

## **Pankreatoblastoma**

(Pancreatoblastoma)

*Czym jest Pankreatoblastoma?*

Pankreatoblastoma (PBL) jest rzadko występującym nowotworem, który wywodzi się z niedojrzałych komórek wyściełających gruczoły w trzustce. Pankreatoblastoma może rozwinąć się w dowolnej części trzustki, ale zwykle znajduje się w głowie lub trzonie trzustki. Gdy rośnie, może naciekać sąsiadujące struktury i narządy. Jest to najczęstszy guz trzustki u dzieci.

*U kogo rozwija się Pankreatoblastoma i dlaczego?*

Nowotwór ten występuje zwykle u dzieci w wieku poniżej 10 lat, ze szczytem zachorowań przypadającym na 5 lat. Przyczyna jest nieznana, ale niektóre dzieci mają genetycznie uwarunkowaną chorobę, zwaną zespołem Beckwitha-Wiedemanna. Rzadziej nowotwór ten związany jest z rodzinną polipowatością gruczolakowatą (FAP).

*Czy istnieje ryzyko, że bracia / siostry chorego rozwiną ten sam nowotwór lub inne typy nowotworów?*

W rodzinach, w których występują wymienione powyżej schorzenia genetyczne, istnieje zwiększone ryzyko rozwoju PBL oraz niektórych innych rzadkich nowotworów. Pacjenci z zespołem Beckwitha-Wiedemanna predysponowani są do rozwoju guza Wilmsa (nowotwór nerki), wątrobiaka płodowego (guz wątroby), a pacjenci z FAP - raka jelita grubego. Badania i poradnictwo genetyczne zalecane są w przypadkach, w których PBL występuje u dzieci z zespołami genetycznymi. U tych pacjentów niektóre narządy, takie jak nerki, wątroba i jelita, powinny być regularnie kontrolowane badaniami obrazowymi.

*Jakie są typowe objawy Pankreatoblastoma?*

Pankreatoblastoma może objawiać się bólem brzucha, wymiotami, utratą masy ciała, żółtaczką (żółtym kolorem skóry) i krwawieniami z przewodu pokarmowego. U niektórych pacjentów można wyczuć twardą masę w nadbrzuszu. Objawy te spotyka się także w innych schorzeniach, dlatego w wielu przypadkach rozpoznanie PBL stawiane jest z opóźnieniem.

*Jakie badania są konieczne u dziecka z Pankreatoblastoma?*

Najczęściej pierwszym badaniem diagnostycznym, w którym wykrywa się obecność PBL jest badanie ultrasonograficzne (USG). Jednak dziecko może wymagać dalszych badań, aby sprawdzić dokładnie wielkość i lokalizację nowotworu i czy nie rozprzestrzenił się on na inne części ciała. Badania te obejmują:

- MRI (rezonans magnetyczny), który wykorzystuje pole magnetyczne by utworzyć bardzo dokładny obraz ciała

- CT (tomografia komputerowa), która wykorzystuje promienie rentgenowskie do stworzenia trójwymiarowego obrazu wnętrza ciała.

Ponieważ 70% PBL może wydzielać białko o nazwie alfa-fetoproteina (AFP), podwyższony poziom AFP można wykryć we krwi dziecka z PBL. Dlatego AFP może być markerem tego nowotworu przydatnym w momencie rozpoznania i w monitorowaniu efektów leczenia (jego poziom powinien się obniżać w trakcie skutecznej chemioterapii lub po resekcji guza). Również poziom dehydrogenazy mleczanowej (LDH) we krwi może być podwyższony - zwłaszcza wtedy, gdy dziecko ma ogniska przerzutowe w wątrobie.

*Czy istnieją różne stadia choroby?*

Oceny zaawansowania PBL dokonuje się na podstawie wielkości guza (T), zajęcia regionalnych węzłów chłonnych (N), oraz obecności przerzutów odległych (M). Również doszczętność chirurgicznej resekcji nowotworu jest ważnym czynnikiem w ocenie zaawansowania PBL. PBL jest zwykle rozpoznawana w zaawansowanych stadiach - gdy guz w obrębie trzustki jest duży, rozprzestrzenia się do narządów sąsiednich i / lub narządów odległych (co nazywane jest przerzutami). Najczęstszymi miejscami przerzutów są: wątroba, płuca i regionalne węzły chłonne

*A co z leczeniem Pankreatoblastoma?*

*Chirurgia*

Całkowite chirurgiczne usunięcie PBL jest bardzo ważne. U niektórych pacjentów resekcję guza można przeprowadzić już w momencie diagnozy. Gdy choroba jest początkowo zbyt zaawansowana lokalnie lub obecne są przerzuty odległe nowotworu, wykonywana jest diagnostyczna biopsja guza. Operacja może być wykonana później - po chemioterapii, którą podaje się w celu zmniejszenia wielkości guza.

*Chemoterapia*

Pankreatoblastoma jest guzem wrażliwym na chemioterapię, co wydaje się zwiększać szanse na długotrwałe przeżycie chorych. Nie określono dotąd jednoznacznie, jaki rodzaj chemioterapii jest najskuteczniejszy, ale leki zwane doksorubicyna i cisplatyna są najczęściej używane. Większość dzieci otrzymuje chemioterapię, zwłaszcza gdy jedynym możliwym zabiegiem w momencie rozpoznania jest biopsja PBL. Liczba cykli chemioterapii jest różna i zależy od stadium nowotworu oraz możliwości całkowitego usunięcia guza.

*Radioterapia*

Rola radioterapii w PBL pozostaje kontrowersyjna i w przypadku każdego pacjenta wskazania do jej zastosowania dyskutowane są przez ekspertów z wielu dziedzin.

*Jakie są wyniki leczenia?*

Najważniejszymi czynnikami zapewniającymi dobry wynik leczenia PBL są: brak przerzutów oraz możliwość całkowitego chirurgicznego usunięcia guza.

*Jakie badania prowadzone są w Pankreatoblastoma?*

PBL jest bardzo rzadkim nowotworem, co sprawia, że prowadzenie badań naukowych jest trudne. Niemniej jednak istnieją grupy badawcze w USA i Europie, które promują badania kliniczne i podstawowe w PBL. Stwierdzenie specyficznych zmian genetycznych pozwala na identyfikację pacjentów oraz rodzin, w których istnieje wyższe ryzyko rozwoju PBL i innych rzadkich nowotworów.

*Co robi grupa EXPeRT dla dzieci z Pankreatoblastoma?*

Grupa EXPeRT pracuje dla dzieci z PBL na wiele sposobów:

- Zbieranie danych na temat dzieci z PBL we wszystkich krajach europejskich
- Stworzenie wytycznych dotyczących diagnostyki i leczenia PBL, mających na celu zoptymalizowanie szans na wyleczenie wszystkich dzieci
- w trudnych przypadkach udzielanie porad lekarzom prowadzącym na poziomie europejskim i światowym
- Współpraca z innymi grupami badawczymi w celu poprawy wiedzy na PBL

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