

Was sind hochgradige neuroendokrine Tumore?

Neuroendokrine Tumore entstehen, wenn neuroendokrine Zellen aufhören, normal zu arbeiten und anfangen zu wachsen oder sich anormal zu verhalten (dies kann die erhöhte Freisetzung von Peptiden und Hormonen einschließen, die sie normalerweise produzieren würden).

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



Grad ist eine wesentliche Beurteilung und Messung der Entwicklung, des Wachstums, der Teilung und der Reproduktion neuroendokriner Tumorzellen.

Der Grad kann durch Zählen der sich teilenden Zellen bestimmt werden (Mitosezählung oder MiB1 genannt). Häufiger wird jedoch ein Test namens Ki-67 verwendet, der oft in Prozent (%) ausgedrückt wird.

Ki67 ist ein in Zellen vorhandenes Protein, das am Zellwachstum und an der Zellteilung beteiligt ist. Mit diesem Protein, das zur Anfärbung von Krebszellen verwendet wird, lässt sich abschätzen, wie langsam oder schnell die Krebszellen voraussichtlich wachsen und sich ausbreiten werden.

Die **Klassifizierung** wird dann je nach Wachstumsrate (und Aussehen der Krebszellen auch als Differenzierung bekannt) in 4 spezifische Kategorien unterteilt:

- Bei Grad 1 beträgt der Ki67-Wert weniger als 3 % und die Zellen sind „gut differenziert“
- Bei Grad 2 liegt der Ki67-Wert zwischen 3 und 20 % und die Zellen sind „gut differenziert“
- Bei NET Grad 3 liegt der Ki67-Wert über 20 % und die Zellen sind „gut differenziert“
- Bei NEC Grad 3 liegt der Ki67-Wert über 20 %, aber die Zellen sind „schlecht differenziert“

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

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.

Neuroendokrine Zellen kommen im ganzen Körper vor, sodass neuroendokrine Tumore fast überall im Körper auftreten können: in der Lunge, den Eierstöcken, der Prostata usw.

Die Symptome eines hochgradigen neuroendokrinen Tumors hängen beim Auftreten in der Regel mit der Größe und Position des Tumors zusammen - und nicht mit einer abnormalen Hormonproduktion (ein Merkmal, das bei niedriggradigen Erkrankungen auftritt).

Weniger als 10 % der hochgradigen NECs weisen Symptome eines neuroendokrinen tumorassoziierten Syndroms auf, z. B. das Karzinoid-Syndrom.

Anzumerken ist, dass, wie bei anderen Formen von hochgradigen Krebserkrankungen, das Risiko eines „paraneoplastischen“ Syndroms besteht: ein spezifischer Satz von Symptomen, die zusammen auftreten und mit dem Vorhandensein eines Krebses und/oder seiner Behandlung zusammenhängen - zum Beispiel:

- **Hyperkalzämie** - ungewöhnlich erhöhter Kalziumspiegel - kann mit Knochenmetastasen verbunden sein.

Und / oder „onkologischer Notfall“ – zum Beispiel:

- **Neutropenische Sepsis** - Fieber in Verbindung mit einer ungewöhnlich reduzierten Anzahl weißer Blutkörperchen - kann mit einer Chemotherapie-Behandlung zusammenhängen

Ursachen und / oder Risikofaktoren für hochgradige neuroendokrine Tumore

Wir wissen nicht genau, was neuroendokrine Tumore verursacht oder warum verschiedene Menschen unterschiedliche Typen entwickeln. Jedoch kann bei einer hochgradigen Erkrankung eine höhere Assoziation mit anderen bekannten Krebsrisikofaktoren bestehen als bei einer niedriggradigen Erkrankung: Daher 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 krebsbedingte genetische Erkrankung diagnostiziert wurde, Ihrem Facharztteam nicht nur Ihre Krankengeschichte, sondern auch alle familiären medizinischen Krankheiten oder Leiden mitteilen.

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

Beachten Sie, dass sich einige hochgradige neuroendokrine Tumorarten in ähnlicher Weise wie andere häufigere Krebsarten, z. B. Brustkrebs verhalten können.

Wenn vor einer Behandlung, wie z. B. einer Operation, kein Verdacht auf einen neuroendokrinen Tumor besteht, erfolgt die formale Diagnose auf der Grundlage der pathologischen Befunde.

Wenn der Verdacht vor der Behandlung besteht, können die folgenden Tests helfen:

Blut und / oder Urin:

——— Gesamtes Blutbild
(B12 + Serumeisen)
Leber- und Nierenfunktion

Chromogranin A (und B)
NSE
Hormonprofil des Darms
PTH und Kalzium
Tests der Schilddrüsenfunktion
LDH, Ca125, CEA, Ca19-9 - ortsspezifische „Tumormarker“
Urin 5HiAA
NT-Pro-BNP

Prüfung auf Vorliegen von Cushing-Syndrom, SIADH, Hypoglykämie, Karzinoid-Syndrom und Hyperkalzämie

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

Thorax/Bauch/Becken-CT

MRI von Leber

Funktionelle Bildgebung:

PET-basierte Somatostatin-Rezeptor-Bildgebung (SPECT-basierte Somatostatin-Rezeptor-Bildgebung, wenn DOTA-Octreotid PET nicht verfügbar) – könnte bei NET Grad 3 nützlicher sein

FDG-PET – insbesondere bei NEC Grad 3 und schnell fortschreitender Krankheit

Knochenscan – bei Vorliegen/Verdacht auf Knochenmetastasen

Weitere Tests, die vom Vorliegen von Symptomen abhängig sind, z. B. Mammographie bei Geschwulst in der Brust und/oder Endoskopie bei GI-Symptomen.

Pathologie

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

Differenzierung und zelluläre Morphologie
Synaptophysin
Chromogranine
Ki67
Orts- und krebsspezifische Immunhistochemie

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:

- 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 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.

Behandlungsmöglichkeiten - bitte beachten Sie, dass nicht alle aufgeführten Behandlungsmöglichkeiten für Sie oder Ihren speziellen neuroendokrinen Tumor geeignet sind.

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

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 oder nicht hilfreich sein kann.

Operation zur Entfernung, teilweisen Entfernung oder Umgehung Ihres primären neuroendokrinen Tumors und / oder der sekundären Krankheitsherde (Metastasen). Dies kann angeboten werden, wenn die Krankheit früh erkannt wird und die Krankheit allein und ohne Anzeichen einer Ausbreitung auftritt. Normalerweise ist sie jedoch für den Einsatz vorgesehen, wenn die Krankheit durch andere Behandlungen, wie z. B. Chemotherapie, bekämpft wird oder auf die Behandlung anspricht.

Somatostatinanaloga (SSA) und / oder andere Medikamente können verwendet werden, um die Sekretion von Darmhormonen zu regulieren, wenn zu viel produziert wird.

Chemotherapie – kann oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder die Tumorgroße zu verringern. Dies könnte die Primärtherapie bei hochgradigen Erkrankungen sein, d. h. bei schlecht differenzierten neuroendokrinen 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 Tumorgroße zu verringern.

Die **Strahlentherapie** kann parallel zur Chemotherapie, nach einer Operation oder allein verabreicht werden - je nach Behandlungsziel und Art des zu behandelnden Tumors.

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 - (bezieht sich auf eine Reihe von Techniken, die unter Verwendung von Scanführung auf Tumore ausgerichtet sind), z. B. Embolisation oder Ablation. Diese Techniken werden hauptsächlich zur Behandlung von neuroendokrinen Tumoren eingesetzt, die sich andernorts, z. B. in der 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/>

 post@incalliance.org

 twitter.com/netcancerday

 facebook.com/netcancerday

 instagram.com/netcancerday

<https://incalliance.org>