

Blastomul pleuropulmonar

Ce este blastomul pleuropulmonar?

Blastomul pleuropulmonar (BPP) este un cancer toracic foarte rar, care se observă de obicei la copiii sub 5 ani. Este originar din țesuturile pulmonare și pleurale primitive. Cancerul afectează în principal plămâni, dar se poate răspândi la pleură (mucoasa toracică), mediastin (țesuturile moi din centrul toracelui) sau diafragm.

Cine se poate îmbolnăvi de blastom pleuropulmonar și de ce?

De obicei, BPP afectează copiii foarte mici. Cauza este necunoscută, dar unii copii pot prezenta o anomalie genetică care afectează gena DICER1 care predispune la BPP și la alte tipuri rare de cancer. Malformațiile pulmonare, cum ar fi boala adenomatoidă chistică congenitală (BACC) pot fi asociate cu BPP.

Există riscul ca frații/surorile să dezvolte același tip sau alte tipuri de cancer?

În familiile cu boli genetice specifice precum cele descrise mai sus, surorile și frații pot avea aceeași anomalie genetică și pot fi predispuși la BPP și la alte tumori rare. Investigatiile genetice și consilierea sunt recomandate în această boală. În această situație, și alte localizări, cum ar fi tiroida sau ovarul, ar trebui evaluate în mod regulat.

Sunt toate blastoamele pleuropulmonare la fel?

BPP este clasificat în trei subtipuri diferite:

- Tipul 1- tumora are doar zone chistice și are un prognostic mai bun;
- Tipul 2 – tumora are atât zone chistice, cât și zone solide;
- Tipul 3 – tumora are doar zone solide și este mai dificil de tratat. .

Care sunt semnele și simptomele tipice ale blastomului pleuropulmonar?

BPP se poate manifesta cu dificultăți de respirație, febră, tuse, cu durere în piept sau slăbiciune. În cele mai multe cazuri, diagnosticul inițial este confundat cu o bronșită persistentă sau cu o pneumonie.

Ce investigații sunt necesare pentru un copil cu Blastom Pleuropulmonar?

Prima examinare care ridică suspiciunea de BPP este de obicei radiografia toracică sau, uneori, ecografia toracică. Ulterior, copilul poate avea nevoie de teste suplimentare pentru a stabili dimensiunea și localizarea tumorii și dacă acesta s-a răspândit în alte părți ale corpului. Aceste teste pot include:

- RMN (rezonanță magnetică nucleară) - această metodă folosește magnetismul pentru a construi o imagine foarte detaliată a corpului.
- CT (tomografie computerizată) - această metodă utilizează raze X pentru a construi o imagine tridimensională a corpului.

Există diferite stadii de boala?

BPP poate fi localizat (doar la torace) sau diseminat, dacă celulele canceroase se răspândesc în alte părți ale corpului (boală metastatică).

Care este tratamentul Blastomului Pleuropulmonar?

Intervenția chirurgicală

În unele cazuri, în special în BPP de tip I, este posibilă intervenția chirurgicală inițială cu îndepărtarea completă a tumorii. Când tumora din torace este inițial prea mare pentru a fi îndepărtată (tip II sau III) sau când există o răspândire la distanță a bolii, se efectuează la început o biopsie a tumorii. Operația poate fi efectuată mai târziu, după ce a fost administrată chimioterapia în vederea reducerii dimensiunii tumorii.

Chimioterapia

BPP este sensibil la chimioterapie. Rolul chimioterapiei și tipul de chimioterapie nu au fost încă definitive, dar se pare că aceasta îmbunătățește șansele de vindecare pe termen lung. Majoritatea copiilor cu BPP de tip II sau III primesc chimioterapie, mai ales când rezecția completă a tumorii nu este fezabilă la diagnostic.

Radioterapia

Rolul radioterapiei rămâne controversat și experții vor discuta în comisii multidisciplinare dacă radioterapia poate fi utilă sau nu copilului vostru.

Care sunt rezultatele tratamentului?

Cei mai importanți factori care determină un rezultat bun este absența răspândirii la distanță și îndepărtarea chirurgicală completă a tumorii. Evoluția cea mai bună este în cazul BPP de tip I.

Care sunt cercetările care se efectuează pentru Blastomul Pleuropulmonar?

BPP este o tumora foarte rară, iar acest lucru îngreunează cercetarea. Cu toate acestea, există grupuri de experți în SUA și Europa care promovează cercetarea clinică și științifică privind BPP. Au fost găsite modificări genetice specifice care ne permit identificarea pacienților și familiilor cu risc de a dezvolta BPP și alte tumori rare.

Ce face EXPeRT pentru copiii cu Blastom Pleuropulmonar?

Grupul EXPeRT lucrează pentru copiii cu BPP în moduri diferite:

- Colectează date despre copiii cu BPP de la toate țările Europene.
- Elaborează ghiduri de diagnostic și tratament pentru BPP cu scopul de a optimiza șansele de vindecare pentru toți copiii.
- Oferă sfaturi clinicianului responsabil în cazurile dificile, atât la nivel European, cât și la nivel mondial.
- Colaborează cu alte grupuri de experți și cercetători pentru a spori cunoștințele despre BPP