

## Was ist das Karzinoid-Syndrom?

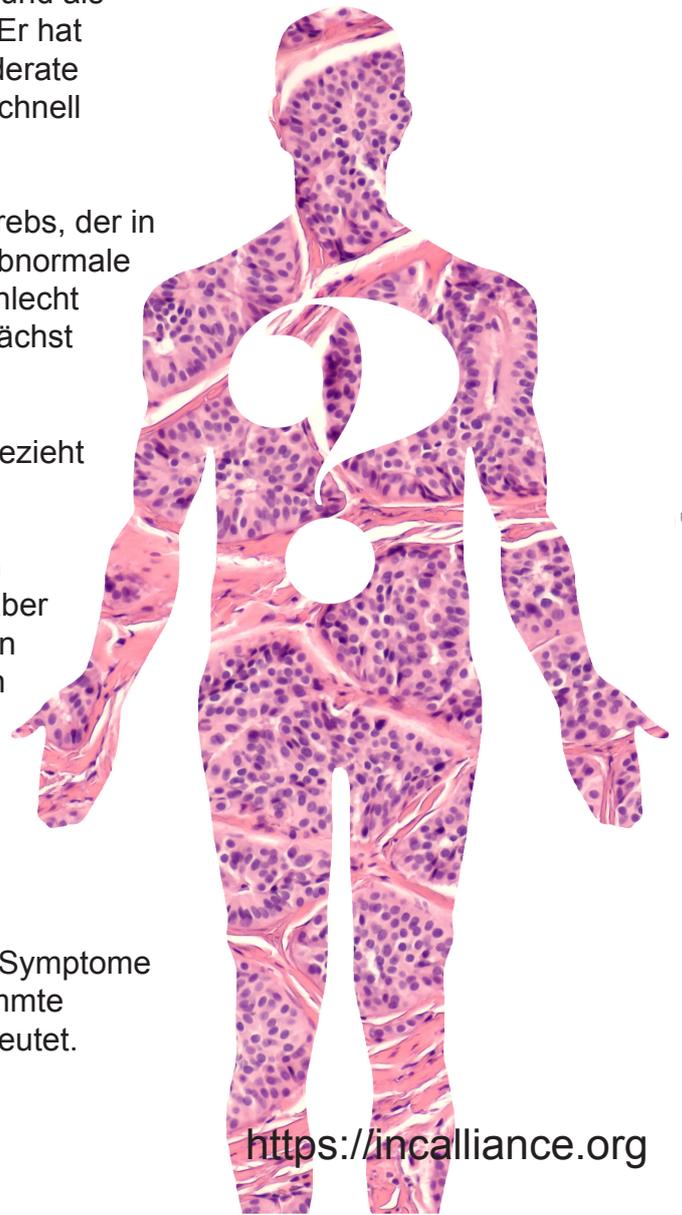
Neuroendokriner Tumor ist ein Begriff, der für eine Gruppe von Tumorarten verwendet wird, die in neuroendokrinen Zellen ihren Ursprung haben.

Neuroendokrine Zellen kommen im ganzen Körper vor und helfen bei der Regulierung normaler Körperfunktionen wie der Atmung und der Verdauung, oft durch die Produktion von Substanzen, die Peptide und/oder Hormone genannt werden. Bei neuroendokrinen Tumoren werden diese Substanzen möglicherweise von den Zellen überproduziert, sodass erhöhte Werte im Körper zirkulieren und die normalen Körperfunktionen verändern.

Neuroendokrine Tumorarten können auch als NETs, NECs, NENs oder sogar Karzinoide bezeichnet werden. Allerdings gibt es wesentliche Unterschiede, die im Nachstehenden definiert werden:

- NET (Neuroendokriner Tumor) ist ein Krebs, der in neuroendokrinen Zellen beginnt, die abnormale Veränderungen aufweisen und als „gut differenziert“ bezeichnet werden. Er hat normalerweise eine langsame bis moderate Wachstumsrate, kann aber genauso schnell wachsen wie NEC.
- NEC (Neuroendokrines Karzinom) - Krebs, der in neuroendokrinen Zellen beginnt, die abnormale Veränderungen aufweisen, die als „schlecht differenziert“ bezeichnet werden. Er wächst normalerweise schnell
- NEN (Neuroendokrines Neoplasma) bezieht sich auf die beiden oben genannten
- **Karzinoid** (bedeutet krebsartig) ist ein älterer Begriff, der langsam ausläuft, aber immer noch für bestimmte Unterformen der neuroendokrinen Tumoren, z. B. in der Lunge, verwendet werden kann. **Karzinoid wird auch immer noch zur Beschreibung spezifischer neuroendokriner Tumorerkrankungen verwendet.**

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



**Karzinoid-Syndrom** – entsteht durch eine übermäßige Produktion von Hormonen und Peptiden aus neuroendokrinen Tumorarten, insbesondere Serotonin, aber auch Histamin und Kinine, die eine Reihe von miteinander verbundenen Symptomen hervorrufen können. Es kommt bei etwa 30 % der Patienten mit neuroendokrinen Tumoren vor und tritt häufiger bei Tumorarten auf, die sich in die Leber ausgebreitet haben (Metastasen), insbesondere bei Tumorarten, die im Dünndarm ihren Ursprung haben (gefolgt von Lungen-, Eierstock- und Bauchspeicheldrüsentumoren). Allerdings haben bis zu 5 % der Patienten mit Karzinoid-Syndrom keine Metastasen.

**Karzinoid-Herzkrankheit (KHK)** – ist eine seltene Erkrankung, unter der etwa jeder fünfte (20 %) Patient mit sowohl neuroendokrinen Tumor ALS AUCH Karzinoid-Syndrom (CS) leidet.

Die genaue Ursache ist unbekannt, man nimmt jedoch an, dass sie mit einem hohen Serotoninspiegeln zusammenhängt.

Dieser Anstieg des Serotonins kann zur Bildung von Fasern oder Plaques auf den Oberflächen der Klappen der rechten Herzseite führen. Dadurch verdicken sich die Klappen, ziehen sich zurück und werden unbeweglich, was entweder zu einer Stenose (kann sich nicht vollständig öffnen) oder, was am häufigsten vorkommt, zu einer Regurgitation (kann sich nicht vollständig schließen) führt - was wiederum die gesamte Herzfunktion beeinträchtigen kann.

Eine Herzklappenerkrankung der linken Herzseite ist ungewöhnlich (weniger als 5 %) und beschränkt sich möglicherweise auf Personen mit einem offenen Foramen ovale (PFO\*), auf Personen mit Lungenmetastasen und auf Personen mit hoher Tumormasse, die möglicherweise besonders hohe Serotoninspiegel aufweisen.

(\*PFO ist ein Loch im Herzen, das sich nach der Geburt nicht so verschlossen hat, wie es sollte. Dadurch kann das Blut den Weg durch die Lungen vermeiden, indem es von der rechten zur linken Herzseite durchsickert.)

**Karzinoidkrise** – ist eine seltene Komplikation des Karzinoid-Syndroms, kann jedoch auch bei Patienten ohne entsprechende Vorgeschichte auftreten. Sie kann ohne offensichtliche Ursache auftreten, wird aber meist durch Anästhesie, Tumormanipulation (Biopsie, Operation oder interventionelle Radiologie - z.B. Embolisations- oder Ablationsbehandlungen) oder Stress ausgelöst. Diese verursachen eine plötzliche und übermäßige Freisetzung von Hormonen und Peptiden, was zu schweren Störungen der Herzfrequenz, des Blutdrucks und der Atmung führt und lebensbedrohlich sein kann.

Informieren Sie stets Ihren Arzt oder Ihre Ärztin, wenn Sie an einem neuroendokrinen Tumor erkrankt sind und einen Eingriff vornehmen lassen wollen.

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

## Symptome von Karzinoid-Erkrankungen

### Zu den Symptomen des Karzinoid-Syndroms 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

Für die Ursachen des Karzinoid-Syndroms ist die übermäßige Produktion von Hormonen und Peptiden durch neuroendokrine Tumorzellen verantwortlich und deren Auswirkungen auf den Körper.

Serotonin, Histamin und Kinine tragen alle zu den normalen Funktionen des Körpers bei, insbesondere zu Verdauung und Atmung.

Andere Arten von Durchfall können bei neuroendokrinen Tumorerkrankungen auftreten. Deshalb ist es wichtig, die Art zu beschreiben - wie er aussieht, wann er auftritt usw., da er mit anderen Ursachen zusammenhängen kann und nicht mit dem Karzinoid-Syndrom, nämlich z. B. dem Kurzdarmsyndrom (bei dem ein Großteil des Darms entfernt wurde oder nicht mehr richtig funktioniert).

Bei der **Karzinoid-Herzkrankheit** (KHK) haben viele Menschen zunächst keine offensichtlich auffälligen herzbedingten Symptome, jedoch können frühe Anzeichen vorhanden sein:

- eine allmähliche Abnahme der Bewegungsfähigkeit, zum Beispiel beim Gehen
- Dyspnoe (Kurzatmigkeit) - hauptsächlich bei Anstrengung
- zunehmende Müdigkeit

Davon sind einige möglicherweise auf andere mögliche Ursachen zurückzuführen, wie z. B. die Tumorerkrankung selbst, allgemeine Gesundheitsprobleme und / oder zunehmendes Alter.

Ein erhöhter Serotoninspiegel wurde auch mit der Entwicklung von Fibrosen (faden- oder plaqueähnlichen Ablagerungen) in Verbindung gebracht, die die Herzklappen (KHK) und den Dünndarm (Mesenterialfibrose) beeinträchtigen können.

Dieser Prozess kann im Herzen die Herzklappen umgeben und das vollständige Öffnen und Schließen der Klappen erschweren. Das beeinträchtigt den Blutfluss durch das Herz, was die Fähigkeit des Herzens, Blut in die Lungen und durch den Körper zu pumpen, beeinträchtigen kann.

Im Bauch kann es eine „Ansammlung“ oder Knickbildung des Dünndarms verursachen, wobei narbenartige Stränge Dünndarmschlingen einklemmen, was zu Krämpfen, Schmerzen und im Extremfall zu Verstopfung und möglicher Schädigung des gesunden Dünndarmgewebes führen kann.

Bei fortgeschrittener KHK hingegen können die Symptome eine Verschlechterung der Atemnot, periphere Ödeme (z. B. geschwollene Knöchel), Aszites (Flüssigkeitsansammlung im Bauch), unbeabsichtigte Gewichtsabnahme, verminderte Muskelmasse und deutlichere Anzeichen einer Rechtsherzinsuffizienz sein.

Eine **Karzinoidkrise** ist ein klinischer Notfall - und auch wenn es zu einer schweren Errötung kommen kann, ist die Kombination aus schneller, unregelmäßiger Herzfrequenz, sehr niedrigem oder hohem Blutdruck, Verwirrung und schweren Atembeschwerden von größerer Bedeutung. Sie wurde als vergleichbar mit einer akuten allergischen Reaktion (Anaphylaxie) mit Kollaps beschrieben.

Eine Karzinoidkrise hängt mit der plötzlichen und hohen Freisetzung von Hormonen und Peptiden zusammen, die normalerweise als Reaktion auf einen Auslöser erfolgt, aber auch spontan auftreten kann.

Sie ist nicht gleichzusetzen mit einem erneuten Auftreten oder einer Verschlimmerung der Symptome des Karzinoid-Syndroms und kann ohne offensichtlichen, bereits vorhandenen Nachweis eines Karzinoid-Syndroms auftreten.

Unbehandelt oder in Extremfällen kann eine Karzinoidkrise zu Bewusstseinsverlust, Koma und/oder Tod führen.

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

Häufig verwendete Tests umfassen die formale Beurteilung und Diagnose der Art des bei einer Person vorliegenden neuroendokrinen Tumors sowie die Identifizierung des Karzinoid-Syndroms und der Karzinoid- Herzkrankheit oder des Risikos, beides zu entwickeln.

Das Karzinoid-Syndrom kann durch das Vorhandensein von Syndrom-assoziierten Symptomen neben der Messung von Hormonen und Peptiden bestätigt werden:

- Serotonin - entweder durch eine direkte Blutprobe oder durch Messung des 5HiAA-Spiegels im Blut oder Urin
- 5HiAA entsteht durch den Abbau von Serotonin. Ein hoher 5HiAA-Spiegel kann daher indirekt auf einen hohen Serotoninspiegel im Körper hinweisen.

## Zur Diagnose und Überwachung der Karzinoid-Herzkrankheit kann Folgendes verwendet werden:

- Blutuntersuchung: N-terminales Pro-Hirn-Natriuretisches Peptid (NT-pro-BNP) Vollblut/Harnwege/Plasma/Serum 5HIAA
- Der Konsens der Europäischen Gesellschaft für Neuroendokrine Tumore (ENETS) empfiehlt die Überwachung von NT-pro-BNP bei allen Patienten mit Karzinoid-Syndrom zur frühzeitigen Erkennung von KHK
- Das Elektrokardiogramm und die Thorax-X-Strahlung helfen selten bei der Erkennung von KHK
- Die transthorakale Echokardiographie ist die bevorzugte Diagnosemethode
- Andere echokardiographische Verfahren wie 3D, Farbfluss oder Spektraldoppler können zusätzliche Informationen über den Zustand der Pulmonalklappe liefern.
- Kontrastmittel-Untersuchungen können bei der Erkennung von Patent Foramen Ovale helfen.
- Kardiale Magnetresonanztomographie (MRT)

**Die Karzinoidkrise** ist eine unvorhersehbare Notfallsituation - das Risiko kann jedoch durch die Bewertung des Vorliegens und des Schweregrades des Karzinoidsyndroms abgestuft werden - und es stehen fachkundige Leitlinien zur Verfügung, die zur Minimierung des Krisenrisikos vor und während der Operation und / oder der interventionellen Eingriffe Empfehlungen geben.

Möglicherweise stehen medizinische Visitenkarten zur Verfügung, die Risikopatienten jederzeit bei sich tragen können.

## 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, Stelle und Größe Ihres Krebses ab - und davon, ob (und 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

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 der Termine 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.

**Die chirurgische Entfernung, das Verkleinern (teilweise Entfernung) und die Behandlung von neuroendokrinen Tumoren kann bei der Behandlung von Karzinoid-Erkrankungen helfen, da dies zur Entfernung oder Bekämpfung der Zellen führt, die die mit dem Karzinoid-Syndrom und der Karzinoid-Herzkrankheit verbundenen Hormone und Peptide überproduzieren.**

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 Tumor 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 sein kann oder nicht.

**Operation** zur Entfernung, teilweisen Entfernung oder Umgehung Ihres primären neuroendokrinen Tumors und / oder der sekundären Krankheitsherde (Metastasen). Eine Operation kann auch zum Ersetzen beschädigter Herzklappen und/oder PFO durchgeführt werden. Betroffene Herzklappen können nicht geheilt werden - nicht-chirurgische Behandlungen können dabei helfen, weitere Schäden zu stoppen oder zu reduzieren, indem hohe Hormon- und Peptidspiegel reduziert werden. Allerdings bietet nur eine Operation die Möglichkeit, die normale Funktion wiederherzustellen.

**Bei einigen Patienten kann eine Operation bei einer KHK Vorrang haben. Damit soll das Überleben und die Fitness des Patienten sichergestellt werden, damit er dann bestimmte Behandlungen für seinen neuroendokrinen Tumor durchführen kann.**

**Bei anderen Patienten kann jedoch eine Stabilisierung des Karzinoidsyndroms (durch Behandlung ihres neuroendokrinen Tumors) notwendig sein, bevor eine Operation bei einer KHK sicherer durchgeführt werden kann.**

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

Medizinische Behandlung - es können auch andere Medikamente eingesetzt werden. Zum Beispiel Anti-Durchfallmedikamente und Medikamente wie Telotristat, das zur Verringerung hormonbedingter Durchfallerkrankungen eingesetzt wird.

**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.

Bei einer Karzinoid-Herzkrankheit kann eine Echokardiographie je nach Ihrer Situation alle 3 – 6 Monate empfohlen werden.

*In Anbetracht der Tatsache, dass sich der Schweregrad einer Karzinoid-Herzkrankheit über kurze Zeiträume (< 6 Monate) ändern kann. Empfohlen wird eine echokardiographische Überwachung der KHK alle 6 Monate bei leichter KHK und 3 – 6 Monate bei mittlerer/schwerer KHK.*

Nach einer Klappenersatzoperation:

- Bei allen Patienten ist eine lebenslange Nachuntersuchung durch einen auf neuroendokrine Tumore spezialisierten Kardiologen erforderlich.
- Das Risiko für Patienten nach einem Klappenersatz bei einer KHK ist das einer wiederkehrenden Erkrankung (wenn die Hormon- und Peptidspiegel nicht kontrolliert werden können).
- Patienten mit bio-prothetischem Klappenersatz bei einer KHK haben ein erhöhtes Risiko für eine infektiöse Endokarditis, insbesondere wenn sie ein geschwächtes Immunsystem aufweisen. Aus diesem Grund wird eine regelmäßige zahnärztliche Untersuchung und eine gute Zahnpflege während der gesamten Nachuntersuchung empfohlen.
- Eine Antibiotikaprophylaxe sollte bei Hochrisikoeingriffen bei KHK-Patienten mit Klappenprothesen, einschließlich zahnärztlicher Eingriffe, in Betracht gezogen werden.

**Fortgeschrittene Erkrankung:** Nachuntersuchungen gemäß den Leitlinien - sollten sich jedoch an der Prognose, der erwarteten Behandlungswirksamkeit und der behandlungsbedingten Toxizität orientieren. Ihre Gesundheit, Ihr Wohlbefinden, Ihre körperliche Betätigung, Ihre sachkundige Wahl und Präferenz für eine weiterführende Behandlung sowie das Behandlungsziel sollten im Hinblick auf eine bestmögliche Behandlungsplanung überprüft und diskutiert werden.

## Ressourcen

- **Internationale Neuroendokrine Krebsallianz (INCA)**  
[www.incalliance.org](http://www.incalliance.org)
- **Die Carcinoid Cancer Foundation**  
[www.carcinoid.org](http://www.carcinoid.org)
- **Stiftung für neuroendokrine Tumorforschung**  
[www.netrf.org](http://www.netrf.org)
- **Neuroendokriner Krebs Großbritannien**  
[www.neuroendocrinecancer.org.uk](http://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/>

- ✉ [post@incalliance.org](mailto:post@incalliance.org)
- 🐦 [twitter.com/netcancerday](https://twitter.com/netcancerday)
- 📘 [facebook.com/netcancerday](https://facebook.com/netcancerday)
- 📷 [instagram.com/netcancerday](https://instagram.com/netcancerday)