

Pancreatoblastoma

(Pancreatoblastoma)

Cos'è un Pancreatoblastoma?

Il pancreatoblastoma (PBL) è un tumore maligno raro che origina dalle cellule primordiali della ghiandola pancreatica. Il PBL può svilupparsi in qualsiasi parte del pancreas, ma generalmente si localizza sulla testa o sul corpo e aumentando di dimensioni può infiltrare le strutture circostanti. E' il tumore del pancreas più comune nei bambini.

Chi viene colpito dal PBL e perchè?

Generalmente vengono colpiti bambini di età inferiore ai 10 anni, con un picco di incidenza attorno ai 5 anni. Le cause non sono conosciute ma alcuni bambini presentano una sindrome genetica chiamata sindrome di Beckwith-Wiedeman. Raramente è associato alla poliposi adenomatosa familiare (FAP).

C'è un rischio per fratelli /sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altre forme di cancro?

Nelle famiglie con malattie genetiche specifiche come quelle citate sopra, c'è un rischio aumentato di PBL e di altri tumori rari. Pazienti con la sindrome di Beckwith-Wiedeman sono predisposti all'insorgenza del Tumore di Wilms (tumore maligno del rene) e di epatoblastoma (tumore maligno del fegato) mentre pazienti con FAP all'insorgenza di cancro del colon. Quando un PBL è trovato in bambini con sindromi genetiche si raccomanda un accurato counseling con indagini genetiche. In questi pazienti dovrebbero essere controllati periodicamente altre sedi con possibile localizzazione di tumore (rene, fegato, colon).

Quali sono i sintomi e i segni del PBL?

Il PBL può presentarsi con dolore addominale, vomito, perdita di peso, ittero (colore giallo della pelle) e sanguinamento gastrointestinale. In alcuni casi una massa fissa può essere apprezzabile nella parte superiore dell'addome. Questi sintomi possono essere osservati anche in corso di altre malattie, pertanto in molti casi la diagnosi di PBL può essere ritardata.

Quali indagini sono necessarie in un bambino con PBL?

Comunemente la prima indagine è un'ecografia. Tuttavia altri esami sono necessari per definire esattamente le dimensioni, la precisa sede della malattia e se questa ha già dato metastasi in altre parti del corpo. Queste indagini possono includere:

- Una RMN che attraverso l'impiego di segnali magnetici è in grado di dare un'immagine dettagliata del tumore e della sua disseminazione.
- Una TAC che con l'impiego di raggi-x che può fornire un'immagine tridimensionale del tumore.

Poichè il 70% dei PBL può produrre una proteina chiamata alfa-fetoproteina (AFP), i pazienti con PBL possono presentare un elevato livello di AFP nel sangue. Per questo motivo l'AFP è

considerata un marker di questo tumore sia alla diagnosi e nel monitoraggio dei risultati della terapia (dovrebbe abbassarsi durante la chemioterapia o dopo la resezione del tumore). Anche il livello ematico di lattico-deidrogenasi (LDH) può essere elevato, specialmente quando ci sono metastasi nel fegato.

Quali sono i metodi di stadiazione della malattia?

La stadiazione del PBL è basata sulle dimensioni del tumore (T), sull'coinvolgimento dei linfonodi regionali (N), e sulla presenza di metastasi a distanza (M). Anche la completezza dell'asportazione chirurgica rappresenta un importante fattore di stadiazione del PBL. Il PBL è spesso diagnosticato in fasi avanzate, cioè quando il tumore è grande, disseminato agli organi circostanti o a sedi distanti (chiamate metastasi). Le sedi di metastasi più frequenti sono: fegato, polmoni e linfonodi regionali.

Qual è il trattamento del PBL?

Chirurgia

L'asportazione completa di un PBL è molto importante. In alcuni pazienti l'asportazione completa del tumore può essere fatta alla diagnosi. Una biopsia viene eseguita invece quando non è possibile rimuovere la malattia alla diagnosi o quando sono presenti metastasi a distanza. In questi casi la asportazione viene raccomandata successivamente, dopo che la chemioterapia abbia determinato una riduzione del tumore.

Chemioterapia

Il PBL è sensibile alla chemioterapia e questa sembra migliorare le possibilità di guarigione. Non è ancora definita quale sia la migliore combinazione chemioterapica, ma due farmaci chiamati doxorubicina e cisplatino sono i più frequentemente usati. La maggior parte dei pazienti riceve la chemioterapia, specialmente quando inizialmente viene eseguita solo una biopsia. Il numero di cicli di chemioterapia varia e dipende dallo stadio della malattia e dalle possibilità di eseguire una chirurgia efficace.

Radioterapia

Il ruolo della radioterapia rimane controverso, e nei meeting multidisciplinari si discute tuttora se davvero ci sia un ruolo per tale forma di trattamento in questa malattia.

Quali sono i risultati del trattamento?

I principali fattori che determinano una buona prognosi sono l'assenza di metastasi e la asportazione chirurgica completa del tumore.

Cosa fa la ricerca per il PBL?

Il PBL è un tumore molto raro e questo rende difficile la ricerca. Tuttavia gruppi di ricercatori in USA e in Europa portano avanti la ricerca clinica e di base sul PBL. Sono state identificate alterazioni genetiche specifiche che possono permettere di scoprire pazienti e loro famiglie a rischio di sviluppare PBL e altri tumori rari.

Cosa sta facendo il Gruppo EXPERT per i bambini con PBL?

Il gruppo EXPERT sta lavorando per i bambini con PBL in modi diversi:

- raccogliendo dati su pazienti con PBL osservati nei paesi europei
- formulando linee guida per la diagnosi e il trattamento con l'obiettivo di ottimizzare le cure
- fornendo un servizio di suggerimenti in casi difficili al clinico responsabile, sia a livello europeo che mondiale
- collaborando con altri Gruppi per migliorare le conoscenze sul PBL

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Prof. Giovanni Cecchetto.