

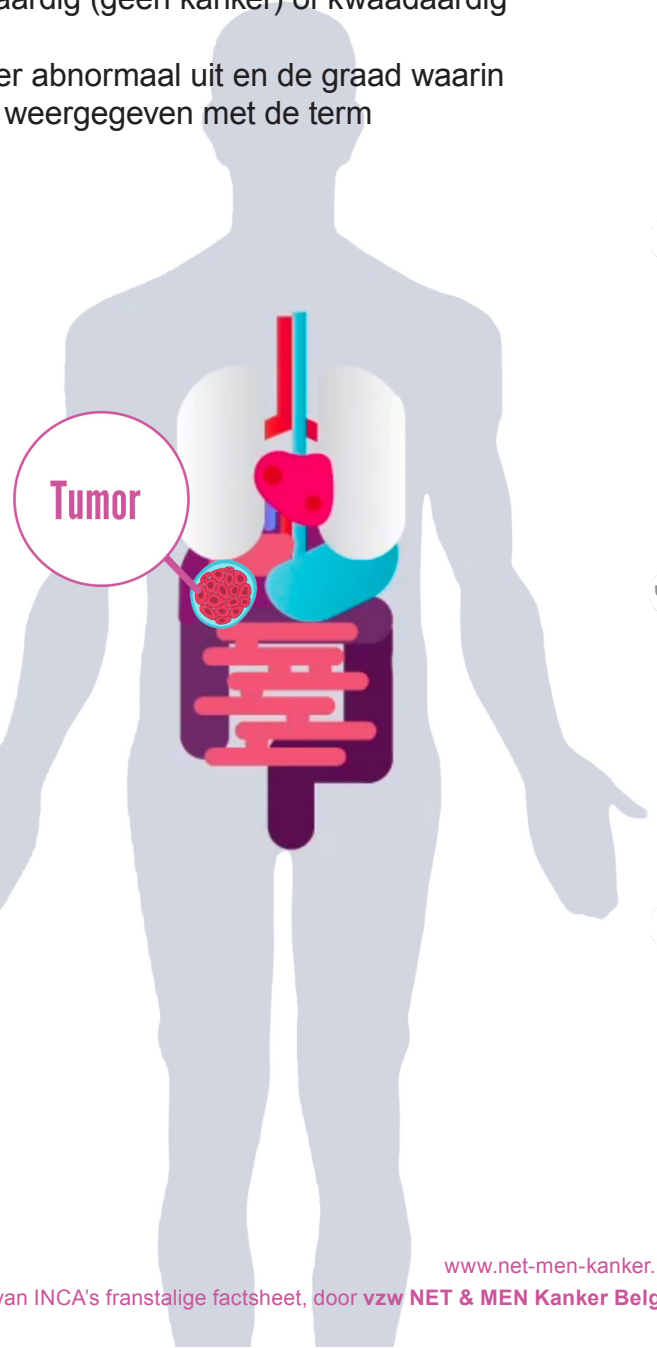
Wat is (primaire) Neuro-endocriene kanker?

Neuro-endocriene tumor (NET) is de overkoepelende term voor een groep tumoren die hun oorsprong kennen in neuro-endocriene cellen. De terminologie verandert echter voortdurend naarmate we meer te weten komen. Zo worden ze bijvoorbeeld "carcinoïd" genoemd - een term die meer dan honderd jaar geleden opdook en kankergelijkend betekent. De nieuwste terminologie is Neuro-endocriene Neoplasie of NEN. "Neoplasma" betekent een nieuw (abnormaal) gezwel.

Neuro-endocriene neoplasie omvatten alle nieuwe en abnormale gezwellen met oorsprong in neuro-endocriene cellen - goedaardig (geen kanker) of kwaadaardig (kanker).

Kwaadaardige neuro-endocriene cellen zien er abnormaal uit en de graad waarin ze zich anders gedragen (de celdeling) wordt weergegeven met de term 'differentiatie'.

- De goed gedifferentieerde neuro-endocriene kankercellen hebben nog enkele kenmerken van de oorspronkelijke cel: celvorm en -grootte veranderen lichtjes. Zij hebben de neiging langzamer te groeien, hoewel sommige ook snel kunnen groeien.
- Slecht gedifferentieerde neuro-endocriene kankercellen hebben bijna alle kenmerken van de oorspronkelijke cel verloren en zijn van vorm en grootte veranderd. Ze hebben de neiging snel te groeien.



Er zijn 2 hoofdtypes van “kwaadaardige NEN” – of “neuro-endocriene kankers”

- goed gedifferentieerde Neuro-endocriene Tumoren (NETs)
- slecht gedifferentieerde Neuro-endocriene Carcinomas (NECs)

Neuro-endocriene kanker, NET en NEC, ontstaat wanneer neuro-endocriene cellen van vorm beginnen te veranderen en te groeien. Hun normale werking (hormonen produceren) kan afwijkend gedrag vertonen.

Wat zijn neuro-endocriene cellen?

Overal in het lichaam zijn neuro-endocriene cellen aanwezig. Ze produceren hormonen en andere chemische stoffen die ervoor zorgen dat ons lichaam normaal functioneert.

Deze cellen vormen een gecoördineerd systeem — het neuro-endocrien systeem, een communicatienetwerk om dit hormoon en de chemische afgifte ervan te controleren en te reguleren.

Wat is kanker?

Kanker is een aandoening waarbij cellen in het lichaam op ongecontroleerde wijze groeien en zichzelf reproduceren. Deze cellen kunnen gezonde omliggende weefsels, waaronder organen, binnendringen en vernietigen, en sommige kunnen zich verspreiden naar andere delen van het lichaam (uitzaaiingen).

Hoe ontstaat neuro-endocriene kanker?

Voor sommige vormen van kanker hebben we specifieke risico's of oorzaken vastgesteld.

- Intern: bijvoorbeeld een defect gen - zoals bij borstkanker en het BRCA-gen.
- Extern: bijvoorbeeld blootstelling aan een carcinogeen (kankerverwekkende stof) zoals roken of blootstelling aan bepaalde chemische stoffen.

Voor neuro-endocriene kankers is geen duidelijke oorzaak of risico vastgesteld. De meeste komen voor zonder een duidelijke of genetische (erfelijke) aanwijzing.

Er is echter een zeer klein aantal mensen dat neuro-endocriene kanker krijgt als gevolg van de genetische ziekte MEN (Multipel Endocriene Neoplasie). Let wel, de aanwezigheid van een genetische aandoening betekent niet noodzakelijk dat u neuro-endocriene kanker zult krijgen, maar u loopt wel levenslang risico.

Aandoeningen die verband houden met neuro-endocriene kanker zijn zeer zeldzaam en omvatten:

- Meervoudig endocrien neoplasie syndroom (MEN)
- Erfelijke Feochromocytoom / Paraganglioom Syndromen
- Neurofibromatose 1
- Von Hippel Lindau

Wat de ontwikkeling van kanker betreft, volgen normale cellen een reeks regels die hun groei en gedrag bepalen, maar in geval van kanker worden de controlesignalen en regels vergeten!

Normale cellen:

- ontwikkelen en groeien op een gecontroleerde manier
- doen waarvoor ze geprogrammeerd zijn, daarna sterven ze en worden ze vervangen door nieuwe cellen
- als ze beschadigd zijn, proberen ze zichzelf te herstellen en sterven ze als dat niet lukt
- hebben de neiging samen te blijven en naar andere delen van het lichaam te reizen
- als hun groei te sterk is voor de locatie waar ze zich bevinden, hebben ze de neiging om naast naburige cellen te groeien, in plaats van er middenin.

Kanker cellen:

- hebben een ongecontroleerde ontwikkeling en groei
- vergeten waarvoor ze geprogrammeerd zijn, gaan niet dood en nieuwe cellen blijven zich ontwikkelen
- hebben een gebrek aan celherstel en -afsterving/-vervanging, zodat abnormale cellen blijven groeien
- kunnen de plaats verlaten waar zij begonnen te groeien en zich verspreiden naar andere delen van het lichaam (uitzaaiingen)
- wanneer zij een grootte bereiken die te groot is voor hun locatie, dringen ze aangrenzende cellen en structuren binnen (doorgroeien)

Welke soorten neuro-endocriene kanker bestaan er?

Neuro-endocriene kankersoorten worden op basis van verschillende manieren ingedeeld, één daarvan is de locatie of plaats van ontstaan.

Locatie – plaats in het lichaam waar de tumor is ontstaan – bv. longen, dunne darm, pancreas, huid, enz. Locaties kunnen worden onderverdeeld in primaire of secundaire locaties

- **Primair** - verwijst naar de plaats waar de kanker werd gemeld
- **Secundair** - verwijst naar de plaats waar de kanker zich verspreidt

Zo bijvoorbeeld: een neuro-endocriene tumor aan de dunne darm (dunndarm-NET), is een neuro-endocriene kanker die oorspronkelijk in de dunne darm is ontstaan. Als deze kanker metaseert of uitzaait naar de lever, spreekt men van primair dunndarm-NET, secundair naar de lever uitgezaaid.

Stadium – vertelt ons of de kanker gelokaliseerd is (beperkt tot het gebied waar hij voorkomt) of uitgezaaid (uitgezaaid naar andere plaatsen in het lichaam). Het stadium wordt meestal bepaald met behulp van scanners. Er zijn 4 fasen gradering:

- **1** = beperkt tot het gebied waar het begint
- **2** = is uitgezaaid naar de omliggende cellen of weefsels
- **3** = uitgezaaid buiten de omliggende weefsels en naar nabijgelegen lymfeklieren
- **4** = uitgezaaid naar andere plaatsen in het lichaam en nabijgelegen lymfeklieren

Gradering – dit is de snelheid waarmee de kanker groeit. In het labo onderzoekt men met een microscoop de cellen en kijkt men hoeveel er zich actief vermenigvuldigen en groeien. Misschien ziet u de termen “Ki67” of “Mitotic Index” vermeld in de brief van uw kliniek of in medische verslagen met een notatie - G1, G2 of G3.

‘Mitotic rate’ (MiB1) of Ki67 zijn de maatstaven die worden gebruikt om de groeisnelheid van uw kanker te beoordelen. Ki67 is een eiwit dat aanwezig is tijdens alle actieve fasen van de celcyclus - een nuttige marker van proliferatie (celdeling- en groei) – vaak uitgedrukt als percentage (%).

- **NET Grade 1** Ki67 is kleiner dan 3%, de cellen zijn goed-gedifferentieerd
- **NET Grade 2** Ki67 is tussen 3% en 20%, de cellen zijn goed-gedifferentieerd
- **NET Grade 3** Ki67 is hoger dan 20%, de cellen zijn matig-gedifferentieerd
- **NEC Grade 3** Ki67 is hoger dan 20%, de cellen zijn weinig-gedifferentieerd

Differentiatie – is de mate waarin kankercellen van vorm veranderen

- Goed gedifferentieerd: de cel verandert van vorm maar toont nog veel kenmerken van de normale cel.
- Slecht of weinig gedifferentieerde cellen verloren veel of alle gelijkenissen met normale cel.

Functioneel – verwijst naar de productie van hormonen en chemische stoffen uit deze cellen.

- Niet-functionele neuro-endocriene kankercellen behouden hun vermogen om normale hoeveelheden hormonen of chemische stoffen af te scheiden.
- Functionele neuro-endocriene kankercellen produceren en scheiden abnormale hoeveelheden af van de hormonen of chemische stoffen waar zij normaal gezien verantwoordelijk voor zijn.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Er zijn een aantal tests die kunnen worden uitgevoerd om de diagnose neuro-endocriene kanker te bevestigen. Deze omvatten bloed- en urineonderzoek, alsmede scans en andere onderzoeken, zoals een biopsie (het nemen van een monster van de kanker om dit onder een microscoop te onderzoeken).

Welk type onderzoek u krijgt, hangt af van het type neuro-endocriene kanker dat wordt vermoed. Het kan ook zijn dat er geen vermoeden van neuro-endocriene kanker bestaat maar dat de diagnose wordt gesteld tijdens lopende onderzoeken of behandelingen voor een andere aandoening.

U zal vragen krijgen over:

- algemene gezondheid - conditie, levensstijl, sociale situatie
- klachten die u ondervindt
- uw medische voorgeschiedenis
- alle medische behandelingen, voorgeschreven en nietvoorgeschreven, kruiden, homeopathische en/of legale/illegale producten
- familiale medische geschiedenis
- of u allergieën heeft of niet

Het is belangrijk dat u tijdens deze consultatie zo open en eerlijk mogelijk bent, zodat uw algemeen welzijn kan worden beoordeeld en een nauwkeurige diagnose kan worden gesteld.

Hoe wordt neuro-endocriene kanker behandeld? Kan het genezen worden?

Zoals bij de meeste vormen van kanker biedt een vroege diagnose de beste kans op genezing.

De behandeling zal afhangen van het type (progressie, functionaliteit, enz.), de plaats en de grootte van uw neuro-endocriene kanker, en of deze is uitgezaaid, en naar welk orgaan.

Het zal ook afhangen van de aanwezigheid van andere gezondheidsproblemen en/of ziekten, uw algemene gezondheidstoestand en uw conditie.

Men is het er algemeen over eens dat alle patiënten met neuro-endocriene kanker door een NET kankerspecialist moeten worden onderzocht om de beste zorg te garanderen.

Er zijn bepaalde vormen van neuro-endocriene kanker waarbij genezing door chirurgie mogelijk is als de diagnose vroegtijdig, vaak door toeval, wordt gesteld. Bijvoorbeeld de diagnose van een kleine NET van graad 1 aan het uiteinde van de appendix zonder aanwijzingen voor lokale of verre ziekte - alléén gevonden door chirurgie in het geval van vermoedelijke appendicitis.

De huidige realiteit is echter dat, om een aantal redenen, minstens de helft van de mensen, bij wie neuro-endocriene kanker wordt gediagnosticeerd, een secundaire ziekte hebben op het moment van de diagnose. Dit betekent dat genezing misschien niet mogelijk is, maar het is niet hetzelfde als de diagnose van een dodelijke ziekte.

Geen genezing (ongeneeslijk) is NIET hetzelfde als “terminaal”, en veel mensen die met neuro-endocriene kanker leven, doen dat gewoon - léven. Met continue evaluatie en opvolging van de ziekte en de steun van familie, het ondersteuningsnetwerk en het NET kankerteam kunnen zij nog jaren leven.

Het belangrijkste doel van de behandeling is u helpen om uw levenskwaliteit goed en de levensverwachting hoog te houden.

Er bestaat een algemene consensus dat alle patiënten met neuro-endocriene kanker moeten worden onderzocht door **een team van neuro-endocriene kankerspecialisten** om de best mogelijke zorg te garanderen. Een groot deel van uw besprekingen met uw specialistenteam (artsen, gespecialiseerde verpleegkundigen en andere verbonden gezondheidswerkers) bestaat erin ervoor te zorgen dat u de situatie begrijpt, zodat u weloverwogen keuzes kunt maken over uw behandeling en verzorging.

Een of meer van de volgende behandelingen kunnen worden voorgesteld:

- Verwijdering (ressectie) van de gehele kanker of een deel ervan
- Ziektebeheersing, door het vertragen of stoppen van de kankergroei
- Opvolgen (follow-up) van de ziekte via scan
- Palliatieve zorg of verlichting van de symptomen

Behandelingsopties kunnen daarom de volgende zijn: chirurgie, medische behandeling, ingrepen, therapeutische proeven en/of symptoomcontrole - met emotionele en sociale steun.

Zie onze selectie van informatiebladen voor meer informatie over de soorten behandeling die u kunt krijgen voor uw type neuro-endocriene kanker.

Er kunnen verschillen zijn in de toegang tot de beschikbare behandelingen, afhankelijk van het land.

Wat gebeurt er na de diagnose en behandeling?

Er zijn door deskundigen uitgangspunten overeengekomen over hoe en wanneer een follow-up moet plaatsvinden, maar in de praktijk varieert dit en vaak is daar een goede reden voor. Follow-up moet worden bepaald door een deskundige en gebaseerd zijn op bewijs en onderzoek, maar ook afgestemd zijn op u en wat bij u past voor optimale zorg.

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**
<https://neuroendocrine.org.au>
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
<https://cnets.ca>

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