

**Febbraio  
2024**

**MA IO  
SONO  
RARO?**

# Introduzione

Per tutto il mese di novembre 2023 si è visto girare per Milano un tram colorato di bianco e nero, come il mantello di una zebra. La zebra è il simbolo internazionalmente riconosciuto dei Tumori Neuroendocrini, per questo adottata per la campagna informativa **MA IO SONO RARO?** ideata e creata dalla società Pharmalex e realizzata in collaborazione con l'associazione di pazienti La Lampada di Aladino ETS.

Ma perché proprio la zebra? Perché il rumore degli zoccoli di una zebra è simile a quello di un cavallo, può trarre in inganno quando lo sentiamo, perché siamo portati a immaginare di vedere la cosa più ovvia. Analogamente, quando il medico formula una diagnosi non ci si deve fermare all'ipotesi più evidente ma pensare anche a quelle più rare.

L'obiettivo della campagna MA IO SONO RARO? è quello di accendere i riflettori sui tumori neuroendocrini, i NETs (Dall'inglese Neuroendocrine Tumors), che prendono origine dalle cellule del sistema neuroendocrino. Possono colpire il tratto gastro-entero-pancreatico, ma anche i polmoni o altre regioni del corpo come cute, tiroide, paratiroide e surreni. Si tratta di neoplasie rare, la cui diagnosi troppo spesso richiede anni per essere formulata, ma per le quali ci sono ad oggi importanti ed efficaci opzioni terapeutiche.

Nell'ambito dell'iniziativa, il 10 novembre, in occasione della Giornata Mondiale dei Tumori Neuroendocrini, si è tenuto a Milano un evento dedicato aperto a tutta la cittadinanza, un'occasione di incontro tra clinici, istituzioni e pazienti per fare il punto su queste patologie.

Nei mesi precedenti alla campagna è stata ideata e distribuita, da La Lampada di Aladino ETS, ai pazienti affetti da NETs una survey tramite i centri che li hanno in cura, per raccogliere informazioni circa la loro percezione della malattia.

In questo quaderno, attraverso articoli e interviste, vengono riassunti i temi chiave emersi durante l'evento che si è tenuto in occasione della Giornata Mondiale dei Tumori Neuroendocrini e vengono riportati i risultati della survey condotta sui pazienti.

La campagna è stata ideata e creata da



In collaborazione con



---

Sponsorizzata con il contributo non condizionante di

PLATINUM SPONSOR



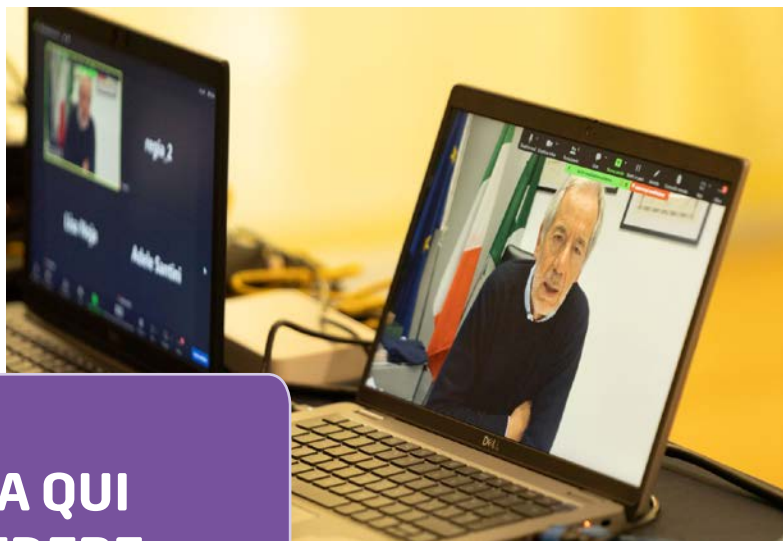
GOLD SPONSOR



---

Con il patrocinio di





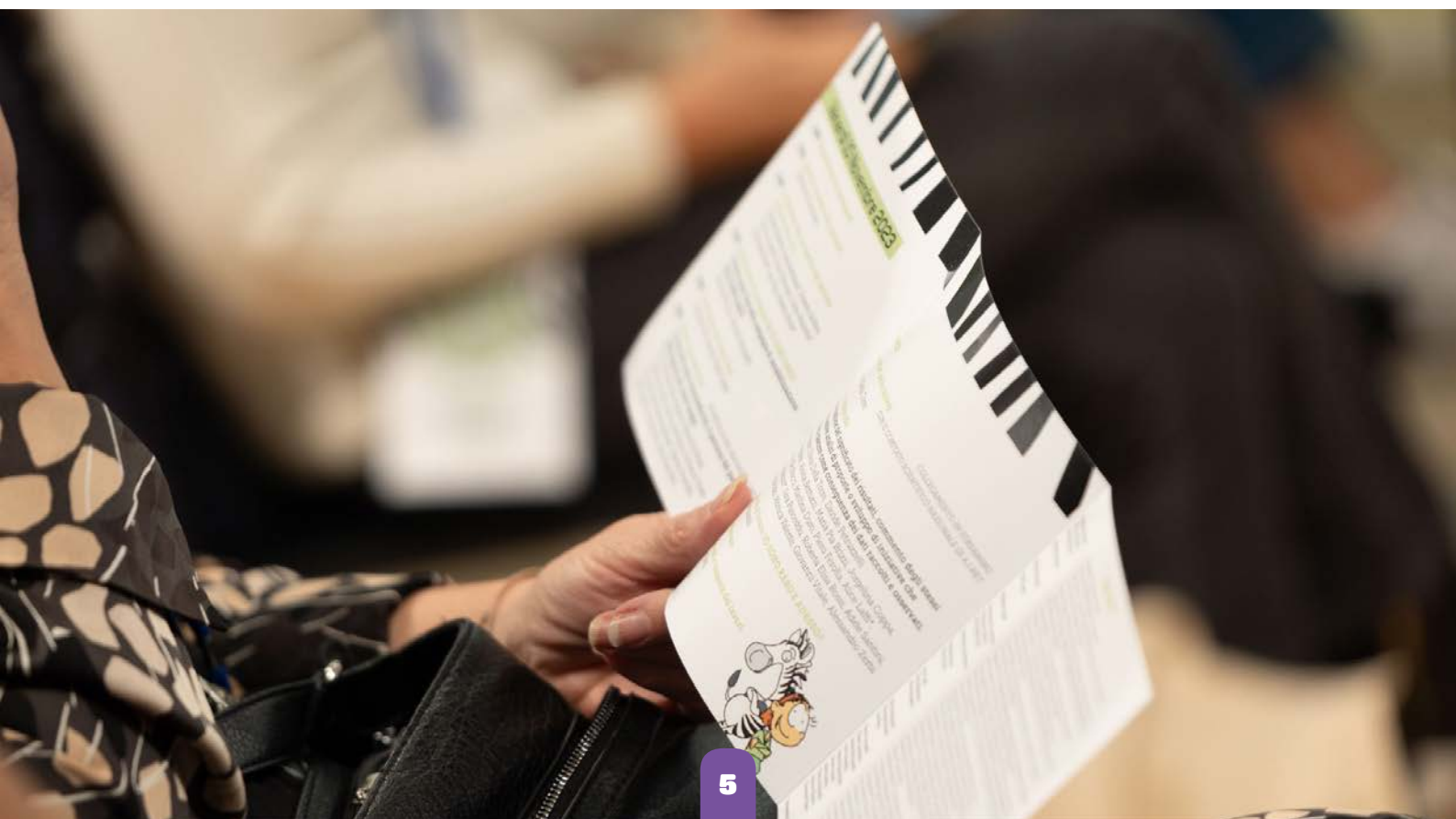
**CLICCA QUI  
PER VEDERE  
LA FOTOGALLERY**



## Tumori neuroendocrini: un terzo dei pazienti non ha piena consapevolezza di avere un tumore raro

“La campagna ‘**MA IO SONO RARO?**’ è stato un faro di consapevolezza che ha illuminato il percorso dei pazienti affetti da tumori neuroendocrini ed un impegno concreto per migliorare la loro comprensione e gestione della patologia. Con l’evento del 10 novembre, che si è tenuto a Milano, abbiamo avuto una preziosa opportunità di riflessione e collaborazione, per fare un passo significativo e collettivo nell’affrontare le sfide che devono sostenere i pazienti ed i loro caregiver”, ha commentato **Chiara Lucchetti**, Associate Director, Patient Access Head di Pharmalex.

L’iniziativa si è caratterizzata per la sua natura multistakeholder, con la partecipazione attiva di clinici, istituzioni e pazienti. Questa sinergia ha sottolineato l’impegno congiunto nel promuovere una maggiore consapevolezza del paziente, valutare la complessità dei percorsi di cura e plasmare una migliore futura presa in carico. Le complesse sfide che si devono affrontare di fronte alla diagnosi di un tumore raro, come quello neuroendocrino, richiedono la presenza e l’interazione delle diverse figure coinvolte, affinché ogni paziente possa affrontare la sua battaglia con la consapevolezza e il sostegno necessari.



Durante la giornata sono stati presentati e discussi i risultati di un'indagine condotta nei mesi precedenti dall'associazione La Lampada di Aladino ETS tra i pazienti affetti da Tumori Neuroendocrini (NETs), attraverso la collaborazione di numerosi centri specializzati nella cura di queste neoplasie.

Il paziente affetto da NETs è consapevole della rarità della sua condizione? Ne conosce la complessità di cura? Quali strumenti e supporti lo guidano nel suo percorso di diagnosi e terapia? Questi sono alcuni dei temi affrontati dalla Survey.

“Circa un terzo dei pazienti con tumore neuroendocrino non ha piena consapevolezza di avere una patologia rara e questo può limitare l'accesso al paziente a quei servizi e quegli strumenti che stiamo costruendo per affrontare al meglio la sua patologia” afferma **Silvia Della Torre**, Oncologa e Presidente del Comitato Scientifico de La Lampada di Aladino ETS, che ha presentato i risultati dell'indagine.

“Inoltre si è evidenziato che il 46% dei pazienti affetti da NETs ha dovuto spostarsi per consulti o trattamenti durante il loro percorso di cura, confermando ulteriormente l'importanza del fenomeno della migrazione sanitaria”.

Questi rappresentano solo due dei molteplici spunti di riflessioni che sono stati affrontati durante la giornata e nella tavola rotonda dedicata alla discussione dei risultati.





“La recente approvazione in Conferenza Stato-Regioni della Rete Nazionale Tumori Rari ha di fatto posto una pietra miliare nel processo di cura della persona con tumore raro; ora da qui dobbiamo partire con la consapevolezza che c’è ancora molto da fare”, ha concluso Paolo Casali, Direttore della S.C. a direzione universitaria Oncologia Medica 2 (“Tumori mesenchimali dell’adulto e Tumori rari”) della Fondazione IRCCS Istituto Nazionale Tumori, al termine della sua relazione su “La Rete Nazionale Tumori Rari”.

Sono tanti gli argomenti toccati e i punti di discussione, dall’importanza della ricerca preclinica alla gestione multidisciplinare.

“La ricerca è fondamentale, senza di essa sarebbe come fare un salto nel buio”, afferma **Giovanni Vitale**, Professore Associato, Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina Traslazionale Università degli Studi di Milano, Istituto Auxologico Italiano IRCCS, Comitato Scientifico A.I.Net.

“Sia nella diagnosi sia nelle successive fasi, l’approccio multidisciplinare è fondamentale. Per esempio ci può essere bisogno dell’endocrinologo per la gestione della sindrome da carcinoide, del gastroenterologo, che esegue colonscopia e gastroscopia, ma che può avere anche un ruolo nella fase



terapeutica”, sottolinea **Valeria Smioldo**, Dirigente Medico, Unità Operativa Oncologia, ASST Rhodense, Rho (MI).

“La giornata del 10 Novembre, il NET Cancer Day, ha permesso di confrontarsi sui risultati della survey mettono in luce punti di forza e criticità di un sistema che dovremo affrontare tutti insieme, istituzioni, società scientifiche, clinici e associazioni pazienti. Solo insieme riusciremo a costruire un modello di cura qualitativo e vicino ai pazienti e ai loro bisogni, ma basato anche sulle necessità dei clinici, condizione imprescindibile anche per la sostenibilità.” afferma **Davide Petruzzelli**, Presidente La Lampada di Aladino ETS, Esecutivo Nazionale F.A.V.O. L'intera campagna “MA IO SONO RARO” ha avuto un grande impatto visivo e ha permesso a tantissime persone di “sentire” gli zoccoli della zebra, simbolo dei NETs. Il tram zebrato ha fatto il suo viaggio per tutto il mese di novembre con circa 900.000 passeggeri!

La campagna è stata ideata e creata da Pharmalex in collaborazione con La Lampada di Aladino ETS e realizzata grazie alla sponsorizzazione non condizionante di Adacap e Advanz Pharma.



# **Tumori neuroendocrini: quanto ne sanno i pazienti? Ce lo dice una survey**

Il paziente affetto da tumore neuroendocrino (NET) è consapevole della rarità della sua condizione? Ne conosce la complessità di cura? Quali strumenti e supporti lo guidano nel suo percorso di diagnosi e terapia? Questi sono alcuni dei temi affrontati da un'indagine condotta dall'associazione La Lampada di Aladino ETS tra i pazienti affetti da NETs, attraverso la collaborazione di numerosi centri specializzati nella cura di queste neoplasie.

Dall'indagine è emerso che circa un terzo dei pazienti con tumore neuroendocrino non ha piena consapevolezza di avere una patologia rara e questo può limitare l'accesso al paziente a quei servizi e quegli strumenti che si stanno costruendo per affrontare al meglio la sua patologia.

Nella maggior parte dei casi lo specialista ospedaliero è la figura che ha informato il paziente della rarità della sua patologia, solo il 12% ne è venuto a conoscenza tramite il Medico di Medicina Generale e il 9% tramite internet. Il 78% dei pazienti riferisce che nel centro presso cui è seguito esiste un team multidisciplinare per la gestione dei NETs. Solo il 36% è a conoscenza del fatto che il proprio medico si sia confrontato con un centro di riferimento per discutere il suo caso.

Il 46% dei pazienti ha dovuto spostarsi per un consulto o un trattamento durante il percorso di cura, confermando ancora una volta l'impatto della migrazione sanitaria soprattutto nella gestione dei tumori rari.

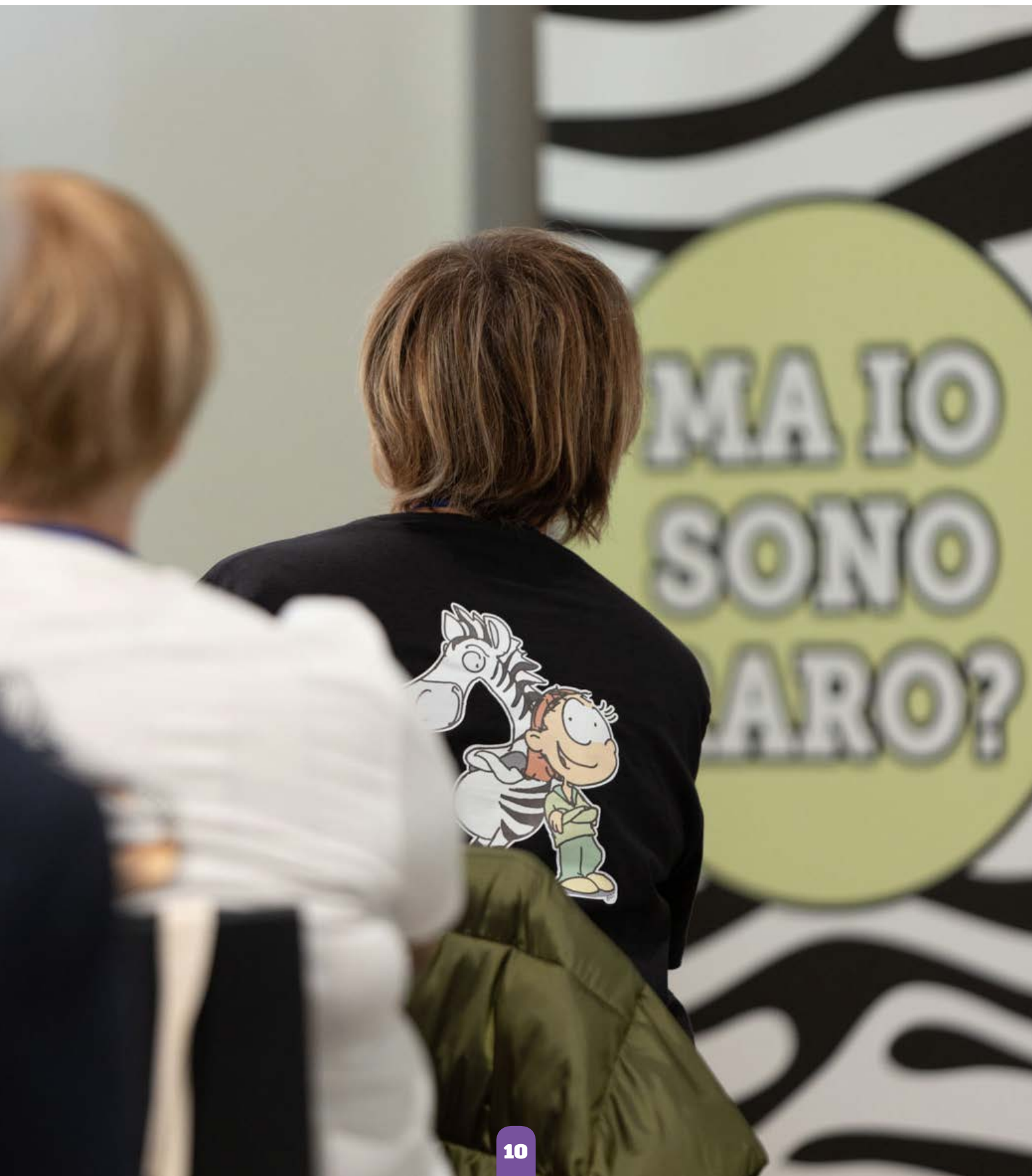
Per quanto concerne le terapie il 70% degli intervistati non è a conoscenza delle terapie con radioligandi, ma qualora servisse questo approccio per il trattamento della malattia il 72% dichiara di non esserne spaventato.

Oltre il 70% dei pazienti non conoscono le associazioni pazienti e meno del 10% le ha consultate per avere informazioni di patologia. Il 44% prende informazioni da internet, il 21% da materiale fornito dal proprio clinico.

Per la survey sono stati contattati 30 ambulatori distribuiti sul territorio nazionale con oncologi, gastroenterologi,

medici nucleari, chirurghi e associazione pazienti, per un totale di 435 questionari raccolti.

L'età media dei pazienti intervistati era pari a 65 anni, il 45% era di sesso maschile e il 55% di sesso femminile. Il 29% proveniva dal centro sud Italia e il 71% dal nord della penisola.



# Tumori Neuroendocrini (NETs)

I tumori neuroendocrini (NETs) sono neoplasie rare, con un'incidenza di meno di 6 casi ogni 100.000 abitanti. Si sviluppano dalle cellule neuroendocrine diffuse in diversi distretti corporei. Sono caratterizzate dalla possibilità di produrre sostanze biologicamente attive in grado di sviluppare sindromi cliniche caratteristiche. Questi tumori possono insorgere in numerosi organi, principalmente nel tratto gastroenteropancreatico, ma anche nei polmoni, nella cute, in ghiandole endocrine.

## Classificazione

Sono classificati in base alla loro sede di origine o alla capacità di secernere sostanze capaci di produrre una sintomatologia specifica. La più frequente è la Sindrome da Carcinoide caratterizzata dalla triade sintomatologica: flushing, diarrea e disfunzione ventricolare, dovuta al rilascio principalmente di serotonina.

Possono presentarsi come forme ben differenziate o scarsamente differenziate a seconda delle caratteristiche istologiche, caratterizzate da comportamento clinico, sensibilità ai trattamenti e prognosi estremamente differenti.

## Sintomi

I sintomi dei tumori neuroendocrini dipendono dalla sede del tumore e dal tipo di ormoni prodotti. Possono includere dolore addominale, diarrea, vampate di calore, tosse cronica, insufficienza cardiaca, alterazioni del peso e altri sintomi correlati all'iperproduzione di ormoni specifici.

## Diagnosi

La diagnosi dei tumori neuroendocrini coinvolge diversi specialisti e si avvale di tecniche di imaging tradizionale quali la tomografia computerizzata (TC) e la risonanza magnetica (RM), ma anche di esami endoscopici e di medicina nucleare. Uno degli esami di maggior interesse è la Tomografia Emissione di Positroni (PET) con Gallio-DOTATOC o con 18F-FDG che permette anche di identificare delle caratteristiche biologiche della malattia.

La biopsia rimane l'esame di riferimento per la corretta diagnosi e precisa tipizzazione della neoplasia.

## Trattamento

Anche l'approccio terapeutico richiede la multidisciplinarietà essendo molteplici le possibilità terapeutiche a disposizione. Il trattamento dipende dalla localizzazione del tumore, dallo stadio clinico e dalle condizioni del paziente,

oltre che dalle caratteristiche istopatologiche della neoplasia. Le opzioni includono interventi chirurgici, analoghi della somatostatina, chemioterapia, target therapy, radioterapia metabolica, trattamenti locoregionali.

### **Prognosi**

La prognosi varia notevolmente a seconda del tipo e dello stadio del tumore. Alcuni tumori neuroendocrini a crescita lenta possono essere gestiti efficacemente, mentre altri, specialmente quelli poco differenziati, possono avere prognosi meno favorevoli.

### **Follow-up**

Dopo il trattamento, è importante sottoporsi a regolari controlli medici e test di imaging per monitorare la presenza di eventuali recidive o metastasi.

È fondamentale che i pazienti con tumori neuroendocrini lavorino in collaborazione con un team medico specializzato per sviluppare un piano di trattamento personalizzato e affrontare la malattia in modo completo.



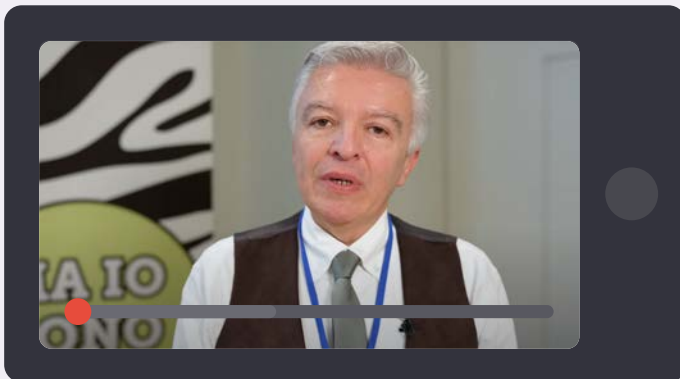
**Video Reportage**



**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 05' 41"

## **I tumori neuroendocrini al centro della campagna informativa MA IO SONO RARO?**

I tumori neuroendocrini sono al centro della campagna informativa MA IO SONO RARO? realizzata dalla società Pharmalex in collaborazione con l'associazione di pazienti La Lampada di Aladino ETS. La campagna proseguirà per tutto il mese di novembre per sensibilizzare la popolazione su questi tumori rari e il 10 novembre, in occasione della Giornata Mondiale dei tumori neuroendocrini, si è tenuto un evento di confronto tra medici, pazienti e istituzione per fare il punto su queste patologie e sui bisogni dei pazienti. Ne abbiamo parlato con alcuni protagonisti.

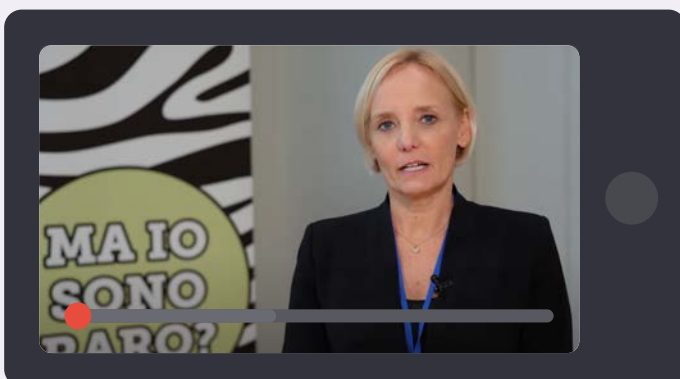


**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 04' 20"

## **Al via la campagna 'Ma io sono raro?' sui tumori neuroendocrini**

### **Davide Petruzzelli**

Il 10 novembre, a Milano, è stata presentata la campagna informativa sui tumori neuroendocrini 'Ma io sono raro?', in concomitanza con la Giornata mondiale dei tumori neuroendocrini. La campagna è stata ideata e creata da Pharmalex in collaborazione con l'associazione di pazienti La lampada di Aladino ETS, con il patrocinio di Fondazione AIOM, F.A.V.O e A.I.NET e con il contributo non condizionante di Adacap e Advanz Pharma. Ne parliamo in questa intervista con il Presidente de La lampada di Aladino ETS, Davide Petruzzelli.



**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 04' 26"

## **Tumori neuroendocrini, servono più informazioni e consapevolezza fra pazienti e caregiver**

### **Dott.ssa Silvia Della Torre**

Quanto sono consapevoli e informati sulla loro condizione i pazienti con tumori neuroendocrini? A questa domanda ha cercato di rispondere una recente survey di cui sono stati comunicati i risultati a Milano, in concomitanza con la presentazione di 'Ma io sono raro?'. In questa intervista parliamo dei risultati della survey e delle loro possibili implicazioni con la Dottorssa Silvia Della Torre, Responsabile del Gruppo Tumori Gastrointestinali e Tumori Neuroendocrini presso la ASST Rhodense e Presidente del Comitato Scientifico di La lampada di Aladino ETS.

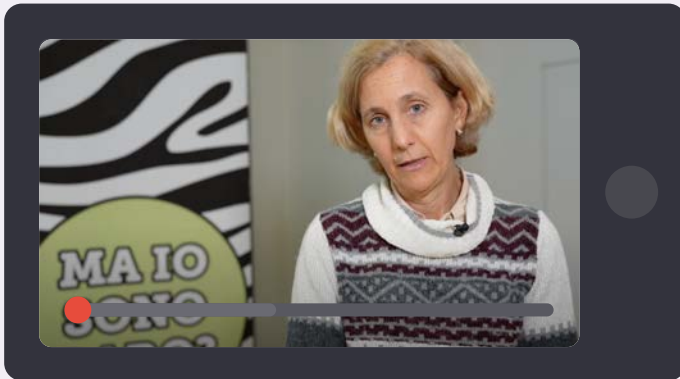


**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 04' 42"

## **Rete Nazionale Tumori Rari, a che punto siamo?**

**Dott. Paolo Casali**

I tumori rari sono neoplasie molto eterogenee e anche per questo motivo ad alta complessità di gestione. La creazione di una Rete Nazionale Tumori Rari (RNTR) rappresenta uno strumento importante per migliorare la presa in carico dei pazienti affetti da questi tipi di tumori. Ne parliamo in questa intervista con il Dott. Paolo Casali, Direttore della Struttura Complessa a direzione universitaria Oncologia Medica 2 ("Tumori mesenchimali dell'adulto e Tumori rari") presso la Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori di Milano. Lo abbiamo incontrato durante la presentazione di 'Ma io sono raro?'.



**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 04' 56"

## **Tumori neuroendocrini, importanza dell'approccio multidisciplinare**

**Dott.ssa Jorgelina Coppa**

I tumori neuroendocrini sono tumori considerati rari, ad alta complessità di gestione. Quanto è importante che i pazienti affetti da queste neoplasie siano gestiti da un team multidisciplinare? Ne parliamo in questa intervista con un'esperta, la Dott.ssa Jorgelina Coppa (Dirigente Medico, Chirurgia Epatobiliopancreatica e Trapianto di Fegato e Center Coordinator Centro di eccellenza, Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milano), che abbiamo incontrato a Milano, durante la presentazione di 'Ma io sono raro?', una campagna informativa sui tumori neuroendocrini ideata e creata da Pharmalex in collaborazione con l'associazione di pazienti La lampada di Aladino, con il patrocinio di Fondazione AIOM, F.A.V.O e A.I.NET e con il contributo non condizionante di Adacap e Advanz Pharma.



**CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 02' 28"

## **Quanto è importante la ricerca preclinica per i tumori rari?**

**Prof. Giovanni Vitale**

Quanto è importante la ricerca preclinica per i tumori rari? Ne parliamo in questa intervista con Giovanni Vitale (Professore Associato del Dipartimento di Biotecnologie Mediche e Medicina Traslazionale, dell'Università degli Studi di Milano e membro del Comitato scientifico nazionale di A.I.Net), che è intervenuto su questo tema il 10 novembre, a Milano, durante la presentazione di 'Ma io sono raro?', una campagna informativa sui tumori neuroendocrini, in concomitanza con la Giornata mondiale dei tumori neuroendocrini. La campagna è stata ideata e creata da Pharmalex in collaborazione con l'associazione di pazienti La lampada di Aladino ETS, con il patrocinio di Fondazione AIOM, F.A.V.O e A.I.NET e con il contributo non condizionante di Adacap e Advanz Pharma.



 **CLICCA E GUARDA IL VIDEO** Durata: 03' 00"

## **Tumori neuroendocrini, che cosa sono e perché è difficile diagnosticarli?**

### **Dott.ssa Maria Pia Brizzi**

I tumori neuroendocrini sono neoplasie considerate rare e anche per questo motivo sono difficili da diagnosticare. Ne parliamo in questa intervista con un'esperta, la Dottoressa Maria Pia Brizzi, Dirigente medico presso la Struttura Complessa di Oncologia Medica AOU San Luigi Gonzaga di Orbassano (TO) e membro del Comitato scientifico nazionale di A.I. Net, che al tema della complessità della diagnosi ha dedicato un interessante intervento a Milano, durante la presentazione di 'Ma io sono raro?', una campagna informativa sui tumori neuroendocrini, in concomitanza con la Giornata mondiale dei tumori neuroendocrini.



## PHARMASTAR

www.pharmastar.it

Registrazione al Tribunale di Milano

n° 516 del 6 settembre 2007

## EDITORE

MedicalStar

Via San Gregorio, 12 - 20124 Milano

info@medicalstar.it - www.medicalstar.it

## AVVERTENZE PER I LETTORI

Nessuna parte di questa pubblicazione può essere copiata o riprodotta anche parzialmente senza l'autorizzazione dell'Editore.

L'Editore declina ogni responsabilità derivanti da errori od omissioni in merito a dosaggio o impiego di medicinali o dispositivi medici eventualmente citati negli articoli e invita il lettore a controllare personalmente l'esattezza delle informazioni, facendo riferimento alla bibliografia relativa.

## DIRETTORE RESPONSABILE

Danilo Magliano

## PROGETTO E GRAFICA

Francesca Bezzan - www.franbe.it

## HANNO REALIZZATO LO SPECIALE



**Elisa Spelta**

*Testi e video*



**Alessandra Terzaghi**

*Video*



**Pierpaolo Benini**

*Videomaker*



**Lorenzo Cappon**

*Videomaker*

**PHARMASTAR**★

il Giornale online sui Farmaci

**WWW.PHARMASTAR.IT**