

ΚΩΔΙΚΟΣ ΝΕΑΝΙΚΟΥ ΤΥΠΟΥ ΚΟΚΚΙΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΟΓΚΟΣ ΣΕ ΚΟΡΙΤΣΙ ΝΗΠΙΑΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

ΕΡΓΑΣΙΑΣ 51 Δικαιάκου Ειρήνη, Σφετσιώρη Αγγελική–Ελένη, Μάγκου Ευγενία, Αργυροπούλου Μαρία, Σκόνδρας Ιωάννης, Γιαμαρέλου Παναγιώτα, Βακάκη Μαρίνα, Κονιδάρη Αναστασία, Αχιλλέως Γ.Ν.Π. «Π. & Α. ΚΥΡΙΑΚΟΥ» Δόξης, Δογάνης Δημήτρης, Βλαχοπαπαδοπούλου Ελπίδα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ: Οι νεανικού τύπου κοκκιοκυτταρικοί όγκοι (JGCT) αποτελούν σπάνιους όγκους στα παιδιά και τους εφήβους. Σκοπός μας η παρουσίαση κοριτσιού νηπιακής ηλικίας με σημαντικά πρόωμη έναρξη ήβης και αδρεναρχής.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ: Νήπιο θήλυ 4.5 ετών, παραπέμφθηκε λόγω **θηλαρχής** και **αδρεναρχής** από ημερών.

Αντικειμενική εξέταση: Μαστοί και τριχωση μασχάλης & εφηβαίου **Tanner II-III**, ψηλαφητή **μάζα** στην **κάτω κοιλιακή χώρα**.

Εργαστηριακός έλεγχος: FSH:<0.3mIU/mL, LH:<0.3 mIU/mL, E2:294.70pg/mL, PRL:581μIU/mL, 17-OH-Prog:5.23ng/mL, DHEA-S:0.467μg/ml, aFP:2.6ng/ml, βHCG<0.1UI/Lt, TSH:2.13μIU/ml ➔ **περιφερική πρόωμη ήβη**.

Η οστική ηλικία ήταν 5.5 ετών, προχωρημένη κατά 1 έτος. Η δοκιμασία διέγερσης με Synacthen test, ήταν φυσιολογική.

U/S κοιλίας & MRI κοιλίας: ευμέγεθες **μόρφωμα** (επιμήκης διάμετρος>11cm), μικτής σύστασης στην ελάσσονα πύελο, αριστερής **ωοθηκικής προέλευσης**. Ακολούθησε **πλήρης χειρουργική εξαίρεση του όγκου**.

Ιστοπαθολογική εξέταση: JGCT αριστερής ωοθήκης, σταδίου κατά TNM/UICC:pT1a.

Η ασθενής **δεν χρειάστηκε περαιτέρω θεραπεία**, ενώ ο **πλήρης απεικονιστικός έλεγχος με MRI και PET-scan ήταν αρνητικός μετεγχειρητικά**. Κατά την τακτική παρακολούθηση: πλήρης υποχώρηση των κλινικών και εργαστηριακών σημείων ήβης και αδρεναρχής από τον πρώτο μετεγχειρητικό μήνα. Παραμένει σε **πλήρη ύφεση** για την κύρια νόσο της.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ: Η **αιτιοπαθογένεια των JGCT στα παιδιά και τους εφήβους είναι άγνωστη**, σε αντίθεση με τον αντίστοιχο όγκο των ενηλίκων όπου οι μεταλλάξεις στο FOXL2 έχουν αναγνωριστεί ως ο βασικός παράγοντας παθογένειας. Αντιμετωπίζονται με **χειρουργική εξαίρεση**, και επικουρική χημειοθεραπεία σε περιπτώσεις προχωρημένης νόσου.

Η **πρόγνωση είναι εξαιρετική** σε εξεργασίες που περιορίζονται στην ωοθήκη. Στη διαφορική διάγνωση της περιφερικής πρόωμης ήβης, περιλαμβάνονται οι λειτουργικές κύστες των ωοθηκών, τα γοναδοβλαστώματα, η συγγενής υπερπλασία επινεφριδίων, οι όγκοι των επινεφριδίων, ο σοβαρός υποθυρεοειδισμός, το σύνδρομο McCune Albright και έκθεση σε οιστρογόνα ή ενδοκρινικούς διαταράκτες. Η έγκαιρη διάγνωση είναι καθοριστική για την καλύτερη έκβαση των ασθενών.