

## Pleuropulmoninė blastoma

### Kas yra Pleuropulmoninė blastoma?

Pleuropulmoninė blastoma (PPB) yra labai retas krūtinės ląstos vėžys, kuris dažniausiai pasireiškia jaunesniems nei 5 metų vaikams. Ji kyla iš primityvių plaučių ir pleuros audinių. Vėžys daugiausia pažeidžia plaučius, tačiau gali išplisti į pleurą (krūtinės ląstą), tarpuplautį (krūtinės centre esančius minkštuosius audinius) arba diafragmą.

### Kas ir kodėl serga Pleuropulmonine blastoma?

Paprastai PPB suserga labai maži vaikai. Priežastis nežinoma, tačiau kai kurie vaikai serga genetinė liga, paveikiančia geną, vadinamą DICER1, kuris turi polinkį sirgti PPB ir kitais retais vėžiniais susirgimais. Su PPB gali būti susiję plaučių apsigimimai, pavyzdžiui, įgimta cistinė adenomatoidinė liga (ICAM).

### Ar yra rizika broliams / seserims susirgti tuo pačiu vėžiu arba kitų rūšių vėžiu?

Šeimose, kuriose sergama aukščiau aprašytais specifinėmis genetinėmis ligomis, seserys ir broliai gali turėti tą pačią genetinę anomaliją ir turėti polinkį sirgti PPB ir kitais retais navikais. Sergant šia liga rekomenduojama atlikti genetinius tyrimus ir konsultuoti. Tokiu atveju reikėtų reguliariai tikrinti kai kurias kitas vietas, pavyzdžiui, skydliaukę ar kiaušidę.

### Ar visos Pleuropulmoninės blastomos yra vienodos?

PPB skirstomos į tris skirtingus potipius:

- 1 tipas – navikas turi tik cistines sritis ir jo prognozė yra geresnė;
- 2 tipas – navikas turi ir cistinių, ir solidinių sričių;
- 3 tipas – navikas turi tik kietąsias sritis ir yra sunkiau gydomas.

### Kokie būdingi pleuropulmoninės blastomos simptomai ir požymiai?

PPB gali pasireikšti kvėpavimo pasunkėjimu, karščiavimu, kosuliu, krūtinės skausmu ar silpnumu. Dažniausiai pirminė diagnozė painiojama su persistuojančiu bronchitu ar pneumonija.

### Kokius tyrimus būtina atlikti vaikui, sergančiam pleuropulmonų blastoma?

Pirmasis tyrimas, keliantis įtarimą dėl PPB, paprastai yra krūtinės ląstos rentgenograma arba kartais krūtinės ląstos ultragarsinis tyrimas. Vėliau Jūsų vaikui gali prireikti papildomų tyrimų, kad būtų patikrintas vėžio dydis ir vieta, taip pat ar jis neišplito į kitas kūno dalis. Šie tyrimai gali būti tokie:

- MRT (magnetinio rezonanso tomografija) – šiuo metodu, naudojant magnetizmą, sudaromas labai išsamus kūno vaizdas;
- Kompiuterinės tomografijos (KT) tyrimas – šiuo metodu rentgeno spinduliais sudaromas trimatis kūno vaizdas.

## Ar yra skirtingų ligos stadijų?

PPB gali būti lokalizuota (apimanti tik krūtinę) arba išplitusi, jei vėžio ląstelės išplinta į kitas kūno dalis (metastazinė liga).

## Kaip gydyti pleuropulmoninę blastomą?

### *Chirurginis gydymas*

Kai kuriais atvejais, ypač I tipo PPB atveju, galima atlikti pirminę operaciją visiškai pašalinant naviką. Kai krūtinėje esantis navikas iš pradžių yra per didelis, kad jį būtų galima pašalinti (II arba III tipas), arba kai liga išplitusi toli, pradžioje paprastai atliekama naviko biopsija. Chirurginė operacija gali būti atliekama vėliau, po to, kai buvo taikyta chemoterapija naviko dydžiui sumažinti.

### *Chemoterapija*

PPB yra jautri chemoterapijai. Chemoterapijos vaidmuo ir rūšis dar nėra iki galo nustatyti, tačiau atrodo, kad ji pagerina ilgalaikio pasveikimo galimybes. Daugumai vaikų, sergančių II arba III tipo PPB, skiriama chemoterapija, ypač tais atvejais, kai diagnozės nustatymo metu naviko neįmanoma pašalinti chirurginiu būdu.

### *Radioterapija*

Radioterapijos vaidmuo tebėra prieštaringas, todėl specialistai daugiadisciplininiuose susitikimuose paprastai aptaria, ar ji naudinga jūsų vaikui.

## Kokie yra gydymo rezultatai?

Svarbiausi veiksniai, lemiantys gerus rezultatus, yra tolimojo išplitimo nebuvimas ir visiškas chirurginis naviko pašalinimas. Geriausias rezultatas yra I tipo PPB.

## Kokie tyrimai atliekami pleuropulmoninės blastomos srityje?

PPB yra labai retas navikas, todėl tyrimus atlikti sudėtinga. Nepaisant to, JAV ir Europoje yra ekspertų grupės, kurios skatina klinikinius ir mokslinius PPB tyrimus. Nustatyta specifinių genetinių pakitimų, kurie leidžia nustatyti pacientus ir šeimas, turinčias riziką susirgti PPB ir kitais retais navikais.

## Ką EXPeRT daro pleuropulmonine blastoma sergantiems vaikams?

EXPeRT grupė įvairiais būdais dirba PPB sergančių vaikų labui:

- renka duomenis apie PPB sergančius vaikus iš visų Europos šalių
- PPB diagnozavimo ir gydymo gairių kūrimas, siekiant optimizuoti visų vaikų išgyjimo galimybes;
- Europos ir pasaulio mastu teikia patarimus svarbiausiems gydytojams sudėtingais PPB atvejais;
- bendradarbiavimas su kitomis ekspertų ir mokslininkų grupėmis, siekiant plėsti žinias apie PPB.