

## Pancreatoblastoma

### ¿Qué es un pancreatoblastoma?

El pancreatoblastoma (PBL) es un cáncer muy raro que se origina en las células primordiales que recubren las glándulas en el páncreas. El PBL puede desarrollarse en cualquier parte del páncreas; pero generalmente se encuentra en la cabeza o en la parte principal llamada cuerpo. Cuando el PBL crece, puede infiltrar las estructuras vecinas. A pesar de que es un tumor muy raro, sigue siendo el tumor pancreático más común en los niños.

### ¿Quién padece un pancreatoblastoma y por qué?

Este tumor que generalmente ocurre en niños menores de 10 años, con una incidencia máxima a los 5 años. La causa es desconocida, pero algunos niños tienen una enfermedad genética llamada síndrome de Beckwith-Wiedemann. El PBL rara vez se asocia con poliposis adenomatosa familiar (PAF).

### ¿Existe el riesgo de que los hermanos /as desarrollen el mismo cáncer u otros tipos de cáncer?

En las familias con enfermedades genéticas específicas mencionadas anteriormente, existe un mayor riesgo de PBL y algunos otros tumores raros. Los pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann están predispuestos al tumor de Wilms (un cáncer de riñón) y hepatoblastoma (un cáncer de hígado), mientras que los pacientes con PAF; al cáncer de colon. Se recomiendan investigaciones y asesoramiento genético en niños con PBL asociado a síndromes genéticos. En estos pacientes, se deben revisar regularmente otras localizaciones, como los riñones, el hígado y los intestinos.

### ¿Cuáles son los síntomas y signos típicos del pancreatoblastoma?

Los niños con PBL pueden presentar dolor abdominal, vómitos, pérdida de peso, ictericia (color amarillo de la piel) y sangrado digestivo. En algunos pacientes, se puede notar una masa grande y dura en la parte superior del abdomen. Estos síntomas se observan también en otras enfermedades infantiles; por lo que en muchos casos el diagnóstico inicial del PBL se demora en el tiempo.

### ¿Qué investigaciones son necesarias para un niño con pancreatoblastoma?

Con mayor frecuencia, el primer estudio diagnóstico que detecta el PBL es una ecografía (US) abdominal. Sin embargo, su hijo puede requerir más pruebas para verificar exactamente el tamaño y la ubicación del tumor, y si se ha diseminado a otras partes del cuerpo. Estas investigaciones pueden incluir:

- Imagen de resonancia magnética (iRM): utiliza ondas magnéticas para crear una imagen muy detallada del cuerpo.
- Tomografía computarizada (TC): este método utiliza rayos X para crear una imagen tridimensional del cuerpo.

Debido a que el 70% de los PBL producen una proteína llamada alfa-fetoproteína (AFP), se puede encontrar un nivel elevado de AFP en la sangre de un niño con PBL. Es por eso que la AFP puede ser un marcador de este cáncer en el momento del diagnóstico y se utiliza para el seguimiento de la respuesta

al tratamiento (debe disminuir tras la quimioterapia o después de la resección del tumor). También el nivel de lactato deshidrogenasa (LDH) en la sangre puede estar elevado, especialmente cuando el tumor se ha diseminado al hígado (metástasis hepáticas).

### **¿Existen diferentes estadios de la enfermedad?**

El estadiaje del PBL se basa en el tamaño del tumor (T), la afectación de los ganglios linfáticos regionales (N) y la presencia de metástasis a distancia (diseminación metastásica o M). Además, la resección quirúrgica completa del tumor es un factor importante en el estadio del PBL. Los PBL generalmente se diagnostican en etapas avanzadas, cuando el tumor de páncreas es grande, se ha extendido a los órganos circundantes y / o a distancia. Los sitios más comunes de metástasis son el hígado, pulmones y ganglios linfáticos regionales.

### **¿Cómo se trata el pancreatoblastoma?**

#### ***Cirugía***

En los niños con PBL es muy importante extirpar el tumor por completo. A veces, la extirpación quirúrgica completa del tumor se puede realizar en el momento del diagnóstico. Cuando la enfermedad es inicialmente difícil de resecar o cuando hay diseminación a distancia, generalmente se realiza una biopsia del tumor. La cirugía se puede realizar más tarde, después de que se haya administrado quimioterapia para reducir el tamaño del tumor.

#### ***Quimioterapia***

El PBL es sensible a la quimioterapia y parece mejorar las posibilidades de curación a largo plazo. El tipo de quimioterapia, hoy en día, no está exactamente definida; pero los medicamentos más utilizados son la doxorubicina (adriamicina) y el cisplatino. La mayoría de los niños reciben quimioterapia, especialmente cuando la resección tumoral no es factible en el momento del diagnóstico. El número de ciclos de quimioterapia varía y depende del estadio, y de la cirugía llevada a cabo.

#### ***Radioterapia***

El papel de la radioterapia sigue siendo controvertido y los expertos en reuniones multidisciplinarias generalmente discutirán si puede ser útil para su hijo.

### **¿Cuáles son los resultados del tratamiento?**

Los factores más importantes que determinan una buena evolución en el PBL son la ausencia de metástasis (diseminación metastásica) y la resección quirúrgica completa del tumor.

### **¿Qué investigaciones se están llevando a cabo para el pancreatoblastoma?**

El PBL es un tumor muy raro que dificulta su investigación. Sin embargo, hay grupos de expertos en los Estados Unidos y Europa que promueven la investigación clínica y científica sobre el PBL. Se han encontrado alteraciones genéticas específicas que nos permiten identificar a pacientes y familias en riesgo de desarrollar PBL, y otros tumores raros.

### **¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT para los niños con pancreatoblastoma?**

El grupo EXPeRT está trabajando para los niños con PPB de muchas maneras:

- Recopilación de datos de los niños con PBL de todos los países europeos
- Crear pautas para su diagnóstico y tratamiento con el objetivo de optimizar las posibilidades de curación para todos los niños
- Asesoramiento en casos difíciles al clínico responsable, tanto a nivel europeo como mundial
- Colaborar con otros grupos de expertos e investigadores para incrementar el conocimiento sobre PBL.