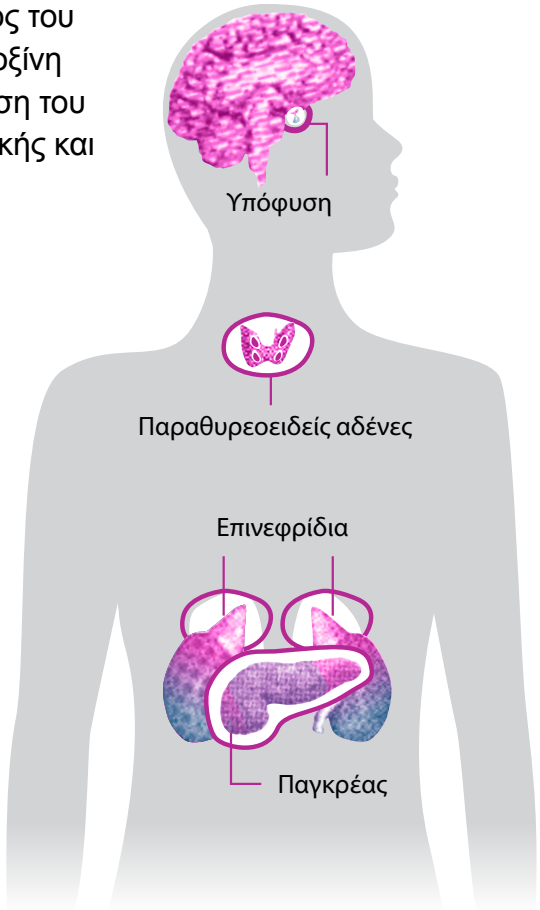
Τι είναι ο μυελοειδής καρκίνος του θυρεοειδούς (ΜΚΘ);

Ο μυελοειδής καρκίνος του θυρεοειδούς, ή ΜΚΘ, είναι μια σπάνια μορφή καρκίνου του θυρεοειδούς αδένα. Αυτός ο αδένας είναι μέρος του ενδοκρινικού συστήματος. Όταν δεν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό της νόσου ονομάζεται σποραδικός ΜΚΘ. Μία στις 4 φορές ή το 25% των περιπτώσεων, ο ΜΚΘ εμφανίζεται ως μέρος μιας σπάνιας διαταραχής που μπορεί να μεταβιβαστεί από μια γενιά στην επόμενη μέσα σε οικογένειες και ονομάζεται πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία Τύπου 2 (MEN2). Σε όλους τους φαινομενικά σποραδικούς ασθενείς με ΜΚΘ πρέπει να προσφέρεται έλεγχος DNA (γονιδιακό τεστ) σε περίπτωση που η δική τους είναι η πρώτη περίπτωση γονιδιακής διαταραχής στην οικογένεια. Δείτε τα ενημερωτικά φυλλάδια “Τι είναι η πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2A;” και «Τι είναι η πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2B».

Ο θυρεοειδής αδένας βρίσκεται στο μπροστινό μέρος του λαιμού. Αυτός ο αδένας παράγει 3 ορμόνες. Τη θυροξίνη και τη τριιωδοθυρονίνη (απαραίτητες για τη διατήρηση του μεταβολισμού του σώματος καθώς και της πνευματικής και σωματικής ανάπτυξης), και την καλσιτονίνη.



Το ΜΚΘ ξεκινά από τα C-κύτταρα του θυρεοειδούς που παράγουν την ορμόνη καλσιτονίνη. Η αύξηση του αριθμού των C-κυττάρων (C-cell hyperplasia) εμφανίζεται πριν τα κύτταρα αυτά γίνουν καρκινικά. Το ΜΚΘ μπορεί να εξαπλωθεί σε κοντινούς λεμφαδένες. Ακόμα κι έτσι, μπορεί να μην υπάρχουν σωματικά συμπτώματα αυτού. Καθώς το ΜΚΘ αυξάνεται, τα επίπεδα καλσιτονίνης αυξάνονται.

Εάν ο θυρεοειδής και οι κοντινοί λεμφαδένες αφαιρεθούν με χειρουργική επέμβαση, ενώ ο καρκίνος εξακολουθεί να εντοπίζεται στον θυρεοειδή (ολική θυρεοειδεκτομή και κεντρικός λεμφαδενικός καθαρισμός), ο ασθενής συνήθως θεραπεύεται. Εάν τα επίπεδα καλσιτονίνης εξακολουθούν να είναι αυξημένα μετά την επέμβαση, αυτό δείχνει ότι ο καρκίνος έχει εξαπλωθεί (μεταστατικός) ή δεν έχει αφαιρεθεί πλήρως. Σε αυτή την περίπτωση μπορεί να χρησιμοποιηθεί περαιτέρω χειρουργική επέμβαση και άλλες θεραπείες για τον έλεγχό της νόσου. Μέχρι στιγμής δεν υπάρχει πλήρης και αποτελεσματική θεραπεία για το ΜΚΘ που έχει εξαπλωθεί. Ωστόσο, συχνά αναπτύσσεται αργά και ο ασθενής μπορεί να παραμείνει χωρίς συμπτώματα για πολλά χρόνια. Τα συμπτώματα που αναπτύσσονται μπορούν συχνά να ελεγχθούν με τη χρήση ακτινοθεραπείας, νέων φαρμακευτικών θεραπειών και πολύ σπάνια χημειοθεραπείας (βλ. Πώς αντιμετωπίζεται το ΜΚΘ όταν έχει εξαπλωθεί;).

Πώς γίνεται η διάγνωση του ΜΚΘ;

Στις περισσότερες περιπτώσεις, οι ασθενείς μπορεί να παρατηρήσουν ένα εξόγκωμα στο λαιμό που δεν υπήρχε πριν, ή αυτό μπορεί να γίνει αντιληπτό από έναν σύντροφο ή συνάδελφο. Μερικές φορές το ΜΚΘ μπορεί να προκαλέσει διάρροια, αν και δεν είναι άμεσα σαφές ότι αυτό μπορεί να σχετίζεται με τα επίπεδα καλσιτονίνης. Σε ορισμένες οικογένειες μπορεί να υπάρχει ιστορικό ΜΚΘ, το οποίο να δικαιολογεί γονιδιακό έλεγχο άλλων μελών της οικογένειας. Η διάγνωση του μυελοειδούς καρκίνου του θυρεοειδούς μπορεί να επιβεβαιωθεί με βιοψία με λεπτή βελόνα του εξογκώματος του λαιμού και, τελικά, με χειρουργική επέμβαση (βλ. Διαγνωστικές εξετάσεις για ΜΚΘ). Μια εξέταση αίματος για τη μέτρηση της καλσιτονίνης χρησιμοποιείται μερικές φορές για τη διάγνωση του ΜΚΘ, αλλά τα επίπεδα μπορεί να αυξηθούν για διάφορους άλλους λόγους εκτός από το ΜΚΘ.

Παιδιά και ΜΚΘ

Είναι σπάνιο τα παιδιά να αναπτύξουν ΜΚΘ. Ωστόσο, όσοι εμφανίζουν ΜΚΘ, θα πρέπει να επισκέπτονται ένα κέντρο κλινικής γενετικής και γενετικής συμβουλευτικής για να ελεγχθούν για γενετικές ασθένειες που μπορούν να μεταβιβαστούν από μια γενιά στην επόμενη εντός οικογενειών, καθώς είναι πιθανό να έχουν αυτήν την πάθηση και θα χρειαστούν εξετάσεις. *Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τις σχετικές γενετικές ασθένειες, ανατρέξτε στα ενημερωτικά φυλλάδια "Τι είναι η πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2Α;" και «Τι είναι η πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2Β».*

Διαγνωστικές εξετάσεις για ΜΚΘ

Μπορεί να κάνετε τις ακόλουθες εξετάσεις για να επιβεβαιώσετε τη διάγνωση ΜΚΘ:

- **Βασική εξέταση αίματος καλσιτονίνης** - Τα επίπεδα καλσιτονίνης συνήθως αυξάνονται όταν υπάρχει ΜΚΘ (σημειώστε ότι μόλις ληφθεί, το αίμα πρέπει να τεθεί αμέσως σε πάγο και να φυγοκεντρηθεί σε ψυχόμενη φυγόκεντρο στο εργαστήριο).

- **Υπερηχογράφημα θυρεοειδούς και αναρρόφηση με λεπτή βελόνα (FNA)** Το υπερηχογράφημα θυρεοειδούς παρέχει εικόνες του θυρεοειδούς και τυχόν εξογκωμάτων ή κύστεων. Λαμβάνεται βιοψία ιστού (δείγμα) με την εισαγωγή μιας πολύ λεπτής βελόνας στο εξόγκωμα του θυρεοειδούς. Το δείγμα εξετάζεται με μικροσκόπιο και είναι ένας πολύ αξιόπιστος τρόπος διάγνωσης του ΜΚΘ.

Θεραπεία ΜΚΘ

Το ΜΚΘ είναι διαφορετικό από άλλους τύπους καρκίνου του θυρεοειδούς. Αντιμετωπίζεται καλύτερα σε ένα νοσοκομείο που αποτελεί κέντρο εξειδίκευσης για το ΜΚΘ, και από έναν έμπειρο ενδοκρινολόγο ή χειρουργό κεφαλής και τραχήλου που χειρουργεί τακτικά τέτοιους ασθενείς.

Μόλις γίνει η διάγνωση του ΜΚΘ, θα πρέπει να γίνει υπερηχογράφημα του λαιμού για να βοηθήσει στη χαρτογράφηση της έκτασης της νόσου (υπερηχογράφημα σταδιοποίησης

της νόσου). Εάν δεν υπάρχει υποψία για μετάσταση στους λεμφαδένες, γίνεται αφαίρεση του θυρεοειδούς μαζί με κεντρικούς λεμφαδένες που βρίσκονται στο λαιμό εκατέρωθεν του θυρεοειδούς (θυρεοειδεκτομή με κεντρικό λεμφαδενικό καθαρισμό). Εάν εντοπιστούν διογκωμένοι λεμφαδένες, θα πρέπει να γίνει αφαίρεση άλλων λεμφαδένων του λαιμού (πλευρικός λεμφαδενικός καθαρισμός) ταυτόχρονα με τη θυρεοειδεκτομή. Εάν διαγνωστεί ΜΚΘ, πρέπει να γίνουν ειδικές εξετάσεις αίματος και ούρων (ακόμα και αν δεν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό γενετικής πάθησης) για να αποκλειστεί η ανάπτυξη όγκων των επινεφριδίων (φαιοχρωμοκυτώματα) με αυξημένη έκκριση ορμονών που θα μπορούσε να προκαλέσει προβλήματα κατά τη διάρκεια ή μετά την επέμβαση.

Χειρουργική επέμβαση

Ολική θυρεοειδεκτομή και κεντρικός λεμφαδενικός καθαρισμός: Γίνεται μια τομή στη βάση του μπροστινού μέρους του λαιμού από την οποία μπορεί να αφαιρεθεί ο θυρεοειδής και οι παρακείμενοι λεμφαδένες. Απαιτείται μεγαλύτερη τομή εάν πρέπει να αφαιρεθούν και οι πλάγιοι λεμφαδένες εκατέρωθεν του θυρεοειδούς. Η σίτιση είναι δυνατή σχεδόν αμέσως μετά την αφύπνιση από την επέμβαση.

Παραμονή στο νοσοκομείο - Πιθανότατα θα μείνετε στο νοσοκομείο για περίπου 2-3 ημέρες συνολικά.

Κίνδυνοι - Η χειρουργική επέμβαση θυρεοειδούς είναι γενικά ασφαλής, αλλά υπάρχουν ορισμένοι πιθανοί κίνδυνοι που πρέπει να γνωρίζετε:

- Τραυματισμός των νεύρων που ελέγχουν τις φωνητικές χορδές που μπορεί να επηρεάσει τη φωνή (1-2%).
- Μπορεί να συμβεί αναπόφευκτη αφαίρεση ή τραυματισμός των παραθυρεοειδών αδένων που μπορεί να οδηγήσει σε προσωρινή ή και μόνιμη πτώση των επιπέδων ασβεστίου στο αίμα (υπασβεστιαιμία). Τα συμπτώματα του χαμηλού ασβεστίου στο αίμα περιλαμβάνουν μυρμήγκιασμα ή «καρφίτσες και βελόνες» στα χείλη, τα δάχτυλα των χεριών και των ποδιών, και τελικά κράμπες. Όλα αυτά τα συμπτώματα μπορούν να διορθωθούν με την κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή.

Τι φάρμακο θα χρειαστεί να πάρω;

- **Λεβοθυροξίνη** - Η λεβοθυροξίνη (θυροξίνη) πρέπει να λαμβάνεται εφ' όρου ζωής μετά από ολική θυρεοειδεκτομή. Τα δισκία λαμβάνονται μία φορά την ημέρα και οι δόσεις βασίζονται στο σωματικό βάρος του ατόμου (συνήθως μεταξύ 100-150mcg για ενήλικες, χαμηλότερες για παιδιά). Θα χρειαστείτε τακτικές εξετάσεις αίματος για να είναι βέβαιο ότι λαμβάνετε τη σωστή δόση. Μια πολύ μεγάλη δόση μπορεί να προκαλέσει συμπτώματα όπως γρήγορο καρδιακό παλμό, εφίδρωση, άγχος, τρέμουλο και απώλεια βάρους. Μια πολύ μικρή δόση μπορεί να προκαλέσει συμπτώματα όπως κόπωση, αργό καρδιακό παλμό, ευαισθησία στο κρύο και αύξηση βάρους. Αν και τα παραπάνω συμπτώματα μπορεί να υποδηλώνουν την ανάγκη αλλαγής της δόσης, τα ίδια συμπτώματα μπορεί να εμφανιστούν και σε άλλες καταστάσεις. Μόνο μια εξέταση αίματος που μετράει το επίπεδο της θυρεοειδοτρόπου ορμόνης (TSH) μπορεί να βοηθήσει τους γιατρούς να είναι σίγουροι πότε χρειάζεται αλλαγή δόσης. Μόλις βρεθεί η ιδανική δόση σας, όπως κρίνεται από τις εξετάσεις αίματος, οι επαναλαμβανόμενες εξετάσεις χρειάζεται να γίνονται μόνο μία φορά το χρόνο.

  Φάρμακα υποκατάστασης ασβεστίου - Απαιτείται εάν τραυματιστούν ή αφαιρεθούν αναπόφευκτα οι παραθυρεοειδείς αδένες μαζί με τον θυρεοειδή.

- **Βιταμίνη D** - Τα δισκία ή κάψουλες βιταμίνης D βοηθούν στην απορρόφηση του ασβεστίου από τη διατροφή. Συνήθως λαμβάνεται μία φορά την ημέρα, αυτό μπορεί να είναι το μόνο ισόβιο φάρμακο που απαιτείται μετά από τραυματισμό ή αφαίρεση του παραθυρεοειδούς.

- **Ανθρακικό ασβέστιο** - Αυτό είναι ένα δισκίο σαν κιμωλία που πρέπει να μασηθεί ή να πιπιλιστεί. Χρησιμοποιείται συχνά ως προσωρινή «συμπλήρωση» ασβεστίου μετά την επέμβαση, αλλά δεν απαιτείται απαραιτήτως δια βίου. Μια πολύ μεγάλη δόση ή μια ένδειξη ότι αυτό το συμπλήρωμα δεν χρειάζεται πλέον μπορεί να γίνει εμφανής εάν ο ασθενής αρχίσει να υποφέρει από πονοκεφάλους, ναυτία και έμετο.

- **Συμπλήρωμα μαγνησίου** - Αυτό μπορεί να είναι με τη μορφή ένεσης ή δισκίου (π.χ. γλυκερόλη-φωσφορικό μαγνήσιο), αλλά σπάνια χρειάζεται μακροπρόθεσμα.

Πώς αντιμετωπίζεται το ΜΚΘ όταν έχει εξαπλωθεί;

Οι ασθενείς με ΜΚΘ μπορεί να έχουν υψηλά επίπεδα καλσιτονίνης στο αίμα ακόμη και μετά από χειρουργική επέμβαση. Ωστόσο, αν και αυτό δείχνει ότι έχουν απομείνει κύτταρα ΜΚΘ στο σώμα, οι ασθενείς με επίπεδα καλσιτονίνης που είναι υψηλότερα από τα φυσιολογικά παραμένουν ίδια για κάποιο χρονικό διάστημα ή αυξάνονται αργά, συχνά δεν χρειάζονται περαιτέρω εξετάσεις ή θεραπεία. Αυτό οφείλεται στο ότι οι διαγνωστικές απεικονιστικές εξετάσεις δεν είναι πάντα σε θέση να αναδείξουν τα σημεία έξω από το λαιμό οπου έχει επεκταθεί η νόσος, εκτός εάν τα επίπεδα καλσιτονίνης είναι πολύ υψηλά: η καλσιτονίνη από μόνη της δεν είναι απόδειξη ενός αναπτυσσόμενου όγκου. Ακόμα κι έτσι, σε ορισμένους ασθενείς, η αναζήτηση για μεταστατική νόσο μπορεί να περιλαμβάνει διάφορες απεικονιστικές εξετάσεις (συμπεριλαμβανομένων ειδικών σπινθηρογραφημάτων), ακολουθούμενες από θεραπεία με περαιτέρω χειρουργική επέμβαση ή ακτινοθεραπεία όπου απαιτείται.

Τα C-κύτταρα παράγουν επίσης μια ουσία που ονομάζεται καρκινοεμβρυϊκό αντιγόνο (CEA), η οποία μετράται παράλληλα με την καλσιτονίνη για να βοηθήσει στη συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασθένεια που έχει εξαπλωθεί εκτός του λαιμού.

Θεραπεία μεταϊωδοβενζυλγουανιδίνη (MIBG) / οκτρεοτίδη

Όπου η χειρουργική επέμβαση δεν είναι πλέον επιλογή λόγω της έκτασης ή της θέσης της νόσου, ορισμένα εξειδικευμένα ιατρικά κέντρα μπορεί να χρησιμοποιούν ραδιενεργή θεραπεία (οκτρεοτίδη ή MIBG). Αυτά έχουν πολύ λίγες παρενέργειες και μπορούν να βοηθήσουν στη μείωση ή τον έλεγχο της εξάπλωσης του ΜΚΘ. Ωστόσο, χρησιμοποιούνται μόνο εάν οι εξετάσεις δείξουν ότι θα προσληφθούν από τον όγκο. Η ραδιενεργή ουσία χορηγείται μέσω φλέβας με αργή ένεση. Ο ασθενής παραμένει ραδιενεργός για λίγες μέρες και ως εκ τούτου πρέπει να νοσηλεύεται μόνος του σε ειδικό δωμάτιο. Η θεραπεία μπορεί να χρειαστεί να επαναληφθεί πολλές φορές σε διαστήματα 3 ή 6 μηνών. Πιθανές παρενέργειες της θεραπείας με MIBG / οκτρεοτίδη περιλαμβάνουν το αίσθημα αδιαθεσίας.

Μέχρι να βρεθεί μια πιο αποτελεσματική θεραπεία, μεγάλο μέρος της τρέχουσας εστίασης της θεραπείας για εκτεταμένο μεταστατικό ΜΚΘ είναι στην ανακούφιση των συμπτωμάτων που προκαλεί:

- **Διάρροια:** μπορεί να απαιτηθεί αλλαγή στη διατροφή του ασθενούς, μαζί με αντιδιαρροϊκό φάρμακο που μπορεί να βοηθήσει στον έλεγχό της. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η διάρροια μπορεί επίσης να ανακουφιστεί με χορήγηση φαρμάκων που ονομάζονται οκτρεοτίδη ή λανρεοτίδη, αν και αυτό δεν ισχύει για όλους. Μερικοί πιστεύουν ότι σε τέτοιες περιπτώσεις μπορεί επίσης να βοηθήσει στην επιβράδυνση της ανάπτυξης του όγκου.
- **Έξαψη:** φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τον έλεγχο του έλκους του στομάχου που ονομάζονται αναστολείς Η2 (σιμετιδίνη ή ρανιτιδίνη) μπορεί μερικές φορές να χρησιμοποιηθούν για να διευκολύνουν τις εξάψεις.

- **Επώδυνες οστικές μεταστάσεις:** η εξωτερική ακτινοθεραπεία μπορεί μερικές φορές να προσφέρει ταχεία ανακούφιση από τον πόνο όταν το ΜΚΘ έχει εξαπλωθεί στο οστό. Σε όλες τις περιπτώσεις, μπορεί να συνταγογραφηθούν παυσίπονα.

Άλλες θεραπείες για ΜΚΘ που έχει εξαπλωθεί

Μια κατηγορία φαρμάκων που ονομάζονται αναστολείς κινάσης τυροσίνης (TKIs) και αναστολείς πολλαπλών κινασών (MKIs) είναι διαθέσιμα για χρήση σε μεταστατικά ΜΚΘ όταν άλλες θεραπείες δεν λειτουργούν. Αυτά τα φάρμακα δεν οδηγούν σε ίαση, αλλά σε μερικούς ανθρώπους μπορεί να βοηθήσουν στην επιβράδυνση ή τη διακοπή της εξάπλωσης του ΜΚΘ καθώς και στην ανακούφιση των συμπτωμάτων. Θα πρέπει να συζητήσετε αυτήν την επιλογή, τις πιθανές σοβαρές παρενέργειες και άλλα θέματα σχετικά με αυτές τις θεραπείες με τον ειδικό σας. Τα TKI και τα MKI δεν είναι πάντα κατάλληλα για όλους.

Πηγές

- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
  (Σύλλογος Πολλαπλών Ενδοκρινικών Νεοπλασιών)
  www.amend.org.uk

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