

Pankreatoblastoma

Kas yra pankreatoblastoma?

Pankreatoblastoma (PBL) - tai labai retas vėžys, atsirandantis iš ankstyvųjų kasos liaukų ląstelių. PBL gali išsivystyti bet kurioje kasos dalyje, tačiau dažniausiai ji būna kasos galvutėje arba pagrindinėje dalyje, vadinamoje kūnu. Kai PBL auga, ji gali įsikverbti į gretimas struktūras. Nors tai labai retas navikas, jis išlieka dažniausiu kasos naviku vaikams.

Kas ir kodėl susergera pankreatoblastoma?

Šis navikas dažniausiai pasitaiko jaunesniems nei 10 metų vaikams, o didžiausias sergamumas būna 5 metų amžiaus. Priežastis nežinoma, tačiau kai kurie vaikai serga genetine liga, vadinama Bekvito-Videmanno sindromu. PBL retai būna susijusi su šeimine adenomatozine polipoze (ŠAP).

Ar yra rizika broliams ir (arba) seserims susirgti tuo pačiu vėžiu arba kitų rūšių vėžiu?

Šeimose, sergančiose aukščiau minėtomis genetinėmis ligomis, yra padidėjusi rizika susirgti PBL ir kai kuriais kitais retais navikais. Bekvito-Videmanno sindromu sergantys pacientai turi polinkį sirgti Vilmsso naviku (inkstų vėžiu) ir hepatoblastoma (kepenų vėžiu), o sergantieji ŠAP – storosios žarnos vėžiu. Vaikams, sergantiems PBL ir genetiniais sindromais, rekomenduojama atlikti genetinius tyrimus ir juos konsultuoti. Šiems pacientams reikėtų reguliariai tikrinti kai kurias kitas vietas, pavyzdžiui, inkstus, kepenis ir žarnyną.

Kokie būdingi pankreatoblastomos simptomai ir požymiai?

PBL sergantiems vaikams gali pasireikšti pilvo skausmas, vėmimas, svorio kritimas, gelta (geltona odos spalva) ir kraujavimas iš žarnyno. Kai kuriems pacientams viršutinėje pilvo dalyje gali būti jaučiamas didelis, kietas darinys. Šie simptomai pasireiškia ir sergant kitomis vaikų ligomis, todėl daugeliu atvejų pirminė PBL diagnozė nustatoma pavėluotai.

Kokius tyrimus būtina atlikti vaikui, sergančiam pankreatoblastoma?

Dažniausiai pirmasis diagnostinis tyrimas, kuriuo nustatoma PBL, yra pilvo ultragarsinis (UG) tyrimas. Tačiau jūsų vaikui gali prireikti papildomų tyrimų, kad būtų tiksliai nustatytas vėžio dydis ir vieta ir, ar vėžys neišplito į kitas kūno dalis. Šie tyrimai gali būti tokie:

- MRT (magnetinio rezonanso tomografija) – šiuo metodu, naudojant magnetizmą, gaunamas labai išsamus kūno vaizdas.
- Kompiuterinė Tomografija (KT) – šis metodas naudoja rentgeno spindulius, kad susidarytų trimatis kūno vaizdas.

Kadangi 70 % PBL gamina baltymą, vadinamą alfa-fetoproteinu (AFP), PBL sergančio vaiko kraujyje gali būti nustatytas padidėjęs AFP kiekis. Todėl AFP gali būti šio vėžio žymuo diagnozės nustatymo metu ir naudojamas gydymo poveikiui stebėti (jis turėtų sumažėti kartu su chemoterapija arba po naviko rezekcijos). Taip pat gali būti padidėjęs laktatdehidrogenazės (LDH) kiekis kraujyje - ypač kai navikas išplitęs į kepenis (tai vadinama kepenų metastazėmis).

Ar yra skirtingų ligos stadijų?

PBL stadijos nustatomos pagal naviko dydį (T), regioninių limfmazgių pažeidimą (N) ir tolimo išplitimo (metastazių arba M) buvimą. Be to, svarbus veiksnys nustatant PBL stadiją yra chirurginio naviko pašalinimo išsamumas. PBL paprastai diagnozuojama pažengusiose stadijose – kai kasos navikas yra didelis, išplitęs į aplinkinius organus ir (arba) tolimas vietas. Dažniausios metastazių vietos yra kepenys, plaučiai ir sritiniai limfmazgiai.

Kaip gydoma pankreatoblastoma?

Chirurginis gydymas

Vaikams, sergantiems PPB, labai svarbu visiškai pašalinti naviką. Kartais diagnozės nustatymo metu gali būti atliekamas visiškas chirurginis naviko pašalinimas. Kai ligą iš pradžių sunku pašalinti arba kai yra tolimas išplitimas, paprastai atliekama naviko biopsija. Chirurginė operacija gali būti atliekama vėliau – po to, kai buvo taikyta chemoterapija naviko dydžiui sumažinti.

Chemoterapija

PBL jautriai reaguoja į chemoterapiją ir atrodo, kad ji pagerina ilgalaikio pasveikimo galimybes. Chemoterapijos rūšis iki šiol nėra visiškai apibrėžta, tačiau dažniausiai naudojami vaistai, vadinami doksorubicinu ir cisplatina. Daugumai vaikų skiriama chemoterapija, ypač kai diagnozės nustatymo metu naviko rezekcija (pašalinimas) neįmanoma. Chemoterapijos ciklų skaičius yra įvairus ir priklauso nuo stadijos ir chirurginės operacijos baigtumo.

Radioterapija

Radioterapijos vaidmuo tebėra prieštaringas, todėl specialistai daugiadisciplininiuose susitikimuose paprastai aptaria, ar ji gali būti naudinga jūsų vaikui.

Kokie yra gydymo rezultatai?

Svarbiausi veiksniai, lemiantys gerus PBL rezultatus, yra metastazių (išplitimo) nebuvimas ir visiškas naviko pašalinimas chirurginiu būdu.

Kokie tyrimai atliekami dėl pankreatoblastomos?

PBL yra labai retas navikas, todėl tyrimus atlikti sudėtinga. Nepaisant to, JAV ir Europoje yra ekspertų grupės, kurios skatina klinikinius ir mokslinius PBL tyrimus. Nustatyta specifinių genetinių pakitimų, kurie leidžia nustatyti pacientus ir šeimas, turinčias riziką susirgti PBL ir kitais retais navikais.

Ką EXPeRT daro dėl vaikų, sergančių pankreatoblastoma?

EXPeRT grupė įvairiais būdais dirba PPB sergančių vaikų labui:

- renka duomenis apie PBL sergančius vaikus iš visų Europos šalių;
- kuriant PBL diagnostikos ir gydymo gaires, siekiant optimizuoti visų vaikų išgyjimo galimybes;
- patarimų teikimas sudėtingais atvejais pagrindiniams gydytojams tiek Europos, tiek viso pasaulio mastu;
- bendradarbiavimas su kitomis ekspertų ir mokslininkų grupėmis, siekiant pagilinti žinias apie PBL.