

Pancreatoblastoma

(Pancreatoblastoma)

¿Qué es un Pancreatoblastoma?

El Pancreatoblastoma (PBL) es un cáncer raro que se origina en las células primordiales que recubren las glándulas del páncreas. El Pancreatoblastoma se puede desarrollar en cualquier parte del páncreas; pero generalmente se localiza en la cabeza o en la mayor parte del páncreas. Cuando crece, puede infiltrar las estructuras vecinas. Es el tumor pancreático más frecuente en niños.

¿Quién padece un Pancreatoblastoma y por qué?

Este tumor suele aparecer en niños menores de 10 años, con un pico de incidencia a los 5 años. La causa es desconocida; pero algunos niños tienen de base una enfermedad genética llamada Síndrome de Beckwith-Wiedemann. En raras ocasiones se asocia con una Poliposis Adenomatosa Familiar (PAF).

¿Existe el riesgo de que los hermanos/as desarrollen el mismo cáncer u otros tipos de cáncer?

En familias con enfermedades genéticas específicas como las mencionadas anteriormente, existe un mayor riesgo de PBL y algunos otros tumores raros. Los pacientes con el Síndrome de Beckwith-Wiedemann están predispuestos a padecer Tumor de Wilms (cáncer de riñón) y Hepatoblastoma (cáncer de hígado) mientras que los pacientes con PAF; a padecer cáncer de colon. Las investigaciones y el asesoramiento genético se recomiendan en los casos en que un PBL en niños se encuentre asociado con síndromes genéticos. En estos pacientes, se deben chequear regularmente otras localizaciones, como los riñones, el hígado y los intestinos.

¿Cuáles son los síntomas y signos típicos del Pancreatoblastoma?

El Pancreatoblastoma puede presentarse con dolor abdominal, vómitos, pérdida de peso, ictericia (color amarillo de la piel) y sangrado digestivo bajo. En algunos pacientes, se puede notar una masa dura en la parte superior del abdomen. Estos síntomas también se observan en otras enfermedades; por lo que en muchos casos el diagnóstico inicial del PBL se demora en el tiempo.

¿Qué investigaciones son necesarias para un niño con Pancreatoblastoma?

Con mayor frecuencia, el primer examen diagnóstico que detecta un PBL, es la ecografía (US). Sin embargo, es posible que su hijo requiera pruebas adicionales para verificar exactamente el tamaño y ubicación del tumor maligno, y si se ha diseminado a otras partes del cuerpo. Estas pruebas pueden incluir:

- Resonancia magnética (RM): utiliza ondas magnéticas para crear una imagen muy detallada de su cuerpo.
- Tomografía computarizada (TC): utiliza rayos X para crear una imagen tridimensional del interior de su cuerpo.

Debido a que el 70% de los PBL pueden producir una proteína llamada alfa-feto proteína (AFP); se puede encontrar un nivel elevado de AFP en la sangre de un niño con PBL. Es por eso, que la AFP puede ser un marcador de este cáncer en el momento del diagnóstico y para la monitorización de la respuesta al tratamiento (debería disminuir tras la quimioterapia o después de la resección del tumor). Además, el nivel de lactato deshidrogenasa (LDH) en la sangre puede estar elevado, especialmente cuando el niño tiene metástasis hepáticas.

¿Existen diferentes estadios de la enfermedad?

El estadiaje del PBL se basa en el tamaño del tumor (T), la afectación de los ganglios linfáticos regionales (N), y la presencia de metástasis a distancia (diseminación metastásica o M). Además, la resección quirúrgica completa, es un factor importante para el estadiaje del PBL. Los PBL generalmente se diagnostican en etapas avanzadas: cuando el tumor del páncreas es grande, se ha extendido a órganos circundantes y / o a distancia (lo que se denomina metástasis). Los sitios más frecuentes de metástasis son: hígado, pulmones y ganglios linfáticos regionales.

¿Cómo se trata el Pancreatoblastoma?

Cirugía

La resección quirúrgica completa del PBL es muy importante. En algunos pacientes, se puede realizar la extirpación quirúrgica completa del tumor en el momento del diagnóstico. Cuando la enfermedad es inicialmente difícil de reseccionar o cuando existe diseminación a distancia, generalmente se realiza una biopsia. La cirugía se puede realizar más tarde, después de que se haya administrado quimioterapia para reducir el tamaño del tumor.

Quimioterapia

El Pancreatoblastoma es sensible a la quimioterapia y parece mejorar las posibilidades de su curación a largo plazo. El tipo de quimioterapia, hasta el momento, no está exactamente definida; pero los medicamentos más utilizados son la doxorrubicina (adriamicina) y el cisplatino. La mayoría de los niños reciben quimioterapia, especialmente cuando la única cirugía realizada en el momento del diagnóstico es una biopsia. El número de ciclos de quimioterapia varían y dependen del estadio, y de la cirugía llevada a cabo.

Radioterapia

El papel de la radioterapia sigue siendo controvertido y los expertos en reuniones multidisciplinares generalmente discutirán si hay un papel para la misma en el caso de su hijo.

¿Cuáles son los resultados del tratamiento?

Los factores más importantes que determinan una buena evolución en el PBL son la ausencia de metástasis (diseminación metastásica) y la resección quirúrgica completa del tumor.

¿Qué investigaciones se están llevando a cabo para el Pancreatoblastoma?

El PBL es un tumor muy raro que dificulta su investigación. Sin embargo, existen grupos en Estados Unidos y Europa que promueven la investigación clínica y básica sobre el PBL. Se han encontrado alteraciones genéticas específicas que nos permiten identificar pacientes y familias con riesgo de desarrollar PBL, y otros tumores raros.

¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT para los niños con Pancreatoblastoma?

El grupo EXPeRT está trabajando para los niños con PBL de muchas maneras:

- Recopilación de datos de los niños con PBL entre todos los países europeos.
- Crear pautas para su diagnóstico y el tratamiento con el objetivo de optimizar la posibilidad de curación para todos los niños.
- Asesoramiento al clínico responsable a nivel europeo y mundial, para casos difíciles.
- Colaborar con otros grupos para mejorar el conocimiento sobre el PBL

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Ricardo López Almaraz.