



# Tumori polmonari rari

Esistono diverse tipologie di tumori polmonari, comunemente denominate “sottotipi” dei tumori polmonari. Alcune di queste colpiscono più frequentemente di altre. Nel presente documento informativo illustreremo nello specifico i sottotipi di tumore che si verificano meno frequentemente e che sono definiti “rari”.

Le esperienze delle persone affette dalle tipologie più rare di tumore al polmone sono generalmente simili a quelle delle persone con forme più comuni di tale malattia. Tuttavia, vi sono alcune differenze relative al trattamento e all’esito clinico. Per alcune tipologie di tumore al polmone sono inoltre necessari esami differenti affinché sia possibile effettuare una diagnosi.

Il presente documento informativo ha lo scopo di delineare le caratteristiche di alcuni tumori polmonari rari ed evidenziare le differenze tra di essi.

## Punti generali

### Diagnosi

Generalmente, il processo che conduce alla diagnosi di tumore al polmone è il seguente:

Inizialmente, Lei sarà sottoposto/a ad una radiografia e ad una tomografia computerizzata (o TC) del torace. La TC è un esame durante il quale il corpo viene attraversato da raggi X da varie angolazioni, il che permette a un computer di ricavarne un’immagine dettagliata. Lo scopo di questi due esami è quello di rilevare l’eventuale presenza di un tumore al polmone.

Successivamente, Lei sarà sottoposto/a ad altri esami in grado di determinare fin dove il tumore si sia diffuso. Tale processo viene denominato stadiazione e può richiedere ulteriori TC dell’addome (area dello stomaco) o del cervello, oppure una tomografia ad emissione di positroni (detta anche PET TC); tale esame combina le due tecniche della TC e della PET, che prevede l’iniezione per endovena di una piccola quantità di colorante radioattivo che evidenzia eventuali anomalie nei tessuti.

Infine, il medico preleverà alcuni campioni delle cellule del tumore per confermare la diagnosi (tale procedura è denominata biopsia).

### Trattamento

I tumori polmonari oggetto del presente documento informativo sono tumori rari: è stato infatti condotto uno scarso numero di studi clinici per valutare e stabilire terapie specifiche per tali patologie. Pertanto, la tipologia di trattamento che Lei potrebbe ricevere sarà basata sulla Sua specifica situazione medica, sull’opinione di un esperto e sulle terapie disponibili nel Suo Paese.

## Esito clinico

Il tumore al polmone è una patologia grave e, sfortunatamente, la prognosi per i tumori polmonari rari non è generalmente buona. Tuttavia, si stanno compiendo passi importanti nello sviluppo di nuovi trattamenti.

Il presente documento informativo Le fornirà informazioni sugli esiti clinici per ognuno dei tumori rari descritti, sulla base dei dati attualmente disponibili. In ogni caso, è importante ricordare che ogni individuo è diverso, pertanto la Sua reazione al trattamento potrebbe essere diversa da quella di un'altra persona. Deve considerare la Sua prognosi come indicativa.



La maggior parte delle informazioni sugli esiti clinici contenute nel presente documento informativo viene fornita in termini di “tasso di sopravvivenza a 5 anni”. Tale termine viene spesso usato dagli operatori sanitari e si riferisce al numero di individui studiati durante le ricerche che hanno vissuto 5 anni o più dopo che è stato loro diagnosticato un determinato tipo di tumore al polmone.

## Carcinoma polmonare adenosquamoso

Il carcinoma adenosquamoso è un tipo di tumore che si forma dall'insieme dei due tipi principali (l'adenocarcinoma e il carcinoma squamoso). Si tratta di un sottotipo raro del tumore polmonare non a piccole cellule, che rappresenta lo 0,4-4% dei casi di tumore del polmone.

### Diagnosi

I test impiegati per la diagnosi del carcinoma adenosquamoso non differiscono da quelli utilizzati per altre tipologie di tumore del polmone.

### Trattamento

Il trattamento del carcinoma adenosquamoso può differire da quello di altre tipologie di tumore al polmone più comuni. L'insieme di due tipologie di tumore differenti può infatti significare che un determinato farmaco chemioterapico comunemente impiegato nel trattamento degli adenocarcinomi, come ad esempio il pemetrexed, sia inefficace. Il trattamento prevede generalmente l'impiego di chemioterapici, che colpiscono la componente squamosa del tumore, come ad esempio il cisplatino.

### Esito clinico

I pazienti con carcinoma adenosquamoso generalmente sopravvivono per un periodo di tempo più breve rispetto a quelli affetti da carcinoma a cellule squamose o adenocarcinoma puro del polmone, indipendentemente dallo stadio del tumore al momento della diagnosi

o della rimozione chirurgica. La proporzione delle componenti di adenocarcinoma e di cellule squamose (vale a dire la misura in cui il tumore è adenocarcinoma e quella in cui è carcinoma a cellule squamose) sembra non incidere sull'esito di questo tumore. In un numero significativo di persone con carcinoma adenosquamoso, il tumore si diffonde (forma metastasi) al cervello.

## Carcinoma neuroendocrino a grandi cellule

Il carcinoma neuroendocrino a grandi cellule è un sottotipo del tumore polmonare non a piccole cellule e rappresenta circa il 3% del totale dei tumori al polmone. Si tratta di un tumore neuroendocrino, che si sviluppa cioè dalle cellule dei sistemi nervoso ed endocrino (ormonale).

### Diagnosi

Il carcinoma neuroendocrino a grandi cellule viene diagnosticato in maniera analoga alle altre tipologie di tumore del polmone. Tuttavia, poiché i tumori neuroendocrini sono in alcuni casi difficili da rilevare mediante una PET TC, è probabile che vengano eseguite delle TC (nell'immagine a destra) per valutare l'estensione del tumore durante il processo di follow-up.



### Trattamento

Molti aspetti del trattamento di questa forma di tumore polmonare sono analoghi a quelli delle altre forme più comuni.

Se la Sua forma fisica lo consente, è probabile che Lei venga sottoposto/a ad un intervento chirurgico allo scopo di rimuovere il tumore. È possibile che Lei riceva una chemioterapia con farmaci a base di platino allo scopo di ridurre il tumore il più possibile prima dell'intervento di asportazione.

Se il tumore è ad uno stadio più avanzato, Le sarà somministrata una chemioterapia simile a quella impiegata nel trattamento dei tumori polmonari a piccole cellule. Tale trattamento ha ottenuto ottimi tassi di risposta, con tassi di sopravvivenza complessiva dagli 8 ai 16 mesi.

### Esito clinico

Dati recenti hanno mostrato quanto segue:

- Il 27,4% delle persone trattate vive per altri 5 anni o più dopo la diagnosi senza che il tumore ricompaia
- Il 35,3% delle persone trattate vive per altri 5 anni o più dopo la diagnosi

Il maggior numero di recidive si verifica durante i primi 2 anni.

## Carcinoma polmonare derivante dalle ghiandole salivari

I carcinomi polmonari derivanti dalle ghiandole salivari rappresentano lo 0,1-0,2% dei tumori del polmone. Essi comprendono i carcinomi cistici adenoidei e mucoepidermoidi del polmone. I carcinomi derivanti dalle ghiandole salivari erano in precedenza noti come adenomi bronchiali. Si ritiene che provengano dalle ghiandole delle vie aeree, dove sono localizzati generalmente i tumori.

### Diagnosi

I sintomi e il processo diagnostico del carcinoma polmonare derivante dalle ghiandole salivari sono simili a quanto accade per i tipi comuni di tumore al polmone.

### Trattamento

I carcinomi derivanti dalle ghiandole salivari vengono di solito asportati chirurgicamente. In alcuni casi, l'asportazione chirurgica può essere associata alla chemioterapia.

### Esito clinico

Alcuni studi su pazienti con carcinoma polmonare derivante dalle ghiandole salivari, i quali hanno subito l'asportazione chirurgica del tumore, riportano i seguenti tassi di sopravvivenza:

- Tasso di sopravvivenza a 3 anni: 82%
- Tasso di sopravvivenza a 5 anni: 70%
- Tasso di sopravvivenza a 10 anni: 63%

## Carcinoma polmonare sarcomatoide

Il carcinoma sarcomatoide rappresenta una percentuale compresa fra lo 0,3 e il 3% dei carcinomi polmonari non a piccole cellule.

La maggioranza delle persone a cui viene diagnosticato questo tipo di tumore è costituita da forti fumatori o ex forti fumatori. Tuttavia, è doveroso specificare che molte di queste persone dichiarano di essere state esposte ad amianto, pertanto si ritiene possibile l'esistenza di un legame fra l'amianto e questo tipo di tumore del polmone.

Si ritiene possa esistere una sovrapposizione tra il carcinoma sarcomatoide e un altro tipo di tumore del polmone denominato mesotelioma, che ha origine nella membrana che ricopre i polmoni (pleura) ed è causato dall'esposizione all'amianto.

Analogamente al mesotelioma, il carcinoma sarcomatoide si sviluppa di solito all'interno della pleura e in maniera molto lenta.

### Diagnosi

La diagnosi di carcinoma sarcomatoide segue generalmente lo stesso processo di quella di altri tumori polmonari non a piccole cellule e del mesotelioma.

## Trattamento

Se il tumore è localizzato in un'unica sede e non si è diffuso, è molto probabile che Lei venga sottoposto/a ad un intervento chirurgico allo scopo di asportare il tumore.

Nel caso in cui il tumore si sia diffuso, Lei riceverà il trattamento chemioterapico standard, prevalentemente con farmaci a base di platino.

Risultati di recenti studi preliminari indicano che una particolare proteina denominata proteina c-Met controlla lo sviluppo del carcinoma sarcomatoide.

Studi clinici sui farmaci correlati a tale scoperta sono attualmente in corso. Ciò potrebbe avere come risultato lo sviluppo di nuove terapie per il carcinoma sarcomatoide che agiscano sulla proteina c-Met.



## Esito clinico

Il carcinoma sarcomatoide è un tumore molto aggressivo. Complessivamente, il 20% delle persone affette da carcinoma sarcomatoide sopravvive per 5 o più anni dopo la diagnosi.

## Tumori polmonari a cellule granulose

I tumori polmonari a cellule granulose sono estremamente rari: essi rappresentano infatti lo 0,2% dei tumori del polmone. È ancora più raro che essi contengano cellule maligne (cancerose).

Sono noduli solitari, piccoli e solidi che bloccano o circondano le vie aeree causandone il restringimento.

## Diagnosi

I tumori polmonari a cellule granulose vengono diagnosticati in maniera analoga a quella di altri tumori del polmone.

## Trattamento

Gli esperti non hanno potuto stabilire quale sia il trattamento migliore per i tumori endobronchiali a cellule granulose a causa del numero esiguo di studi condotti sinora. Le attuali opzioni terapeutiche includono l'asportazione del tumore mediante chirurgia, l'endoscopia (nella quale un lungo strumento chiamato broncoscopio dotato di una telecamera viene introdotto attraverso la gola fino al punto in cui è localizzato il tumore), la folgorazione (che distrugge il tumore per mezzo di una corrente elettrica) o la laserterapia. L'asportazione chirurgica presenta i più alti tassi di guarigione.

## Carcinoidi

I carcinoidi polmonari sono un tipo di tumore collegato al sistema neuroendocrino. Essi sono molto differenti dagli altri tipi di tumori illustrati nel presente documento informativo e rappresentano dall'1 al 6% circa dei tumori del polmone. Circa il 25% delle persone con carcinoidi del polmone non presenta sintomi al momento della scoperta del tumore.

I tumori carcinoidi possono essere rilevati tramite una semplice radiografia toracica o una TC, analogamente agli altri tumori del polmone. Diversamente da quanto accade per altri tipi di tumore al polmone, la PET TC non è efficace nel rilevare il carcinoido o indicare quanto esso si sia diffuso. Pertanto, se si sospetta che Lei abbia un carcinoido, sarà sottoposto/a ad un esame denominato "scintigrafia con octreotide", che utilizza un diverso colorante radioattivo per individuare il tumore.

## Carcinoidi tipici

L'età media delle persone con carcinoidi tipici è di 40-50 anni, tuttavia sono stati riportati casi in persone di tutte le fasce di età, compresi gli adolescenti.

I carcinoidi tipici crescono generalmente in maniera molto lenta e solo raramente si diffondono (formano metastasi) oltre i polmoni. Il trattamento prevede solitamente l'asportazione chirurgica. Essa può prevedere le seguenti procedure:

- Segmentectomia: consiste nell'asportazione del tumore e di una piccola parte del tessuto sano circostante.
- Lobectomia: consiste nella rimozione dell'intero segmento del polmone in cui il tumore è localizzato.

Nei rari casi in cui il tumore sia più grande, si impiegano le seguenti procedure chirurgiche:

- Bilobectomia: consiste nella rimozione di una parte più grande del polmone rispetto al segmento in cui il tumore è localizzato.
- Pneumonectomia: consiste nella rimozione dell'intero polmone.

L'80-90% dei carcinoidi tipici si sviluppa nelle piccole vie aeree, mentre il 10% ha origine nelle grandi vie aeree e circa il 10% compare intorno ai margini del polmone.

Considerato che questi tumori sono generalmente localizzati nelle vie aeree, la broncoscopia (nella quale uno strumento chiamato broncoscopio dotato di una telecamera viene introdotto attraverso la gola fino al punto in cui è localizzato il tumore) costituisce la maniera più comune per prelevare un campione (biopsia) e ottenere la conferma della natura di questi tumori.

Nel caso in cui non fosse possibile sottoporla ad un intervento di asportazione del tumore (a causa delle sue dimensioni oppure di problemi della funzione polmonare o a causa della presenza di altre malattie importanti), questo potrà essere rimosso mediante una broncoscopia operativa, che potrà essere eseguita in un centro specializzato. La procedura

prevede il posizionamento di una telecamera nel polmone mentre il tumore viene “tagliato” in piccoli pezzi e rimosso, interamente o in larga parte. Tale procedura viene generalmente eseguita tramite laser o elettrocauterizzazione (con le quali il tumore viene “bruciato”), pinze per biopsia e meno frequentemente con criosonde (grazie alle quali il tumore viene “congelato” fino a che si frantuma in pezzi che vengono rimossi).

### Esito clinico

I tassi di sopravvivenza delle persone con carcinoidi tipici sono i seguenti:

- Il tasso di sopravvivenza a 5 anni è del 78-95%.
- Il tasso di sopravvivenza a 10 anni è del 77-90%.

Nei casi in cui un carcinoido tipico viene asportato chirurgicamente, è raro che esso ricompaia.

### Esperienze di persone con carcinoidi tipici

“Nei 2 anni precedenti la mia diagnosi avevo continui raffreddori, tosse e infezioni polmonari che impiegavano molto tempo a guarire. Ho avuto una brutta polmonite che è durata circa una settimana e non andava via con gli antibiotici. Mi sono recato dal mio medico, che mi ha indirizzato verso uno specialista.

Sono stato sottoposto ad alcuni esami tomografici, che hanno confermato che avevo un carcinoido. Dopo di ciò sono stato sottoposto ad una broncoscopia e il campione prelevato ha confermato che avevo un tumore, indicando però che era benigno, cioè che non si sarebbe diffuso. È stato scioccante per me, perché il carcinoido non incideva sulla mia vita quotidiana. Andavo a correre e conducevo una vita normale”.

#### Paul Harrison

“Oltre a rimuovere il carcinoido, è stato necessario asportare il lobo superiore destro del mio polmone. Ho avvertito un fortissimo dolore dopo l'intervento, perciò consiglio a tutti coloro che devono sottoporsi a questa procedura di parlare con i medici in anticipo a proposito dei farmaci antidolorifici, in modo da decidere per il meglio.

Ora sto molto meglio. Lavoro in proprio, e sono riuscita a riprendere il lavoro circa 4 mesi dopo l'intervento. Ho organizzato la mia fisioterapia in modo da migliorare la respirazione e sono tornata ad allenarmi in palestra poco tempo dopo (anche se non ho raggiunto lo stesso livello a cui ero prima). Ho notato che alcune cose, come ad esempio camminare e parlare allo stesso tempo, mi causano una respirazione affannosa più facilmente rispetto a prima, ma ciò non incide molto sulla mia vita quotidiana”.

#### Katharine St John-Brooks

## Carcinoidi atipici

I carcinoidi atipici sono meno comuni rispetto a quelli tipici: essi rappresentano infatti circa il 10% dei carcinoidi del polmone. Questi tumori tendono a crescere più velocemente rispetto ai carcinoidi tipici e hanno una maggior probabilità di diffondersi ad altre parti del corpo.

Sebbene i carcinoidi tipici vengano di solito diagnosticati al primo stadio della malattia (stadio 1), più della metà viene riscontrata a stadi più avanzati.

### Diagnosi

La diagnosi dei carcinoidi atipici segue lo stesso procedimento di quella dei carcinoidi tipici.

### Trattamento

L'approccio chirurgico è lo stesso che per i carcinoidi tipici. Tuttavia, considerando che i carcinoidi atipici sono più aggressivi, i chirurghi tendono ad asportare parti più grandi del polmone.

La chemioterapia e la radioterapia non si sono rivelate molto efficaci nel trattamento dei carcinoidi atipici che si sono diffusi. Tuttavia, un altro gruppo di farmaci denominati "analoghi della somatostatina", che vengono iniettati sotto la cute, possono alleviare i sintomi.

### Esito clinico

L'esito clinico dei carcinoidi atipici è il seguente:

- Tasso di sopravvivenza a 5 anni: 40-60%
- Tasso di sopravvivenza a 10 anni: 31-60%

È più frequente che si verifichino recidive nei carcinoidi atipici piuttosto che in quelli tipici; queste compaiono difatti nel 26% delle persone con carcinoma atipico.

Se Le è stata diagnosticata una forma rara di tumore del polmone, è importante che Lei chieda di essere indirizzato/a verso un centro specializzato, dove potrà beneficiare della competenza di professionisti del settore e avere più facilmente accesso ad eventuali studi clinici a cui desiderasse prendere parte.

Per informazioni aggiornate sugli studi clinici, può visitare i seguenti siti web:

- EU Clinical Trials Register (Registro Europeo delle Sperimentazioni Cliniche): [www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search](http://www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search)
- ClinicalTrials.gov (US National Institutes of Health, Istituti nazionali di Sanità degli Stati Uniti): <https://clinicaltrials.gov>



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY



EUROPEAN  
CANCER  
PATIENT  
COALITION



RARECARENet

La European Lung Foundation (ELF) è stata fondata dalla European Respiratory Society (ERS) allo scopo di riunire le persone affette da malattie respiratorie, gli operatori del settore e il pubblico, in modo che possano contribuire a migliorare la medicina respiratoria. L'ELF si dedica alla promozione della salute polmonare in tutta Europa, riunendo i maggiori esperti del settore, con l'obiettivo di fornire informazioni ai pazienti e sensibilizzare il pubblico in merito alle malattie polmonari.

Il presente materiale informativo è stato redatto con l'aiuto della Dott.ssa Georgia Hardavella, del Prof. Bodgan Grigoriu, del Dott. Rohit Lal, di Katharine St John-Brooks e di Paul Harrison.

La European Cancer Patient Coalition (ECPC) è la voce della comunità dei pazienti oncologici europei e rappresenta gli interessi di tutti i gruppi di persone affette dalle varie forme di cancro, delle più comuni alle più rare. Essa conta più di 370 associazioni di pazienti in tutta Europa. Per maggiori informazioni visitare il sito [www.ecpc.org](http://www.ecpc.org)

RARECARENet (Information Network on Rare Cancers) è un progetto finanziato dalla Commissione Europea che mira a costruire una rete in grado di fornire informazioni complete sui tumori rari all'intera comunità.