



Cánceres de pulmón raros

Existen varios tipos diferentes de cáncer de pulmón, a menudo denominados subtipos de cáncer de pulmón. Algunos aparecen con mayor frecuencia que otros. En esta ficha informativa se analizan específicamente los subtipos de cáncer que no se presentan muy a menudo y que se consideran «raros».

Las experiencias de las personas con estos tipos más raros de cáncer de pulmón serán, por lo general, similares a las de las personas con formas más habituales de la enfermedad. Sin embargo, existen algunas diferencias en el tratamiento y el pronóstico. Antes de poder diagnosticar algunos tipos de cáncer de pulmón también se deben realizar pruebas diferentes.

Esta ficha informativa pretende resumir las características de algunos cánceres de pulmón raros y destaca en qué puede diferenciarse cada tipo de cáncer de pulmón.

Aspectos generales

Diagnóstico

En general, el proceso de diagnóstico del cáncer de pulmón es el siguiente:

En primer lugar, se realizarán una radiografía y una tomografía computarizada (TAC) (en la que su cuerpo es examinado con rayos X desde diversos ángulos antes de que un ordenador cree una imagen detallada) de su pecho para mostrar si existe un tumor pulmonar.

A continuación, deberán realizarse varias pruebas que muestren el grado de diseminación del cáncer. Este proceso se denomina estadificación y puede conllevar la realización de TAC adicionales del abdomen (zona del estómago) y el cerebro, o una TAC con tomografía por emisión de positrones (PET-TAC) (en la que se combina una TAC con una PET, lo que supondrá que se le inyecte una pequeña cantidad de tinte radioactivo en las venas para mostrar cualquier anomalía en los tejidos).

Por último, su médico confirmará el diagnóstico de cáncer tomando algunas muestras de las células de su tumor y analizándolas (este proceso se denomina biopsia).

Tratamiento

Los cánceres de pulmón que se mencionan en esta ficha informativa son infrecuentes, por lo que se han realizado pocos ensayos clínicos para probar y establecer tratamientos específicos para ellos. Por tanto, el tipo de tratamiento que se le ofrezca puede basarse en su situación particular, la opinión de los especialistas y los tratamientos concretos disponibles en su país.

Pronóstico

El cáncer de pulmón es una enfermedad grave y, por desgracia, el pronóstico en los cánceres de pulmón raros en general no es muy bueno. Sin embargo, se está trabajando mucho para desarrollar nuevos tratamientos.

Esta ficha informativa ofrece información sobre el pronóstico de cada uno de estos tipos de cáncer de pulmón raros basada en los datos de que se dispone en la actualidad. No obstante, es importante recordar que cada persona es diferente y que puede que usted no tenga la misma respuesta al tratamiento que otra persona. Debe considerar su pronóstico como una orientación.

La mayoría de la información sobre el pronóstico que aparece en esta ficha informativa se ofrece en términos de «tasa de supervivencia a los cinco años». Los profesionales sanitarios utilizan con frecuencia este término, que hace referencia al número de personas estudiadas que vivieron cinco años o más después de recibir un diagnóstico de este tipo de cáncer de pulmón.



Carcinoma adenoescamoso de pulmón

El carcinoma adenoescamoso es un tipo de cáncer formado por dos de los principales tipos de tumor (adenocarcinoma y carcinoma escamoso). Se trata de un subtipo infrecuente de cáncer de pulmón no microcítico que representa entre el 0,4 y el 4 % de todos los casos de cáncer de pulmón.

Diagnóstico

Las pruebas utilizadas para diagnosticar el carcinoma adenoescamoso no son diferentes de las empleadas en otros tipos de cáncer de pulmón.

Tratamiento

El tratamiento del carcinoma adenoescamoso puede diferir del de los tipos más habituales de cáncer de pulmón, ya que la combinación de los dos tipos diferentes de tumor hace que un fármaco concreto de la quimioterapia, pemetrexed (utilizado habitualmente en los adenocarcinomas), no sea eficaz. Normalmente, el tratamiento conllevará el uso de fármacos de quimioterapia que se dirijan de forma específica al componente escamoso del tumor, como cisplatino.

Pronóstico

Las personas con carcinomas adenoescamosos suelen sobrevivir menos tiempo que aquellas que presentan adenocarcinomas o carcinomas de células escamosas de pulmón puros, con independencia del estadio en que se encuentren en el

momento del diagnóstico o de la extirpación quirúrgica del tumor. La proporción de adenocarcinoma o de carcinoma de células escamosas (*es decir*, qué cantidad de tumor es adenocarcinoma y qué cantidad es carcinoma de células escamosas) no parece afectar al desenlace clínico. En un número importante de personas con carcinoma adenoescamoso, el cáncer se extiende (metastatiza) al cerebro.

Carcinoma neuroendocrino de células grandes

El carcinoma neuroendocrino de células grandes es un subtipo de cáncer de pulmón no microcítico que representa en torno al 3 % de todos los cánceres de pulmón. Es un tumor neuroendocrino, lo que significa que se desarrolla a partir de células de los sistemas nervioso y endocrino (hormonal).

Diagnóstico

El carcinoma neuroendocrino de células grandes se diagnostica del mismo modo que otros tipos de cáncer de pulmón. Sin embargo, puesto que los tumores neuroendocrinos en ocasiones son más difíciles de detectar en una PET-TAC, es probable que las TAC (imagen derecha) se utilicen para valorar el alcance del cáncer y en el proceso de seguimiento.



Tratamiento

La mayoría de aspectos del tratamiento de esta forma de cáncer son los mismos que los de las formas más habituales de cáncer de pulmón.

Si su estado de salud es lo bastante bueno, es probable que se le practique una intervención para extirparle el tumor. Puede que reciba un tipo de quimioterapia con fármacos derivados del platino a fin de reducir el tumor al máximo antes de la operación y facilitar su extirpación.

Si el tumor está en un estadio más avanzado, se le administrará un tratamiento con quimioterapia similar al utilizado para tratar los cánceres de pulmón microcíticos. Aunque las tasas de respuesta con este tratamiento son buenas, las tasas de supervivencia globales van de 8 a 16 meses.

Pronóstico

Datos recientes han mostrado lo siguiente:

- El 27,4 % de las personas viven otros cinco años o más después del diagnóstico sin que reaparezca el cáncer.
- El 35,3 % de las personas viven otros cinco años o más después del diagnóstico.

La mayoría de recaídas se producen en los primeros dos años.

Carcinoma de pulmón de tipo tumor de glándulas salivales

Los carcinomas de pulmón de tipo tumor de glándulas salivales representan entre el 0,1 y el 0,2 % de todos los cánceres de pulmón. Incluyen los carcinomas adenoides quísticos y los carcinomas mucoepidermoides de pulmón. Los carcinomas de tipo tumor de glándulas salivales se denominaban anteriormente adenomas bronquiales. Se cree que proceden de las glándulas de las vías respiratorias y los tumores suelen encontrarse en ellas.

Diagnóstico

Los síntomas y procesos diagnósticos del carcinoma de pulmón del tipo tumor de glándulas salivales son similares a los de los tipos habituales de cáncer de pulmón.

Tratamiento

Los carcinomas pulmonares del tipo tumor de glándulas salivales suelen extirparse quirúrgicamente. En algunas ocasiones, esta operación puede ir acompañada de quimioterapia.

Pronóstico

Los estudios indican que las tasas de supervivencia para las personas con carcinomas de pulmón del tipo tumor de glándula salival que se someten a la extirpación quirúrgica del tumor son las siguientes:

- Tasa de supervivencia a los tres años: 82 %
- Tasa de supervivencia a los cinco años: 70 %
- Tasa de supervivencia a los 10 años: 63 %

Carcinoma sarcomatoide de pulmón

Entre el 0,3 y el 3 % de todos los carcinomas de pulmón no microcíticos son carcinomas sarcomatoides.

La mayoría de personas a las que se les diagnostica este tipo de cáncer son grandes fumadores o exfumadores. Sin embargo, es interesante indicar que un grupo de estas personas notifican que también han estado expuestas a amianto, por lo que se cree que podría haber una relación entre este tipo de cáncer y el amianto.

Se cree que podría haber un solapamiento entre el carcinoma sarcomatoide de pulmón y otro tipo de cáncer de pulmón denominado mesotelioma, que comienza en la capa que recubre los pulmones (pleura) y que está causado por la exposición al amianto.

Al igual que el mesotelioma, el carcinoma sarcomatoide suele aparecer en la pleura y progresa muy lentamente.

Diagnóstico

El diagnóstico del carcinoma sarcomatoide suele seguir la misma evolución que el resto de cánceres no microcíticos y que el mesotelioma.

Tratamiento

Si su tumor solo se encuentra en un lugar y no se ha diseminado, es muy probable que se le trate mediante su extirpación quirúrgica.

Si el cáncer se ha extendido, se le tratará con los fármacos de quimioterapia de referencia, la mayoría derivados del platino.

Los resultados de investigaciones preliminares recientes muestran que una proteína específica denominada c-Met impulsa el desarrollo del carcinoma sarcomatoide.

En la actualidad se están llevando a cabo ensayos clínicos con fármacos en relación con este descubrimiento. Esto podría traducirse con el tiempo en nuevos tratamientos para el carcinoma sarcomatoide dirigidos a la proteína c-Met.

Pronóstico

El carcinoma sarcomatoide es muy agresivo. En total, el 20 % de las personas con carcinoma sarcomatoide vivió durante cinco años o más después del diagnóstico.



Tumores de células granulares de pulmón

Los tumores de células granulares de pulmón son extremadamente raros, ya que constituyen el 0,2 % de todos los tumores pulmonares. Es aun más raro que tengan células malignas (cancerosas).

Suelen ser nódulos pequeños, firmes y únicos (bultos) que bloquean o rodean las vías respiratorias y causan su estrechamiento.

Diagnóstico

Los tumores de células granulares de pulmón se diagnostican del mismo modo que otros cánceres de pulmón.

Tratamiento

Los especialistas no han podido determinar el mejor tratamiento para los tumores endobronquiales de células granulares debido a la falta de estudios. Las opciones terapéuticas actuales son la extirpación del tumor *mediante* intervención quirúrgica, la endoscopia (para la que se introduce por la garganta un largo instrumento denominado broncoscopio con una cámara en el extremo hasta la zona en la que se encuentra el tumor), la fulguración (en la que se utiliza una corriente eléctrica para destruir el tumor) o el tratamiento con láser. La extirpación quirúrgica presenta los índices más altos de curación.

Tumores carcinoides

Los tumores carcinoides de pulmón son un tipo de tumor relacionado con el sistema neuroendocrino. Son muy diferentes del resto de tumores que aparecen en esta ficha informativa y representan aproximadamente entre el 1 y el 6 % de todos los tumores pulmonares. En torno al 25 % de las personas con tumores carcinoides de pulmón no tiene síntomas en el momento del descubrimiento.

Los tumores carcinoides pueden detectarse mediante una simple radiografía o una TAC de tórax, como todos los cánceres de pulmón. Al contrario que otros tipos de cáncer de pulmón, la PET-TAC no es lo bastante sensible para detectarlos ni para ver si se han diseminado. Por tanto, si se sospecha que usted presenta un tumor carcinóide, se le hará una prueba llamada «exploración con octreotida», que emplea un tinte radioactivo diferente.

Tumores carcinoides típicos

La edad media de las personas con tumores carcinoides típicos es de 40-50 años, pero se han notificado casos en prácticamente todos los grupos de edad, incluso en adolescentes.

Los tumores carcinoides típicos suelen crecer muy lentamente y rara vez se diseminan (metastatizan) más allá de los pulmones. Suelen tratarse mediante extirpación quirúrgica, que puede conllevar los procedimientos siguientes:

- Segmentectomía: solo se extirpa el tumor y un poco del tejido sano circundante
- Lobectomía: en la que se extirpa el segmento completo del pulmón donde se localiza el tumor

En las raras ocasiones en las que el tumor es más grande, se utilizan los siguientes procedimientos quirúrgicos:

- Bilobectomía: se extirpa una parte del pulmón mayor que el segmento en el que se localiza el tumor
- Neumonectomía: se extirpa todo el pulmón

Entre el 80 y el 90 % de los tumores carcinoides típicos se presenta en las vías respiratorias pequeñas, mientras que aproximadamente el 10 % surge en las vías respiratorias grandes y en torno al 10 % aparece en los bordes del pulmón.

Puesto que estos tumores suelen localizarse en las vías respiratorias, la broncoscopia (para la que se introduce por la garganta un largo instrumento denominado broncoscopio con una cámara en el extremo hasta la zona en la que se encuentra el tumor) es el modo más frecuente de obtener una muestra (biopsia) y confirmar la naturaleza de estos tumores.

Si no se le puede extirpar quirúrgicamente el tumor (debido al tamaño de este, a problemas con el funcionamiento del pulmón o a cualquier otro problema de salud importante), es posible que se le extraiga el tumor *mediante* una broncoscopia

intervencionista, que se puede realizar en un centro especializado. Con este procedimiento se introduce una cámara en el pulmón mientras el tumor se corta en pequeños trozos y se extrae, por completo o en gran parte. Suele hacerse con láser o electrocauterización (en la que se quema el tumor), pinzas de biopsia o, con menor frecuencia, mediante una crisonda (con la que el tumor se congela y se rompe en trozos que se extraen).

Pronóstico

Las tasas de supervivencia de las personas con tumores carcinoides típicos son:

- La tasa de supervivencia a los cinco años es del 78-95 %
- La tasa de supervivencia a los 10 años es del 77-90 %

Si un tumor carcinóide típico se extirpa quirúrgicamente, es raro que el cáncer reaparezca.

Experiencias de pacientes con tumores carcinoides típicos

«En los dos años previos al diagnóstico, constantemente me resfriaba, tosía y tenía infecciones de las vías respiratorias que tardaban mucho tiempo en desaparecer. Tuve una neumonía muy grave que duró en torno a una semana y que no se curaba con antibióticos. Acudí a mi médico de cabecera, que me derivó a un especialista.

Me realizaron varias pruebas que confirmaron que tenía un tumor carcinóide. Después, me sometí a una broncoscopia con el fin de obtener una muestra para biopsia que confirmó que tenía un tumor, pero que era benigno (no se diseminaría). Esto me impactó bastante, porque el tumor no afectaba a mi vida cotidiana: salía a correr y tenía una calidad de vida normal.»

Paul Harrison

«Además de extirparme el tumor carcinóide, me extrajeron el lóbulo superior derecho del pulmón. Después tuve bastantes dolores, por lo que recomendaría a cualquier persona que se sometiera a esta intervención que hablara de antemano con sus médicos acerca de los analgésicos para que no le pasara.

Ahora estoy bien; soy autónomo y pude volver a trabajar unos cuatro meses después de la operación. Acudo regularmente a fisioterapia personalizada para aprender a respirar y volví al gimnasio poco después (aunque no he vuelto a alcanzar el mismo nivel que tenía antes). He descubierto algunas cosas, *p. ej.*, si camino y hablo al mismo tiempo me falta más el aliento que antes, pero eso no interfiere demasiado en mi vida.»

Katharine St John-Brooks

Tumores carcinoides atípicos

Los tumores carcinoides atípicos son menos frecuentes que los carcinoides típicos y representan en torno al 10 % de todos los tumores carcinoides de pulmón. Suelen crecer con una rapidez algo mayor que los carcinoides típicos y es más probable que se extiendan a otras partes del cuerpo.

Aunque los tumores carcinoides típicos suelen diagnosticarse en el estadio más temprano de la enfermedad (estadio I), más de la mitad se descubren en estadios más avanzados.

Diagnóstico

El diagnóstico de los tumores carcinoides atípicos sigue el mismo proceso que el de los tumores carcinoides típicos.

Tratamiento

El abordaje quirúrgico es el mismo que para los tumores carcinoides típicos; sin embargo, puesto que los tumores carcinoides atípicos son más agresivos, los cirujanos suelen extirpar partes mayores del pulmón.

No se ha demostrado que la quimioterapia y la radioterapia sean muy eficaces en el tratamiento de los tumores carcinoides atípicos que se han diseminado. Sin embargo, otro grupo de medicamentos denominados «análogos de somatostatina», que se aplican bajo la piel, podrían ayudar a reducir los síntomas.

Pronóstico

El pronóstico de los tumores carcinoides atípicos es el siguiente:

- Tasa de supervivencia a los cinco años: 40-60 %
- Tasa de supervivencia a los 10 años: 31-60 %

Los tumores carcinoides atípicos reaparecen con más frecuencia tras el tratamiento que los tumores carcinoides típicos; esto sucede aproximadamente en el 26 % de las personas con un tumor carcinoide atípico.

Si se le diagnostica un tipo raro de cáncer de pulmón, es importante que pida que se le remita a un centro especializado para que pueda beneficiarse de su experiencia en este ámbito y tenga un mayor acceso a ensayos clínicos en caso de que deseara participar en ellos.

Para obtener información más actualizada sobre los ensayos clínicos, visite:

- Registro de ensayos clínicos de la UE: www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search
- ClinicalTrials.gov (del Instituto Nacional de Salud de los EE. UU.): <https://clinicaltrials.gov>



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

La European Lung Foundation (ELF) fue fundada por la European Respiratory Society (ERS) con el objetivo de reunir a los pacientes, el público y los profesionales sanitarios del aparato respiratorio para influir positivamente en la neumología. La ELF se dedica a la salud pulmonar en toda Europa y agrupa a los principales especialistas médicos europeos para ofrecer información a los pacientes y sensibilizar a la población acerca de la enfermedad pulmonar.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Este material se ha recopilado con la ayuda de la Dra. Georgia Hardavella, el profesor Bodgan Grigoriu, el Dr. Rohit Lal, Katharine St John-Brooks y Paul Harrison.



EUROPEAN
CANCER
PATIENT
COALITION



La European Cancer Patient Coalition (ECPC) es la voz de la comunidad de pacientes con cáncer de Europa que representa en exclusiva los intereses de todos los grupos de pacientes con cáncer, desde los más frecuentes hasta los más raros, con más de 370 organizaciones de pacientes de toda Europa. Más información en: www.ecpc.org

La RARECARENet (Information Network on Rare Cancers) es un proyecto financiado por la Comisión Europea con el objetivo de crear una red informativa que proporcione a la sociedad en general información exhaustiva sobre los cánceres raros.