

Pancreatoblastoma

Cosa è un Pancreatoblastoma?

Il Pancreatoblastoma (PBL) è un tumore molto raro che origina da cellule primitive che danno luogo alle ghiandole del pancreas. Il PBL si può sviluppare in ogni parte del pancreas, ma solitamente è localizzato alla testa di questo o alla porzione principale chiamata corpo. Quando il PBL cresce, può infiltrare le strutture circostanti. Nonostante sia molto raro, è il tumore del pancreas più frequente nei bambini.

Chi può sviluppare un pancreatoblastoma e perché?

Questo tumore solitamente insorge nei bambini con meno di 10 anni, con un picco di incidenza attorno ai 5 anni. Le cause sono sconosciute, tuttavia alcuni bambini presentano una malattia genetica chiamata sindrome di Beckwith-Wiedemann. Inoltre il PBL è raramente associato con la poliposi adenomatosa familiare (FAP).

C'è un rischio per i fratelli o le sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altri tipi di tumore?

Nelle famiglie affette dalle sindromi sopracitate, c'è un rischio aumentato per il PBL e altri tumori. I pazienti con sindrome di Beckwith-Wiedemann sono predisposti a sviluppare il tumore di Wilms (un tumore del rene) e l'epatoblastoma (un tumore del fegato), mentre i pazienti affetti da FAP sono predisposti al cancro del colon. Una consulenza genetica e ulteriori esami diagnostici sono raccomandati per i bambini affetti da PBL e sindromi genetiche. In questi pazienti, anche altri organi, come i reni, il fegato e l'intestino dovrebbero essere controllati regolarmente.

Quali sono i sintomi tipici del pancreatoblastoma?

I bambini affetti da PBL possono presentarsi con dolore addominale, vomito, perdita di peso, ittero (colorazione gialla degli occhi e della pelle) e sanguinamento intestinale. In alcuni pazienti, una massa solida e non mobile può essere palpata a livello dell'addome superiore. Questi sintomi possono essere presenti in altre malattie dei bambini, di conseguenza in molti casi la diagnosi iniziale di PBL può essere tardiva.

Che esami sono necessari per un bambino affetto da pancreatoblastoma?

Molto comunemente, il primo esame che rileva il PBL è l'ecografia dell'addome. Tuttavia, vostro figlio potrebbe necessitare di ulteriori esami volti a individuare l'esatta localizzazione del tumore e l'eventuale diffusione ad altre parti del corpo. Questi esami possono includere:

- RMN (risonanza magnetica) – questo esame utilizza i campi magnetici per costruire un'immagine molto dettagliata dell'anatomia.
- TAC (tomografia assiale computerizzata) – questa metodica utilizza i raggi X per costruire un'immagine tridimensionale dell'anatomia.

Poiché il 70% dei PBL produce una proteina chiamata alfa-fetoproteina (AFP), un elevato livello di questa può essere trovato nel sangue dei bambini affetti da PBL. Questo è il motivo per cui l'AFP può essere utilizzata come marker tumorale alla diagnosi e per il monitoraggio dell'efficacia del

trattamento (ci si aspetta che il suo livello diminuisca con la chemioterapia o dopo la chirurgia) Anche la lattico deidrogenasi (LDH) può aumentare nel sangue – specialmente se il tumore si è diffuso al fegato (queste sono le cosiddette metastasi epatiche).

Ci sono differenti stadi di malattia?

Lo stadio del PBL si basa sulle dimensioni del tumore, il coinvolgimento dei linfonodi regionali e la presenza di diffusione a distanza (metastasi). Anche la completezza dell'asportazione chirurgica è un fattore importante per la stadiazione. Il PBL viene solitamente diagnosticato ad uno stadio avanzato – cioè quando il tumore è grande e si è diffuso agli organi circostanti o a distanza. I siti più comuni di metastasi sono il fegato, i polmoni e i linfonodi regionali.

Quale è il trattamento del pancreatoblastoma?

Chirurgia

Nei bambini con PBL è molto importante rimuovere il tumore in modo completo. A volte la rimozione completa del tumore può essere eseguita alla diagnosi. Quando invece il tumore è inizialmente difficile da asportare o è presente una diffusione a distanza, si esegue una biopsia della massa. La chirurgia può essere eseguita in un secondo momento – dopo aver somministrato la chemioterapia per ridurre le dimensioni del tumore.

Chemioterapia

Il PBL è sensibile alla chemioterapia e questa sembra migliorare le possibilità di cura a lungo termine. Il tipo di chemioterapia da somministrare non è ancora stato definito, ma farmaci chiamati doxorubicina e cisplatino sono i più frequentemente utilizzati. La maggior parte dei bambini riceve chemioterapia, specialmente quando l'asportazione del tumore non è possibile alla diagnosi. Il numero dei cicli di chemioterapia varia, e dipende dallo stadio e dalla completezza della chirurgia.

Radioterapia

Il ruolo della radioterapia è controverso e i medici esperti, nel corso delle riunioni multidisciplinari (con diversi specialisti coinvolti: chirurghi, oncologi, endocrinologi, radiologi, etc...), potranno eventualmente discutere se possa essere utile per vostro figlio.

Quali sono i risultati del trattamento?

I fattori più importanti che determinano un buon esito nei PBL sono l'assenza di metastasi (diffusione del tumore a distanza) e un'asportazione completa della massa con la chirurgia.

Quale ricerche vengono fatte per il pancreatoblastoma?

Il PBL è un tumore molto raro, cosa che rende difficile fare ricerca a riguardo. Ciononostante, ci sono gruppi di esperti negli USA e in Europa che promuovono la ricerca clinica e scientifica sul PBL. Alterazioni genetiche specifiche sono state trovate e permettono di identificare pazienti e famiglie a rischio di sviluppare il PBL e altri tumori rari.

Che cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini affetti da pancreatoblastoma?

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per i bambini affetti da pancreatoblastoma sotto molti aspetti:

- Raccogliendo dati di bambini affetti da tutti i paesi europei
- Creando raccomandazioni cliniche per la diagnosi e il trattamento di questi tumori con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini
- Fornendo consigli per i casi difficili ai medici responsabili, sia a livello europeo sia a livello del resto del mondo
- Collaborando con altri gruppi di esperti e ricercatori per aumentare la conoscenza sui pancreatoblastomi per fornire un approccio terapeutico multidisciplinare