



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Опухоли поджелудочной железы: (основная информация)

Авторское право © 2025 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос

Проверка и разрешение к печати: Доминик Т. Шнайдер (проф., канд. мед. наук),

Инес Брехт (канд. мед. наук)

Последняя редакция: 15.04.2025

Перевод: Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русский редактор: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника





Оглавление

1. Что такое поджелудочная железа?	3
2. Панкреатобластома	4
2.1. Причины: почему появляется панкреатобластома?	4
2.2. Какие бывают симптомы болезни?	4
2.3. Какую делают диагностику?	4
2.4. Как проходит лечение?	4
2.5. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?	5
3. Солидно-псевдопапиллярная опухоль (СППО) поджелудочной железы	5
3.1. Причины: почему появляется СППО?	5
3.2. Какие бывают симптомы болезни?	6
3.3. Какую делают диагностику?	6
3.4. Как проходит лечение?	6
3.5. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?	6
4. Другие опухоли поджелудочной железы у детей и подростков	7
Список литературы	8
Глоссарий	9



Опухоли поджелудочной железы (основная информация)

В поджелудочной железе могут вырастать и доброкачественные, и злокачественные опухоли. Но у детей и подростков это происходит крайне редко. В Германии каждый год такие опухоли находят у менее чем у десяти детей и подростков.

Поэтому в отличие от других видов детского рака не существует исследовательских протоколов, в которых бы на многих пациентах специалисты могли проверять, насколько оптимальной является стратегия лечения. Тем не менее эксперты Лечебного реестра по редким опухолевым болезням в педиатрии (STEP) собрали и обобщили свой собственный опыт, а также опыт международных научно-исследовательских групп. На этой основе мы представляем наш материал.

В то же время каждый ребёнок отличается от другого и важно подбирать лечение для любого ребёнка индивидуально. Поэтому Лечебный регистр STEP предлагает лечащим врачам бесплатную консультацию в междисциплинарном обсуждении пациентов со специалистами и экспертами различных профилей. Ваш лечащий врач может связаться с экспертами Лечебного регистра STEP по электронной почте step@klinikumdo.de. Когда отправляется информация в Лечебный регистр STEP, вы таким образом также помогаете накапливать опыт в лечении этих редких опухолей. И тем самым помогаете другим детям, которые в будущем могут заболеть.

Далее мы рассказываем об опухолях поджелудочной железы, которые бывают у детей и подростков.

1. Что такое поджелудочная железа?

Поджелудочная железа расположена у почек сразу под желудком у задней стенки брюшной полости. Орган имеет вытянутую форму и состоит из головки и хвоста. Головка поджелудочной железы окружена двенадцатиперстной кишкой.

Поджелудочная железа состоит из экзокринной [экзокринный] железистой ткани и из эндокринной [эндокринный] железистой ткани. Экзокринные клетки железы отвечают за образование пищеварительного сока (ферменты). Пищеварительный сок через панкреатический проток поступает в двенадцатиперстную кишку. Эндокринная ткань состоит из скоплений клеток, которые разбросаны по всей поджелудочной железе (так называемые островки Лангерганса). Они вырабатывают гормоны инсулин и глюкагон, которые контролируют уровень сахара в крови.



2. Панкреатобластома

Панкреатобластома - это эмбриональная [эмбриональный] злокачественная опухоль поджелудочной железы, которая встречается крайне редко. Недавно в одной исследовательской статье о распространённости этой болезни были приведены данные о всего 63 случаях этой опухоли, которые были зарегистрированы за 20 лет (2000-2020 гг.). Средний возраст пациентов на момент постановки диагноза составляет пять лет. Тем не менее опухоль находят как у совсем маленьких детей, так и у подростков и взрослых.

2.1. Причины: почему появляется панкреатобластома?

До сих пор неизвестно, отчего появляется панкреатобластома. Однако эту опухоль чаще видят у детей с определёнными генетическими [генетический] заболеваниями (например, синдром Беквита-Видемана). Поэтому можно предположить, что изменения в этих генах также могут оказывать определённое влияние на появление панкреатобластомы.

2.2. Какие бывают симптомы болезни?

Так как поджелудочная железа лежит в глубине брюшной полости, симптомы болезни часто выглядят неспецифично и появляются только тогда, когда опухоль большая. Чаще всего это боль в животе, а также увеличение размеров живота или структура/образование в брюшной полости, которое можно прощупать. Также возможны потеря веса и усталость, но жёлтый цвет кожи встречается редко. Стул может быть бесцветным. Часто он напоминает по цвету глину или мел.

2.3. Какую делают диагностику?

Как правило, сначала педиатр расспрашивает пациента об истории болезни (*анамнез*) и проводит *наружный осмотр*. Затем обычно берут кровь на анализ. Забранную кровь отправляют на общий анализ крови, а также смотрят печёночные показатели и *ферменты поджелудочной железы*. Особо важным показателем является так называемый *альфа-фетопротеин* (АФП), который может повышаться при этом типе опухоли. На этот показатель ориентируются потом во время лечения, когда специалисты смотрят насколько опухоль отвечает на лечение. Поэтому АФП называется также опухолевый маркер [опухолевые маркеры].

Кроме того, важно визуализировать опухоль, чтобы получить информацию, где именно она выросла, какие у неё особенности роста и успела ли она распространиться на соседние и/или более отдалённые органы и ткани. Это можно сделать с помощью различных методов визуализации, например, *ультразвуковое исследование* (УЗИ), *магнитно-резонансная томография* (МРТ, сканирование тела с помощью магнитных полей) или *компьютерная томография* (КТ, сканирование тела с помощью рентгеновских лучей).

2.4. Как проходит лечение?

Опухоль необходимо полностью удалить хирургически. Если это невозможно, так как раковые клетки уже попали в жизненно важные органы или в кровеносные сосуды, то до операции



[операция] пытаются уменьшить размер опухоли с помощью химиотерапии [химиотерапия]. Курсы химиотерапии состоят из препаратов цисплатин и доксорубицин. Лечение строится на основе терапии биологически схожих опухолей печени у детей (гепатобластомы). И только в редких исключительных случаях делают облучение, если ни химиотерапия, ни операция не дают результатов.

Важно: эти опухоли ведут себя агрессивно, поэтому надо выбрать такое оптимальное лечение, которое учитывает риски рецидива болезни. В связи с этим просим обращаться за квалифицированной консультацией.

2.5. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?

Шансы на выздоровление (прогноз) у детей и подростков с панкреатобластомой несколько выше, чем у взрослых со злокачественными опухолями поджелудочной железы. В долгосрочном прогнозе принято считать, что более половины пациентов могут быть излечены.

Главным критерием для прогноза является, находится ли опухоль уже на поздней стадии, то есть успели уже появиться метастазы в печени, в лёгких, в костях или в мозге. Потому что, чем больше опухоль разошлась по организму на момент постановки диагноза, шансы на выздоровление, как правило, снижаются.

Кроме того, особенно важно спланировать максимально эффективное лечение, цель которого полностью удалить опухоль хирургическим путём. Так как эти опухоли очень редкие и анатомически располагаются в сложном месте, операции должны выполняться только после получения рекомендаций от консилиума с междисциплинарным обсуждением онкологических пациентов. И хирурги, которые выполняют операции, должны иметь опыт в подобных операциях. Кроме того, важно, чтобы во время и после лечения дети находились под постоянным наблюдением педиатров и детских хирургов, прошедших специальную подготовку.

3. Солидно-псевдопапиллярная опухоль (СППО) поджелудочной железы

Солидно-псевдопапиллярные опухоли (сокращенно СППО) - редкие опухоли поджелудочной железы. Начиная с 1959 года в научной литературе было зафиксировано более 750 случаев болезни. Большинство из них приходится на зрелый возраст. Особенно часто болезнь встречается у молодых женщин. Из всех описанных случаев 10 % составляют дети и подростки.

3.1. Причины: почему появляется СППО?

На сегодняшний день никто достоверно не знает, как появляются солидно-псевдопапиллярные опухоли. Также не известны факторы риска.



3.2. Какие бывают симптомы болезни?

У болезни *симптомы* могут быть самыми разными. В большинстве случаев у заболевших вообще нет никаких симптомов, а опухоль находят случайно во время планового обследования. Но иногда у заболевших бывают боли в верхней части живота, боли в спине, кожа становится жёлтой, тошнота и рвота, или в животе можно прощупать структуру/образование.

3.3. Какую делают диагностику?

Как правило, сначала педиатр расспрашивает пациента об истории болезни (*анамнез*) и проводит *наружный осмотр*. Затем обычно берут кровь на анализ. Забранную кровь отправляют на общий *анализ крови*, а также смотрят печёночные показатели и *ферменты* поджелудочной железы. В отличие от панкреатобластомы (см. *выше*), для солидно-псевдопапиллярных опухолей не существует специфических лабораторных показателей (опухолевых маркеров), которые могли бы дать информацию об этом виде опухоли. Тем не менее, чтобы исключить злокачественную панкреатобластому, необходимо определить уровень *альфа-фетопротеина* в крови (АФП).

Также важно визуализировать опухоль, чтобы получить информацию, где именно она выросла, какие у неё особенности роста и успела ли она распространиться на соседние и/или более отдалённые органы и ткани. Это можно сделать с помощью различных методов визуализации, например, *ультразвуковое исследование* (УЗИ), *магнитно-резонансная томография* (МРТ, сканирование тела с помощью магнитных полей) или *компьютерная томография* (КТ, сканирование тела с помощью рентгеновских лучей).

3.4. Как проходит лечение?

Цель лечения - полное хирургическое удаление опухоли. Причём особенно у детей и подростков операция проходит очень успешно. Если полное удаление опухоли невозможно, детям также помогает частичное её удаление. Метастазы бывают редко и их тоже надо удалять хирургически. Химиотерапия и лучевая терапия не приносят результата в лечении или проводятся только в очень редких случаях. Если у вас сложный случай, просим обращаться за консультацией.

3.5. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?

У больных с солидно-псевдопапиллярной опухолью *прогноз*, как правило, очень хороший. 97 % пациентов продолжают жить через пять лет после лечения. У 15 % в течение десяти лет появляются *метастазы* в области печени, в области брюшины и, реже в лимфоузлах [*лимфатические узлы*]. Поэтому важно, чтобы дети после лечения продолжали находиться под наблюдением педиатров, прошедших специальную подготовку.



4. Другие опухоли поджелудочной железы у детей и подростков

Так называемые **нейроэндокринные опухоли** могут появляться из клеток поджелудочной железы, вырабатывающих гормоны. Чаще всего они бывают у детей и подростков, у которых есть синдром множественной эндокринной неоплазии (*синдром МЭН*). В таких случаях опухоль появляется из-за врождённой мутации [мутация] одного из онкогенов.

Нейроэндокринные опухоли могут быть доброкачественными или злокачественными. Если опухоль злокачественная, то это *карцинома*. Некоторые карциномы растут агрессивно и дают *метастазы*. Детей и подростков с таким видом опухолей регистрируют в Германии в Лечебный регистр GPOH-MET. В этот регистр также регистрируют и другие злокачественные эндокринные опухоли у детей и подростков. Специалисты регистра также проконсультируют вас по выбору оптимального лечения.

Кроме того, в поджелудочной железе у детей и подростков очень редко появляются **другие виды карцином**, например, *ацинарноклеточная карцинома* или *аденокарцинома*. Эти опухоли лечат, в основном ориентируясь на рекомендации для взрослых пациентов. Большое значение для прогноза в этих случаях имеет полное хирургическое удаление опухоли. Просим обращаться за консультацией.

Психологическая и социальная помощь

Рак у ребёнка - это стрессовая ситуация для всей семьи. Команда специалистов по оказанию психологической и социальной помощи в клиниках или позже в центрах реабилитации и восстановительного лечения консультирует и помогает пациентам и их родственникам, начиная с момента постановки диагноза и до окончания лечения, а также после лечения. Пожалуйста, не стесняйтесь пользоваться этой программой поддержки. Она является неотъемлемой частью концепции лечения во всех детских онкологических центрах в немецкоязычных странах. Исчерпывающую информацию по этой теме вы найдете здесь.



Список литературы

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Bien E, Roganovic J, Krawczyk MA, Godzinski J, Orbach D, Cecchetto G, Barthlen W, Defachelles AS, Ferrari A, Weldon CB, Brecht IB, Schneider DT, Bisogno G, Kolenova A, Ben-Ami T, Martinova K, Virgone C, Stachowicz-Stencel T, Kachanov D, Reguerre Y „, Pancreatoblastoma in children: EXPeRT/PARTNER diagnostic and therapeutic recommendations.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68 Suppl 4:e29112, 34174157 [pubmed]
- [3] Bisogno G, Ferrari A, Bien E, Brecht IB, Brennan B, Cecchetto G, Godzinski J, Orbach D, Reguerre Y, Stachowicz-Stencel T, Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [4] Brecht IB, Graf N, Schweinitz D, Frühwald MC, Bielack SS, Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [5] Brecht IB, Bremensdorfer C, Schneider DT, Frühwald MC, Offenmüller S, Mertens R, Vorwerk P, Koscielniak E, Bielack SS, Benesch M, Hero B, Graf N, von Schweinitz D, Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [6] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [7] Liu T, Zhao T, Shi C, Chen L. „, Pancreatoblastoma in children: Clinical management and literature review.“ *Transl Oncol.* 2022 Apr;18:101359, 35180620 [pubmed]



Глоссарий

аденокарцинома

это злокачественная опухоль, которая вырастает из ткани желёз (желёзистый эпителий). Аденокарциномы могут появляться в разных органах, например, в поджелудочной железе (рак поджелудочной железы), в желудке (рак желудка) или в пищеводе (рак пищевода).

альфа-фетопротеин

это белок, который вырабатывается в жёлчном мешке плода, в печени плода (эмбриональная печень) и в желудочно-кишечном тракте (также у взрослых). Его уровень замеряют в сыворотке крови. Уровень альфа-фетопротеина (АФП) повышен во время беременности и у новорожденных. Повышенный уровень АФП в сыворотке крови также находят при разных заболеваниях печени (например, цирроз печени и гепатит) и при некоторых видах опухолей печени (например, рак печени, герминогенно-клеточные опухоли или рак поджелудочной железы).

анамнез

история болезни

ацинарноклеточная карцинома

это злокачественная опухоль, которая вырастает из некоторых клеток желёз (ацинарные клетки), слюнных желёз. Ацинарные клетки есть в протоках желёз в разных органах. Больше всего их в слюнных железах в нижней челюсти. Также они есть в поджелудочной железе, в печени и в лёгких.

ген

единица наследственности в хромосомах. Это участок молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), который содержит информацию о строении одного определённого белка.

генетический

т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый

глюкагон

это пептидный гормон, который в первую очередь отвечает за повышение уровня сахара в крови. Поэтому он является антагонистом инсулина. Глюкагон вырабатывается в поджелудочной железе в островках Лангерганса.

гормон

это химическое сигнальное вещество (белок). Гормоны вырабатываются в разных железах организма и они выполняют разную работу (например, гормон щитовидной железы, гормон роста, половые гормоны).

инсулин

это гормон, который снижает уровень сахара в крови и оказывает влияние на многие обменные процессы



	в организме. Инсулин вырабатывается в поджелудочной железе в клетках Лангерганса.
карцинома	злокачественная опухоль, которая возникает из мутированной эпителиальной ткани (например, в коже, в слизистых оболочках, в различных железах)
компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
лимфатические узлы	небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они находятся в разных частях тела и работают фильтром для жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них живут клетки иммунной системы.
магнитно-резонансная	магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.
мутация	изменение генетического/наследственного материала. Может возникать без видимых внешних причин (спонтанная мутация), или под воздействием внешних причин, главным образом под воздействием мутагенов (индуцированная мутация). Если мутация возникает в клетках тела (соматических клетках), говорят о соматической мутации. А если мутация возникает в половых клетках, её называют генеративной мутацией. Соматические мутации не наследуются, в то время как генеративные мутации могут повлечь за собой нарушения в носителе гена, передающиеся по наследству. В зависимости от масштаба произошедших изменений (сколько генов затронуто – один или несколько, какой размер изменённого участка хромосомы, или хромосома изменена полностью) различают точечные мутации и блочные мутации, также говорят о количественных и структурных хромосомных aberrациях.



наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.	
облучение	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний	
операция	хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.	
опухолевые маркеры	это биологические вещества (например, специфические белки), которые содержатся в крови или в любой другой жидкости в организме. Их повышенная концентрация в организме может указывать на опухоль или на рецидив опухоли. Уровень опухолевых маркеров измеряют во время лечения, чтобы проконтролировать его эффективность. Это необходимо для тех пациентов, у которых к моменту постановки диагноза был повышенный уровень определённого онкомаркера. Но если у человека нашли определённые онкомаркеры, это ещё не говорит о том, что у него рак. Потому что, с одной стороны, онкомаркеры являются естественным элементом в организме. А с другой, если их нет (имеется в виду, если их уровень не повышен), то это не значит, что человек не заболел раком.	
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.	
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется	
синдром Видемана	Беквита- Видемана	это врождённое или приобретённое расстройство (болезнь), для которого характерны ассиметричный рост организма (гемигипертрофия), непропорционально большой размер печени, селезёнки или почек, аномально большой размер языка, пуповинная грыжа, аномалия развития ушных раковин, почек, а также повышенный риск появления злокачественных болезней (в частности, опухоли Вильмса). Синдром Беквита-Видемана [†] относится к наследственным опухолевым синдромам. Он появляется из-за различных генетических нарушений на 11 хромосоме.



синдром МЭН

сокращение "МЭН" означает "множественная эндокринная неоплазия". Это редкое заболевание, которое относится к врождённым раковым синдромам. Для него характерна склонность к раковому разрастанию эндокринных желёз. В каждом случае болезнь поражает как минимум две разные железы, вырабатывающие гормоны (эндокринные железы). Специалисты различают три разные формы болезни "синдрома МЭН": МЭН I типа, МЭН типа IIa и МЭН типа IIb. МЭН I типа (его также называют синдром Вермера) связан с аденомами гипофиза, паращитовидной железы и с опухолями поджелудочной железы. При формах синдрома МЭН типа IIa и МЭН типа IIb опухоли часто вырастают в щитовидке, в паращитовидных железах и в мозговом веществе надпочечников (феохромоцитома). В зависимости от конкретного типа синдрома МЭН существуют разные генетические поломки. Эти генетические мутации наследуются по аутосомно-доминантному типу.

ультразвуковое

исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.

ферменты

это вещества, как правило, белки, которые запускают определённые биохимические реакции, ускоряют их и заставляют протекать в определённом направлении (то есть являются катализаторами). Все процессы метаболизма (обмена веществ) у всех живых организмов протекают с участием ферментов. Почти все биохимические процессы в организме контролируются ферментами (например, пищеварение, биосинтез белка, деление клеток). Кроме того ферменты играют важную роль в реакциях получения и передачи раздражения внутри клеток и во внутриклеточной передаче сигнала.

химиотерапия

в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.

экзокринный

то есть такой, который выделяет вещества наружу. Экзокринные железы выделяют свои вещества через выводной проток на внешние или на внутренние поверхности (например, на кожу, в кишечник, или в мочеполовой tract). Противоположный термин: эндокринный.



эмбриональный	т.е. такой, который находится в ранней стадии развития, незрелый
эндокринный	то есть такой, который выделяет вещества вовнутрь. Эндокринные железы выделяют свои секреты непосредственно в кровь, то есть не через выводной проток. В принципе, выброс гормонов происходит через эндокринные железы. Поэтому термины "эндокринная железа" и "гормональная железы" используются как синонимы.