

Плевропульмональная бластома

Что такое плевропульмональная бластома?

Плевропульмональная бластома (ППБ) – очень редкая опухоль, развивающаяся в грудной клетке; чаще всего она возникает у детей младше 5 лет. ППБ возникает из легких и плевры. Опухоль преимущественно поражает одно легкое, но может распространиться на плевру (оболочка, выстилающая внутреннюю поверхность грудной полости), средостение (мягкие ткани в центре грудной клетки) или диафрагму.

У кого может возникнуть плевропульмональная бластома и почему?

Обычно ППБ встречается в раннем детском возрасте. Причина возникновения этой опухоли неизвестна, но у некоторых детей выявляется мутация в гене *DICER1*, которая вызывает предрасположенность к развитию ППБ и других редких видов онкологических заболеваний. С плевропульмональной бластомой могут быть ассоциированы мальформации легких, такие как, например, врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легких.

Может ли у братьев/сестер ребенка развиваться такая же опухоль или другое онкологическое заболевание?

В семьях с генетическими заболеваниями, описанными выше, сестры и братья ребенка с ППБ могут иметь ту же генетическую аномалию и предрасположенность к развитию ППБ и других редких опухолей. Пациентам с ППБ рекомендуется пройти генетическое тестирование и консультирование. Им также следует проходить регулярные обследования других органов, например, щитовидной железы или яичников.

Все ли плевропульмональные бластомы одинаковы?

Различают три типа ППБ:

- Тип I – опухоль содержит только кистозные участки и имеет более благоприятный прогноз;
- Тип II – опухоль содержит кистозные и солидные участки;
- Тип III – опухоль содержит только солидные участки и сложнее поддается лечению.

Какие симптомы характерны для плевропульмональной бластомы?

ППБ может проявляться в виде затрудненного дыхания, повышения температуры, кашля, боли в груди или слабости. В большинстве случаев первоначальный диагноз путают с длительным бронхитом или пневмонией.

Какие исследования используются для диагностики плевропульмональной бластомы?

Первое обследование, которое позволяет заподозрить ППБ, - это, как правило, рентгенография органов грудной клетки или в некоторых случаях УЗИ органов грудной клетки. Затем Вашему ребенку может потребоваться пройти ряд других исследований для определения размера и локализации опухоли, а также для оценки распространенности опухолевого процесса на другие части тела, таких как:

- МРТ (магнитно-резонансная томография) – метод визуализации, основанный на использовании магнитного поля для создания детального изображения тела пациента.
- КТ (компьютерная томография) – метод визуализации, основанный на использовании рентгеновского излучения для построения трехмерного изображения тела пациента.

У болезни есть несколько стадий?

ППБ может быть локализованной (вовлекающей только легкое и плевру) или диссеминированной (когда опухолевые клетки распространяются на другие части тела - метастазирование).

Как лечат плевропульмональную бластому?

Хирургическое лечение

В некоторых случаях, особенно при ППБ I типа, возможно проведение первичной хирургической операции с полным удалением опухоли. Если в связи с большим размером опухоли (ППБ II или III типа) ее удаление изначально невозможно или если у пациента обнаруживаются отдаленные метастазы, обычно сначала проводится биопсия опухоли. Операцию могут провести позднее: после химиотерапии, которую назначают с целью уменьшения размера опухоли.

Химиотерапия

Плевропульмональные бластомы чувствительны к химиотерапевтическим препаратам. Роль и виды химиотерапии в лечении пациентов с ППБ до сих пор окончательно не определены, но, судя по всему, она позволяет повысить шансы пациентов на долгосрочное излечение. Большинство детей с ППБ типа II или III получают химиотерапию, особенно если на момент постановки диагноза хирургическое удаление опухоли невозможно.

Лучевая терапия

Роль лучевой терапии остается спорной, поэтому польза применения данного вида лечения в случае Вашего ребенка будет рассматриваться на мультидисциплинарном консилиуме.

Какие результаты дает лечение?

Наиболее важными факторами, определяющими хороший исход, являются отсутствие отдаленных метастазов и полное хирургическое удаление опухоли. Самые благоприятные исходы наблюдаются при ППБ I типа.

Какие исследования проводятся для изучения плевропульмональной бластомы?

ППБ встречается очень редко, и это затрудняет проведение исследований. Тем не менее, в США и Европе организованы экспертные группы, которые занимаются клиническими и научными исследованиями по изучению ППБ. Были обнаружены определенные генетические изменения, позволяющие выявлять пациентов и семьи, которые подвержены риску развития ППБ и других редких опухолей.

Что группа EXPeRT делает для детей с плевропульмональной бластомой?

Направления деятельности группы EXPeRT в области оказания помощи детям с ППБ включают:

- сбор данных детей с диагнозом "плевропульмональная бластома", проживающих в Европейских странах;
- разработку рекомендаций по диагностике и лечению ППБ для увеличения шансов на выздоровление всех детей с данным заболеванием;
- консультирование лечащих врачей по сложным случаям ППБ, как в Европейских, так и других странах мира;
- сотрудничество с другими экспертными и исследовательскими группами с целью получения новых знаний о ППБ.