

## **Plevropulmonalni blastom**

(Pleuropulmonary Blastoma)

*Kaj je plevropulmonalni blastom?*

Plevropulmonalni blastom (PPB) je redka oblika raka prsnega koša, za katero zbolijo otroci pod 5 letom starosti. Izvira iz zarodnih celic, iz katerih se razvijejo pljuča in opna, ki obdaja pljuča (plevra). Tumor izvira iz pljuč, vendar se lahko razširi na plevro, mediastinum (mehka tkiva v sredini prsnega koša med obema pljučnima kriloma) in trebušno prepono.

*Kdo zboli za plevropulmonalnim blastomom in zakaj?*

Navadno zbolijo zelo majhni otroci. Vzrok za nastanek bolezni ni znan, vemo pa da imajo nekateri otroci genetsko bolezen, ki je posledica spremembe v genu DICER1, zaradi česar so nagnjeni k nastanku PPB. Tudi prisotnost določenih razvojnih nepravilnosti pljuč pri otrocih, npr. prirojena cistična adenomatoidna bolezen, so povezane z nastankom PPB.

*Ali obstaja povečano tveganje za sorojence bolnika s PPB, da zbolijo za isto ali drugo vrsto raka?*

Povečano tveganje obstaja pri družinah, ki imajo zgoraj opisano genetsko bolezen in so zato prekomerno nagnjeni k pojavu PPB in drugih redkih tumorjev. Genetske preiskave in svetovanje so priporočene pri ostalih družinskih bolnika s PPB. Vse osebe z dokazano spremembo v genu, potrebujejo redno sledenje, predvsem tarčnih organov, kjer se lahko pojavijo rakave spremembe (ščitnica, jajčniki).

*Ali imajo vsi bolniki s PPB enak podtip bolezni?*

PPB ima tri različne podtipe:

- Tip 1- tumor je cističen in ima boljšo prognozo
- Tip 2- tumor ima cističen in soliden del
- Tip 3- tumor ima le soliden del in se težje pozdravi

*Kateri so tipični simptomi in znaki PPB?*

Otroci s PPB imajo težave z dihanjem, povišano telesno temperaturo, bolečino v prsih, so oslabei in kašljajo, zato se klinična slika pogosto zamenja za ponavljajočo pljučnico.

*Katere preiskave so potrebne pri otroku z PPB?*

Diagnoza PPB je navadno postavljena na podlagi rentgenske slike pljuč. Za natančno oceno velikosti in lokacije tumorja ter ocene širjenja v druge organe, so potrebne dodatne preiskave:

- MRI (slikanje z magnetno resonance)–slikovna metoda, ki z uporabo magnetnega polja ustvari zelo natančno sliko vašega telesa
- CT (računalniška tomografija)–slikovna metoda, ki uporablja rentgenske žarke za tridimenzionalni prikaz struktur v vašem telesu

*Ali obstajajo različni stadiji bolezni?*

PPB je lahko omejen na prsni koš, lahko pa zaseva v oddaljene organe.

*Kakšno je zdravljenje pankreatoblastoma?*

*Operacija*

V nekaterih primerih, predvsem kadar je tumor v celoti cističen (tip 1), je možno tumor v celoti odstraniti ob začetnem operativnem posegu. Če to ni možno ali pa so prisotni oddaljeni zasevki, je prvi poseg le biopsija tumorja. Operativna odstranitev tumorja bo morda možna po zdravljenju s citostatiki, ki tumor zmanjšajo.

*Kemoterapija*

Plevropulmonalni blastom je občutljiv na citostatike (kemoterapijo). Vloga in vrsta kemoterapevtskega zdravljenja trenutno še ni poenotena, vendar obstajajo dokazi, da kemoterapevtsko zdravljenje poveča možnost za dolgotrajno ozdravitev. Trenutno večina otrok s PPB tip 2 in 3 prejme kemoterapijo, predvsem kadar ni možna popolna odstranitev tumorja ob diagnozi.

*Obsevanje*

Vloga obsevalnega zdravljenja je kontroverzna. Strokovnjaki multidisciplinarnega tima, ki obravnava vašega otroka, se bodo na podlagi posameznega primera odločili o uporabi te vrste specifičnega onkološkega zdravljenja pri vašem otroku.

*Kakšna je uspešnost zdravljenja?*

Na možnost ozdravitve vpliva predvsem odsotnost oddaljenih zasevkov in popolna operativna odstranitev tumorja. Najboljše možnosti za ozdravitev imajo otroci s PPB tip 1.

*Ali potekajo raziskave na področju plevropulmonalnega blastoma?*

PBL je zelo redek tumor, raziskave so zaradi majhnega števila bolnikov otežene. Kljub temu obstajajo v Evropi in ZDA skupine strokovnjakov, ki opravljajo klinične in bazične raziskave PPB. Določene specifične genetske spremembe nam omogočajo prepoznati posameznike in družine, ki imajo povečano tveganje za nastanek PPB in drugih redkih tumorjev.

*Kakšna je vloga EXPert pri otrocih z plevropulmonalnim blastomom?*

Skupina EXPert deluje za otroke z PPB na več načinov:

- Zbiranje podatkov o zdravljenju otrok s PPB z vseh evropskih držav
- Oblikovanje smernic za postavitev diagnoze in zdravljenje otrok s PPB, z namenom izboljšati možnost ozdravitve pri vseh otrocih
- Omogoča lečečemu zdravniku posvet z evropskimi in svetovnimi strokovnjaki v težkih primerih
- Sodelovanje z drugimi skupinami, ki proučujejo PPB

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