

Pleuropulmonalni blastom

(Pleuropulmonary blastoma)

Što je pleuropulmonalni blastom (PPB)?

Pleuropulmonalni blastom (PPB) je rijedak maligni tumor prsnog koša, koji se obično javlja kod djece mlađe od 5 godina. Potječe od nezrelog tkiva pluća i pleure (plućna maramica). Zahvaća prvenstveno pluća, ali se može proširiti na pleuru, medijastinum (sredoprsje) ili ošit.

Tko obolijeva od PPB i zašto?

Obolijevaju najčešće vrlo mala djeca. Uzrok nastanka nije poznat. Neka djeca imaju genetsku bolest koja zahvaća DICER1 gen, predisponirajući za PPB. Malformacije pluća, poput kongenitalne cistične adenomatoidne bolesti (CCAM), mogu biti povezane s razvojem PPB.

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovog ili drugih vrsta tumora?

Rizik postoji u obiteljima s prethodno opisanom specifičnom genetskom bolesti, odnosno sa sklonošću nastanka PPB i drugih rijetkih tumora. U ovoj bolesti se preporuča genetsko ispitivanje i savjetovanje. Također su potrebni redoviti pregledi drugih organa poput štitne žlijezde i jajnika.

Da li su svi PPB jednaki?

PPB se dijele u tri podtipa:

- Tip 1 – sadrži samo cistična područja i ima bolju prognozu;
- Tip 2 – s cističnim i solidnim područjima;
- Tip 3 – sadrži samo solidna područja i teže se liječi.

Koji su tipični simptomi i znaci PPB?

PPB se može prezentirati otežanim disanjem, povišenom temperaturom, kašljem, boli u prsištu i općom slabosti, te se u većini slučajeva u početku pogrešno dijagnosticira kao perzistentna upala pluća.

Koje su pretrage potrebne kod djeteta s PPB?

Dijagnoza PPB se obično postavlja rendgenskom snimkom grudnih organa. Vaše dijete će trebati dodatne dijagnostičke pretrage kako bi se odredila veličina i lokalizacija tumora, te eventualna proširenost u druge dijelove tijela. Ove pretrage uključuju:

- MR (magnetska rezonancija) – koristi magnetsko polje za detaljan prikaz tijela
- CT (kompjuterizirana tomografija) – koristi rendgenske zrake za trodimenzionalan prikaz snimanog dijela tijela

Postoje li različiti stadiji bolesti?

PPB može biti lokaliziran samo na pluća i proširen u druge dijelove tijela (metastatski).

Kako se liječi PPB?

Kirurško liječenje

U nekim slučajevima je u početku moguće kirurško liječenje s potpunim odstranjenjem tumora, osobito kod tipa I PPB. Ako to nije moguće ili ako postoje udaljene metastaze, radi se samo biopsija tumora. Kirurško liječenje se odgađa nakon kemoterapije kojoj je cilj smanjenje tumora.

Kemoterapija

PPB su osjetljivi na kemoterapiju. Uloga i vrsta kemoterapije još uvijek nisu u potpunosti definirani, ali se čini da kemoterapija poboljšava šanse za dugoročno izlječenje. Većina djece s tipom II ili III PPB prima kemoterapiju, posebice kada je učinjena samo biopsija.

Radioterapija

Uloga radioterapije u liječenju PPB je kontroverzna. Multidisciplinarni tim stručnjaka će razmotriti da li zračenje ima ulogu u liječenju u vašeg djeteta.

Kakvi su rezultati liječenja?

Najvažniji faktori za dobar ishod liječenja su odsustvo metastaza i potpuno kirurško odstranjenje tumora. Tip I PPB ima najbolju prognozu.

Koja se istraživanja provode za PPB?

PPB je vrlo rijedak tumor, što otežava istraživanja. Postoje radne grupe u Sjedinjenim Američkim Državama i Europi koje provode klinička i znanstvena istraživanja o PPB. Pronađene su specifične genetske promjene koje pomažu u identifikaciji bolesnika i obitelji s povećanim rizikom za PBL i druge rijetke tumore.

Što čini EXPeRT za djecu s PPB?

EXPeRT grupa djeluje za djecu s PPB na više načina:

- prikupljanjem podataka o djeci s PPB iz svih europskih zemalja
- izradom smjernica za dijagnozu i liječenje s ciljem što uspješnijeg liječenja sve djece

- savjetovanjem nadležnih liječnika na europskoj i svjetskoj razini u složenim slučajevima
- suradnjom s drugim grupama koje istražuju PPB radi unapređenja znanja

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Jelena Roganovic.