

## Blastoma pleuropulmonar

### ¿Qué es un blastoma pleuropulmonar?

El blastoma pleuropulmonar (BPP) es un cáncer muy raro del tórax, que por lo general se observa en niños menores de 5 años. Se origina a partir del tejido pulmonar y pleural primitivo. Este cáncer afecta principalmente a los pulmones; pero puede diseminarse 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?

Por lo general, el BPP afecta a niños muy pequeños. La causa es desconocida; pero algunos niños tienen una enfermedad genética que afecta a un gen llamado *DICER1* que predispone al PPB y a otros cánceres raros. Malformaciones pulmonares, como la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar congénita (MAQPC) pueden estar asociadas con el PPB.

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

En las familias con enfermedades genéticas específicas descritas anteriormente, las hermanas y hermanos pueden presentar la misma anomalía genética y estar predispuestas al PPB y a otros tumores raros. Se recomiendan investigaciones y asesoramiento genéticas en esta enfermedad. En esta situación, algunas otras localizaciones, como el tiroides o el ovario, deben revisarse regularmente.

### ¿Son todos los blastomas pleuropulmonares iguales?

El BPP se clasifica en tres subtipos diferentes:

- Tipo 1: el tumor solo tiene áreas quísticas y tiene un mejor pronóstico;
- Tipo 2: el tumor tiene áreas quísticas y sólidas;
- Tipo 3: el tumor solo tiene áreas sólidas y es más difícil de tratar.

### ¿Cuáles son los síntomas y signos típicos del blastoma pleuropulmonar?

El BPP puede presentarse con dificultad respiratoria, fiebre, tos, dolor torácico o debilidad. En la mayoría de los casos, el diagnóstico inicial se confunde con una bronquitis persistente o neumonía.

### ¿Qué investigaciones son necesarias para un niño con blastoma pleuropulmonar?

El primer examen complementario que levanta la sospecha de un BPP suele ser la radiografía de tórax o, a veces, la ecografía de tórax. Después, su hijo puede necesitar más pruebas para verificar el tamaño y la ubicación del tumor, y si se ha diseminado a otras partes del cuerpo. Las pruebas pueden incluir:

- Imagen de resonancia magnética (iRM): utiliza ondas magnéticas para crear una imagen muy detallada del cuerpo.
- Tomografía computarizada (TC): este método utiliza rayos X para crear una imagen tridimensional del cuerpo.

## ¿Existen diferentes estadios de la enfermedad?

El BPP puede estar localizado exclusivamente en el tórax o diseminarse; si las células cancerosas se extienden a otras partes del cuerpo (enfermedad metastásica).

## ¿Qué pasa con el tratamiento del blastoma pleuropulmonar?

### ***Cirugía:***

En algunos casos, especialmente en el BPP tipo I, es posible la cirugía inicial con extirpación completa del tumor. Cuando el tumor torácico es demasiado grande para ser extirpado de entrada (tipos II o III), o cuando hay una diseminación a distancia de la enfermedad; generalmente se realiza de entrada una biopsia del tumor. La cirugía puede realizarse más tarde, después de la quimioterapia que reciba para reducir el tamaño del tumor.

### ***Quimioterapia:***

Los BPP son sensibles a la quimioterapia. El papel y el tipo de quimioterapia aún no están completamente definidos; pero parece mejorar las posibilidades de curación a largo plazo. La mayoría de los niños con BPP tipo II o III reciben quimioterapia, especialmente cuando la extirpación quirúrgica del tumor en el momento del diagnóstico no es factible.

### ***Radioterapia:***

El papel de la radioterapia sigue siendo controvertido y los expertos en reuniones multidisciplinarias generalmente discutirán si es útil para su hijo.

## ¿Cuáles son los resultados del tratamiento?

Los factores más importantes que determinan un buen resultado son la ausencia de diseminación a distancia y una resección quirúrgica completa del tumor. Los mejores resultados se obtienen en el BPP tipo I.

## ¿Qué investigaciones se llevan a cabo para el blastoma pleuropulmonar?

El BPP es un tumor muy raro, lo que dificulta la investigación. Sin embargo, hay grupos de expertos en los Estados Unidos y Europa, que promueven la investigación clínica y científica del BPP. Se han encontrado alteraciones genéticas específicas que permiten identificar a pacientes y familias con riesgo de desarrollar un BPP y otros tumores raros.

## ¿Qué está haciendo el grupo EXPeRT para los niños con blastoma pleuropulmonar?

El grupo EXPeRT está trabajando para los niños con BPP de muchas maneras:

- Recopilación de datos de niños con BPP de todos los países europeos
- Crear pautas para el diagnóstico y tratamiento de los BPP con el objetivo de optimizar las posibilidades de curación para todos los niños
- Asesorar en casos difíciles al clínico responsable, tanto a nivel europeo como mundial
- Colaborar con otros grupos de expertos e investigadores para aumentar el conocimiento sobre los BPP.



EXPeRT

