Τι είναι ο Πρωτοπαθής Νευροενδοκρινικός Όγκος;

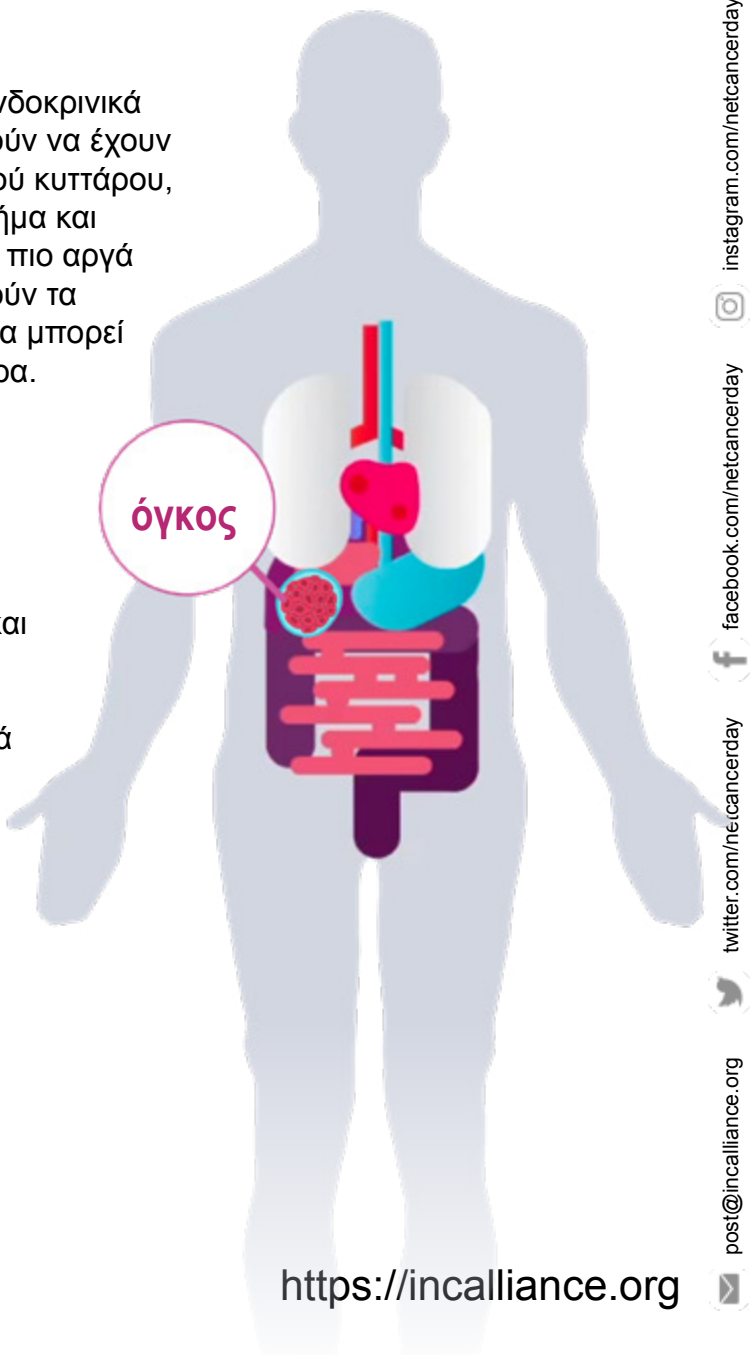
Ο νευροενδοκρινικός όγκος (NET) είναι ένας όρος που έχει χρησιμοποιηθεί για να περιγράψει μια ομάδα όγκων που ξεκινούν από τα νευροενδοκρινικά κύτταρα. Ωστόσο, η ορολογία ανανεώνεται συνεχώς καθώς μαθαίνουμε περισσότερα για αυτούς τους όγκους. Για παράδειγμα, μπορεί να ακούσετε να περιγράφονται ως «καρκινοειδές» - ένας όρος που δημιουργήθηκε πριν από περισσότερο από εκατό χρόνια, και σημαίνει όγκος «όμοιος με καρκίνο».Η πρόσφατη ορολογία είναι νευροενδοκρινικά νεοπλάσματα ή NEN: «νεόπλασμα» = σημαίνει νέα (ανώμαλη) ανάπτυξη.

Τα νευροενδοκρινικά νεοπλάσματα περιλαμβάνουν όλες τις νέες και μη φυσιολογικές αναπτύξεις κυττάρων που ξεκινούν από τα νευροενδοκρινικά κύτταρα – είτε καλοήθεις (μη καρκινικές) είτε κακοήθεις (καρκινικές).

Τα κακοήθη νευροενδοκρινικά κύτταρα φαίνονται ανώμαλα και ο βαθμός ανωμαλίας περιγράφεται με τη λέξη διαφοροποίηση.

- Τα καλώς διαφοροποιημένα νευροενδοκρινικά νεοπλασματικά κύτταρα εξακολουθούν να έχουν ορισμένα χαρακτηριστικά του αρχικού κυττάρου, αλλά έχουν αρχίσει να αλλάζουν σχήμα και μέγεθος. Τείνουν να αναπτύσσονται πιο αργά από ό,τι περιμένουμε να αναπτυχθούν τα καρκινικά κύτταρα, ωστόσο ορισμένα μπορεί να αναπτυχθούν σχετικά πιο γρήγορα.

- Τα πτωχώς διαφοροποιημένα νευροενδοκρινικά νεοπλασματικά κύτταρα έχουν χάσει σχεδόν όλα τα χαρακτηριστικά του αρχικού κυττάρου και έχουν αλλάξει σχήμα και μέγεθος. Τείνουν να αναπτύσσονται τόσο γρήγορα όσο βλέπουμε να αναπτύσσονται άλλα κοινά καρκινικά κύτταρα.



Έτσι, έχουμε 2 κύριους τύπους “κακοήθων” NENs - ή «νευροενδοκρινικών όγκων»:

- Τους νευροενδοκρινικούς όγκους (NETs) που είναι καλά διαφοροποιημένοι
- Τα νευροενδοκρινικά καρκινώματα (NECs) που είναι ελάχιστα (πτωχά) διαφοροποιημένα

Οι νευροενδοκρινικοί όγκοι, είτε NETs είτε NECs, εμφανίζονται όταν τα κύτταρα αρχίζουν να αλλάζουν σχήμα και αναπτύσσονται ανώμαλα. Είναι επίσης πιθανό να εμφανιστούν αλλαγές στη φυσιολογική τους λειτουργία.

Τι είναι τα νευροενδοκρινικά κύτταρα;

Τα νευροενδοκρινικά κύτταρα υπάρχουν σε όλο το σώμα και η λειτουργία τους είναι να παράγουν ορμόνες και άλλες χημικές ουσίες ώστε να διασφαλιστεί η φυσιολογική λειτουργία του σώματός μας. Αυτά τα κύτταρα συνθέτουν ένα πολύπλοκο στενά συνδεδεμένο σύστημα, το νευροενδοκρινικό σύστημα, που αποτελεί ένα δίκτυο επικοινωνίας για τον έλεγχο και τη ρύθμιση της έκκρισης αυτών των ορμονών και την απελευθέρωση των άλλων χημικών ουσιών.

Τι είναι ο καρκίνος;

Ο καρκίνος είναι μια κατάσταση όπου τα κύτταρα μέσα στο σώμα αρχίζουν να αναπτύσσονται και να αναπαράγονται ανεξέλεγκτα. Αυτά τα κύτταρα μπορούν να εισβάλουν και να καταστρέψουν τον περιβάλλοντα υγιή ιστό, συμπεριλαμβανομένων παρακείμενων οργάνων, και μερικά μπορεί να εξαπλωθούν σε άλλα μέρη του σώματος (να δώσουν μετάσταση).

Πώς σχηματίζονται οι νευροενδοκρινικοί όγκοι;

Για ορισμένους όγκους έχουμε εντοπίσει συγκεκριμένους παράγοντες κινδύνου ή αίτια.

- Ενδογενείς παράγοντες: για παράδειγμα ένα ελαττωματικό γονίδιο – όπως έχει βρεθεί στον καρκίνο του μαστού και στο γονίδιο BRCA.
- Εξωγενείς παράγοντες: για παράδειγμα έκθεση σε καρκινογόνο παράγοντα όπως το κάπνισμα ή η έκθεση σε ορισμένες χημικές ουσίες.

Για τους νευροενδοκρινικούς όγκους, δεν έχουμε εντοπίσει σαφή αιτία ή παράγοντα κινδύνου. Κυρίως συμβαίνουν χωρίς προφανές γενετικό (κληρονομικό) αίτιο.

Ωστόσο, υπάρχει ένας πολύ μικρός αριθμός ατόμων που μπορεί να έχουν μια γενετική προδιάθεση που να σχετίζεται με την ανάπτυξη νευροενδοκρινικού όγκου. Σημειώστε ότι έχοντας τη γενετική προδιάθεση δεν σημαίνει ότι θα αναπτύξετε σίγουρα νευροενδοκρινικό όγκο αλλά ότι υπάρχει αυξημένη πιθανότητα να αναπτύξετε ένα τέτοιο νεόπλασμα κατά τη διάρκεια της ζωής σας.

Οι γενετικές παθήσεις που σχετίζονται με τους νευροενδοκρινικούς όγκους είναι πολύ σπάνιες και περιλαμβάνουν:

- Σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας τύπου 1 (MEN1)
- Κληρονομικά σύνδρομα φαιοχρωμοκυτώματος & παραγαγγλιώματος
- Νευροϊνωμάτωση τύπου 1(NF1)
- Σύνδρομο Von Hippel Lindau (VHL)

Όσον αφορά την ανάπτυξη καρκίνου, τα φυσιολογικά κύτταρα υπακούουν σε ένα σύνολο από κανόνες που ρυθμίζουν την ανάπτυξη και τη συμπεριφορά τους. Στον καρκίνο τα σήματα αυτά δεν λειτουργούν και οι κανόνες ελέγχου του κυτταρικού κύκλου δεν τηρούνται.

Τα φυσιολογικά κύτταρα:

- Αναπτύσσονται και μεγαλώνουν με ελεγχόμενο τρόπο
- Επιτελούν αυτό που έχουν προγραμματιστεί να κάνουν και μετά πεθαίνουν και αντικαθίστανται από καινούργια κύτταρα.
- Εάν καταστραφούν, προσπαθούν να επιδιορθωθούν ή να πεθάνουν αν δεν τα καταφέρουν
- Τείνουν να μην πολλαπλασιάζονται και να ταξιδεύουν σε άλλα μέρη του σώματος
- Εάν μεγαλώσουν πολύ στο σημείο που βρίσκονται - τείνουν να πιέζουν γειτονικά κύτταρα, παρά να επεκτείνονται μέσω αυτών

Τα καρκινικά κύτταρα:

- Έχουν ανεξέλεγκτη ανάπτυξη και αύξηση
- Ξεχνούν ότι είναι προγραμματισμένο να κάνουν, δεν πεθαίνουν και νέα κύτταρα συνεχίζουν να αναπτύσσονται
- Έχουν έλλειψη κυτταρικής επιδιόρθωσης και αντικατάστασης ή θανάτου, και μη φυσιολογικά κύτταρα συνεχίζουν να αναπτύσσονται
- Μπορούν να απομακρυνθούν από το σημείο όπου αρχίζουν να αναπτύσσονται και να ταξιδέψουν σε άλλα μέρη του σώματος (δημιουργία μετάστασης)
- Όταν μεγαλώσουν πολύ στη θέση που βρίσκονται, εισβάλουν σε γειτονικά κύτταρα και δομές

Ποιοι είναι οι διαφορετικοί τύποι νευροενδοκρινικού όγκου;

Η διάκριση των τύπων των νευροενδοκρινικών όγκων μπορεί να γίνει με διάφορους τρόπους, όπως η εντόπιση.

Εντόπιση: πού στο σώμα εμφανίζεται, π.χ. πνεύμονας, λεπτό έντερο, πάγκρεας, δέρμα κ.λπ. Η εντόπιση εμφάνισης μπορεί να διακριθεί σε πρωτοπαθή και δευτεροπαθή

- **Πρωτοπαθής** - αναφέρεται στο σημείο όπου ξεκινά ο όγκος
- **Δευτεροπαθής** - αναφέρεται στο σημείο όπου έχει εξαπλωθεί ο όγκος

Για παράδειγμα, ένας νευροενδοκρινικός όγκος του λεπτού εντέρου, είναι ένας νευροενδοκρινικός όγκος που έχει ξεκινήσει στο λεπτό έντερο. Εάν αυτός ο όγκος έχει εξαπλωθεί (κάνει μετάσταση) στο συκώτι (ήπαρ), εξακολουθεί να είναι νευροενδοκρινικός όγκος του λεπτού εντέρου αλλά το ήπαρ είναι η δευτεροπαθής εντόπιση.

Στάδιο – μας λέει εάν ο καρκίνος είναι εντοπισμένος (περιορίζεται στην περιοχή στην οποία εμφανίζεται) ή έχει εξαπλωθεί σε άλλα σημεία του σώματος. Η σταδιοποίηση συνήθως αξιολογείται από απεικονιστικές εξετάσεις. Συνήθως, υπάρχουν 4 στάδια:

- **1** = ο όγκος περιορίζεται στην περιοχή από την οποία ξεκινά
- **2** = ο όγκος έχει εξαπλωθεί σε περιβάλλοντα κύτταρα ή ιστούς
- **3** = ο όγκος έχει εξαπλωθεί πέρα από τους περιβάλλοντες ιστούς και στους κοντινούς λεμφαδένες
- **4** = ο όγκος έχει εξαπλωθεί και σε άλλο σημείο μέσα στο σώμα, συμπεριλαμβανομένων και των λεμφαδένων

Grade: χαρακτηρίζει το ρυθμό με τον οποίο αυξάνεται ο όγκος. Αυτή είναι μια αξιολόγηση που πραγματοποιείται χρησιμοποιώντας μικροσκόπιο, για να εξετάσει ο ιατρός τα κύτταρα ώστε να δει πόσα αναπτύσσονται και πολλαπλασιάζονται ενεργά. Μπορεί να δείτε το δείκτη κυτταρικού πολλαπλασιασμού “Ki67” ή «Μιτωτικό Δείκτη» να αναφέρεται στις ιατρικές εκθέσεις σας μαζί με το βαθμό διαφοροποίησης - G1, G2 ή G3.

Ο «μιτωτικός δείκτης» (MiB1) ή το Ki67 είναι οι μετρήσεις που χρησιμοποιούνται για την αξιολόγηση του ρυθμού με τον οποίο ο όγκος σας μεγαλώνει. Το Ki67 είναι μια πρωτεΐνη που είναι παρούσα κατά τη διάρκεια όλων των ενεργών σταδίων του κυτταρικού κύκλου και αποτελεί ένα χρήσιμο δείκτη κυτταρικού πολλαπλασιασμού (που χαρακτηρίζει τη διαίρεση και ανάπτυξη κυττάρων) και συχνά εκφράζεται ως ποσοστό (%)

- **NET Grade 1** είναι όπου το Ki67 είναι λιγότερο από 3% και τα κύτταρα είναι «καλώς διαφοροποιημένα»
- **NET Grade 2** είναι όπου το Ki67 είναι μεταξύ 3 και 20% και τα κύτταρα είναι «καλώς διαφοροποιημένα»
- **NET Grade 3** είναι όπου το Ki67 είναι πάνω από 20% και τα κύτταρα είναι «καλώς διαφοροποιημένα»
- **NEC Grade 3** είναι όπου το Ki67 είναι πάνω από 20%, αλλά τα κύτταρα είναι «πτωχώς διαφοροποιημένα»

Διαφοροποίηση: ο βαθμός ανωμαλίας των καρκινικών κυττάρων

- Καλής διαφοροποίησης κύτταρα είναι αυτά που διατηρούν παρόμοια χαρακτηριστικά σε σχέση με τα φυσιολογικά κύτταρα του ιστού προέλευσης
- Πτωχής διαφοροποίησης κύτταρα είναι αυτά που έχουν απωλέσει σχεδόν ή πλήρως την ομοιότητα τους με τα κύτταρα του ιστού προέλευσης

Λειτουργικότητα: αναφέρεται στην παραγωγή και απελευθέρωση ορμονών και χημικών ουσιών από αυτά τα κύτταρα.

- Τα μη λειτουργικά νευροενδοκρινικά κύτταρα συνήθως διατηρούν την ικανότητά τους να απελευθερώνουν φυσιολογικές ποσότητες ορμονών ή χημικών ουσιών.
- Τα λειτουργικά νευροενδοκρινικά κύτταρα παράγουν και απελευθερώνουν μη φυσιολογικές ποσότητες ορμονών ή χημικών ουσιών και προκαλούν λειτουργικά σύνδρομα.

Πώς γίνεται η διάγνωση;

Υπάρχει μια σειρά από εξετάσεις που μπορεί να πραγματοποιηθούν για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση του νευροενδοκρινικού όγκου. Αυτές περιλαμβάνουν εξετάσεις αίματος και ούρων, καθώς και απεικονιστικούς ελέγχους και άλλες εξετάσεις, όπως βιοψία (λήψη δείγματος του όγκου και εξέταση στο μικροσκόπιο).

Ο τύπος της εξέτασης εξαρτάται από τον τύπο του νευροενδοκρινικού όγκου που υποπτευόμαστε. Εναλλακτικά, μπορεί να μην υπάρχει υποψία νευροενδοκρινικού όγκου, αλλά να διαγνωσθεί ενώ υποβάλλεστε σε εξετάσεις ή θεραπείες για άλλο νόσημα.

Θα ερωτηθείτε από τον ιατρό σχετικά με:

- Γενική υγεία, φυσική κατάσταση, τρόπο ζωής, κοινωνική κατάσταση
- Τυχόν συμπτώματα που μπορεί να εμφανίζετε
- Το προηγούμενο ιατρικό ιστορικό σας
- Οποιαδήποτε φάρμακα παίρνετε – συνταγογραφούμενα και μη, φυτικά, ομοιοπαθητικά ή/και νόμιμα/παράνομα
- Οικογενειακό ιατρικό ιστορικό
- Αν έχετε αλλεργίες ή όχι

Είναι σημαντικό να είστε όσο πιο ανοιχτοί και ειλικρινείς μπορείτε, κατά τη διάρκεια αυτής της συνάντησης ώστε να αξιολογηθεί η συνολική σας κατάσταση και να γίνει ακριβής διάγνωση.

Πώς αντιμετωπίζεται ο νευροενδοκρινικός όγκος; Μπορεί να θεραπευτεί;

Όπως συμβαίνει με τους πιο κοινούς όγκους, η έγκαιρη διάγνωση προσφέρει τις καλύτερες πιθανότητες ίασης.

Η θεραπεία θα εξαρτηθεί από τον τύπο (grade, λειτουργικότητα, κ.λπ.), τη θέση και το μέγεθος του νευροενδοκρινικού όγκου και εάν (ή πού) έχει εξαπλωθεί.
Θα εξαρτηθεί επίσης από το εάν έχετε άλλα προβλήματα υγείας ή/και ασθένειες και τη γενική σας υγεία και φυσική κατάσταση.

Υπάρχει παγκόσμια συναίνεση ότι όλοι οι ασθενείς με νευροενδοκρινικούς όγκους θα πρέπει να αξιολογούνται και να αντιμετωπίζονται από ειδική πολυεπιστημονική ομάδα ώστε να διασφαλιστεί η καλύτερη δυνατή φροντίδα.

Υπάρχουν ορισμένοι τύποι νευροενδοκρινικού όγκου, που εάν διαγνωστούν έγκαιρα, η πλήρης θεραπεία μέσω χειρουργικής επέμβασης είναι δυνατή. Για παράδειγμα, η διάγνωση ενός μικρού, εντοπισμένου Grade 1 NET στην άκρη της σκωληκοειδούς απόφυσης, χωρίς ενδείξεις τοπικής ή απομακρυσμένης επέκτασης που ανευρίσκεται τυχαία μετά από χειρουργική επέμβαση για υποψία σκωληκοειδίτιδας.

Η πραγματικότητα ωστόσο είναι ότι για διάφορους λόγους, τουλάχιστον οι μισοί από τους ασθενείς που έχουν διαγνωστεί με νευροενδοκρινικό όγκο θα έχουν δευτεροπαθείς εντοπίσεις τη στιγμή της διάγνωσης. Αυτό σημαίνει ότι η πλήρης θεραπεία μπορεί να μην είναι δυνατή, ωστόσο, αυτό δεν είναι το ίδιο με το να πούμε ότι έχετε μια θανατηφόρα ασθένεια.

Πολλοί άνθρωποι ζουν με νευροενδοκρινικό όγκο κανονική ζωή για μεγάλο χρονικό διάστημα με την υποστήριξη των οικογενειών τους, και του δικτύου υποστήριξης και των ειδικών της ομάδας αντιμετώπισης νευροενδοκρινών όγκων.

Ο βασικός στόχος της θεραπείας, επομένως, θα πρέπει να είναι να σας βοηθήσει να έχετε την καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής – καθώς και το μεγαλύτερο προσδόκιμο ζωής.

Υπάρχει παγκόσμια συναίνεση ότι όλοι οι ασθενείς με νευροενδοκρινικό όγκο θα πρέπει να αντιμετωπίζονται από μια εξειδικευμένη ομάδα που ασχολείται αποκλειστικά με νευροενδοκρινικούς όγκους για να εξασφαλιστεί η καλύτερη φροντίδα. Ένα σημαντικό μέρος της συνάντησης με την ομάδα ειδικών (ιατροί, ειδικευμένοι νοσηλευτές και άλλοι επαγγελματίες υγείας) είναι να βεβαιωθείτε ότι καταλαβαίνετε επακριβώς τι συμβαίνει, ώστε να μπορείτε να κάνετε επιλογές σχετικά με τη φροντίδα σας.

Μία ή περισσότερες από τις παρακάτω προσεγγίσεις μπορεί να προταθούν:

- Αφαίρεση μέρους ή όλου του όγκου
- Έλεγχος της νόσου με ελάττωση της ταχύτητας ανάπτυξης ή αναστολή αύξησης του όγκου
- Παρακολούθηση
- Ανακούφιση των συμπτωμάτων

Επομένως, οι θεραπευτικές επιλογές μπορεί να περιλαμβάνουν: χειρουργική επέμβαση, φάρμακα, τοπικές παρεμβάσεις, πειραματική θεραπεία ή/και έλεγχος συμπτωμάτων – παράλληλα με τη συναισθηματική και κοινωνική υποστήριξη.

Ανατρέξτε στην επιλογή των ενημερωτικών φυλλαδίων για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τους τύπους θεραπείας που μπορεί να σας προσφερθούν για τον τύπο του νευροενδοκρινικού όγκου σας.

Μπορεί να υπάρχουν διαφοροποιήσεις στην πρόσβαση στις διαθέσιμες θεραπείες ανάλογα με τη χώρα.

Τι συμβαίνει μετά τη διάγνωση και τη θεραπεία;

Υπάρχουν κατευθυντήριες γραμμές (οδηγίες) που έχουν συμφωνηθεί από ειδικούς σχετικά με το πώς και πότε πρέπει να γίνει η παρακολούθηση ωστόσο, στην πράξη αυτό ποικίλλει για διάφορους λόγους. Η παρακολούθηση θα πρέπει να καθορίζεται από ειδικό και να βασίζεται σε στοιχεία και έρευνες, αλλά να είναι επίσης προσαρμοσμένη σε εσάς και αυτό που είναι κατάλληλο για την καλύτερη φροντίδα σας.

Πηγές

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
  www.incalliance.org
- **The Carcinoid Cancer Foundation**
  www.carcinoid.org
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**
  www.netrf.org
- **Neuroendocrine Cancer UK**
  www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **NeuroEndocrine Cancer Australia**
  https://neuroendocrine.org.au
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
  https://cnets.ca

Για την πλήρη λίστα των μελών του INCA: https://incalliance.org/members/