ΔΙΑΥΓΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΑΡΚΩΜΑ ΝΕΦΡΟΥ (CCSK) ΚΑΙ ΝΕΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ

Σεραφείμ Αθανασιάδης[1], Λαμπρινή Δαμιανίδου[1], Μαρία Λάμπρου[1], Βιολέττα Μαγδαληνή Δάρδα[1], Αθανασία Αναστασίου[2], Ευγενία Παπακωνσταντίνου[1]

1.Παιδοογκολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
2. Ακτινολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Εισαγωγή. Το σάρκωμα διαυγών κυττάρων του νεφρού (Clear Cell Sarcoma of the Kidney CCSK) είναι σπάνιος νεφρικός όγκος που αντιπροσωπεύει το 3-5% των πρωτοπαθών νεφρικών όγκων στα παιδιά. Παρατηρείται συχνότερα σε ηλικίες 2 - 4 ετών και χαρακτηρίζεται από υψηλό κακοήθες δυναμικό. Το 1970 αναγνωρίστηκε ως ξεχωριστή κλινικοπαθολογική οντότητα. Με τα τρέχοντα εντατικά θεραπευτικά σχήματα, η έκβαση έχει βελτιωθεί σημαντικά με πενταετή συνολική επιβίωση μεταξύ 75%-90%. Υποτροπές παρατηρούνται σε ποσοστό περίπου 15% των περιπτώσεων. Όψιμες υποτροπές εμφανίζονται έως και 8 έτη μετά τη διάγνωση με διάμεσο χρόνο ως την υποτροπή 17-20 μήνες.
Ασθενής και Μέθοδοι. Παρουσιάζουμε άρρενα ασθενή που διαγνώσθηκε σε ηλικία 3.5 ετών με διαυγοκυτταρικό σάρκωμα νεφρού, υποτροπίασε μετά 4 χρόνια και αντιμετωπίστηκε με χημειοθεραπεία, ακτινοβολία, ανοσοθεραπεία. Η ανοσοθεραπεία με Pazopanib, αναστολέα TKI, που αναστέλλει την αγγειογένεση μέσω της αναστολής των υποδοχέων VEGFR, PDGFR και c-KIT, εγκεκριμένο για νεφρικό καρκίνωμα και σαρκώματα μαλακών ιστών χορηγήθηκε ως θεραπεία διάσωσης.
Αποτελέσματα: Ο ασθενής προσκομίσθηκε λόγω ψηλαφητής μάζας αριστερής κοιλίας. Απεικονίσθηκε ευμεγέθης εξεργασία με σαφή όρια, εξορμώμενη από τον άνω πόλο του αριστερού νεφρού, επεκτεινόμενη πέραν της μέσης γραμμής, διαστάσεων 12x15x11cm. Η βιοψία του όγκου ανέδειξε διαυγοκυτταρικό σάρκωμα νεφρού. Μοριακή διερεύνηση: όγκος αρνητικός για την έκφραση υβριδικών μεταγράφων EWS-WT1. Ο ασθενής αντιμετωπίστηκε σύμφωνα με το πρωτόκολλο UMBRELLA SIOP 2016 και έλαβε προεγχειρητικά vincristine – actinomycin – doxorubicin. Ακολούθησε νεφρεκτομή αριστερά. Μετεγχειρητικά σταδιοποιήθηκε ως σταδίου IV και έλαβε χημειοθεραπεία με etoposide – carboplatin – cyclophosphamide – ifosfamide – doxorubicin και παράλληλα ακτινοθεραπεία με συνολική δόση όγκου 19,8 Gy στην αριστερή κοιλιακή χώρα (10,8 Gy σε 6 συνεδρίες και boost 9 Gy σε 5 συνεδρίες). Τέσσερα χρόνια αργότερα προσκομίσθηκε με υποτροπή του όγκου με πολλαπλές μεταστάσεις, σε βραχιόνιο ΔΕ, σπονδύλους, εγκέφαλο. Έλαβε 6 κύκλους χημειοθεραπείας ICE με αρχική απόκριση και επακόλουθη πρόοδο νόσου. Ακολούθησε ακτινοβολία σε όλες τις εστίες νόσου και ανοσοθεραπεία με Pazopanib. Το Pazopanib προκάλεσε σταθεροποίηση της νόσου για 7 μήνες. Στο διάστημα αυτό είχε καλή ποιότητα ζωής χωρίς νοσηλείες. Ο ασθενής κατέληξε 3 χρόνια μετά τη διάγνωση της υποτροπής από πρόοδο νόσου.
Συμπεράσματα: Νεότεροι παράγοντες, όπως το pazopanib, μπορούν να επιτύχουν σταθεροποίηση της νόσου, ενώ η αναγνώριση νέων μοριακών στόχων δημιουργεί προοπτικές για αποτελεσματικότερες, εξατομικευμένες θεραπείες.

Θεματική ενότητα: Συμπαγείς όγκοι