

Ασυνήθεις Καρκίνοι στα Παιδιά: Κοιλία

ΕΥΣΤΡΑΤΙΟΣ ΧΡΙΣΤΙΑΝΑΚΗΣ*

Ο καρκίνος στα παιδιά και στους εφήβους είναι σπάνιος. Γενικότερα, οι κακοήθεις όγκοι είναι σπάνιοι στα παιδιά, εμφανίζουν χαμηλή ετήσια συχνότητα και έχουν διαφορές από τους αντίστοιχους όγκους των ενηλίκων. Η σπανιότητα αυτή δημιουργεί αρκετά διαγνωστικά και θεραπευτικά προβλήματα, κυρίως επειδή διαγιγνώσκονται καθυστερημένα. Επειδή υπάρχει υψηλή ανταπόκριση σε θεραπευτική αγωγή, για τον λόγο αυτό οι ασθενείς θα πρέπει να παραπέμπονται άμεσα σε ειδικά ογκολογικά κέντρα. Στο άρθρο αυτό γίνεται αναφορά σε ασυνήθεις καρκίνους της κοιλίας παιδιών και εφήβων.

Ο καρκίνος στα παιδιά και εφήβους είναι σπάνιος. Αυτή η σπανιότητα δημιουργεί σημαντικά προβλήματα, κυρίως από θεραπευτική άποψη και γι' αυτό οι ασθενείς αυτοί θα πρέπει να παραπέμπονται σε ειδικά ιατρικά κέντρα, όπου ομάδα εξειδικευμένου προσωπικού (παιδιάτροι, ογκολόγοι/αιματολόγοι, παιδοχειρουργοί, ακτινοθεραπευτές, ψυχολόγοι, παιδοψυχίατροι, ειδικοί νοσηλευτές, φυσιοθεραπευτές και κοινωνικά λειτουργοί) θα αναλάβει την αντιμετώπισή τους.

Κατά τις τελευταίες δεκαετίες, έχουν επέλθει εντυπωσιακές βελτιώσεις στην επιβίωση παιδιών και εφήβων με καρκίνο. Αυτοί οι ασθενείς που επιβιώνουν απ' τον καρκίνο χρειάζονται επιμελημένη, συνεχή παρακολούθηση, επειδή οι ανεπιθύμητες ενέργειες της αντικαρκινικής θεραπείας μπορεί να παρατείνονται ή αναπτύσσονται μήνες ή χρόνια μετά την θεραπεία^{1,2}. Οι διάφοροι καρκίνοι στα παιδιά παραμένουν σπάνιοι, ενώ παρουσιάζουν αυξημένη συχνότητά ανεύρεσής τους στους ενήλικες.

Κοιλιακοί Καρκίνοι

Η συντριπτική πλειοψηφία των κακοήθων κοιλιακών όγκων της παιδικής ηλικίας περιλαμβάνει τα νεφροβλαστώματα (όγκοι Wilms), τα νευροβλαστώματα, τους όγκους του ήπατος, τα λεμφώματα (Hodgkin και non-Hodgkin), τα σαρκώματα και τους κακοήθεις όγκους γεννητικών οργάνων. Όμως στους κοιλιακούς καρκίνους των παιδιών συμπεριλαμβάνονται και άλλες σπάνιες κακοήθειες, όπως το καρκίνωμα του στομάχου, το καρκίνωμα του παχέος εντέρου, το καρκίνωμα του παγκρέατος, το καρκίνωμα του νεφρού, το καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων, οι καρκινοειδείς όγκοι και άλλα σπάνια καρκινώματα.

1. Καρκίνωμα του Στομάχου

Είναι γνωστό ότι η συχνότητα του καρκινώματος του στομάχου έχει ελαττωθεί παγκοσμίως και αυτό

αποδίδεται κυρίως στην ποιότητα της διατροφής³. Η νεοπλασία αυτή πρέπει να διακρίνεται από άλλες καταστάσεις όπως είναι το πεπτικό έλκος, το λέμφωμα, το λειομυοσάρκωμα, το λειομύωμα ή άλλες καλοήθεις καταστάσεις και το κακόηθες καρκινοειδές.

Τα συμπτώματα δεν είναι ειδικά και περιλαμβάνουν επιγαστρική δυσφορία ή πόνο, το οποίο μπορεί να συνοδεύεται από ελαττωμένη όρεξη και απώλεια σωματικού βάρους. Ορισμένοι ασθενείς εμφανίζουν συμπτώματα οφειλόμενα στην αναπτυσσόμενη σιδηροπενική αναιμία και ενίοτε δεν παρατηρούνται συμπτώματα πριν από την ανάπτυξη μεταστάσεων. Άλλα συμπτώματα μπορεί να είναι η ναυτία, ο έμετος, οι αλλαγές στις συνήθειες του εντέρου ή αδυναμία και η κόπωση.⁴

Η διαγνωστική προσέγγιση γίνεται με βαριούχο γεύμα και κυρίως με ενδοσκοπικό έλεγχο, με τον οποίο καθίσταται ορατός ο όγκος και λαμβάνονται δείγματα προς βιοψία για την τεκμηρίωση της διάγνωσης.

Η θεραπεία θα πρέπει να περιλαμβάνει την χειρουργική εκτομή με ευρέα όρια. Στους ασθενείς που δεν δύναται να γίνει πλήρης χειρουργικά αφαίρεση, μπορεί να χρησιμοποιηθεί ακτινοθεραπεία σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία (5-φλουουουρακίλη και ιρινοτεκάνη ή και άλλα φάρμακα)⁵.

Η πρόγνωση εξαρτάται από την έκταση της νόσου κατά τον χρόνο της διάγνωσης και την επιτυχή ανταπόκριση της θεραπευτικής αγωγής. Επειδή η συχνότητα του καρκινώματος του στομάχου στα παιδιά είναι σπάνια, οι υπάρχουσες πληροφορίες για την έκταση της νόσου είναι πολύ λίγες.

2. Καρκίνωμα του Παχέος Εντέρου

Το αδενοκαρκίνωμα του κόλου και ορθού είναι ο πιο συχνός καρκίνος του γαστρεντερικού σωλήνα. Στις Η.Π.Α διαγιγνώσκονται ετησίως περίπου 150.000 νέες περιπτώσεις του νεοπλασματος αυτού, κυρίως

*Χειρουργός Παίδων, Αν. Δ/ντής Παιδοχειρουργικού Τμήματος Παίδων Πεντέλης

σε ενήλικες. Είναι ο δεύτερος σε συχνότητα καρκίνος του γαστρεντερικού σωλήνα, ακολουθούμενος μόνο από τους όγκους του ήπατος. Ο παιδικός καρκίνος του κόλου και του ορθού παρατηρείται σε συχνότητα 1.3 μέχρι 2 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο σε άτομα ηλικίας μικρότερης των 20 ετών^{6,7}. Αν και ο καρκίνος του κόλου έχει διαγνωσθεί σε παιδί ηλικίας 9 μηνών, οι περισσότερες παιδιατρικές περιπτώσεις παρατηρούνται κατά την δεύτερη δεκαετία της ζωής. Στα παιδιά, ο καρκίνος του κόλου παρατηρείται κυρίως στο δεξιό κόλον (60%), σε αντίθεση με τους ενήλικες που παρατηρείται συνήθως από το αριστερό κόλον⁹.

Φαίνεται ότι την ανάπτυξη του καρκινώματος του κόλου προδιαθέτουν διάφοροι προδιαθετικοί παράγοντες (Πίνακας). Σε αυτούς περιλαμβάνονται το σύνδρομο της οικογενούς πολυποδίας, η φλεγμονώδης νόσος του εντέρου, τα κληρονομικά μη πολυποειδή σύνδρομα, προηγηθείσα ουρητηροσιγμοειδοστομία, η έκθεση σε ακτινοβολία και άλλα. Ο καρκίνος του κόλου στα παιδιά συχνά συνδυάζεται με οικογενές σύνδρομο καρκίνου¹⁰. Από διάφορες μελέτες έχει βρεθεί ότι υπάρχει αυξημένος κίνδυνος καρκινώματος του κόλου στα μέλη της οικογένειας με οικογενές ιστορικό εντερικής πολυποδίας, η οποία μπορεί να οδηγήσει στην ανάπτυξη πολλαπλών αδενωματωδών πολυπόδων^{10,11}. Οι νεανικοί πολύποδες δεν συνοδεύονται με αυξημένη επίπτωση ή κίνδυνο ανάπτυξης καρκίνου, σε αντίθεση με το σύνδρομο Peutz-Jeghers. Ο Bassey βρήκε ότι η συχνότητα του καρκινώματος του κόλου σε ασθενείς με οικογενή πολυποδία είναι 50% πάνω από την ηλικία των 28 ετών¹².

Ιστολογικά, στο καρκίνωμα του κόλου παρατηρούνται οι ακόλουθοι τύποι: το αδενοκαρκίνωμα, βλεννοειδές ή κολλοειδές καρκίνωμα και ο σκίρρος αδενοκαρκίνος. Τα περισσότερα των καρκινωμάτων του κόλου στα παιδιά είναι τα αδενοκαρκινώματα, που παράγουν βλεννίνη ενώ στους ενήλικες το αντίστοιχο ποσοστό είναι 15%¹³. Ο όγκος μπορεί να εκτείνεται εντός του μυϊκού στρώματος που περιβάλλει το έντερο ή μπορεί να διατρίβει εξολοκλήρου το τοίχωμα του εντέρου και να επεκτείνεται με διήθηση στους πέριξ ιστούς. Μεταστάσεις παρατηρούνται στο ενδοκοιλιακό λίπος, στους λεμφαδένων, στο ήπαρ, στις ωθήκες και στην επιφάνεια των εντερικών ελίκων. Η υψηλότερη καταγραφόμενη συχνότητα των μεταστάσεων αναφέρεται στην πύελο ή στις ωθήκες ή και στα δύο⁸⁻¹⁰.

Στα παιδιά με καρκίνωμα του εντέρου, τα πιο συχνά συμπτώματα είναι το κοιλιακό άλγος σε όλους σχεδόν τους ασθενείς, η ναυτία και ο έμετος στο 40-70% και η αλλαγή των συνθηκών του εντέρου σχετιζόμενες με την εντόπιση του όγκου. Σε εντόπιση του όγκου στο αριστερό κόλον, αναπτύσσεται δυσκοιλιότητα. Οι όγκοι του δεξιού κόλου μπορεί να προκαλέσουν πιο ήπια συμπτώματα αλλά συνδυάζονται με κοιλιακή μάζα, με απώλεια βάρους στο 20-30% των ασθενών, με ελαττωμένη όρεξη και με αίμα στα κόπρανα. Αιματηρές κενώσεις παρατηρούνται σε ποσοστό μεγαλύτερο του 50% των ασθενών και ειδικότερα σε ασθενείς με καρκίνωμα του αριστερού κόλου και του ορθού. Στις περιπτώσεις που ο όγκος επιφέρει

ΠΙΝΑΚΑΣ

Προδιαθετικοί Παράγοντες Ανάπτυξης Ορθοκολικού Καρκίνου στα Παιδιά

Φλεγμονώδης νόσος του εντέρου, ειδικότερα της ελκώδους κολίτιδας.
Κληρονομικά μη πολυποειδή σύνδρομα.
Σύνδρομο οικογενούς πολυποδίας.
Ύπαρξη μόνιμης ουρητηροσιγμοειδοστομίας.
Πιθανή έκθεση σε περιβαλλοντολογικά χημικά και ακτινοβολία.
Προηγούμενες θεραπευτικές ακτινοβολίες
Δίαιτα υψηλή σε χοληστερόλη και χαμηλή σε φυτικές ίνες.
Χρόνια παρασιτική λοίμωξη.

πλήρη εντερική απόφραξη, μπορεί να προκληθεί διάτρηση του εντέρου και διασπορά των καρκινικών κυττάρων ενδοκοιλιακά. Πρέπει να αναφερθεί ότι ο μέσος χρόνος από την εμφάνιση των συμπτωμάτων μέχρι την πλήρη εκδήλωση της νόσου παρέρχονται συνήθως αρκετοί μήνες⁸.

Η διάγνωση της νόσου μπορεί να καθυστερήσει εάν ο ασθενής υποβάλλεται σε θεραπεία για άλλο πρόβλημα, όπως δυσκοιλιότητα. Η καθυστέρηση της διάγνωσης είναι πιθανότατα ο σημαντικότερος παράγοντας που συμβάλλει στην ανεύρεση προχωρημένης μορφής νόσου που παρατηρείται σε αρκετά παιδιά⁸⁻¹⁰. Οι διαγνωστικές εξετάσεις που μπορεί να έχουν αξία περιλαμβάνουν την εξέταση των κοπράνων για την παρουσία αίματος, τις μελέτες της ηπατικής και νεφρικής λειτουργίας, το καρκινοεμβρυϊκό αντιγόνο, την κολονοσκόπηση και διάφορες απεικονιστικές μεθόδους. Η σημασία του καρκινοεμβρυϊκού αντιγόνου στην διαγνωστική και θεραπευτική αξιολόγηση του καρκινώματος του εντέρου στα παιδιά είναι σημαντικά μικρότερη εκείνης των ενηλίκων⁷. Η κολονοσκόπηση είναι η διαγνωστική μέθοδος εκλογής για τον καρκίνο του εντέρου, αφού μέσω αυτής λαμβάνονται δείγματα βιοψίας.

Η κύρια θεραπεία του καρκινώματος του εντέρου είναι η χειρουργική αφαίρεση του όγκου, συνιστάμενη σε ευρεία εκτομή του προσβεβλημένου τμήματος του κόλου, συμπεριλαμβανομένου του μεσεντερίου και των περιοχικών λεμφαδένων. Στις περισσότερες όμως περιπτώσεις, η εφαρμογή της τεχνικής αυτής δεν είναι εφικτή, επειδή οι ασθενείς παρουσιάζονται με μεταστατική νόσο, είτε με μακροσκοπική εμφάνιση του όγκου ή με μικροσκοπική επινέμιση των λεμφαδένων, την προσβολή της επιφανείας του εντέρου ή των ενδοκοιλιακών οργάνων¹⁴. Γενικά, οι περισσότεροι ασθενείς με μεταστατική νόσο μικροσκοπικά, έχουν αναπτυγμένη μεταστατική νόσο και μακροσκοπικά.

Η σύγχρονη θεραπεία περιλαμβάνει την χρήση ακτινοθεραπείας για τους όγκους του ορθού και του κατώτερου κόλου σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία (5-φλουουρακίλη, λευκοβορίνη και άλλα φάρμακα)¹⁵.

Ο συνδυασμός 5-φλουουουρακίλης, λευκοβορίνης και ιντερφερόνης-α δεν έχει αποδειχθεί ιδιαίτερα ωφέλιμος¹⁵. Γενικά, η χημειοθεραπεία μπορεί να βελτιώσει λίγο την επιβίωση των άτυχων αυτών παιδιών.

3. Καρκίνωμα του Παγκρέατος

Τα νεοπλάσματα του παγκρέατος είναι σχετικά σπάνια στα παιδιά και στους εφήβους και όπως και στους ενήλικες παρουσιάζουν δυσκολίες στην έγκαιρη διάγνωση¹⁶. Αυτά μπορεί να είναι κυστικά, συμπαγή και καλοήγη ή κακοήγη. Επίσης είναι δυνατόν να είναι ή όχι ορμονοδραστήρια. Οι όγκοι του παγκρέατος μπορεί να προέρχονται από οποιαδήποτε περιοχή εντός του παγκρέατος. Οι καρκίνοι του παγκρέατος μπορεί να ταξινομηθούν σε αδενοκαρκινώματα, επιθηλιακό καρκίνωμα, καρκίνωμα λοβιδών κυττάρων, λέμφωμα, λεμφοσάρκωμα, κυσταδενοκαρκίνωμα, παγκρεατοβλάστωμα, κακοήθες ινσουλίνωμα, γλυκαγόνωμα και γαστρίνωμα^{16,17}. Στην βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί αρκετές περιπτώσεις πρωτοπαθών νευροδερματικών όγκων του παγκρέατος σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες¹⁸. Οι περισσότεροι όγκοι του παγκρέατος δεν εκκρίνουν ορμόνες, όμως μερικοί εκκρίνουν ινσουλίνη, η οποία μπορεί να προκαλέσει συμπτώματα όπως αδυναμία, κόπωση και υπογλυκαιμία, η οποία μπορεί να προκαλέσει ακόμα και κώμα¹⁹. Εάν ο όγκος επηρεάσει τη λειτουργία των ενδοκρινικών κυττάρων, οι ασθενείς μπορεί να έχουν υδαρείς διάρροιες ή ηλεκτρολυτικές ανωμαλίες¹⁹. Το καρκίνωμα του παγκρέατος και το παγκρεατοβλάστωμα μπορεί να παράγουν ορμονικές ορμόνες και είναι δυνατόν να γίνονται αντιληπτά με κοιλιακή μάζα, καταβολή δυνάμεων και κοιλιακό άλγος²⁰. Σε περιπτώσεις που προκαλούν απόφραξη στην κεφαλή του παγκρέατος, αυτή συνδυάζεται με την εμφάνιση ικτέρου. Στο παγκρεατοβλάστωμα παρατηρείται αύξηση της α-εμβρυικής σφαιρίνης (AFP)²⁰. Το κυσταδενοκαρκίνωμα είναι κατ' ουσίαν ανύπαρκτο στα παιδιά και μόνο λίγες περιπτώσεις έχουν αναφερθεί στους ενήλικες².

Το καρκίνωμα των νησιδιακών κυττάρων μπορεί να είναι ή όχι λειτουργικό. Το λειτουργικό καρκίνωμα από τα βήτα και μη-βήτα κύτταρα παρατηρείται στα νεογνά και παιδιά και εκδηλώνεται με υπογλυκαιμία ή σύνδρομο Zollinger-Ellison, αλλά δεν συνοδεύεται από ψηλαφητή μάζα. Τα καρκινώματα των β-κυττάρων συνήθως ανακαλύπτονται με την λαπαροτομία για ινσουλίνωμα²¹. Τα μη λειτουργικά καρκινώματα των νησιδιακών κυττάρων είναι πιο συχνά στα παιδιά παρά στους ενήλικες. Επειδή αυτοί οι όγκοι συνήθως ανακαλύπτονται με την ψηλάφηση κοιλιακής μάζας, αυτό έχει σαν συνέπεια την καθυστερημένη διάγνωση των προσβληθέντων νεογνών και παιδιών, ενώ ήδη υπάρχουν απομακρυσμένες μεταστάσεις²¹. Οι περισσότεροι από αυτούς τους όγκους είναι μεγάλες μονήρεις αλλοιώσεις που μπορεί να παρατηρηθούν σε οποιαδήποτε περιοχή του αδένα.

Το αδενοκαρκίνωμα του παγκρέατος είναι πολύ σπάνιο στα παιδιά. Τα κύρια χαρακτηριστικά του είναι το κοιλιακό άλγος και η ψηλαφητή μάζα του επιγαστρίου.

Μια άλλη μορφή του παγκρεατικού καρκινώματος στα παιδιά είναι το παγκρεατικό βλάστωμα, το οποίο είναι πρώιμος τύπος του παγκρεατικού καρκινώματος²². Το παγκρεατοβλάστωμα έχει καλύτερη πρόγνωση επειδή δεν προσβάλλει εύκολα το σωληνώδες σύστημα του παγκρέατος.

Στην βιβλιογραφία αναφέρονται και άλλοι τύποι καρκινώματος του παγκρέατος στα παιδιά, όπως το μυελοειδές καρκίνωμα, το απλούν καρκίνωμα, το αδιαφοροποίητο καρκίνωμα, το καρκίνωμα από κυλινδρικά κύτταρα και τα σαρκώματα²¹.

Η διάγνωση βασίζεται στο ιστορικό, στη φυσική εξέταση, αλλά κυρίως σε απεικονιστικές μεθόδους (υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία) και τεκμηριώνεται με την βιοψία.

Η θεραπεία περιλαμβάνει την χειρουργική εκτομή του παγκρέατος και του δωδεκαδακτύλου ή την αφαίρεση τμήματος του παγκρέατος. Πιθανόν να απαιτηθεί πλήρης εκτομή του παγκρέατος και να υπάρξει μακρά επιβίωση, ωστόσο το παγκρεατοβλάστωμα έχει υψηλή συχνότητα υποτροπής^{16,23}. Η αποτελεσματικότητα της ακτινοθεραπείας στα παιδιά είναι άγνωστη. Στο εντοπισμένο ή μεταστατικό παγκρεατικό καρκίνωμα χορηγείται συνήθως χημειοθεραπεία.

4. Καρκίνωμα του Νεφρού

Το καρκίνωμα του νεφρού (υπερνέφρωμα) είναι σπάνιο στα παιδιά και αποτελεί ποσοστό μικρότερο του 3% των καρκίνων του νεφρού σε ηλικίες κάτωθεν των 15 ετών^{24,25}. Στις Η.Π.Α. παρατηρούνται ετησίως 4 περιπτώσεις σε 1 εκατομμύριο παιδιά, συγκριτικά με την συχνότητα του νεφρικού όγκου Wilm's η οποία είναι τουλάχιστον 29 φορές υψηλότερη.

Σε μια σειρά 41 παιδιών με υπερνέφρωμα, η μέση ηλικία ήταν 124 μήνες και σύμφωνα με την κατά Robson ταξινόμηση το 46% των ασθενών ήταν σταδίου I και II και το 22% σταδίου IV²⁶. Μεταστάσεις παρατηρήθηκαν στους πνεύμονες, στο ήπαρ και στους λεμφαδένες. Μετά τη θεραπευτική αγωγή παρατηρήθηκε 20ετής επιβίωση στο 55% των περιπτώσεων. Τα ποσοστά επιβίωσης ήταν για τα στάδια I και II της νόσου 89% και τα στάδια III και IV 23%²⁸.

Το υπερνέφρωμα έχει διαφορετικό μορφολογικό και γενετικό εύρος από εκείνου των ενηλίκων²⁵⁻²⁷. Πράγματι, έχει βρεθεί ότι το υπερνέφρωμα στα παιδιά μπορεί να συνδυάζεται με την νόσο von Hippel-Lindau, την οξώδη σκλήρυνση και τις ανωμαλίες του χρωμοσώματος 3²⁵⁻²⁷.

Το υπερνέφρωμα στα παιδιά μπορεί να εκδηλώνεται με κοιλιακή μάζα, κοιλιακό άλγος ή με αιματοουρία²⁸. Η διάγνωση τίθεται με απεικονιστικές μεθόδους και τεκμηριώνεται με τη βιοψία νεφρού.

Η θεραπεία είναι κυρίως χειρουργική και συνίσταται στην αφαίρεση του νεφρού και των συνοδών λεμφαδένων. Δεν υπάρχει ένδειξη χρησιμοποίησης επιπρόσθετης αγωγής σε παιδιά με θετικούς λεμφαδένες, αλλά χωρίς μεταστατική νόσο. Τουναντίον, η θεραπεία της μεταστατικής νόσου περιλαμβάνει μεταξύ των άλλων και τη χρήση ιντερφερόνης-α και ιντερλευκίνης-2²⁹.

5. Καρκίνωμα του Φλοιού των Επινεφριδίων

Οι όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων είναι καρκινώματα και αδеноκαρκινώματα. Το καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων είναι σπάνιος όγκος με ετήσια συχνότητα κυμαινόμενη από 0.5 μέχρι 2 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού. Αντίθετα, τα καλοήγη αδενώματα του φλοιού των επινεφριδίων ανευρίσκονται σε ποσοστό περίπου 2% όλων των νεκροτομών και είναι μεταξύ των πιο συχνών ανθρώπινων όγκων. Το καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων αναπτύσσει συχνά αρρενοποιητικά χαρακτηριστικά, ενώ παρατηρείται με αυξημένη συχνότητα στις μικρότερες ηλικίες από τα 5 έτη ή στην τέταρτη με πέμπτη δεκαετία της ζωής³⁰.

Σε αντίθεση προς τους όγκους των ενήλικες, τα περισσότερα παιδιατρικά καρκινώματα του φλοιού των επινεφριδίων είναι λειτουργικά. Ανεξάρτητα από τη δραματική κλινική εκδήλωση, στις περισσότερες περιπτώσεις έχουμε καθυστέρηση στη διάγνωση, γεγονός που οφείλεται στην μη εξοικείωση του ιατρού με τη νόσο. Τα εμφανιζόμενα συμπτώματα είναι συνέπεια της υπερπαραγωγής των κυρίων τύπων των φλοιοεπινεφριδικών ορμονών^{30,31}. Εργαστηριακά διαπιστώνεται αύξηση των εκκρινόμενων ορμονών του φλοιού των επινεφριδίων στο αίμα και στα ούρα³². Αν και η βιοχημική ένδειξη υπερδραστηριότητας του φλοιού των επινεφριδίων είναι σημαντική, πρέπει να τονιστεί ότι η διάκριση μεταξύ καλοήγων και κακοήγων νεοπλασιών γίνεται μόνο με τις διάφορες απεικονιστικές μεθόδους (ακτινογραφία, υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία, μαγνητική τομογραφία, αρτηριογραφία, σπινθηρογράφημα) και ασφαλώς η διάγνωση τεκμηριώνεται μόνο με τη βιοψία³³.

Οι παιδιατρικοί ασθενείς με καρκίνωμα του φλοιού των επινεφριδίων συχνά έχουν το κληρονομικό σύνδρομο Li-Fraumeni το οποίο προδιαθέτει όπως τα μέλη της οικογένειας να αναπτύξουν πολλαπλούς καρκίνους, περιλαμβανομένων του καρκίνου του μαστού, του ραβδομυοσάρκωματος και του οστεοσαρκώματος³⁴. Παιδιά με σύνδρομο Beckwith-Wiedemann ή ημιυπερτροφία έχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης καρκινώματος του φλοιού των επινεφριδίων, όγκου του Wilm's, ηπατοβλαστώματος και άλλων σπάνιων καρκίνων της πρώτης παιδικής ηλικίας³⁵.

Τα καρκινώματα του φλοιού των επινεφριδίων διηθούν τους επιχώριους λεμφαδένες, αλλά μπορεί επίσης να κάνουν μεταστάσεις στους νεφρούς, στους πνεύμονες, στα οστά και στον εγκέφαλο³⁰.

Η θεραπεία είναι κυρίως χειρουργική και συνίσταται στην ολική αφαίρεση του όγκου. Επιπρόσθετη θεραπεία μπορεί να περιλαμβάνει την χορήγηση ορμονών που αποκλείουν τις επιδράσεις των ορμονών που παράγονται από τον όγκο ή χημειοθεραπευτικών φαρμάκων, όπως η σισπλατίνη, η 5-φλουορακίλη και η ετεποσίδη^{32,33}.

Η πρόγνωση για τους ασθενείς που έχουν μικρούς, πλήρως εξαιρεθέντες πρωτοπαθείς όγκους είναι εξαιρετική αλλά είναι συχνά άσχημη για τους ασθενείς που έχουν μεγάλους πρωτοπαθείς όγκους ή μεταστατική νόσο^{32,33}.

6. Καρκινοειδείς Όγκοι

Οι καρκινοειδείς όγκοι είναι πολύ σπάνιοι τόσο στα παιδιά όσο και στους ενήλικες. Περίπου 85% των όγκων αυτών αναπτύσσονται στο γαστρεντερικό σωλήνα, με πιο συχνή εντόπιση τη σκωληκοειδή απόφυση ή τον ειλεό, αλλά έχουν περιγραφεί και σε άλλες θέσεις³⁶.

Οι καρκινοειδείς όγκοι ανακαλύπτονται συνήθως σαν τυχαία χειρουργικά ευρήματα στη θεραπεία άλλων παθήσεων³⁶. Γενικότερα τα παιδιά αυτά εισάγονται στο νοσοκομείο παραπονούμενα για άλγος του κατώτερου κοιλιακού τεταρτημορίου, που υποδύονται την εικόνα της οξείας σκωληκοειδίτιδας και η διάγνωση τεκμηριώνεται σπανιότερα μακροσκοπικά και συνηθέστερα με την ιστολογική εξέταση³⁷. Η πρόγνωση των καρκινοειδών όγκων εξαρτάται από τη θέση, το μέγεθος και την ύπαρξη μεταστάσεων. Οι λεμφαδενικές μεταστάσεις είναι πιο συχνές σε ασθενείς με μικρά καρκινοειδή του εντέρου (20-45)%, που δίνουν τη δυνατότητα για τοπική ή εκτεταμένη αφαίρεση συμπεριλαμβανομένων των επιχώριων λεμφαδένων. Οι καρκινοειδείς όγκοι της σκωληκοειδούς απόφυσης <1cm διαμέτρου σπάνια μεθίστανται και αρκεί η απλή σκωληκοειδεκτομή³⁷. Σε όγκους >2cm θα πρέπει να γίνεται δεξιά ημικολεκτομή επειδή υπάρχει μεγάλος κίνδυνος (περίπου 30%) λεμφαδενικών μεταστάσεων. Η θεραπεία μεταστατικού καρκινοειδούς όγκου του παχέος εντέρου ή του στομάχου απαιτεί παρεμφερή στρατηγική με την αντιμετώπιση του ορθοκολικού καρκίνου. Γενικά, η θεραπεία σε περιπτώσεις μεγάλων καρκινοειδών όγκων θα πρέπει να είναι πιο επιθετική. Στις περιπτώσεις ανάπτυξης καρκινοειδούς συνδρόμου, πέραν της εγχείρησης, συνιστάται η χορήγηση σωματοστατίνης.

7. Άλλα σπάνια καρκινώματα της κοιλιάς στα παιδιά είναι αυτά του χοληφόρου δέντρου, όπως το **ραβδομυοσάρκωμα**³⁸ και ο αναπτυσχέν **καρκίνωμα του χοληδόχου πόρου** επί εδάφους συνυπάρχουσας χοληδοχόκυστες. Οι χοληδοχόκυστες είναι συγγενείς διατάξεις του χοληδόχου πόρου, με δυνητική κακοήγη εξαλλαγή μετά την εφηβεία και γι' αυτό θα πρέπει να εξαιρούνται χειρουργικά έγκαιρα και ολικά³⁹. Το **σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής υπερπλασίας** είναι οικογενές και κάποιοι τύποι του μπορεί να περιλαμβάνουν καρκινωματοώδεις αλλαγές σ' ένα ή περισσότερα ενδοκρινή όργανα ταυτόχρονα⁴⁰. Τέλος οι **όγκοι στρώματος κυττάρων του γαστρεντερικού**, έχουν συχνότερη εντόπιση το στομάχι, μπορεί να είναι σπάνια κακοήθεις και προσβάλλουν συνηθέστερα κορίτσια μικρότερα των 10 ετών. Κύριο εύρημα είναι η αναιμία λόγω γαστρεντερικής αιμορραγίας. Στα παιδιά αντίθετα με τους ενήλικες χρειάζεται άμεση χειρουργική αφαίρεση του όγκου. Έφηβοι και ενήλικες ασθενείς που παρουσιάζουν μεταβολές στο DNA τους, θεραπεύονται με φαρμακευτική αγωγή με ιματινίμη μεσιλέϊτ⁴¹.

ABSTRACT

Unusual Cancers of the Children: Gastrointestinal System

CHRISTIANAKIS E.

Cancer and other malignant tumors in children and adolescents are rare, showing a low incidence every year. Children's tumors are different from adult ones. Overall, the outlook for pediatric malignancy is far better from adults, with a cure rate 50%. Nowadays, because of the high rate of medical treatment, these patients must be admitted to special cure centers. The present paper refers to the rare gastrointestinal tumors in the children.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- American Academy of Pediatrics Section Statement Section on Hematology / Oncology. Guidelines for the Pediatric cancer center and role of such centers in diagnosis and treatment. Pediatrics 1977;99:139-141.
- Neal AJ, Hoskin PJ. Clinical Oncology. Basic Principles and Practice. Second Edition. London Arnolf, 1997.
- American Cancer Society: Cancer Facts and Figures 2000 Atlanta, Ga: American Cancer Society, 2000.
- O'Neill JA, Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalstrud EW, Coran AG(eds): Pediatric Surgery. Fifth Edition. St.Louis: Mosby, 1998.
- Ajani JA. Current status of therapy for advanced gastric carcinoma. Oncology 1998; 12(suppl 6):99-120.
- Correa P, Haenszel W. The epidemiology of large-bowel cancer. Adv Cancer Res 1978; 26: 1-141.
- Rao BN. Colon carcinoma in children and adolescents. A review of 30 cases. Cancer 1985; 55: 1322-1325.
- Steinberg JB, Tuggle DW, Postier RG. Adenocarcinoma of the colon in adolescents. Am J Surg 1988; 156: 460-464.
- Sharma AK, Gupta GR. Colorectal cancer in children: case report and review of literature. Trop Gastroenteral. 2001; 22: 36-39.
- Half EE, Bresalier RS. Clinical management of hereditary colorectal cancer syndromes. Curr Opin Gastroenteral 2003; 20: 32-42.
- Durno C, Aronson M, Bapat B, et al. Family history and molecular features in children, adolescents, and young adults with colorectal carcinoma. Gut 2005; 54: 1146-1150.
- Bassey HJR. Familial Polyposis Coli. Baltimore: John Hopkins University Press, 1975.
- Symonds DA, Vickery AL. Mucinow carcinoma of the colon and rectum. Cancer 1976; 3: 891-895.
- Chantada GL, Perelli VB, Lombardi MG, et al. Colorectal carcinoma in children, adolescents and young adults. J Pediatr Hematol Oncol 2005; 27: 39-41.
- Pratt CB, Rao BN, Merchant TF, et al. Treatment of colorectal carcinoma in adolescents and young adults with surgery, 5-fluoroucil / leucovorin / interferon-alpha2a and radiation therapy. Med Pediatr Oncol 1999; 32: 459-460.
- Shorten NA, Glick RD, Klimstra DS, et al. malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: The Memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present. J Pediatr Surg 2002; 37: 887-892.
- Schwartz MZ. Unusual peptide-secreting tumours in adolescents and children. Semin Pediatr Surg 1997; 6: 141-146.
- Movahedi-Lankarani S, Hruban RH, Westra WH, et al. primitive neuroectodermal tumors of the pancreas: areport of seven cases of rare neoplasm. Am J Surg Pathol 2002; 26: 1040-1047.
- Καραλιώτας ΚΧ. Νευροενδοκρινείς Όγκοι Παγκρέτος. Αθήνα BIS Εκδόσεις, 1996.
- Murakami T, Veki, Kawakami H, et al. Pancreatoblastoma: case report and review of treatment in the Literature. Med Report Oncol 1996; 2: 193-197.
- Grosfeld JL, Clarworthy HW, Hamondi AB. Pancreatic malignancy in children. Arch Surg 1970; 101: 370-375.
- Buchino JJ, Castello FM, Nagaraj HS. Pancreatoblastoma: a histochemical and ultrastructural analysis. Cancer 1984; 53: 963-970.
- Dhebi AR, Connor S, Campbell F, et al. Diagnosis, treatment, and outcome of pancreatoblastoma. Pancreatology 2004; 4: 441-453.
- Bennington JL, Kradjian RM. Renal Carcinoma. Philadelphia: W B Saunders Company, 1967.
- Estrada CR, Sutha AM, Eaton SH, et al. Renal cell carcinoma: Children's Hospital Boston experience. Urology.
- Carca MD, Taylor GP, Greenberg ML, et al. Renal-cell carcinoma in children: a different disorder from its adult counterpart? Med Pediatr Oncol 1998; 31: 153-158.
- Bruder E, Pessera O, Harms D, et al. Morphologic and molecular characterization of renal carcinoma in children and young adults. Am J Surg Pathol 2004; 28: 1127-1132.
- Indolti P, Terenziani M, Casale F, et al. Renal cell carcinoma in children: a clinicopathologic study. J Clin Oncol 2003; 21: 530-535.
- Geller JL, Done JS. Local lymph node involvement does not predict poor outcome in pediatric renal cell carcinoma. Cancer 2004; 101: 157-160.
- Lion LS, Kay R. Adrenocortical carcinoma in children. Urol Clin North Am 2000; 27: 403-421.
- Havils AB, Hahm BJ, Spragne RG. Hormones-secreting tumors of the adrenal cortex in children. Pediatrics 1966; 37: 19-25.
- Shuder RM, Kay R. Adrenocortical carcinoma in children. Urol Clin North Am 1989; 16: 463-479.
- Michalkiewicz E, Sandrini R, Figueiredo ECM, et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: A report from the international Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. J Oncol 2004; 22: 838-845.
- Li FP, Fraumeni JF, Mulvihill JJ, et al. A cancer famili syndrome in twenty-four kinderds. Cancer Res 1988; 48: 5358-5362.
- DeBaur MR, Tucker MA. Risk of cancer during the first four years of life in children from the Beckwith-Wiederman syndrome Registry. J Pediatr 1998; 132: 398-400.
- Neves GR, Chapchap P, Srendi ST, et al. Childhood carcinoid tumors: description of a case series in a Brazilian cancer center. Sao Paulo Med J2006; 124: 21-25.
- Christianakis E. Carcinoid tumors of the appendix: A case report and review of the Literature (To be published).
- Zampieri N, Camoglio F, Corropolo M, et al. Botryoid rhabdomyosarcoma of the biliary tract in children: a unique case report. Euro J Cancer Care 2006; 15: 463-466.
- Stringr DA, Davenport M, Mieli-Vergani G, et al. Choledochal cysts: lessons from a 20 years experience. Arch Dis Child 1995; 73: 528-531.
- Levine LS and White PC. Disorders of the adrenal glands: Pheochromocytoma. In Nelson Textbook of Pediatrics, by Behrman, Kliegman, Jenson(17th ed), Saunders, Philadelphia 2004, pp 1919-1921.
- Price VE, Zielenska M, Chilton-Mac Neill S et al. Clinical and molecular characteristics of pediatric gastrointestinal stromal tumors. Pediatr Blood Cancer 2005; 45: 20-24.

