

Blastoma pleuropulmonar

(Pleuropulmonary Blastoma)

¿Qué es un Blastoma pleuropulmonar?

El Blastoma pleuropulmonar (BPP) es un raro cáncer del tórax, que por lo general se observa en niños menores de 5 años. Se origina a partir de tejido pulmonar y pleural primitivo. Este cáncer afecta principalmente a los pulmones; pero puede propagarse a la pleura (membrana que recubre a las paredes del tórax y los pulmones), el mediastino (compartimento de tejidos blandos en el centro del tórax), o el diafragma.

¿Quién padece un Blastoma pleuropulmonar y por qué?

Habitualmente, los niños muy pequeños. La causa es desconocida; pero algunos niños tienen una enfermedad genética que afecta a un gen llamado DICER1 y que predispone al BPP. Malformaciones pulmonares, como la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar congénita (MAQPC), puede estar asociada con el desarrollo de este tipo de cáncer.

¿Existe el riesgo de que hermanos/hermanas desarrollen el mismo tipo de cáncer u otros tipos de cáncer?

El riesgo es posible, y en familias con enfermedades genéticas específicas descritas anteriormente pueden estar predispuestas al BPP y otros tumores raros. Se recomiendan investigaciones y asesoramiento genético en esta enfermedad. En esta situación, algunas otras localizaciones como el tiroides o el ovario; deben ser revisados de forma regular.

¿Son todos los Blastomas pleuropulmonares iguales?

El BPP se clasifica en tres subtipos: Tipo 1; sólo con áreas quísticas y que tiene un mejor pronóstico, Tipo II; con áreas quísticas y sólidas, Tipo III; sólo con áreas sólidas y que es el más difícil de tratar.

¿Cuáles son los síntomas y signos típicos del Blastoma pleuropulmonar?

El BPP puede provocar dificultad respiratoria, fiebre, tos, dolor torácico, debilidad, y en la mayoría de los casos el diagnóstico inicial se confunde con una neumonía persistente.

¿Qué investigaciones son necesarias en un niño con Blastoma pleuropulmonar?

Después de ser diagnosticado del BPP habitualmente con una radiografía de tórax, su hijo puede tener más pruebas para comprobar el tamaño y la localización del tumor, y si se ha propagado a otras partes de su cuerpo. Las pruebas pueden incluir:

- RM (resonancia magnética) - esta utiliza el magnetismo para construir una imagen de su cuerpo.
- TC (tomografía computarizada) - esta utiliza rayos X para crear una imagen tridimensional del interior de su cuerpo.

¿Hay diferentes estadios de la enfermedad?

El BPP puede estar localizado exclusivamente en el tórax. Si se ha extendido a otras partes del cuerpo, entonces es metastásico

¿Cómo se trata el Blastoma pleuropulmonar?

Cirugía:

En algunos casos, la cirugía inicial con una resección completa del tumor es posible; sobre todo en el BPP tipo I. Cuando de entrada la enfermedad es difícil de reseccionar o presenta diseminación a distancia, generalmente sólo se realiza una biopsia. La cirugía se puede realizar más tarde, después de la quimioterapia que reciba para reducir el tumor.

Quimioterapia:

Los Blastomas pleuropulmonares son sensibles a la quimioterapia. Hasta la fecha, el papel y tipo de quimioterapia, no están completamente definidos; pero parece que mejora las posibilidades de curación a largo plazo. La mayoría de los niños con BPP tipo II o III reciben quimioterapia; sobre todo cuando la única cirugía al diagnóstico ha sido la biopsia.

Radioterapia:

El papel de la radioterapia sigue siendo controvertido y los expertos, habitualmente en reuniones multidisciplinarias; discutirán si esta tiene un valor añadido en el caso de su hijo.

¿Cuáles son los resultados del tratamiento?

Los factores más importantes que determinan una buena evolución son; la ausencia de diseminación a distancia y una resección tumoral completa con la cirugía. Los mejores resultados se obtienen en el BPP tipo I.

¿Qué investigaciones se están llevando a cabo para el Blastoma pleuropulmonar?

El BPP es un tumor muy raro y esto hace que la investigación resulte difícil. Sin embargo, hay grupos en Estados Unidos y Europa que promueven la investigación clínica y básica en el BPP. Se han encontrado alteraciones genéticas específicas que nos permiten identificar a pacientes y familias con riesgo de desarrollar BPP y otros tumores raros.

¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT por los niños con Blastoma pleuropulmonar?

El grupo EXPeRT está trabajando para los niños con BPP por varias vías:

- Recopilando datos de los niños con BPP entre todos los países de Europa.
- Creando guías para su diagnóstico y tratamiento, con el objetivo de optimizar las probabilidades de curación para todos estos niños.
- Dando consejos, al médico responsable, para casos difíciles a nivel europeo y mundial.
- Colaborando con otros grupos para mejorar los conocimientos sobre el BPP.

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