

What is Neuro-endocriene dunne darmkanker?

De dunne darm is het langste deel van het spijsverteringsstelsel. Hij is ongeveer zo breed als een middelvinger (ongeveer 1 inch of 2,5 cm), en is gemiddeld 6 meter lang bij een volwassene (wij hebben minstens 2 meter nodig om normaal te blijven functioneren). De belangrijkste functie van de dunne darm is het opnemen van voedsel en voedingsstoffen. Daarom wordt de dunne darm aan de binnenkant bekleed door veel plooien die de oppervlakte van de dunne darm vergroten - waardoor voedingsstoffen beter worden opgenomen.

De dunne darm is in de buik verankerd door een dubbele plooi in het peritoneum (buikvlies), het mesenterium genoemd. De lymfeklieren en de bloedtoevoer naar de darmen lopen er doorheen.

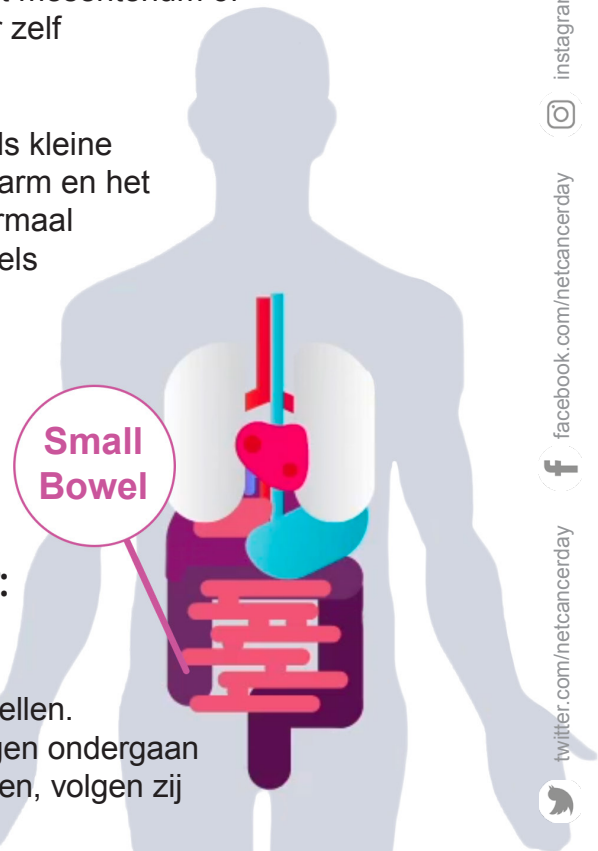
Het is niet ongewoon dat de diagnose neuro-endocriene dunne darmkanker wordt gesteld op grond van daarmee verband houdende symptomen of scans die een vergrote lymfekliermassa of een massa in het mesenterium of "mesenterische fibrose" aantonen. De primaire tumor zelf kan te klein zijn om onmiddellijk zichtbaar te zijn.

Bij mesenterische fibrose - vormen zich draden, zoals kleine vezels, tussen weefsels en organen van de dunne darm en het mesenterium, zoals littekenweefsel, ze verbinden normaal gesproken niet verbonden weefsels - waardoor bundels of obstructies ontstaan. Dit proces, waarvan gedacht wordt dat het verband houdt met de aanwezigheid van een tumor en/of een teveel aan serotonine, kan lussen van de dunne darm gevangen houden en gedeeltelijke of volledige darmobstructie veroorzaken.

Er zijn 2 basistypes neuro-endocriene kanker:

- 1** 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.
- 2** Bij NEC (Neuro-endocrien Carcinoom), worden deze veranderingen "slecht gedifferentieerd" genoemd - de cellen hebben de neiging om snel te groeien.

U vindt meer informatie over het neuro-endocriene systeem en neuro-endocriene kanker in ons informatieblad "Wat is neuro-endocriene kanker?"



Syndromengeassocieerd met +/- neuro-endocriene symptomen

Een syndroom is een combinatie van 2 of meer verwante symptomen die gelijktijdig optreden - vaak duidt dit op een bepaalde ziekte of aandoening.

Neuro-endocriene kanker van de dunne darm kan in het beginstadium een zeer stille ziekte zijn, omdat er geen symptomen aanwezig zijn. Als er toch symptomen optreden, kunnen die te wijten zijn aan de grootte en de plaats van de kanker, de mesenterische massa en/of de fibrose:

De symptomen kunnen acuut zijn (plots opduikend en ernstig) - bijvoorbeeld: tekenen van darmobstructie - steeds heviger buikkrampen/pijn die gepaard gaan met braken - en ofwel geen darmwerking ofwel plotse explosieve diarree. of chronisch (komt van tijd tot tijd voor en verandert in ernst en frequentie) - Bv: het lijkt op de symptomen van het prikkelbare darmsyndroom - krampen/abdominale pijn (buik), diarree, opgeblazen gevoel, afwijkingen van de darmgewoonten.

Hoewel het carcinoïde syndroom zich ook op dit punt kan ontwikkelen, wordt dit in het algemeen meer geassocieerd met een ziekte uitgezaaid naar de lever - de symptomen omvatten:

- Opvliegers: roodheid in het gezicht, de hals en de borst (die zich kan uitbreiden tot het hele lichaam), en kan gepaard gaan met:
- tintelingen in handen en voeten,
- hoofdpijn en/of
- hartkloppingen (snelle hartslag, bonzend of kloppend)
- Diarree: losse ontlasting meerdere malen per dag - soms gepaard gaand met aanzienlijke druk - die frequenter/spoediger kan zijn zeer vroeg tot halverwege de ochtend
- Carcinoïde hartziekte*
- Piepen (bronchospasme) en/of kortademigheid
- Veranderingen van de huid

U vindt meer informatie over carcinoïd syndroom en carcinoïde hartziekte* in een apart informatieblad.

Oorzakenen/ofrisicofactorenvooneuro-endocrienedunne darmkanker

We weten niet precies wat de oorzaak is van neuro-endocriene kanker - het is echter belangrijk om het advies van een gezonde levensstijl op te volgen: eet goed, beweeg en vermijd roken en het drinken van te veel alcohol.

De meeste neuro-endocriene kankers komen niet in families voor; er zijn echter een aantal zeldzame aandoeningen die het risico kunnen verhogen. Daarom, als andere familieleden zijn gediagnosticeerd met deze specifieke vorm van kanker (vooral bij personen jonger dan 50 jaar) of die een genetische aandoening hebben die met kanker verband houdt, is het belangrijk dat u met uw specialistenteam niet alleen over uw medische voorgeschiedenis praat, maar ook over eventuele familiale pathologieën of aandoeningen.

Bekende genetische aandoeningen die in verband worden gebracht met darmkanker zijn het Lynch-syndroom, FAP (familiaire adenomateuze polyposis) en MAP (MUTYH associated polyposis). Minder dan 10% van ALLE darmkankers wordt echter geacht te worden veroorzaakt door een verandering in een bekend gen en er is geen oorzakelijk verband met neuro-endocriene dunne darmkanker.

Als er echter een voorgeschiedenis van FAP of MAP is, is dit belangrijke informatie om met uw specialistenteam te delen, omdat hiermee rekening kan worden gehouden in uw zorgplan.

Gebruikelijke tests die kunnen worden gebruikt om de diagnose te helpen stellen

Bloeden/of urine

Bloedbeeld
B12 + serum ijzer
Lever- en nierfunctie
Chromogranine A +/- B
Urine 5-HIAA
Volledig darmhormoonprofiel
NT-Pro-BNP
Calcium
Glucose
(Schildklierfunctie)
Een vitamine- en element/mineralenonderzoek en een formele voedingsbeoordeling worden aanbevolen om een basislijn vast te stellen en indien klinisch geïndiceerd bij de follow-up: vitamine D-, B3- en B12-deficiënties en tekenen van vroege ondervoeding bij symptomatische patiënten zijn niet ongewoon

Scanners en andere tests:

Echocardiogram: gebruikt als uitgangswaarde bij aanwezigheid van carcinoïd syndroom/verhoogd U5HiAA en/of NT-Pro-BNP +/- klinische tekenen van hartklepafwijking of rechtszijdige hartafwijking
Colonoscopie: kan nuttig zijn om distale ileale pathologie op te sporen en om andere colorectale anomalieën uit te sluiten
VCE - video capsule endoscopie
CT-scan borst/abdomen/bekken of MRI abdomen/bekken + CT-scan borst
CT enterolyse (een CT-scan van de dunne darm)
PET-beeldvorming op basis van somatostatinerceptoren (SRS SPECT/CT indien geen Dotatate PET beschikbaar is)
FDG-PET - indien hoge graad/snel evoluerende ziekte

Pathologie

(wat kan worden waargenomen door speciale microscopische tests):

Celdifferentiatie en morfologie
Synaptofysine
Chromogranine
Ki67
cdx-2, p53 en/of SSTR 2a (facultatief)

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.

Eén of meerdere van de volgende benaderingen kunnen worden voorgesteld:

- Monitoring 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

De behandelingsmogelijkheden zullen afhangen van het type (vordering, functioneel, enz.), de plaats en de grootte van uw neuro-endocriene kanker, of deze is uitgezaaid en naar welk orgaan.

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

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.

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

Behandelingsopties kunnen zijn:

Monitoring – 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, het is dus belangrijk te weten wanneer een behandeling al dan niet nuttig kan zijn.

Chirurgie – Een heelkundige ingreep om uw primaire neuro-endocriene kanker en/of secundaire ziekte locaties (uitzaaiingen) geheel of gedeeltelijk te verwijderen of een shunt aan te leggen., maar zorgvuldige klinische en radiologische beoordeling (controle van de scans) is vereist bij de planning van dunne darmchirurgie vanwege de complexiteit van het mesenterium.

- de bloedtoevoer en lymfedrainage van de dunne darm moeten in stand gehouden worden
- evaluatie van de hoeveelheid dunne darm die moet worden weggenomen worden om de kanker te verwijderen met behoud van de functie

+/- mesenteriale massa/lymfeklierresectie: verwijdering van de mesenteriale massa en/of lymfeklieren die bij de mesenteriale massa horen en/of een primaire tumor.

Sommige chirurgische ingrepen om neuro-endocriene kanker uit de dunne darm te verwijderen, kunnen leiden tot de tijdelijke of permanente vorming van een stoma. Een stoma wordt gevormd door een deel van uw dikke darm (colon) naar het oppervlak van uw buik te brengen om een stoma (een opening) te vormen - en kan tijdelijk of permanent zijn - afhankelijk van de hoeveelheid darm die wordt verwijderd en de toestand van de rest van de darm. Afvalproducten verlaten de maag en worden opgevangen in een uitwendig zakje (stoma genoemd). Als uw stoma tijdelijk is, kan er op een later tijdstip nog een operatie plaatsvinden om uw darmen weer samen te voegen en te sluiten - dit wordt een colostomie-omkering genoemd.

Somatostatineanalogen (SSAs) – en/of andere medicijnen kunnen worden gebruikt om de afscheiding van darmhormonen beter te reguleren indien deze in overmaat worden geproduceerd. Ze kunnen ook worden gebruikt om de groeisnelheid te vertragen van laag- tot matig-gradige neuro-endocriene kankers (NET) - of ze al dan niet “functioneel” zijn.

Chemotherapie – kan oraal (in de vorm van tabletten) of IV (intraveneus) worden toegediend om de groei van een tumor af te remmen of te proberen de tumor te verkleinen. Dit kan de eerste indicatietherapie bij pathologieën van hooggradige ziekte, namelijk slecht gedifferentieerde neuro-endocriene carcinomen (NEC), kleine en grote cel carcinomen (NEC). Chemotherapie kan ook worden gebruikt om de gevoeligheid van tumorcellen voor radiotherapie te vergroten.

Gerichtemoleculairetherapieën – kunnen oraal (capsules/tabletten) of IV (intraveneus) worden toegediend om de groei van de tumor te vertragen of te proberen de tumor te verkleinen.

Radiotherapie – kan worden gegeven samen met chemotherapie, na een operatie of alléén om kankercellen te helpen vernietigen hun groei en/of het effect van kanker.

Peptidereceptorradionuclidetherapie (PRRT) ook wel (RLT) Radioligandtherapie genoemd ; maakt gebruik van gerichte bestraling om neuro-endocriene kankercellen te behandelen. Deze behandeling kan worden toegepast bij patiënten die een positieve PET-CT-scan op basis van somatistatinereceptoren hebben.

Interventieradiologie – verwijst naar een reeks technieken geleid door scanners, om een behandeling, zoals embolisatie of ablatie, toe te passen - om een neuro-endocriene kanker te behandelen die is uitgezaaid, bijvoorbeeld naar de lever of de longen.

Klinische proeven – 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". Deelname aan een proef gebeurt vrijwillig.

Opvolging/Follow-up

Er zijn door deskundigen overeengekomen richtlijnen 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.

Bronnen

- **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/>

For those with a stoma – further information and support can be found via the European Ostomy Association: <https://ostomyeurope.org>

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