

Blastoma pleuropolmonare

(Pleuropulmonary Blastoma)

Che cosa è un blastoma pleuropolmonare?

Il blastoma pleuropolmonare (PPB) è una rara neoplasia intratoracica che si osserva di solito nei bambini sotto i 5 anni. Prende origine dai tessuti primitivi polmonari e pleurici. La neoplasia interessa principalmente il polmone ma può estendersi con localizzazioni extrapolmonari alla pleura, al mediastino o al diaframma.

Chi colpisce il blastoma pleuropolmonare e perché si sviluppa?

Di solito i bambini molto piccoli. La causa è sconosciuta, ma alcuni bambini hanno una malattia genetica che colpisce un gene chiamato DICER1 che predispone al PPB. Malformazioni del polmone, come la malattia adenomatoide cistica congenita (CCAM), possono essere associati allo sviluppo di questo tipo di cancro.

Esiste un rischio per fratelli e/o sorelle di sviluppare lo stesso o altri tipi di tumore?

Il rischio è possibile e nelle famiglie con le malattie genetiche specifiche sopra descritte c'è la predisposizione al PPB e ad altri tumori rari. In questo tipo di malattia sono raccomandate le indagini genetiche e la consulenza. Bisogna inoltre controllare regolarmente altre sedi come la tiroide o l'ovaio.

I PPB sono tutti uguali?

Il PPB è classificato in tre sottotipi:

Tipo 1-solo aree cistiche, con una prognosi migliore;

Tipo 2-sia aree cistiche che piene;

Tipo 3-solo aree solide, più difficile da trattare.

Quali sono i sintomi tipici del PPB?

Il PPB si può manifestare con: difficoltà di respirazione, febbre, tosse, dolore toracico, debolezza; e nella maggior parte dei casi la diagnosi iniziale viene confusa con una polmonite persistente.

Quali indagini sono necessarie per studiare un bambino con un PPB?

Dopo la diagnosi di PPB di solito con i raggi X al torace, il bambino potrà subire ulteriori analisi per verificare la dimensione e la posizione del tumore e se si è diffuso ad altre parti del corpo.

I test possono includere:

- RM (risonanza magnetica) - questo utilizza il magnetismo di costruire un quadro del corpo.
- CT (tomografia computerizzata) - questo utilizza i raggi X per costruire un quadro tridimensionale della parte interna del corpo.

Quali sono i diversi stadi della malattia?

Il PPB può essere localizzato solo nel petto. Se si è diffuso ad altre parti del corpo, allora è metastatico.

Qual è il trattamento per il PPB?

Chirurgia

In alcuni casi l'intervento iniziale con la rimozione completa del tumore è possibile soprattutto per i PPB di tipo I. Quando la malattia è inizialmente difficile da rimuovere o con metastasi a distanza, di solito viene eseguita solo una biopsia. La chirurgia si può fare dopo aver somministrato la chemioterapia, data per ridurre il tumore.

Chemioterapia

I PPB sono sensibili ai farmaci chemioterapici. Il ruolo ed il tipo di chemioterapia finora non sono stati completamente definiti, ma sembrano aumentare le possibilità di cura a lungo termine. La maggior parte dei bambini con PPB di tipo II o III ricevono la chemioterapia specialmente quando al momento della diagnosi l'unico intervento possibile è una biopsia.

Radioterapia

Il ruolo della radioterapia rimane controverso e gli esperti in incontri multidisciplinari di solito discutono se può essere d'aiuto nel caso specifico.

Quali sono i risultati del trattamento?

I fattori più importanti che determinano un buon risultato è l'assenza di metastasi e una rimozione completa del tumore con la chirurgia. Il miglior risultato è per il PPB di tipo I.

A che punto è la ricerca per il PPB?

Il PPB è un tumore molto raro e che rende la ricerca difficile. Tuttavia, ci sono gruppi in USA e in Europa che promuovono la ricerca clinica e di base sul PPB. Sono state trovate specifiche alterazioni genetiche che ci permettono di identificare i pazienti e le famiglie a rischio di sviluppare PPB e altri tumori rari.

Cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini con il PPB?

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per migliorare i risultati i bambini con questo tipo di tumore in molti modi:

- Raccogliendo i dati dei bambini con questo tumore in tutti i paesi europei
- Creando delle linee guida per la diagnosi e il trattamento con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini a livello internazionale
- Dando consigli in casi difficili al medico responsabile a livello europeo e mondiale
- Collaborando con altri gruppi per migliorarne le conoscenze

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