

Università di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
Direttore: Prof. F. CATALIOTTI

**CONTRIBUTO CLINICO
AI TUMORI RETROPERITONEALI
IN ETA' PEDIATRICA**

3

E. DE GRAZIA, F. MUSUMECI,
F. SIRACUSA, G. SPEZIALE,
F. CATALIOTTI

Estratto da:

RASSEGNA ITALIANA DI CHIRURGIA PEDIATRICA
VOLUME XX NUMERO 1



1978

**CONTRIBUTO CLINICO
AI TUMORI RETROPERITONEALI
IN ETA' PEDIATRICA**

E. DE GRAZIA, F. MUSUMECI,
F. SIRACUSA, G. SPEZIALE,
F. CATALIOTTI

I tumori retroperitoneali sono rari: da una osservazione di Pack e Tabah su 60.000 tumori essi ne rappresentano lo 0,2% di cui il 73-95% maligni.

Nell'infanzia circa i 2/3 sono di natura renale. I tumori retroperitoneali solidi benigni sono per lo più di natura connettivale o nervosa. Essi sono caratterizzati, nonostante la benignità istologica, da una elevata percentuale di recidive legate ad una incompleta exeresi del tumore nonostante l'apparente facilità e completezza di enucleazione della neoplasia.

Riferiamo su di un caso di neurofibroma retroperitoneale recidivante occorso alla nostra osservazione.

CASO CLINICO

Iolanda V. di anni 12 da Palermo. Nulla di rilevante alla anamnesi familiare, fisiologica e patologica remota. Nel mese di ottobre 1974, in seguito all'insorgenza di sintomatologia caratte-

rizzata da diarrea, febbre, senso di peso al fianco destro, disturbi dispeptici e all'evidenza semeiologica di tumefazione al fianco destro, venne ricoverata presso il nostro reparto.

Dopo gli opportuni accertamenti clinici e di laboratorio, fu posta indicazione all'intervento chirurgico con diagnosi di massa retroperitoneale surrenale destra.

All'esame istologico della massa asportata, che macroscopicamente era capsulata, fu posta diagnosi di neurofibroma con immagini di « vortici » nel contesto di tessuto neoformato di tipo mesenchimale, oltremodo povero di elementi cellulari ma con spiccata componente fibrillare. Scarsa quindi la popolazione cellulare rappresentata da elementi a morfologia allungata o fusata (figg. 1-2-3).

Dopo circa 1 anno dall'intervento caratterizzato da periodi di relativo benessere e da periodi con ricomparsa della predetta sintomatologia digestiva, in occasione di una visita di controllo si riscontrò la presenza di massa palpabile al fianco destro.

Nuovamente ricoverata per tale motivo presso il nostro Reparto fu sottoposta ad una serie di esami di cui riportiamo quelli caratterizzanti.

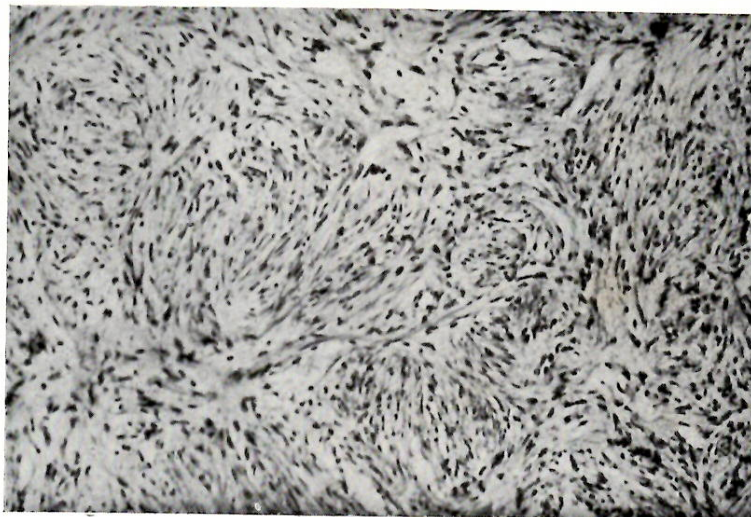


Fig. 1

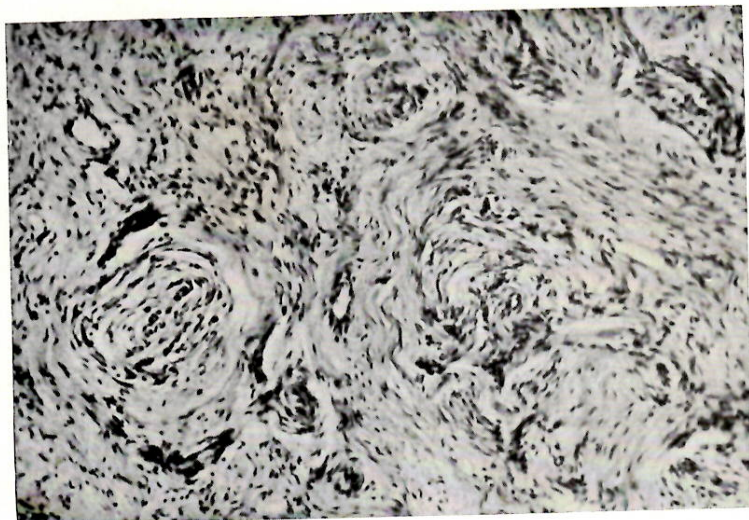


Fig. 2

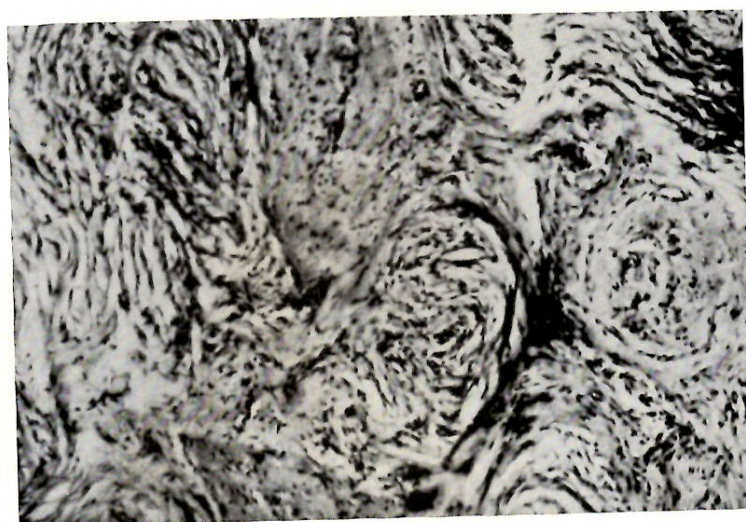


Fig. 3

Rx diretta addome: l'esame in bianco dell'addome evidenzia, in corrispondenza della regione ipocondriaca destra, sulla proiezione dell'apofisi trasversa di L-4, sul radiogramma in anteroposteriore, la presenza di una opacità a forma irregolare e non uniformemente calcifica (fig. 4).

Rx urografia: i radiogrammi evidenziano segni di compressione sul rene destro e deviazione ad arco dell'uretere omolaterale (figg. 5-6).

Scintigrafia renale: reperto normale al rene sinistro mentre il rene destro non è delimitabile morfologicamente; la radioattività è circoscritta ad un'area di aspetto globoso verosimilmente in corrispondenza del terzo medio del rene. Non

si apprezza eliminazione del radiofarmaco (fig. 7).

Renogramma: apprezzabile a carico del rene destro un prolungamento del tempo di transito con ritardo sia della fase di captazione tubulare e marcatamente della fase escretoria. Il quadro depone per renopatia di tipo ostruttivo ad interessamento parenchimale (fig. 8).

Eseguita altresì una *Arteriografia* con la tecnica di Seldinger che permise di evidenziare un affastellamento dell'albero arterioso parenchimale del rene destro. Assenza di ipervascolarizzazione in corrispondenza della tumefazione.

Tali reperti furono probanti per porre diagnosi di tumefazione retroperitoneale verosimilmente da recidiva del pregresso neurofibroma.

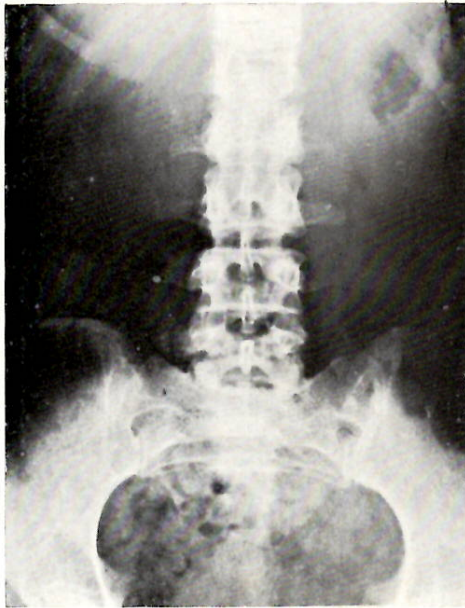


Fig. 4

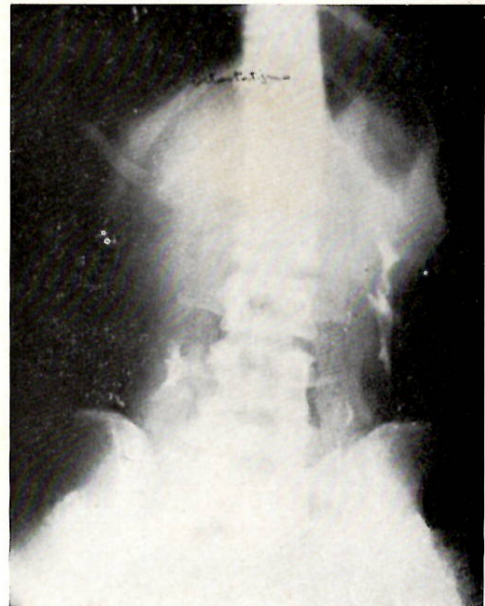


Fig. 5

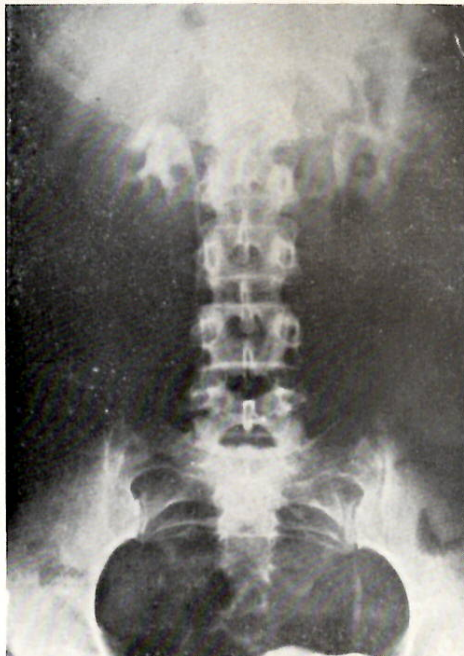


Fig. 6

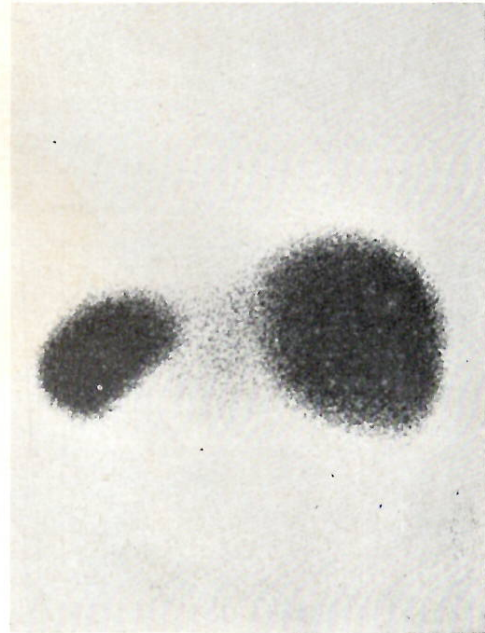


Fig. 7

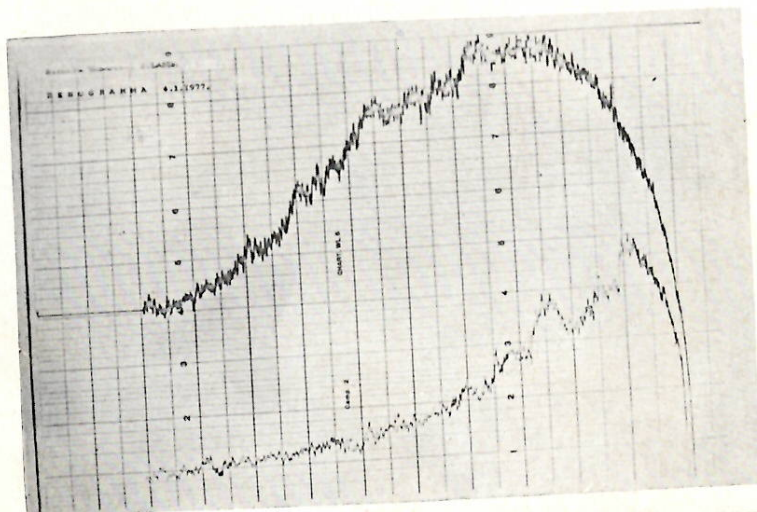


Fig. 8



Fig. 9



Fig. 10

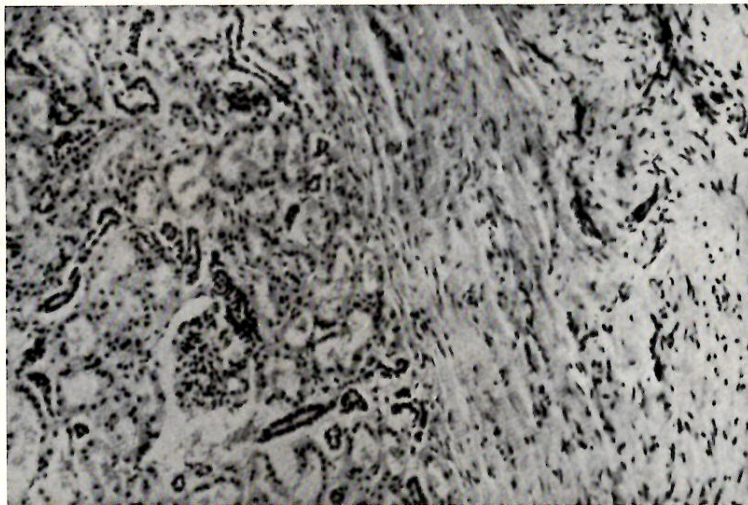


Fig. 11

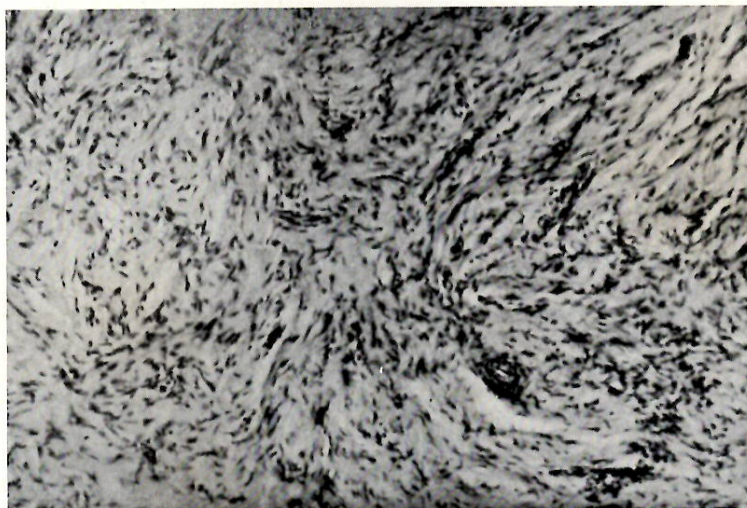


Fig. 12

Intervento chirurgico: lombotomia secondo Insrael. All'esplorazione dello spazio retroperitoneale presenza di una massa adesa alla capsula renale. Isolamento, legatura e sezione dell'arteria e della vena renale. Nefrectomia ed asportazione in toto del rene e della massa dopo il suo isolamento dalle formazioni circostanti. Legatura e sezione iuxtavesicale dell'uretere dx. Drenaggio del cavo e sutura a strati della parete.

L'aspetto macroscopico della massa asportata (fig. 9), delle dimensioni di una grossa arancia, era caratterizzato da una superficie capsulare biancastra, bernoccoluta, dura al tatto. Le superfici di sezione presentavano (fig. 10) zone di diversa consistenza in relazione alla diversità di struttura della massa, che, nel quadro istologico, non mostrò nessuna differenza sostanziale rispet-

to a quello del primo intervento, se non la presenza di una sottile capsula fibrosa (fig. 11) che separava la neoplasia dal parenchima renale. In alcune zone presenti fenomeni regressivi degli elementi cellulari con imbibizione edematosa del tessuto reticolare circostante (figg. 12-13-14).

Il decorso post-operatorio è stato del tutto regolare.

In VII giornata si è abolito il drenaggio, in X la paziente è stata dimessa.

Dopo due anni dal secondo intervento non si è notato la comparsa di recidive locali.

CONCLUSIONI

Per quanto concerne la diagnosi di una

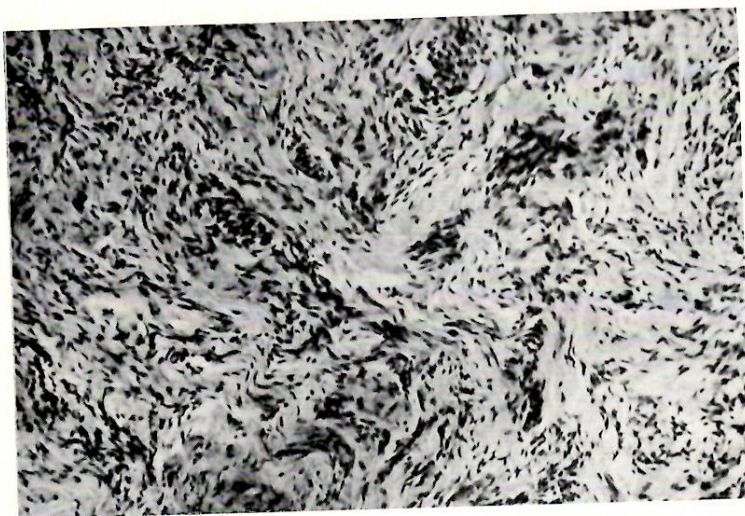


Fig. 13

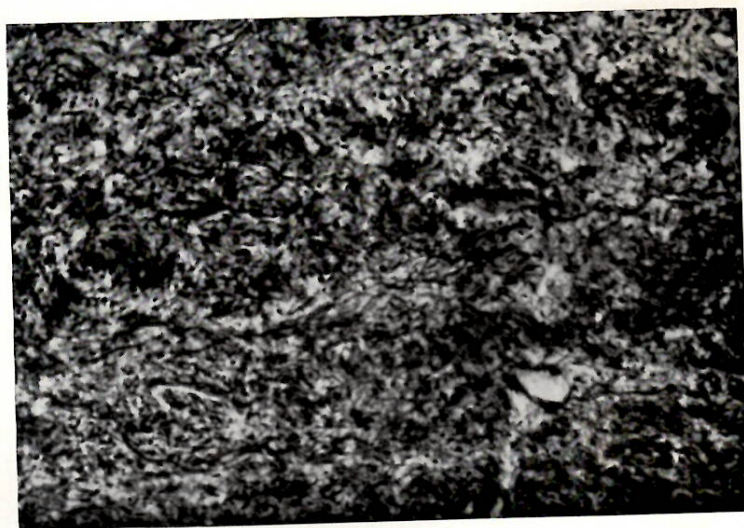


Fig. 14

tumefazione retroperitoneale, unitamente all'esame clinico, è da sottolineare l'utilità della urografia. Utili dati aggiuntivi possono essere forniti dalla cavografia nonché dalla tomografia assiale computerizzata. Quest'ultima richiede però una buona esperienza maturata in contemporaneo con gli esami già ricordati. Di limitato impiego appare essere oggi il retropneumoperitoneo sia per la possibilità di risolvere il problema diagnostico con i mezzi già accennati sia per la possibilità di indurre con esso pressione su neoplasie secernenti. E' in genere di scarso ausilio lo studio delle dislocazioni dell'apparato digerente.

Il tipo di sintomatologia clinica, la di-

slocazione ovvero la compressione e la invasione degli organi adiacenti, i reperti angiografici di ipervascolarizzazione o ritorni venosi anomali forniscono utili indizi sulla malignità della lesione.

Per quanto concerne la recidiva dei tumori benigni ed in particolare i neurofibromi essa è in genere una falsa recidiva legata ad una apparente completa enucleazione del tumore.

E' quindi da raccomandarsi l'exeresi in tessuto sicuramente sano, un accurato controllo post-operatorio che al limite può anche giungere al «second look» di Wangenstein.

RIASSUNTO

Gli A.A. descrivono un caso di neurofibroma retroperitoneale recidivante a partenza dalla capsula renale, occorso alla loro osservazione.

SUMMARY

The Authors report one case of relapsing retroperitoneal neurofibroma deriving from renal capsule.

BIBLIOGRAFIA

Albesco I.: *Aspects urologique des T.R.P.* J. Urol. Néphrol., 72, 205-212, 1966.

Boisbeunet P.: *Les Tumeurs para-renales.* J. Urol. Néphrol., 75, 863-865, 1969.

Cukier J.: *Tumeurs retroperitoneales. Pathologie chirurgicale.* Masson Edit., 855-858, 1971.

Donhauser J. L., Bigelow N. H.: *T. Retroperitoneales primaires.* Arch. Surg., 71, 234-238, 1955.

Engel W. I.: *La classification des TRP. Guide du diagnostic clinique.* Arch. Surg., 70, 156-160, 1955.

Gill W.: *Retroperitoneal tumours. A review of 134 cases.* J. Roy. Col. Edinb., 15, 213-221, 1970.

Grasset D.: *Tumeurs pararenales.* Pathologie Chirurgicale Masson Edit. Paris, 976-977, 1971.

Ingelrans P., Debeugny P., Remy F., Maillard A.: *Explorations vasculaires dans les tumeurs retroperitoneales de l'enfant.* Ann. Chir. Inf., 9, 147, 1968.

Lejeune F.: *TRP primitives.* Acta Ch. Belg., 64, 445-69, 1965.

Shutte J. and Emmet F.: *Urography in the differential diagnostic of RPT.* J. Urol. Baltim., 42, 215-219, 1968.

Solmen P., Ambresy P., Sedot F.: *TRP de l'enfant.* Ann. Chir. Inf., 1, 29, 1960.

Subrini L. et al.: *Diagnosis of RPT.* J. Urolog. Néphrol., 79, 289-293, 1973.