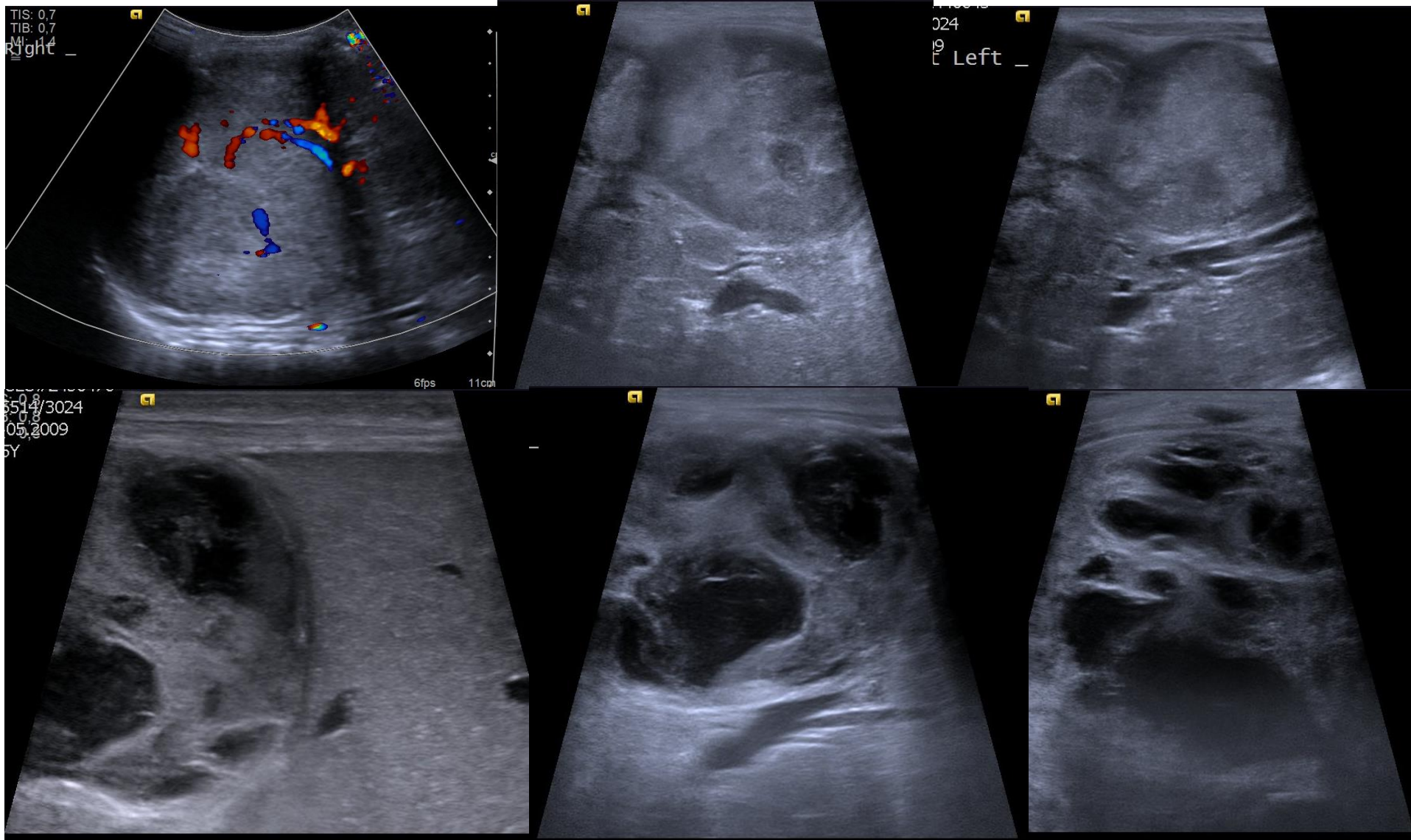
- laboratoř
 - ↑↑↑ AFP (norma 0,9-6,7 $\mu\text{g/l}$) – >90 % pacientů
 - trombocytóza
 - JT v normě
- klinický nález (dle velikosti a rychlosti růstu tu, věku dítěte, mts)
 - velký objem břicha, hmatná rezistence
 - nechutenství, bolest, svědění
 - anémie, ikterus, koagulopatie - vzácné



UZ obraz hepatoblastomu

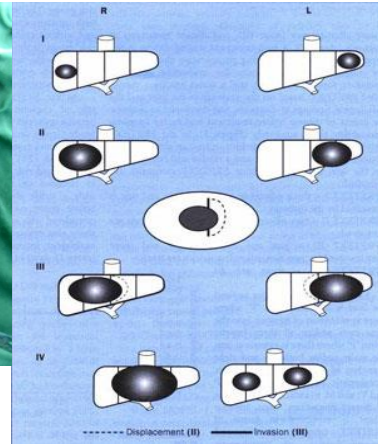
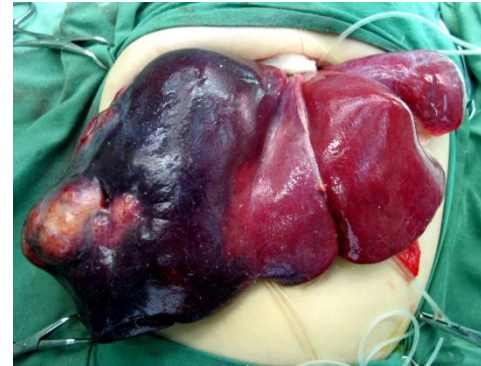
- 60 % v pravém jaterním laloku
- obvykle monofokální, vzácně difúzně infiltrativní
- velká (10-12 cm), dobře ohraničená masa
- heterogenní, smíšených echogenit
- cystické okrsky (nekróza, extramedulární hematopoéza)
- kalcifikace ve > 50 % případů
- spíš odtlačí než infiltruje
- hypervaskularizace v D-mode

UZ obraz hepatoblastomu



Hepatoblastom

- prognóza
 - PRETEXT (pre-treatment tumor extension systém)
 - I-IV dle počtu postižených segmentů
 - EXTENT (šíření mimo parenchym jater)
 - V (žíly) × P (porta) × E (extrahepaticky) × M (mts – plíce, mozek, LU, skelet)
 - pětileté přežití > 80 %
- terapie
 - radikální resekce × transplantace × CHT
- dif. dg.
 - jiné tumory jater (mesenchymální hamartom, infantilní hemangioendoteliom, HCC, mts...)
 - jaterní absces
 - tumory z okolních orgánů



Hepatocelulární karcinom

- maximum výskytu 12-15 let (vzácně pod 6 let)
- predominance u chlapců
- predispozice
 - chron. hepatitida B/C
 - metabolické poruchy (tyrosinémie, glykogenózy, deficit α -1-antitrypsinu)
 - anabolické steroidy, pesticidy, aflatoxiny
 - atrezie žlučových cest
 - 2/3 u dětí bez cirrhózy

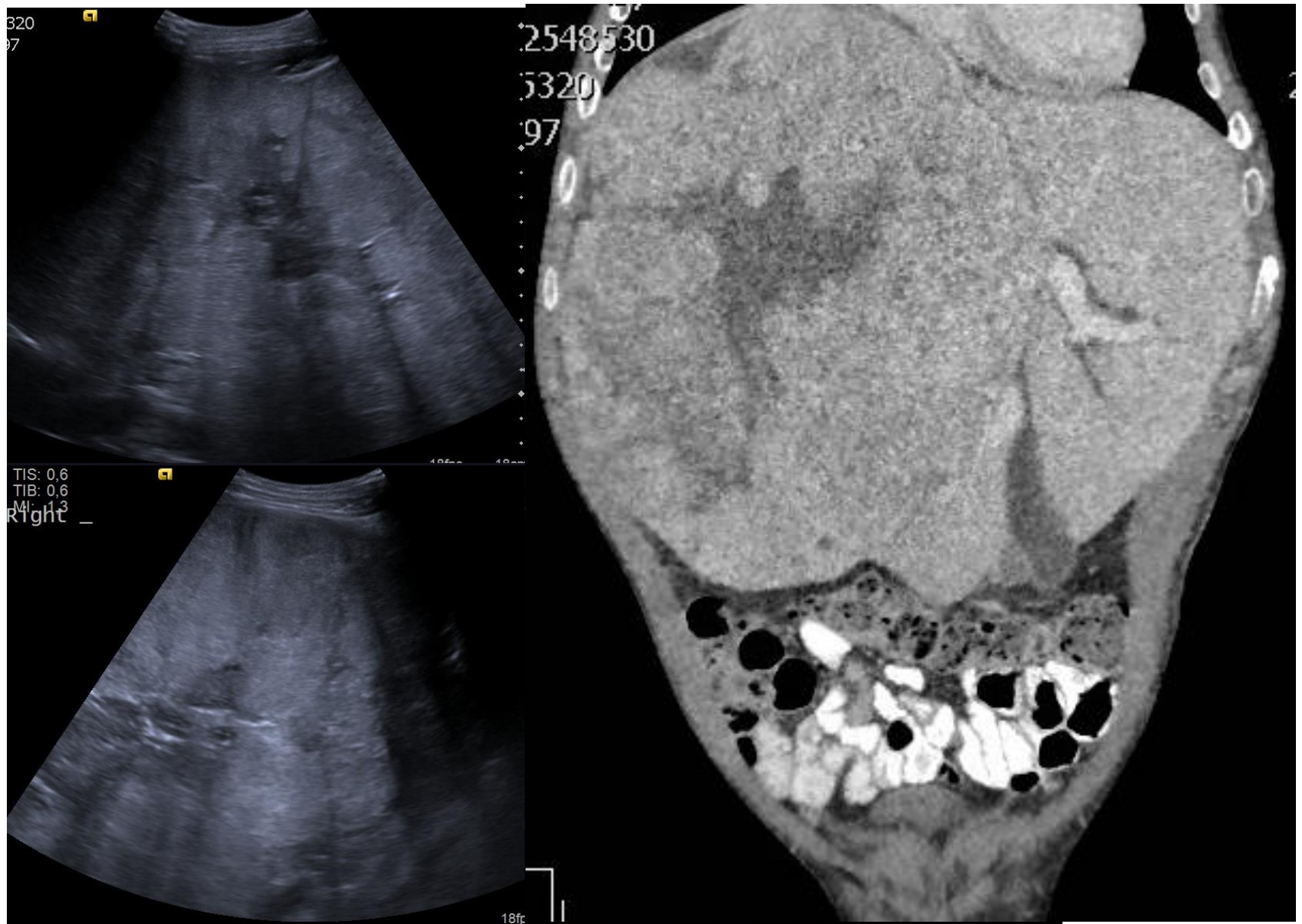
HCC

- laboratoř
 - pozitivní AFP
- klinický náález (dlouho němý)
 - nechutenství, slabost, únava, nausea, zvracení
 - bolest břicha, hmatná rezistence
 - ! u adolescentů nebývá ascites a ikterus!

UZ obraz HCC

- smíšeně echogenní (tuk, nekrózy, fibróza)
- malé léze převážně hypoechogenní
- hyperechogenní lem na periferii – vazivová kapsula
- satelitní ložiska
- AP zkraty, uzávěr či dilatace VP/hepatálních žil

UZ obraz HCC



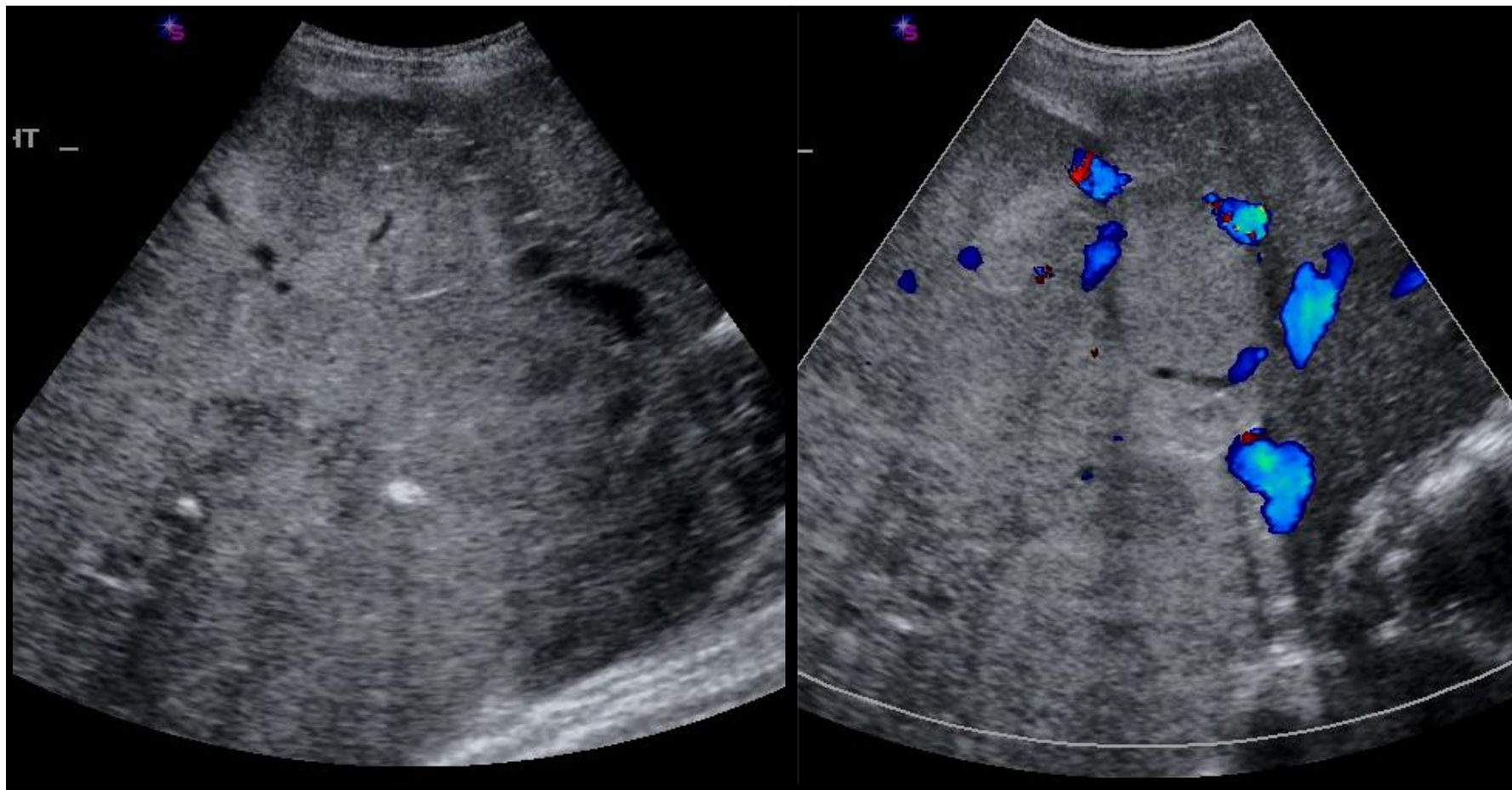
HCC

- terapie
 - resekce × transplantace × CHT
- prognóza
 - horší než u dospělých (dlouhodobé přežití 20-30 %)
- dif. dg.
 - hepatoblastom
 - FNH
 - adenom

Fibrolamelární hepatocelulární karcinom

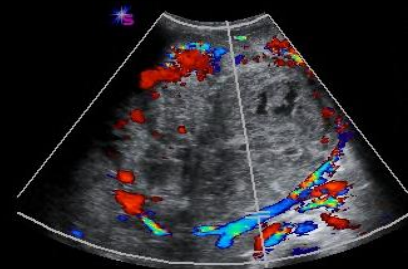
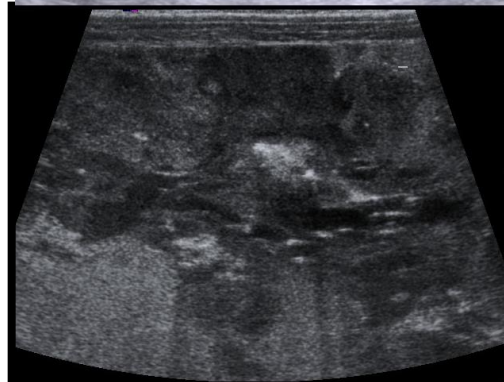
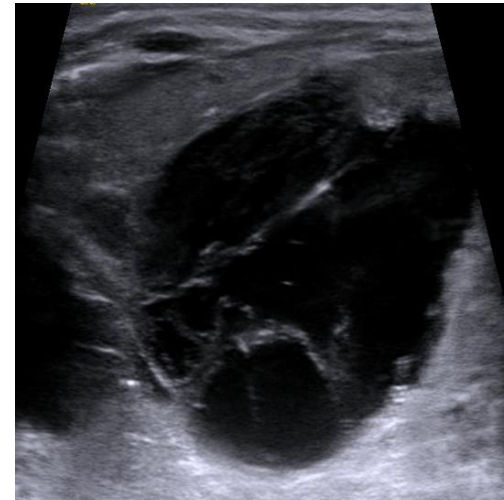
- varianta HCC typická pro dětský věk (90 % do 25. roku věku)
- AFP v normě, jen minimum klin. příznaků
- lepší prognóza
- typická je centrální/příp. excentrická jizva s kalcifikací

UZ obraz fibrolamelárního HCC



Ostatní tumory jater u dětí

- mesenchymální hamartom
 - konglomerát cyst s podílem stromatu, bez kalcifikací a hemorragií; do 2 let
- hemangiom
 - benigní vaskulární tumor
 - typicky hyperechogenní
- hemangioendoteliom
 - benigní vaskulární tumor, spontánní involuce
 - riziko konsumpční koagulopatie a kongestivního srdečního selhání
- angiosarkom
 - maligní vaskulární tumor



Ledviny

- 4-6 % všech malignit
- benigní léze jen ve 4 % případů
- klin. nález
 - asymptomatická hmatná rezistence
 - nespecifické příznaky (subfebrilie, bolest břicha, únava)
 - ve 1/4 případů hypertenze
 - makroskopická hematurie (10-30 %)

Wilmsův tumor (nefroblastom)

- > 85 % tumorů ledvin u dětí (peak 3.-4. rok)
- bez pohlavní predilekce, až 12 % bilat.
- asociace se syndromy
 - Wiedemann-Beckwith
 - Sotos
 - WAGR
 - Denys-Drash
 - hemihypertrofie, hypospadie...

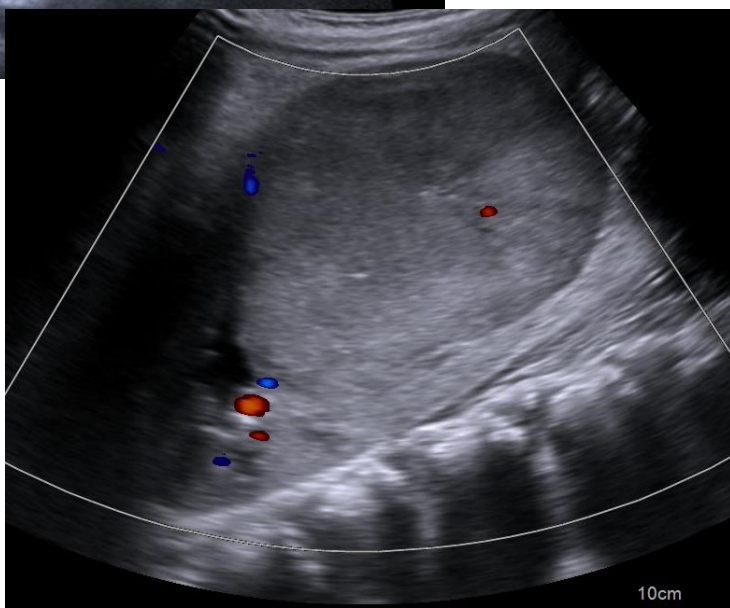
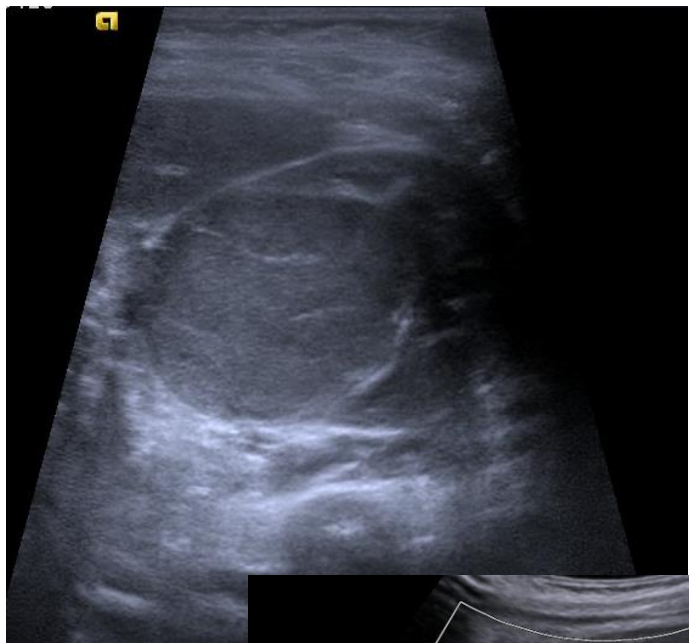
Wilmsův tumor

- klinický nález
 - hmatná rezistence horních břišních kvadrantů
 - hematurie ve 20 %
 - hypertenze ve 1/4 případů
 - sekundární von Willebrandova choroba
- dif. dg.
 - neuroblastom
 - multilokulární cystické formace ledvin

UZ obraz Wilmsova tumoru

- ostře ohraničený (pseudokapsula)
- heterogenní echostruktura
- cystická složka, nekrózy, krvácení
- slupka reziduálního parenchymu ledviny
- utlačuje renální cévy/VCI
- možná trombotizace renálních žil/VCI
- kalcifikace jen v 10-15 %

UZ obraz Wilmsova tumoru



Wilmsův tumor

- terapie
 - unilaterální
 - nefrektomie + CHT (příp. neoadjuvance)
 - bilaterální
 - neoadjuvantní CHT
 - adjuvance dle histologie, odpovědi a lokálního stadia
- prognóza
 - kurabilní tumor
 - pětileté přežití u lokalizované formy 90 %
 - > 70 % při metastatickém postižení

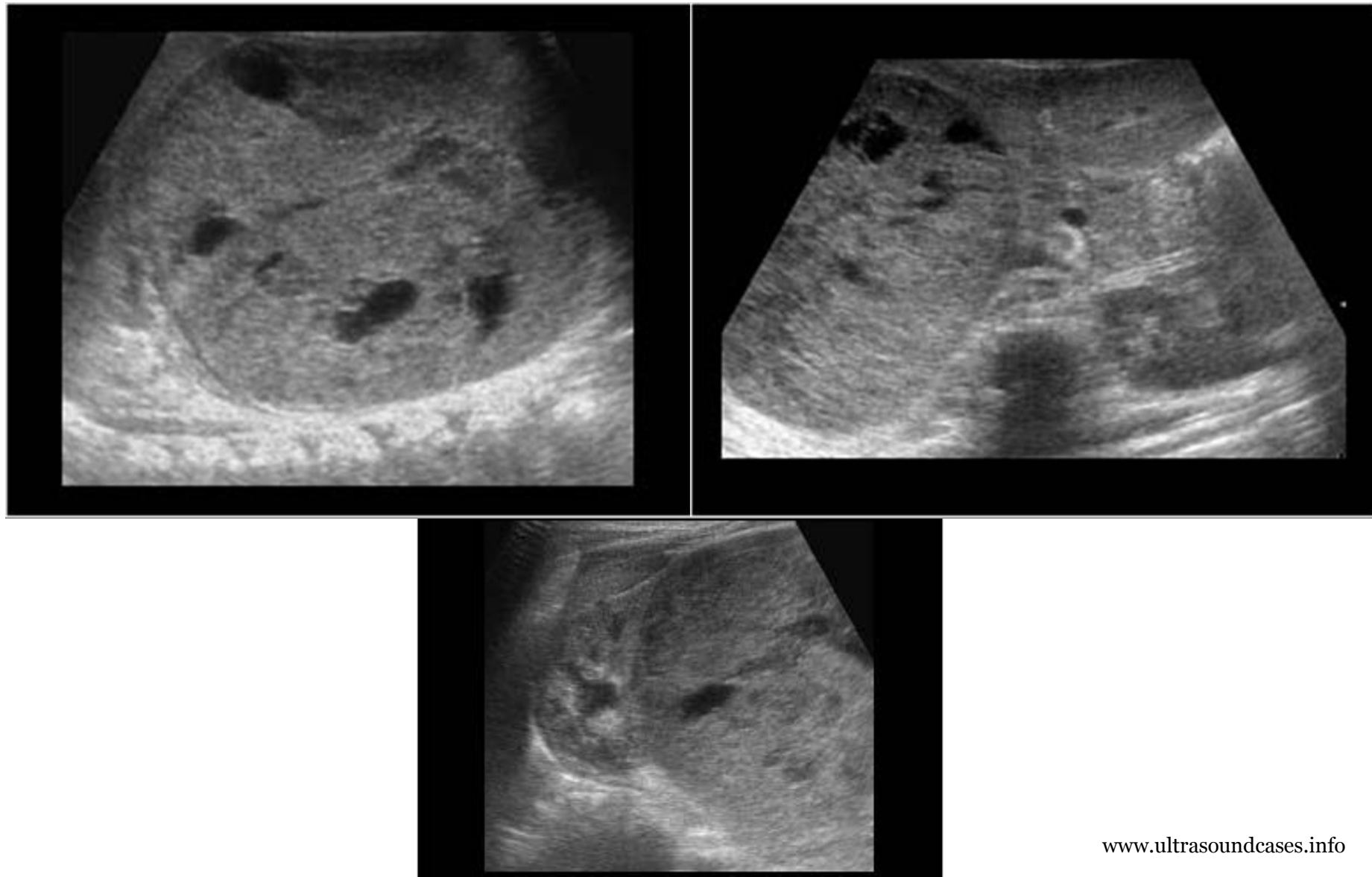
Světlobuněčný sarkom (CCS)

- u dětí 2. nejčastější malignita ledvin
- peak ve 3. roku (vzácně < 6 měsíců), M:F = 2:1
- časně mts (kosti, plíce, játra)
- klin. nález
 - hmatná rezistence
 - méně často hematurie a bolest kostí

UZ obraz CCS

- obvykle unilaterální a unifokální
- solidní struktura
- okrsky nekróz a hemoragií (časté – až v 70 %)
- prakticky bez kalcifikací
- tumorem zavzaté tubuly dilatují – obraz cyst

UZ obraz CCS

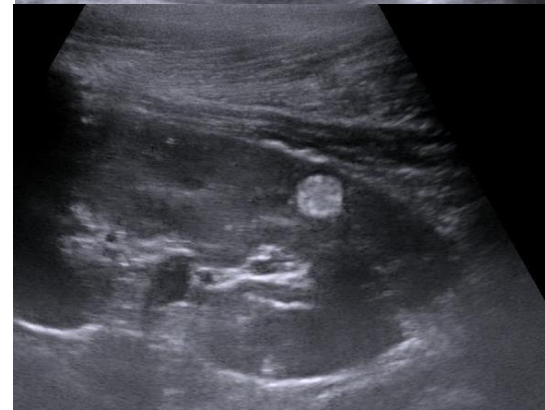
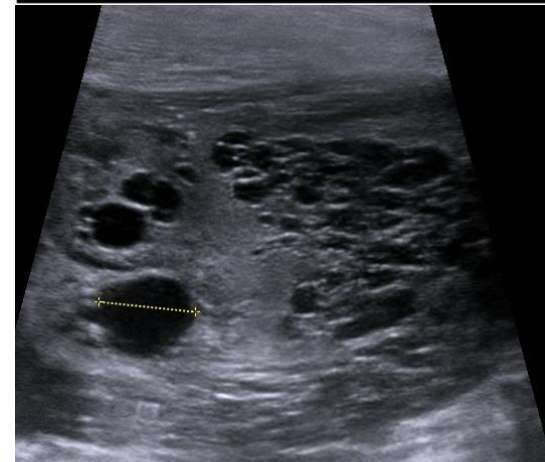
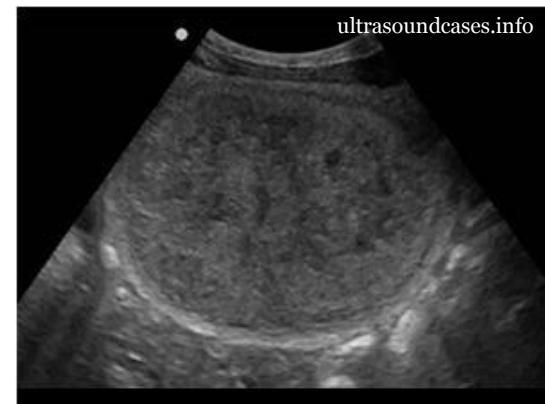


CSS

- terapie
 - radikální nefrektomie + disekce LU
 - CHT + RT
- prognóza
 - horší než u nefroblastomu
 - vysoké procento relapsu (20-40 %)
 - pětileté přežití 70 % u lokální formy
 - pokročilé mts a relaps infaustní
- dif. dg.
 - Wilmsův tumor (nemá mts do kostí)

Další tumory ledvin

- mesoblastický nefrom (renální hamartom)
 - nečastější tu ledvin novorozenců
 - solidní, hypoechogenní útvar; prenatálně polyhydramnion
- cystický nefrom
 - patří k multilokulárním cystickým nádorům ledvin
 - 3 měsíce – 4 roky, predominance u chlapců
 - unifokální multicystická léze bez kalcifikací, hemorragií či nekróz
- angiomyolipom
 - TS, NF-1, von Hippel-Lindau
 - hyperechogenní léze kortexu



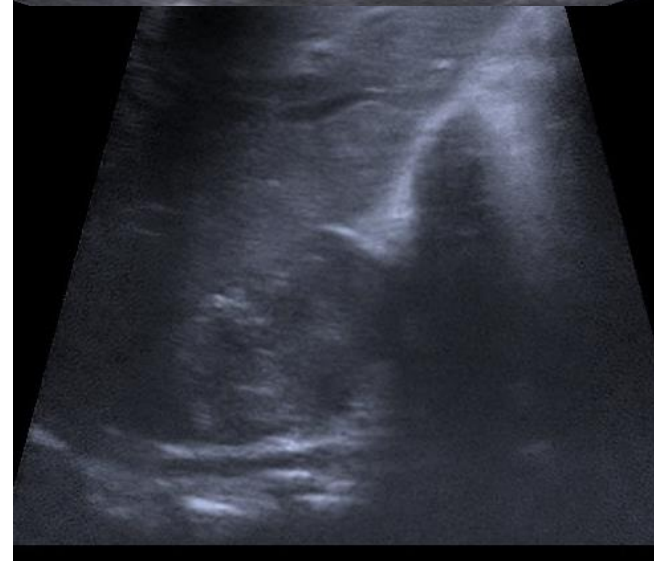
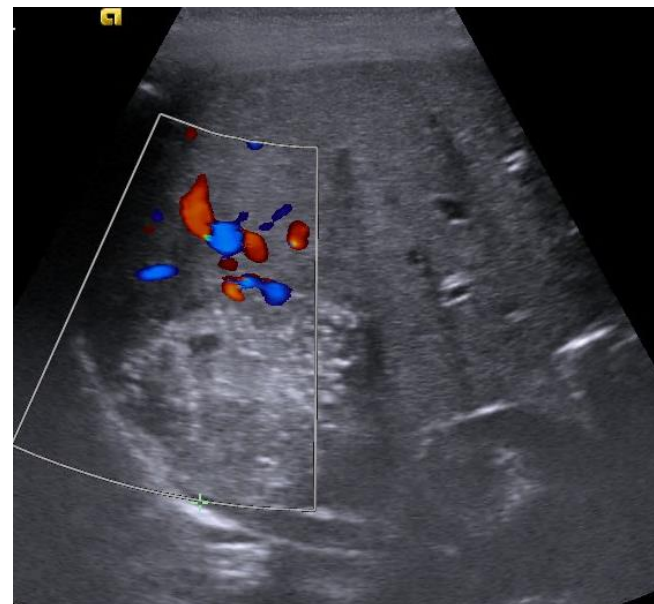
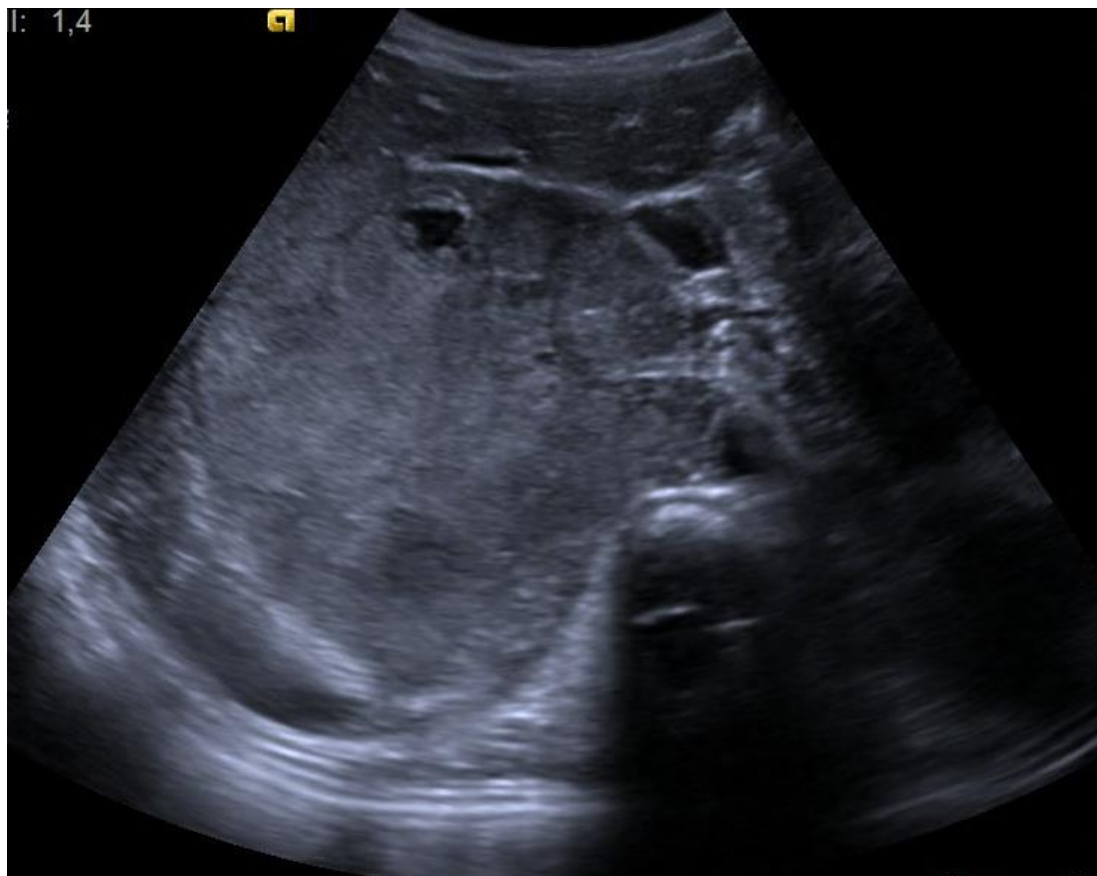
Neuroblastom

- nejčastější tumor DB u dětí, „záhadný nádor“
- vychází z nadledvin nebo sympatických ganglií
- peak kolem 2. roku věku
- klin. nález
 - hmatná rezistence
 - při mts postižení – blueberry muffin baby, mývalí oči, Pepperův sy (hepatomegalie), Hutchinsův sy (kosti, ≈ transientní koxitida)
 - paraneoplastický opsoklonus-myoklonus a dancing eye syndrom
- laboratoř
 - anémie, ↑ ferritin a LDH
 - ↑ deriváty katecholaminů v moči
 - amplifikace N-myc

UZ obraz neuroblastomu

- ohraničená heterogenní masa
- okrsky nekróz
- četné kalcifikace (80-90 %)
- hypervaskularizace
- často patologická lymfadenopatie
- zazdívá cévní struktury
- přesahuje střední rovinu

UZ obraz neuroblastomu

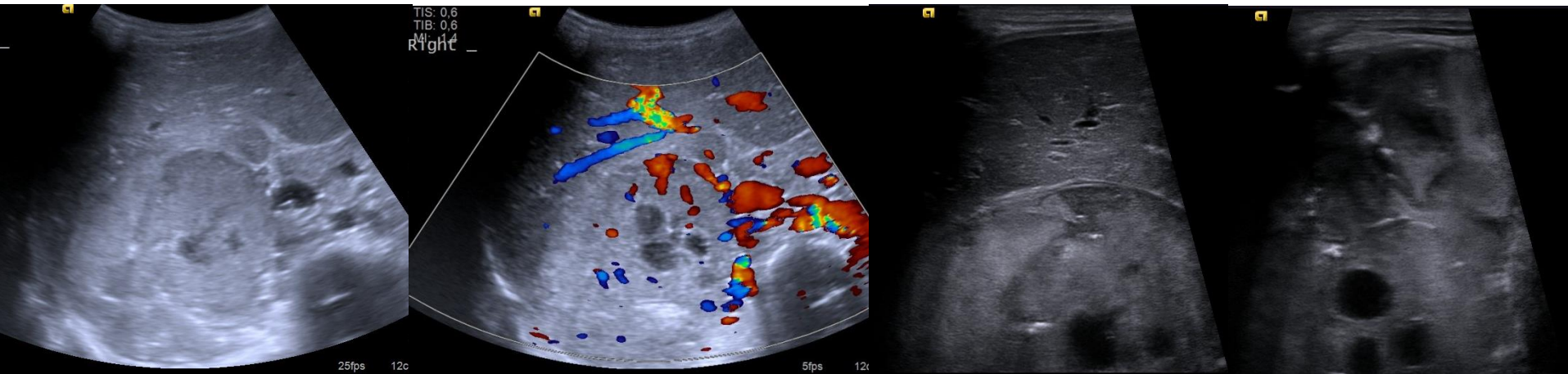


Neuroblastom

- terapie a prognóza
 - chirurgická léčba (lokalizované onemocnění nadledvin)
 - neoadj. CHT + resekce
 - indukční CHT + resekce + CHT, autologní reinfuze, RT, biologická léčba, specifické protilátky
 - vyléčení u > 90 % (disseminovaná forma jen 40 %)
- dif. dg.
 - Wilmsův tumor – reziduum ledviny? kalcifikace?
 - ganglioneurom, RMS

Další tumory nadledvin

- feochromocytom
 - MEN II, von Hippel-Lindau, Sturge-Weber, TS...
 - v UZ heterogenní obraz (solidní → cystické)
- karcinom nadledviny
 - Beckwith-Wiedemann, Li-Fraumeni, MEN I...
 - v UZ ohraničená léze, drobná ložiska homogenní, větší nádory heterogenní (nekrózy, hemorrhagie)



Teratom

- tumor ze zárodečných buněk, různé stupně diferenciacie
- obsah tkání ze všech zárodečných listů (tuk, kalcifikace, zuby, měkkotkáňová složka...)
- lokalizace:
 - **sakrokokcygeální**
 - **ovariální/testikulární**
 - **mediastinální...**

Sakrokokcygeální teratom (SCT)

- nejčastější kongenitální tumor (1:35000 porodů)
- M:F = 1:4, obvykle sporadický výskyt
- asociace
 - VVV obratlových těl
 - meningomyelokéla
- benigní (zralé, 65%) × maligní (nezralé)
- 4 typy dle lokalizace

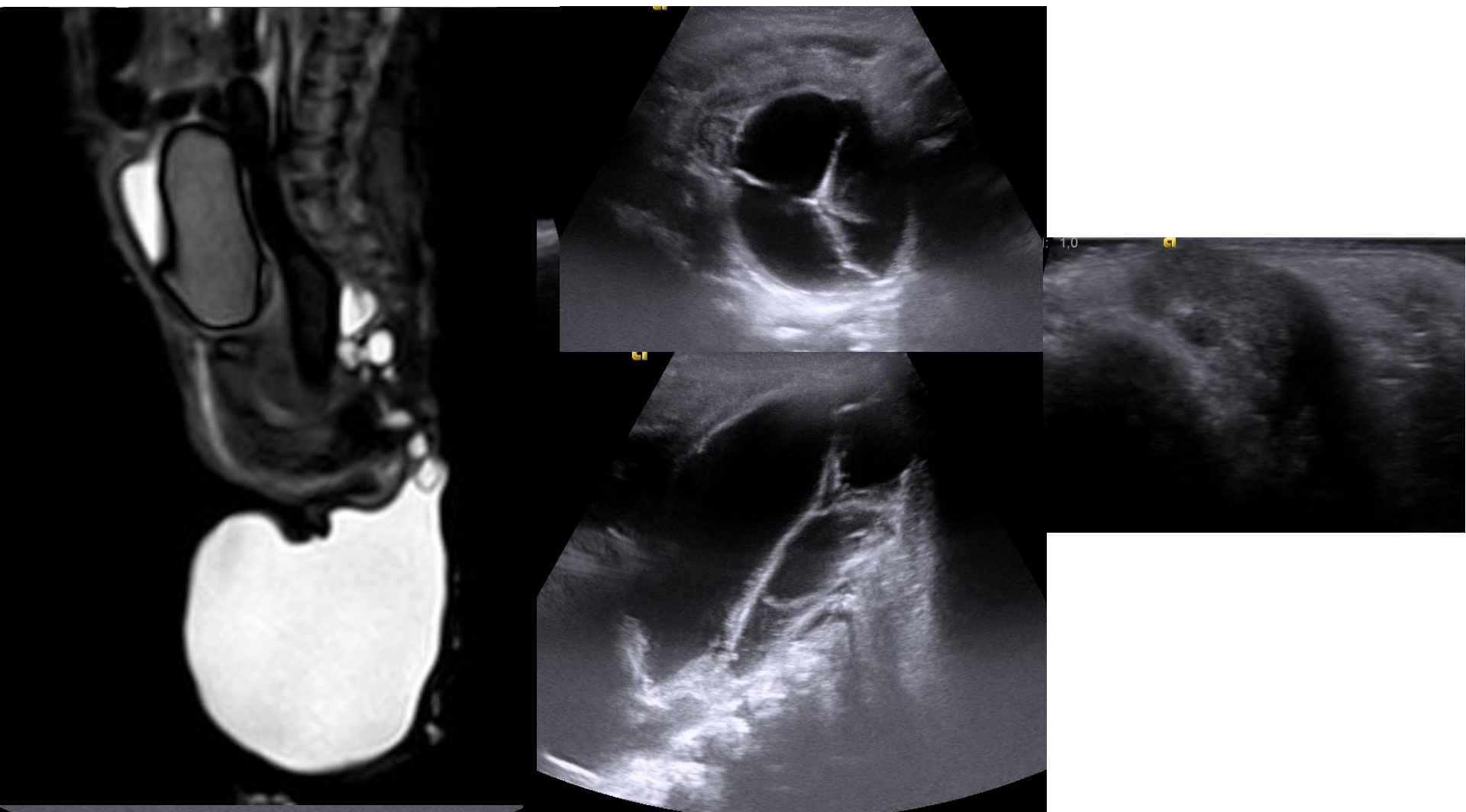
Sakrokokcygeální teratom

- laboratoř
 - $\uparrow$ AFP
 - $\uparrow$ β hCG
- klinický náález
 - dle lokalizace (extrafetální x intrapelvický)
 - obvykle příznaky z útlaku okolních struktur

UZ obraz SCT

- korelace UZ a biologické povahy tumoru chabá
- UZ obtížně přístupná oblast
- zralé SCT obvykle cystické
- solidní formy zřídka
- hypervaskularizované, AV zkraty

UZ obraz SCT

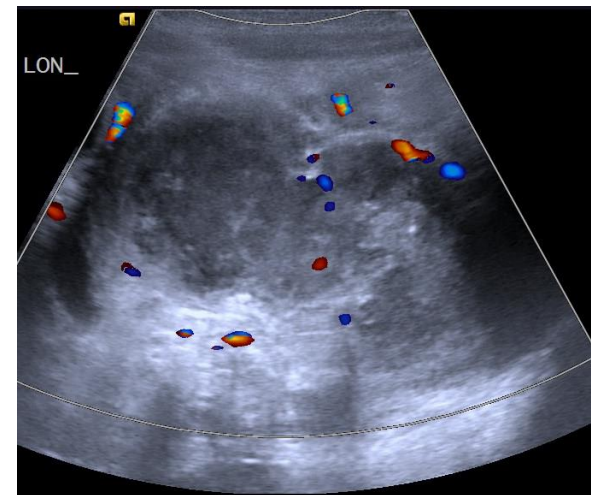
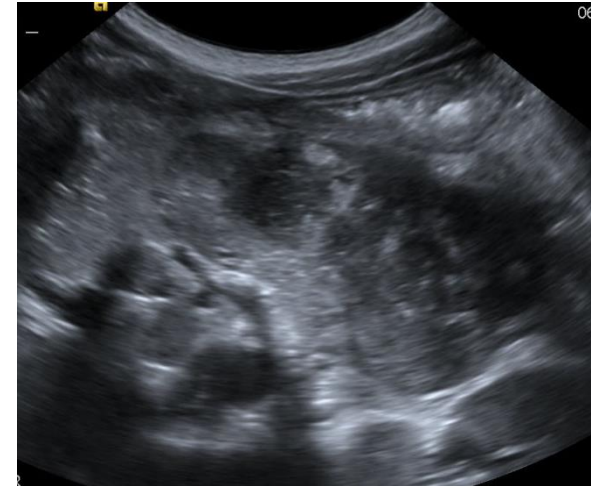


Sakrokokcygeální teratom

- terapie a prognóza
 - resekce
 - u maligní formy + CHT
 - horší prognóza u starších dětí
- komplikace
 - srdeční selhání při AV zkratech
 - obstrukce ureteru s hydronefrózou
 - obstrukce GIT
 - anémie, porodní dystokie, ruptura tumoru...
- dif. dg.
 - chordom, terminální myelocystokéla, sakrální meningokéla
 - neuroblastom, RMS, enterická cysta...

Další tumory DB u dětí

- lymfomy
 - Burkittův lymfom – agresivní NHL z B-buněk
- cystický lymfangiom
- germinální tumory ovaria
- RMS močového měchýře
- tumory GIT
 - GIST, myofibroblastický tumor
 - nádory u FAP a jiných syndromů...



Shrnutí

- výpovědní hodnota ultrazvuku
- k bližší verifikaci nutný multimodální přístup
- definitivní dg. – histologie
- nejčastější tumory v DB
 - **neuroblastom**
 - suprarenálně, kalcifikace, přerůstá střední rovinu
 - **Wilmsův tumor**
 - srpek parenchymu ledviny, méně kalcifikací
 - **hepatoblastom**

Děkuji za pozornost

