

Pankreatoblastom

Was ist ein Pankreatoblastom?

Das Pankreatoblastom ist ein seltener Tumor, der aus den Zellen entspringt, die die Drüsen der Bauchspeicheldrüse (Pankreas) bilden. Pankreatoblastome können in jedem Teil des Pankreas entstehen, befinden sich aber üblicherweise im Pankreaskopf oder -körper. Wenn es wächst, kann es benachbarte Strukturen infiltrieren. Es ist der häufigste Pankreastumor bei Kindern.

Wer erkrankt an einem Pankreatoblastom?

Dieser Tumor tritt üblicherweise bei Kindern < 10 Jahren auf, mit einem Häufigkeitsgipfel bei 5 Jahren. Die Ursache ist unbekannt, manche Kinder haben aber eine genetische Krankheit, das Beckwith-Wiedemann-Syndrom. Selten ist das Pankreatoblastom mit der familiären adenomatösen Polyposis (FAP) assoziiert.

Gibt es ein Risiko für Geschwister, an dem gleichen Tumor oder an anderen Arten von Krebs zu erkranken?

In Familien mit speziellen genetischen Erkrankungen wie oben beschrieben besteht ein erhöhtes Risiko (Prädisposition) für Pankreatoblastome und andere seltene Tumoren. Patienten mit dem Beckwith-Wiedemann-Syndrom sind für den Wilmstumor (ein Nierentumor) und das Hepatoblastom (ein Lebertumor) prädisponiert, Patienten mit FAP für das Kolonkarzinom (ein Dickdarmtumor). Genetische Untersuchungen und Beratungen werden empfohlen, wenn ein Pankreatoblastom bei Kindern mit genetischen Syndromen gefunden wird. Bei diesen Patienten sollten auch andere Körperregionen, wie Nieren, Leber und Verdauungstrakt regelmäßig untersucht werden.

Was sind die typischen Symptome und Zeichen eines Pankreatoblastoms?

Pankreatoblastome können sich mit Bauchschmerzen, Erbrechen, Gewichtsverlust, Ikterus (Gelbfärbung der Haut) und Darmblutungen präsentieren. Bei manchen Patienten kann im oberen Abdomen eine feste Raumforderung getastet werden. Diese Symptome gibt es allerdings bei vielen anderen Erkrankungen auch und die Diagnose wird häufig erst spät gestellt.

Welche Untersuchungen sind notwendig für ein Kind mit Pankreatoblastom?

Am Häufigsten wird das Pankreatoblastom mit einer Ultraschalluntersuchung festgestellt. Allerdings kann es sein, dass Ihr Kind weitere Untersuchungen benötigt, um die exakte Größe und Position des Tumors festzustellen, sowie zu überprüfen, ob er sich in andere Regionen des Körpers ausgebreitet hat. Diese Untersuchungen können eine Kernspintomographie (MRT) oder Computertomographie (CT) beinhalten.

Da 70% der Pankreatoblastome ein Protein namens alpha-Fetoprotein (AFP) produzieren, können bei erkrankten Kindern oft erhöhte Blutwerte davon festgestellt werden. Aus diesem Grund kann AFP ein Tumormarker zur Diagnose und Überwachung des Therapieerfolgs sein. Außerdem kann das Enzym Laktat-Dehydrogenase (LDH) im Blut erhöht sein, vor allem bei Metastasen in der Leber.

Gibt es verschiedene Stadien der Krankheit?

Die Stadieneinteilung erfolgt anhand der Tumorgröße, des Befalls regionaler Lymphknoten und dem Vorhandensein von Fernmetastasen. Die Vollständigkeit einer chirurgischen Resektion ist ebenfalls ein wichtiger Faktor. Das Pankreatoblastom wird in der Regel im fortgeschrittenen Stadium diagnostiziert

– wenn der Tumor groß ist, benachbarte Organe befallen oder Metastasen in anderen Körperregionen gebildet hat. Der häufigste Ort von Metastasen sind Leber, Lunge und regionale Lymphknoten.

Wie werden Pankreatoblastome behandelt?

Chirurgie

Die vollständige chirurgische Entfernung (Resektion) des Tumors ist sehr wichtig. Bei manchen Patienten kann die vollständige Resektion direkt bei Diagnosestellung erfolgen. Sollte die Erkrankung aber initial schwierig zu operieren sein oder wenn Fernmetastasen vorliegen, wird in der Regel eine Biopsie (Probeentnahme des Tumors) bevorzugt. Die Resektion kann später erfolgen – nachdem etwa eine Chemotherapie den Tumor hat schrumpfen lassen.

Chemotherapie

Das Pankreatoblastom ist empfindlich für Chemotherapie und scheint dann mit einer erhöhten Heilungschance einherzugehen. Die Art der Chemotherapie ist bisher nicht einheitlich definiert, die Medikamente Doxorubicin und Cisplatin werden am Häufigsten genutzt. Die meisten Kinder erhalten eine Chemotherapie, vor allem wenn anfangs nur eine Biopsie entnommen wird. Die Anzahl der Therapiezyklen schwankt und ist abhängig vom Stadium und dem Operationsergebnis.

Bestrahlung

Die Rolle der Bestrahlung wird kontrovers diskutiert und in der Regel wird eine interdisziplinäre Expertenkonferenz diskutieren, ob sie für Ihr Kind in Frage kommt.

Was sind die Ergebnisse der Behandlung?

Die wichtigsten Faktoren für einen guten Behandlungserfolg sind das Fehlen von Metastasen und die vollständige chirurgische Resektion des Tumors.

Welche Forschungsprojekte gibt es für Pankreatoblastome?

Das Pankreatoblastom ist ein sehr seltener Tumor, was die Forschung schwierig macht. Nichtsdestotrotz gibt es Forschungsgruppen in den USA und Europa, die klinische und Grundlagenstudien am Pankreatoblastom betreiben. Es konnten spezielle genetische Veränderungen gefunden werden, die mit einem erhöhten Risiko für ein Pankreatoblastom und andere seltene Tumoren einhergehen.

Was tut EXPeRT für Kinder mit Pankreatoblastom?

EXPeRT hilft Kindern mit Pankreatoblastom auf verschiedene Weisen:

- Sammlung der Daten von Kindern mit Pankreatoblastom in allen europäischen Ländern
- Erstellen von Leitlinien zu Diagnose und Behandlung mit dem Ziel, die Chance auf Heilung für alle Kinder zu optimieren
- Beratung und Unterstützung in schwierigen Fällen für behandelnde Ärzte in Europa und weltweit
- Zusammenarbeit mit anderen Arbeitsgruppen um das Wissen über Pankreatoblastome zu verbessern