

Neuro-endocriene kanker van onbekende primaire oorsprong

vaak afgekort als CUP (Cancer of Unknown Primary)

Het is meestal maar niet altijd mogelijk om aan de hand van de symptomen, tests en scans te achterhalen waar in het lichaam de kanker primair begonnen is.

Dit kan te wijten zijn aan de manier waarop kankers zich ontwikkelen, ze beginnen zo klein als een zandkorrel en hebben verschillende maanden of zelfs jaren nodig om uit te groeien tot ze door scanners kunnen worden vastgesteld.

Ondanks hun kleine omvang (soms slechts enkele cellen) kunnen neuro-endocriene kankers uitzaaien naar andere organen (metastaseren). Het is belangrijk op te merken dat dit niet noodzakelijk wijst op een agressieve aard, het kan gewoonweg het resultaat zijn van een langdurige aanwezigheid van de kanker (de oorspronkelijke reeks cellen heeft het zo lang overleefd dat in de loop van de tijd één of meer van de cellen de tijd hebben gehad om in het bloed of het lymfestelsel terecht te komen en zich door het lichaam te verplaatsen - meestal in de lymfeklieren, de lever, de longen of de botten).

Uw medisch team kan uw kanker classificeren als “van onbekende oorsprong” - of CUP

- 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

Meer informatie over het neuro-endocriene systeem en neuro-endocriene kanker vindt u in de informatie fiche “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.

Een kanker van onbekende primaire oorsprong veroorzaakt soms symptomen. De aard van de symptomen/klachten hangt af van het type en de lokatie van de tumor.

De symptomen kunnen mogelijks verband houden met een syndroom dat geassocieerd wordt met een neuro-endocriene kanker.

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.

Onderzoeken om de diagnose te helpen stellen

Bij het onderzoek moet worden uitgegaan van wat men ziet - klinische tekenen en symptomen - en moeten alle mogelijke primaire plaatsen worden nagegaan.

Bepaalde tests kunnen worden aanbevolen, bijvoorbeeld:

Bloed/Urine Test

Bloedbeeld
Lever- en nierfunctie
B12/ijzer/ferritine/folaat
Chromogranine A
Urine of serum 5-HIAA (serotonine).
Intestinaal hormoonprofiel
Calcium
Schildklierfunctie
Aanvullende bloedonderzoeken kunnen de primaire locatie identificeren (tumormarkers)

Scans

CT-scan van de thorax, het abdomen en het bekken en/of van de thorax en MRI van het abdomen en het pelvis
Octreotide analoog SPECT of PET scan
FDG-PET
Botscan - als er een botziekte aanwezig is of vermoed wordt

Endoscopie:

Een endoscopie is een medische procedure die wordt gebruikt om in het lichaam te kijken - met behulp van een flexibele buis met een klein lampje en een camera. Afhankelijk van de klinische presentatie of het resultaat van de biomarker.

Pathologie

Cel -differentiatie en -morfologie
Synaptofysine
Chromogranine
Ki67
Deskundig onderzoek van lichaamswefsel, cellen of vloeistoffen - gewoonlijk met behulp van een microscoop en andere onderzoeken (immunohistochemie) - ter ondersteuning van de diagnose en de opstelling van het behandelingsplan voor de kanker.
Aanvullende immunohistochemie - indien nodig om nieuwe informatie te ontdekken en/of 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.

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 somatostatinerceptor 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.

Irreversible Electroporatie – (ook bekend als Nanoknife) is een betrekkelijk nieuwe therapie die gebruik maakt van een sterke elektrische stroom om kankercellen te doden. Het kan bijzonder nuttig zijn bij de behandeling van primaire of secundaire ziekte wanneer chirurgie, of andere ablatietechnieken, risicovol zijn omdat tumoren te dicht bij structuren zoals slagaders liggen. Aangezien het hier om een zeer gespecialiseerde behandeling gaat, is zij niet op grote schaal beschikbaar - aangezien de vereiste apparatuur en deskundigheid beperkt zijn.

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
- **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/>

- ✉ post@incalliance.org
- 🐦 twitter.com/netcancerday
- 📘 facebook.com/netcancerday
- 📷 instagram.com/netcancerday