



Cancers du poumon rares

On dénombre divers types de cancer du poumon, souvent appelés sous-types du cancer du poumon. Certains sont plus fréquents que d'autres. Cette fiche d'informations portera plus particulièrement sur les sous-types de cancers peu fréquents et considérés comme « rares ».

Le ressenti des individus par rapport à ces types rares de cancer du poumon sera de manière générale similaire au ressenti se rapportant aux formes plus courantes de la maladie. Cependant, des différences prévalent au niveau du traitement et des perspectives. Certains types de cancer du poumon requièrent également des examens différents pour pouvoir être diagnostiqués.

Cette fiche d'informations vise à définir les caractéristiques de certains cancers du poumon rares, et à mettre en exergue les différences potentielles entre chaque type de cancer du poumon.

Généralités

Diagnostic

De manière générale, le processus de diagnostic du cancer du poumon se déroule comme suit :

Une radiographie et une tomodensitométrie (TDM) (radiographie du corps sous divers angles permettant à un ordinateur de produire une image détaillée) seront effectuées dans un premier temps pour révéler la présence d'une tumeur du poumon.

Ensuite, vous devrez passer une batterie d'examens pour déterminer l'ampleur du cancer. Ce processus s'appelle la définition du stade et pourrait requérir plusieurs tomodensitométries de l'abdomen et du cerveau, ou une tomographie par émission de positons couplée à une TDM (TEP-TDM) (une TDM est combinée à une TEP, qui implique l'injection d'une petite quantité de contraste radioactif dans les veines pour détecter toute anomalie dans les tissus).

Enfin, votre médecin confirmera le diagnostic de cancer en prélevant des échantillons de cellules de votre tumeur et en les examinant (procédure appelée biopsie).

Traitement

Les cancers du poumon abordés dans cette fiche d'informations sont rares, par conséquent, peu d'essais cliniques pour tester et mettre au point des traitements spécifiques ont eu lieu pour ces cancers. Dès lors, le type de traitement qui vous sera proposé dépendra de votre situation personnelle, de l'opinion d'experts et des traitements particuliers disponibles dans votre pays.

Perspectives

Le cancer du poumon est une maladie grave et, malheureusement, dans l'ensemble, le pronostic pour les cancers du poumon rares n'est pas très bon. Toutefois, des efforts considérables sont consentis pour mettre au point de nouveaux traitements.

Cette fiche d'informations apportera des renseignements sur les perspectives de ces cancers du poumon rares sur base des données disponibles à l'heure actuelle. Cependant, il importe de garder à l'esprit que tout le monde est différent et que la réaction à un traitement diffère d'un individu à l'autre. Vous devriez considérer votre pronostic comme un guide.



La plupart des informations sur les perspectives contenues dans cette fiche d'informations sont données sous la forme d'un « taux de survie à 5 ans ». Il s'agit d'un terme souvent utilisé par les professionnels des soins de santé qui fait référence au nombre d'individus ayant fait l'objet d'une étude qui a survécu pendant cinq années ou plus après s'être vu diagnostiquer ce type de cancer du poumon.

Carcinomes adénosquameux du poumon

Le carcinome adénosquameux est un type de tumeur composé de deux formes principales de tumeur (adénocarcinome et carcinome squameux). Il s'agit d'un sous-type rare du cancer du poumon non-à-petites cellules, représentant 0,4-4 % des cas de cancer du poumon.

Diagnostic

Les examens utilisés pour diagnostiquer un carcinome adénosquameux ne diffèrent pas de ceux utilisés pour les autres types de cancer du poumon.

Traitement

Le traitement du carcinome adénosquameux peut différer du traitement des types plus courants de cancer du poumon, étant donné qu'en raison de la combinaison des deux types de tumeurs, un certain agent de chimiothérapie, le pémétréxed (couramment utilisé contre les adénocarcinomes), ne sera pas efficace. Le traitement implique généralement des médicaments de chimiothérapie qui ciblent spécifiquement la composante squameuse de la tumeur, comme le cisplatine.

Perspectives

Les patients atteints de carcinomes adénosquameux survivent généralement moins longtemps que ceux atteints d'adénocarcinomes purs ou de cancer épidermoïde du poumon, indépendamment de l'état d'avancement du cancer lors du diagnostic ou de

l'ablation chirurgicale de la tumeur. La proportion de la composante adénocarcinome/ cellule squameuse (c.-à-d. la proportion de la tumeur composée de l'adénocarcinome et la proportion composée du carcinome squameux) ne semble pas influencer l'issue. Chez un grand nombre de personnes souffrant de carcinomes adéno-squameux, le cancer se propage (métastases) au cerveau.

Carcinome neuroendocrine à grandes cellules

Le carcinome neuroendocrine à grandes cellules est un sous-type du cancer du poumon non-à-petites cellules, et représente environ 3 % de tous les cancers du poumon. Il s'agit d'une tumeur neuroendocrine, ce qui signifie qu'elle se développe à partir des cellules des systèmes nerveux et endocrinien (hormonal).

Diagnostic

Le carcinome neuroendocrine à grandes cellules est diagnostiqué de la même manière que les autres types de cancer du poumon. Cependant, étant donné que les tumeurs neuroendocrines sont parfois plus difficiles à déceler sur les TEP-TDM, il est probable qu'une TDM (en photo à droite) soit utilisée pour évaluer l'ampleur du cancer et lors du processus de suivi.



Traitement

La plupart des aspects du traitement de ce type de cancer sont similaires à ceux des formes plus courantes de cancer du poumon.

Si la santé du patient permet une intervention chirurgicale, il est probable qu'il en subisse une pour retirer la tumeur. Il se peut que le patient suive une forme de chimiothérapie avec des médicaments à base de platine en vue de réduire le plus possible la taille de la tumeur avant l'opération afin d'en faciliter l'ablation.

Si votre tumeur se trouve à un stade plus avancé, vous suivrez une chimiothérapie similaire à celle administrée pour traiter des cancers du poumon à petites cellules. Alors que de bons taux de réaction ont été observés pour ce traitement, dans l'ensemble, les taux de survie oscillent entre 8 et 16 mois.

Perspectives

De récentes données révèlent ce qui suit :

- 27,4 % des individus vivent pendant cinq années ou plus après le diagnostic, sans récurrence du cancer
- 35,3 % des individus vivent pendant cinq années ou plus après le diagnostic

La plupart des rechutes surviennent au cours des deux premières années.

Carcinome pulmonaire de type glande salivaire

Les carcinomes pulmonaires de type glande salivaire représentent 0,1 à 0,2 % de tous les cancers du poumon. Ils englobent les carcinomes adénoïdes kystiques et les carcinomes muco-épidermoïdes du poumon. Les carcinomes de type glande salivaire étaient auparavant appelés adénomes bronchiques. Ils proviendraient des glandes des voies respiratoires et les tumeurs se situent généralement dans les voies respiratoires.

Diagnostic

Les symptômes et la procédure de diagnostic pour le carcinome pulmonaire de type glande salivaire sont similaires à ceux des types courants de cancer du poumon.

Traitement

Les carcinomes pulmonaires de type glande salivaire sont généralement enlevés lors d'une intervention chirurgicale. Dans certains cas, cette opération peut s'accompagner de chimiothérapie.

Perspectives

Pour les patients atteints de carcinomes pulmonaires de type glande salivaire dont la tumeur a été enlevée lors d'une intervention chirurgicale, des études font état des taux de survie suivants :

- taux de survie à trois ans : 82 %
- taux de survie à cinq ans : 70 %
- taux de survie à dix ans : 63 %

Carcinome sarcomatoïde pulmonaire

Entre 0,3 et 3 % de tous les carcinomes du poumon non à petites cellules sont des carcinomes sarcomatoïdes.

La plupart des individus qui se voient diagnostiquer ce type de cancer sont d'anciens gros fumeurs ou de gros fumeurs actuels. Cependant, il est bon de souligner qu'un groupe de ces individus rapporte également avoir été exposé à de l'amiante. On pense dès lors qu'il pourrait y avoir un lien entre ce type de cancer et l'amiante.

On pense qu'il pourrait y avoir un chevauchement entre le carcinome sarcomatoïde pulmonaire et un autre type de cancer du poumon appelé mésothéliome qui apparaît dans l'enveloppe recouvrant les poumons (la plèvre) et qui est causé par l'exposition à l'amiante.

Comme le mésothéliome, le carcinome sarcomatoïde se développe habituellement dans la plèvre, et ce, très lentement.

Diagnostic

Le diagnostic du carcinome sarcomatoïde suit généralement la même procédure que pour le diagnostic d'autres cancers du poumon non à petites cellules et du mésothéliome.

Traitement

Si votre tumeur se situe à un seul endroit et ne s'est pas propagée, il est très probable qu'elle vous soit enlevée par intervention chirurgicale.

Si votre cancer s'est propagé, vous serez traité avec des médicaments de chimiothérapie standard, pour la plupart à base de platine.

De récentes conclusions préliminaires de recherches révèlent qu'une protéine spécifique appelée c-Met entraîne le développement du carcinome sarcomatoïde.

Des essais cliniques sur des médicaments fondés sur ces conclusions sont en cours. Cela pourrait mener à terme à de nouveaux traitements du carcinome sarcomatoïde ciblant la protéine c-Met.

Perspectives

Le carcinome sarcomatoïde est très agressif. En tout, 20 % des patients atteints d'un carcinome sarcomatoïde ont vécu cinq années ou plus après leur diagnostic.



Tumeurs pulmonaires à cellules granuleuses

Les tumeurs pulmonaires à cellules granuleuses sont extrêmement rares ; elles représentent 0,2 % de toutes les tumeurs pulmonaires. Il est encore plus rare qu'elles comportent des cellules malignes (cancéreuses).

Il s'agit généralement de petits nodules, fermes, solitaires qui soit obstruent les voies respiratoires, soit les entourent, provoquant ainsi leur rétrécissement.

Diagnostic

Les tumeurs pulmonaires à cellules granuleuses sont diagnostiquées comme les autres cancers du poumon.

Traitement

Les experts n'ont pas été en mesure d'établir le meilleur traitement pour les tumeurs à cellules granuleuses endobronchiques en raison du manque d'études. Les possibilités actuelles de traitement englobent l'ablation de la tumeur par intervention chirurgicale, endoscopie (lors de cette procédure, un long instrument appelé un bronchoscope muni d'une caméra en son extrémité est introduit dans la gorge jusqu'à l'endroit de la tumeur), la fulguration (utilisation d'un courant électrique pour détruire la tumeur), ou un traitement par laser. L'ablation chirurgicale présente les taux de guérison les plus élevés.

Les carcinoïdes

Les carcinoïdes pulmonaires sont un type de tumeurs associées au système neuroendocrinien. Ils diffèrent fortement des autres types de tumeurs mentionnés dans cette fiche d'informations, et représentent approximativement 1-6 % de toutes les tumeurs pulmonaires. Environ 25 % des individus atteints de tumeurs carcinoïdes du poumon ne présentent aucun symptôme lors du dépistage.

Les tumeurs carcinoïdes peuvent être décelées grâce à une simple radiographie de la poitrine ou à une TDM de la poitrine comme tous les cancers du poumon. Contrairement au dépistage pour les autres types de cancers du poumon, la TEP-TDM n'est pas assez sensible pour les déceler ou déterminer si elles se sont propagées. Par conséquent, si l'on soupçonne que vous êtes atteint d'une tumeur carcinoïde, vous passerez un examen appelé scintigraphie à l'octréotide, qui utilise un contraste radioactif différent.

Carcinoïdes typiques

L'âge moyen des individus atteints de tumeurs carcinoïdes typiques oscille entre 40 et 50 ans, bien que des cas aient été rapportés dans pratiquement tous les groupes d'âge, même chez les adolescents.

Les carcinoïdes typiques se développent généralement assez lentement et ne se propagent (métastases) que rarement au-delà des poumons. Ils sont généralement traités par ablation chirurgicale. Cette ablation pourrait impliquer les procédures suivantes :

- Segmentectomie : ablation de la tumeur uniquement et d'une partie du tissu sain avoisinant
- Lobectomie : ablation du segment entier du poumon où se situe la tumeur

Très rarement, lorsque la tumeur est de plus grande taille, les procédures chirurgicales suivantes sont utilisées :

- Bilobectomie : ablation d'une partie du poumon plus grande que le segment où la tumeur se situe
- Pneumonectomie : ablation complète d'un poumon

80-90 % des carcinoïdes typiques se développent dans les petites voies respiratoires, tandis que 10 % surviennent dans les grandes voies respiratoires et environ 10 % apparaissent en bordure des poumons.

Étant donné que ces tumeurs sont généralement situées dans les voies respiratoires, la bronchoscopie (lors de cette procédure, un instrument appelé un bronchoscope muni d'une caméra en son extrémité est introduit dans la gorge jusqu'à l'endroit de la tumeur), est le moyen le plus habituel de prélever un échantillon (biopsie) et de confirmer la nature de ces tumeurs.

S'il est impossible de retirer chirurgicalement la tumeur (en raison de sa taille, de problèmes dans votre fonction pulmonaire ou d'autres gros problèmes de santé), il se peut que votre

tumeur soit enlevée par bronchoscopie interventionnelle, qui peut être effectuée dans un centre spécialisé. Dans le cadre de cette intervention, une caméra est placée dans vos poumons pour découper en petits morceaux la tumeur et la retirer, soit dans son intégralité, soit en grande partie. Cette opération est généralement effectuée à l'aide d'un laser/d'une électrocautérisation (qui permet de brûler la tumeur), d'une pince à biopsie, ou moins fréquemment d'une sonde cryogénique (qui permet de geler la tumeur qui éclatera en petits morceaux qui seront retirés).

Perspectives

Les taux de survie pour les individus atteints de carcinoïdes typiques sont les suivants :

- le taux de survie à cinq ans est de 78-95 %
- le taux de survie à dix ans est de 77-90 %

Lorsqu'un carcinoïde typique est retiré chirurgicalement, il est rare que le cancer réapparaisse.

Expériences de patients atteints de carcinoïdes typiques

« Au cours des deux années précédant mon diagnostic, je m'enrhumais constamment, j'attrapais de la toux et des infections pulmonaires qui prenaient beaucoup de temps à disparaître. J'ai attrapé une grave pneumonie qui a duré environ une semaine et que les antibiotiques ne parvenaient pas à soigner. J'ai consulté mon médecin généraliste, qui m'a orienté vers un spécialiste.

J'ai passé quelques scanners, qui ont confirmé la présence d'un carcinoïde. J'ai ensuite subi une bronchoscopie pour effectuer une biopsie, qui a confirmé la présence d'une tumeur heureusement bénigne (qui ne se propagera pas). J'ai été terriblement frappé étant donné que le carcinoïde ne m'affectait pas au quotidien : j'allais courir et ma qualité de vie était normale. »

Paul Harrison

« Outre l'ablation du carcinoïde, il a fallu retirer le lobe supérieur droit de mon poumon. Cette opération m'a été très douloureuse ; je recommanderai donc à quiconque subit cette intervention de bien parler au préalable avec les médecins des antidouleurs pour viser juste.

Je me porte bien maintenant ; je suis indépendante et j'ai pu reprendre le travail environ quatre mois après l'opération. J'ai suivi de la physiothérapie pour m'aider à respirer et je suis très vite retournée au gymnase par la suite (même si je n'ai pas retrouvé le même niveau qu'auparavant). J'ai découvert que certaines choses, p. ex. marcher et parler en même temps, m'essoufflent plus vite qu'auparavant, mais cela n'a pas une trop grande influence sur ma vie. »

Katharine St John-Brooks

Carcinoïdes atypiques

Les carcinoïdes atypiques sont moins fréquents que les carcinoïdes typiques ; ils représentent environ 10 % de toutes les tumeurs carcinoïdes du poumon. Leur développement tend à être un peu plus rapide que celui des carcinoïdes typiques et il est plus probable qu'ils se propagent dans d'autres parties du corps.

Bien que les carcinoïdes typiques soient généralement diagnostiqués au stade le plus précoce de la maladie (stade 1), plus de la moitié sont dépistés à des stades plus avancés.

Diagnostic

Le diagnostic des carcinoïdes atypiques suit le même processus que celui des carcinoïdes typiques.

Traitement

La méthode chirurgicale est la même que pour les carcinoïdes typiques ; cependant, vu que les carcinoïdes atypiques sont plus agressifs, les chirurgiens retirent généralement de plus grandes parties du poumon.

La chimiothérapie et la radiothérapie ne se sont pas avérées très efficaces dans le traitement des carcinoïdes atypiques qui se sont propagés. Cependant, un autre groupe de médicaments, appelés les analogues de la somatostatine, administrés sous la peau, pourrait atténuer les symptômes.

Perspectives

Les perspectives en cas de carcinoïdes atypiques sont les suivantes :

- taux de survie à cinq ans : 40-60 %
- taux de survie à dix ans : 31-60 %

Il est plus fréquent que les carcinoïdes atypiques réapparaissent après le traitement que les carcinoïdes typiques : c'est le cas pour environ 26 % des individus atteints d'un carcinoïde atypique.

Si l'on vous diagnostique un type rare de cancer du poumon, il est essentiel que vous demandiez à être orienté vers un centre spécialisé pour que vous puissiez bénéficier de l'expertise dans le domaine et disposer d'un meilleur accès aux essais cliniques, si vous souhaitez y participer.

Pour des informations plus à jour sur les essais cliniques, vous pouvez visiter :

- Le registre européen des essais cliniques : www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search
- ClinicalTrials.gov (du National Institutes of Health des États-Unis) : <https://clinicaltrials.gov>



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

L'European Lung Foundation (ELF) a été créée par la European Respiratory Society (ERS) afin de rapprocher les patients, le public et les professionnels dans le domaine de la santé respiratoire pour avoir une influence positive sur la médecine respiratoire. L'ELF œuvre à la santé pulmonaire partout en Europe, et rassemble les experts médicaux européens les plus en vue pour fournir des informations aux patients et sensibiliser la population aux maladies pulmonaires.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Ce document a été réalisé avec l'aide de la Dre Georgia Hardavella, du Professeur Bodgan Grigoriu, du Dr Rohit Lal, de Katharine St John-Brooks et de Paul Harrison.



EUROPEAN
CANCER
PATIENT
COALITION



L'ECPC est la voix de la communauté européenne des patients atteints de cancer. Elle représente uniquement les intérêts de tous les groupes de patients souffrant de cancers, des cancers les plus courants aux plus rares. Elle compte plus de 370 organisations de patients membres en Europe. Plus d'informations sur : www.ecpc.org

Le RARECARENet (Réseau d'information sur les cancers rares) est un projet financé par la Commission européenne cherchant à mettre sur pied un réseau pour fournir des informations complètes sur les cancers rares à la communauté dans son ensemble.