

## :: Πρωτοπαθές περιτοναϊκό καρκίνωμα

Αριθμός Orphanet: ORPHA168829

### ΠΕΡΗΛΗΨΗ

Το πρωτοπαθές περιτοναϊκό καρκίνωμα (PPC) είναι ένας σπάνιος κακοήθης όγκος της περιτοναϊκής κοιλότητας εξω-ωθηλικής προέλευσης ο οποίος κλινικά και ιστολογικά είναι παρόμοιος με το ορώδες καρκίνωμα των ωθηκών προχωρημένου σταδίου (βλέπε τον όρο αυτό). Το PPC αντιπροσωπεύει περίπου το 10% των ορώδων καρκινωμάτων της πυέλου. Παρατηρούνται σχεδόν αποκλειστικά στις γυναίκες. Το PPC μπορεί να εμφανισθεί πολλά χρόνια μετά από ωθηκεκτομή η οποία πραγματοποιείται για καλοήθεις παθήσεις ή προληπτικά. Ο όγκος εμφανίζεται κατά την ενήλικη ζωή, με μέση ηλικία κατά τη διάγνωση τα 60 έτη. Τα κλινικά συμπτώματα περιλαμβάνουν διόγκωση της κοιλιάς, δυσκοιλιότητα, γαστρεντερικές διαταραχές, ναυτία, εμετό, ανορεξία και απώλεια βάρους. Ο όγκος αναπτύσσεται στο περιτόναιο και εξαπλώνεται στην κοιλιά, την πύελο και τις ωθήκες. Το PPC και το ορώδες καρκίνωμα των ωθηκών είναι ιστολογικά παρόμοια, και συχνά είναι αδύνατο να προσδιοριστεί το όργανο προέλευσης σε όψιμα στάδια όταν εμπλέκονται οι ωθήκες, η κοιλιακή κοιλότητα και οι σάλπιγγες. Το πρωτοπαθές περιτοναϊκό καρκίνωμα είναι επιθηλιακής προέλευσης και πιθανότατα προέρχεται από το επιθήλιο της εμβρυϊκής σπλαχνικής κοιλότητας. Οι σάλπιγγες είναι η πιο πιθανή πρώτη εστία. Οι γυναίκες με μεταλλάξεις του γονιδίου του καρκίνου του μαστού τύπου 1 (BRCA1 <i></i>) εμφανίζουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης PPC. Η διάγνωση βασίζεται στην εύρεση αυξημένων καρκινικών δεικτών, αυξημένο καρκινικό αντιγόνο 125 (CA125), και στα ευρήματα των απεικονιστικών εξετάσεων, όπως το υπερηχογράφημα μαστών και η κοιλιακή αξονική τομογραφία (CT-CAP). Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με βιοψία η οποία πραγματοποιείται κατά τη διάρκεια λαπαροτομίας ή λαπαροσκόπησης, ειδικά όταν οι ωθήκες είναι φυσιολογικές ή απουσιάζουν. Η κύρια διαφορική διάγνωση είναι ο επιθηλιακός καρκίνος των ωθηκών. Η αντιμετώπιση θα πρέπει να είναι διεπιστημονική και πρέπει να συζητηθεί από μια ομάδα γιατρών σε ένα εξειδικευμένο κέντρο. Δεν υπάρχουν επικυρωμένες οδηγίες για την κλινική αντιμετώπιση και δεν έχει χορηγηθεί ευρωπαϊκή άδεια κυκλοφορίας (MA) για κυτταροτοξικούς παράγοντες με αυτή την ένδειξη. Προτείνεται συνδυασμός κυτταρομειωτικής χειρουργικής επέμβασης (εκτομές εσωτερικών οργάνων και διαδικασίες περιτοναϊκής εκτομής) με υπερθερμική ενδοπεριτοναϊκή χημειοθεραπεία (HIPEC) (χρήση εκτός-ένδειξης) σε ειδικές ομάδες ασθενών (νέοι, καλή γενική κατάσταση, όγκος μικρών διαστάσεων) πριν ή μετά από συστηματική χημειοθεραπεία (χρήση εκτός-ένδειξης) εάν η νόσος δεν ανταποκρίνεται στη βέλτιστη κυτταρομειωτική χειρουργική επέμβαση. Η πρόγνωση είναι κακή, παρόμοια ή χειρότερη από εκείνη του καρκινώματος των ωθηκών.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Καθ.: Olivier GLEHEN



Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Σοφία Ντούζγου, MD. Ειδική κλινική Γενετίστρια – Δυσμορφολόγος
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Μάρτιος 2011

Μετάφραση: Αύγουστος 2013



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

---

