

Pancreatoblastomul

Ce este pancreatoblastomul?

Pancreatoblastomul (PBL) este un cancer foarte rar care provine din celulele tinere care căpтуșesc glandele pancreasului. PBL se poate dezvolta în orice parte a pancreasului, dar de obicei este localizat la nivelul capului pancreatic sau în partea principală numită corp. Când PBL crește, poate infiltra structurile învecinate. Chiar dacă este o tumora foarte rară, rămâne cea mai frecventă tumora pancreatică la copii.

Cine se poate îmbolnăvi de pancreatoblastom și de ce?

Această tumoră apare de obicei la copiii sub 10 ani, cu un vârf de incidență la 5 ani. Cauza este necunoscută dar unii copii au o boală genetică numită sindrom Beckwith-Wiedemann. PBL se asociază rar cu polipoza adenomatoasă familială (PAF).

Există riscul ca frații/surorile să dezvolte aceeași tip sau alte tipuri de cancer?

În familiile cu boli genetice specifice menționate mai sus există risc crescut de apariție al PBL și al altor tumori rare. Pacienții cu sindrom Beckwith-Wiedemann sunt predispuși la tumora Wilms (un tip de cancer de rinichi) și hepatoblastom (un tip de cancer de ficat), în timp ce pacienții cu PAF – sunt predispuși la cancerul de colon. Investigațiile genetice și consilierea sunt recomandate la copiii cu PBL și sindroame genetice. La acești pacienți, alte localizări, cum ar fi rinichii, ficatul și intestinalele, trebuie controlate în mod regulat.

Care sunt semnele și simptomele tipice ale pancreatoblastomului?

Copiii cu PBL pot prezenta dureri abdominale, vărsături, scădere în greutate, icter (culoarea galbenă a pielii) și sângerări intestinale. La unii pacienți se poate simți o masă tumorală dură, la nivelul abdomenului superior. Aceste simptome sunt observate și în alte boli ale copilăriei, astfel încât, în multe cazuri, diagnosticul de PBL este pus târziu.

Ce investigații sunt necesare pentru un copil cu pancreatoblastom?

Cel mai frecvent, primul examen de diagnostic care detectează PBL este o ecografie abdominală. Cu toate acestea, copilul vostru poate necesita teste suplimentare pentru a identifica exact dimensiunea și localizarea tumorii și dacă acesta s-a răspândit în alte părți ale corpului. Aceste teste pot include:

- RMN (rezonanță magnetică nucleară) - această metodă folosește magnetismul pentru a construi o imagine foarte detaliată a corpului
- CT (tomografie computerizată) - această metodă utilizează raze X pentru a construi o imagine tridimensională a corpului.

Deoarece 70% din PBL produc o proteină numită alfa-fetoproteină (AFP), un nivel ridicat de AFP poate fi găsit în sângele unui copil cu PBL. Din acest motiv AFP poate fi un marker al acestui cancer la diagnostic și este utilizat și pentru monitorizarea eficienței tratamentului (ar trebui să scadă odată cu chimioterapia sau după rezecția tumorii). De asemenea, nivelul de lactat dehidrogenază (LDH) din sânge poate fi crescut - mai ales atunci când tumora s-a extins la ficat (metastaze hepatice).

Există stadii diferite ale bolii?

Stadializarea PBL se bazează pe dimensiunea tumorii (T), afectarea ganglionilor limfatici regionali (N) și prezența răspândirii la distanță (metastaze sau M). De asemenea, rezecția completă a tumorii este un factor important în stadializarea PBL. PBL este de obicei diagnosticat în stadii avansate - când tumora pancreatică este mare, extinsă la organele înconjurătoare și/sau la distanță. Cele mai frecvente localizări ale metastazelor sunt ficatul, plămânii și ganglionii limfatici regionali.

Care este tratamentul pancreatoblastomului?

Intervenția chirurgicală

La copiii cu PPB este foarte importantă îndepărtarea completă a tumorii. Uneori, rezecția completă a tumorii poate fi efectuată încă de la diagnostic. Când tumora este inițial dificil de îndepărtat sau când este vorba de o boală metastazată, se efectuează o biopsie tumorală. Intervenția chirurgicală poate fi făcută mai târziu, după chimioterapie, administrată cu scopul reducerii volumului tumoral.

Chimioterapia

PBL este sensibil la chimioterapie și se pare că îmbunătățește șansele de vindecare pe termen lung. Protocolul de chimioterapie nu a fost standardizat până în prezent, dar medicamentele numite doxorubicină și cisplatină sunt cel mai frecvent utilizate. Majoritatea copiilor primesc chimioterapie, mai ales când rezecția tumorii nu este posibilă de la diagnostic. Numărul de cicluri de chimioterapie variază și depinde de stadiul bolii și de gradul rezecției chirurgicale.

Radioterapia

Rolul radioterapiei rămâne controversat și experții vor discuta în comisii multidisciplinare dacă radioterapia poate fi utilă sau nu copilului vostru.

Care sunt rezultatele tratamentului?

Cei mai importanți factori care determină un rezultat bun în PBL este absența metastazelor (a răspândirii) și îndepărtarea completă a tumorii prin intervenție chirurgicală.

Care sunt cercetările care se efectuează pentru pancreatoblastom?

PBL este o tumoră foarte rară, iar acest lucru îngreunează cercetarea. Cu toate acestea, există grupuri de experți în SUA și Europa care promovează cercetarea clinică și științifică privind PBL. Au fost găsite modificări genetice specifice care permit identificarea pacienților și familiilor cu risc de a se îmbolnăvi de PBL și alte tumori rare.

Ce face EXPeRT pentru copiii cu pancreatoblastom?

Grupul EXPeRT lucrează pentru copiii cu PBL în moduri diferite:

- Colectează date despre copiii cu PBL de la toate țările Europene.
- Elaborează ghiduri de diagnostic și tratament pentru PBL cu scopul de a optimiza șansele de vindecare pentru toți copiii.
- Oferă sfaturi clinicianului responsabil în cazurile dificile, atât la nivel European, cât și la nivel mondial.
- Colaborează cu alte grupuri de experți și cercetători pentru a crește nivelul cunoștințelor despre PBL.



EXPeRT

