

Lungentumore mit seltenen Histologien

Torsten Gerriet Blum und Anne von Rüsten

Entitätenspezifische Qualitätskonferenz des KKRBB zum Lungenkarzinom

26.01.2022

Definition „Seltene Erkrankung“ (in der EU)



Seltene Erkrankung
(in der Europäischen Union):
 ≤ 5 von 10.000 Menschen

Lungenkrebs (Bronchialkarzinom)

ICD-10 C33–C34

	2018	
	Frauen	Männer
Neuerkrankungen	21.930	35.290
standardisierte Erkrankungsrate ¹	31,5	55,3
Sterbefälle	16.514	28.365
standardisierte Sterberate ¹	22,1	43,9
5-Jahres-Prävalenz	37.600	54.000
10-Jahres-Prävalenz	51.800	75.800
relative 5-Jahres-Überlebensrate*	22 %	17 %
relative 10-Jahres-Überlebensrate*	16 %	12 %

¹ je 100.000 Personen, altersstandardisiert nach altem Europastandard

* berechnet nach Periodenmethode für 2017 / 2018

Seltenen Lungentumore: Einschlusskriterien für diese Auswertung 1/2



- 1) Großzelliges Karzinom und Suptypen:
 - 8012/3 Großzelliges Karzinom o.n.A.
 - 8013/3 Großzelliges neuroendokrines Karzinom
 - 8014/3 Großzelliges Karzinom mit rhabdoidem Phänotyp
 - 8082/3 Lymphepitheliales Karzinom
 - 8123/3 Basaloidkarzinom
 - 8310/3 Klarzelliges Adenokarzinom o.n.A.
- 2) Karzinoide:
 - 8240/3 Karzinoidtumor o.n.A. (typischer)
 - 8249/3 Atypischer Karzinoidtumor
- 3) 8560/3 Adenosquamöses Karzinom (kombiniertes Adeno-Plattenepithel-Ca)
- 4) Sarkomatoide Karzinome:
 - 8022/3 Pleomorphes Karzinom
 - 8031/3 Riesenzellkarzinom
 - 8032/3 Spindelzellkarzinom o.n.A.
 - 8033/3 Pseudosarkomatöses (sarkomatoides) Karzinom
 - 8972/3 Lungenblastom
 - 8980/3 Karzinosarkom o.n.A.
- 5) Karzinome vom Speicheldrüsen-Typ (Achtung: hier jedes Jahr nur Einzelfälle gemeldet/dokumentiert):
 - 8200/3 Adenoid-zystisches Karzinom (Zylindroides Adenokarzinom)
 - 8430/3 Mukoepidermoid-Karzinom
 - 8562/3 Epithelial-myoeitheliales Karzinom

Seltenen Lungentumore: Einschlusskriterien für diese Auswertung 2/2

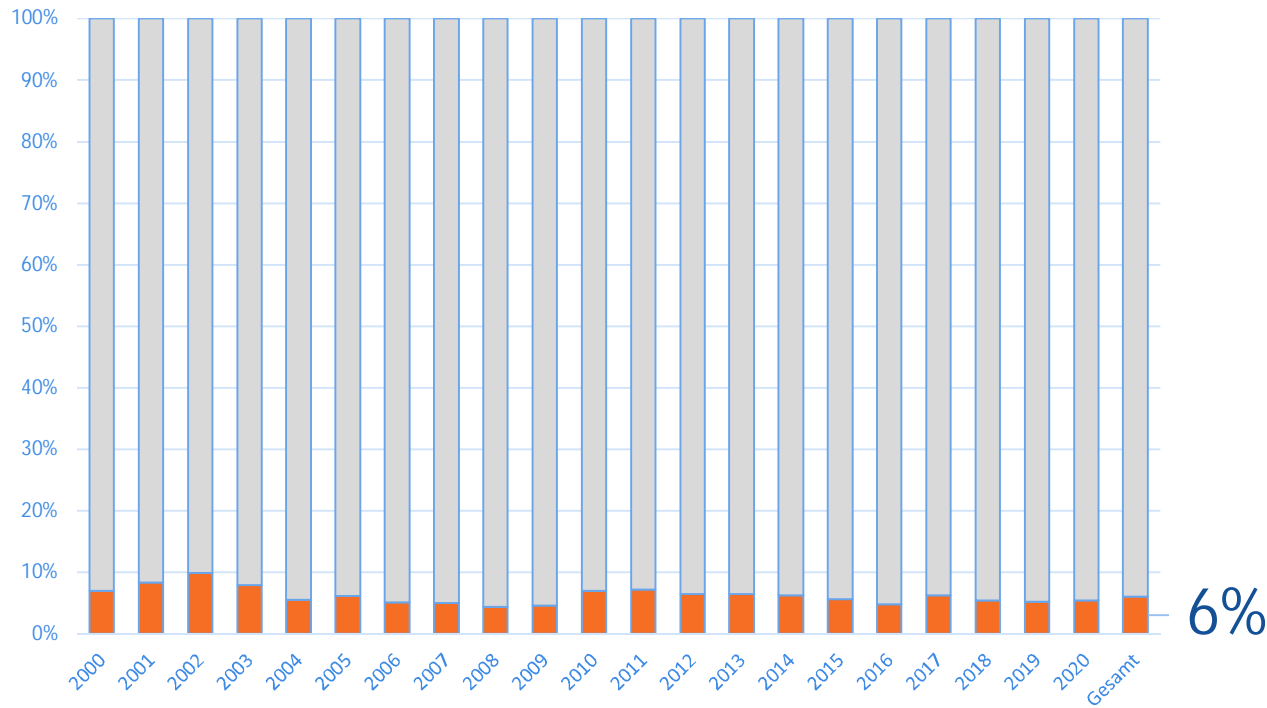


- Entität (nach ICD-10): C34
- Lokalisation (nach ICD-O): C34.0, C34.1, C34.2, C34.3, C34.8, C34.9
- Wohnort Berlin oder Brandenburg (für Auswertung der Histologien) bzw. Behandlungsort¹ Berlin oder Brandenburg (für Auswertung der Therapien)
- Diagnosezeitraum: 01.07.2016-31.12.2019 (für Berlin) bzw. 01.01.2016-31.12.2019 (für Brandenburg);
- Ausnahme: Untersuchung zeitlicher Trends (hier Diagnosezeitraum vom 01.01.2000 bis 31.12.2020 für Brandenburg bzw. 01.07-2016 bis 31.12.2020 für Berlin)

Seltene Lungentumore: Anteil im zeitlichen Trend (Berlin+Brandenburg)

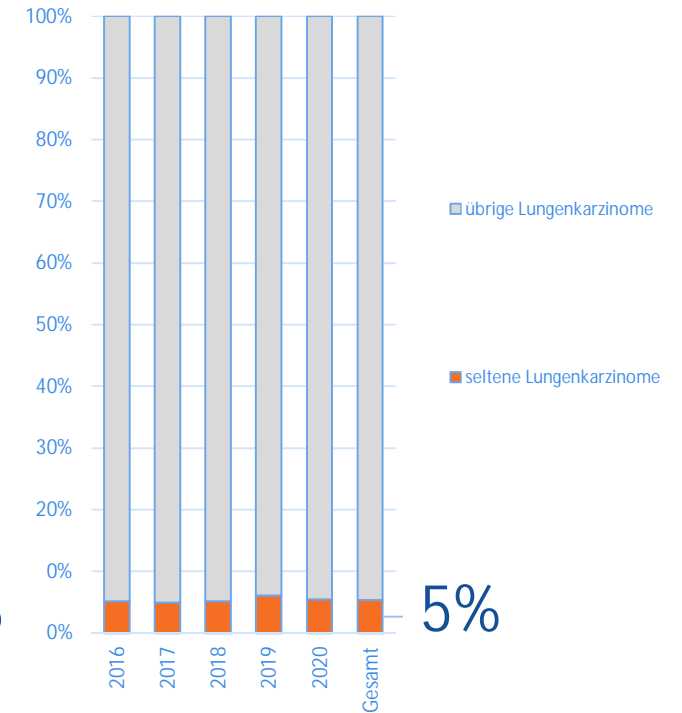


Brandenburg



Brandenburg (n=29 895)

Berlin



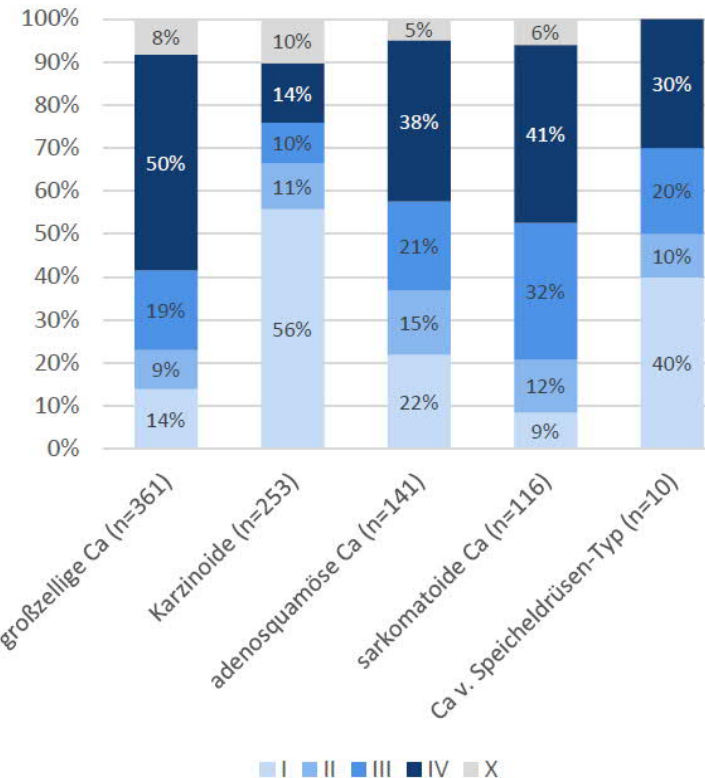
Berlin (n=11 302)

Seltene Lungentumore: Verteilung UICC-Stadien

Seltene vs. sonstige Karzinome (Ca):



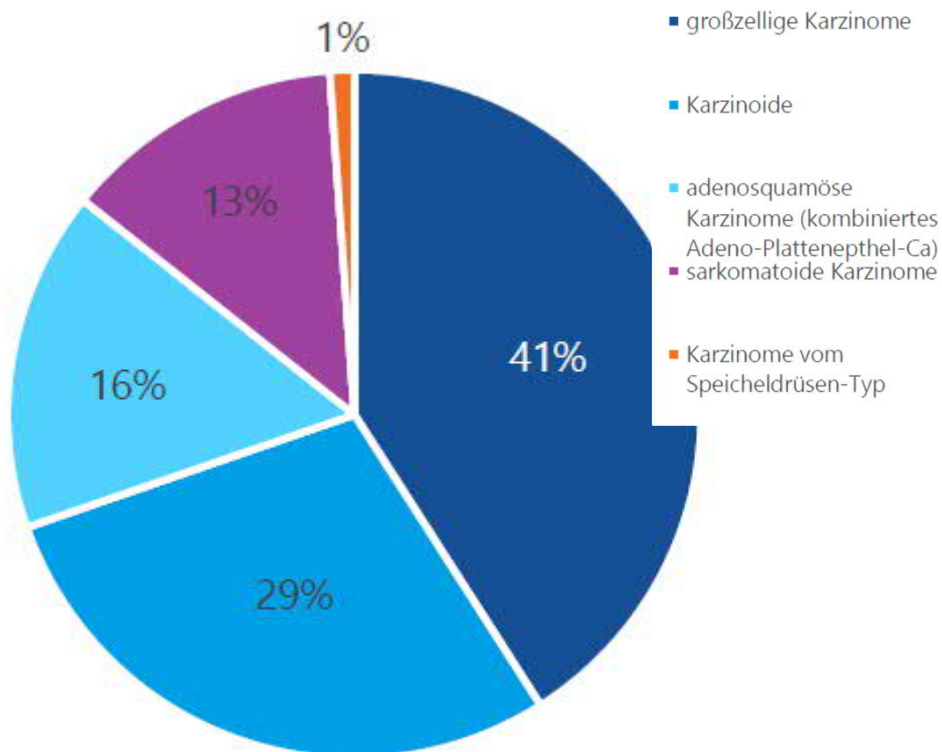
Nach Histologiegruppe innerhalb der seltenen Ca:



Verteilung des UICC-Stadiums bei seltenen Tumoren im Vergleich zu den sonstigen Karzinomen der Lunge sowie separiert nach Histologiegruppe innerhalb der seltenen Lungenkarzinome, Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=16.264)

Klinisches Krebsregister für Brandenburg und Berlin – Lungentumore mit seltenen Histologien, T. Blum

Seltene Lungentumore: Verteilung der Histologiegruppen



Verteilung der Histologiegruppen bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=881)

Rangplatz	Histologie-Code	Häufigkeit	Prozent
	Gesamt	881	100%
1	8013/3 Großzelliges neuroendokrines Karzinom	238	27%
2	8240/3 Karzinoide o.n.A.	181	20,5%
3	8560/3 Adenosquamöses Karzinom	141	16%
4	8012/3 Großzelliges Karzinom o.n.A.	91	10,3%
5	8249/3 Atypischer Karzinoide o.n.A.	68	7,7%
6	8022/3 Pleomorphes Karzinom	67	7,6%
7	8033/3 Pseudosarkomatöses Karzinom	22	2,5%
8	8013/6 Großzelliges neuroendokrines Karzinom, Metastase	18	2%
9	8032/3 Spindelzellkarzinom o.n.A.	13	1,5%
10	8310/3 Klarzelliges Adenokarzinom o.n.A.	6	0,7%

Übersicht über die häufigsten 10 dokumentierten Histologien bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=881)

Seltene Lungentumore: häufigste 3 Histologien pro Gruppe

Art des Lungenkarzinoms	Histologiecode	Häufigkeit: n (% innerhalb der jeweiligen Tumorart)
Großzellige Karzinome (n=361)	8013/3 Großzelliges neuroendokrines Karzinom	238 (66%)
	8012/3 Großzelliges Karzinom o.n.A.	91 (25%)
	8013/6 Großzelliges neuroendokrines Karzinom, Metastase	18 (5%)
Karzinoid (n=253)	8240/3 Karzinoidtumor o.n.A.	181 (72%)
	8249/3 Atypischer Karzinoidtumor	68 (27%)
	8249/6 Atypischer Karzinoidtumor, Metastase	3 (1%)
Adenosquamöses Karzinom (N=141)	8560/3 Adenosquamöses Karzinom	141 (100%)
Sarkomatoide Karzinome (N=116)	8022/3 Pleomorphes Karzinom	67 (58%)
	8033/3 Pseudosarkomatöses Karzinom	22 (19%)
	8032/3 Spindelzellkarzinom o.n.A.	13 (11%)
Karzinome vom SpeicheldrüsenTyp (n=10)	8200/3 Adenoid-zystisches Karzinom	4 (40%)
	8430/3 Mukoepidermoid-Karzinom	4 (40%)
	8430/6 Mukoepidermoid-Karzinom, Metastase	1 (10%)

Übersicht über die jeweils häufigsten drei Histologien nach Art des Lungentumors bei Patienten mit seltenen Tumoren der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=881)

Klinisches Krebsregister für Brandenburg und Berlin – Lungentumore mit seltenen Histologien, T. Blum

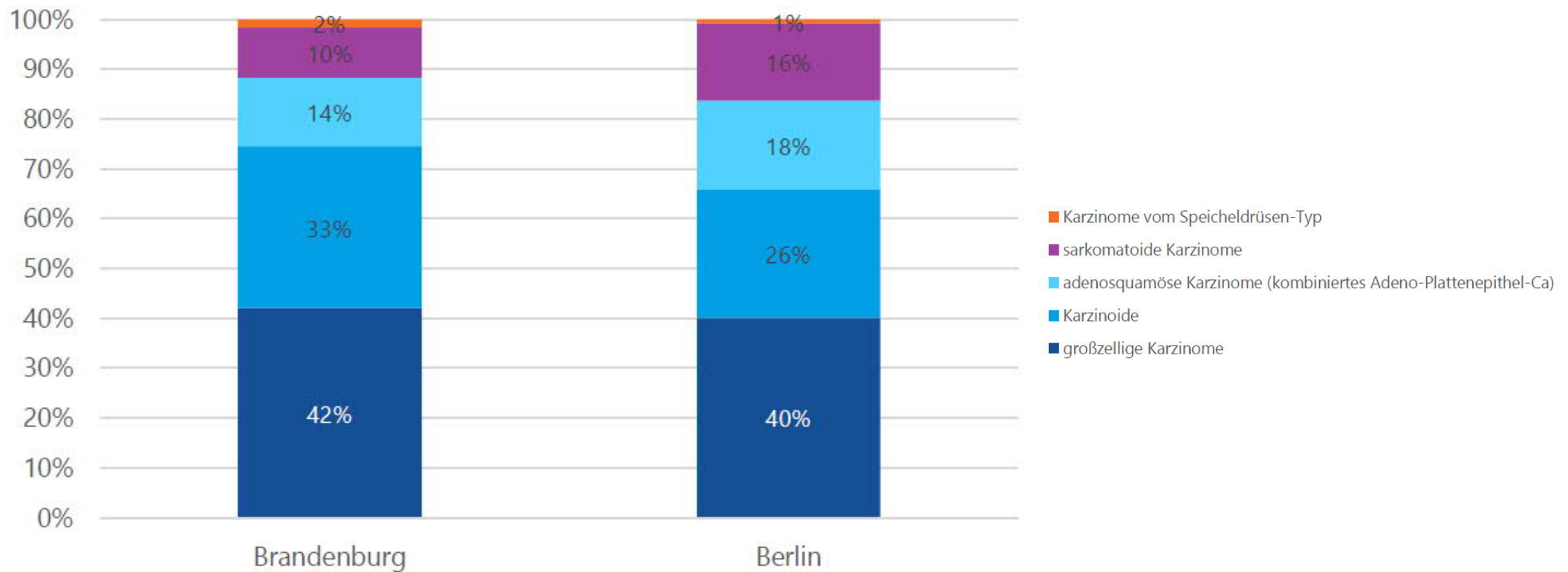
Seltene Lungentumore

Histologiegruppe		Brandenburg	Berlin	Gesamt
großzellige Karzinome	Anzahl	162	199	361
	Spalten-%	42%	40%	41%
Karzinoide	Anzahl	125	128	253
	Spalten-%	33%	26%	29%
adenosquamöse Karzinome (kombiniertes Adeno-Plattenepithel-Ca)	Anzahl	53	88	141
	Spalten-%	14%	18%	16%
sarkomatoide Karzinome	Anzahl	39	77	116
	Spalten-%	10%	16%	13%
Karzinome vom Speicheldrüsen-Typ	Anzahl	6	4	10
	Spalten-%	2%	1%	1%
Gesamt	Anzahl	385	496	881
	Spalten-%	100%	100%	100%

p (Chi-Quadrat)=0,021

Verteilung der Histologiegruppen separiert nach Wohn-Bundesland bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=881)

Seltene Lungentumore: Verteilung der Histologiegruppen nach Bundesland



Verteilung der Histologiegruppen separiert nach Wohn-Bundesland bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg bzw. Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=881)

Seltene Lungentumore: Histologiegruppen 2000-2020, Brandenburg



Histologiegruppe	2000	2005	2010	2015	2016	2017	2018	2019	2020
großzellige Karzinome	61	56	59	38	39	40	41	42	37
	81,3%	67,5%	59,6%	48,7%	50,0%	34,2%	41,0%	46,7%	42,5%
Karzinomide	9	10	13	17	23	44	31	27	23
	12,0%	12,0%	13,1%	21,8%	29,5%	37,6%	31,0%	30,0%	26,4%
adenosquamöse Karzinome	1	10	11	10	9	20	15	9	7
	1,3%	12,0%	11,1%	12,8%	11,5%	17,1%	15,0%	10,0%	8,0%
sarkomatoide Karzinome	3	5	14	12	6	10	12	11	19
	4,0%	6,0%	14,1%	15,4%	7,7%	8,5%	12,0%	12,2%	21,8%
Karzinome vom Speicheldrüsen-Typ	1	2	2	1	1	3	1	1	1
	1,3%	2,4%	2,0%	1,3%	1,3%	2,6%	1,0%	1,1%	1,1%
Gesamt	75	83	99	78	78	117	100	90	87
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Verteilung der Histologiegruppen im zeitlichen Verlauf bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Brandenburg, Diagnosejahre 2000-2020 (n=1824)

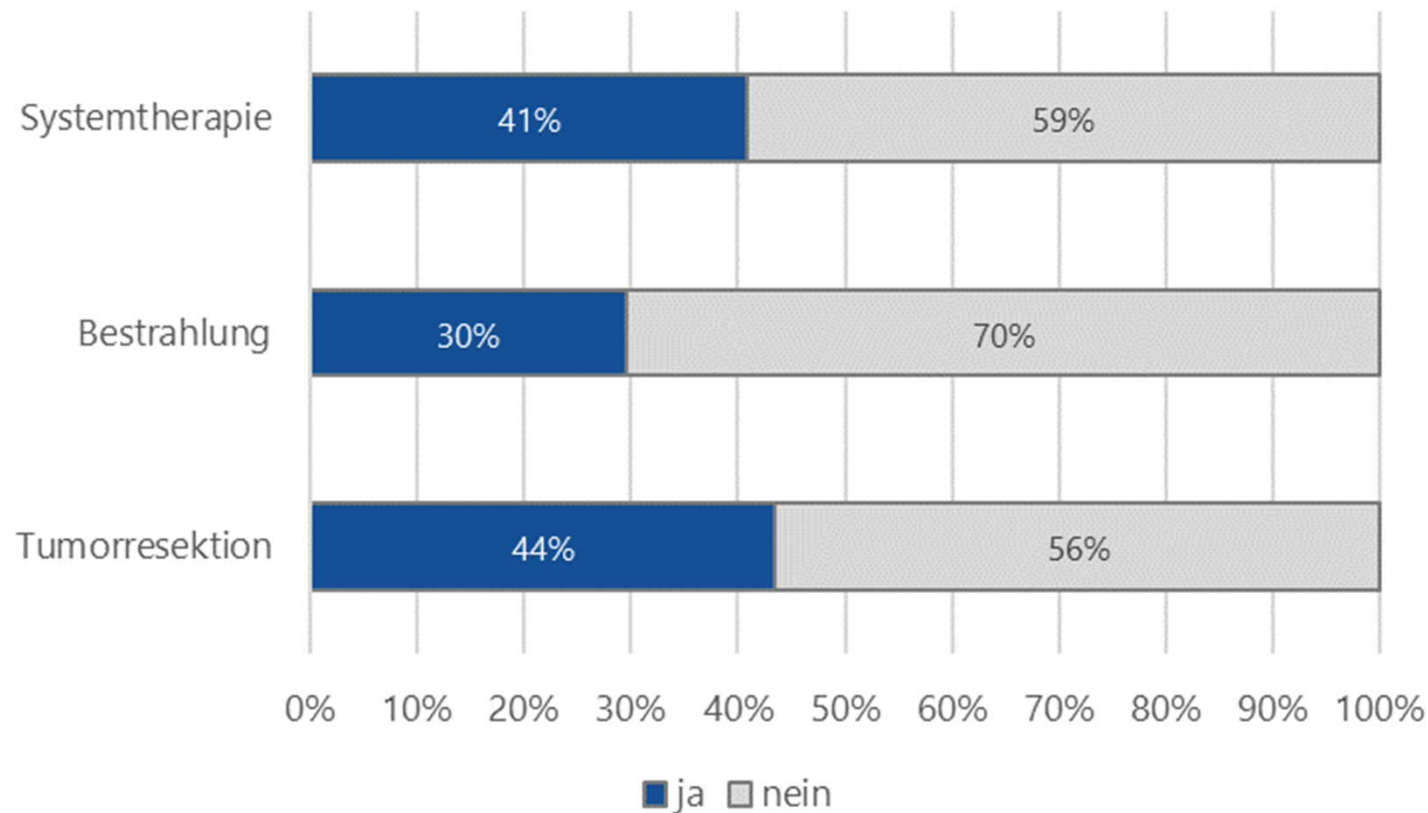
Seltene Lungentumore: Histologiegruppen 2000-2020, Berlin



Histologiegruppe	2016	2017	2018	2019	2020	Gesamt
großzellige Karzinome	26	49	61	63	48	247
	37,7%	36,6%	44,2%	40,6%	42,1%	40,5%
Karzinoide	19	33	27	49	34	162
	27,5%	24,6%	19,6%	31,6%	29,8%	26,6%
adenosquamöse Karzinome	12	30	27	19	16	104
	17,4%	22,4%	19,6%	12,3%	14,0%	17,0%
sarkomatoide Karzinome	12	21	23	21	13	90
	17,4%	15,7%	16,7%	13,5%	11,4%	14,8%
Karzinome vom Speicheldrüsen-Typ	0	1	0	3	3	7
	0,0%	0,7%	0,0%	1,9%	2,6%	1,1%
Gesamt	69	134	138	155	114	610
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Verteilung der Histologiegruppen im zeitlichen Verlauf bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge und Wohnort im Bundesland Berlin, Diagnosejahre 2016-2020 (n=610)

Seltene Lungentumore: Therapiemodalitäten in der Primärtherapie



Anteil an Fällen mit Tumorresektion, Bestrahlung bzw. systemischer Therapie im Rahmen der Primärtherapie bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumore: Therapiemodalitäten in der Primärtherapie nach Histologiegruppen

	Großzell. Karzinome (n=369)	Karzinoide (n=256)	adenosquamöse Karzinome (n=140)	Sarkomat. Karzinome (n=118)	Karzinome v. Speicheldrüsen- Typ (n=11)	Gesamt (n=894)
Anteil Tumorresektionen	27%	70%	42%	38%	55%	44%
Anteil Bestrahlungen	39%	9%	41%	29%	55%	30%
Anteil Systemtherapien	56%	11%	52%	46%	36%	41%

Anteil an Fällen mit Tumorresektion, Bestrahlung bzw. systemischer Therapie im Rahmen der Primärtherapie nach Histologie des seltenen Lungenkarzinoms, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumoren Therapiekombinationen nach Histologiegr

Übersicht über Therapiekombinationen separiert nach Art des Tumors bei Patienten mit seltenen Tumoren der Lunge, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Art der Primärtherapie	Großzell. Karzinome	Karzinoide	Adeno-squamöse Karzinome	Sarkomatoide Karzinome	Karzinome v. Speicheldrüsen-Typ	Gesamt
keine Primärtherapie dokumentiert	75	43	21	19	1	159
	20,3%	16,8%	15,0%	16,1%	9,1%	17,8%
nur OP	57	175	31	32	2	297
	15,4%	68,4%	22,1%	27,1%	18,2%	33,2%
nur Bestrahlung	31	7	13	13	1	65
	8,4%	2,7%	9,3%	11,0%	9,1%	7,3%
nur systemische Therapie	64	12	17	24	1	118
	17,3%	4,7%	12,1%	20,3%	9,1%	13,2%
OP und Bestrahlung	0	3	2	0	3	8
	0,0%	1,2%	1,4%	0,0%	27,3%	0,9%
OP und systemische Therapie	31	2	13	9	1	56
	8,4%	0,8%	9,3%	7,6%	9,1%	6,3%
Bestrahlung und systemische Therapie	100	14	30	17	2	163
	27,1%	5,5%	21,4%	14,4%	18,2%	18,2%
OP, Bestrahlung und systemische Therapie	11	0	13	4	0	28
	3,0%	0,0%	9,3%	3,4%	0,0%	3,1%
Gesamt	369	256	140	118	11	894
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

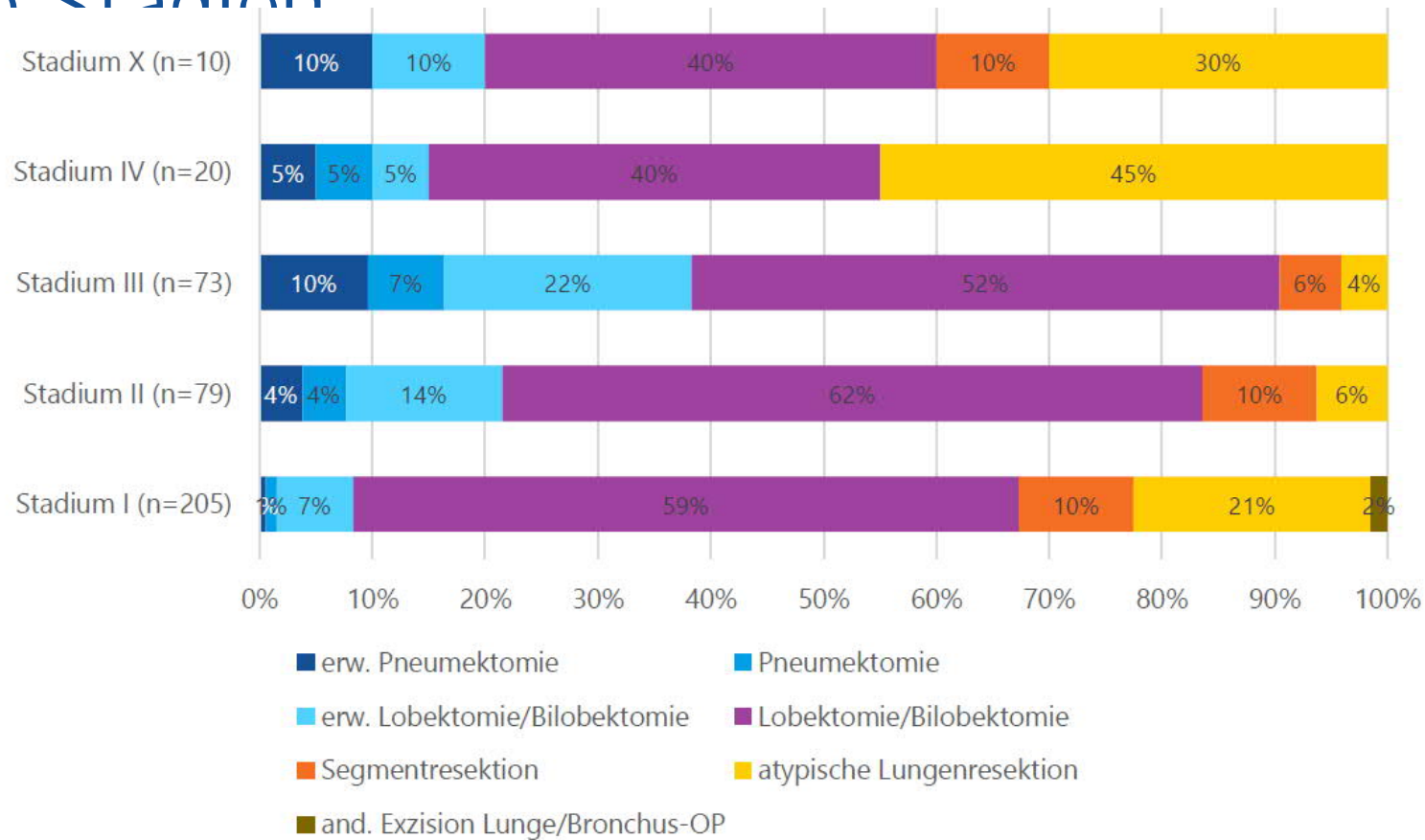
Seltene Lungentumore: stadienabhängige Therapie



Art der Primärtherapie	Stad. I	Stad. II	Stad. III	Stad. IV	Stadium unbekannt	Gesamt
keine Primärtherapie dokumentiert	10	3	16	72	58	159
	11,1%	5,7%	12,1%	22,2%	19,7%	17,8%
nur OP	57	26	24	4	186	297
	63,3%	49,1%	18,2%	1,2%	63,1%	33,2%
nur Bestrahlung	11	7	10	34	3	65
	12,2%	13,2%	7,6%	10,5%	1,0%	7,3%
nur systemische Therapie	1	2	21	84	10	118
	1,1%	3,8%	15,9%	25,9%	3,4%	13,2%
OP und Bestrahlung	0	1	2	0	5	8
	0,0%	1,9%	1,5%	0,0%	1,7%	0,9%
OP und systemische Therapie	7	8	13	5	23	56
	7,8%	15,1%	9,8%	1,5%	7,8%	6,3%
Bestrahlung und systemische Therapie	2	4	39	116	2	163
	2,2%	7,5%	29,5%	35,8%	0,7%	18,2%
OP, Bestrahlung und systemische Therapie	2	2	7	9	8	28
	2,2%	3,8%	5,3%	2,8%	2,7%	3,1%
Gesamt	90	53	132	324	295	894
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

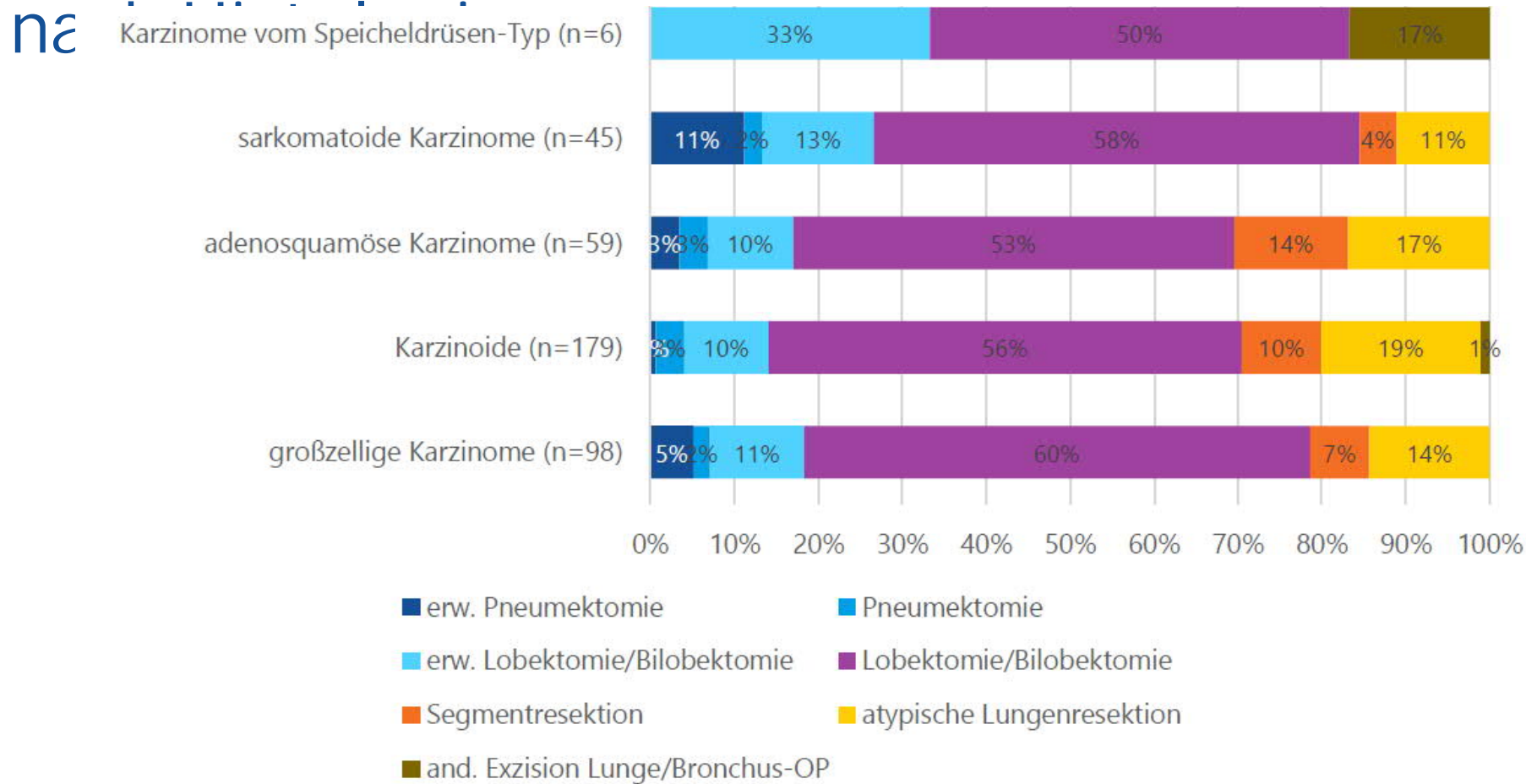
Übersicht über Therapiekombinationen in Abhängigkeit vom klinischen UICC-Stadium bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumore: Ausmaß der Resektion nach Stadium



Art der umfangreichsten tumorresezierenden Operation bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach UICC-Stadium, Bundesland der Tumorresektion Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=387)

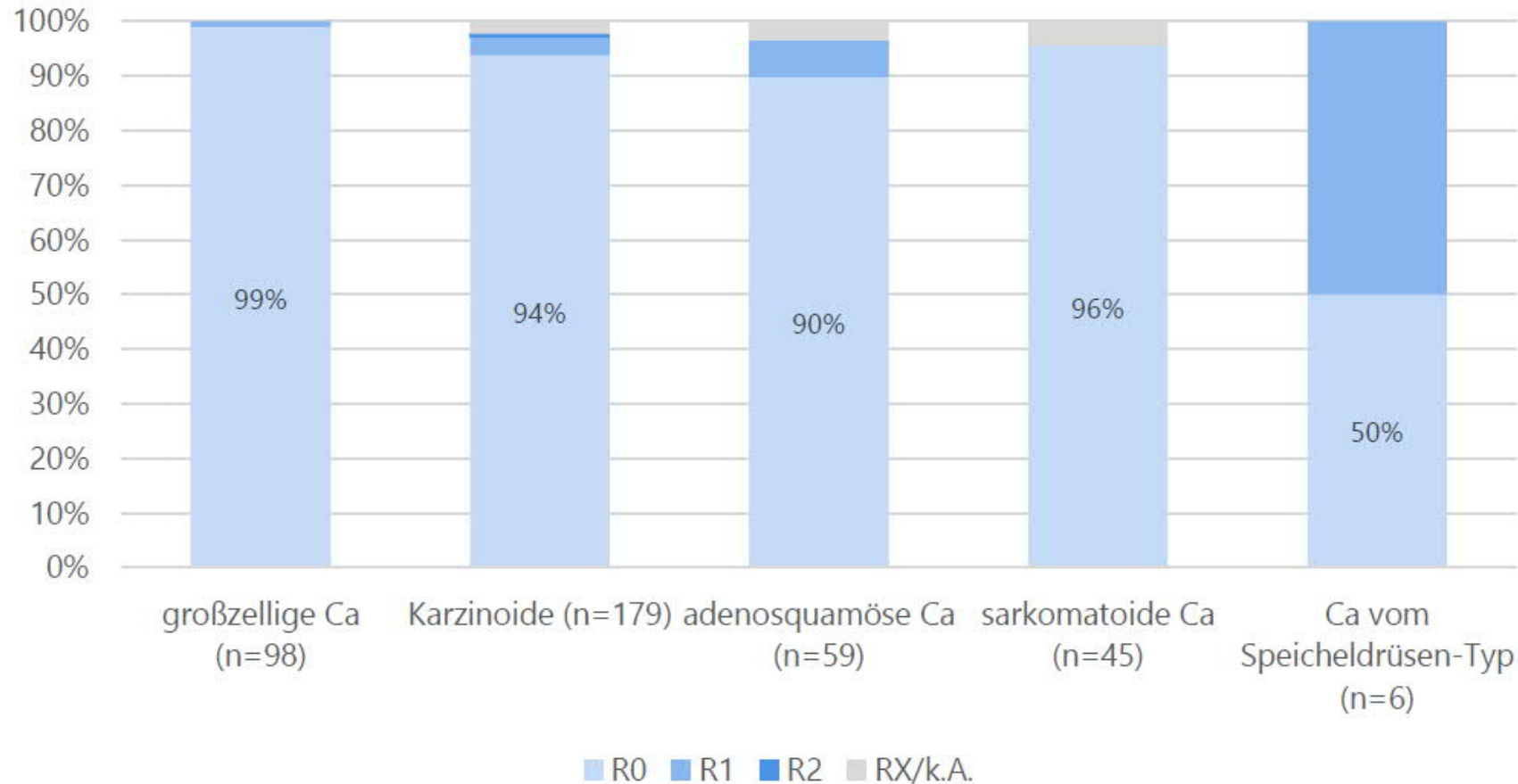
Seltene Lungentumore: Ausmaß der Resektion



Art der umfangreichsten tumorresezierenden Operation bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach Histologiegruppe, Bundesland der Tumorresektion Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=387)

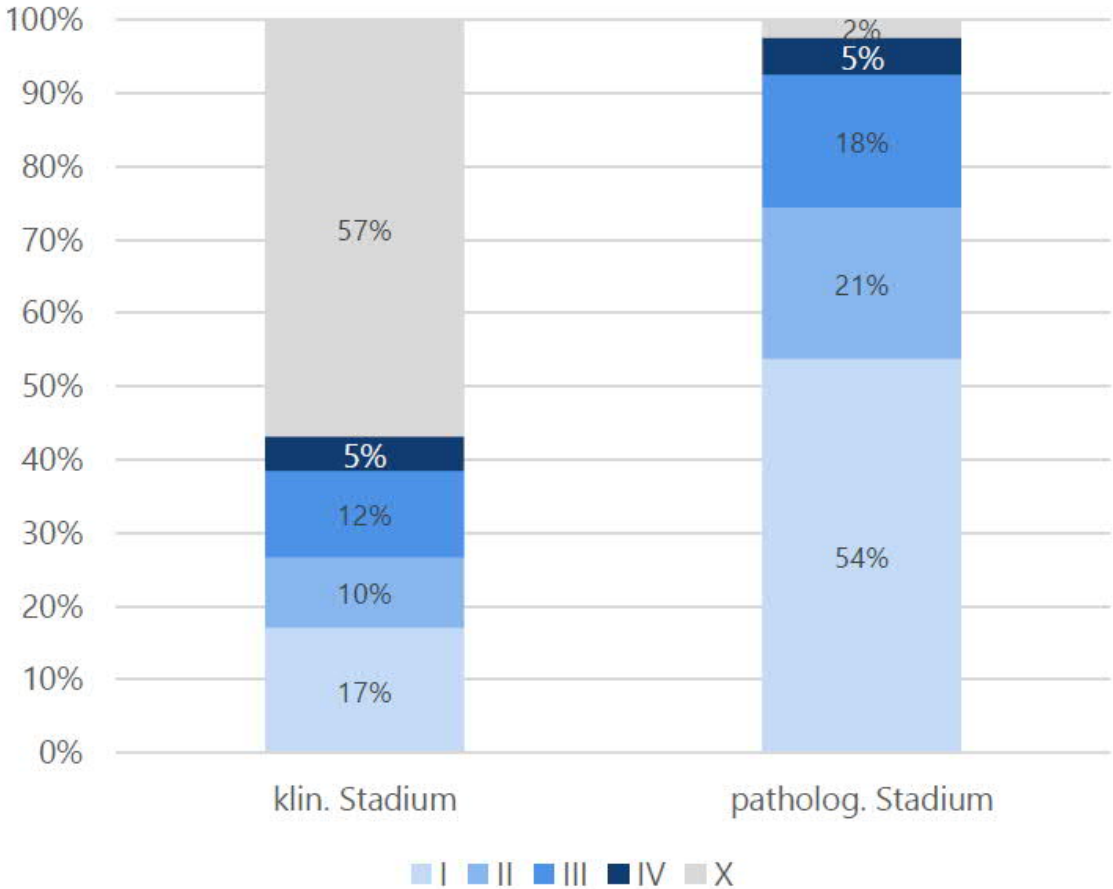
Klinisches Krebsregister für Brandenburg und Berlin – Lungentumore mit seltenen Histologien, T. Blum

Seltene Lungentumore: R-Status nach Histologie



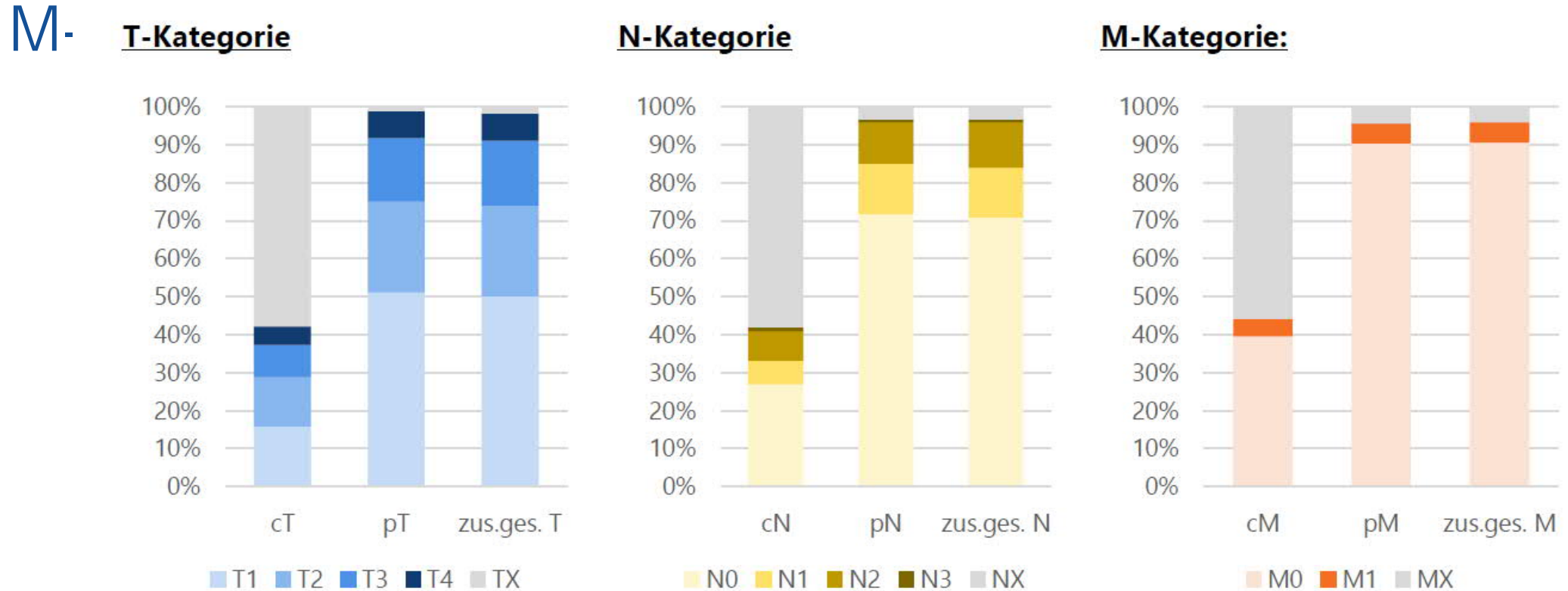
Anteil an R0, R1, R2-Resektionen bei tumorresezierend operierten Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach Art des Karzinoms (Ca), Bundesland der Tumorresektion Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=387)

Seltene Lungentumore: Vergleich klinische und pathologische Stadien



Klinisches vs. pathologisches UICC-Stadium bei operierten Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, Bundesland der Tumorresektion Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=387)

Seltene Lungentumore: Vergleich klinische und pathologische T-, N- und M-



Klinische, pathologische und zusammengesetzte T-, N- und M-Kategorie bei operierten Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, Bundesland der Tumorresektion Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=387)

Seltene Lungentumore: Formen der Chemotherapie bei OP nach Stadien

Stellung der Chemotherapie zur OP	Stadium I	Stad. II	Stad. III	Stad. IV	Stad. unbekannt	Gesamt
keine Chemotherapie dokumentiert	223	68	79	159	61	590
	93,3%	71,6%	48,5%	48,8%	85,9%	66,0%
Chemotherapie ohne primäre Tumorresektion	4	4	52	154	8	222
	1,7%	4,2%	31,9%	47,2%	11,3%	24,8%
neoadjuvante Chemotherapie mit nachfolgender Tumorresektion	1	2	6	1	1	11
	0,4%	2,1%	3,7%	0,3%	1,4%	1,2%
postoperative Chemotherapie nach Tumorresektion	11	21	26	12	1	71
	4,6%	22,1%	16,0%	3,7%	1,4%	7,9%
Gesamt	239	95	163	326	71	894
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Stellung der Chemotherapie zur Tumorresektion bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach Histologiegruppe, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumore: Formen der Chemotherapie bei OP nach

Stellung der Chemotherapie zur OP	großzellige Karzinome	Karzinoide	Adeno-squamöse Karzinome	sarkomatoide Karzinome	Karzinome vom Speicheldrüsen-Typ	Gesamt
keine Chemotherapie dokumentiert	179	237	89	78	7	590
	48,5%	92,6%	63,6%	66,1%	63,6%	66,0%
Chemotherapie ohne primäre Tumorresektion	148	17	26	28	3	222
	40,1%	6,6%	18,6%	23,7%	27,3%	24,8%
neoadjuvante Chemotherapie mit nachfolgender Tumorresektion	4	0	4	3	0	11
	1,1%	0,0%	2,9%	2,5%	0,0%	1,2%
postoperative Chemotherapie nach Tumorresektion	38	2	21	9	1	71
	10,3%	0,8%	15,0%	7,6%	9,1%	7,9%
Gesamt	369	256	140	118	11	894
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Stellung der Chemotherapie zur Tumorresektion bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach Histologiegruppe, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumore: Formen der Strahlentherapie nach Stadien

Stellung der Strahlentherapie zur OP	Stadium I	Stad. II	Stad. III	Stad. IV	Stad. unbekannt	Gesamt
keine Strahlentherapie	225	80	91	167	67	
	94,1%	84,2%	55,8%	51,2%	94,4%	70
Strahlentherapie ohne primäre Tumorresektion	13	11	50	150	4	
	5,4%	11,6%	30,7%	46,0%	5,6%	25
neoadjuvante Strahlentherapie mit nachfolgender Tumorresektion	0	1	2	2	0	
	0,0%	1,1%	1,2%	0,6%	0,0%	0
postoperative Strahlentherapie nach Tumorresektion	1	3	20	7	0	
	0,4%	3,2%	12,3%	2,1%	0,0%	3
Gesamt	239	95	163	326	71	
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100

Stellung der Strahlentherapie zur Tumorresektion in Abhängigkeit vom UICC-Stadium bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

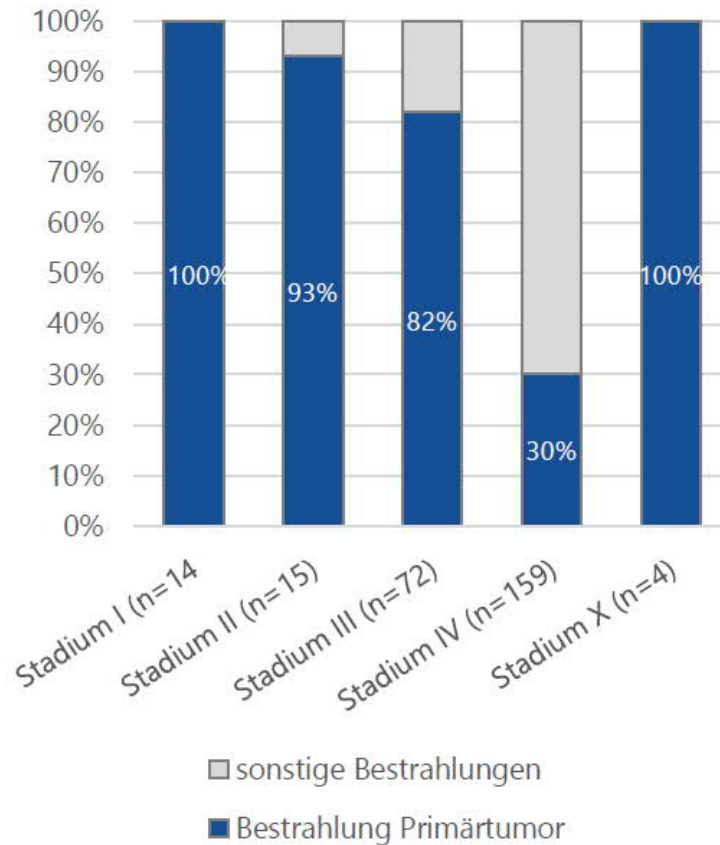
Seltene Lungentumore: Formen der Strahlentherapie nach

Hi Stellung der Strahlentherapie zur OP	Großzell. Karzinome	Karzinoide	Adeno-squamöse Karzinome	Sarkomatoide Karzinome	Karzinome v. Speicheldrüsen -Typ
keine Strahlentherapie	227	232	82	84	5
	61,5%	90,6%	58,6%	71,2%	45,5%
Strahlentherapie ohne primäre Tumorresektion	131	21	43	30	3
	35,5%	8,2%	30,7%	25,4%	27,3%
neoadjuvante Strahlentherapie	1	0	4	0	0
	0,3%	0,0%	2,9%	0,0%	0,0%
postoperative Strahlentherapie	10	3	11	4	3
	2,7%	1,2%	7,9%	3,4%	27,3%
Gesamt	369	256	140	118	11
	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

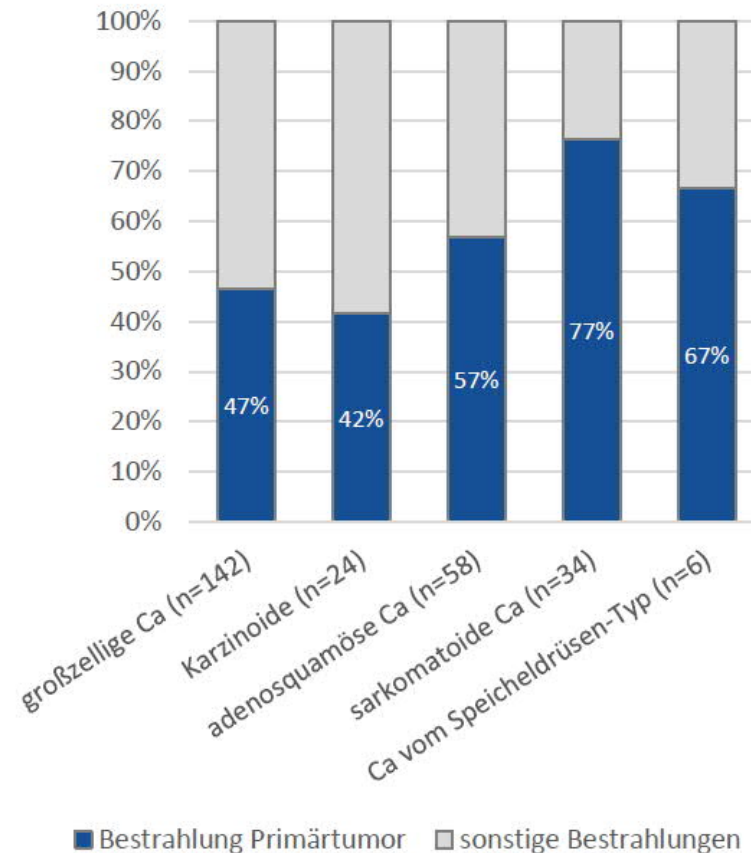
Stellung der Strahlentherapie zur Tumorresektion bei Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge, separiert nach Histologiegruppe, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=894)

Seltene Lungentumore: Anteil der Primärt

Nach UICC-Stadium:



Nach Histologiegruppe:



Anteil an Primärtumorbestrahlungen an allen Strahlentherapien im Rahmen der Primärtherapie und Patienten mit seltenen Karzinomen der Lunge in Abhängigkeit vom Stadium bzw. Histologiegruppe, Behandlungsort im Bundesland Brandenburg oder Berlin, Diagnosejahre 2016-2019 (n=264)

seitene Lungentumore - Zusammenfassung

- neben Epidemiologie sind Tumorbiologie und beste stadienabhängige Therapieoptionen bei seltenen Lungentumoren noch nicht gut verstanden
- klinische Krebsregister können substantiell zum besseren Verständnis von seltenen Lungentumoren beitragen
- die Datenqualität/-vollständigkeit ist hierzu essenziell

