

Pankreatoblastom (Pancreatoblastoma)

Što je pankreatoblastom?

Pankreatoblastom (PBL) je rijedak tumor podrijetlom iz embrionalnih žljezdanih stanica gušterače. Može nastati u bilo kojem dijelu gušterače, ali obično je lokaliziran u glavi ili trupu. Tijekom rasta može infiltrirati okolne strukture. PBL je najčešći tumor gušterače kod djece.

Tko obolijeva od PBL i zašto?

Obolijevaju obično vrlo mala djeca. Tumor je najčešći kod djece mlađe od 10 godina, s vrškom pojavnosti u dobi od 5 godina. Uzrok nastanka nije poznat, ali neka djeca imaju genetsku bolest koja se zove Beckwith-Wiedemannov sindrom. PBL je rijetko udružen s familijarnom adenomatoznom polipozom (FAP).

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovog ili drugih vrsta tumora?

U obiteljima sa specifičnim genetskim bolestima postoji povećan rizik za PBL i neke druge rijetke tumore. Bolesnici s Beckwith-Wiedemannovim sindromom imaju veći rizik obolijevanja od Wilmsovog tumora (maligni tumor bubrega) i hepatoblastoma (maligni tumor jetre), dok pacijenti s FAP imaju veći rizik obolijevanja od karcinoma debelog crijeva. Kod ovih bolesnika su potrebni redoviti pregledi nekih organa poput bubrega, jetre i crijeva.

Koji su karakteristični simptomi i znaci PBL?

PBL se mogu prezentirati bolovima u trbuhu, povraćanjem, gubitkom tjelesne težine, žuticom (žuta obojenost kože) i krvarenjem iz crijeva. Kod nekih bolesnika se može napipati tvrda tumorska tvorba u gornjem dijelu trbuha. Ovi simptomi se pojavljuju i u drugim

bolestima pa se dijagnoza kod većine bolesnika s PBL postavlja kasno.

Koje su pretrage potrebne kod djeteta s PBL?

Najčešće je prva dijagnostička pretraga koja otkriva PBL ultrazvuk. Međutim, vaše dijete će trebati dodatne pretrage kojima se određuje točna veličina i lokalizacija tumora, te eventualna proširenost u druge dijelove tijela. Ove pretrage uključuju:

- MR (magnetska rezonancija) – koristi magnetsko polje za detaljan prikaz tijela
- CT (kompjuterizirana tomografija) – koristi rendgenske zrake za trodimenzionalan prikaz snimanog dijela tijela

Obzirom da 70% PBL luči protein alfa-fetoprotein (AFP), kod djece s PBL mogu biti povišene razine AFP u krvi. Stoga AFP može biti biljeg PBL u postavljanju dijagnoze i praćenju učinaka liječenja (vrijednosti trebaju biti niže nakon kemoterapije ili resekcije tumora). Također mogu biti povišene vrijednosti laktat-dehidrogenaze (LDH) u krvi, osobito kod djece s metastazama u jetri.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

Stadij ovisi o veličini tumora (T), zahvaćenosti regionalnih limfnih čvorova (N) i prisutnosti udaljenih metastaza (M). Opseg kirurške resekcije tumora je također važan faktor u određivanju stadija PBL. PBL se obično dijagnosticira u uznapredovaloj fazi, kada je tumor velik i proširen na susjedne organe ili udaljena mjesta (metastaze). Najčešće metastazira u jetru, pluća i regionalne limfne čvorove.

Kako se liječi PBL?

Kirurško liječenje

Vrlo je važno potpuno kirurško odstranjenje PBL. Kod nekih bolesnika se tumor može u potpunosti odstraniti kod postavljanja dijagnoze. Ako to inicijalno nije moguće ili postoje udaljene metastaze, radi se biopsija. Kirurško liječenje se odgađa nakon kemoterapije

kojom se smanjuje tumor.

Kemoterapija

PBL je osjetljiv na kemoterapiju, koja poboljšava šanse za dugoročno izlječenje. Vrsta kemoterapije još nije u potpunosti definirana, a najčešće se primjenjuju citostatici doksorubicin i cisplatin. Većina djece prima kemoterapiju, posebice kada tumor nije inicijalno odstranjen. Broj kemoterapijskih ciklusa varira, ovisno o stadiju bolesti i mogućnostima kirurškog liječenja.

Radioterapija

Uloga radioterapije je kontroverzna. Multidisciplinarni tim stručnjaka će razmotriti da li zračenje ima ulogu u liječenju vašeg djeteta.

Kakvi su rezultati liječenja?

Najvažniji faktori za dobar ishod PBL su odsustvo metastaza i potpuno kirurško odstranjenje tumora.

Koja se istraživanja provode za PBL?

PBL je vrlo rijedak tumor, što otežava istraživanja. Postoje radne grupe u Sjedinjenim Američkim Državama i Europi koje provode klinička i znanstvena istraživanja o PBL. Pronađene su specifične genetske promjene koje pomažu identifikaciju bolesnika i obitelji s povećanim rizikom za PBL i druge rijetke tumore.

Što čini EXPeRT za djecu s PBL?

EXPeRT grupa djeluje za djecu s PBL na više načina:

- prikupljanjem podataka o djeci s PBL iz svih europskih zemalja
- izradom smjernica za dijagnozu i liječenje s ciljem što uspješnijeg liječenja sve djece
- savjetovanjem nadležnih liječnika na europskoj i svjetskoj razini u složenim slučajevima

- suradnjom s drugim grupama koje istražuju PBL radi unapređenja znanja

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Jelena Roganovic.