

## **Πληροφορίες για το Παγκρεατοβλάστωμα** (Pancreatoblastoma)

*Τι είναι το Παγκρεατοβλάστωμα?*

Το Παγκρεατοβλάστωμα (PBL) είναι ένας σπάνιος καρκίνος που προέρχεται από τα πρώιμα κύτταρα που καλύπτουν τους αδένες στο πάγκρεας. Το Παγκρεατοβλάστωμα μπορεί να αναπτυχθεί σε κάθε μέρος του παγκρέατος αλλά συνήθως εντοπίζεται στην κεφαλή ή στο σώμα του. Όταν μεγαλώνει, μπορεί να διηθεί τις γειτονικές δομές. Είναι ο συχνότερος τύπος όγκου παγκρέατος στα παιδιά.

*Ποιός εμφανίζει Παγκρεατοβλάστωμα και γιατί?*

Αυτός ο όγκος συνήθως εμφανίζεται σε παιδιά κάτω των 10 ετών, με αιχμή εμφάνισης τα 5 έτη. Η αιτία του είναι άγνωστη αλλά ορισμένα παιδιά έχουν μια γενετική πάθηση που λέγεται σύνδρομο Beckwith-Wiedemann. Σπάνια συσχετίζεται με οικογενή αδενωματώδη πολυποδίαση (FAP).

*Υπάρχει κίνδυνος για τα αδέρφια να αναπτύξουν τον ίδιο ή άλλου τύπου καρκίνο?*

Σε οικογένειες με τις συγκεκριμένες γενετικές παθήσεις που αναφέρονται ανωτέρω υπάρχει αυξημένος κίνδυνος για PBL και ορισμένους άλλους σπάνιους όγκους. Ασθενείς με σύνδρομο Beckwith-Wiedemann έχουν προδιάθεση για όγκο Wilms (καρκίνος του νεφρού) και ηπατοβλάστωμα (καρκίνος του ήπατος) ενώ ασθενείς με FAP για καρκίνο του παχέος εντέρου.

Γενετικός έλεγχος και συμβουλευτική συστήνεται σε περιπτώσεις που το Παγκρεατοβλάστωμα εμφανίζεται σε παιδιά με γενετικά σύνδρομα. Σε αυτούς τους ασθενείς άλλα όργανα, όπως οι νεφροί, το ήπαρ και το έντερο πρέπει να ελέγχονται σε τακτική βάση.

*Ποιά είναι τα τυπικά συμπτώματα και σημεία του παγκρεατοβλαστώματος?*

Το Παγκρεατοβλάστωμα μπορεί να παρουσιαστεί με κοιλιακό άλγος, εμέτους, απώλεια βάρους, ίκτερο (κίτρινο χρώμα στο δέρμα) και αιμορραγία από το έντερο. Σε κάποιους ασθενείς μπορεί να ψηλαφάτε μια σκληρή μάζα στην άνω κοιλία. Τα ίδια συμπτώματα εμφανίζονται συχνά και σε άλλες παθήσεις οπότε σε αρκετές περιπτώσεις η αρχική διάγνωση του Παγκρεατοβλαστώματος καθυστερεί.

*Τι εξετάσεις είναι απαραίτητες σε ένα παιδί με Παγκρεατοβλάστωμα?*

Συνήθως η πρώτη διαγνωστική εξέταση που εντοπίζει το PBL είναι το υπερηχογράφημα. Παρόλα αυτά, το παιδί σας μπορεί να χρειαστεί περαιτέρω εξετάσεις για να ελεγχθεί ακριβώς το μέγεθος και η εντόπιση του όγκου, όπως επίσης και η διασπορά του σε άλλα μέρη του σώματος. Αυτές οι εξετάσεις μπορεί να περιλαμβάνουν:

- Μαγνητική τομογραφία (MRI) – Χρησιμοποιεί μαγνητισμό για να αναπαράγει με πολλές λεπτομέρειες την εικόνα του σώματος.
- Αξονική Τομογραφία (CT) – Χρησιμοποιεί ακτίνες X για να αναπαράγει μια τρισδιάστατη εικόνα του εσωτερικού του σώματος.

Επειδή το 70% των Παγκρεατοβλαστωμάτων μπορεί να παράγουν μία πρωτεΐνη που λέγεται α-φετοπρωτεΐνη (AFP), ανεβασμένη τιμή AFP μπορεί να βρεθεί στο αίμα ενός παιδιού με PBL.

Για αυτό το λόγο, η AFP μπορεί να είναι δείκτης αυτού του καρκίνου τόσο στην διάγνωση όσο και στην παρακολούθηση των αποτελεσμάτων της θεραπείας (θα πρέπει να μειωθεί με τη χημειοθεραπεία ή με την εκτομή του όγκου). Επίσης τα επίπεδα της γαλακτικής αφυδρογονάσης (LDH) στο αίμα μπορεί να είναι υψηλά – ειδικά αν το παιδί έχει μεταστάσεις στο ήπαρ.

*Υπάρχουν διαφορετικά στάδια της ασθένειας?*

Η σταδιοποίηση του Παγκρεατοβλαστώματος βασίζεται στο μέγεθος του όγκου (T), στη συμμετοχή των λεμφαδένων (N) και στην ύπαρξη απομακρυσμένων μεταστάσεων (M). Επίσης, η ολοκλήρωση της χειρουργικής εκτομής είναι ένας σημαντικός παράγοντας για τη σταδιοποίηση του. Το PBL συνήθως διαγιγνώσκεται σε προχωρημένα στάδια – όταν ο όγκος του παγκρέατος είναι μεγάλος, επεκτείνεται στα γύρω όργανα και/ή σε απομακρυσμένα σημεία (τα οποία λέγονται μεταστάσεις). Τα πιο συχνά σημεία μετάστασης είναι: το ήπαρ, οι πνεύμονες και οι επιχώριοι λεμφαδένες.

*Ποια είναι η θεραπεία του Παγκρεατοβλαστώματος ?*

*Χειρουργείο*

Η πλήρης χειρουργική εξαίρεση του είναι πολύ σημαντική. Σε ορισμένους ασθενείς η πλήρης χειρουργική εξαίρεση του όγκου μπορεί να πραγματοποιηθεί στη διάγνωση. Όταν η νόσος είναι αρχικά δύσκολο να εξαιρεθεί ή όταν υπάρχει απομακρυσμένη διασπορά συνήθως διενεργείται βιοψία. Το χειρουργείο μπορεί να γίνει αργότερα – αφού δοθεί χημειοθεραπεία για να μικρύνει ο όγκος.

*Χημειοθεραπεία*

Το Παγκρεατοβλάστωμα είναι ευαίσθητο στην χημειοθεραπεία, η οποία φαίνεται να βελτιώνει τις πιθανότητες της μακροχρόνιας ίασης. Ο τύπος της χημειοθεραπείας μέχρι στιγμής δεν έχει καθοριστεί πλήρως, αλλά φάρμακα όπως η δοξορουβικίνη και η σισπλατίνη χρησιμοποιούνται συνηθέστερα. Τα περισσότερα παιδιά λαμβάνουν χημειοθεραπεία, ειδικά όταν το μόνο χειρουργείο στην διάγνωση ήταν η βιοψία. Ο αριθμός των κύκλων χημειοθεραπείας ποικίλει και εξαρτάται από το στάδιο και από το πόσο πλήρες ήταν το χειρουργείο.

*Ακτινοθεραπεία*

Ο ρόλος της ακτινοθεραπείας παραμένει αμφιλεγόμενος και οι ειδικοί στο ογκολογικό συμβούλιο συνήθως συζητούν αν έχει ρόλο στην θεραπεία του παιδιού σας.

*Ποια είναι τα αποτελέσματα της θεραπείας?*

Οι πιο σημαντικοί παράγοντες που καθορίζουν ένα καλό αποτέλεσμα στο PBL είναι η απουσία μεταστάσεων (διασπορά) και η πλήρης εξαίρεση του όγκου χειρουργικά.

*Τι έρευνα γίνεται για το Παγκρεατοβλάστωμα?*

Το PBL είναι ένας πολύ σπάνιος όγκος, κάτι το οποίο κάνει την έρευνα δύσκολη. Παρόλα αυτά, υπάρχουν ομάδες στις ΗΠΑ και στην Ευρώπη που προωθούν την κλινική και βασική

έρευνα στο PBL. Συγκεκριμένες γενετικές ανωμαλίες έχουν ανακαλυφθεί και μας επιτρέπουν να αναγνωρίζουμε ασθενείς και οικογένειες με κίνδυνο να αναπτύξουν παγκρεατοβλάστωμα και άλλους σπάνιους όγκους.

*Τι κάνει η EXPert για τα παιδιά με Παγκρεατοβλάστωμα?*

Η ομάδα EXPert εργάζεται για τα παιδιά με PBL με πολλούς τρόπους :

- Συγκεντρώνει δεδομένα από τα παιδιά με παγκρεατοβλάστωμα στις Ευρωπαϊκές χώρες.
- Δημιουργεί κατευθυντήριες οδηγίες για τη διάγνωση και την θεραπεία με σκοπό να βελτιστοποιήσει την πιθανότητα ίασης όλων των παιδιών.
- Δίνει συμβουλές σε δύσκολες περιπτώσεις στον υπεύθυνο κλινικό ιατρό σε Ευρωπαϊκό και Παγκόσμιο επίπεδο.
- Συνεργάζεται με άλλες ομάδες για να βελτιώσει την γνώση γύρω από το PBL.

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