

Neuroendokrine Tumoren der Lunge

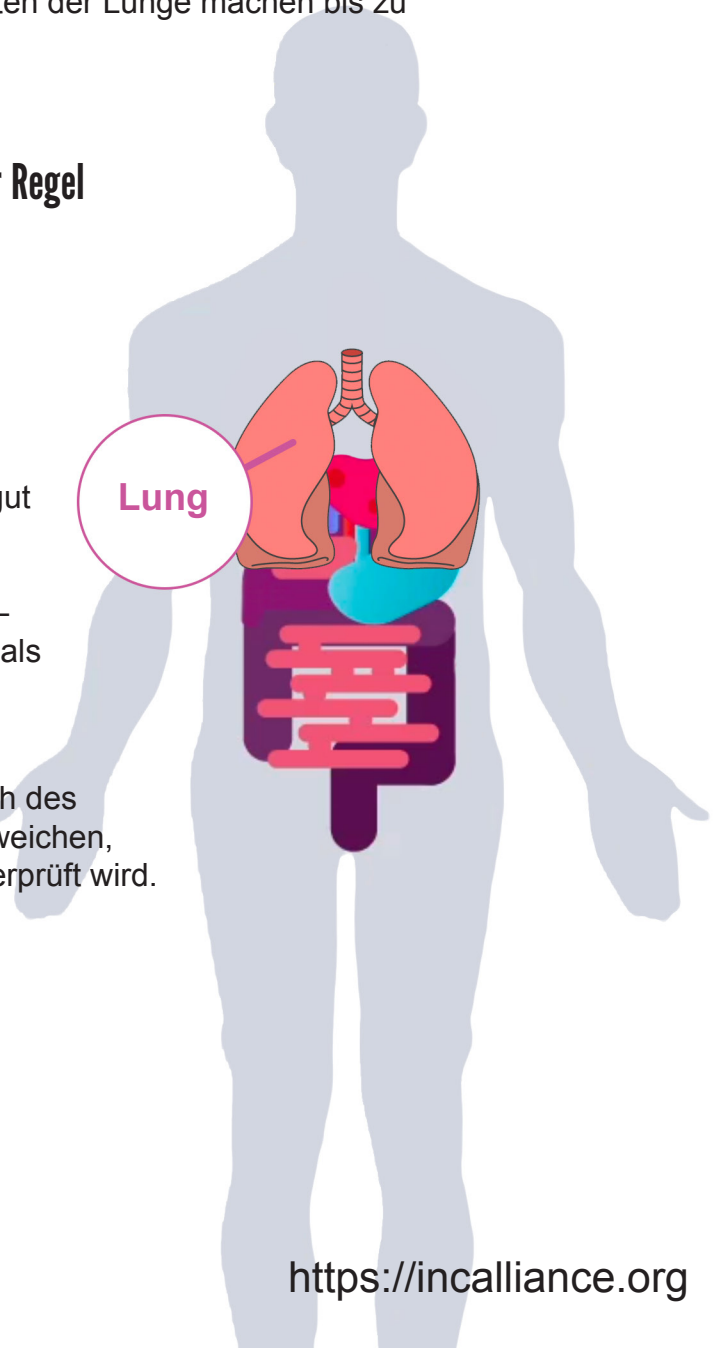
Die Lunge ist ein Paar großer, schwammartiger Organe, die den Brustraum ausfüllen und sich auf beiden Seiten des Herzens befinden. Jeder Lungenflügel besteht aus mehreren unterschiedlichen Lappen. Der rechte Lungenflügel weist 3 Lappen auf: den oberen, den mittleren und den unteren Lappen. Der kleinere linke Lungenflügel weist nur 2 Lappen auf - den oberen und den unteren Lungenlappen. Neuroendokrine Zellen kommen im gesamten Respirationstrakt (Lunge) als Teil der normalen Anatomie vor.

Die primären neuroendokrinen Tumorarten der Lunge machen bis zu 20 % aller Lungenkrebsarten aus.

Neuroendokrine Tumorarten werden in der Regel entweder in NETs oder NECs klassifiziert:

- NET (neuroendokriner Tumor) ist Krebs, der in neuroendokrinen Zellen beginnt und abnormale Veränderungen aufweist, die als „gut differenziert“ bezeichnet werden
- NEC (neuroendokrines Karzinom) – hier werden diese Veränderungen als „schlecht differenziert“ bezeichnet

Jedoch kann die Terminologie im Bereich des neuroendokrinen Tumors der Lunge abweichen, wenngleich sie zurzeit von Experten überprüft wird.



Bis heute wurden neben DIPNECH (eine Erkrankung, die die neuroendokrinen Zellen der Lunge betrifft) 4 Arten des Lungen-NET oder NEC identifiziert:

- Das typische Karzinoid (TC) ist ein niedriggradiger neuroendokriner Tumor (NET)
- Atypisches Karzinoid (AC) ist ein mittelgradiger neuroendokriner Tumor (NET)
- Kleinzelliges neuroendokrines Karzinom (NEC)
- Großzelliges neuroendokrines Karzinom (NEC)

DIPNECH – (Diffuse idiopathische pulmonale neuroendokrine Zellhyperplasie) ist kein neuroendokriner Tumor, tritt aber in neuroendokrinen Zellen auf und kann das Risiko der Entwicklung eines typischen oder atypischen Karzinoids erhöhen. Die Ursache ist unbekannt und sie kann in gesunden Lungen entstehen, ohne dass eine vorher bestehende chronische Lungenerkrankung vorliegt.

Die Diagnose beruht auf einer Mikroskopuntersuchung, bei der vergrößerte neuroendokrine Lungenzellen (Hyperplasie), mehrere „Tumore“ (< 5 mm) und damit verbundene Entzündungen und Blockierungen der kleinsten Atemwege in der Lunge, der Bronchiolen, beobachtet werden.

Bitte beachten Sie:

DIPNECH/TC are not usually associated with smoking. Approximately 5% of TCs/ACs are associated with multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1)

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

Symptome +/- Neuroendokrin-assoziierte Syndrome

Anzeichen und Symptome können auftreten/nicht auftreten. Wenn sie vorliegen, ähneln sie möglicherweise Lungenerkrankungen wie z. B. Asthma oder weisen auf eine mögliche Atemwegsobstruktion / normalen Lungenkrebs hin: Husten, Brustschmerzen, Keuchen usw.

Bei bis zu 10 % der Patienten können Symptome einer übermäßigen neuroendokrinen tumorbedingten Hormonausschüttung, wie z. B. das Karzinoid-Syndrom, auftreten.

Neuroendokrine Tumore der Lunge können auch mit paraneoplastischen Syndromen assoziiert sein - einer übermäßigen Hormonsekretion oder einer anderen Erkrankung, die nicht speziell mit dem neuroendokrinen Tumor in Zusammenhang steht, aber bei Krebskranken auftreten kann.

Ursachen und / oder Risikofaktoren

Wir wissen nicht genau, was neuroendokrine Tumore hervorruft. Dennoch 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; jedoch können eine Reihe seltener Erkrankungen das Risiko für ihre Entstehung erhöhen. Deshalb ist es wichtig, dass Sie, wenn bei anderen Familienmitgliedern eine Krebserkrankung oder eine bekannte genetische Erkrankung (z. B. MEN1) diagnostiziert wurde, Ihrem Facharztteam nicht nur Ihre Krankengeschichte, sondern auch alle familiären medizinischen Krankheiten oder Leiden mitteilen.

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

Blut und / oder Urin

Gesamtes Blutbild
Leber- und Nierenfunktion
B12/Eisen/Ferritin/Folat
Chromogranin A
Kalzium
Glukose
CEA
Urin oder Serum 5HiAA (Serotonin) bei Verdacht auf Karzinoid-Syndrom.
Klinische Beurteilung auf Vorliegen eines Karzinoid-Syndroms und/oder anderer paraneoplastischer Syndrome
Wenn MEN 1 vermutet wird oder bekannt ist: Kalzium, PTH und Erwägung genetischer Untersuchungen

Scans & weitere Untersuchungen (soweit verfügbar und abhängig vom Ort der Krebserkrankung):

Bronchoskopie
Endoluminaler bronchoskopischer Ultraschall (EBUS)
Brust-Röntgenbild
Kontrast- oder hochauflösender CT-Thorax
Thorax-, Abdomen- und Becken-CT und/oder Thorax-CT & MRI des Abdomens und Beckens – zum Ausschluss von Folgeerkrankungen +/- Bestätigung der Lunge als Primärherd
Octreotid-Analog-SPECT oder PET/CT.
FDG-PET - bei Beobachtung oder Verdacht auf aggressive oder schnell fortschreitende Krankheit
Knochenscan - bei Vorliegen oder Verdacht auf eine Knochenerkrankung
Echokardiogramm plus relevante Blutmarker-Tests - bei Nachweis eines Karzinoidsyndroms oder bei klinischen Anzeichen einer R-seitigen Herzinsuffizienz/ Klappeninsuffizienz.

Pathologie:

Differenzierung und zelluläre Morphologie
Synaptophysin
Chromogranine
Ki67
TTF1 (und / oder andere immunhistochemische Verfahren, die zur Bestätigung der Diagnose erforderlich sind)

Behandlung

Das Hauptziel der Behandlung sollte sein, Ihnen die bestmögliche Behandlung und Lebensqualität zu bieten - indem der Zugang zu angemessener Behandlung sichergestellt, Symptome behandelt werden und das angesprochen wird, was für Sie am wichtigsten ist.

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.

Die Behandlungsmöglichkeiten hängen von der Art, Stelle und Größe Ihres Krebses ab - und davon, ob (und 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.

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

Einer oder mehrere der folgenden Ansätze können empfohlen werden:

- Überwachung oder Kontrolle
- 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

Operation zur Entfernung, teilweisen Entfernung oder Umgehung des primären neuroendokrinen Tumors (falls identifiziert) und / oder sekundärer Krankheitsherde (Metastasen).

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 Krebs 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 / nicht hilfreich sein kann.

Somatostatinanaloga (SSA) – und / oder andere Medikamente können verwendet werden, um die Sekretion von Darmhormonen zu regulieren, wenn zu viel produziert wird. Sie können ebenfalls zur weiteren Verlangsamung der Wachstumsrate bei neuroendokrinen Tumoren niedrigen bis mittleren Grades (NET) eingesetzt werden, ganz gleich, ob sie „funktional“ sind oder nicht.

Die **Chemotherapie** kann oral (in Tablettenform) oder intravenös (über eine Vene) verabreicht werden, um das Tumorwachstum zu verlangsamen oder um die Tumorgröße zu verringern. Dies kann die Primärbehandlung bei hochgradigen Erkrankungen sein, d. h. bei schlecht differenzierten neuroendokrinen Karzinomen, groß- oder kleinzelligen 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 Tumorgröße zu verringern.

Eine **Strahlentherapie** wird manchmal nach einer Operation verabreicht, um eventuell dort verbliebene Krebszellen abzutöten. Sie kann auch bei Krebs eingesetzt werden, der sich über den Primärherd hinaus ausgebreitet hat, insbesondere wenn sich die Krankheit auf die Knochen ausgebreitet hat. Hier wird sie eingesetzt, um das Fortschreiten der Ausbreitung zu kontrollieren und Knochenschmerzen zu lindern.

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 - durch Techniken wie Embolisation oder Ablation - zur Behandlung von neuroendokrinen Tumoren, die sich auf die Leber ausgebreitet haben.

Endoskopisches Verfahren - Behandlung durch Endoskopie - Koloskopie, Gastroskopie oder Bronchoskopie - abhängig vom zu behandelnden Bereich. Zum Beispiel: endoluminale Laserbehandlung (über Bronchoskopie) bei einigen neuroendokrinen Tumorarten der Lunge.

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>