



ΟΓΚΟΙ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΟΓΚΟΙ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΣΕ
ΒΡΕΦΗ ΚΑΙ ΝΗΠΙΑ : Η ΕΜΠΕΙΡΙΑ ΕΝΟΣ ΚΕΝΤΡΟΥ



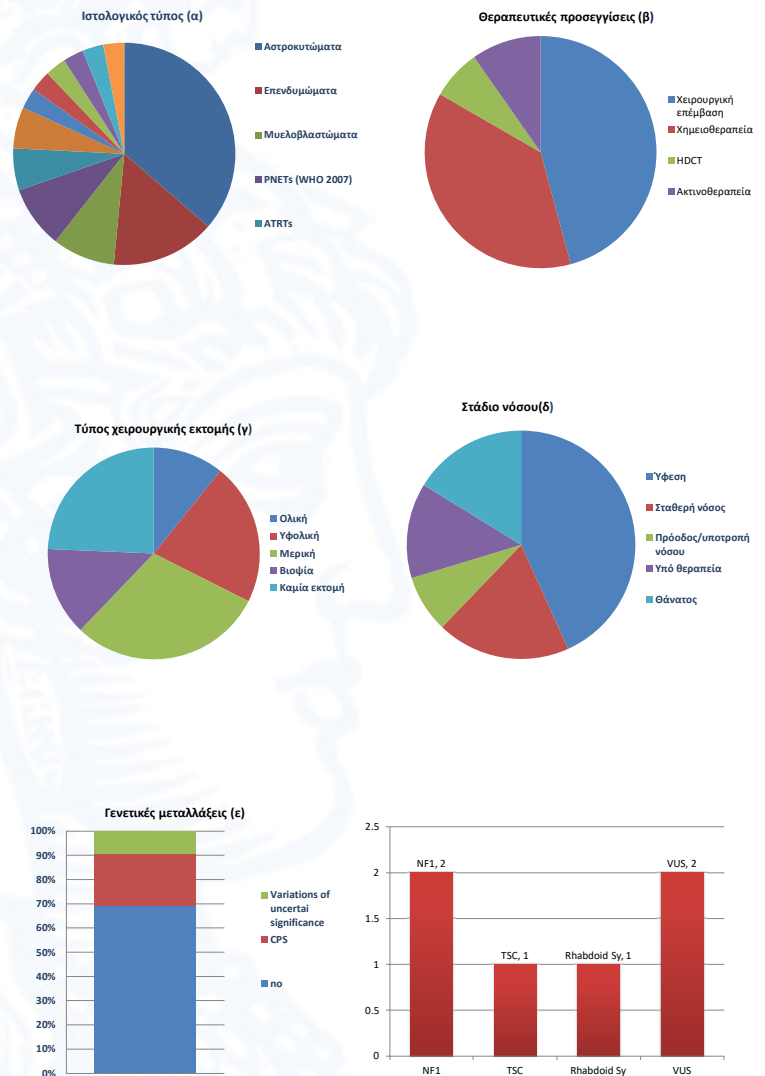
**Α. Βλάχου¹, Κ. Ρόκα¹, Μ. Φιλιππίδου¹, Γ. Αυγερινού¹, Ν. Τουρκαντώνη¹,
Α. Αλεξοπούλου², Κ. Στεφανάκη³, Ρ. Πονς⁴, Α. Καττάμης¹**

1. Παιδιατρική Ογκολογική Αιματολογική Μονάδα, Α' Παιδιατρική Κλινική ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»
2. Μονάδα Ακτινοθεραπείας, Νοσοκομείο Παιδών «Π. Α. Κυριακού»
3. Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»
4. Α' Παιδιατρική Κλινική ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»

Εισαγωγή: Οι όγκοι ΚΝΣ σε νήπια <36 μηνών είναι ετερογενείς σε εντόπιση/ιστολογία/πρόγνωση. Τα θεραπευτικά μέσα είναι περιορισμένα. Παρουσιάζουμε την πρόσφατη εμπειρία της κλινικής μας στην αντιμετώπιση αυτών των ασθενών.

Σκοπός-Μέθοδος: Αναλύθηκαν αναδρομικά νήπια και βρέφη <36 μηνών που αντιμετωπίστηκαν στην κλινική μας το διάστημα 2013-2020.

Αποτελέσματα: Από 248 παιδιά με όγκους ΚΝΣ που υποβλήθηκαν σε θεραπεία την περίοδο της μελέτης, 37 πληρούσαν το ηλικιακό κριτήριο (μέση ηλικία: 16,5 μήνες, εύρος: 0-36, 18 κορίτσια, 48,7%). Δεκαεννέα όγκοι ήταν υπερσκληνίδιοι, 16 υποσκληνίδιοι και 2 στο νωτιαίο μυελό. Χειρουργική επέμβαση έγινε σε 33 ασθενείς (10,8% πλήρης μακροσκοπική εκτομή, 24,3% υφολική, 35,1% μερική εκτομή, 16,2% βιοψία). Ιστολογικά, 12 ήταν αστροκυττώματα (9 LGG, 2 SEGA, 1 HGG), 5 επενδυμάτα, 3 μυελοβλαστώματα, 3 PNETS (2007 WHO), 2 άτυποι τερατοειδείς ραβδοειδείς όγκοι, 2 καρκινώματα και 1 θήλωμα χοριοειδούς πλέγματος, 1 εμβρυϊκός όγκος με πολυσιβαδωτές ροζέτες, 1 δυσεμβρυοπλαστικός-νευροεπιθηλιακός όγκος, 1 κρανιοφαρυγγίωμα, 1 δερματοϊνοσάρκωμα protuberans και 1 αιμαγγειοπερικύττωμα. Δεκαοκτώ ασθενείς είχαν όγκους υψηλής κακοήθειας (48.6%). Είκοσι επτά σθενείς (72,9%) έλαβαν χημειοθεραπεία, συμπεριλαμβανομένων 5, που έλαβαν μεγαθεραπεία με αυτόλογη μεταμόσχευση περιφερικών αιμοποιητικών κυττάρων. Επτά ασθενείς (18,9%) ακτινοβολήθηκαν - ο νεότερος ήταν 18 μηνών. Σύνδρομο προδιάθεσης καρκίνου (CPS) αναδείχτηκε σε 5/23 ασθενείς που ελέγχθηκαν. Συγκεκριμένα, ένας ασθενής διαγνώστηκε με σύνδρομο προδιάθεσης για ραβδοειδείς όγκους (SMARCB1), ένας με οζώδη σκλήρυνση (TSC1) και 2 με νευροϊνωμάτωση 1 (NF1). Αμφίβολης σημασίας παραλλαγές (VUS) βρέθηκαν σε 2 παιδιά, ένα με SEGA (TSC1) και ένα με καρκίνωμα χοριοειδούς πλέγματος (TP53). Τριαντατρείς ασθενείς είναι σήμερα ζωντανοί (συνολική επιβίωση 83,7%), 16 σε πλήρη ύφεση (43,2%), 7 σε σταθερή νόσο (18,9%), 3 πρόοδο/υποτροπή νόσου (8,1%), 5 υπό θεραπεία (18,9%). Επτά ασθενείς έχουν σοβαρά νευρογνωσιακά προβλήματα.



Εικόνα 1. Όγκοι ΚΝΣ σε πολύ μικρά παιδιά: ιστολογικοί τύποι (α) θεραπευτικά σχήματα (β), τύποι χειρουργικών εκτομών (γ), στάδιο νόσου (δ), ανίχνευση Συνδρόμων Προδιάθεσης για Καρκίνο (ε)

Συμπεράσματα: Οι όγκοι ΚΝΣ σε πολύ μικρά παιδιά είναι σπάνιοι. Αποτελούν σημαντική ιατρική πρόκληση και απαιτούν πολυεπιστημονική προσέγγιση σε κέντρα με εμπειρία. Το CPS είναι ένας αναδυόμενος παθογενετικός υποκείμενος παράγοντας.