

Pankreatoblastoma

Co to jest Pankreatoblastoma?

Pankreatoblastoma (PBL) jest rzadko występującym nowotworem, który wywodzi się z niedojrzałych komórek wyścielających 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 i dlaczego może rozwinąć się Pankreatoblastoma ?

Guz ten występuje zwykle u dzieci w wieku poniżej 10 lat, ze szczytem zachorowań przypadającym na wiek 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 u rodzeństwa dziecka z Pankreatoblastoma istnieje ryzyko rozwoju tego samego lub innego typu nowotworu?

W rodzinach, w których występują wymienione powyżej schorzenia genetyczne, istnieje zwiększone ryzyko rozwoju PBL oraz niektórych innych rzadko występujących 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?

U dzieci z PBL mogą wystąpić bóle brzucha, wymioty, utrata masy ciała, żółtaczka (żółty kolor skóry) i krwawienie z jelit. U niektórych pacjentów w górnej części brzucha może być wyczuwalna duża, twarda masa. Objawy te występują również w innych chorobach wieku dziecięcego, dlatego w wielu przypadkach rozpoznanie PBL stawiane jest z opóźnieniem.

Jakie badania są konieczne, aby zdiagnozować u dziecka Pankreatoblastoma?

Najczęściej pierwszym badaniem diagnostycznym, w którym wykrywa się obecność PBL jest badanie ultrasonograficzne (USG) jamy brzusznej. Jednak dziecko może wymagać dalszych badań, aby sprawdzić dokładnie wielkość i lokalizację nowotworu oraz określić, czy nowotwór nie rozprzestrzenił się do innych narządów. Badania te obejmują:

- badanie MRI (rezonans magnetyczny) – metoda wykorzystująca pole magnetyczne do stworzenia bardzo szczegółowego obrazu ciała,
- badanie TK (tomografia komputerowa) – metoda wykorzystująca promieniowanie rentgenowskie do utworzenia trójwymiarowego obrazu 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 obniżyć w trakcie 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 zaawansowania Pankreatoblastoma?

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

Jakie jest leczenie Pankreatoblastoma?

Leczenie chirurgiczne

U dzieci z PPB bardzo ważne jest całkowite usunięcie guza. U niektórych pacjentów całkowite chirurgiczne usunięcie guza można przeprowadzić już w momencie diagnozy. Gdy choroba jest początkowo zbyt zaawansowana miejscowo lub obecne są przerzuty odległe, wykonywana jest zwykle biopsja guza. Leczenie chirurgiczne można wykonać później – po podaniu chemioterapii, która ma na celu zmniejszenie rozmiaru guza.

Chemioterapia

Pankreatoblastoma jest guzem wrażliwym na chemioterapię, co wydaje się zwiększać szanse na długotrwałe wyleczenie. Nie określono dotąd jednoznacznie, jaki rodzaj chemioterapii jest najskuteczniejszy, ale najczęściej stosowane są leki o nazwie doksorubicyna oraz cisplatyna. Większość dzieci otrzymuje chemioterapię, zwłaszcza gdy resekcja guza nie jest możliwa w momencie rozpoznania. Liczba cykli chemioterapii jest różna i zależy od stadium zaawansowania choroby i możliwości całkowitego usunięcia guza.

Radioterapia

Rola radioterapii pozostaje kontrowersyjna, a eksperci na spotkaniach interdyscyplinarnych spotkaniach zwykle omawiają czy jest ona przydatna dla Twojego dziecka.

Jakie są wyniki leczenia Pankreatoblastoma?

Najważniejszymi czynnikami warunkującymi dobry wynik leczenia PBL są: brak przerzutów odległych (rozsiew) oraz całkowite chirurgiczne usunięcie guza.

Jakie badania naukowe prowadzone są w Pankreatoblastoma ?

PBL jest bardzo rzadko występującym nowotworem, co utrudnia badania. Niemniej jednak istnieją grupy ekspertów w USA i Europie, które promują badania kliniczne i naukowe w PBL. Odkryto specyficzne zmiany genetyczne, które pozwalają na identyfikację pacjentów oraz rodzin narażonych na ryzyko rozwoju PBL i innych rzadko występujących nowotworów.

Jakie działania na rzecz dzieci z Pankreatoblastoma prowadzi grupa EXPeRT?

Grupa EXPeRT działa na rzecz dzieci z PBL na wiele sposobów:

- Zbiera dane dzieci z PBL z wszystkich krajów Europy;
- Tworzy wytyczne dotyczące diagnostyki i leczenia PBL w celu optymalizacji szans na wyleczenie wszystkich dzieci;
- W trudnych przypadkach udziela porad lekarzowi prowadzącemu, zarówno na poziomie europejskim, jak i światowym;
- Współpracuje z innymi grupami ekspertów i badaczy w celu poszerzenia wiedzy na temat PBL.