



ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΤΟΥ ΘΥΡΕΟΕΙΔΟΥΣ

1. Τι είναι ο θυρεοειδής αδένας;

Ο θυρεοειδής αδένας είναι ένας ενδοκρινής αδένας που βρίσκεται στη βάση του λαιμού κοντά στην τραχεία. Έχει σχήμα πεταλούδας, με δεξιό λοβό και αριστερό λοβό. Τους δύο λοβούς συνδέει ένα κομμάτι ιστού που λέγεται ισθμός. Τα κύτταρα του θυρεοειδή αδένος χρησιμοποιούν ιώδιο για να συνθέσουν τις θυρεοειδικές ορμόνες. Οι θυρεοειδικές ορμόνες ελέγχουν σημαντικές λειτουργίες, όπως ο καρδιακός ρυθμός, η θερμοκρασία του σώματος, ο μεταβολισμός, η ανάπτυξη και η εξέλιξη της εφηβείας.

2. Τι είναι ο όζος του θυρεοειδούς και πώς καθορίζουμε τη φύση του;

Ο όζος του θυρεοειδούς είναι μια μικρή μάζα στο θυρεοειδή αδένος. Αντιπροσωπεύει μια ανώμαλη ανάπτυξη των κυττάρων του θυρεοειδούς. Τα οζίδια, αν είναι μικρές μάζες, ή οι όζοι, όταν είναι μεγαλύτερης διαμέτρου, μπορεί να είναι συμπαγή ή κυστικά (δηλαδή να περιέχουν υγρό), καλοήγη ή κακοήγη. Με την ψηλάφηση μπορεί να γίνει αντιληπτή διόγκωση του θυρεοειδή αδένος ή η παρουσία κάποιου όζου. Παρόλα αυτά τα οζίδια και οι όζοι συνήθως ανακαλύπτονται όταν γίνεται υπερηχογράφημα του θυρεοειδούς. Το υπερηχογράφημα μας παρέχει τα βασικά χαρακτηριστικά του οζιδίου ή του όζου. Αν τα υπερηχογραφικά χαρακτηριστικά είναι καθησυχαστικά τότε συνεχίζουμε να παρακολουθούμε τον όζο. Εάν αυτά τα χαρακτηριστικά θέτουν την υποψία για ένα δυνητικά κακοήγη όζο ή είμαστε αβέβαιοι για τη φύση του, τότε, ανάλογα με το μέγεθός του, πραγματοποιείται βιοψία του με αναρρόφηση μέσω λεπτής βελόνας (FNA). Στις περισσότερες περιπτώσεις η ιστολογική έκθεση μας δίνει μια απάντηση σχετικά με την καλοήγη, ύποπτη ή καρκινική φύση του όζου. Οι όζοι συνήθως δεν είναι καρκίνος, μόνο ένας στους πέντε όζους τελικά αποδεικνύεται κακοήγη. Τα οζίδια του θυρεοειδούς συνήθως δεν προκαλούν συμπτώματα και δεν χρειάζονται θεραπεία αν είναι καλοήγη. Ωστόσο, πρέπει να υπογραμμίσουμε ότι στα παιδιά οι όζοι έχουν αυξημένη πιθανότητα να αποδειχθούν ή να εξελιχθούν σε κακοήγη σε σύγκριση με τους ενήλικες.

3. Ποιες άλλες εξετάσεις απαιτούνται για τη διερεύνηση όζου του θυρεοειδούς;

Πραγματοποιούνται εξετάσεις αίματος για τον έλεγχο των επιπέδων των θυρεοειδικών ορμονών και για την παρουσία αντισωμάτων κατά του θυρεοειδούς, αλλά συνήθως η θυρεοειδική λειτουργία είναι φυσιολογική.

4. Ποιοι είναι οι τύποι καρκίνου του θυρεοειδούς;

1. **Θηλώδης καρκίνωμα του θυρεοειδούς:** είναι ο πιο κοινός τύπος καρκίνου του θυρεοειδούς στα παιδιά. Μπορεί να δώσει μεταστάσεις στους λεμφαδένες και στον πνεύμονα. Η πρόγνωση για τους περισσότερους ασθενείς είναι πολύ καλή.
2. **Θυλακιώδης καρκίνος του θυρεοειδούς:** δίνει μεταστάσεις κυρίως στα οστά και τον πνεύμονα ενώ σπανίως προσβάλλει τους λεμφαδένες. Η πρόγνωση για τους περισσότερους ασθενείς είναι καλή.
3. **Μυελοειδής καρκίνωμα θυρεοειδούς:** προέρχεται από διαφορετικό τύπο κυττάρων από τους προηγούμενους τύπους, τα παραθυλακιώδη κύτταρα C. Συνδέεται με μια ορισμένη κληρονομική μετάλλαξη στο γονίδιο RET και με το σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας τύπου 2 (MEN 2). Εμφανίζεται συχνότερα σε παιδιά ηλικίας κάτω των 4 ετών και μπορεί να είναι ήδη εξαπλωμένος κατά τη στιγμή της διάγνωσης. Είναι ένας σπάνιος κληρονομικός τύπος καρκίνου του θυρεοειδούς.



ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΤΟΥ ΘΥΡΕΟΕΙΔΟΥΣ

4. **Αναπλαστικός καρκίνος του θυρεοειδούς:** είναι ένας εξαιρετικά σπάνιος τύπος καρκίνου του θυρεοειδούς που εμφανίζεται σχεδόν αποκλειστικά σε ηλικιωμένους ενήλικες.

Το θηλώδες και το θυλακιώδες καρκίνωμα του θυρεοειδούς είναι γνωστά και ως καλά διαφοροποιημένοι καρκίνοι του θυρεοειδούς. Οι καλά διαφοροποιημένοι καρκίνοι αποτελούν την συντριπτική πλειοψηφία των κακοήθων όγκων του θυρεοειδούς στην παιδική ηλικία

5. Υπάρχουν γνωστοί παράγοντες κινδύνου για καρκίνο του θυρεοειδούς;

Οι παράγοντες κινδύνου για καρκίνο του θυρεοειδούς της παιδικής ηλικίας περιλαμβάνουν τα εξής:

- Έκθεση σε ακτινοβολία, όπως ακτινοθεραπεία κυρίως κεφαλής και τραχήλου λόγω κακοήθειας της παιδικής ηλικίας ή σπανιότερα από ακτινοβολία στο περιβάλλον.
- Θετικό οικογενειακό ιστορικό καρκίνου του θυρεοειδούς.
- Ορισμένα γενετικά σύνδρομα προδιάθεσης για καρκίνο, όπως π.χ. μεταλλάξεις DICER1, PTEN etc
- Ορισμένα γενετικά σύνδρομα, όπως σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας τύπου 2Α και 2Β (MEN2Α/ MEN2Β) όπου απαντάται ο μυελοειδής καρκίνος του θυρεοειδούς. Ο μυελοειδής καρκίνος του θυρεοειδούς προκαλείται μερικές φορές από μια αλλαγή στο γονίδιο (RET) που μπορεί να περάσει από γονέα σε παιδί.

6. Ποιες εξετάσεις πρέπει να γίνουν για τη διάγνωση του καρκίνου του θυρεοειδούς;

Φυσική εξέταση και ιστορικό: Λεπτομερής ιατρική εξέταση κατά συστήματα κατά την οποία ο γιατρός ψάχνει και για ειδικά σημάδια της ασθένειας, όπως εξογκώματα (όζους) ή πρήξιμο στο λαιμό και τους λεμφαδένες, και οτιδήποτε άλλο φαίνεται ασυνήθιστο. Θα ληφθεί επίσης λεπτομερές ιστορικό του ασθενούς και της οικογένειας.

Θυρεοειδικές ορμόνες: ελέγχονται τα επίπεδα θυρεοειδοτρόπου ορμόνης (TSH). Η TSH παράγεται από την υπόφυση, έναν αδένα που βρίσκεται στον εγκέφαλο. Ο ρόλος της είναι να διεγείρει την απελευθέρωση της θυροξίνης (T4) και να ελέγχει πόσο γρήγορα αναπτύσσονται τα θυλακιώδη κύτταρα του θυρεοειδούς. Επιπλέον ελέγχονται τα επίπεδα καλσιτονίνης που παράγεται από τα παραθυλακιώδη κύτταρα C του θυρεοειδή αδένα. Η καλσιτονίνη είναι μια ορμόνη που παράγεται από το θυρεοειδή και μειώνει τα επίπεδα ασβεστίου στο αίμα. Παρακολουθούνται επίσης τα επίπεδα θυρεοσφαιρίνης, μιας πρωτεΐνης που παράγεται αποκλειστικά από τα θυρεοειδικά κύτταρα για παρακολούθηση (follow-up) ασθενών που έχουν υποστεί ολική θυρεοειδεκτομή για καρκίνο του θυρεοειδούς. Δεν έχει λόγο η μέτρησή της σε άτομα που έχουν το θυρεοειδή τους αδένα. Σε περίπτωση καρκίνου του θυρεοειδούς που έχει αφαιρεθεί χειρουργικά, θέλουμε η θυρεοσφαιρίνη να παραμένει μη ανιχνεύσιμη και τα επίπεδά της χρησιμοποιούνται σαν δείκτης παρακολούθησης.

Υπερηχογράφημα θυρεοειδούς: Η εξέταση αυτή μας δίνει πληροφορίες για το μέγεθος και το σχήμα ενός όζου του θυρεοειδούς, αν είναι συμπαγής ή κυστικός, την αγγειώσή του και για την παρουσία μικροα[ποτιτανώσεων, δηλ.ασβεστώσεων. Το υπερηχογράφημα χρησιμοποιείται επίσης για να καθοδηγήσει τη βιοψία με λεπτή βελόνα. Μια πλήρης υπερηχογραφική εξέταση και χαρτογράφηση του θυρεοειδούς αδένα και των λεμφαδένων που βρίσκονται στο λαιμό είναι απαραίτητη πριν από τη χειρουργική επέμβαση.



Βιοψία με λεπτή βελόνα: Η μέθοδος έχει σαν στόχο να ληφθεί δείγμα ιστού του θυρεοειδούς αδένος σε περίπτωση ενός ύποπτου όζου του θυρεοειδούς. Για το λόγο αυτό χρησιμοποιείται μια λεπτή βελόνα η οποία εισάγεται μέσω του δέρματος στο θυρεοειδή. Αρκετά δείγματα ιστού λαμβάνονται από διαφορετικά σημεία του θυρεοειδούς. Τα δείγματα εξετάζονται από παθολογοανατόμο με μικροσκόπιο. Τα δείγματα πρέπει να ελέγχονται από έναν παθολογοανατόμο που έχει εμπειρία στη διάγνωση του καρκίνου του θυρεοειδούς.

Αξονική τομογραφία: Λαμβάνεται μια σειρά από λεπτομερείς εικόνες των πνευμόνων σε λεπτές τομές χωρίς χορήγηση σκιαγραφικού, δηλαδή χρωστικής ουσίας.

Ανάλυση γονιδίου RET: Σε περίπτωση που υποψιαζόμαστε μυελοειδές καρκίνωμα στέλνουμε δείγμα για γενετική ανάλυση του γονιδίου RET.



ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΤΟΥ ΘΥΡΕΟΕΙΔΟΥΣ

7. Ποια είναι η θεραπεία για τον καρκίνο του θυρεοειδούς;

1. **Χειρουργική επέμβαση:** Η χειρουργική επέμβαση είναι η πιο συχνή θεραπεία για τον καρκίνο του θυρεοειδούς και περιλαμβάνει την αφαίρεση του θυρεοειδούς αδένος. Οι λεμφαδένες κοντά στον όγκο μπορούν επίσης να αφαιρεθούν και να ελεγχθούν με μικροσκόπιο για σημάδια μεταστατικού καρκίνου. Στα παιδιά, συνήθως γίνεται ολική θυρεοειδεκτομή.
2. **Θεραπεία με ραδιενεργό ιώδιο (RAI):** Για το θηλώδες και το θυλακιώδες καρκίνωμα του θυρεοειδούς μπορεί να είναι απαραίτητη η θεραπεία με ραδιενεργό ιώδιο (RAI). Η θεραπεία χορηγείται μετά από τη χειρουργική επέμβαση προκειμένου να εξαλειφθούν τυχόν καρκινικά κύτταρα που έχουν παραμείνει μετά από τη χειρουργική επέμβαση ή σε περιπτώσεις όπου ο όγκος δεν μπορεί να αφαιρεθεί με χειρουργική επέμβαση. Επειδή μόνο ο θυρεοειδικός ιστός προσλαμβάνει ιώδιο, το ραδιενεργό ιώδιο καταστρέφει μόνο τον ιστό και τα καρκινικά κύτταρα του θυρεοειδούς χωρίς να βλάπτει άμεσα άλλους ιστούς. Η ραδιενεργός ακτινοβολία μπορεί να επηρεάσει παροδικά τους γειτονικούς ιστούς.
3. **Στοχευμένη θεραπεία:** Πρόκειται για έναν τύπο θεραπείας κατά την οποία χρησιμοποιούνται φάρμακα ή άλλες ουσίες που επιτίθενται «στοχευμένα» σε συγκεκριμένα καρκινικά κύτταρα χωρίς να βλάπτονται τα φυσιολογικά κύτταρα. Ένας τέτοιος τύπος θεραπείας είναι η χορήγηση αναστολέα της τυροσινικής κινάσης (TKI). Το Vandetanib είναι ένας αναστολέας της τυροσινικής κινάσης που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία παιδιών με μυελοειδές καρκίνωμα θυρεοειδούς. Η στοχευμένη θεραπεία μελετάται και για τη θεραπεία του παιδικού καρκίνου του θυρεοειδούς που έχει υποτροπιάσει.
4. **Θεραπεία ορμονικής υποκατάστασης:** Μετά την χειρουργική αφαίρεση του θυρεοειδούς, ο οργανισμός δεν είναι σε θέση να παράγει θυρεοειδικές ορμόνες. Ως εκ τούτου, μετά το χειρουργείο ξεκινά θεραπεία υποκατάστασης των θυρεοειδικών ορμονών με τη μορφή χαπιών θυροξίνης καθημερινά. Η θεραπεία είναι δια βίου και η παρακολούθηση των επιπέδων των θυρεοειδικών ορμονών είναι απαραίτητη.

8. Πώς γίνεται η παρακολούθηση των παιδιών με καρκίνο του θυρεοειδούς;

Ο καρκίνος του θυρεοειδούς μπορεί να υποτροπιάσει (να επιστρέψει). Για το λόγο αυτό τα παιδιά παρακολουθούνται με τακτικά υπερηχογραφήματα αλλά και μετρώντας τα επίπεδα της θυρεοσφαιρίνης, μιας πρωτεΐνης που χαρακτηρίζει τα θυρεοειδικά κύτταρα. Εάν δεν έχουν παραμείνει θυρεοειδικά κύτταρα τότε τα επίπεδα της θυρεοσφαιρίνης θα πρέπει να είναι μη ανιχνεύσιμα. Προσοχή, όταν ο ασθενής έχει ψηλό τίτλο αντι-θυρεοσφαιρινικών αντισωμάτων, η μέτρηση της θυρεοσφαιρίνης δεν είναι ενδεικτική και χρειάζεται η παρακολούθηση των επιπέδων των αντιθυρεοσφαιρινικών αντισωμάτων, που φυσιολογικά θα πρέπει μετά από μία σωστή θεραπευτική αντιμετώπιση να υποχωρούν προοδευτικά από την κυκλοφορία του ασθενούς. Επίσης, είναι απαραίτητη η παρακολούθηση των επιπέδων θυρεοειδικών ορμονών στο αίμα για να διασφαλιστεί ότι χορηγείται η σωστή ποσότητα θυροξίνης ως αγωγή ορμονικής υποκατάστασης.



ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΤΟΥ ΘΥΡΕΟΕΙΔΟΥΣ

9. Ποια είναι η πρόγνωση για τον παιδιατρικό καρκίνο του θυρεοειδούς;

Η πρόγνωση για τα παιδιά με καλά διαφοροποιημένο καρκίνο του θυρεοειδούς είναι εξαιρετική, με ποσοστό επιβίωσης μεγαλύτερο από 95% σε διάστημα 20 έως 30 ετών παρακολούθησης. Η πρόγνωση είναι ακόμα καλύτερη αν γίνει έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία. Ακόμη και για ασθενείς με εξάπλωση στους λεμφαδένες ή/και απομακρυσμένες μεταστάσεις, η πρόγνωση εξακολουθεί να είναι καλή. Σε κάποιες περιπτώσεις μπορεί να χρειαστεί επανάληψη της χειρουργικής επέμβασης και της θεραπείας με ιώδιο. Ο κίνδυνος της υποτροπής είναι περίπου 20-30% και μπορεί να συμβεί δεκαετίες αργότερα. Λόγω του υψηλού κινδύνου υποτροπής, τα περισσότερα παιδιά θα χρειαστούν δια βίου παρακολούθηση.

Η συντριπτική πλειοψηφία των παιδιών με διαφοροποιημένο καρκίνο του θυρεοειδούς έχουν καλή πρόγνωση αλλά όπως και με κάθε καρκίνο, η ψυχολογική υποστήριξη του παιδιού και της οικογένειας θα πρέπει να διασφαλίζεται.

Η πρόγνωση για το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς (MTC) συνήθως δεν είναι τόσο ευνοϊκή όσο οι διαφοροποιημένοι καρκίνοι του θυρεοειδούς. Η μακροχρόνια επιβίωση εξαρτάται από το στάδιο της νόσου κατά τη στιγμή της διάγνωσης. Προτιμάται η προληπτική αφαίρεση του θυρεοειδούς σε περίπτωση παιδιού με παθολογικό γονίδιο RET το οποίο ανευρέθη επειδή κάποιο συγγενικό πρόσωπο διαγνώσθηκε με μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς.