

# Neuro-endocriene longkanker

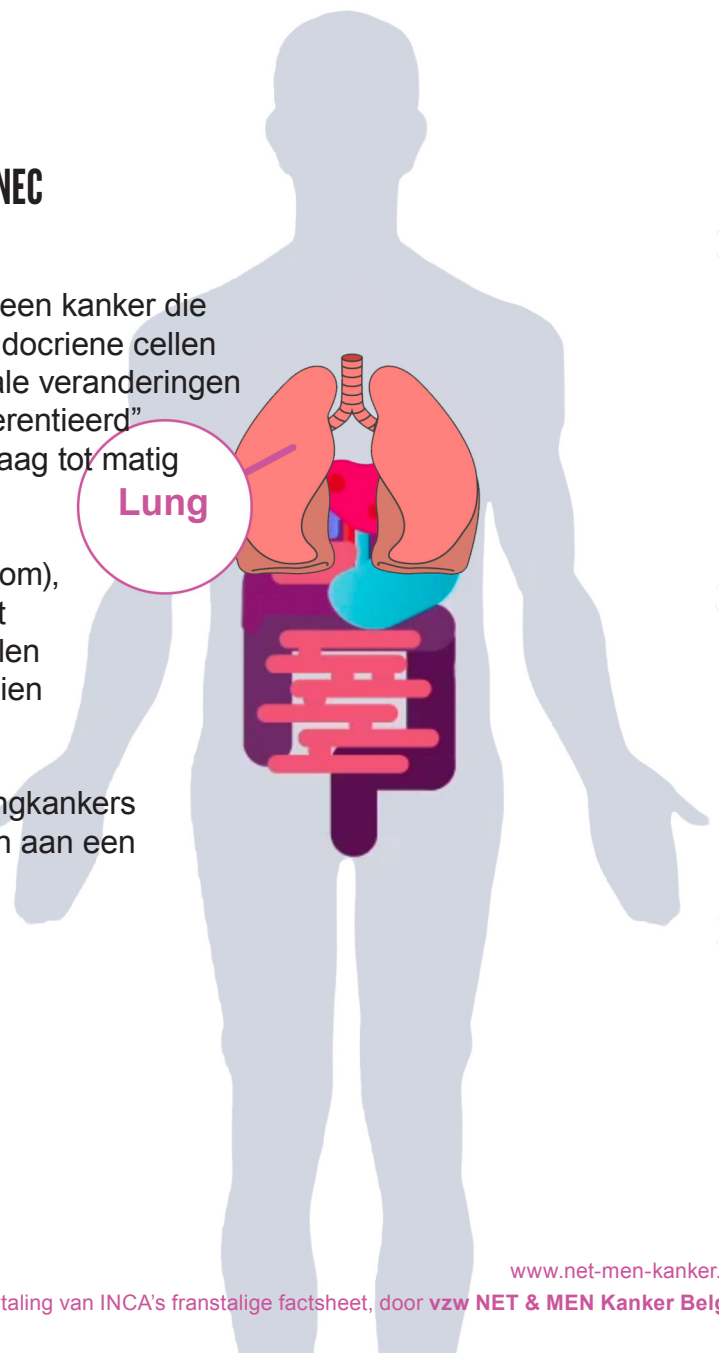
De longen zijn een paar brede sponsachtige organen die de borstkas vullen en zich aan beide zijden van het hart bevinden. Elke long bestaat uit verschillende kwabben. De rechterlong heeft 3 kwabben: de bovenste kwab, de middelste kwab en de onderste kwab. De kleinere linkerlong heeft slechts 2 kwabben: de bovenste en de onderste. Neuro-endocriene cellen zijn aanwezig in het gehele luchtwegenstelsel (longen) en maken deel uit van de normale anatomie.

20 % van alle longkankers zijn van oorsprong (primaire) neuro-endocriene longkankers

## Neuro-endocriene kanker: een NET of een NEC

- NET (Neuro-endocriene Tumor) is een kanker die zijn oorsprong vindt in de neuro-endocriene cellen. Wanneer deze cellen een abnormale veranderingen ondergaan en daarbij “goed gedifferentieerd” genoemd worden, volgen zij 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.

De terminologie bij neuro-endocriene longkankers kan echter verschillen en is onderworpen aan een deskundige analyse.



**Tot op heden konden 4 types van NET of NEC van de longen geïdentificeerd worden naast DIPNECH (een aandoening die de neuro-endocriene cellen in de longen aantast):**

- Typische carcinoïd (TC) is een laaggradige Neuro-endocriene Tumor aan de long
- A-typische carcinoïd (AC) is een Neuro-endocriene Tumor van intermediaire graad aan de long.
- Kleincellig Neuro-endocrien Carcinoom (kleincellige long-NEC)
- Grootcellig Neuro-endocrien Carcinoom (grootcellige long-NEC)

**DIPNECH** – (Diffuse idiopathische pulmonale endocriene celhyperplasie) is geen neuro-endocriene kanker, maar komt voor in endocriene cellen en kan het risico op de ontwikkeling van een typische of a-typische carcinoïd verhogen. De oorzaak is onbekend en deze aandoening kan zich voordoen in longen zonder reeds bestaande chronische longziekte.

De diagnose is gebaseerd op microscopisch onderzoek waarbij neuro-endocriene cellen (hyperplasie), meervoudige tumorletsels (< 5 mm) en daarmee gepaard gaande ontsteking en verstopping van de kleinste luchtwegen in de longen (bronchiolen) worden gevonden.

**Merk op:**

DIPNECH/TC worden normaliter niet in verband gebracht met roken. Ongeveer 5% van de TC/AC's zijn geassocieerd met MEN-1

Meer informatie over het neuro-endocriene systeem en neuro-endocriene kanker vindt u in ons informatieblad "Wat is (primaire) 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.

Klachten en symptomen kunnen al dan niet aanwezig zijn. Als ze aanwezig zijn, kunnen ze lijken op longaandoeningen zoals astma met klachten als hoest, pijn op de borst, piepende ademhaling, enz. of wijzen op luchtwegobstructie en longkanker.

In 10% van de gevallen kunnen de symptomen te wijten zijn aan de overproductie van hormonen als gevolg van een neuro-endocriene tumor, bv. het carcinoïd syndroom.

Neuro-endocriene longkanker kan ook gepaard gaan met paraneoplastische syndromen - overmatige hormoonafschieding, of andere aandoeningen die niet specifiek verband houden met neuro-endocriene kanker, maar die bij elke kankerpatiënt kunnen voorkomen.

## 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 (bijvoorbeeld MEN-1), met uw team van specialisten praat over uw medische voorgeschiedenis maar ook over eventuele medische aandoeningen of ziektes binnen uw familie.

## Tests that may or may not be done to help diagnosis

### Bloed/Urine Test

Bloedbeeld  
Lever- en nierfunctie  
B12/ijzer/ferritine/folaat  
Chromogranine A  
Calcium  
Glucose CEA  
5HiAA in urine of serum (serotonine) indien een carcinoïd syndroom wordt vermoed  
Klinische evaluatie op de aanwezigheid van carcinoïd syndroom en/of andere paraneoplastische syndromen.  
Indien een MEN-1 wordt vermoed of bekend is: Calcium, PTH en rekening houden met de genetische onderzoeken

### Scans & andere onderzoeken (indien beschikbaar en volgens locatie van de tumor):

Bronchoscopie  
Endoluminale bronchoscopische echografie (EBUS)  
**Röntgenfoto's** van de borstkas (RX)  
CT-scan van de thorax met hoge resolutie of contrast  
**CT-scan** van de borstkas, het abdomen en het bekken en/of CT-scan van de borstkas en **MRI** van het abdomen en het bekken - om een secundaire ziekte uit te sluiten +/- bevestiging dat de longen de primaire locatie zijn  
**Octreotide analogen** SPECT or PET/CT.  
**FDG PET** indien agressieve of snel evoluerende ziekte wordt ontdekt of vermoed  
**Botscan** indien een botaandoening aanwezig is of wordt vermoed  
**Echocardiogram** en tests op relevante bloedmarkers als een carcinoïde syndroom bewezen is of als er klinische tekenen zijn van hartfalen of klepafwijkingen aan de rechterkant.

### Pathology

Celdifferentiatie en -morfologie  
Synaptophysine  
Chromogranine  
Ki67  
TTF1 (en/of andere immunohistochemie indien nodig om de diagnose te bevestigen)

## 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

Chirurgie wordt voorgesteld om de primaire neuro-endocriene kanker (indien geïdentificeerd) en/of secundaire ziektelocaties (metastasen) geheel of gedeeltelijk te verwijderen of om een bypass te maken.

**Opvolging** – kan worden gebruikt om te beoordelen hoe goed de behandeling aanslaat of in perioden tussen behandelingen (die maanden of jaren kunnen duren). Niet iedereen hoeft echter een behandeling te ondergaan - opvolging maakt het mogelijk uw kanker en uw algemene gezondheidstoestand te onderzoeken door eventuele veranderingen op te sporen die een bepaalde behandeling kunnen rechtvaardigen. Alle behandelingen hebben bijwerkingen, het is dus belangrijk te weten wanneer een behandeling al dan niet nuttig kan zijn voor u.

**Somatostatine analogen (SSA's)** – en/of andere geneesmiddelen kunnen worden gebruikt om de afgifte van darmhormonen beter te reguleren indien deze in overmaat worden geproduceerd. Ze kunnen ook worden gebruikt om het groeipercentage van laag- tot matig-gradige neuro-endocriene kanker (NET) af te remmen of ze nu “functioneel” zijn of niet.

**Chemotherapie** – kan oraal (tabletten) of IV (intraveneus) worden toegediend om de tumorgroei te vertragen of te proberen de grootte van de tumor te verminderen. Dit kan de eerstelijns therapie zijn bij gevorderde ziektes, d.w.z. slecht gedifferentieerde neuro-endocriene carcinomen, kleincellige carcinomen (NEC). Chemotherapie kan ook worden gebruikt om de gevoeligheid van tumorcellen voor bestralingstherapie te vergroten.

**Targeted molecular therapie / doelgerichte moleculaire behandeling** – kan oraal (tabletten) of IV (intraveneus) worden toegediend om de tumorgroei te vertragen of de grootte van de tumor te verminderen.

**Radiotherapie** – wordt soms na de operatie gegeven om eventueel achtergebleven kankercellen te doden. Het kan ook worden gebruikt voor kanker die is uitgezaaid buiten de primaire locatie, vooral als de ziekte is uitgezaaid naar de botten - hier wordt het gebruikt om de groei van de uitzaaiingen te controleren en de pijn in de botten te verlichten.

**Peptide receptor radionuclide therapy (PRRT)** – soms ook Radioligandtherapie genoemd en maakt gebruik van gerichte bestraling om neuro-endocriene kankercellen te behandelen. Deze behandeling kan worden toegepast bij bepaalde patiënten bij wie de CT-scan op basis van somatostatinereceptor positief is.

**Interventional radiology** – technieken zoals embolisatie of ablatie voor de behandeling van een neuro-endocriene kanker die is uitgezaaid naar de lever.

**Endoscopische procedure** – behandeling toegediend via endoscopie / colonoscopie, gastroscopie of bronchoscopie, afhankelijk van het te behandelen gebied. Bijvoorbeeld, endoluminale laserbehandeling (via bronchoscopie) voor sommige neuro-endocriene longkankers.

**Clinische proef/trial** – Klinisch onderzoek en ontwikkeling van nieuwe behandelingen zijn essentieel om de beste zorg te kunnen bieden aan patiënten met neuro-endocriene kanker - we moeten er zeker van zijn dat de behandeling niet alleen werkt, maar ook veilig werkt. Er zijn verschillende fasen in een proeftherapie; meer informatie is te vinden in het informatieblad over klinische tests. De deelname aan een proef gebeurt op vrijwillige basis.

**Opvolging / Follow up** – Er zijn door deskundigen overeengekomen richtlijnen over hoe en wanneer een follow-up moet plaatsvinden, maar dit varieert in de praktijk, en vaak met een goede reden - de follow-up moet deskundig en op bewijzen gebaseerd zijn, maar ook op u zijn afgestemd en wat voor u de beste zorg is.

## Resources

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**  
[www.incalliance.org](http://www.incalliance.org)
- **The Carcinoid Cancer Foundation**  
[www.carcinoid.org](http://www.carcinoid.org)
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**  
[www.netrf.org](http://www.netrf.org)
- **Neuroendocrine Cancer UK**  
[www.neuroendocrinecancer.org.uk](http://www.neuroendocrinecancer.org.uk)
- **NeuroEndocrine Cancer Australia**  
[www.neuroendocrine.org.au](http://www.neuroendocrine.org.au)
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**  
[www.cnets.ca](http://www.cnets.ca)

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