ΣΥΝΟΒΙΑΚΟ ΣΑΡΚΩΜΑ ΜΕ ΣΠΑΝΙΑ ΠΡΟΒΟΛΗ ΣΤΟ ΘΩΡΑΚΑ ΣΕ ΝΕΑΡΟ ΚΟΡΙΤΣΙ

Κατερίνα Βουγιουκλάκη[1], Βασιλική Τζότζολα[2], Κονδυλία Αντωνιάδη[2], Αρχοντής Ζαμπογιάννης[2], Βασίλειος Τσινόπουλος[2], Μιρέλλα Αμπατζίδου[2], Σοφία Παπαργύρη[2], Μαρία Γαβρά[3], Καλλιόπη Στεφανάκη[4], Λουκάς Θάνος[5], Ιωάννης Παραλίκας[6], Βασίλειος Παπαδάκης[2]

[1] Α'Παιδιατρική Κλινική . Νοσοκομείο Παίδων ''Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ'', Αθήνα
[2] Τμήμα Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας (ΤΑΟ) ,Νοσοκομείο Παίδων ''Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ'', Ογκολογικό Νοσοκομείο Παίδων Μαριάννα Β. Βαρδινογιάννη-ΕΛΠΙΔΑ, Αθήνα
[3] Τμήμα Απεικονιστικών Μεθόδων Αξονικού Τομογράφου, Νοσοκομείο Παίδων ''Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ'', Αθήνα
[4] Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, Νοσοκομείο Παίδων ''Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ'', Αθήνα
[5] Τμήμα Απεικονιστικών Μεθόδων, ΙΑΣΩ Νοσοκομείο, Αθήνα
[6] Διακλαδική Καρδιοχειρουργική Κλινική, Ναυτικό Νοσοκομείο Αθηνών, 401 ΓΣΝΑ, Αθήνα

Εισαγωγή: Το συνοβιακό σάρκωμα είναι η δεύτερη συχνότερη κακοήθεια μαλακών μορίων στα παιδιά, με σπανιότατη τη θωρακική προβολή, που θέτει επιπρόσθετες σημαντικές διαγνωστικές και θεραπευτικές προκλήσεις.

Μέθοδοι/Υλικό: Παρουσίαση θήλεος ασθενούς 11,5 ετών, με διαταραχή στο φάσμα του αυτισμού και ιστορικό δύο προηγούμενων επεισοδίων αυτόματου πνευμοθώρακα 10 έως 16 μηνών προ της διάγνωσης. Λόγω επιδεινούμενου βήχα από 10 ημέρου, διενεργήθηκε ακτινογραφία θώρακα, η οποία ανέδειξε μάζα στο δεξιό κάτω πνευμονικό πεδίο. Στην αξονική τομογραφία αναδείχθηκε μικτή συμπαγής/κυστική βλάβη διαστάσεων 8,4×6,0×8,1cm στο οπίσθιο/πλάγιο βασικό τμήμα του δεξιού κάτω λοβού, σε επαφή με τον οπίσθιο υπεζωκότα και το ημιδιάφραγμα, χωρίς λεμφαδενοπάθεια ή υπεζωκοτική/περικαρδιακή συλλογή. Διερευνήθηκε τυχόν συσχέτιση με τα προηγηθέντα επεισόδια πνευμοθώρακα χωρίς όμως να διαπιστωθεί προϋπάρχουσα μάζα στις αξονικές τομογραφίες που διενεργήθηκαν σε διάστημα 10 έως 16 μηνών πριν την διάγνωση. Αποκλείστηκε η παρουσία DICER1 μετάλλαξης. CT-guided βιοψία πιστοποίησε συνοβιακό σάρκωμα με παρουσία χειμαιρικού γονιδίου SS18 στο 98% των αναλυθέντων καρκινικών κυττάρων. Πλήρης σταδιοποίηση επιβεβαίωσε τοπική νόσο.

Αποτελέσματα: Η ασθενής θεραπεύτηκε κατά το EpSSG Protocol λαμβάνοντας συνολική δόση 48gr/m2 ifosfamide και 300mg/m2 doxorubicin (6 κύκλοι) με καλή ανοχή. Λόγω αδυναμίας πλήρους χειρουργικής εξαίρεσης αρχικά, χορηγήθηκε χημειοθεραπεία. Μετά 2 κύκλους παρατηρήθηκε μερική ανταπόκριση με μείωση όγκου κατά<25% και εμφάνιση νεκρωτικών στοιχείων. Υποβλήθηκε σε μακροσκοπικά πλήρη χειρουργική εξαίρεση μετά από 3 κύκλους θεραπείας. Ιστολογικά αναδείχθηκε συνοβιωσάρκωμα προερχόμενο από τον υπεζωκότα με 20-25% ποσοστό νέκρωσης και R1 χειρουργική εξαίρεση. Ακολούθησε τοπική ακτινοθεραπεία 54Gy.

Η ασθενής παραμένει σε πλήρη ύφεση και 20 μήνες μετά τη διάγνωση, χωρίς απώτερες επιπλοκές.

Συμπεράσματα: Το συνοβιακό σάρκωμα έχει σπάνια εντόπιση στο θώρακα και χρήζει ιστολογικής διάγνωσης και μοριακής επιβεβαίωσης. Η χημειοευαισθησία είναι ενδιαμέσου βαθμού. Ασθενείς με εντοπισμένη νόσο (85-90% του συνόλου) έχουν αναμενόμενη επιβίωση έως 89-98%. Απαιτείται χημειοθεραπεία, πλήρης χειρουργική εξαίρεση και πιθανόν ακτινοθεραπεία για τη βέλτιστη έκβαση των ασθενών. Στην ασθενή αυτή πιστοποιείται ανάπτυξη σημαντικής μη-προϋπάρχουσας μάζας συνοβιακού σαρκώματος σε χρόνο μικρότερο των 10 μηνών.