

פלאורופולמונרי בלסטומה (פפב) - Pleuropulmonary blastoma (PPB)

מהו הגידול פלאורופולמונרי בלסטומה?

פלאורופולמונרי בלסטומה – פפב הוא גידול סרטני ממאיר נדיר מאד של בית החזה. גידול זה מופיע בעיקר בילדים צעירים מגיל חמש. מקור הגידול הוא מתאים שמקורים ברקמות עובריות הנמצאות בריאות וקרומי הצדר העוטפים את הריאות.

גידול סרטני זה מערב לרוב את רקמת הריאה אך יכול להתפשט לקרומי הצדר, המיצר (האזור שבמרכז בית החזה המכיל את שערי הריאות, כלי הדם הגדולים ואת הלב) ואף לסרעפת.

מי עלול לחלות בפלאורופולמונרי בלסטומה ומדוע?

רוב החולים בפפב הם ילדים צעירים מאד. הגורם למחלה אינו ידוע, אך בחלק מהילדים נמצא שינוי גנטי בגן DICER1. שינוי זה מעלה את הסיכון לחלות בפפב. שיעור גבוה יותר של פפב נמצא בילדים שנולדו עם מחלה ציסטית של הריאות.

האם יש סיכון מוגבר לאחים ואחיות של ילדים שאובחנו עם פלאורופולמונרי בלסטומה לחלות בסרטן?

במשפחות בהם נמצא שינוי גנטי בגן DICER1 יש סיכון גבוה יותר להתפתחות של פפב וגידולים נדירים אחרים בבני המשפחה. בכל מקרה של אבחנה של פפב מומלץ להשלים בירור ויעוץ גנטי. במקרים בהם מתגלה השינוי ב-DICER1, מומלץ לבצע הערכה ומעקב על מנת לשלול התפתחות גידולים בעיקר בריאות, בבלוטת התריס ובשחלות.

האם כל סוגי הפלאורופולמונרי בלסטומה זהים?

ישנם שלושה סוגים ידועים של פלאורופולמונרי בלסטומה.

סוג I- הגידול מרכב מציסטות, לרוב ניתן לכריתה ולרוב ניתן להבראה ללא שימוש בכמותרפיה.

סוג II- גידול המרכב מחלקים ציסטיים ומוצקים ובו לעתים יש צורך במתן כמותרפיה לפני שניתן לנתח ולהסיר את הגידול

סוג III- גידול המרכב בעיקר מחלקים מוצקים, והוא דורש בדרך כלל שילוב של כמותרפיה וניתוח. צורה זו היא הצורה הקשה ביותר של פפב.

מהם הסימנים של פלאורופולמונרי בלסטומה?

ילדים החולים בפפב עלולים לסבול מקשיי נשימה, שיעול, חום, חולשה וכאבים בחזה. ברוב המקרים סימנים אלו יכולים להתפרש כדלקת ריאות.

אלו בדיקות יש לערוך במי שחודשים שחולה בפלאורופולמונרי בלסטומה?

לאחר האבחון הראשוני, הרופא המטפל יבחר לרוב לבצע בדיקות הדמיה נוספות כגון בדיקת אמ.אר.אי - MRI או בדיקת סי.טי - CT. מטרת ההדמיה היא להבין טוב יותר את מיקום המחלה ואת היקפה, לשמש כבסיס להשוואה כשנרצה להעריך את מידת התגובה של הגידול לטיפול, וכן לאפשר לרופא המנתח לשקול אם ניתן לבצע כריתה ראשונית של הגידול, או שיש צורך במתן כמותרפיה לפני אפשרות לניתוח.

האם יש שלבים שונים לפלאורופולמונרי בלסטומה?

פפב יכול להיות ממוקם לריאות, להתפשט לאברים נוספים בבית החזה כגון קרומי הדר והמיצר, או להתפשט לאברים מרוחקים יותר. במקרה של התפשטות פפב מחוץ לבית החזה אנו מגדירים את שלב המחלה כשלב גרורתי.

האם יש טיפול לפלאורופולמונרי בלסטומה?

יש מספר דרכי טיפול בפפב:

1. ניתוח: במקרים מסויימים, בעיקר בפפב מסוג I, ניתן לבצע ניתוח ראשוני- מיד לאחר האבחנה. במקרים בהם לא ניתן לבצע כריתה ראשוני מסתפקים בביצוע ביופסיה במהלכה נלקחת חתיכה קטנה של רקמת גידול למעבדה הפתולוגית על מנת להבין מהו סוג הגידול. במקרים אלו ניתוח יתבצע בשלב מאוחר יותר לאחר הקטנת הגידול בעזרת כמותרפיה. כמותרפיה:
2. פפב הוא גידול הגיש לטיפול בכמותרפיה. על אף שאין בידנו הוכחות מוצקות, נראה שמתן טיפול עם כמותרפיה משפר את סיכויי ההבראה מהגידול. רוב הילדים הסובלים מפפב מסוג II או III עברו ביוספיה ראשונית ולאחר מכן יקבלו טיפול עם כמותרפיה. קרינה:
3. במקרים מועטים של ילדים עם פפב יש צורך במן טיפול בקרינה. יעילות של טיפול זה היא שנוייה במחלוקת. ברוב המקרים החלטה על מתן טיפול בקרינה תערך לאחר דיון רב מקצועי.

מה תוצאות הטיפול בפלאורופולמונרי בלסטומה?

רבים מהחולים עם פפב יכולים להבריא ממחלתם. הגורמים התורמים להצלחת הטיפול והבראה הם בעיקר האפשרות לנתח ולהסיר את הגידול- הן באופן ראשוני והן לאחר מתן כמותרפיה, והעדר עדות להתפשטות של המחלה מחוץ לבית החזה.

תוצאות הטיפול הטובות ביותר נראות בילדים עם פפב מסוג I.

האם יש מחקר על פלאורופולמונרי בלסטומה?

פפב הוא גידול נדיר ביותר, ולכן קשה לערוך בו מחקרים. עם זאת, יש קבוצות רופאים באירופה ובארצות הברית המקדמות מחקר קליני ומדעי בפפב. בזכות קבוצות רופאים אלו התגלה הקשר בין פפב לשינוי הגנטי ב-DICER1, בעזרתו אנחנו מזהים חולים בסיכון ללקות בפפב ועורכים מעקב צמוד לשלול הופעת פפב או גידולים נדירים אחרים הקשורים לשינוי גנטי זה.

מה התפקיד של ExPO-r-NET בילדים עם פלאורופולמונרי בלסטומה?

קבוצת הרופאים המומחים- ExPO-r-NET תורמת רבות לטיפול בילדים עם פפב:

1. איסוף מידע על חולים עם פפב מכל רחבי אירופה
2. עריכת המלצות לאבחון וטיפול בפפב במטרה לשפר א שיעורי הריפוי מהמחלה.
3. מתן ייעוצים לרופאים המטפלים בפפב הן מאירופה והן מרחבי העולם.
4. שיתוף פעולה עם קבוצות בינלאומיות אחרות במטרה לשפר את הידע על פפב.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Tal Ben Ami.