

PANKREATOBLASTOM

Što je pankreatoblastom?

Pankreatoblastom (PBL) je vrlo rijedak tumor podrijetlom iz embrionalnih žljezdanih stanica gušterače. PBL nastati u bilo kojem dijelu gušterače, ali obično je lokaliziran u glavi ili trupu. Tijekom rasta može infiltrirati okolne strukture. Iako je PBL vrlo rijedak tumor, najčešći je tumor gušterače kod djece.

Tko obolijeva od PBL i zašto?

Obolijevaju obično djeca mlađa od 10 godina, s vrškom pojavnosti u dobi od 5 godina. Uzrok nastanka nije poznat, ali neka djeca imaju genetsku bolest zvanu Beckwith-Wiedemannov sindrom. PBL je rijetko udružen s familijarnom adenomatoznom polipozom (FAP).

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovog ili drugih vrsta tumora?

U obiteljima sa spomenutim specifičnim genetskim poremećajima postoji povećan rizik za PBL i neke druge rijetke tumore. Bolesnici s Beckwith-Wiedemannovim sindromom imaju sklonost za Wilmsov tumor (maligni tumor bubrega) i hepatoblastom (maligni tumor jetre), a pacijenti s FAP za rak debelog crijeva. Kod djece s PBL i genetskim sindromima preporuča se genetsko ispitivanje i savjetovanje. Kod ovih bolesnika su potrebni redoviti pregledi drugih organa, kao bubrega, jetre i crijeva.

Koji su karakteristični simptomi i znaci PBL?

Djeca s PBL se mogu prezentirati bolovima u trbuhu, povraćanjem, gubitkom tjelesne mase, žuticom (žuta obojenost kože) i krvarenjem iz crijeva. Kod nekih bolesnika se može napipati tvrda tumorska tvorba u gornjem dijelu trbuha. Ovi simptomi se sreću i u drugim dječjim bolestima pa se dijagnoza PBL u većini slučajeva postavlja kasno.

Koje su pretrage potrebne kod djeteta s PBL?

Najčešće je prva dijagnostička pretraga kojom se otkriva PBL ultrazvuk trbuha. Međutim, vaše dijete će trebati dodatne pretrage kojima se određuje točna veličina i lokalizacija tumora, te eventualna proširenost u druge dijelove tijela. Ove pretrage uključuju:

- MR (magnetska rezonancija) – koristi magnetsko polje za vrlo detaljan prikaz tijela
- CT (kompjuterizirana tomografija) – koristi rendgenske zrake za trodimenzionalan prikaz tijela.

Obzirom da 70% PBL luči protein alfa-fetoprotein (AFP), kod djece s PBL mogu biti povišene razine AFP u krvi. Stoga AFP može biti biljeg za PBL u postavljanju dijagnoze i praćenju učinaka liječenja (razine trebaju biti niže nakon kemoterapije ili odstranjenja tumora). Također mogu biti povišene vrijednosti laktat dehidrogenaze (LDH) u krvi, osobito kod djece s metastazama u jetri.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

Stadij PBL ovisi o veličini tumora (T), zahvaćenosti regionalnih limfnih čvorova (N) i prisutnosti udaljenih metastaza (M). Opseg kirurškog odstranjenja tumora je također važan faktor u određivanju stadija PBL. PBL se obično dijagnosticira u uznapređenoj fazi, kada je tumor velik i proširen na susjedne organe ili udaljena mjesta (metastaze). Najčešće metastazira u jetru, pluća i regionalne limfne čvorove.

Kako se liječi PBL?

Kirurško liječenje

Kod djece s PBL je vrlo važno potpuno ukloniti tumor. Kod nekih bolesnika se tumor može u potpunosti odstraniti kod postavljanja dijagnoze. Ako to inicijalno nije moguće ili postoje udaljene metastaze, radi se biopsija. Kirurško liječenje se odgađa nakon kemoterapije kojom se smanjuje tumor.

Kemoterapija

PBL je osjetljiv na kemoterapiju, koja poboljšava šanse za dugoročno izlječenje. Vrsta kemoterapije još nije u potpunosti definirana, a najčešće se primjenjuju citostatici doksorubicin i cisplatin. Većina djece prima kemoterapiju, posebice kada tumor moguće inicijalno odstraniti. Broj ciklusa kemoterapije varira, ovisno o stadiju bolesti i opsegu operativnog zahvata.

Radioterapija

Uloga radioterapije je kontroverzna. Multidisciplinarni tim stručnjaka će razmotriti da li terapija zračenjem ima ulogu u liječenju vašeg djeteta.

Kakvi su rezultati liječenja?

Najvažniji faktori za dobar ishod PBL su odsustvo metastaza i potpuno kirurško odstranjenje tumora.

Koja se istraživanja provode za PBL?

PBL je vrlo rijedak tumor, što otežava istraživanja. Postoje grupe stručnjaka u Sjedinjenim Američkim Državama i Europi koje provode klinička i znanstvena istraživanja o PBL. Pronađene su specifične genetske promjene koje pomažu identifikaciju bolesnika i obitelji s povećanim rizikom za PBL i druge rijetke tumore.

Što čini EXPeRT za djecu s PBL?

EXPeRT grupa pomaže djeci s PBL na više načina:

- prikupljanjem podataka o djeci s PBL iz svih europskih zemalja
- izradom smjernica za dijagnozu i liječenje s ciljem što uspješnijeg liječenja sve djece
- davanjem savjeta nadležnim liječnicima u složenim slučajevima, na europskoj i svjetskoj razini
- suradnjom s drugim grupama stručnjaka i znanstvenika koje istražuju PBL radi unapređenja znanja