

Pleuropulmonair blastoom

(Pleuropulmonary Blastoma)

Wat is een pleuropulmonair blastoom?

Het pleuropulmonair blastoom (PPB) is een zeldzame vorm van kanker van de longen en longvliezen, dat meestal onder de leeftijd van 5 jaar wordt waargenomen bij kinderen. Het ontstaat in onrijpe voorlopercellen van het long en pleurale weefsel. De kanker treft vooral de longen, maar kan zich verspreiden naar de pleura (longvliezen), het mediastinum (weke delen in het midden van de borst) of het middenrif.

Wie krijgt pleuropulmonair blastoom en waarom?

Meestal zeer jonge kinderen. De oorzaak is onbekend, maar sommige kinderen hebben een genetische ziekte die een gen genaamd *DICER1* dragen dat verhoogt de kans op het ontstaan van PPB. Afwijkingen aan de longen, zoals congenitale cysteuze adenomatoïde malformatie (CCAM) kunnen worden geassocieerd met het ontwikkelen van deze vorm van kanker.

Is er een risico van broers / zussen op het ontwikkelen van dezelfde kanker of andere vormen van kanker?

Het risico is mogelijk, en in families met specifieke genetische ziekten - hierboven beschreven - predisponeert het *DICER1* gen voor PPB en andere zeldzame tumoren. Genetisch onderzoek en begeleiding worden aanbevolen bij deze ziekte. In dat geval moeten ook andere organen, zoals de schildklier of eierstokken worden regelmatig gecontroleerd.

Zijn pleuropulmonair blastomen allemaal hetzelfde?

PPB is ingedeeld in drie subtypes:

Type 1, alleen cystische delen, met een betere prognose;

Type 2 met zowel cystische als vaste delen;

Type III alleen vaste delen, die moeilijk te behandelen is.

Wat zijn de typische symptomen van een pleuropulmonair blastoom?

Een pleuropulmonair blastoom kan aanleiding geven tot ademhalingsproblemen, koorts, hoesten, pijn op de borst, zwakte, en in de meeste gevallen de eerste diagnose wordt verward met hardnekkige longontsteking.

Welke onderzoeken zijn nodig voor een kind met pleuropulmonair blastoom?

Na de diagnose van PPB, kan uw kind verdere onderzoeken nodig hebben om de grootte en de positie van de tumor te controleren en om te kijken of het zich heeft verspreid naar andere delen van het lichaam. De onderzoeken kunnen zijn:

- MRI (magnetic resonance imaging) scan - dit maakt gebruik van magnetische velden voor het opbouwen van een foto van het lichaam.
- CT (gecomputeriseerde tomografie) scan - dit maakt gebruik van rtg-stralen voor het opbouwen van een driedimensionaal beeld van de binnenkant van het lichaam.

Zijn er verschillende stadia van de ziekte?

PPB komt allen in de borstenkast (long en longvliezen) voor.

Als het zich heeft verspreid naar andere delen van het lichaam dan noemen we die uitzaaiingen.

Hoe zit het met de behandeling van het pleuropulmonair blastoom?

Chirurgie

In sommige gevallen is een operatie met volledige verwijdering van de tumor mogelijk in het bijzonder in type I PPB. Wanneer de ziekte aanvankelijk moeilijk te verwijderen is of heeft zich al verspreid, wordt meestal alleen een biopsie uitgevoerd. Chirurgie kan later gedaan worden wanneer chemotherapie is al gegeven om de tumor te verkleinen.

Chemotherapie

Pleuropulmonair blastomen zijn gevoelig voor chemotherapie. De exacte rol van chemotherapie en de vraag welke chemotherapie is de beste zijn toe nu toe nog niet volledig opgehelderd maar chemotherapie lijkt de kans op genezing verbeteren. De meeste kinderen met type II of III PPB chemotherapie worden met chemotherapie behandeld, zeker wanneer bij diagnose geen volledige verwijdering van de tumor mogelijk is.

Radiotherapie

De rol van bestraling (radiotherapie) blijft controversieel en in voorkomende gevallen zullen deskundigen in multidisciplinaire bijeenkomsten bespreken of er een rol is voor bestraling in het geval van uw kind.

Wat zijn de resultaten van de behandeling?

De belangrijkste factoren die een goed resultaat bepalen zijn de afwezigheid van uitzaaiingen en een volledige verwijdering van de tumor met een operatie. De beste uitkomst is met type I PPB.

Welk onderzoeken zijn er voor het pleuropulmonair blastoom?

PPB is een zeer zeldzame tumor wat het onderzoek bemoeilijkt. Toch zijn er groepen in de VS en Europa, die klinisch en fundamenteel onderzoek op het PPB doen. Er zijn inmiddels specifieke genetische veranderingen gevonden die ons in staat stelt om patiënten en families te identificeren met een risico op het ontwikkelen van PPB en andere zeldzame tumoren.

Wat kunnen de deskundigen doen voor kinderen met pleuro blastoom?

De groep van deskundigen werkt voor kinderen met PPB op vele manieren:

- Het verzamelen van gegevens van kinderen met PPB in alle Europese landen
- Ontwikkelen van richtlijnen voor diagnose en behandeling met als doel de kans op genezing te optimaliseren voor alle kinderen
- Advies geven in moeilijke gevallen aan de verantwoordelijke arts op Europees niveau en wereldwijd
- Samenwerken met andere groepen om kennis over PPB te verhogen

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