

Was sind neuroendokrine Tumoren des Dünndarms?

Der Dünndarm ist der am längsten ausgebildete Teil des Verdauungssystems. Er ist nur etwa so breit wie ein Mittelfinger (ca. 1 Zoll oder 2,5 cm) und ist bei einem Erwachsenen durchschnittlich 600 cm lang (zur Aufrechterhaltung der normalen Funktion benötigen wir mindestens 200 cm). Seine Hauptfunktion besteht in der Nahrungs- und Nährstoffaufnahme. Deswegen hat der Dünndarm eine Auskleidung mit vielen Falten, die seine Oberfläche vergrößern und so eine bessere Absorption der Nährstoffe ermöglichen.

Der Dünndarm ist im Bauchraum durch eine Doppelfalte des Peritoneums (Bauchfell), dem so genannten Mesenterium, fixiert. Durch ihn verlaufen die Lymphknoten und die Blutversorgung des Darmes.

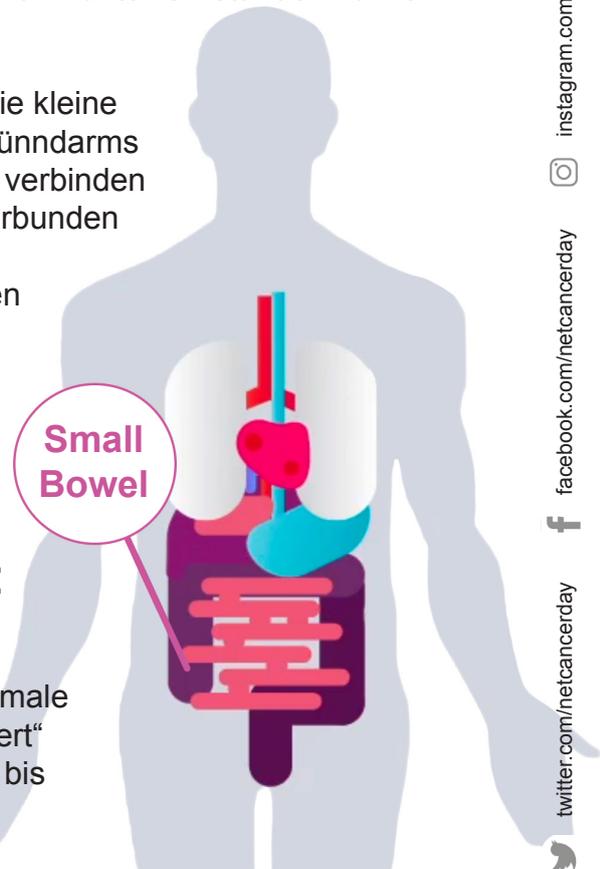
Es ist nicht ungewöhnlich, dass ein neuroendokriner Tumor des Dünndarms aufgrund von Symptomen oder Scans diagnostiziert wird, die einen vergrößerten Lymphknotenblock oder eine „Masse“ innerhalb des Mesenteriums oder eine „Mesenterialfibrose“ zeigen. Der Primärtumor selbst kann unter Umständen zu klein sein, um auf Anhieb sichtbar zu sein.

Bei der mesenterialen Fibrose bilden sich Stränge wie kleine Fasern zwischen den Geweben und Organen des Dünndarms und des Mesenteriums. Wie inneres Narbengewebe verbinden sie Gewebe, die normalerweise nicht miteinander verbunden sind, und verursachen eine „Ansammlung“ oder Knickbildung. Dieser Prozess, von dem angenommen wird, dass er mit dem Vorhandensein eines Tumors und/oder einer übermäßigen Serotoninproduktion zusammenhängt, kann zu einer Einklemmung der Dünndarmschlingen und einem teilweisen oder vollständigen Darmverschluss führen.

Es gibt 2 Haupttypen von neuroendokrinen Tumorarten:

- 1** NET (Neuroendokriner Tumor) ist ein Krebs, der in neuroendokrinen Zellen beginnt, die abnormale Veränderungen aufweisen und als „gut differenziert“ bezeichnet werden - diese haben ein langsames bis moderates Wachstumsverhalten
- 2** Beim NEC (Neuroendokrines Karzinom) werden diese Veränderungen als „schlecht differenziert“ bezeichnet und neigen zu einem raschen Wachstum

Weitere Informationen finden Sie im Informationsblatt „Was sind neuroendokrine Tumoren?“.



Symptome +/- Neuroendokrin-assoziierte Syndrome

Bei einem Syndrom treten 2 oder mehr verwandte Symptome gleichzeitig auf - was häufig auf eine bestimmte Krankheit oder bestimmtes Leiden hindeutet.

Ein neuroendokriner Tumor des Dünndarms im Frühstadium kann eine sehr stille Erkrankung sein, da Symptome möglicherweise nicht vorhanden sind. Wenn aber Symptome auftreten, können sie auf die Größe und Position des Tumors, die Mesenterialmasse und/oder die Fibrose zurückzuführen sein:

Die Symptome können z. B. akut (plötzlich und schwer) sein: Anzeichen eines Darmverschlusses, zunehmend starke Bauchschmerzen/-krämpfe in Verbindung mit Erbrechen und entweder keine Darmtätigkeit oder plötzlicher explosiver Durchfall.

oder chronisch (treten im Laufe der Zeit auf und ändern sich im Schweregrad und in der Häufigkeit). Sie können z. B. den Symptomen einer Reizdarmerkrankung ähnlich sein: abdominale (Bauch-) Schmerzen/Krämpfe, Durchfall, Blähungen, veränderte Darmgewohnheiten.

Obwohl auch das Karzinoid-Syndrom zu diesem Zeitpunkt auftreten kann, wird es häufiger mit einer Krankheit in Verbindung gebracht, die sich in die Leber ausgebreitet (metastasiert) hat. Zu den Symptomen gehören:

- „trockene“ Rötung: eine Rötung des Gesichts, des Halses und der Brust (die sich über den ganzen Körper ausbreiten kann), die mit folgenden Symptomen einhergehen kann:
- Nadelstiche in Händen und Füßen,
- Kopfschmerzen und / oder
- Herzklopfen (schnell schlagendes oder pochendes Herz)
- Durchfall: mehrmaliger, wässriger, loser Stuhlgang am Tag—manchmal mit erheblicher Dringlichkeit verbunden -, der in den frühen Morgenstunden bis zum Vormittag möglicherweise dringlicher/häufiger ist
- Karzinoid-Herzkrankheit*
- Keuchen (Bronchospasmus) und / oder Kurzatmigkeit
- Hautveränderungen

Weitere Informationen zum Karzinoid-Syndrom und zur Karzinoid-Herzkrankheit* sind in einem separaten Informationsblatt verfügbar.

Ursachen und / oder Risikofaktoren für neuroendokrine Tumore des Dünndarms

Wir wissen nicht genau, was neuroendokrine Tumore hervorruft. Dennoch ist es wichtig, die Empfehlungen für einen gesunden Lebensstil zu befolgen: Gesund essen, Sport treiben und Rauchen und zu viel Alkohol vermeiden.

Die meisten neuroendokrinen Tumorerkrankungen werden nicht vererbt; es gibt jedoch eine Reihe seltener Krankheiten, die Ihr Risiko erhöhen können. Deshalb ist es wichtig, dass Sie, wenn bei anderen Familienmitgliedern eine bestimmte Krebserkrankung (insbesondere im Alter von 50 Jahren oder weniger) oder eine mit Krebs zusammenhängende genetische Erkrankung diagnostiziert wurde, Ihrem Facharztteam nicht nur Ihre Krankengeschichte, sondern auch alle familiären medizinischen Krankheiten oder Leiden mitteilen.

Bekannte genetische Erkrankungen im Zusammenhang mit Darmkrebs sind das Lynch-Syndrom, FAP (familiäre adenomatöse Polyposis) und MAP (MUTYH-assoziierte Polyposis). Allerdings geht man davon aus, dass weniger als 10 % ALLER Darmkrebsfälle durch eine Veränderung in einem bekannten Gen verursacht werden - und es besteht kein kausaler Zusammenhang mit dem neuroendokrinen Tumor des Dünndarms.

Liegt jedoch eine Familienanamnese von FAP oder MAP vor, handelt es sich hierbei um wichtige Informationen, die Sie Ihrem Spezialistenteam mitteilen sollten, da sie zur Information Ihres Behandlungsplans verwendet werden können.

Allgemeine Tests, die zur Unterstützung der Diagnose verwendet werden können oder nicht

Blut und / oder Urin:

Gesamtes Blutbild
B12 + Serumeisen
Leber- und Nierenfunktion
Chromogranin A (und B)
Urin 5-HIAA
Vollständiges Hormonprofil des Darms
NT-Pro-BNP
Kalzium
Glukose
(Funktion der Schilddrüse)

Eine Überprüfung des Vitamin- und Spurenelement/ Mineralstoffspiegels zusammen mit einer formalen Ernährungsbewertung wird zu Beginn und bei der klinischen Nachsorge empfohlen: Vitamin D-, B3- und B12-Mangel und Hinweise auf frühe Unterernährung bei symptomatischen Patienten sind nicht ungewöhnlich

Scans und andere Tests:

Echokardiogramm: als Ausgangswert bei Vorliegen eines Karzinoidsyndroms / erhöhtem U5HiAA und / oder erhöhtem NT-Pro-BNP +/- klinische Zeichen einer Herzklappenschwächung/R-seitigen Herzinsuffizienz

Koloskopie: kann nützlich sein, um eine distale Ilealerkrankung zu erkennen und andere kolorektale Anomalien auszuschließen

VCE - Videokapsel-Endoskopie -

Thorax-/Abdo Becken-/Becken-CT oder MRT des Abdomens/Beckens + Thorax-CT

Enteroklyse-CT (eine CT-Untersuchung des Dünndarms)
Somatostatin-Rezeptor-PET-Bildgebung (SRS SPECT / CT, wenn Dotatate-PET nicht verfügbar ist)

FDG-PET - wenn die Krankheit hochgradig / schnell fortschreitend ist

Pathologie (was durch spezielle Tests unter dem Mikroskop gesehen werden kann):

Differenzierung und zelluläre Morphologie
Synaptophysin
Chromogranine
Ki67
cdx-2, p53 und / oder SSTR 2a (optional)

Behandlung

Es besteht ein weltweiter Konsens, dass alle Patienten mit neuroendokrinen Tumoren von einem auf neuroendokrine Tumore spezialisierten multidisziplinären Team untersucht werden sollten, um die bestmögliche Versorgung zu gewährleisten.

Das Hauptziel der Behandlung sollte es daher sein, Ihnen die bestmögliche Lebensqualität zu bieten - indem der Zugang zu angemessener Behandlung sichergestellt, Symptome behandelt werden und das angesprochen wird, was für Sie am wichtigsten ist.

Einer oder mehrere der folgenden Ansätze können empfohlen werden:

- Überwachung oder Kontrolle
- Entfernung des gesamten oder eines Teils Ihres NET / NEC
- Kontrolle Ihrer Krankheit, indem Sie das Wachstum Ihres NET / NEC verlangsamen oder stoppen
- Linderung oder Abschwächung Ihrer Symptome

Die Behandlungsmöglichkeiten hängen von der Art (Einstufung, Funktionalität usw.), Stelle und Größe Ihres neuroendokrinen Tumors ab - und davon, ob (oder wohin) er sich ausgebreitet hat.

Sie hängen auch davon ab, ob Sie andere Gesundheitsprobleme und / oder Krankheiten haben und ob Sie allgemein gesundheitlich und physisch fit sind.

Ein großer Teil des Treffens mit Ihren Ärzten oder Fachärzten besteht darin, sicherzustellen, dass Sie die Informationen erhalten, die Sie benötigen, um zu verstehen, was besprochen wird, damit Sie eine fundierte Entscheidung über Ihre Behandlung treffen können.

Je nach Land kann es Unterschiede beim Zugang zu den verfügbaren Behandlungen geben.

Zu den Behandlungsmöglichkeiten können gehören:

Überwachung – kann dazu verwendet werden, um zu beurteilen, wie gut die Behandlung anschlägt, oder in Abständen zwischen den Behandlungen (das können Monate / Jahre sein). Nicht jeder braucht eine Behandlung - eine Überwachung kann auch dazu verwendet werden, um Ihren Krebs und Ihren Allgemeinzustand zu überprüfen und bei Zeichen einer Veränderung daraufhin zu prüfen, ob eine Behandlung in Betracht gezogen werden muss. Alle Behandlungen haben mögliche Nebenwirkungen. Daher ist es wichtig zu wissen, wann die Behandlung für Sie hilfreich oder nicht hilfreich sein kann.

Operation zur Entfernung, teilweisen Entfernung oder Umgehung Ihres primären neuroendokrinen Tumors und / oder der sekundären Krankheitsherde (Metastasen), aber aufgrund der Komplexität des Mesenteriums ist bei der Planung einer Dünndarmoperation eine sorgfältige klinische und radiologische Beurteilung (Überprüfung der Scans) erforderlich

- die Blutversorgung und der Lymphabfluss des verbleibenden Darms müssen aufrechterhalten werden
- Einschätzung, wie viel Dünndarm entfernt werden muss, um den Tumor zu beseitigen und trotzdem die Funktionalität zu erhalten

+/- Mesenterialmasse/Lymphknotenresektion: Entfernung der Mesenterialmasse und/ oder der Lymphknoten, die mit der Mesenterialmasse und/oder dem Primärtumor assoziiert sind.

Gewisse chirurgische Eingriffe zur Entfernung von neuroendokrinen Tumoren des Dünndarms können zur vorübergehenden oder dauerhaften Bildung eines Stomas führen.

Bei einem Stoma wird ein Teil Ihres Dickdarms (Kolon) auf die Oberfläche Ihres Abdomens gebracht, um ein Stoma (eine Öffnung) zu bilden - und das kann vorübergehend oder dauerhaft sein - je nachdem, wie viel Darm entfernt wird, wie viel davon noch übrig ist und wie gesund Ihr verbleibender Darm ist. Der Abfall tritt aus dem Stoma aus und wird in einem externen Beutel (Stomabeutel genannt) gesammelt. Wenn Ihr Stoma vorübergehend ist, wird eventuell zu einem späteren Zeitpunkt eine weitere Operation durchgeführt, um Ihren Darm wieder zu verbinden und zu verschließen - dies wird als Stoma-Reversion bezeichnet.

Somatostatinanaloga (SSA) und / oder andere Medikamente können verwendet werden, um die Sekretion von Darmhormonen zu regulieren, wenn zu viel produziert wird. Sie können ebenfalls zur weiteren Verlangsamung der Wachstumsrate bei NETs niedrigen bis mittleren Grades eingesetzt werden, ganz gleich, ob sie „funktionell“ sind oder nicht.

Die **Chemotherapie** kann oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder um die Tumorgröße zu verringern. Dies kann die Primärbehandlung bei hochgradigen Erkrankungen sein, d. h. bei schlecht differenzierten neuroendokrinen Karzinomen oder kleinzelligen Karzinomen (NEC).

Eine Chemotherapie kann auch verwendet werden, um die Empfindlichkeit von Tumorzellen gegenüber Strahlentherapien zu erhöhen.

Gezielte molekulare Therapien – können oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder die Tumorgröße zu verringern.

Die **Strahlentherapie** kann zusätzlich zur Chemotherapie, nach einer Operation oder allein verabreicht werden, um das Wachstum und/oder die Wirkung eines Tumors zu zerstören oder zu verlangsamen.

Die **Peptidrezeptor-Radionuklid-Therapie (PRRT)** kann auch als Radioligand-Therapie bezeichnet werden - sie setzt eine gezielte Bestrahlung zur Behandlung von neuroendokrinen Tumorzellen ein. Sie kann bei Patienten angewendet werden, bei denen eine „positive“ Somatostatin-Rezeptor-basierte Untersuchung durchgeführt wurde.

Interventionelle Radiologie – durch scannengestützte Techniken, die direkt auf die Behandlung abzielen, wie z. B. Embolisation oder Ablation zur Behandlung von neuroendokrinen Tumoren, die sich an anderen Stellen, z. B. Leber oder Lunge, ausgebreitet haben.

Klinische Studie – Klinische Forschung und sichere Entwicklung neuer Therapien sind unerlässlich, um Menschen mit neuroendokrinen Tumoren die bestmögliche Versorgung zu bieten. Wir müssen herausfinden, ob Behandlungen nicht nur funktionieren, sondern auch sicher funktionieren. Es gibt mehrere Phasen der Studientherapie – weitere Informationen finden Sie in unserem Informationsblatt „Clinical Trials“.

Die Teilnahme an einer Studie ist freiwillig.

Nachuntersuchung

Es gibt von Experten vereinbarte Richtlinien darüber, wie und wann die Nachuntersuchung erfolgen soll. In der Praxis ist dies jedoch, oft aus gutem Grund, unterschiedlich. Die Nachuntersuchung sollte fachkundig und evidenz- / forschungsbasiert, aber auch auf Sie zugeschnitten und angemessen für Ihre beste Behandlung sein.

Ressourcen

- **Internationale Neuroendokrine Krebsallianz (INCA)**
www.incalliance.org
- **Die Carcinoid Cancer Foundation**
www.carcinoid.org
- **Stiftung für neuroendokrine Tumorforschung**
www.netrf.org
- **Neuroendokriner Krebs Großbritannien**
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **Neuroendokriner Krebs Australien**
<https://neuroendocrine.org.au>
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
<https://cnets.ca>

Die vollständige Liste der INCA-Mitglieder finden Sie hier:
<https://incalliance.org/full-members/>

Weitere Informationen und Unterstützung für Menschen mit einem Stoma
erhalten Sie über die European Ostomy Association:
<https://ostomyeurope.org>

- ✉ post@incalliance.org
- 🐦 twitter.com/netcancerday
- 📘 facebook.com/netcancerday
- 📷 instagram.com/netcancerday