

Blastoma Pleuropolmonare

Cosa è un blastoma pleuropolmonare?

Il Blastoma Pleuropolmonare (PPB) è un tumore molto raro del torace, che viene solitamente osservato nei bambini con meno di 5 anni. Origina dal polmone e dalla pleura. Il tumore interessa principalmente il polmone ma può diffondersi alla pleura (il rivestimento interno del torace), al mediastino (i tessuti molli al centro del torace) o al diaframma.

In chi insorge un blastoma pleuropolmonare e perché?

Solitamente il PPB interessa bambini molto piccoli. Le cause sono sconosciute ma qualche bambino presenta una malattia genetica che interessa un gene chiamato DICER1 che predispone allo sviluppo del PPB e di altri tumori rari. Le malformazioni polmonari, come la malformazione congenita adenomatoide cistica (CCAM) possono essere associate al PPB.

C'è un rischio per i fratelli o le sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altri tipi di tumore?

Nelle famiglie con le alterazioni genetiche descritte precedentemente, fratelli e/o sorelle possono essere portatori della stessa anomalia genetica ed essere predisposti allo sviluppo del PPB e di altri tumori rari. Una consulenza genetica e ulteriori esami diagnostici sono raccomandati per i bambini affetti da PPB. In questi pazienti, anche altri organi, come tiroide e ovaie, dovrebbero essere controllati regolarmente.

I blastomi pleuropolmonari sono tutti uguali?

Il PPB è classificato in 3 diversi sottotipi:

- Tipo 1 – il tumore presenta solo aree cistiche e ha una prognosi migliore;
- Tipo 2 – il tumore presenta sia aree cistiche sia solide;
- Tipo 3 – il tumore presenta solo aree solide ed è più difficile da trattare.

Quali sono i segni e sintomi tipici del blastoma pleuropolmonare?

Il PPB si può presentare con difficoltà respiratorie, febbre, tosse, dolore toracico o debolezza. In molti casi, la diagnosi iniziale può essere confusa con bronchite persistente o polmonite.

Che esami sono necessari per un bambino affetto da blastoma pleuropolmonare?

Il primo esame che pone il sospetto di PPB è solitamente la radiografia del torace o, a volte, l'ecografia del torace. Successivamente, vostro figlio potrebbe necessitare ulteriori test per determinare la sede del tumore e le dimensioni e se sia diffuso ad altre parti del corpo. Questi test possono includere:

- RMN (risonanza magnetica) – questo esame utilizza i campi magnetici per costruire un'immagine molto dettagliata dell'anatomia.
- TAC (tomografia assiale computerizzata) – questa metodica utilizza i raggi X per costruire un'immagine tridimensionale dell'anatomia.

Ci sono differenti stadi di malattia?

Il PPB può essere localizzato (coinvolge solo polmone e pleura) o disseminato, se le cellule tumorali si sono diffuse ad altre parti del corpo (malattia metastatica).

Quale è il trattamento del blastoma pleuropolmonare?

Chirurgia

In alcuni casi, specialmente nel PPB di tipo I, la chirurgia iniziale con asportazione completa del tumore è possibile. Quando il tumore nel torace è troppo grande per essere rimosso (tipo II o III) o quando c'è una diffusione a distanza delle cellule tumorali, all'inizio si esegue solitamente una biopsia. La chirurgia potrà essere eseguita in un secondo momento, dopo che la chemioterapia somministrata abbia ridotto le dimensioni del tumore.

Chemioterapia

Il PPB è sensibile ai farmaci chemioterapici. Il ruolo e il tipo di chemioterapia non è stato ancora del tutto definito, ma sembra migliorare le possibilità di cura a lungo termine. La maggior parte dei bambini con PPB tipo II o III riceve chemioterapia, specialmente quando l'asportazione del tumore non è possibile alla diagnosi.

Radioterapia

Il ruolo della radioterapia è controverso e i medici esperti, nel corso delle riunioni multidisciplinari (con diversi specialisti coinvolti: chirurghi, oncologi, endocrinologi, radiologi, etc...), potranno eventualmente discutere se possa essere utile per vostro figlio.

Quali sono i risultati del trattamento?

I fattori più importanti che determinano un buon esito nei PBL sono l'assenza di metastasi (diffusione del tumore a distanza) e un'asportazione completa della massa con la chirurgia.

La prognosi migliore si osserva nei bambini con PPB tipo I.

Quale ricerche vengono fatte per il blastoma pleuropolmonare?

Il PPB è un tumore molto raro, cosa che rende difficile fare ricerca a riguardo. Ciononostante, ci sono gruppi di esperti negli USA e in Europa che promuovono la ricerca clinica e scientifica sul PPB. Alterazioni genetiche specifiche sono state trovate e permettono di identificare pazienti e famiglie a rischio di sviluppare il PPB e altri tumori rari.

Che cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini affetti da blastoma pleuropolmonare?

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per i bambini affetti da PPB sotto molti aspetti:

- Raccogliendo dati di bambini affetti da tutti i paesi europei

- Creando raccomandazioni cliniche per la diagnosi e il trattamento di questi tumori con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini
- Fornendo consigli per i casi difficili ai medici responsabili, sia a livello europeo sia a livello del resto del mondo
- Collaborando con altri gruppi di esperti e ricercatori per aumentare la conoscenza sui PPB per fornire un approccio terapeutico multidisciplinare