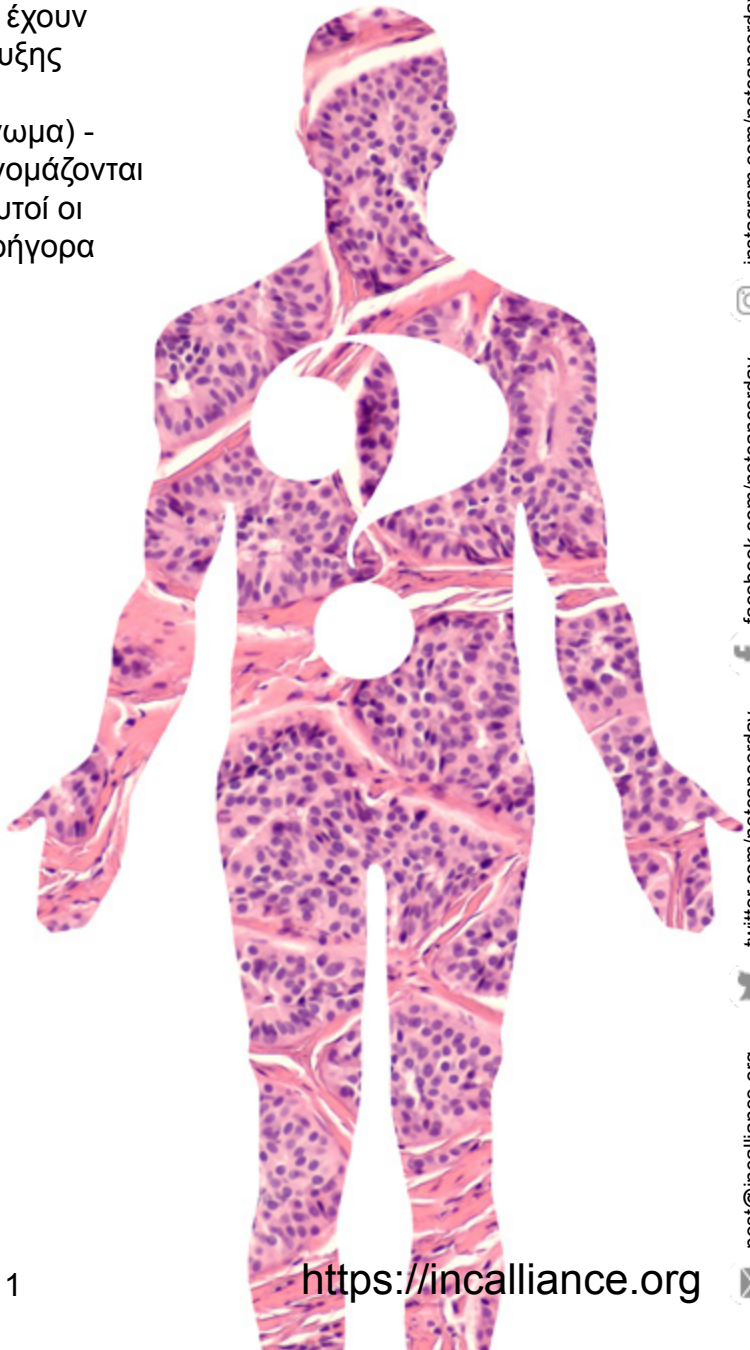
Τι Είναι ο Υψηλού Βαθμού Κακοήθειας Νευροενδοκρινικός Όγκος;

Ο νευροενδοκρινικός όγκος εμφανίζεται όταν τα νευροενδοκρινικά κύτταρα σταματούν να λειτουργούν κανονικά και αρχίζουν να αναπτύσσονται ή να συμπεριφέρονται ανώμαλα (αυτό μπορεί να περιλαμβάνει την απελευθέρωση υψηλότερων από τα κανονικά επίπεδα πεπτιδίων και ορμονών που παράγουν).

Υπάρχουν δύο τύποι Νευροενδοκρινικών Όγκων:

1. Τα NET (νευροενδοκρινικοί όγκοι) είναι κατηγορία καρκίνου που ξεκινά από νευροενδοκρινικά κύτταρα που εμφανίζουν μη φυσιολογικές αλλαγές που ονομάζονται «καλά διαφοροποιημένες» – αυτές έχουν ένα αργό έως μέτριο μοτίβο ανάπτυξης

2. Στο NEC (νευροενδοκρινικό καρκίνωμα) - αυτές οι αλλαγές που εμφανίζου ονομάζονται «πτωχά διαφοροποιημένες» και αυτοί οι όγκοι τείνουν να αναπτύσσονται γρήγορα



Ο βαθμός κακοήθειας (grade) είναι η αξιολόγηση και μέτρηση της ταχύτητας και του ρυθμού με τον οποίο αναπτύσσονται, αυξάνονται, διαιρούνται και αναπαράγονται τα νευροενδοκρινικά καρκινικά κύτταρα.
Το grade μπορεί να προσδιοριστεί μετρώντας τα κύτταρα που διαιρούνται (ονομάζεται μιτωτικός αριθμός ή MiB1). Αλλά πιο συχνά χρησιμοποιείται ένας δείκτης που ονομάζεται Ki-67 και εκφράζεται ως ποσοστό (%).

Το **Ki67** είναι μια πρωτεΐνη που υπάρχει στα κύτταρα και εμπλέκεται στην ανάπτυξη και διαίρεση των κυττάρων. Με τη χρήση ειδικών χρώσεων αυτής της πρωτεΐνης στα καρκινικά κύτταρα, μπορεί να γίνει μια αξιολόγηση σχετικά με το πόσο αργά ή γρήγορα είναι πιθανό να αναπτυχθούν και να εξαπλωθούν τα καρκινικά κύτταρα.

Με βάση το βαθμό κακοήθειας, οι νευροενδοκρινικοί όγκοι χωρίζονται σε 4 κατηγορίες - ανάλογα με τον ρυθμό ανάπτυξης (και την εμφάνιση των καρκινικών κυττάρων - επίσης γνωστή ως διαφοροποίηση)

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

Περισσότερες πληροφορίες μπορείτε να βρείτε στο ενημερωτικό φυλλάδιο “Τι είναι ο Νευροενδοκρινικός Όγκος;”.

Συμπτώματα +/- σύνδρομα που σχετίζονται με τους νευροενδοκρινικούς όγκους

Ως σύνδρομο ορίζεται η παρουσία 2 ή περισσότερων συμπτωμάτων που εμφανίζονται μαζί, υποδηλώνοντας συχνά μια συγκεκριμένη ασθένεια ή σύνολο ασθενειών (σε περίπτωση κληρονομικών παθήσεων).

Τα νευροενδοκρινικά κύτταρα βρίσκονται σε όλο το σώμα, οπότε ο νευροενδοκρινικός όγκος μπορεί να εμφανιστεί σχεδόν οπουδήποτε στο σώμα: πνεύμονες, ωοθήκες, προστάτη και σε άλλα όργανα

Τα συμπτώματα των υψηλού βαθμού κακοήθειας νευροενδοκρινικών όγκων, όταν εμφανιστούν, σχετίζονται συνήθως με το μέγεθος και τη θέση του όγκου, παρά με την αυξημένη παραγωγή ορμονών (ένα χαρακτηριστικό που παρατηρείται συνήθως σε όγκους χαμηλού βαθμού κακοήθειας).

Λιγότερο από το 10% των υψηλού βαθμού κακοήθειας NEC θα έχει συμπτώματα κάποιου εκκριτικού συνδρόμου που σχετίζεται με νευροενδοκρινικούς όγκους, όπως το καρκινοειδές σύνδρομο σύνδρομο.

Θα πρέπει να σημειωθεί ότι, όπως συμβαίνει σε άλλες μορφές καρκίνου υψηλού βαθμού κακοήθειας, υπάρχει κίνδυνος εμφάνισης «παρανεοπλασματικού» συνδρόμου, ενός συνόλου συμπτωμάτων που εμφανίζονται μαζί και σχετίζονται με την παρουσία ενός καρκίνου ή/και τη θεραπεία του – για παράδειγμα:

- **Υπερασβεστιαιμία** – σημαντικά αυξημένα επίπεδα ασβεστίου μπορεί να σχετίζονται με την παρουσία οστικών μεταστάσεων

Και/ή εμφάνιση ενός ογκολογικού επείγοντος συμβάντος – για παράδειγμα:

- **Ουδετεροπενική σήψη** – πυρετός που σχετίζεται με σημαντικά μειωμένο αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων που μπορεί να οφείλεται στη χορήγηση χημειοθεραπείας.

Αίτια και/ή παράγοντες κινδύνου για τον νευροενδοκρινικό όγκο υψηλού βαθμού κακοήθειας

Δεν γνωρίζουμε ακριβώς τι προκαλεί τους νευροενδοκρινικούς όγκους ή γιατί διαφορετικοί άνθρωποι αναπτύσσουν διαφορετικούς τύπους όγκων- ωστόσο σε υψηλού βαθμού κακοήθειας όγκους πιθανόν να υπάρχει υψηλότερη συσχέτιση με γνωστούς παράγοντες κινδύνου για καρκίνο σε σχέση με όγκους χαμηλότερου βαθμού κακοήθειας. Επομένως είναι σημαντικό να ακολουθείτε τις συμβουλές για έναν υγιεινό τρόπο ζωής, να τρώτε υγιεινά, να ασκείστε και να αποφεύγετε το κάπνισμα και την υπερβολική κατανάλωση αλκοόλ.

Οι περισσότεροι νευροενδοκρινικοί όγκοι δεν εμφανίζονται σε οικογένειες. Ωστόσο, υπάρχουν ορισμένες σπάνιες καταστάσεις που σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης νευροενδοκρινικών όγκων. Επομένως, εάν άλλα μέλη της οικογένειας έχουν διαγνωστεί με καρκίνο (ειδικά σε άτομα ηλικίας μικρότερη των 50 ετών) ή γενετική πάθηση που σχετίζεται με καρκίνο, είναι σημαντικό να ενημερώσετε την ομάδα των θεραπόντων ιατρών όχι μόνο για το ατομικό ιατρικό ιστορικό σας αλλά και για κάθε ασθένεια ή πάθηση των μελών της οικογενειάς σας.

Εξετάσεις που μπορεί να χρειαστούν για να βοηθήσουν στη διάγνωση

Σημείωση: Ορισμένοι νευροενδοκρινικοί όγκοι υψηλού βαθμού κακοήθειας μπορεί να εμφανίζονται με παρόμοιο τρόπο με άλλους πιο συνηθισμένους καρκίνους. Εάν δεν υπάρχει υποψία νευροενδοκρινικού όγκου πριν από τη θεραπεία, όπως η χειρουργική επέμβαση, η επίσημη διάγνωση βασίζεται στα ευρήματα της παθολογοανατομικής εξέτασης. Όταν υπάρχει υποψία πριν από την έναρξη της θεραπείας, οι ακόλουθες εξετάσεις μπορεί να βοηθήσουν:

Εξετάσεις αίματος/ούρων

Γενική αίματος (B12 και σίδηρος ορού)
Ηπατική/Νεφρική λειτουργία
Χρωμογρανίνη Α
NSE
Ορμόνες του γαστρεντερικού συστήματος
Ασβέστιο- Παραθορμόνη
Θυρεοειδική Λειτουργία
LDH, Ca125, CEA, Ca19-9
5-HIAA ούρων 24ώρου
NT-Pro-BNP

Εκτίμηση για παρουσία εκκριτικού συνδρόμου όπως συνδρόμου Cushing, συνδρόμου απρόσφορης έκκρισης αντιδιουρητικής ορμόνης (SIADH), υπογλυκαιμίας, καρκινοειδούς συνδρόμου ή υπερασβεστιαιμίας

Απεικονίσεις και άλλα

Υπέρηχος καρδιάς: κατά τη διάγνωση στην περίπτωση καρκινοειδούς συνδρόμου / αυξημένων επιπέδων 5-HIAA και / ή αυξημένων επιπέδων NT-Pro-BNP +/- παρουσία κλινικών σημείων δυσλειτουργίας των καρδιακών βαλβίδων / δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας

CT (αξονική τομογραφία) θώρακος/κοιλίας/πυέλου

MRI Ήπατος

Λειτουργικές απεικονίσεις: Απεικόνιση υποδοχέων σωματοστατίνης με PET(SPECT απεικόνιση εάν δεν είναι διαθέσιμο το PET) – πιθανόν πιο χρήσιμο στα NET Grade 3

FDG-PET – κυρίως σε NEC Grade 3 και σε ταχέως εξελισσόμενη νόσο.

Σπινθηρογράφημα οστών – σε περίπτωση υποψίας οστικών μεταστάσεων

Περαιτέρω εξετάσεις ανάλογα με τα συμπτώματα, για παράδειγμα μαστογραφία για όζους μαστών και/ή ενδοσκοπήσεις για συμπτώματα του γαστρεντερικού συστήματος.

Παθολογοανατομική

Εξέταση (τι μπορούμε να δούμε στο μικροσκόπιο)

Διαφοροποίηση και μορφολογία κυττάρων
Συναπτοφυσίνη
Χρωμογρανίνη
Ki67
Γενικοί/Ειδικοί ανοσοϊστοχημικοί δείκτες

Θεραπεία

Υπάρχει παγκόσμια συναίνεση ότι όλοι οι ασθενείς με νευροενδοκρινικούς όγκους θα πρέπει να εξετάζονται από πολυεπιστημονική ομάδα εξειδικευμένη στους νευροενδοκρινικούς όγκους για να διασφαλιστεί η καλύτερη φροντίδα.

Τέτοιες ομάδες αποτελούν κέντρα εμπειρογνωμοσύνης που έχουν αναγνωριστεί από της αντίστοιχες Ευρωπαικές επιστημονικές εταιρείες (ENETS) και αρχές (EURACAN). Ο βασικός στόχος της θεραπείας θα πρέπει να είναι να σας βοηθήσει να έχετε την καλύτερη δυνατή φροντίδα και ποιότητα ζωής - διασφαλίζοντας την πρόσβαση στην κατάλληλη θεραπεία, τη διαχείριση των συμπτωμάτων και την αντιμετώπιση των προβλημάτων που σας απασχολούν περισσότερο.

Μία ή περισσότερες επιλογές μπορεί να συσταθούν:

- Εξαίρεση του συνόλου ή τμήματος του όγκου
- Έλεγχος της νόσου, επιβραδύνοντας ή διακόπτοντας την αύξηση του όγκου
- Ανακούφιση των συμπτωμάτων

Οι θεραπευτικές επιλογές εξαρτώνται από τον τύπο (βαθμός διαφοροποίησης, λειτουργικότητα κτλ.), τη θέση, το μέγεθος και την έκταση του όγκου.

Εξαρτάται από το εάν έχετε άλλα προβλήματα και από τη γενική κατάσταση της υγείας σας.

Μεγάλο μέρος της συνάντησης με τους γιατρούς ή την εξειδικευμένη νοσηλεύτρια, αποτελεί το να επιβεβαιωθεί ότι λαμβάνετε τις πληροφορίες που χρειάζεστε για να κατανοήσετε τι συζητείται, ώστε να μπορείτε να κάνετε μια τεκμηριωμένη επιλογή σχετικά με τη φροντίδα σας.

Θεραπευτικές επιλογές – παρακαλούμε να σημειωθεί πως είναι πιθανό να μην είναι κατάλληλες όλες οι αναφερόμενες θεραπείες για τον τύπο νευροενδοκρινικού όγκου από τον οποίο πάσχετε.. Μπορεί να υπάρχουν διαφορές στην πρόσβαση στις διαθέσιμες θεραπείες ανάλογα με τη χώρα.

Παρακολούθηση – μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την αξιολόγηση του πόσο καλά λειτουργεί η θεραπεία ή σε περιόδους μεταξύ των θεραπειών (που μπορεί να είναι μήνες/χρόνια). Ωστόσο, δεν είναι απαραίτητο όλοι οι ασθενείς να λαμβάνουν θεραπεία. Η επιτήρηση μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τον έλεγχο του όγκου και της γενικής κατάστασης της υγείας σας για τυχόν σημάδια μεταβολών που μπορεί να υποδεικνύουν ότι πιθανόν χρειάζεται να εξεταστεί το ενδεχόμενο θεραπείας. Όλες οι θεραπείες έχουν πιθανές παρενέργειες, επομένως, είναι σημαντικό να γνωρίζετε πότε η θεραπεία μπορεί να είναι χρήσιμη για εσάς και πότε όχι.

Χειρουργείο – για την αφαίρεση, μερική αφαίρεση ή παράκαμψη του πρωτοπαθούς νευροενδοκρινικού όγκου και/ή των δευτεροπαθών εντοπίσεων της νόσου (μεταστάσεων). Το χειρουργείο αποτελεί πιθανή θεραπευτική επιλογή όταν η διάγνωση έχει γίνει πρώιμα χωρίς ευρήματα εκτεταμένης διασποράς. Συνήθως όμως συστήνεται εάν έχει επιτευχθεί έλεγχος της νόσου ή σημαντική ανταπόκριση με άλλες θεραπείες, όπως η χημειοθεραπεία.

Ανάλογα σωματοστατίνης (SSAs) – και/ή άλλα φάρμακα μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να βοηθήσουν στη ρύθμιση της έκκρισης εντερικών ορμονών εάν παράγεται υπερβολική ποσότητα.

Χημειοθεραπεία – μπορεί να χορηγηθεί από το στόμα (σε δισκία) ή μέσω φλέβας για να επιβραδύνει την ανάπτυξη του όγκου ή να μειώσει το μέγεθος του όγκου. Είναι η θεραπεία πρώτης γραμμής σε όγκους υψηλού βαθμού κακοήθειας, δηλαδή πτωχώς διαφοροποιημένα νευροενδοκρινικά (NEC). Η χημειοθεραπεία μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για την αύξηση της ευαισθησίας των καρκινικών κυττάρων στην ακτινοθεραπεία.

Μοριακοί στοχευμένοι παράγοντες – μπορεί να χορηγηθεί από το στόμα (σε δισκία) ή μέσω φλέβας για να επιβραδύνει την ανάπτυξη του όγκου ή να μειώσει το μέγεθος του όγκου.

Ακτινοθεραπεία – μπορεί να χορηγηθεί παράλληλα με χημειοθεραπεία, μετά από χειρουργική επέμβαση ή μόνη της - ανάλογα με τον στόχο της θεραπείας και τον τύπο του καρκίνου που πρόκειται να αντιμετωπιστεί.

Θεραπεία με ραδιοπεπτίδια (PRRT) – χρησιμοποιεί στοχευμένη ακτινοβολία για τη θεραπεία νευροενδοκρινικών καρκινικών κυττάρων. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ορισμένους ασθενείς που έχουν θετικό σπινθηρογράφημα υποδοχέων σωματοστατίνης.

Επεμβατική Ακτινολογία – μέσω τεχνικών, καθοδηγούμενων από απεικόνιση, για την άμεση στόχευση των όγκων όπως ο εμβολισμός ή η κατάλυση - για τη θεραπεία του νευροενδοκρινικού όγκου που έχει εξαπλωθεί στο ήπαρ ή στους πνεύμονες.

Κλινικές μελέτες – Η κλινική έρευνα και η ασφαλής ανάπτυξη νέων θεραπειών είναι απαραίτητες για την παροχή της καλύτερης φροντίδας σε άτομα με νευροενδοκρινείς όγκους. Πρέπει να γνωρίζουμε ότι οι θεραπείες όχι μόνο λειτουργούν, αλλά λειτουργούν και με ασφάλεια. Υπάρχουν διάφορες φάσεις δοκιμαστικής θεραπείας – περισσότερες πληροφορίες μπορείτε να βρείτε στο ενημερωτικό δελτίο «Κλινικές δοκιμές».
Η συμμετοχή σε μια δοκιμή είναι εθελοντική.

Παρακολούθηση

Υπάρχουν κατευθυντήριες οδηγίες σχετικά με το πώς και πότε θα πρέπει να γίνει η παρακολούθηση, ωστόσο, στην πράξη αυτό ποικίλλει ανάλογα με διάφορους παράγοντες. Η παρακολούθηση θα πρέπει να είναι καθορισμένη από ειδικούς και να βασίζεται σε στοιχεία μελετών/έρευνας αλλά και να είναι προσαρμοσμένη σε εσάς και τι 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
- **Carcinoid NeuroEndocrine Tumour Society (CNETS)**
  https://cnets.ca

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