Νευροενδοκρινής όγκος σκωληκοειδούς απόφυσης στα παιδιά: Εμπειρία μίας δεκαετίας

Ξένια Λόσεβα[1], Αλεξάνδρα Γιαννάκη[1], Παναγιώτα Γιαμαρέλου[2], Ελένη Χρα[2], Ελπίδα Πουλάκη[2], Σπυρίδων Κωστελέτος[3], Μόσχος Βερβερίδης[4], Μαρίνα Βακάκη[5], Ανδρέας Γρυπάρης[1], Σμαράγδη Καλομοίρη[1], Μαρία Νικήτα[1], Ευγενία Μάγκου[1], Χαρίκλεια Κελαιδή[1], Δημήτρης Δογάνης[1]

1.Ογκολογικό Τμήμα, Γ.Ν. Παίδων Αθηνών "Παναγιώτη & Αγλαΐας Κυριακού", (ΟΤΑΚ). Ογκολογικό Νοσοκομείο Παίδων «Μαριάννα Β. Βαρδινογιάννη-ΕΛΠΙΔΑ».

2.Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Παίδων Αθηνών "Παναγιώτη & Αγλαΐας Κυριακού"

3. Α' Παιδοχειρουργικό Τμήμα, Γ.Ν. Παίδων Αθηνών "Παναγιώτη & Αγλαΐας Κυριακού"

4. Β' Παιδοχειρουργικό Τμήμα, Γ.Ν. Παίδων Αθηνών "Παναγιώτη & Αγλαΐας Κυριακού"

5. Ακτινοδιαγνωστικό Εργαστήριο Νοσοκομείου Παίδων «Π&Α Κυριακού»

Θεματική Ενότητα: **Συμπαγείς όγκοι**

Εισαγωγή: Οι νευροενδοκρινείς όγκοι (NeuroendocrineTumors, NET, παλαιότερα καρκινοειδή σκωληκοειδούς) είναι οι πιο συνηθισμένοι όγκοι της σκωληκοειδούς απόφυσης, είναι ασυμπτωματικοί και συχνά ανιχνεύονται μετά τη σκωληκοειδεκτομή. Η επίπτωση κυμαίνεται από 1.14:1000000-1:100000 παιδιά/έτος και 0.17%-0.4% μεταξύ των σκωληκοειδεκτομών στα παιδιά.Ο στόχος της παρούσης μελέτης είναι να παρουσιαστούν τα περιστατικά των ΝΕΤ σκωληκοειδούς την τελευταία δεκαετία, η επίπτωσή τους, τα χαρακτηριστικά του όγκου καθώς και η ηλικία εμφάνισης και η έκβαση.

Μέθοδοι/ Ασθενείς: Μελετήθηκαν αναδρομικά το σύνολο διαδοχικών ασθενών με διάγνωση ΝΕΤ της σκωληκοειδούς απόφυσης από τα αρχεία του Τμήματος Παθολογικής Ανατομικής του Νοσοκομείου, κατά την περίοδο 2016-2025.

Αποτελέσματα: Η διάγνωση ΝΕΤ της σκωληκοειδούς απόφυσης έγινε μετά από σκωληκοειδεκτομή στο σύνολο των περιπτώσεων. Από τις 3829 σκωληκοειδεκτομές καταγράφηκαν 31 παιδιά με ΝΕΤ της σκωληκοειδούς απόφυσης (0,81%, 95% CI 0,53-1,09%), από τα οποία τα 18 ήταν κορίτσια και 13 αγόρια. Η διάμεση τιμή ηλικίας ήταν 13 έτη (εύρος 6-15 έτη). Μονοεστιακή ΝΕΤ βρέθηκε στο 63% των ασθενών, διεστιακή στο 23% ενώ πάνω από 2 εστίες διαπιστώθηκαν στο 14%. Σε 1 παιδί παρατηρήθηκαν 7 εστίες. Η μέση διάμετρος εστιών ΝΕΤ ήταν 0.386εκ, ενώ ένα παιδί είχε όγκο

με διάμετρο 1.8εκ. Η εντόπιση του όγκου διαπιστώθηκε στο άκρο της σκωληκοειδούς απόφυσης στο σύνολο των ασθενών, με διαφορετικού βαθμού διήθηση στον καθένα. Η εντόπιση της διήθησης ήταν μόνο υποβλεννογόνια και επεκτεινόταν έως και το βλεννογόνο, τον μυικό χιτώνα και τον ορογόνο χιτώνα σε 14%, 24%, 43% και 19% των περιπτώσεων, αντιστοίχως. Το 93% των παιδιών είχε Grade 1, μόλις το 7% είχε Grade 2 ενώ κανένα δεν είχε Grade 3. Δεν διαπιστώθηκαν παθολογικοί λεμφαδένες ή μεταστάσεις σε κανένα παιδί. Κανένας από τους ασθενείς δεν παρουσίασε εκδηλώσεις καρκινοειδούς συνδρόμου. Τα επίπεδα ορού χρωμογρανίνης Α και πλάσματος 5-HIAA ήταν φυσιολογικά στο σύνολο των ασθενών. Με διάμεση τακτική παρακολούθηση 5 ετών, η έκβαση ήταν ελεύθερη υποτροπής κλινικά, υπερηχογραφικά και ορμονολογικά στο σύνολο των ασθενών.

Συμπεράσματα: Η διεξοδική καταγραφή ΝΕΤ της σκωληκοειδούς έδειξε αυξημένη συχνότητα ανίχνευσης μεταξύ των σκωληκοειδεκτομών σε παιδιατρικό πληθυσμό έως 16 ετών σε σχέση με τη διεθνή βιβλιογραφία. Όλοι οι ασθενείς είχαν εντοπισμένη νόσο και η μακρόχρονη έκβαση ήταν εξαιρετική, χωρίς υποτροπές ή μεταστάσεις.