

Was ist neuroendokriner Krebs der Bauchspeicheldrüse?

(auch als pNET oder pNEC bekannt)

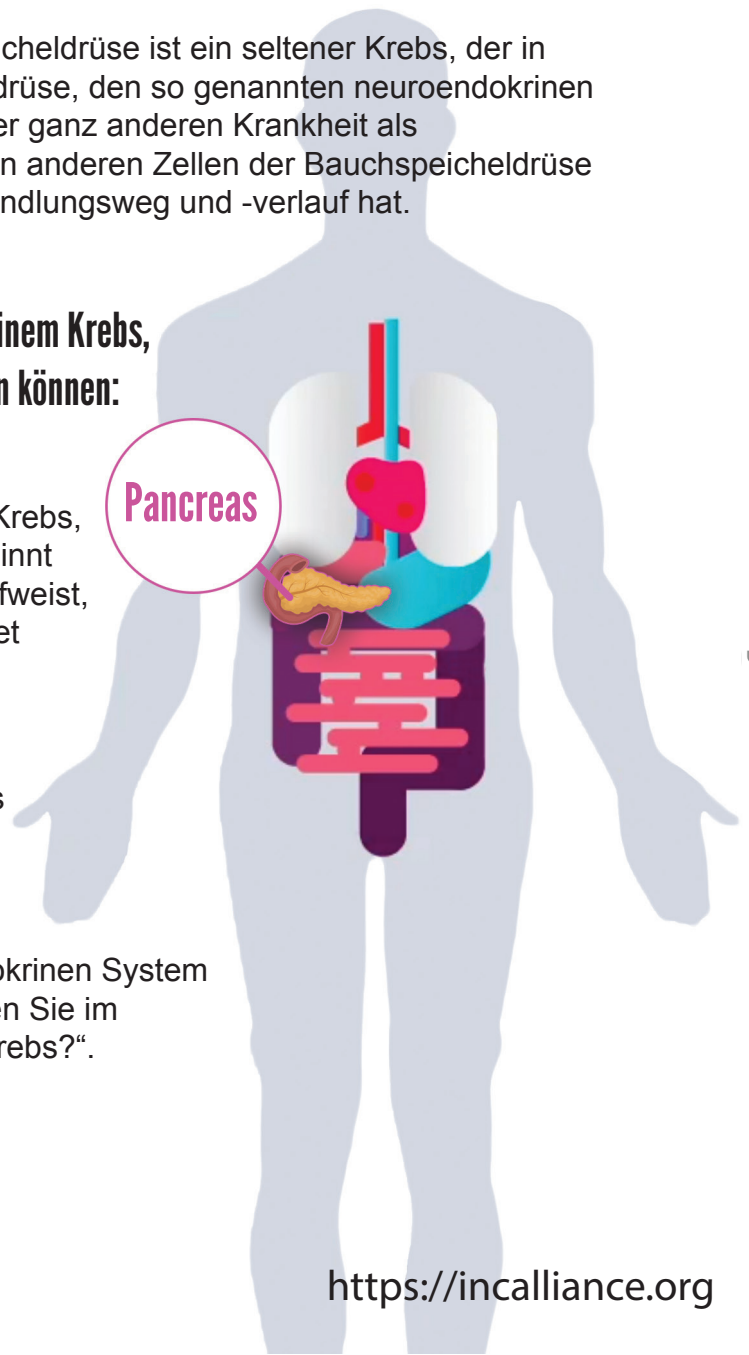
Die Bauchspeicheldrüse ist eine große Drüse, die sich hinter dem Magen befindet und über den Pankreas-Hauptgang in den Verdauungstrakt gelangt. Sie hat eine Reihe von verschiedenen Zelltypen, die für die Produktion von Substanzen (Enzyme, Peptide / Hormone) verantwortlich sind, die eine wesentliche Rolle bei der Umwandlung der von uns aufgenommenen Nahrung in Kraftstoff für die Körperzellen spielen - sowie für die Regulierung unseres Blutzuckers.

Neuroendokriner Krebs der Bauchspeicheldrüse ist ein seltener Krebs, der in bestimmten Zellen der Bauchspeicheldrüse, den so genannten neuroendokrinen Zellen, beginnt. Dies macht es zu einer ganz anderen Krankheit als Pankreaskrebs (Adenokarzinom), die in anderen Zellen der Bauchspeicheldrüse beginnt und einen ganz anderen Behandlungsweg und -verlauf hat.

Es gibt zwei Haupttypen von neuroendokrinem Krebs, die in der Bauchspeicheldrüse vorkommen können:

- 1** NET (neuroendokriner Tumor) ist Krebs, der in neuroendokrinen Zellen beginnt und abnormale Veränderungen aufweist, die als "gut differenziert" bezeichnet werden: pNET
- 2** NEC (neuroendokrines Karzinom) - Diese Veränderungen werden als "schlecht differenziert" bezeichnet: pNEC

Weitere Informationen zum neuroendokrinen System und zum neuroendokrinen Krebs finden Sie im Factsheet „Was ist neuroendokriner Krebs?“.



Symptome und Syndrome

Bei einem Syndrom treten zwei oder mehr Symptome gleichzeitig auf - was häufig auf eine bestimmte Krankheit oder ein bestimmtes Leiden hindeutet. Bei neuroendokrinen Pankreaskarzinomen können die Ausdrücke "Funktionieren" (bedeutet "mit hormonbedingten Symptomen") oder "Nichtfunktionieren" (bedeutet "ohne hormonbedingte Symptome") verwendet werden.

Nb-Funktionieren oder Nichtfunktionieren können auch Begriffe sein, die beschreiben, ob diese Krebsarten in der nuklearmedizinischen Bildgebung * auftreten (siehe Diagnostiktests).

Die meisten neuroendokrinen Krebsarten der Bauchspeicheldrüse sind Nichtfunktionieren, was bedeutet, dass sie nicht übermäßig Hormone produzieren. Symptome, wenn sie auftreten, hängen in der Regel mit der Größe und / oder Position des Krebses zusammen und können Rückenschmerzen, Gelbsucht, Magenschmerzen und / oder Gewichtsverlust umfassen.

Funktionierende neuroendokrine Bauchspeicheldrüsenkrebserkrankungen können zu Syndromen führen, da zu viel spezifisches Pankreashormon gebildet wird. Diese umfassen:

- **Insulinom-Syndrom (Insulin):** Schwindel, Benommenheit, Schwitzen, Hunger, Verwirrung und Reizbarkeit. Die Symptome können sich durch Essen bessern - daher kann auch eine Gewichtszunahme statt einer Gewichtsabnahme beobachtet werden.
- **Gastrinom (Gastrin):** Zollinger-Ellison-Syndrom - saurer Reflux, Sodbrennen, Magen- / Brustschmerzen, Durchfall, niedriger Hämoglobinspiegel, der Müdigkeit verursacht
- **VIPoma (Vasoaktives Darmpeptid):** Werner-Morrison-Syndrom - sehr wässriger, häufiger und hochvolumiger Durchfall mit Veränderungen des Kaliumspiegels im Blut (niedriger Kaliumspiegel) und niedriger Säurespiegel im Magen.
- **Glucagonoma (Glucagon):** NMES - Necrotising Migratory Erythema Syndrome - ein Hautausschlag, der sich über den Körper ausbreiten kann: Es kann wie ein Ekzem aussehen. Es kann auch Symptome von Diabetes hervorrufen, wie Müdigkeit, starkes Pinkeln, Mundtrockenheit, Übelkeit, Gewichtsverlust und ein niedriger Hämoglobinspiegel. Durchfall, Blutgerinnsel und Veränderungen an Haut, Nägeln und Haaren können ebenfalls auftreten.
- **Somatostatinom (Somatostatin):** Kann Symptome von Diabetes verursachen - wie Müdigkeit, starkes Pinkeln, Mundtrockenheit, Übelkeit, Gewichtsverlust und niedriger Hämoglobindurchfall, Steatorrhoe (fettiger blasser Stuhl) und Gewichtsverlust. Es kann auch Anämie (niedriger Hämoglobinspiegel), Durchfall und / oder Steatorrhoe verursachen (fettige, blasse, lose Fäkalien, die möglicherweise nur schwer weggespült werden können).
- **PPoma (Pankreas-Polypeptid):** verursacht selten ein Syndrom

Andere (seltene und mit "ektopischen" Hormonüberschüssen assoziierte - Hormone, die normalerweise nicht in der Bauchspeicheldrüse gebildet werden) können beinhalten

- Cushing-Syndrom (ACTHoma)
- Hyperparathyreoidismus (PTHrPoma),
- Calcitoninom (wässriger Durchfall und Gesichtsrötung),
- Neurotensinome (niedriger Blutdruck / Hypotonie, Hitzewallungen, Durchfall, unbeabsichtigter Gewichtsverlust und Diabetes)
- und GRFoma (assoziiert mit Akromegalie)

Ursachen und / oder Risikofaktoren für neuroendokrinen Bauchspeicheldrüsenkrebs

Es ist kein ursächlicher Faktor bekannt - es ist jedoch wichtig, die Ratschläge für einen gesunden Lebensstil zu befolgen: Gesund essen, Sport treiben und Rauchen sowie zu viel Alkohol vermeiden

Die meisten treten auf, ohne dass in der Familie neuroendokriner und / oder Bauchspeicheldrüsenkrebs aufgetreten ist.

Bis zu 30% treten jedoch vor dem Hintergrund eines bestimmten genetischen Syndroms / Erbkrankheit auf. Dazu gehören MEN1 (Multiple Endocrine Neoplasia 1 - auch bekannt als Wermers-Syndrom), VHL (Von-Hippel Landau), NF1 (Neurofibromatose 1) und tuberöse Sklerose.

Es ist daher von entscheidender Bedeutung, dass Sie Ihr Spezialistenteam nicht nur über Ihre Krankengeschichte, sondern auch über familiäre Krankheiten oder Beschwerden aufklären und informieren können.

Weitere Informationen zu den hier genannten genetischen / erblichen Erkrankungen finden Sie im Factsheet Multiple Endokrine Neoplasie

Ein allgemeiner Test, der zur Unterstützung der Diagnose verwendet werden kann oder nicht

Blut- / Urintests

Hinweis: Ein Screening auf potenzielle genetische Erkrankungen ist ratsam, wenn der Verdacht besteht und / oder die Familienanamnese unklar oder nicht verfügbar ist.

Gesamtes Blutbild
(B12 + Serumeisen)
Leber- und Nierenfunktion
Chromogranin A +/- B
Darmhormone (als Basis): zB Insulin,
Glucagon, VIP, Somatostatin usw.
Urin 5-HIAA
Calcium, Calcitonin

Endoskopie

Endoskopischer Ultraschall (EUS)

Scans

Kontrast-CT / MRT
PET-basierte Somatostatin-Rezeptor-
Bildgebung (SPECTbasierte
Somatostatin-Rezeptor-Bildgebung, wenn
DOTAOctreotid PET nicht verfügbar)
Falls verfügbar, kann ein FDG-PET bei
hochgradigen / schnell fortschreitenden
Erkrankungen von Vorteil sein
(falls verfügbar, kann ein GLP-1-Scan für
Insulinom von Nutzen sein.)

Pathologie

Differenzierung und zelluläre Morphologie
Synaptophysin
Chromogranine
Ki67
+/- Darm-Hormone

Behandlung

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

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.

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.

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

Ein großer Teil des Termine mit Ihren Ärzten oder Fachärzten besteht darin, sicherzustellen, dass Sie die notwendigen Informationen erhalten, um die für Sie in Frage kommenden Behandlungsmöglichkeiten zu verstehen, sodass Sie eine fundierte Entscheidung über Ihre Versorgung treffen können.

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

Zu den Behandlungsoptionen für pankreasneuroendokrinen Krebs 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 auf 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 sein kann oder nicht.
- Operation zur Entfernung oder teilweisen Entfernung oder Umgehung des primären neuroendokrinen Pankreaskarzinoms und / oder der sekundären Krankheitsherde (Metastasen)

- Somatostatinanaloga (SSAs) und / oder andere Medikamente können zur Regulierung der Darmhormonausschüttung verwendet werden, wenn zu viel produziert wird (z. B. hochdosierte Protonenpumpenhemmer zur Reduzierung von zu viel Säure - Gastrinom) SSAs können auch verwendet werden, um die Wachstumsrate bei Pankreas-Neuroendokriner Krebs (pNET) mit niedrigem bis mittlerem Schweregrad weiter zu verlangsamen - unabhängig davon, ob sie "funktionieren" oder nicht.
- Die Chemotherapie kann oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder um die Tumorgöße zu verringern. Dies kann die Erstlinientherapie bei hochgradigen Erkrankungen sein, insbesondere bei pNEC. 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 Tumorgöße zu verringern
- Die Peptidrezeptor-Radionuklid-Therapie (PRRT) kann auch als Radioligand-Therapie bezeichnet werden - sie setzt eine gezielte Bestrahlung zur Behandlung von neuroendokrinen Krebszellen ein. Diese Behandlung kann bei Patienten angewendet werden, bei denen ein "positiver" Somatostatin-Rezeptor-basierte Untersuchung durchgeführt wurde.
- Interventionelle Radiologie - durch Techniken wie Embolisation oder Ablation - zur Behandlung von pNET, das sich auf die Leber ausgebreitet hat.
- Die irreversible Elektroporation (IRE, auch als Nanoknife bekannt) ist eine relativ neue Therapie, bei der Krebszellen mit einem starken elektrischen Strom abgetötet werden. Das kann besonders nützlich bei der Behandlung von primären oder sekundären Erkrankungen sein, wenn chirurgische Eingriffe oder andere Ablationstechniken riskant sind, da sich Tumore zu nahe an Strukturen wie größeren Blutgefäßen befinden.
- Klinische Studie - Klinische Forschung und sichere Entwicklung neuer Therapien sind unerlässlich, um Menschen mit neuroendokrinen Krebs 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 Factsheet „Clinical Trials“ Die Teilnahme an einem Versuch ist freiwillig.

Hinweis: Eine externe Strahlentherapie zur exakten Bestrahlung eines Tumors wird selten und nur unter bestimmten Umständen angewendet

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

Ressourcen

- **Verein für multiple endokrine Neoplasie-Erkrankungen**
www.amend.org.uk
- **Internationale Neuroendokrine Krebsallianz (INCA)**
www.incalliance.org
- **Die Carcinoid Cancer Foundation**
www.carcinoid.org
- **Stiftung für neuroendokrine Tumorforschung**
www.netrf.org
- **NeuroEndocrineCancer Foundation**
www.necf.org.au
- **Neuroendocrine Cancer UK**
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **Carcinoid NeuroEndocrine Tumour Society Canada (CNETS)**
www.cnetscanada.org

✉ post@incalliance.org

🐦 twitter.com/netcancerday

📘 facebook.com/netcancerday

📷 instagram.com/netcancerday