

## Панкреатобластома

### Что такое панкреатобластома?

Панкреатобластома – очень редкая злокачественная опухоль, возникающая из незрелых клеток поджелудочной железы. Панкреатобластома может развиваться в любой части поджелудочной железы, но чаще всего локализуется в области головки и основной части поджелудочной железы, называемой телом. По мере роста панкреатобластома может проникать в соседние ткани и органы. И хотя эта опухоль встречается очень редко, она остается самой частой опухолью поджелудочной железы у детей.

### У кого может возникнуть панкреатобластома и почему?

Обычно эта опухоль возникает у детей в возрасте до 10 лет, пик заболеваемости приходится на возраст 5 лет. Причина развития панкреатобластомы неизвестна, но у некоторых детей эта опухоль может сочетаться с генетическим заболеванием – синдромом Беквитта–Видемана. В редких случаях панкреатобластома может быть ассоциирована с семейным аденоматозным полипозом (САП).

### Может ли у братьев/сестер ребенка развиваться такая же опухоль или другое онкологическое заболевание?

В семьях с генетическими заболеваниями, упомянутыми выше, существует повышенный риск развития панкреатобластомы и некоторых других редких опухолей. Пациенты с синдромом Беквитта–Видемана предрасположены к развитию нефробластомы (опухоль Вильмса, злокачественное новообразование почки) и гепатобластомы (злокачественное новообразование печени), а пациенты с САП – к развитию рака толстой кишки. Детям с панкреатобластомой и данными генетическими синдромами рекомендуется пройти генетическое консультирование и тестирование. Им также следует проходить регулярные обследования почек, печени и желудочно-кишечного тракта.

### Какие симптомы характерны для панкреатобластомы?

У детей с панкреатобластомой могут наблюдаться боли в животе, рвота, потеря веса, желтуха (желтый цвет кожи) и кишечное кровотечение. У некоторых пациентов в верхней части живота можно прощупать большое плотное образование. Эти симптомы наблюдаются и при других детских заболеваниях, поэтому во многих случаях первичный диагноз "панкреатобластома" ставят поздно.

### Какие исследования используются для диагностики панкреатобластомы?

Как правило, первым диагностическим исследованием позволяющим выявить панкреатобластому является ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости. Однако Вашему ребенку может потребоваться пройти ряд других исследований для того, чтобы определить размер и локализацию опухоли, а также оценить распространенность опухолевого процесса на другие части тела, таких как:

- МРТ (магнитно-резонансная томография) – метод визуализации, основанный на использовании магнитного поля для создания детального изображения тела пациента.
- КТ (компьютерная томография) – метод визуализации, основанный на использовании рентгеновского излучения для построения трехмерного изображения тела пациента.

Так как в 70% случаев опухоль продуцирует белок альфа-фетопротеин (АФП), в крови ребенка с панкреатобластомой может обнаруживаться повышенный уровень АФП. Вот почему АФП может служить маркером данной опухоли на этапе постановки диагноза и использоваться для мониторинга эффективности лечения (уровень АФП должен снижаться в процессе химиотерапии или после резекции опухоли). В крови пациента также может быть повышен уровень лактатдегидрогеназы (ЛДГ), особенно при распространении опухоли (метастазировании) в печень.

### **У болезни есть несколько стадий?**

Стадия панкреатобластомы определяется на основании размеров опухоли (Т), поражения регионарных лимфатических узлов (N) и наличия отдаленных метастазов (M). Кроме того, при определении стадии важно учитывать полноту хирургической резекции опухоли. Панкреатобластоме обычно диагностируют на поздних стадиях, когда опухоль уже достигла больших размеров и распространилась на соседние органы и/или в отдаленные участки организма. Наиболее часто происходит метастазирование в печень, легкие и регионарные лимфатические узлы.

### **Как лечат панкреатобластому?**

#### *Хирургическое лечение*

Детям с панкреатобластомой очень важно удалить опухоль полностью. Иногда полное хирургическое удаление опухоли может быть выполнено на этапе постановки диагноза. Если же изначальное удаление опухоли вызывает затруднения или обнаруживаются отдаленные метастазы, то обычно проводится биопсия опухоли. Операцию могут провести позднее: после химиотерапии, которую назначают с целью уменьшения размера опухоли.

#### *Химиотерапия*

Панкреатобластома чувствительна к химиотерапии, что, судя по всему, позволяет повысить шансы пациентов на долгосрочное излечение. Виды химиотерапии до настоящего времени окончательно не определены; чаще всего используются такие препараты, как доксорубицин и цисплатин. Химиотерапия проводится большинству детей, особенно если удаление опухоли невозможно на этапе постановки диагноза. Количество курсов химиотерапии варьирует и зависит от стадии заболевания и полноты резекции.

#### *Лучевая терапия*

Роль лучевой терапии остается спорной, поэтому польза применения данного вида лечения в случае Вашего ребенка будет рассматриваться на мультидисциплинарном консилиуме.

### **Какие результаты дает лечение?**

Наиболее важными факторами, определяющими хороший исход у пациентов с панкреатобластомой, являются отсутствие метастазов и полное хирургическое удаление опухоли.

### **Какие исследования проводятся для изучения панкреатобластомы?**

Панкреатобластома встречается очень редко, и это затрудняет проведение исследований. Тем не менее, в США и Европе организованы экспертные группы, которые занимаются клиническими и научными исследованиями по изучению панкреатобластомы. Были обнаружены определенные генетические изменения, позволяющие выявлять пациентов и семьи, которые подвержены риску развития панкреатобластомы и других редких опухолей.

### **Что группа EXPeRT делает для детей с панкреатобластомой?**

Направления деятельности группы EXPeRT в области оказания помощи детям с панкреатобластомой включают:

- сбор данных детей с диагнозом "панкреатобластома", проживающих в Европейских странах;
- разработку рекомендаций по диагностике и лечению заболевания для увеличения шансов на выздоровление всех детей с данным заболеванием;
- консультирование лечащих врачей по сложным случаям панкреатобластомы как в Европейских, так и других странах мира;
- сотрудничество с другими экспертными и исследовательскими группами с целью получения новых знаний о панкреатобластоме.