

# Patologie nadledvin u dětí

MUDR. ADRIÁN KRIŽAN, MUDR. ZDEŇKA RÁČILOVÁ  
ODR KRNM FN BRNO



# Anatomie

- ▶ Velikost novorozenec - délky 9-36mm, tloušťka 2-5mm. ( dospělí 30-50 x 30-60 x 10mm, šíře ramének 5-8-10mm dle tvaru)
- ▶ Tvarové variace - "V/Y/Z" forma, trojúhelník či lineární tvar ( více vpravo)
- ▶ Ohraničení ramének je hladké, bez vyklenutí
- ▶ Levá zasahuje kaudálněji než pravá, vlevo před horním pólem ledviny, vpravo mezi játry a crus bránice, za horní dutou žilou a nad horním pólem ledviny
- ▶ V UZ obraze pravá ledvina zobrazitelná z 80-90%, levá 55-70%
- ▶ V MR obrazu – lehce hypo- či většinou izosignální s okolními svaly v T1 i T2 sekvencích

# UZ obraz

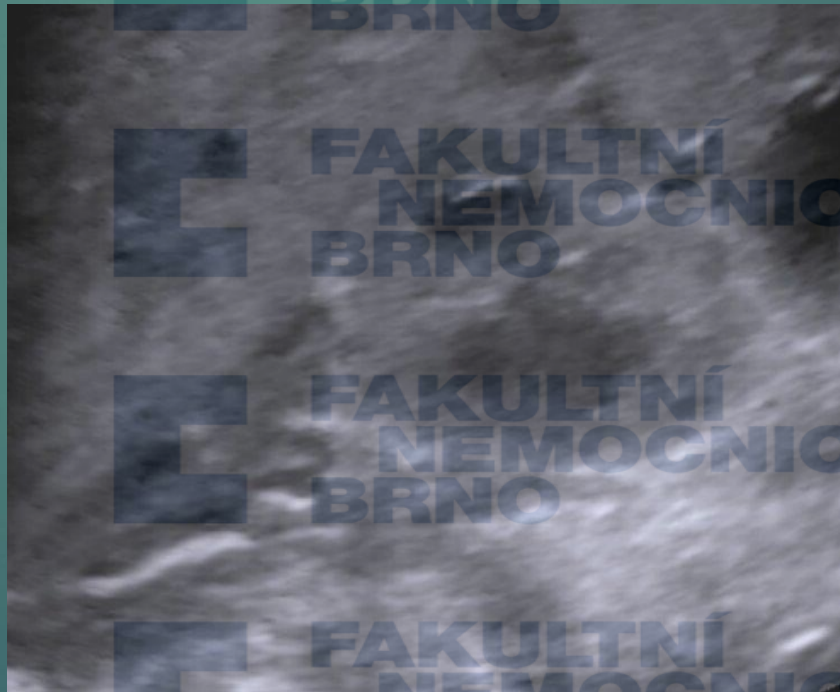
- ▶ Novorozenci - kůra > dřev, tloušťka ohraničení je konvexní, kůra je hypoechogenní a dřev je hyperechogenní
- ▶ Kojenci 1,5-2m - **postupně se mění poměr tloušťky dřev > kůra**, ohraničení je konvexní, kůra je hypoechogenní a dřev hyperechogenní
- ▶ Kojenci 5-6m - **postupné zmenšování velikosti**, ohraničení je rovné, kůra i dřev jsou stále více hypoechogenní a nejdou spolehlivě odlišit
- ▶ Děti > 1 rok - ohraničení je rovné až konkávní, **kůra i dřev jsou hypoechogenní**
- ▶ Adolescenti > 16 let - kůra je po 16 roce hypoechogenní, dřev mírně zřetelněji echogenní, odlišení je již po 1-2 roce života obtížné

# Anatomie

- ▶ Kortex zpočátku tlustší než dřeň, kontura celkově zevně konvexní
- ▶ Po 2-3 měsících ekvivalentní tloušťka, kontura se oploštuje
- ▶ Po 6 měsících je K-M diferenciace setřelá, kontury oploštělé
- ▶ Po 1 roku vzhledově stejná jako u dospělých - *tenké ramínka a konkávní okraje* - obtížné odlišení



14denní novorozenec



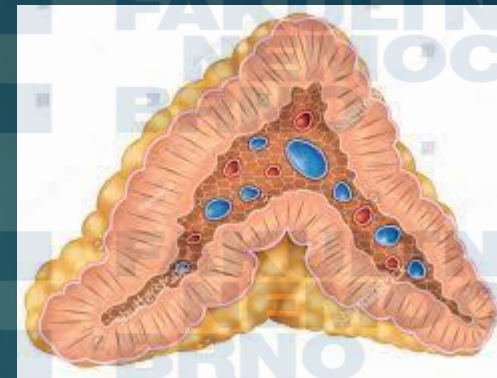
6 měsíční kojenec



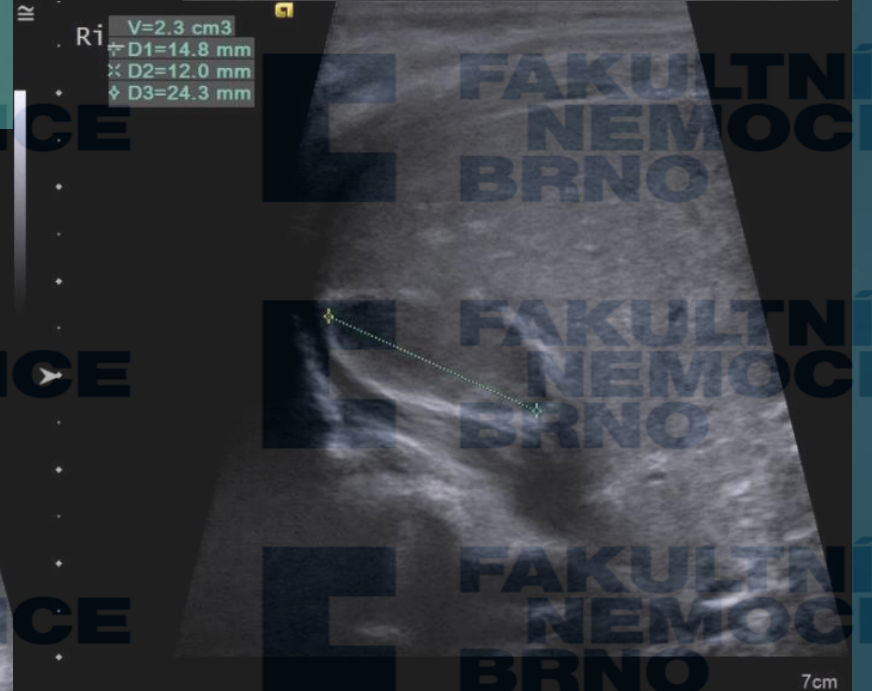
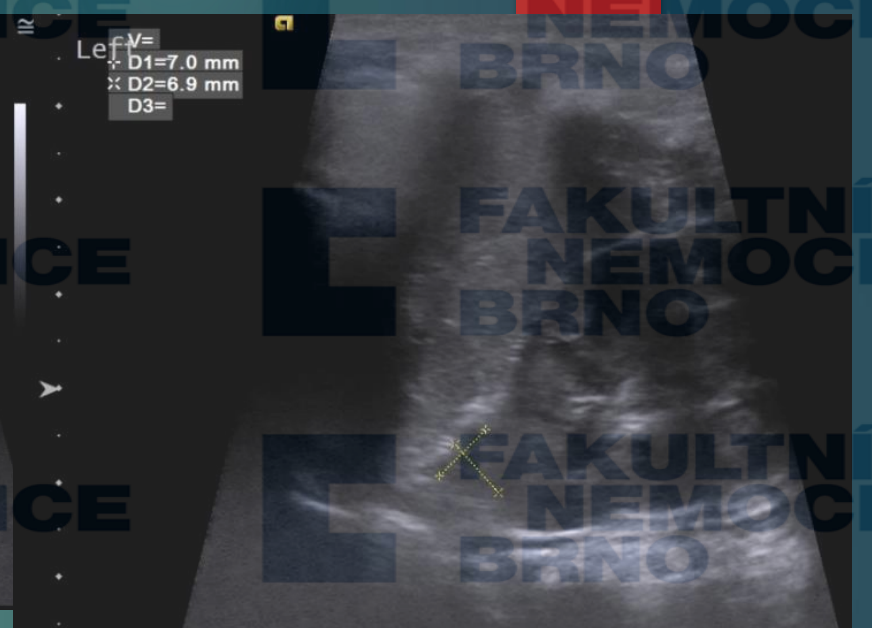
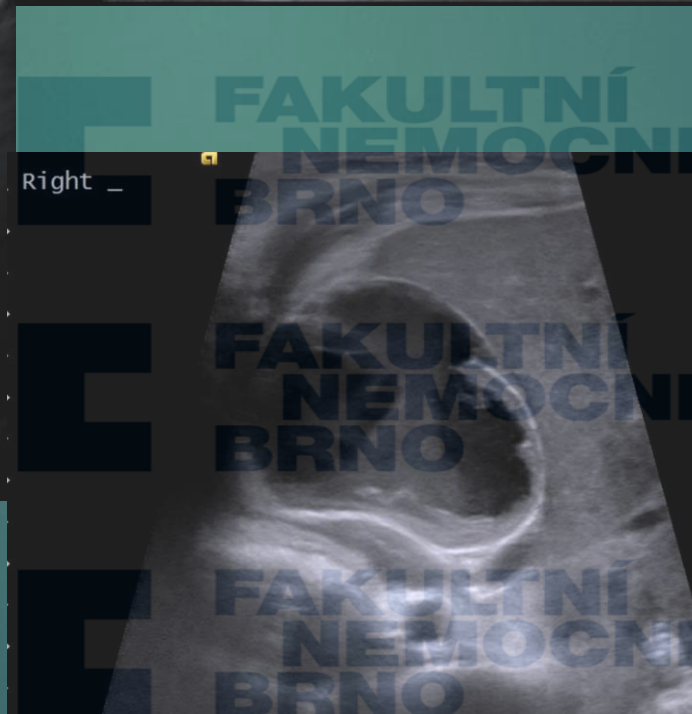
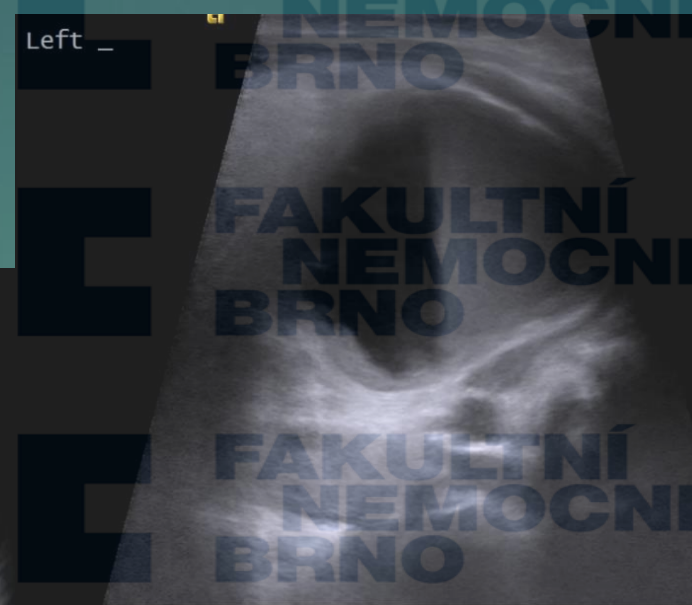
▪ 1 roční chlapeček.

# Krvácení do nadledvin

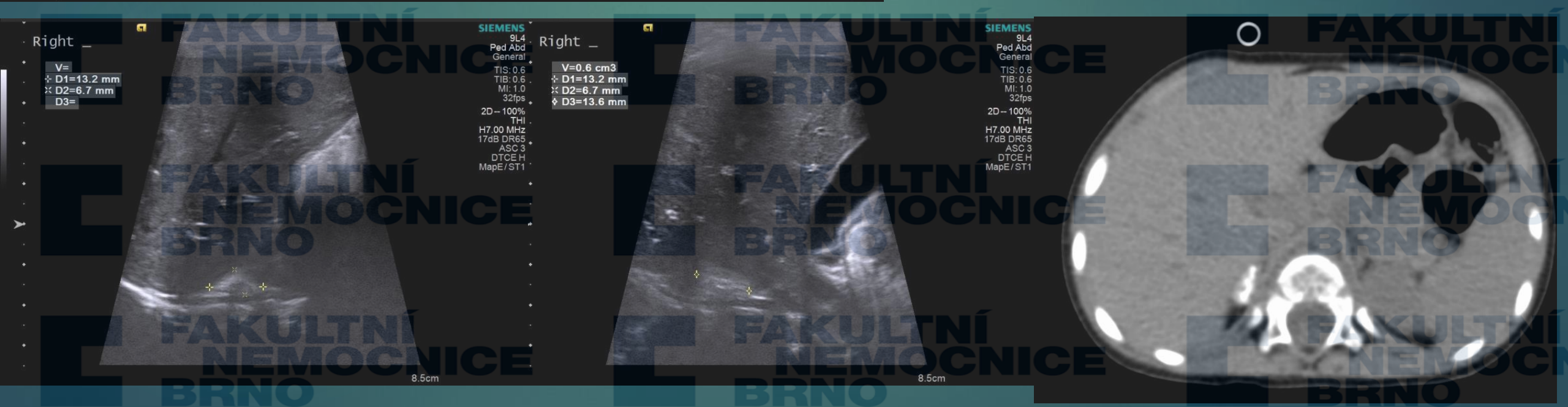
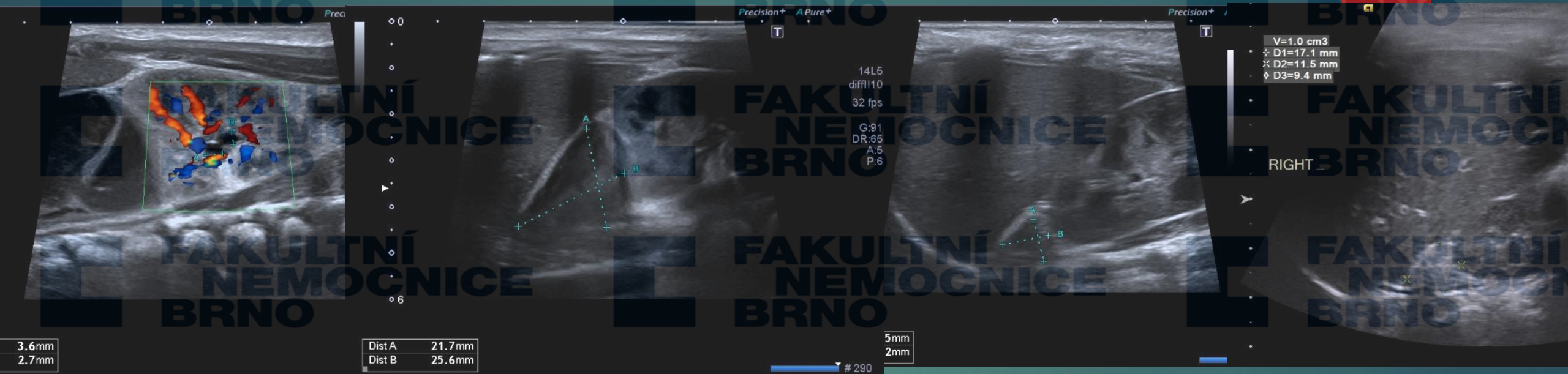
- ▶ Přesná příčina krvácení není známa – asociace s porodním traumatem, perinatální asfyxie, sepse (W-F sy) a kongenitální infekce (syfilis), hemofilie, děti matek s DM
- ▶ Během porodu náchylné na poranění - 20x větší než u dospělých, větší prokrvení
- ▶ Klinika – asymptomat. průběh, anémie, zvracení, hypotenze, žloutenka, hyponatrémie, otok skrůta (CAVE NBL), hmatná abdominální rezistence
- ▶ oboustranná (10%), jednostranná (častěji vpravo – kompresí mezi játry a žebry, spasmus kratší nadledvin. žíly), 1-2 na 1000
- ▶ UZ – suprarenálně uložená masa, cystoidní podíl, avaskulární, bez nápadnější distorze tvaru
- ▶ zpočátku **hypoechogenní**, dále **až anechogenní**, bez přítomnosti sept - mění charakteristiku v čase
- ▶ postupné **zmenšení objemu** masy, následně **přítomnost kalcifikací**
- ▶ **Dif.dg.** – **neuroblastom** ( na rozdíl od něj avaskulární, ve sledování patrná involuce a cystické změny, bez mts, bez distorze architektury), **kongenitální adrenální hyperplázie** (CAH), **cysty** – Beckwith-Wiedeman, **subdiafragmatická plicní sekvestrace**



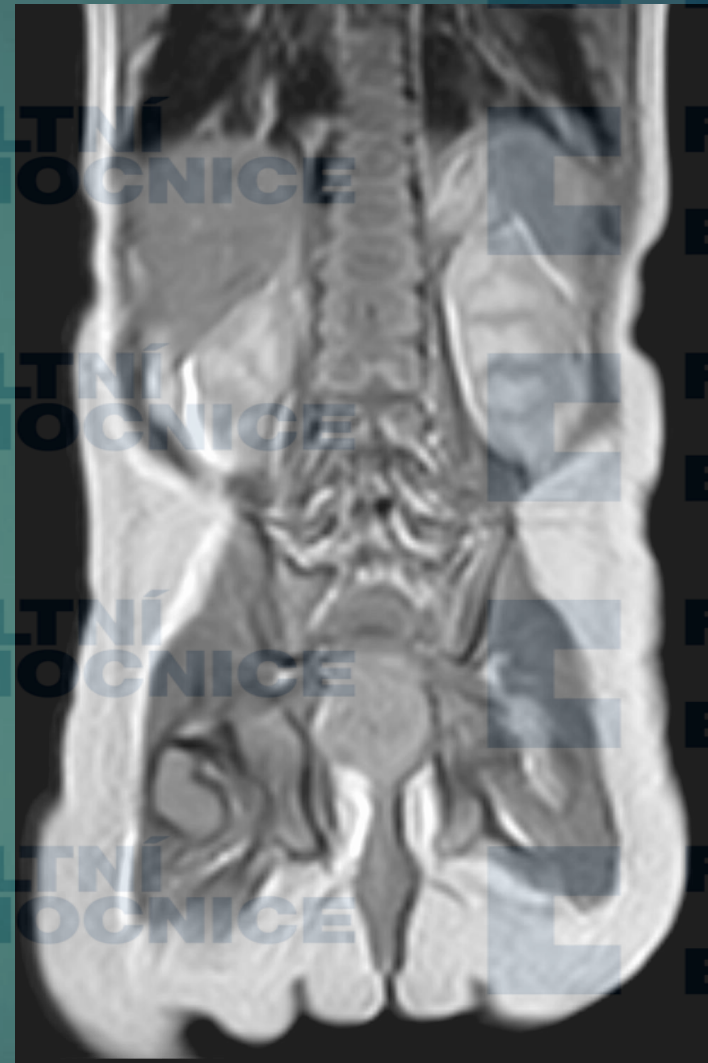
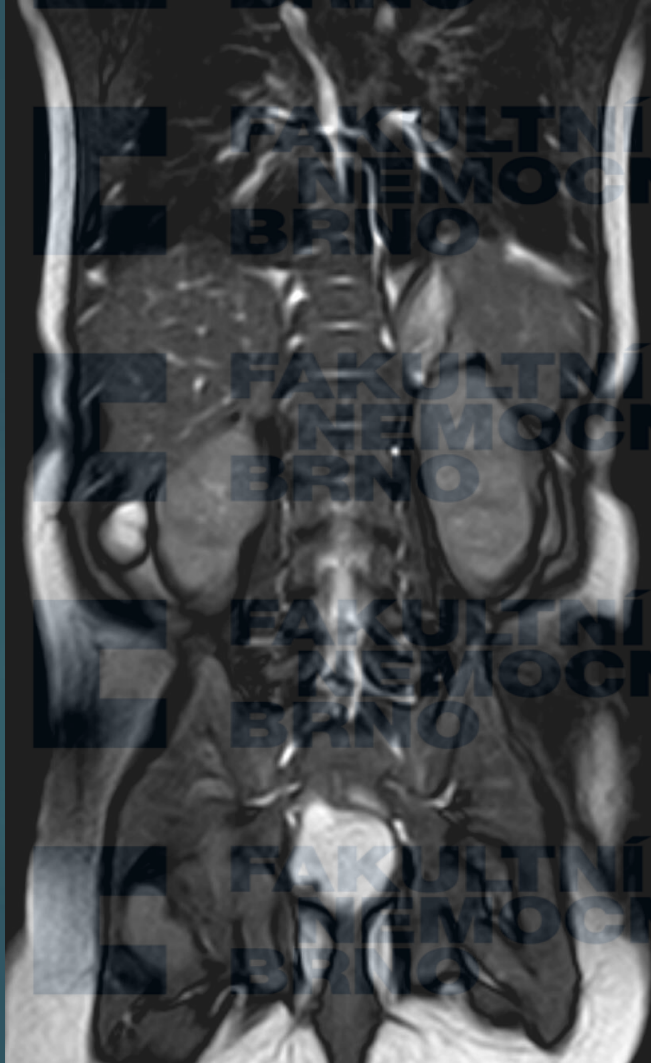
# Oboustranné krvácení do nadledvin



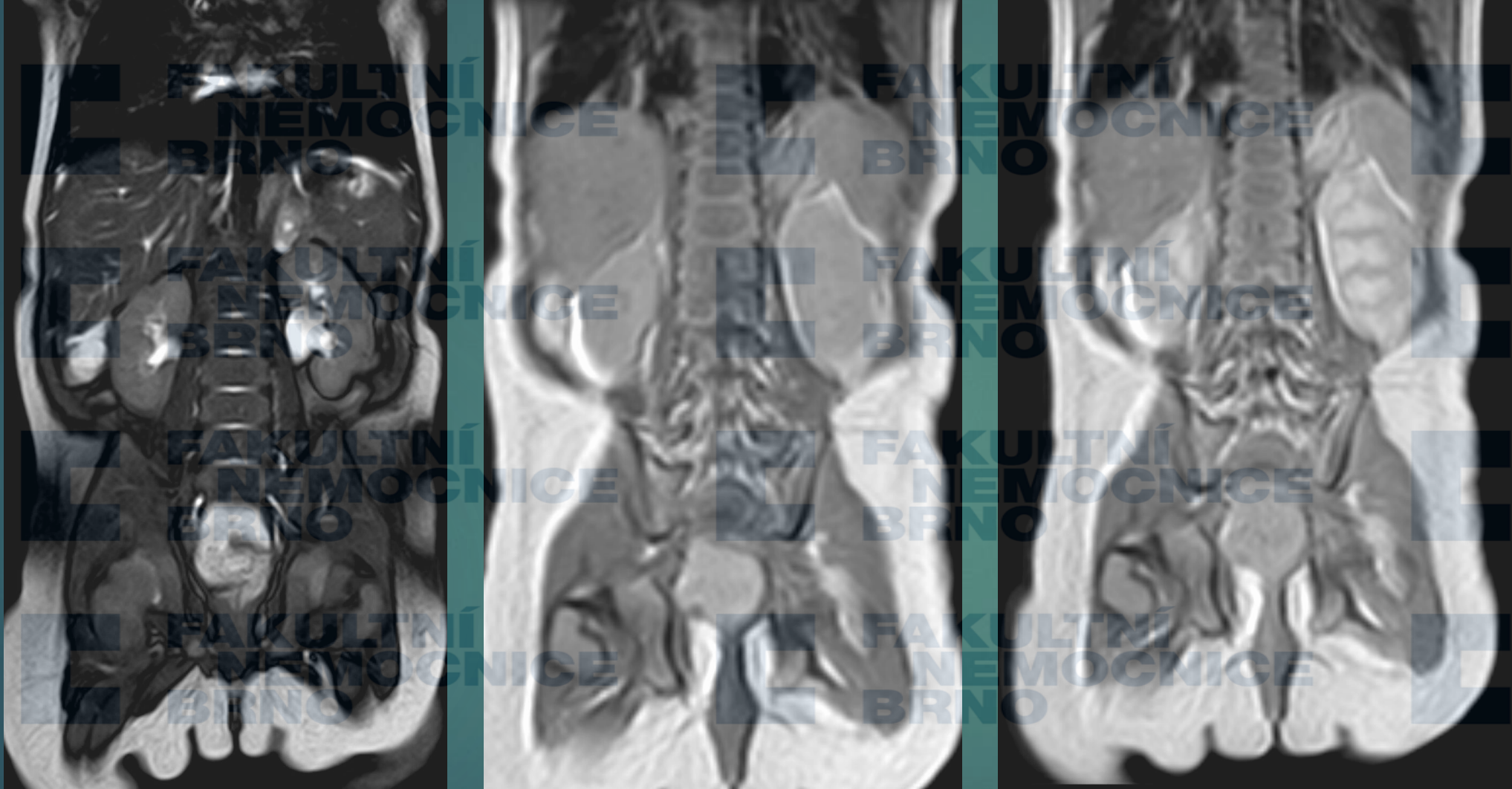
# Kalcifikace suprarenálně, stav po krvácení - dynamika změn



# DD: subdiafragmatický plicní sekvestr



# DD: subdiafragmatický plicní sekvestr



Pro-tip : identifikace přívodní zásobující cévy vyživující subdiafragmatickou strukturu

✚ D=22.1 mm  
✕ D=8.8 mm

V CA postupně pac. v supinační poloze se zvednutým levým bokem. Postupně zavedeny porty paraumbilic. a v epig. 5mm dále 3 v levém mesog. Po uvolnění lien. flexury colon a odtažení mediálně pprep. v retrop. při horním polu ledviny. Patrný tumor uložený podélně podél páteře pevně upíící k oblasti bráni a jejích levých crus. Vlastní tkáň nadledviny není patrná. Jedná se tedy o změněnou nadledvinu sin. Za pomoci bipol. koagulace postupně uvolnění větší drenující cévy od bránice klipovány 5 mm klipy. Volný TU vytažen přes rozšířený otvor po portu paraumbilic. Do lůžka nadledviny dán red. drain a závěšení flexury 2x klip. Zrušení kapnoperit. a sutura bodných ran.  
prep. do rukou onkologa.

✚ D=22.1 mm  
✕ D=8.8 mm

Mikropopis:

PARABLOK: plicní tkáň.

jedná se pouze o plicní tkáň extenzivně prokrvácenou, ale jinak dosti normální morfologie s bronchy včetně chrupavčitých okrsků i struktur jakoby plicního hilu s drobnými lymf. uzlinkami. Alveoly s hojnými al. makrofágy, stagnace hlenu, okrskově s rysy adenomatoidní malformace se zmnožením struktur podobných bronchiolům s cylindr. výstelkou. Jiné struktury event. teratomu nezastiženy. Tkáň nadledviny nezastižena.

Závěr:

Extralobární plicní sekvestr (subdiafragmaticky v břišní dutině dle klin. údajů).

# Wolmanova nemoc

- Primární familiární xanthomatóza
- Vzácné, autosomálně recesivní onemocnění spojené s poruchou metabolismu lipidů
- deficit lysosomální kyselé lipázy – ukládání esterů CH a TAG v játrech, ledvinách, nadledvinách, hematopoet. systému a tenkém střevě
- Projevuje se neprospíváním, hepatosplenomegalií, zvracení, průjmy se steatoreou, bilat. kalcifikace nadledvin
- potvrzení dg. histochemické
- Průběh fatální – nemocní se dožívají 6m-1r
- Terapie - substituční enzym. terapie

# Wolmanova nemoc



Case courtesy of Francis Fortin, Radiopaedia.org, rID: 93994



Case courtesy of Ammar Haouimi, Radiopaedia.org, rID: 84075

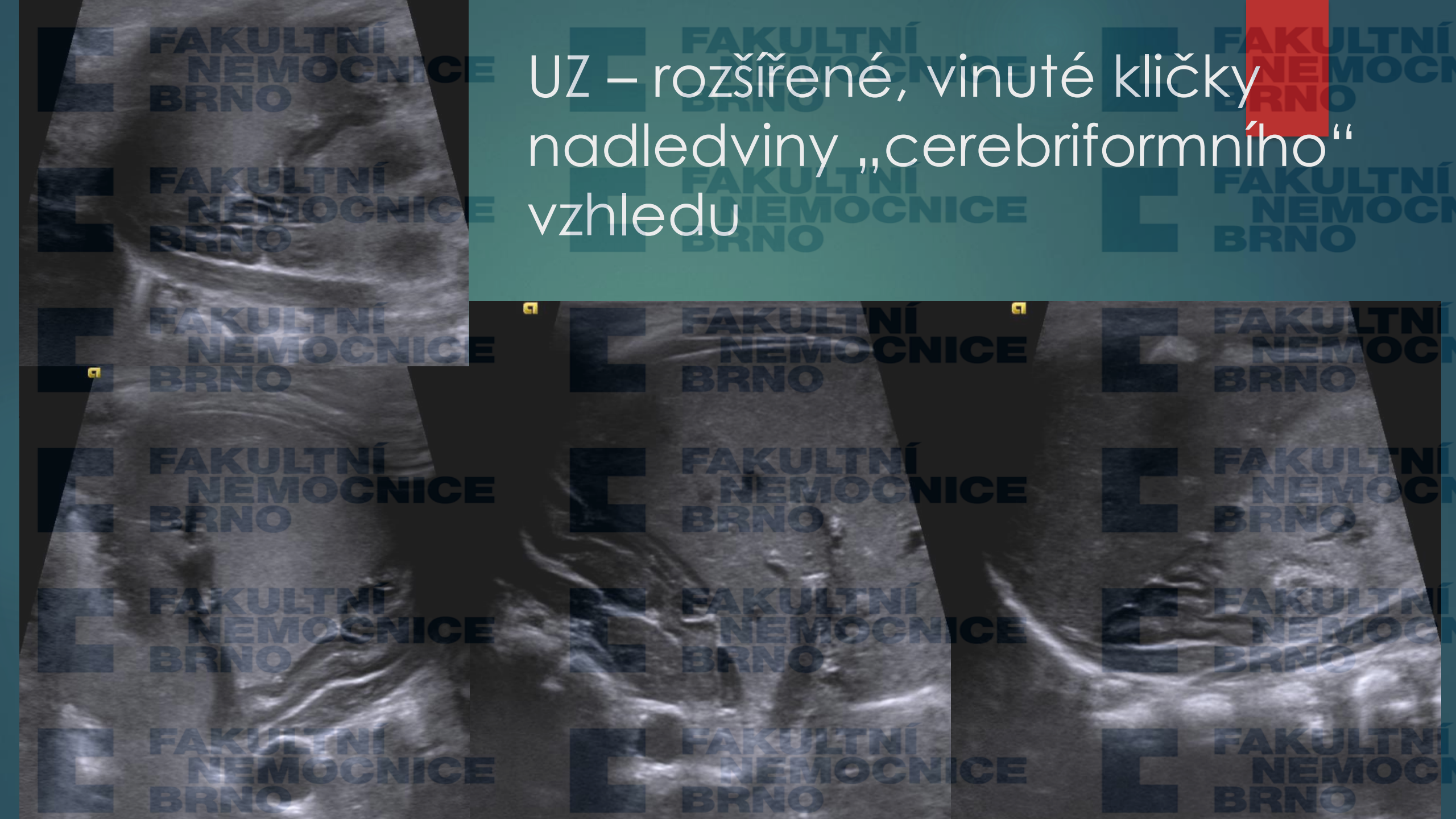


Case courtesy of The Radswiki, Radiopaedia.org, rID: 12080

Týdenní ♀

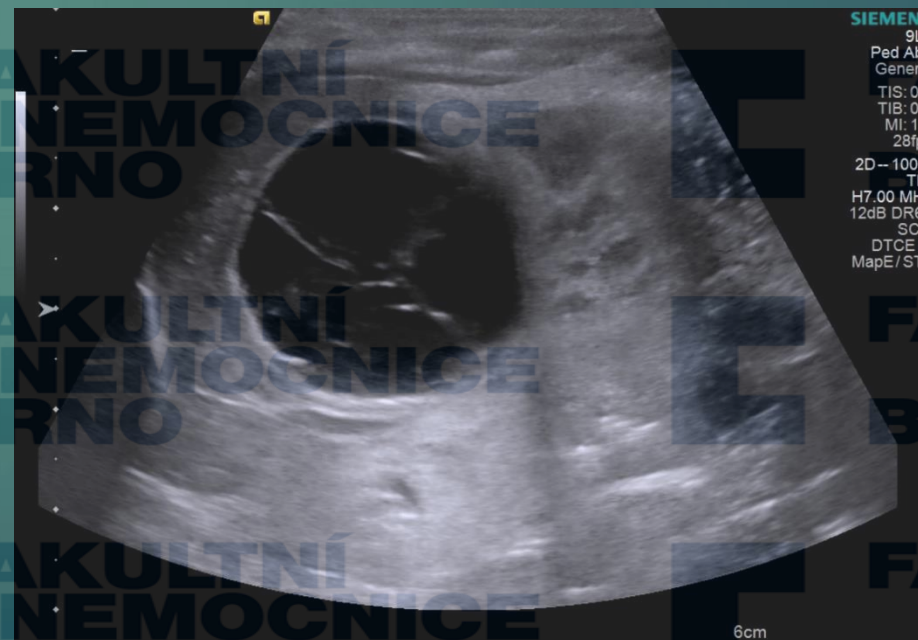
- ▶ holčička s virilizací genitálu dle Pradera st. II.-III.
- ▶ V odběrech hraniční hladina Na
- ▶ Pozitivní screening z patičky

UZ – rozšířené, vinuté klíčky  
nadledviny „cerebriformního“  
vzhledu

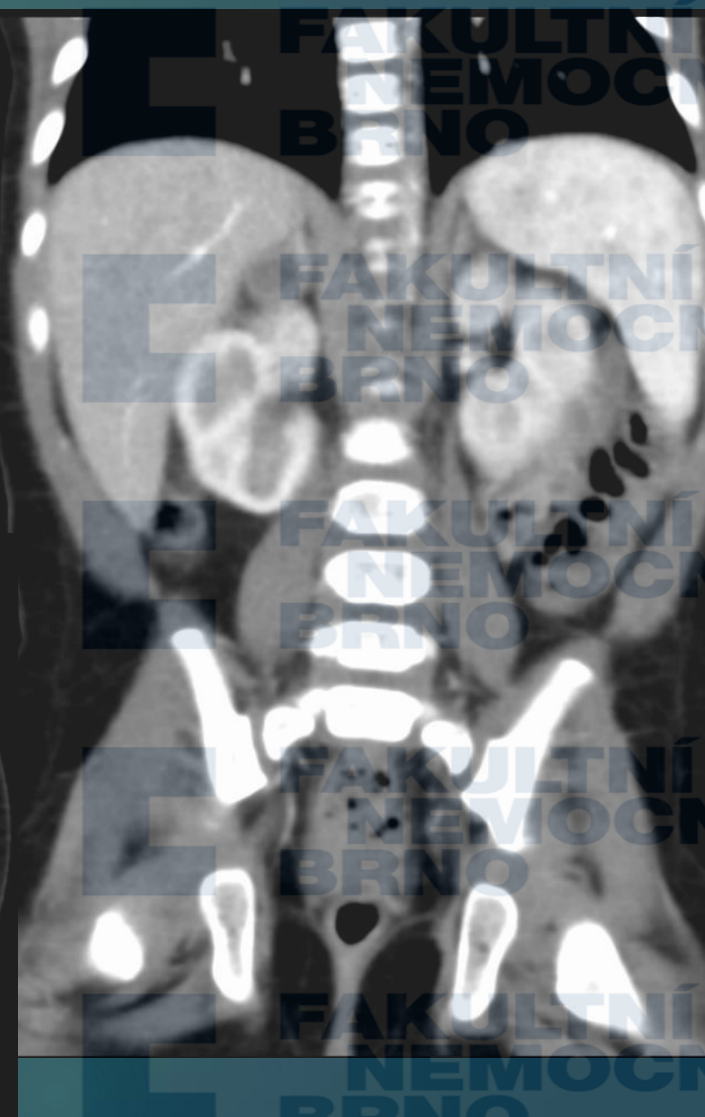
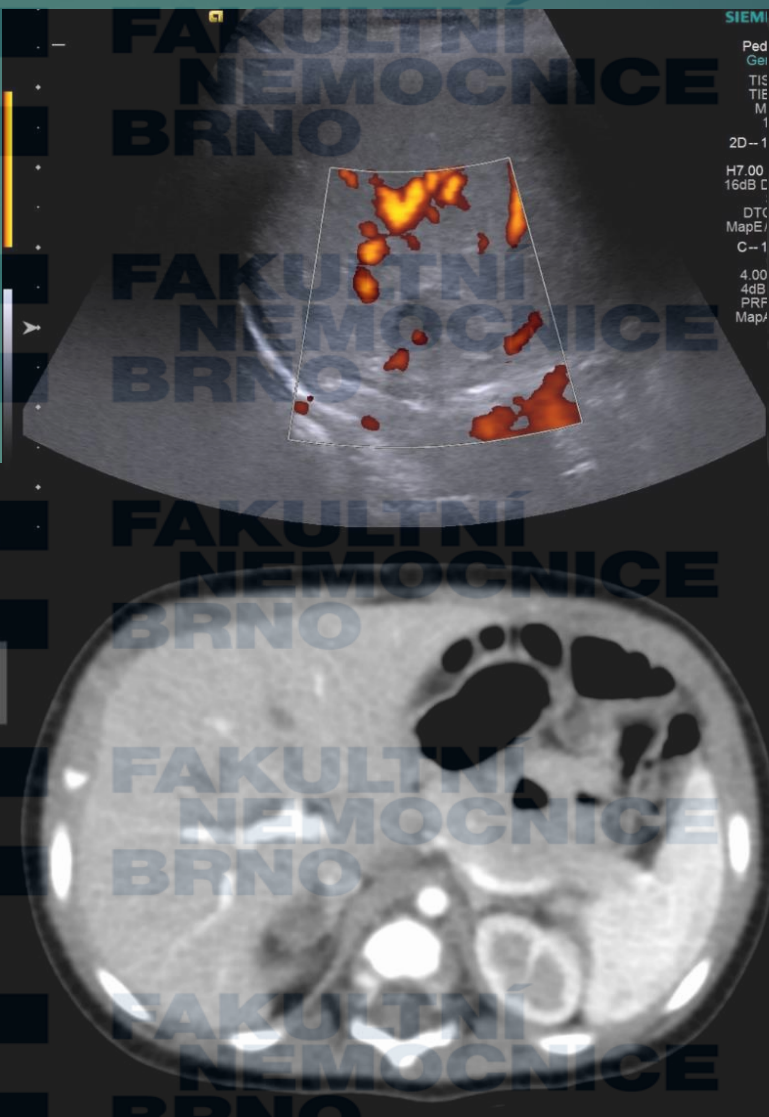
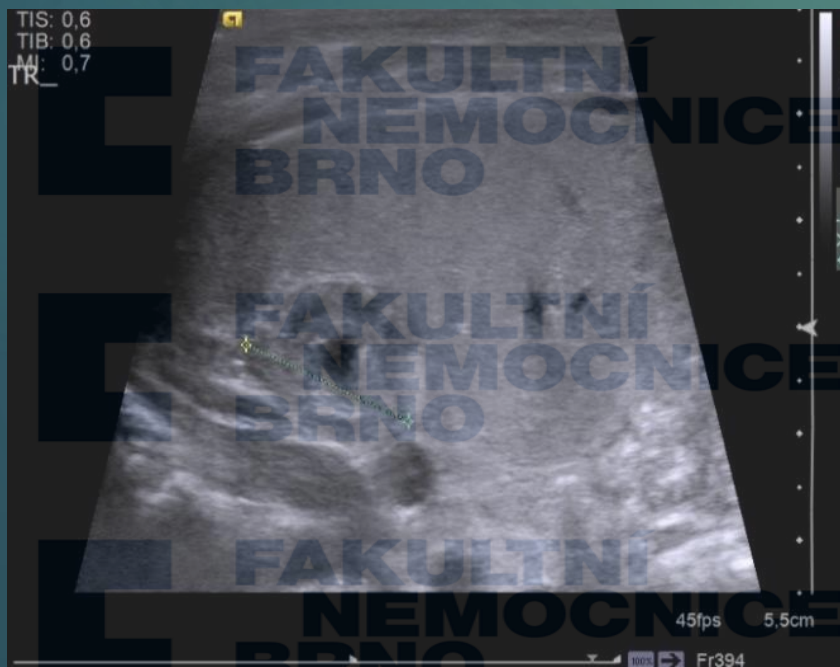


38 t.g. ♀

- ▶ Pacientka narozena v 38 t.g., protrahovaná II. DP, zkalená plodová voda
- ▶ Dle matky prenatalně v 38 t.g. zjištěna expanze v lokalizaci pravé nadledviny



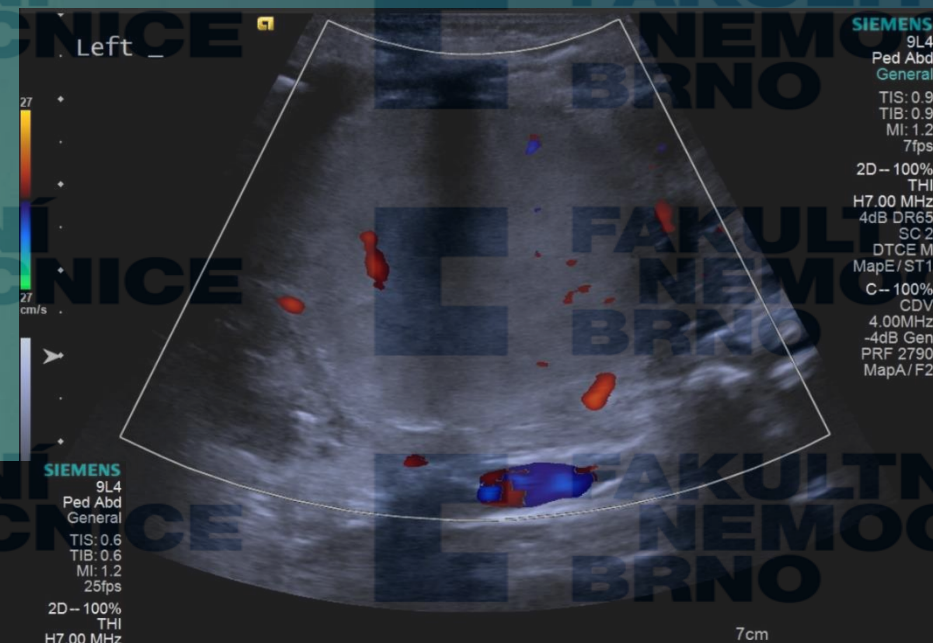
- ▶ sběr moči na katecholaminy, MIBG negativní
- ▶ CT vyšetření – NBL in situ (4s)
- ▶ histologicky kongenitální NBL



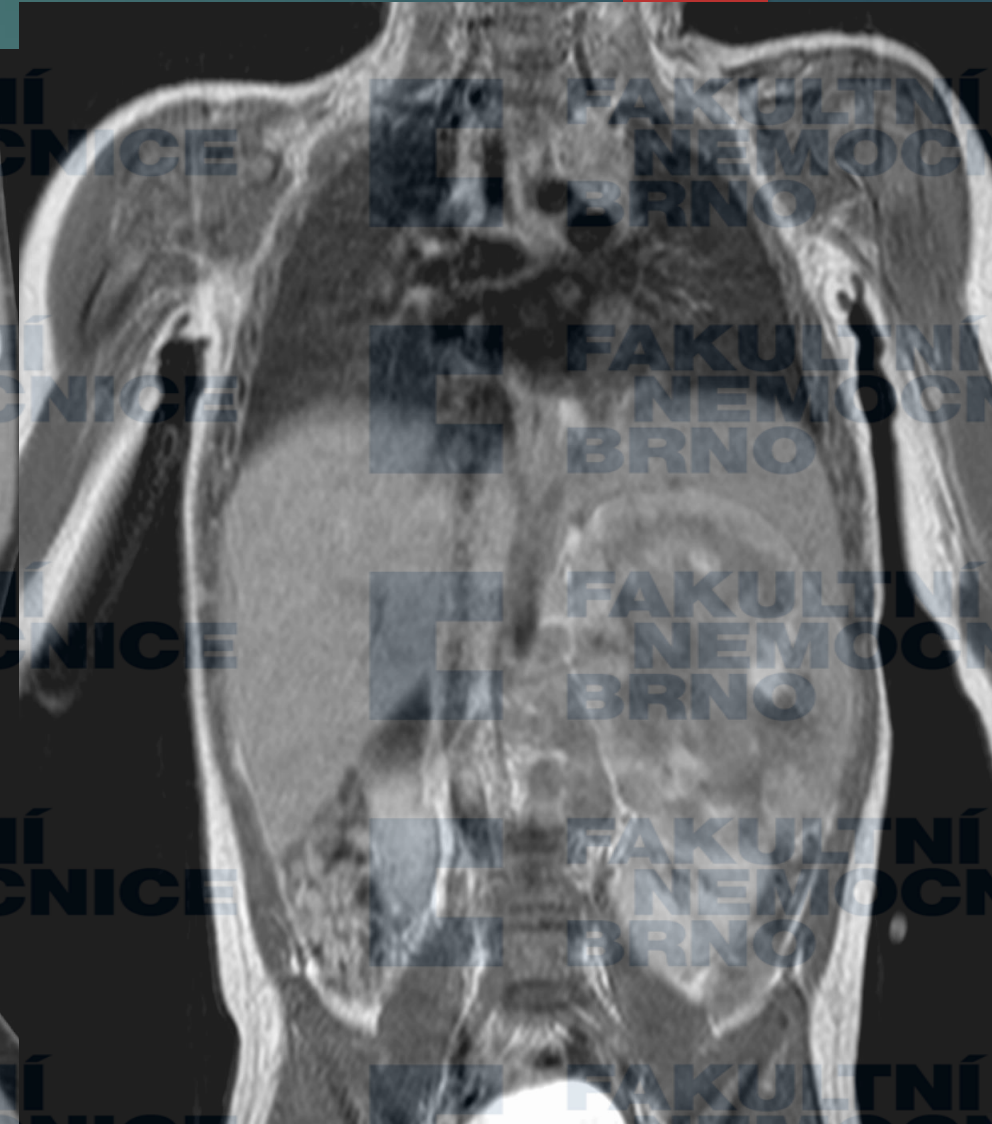
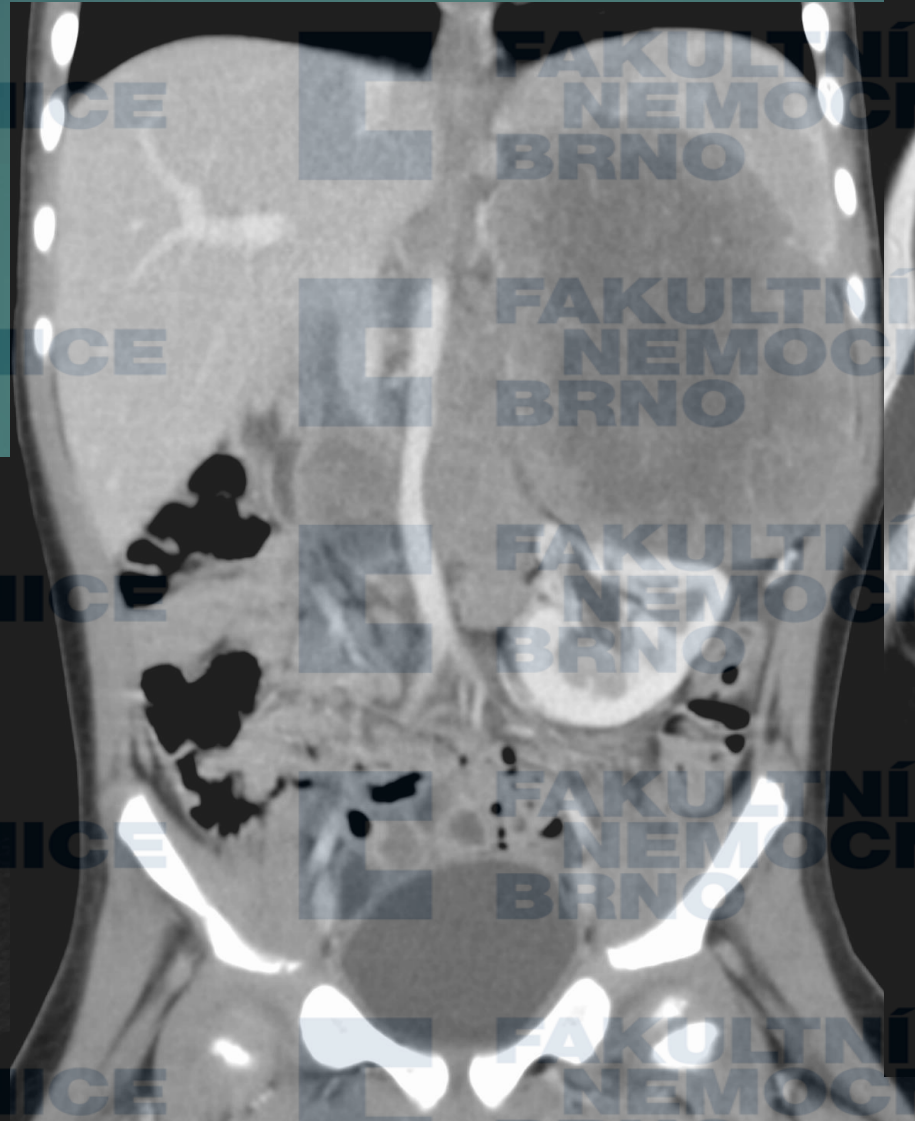
# Neuroblastom - zobrazení

- **UZ** – hyper / hypoechogenní masa s akust. stínem (Ca), heterogenní, zvýšená vaskularizace v Doppleru
- **RTG** – moth like osteolyt. léze s periostál. reakcí, diastáza švů, scinti vyšší citlivost na průkaz mts
- **CT** - typické kalcifikace neostře ohraničené, nehomogen., bodové
- **MR** – hyper v T2W, hypo v T1W, nehomogenity v nádorové mase s nekrózami a krvácením, k detekci invazivity intraspinálně
- **SCINTI** – kostní sken (Technecium-99m) symetrické mts v oblasti metafýz, mohou být překryty aktivitou z epifýz v scinti obraze (CAVE), PET,
- **MIBG** (30% není avidních) – iniciální staging, monitorování efektů léčby či recidívy – odlišení jizevnaté tkáně a aktivní tkáně, terapeutická aplikace  $^{131}\text{I}$  MIBG

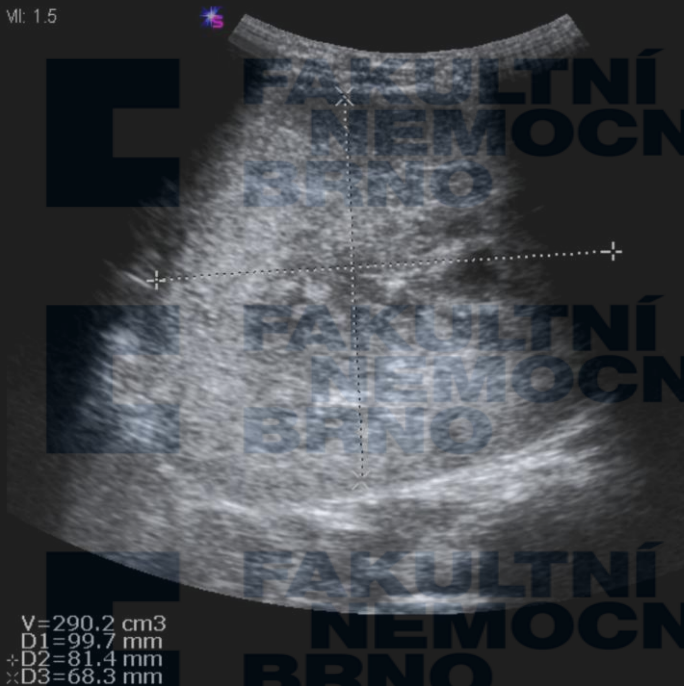
NBL



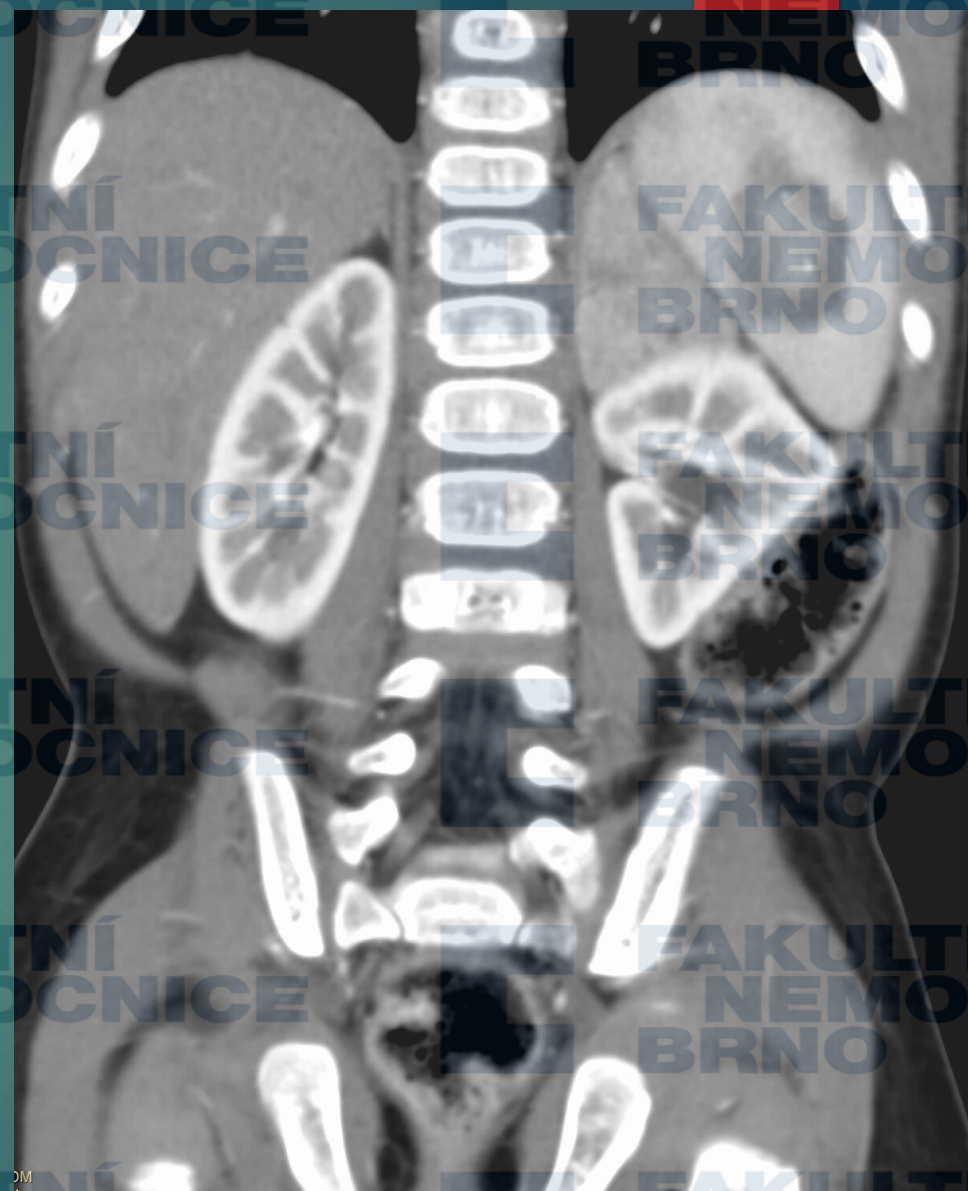
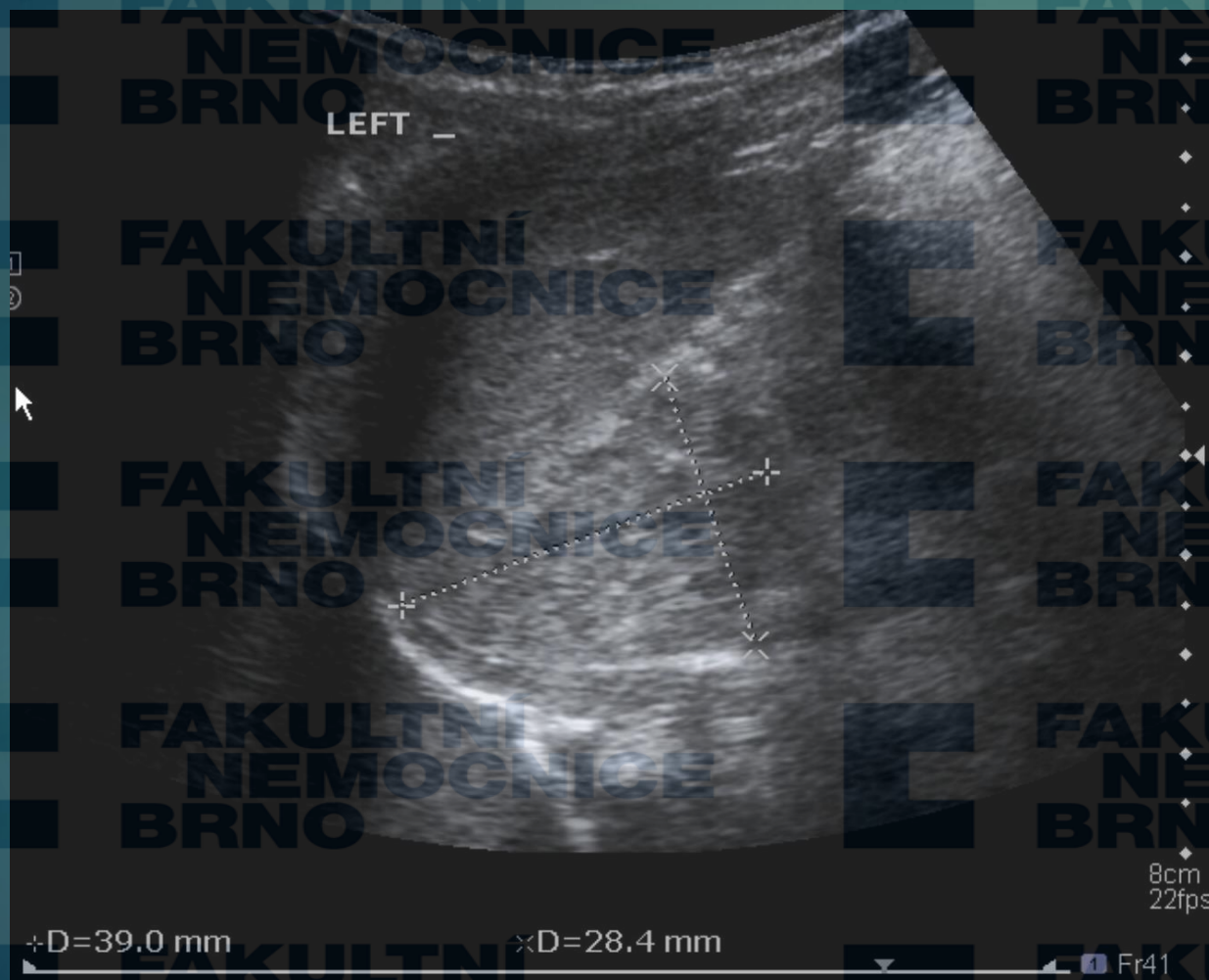
# 23m chlapeček



VI: 1.5

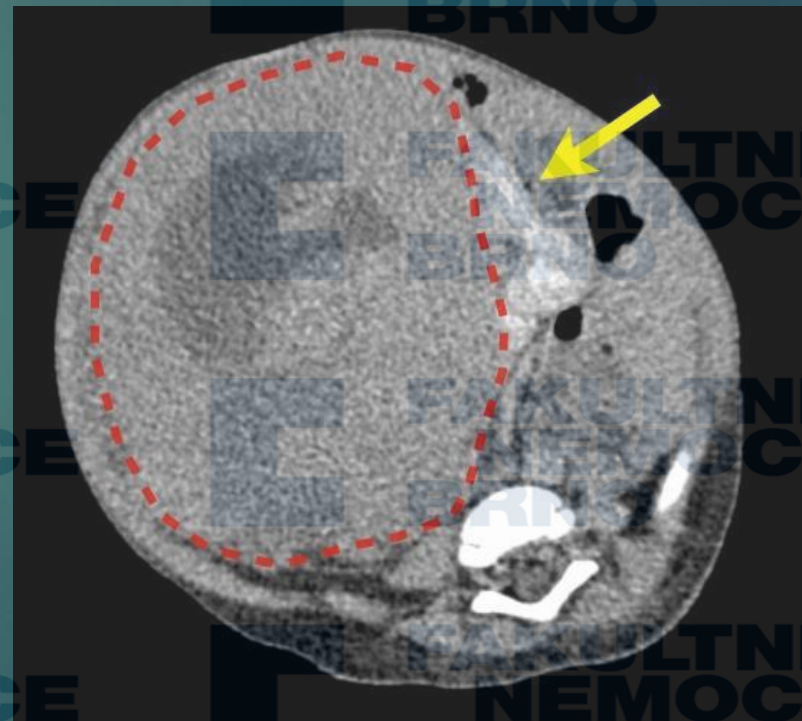
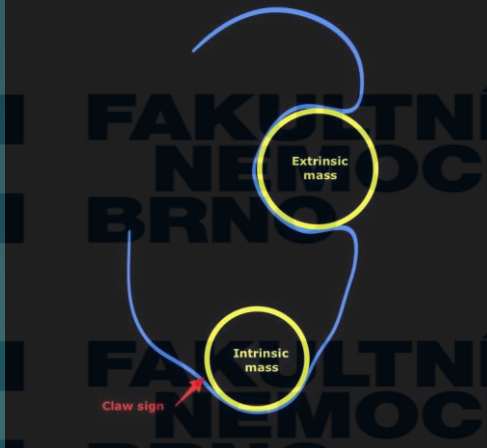


12m chlapec



# Neuroblastom – charakter a DD

- dislokace DS, hydronefróza, někdy nelze útvar oproti ledvině spolehlivě ohraničit (avšak extrinsický růst)
- Zavzetí spíš než dislokace velkých cév uzly v okolí, retroperitoneální lymfadenopatie
- 75% přesahuje hranice, přesahuje střed. čáru (30%), mts v játrech
- extenze do páteř. kanálu přes foramina (MR), eroze pediklů (zejména intrathorak.)
- DD Wilms – kolem 3let, claw sign, odtažení cév, kalcifikace méně časté, mts plic, invaze renál. žíly a IVC
- DD krvácení – avaskulární v Doppleru, snížená echogenicita, postupná spontánní regrese, MR u sporných nálezů – T2 hypointenzní (NBL – hyper)



# Neuroblastom – staging INSS

Pro volbu adekvátní léčebné strategie je nezbytné správné stanovení klinického stadia

**Stadium 1:** Nádor může být zcela odstraněn v průběhu chirurgického zákroku. Lymfatické uzliny odebrané při operaci mohou nebo nemusí být infiltrovány, ale ostatní lymfatické uzliny v blízkosti nádoru nejsou infiltrovány.

**Stadium 2A:** Nádor se nachází pouze v oblasti původu, nemůže být zcela odstraněn v průběhu chirurgického zákroku. Regionální LU nejsou infiltrovány.

**Stadium 2B:** nádor se nachází pouze v oblasti původu a může nebo nemusí být úplně odstraněn v průběhu chirurgického zákroku, ale regionální LU jsou nádorem infiltrovány.

**Stadium 3:** Nádor nelze odstranit chirurgicky. Infiltrovány nádorem jsou regionální LU i LU v blízkosti nádoru, nejsou metastázy do vzdálenějších LU.

**Stadium 4 :** Původní nádor se rozšířil do vzdálených lymfatických uzlin (lymfatické uzliny v jiných částech těla), do kosti, kostní dřeně, do jater, do kůže a / nebo jiných orgánů (s výjimkou uvedených ve stadiu 4S, viz níže).

**Stadium 4S:** Nádor je pouze v místě původu tumoru (jako ve stadiu 1, 2A, 2B a 3) a šíří se pouze do kůže, jater a kostní dřeně (u dětí mladších jednoho roku). Šíření do kostní dřeně je ojedinělé.

*Rizikové nálezy pro resekabilitu - při obrůstání a zazdívání cév - nelze diferencovat tukový proužek mezi nádorem a zevní konturou cévy*

Jedná se o **pooperační staging**, kde o klinickém stadiu rozhoduje rozsah iniciálního operačního výkonu (tedy hlavně schopnosti operátora)

# Neuroblastom – klinické symptomy

- 70% dětí v čase dg. má již metastázy - lymfatické uzliny, kosti a kostní dřeň, typické je metastazování do jater, orbit a kůže

*Hutchinsonův sy*

- proptóza, mts do kostí ( lebka )

*Blueberry muffin sy*

- mnohočetné kožní mts

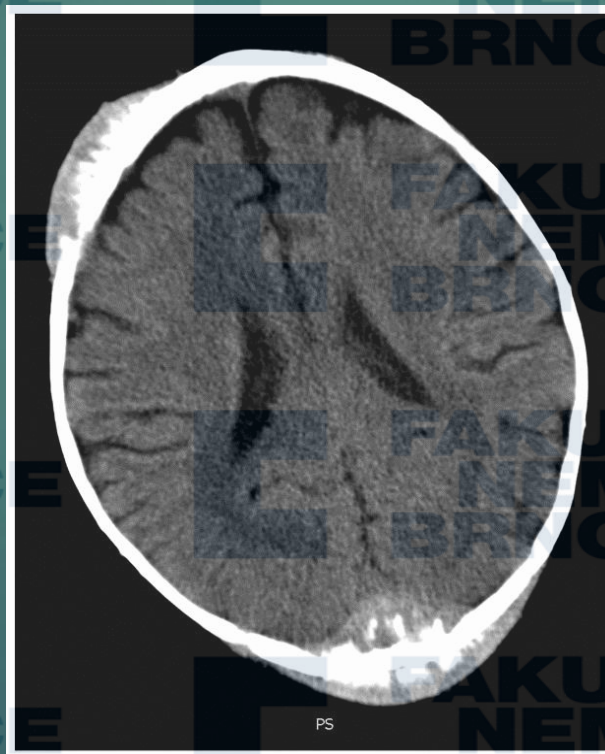


# Neuroblastom – klinické symptomy

- 70% dětí v čase dg. má již metastázy - lymfatické uzliny, kosti a kostní dřeň, typické je metastazování do jater, orbit a kůže

*Hutchinsonův sy*

- proptóza, mts do kostí ( lebka )

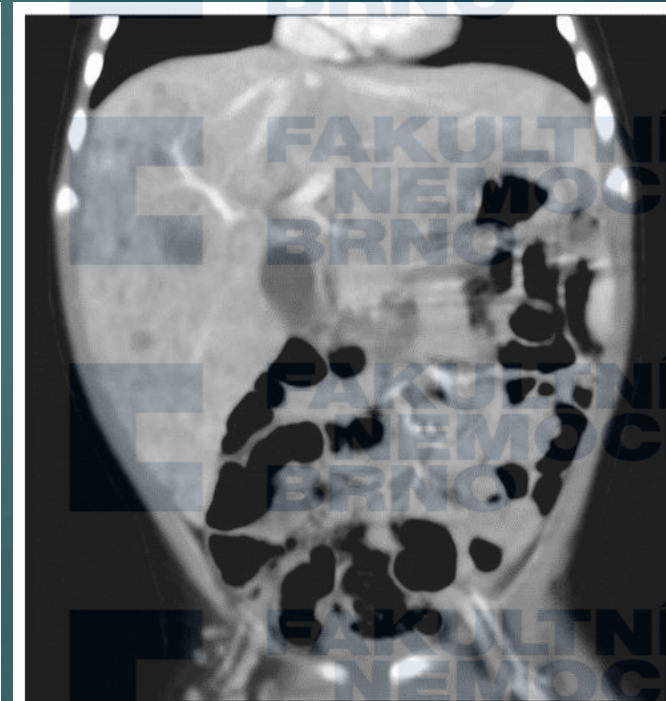


# Neuroblastom – klinické symptomy

- 70% dětí v čase dg. má již metastázy - lymfatické uzliny, kosti a kostní dřeň, typické je metastazování do jater, orbit a kůže

*Pepperův sy*

- hepatomegalie z mts



# Závěrem

- ▶ Dítě není zmenšený dospělý
- ▶ UZ vyšetření je ideální metodou pro vyšetřování dětí

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

Děkuji za pozornost

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**

**FAKULTNÍ  
NEMOCNICE  
BRNO**