

# Wat is het Carcinoid Syndroom?

De term “neuro-endocriene kanker” omvat een groep kankers die ontstaan in neuro-endocriene cellen.

Neuro-endocriene cellen worden overal in het lichaam aangetroffen en helpen lichaamsfuncties zoals ademhaling en spijsvertering te reguleren, vaak door stoffen te produceren die peptiden en/of hormonen worden genoemd. Bij neuro-endocriene kanker kunnen de cellen deze stoffen produceren, waardoor in het hele lichaam hoge concentraties ontstaan en de normale werking van het lichaam wordt verstoord.

Neuro-endocriene kankers worden ook NET, NEC, NEN of zelfs carcinoïden genoemd, waarvan de verschillen hieronder worden gedefinieerd:

- **NET** (neuro-endocriene tumor) is een kanker die ontstaat in neuro-endocriene cellen die abnormale veranderingen vertonen, die “goed gedifferentieerd” genoemd worden - meestal met een lage tot matige groeisnelheid, maar die even snel kan groeien als een NEC.
- **NEC** (endocrien carcinoom) is een vorm van kanker die ontstaat in neuro-endocriene cellen die abnormale veranderingen ondergaan die “slecht gedifferentieerd” worden genoemd - zij groeien meestal snel.
- **NEN** (Neuro-endocriene Neoplasma) verwijst naar de twee bovenstaande
- **Carcinoid** (van het Duits Karzinoide, wat kankertype betekent), is een oude term die langzaam aan het verdwijnen is, maar nog wel kan worden gebruikt voor sommige subtypes van neuro-endocriene kanker, bv. in de longen.

**De term “carcinoïde” wordt ook gebruikt om specifieke aandoeningen te beschrijven die verband houden met neuro-endocriene kanker.**

Een syndroom is een combinatie van 2 of meer gelijktijdige symptomen, vaak duidend op een bepaalde ziekte of aandoening.



**Carcinoïd syndroom** — ontstaat door overproductie van hormonen en peptiden van neuro-endocriene kankers - met name serotonine, histamine en kininen - die een aantal verwante symptomen kunnen veroorzaken. Het komt voor bij ongeveer 30% van de patiënten met neuro-endocriene kanker en komt het meest voor bij kankers die zijn uitgezaaid naar de lever (gemetastaseerd), vooral bij kankers die zijn begonnen in de dunne darm (gevolgd door de longen, eierstokken en alvleesklier), maar bij maximaal 5% van de patiënten met carcinoïd syndroom is er geen sprake van metastasering.

**Carcinoïd hartziekte** — Een zeldzame aandoening bij ongeveer één op de vijf (20%) patiënten die zowel neuro-endocriene kanker als carcinoïd syndroom (CS) hebben. De precieze oorzaak is onbekend, maar men denkt dat het te maken heeft met een hoog serotonineniveau. Deze toename van serotonine kan leiden tot de ontwikkeling van vezels of plaques op het oppervlak van de kleppen aan de rechterkant van het hart, waardoor deze verdikken, krimpen en onbeweeglijk worden, en resulteren in stenose (niet volledig kunnen openen), of vaker nog, in regurgitatie (niet volledig kunnen sluiten) - dit beïnvloedt op zijn beurt de algehele werking van het hart.

Valvulaire aandoeningen komen niet vaak voor (minder dan 5%) aan de linkerzijde van het hart, en kunnen worden beperkt tot patiënten met een persistentie van de foramen ovale (PFO\*), patiënten met longmetastasen en patiënten met een aanzienlijke tumorbelasting die een grote hoeveelheid serotonine kan afscheiden.

(\*Een PFO is een gaatje in het hart dat zich na de geboorte niet heeft gesloten zoals het hoort, om te voorkomen dat bloed van de rechterkant van het hart naar de linkerkant in de longen stroomt).

**Carcinoïd crisis** — Is een zeldzame complicatie van het carcinoïd syndroom, maar het kan ook voorkomen bij patiënten zonder voorgeschiedenis. Het kan zonder duidelijke oorzaak optreden, maar wordt meestal in verband gebracht met een prikkel door anesthesie, manipulatie van de tumor (biopsie, operatie of interventieradiologie - bv. embolisatie- of ablatiebehandelingen) of stress. Deze triggers veroorzaken een plotselinge, overmatige afgifte van hormonen en peptiden, met ernstige afwijkingen in hartslag, bloeddruk en ademhaling tot gevolg - wat fataal kan zijn. Vertel het altijd aan uw arts als u neuro-endocriene kanker hebt en op een procedure wacht.

Meer informatie vindt u in ons informatiefiche "Wat is neuro-endocriene kanker?».

## Symptomen van carcinoïde aandoeningen

### De symptomen van carcinoïd syndroom zijn onder andere:

- Opvliegers: roodheid in het gezicht, de hals en de borst (die zich kan uitbreiden tot het hele lichaam), en gepaard kan gaan met tintelingen in de handen en voeten, hoofdpijn en/of hartkloppingen (snelle hartslag of bonzen van het hart)
- Diarree: losse ontlasting meerdere keren per dag - soms gepaard gaand met aanzienlijke spoed - die vaker/spoediger kan zijn vroeg tot halverwege de ochtend
- Carcinoïde hartziekte
- Piepen (bronchospasme) en/of kortademigheid
- Veranderingen in het uiterlijk van de conditie van de huid

De oorzaken van het carcinoïd syndroom houden verband met de overproductie van hormonen en peptiden door neuro-endocriene kankercellen - en de gevolgen daarvan voor het lichaam.

Serotonine, histamine en kinine spelen allen een rol bij normale lichaamsfuncties - met name de spijsvertering en de ademhaling.

Andere soorten diarree kunnen voorkomen bij neuro-endocriene kanker - het is belangrijk om het type te beschrijven - hoe het eruit ziet, wanneer het optreedt, enz., omdat het verband kan houden met andere oorzaken en niet met het carcinoïd syndroom. Bijvoorbeeld het kortedarmsyndroom (wanneer een groot deel is verwijderd of niet meer goed functioneert).

Bij **carcinoïde hartziekte** (CHD) hebben veel mensen in eerste instantie geen merkbare hartgerelateerde symptomen, maar vroege tekenen kunnen zijn:

- Een progressieve vermindering van bepaalde functies, zoals het stappen
- Dyspneu (kortademigheid) - voornamelijk tijdens inspanningen
- Toenemende vermoeidheid

Sommige van deze symptomen kunnen worden toegeschreven aan andere mogelijke oorzaken zoals de kanker zelf, algemene gezondheidsproblemen en/of leeftijd.

Hoge serotonineniveaus zijn ook in verband gebracht met de ontwikkeling van fibroses (draden of plaques als afzettingen) die de hartkleppen (CHD) en de dunne darm (mesenteric fibrosis) kunnen aantasten.

In het hart kan dit proces de hartkleppen omsluiten, waardoor ze moeilijk volledig kunnen openen of sluiten. Dit verstoort de bloedstroom, wat zijn vermogen om bloed naar de longen en het hele lichaam te pompen kan aantasten.

In de buik kan dit leiden tot groepering en verdraaiing van de dunne darm, met draden als littekens die de lussen van de dunne darm beklemmen, wat kan leiden tot kramp, pijn, en in sommige extreme gevallen, obstructie en mogelijke schade aan gezond darmweefsel.

In een gevorderd stadium van CHD kunnen de symptomen bestaan uit toenemende kortademigheid, perifeer oedeem (bijv. gezwollen enkels), ascites (te veel vocht in de buik), onbedoeld gewichtsverlies, verminderde spiermassa, en meer duidelijke tekenen van rechterhartfalen.

**Een carcinoïde crisis** — is een klinische noodsituatie - en hoewel er sprake kan zijn van ernstige huiduitslag - is het belangrijkste symptoom de combinatie van een snelle, onregelmatige hartslag met een lage of zeer lage bloeddruk, verwardheid en ernstige ademhalingsmoeilijkheden. Het is beschreven als lijkend op een acute allergische reactie (anafylaxie) met collaps.

Een carcinoïde crisis houdt verband met een plotselinge hoge afgifte van hormonen en peptiden - gewoonlijk als reactie op een trigger, maar het kan spontaan optreden. Het is niet hetzelfde als een opflakking of verergering van de symptomen van het carcinoïd-syndroom, en kan optreden zonder reeds bestaande aanwijzingen voor het carcinoïd-syndroom.

Een onbehandelde carcinoïde crisis of in extreme gevallen kan leiden tot bewustzijnsverlies, coma en/of de dood.

## Gebruikelijke tests die al dan niet kunnen worden gebruikt om de diagnose te helpen stellen

**De gebruikelijke tests omvatten de formele evaluatie en de diagnose van het type neuro-endocriene kanker - en het vaststellen van de aanwezigheid van carcinoïd syndroom en carcinoïde hartziekte - of het risico dat één van beide zich ontwikkelt.**

Het carcinoïd-syndroom kan worden bevestigd door de aanwezigheid van geassocieerde symptomen van het syndroom, alsmede door meting van de hormonen en de peptiden:

- Serotonine - hetzij door een rechtstreeks bloedmonster hetzij door de bepaling van 5HiAA-gehalten in het bloed of in de urine
- 5HiAA is afkomstig van de afbraak van serotonine, dus als het 5HiAA-gehalte hoog is, kan dit indirect wijzen op een hoog serotonineniveau in het lichaam.

## Het volgende kan worden gebruikt om een carcinoïde hartziekte te diagnosticeren en op te volgen:

- Bloedanalyse: Peptiden N-terminale fractie van B-type natriuretisch peptide (NT-pro-BNP)  
Volledig bloed/urine/plasma/ 5HIAA serum
- De consensus van de ENETS European Neuroendocrine Tumor Society raadt aan NT-pro-BNP te monitoren bij alle patiënten met carcinoïd syndroom om vroege opsporing van CHD te bevorderen
- Electrocardiogrammen en röntgenfoto's van de borst zijn zelden nuttig voor het opsporen van CHD
- Transthoracale electrocardiografie wordt bij voorkeur gebruikt om de diagnose te stellen
- Andere echocardiografische technieken, zoals 3D, kleuren- of spectrale Doppler, kunnen aanvullende informatie over de status van een pulmonaalklep opleveren.
- Contrastonderzoek kan helpen om een persisterend foramen ovale op te sporen.
- Magnetische resonantiebeeldvorming (MRI) van het hart

**Carcinoid crisis** - is een onvoorspelbare noodsituatie - het risico kan echter worden gestratificeerd door beoordeling van de aanwezigheid en de ernst van het carcinoïde syndroom - en er zijn richtlijnen van deskundigen beschikbaar om advies te geven over hoe het risico van crisis voor en tijdens chirurgische en/of opzettelijke ingrepen kan worden geminimaliseerd.

Er kunnen patiëntwaarschuwingssportefeuille-kaarten beschikbaar zijn, die door risicopatiënten te allen tijde worden gedragen.



## Behandeling

Het belangrijkste doel van de behandeling moet zijn u te helpen de beste levenskwaliteit te behouden door te zorgen voor toegang tot de juiste behandeling, symptoombestrijding en behandeling van wat voor u het belangrijkste is.

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

De behandelingsopties zullen afhangen van het type (progressie, functionaliteit, enz.), de plaats en de grootte van uw neuro-endocriene kanker, hoe ver de kanker is uitgezaaid en naar welk orgaan. Het zal ook afhangen van de aanwezigheid van andere gezondheidsproblemen en/of ziekten, uw algemene gezondheid en uw conditie.

### **Eén of meerdere van de volgende benaderingen kunnen worden voorgesteld:**

- Bewaking of toezicht/opvolging
- Verwijdering van de hele kanker of een deel ervan (chirurgie)
- Beheersing/vertraging van de ziekte, door de voortgang van de kanker te vertragen of te stoppen
- Palliatieve zorg of symptoombestrijding

Een groot deel van de ontmoetingen met uw artsen of verpleegkundigen/specialistenteam is bedoeld om ervoor te zorgen dat u de informatie krijgt die u nodig hebt om de behandelingsopties te begrijpen die voor u gunstig kunnen zijn, zodat u een geïnformeerde keuze kunt maken over uw zorg.

**Chirurgische verwijdering, reductie (gedeeltelijke verwijdering) en behandeling van neuro-endocriene kanker kunnen helpen bij het beheersen van de carcinoïde aandoening, omdat het resulteert in de verwijdering of de controle van cellen die een overmaat aan hormonen en peptiden produceren, die in verband worden gebracht met het carcinoïde syndroom en een carcinoïde hartziekte.**

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

## Behandelingsopties kunnen zijn:

**Opvolging** — kan worden gebruikt om te beoordelen hoe goed de behandeling werkt of in de perioden tussen behandelingen (in maanden of jaren) - niet iedereen hoeft een behandeling te ondergaan - monitoring kan uw kanker en uw algemene gezondheidstoestand controleren door eventuele veranderingen op te sporen die een bepaalde behandeling zouden kunnen rechtvaardigen.

Alle behandelingen hebben bijwerkingen, dus het is belangrijk te weten wanneer een behandeling al dan niet nuttig kan zijn.

**Chirurgie** — om uw primaire neuro-endocriene kanker en/of secundaire ziekteplaatsen (uitzaaiingen) geheel of gedeeltelijk te verwijderen of een shunt aan te leggen.

Er kunnen operaties worden uitgevoerd om beschadigde hartkleppen en/of PFO's te vervangen. Aangetaste kleppen kunnen niet worden hersteld - Niet-chirurgische behandelingen kunnen verdere schade stoppen of verdere schade verminderen door de hoge niveaus van hormonen en peptiden te verlagen, maar alleen als een operatie de mogelijkheid biedt om de normale functie te herstellen.

**Bij sommige patiënten kan een operatie voor CHD een prioriteit zijn om overleving en fitheid te garanderen, zij gaan door met bepaalde neuro-endocriene kankerbehandelingen.**

**In andere gevallen kan het echter nodig zijn het carcinoïd-syndroom te stabiliseren (door behandeling van de neuro-endocriene kanker) voordat een operatie voor CDH veilig kan worden uitgevoerd.**

**Somatostatine analogen (SSAs)** — kunnen worden gebruikt om de afscheiding van darmhormonen beter te reguleren indien deze in overmaat worden geproduceerd. Ze kunnen ook worden gebruikt om de groei van een neuro-endocriene kanker te vertragen in een laag of matig stadium - ongeacht of ze "functioneel" zijn of niet.

Medische behandeling - andere geneesmiddelen kunnen ook worden gebruikt. Bijvoorbeeld geneesmiddelen tegen diarree en geneesmiddelen zoals Telotristat, dat wordt gebruikt om hormoongerelateerde diarree te verminderen.

**Klinische studie** — Klinisch onderzoek en de ontwikkeling van nieuwe veiligere behandelingen zijn van essentieel belang om de beste zorg voor patiënten met neuro-endocriene kanker te kunnen bieden, we moeten er zeker van zijn dat de behandeling niet alleen werkt, maar ook veilig is. Er zijn verschillende fasen in een proeftherapie; meer informatie is te vinden in het informatieblad "Klinische proeven". De deelname aan een proef gebeurt vrijwillig.



## Follow up

Er zijn door deskundigen overeengekomen richtsnoeren over hoe en wanneer een follow-up moet plaatsvinden, maar in de praktijk varieert dit en vaak zijn daar goede redenen voor.

- Follow-up moet deskundig en wetenschappelijk onderbouwd zijn, maar ook op u gericht zijn en op wat voor u goed is afgestemd voor optimale zorg.

Bij carcinoïde hartziekte kan echocardiografie om de 3-6 maanden worden aanbevolen, afhankelijk van uw situatie.

*Aangezien de ernst van een carcinoïde hartziekte in korte tijd (< 6 maanden) kan veranderen, is de voorgestelde frequentie voor CHD-echocardiografietoezicht 6 maanden voor matige CHD en 3-6 maanden voor matige/ernstige CHD.*

### Na een klepvervangende operatie:

- Alle patiënten hebben levenslange follow-up nodig door een cardioloog gespecialiseerd in neuro-endocriene kankers.
- Na klepvervangende operatie voor CHD lopen patiënten het risico op terugkerende pathologie (als de hormoon- en peptidenniveaus niet onder controle kunnen worden gehouden).
- Patiënten die een bioprothetische klepvervangende operatie voor CHD hebben ondergaan, lopen een verhoogd risico op infectieuze endocarditis, vooral als zij een verzwakt immuunsysteem hebben, en daarom wordt tijdens de gehele follow-up een tandheelkundig onderzoek en een goede tandhygiëne aanbevolen..
- Profylactisch antibiotica moet worden overwogen voor hoog-risico procedures bij CHD-patiënten met prothetische kleppen, met inbegrip van tandheelkundige procedures.

**Advanced disease** — *Follow-up zoals voorgeschreven - maar moet worden geleid door prognose, verwachte werkzaamheid van behandeling en behandelingsgerelateerde toxiciteit. Uw gezondheid, welzijn, lichamelijke activiteit, weloverwogen keuzes en voorkeur voor voortdurende zorg en het doel van uw behandeling moeten worden beoordeeld en besproken om de zorg beter te kunnen plannen.*

## Bronnen

- **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**  
<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](mailto:post@incalliance.org)
- 🐦 [twitter.com/netcancerday](https://twitter.com/netcancerday)
- 📘 [facebook.com/netcancerday](https://facebook.com/netcancerday)
- 📷 [instagram.com/netcancerday](https://instagram.com/netcancerday)