

PLEUROPULMONALNI BLASTOM

Što je pleuropulmonalni blastom?

Pleuropulmonalni blastom (PPB) je vrlo rijedak maligni tumor prsnog koša, koji se obično pojavljuje kod djece mlađe od 5 godina. Potječe od nezrelog tkiva pluća i pleure (plućnemaramice). Zahvaća prvenstveno pluća, ali se može proširiti na pleuru, medijastinum (sredoprsje) ili ošit.

Tko obolijeva od PPB i zašto?

Od PPB najčešće obolijevaju vrlo mala djeca. Uzrok nastanka nije poznat, ali neka djeca imaju genetski poremećaj koja zahvaća DICER1 gen, odgovoran za sklonost za PPB i druge rijetke tumore. Malformacije pluća, kao kongenitalna cistična adenomatoidna bolest (CCAM), mogu biti povezane s razvojem PPB.

Postoji li za braću/sestre rizik obolijevanja od ovogili drugih vrsta tumora?

U obiteljima s prethodno opisanim specifičnim genetskim poremećajima, braća i sestre mogu imati isti poremećaj i imati sklonost za PPB i druge rijetke tumore. Kod PPB se preporuča genetsko ispitivanje i savjetovanje. Također su potrebni redoviti pregledi drugih organa kao štitne žlijezde i jajnika.

Da li su svi PPB jednaki?

PPB se dijele u tri podtipa:

- Tip 1 – tumor sadrži samo cistična područja i ima bolju prognozu;
- Tip 2 – tumor ima cistična i solidna (čvrsta) područja;
- Tip 3 – tumor sadrži samo solidna područja i teže se liječi.

Koji su tipični simptomi i znaci PPB?

PPB se može prezentirati otežanim disanjem, povišenom temperaturom, kašljem, boli u prsištu i općom slabosti. U većini slučajeva se u početku zamijeni s bronhitisom ili upalom pluća koja ne prolazi.

Koje su pretrage potrebne kod djeteta s PPB?

Prva pretraga koja postavlja sumnju na PPB je obično rendgenska snimka grudnih organa ili ponekad ultrazvuk. Nakon toga će Vaše dijete trebati dodatne dijagnostičke pretrage da se odredi veličina i lokalizacija tumora te eventualna proširenost u druge dijelove tijela. Ove pretrage uključuju:

- MR (magnetska rezonancija) – koristi magnetsko polje za vrlo detaljan prikaz tijela
- CT (kompjuterizirana tomografija) – koristi rendgenske zrake za trodimenzionalan prikaz tijela.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

PPB može biti lokaliziran (samo na prsnoj koži) ili proširen, ako se tumorske stanice šire u druge dijelove tijela (metastatski).

Kako se liječi PPB?

Kirurško liječenje

U nekim slučajevima, posebice kod PPB tip 2, je napočetak mogućerativni zahvat s potpunim odstranjenjem tumora. Ako to nije moguće (tip 2 ili 3) ili ako postoje udaljene metastaze, radi se samo biopsija tumora. Kirurško liječenje se odgađa nakon kemoterapije koja se daje da se smanji tumor.

Kemoterapija

PPB su osjetljivi na kemoterapiju. Uloga i vrsta kemoterapije još uvijek nisu u potpunosti definirani, ali se čini da kemoterapija poboljšava šanse za dugoročno izlječenje. Većina djece s tipom II ili III PPB prima kemoterapiju, posebice kada je učinjena samo biopsija.

Radioterapija

Uloga radioterapije u liječenju PPB je kontroverzna. Multidisciplinarni tim stručnjaka će razmotriti da lije zračenje korisno u liječenju u vašeg djeteta.

Kakvi su rezultati liječenja?

Najvažniji faktori zadovoljavajući ishod liječenja su odsustvo metastaza i potpuno kirurško odstranjenje tumora. Tip 1 PPB ima najbolju prognozu.

Koja se istraživanja provode za PPB?

PPB je vrlo rijedak tumor, što otežava istraživanja. Postoje grupe stručnjaka u Sjedinjenim Američkim Državama i Europi koje provode klinička i znanstvena istraživanja o PPB. Pronađene su specifične genetske promjene koje pomažu u identifikaciji bolesnika i obitelji s povećanim rizikom za PBL i druge rijetke tumore.

Što čini EXPeRT za djecu s PPB?

EXPeRT grupa pomaže djeci s PPB na više načina:

- prikupljanjem podataka o djeci s PPB iz svih europskih zemalja
- izradom smjernica za dijagnozu i liječenje PPB s ciljem što uspješnijeg liječenja sve djece
- davanjem savjeta nadležnim liječnicima u složenim slučajevima, na europskoj i svjetskoj razini
- suradnjom s drugim grupama stručnjaka i znanstvenika koje istražuju PPB radi unapređenja znanja