

## Blastoma Pleuropolmonare

### Cosa è un blastoma pleuropolmonare?

Il Blastoma Pleuropolmonare (PPB) è un tumore molto raro del torace, che viene solitamente osservato nei bambini con meno di 5 anni. Origina dal polmone e dalla pleura. Il tumore interessa principalmente il polmone ma può diffondersi alla pleura (il rivestimento interno del torace), al mediastino (i tessuti molli al centro del torace) o al diaframma.

### In chi insorge un blastoma pleuropolmonare e perché?

Solitamente il PPB interessa bambini molto piccoli. Le cause sono sconosciute ma qualche bambino presenta una malattia genetica che interessa un gene chiamato DICER1 che predispone allo sviluppo del PPB e di altri tumori rari. Le malformazioni polmonari, come la malformazione congenita adenomatoide cistica (CCAM) possono essere associate al PPB.

### C'è un rischio per i fratelli o le sorelle di sviluppare lo stesso tumore o altri tipi di tumore?

Nelle famiglie con le alterazioni genetiche descritte precedentemente, fratelli e/o sorelle possono essere portatori della stessa anomalia genetica ed essere predisposti allo sviluppo del PPB e di altri tumori rari. Una consulenza genetica e ulteriori esami diagnostici sono raccomandati per i bambini affetti da PPB. In questi pazienti, anche altri organi, come tiroide e ovaie, dovrebbero essere controllati regolarmente.

### I blastomi pleuropolmonari sono tutti uguali?

Il PPB è classificato in 3 diversi sottotipi:

- Tipo 1 – il tumore presenta solo aree cistiche e ha una prognosi migliore;
- Tipo 2 – il tumore presenta sia aree cistiche sia solide;
- Tipo 3 – il tumore presenta solo aree solide ed è più difficile da trattare.

### Quali sono i segni e sintomi tipici del blastoma pleuropolmonare?

Il PPB si può presentare con difficoltà respiratorie, febbre, tosse, dolore toracico o debolezza. In molti casi, la diagnosi iniziale può essere confusa con bronchite persistente o polmonite.

### Che esami sono necessari per un bambino affetto da blastoma pleuropolmonare?

Il primo esame che pone il sospetto di PPB è solitamente la radiografia del torace o, a volte, l'ecografia del torace. Successivamente, vostro figlio potrebbe necessitare ulteriori test per determinare la sede del tumore e le dimensioni e se sia diffuso ad altre parti del corpo. Questi test possono includere:

- RMN (risonanza magnetica) – questo esame utilizza i campi magnetici per costruire un'immagine molto dettagliata dell'anatomia.
- TAC (tomografia assiale computerizzata) – questa metodica utilizza i raggi X per costruire un'immagine tridimensionale dell'anatomia.

## **Ci sono differenti stadi di malattia?**

Il PPB può essere localizzato (coinvolge solo polmone e pleura) o disseminato, se le cellule tumorali si sono diffuse ad altre parti del corpo (malattia metastatica).

## **Quale è il trattamento del blastoma pleuropolmonare?**

### *Chirurgia*

In alcuni casi, specialmente nel PPB di tipo I, la chirurgia iniziale con asportazione completa del tumore è possibile. Quando il tumore nel torace è troppo grande per essere rimosso (tipo II o III) o quando c'è una diffusione a distanza delle cellule tumorali, all'inizio si esegue solitamente una biopsia. La chirurgia potrà essere eseguita in un secondo momento, dopo che la chemioterapia somministrata abbia ridotto le dimensioni del tumore.

### *Chemioterapia*

Il PPB è sensibile ai farmaci chemioterapici. Il ruolo e il tipo di chemioterapia non è stato ancora del tutto definito, ma sembra migliorare le possibilità di cura a lungo termine. La maggior parte dei bambini con PPB tipo II o III riceve chemioterapia, specialmente quando l'asportazione del tumore non è possibile alla diagnosi.

### *Radioterapia*

Il ruolo della radioterapia è controverso e i medici esperti, nel corso delle riunioni multidisciplinari (con diversi specialisti coinvolti: chirurghi, oncologi, endocrinologi, radiologi, etc...), potranno eventualmente discutere se possa essere utile per vostro figlio.

## **Quali sono i risultati del trattamento?**

I fattori più importanti che determinano un buon esito nei PBL sono l'assenza di metastasi (diffusione del tumore a distanza) e un'asportazione completa della massa con la chirurgia.

La prognosi migliore si osserva nei bambini con PPB tipo I.

## **Quale ricerche vengono fatte per il blastoma pleuropolmonare?**

Il PPB è un tumore molto raro, cosa che rende difficile fare ricerca a riguardo. Ciononostante, ci sono gruppi di esperti negli USA e in Europa che promuovono la ricerca clinica e scientifica sul PPB. Alterazioni genetiche specifiche sono state trovate e permettono di identificare pazienti e famiglie a rischio di sviluppare il PPB e altri tumori rari.

## **Che cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini affetti da blastoma pleuropolmonare?**

Il gruppo EXPeRT sta lavorando per i bambini affetti da PPB sotto molti aspetti:

- Raccogliendo dati di bambini affetti da tutti i paesi europei

- Creando raccomandazioni cliniche per la diagnosi e il trattamento di questi tumori con l'obiettivo di ottimizzare le possibilità di cura per tutti i bambini
- Fornendo consigli per i casi difficili ai medici responsabili, sia a livello europeo sia a livello del resto del mondo
- Collaborando con altri gruppi di esperti e ricercatori per aumentare la conoscenza sui PPB per fornire un approccio terapeutico multidisciplinare