ΙΝΟΜΥΞΟΕΙΔΕΣ ΣΑΡΚΩΜΑ ΠΑΡΕΙΑΣ ΧΑΜΗΛΟΥ ΒΑΘΜΟΥ ΚΑΚΟΗΘΕΙΑΣ-ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΙΣΜΟΙ

Σεραφείμ Αθανασιάδης[1], Σοφία Σαββουκίδου[1], Μαρία Λάμπρου[1], Βιολέττα Μαγδαληνή Δάρδα[1], Γεώργιος Καλαβρουζιώτης[2], Απόστολος Πουρτσίδης[3], Ευγενία Παπακωνσταντίνου[1]

1. Παιδοογκολογική Κλινική, Νοσοκομείο Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη
2. Α' Τμήμα Χειρουργικής Θώρακος, Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία», Αθήνα
3. Ογκολογική κλινική παίδων & εφήβων Μητέρα, Αθήνα

Εισαγωγή: Το ινομυξοειδές σάρκωμα χαμηλού βαθμού κακοήθειας (LGFMS) είναι σπάνιος υπότυπος ινοσαρκώματος. Εμφανίζεται σε νεαρά άτομα, χωρίς διαφορά στο φύλο. Περιγράφηκε από τον Evans το 1987. Εκτιμάται ότι αποτελεί λιγότερο από το 5% των σαρκωμάτων. Χαρακτηρίζεται από τη σχετικά καλοήθη ιστολογική του εικόνα, με ατρακτοειδή κύτταρα διατεταγμένα σε στροβιλοειδή διάταξη και περιοχές κολλαγονοποίησης και μυξοειδούς σύστασης. Εμφανίζει ιδιαίτερη βιολογική συμπεριφορά, με σχετικά υψηλό και άτυπο μεταστατικό δυναμικό, που εγείρει πολλές κλινικές προκλήσεις. Η χρωμοσωμική μετατόπιση t(7;16)(q32-34; p11), παράγει χιμαιρικό γονίδιο FUS/GREB3L2, χαρακτηριστικό για το LGFMS, με αβέβαιη όμως κλινική σημασία.
Ασθενείς και Μέθοδοι: Παρουσιάζουμε άρρενα ασθενή 5 ετών, με εντοπισμένο LGFMS δεξιάς παρειάς και παρωτιδικής χώρας, που αντιμετωπίστηκε με χειρουργική εξαίρεση. Το υψηλό μεταστατικό δυναμικό του σαρκώματος εγείρει το ερώτημα εάν η χειρουργική επέμβαση, τυπική θεραπεία για άλλα σαρκώματα μαλακών ιστών χαμηλού βαθμού κακοήθειας, είναι αρκετή. Το άτυπο μεταστατικό δυναμικό, με άτυπες θέσεις μετάστασης, η πιθανότητα υποτροπών πολλά χρόνια μετά την πρωτογενή θεραπεία και η αυξημένη συχνότητα αρνητικού PET, επηρεάζει την επιλογή της καλύτερης απεικονιστικής μεθόδου και τη διάρκεια παρακολούθησης. Η έλλειψη ευαισθησίας στην ακτινοθεραπεία και τη χημειοθεραπεία προσθέτει επιπλέον δυσχέρεια στην επιλεγή της στρατηγικής θεραπείας.
Αποτελέσματα: Κατόπιν ανώδυνης διόγκωσης στη δεξιά παρωτιδική χώρα, η MRI ανέδειξε μάζα διαστάσεων 4,5x4,02x4,19cm μεταξύ της δεξιάς παρωτίδας και της γωνίας της κάτω γνάθου, με επέκταση προς τη ρινοφαρυγγική χώρα. Η βιοψία ανέδειξε όγκο με διάχυτη, έντονη θετικότητα MUC4 που αποτελεί ειδικό δείκτη του LGFMS. Ο μοριακός έλεγχος ανέδειξε FUS-CREB3L2.F6C5 επιβεβαιώνοντας τη διάγνωση. Υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση εξαίρεσης του όγκου στο εξωτερικό. Παρά τη μακροσκοπικά πλήρη εξαίρεση, τα όρια της εκτομής ήταν θετικά. Ο ασθενής τέθηκε σε τακτικό επανέλεγχο. Στη CT θώρακα 15 μήνες μετά την επέμβαση, διαπιστώθηκε πνευμονική μεταστατική νόσος που επιβεβαιώθηκε με βιοψία.
Συμπεράσματα: Το LGFMS ενέχει πολλαπλές προκλήσεις, ως προς τη διάγνωση και τη θεραπευτική στρατηγική ιδίως σε περιπτώσεις μεταστατικής νόσου. Προς το παρόν, η χειρουργική επέμβαση αποτελεί τη μόνη θεραπεία που οδηγεί σε μακρές περιόδους απαλλαγής από τη νόσο. Οι γνώσεις μας για το LGFMS παραμένουν περιορισμένες και απαιτείται περαιτέρω έρευνα σχετικά με τη φύση της νόσου, ώστε να διασφαλιστεί η βέλτιστη διάγνωση και αντιμετώπισή του.

Θεματική ενότητα: Συμπαγείς όγκοι