Τι είναι ο Νευροενδοκρινικός Όγκος του ορθού;

Το ορθό είναι το τελικό τμήμα του παχέος εντέρου που συνδέει το κόλον με τον πρωκτό. Αποθηκεύει τα απόβλητα που παράγονται στο παχύ έντερο μέχρι το σώμα να είναι έτοιμο να αποβάλει το περιεχόμενο μέσω της διαδικασίας της αφόδευσης. Είναι ένας κοίλος μυϊκός σωλήνας περίπου 4-6 ίντσες (10-15 cm) σε μήκος και 2,5 ίντσες (6 cm) διάμετρο στο ευρύτερο σημείο του.

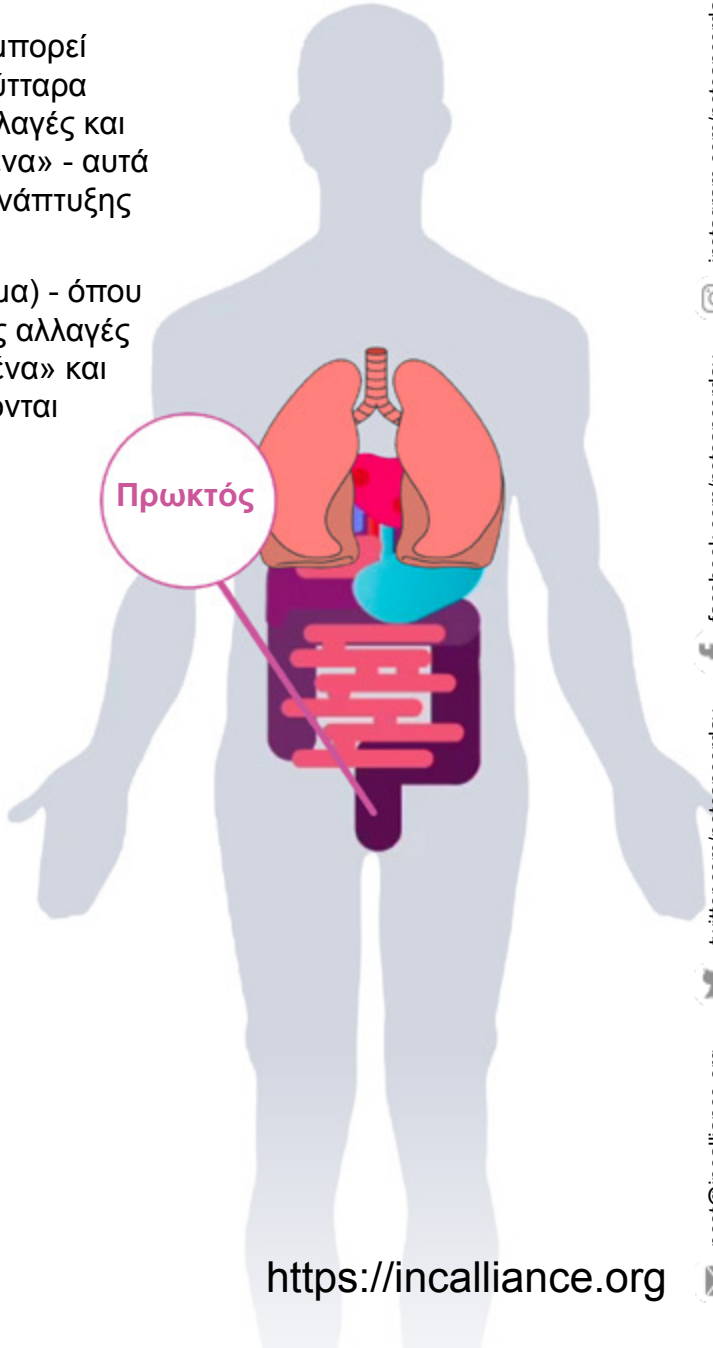
Αν και οι νευροενδοκρινικοί όγκοι του ορθού είναι από τους πιο συχνά διεγνωσμένους νευροενδοκρινικούς όγκου (εν μέρει λόγω του προσυμπτωματικού ελέγχου του καρκίνου του παχέος εντέρου μέσω κολονοσκόπησης) είναι από τους λιγότερο συχνούς καρκίνους του παχέος εντέρου (<2%).

Υπάρχουν δύο βασικοί τύποι νευροενδοκρινικών όγκων

1. Το NET (νευροενδοκρινικός όγκος) μπορεί να ξεκινάει από νευροενδοκρινικά κύτταρα που εμφανίζουν μη φυσιολογικές αλλαγές και ονομάζονται «καλώς διαφοροποιημένα» - αυτά έχουν ένα αργό έως μέτριο μοτίβο ανάπτυξης

2. Το NEC (νευροενδοκρινικό καρκίνωμα) - όπου τα κύτταρα που εμφανίζουν αυτές τις αλλαγές ονομάζονται «πτωχά διαφοροποιημένα» και αυτοί οι όγκοι τείνουν να αναπτύσσονται γρήγορα

Περισσότερες πληροφορίες για το νευροενδοκρινικό σύστημα και για τους νευροενδοκρινικούς όγκους αναφέρονται στο ενημερωτικό φυλλάδιο “Τι είναι ο Νευροενδοκρινικός Όγκος;”.



Συμπτώματα και σύνδρομα

Ένα σύνδρομο χαρακτηρίζεται από την παρουσία ενός ή περισσοτέρων συμπτωμάτων τα οποία εμφανίζονται συγχρόνως και συχνά υποδηλώνει μια συγκεκριμένη νόσο.
Τα συμπτώματα του νευροενδοκρινικού όγκου του ορθού μπορεί να περιλαμβάνουν:

- Αιμορραγία από το ορθό
- Κνησμό και πόνο γύρω από το ορθό και ή τον πρωκτό
- Μικρά εξογκώματα γύρω από τον πρωκτό
- Έκκριση βλέννας από τον πρωκτό
- Απώλεια ελέγχου του εντέρου (ακράτεια εντέρου)
- Δυσκοιλιότητα
- Αίσθημα ότι το ορθό σας δεν αδειάζει εντελώς ή τεινεσμός - συνεχές ή επαναλαμβανόμενο αίσθημα ότι πρέπει να αφοδεύσετε
- Αδυναμία ή κόπωση
- Ανεξήγητη απώλεια βάρους

Ωστόσο, πολλοί άνθρωποι δεν εμφανίζουν καθόλου συμπτώματα στα αρχικά στάδια της νόσου και η διάγνωση σε πρώιμο στάδιο είναι συχνά ένα τυχαίο εύρημα κατά τη διάρκεια προληπτικού ελέγχου.

Οι νευροενδοκρινικοί όγκοι του ορθού σπανίως σχετίζονται με εκκριτικό σύνδρομο.

Αιτίες και/ή παράγοντες κινδύνου για τον νευροενδοκρινικό όγκο του ορθού

Δεν υπάρχει γνωστός αιτιολογικός παράγοντας, ωστόσο είναι σημαντικό να ακολουθείτε τις συμβουλές ενός υγιεινού τρόπου ζωής: τρώτε υγιεινά, ασκηθείτε και αποφύγετε το κάπνισμα και επίσης το πολύ αλκοόλ.

Οι περισσότεροι νευροενδοκρινικοί όγκοι δεν εμφανίζονται σε οικογένειες. Ωστόσο, μια σειρά από σπάνιες καταστάσεις μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο. Επομένως, εάν άλλα μέλη της οικογένειας έχουν διαγνωστεί με συγκεκριμένο καρκίνο (ιδιαίτερα σε ηλικία 50 ετών ή μικρότερη) ή έχουν άλλη γενετική πάθηση που σχετίζεται με καρκίνο, είναι σημαντικό να ενημερώσετε την ομάδα ειδικών που σας παρακολουθεί όχι μόνο για το ιατρικό ιστορικό σας, αλλά και για τυχόν οικογενειακές ασθένειες.

Οι δύο πιο συχνοί κληρονομούμενοι καρκίνοι του παχέος εντέρου είναι το σύνδρομο Lynch (μη πολυποδιακός ορθοκολικός καρκίνος (HNPCC)) και η οικογενής αδενωματώδης πολυποδίαση (FAP).

Αν και δεν υπάρχει διαπιστωμένη αιτιολογική συσχέτιση για τον νευροενδοκρινικό όγκο ορθού, εάν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό HNPCC ή FAP, αυτή είναι σημαντική πληροφορία που πρέπει να γνωρίζει η ομάδα ειδικών καθώς μπορεί να βοηθήσει στη βέλτιστη αντιμετώπιση του νοσήματός σας.

Συνήθεις εξετάσεις που μπορεί να χρησιμοποιηθούν για να βοηθήσουν στη διάγνωση

Εξετάσεις αίματος/ούρων

Πλήρης εξέταση αίματος
(B12 + σίδηρος ορού)
Λειτουργία ήπατος και νεφρών
Χρωμογρανίνη A +/- B
CEA, β-HCG
5-HIAA Ούρων

Απεικονιστικός έλεγχος & περαιτέρω εξετάσεις

Ενδοπρωκτικός υπέρηχος
Σιγμοειδοσκόπηση κολονοσκόπηση και βιοψία
Μαγνητική τομογραφία (MRI) πυέλου CT/ (αξονική και με σκιαγραφικό) θώρακα/κοιλίας/ πυέλου
Σπινθηρογράφημα PET υποδοχέων σωματοστατίνης
(εναλλακτικά SPECT- σπινθηρογράφημα υποδοχέων
σωματοστατίνης ή και FDG-PET για όγκους με ταχεία αύξηση
ή υψηλότερου grade (βαθμού επιθετικότητας)

Ιστοπαθολογία

(τι μπορεί να εξεταστεί με ειδικές αναλύσεις στο μικροσκόπιο)

Διαφοροποίηση και κυτταρική μορφολογία
Συναπτοφυσίνη
Χρωμογρανίνη
Ki67
Περαιτέρω ανοσοϊστοχημεία για τη διάγνωση

Θεραπευτική αγωγή

Ο βασικός στόχος της θεραπείας είναι να σας βοηθήσει να έχετε την καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής, εξασφαλίζοντας πρόσβαση σε κατάλληλη θεραπεία, διαχείριση των συμπτωμάτων και αντιμετώπιση του προβλήματος που είναι πιο σημαντικό για εσάς.

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.

Ένα ή περισσότερα από τα παρακάτω μπορεί να συσταθούν:

- Παρακολούθηση
- Αφαίρεση ολόκληρου ή μέρους του νευροενδοκρινικού όγκου σας
- Έλεγχος της νόσου σας, επιβραδύνοντας ή σταματώντας την ανάπτυξη του όγκου
- Ανακούφιση των συμπτωμάτων

Η θεραπεία θα εξαρτηθεί από τον τύπο (βαθμός διαφοροποίησης (grade), λειτουργικότητα, κ.λπ.), τη θέση και το μέγεθος του 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.

Ένα μεγάλο τμήμα της συνάντησης με τους ιατρούς ή την εξειδικευμένη νοσηλεύτρια/ ομάδα έχει ως σκοπό να λάβετε τις πληροφορίες που χρειάζεστε για να κατανοήσετε και να μπορείτε να κάνετε μια τεκμηριωμένη επιλογή σχετικά με τη φροντίδα σας.

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

Οι επιλογές θεραπείας μπορεί να περιλαμβάνουν:

Παρακολούθηση – μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να εκτιμηθεί πόσο καλά λειτουργεί η θεραπεία ή ανά περιόδους μεταξύ των θεραπειών (που μπορεί να είναι μήνες/ χρόνια). Δεν είναι απαραίτητο να βρίσκεστε πάντοτε σε θεραπεία. Η παρακολούθηση μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ελεγχθούν τυχόν αλλαγές στον όγκο ή στη γενική κατάσταση της υγείας σας που πιθανόν σημαίνουν ότι απαιτείται μια άλλη θεραπευτική αγωγή. Όλες οι θεραπείες έχουν πιθανές παρενέργειες οπότε είναι σημαντικό να γνωρίζετε πότε η θεραπεία μπορεί να είναι χρήσιμη για εσάς ή όχι.

Χειρουργική επέμβαση – για ολική ή μερική αφαίρεση ή παράκαμψη του πρωτοπαθούς νευροενδοκρινικού όγκου και/ή δευτεροπαθών εντοπίσεων της νόσου (μεταστάσεων). Ορισμένες χειρουργικές επεμβάσεις για την αφαίρεση του ορθικού νευροενδοκρινικού όγκου μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα τον προσωρινό ή μόνιμο σχηματισμό στομίας.

Μια στομία σχηματίζεται φέρνοντας μέρος του παχέος εντέρου προς την εξωτερική επιφάνειας της κοιλιάς σας για να σχηματιστεί ένα άνοιγμα και μπορεί να είναι προσωρινή ή μόνιμη - ανάλογα με το πόσο έντερο έχει αφαιρεθεί, πόσο σας έχει απομείνει και πόσο υγιές είναι το έντερο που απομένει. Τα απόβλητα περνούν από τη στομία και συλλέγονται σε εξωτερικό σάκο (γνωστός ως σάκος στομίας). Εάν η στομία σας είναι προσωρινή, περαιτέρω χειρουργική αποκατάσταση μπορεί να γίνει αργότερα για να επανενωθεί το έντερο σας και να κλείσει -αυτό ονομάζεται αναστροφή στομίας.

Ωστόσο, πολλοί όγκοι του ορθού αναπτύσσονται μέσα σε πολύποδες και όχι μεγάλους όγκους και λιγότερο επεμβατικές τεχνικές από τη χειρουργική θεραπεία είναι διαθέσιμες και μπορεί να χρησιμοποιηθούν για την αντιμετώπιση.

Ένας πολύποδας είναι μια μικρή κυτταρική συστάδα κυττάρων που αναπτύσσεται με 2 τρόπους

- Οι μισχωτοί πολύποδες κρέμονται από ένα κοντό μίσχο.
- Οι άμισχοι πολύποδες είναι επίπεδοι και αναπτύσσονται απευθείας από τον περιβάλλοντα ιστό.

Εάν ο νευροενδοκρινικός όγκος σας αναπτυχθεί μέσα σε έναν πολύποδα, μπορεί να αφαιρεθεί με ενδοσκόπηση:

Πολυπεκτομή – οι πολύποδες αφαιρούνται κατά τη διάρκεια της ενδοσκόπησης χρησιμοποιώντας θερμή ή ψυχρή λαβίδα ή βρόγχο.

Βλεννογόνια / υποβλεννογόνια αφαίρεση – εισάγεται ενδοσκόπιο στο σημείο του πολύποδα. Χρησιμοποιώντας μια μικρή βελόνα, ένα υγρό εγχέεται από κάτω για να ανυψωθεί ο πολύποδας δημιουργώντας ασφαλές υπόστρωμα για να αφαιρεθεί χρησιμοποιώντας βρόγχο ή μικρό χειρουργικό μαχαίρι. Η περιοχή ακολούθως καυτηριάζεται (για να σταματήσει η αιμορραγία).

Ανάλογα σωματοστατίνης (SSAs) ή/και άλλα φάρμακα μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να βοηθήσουν να ρυθμίσετε την έκκριση των ορμονών του γαστρεντερικού συστήματος εάν παράγονται σε μεγάλη ποσότητα. Τα SSAs μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθούν για την περαιτέρω επιβράδυνση του ρυθμού ανάπτυξης σε χαμηλού ή μετρίου βαθμού κακοήθειας νευροενδοκρινικούς όγκους, είτε είναι λειτουργικοί είτε όχι.

Η χημειοθεραπεία μπορεί να χορηγηθεί από το στόμα (σε δισκία) ή ενδοφλεβίως (μέσω φλέβας) για να επιβραδυνθεί η ανάπτυξη του όγκου ή να μειωθεί το μέγεθος του όγκου. Μπορεί να είναι η θεραπεία πρώτης γραμμής σε ασθενείς με υψηλού βαθμού κακοήθεια, όπως είναι, τα πτωχώς διαφοροποιημένα νευροενδοκρινικά καρκινώματα ή τα μικροκυτταρικά καρκινώματα (NEC). Μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί χημειοθεραπεία για να αυξήσει την ευαισθησία των καρκινικών κυττάρων στην ακτινοθεραπεία.

Στοχευμένες μοριακές θεραπείες μπορούν να χορηγηθούν από το στόμα (σε δισκία) ή ενδοφλεβίως (μέσω φλέβας) για να επιβραδύνουν την ανάπτυξη του όγκου ή να μειώσουν το μέγεθος του όγκου.

Ακτινοθεραπεία – μπορεί να χορηγηθεί παράλληλα με χημειοθεραπεία, μετά από χειρουργική επέμβαση ή μόνη της για να βοηθήσει στην καταστροφή των καρκινικών κυττάρων ή στη θεραπεία συμπτωματικών δευτεροπαθών οστικών μεταστάσεων.

Θεραπεία με ραδιοπεπτίδια (PRRT) η οποία χρησιμοποιεί στοχευμένη ακτινοβολία για τη θεραπεία του νευροενδοκρινικών καρκινικών κυττάρων. Αυτή η θεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ορισμένους ασθενείς που έχουν θετικό σπινθηρογράφημα υποδοχέων σωματοστατίνης.

Επεμβατική ακτινολογία –μέσω τεχνικών όπως ο εμβολισμός ή - για τη θεραπεία του νευροενδοκρινικού όγκου που έχει εξαπλωθεί αλλού όπως το ήπαρ.

Κλινικές δοκιμές – η κλινική έρευνα και η ασφαλής ανάπτυξη νέων θεραπειών είναι απαραίτητες για την παροχή της καλύτερης φροντίδας σε άτομα με νευροενδοκρινικούς όγκους. Χρειάζεται να γνωρίζουμε ότι οι θεραπείες όχι μόνο λειτουργούν αλλά λειτουργούν με ασφάλεια. Υπάρχουν αρκετές φάσεις δοκιμαστικής θεραπείας. Περισσότερες πληροφορίες μπορείτε να βρείτε στο ενημερωτικό έντυπο με τίτλο «Κλινικές δοκιμές». Η συμμετοχή σε μια κλινική δοκιμή είναι εθελοντική.

Παρακολούθηση – Υπάρχουν κατευθυντήριες οδηγίες που έχουν συμφωνηθεί από ειδικούς σχετικά με το πώς και πότε πρέπει να γίνει η παρακολούθηση. Ωστόσο, στην πράξη αυτό ποικίλλει. Η παρακολούθηση θα πρέπει να βασίζεται στην κατάλληλη ενημέρωση, έρευνα και απόδειξη αλλά να είναι και προσαρμοσμένη σε εσάς και σε 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**
  www.neuroendocrine.org.au
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
  www.cnets.ca

Για τον πλήρη κατάλογο των μελών του INCA:
https://incalliance.org/full-members/

Για τους ασθενείς με στομία περαιτέρω πληροφορίες και υποστήριξη μπορούν να αναζητηθούν μέσω της Ευρωπαϊκής Εταρίας:

https://ostomyeurope.org/

post@incalliance.org
twitter.com/netcancerday
facebook.com/netcancerday
instagram.com/netcancerday

instagram.com/netcancerday
facebook.com/netcancerday
twitter.com/netcancerday
post@incalliance.org