

Neuro-endocriene kanker van de appendix

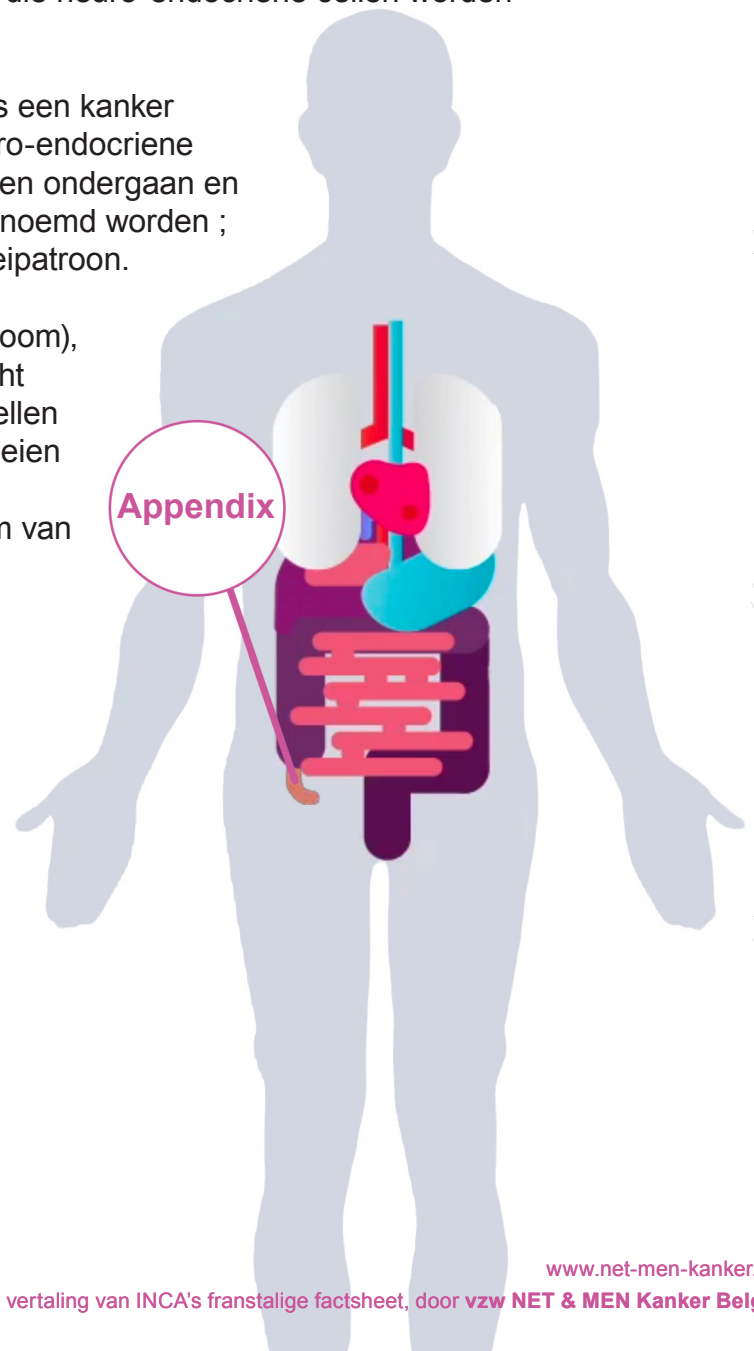
(met uitzondering van goblet- of slijmbekercellen)

De blindedarm bevindt zich nabij de splitsing tussen de dikke en de dunne darm. Het is een klein dun buisje van ongeveer 10 cm lang. Normaal bevindt de blindedarm zich in de rechter onderbuik. Bij de mens heeft het geen duidelijk geïdentificeerde functie.

Neuro-endocriene kanker van de blindedarm is een zeldzame vorm van kanker die zich ontwikkelt in specifieke cellen die neuro-endocriene cellen worden genoemd.

- NET (Neuro-endocriene Tumor) is een kanker die zijn oorsprong vindt in de neuro-endocriene cellen die abnormale veranderingen ondergaan en daarbij "goed gedifferentieerd" genoemd worden ; zij volgen een traag tot matig groeipatroon.
- Bij NEC (Neuro-endocrien Carcinoom), worden deze veranderingen "slecht gedifferentieerd" genoemd - de cellen hebben de neiging om snel te groeien
- Gobletcell Carcinoïde / Carcinoom van de slijmbekercellen; zie aparte technische fiche

Meer informatie over het neuro-endocriene systeem en neuro-endocriene kanker vindt u in onze informatiefiche "Wat is Neuro-endocriene kanker?".



Symptomen +/- neuro-endocrien gerelateerde syndromen

De term “syndroom” verwijst naar het hebben van 2 of meer symptomen die met elkaar verband houden.

Neuro-endocriene kankers van de appendix zijn eerder ongewoon dan zeldzaam. Als de diagnose wordt gesteld, gebeurt dit vaak nadat de appendixbehandeling al is voltooid. Ze worden meestal pas ontdekt tijdens onderzoeken naar iets anders of na een operatie voor een blindedarmontsteking, wanneer de blindedarm onder de microscoop wordt onderzocht (pathologisch onderzoek).

De symptomen, als ze optreden, kunnen dezelfde zijn als bij een vermoedelijke blindedarmontsteking, beginnend met pijn in het midden van de buik (abdomen) die kan komen en gaan. Ook zich ziek voelen, diarree of constipatie en een hoge temperatuur met roodheid in het gezicht. Veel mensen leven echter een aantal jaren goed - zonder symptomen - voordat de diagnose kan worden gesteld - wanneer dit gebeurt, is een blindedarm-NET vaak een toevallige ontdekking.

Ze zijn zelden geassocieerd met een specifiek neuro-endocrien syndroom.

Oorzaken en/of risicofactoren

We weten niet precies waardoor neuro-endocriene kanker wordt veroorzaakt. Het is echter belangrijk om een gezonde levensstijl aan te houden: gezond eten, bewegen, niet roken en niet te veel alcohol drinken.

De meeste neuro-endocriene kankers ontwikkelen zich niet binnen dezelfde familie; een aantal zeldzame aandoeningen kan echter het risico op ontwikkeling verhogen.

Daarom is het belangrijk dat u, als bij familieleden kanker is vastgesteld of als zij een genetische aandoening hebben, met uw team van specialisten praat over uw medische voorgeschiedenis maar ook over eventuele medische aandoeningen of ziektes binnen uw familie.

Tests die al dan niet kunnen worden gebruikt om de diagnose te stellen

Bloed/Urine Test

Bloedbeeld
Lever- en nierfunctie
CEA, Ca19-9, Ca-125.
Chromogranine A

Scans:

CT-scan van de thorax en abdomen en/of
CT-scan van de thorax en
MRI van de abdomen
Octreotide (SPECT) of PET/CT met
octreotide analogen.

Endoscopie:

Colonoscopie of CT/enterolyse
colonoscopie kan nuttig zijn om andere
tumoren van de darm uit te sluiten.

Pathology

(wat kan worden
vastgesteld door speciale
tests onder microscoop):

Differentiatie en celmorfologie
Synaptophysine
Chromogranine
CEA

Behandeling

Het belangrijkste doel van de behandeling is de beste zorg verlenen en een goede levenskwaliteit behouden. Dat kan als me er voor te zorgen dat je toegang hebt tot de juiste behandeling en symptomenbeheersing en aan te pakken wat jij het belangrijkste vindt.

Er bestaat een wereldwijde consensus dat alle patiënten met neuro-endocriene kanker door een neuro-endocriene kankerspecialist moeten worden onderzocht om de beste zorg te garanderen.

De behandelingsopties zullen afhangen van het type, de plaats en de grootte van uw kanker en hoe ver en naar welk orgaan de kanker eventueel is uitgezaaid. Het zal ook afhangen van de aanwezigheid van andere gezondheidsproblemen en/of ziektes, uw algemene gezondheid en uw conditie.

Afhankelijk van het land kunnen er verschillen zijn in de toegang tot de beschikbare behandelingen.

Een of meerdere van onderstaande benaderingen kunnen worden voorgesteld:

- Follow-up of toezicht
- Gehele of gedeeltelijke verwijdering van uw NET/NEC
- Beheersing van uw ziekte door de ontwikkeling van uw NET/NEC te vertragen of te stoppen
- Palliatieve zorg of verlichting van uw symptomen

Voor blindedarm-NETs kleiner dan 1 cm die operatief volledig zijn verwijderd, is verdere behandeling of follow-up zelden nodig, zij zijn in principe genezen.

Echter, indien de tumor groter is dan 1 cm, tekenen van uitzaaiing vertoont, zich aan de basis van de blindedarm bevindt of indien de blindedarm is “gesprongen”, moet u opgevolgd en/of verder behandeld worden.

Voor NET kan dit gaan om een operatie zoals de verwijdering van de rechter of opgaande dikke darm of (hemicolecomie), afhankelijk van de bevindingen tijdens de eerste operatie of de histologie na deze operatie.

In geval van NEC is mogelijks bijkomende chirurgie en/of chemotherapie nodig.

Follow up - Er bestaan richtlijnen over hoe en wanneer een follow-up moet plaatsvinden, maar in de praktijk variëren deze - de follow-up moet immers deskundig en op bewijs gebaseerd zijn en tegelijk op u zijn afgestemd en wat voor u de beste zorg is.

Resources

- **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

For the full list of INCA members: <https://incalliance.org/full-members/>