



Rzadkie typy raka płuca

Istnieje kilka różnych rodzajów raka płuca, często nazywanych podtypami raka płuca. Niektóre podtypy występują częściej niż pozostałe. W tym opracowaniu szczególnie przyjrzymy się podtypom raka, które nie występują zbyt często, czyli zaliczane są do nowotworów „rzadkich”.

Doświadczenia osób zapadających na te rzadkie typy raka płuca będą na ogół podobne do doświadczeń osób z częstszymi postaciami tego schorzenia. Jednakże istnieją pewne różnice w leczeniu i rokowaniu. Ustalenie rozpoznania niektórych typów raka płuca wymaga przeprowadzenia innych testów.

Celem tego opracowania jest przedstawienie zarysu charakterystyki niektórych rzadkich typów raka płuca i podkreślenie różnic pomiędzy poszczególnymi typami raka płuca.

Uwagi ogólne

Rozpoznanie

Na ogół proces rozpoznania raka płuca przebiega następująco:

Najpierw wykonywane jest zdjęcie radiologiczne lub tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej (podczas której ciało jest prześwietlane pod różnymi kątami, po czym komputer składa otrzymane dane w szczegółowy obraz), aby stwierdzić, czy u pacjenta pojawił się guz płuca.

Następnie potrzebne są pewne badania, które pokazują, jak bardzo nowotwór się rozprzestrzenił. Ten proces nosi nazwę ustalania stopnia zaawansowania i może obejmować kolejne badania TK jamy brzusznej i mózgu lub badanie metodą pozytonowej tomografii emisyjnej w skojarzeniu z TK (PET-TK) (badanie TK łączy się z badaniem PET, które polega na wstrzyknięciu do żyły niewielkiej ilości znacznika radioaktywnego w celu wykazania wszelkich nieprawidłowości w tkankach).

Wreszcie lekarz potwierdzi rozpoznanie raka, pobierając kilka próbek komórek guza i badając je (jest to tak zwana biopsja).

Leczenie

Rodzaje raka płuca objęte tym opracowaniem występują rzadko, dlatego przeprowadzono niewiele badań klinicznych, których celem było zbadanie i ustalenie swoistych sposobów ich leczenia. Z tego powodu rodzaj leczenia zaproponowany pacjentowi będzie się opierał na indywidualnej sytuacji pacjenta, opinii ekspertów oraz dostępności poszczególnych metod leczenia w danym kraju.

Rokowanie

Rak płuca to poważna choroba i na ogół, niestety, rokowanie w przypadku rzadkich typów raka płuca jest niezbyt dobre. Jednocześnie trwają wytężone prace nad opracowaniem nowych sposobów leczenia.

Niniejsze opracowanie przedstawi informacje dotyczące rokowania dla każdego z tych rzadkich typów raka płuca na podstawie aktualnie dostępnych danych. Jednocześnie trzeba pamiętać, że każdy człowiek jest inny i może inaczej zareagować na leczenie niż inne osoby, zatem informacje dotyczące rokowania należy traktować jako dane orientacyjne.



Większość informacji dotyczących rokowania w niniejszym opracowaniu podano w postaci „odsetków przeżyć 5-letnich”. Termin ten często wykorzystywany jest przez pracowników służby zdrowia i odnosi się do liczby osób objętych badaniami naukowymi, które przeżyły 5 lat lub dłużej po rozpoznaniu u nich danego typu raka płuca.

Rak gruczołowo-płaskonabłonkowy płuca

Rak gruczołowo-płaskonabłonkowy to typ nowotworu, który zbudowany jest z dwóch głównych rodzajów utkania nowotworowego (raka gruczołowego i raka płaskonabłonkowego). Jest to rzadki podtyp niedrobnokomórkowego raka płuca, stanowiący 0,4-4% wszystkich przypadków raka płuca.

Rozpoznanie

Badania wykonywane w ramach diagnostyki gruczołowo-płaskonabłonkowego raka płuca nie różnią się od badań wykonywanych w przypadku innych typów raka płuca.

Leczenie

Leczenie raka gruczołowo-płaskonabłonkowego może się różnić od leczenia częstszych typów raka płuca, ponieważ wystąpienie mieszanej postaci dwóch różnych typów nowotworu oznacza, że pewien lek stosowany w chemioterapii, pemetreksed (często stosowany w leczeniu raków gruczołowych), nie będzie skuteczny. Typowo, leczenie będzie obejmować leki cytostatyczne swoiście wycelowane w składową płaskonabłonkową nowotworu, takie jak cisplatyne.

Rokowanie

Czas przeżycia osób chorujących na raka gruczołowo-płaskonabłonkowego zwykle jest krótszy niż czas przeżycia osób z czystym rakiem gruczołowym lub płaskonabłonkowym płuca, niezależnie od stopnia zaawansowania raka w momencie

rozpoznania czy chirurgicznego usunięcia guza. Wydaje się, że proporcje zawartości komórek gruczołowych/płaskonabłonkowych w guzie (tj. jak duża część guza to rak gruczołowy, a jak duża – płaskonabłonkowy) nie wpływają na wyniki. U znacznej liczby osób chorujących na raka gruczołowo-płaskonabłonkowego nowotwór szerzy się (daje przerzuty) do mózgu.

Wielkokomórkowy rak neuroendokryny

Wielkokomórkowy rak neuroendokryny to podtyp niedrobnokomórkowego raka płuca stanowiący około 3% wszystkich przypadków raka płuca. Jest to nowotwór neuroendokryny, co oznacza, że rozwija się on z komórek układów nerwowego i dokrewnego (hormonalnego).

Rozpoznanie

Diagnostyka wielkokomórkowego raka neuroendokryny przebiega w ten sam sposób, jak w przypadku innych typów raka płuca. Jednakże, ponieważ guzy neuroendokryne czasami trudniej jest uchwycić w badaniu PET-TK, do oceny zaawansowania raka oraz w badaniach kontrolnych prawdopodobnie wykorzystane będą badania TK (zdjęcie po prawej stronie).



Leczenie

Większość aspektów leczenia tej postaci raka przedstawia się tak samo, jak w przypadku częstszych postaci raka płuca.

W przypadku pacjentów, których ogólny stan zdrowia pozwala na kwalifikację do leczenia operacyjnego, prawdopodobnie przeprowadzona zostanie operacja mająca na celu usunięcie guza. Pacjent może otrzymać chemioterapię zawierającą leki z grupy pochodnych platyny w celu jak największego obkurczenia guza przed operacją, co może przyczynić się do łatwiejszego usunięcia guza.

W przypadku nowotworów bardziej zaawansowanych zostanie zastosowana chemioterapia podobna do tej, którą stosuje się w leczeniu drobnokomórkowego raka płuca. Wykazywano co prawda dobre odsetki odpowiedzi na to leczenie, ale czas przeżycia całkowitego waha się w przedziale od 8 do 16 miesięcy.

Rokowanie

Najświeższe dane przedstawiają się następująco:

- 27,4% osób przeżywa kolejnych 5 lub więcej lat po rozpoznaniu bez nawrotu raka
- 35,3% osób przeżywa kolejnych 5 lub więcej lat po rozpoznaniu

Większość nawrotów zdarza się w ciągu pierwszych 2 lat.

Rak płuca typu śliniankowego

Rak płuca typu śliniankowego stanowi 0,1-0,2% wszystkich przypadków raka płuca. Typ ten obejmuje raka gruczołowo-torbielowatego i raka śluzowo-naskórkowego. Raki typu śliniankowego nazywano wcześniej gruczolakami oskrzelowymi. Uważa się, że wywodzą się one z gruczołów dróg oddechowych i zwykle to właśnie w drogach oddechowych lokalizują się te guzy.

Rozpoznanie

Objawy raka typu śliniankowego i proces diagnostyczny w przypadku tego typu nowotworu są podobne, jak w przypadku częstych typów raka płuca.

Leczenie

Nowotwory płuc typu śliniankowego zwykle usuwa się chirurgicznie. Czasami oprócz leczenia operacyjnego stosowana jest chemioterapia.

Rokowanie

Według przeprowadzonych badań odsetki przeżyć u osób chorujących na raka płuca typu śliniankowego, u których usunięto nowotwór chirurgicznie, kształtują się następująco:

- Odsetek przeżyć 3-letnich: 82%
- Odsetek przeżyć 5-letnich: 70%
- Odsetek przeżyć 10-letnich: 63%

Rak płuca o utkaniu przypominającym mięsaka

Od 0,3 do 3% wszystkich przypadków niedrobnokomórkowego raka płuca stanowią guzy o utkaniu przypominającym mięsaka.

Większość osób, u których rozpoznaje się ten typ raka, to osoby o bardzo obciążającym wywiadzie w odniesieniu do palenia tytoniu, zarówno byli palacze, jak i osoby nadal palące. Jednocześnie warto zwrócić uwagę, że pewna grupa tych osób zgłasza również narażenie na azbest, dlatego uważa się, że może istnieć związek między tym typem raka i azbestem.

Uważa się, że rozpoznanie raka o utkaniu przypominającym mięsaka może częściowo pokrywać się z rozpoznaniem innego typu nowotworu płuc, tak zwanego międzybłoniaka, który wywodzi się z błony pokrywającej płuca (opłucnej), a do jego rozwoju przyczynia się narażenie na azbest.

Podobnie jak międzybłoniak, rak o utkaniu przypominającym mięsaka zwykle rozwija się w opłucnej, przy czym jego rozwój jest bardzo powolny.

Rozpoznanie

Proces diagnostyczny w przypadku raka o utkaniu przypominającym mięsaka zwykle ma taki sam przebieg, jak w przypadku innych typów niedrobnokomórkowego raka płuca i międzybłoniaka.

Leczenie

Jeżeli guz znajduje się w jednym miejscu i nie rozprzestrzenił się, najprawdopodobniej będzie on leczony operacyjnie.

W przypadku, gdy doszło do rozprzestrzenienia się nowotworu, leczenie będzie polegało na zastosowaniu standardowej chemioterapii, najczęściej opartej na platynie.

Ostatnio uzyskane wstępne wyniki badań naukowych wykazały, że rozwojem raka o utkaniu przypominającym mięsaka kieruje specyficzne białko, noszące nazwę c-Met.

Obecnie trwają badania kliniczne leków, związane z tym odkryciem. Ostatecznie może to doprowadzić do opracowania nowych sposobów leczenia tego nowotworu, ukierunkowanych na białko c-Met.

Rokowanie

Rak o utkaniu przypominającym mięsaka jest bardzo agresywny. 5 lat lub więcej od rozpoznania przeżyło w sumie 20% osób chorujących na raka o utkaniu przypominającym mięsaka.



Guzy ziarnistokomórkowe płuc

Guzy ziarnistokomórkowe płuc występują skrajnie rzadko, stanowiąc do 0,2% wszystkich nowotworów płuc. Jeszcze rzadziej w guzach tych znajdują się komórki złośliwe (rakowe).

Zwykle są to małe, twarde, pojedyncze guzki blokujące lub otaczające drogi oddechowe i powodujące ich zwężenie.

Rozpoznanie

Diagnostyka guzów ziarnistokomórkowych płuc przebiega w ten sam sposób, jak w przypadku innych typów raka płuca.

Leczenie

Eksperci nie byli w stanie ustalić najlepszego sposobu leczenia wewnątrzoskrzelowych guzów ziarnistokomórkowych płuc z powodu braku badań w tym zakresie. Aktualne możliwości leczenia obejmują usunięcie guza metodą operacyjną, endoskopową (która polega na wprowadzeniu przez gardło długiego urządzenia zwanego bronchoskopem, zaopatrzonego na końcu w kamerę, do miejsca, w którym znajduje się guz), fulguracji (wykorzystania prądu elektrycznego do zniszczenia guza) lub laserową. Najwyższe odsetki wyleczeń uzyskuje się po chirurgicznym usunięciu guza.

Rakowiaki

Rakowiaki płuca to rodzaj nowotworów związanych z układem neuroendokrynnym. Różnią się one bardzo od innych typów nowotworów wymienionych w tym opracowaniu i stanowią około 1–6% wszystkich nowotworów płuc. U około 25% osób z rakowiakami płuca nie występują żadne objawy w momencie wykrycia choroby.

Podobnie jak wszystkie inne nowotwory płuc, rakowiaki można wykryć za pomocą prostego zdjęcia radiologicznego klatki piersiowej lub badania TK klatki piersiowej. W przeciwieństwie do innych typów raka płuc, badanie PET-TK nie jest wystarczająco czułe, aby uchwycić te guzy lub sprawdzić, czy się nie rozprzestrzeniły. Dlatego w przypadku podejrzenia rakowiaka wykonane zostanie badanie scyntygraficzne z oktreotydem – innym znacznikiem radioaktywnym.

Typowe rakowiaki

Średni wiek osób, u których występują typowe rakowiaki, to 40–50 lat, ale opisywano je niemal w każdej grupie wiekowej, nawet u nastolatków.

Typowe rakowiaki zwykle rosną dość wolno i rzadko szerzą się (dają przerzuty) poza płuca. Leczenie tych nowotworów zwykle polega na usunięciu operacyjnym. Mogą to być następujące zabiegi:

- Segmentektomia: usuwa się tylko guz i niewielką ilość otaczającej go zdrowej tkanki
- Lobektomia: usuwa się cały płat płuca, w którym zlokalizowany jest guz

W rzadkich przypadkach, gdy guz jest większy, wykorzystuje się następujące zabiegi chirurgiczne:

- Bilobektomia: usuwana jest większa część płuca niż tylko płat, w którym zlokalizowany jest guz
- Pneumonektomia: usuwane jest całe płuco

80–90% typowych rakowiaków rozwija się w małych drogach oddechowych, podczas gdy około 10% – w dużych drogach oddechowych, a kolejnych około 10% pojawia się w okolicach krawędzi płuc.

Ponieważ guzy te zwykle zlokalizowane są w drogach oddechowych, najczęstszym sposobem uzyskania próbki (biopsji) i potwierdzenia charakteru guza jest bronchoskopia (polegająca na wprowadzeniu przez gardło urządzenia zwanego bronchoskopem, zaopatrzonego na końcu w kamerę, do miejsca, w którym znajduje się guz).

Jeżeli chirurgiczne usunięcie guza jest niemożliwe (z powodu jego wielkości, problemów z czynnością płuc lub z powodu innych istotnych problemów zdrowotnych), guz można usunąć drogą bronchoskopii interwencyjnej, którą można wykonać w specjalistycznym ośrodku. Zabieg ten polega na wprowadzeniu kamery

do płuc i (pod jej kontrolą) pocięciu guza na małe kawałki, a następnie usunięciu go w całości lub w znacznej części. Wykonuje się to zwykle za pomocą lasera/elektrokauteryzacji (które powodują „wypalenie” guza), kleszczyków biopsyjnych lub – rzadziej – kriosondy (gdzie guz zostaje zamrożony i rozpada się na kawałki, które są usuwane).

Rokowanie

Odsetki przeżyć u osób z typowymi rakowiakami wynoszą:

- odsetek przeżyć 5-letnich – 78-95%
- odsetek przeżyć 10-letnich – 77-90%

Po chirurgicznym usunięciu typowego rakowiaka nawrót nowotworu jest rzadkością.

Doświadczenia pacjentów, u których rozpoznano typowego rakowiaka

„W ciągu dwóch lat przed ustaleniem rozpoznania ciągle się przeziębiałem, kaszlałem i przechodziłem infekcje klatki piersiowej, które ustępowały po długim czasie. Przebyłem bardzo ciężki epizod zapalenia płuc, który trwał około tygodnia i nie ustępował pomimo antybiotyków. Zgłosiłem się do mojego lekarza podstawowej opieki zdrowotnej, który skierował mnie do specjalisty.

Wykonano u mnie jakieś prześwietlenia, które potwierdziły, że mam rakowiaka. Potem wykonano u mnie bronchoskopię, żeby wykonać biopsję, która potwierdziła, że mam nowotwór, ale jest on łagodny (nie będzie dawał przerzutów). Był to dla mnie szok, ponieważ na co dzień rakowiak nie dawał żadnych objawów: Biegałem i prowadziłem normalne, dobrej jakości życie.”

Paul Harrison

„Wraz z usunięciem rakowiaka musiałam mieć usunięty górny płat prawego płuca. Bardzo mnie potem bolało, więc zalecałabym, żeby każdy, kto ma przechodzić ten zabieg, omówił przedtem z lekarzem leczenie przeciwbólowe, aby wszystko poszło, jak należy.

Teraz czuję się dobrze. Prowadzę własną działalność i mogłam wrócić do pracy około 4 miesięcy po operacji. Zorganizowałam sobie fizjoterapię, która miała mi pomóc w oddychaniu i niedługo później wróciłam do gimnastyki (choć nie wróciłam do poziomu sprzed operacji). Zauważyłam, że niektóre czynności, np. chodzenie i mówienie w tym samym czasie, powodują u mnie większą zadyszkę niż to bywało w przeszłości, ale nie zakłóca to za bardzo mojego życia.”

Katharine St John-Brooks

Nietypowe rakowiaki

Nietypowe rakowiaki są rzadsze niż typowe rakowiaki i stanowią około 10% wszystkich rakowiaków płuca. Zwykle rosną one nieco szybciej niż typowe rakowiaki i charakteryzują się większym prawdopodobieństwem szerzenia się na inne części ciała.

Pomimo że typowe rakowiaki zwykle rozpoznawane są w najwcześniejszym stadium choroby (w 1. stopniu zaawansowania), ponad połowę przypadków rozpoznaje się w późniejszych stopniach zaawansowania.

Rozpoznanie

Proces diagnostyczny atypowych rakowiaków wygląda tak samo, jak w przypadku rakowiaków typowych.

Leczenie

Filozofia leczenia chirurgicznego jest taka sama, jak w przypadku typowego rakowiaka; niemniej, ponieważ rakowiaki atypowe są bardziej agresywne, chirurdzy mają tendencję do usuwania większych części płuca.

Nie wykazano szczególnej skuteczności chemioterapii ani radioterapii w leczeniu atypowych rakowiaków w stadium rozsiewu choroby. Natomiast inna grupa leków, tak zwane analogi somatostatyny (podawane podskórnie), może być pomocna w leczeniu objawów choroby.

Rokowanie

Rokowanie w przypadku atypowych rakowiaków przedstawia się następująco:

- Odsetek przeżyć 5-letnich: 40-60%
- Odsetek przeżyć 10-letnich: 31-60%

Nawroty po leczeniu atypowych rakowiaków zdarzają się częściej niż po leczeniu typowych rakowiaków. Zdarza się to u około 26% osób z nietypowymi rakowiakami.

W przypadku rozpoznania rzadkiego typu raka płuca ważne jest, aby poprosić o skierowanie do specjalistycznego ośrodka, co umożliwi wykorzystanie doświadczenia w tej dziedzinie oraz lepszy dostęp do badań klinicznych, gdyby pacjent życzył sobie wziąć w nich udział.

Bardziej aktualne informacje dotyczące badań klinicznych można znaleźć na stronach:

- Rejestru badań klinicznych UE (EU Clinical Trials Register): www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search
- ClinicalTrials.gov (Narodowych Instytutów Zdrowia USA [US National Institutes of Health]): <https://clinicaltrials.gov>



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY



Europejska Fundacja na rzecz Zdrowia Płuc (European Lung Foundation, ELF) została założona przez Europejskie Towarzystwo Chorób Płuc (European Respiratory Society, ERS) w celu połączenia pacjentów, społeczeństwa i specjalistów chorób płuc w działaniach na rzecz postępów medycyny układu oddechowego. Fundacja ELF działa na rzecz zdrowia układu oddechowego na terenie całej Europy i gromadzi wiodących europejskich ekspertów w dziedzinie medycyny, aby dostarczać informacje pacjentom i podnosić świadomość społeczną w zakresie chorób układu oddechowego.

W przygotowaniu tego materiału służyli nam pomocą: Dr Georgia Hardavella, Profesor Bodgan Grigoriu, Dr Rohit Lal, Katharine St John-Brooks i Paul Harrison.

ECPC to głos europejskiej społeczności pacjentów chorujących na nowotwory złośliwe, w sposób unikalny reprezentujący interesy wszystkich grup pacjentów chorujących na nowotwory, zarówno częste, jak rzadko występujące, zrzeszający ponad 370 członkowskich organizacji pacjentów w całej Europie. Więcej informacji można znaleźć na stronie: www.ecpc.org

RARECARENet (sieć informacyjna dotycząca rzadkich nowotworów) to projekt finansowany przez Komisję Europejską, którego celem jest zbudowanie sieci informacyjnej dostarczającej szerokiej społeczności wyczerpujących informacji na temat rzadkich nowotworów.