ΚΟΡΙΤΣΙ ΣΧΟΛΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ ΜΕ ΚΟΙΛΙΑΚΟ ΑΛΓΟΣ ΚΑΙ ΕΞΑΙΡΕΤΙΚΑ ΣΠΑΝΙΟ ΟΓΚΟ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ

Μαρία Μουτάφη[1], Ευστράτιος Σαλιακέλλης[1], Riccardo A. Superina[2], **Παρασκευή Παναγοπούλου[1]**

1 Δ' Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Νοσοκομείο Παπαγεωργίου Θεσσαλονίκης
[2] Ann & Robert H. Lurie, Children's Hospital of Chicago, Northwestern University Feinberg School of Medicine, Chicago, USA

ΘΕΜΑΤΙΚΗ ΕΝΟΤΗΤΑ: ΟΓΚΟΛΟΓΙΑ

Εισαγωγή: Το κοιλιακό άλγος είναι πολύ συχνό στα παιδιά και η μέτρηση επιπέδων αμυλάσης αποτελεί μέρος της εργαστηριακής διερεύνησης, προς αποκλεισμό παγκρεατίτιδας. Αντίθετα, οι όγκοι του παγκρέατος είναι εξαιρετικά σπάνιοι (επίπτωση:0,46/1.000.000). Περιγράφουμε ασθενή με εξαιρετικά σπάνιο όγκο παγκρέατος, με έμφαση στις προκλήσεις διάγνωσης και αντιμετώπισης.
Μέθοδοι: Περιγραφή σπάνιας περίπτωσης - Ανασκόπηση βιβλιογραφίας
Υλικό: Ιατρικός φάκελος ασθενούς
Αποτελέσματα: Θήλυ 8 ετών, προσκομίσθηκε λόγω κοιλιακού άλγους και 2 εμέτων από ωρών. Αντικειμενικά είχε ήπια εν τω βάθει ευαισθησία επιγαστρικά, χωρίς ψηλαφητή οργανομεγαλία/λεμφαδένες. Ο εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε μόνο αυξημένη αμυλάση (max=465 U/l, φτ<101). Διενεργήθηκε υπερηχογράφημα που ανέδειξε υποστρόγγυλο μόρφωμα στην ανατομική θέση του παγκρέατος (δ=4,5εκ). Προς αποκλεισμό νευροβλαστώματος άτυπης θέσης και νευροενδοκρινούς όγκου ελέγχθηκαν: κατεχολαμίνες ούρων, ινσουλίνη ορού, C-πεπτίδιο (φυσιολογικά) (μη δυνατότητα μέτρησης glucagon, VIP). Οι καρκινικοί δείκτες (CEA, CA19-9, CA125, AFP, β-hCG, φερριτίνη, LDH, ουρικό οξύ) βρέθηκαν εντός φυσιολογικών ορίων. Για τον αποκλεισμό IgG4-σχετιζόμενης αυτοάνοσης παγκρεατίτιδας μετρήθηκαν οι ανοσοσφαιρίνες ορού και οι υποτάξεις αυτών (φυσιολογικά). Οι CT και MRI κοιλίας επιβεβαίωσαν την παρουσία συμπαγούς, κυτταροβριθούς μάζας με στοιχεία αιμορραγικά/νέκρωσης/τήξης, που απωθούσε (δε διηθούσε) τους πέριξ ιστούς/δομές. Η 18F-FDG-PET-CT ανέδειξε μάζα μεταβολικά ενεργή περιφερικά, με περιοχή κεντρικής τήξης (SUVmax=7,8), χωρίς δευτεροπαθείς εντοπίσεις. Η διαφορική διάγνωση περιελάμβανε: παγκρεατοβλάστωμα, συμπαγή ψευδοθηλώδη όγκο (solid pseudopapillary tumor-SPT), ινσουλίνωμα, και αδενοκαρκίνωμα. Η ασθενής απευθύνθηκε σε εξειδικευμένο κέντρο παιδοχειρουργικής στις ΗΠΑ. Πραγματοποιήθηκε ολική εξαίρεση όγκου (max=3,9 cm). Η βιοψία επιβεβαίωσε SPT. Βρίσκεται σε follow-up. Δύο χρόνια μετά δεν υπάρχουν ενδείξεις υποτροπής.

Συμπεράσματα:

Οι μάζες του παγκρέατος διακρίνονται σε: 1)επιθηλιακούς καλοήθεις/κακοήθεις όγκους [παγκρεατοβλάστωμα -συχνότερος κακοήθης-, SPT (συχνότερος συμπαγής όγκος, κυρίως κορίτσια), αδενοκαρκίνωμα], 2)νευροενδοκρινείς όγκους (συχνότερο: ινσουλίνωμα) και 3)σπάνιους μη-επιθηλιακούς όγκους (λέμφωμα, σ.Ewing, ραβδομυοσάρκωμα). Εκδηλώνονται με μη ειδικά συμπτώματα. Έχουν σημαντικές διαγνωστικές και θεραπευτικές δυσκολίες (διενέργεια βιοψίας; με ποιόν τρόπο; up-front surgery;) Οι SPT στα παιδιά είναι εξαιρετικά σπάνιοι (~ 0,1-0,2/1.000.000 παιδιά/έτος), και έχουν την καλύτερη συνολική πρόγνωση. Το στάδιο νόσου και το φύλο αποτελούν σημαντικούς προγνωστικούς δείκτες: για θήλεα άτομα με καλά περιγεγραμμένους όγκους αναφέρεται επιβίωση >95%. Κρίσιμη είναι η έγκαιρη και πλήρης χειρουργική εξαίρεση. Ποσοστό 5%-15% εμφανίζει τοπικές υποτροπές. Σημαντική είναι η άμεση αναγνώριση των αμβληχρών συμπτωμάτων και έγκαιρη παραπομπή για περαιτέρω διερεύνηση και αντιμετώπιση.