

**401****Γενικό Στρατιωτικό Νοσοκομείο
Αθηνών**

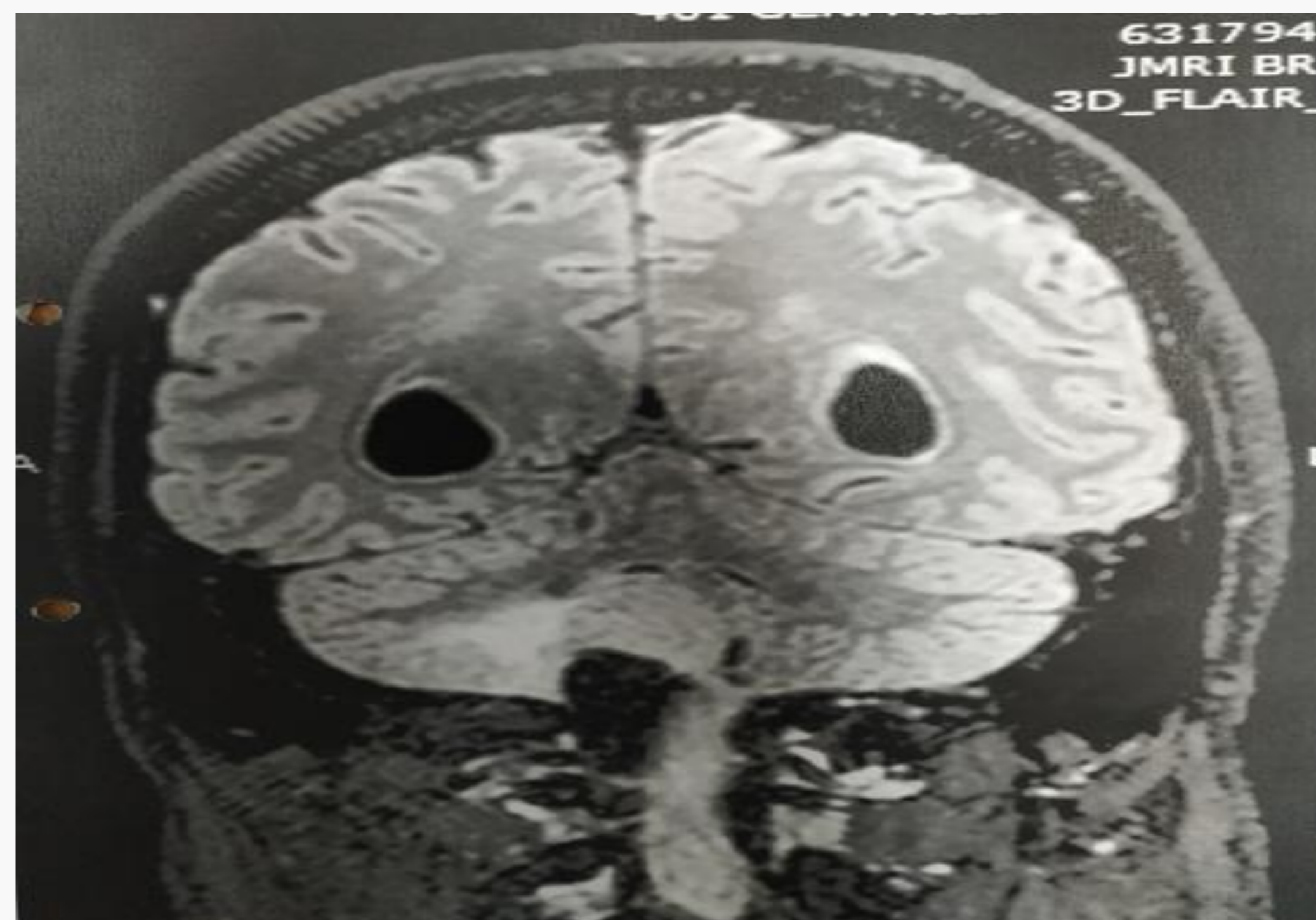
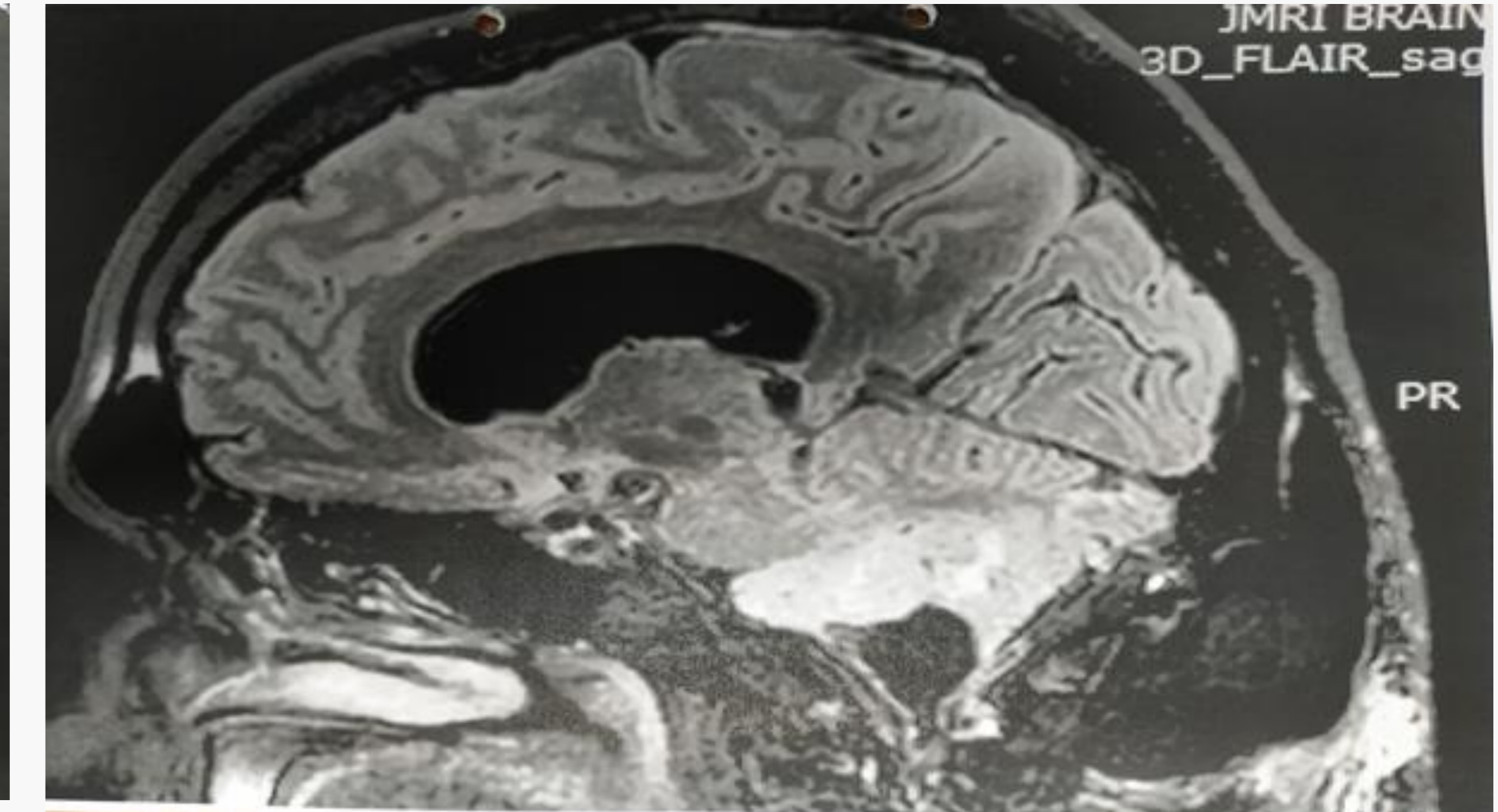
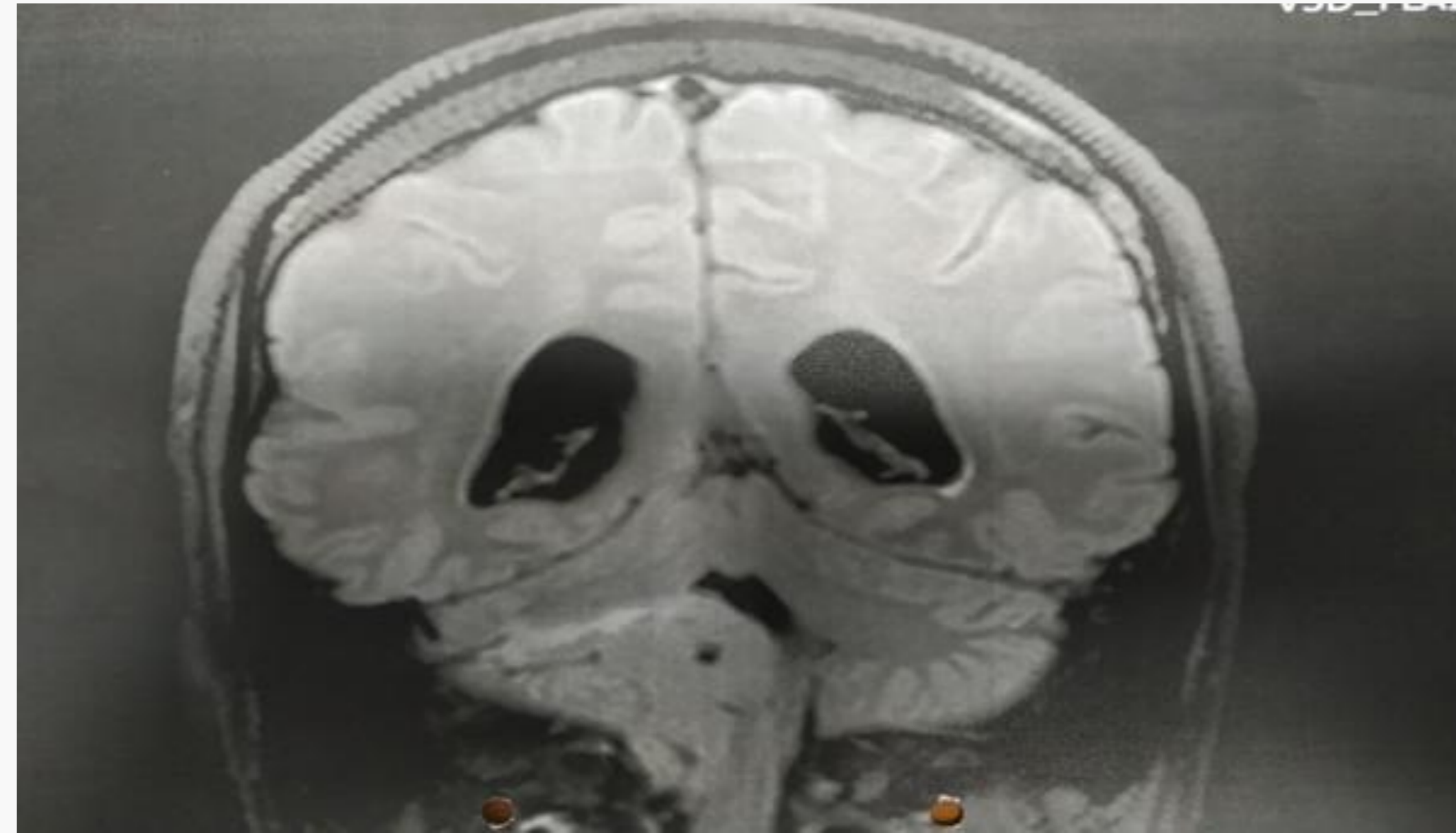
ΜΥΕΛΟΒΛΑΣΤΩΜΑ ΟΠΙΣΘΙΟΥ ΚΡΑΝΙΑΚΟΥ ΒΟΘΡΟΥ ΣΕ ΕΝΗΛΙΚΑ ΑΣΘΕΝΗ

Αρβανίτου Ε.¹, Πλάκας Σ.², Γιαννακούρας Γ.³, Ρηγάκος Γ.⁴, Παππάς Δ.⁵, Τσιτσιμπής Α.¹, Γκίκας Κ.¹, Κολομητρούση Α.¹, Μίχας Α.¹, Γκιαουράκη Μ.¹, Μπαλλάσης Κ.¹, Χριστοφυλλάκης Χ.¹, Τσουκαλάς Ν.¹

1. Ογκολογική Κλινική, 401 ΓΣΝΑ 2. Νευροχειρουργική Κλινική, 401 ΓΣΝΑ 3. Ακτινοθεραπευτικό Τμήμα, 401 ΓΣΝΑ 4. Γ' Παθολογική-Ογκολογική Κλινική, Νοσοκομείο «Υγεία» 5. Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, 401 ΓΣΝΑ

Εισαγωγή: Το μυελοβλάστωμα είναι εμβρυϊκός τύπος όγκου με κύρια εντόπιση την παρεγκεφαλίδα, που σε αντίθεση με τα παιδιά εμφανίζεται σπάνια στους ενήλικες, με ετήσια επίπτωση 0,05-0,1 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμού. Το μυελοβλάστωμα παρουσιάζει ετερογένεια και διακρίνεται σύμφωνα με τον WHO σε 4 υποτύπους με βάση ιστολογικά και μοριακά χαρακτηριστικά: α) WNT activated, β) SHH activated και TP53 wildtype, γ) SHH activated και TP53 mutant και δ) non-WNT/non-SHH. Η πρόγνωση κάθε υποτύπου εξαρτάται από την ηλικία και διαφέρει σε ενήλικες και παιδιά. Η θεραπεία περιλαμβάνει τη μέγιστη δυνατή εκτομή του όγκου, επικουρική χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία νευράξονα.

Παρουσίαση Ασθενούς: Άρρεν 39 ετών, τον 1ο/2020 παρουσίασε εμμένουσα κεφαλαλγία και επεισόδια εμέτων με προοδευτικά αυξανόμενη συχνότητα. MRI εγκεφάλου που πραγματοποιήθηκε, ανέδειξε χωροκατακτητική εξεργασία 37X39X44mm στη δεξιά παρεγκεφαλιδική γωνία χωρίς σκιαγραφική ενίσχυση, με έντονα πιεστικά φαινόμενα, παρεκτόπιση δομών και αυξημένες διαστάσεις κοιλιακού συστήματος. Λόγω του οιδήματος έγινε έναρξη κορτικοστεροειδών και ο ασθενής παρουσίασε κλινική βελτίωση. Παράλληλα, λόγω εκδηλώσεων από την ψυχική σφαίρα έγινε εκτίμηση από ψυχίατρο. Η σταδιοποίηση με MRI νευράξονα, CT θώρακος άνω/κάτω κοιλίας και σπινθηρογράφημα οστών δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα. Διενεργήθηκε χειρουργική εξαίρεση μεγάλου μέρους της βλάβης (>50%). Η ιστολογική εξέταση ανέδειξε την παρουσία μυελοβλαστώματος της παρεγκεφαλίδας οζώδους/δεσμοπλαστικού τύπου, grade IV. Ο περεταίρω έλεγχος έδειξε όγκο με ki-67=40%, χωρίς παθολογικά IDH 1,2, χωρίς ενίσχυση MYC ογκογονιδίου, με υπερέκφραση της YAP1, πιθανότερα του μοριακού υποτύπου SHH-activated (group2). Η μετεγχειρητική MRI κατέδειξε μεγάλη μείωση του μεγέθους της βλάβης. Ακολούθως, ζητήθηκε εκτίμηση από εξειδικευμένο κέντρο αντιμετώπισης όγκων ΚΝΣ. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ακτινοθεραπεία νευράξονα και λαμβάνει χημειοθεραπεία με Iomustine/cisplatin/vincristine με καλά αποτελέσματα, σύμφωνα με τον πρώτο επανέλεγχο. Ο μοριακός έλεγχος που πραγματοποιήθηκε ανέδειξε άγνωστης κλινικής σημασίας ετερόζυγη μετάλλαξη του TP53.



Συμπεράσματα: Η σπανιότητα όγκων, όπως το μυελοβλάστωμα της παρεγκεφαλίδας, απαιτεί την συνεργασία με εξειδικευμένα κέντρα αντιμετώπισης νεοπλασιών. Επίσης αναδεικνύεται η σημασία της διεπιστημονικής συνεργασίας για τη βέλτιστη διαχείριση της φροντίδας του ασθενή.