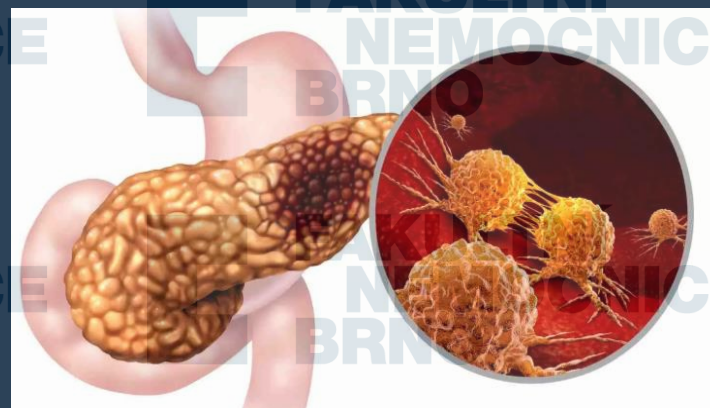


TUMORY PANKREATU U DĚTÍ

„Když vzácnost neznamená výjimku...”

MUDr. Petra Urbanová



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

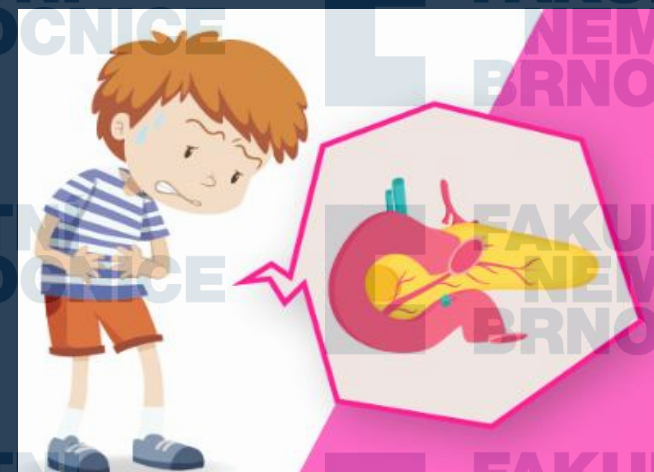
- tumory pankreatu u dětí
extrémně vzácné – tvoří méně
než 0,2 % všech dětských nádorů
- v Evropě existuje odborná
skupina zaměřená na vzácné
nádory u dětí – EXPeRT
(European Cooperative Study
Group for Pediatric Rare Tumors)



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- definice velmi vzácných tumorů (VRT) = solidní tumory s incidencí méně než 2 případy na milion obyvatel ročně
- cílem EXPeRT – sdílení údajů, vývoj diagnostických a terapeutických doporučení
- z ČR zástupcem MUDr. Viera Bajčiová, CSc., Klinika dětské onkologie FN Brno



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- největší světová skupina zaměřená na dětské tumory, včetně velmi vzácných – COG (Children's Oncology Group)



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- přesná incidence není běžně dostupná – lze dohledat pouze v americkém registru SEER (United States Surveillance, Epidemiology and End Results) – pod 0,02 na 100 000 dětí ročně (cca 1 případ na 5-6 milionů dětí a rok)



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

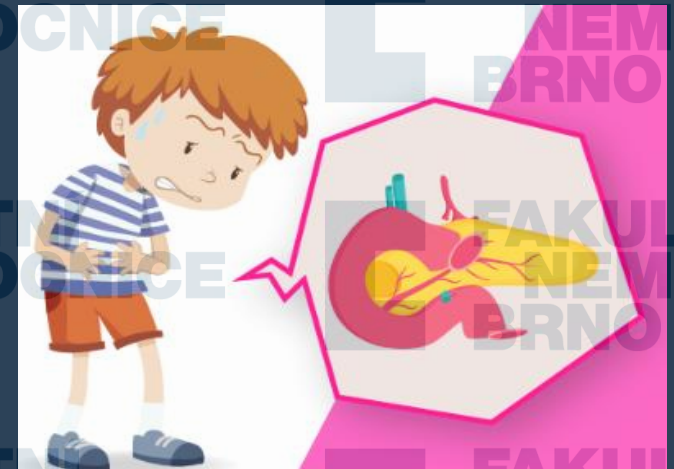
- dle analýzy databáze SEER – USA za období 30 let 58 případů tumorů pankreatu u dětí do 19 let (31 exokrinních – solidní pseudopapilární tu, pankreatoblastom, 19 neuroendokrinních tumorů, 5 sarkomů – Ewing, angiosarkom)



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

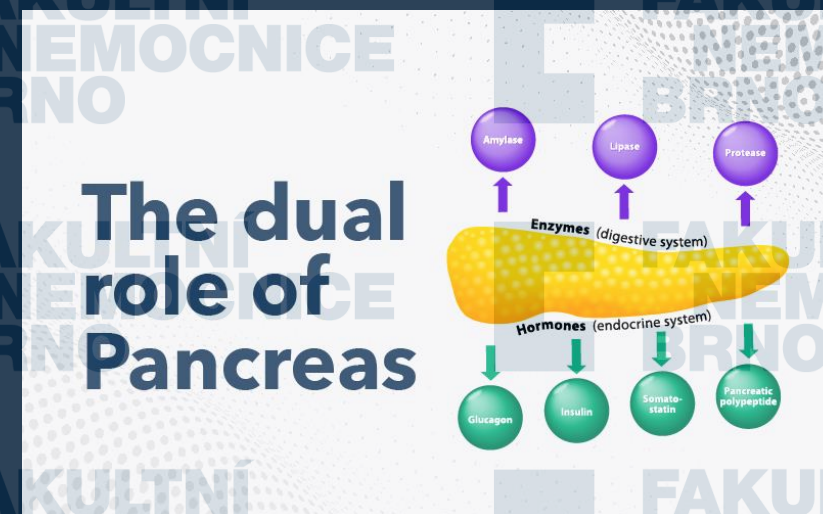
- dle italské prospektivní studie pro vzácné nádory u dětí a adolescentů TREP – incidence do 17 let 0,17/1 milion a do 19 let 0,2/1 milion



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- mohou vyrůstat z exokrinních či endokrinních bb.
- často dlouho nediagnostikovány, často náhodným nálezem
- benigní i maligní



TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- spektrum primárních nádorů pankreatu u dětí se výrazně liší od spektra nádorů dospělého věku

Typ tumoru	M:F	Lokalizace	Příznaky	Vrchol výskytu	% z tumorů pankreatu
Pankreatoblastom	1,9:1	hlava = kauda	nespecifické	4,5-5 let	< 1
SPPT NEN	1:10	tělo = kauda	nespecifické	14-30 let	1-2
	1,1:1	hlava = kauda	dle typu hormonu	40-50 let	3-5
Duktální adenoca	1,3:1	hlava > kauda	bolest, hubnutí, ikterus	70 let	85

TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- věk výskytu různý dle typu tumoru

Typ tumoru	M:F	Lokalizace	Příznaky	Vrchol výskytu	% z tumorů pankreatu
Pankreatoblastom	1,9:1	hlava = kauda	nespecifické	4,5-5 let	< 1
SPPT	1:10	tělo = kauda	nespecifické	14-30 let	1-2
NEN	1,1:1	hlava = kauda	dle typu hormonu	40-50 let	3-5
Duktální adenoca	1,3:1	hlava > kauda	bolest, hubnutí, ikterus	70 let	85

TU PANKREATU U DĚTÍ

- OBECNÉ INFORMACE:

- u dětí častěji nenádorové léze – prosté cysty a/nebo pseudocysty

Nenádorové léze	Prostá cysta Pseudocysta Lokální fibróza Vaskulární léze
Benigní tumory	Cystadenom serózní, mucinózní Zralý teratom Hemangiom
Borderline (tumory hraniční malignity)	Solidní pseudopapilární tu Inflamatorní myofibroblastový tu Mucinózní cystická neoplázie (MCN)
Maligní tu	Pankreatoblastom Duktální adenoca Ca z acinárních bb. Neuroendokrinní ca Ewingův sarkom

SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ OBECNÉ INFORMACE:

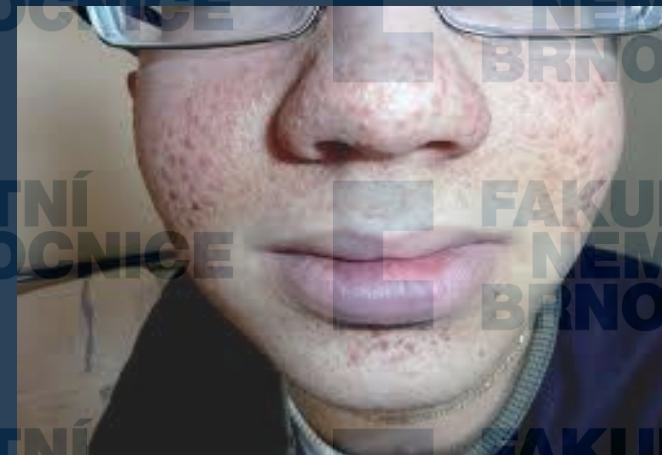
- nejčastější neepiteliální tumor pankreatu u dospívajících dívek
- z exokrinních bb.
- vzhledem k převážnému postižení dívek a pozitivě progesteronových a estrogenových receptorů diskutována role těchto hormonů v iniciaci a patogenezi SPPT



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ OBECNÉ INFORMACE:

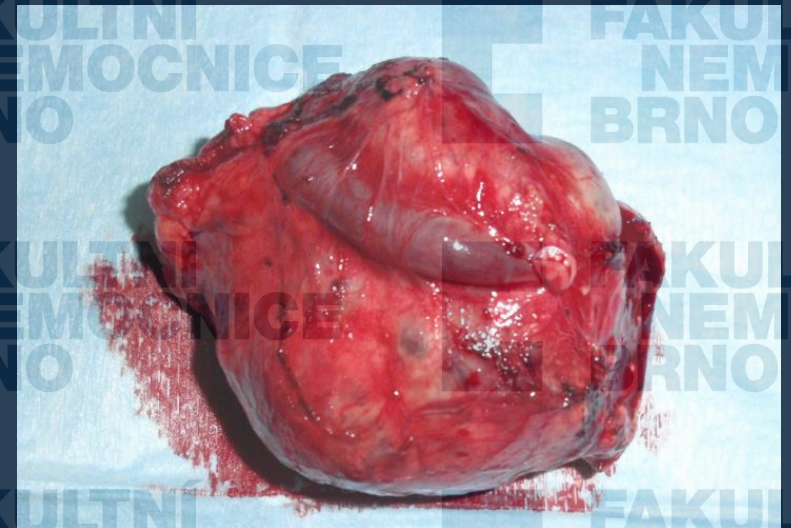
- není známa asociace s hereditárními nádorovými sy., nicméně v literatuře popsány případy s tuberózní sklerózou
- neexistuje onkomarker specifický pro SPPT



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

- OBECNÉ INFORMACE:

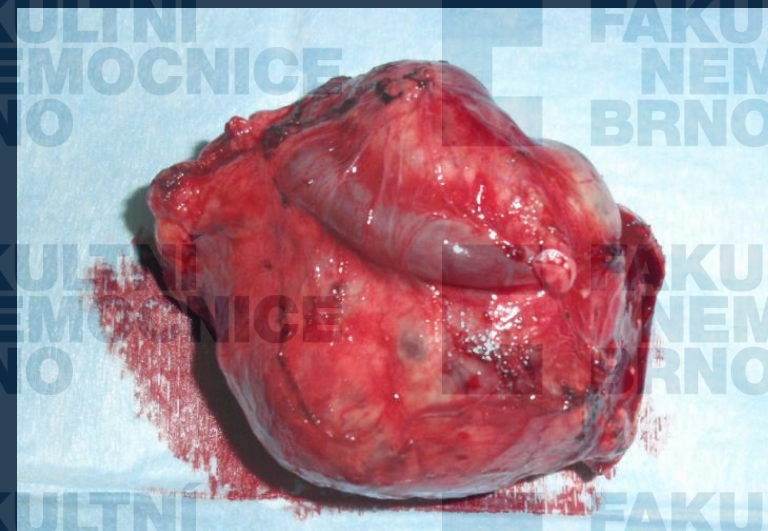
- nejčastěji vyrůstá z oblasti hlavy a kaudy pankreatu, vzácně extrapankreatická lokalizace
- dobře ohraničený, cysticko-solidní tumor, s kapsulou



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ OBECNÉ INFORMACE:

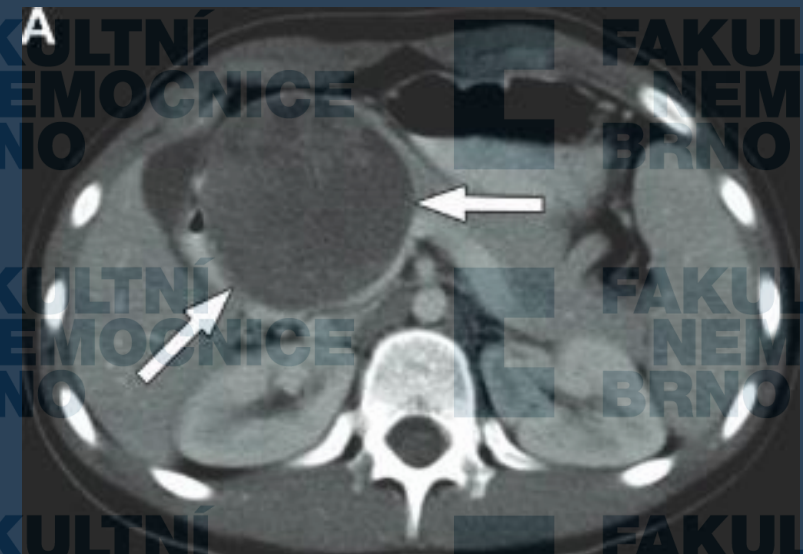
- nízce maligní (borderline) –
meta do jater, na peritoneum
a do abdominálních LU, plíce
– u < 20 % pacientů
- většinou asymptomatický,
pokud se objeví příznaky,
většinou nespecifické



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

- RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

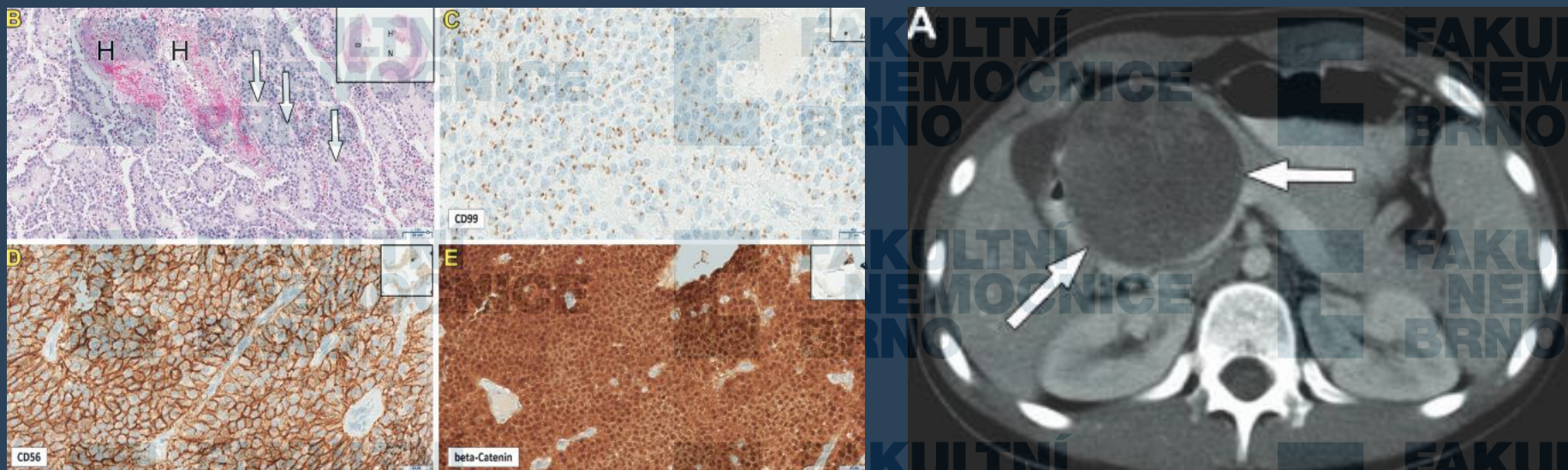
- velký tumor – často větší než 5 cm
- dobře ohraničený, s kapsulou (hypoechogenní na UZ, hypointenzní v T1 i T2 sekvenci)



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

- RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

- nehomogenní – solidní + cystická komponenta (pseudopapilární degenerace)

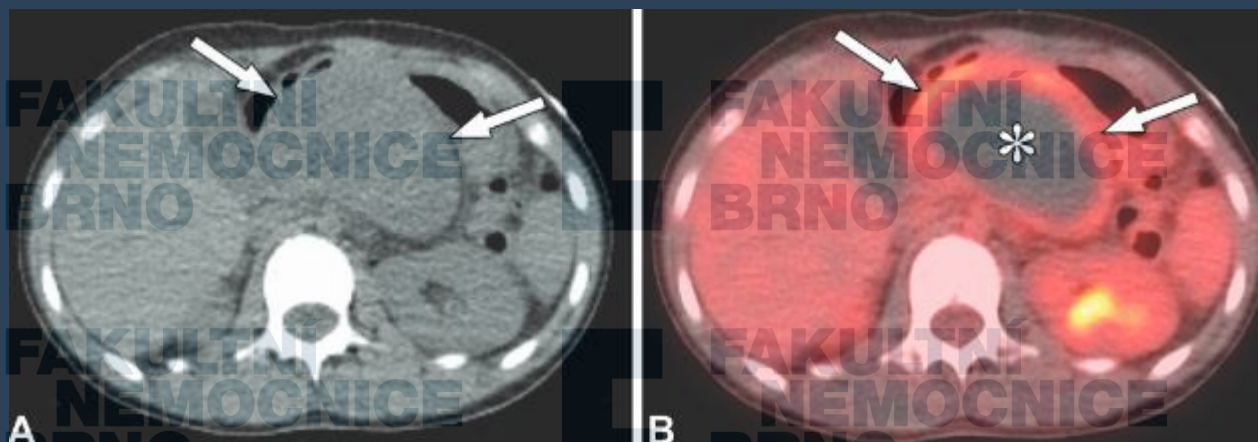


SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

- často hemoragický obsah (hyperintenzita na T1)
- kalcifikace nejsou časté, spíše na periférii
- obvykle bez dilatace žlučových cest

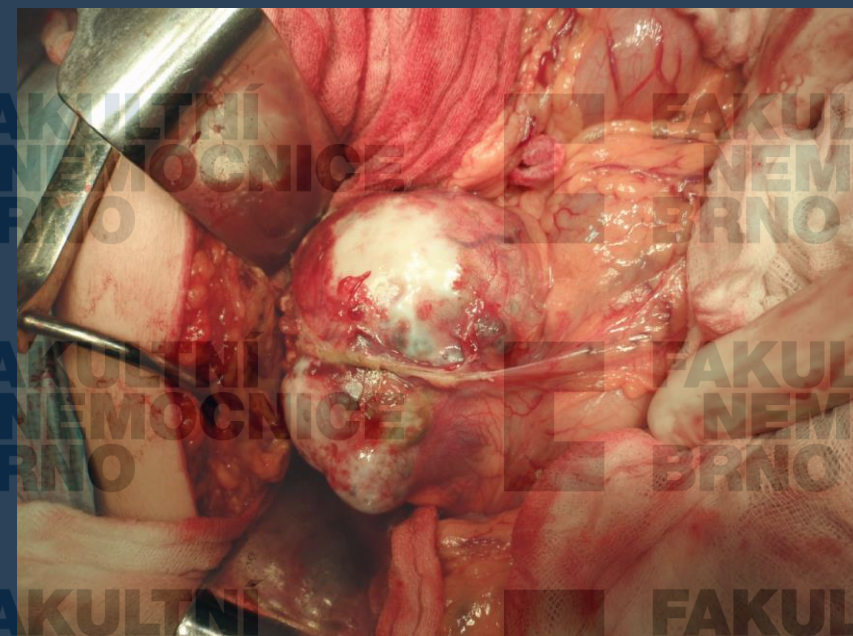
nonkontrastní CT a PET/CT –
hypermetabolická periférie,
centrálně
cystické/nekrotické změny



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ TERAPIE:

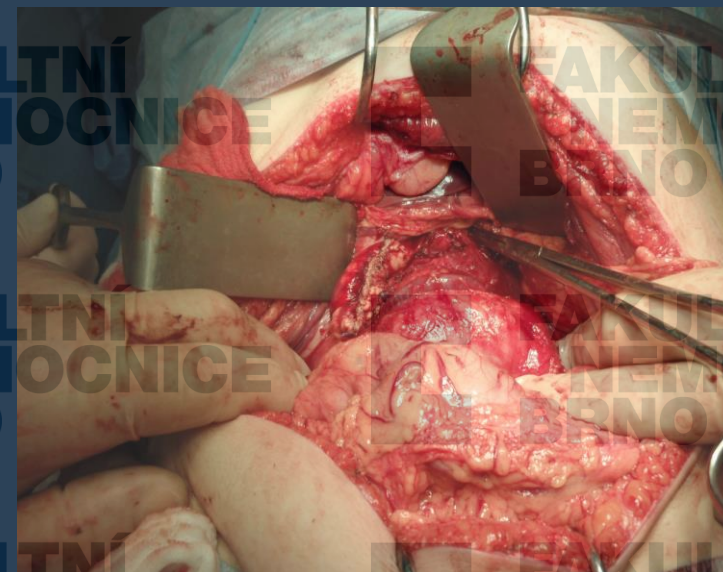
- biopsie tumoru není indikováno pro riziko disseminace tumoru



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ TERAPIE:

- **chirurgická léčba** – radikální resekce
– u menších enukleace, u větších
tumorů v oblasti těla a kaudy
distální nebo centrální
pankreatektomie, v oblasti hlavy
parciální pankreatoduodenektomie,
disekce LU není indikována



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ TERAPIE:

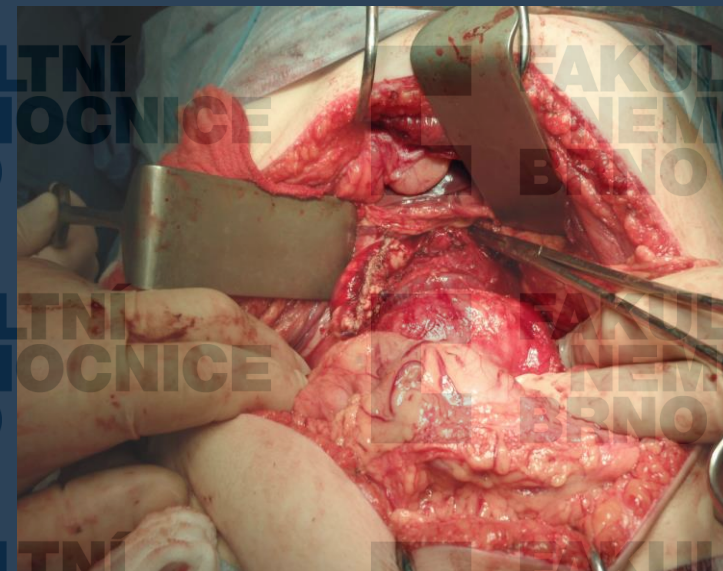
- pokud tu není odstraněn radikálně – vysoké riziko lokální rekurence – až 75 %
- role **CHT** a **RT** nejasná, většinou u metastatické nemoci
- zatím nejsou ani žádné informace o použití **biologické léčby** či **imunoterapie**



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

- PROGNÓZA:

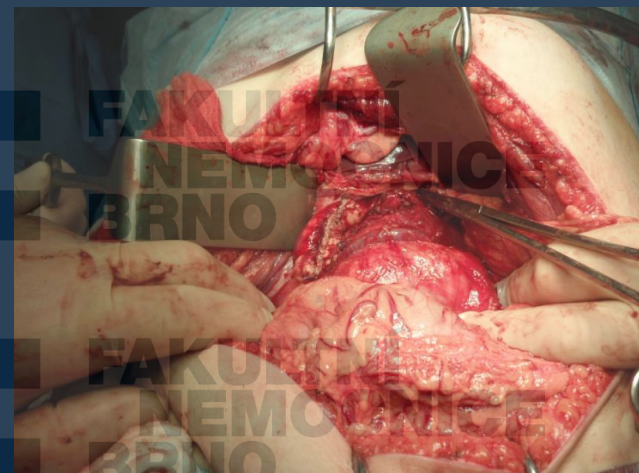
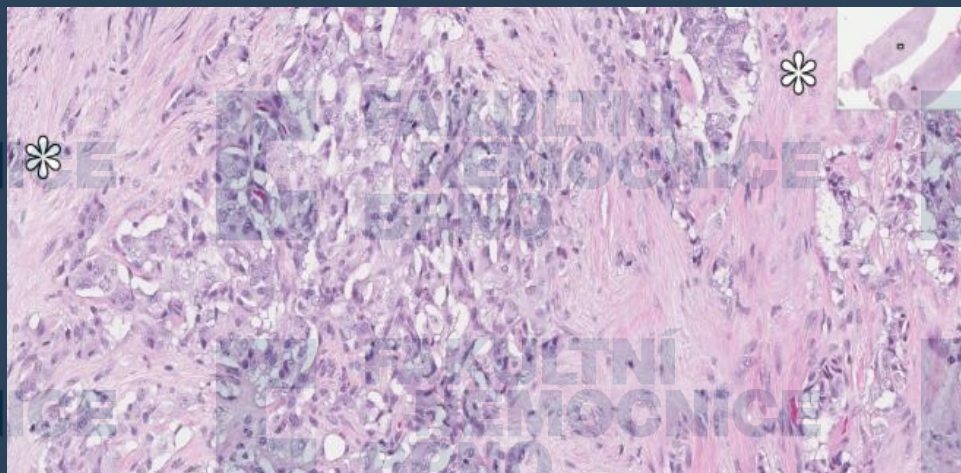
- při radikálním odstranění lokalizovaného tumoru velmi dobrá – dlouhodobě přežívá > 95 %
- v případě rekurence a metastatické nemoci prognóza závisí na agresivitě chirurgického postupu



SOLIDNÍ PSEUDOPAPILÁRNÍ TU (SPPT)

■ PROGNÓZA:

- vyšší rekurence u chlapců a dětí ve věku < 13 let, resekce s pozitivními resekčními okraji, ruptury nádoru a histopatologické známky malignity



PANKREATOBLASTOM

■ OBECNÉ INFORMACE:

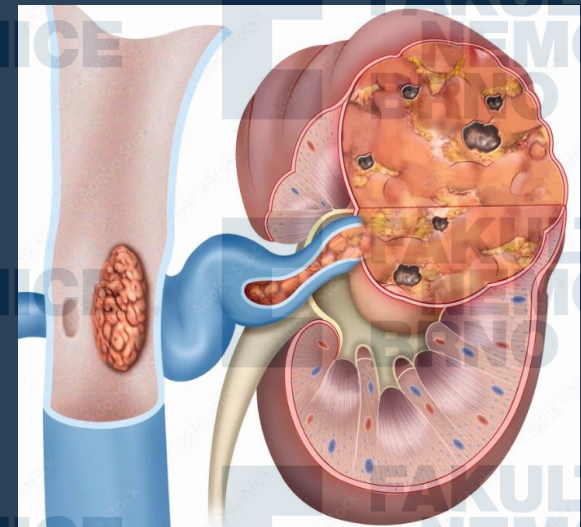
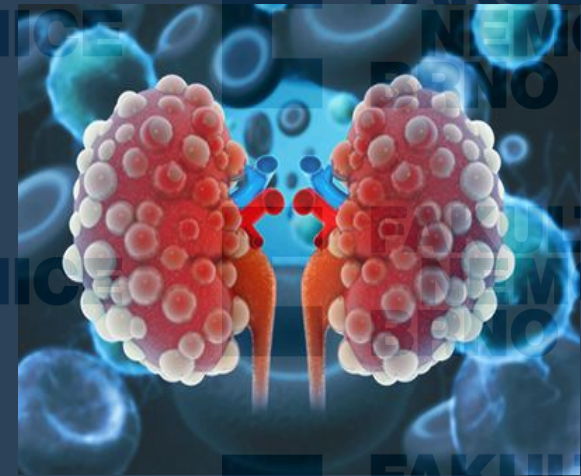
- nejčastější maligní tu pankreatu u malých dětí, většinou u dětí pod 5 let
- maligní, rychle rostoucí, metastázy zejména do LU, jater a plic
- u 60-70 % případů elevace AFP – marker sledování účinnosti aplikované léčby



PANKREATOBLASTOM

- OBECNÉ INFORMACE:

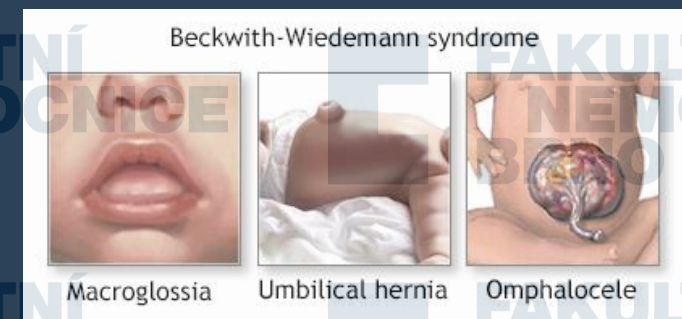
- zařazen mezi tzv. embryonální typy nádorů – předpokládá se perzistence zbytků fetální tkáně pankreatu po narození dítěte (analogie nefroblastomatózy u Wilmsova tumoru)



PANKREATOBLASTOM

■ OBECNÉ INFORMACE:

- sporadický výskyt, bez známých příčin vzniku
- může být asociován s genetickými predispozičními sy. — zejména Beckwith-Wiedemannovým sy. (tento typ pankreatoblastomu se vyskytuje již u novorozenců), vyšší riziko i pacienti s familiární adenomatózní polypózou



PANKREATOBLASTOM

■ OBECNÉ INFORMACE:

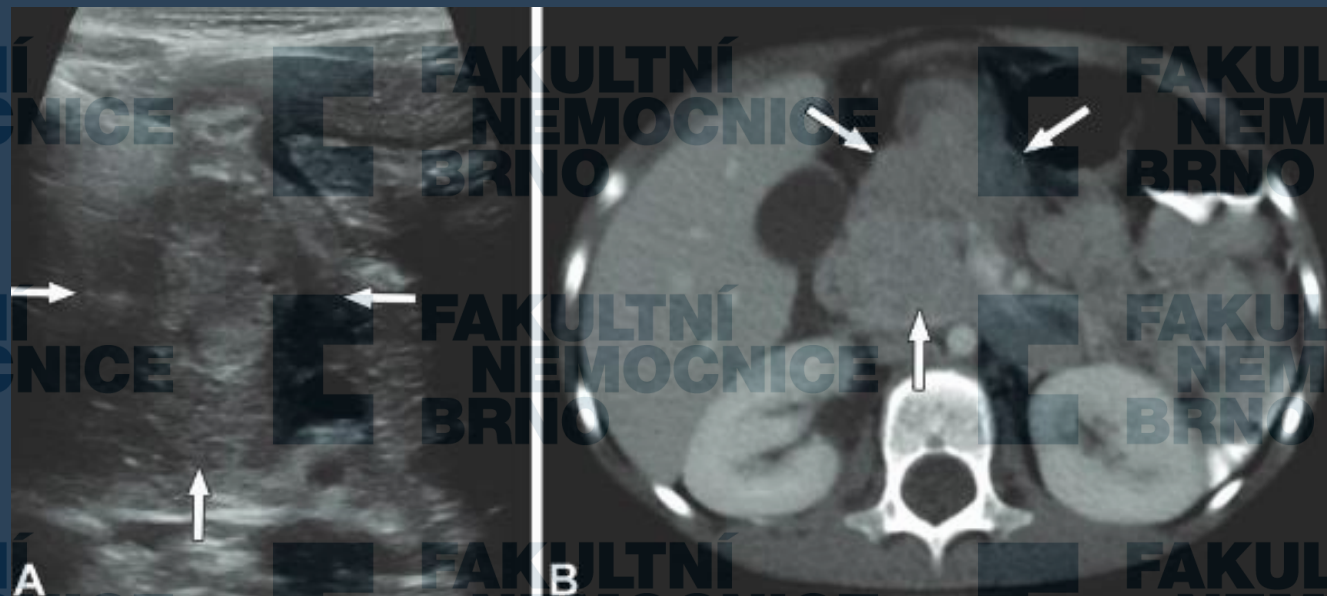
- klinické příznaky obvykle nespecifické
- nejčastěji prvním příznakem hmatná nádorová masa v oblasti epigastria
- mohou být nespecifické zažívací potíže, méně často bolesti břicha nebo zvracení, ikterus vzácně



PANKREATOBLASTOM

- RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

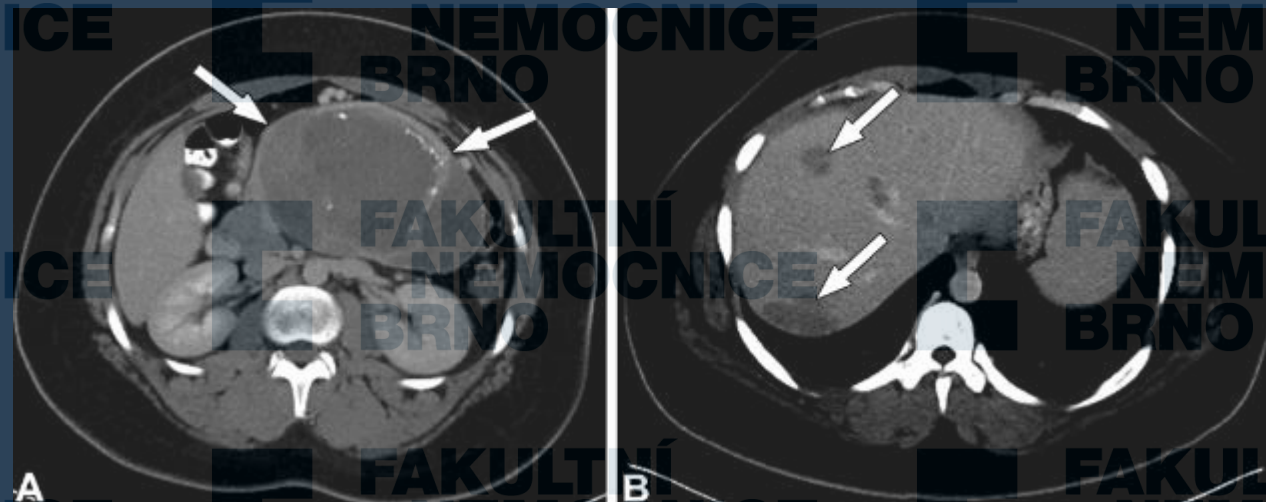
- vstupní metodou většinou UZ, pak CT/MRI



PANKREATOBLASTOM

- RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

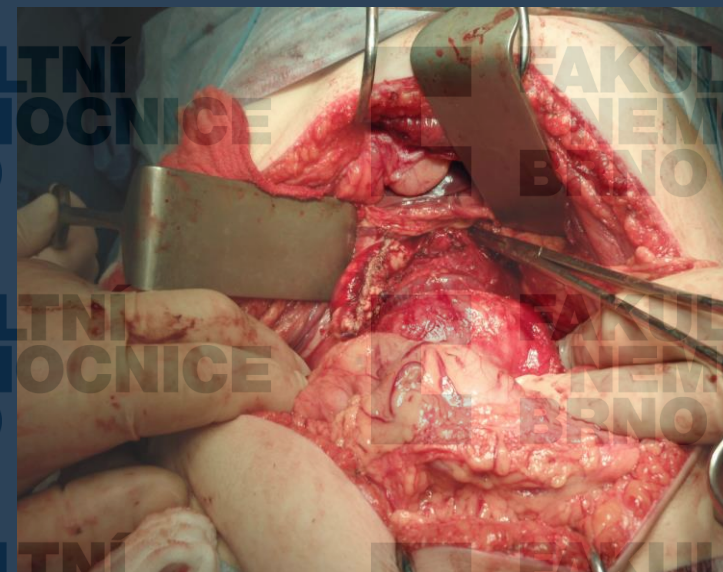
- solidní, nehomogenní, s nekrózami, často obsahuje kalcifikace, výrazně se sytí po podání k.i. – je bohatě vaskularizován, zejména na periférii



PANKREATOBLASTOM

■ TERAPIE:

- pro pankreatoblastom v současnosti neexistuje všeobecně akceptovaná a doporučená optimální léčebná strategie
- **chirurgická léčba** u lokalizovaných tumorů, doporučována disekce regionálních LU



PANKREATOBLASTOM

■ TERAPIE:

- CHT – zatím není známa jednoznačně efektivní CHT v léčbě pankreatoblastomu
- RT – na základě několika publikovaných kazuistik s odpovědí na radioterapii lze předpokládat radiosenzitivitu pankreatoblastomu analogickou s jinými typy embryonálních nádorů



SPPT/PANKREATOBLASTOM

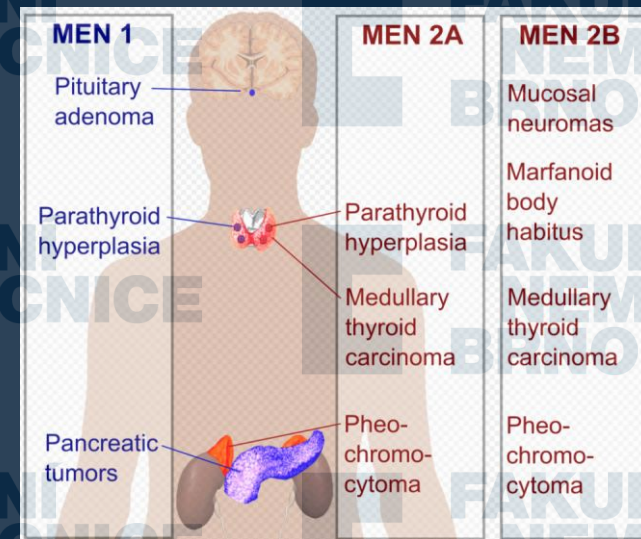
■ Rozdíly při zobrazovacích metodách

Typ nádoru	Pankreatoblastom	Solidní pseudopapilární tu
věk	pod 10 let	adolescentní dívky
léze	dobře ohraničená, solitární	velká, dobře ohraničená
lokalizace	50 % v hlavě pankreatu	rovnoměrné rozložení v pankreatu
nález	heterogenní tu – solidní i cystické části, spíš ale solidní, septa, kalcifikace , nekrotické okrsky	heterogenní tu – solidní i cystické části, hemoragické a nekrotické okrsky
meta	regionální LU, játra	žádné
vaskularizace	dobře vaskularizovaný tu bez hemoragií	dobře vaskularizovaný tumor s hemoragiemi
dilatace dc. choledochus	vzácné	velmi vzácné
kapsula	fibrózní	tenká fibrózní s kalcifikacemi
komprese orgánů/invaze	častěji komprese orgánů než invaze	komprese orgánů bez invaze

NEUROENDOKRINNÍ TU

▪ OBECNÉ INFORMACE:

- u dětí extrémně vzácné, často součástí genetických sy. (MEN1, von Hippel-Lindauova nemoc, neurofibromatóza typu 1, komplex tuberózní sklerózy)



NEUROENDOKRINNÍ TU

- OBECNÉ INFORMACE:

- vychází z neuroendokrinních bb. pankreatu
- hormonálně nefunkční (60-90 %) a hormonálně funkční (u dětí nejčastěji inzulinom – hypoglykémie, gastrinom, glukagonom, VIPom, ... – extrémně vzácné)

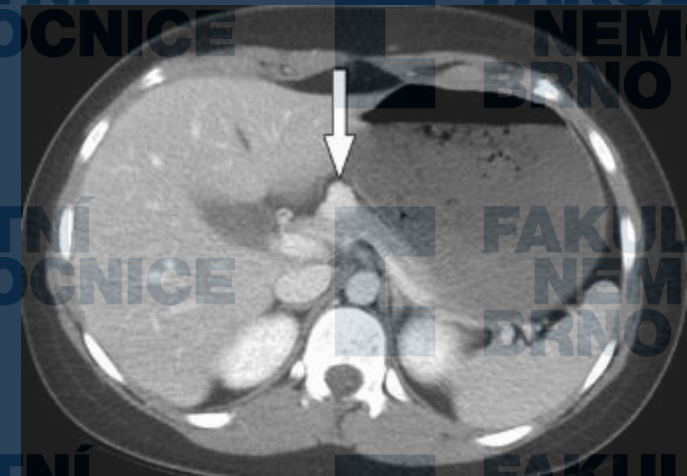


NEUROENDOKRINNÍ TU

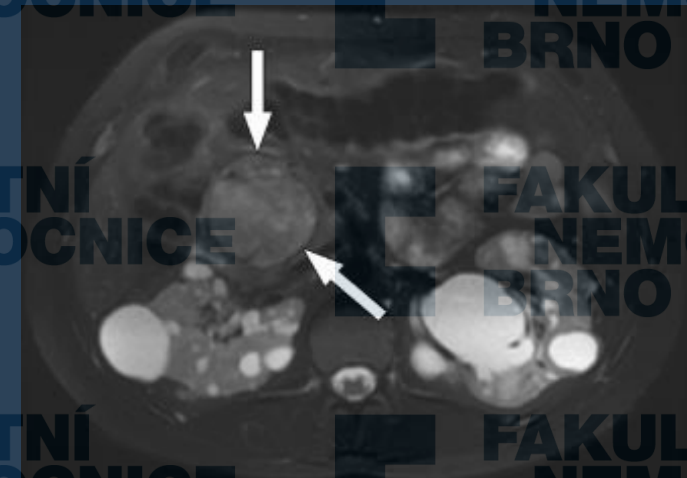
- RADIOLOGICKÝ NÁLEZ:

- CT/MR – v arteriální fázi hypervaskularizované léze
- z metod nukleární medicíny – somatostatinová receptorová scintigrafie – oktreotidová scintigrafie

nefunkční NET u pacienta s
tuberózní sklerózou, MRI, T2
sekvence



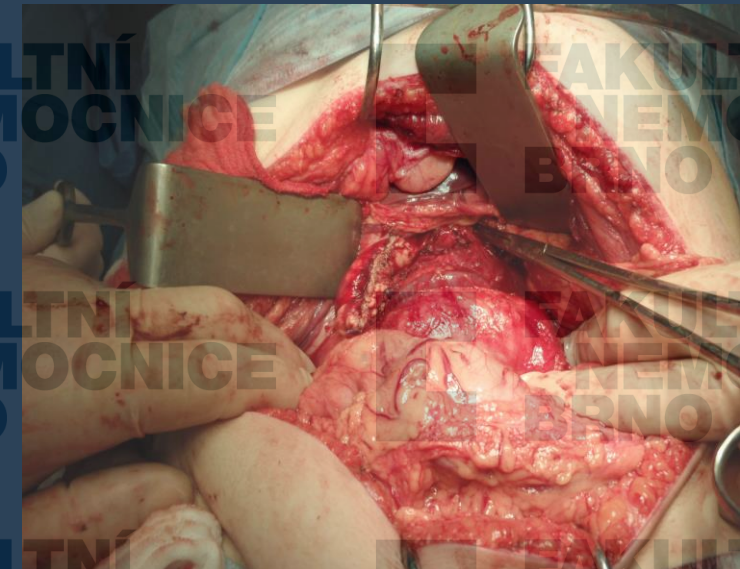
Inzulinom u 17leté dívky, CT



NEUROENDOKRINNÍ TU

■ TERAPIE:

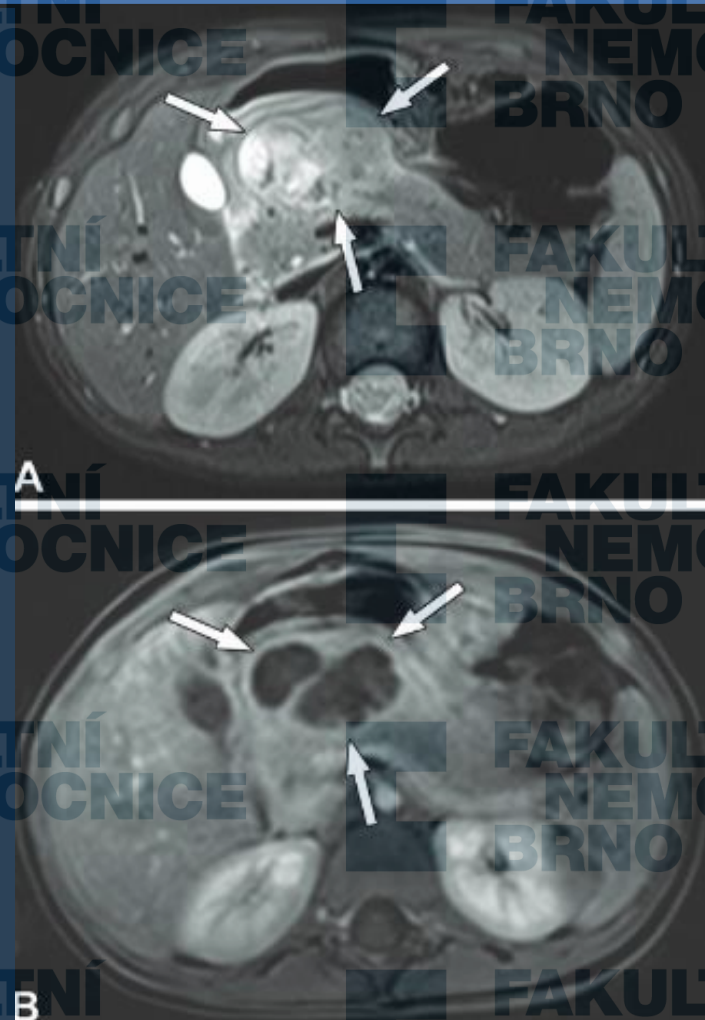
- pokud lze chirurgická resekce
- vzhledem k tomu, že se jedná v dětské populaci o extrémně vzácný tumor jsou všechny dostupné informace stran diagnostiky i terapeutických postupů čerpány z dospělé onkologie, pediatriká data jsou extrémně vzácná a limitovaná



OSTATNÍ VZÁCNÉ TU

- Karcinom pankreatu
- Inflamatorní myofibroblastový tu
- Cystická neoplázie
- Ewingův sarkom
- Meta (např. RMS, leukémie, lymfom)

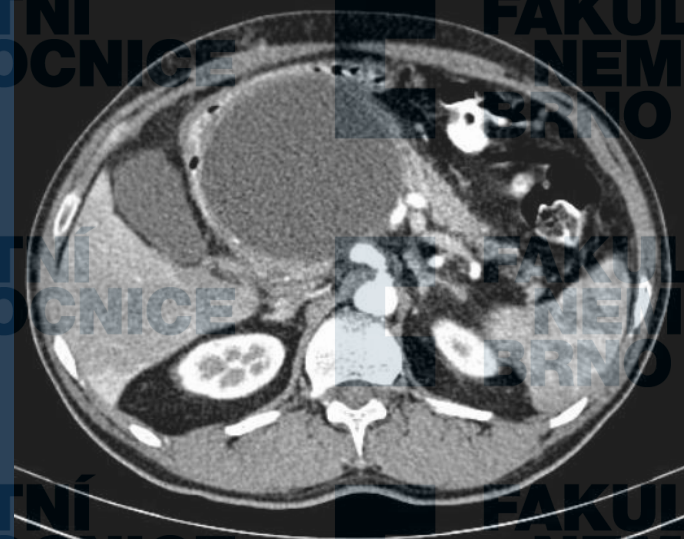
extraosseální Ewingův sarkom s
centrální hemoragií/nekrózou u
2leté dívky, MRI, T2 a T1 p.c.
sekvence



TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA:

- PSEUDOCYSTY (nepřítomnost epitelové výstelky) – pozánětlivé či častěji posttraumatické – u dětí relativně častější než u dospělých vzhledem k vyšší incidenci traumat břicha v dětském věku

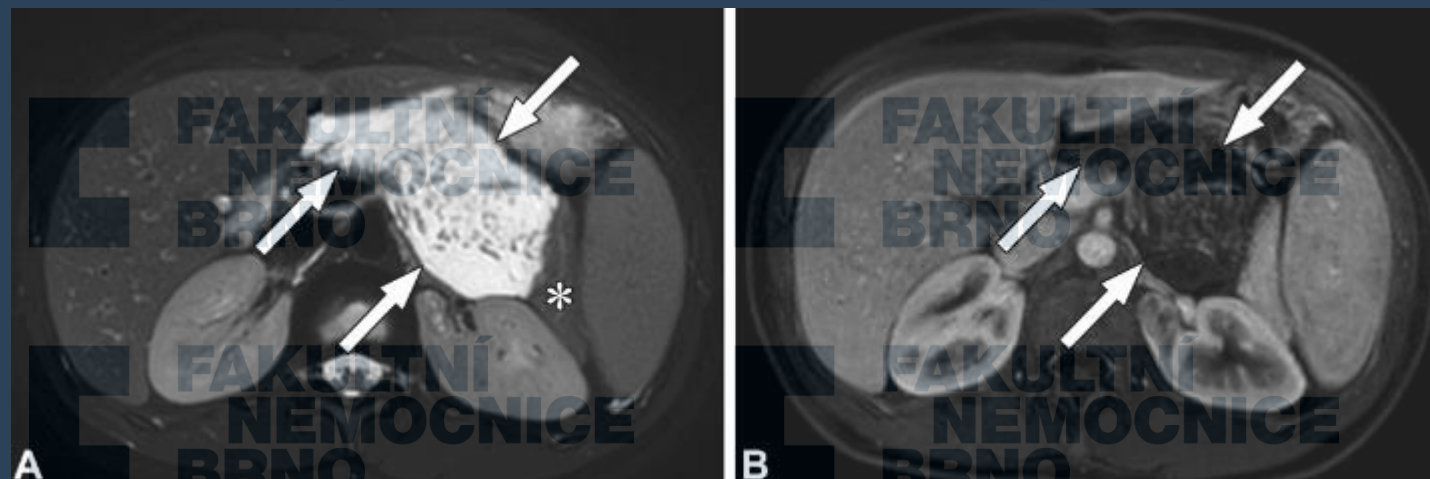


TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA:

- VASKULÁRNÍ LÉZE
 - lymfatické a venózní malformace

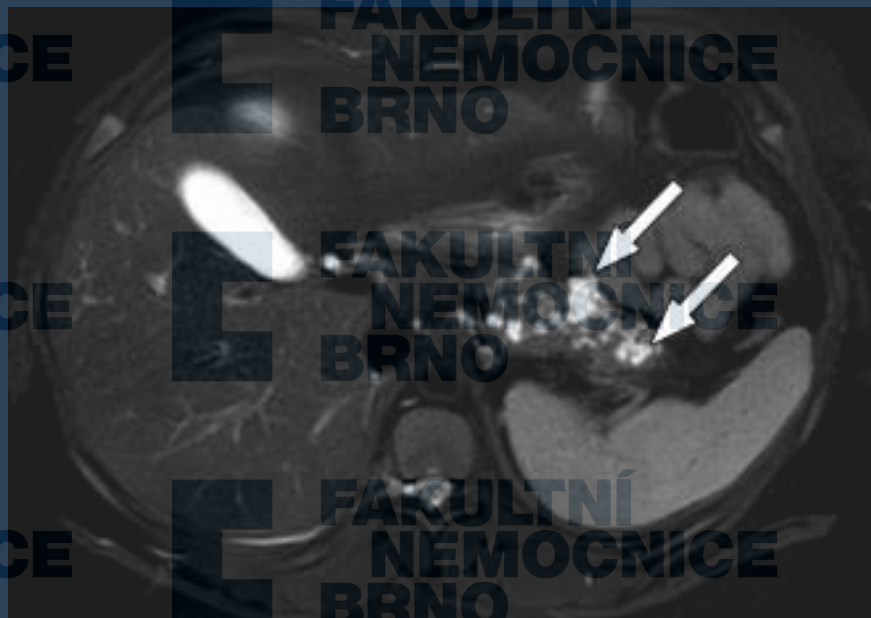
lymfatická malformace retroperitonea a pankreatu šetřící kaudu –
MR, T2 a T1 p.c. sekvence



TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA:
 - CYSTICKÉ LÉZE
 - VHL sy., cystická fibróza

mnohočetné cysty u 17letého chlapce s
von Hippel-Lindau sy., MR, T2 sekvence



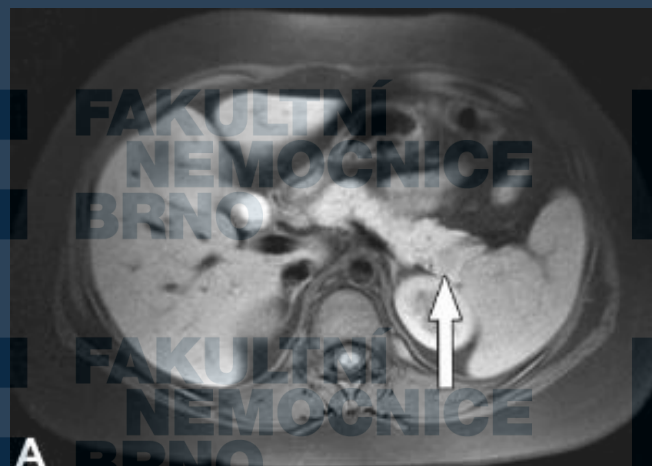
TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA:

- SOLIDNÍ LÉZE

- intrapankreatická akcesorní slezina

intrapankreatická
akcesorní slezina v kaudě
pankreatu, MR



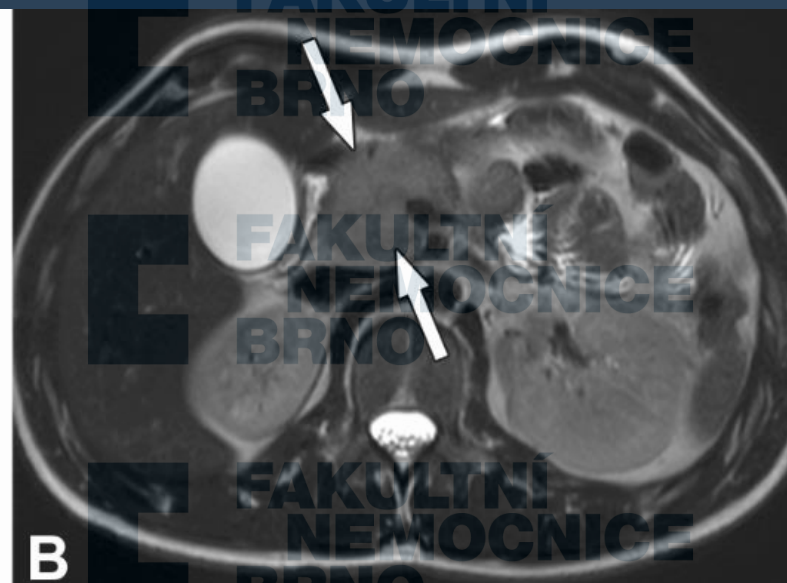
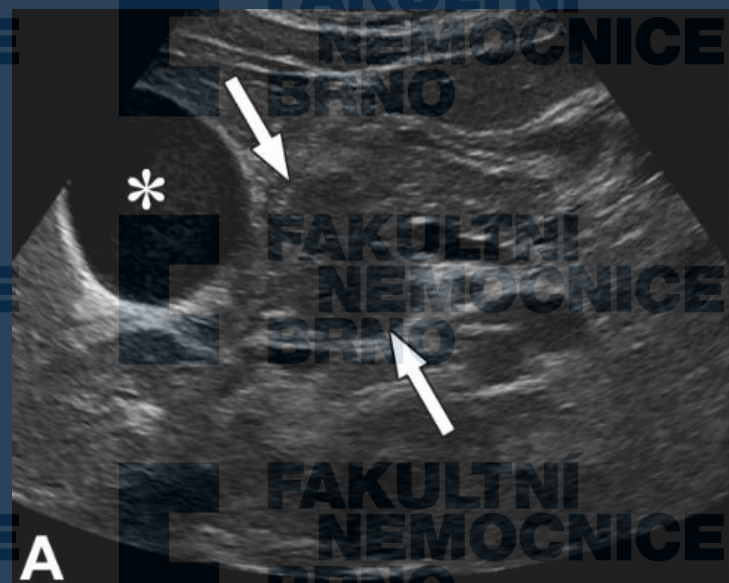
TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA:

- SOLIDNÍ LÉZE

- autoimunitní pankreatitida

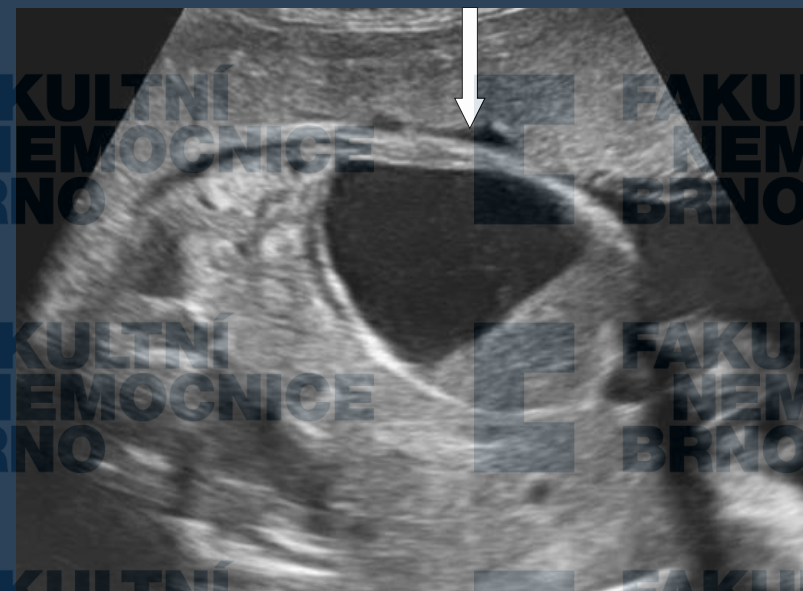
autoimunitní
pankreatitida
hlavy
pankreatu, UZ
a MR



TU PANKREATU U DĚTÍ

■ DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA – kazuistika:

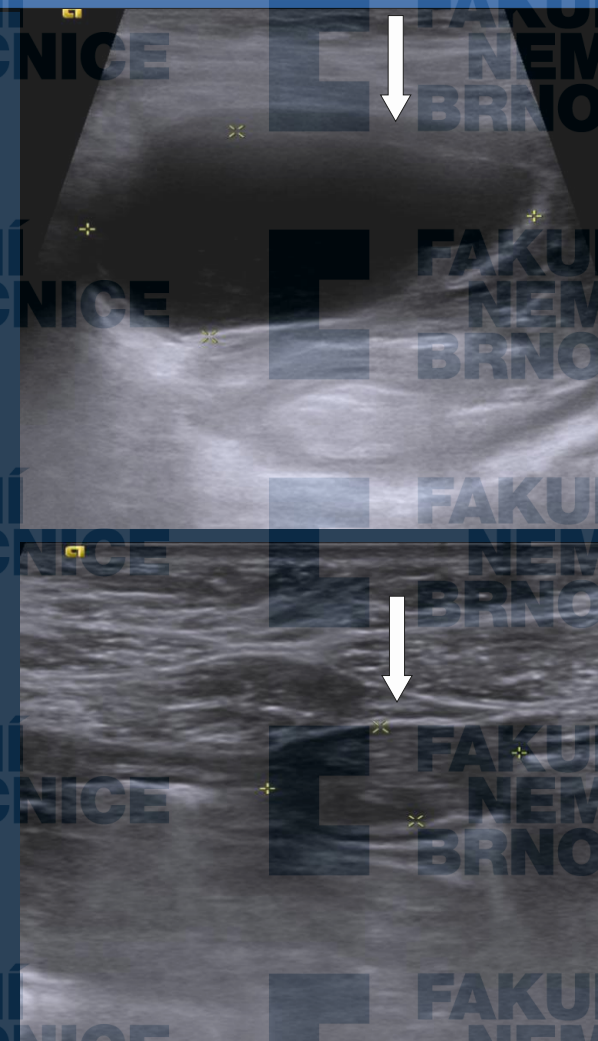
- 14letá dívka, již prenatálně diagnostikován cystický útvar v oblasti duodena, dále nevyšetřeno, od 3 let jen občasné zvracení, v dubnu 2024 přichází do Nemocnice Nové Město na Moravě pro zvracení



TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA –
kazuistika:

- v NNMN a následně na našem pracovišti dg. silnostěnný cystoid v oblasti anomálně utvářené hlavy pankreatu s kompresí D1 duodena a pyloru s ektopickou tkání pankreatu ve ventrální stěně antra žaludku

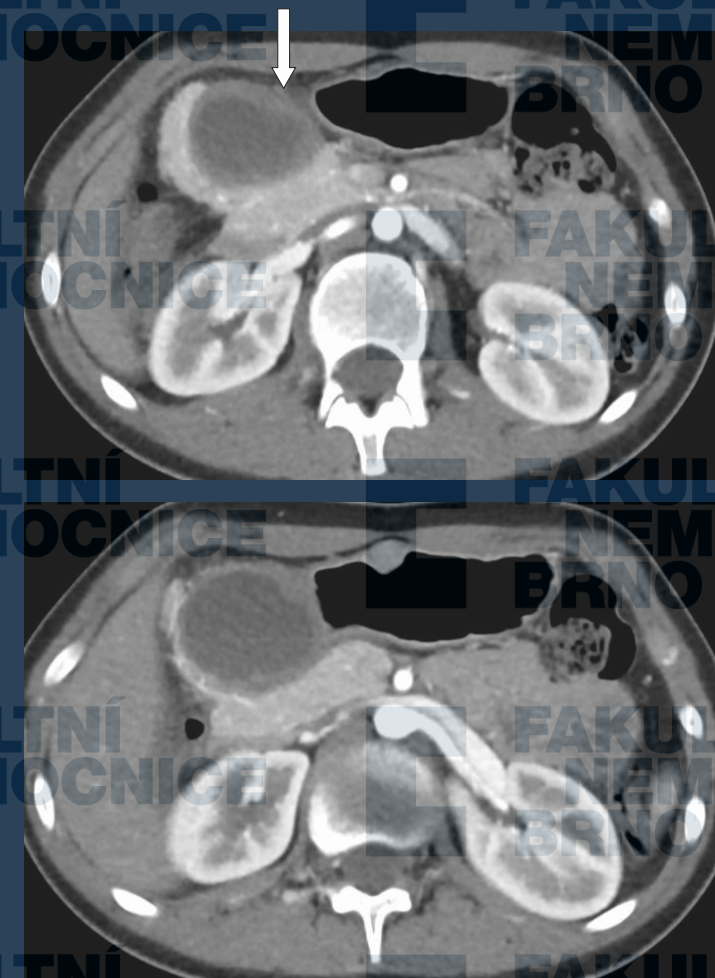


UZ

TU PANKREATU U DĚTÍ

▪ DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA – kazuistika:

- v NNMN a následně na našem pracovišti dg. silnostěnný cystoid v oblasti anomálně utvářené hlavy pankreatu s kompresí D1 duodena a pyloru s ektopickou tkání pankreatu ve ventrální stěně antra žaludku

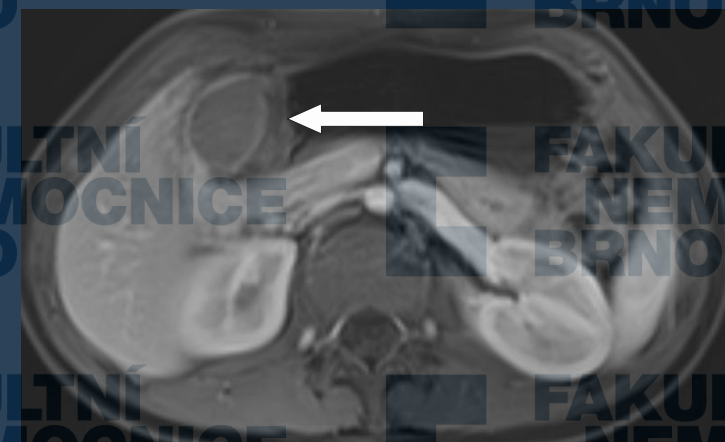
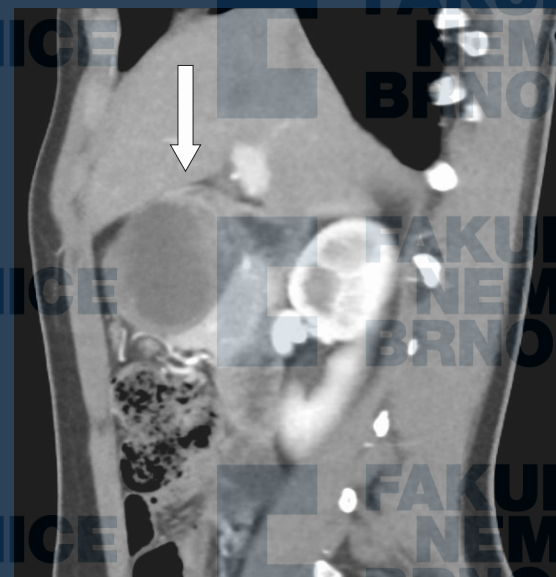


CT

TU PANKREATU U DĚTÍ

■ DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA – kazuistika:

- v NNMN a následně na našem pracovišti dg. silnostěnný cystoid v oblasti anomálně utvářené hlavy pankreatu s kompresí D1 duodena a pyloru s ektopickou tkání pankreatu ve ventrální stěně antra žaludku

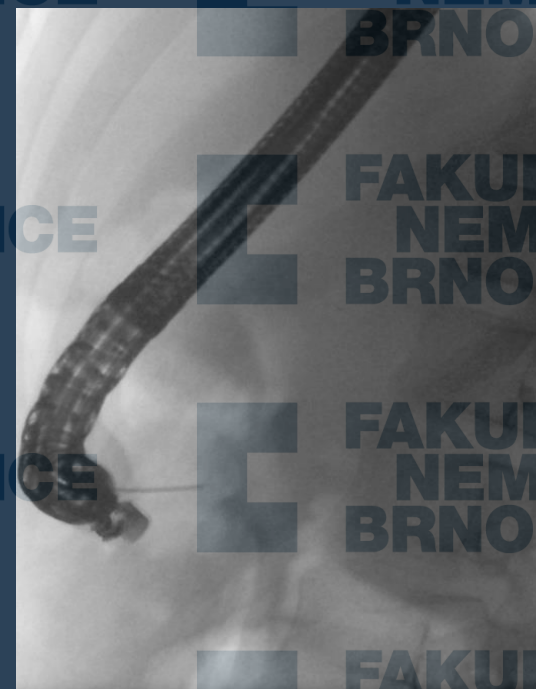


MR

TU PANKREATU U DĚTÍ

- DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA –
kazuistika:

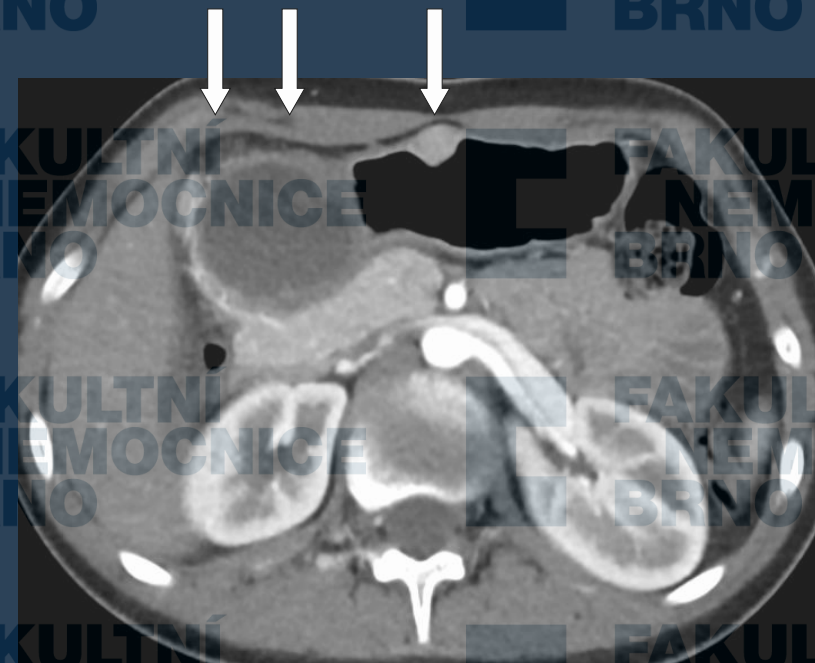
- provedena endoskopická implantace expandibilního stentu z prepylorické části žaludku k drenáži cysty, následně endoskopická cystogastrostomii – dochází k opakovaným recidivám náplně cysty se zvracením, proto přistoupeno k laparotomické duodenotomii s cystoduodenostomií – v současné době bez potíží



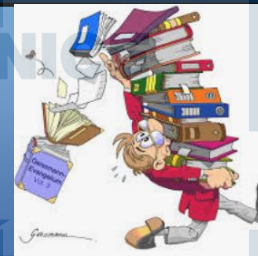
TU PANKREATU U DĚTÍ

▪ DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA – kazuistika:

- Dg. – zánětlivě změněná embryonální duodenální/paraduodenální cysta/duplikatura v oblasti anomálně utvářené hlavy pankreatu (parciální pancreas anulare) s kompresí D1 duodena a pyloru s ektopickou tkání pankreatu ve ventrální stěně antra žaludku – tedy současně 3 kongenitální abnormality



TU PANKREATU U DĚTÍ



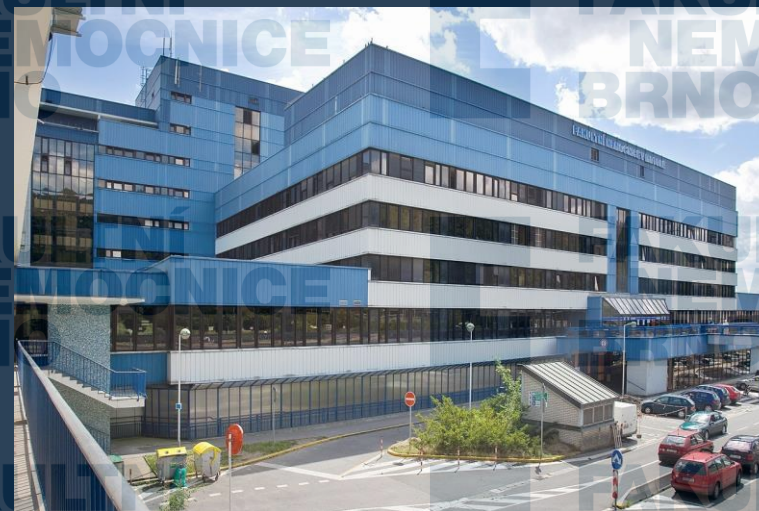
- od roku 1998 (vznik Kliniky/Oddělení dětské onkologie FN Brno) doposud na KDO léčeno 16 pacientů se solidním pseudopapilárním tumorem, z toho 15 dívek, 1 chlapec – tuberózní skleróza, exitus bez souvislosti se SPPT, žádný pankreatoblastom



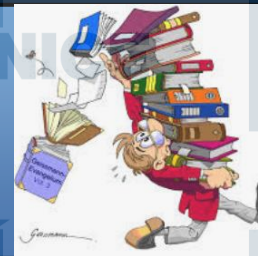
TU PANKREATU U DĚTÍ



- ve FN v Motole za posledních 30 let 2 pacienti s pankreatoblastomem – jeden 10letý chlapec léčen v současné době – dg. v prosinci loňského roku, meta LU a peritoneum (CHT → resekce → CHT → RT)



TU PANKREATU U DĚTÍ

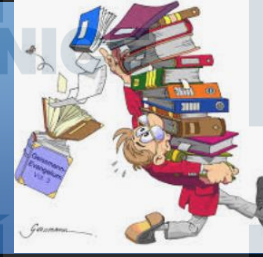


■ Take Home Message

- Vzácné, ale nezapomínejme na ně – vzácné ≠ nikdy!
- Spektrum nádorů u dětí je jiné, stejně tak i jejich vzhled – dětský pankreas ≠ dospělý pankreas v menším vydání!

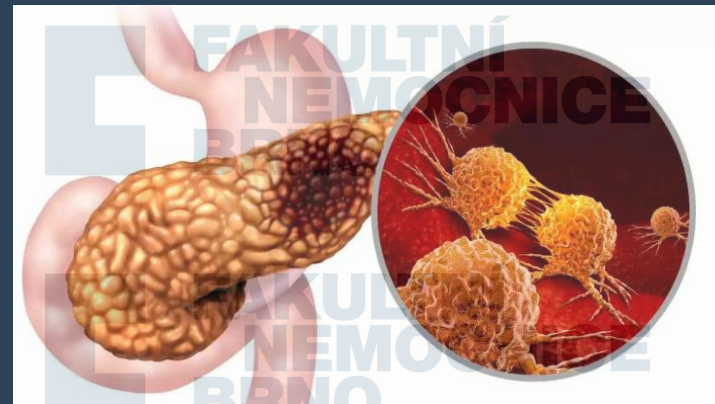


TU PANKREATU U DĚTÍ



■ Take Home Message

- Nejčastějším tu pankreatu v dětském věku je solidní pseudopapilární tumor – ne všechno solidní = karcinom a ne všechno cystické = prostá cysta!
- Pokud najdeme cystický tu pankreatu u adolescentky VŽDY MYSLI NA SPPT!

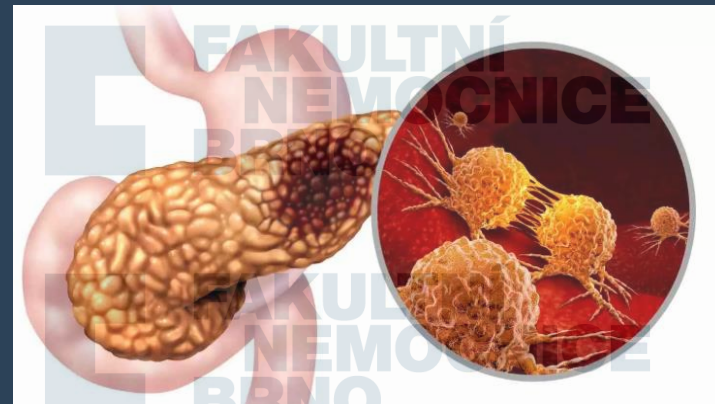


TU PANKREATU U DĚTÍ

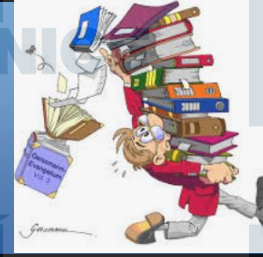


■ Take Home Message

- Nejčastějším maligním tumorem pankreatu v dětském věku je pankreatoblastom, typicky u batolat!

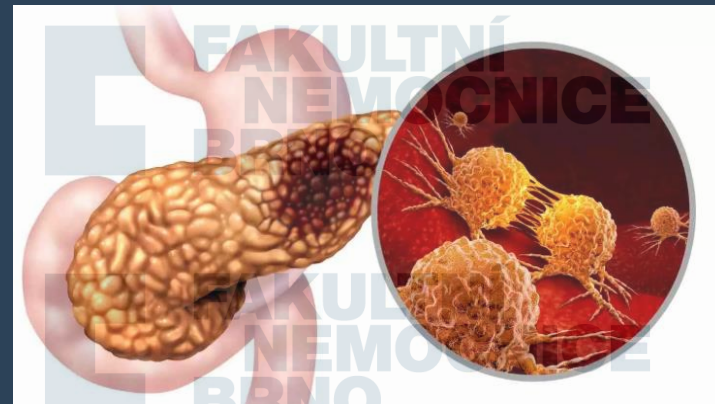


TU PANKREATU U DĚTÍ



■ Take Home Message

- Pankreas u dětí často na UZ špatně přehledný, nejlepší zobrazovací metodou MR – pokud dítě vydrží v klidu více než 10 s :-)



TU PANKREATU U DĚTÍ

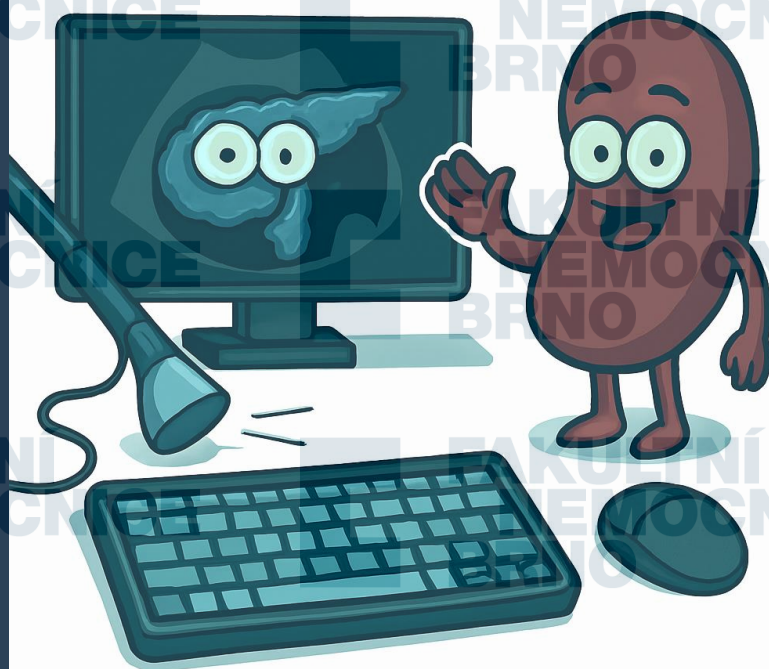


■ Take Home Message

- U špatně přehledného pankreatu u dětí se nezastavuj u diagnózy „pseudocysta“ jen proto, že je nejčastější. Dej si tu práci se podívat pořádně, protože u vzácných diagnóz se pozná, kdo se dívá a kdo opravdu vidí!



A NORMAL-LOOKING
PANCREAS? EITHER IT'S
A PEDIATRIC CASE, OR
YOU'VE ACCIDENTALLY
LOOKING AT THE SPLEEN...



Rada pro začínající
radiology... :-)

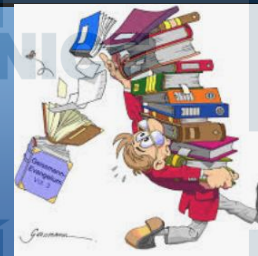
TU PANKREATU U DĚTÍ



■ Poděkování

- MUDr. Viera Bajčiová, Csc., Klinika dětské onkologie FN Brno
- MUDr. Robert Doušek, Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie FN Brno
- MUDr. Karel Švojgr, Ph.D., Klinika dětské hematologie a onkologie FN Motol

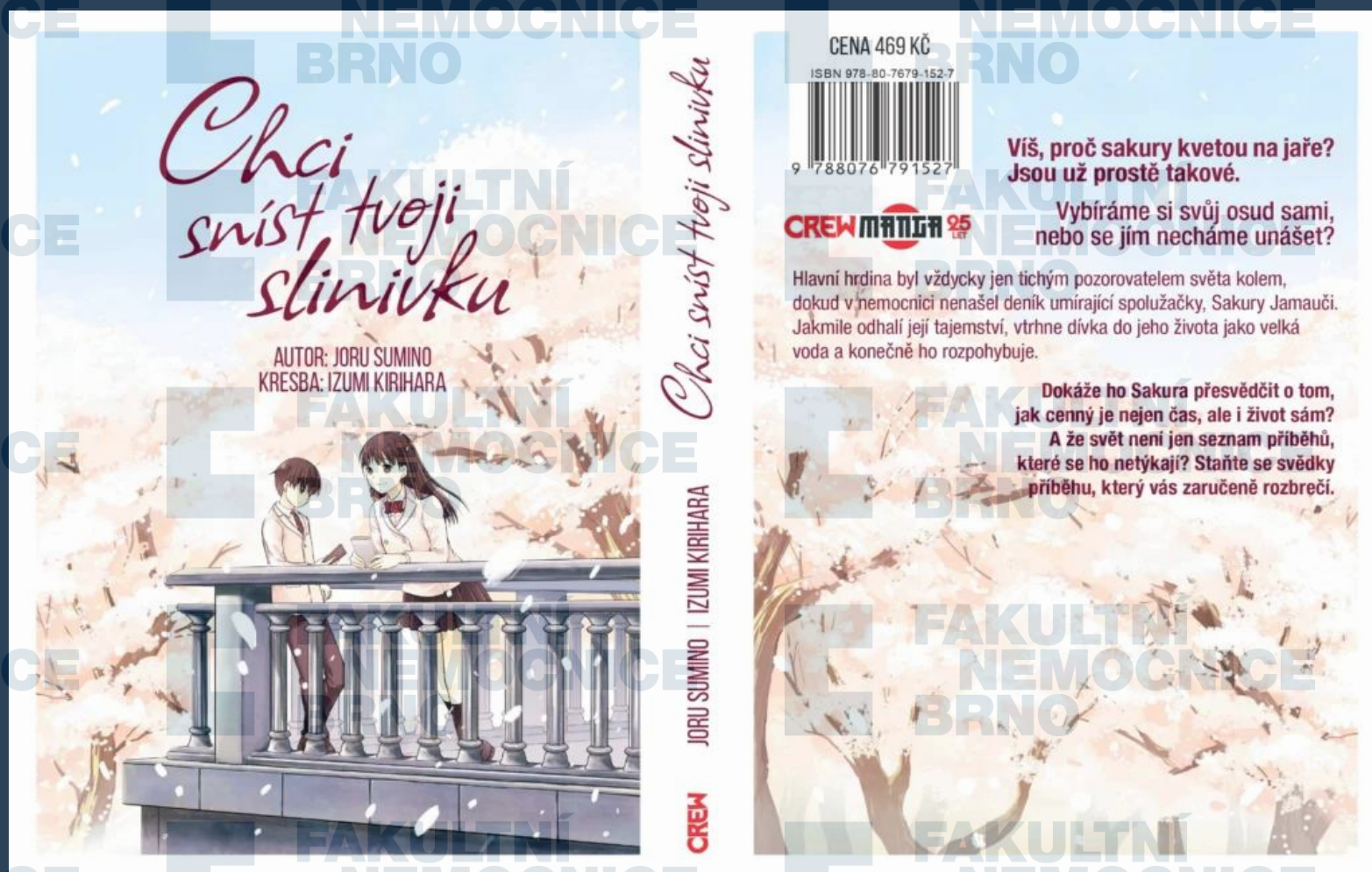
TU PANKREATU U DĚTÍ



■ Použitá a doporučená literatura

- Vzácné nádory dětí a dospívajících, MUDr. Viera Bajčiová, CSc. a kol., 2017
- Pancreatic Masses in Children and Young Adults: Multimodality Review with Pathologic Correlation, Lisa Qiu, BA, Andrew T. Trout, MD, Rama S. Ayyala, MD, Sara Szabo, MD, PhD, Jaimie D. Nathan, MD, James I. Geller, MD, Jonathan R. Dillman, MD, Msc, 2021

Nakladatelství Crew nedávno vydalo knihu s lehce úsměvným názvem Chci sníst tvoji slinivku...





DĚKUJI ZA POZORNOST



FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO

MUNI
MED

www.fnbrno.cz