



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ

Εθνικόν και Καποδιστριακόν

Πανεπιστήμιον Αθηνών

—ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837—

ABSTRACT

Σκοπός: Οι GISTs προέρχονται από τα κύτταρα του Cajal και συνήθως εντοπίζονται στο στομάχι και το λεπτό έντερο. Η εντόπιση στο πάγκρεας είναι εξαιρετικά σπάνια. Ακριβώς για αυτό οι GISTs του παγκρέατος μπορούν να μιμηθούν άλλες νεοπλασίες του παγκρεατοχοληφόρου συστήματος, οδηγώντας σε καθυστερημένη διάγνωση και σε πολυποίκιλες επιπτώσεις.

Υλικό- Μέθοδοι: Όλα τα δεδομένα αντλήθηκαν από ιατρικές βάσεις δεδομένων όπως το Pub med, Scopus, Cochrane κλπ.

Αποτελέσματα: Η βιβλιογραφία δείχνει ότι οι GISTs του παγκρέατος αντιπροσωπεύουν <1% όλων των GISTs και συνήθως εμφανίζονται στην κεφαλή του παγκρέατος. Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν κοιλιακό άλγος ή αίσθημα πληρότητας λόγω πίεσης των γειτονικών δομών, ναυτία και έμετο αν η μάα συμπιέζει το δωδεκαδάκτυλο ή το στομάχι, αιμορραγία και μελανές κενώσεις αν η βλάβη ξεπεράσει το γαστρεντερικό σωλήνα και τέλος και ηπατικές μεταστάσεις που μπορεί να προκαλέσουν ηπατική δυσλειτουργία ή ασκίτη. Η κλινική εικόνα είναι συχνά μη ειδική, γι' αυτό η διάγνωση καθυστερεί έως ότου εμφανιστεί αποφρακτικός ίκτερος ή μεταστατική νόσος. Η παρουσία ηπατικών μεταστάσεων καταγράφεται σε περίπου 20–30% των περιπτώσεων κατά τη διάγνωση και συσχετίζεται με μειωμένη επιβίωση.

Η διάγνωση βασίζεται σε βιοψία και ανοσοϊστοχημία, με θετικά δείκτες CD117 (c-KIT), DOG1 και CD34. Η θεραπεία με imatinib βελτιώνει την επιβίωση σε ασθενείς με μεταστατική ή μη εκτομήσιμη νόσο, ενώ η χειρουργική εκτομή παραμένει η θεραπεία εκλογής για εκτομήσιμους όγκους χωρίς απομεικρυσμένη νόσο, προσφέροντας 5ετή επιβίωση έως 70–80% σε μικρούς όγκους –βασει μελετών- χαμηλού κινδύνου.

Συμπεράσματα: Οι GISTs του παγκρέατος είναι εξαιρετικά σπάνιοι και μπορεί να μιμηθούν άλλες νεοπλασίες του παγκρεατοχοληφόρου συστήματος, οδηγώντας σε διαγνωστική καθυστέρηση. Ο αποφρακτικός ίκτερος μπορεί να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση, ιδιαίτερα σε περιπτώσεις μεπαραγόμενης μάας στην κεφαλή του παγκρέατος. Η έγκαιρη διάγνωση με βιοψία και ανοσοϊστοχημία είναι καθοριστική, ενώ πρέπει να ακολουθήσει στοχευμένη θεραπεία με αναστολείς τυροσινικής κινάσης (imatinib, sunitinib, regorafenib) ώστε να βελτιώσει την πρόγνωση.

CONTACT

< Αντωνράκη Μαρίνα Μαρία >
< Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών
ΕΚΠΑ Ιατρική Σχολή >
Email: antonarakim@gmail.com

Αποφρακτικός ίκτερος ως αρχική εκδήλωση παγκρεατικού GIST.

Αντωνράκη Μαρίνα Μαρία¹, φοιτήτρια Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών ΕΚΠΑ.

Καρούντζος Νικόλαος², ειδικευόμενος Γενικής Χειρουργικής στο Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών, Β' χειρουργική κλινική.
Φουσέκης Κωσταντίνος², ειδικευόμενος Γενικής Χειρουργικής στο Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών, Β' χειρουργική κλινική.

¹ Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, ΕΚΠΑ. ² Β' Προπαιδευτική Χειρουργική Κλινική, Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών.

INTRODUCTION

Τα GISTs (gastrointestinal stromal tumours) είναι μεσεγγυματικοί όγκοι που προέρχονται από τα κύτταρα του Cajal ή τα ανάλογά τους. Εκφράζουν συνήθως KIT (CD117) και/ή DOG1, και φέρουν συχνά μεταλλάξεις στα γονίδια KIT ή PDGFRA. Στομάχι και λεπτό έντερο είναι οι συχνότερες εντοπίσεις· εντόπιση στο πάγκρεας είναι εξαιρετικά σπάνια

Γενικά, GIST: incidence ~0.3–2/100 000 ετησίως.

Παγκρεατικοί GIST: πολύ σπάνιοι — οι σειρές και οι συστηματικές ανασκοπήσεις καταγράφουν <1% όλων των GISTs, με επικράτηση στην κεφαλή του παγκρέατος σε πολλές περιπτώσεις.

Συμπτώματα συχνά μη ειδικά: κοιλιακό άλγος, αίσθημα πληρότητας, απώλεια βάρους, ναυτία/έμετος (αν συμπιέζεται δωδεκαδάκτυλο/στομάχι).

Στο πάγκρεας: **μπορεί να προκαλέσουν αποφρακτικό ίκτερο (αν εντοπίζονται στην κεφαλή) ή συμπτώματα από πίεση γειτονικών δομών.**

Ηπατικές μεταστάσεις: εμφανίζονται συχνά σε διάγνωση των GIST γενικά και σε μερικές σειρές παγκρεατικών GIST καταγράφονται συγχρόνως ηπατικές μεταστάσεις σε ~20–30%, με σημαντική επίπτωση στην πρόγνωση.

METHODS AND MATERIALS

Υλικό- Μέθοδοι: Όλα τα δεδομένα αντλήθηκαν από ιατρικές βάσεις δεδομένων όπως το Pub med, Scopus, Cochrane κλπ.

RESULTS

Διάγνωση

Απεικόνιση: CT / MRI κοιλίας για μεγέθυνση όγκου, χαρακτηριστικά αγγειακής τροφοδοσίας. Ενδοσκοπικό υπερηχογράφημα (EUS) με FNA/FNB συχνά απαραίτητο για λήψη ιστολογικού.

Ιστολογική / IHC τεκμηρίωση: θετικότητα CD117 (KIT), DOG1 και συχνά CD34. Παθολογικός τύπος (spindle/epithelioid/mixed) και mitotic rate καθορίζουν τον κίνδυνο.

Μοριακή ανάλυση (KIT/PDGFRΑ) είναι απαραίτητη για θεραπευτικό σχεδιασμό (ευαισθησία σε TKI).

Κεντρικός μοριακός μηχανισμός: «ενεργοποιητικές» μεταλλάξεις στα γονίδια KIT (~70–80%) ή PDGFRA (~5–10%) — αυτές καθορίζουν και την ευαισθησία στους TKI (π.χ. Imatinib). Σε KIT/PDGFRΑ άγριου τύπου υπάρχουν άλλοι μηχανισμοί.

RESULTS

Θεραπεία / διαχείριση

1. **Ριζική** χειρουργική εκτομή (**R0**) — θεραπεία εκλογής για εκτομήσιμους παγκρεατικούς GIST **χωρίς** απομακρυσμένες μεταστάσεις. Σε **μικρούς, χαμηλού** κινδύνου όγκους η χειρουργική μπορεί να προσφέρει **πολύ καλή πρόγνωση** (5-ετής επιβίωση υψηλή — σειρές αναφέρουν έως ~**70–80%** για μικρούς χαμηλού κινδύνου).

2. **TKI (tyrosine kinase inhibitors):**

Imatinib: 1st-line για μεταστατική ή μη εκτομήσιμη νόσο, βελτιώνει την επιβίωση και την PFS. Χρήση και ως νεοεγχειρητική/προεγχειρητική (downsizing) σε επιλεγμένες περιπτώσεις.

Sunitinib, Regorafenib: 2nd / 3rd line σε αντοχή/προόδους μετά imatinib.

3. Θεραπεία **ηπατικών μεταστάσεων:** συνδυασμός TKI + επιλογή κατά περίπτωση χειρουργικής μεταστασεκτομής ή ελάχιστα επεμβατικών τοπικών θεραπειών, **ανάλογα** με το φορτίο και την ανταπόκριση.

DISCUSSION

Γιατί είναι πρόκληση; (κύρια προβλήματα)

1. **Σπανιότητα & μιμητισμός** — παγκρεατικοί GIST μιμούνται πιο συχνούς όγκους του παγκρεατοχοληφόρου (π.χ. αδενοκαρκίνωμα, νευροενδοκρινικοί όγκοι), οδηγώντας σε διαγνωστική **καθυστερήση**.

2. **Μη ειδική** κλινική εικόνα — συμπτώματα εμφανίζονται αργά (π.χ. αποφρακτικός ίκτερος, ηπατικές μεταστάσεις), με συνέπεια διάγνωση σε προχωρημένο στάδιο.

3. Απαιτείται **μοριακή** διάγνωση (KIT/PDGFRΑ) για την καθοδήγηση θεραπείας — **όχι πάντα διαθέσιμη άμεσα** σε όλα τα κέντρα.

4. **Διαχείριση** μεταστάσεων — η παρουσία ηπατικών μεταστάσεων επηρεάζει σημαντικά την πρόγνωση και απαιτεί συνδυαστική στρατηγική (TKI ± χειρουργική).

CONCLUSIONS

Οι παγκρεατικοί GIST είναι **εξαιρετικά** σπάνιοι (<1% των GIST) και μπορούν να οδηγήσουν σε καθυστερημένη διάγνωση λόγω μίμησης άλλων νεοπλασιών του παγκρέατος.

Χειρουργική εκτομή παραμένει η πρώτη επιλογή → **imatinib** είναι η βάσιμη θεραπεία → ως **νεοεγχειρητική** σε επιλεγμένα περιστατικά.

Η παρουσία **ηπατικών μεταστάσεων** (~20–30% σε μερικές σειρές) συνδέεται με **χειρότερη** πρόγνωση και απαιτεί συντονισμένη διαχείριση.

REFERENCES

- Serrano C, George S. ESMO Clinical Practice Guidelines: Gastrointestinal Stromal Tumours. Ann Oncol. 2023;34(6):e72–e77.
- Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). GEIS Guidelines for Gastrointestinal Stromal Tumors. 2023.
- Usama F. An update on gastrointestinal stromal tumors (GISTs) with a focus on diagnosis and management. [Review. PMC] 2025.
- ResearchGate. Primary Pancreatic GIST — a single centre case series and systematic review of literature. (case series + review). 2023.
- Machairas N, et al. Management of liver metastases from gastrointestinal stromal tumours. World J Gastrointest Oncol. 2017;9(7):??–??.
- Lisboa FF, et al. Giant Gastrointestinal Stromal Tumor of the Stomach — immunohistochemical features and review. Surg Case Reports / J. 2024.
- Aznab M, et al. Long-term results of adjuvant imatinib treatment for GIST. Oncology Reports/Front Oncol. 2018; (overview).

