

Πληροφορίες για το Πνευμονοβλάστωμα (Pleuropulmonary Blastoma)

Τι είναι το Πνευμονοβλάστωμα?

Το Πνευμονοβλάστωμα είναι ένας σπάνιος καρκίνος του θώρακα, ο οποίος συνήθως παρατηρείται σε παιδιά κάτω των 5 ετών. Προέρχεται από τους αρχέγονους ιστούς του πνεύμονα και του υπεζωκότα. Ο όγκος προσβάλλει κυρίως τον πνεύμονα αλλά μπορεί να επεκταθεί και στον υπεζωκότα (περίβλημα στο κύτος του θώρακα), στο μεσοθωράκιο (μαλακοί ιστοί στο κέντρο του θώρακα) ή στο διάφραγμα.

Ποιος εμφανίζει Πνευμονοβλάστωμα και γιατί?

Συνήθως πολύ μικρά παιδιά. Η αιτία είναι άγνωστη αλλά ορισμένα παιδιά έχουν μια γενετική ασθένεια που επηρεάζει ένα γονίδιο, που λέγεται *DICER1*, και προδιαθέτει σε πνευμονοβλάστωμα. Δυσπλασίες του πνεύμονα, όπως η συγγενής κυστική αδενωματώδης δυσπλασία μπορεί να σχετίζεται με την εμφάνιση του συγκεκριμένου τύπου καρκίνου.

Κινδυνεύουν τα αδέρφια να αναπτύξουν τον ίδιο ή άλλου τύπου καρκίνο?

Ο κίνδυνος είναι υπαρκτός. Σε οικογένειες με συγκεκριμένα γενετικά νοσήματα που αναφέρθηκαν ανωτέρω, υπάρχει προδιάθεση για πνευμονοβλάστωμα και άλλους σπάνιους όγκους. Σε αυτή την περίπτωση συνιστάται έλεγχος και συμβουλευτική από Γενετιστές. Επίσης άλλες περιοχές όπως ο θυρεοειδής ή οι ωοθήκες, πρέπει να ελέγχονται σε τακτική βάση.

Είναι όλα τα Πνευμονοβλαστώματα τα ίδια?

Τα πνευμονοβλαστώματα κατατάσσονται σε τρεις υποτύπους :
Τύπος I – μόνο κυστικές περιοχές, με καλύτερη πρόγνωση
Τύπος II – κυστικές και συμπαγείς περιοχές
Τύπος III – μόνο συμπαγείς περιοχές, δυσκολότερο να θεραπευθεί

Ποια είναι τα τυπικά συμπτώματα και σημεία του Πνευμονοβλαστώματος?

Το πνευμονοβλάστωμα μπορεί να παρουσιαστεί με δυσκολία στην αναπνοή, πυρετό, βήχα, πόνο στον θώρακα, αδυναμία και στις περισσότερες περιπτώσεις η αρχική διάγνωση συγχέεται με επίμονη πνευμονία.

Ποιος εργαστηριακός έλεγχος είναι απαραίτητος για ένα παιδί με Πνευμονοβλάστωμα?

Μετά την διάγνωση του πνευμονοβλαστώματος, συνήθως με ακτινογραφία θώρακα, το παιδί πρέπει να κάνει περαιτέρω εξετάσεις για να ελεγχθεί το μέγεθος και η θέση του όγκου και το κατά πόσον έχει επεκταθεί και σε άλλα μέρη του σώματος. Οι εξετάσεις αυτές μπορεί να είναι:

- Μαγνητική Τομογραφία – Χρησιμοποιεί μαγνητισμό για να αναπαράγει την εικόνα του σώματος.
- Αξονική Τομογραφία – Χρησιμοποιεί ακτίνες X για να αναπαράγει μια τρισδιάστατη εικόνα του εσωτερικού του σώματος.

Υπάρχουν διαφορετικά στάδια της ασθένειας?

Το πνευμονοβλάστωμα μπορεί να είναι εντοπισμένο και μόνο στον θώρακα. Αν έχει επεκταθεί σε άλλα μέρη του σώματος, τότε είναι μεταστατικό.

Ποια είναι η θεραπεία του Πνευμονοβλαστώματος?

Χειρουργείο

Σε κάποιες περιπτώσεις η αρχική χειρουργική θεραπεία με πλήρη εξαίρεση του όγκου είναι δυνατή, κυρίως στο πνευμονοβλάστωμα τύπου I. Όταν η νόσος είναι αρχικά δύσκολο να εξαιρεθεί ή έχει απομακρυσμένη διασπορά, συνήθως διεξάγεται μόνο βιοψία. Το χειρουργείο μπορεί να γίνει αργότερα μετά την χορήγηση χημειοθεραπείας για να συρρικνωθεί ο όγκος.

Χημειοθεραπεία

Τα πνευμονοβλαστώματα είναι όγκοι ευαίσθητοι στα χημειοθεραπευτικά φάρμακα. Ο ρόλος και ο τύπος της χημειοθεραπείας δεν έχει ακόμα πλήρως καθοριστεί, αλλά φαίνεται να βελτιώνει την πιθανότητα μακροχρόνιας ίασης. Τα περισσότερα παιδιά με τύπου II ή III πνευμονοβλαστώματα θεραπεύονται με χημειοθεραπεία, ειδικά όταν η μόνη χειρουργική παρέμβαση στην διάγνωση είναι η βιοψία.

Ακτινοθεραπεία

Ο ρόλος της ακτινοθεραπείας παραμένει αμφιλεγόμενος και οι ειδικοί σε διεπιστημονικές συναντήσεις θα αναζητήσουν το ρόλο της στην θεραπεία του κάθε παιδιού

Ποια είναι τα αποτελέσματα της θεραπείας?

Οι πιο σημαντικοί παράγοντες που καθορίζουν το καλό αποτέλεσμα είναι η απουσία διασποράς και η πλήρης εξαίρεση του όγκου χειρουργικά. Το καλύτερο αποτέλεσμα έχουν τα πνευμονοβλαστώματα τύπου I.

Τι έρευνα γίνεται για το Πνευμονοβλάστωμα?

Το πνευμονοβλάστωμα είναι ένας πολύ σπάνιος όγκος, κάτι το οποίο κάνει την έρευνα δύσκολη. Παρόλα αυτά, υπάρχουν ομάδες στις ΗΠΑ και στην Ευρώπη που προωθούν κλινική και βασική έρευνα. Συγκεκριμένες γενετικές αλλοιώσεις έχουν ανακαλυφθεί που μας επιτρέπουν να αναγνωρίζουμε ασθενείς και οικογένειες σε δυνητικό κίνδυνο να αναπτύξουν πνευμονοβλάστωμα και άλλους σπάνιους όγκους.

Τι κάνει η ομάδα EXPert για τα παιδιά με Πνευμονοβλάστωμα?

Η ομάδα EXPert εργάζεται για τα παιδιά αυτά με πολλούς τρόπους:

- Συγκεντρώνει δεδομένα από τα παιδιά με πνευμονοβλάστωμα στις Ευρωπαϊκές χώρες.
- Δημιουργεί κατευθυντήριες οδηγίες για τη διάγνωση και την θεραπεία με σκοπό να βελτιώσει την πιθανότητα ίασης όλων των παιδιών.
- Δίνει συμβουλές σε δύσκολες περιπτώσεις στον υπεύθυνο κλινικό ιατρό σε Ευρωπαϊκό επίπεδο αλλά και σε ολόκληρο τον κόσμο.
- Συνεργάζεται με άλλες ομάδες για να βελτιώσει την γνώση γύρω από το πνευμονοβλάστωμα

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