

Neuroendokrin daganatok

Betegtájékoztató

Mit értünk neuroendokrin daganatok alatt ?

A neuroendokrin daganatok a daganatos megbetegedések egy ritka alcsoportját képezik. A neuroendokrin daganatoknak a daganatos betegségek egyéb formáitól való elkülönítését számos azoktól eltérő közös sajátosság teszi szükségessé. Ezekben a daganatokban közös az, hogy gyakran (csaknem mindig) termelnek (vagy potenciálisan képesek termelni) olyan hormonszerű anyagokat, amelyeket a daganatok többsége sosem termel. Gyakori, hogy a neuroendokrin daganatok nem folyamatosan termelik a klinikai tüneteket okozó hormonokat, hanem hirtelen nagy mennyiségben ürítik a véráramba a megtermelt és raktározott anyagokat, rohamszerű, nem ritkán életveszélyes rosszullétet okozva a betegnek.

Miért érdemes a neuroendokrin daganatokat külön csoportba sorolni?

Azért, mert ezen daganatok diagnosztikája és kezelése jelentősen különbözik az egyéb daganatok diagnosztikájától és kezelésétől.

Milyen hormonokat termelnek a neuroendokrin daganatok?

A neuroendokrin daganatokban csaknem valamennyi, az egészséges emberben is termelődő hormon képződhet. Azonban eltérően az egészséges egyénektől, a daganatokra az jellemző, hogy a hormonképződés nem, vagy csak alig-alig szabályozott, így a szervezet szükségleteinél rendszerint jóval nagyobb mennyiségben választ el a daganat hormonokat, leggyakrabban a következőket: szerotonin, arginin-vazopresszin (antidiuretikus [víz visszatartó] hormon), inzulin (vércukor-csökkentő hormon), parathormon-related peptid (PTH-RP, kalcium-szintet emelő hormon, hasonlít a mellékpajzsmirigy hormonhoz), gasztrin (gyomorsósav elválasztást fokozó hormon), ACTH (mellékvesét serkentő hormon). A legtöbb neuroendokrin azonban egyáltalán nem termel olyan hormont, ami a betegnek tünetet okoz, ilyenkor rendszerint a daganat szövettani vizsgálata során derül ki, hogy neuroendokrin daganatról van szó.

Milyen tünetet okoznak a neuroendokrin daganatok?

A neuroendokrin daganatok részben a termelt hormon révén okoznak hormonális tüneteket, részben a többi daganatos betegséghez hasonló helyi tüneteket okoznak (szűkület, vérzés, stb.) vagy daganatáttéteket adnak (leggyakrabban a nyirokcsomókba, májba, csontba, tüdőbe).

Milyen szervekből indulnak ki a neuroendokrin daganatok?

A neuroendokrin daganatok az emberi szervezet csaknem minden szervében keletkezhetnek, leggyakrabban a gyomor-béltraktus és a hasnyálmirigy, valamint a hörgő-rendszer nyálkahártyájából indulnak ki.

Honnan tudjuk, hogy az adott daganat neuroendokrin daganat?

A daganatok neuroendokrin természetét a beteget alaposan észlelő, a tüneteket gondosan értékelő orvos gyaníthatja (lassan növekvő daganat, kezdetben csak diszkrét, majd egyre gyakoribb

vagy egyre súlyosabb hormonális tünetek), a biztos diagnózishoz azonban szövettani vizsgálat szükséges. Néha a szövettani diagnózis könnyen megszületik, nem ritka azonban, hogy a daganat neuroendokrin természetére csak akkor derül fény, ha speciális szövettani vizsgálatokat is elvégeznek (chromogranin A, synaptophysin kimutatás).

Jó- vagy rosszindulatúak-e a neuroendokrin daganatok?

A mai tudásunk szerint valamennyi neuroendokrin daganat potenciálisan rosszindulatú, adhat áttétet és lehet halálos. A köztudatban élő rosszindulatú daganatos betegségekhez viszonyítva azonban a neuroendokrin daganatok nagyobb részére a jóval lassabb kórlefolyás, akár éveken át változatlan állapot jellemző, sokszor a beteg teljesen egészségesnek érzi magát. Jóval hamarabb diagnosztizáljuk azokat a neuroendokrin daganatokat, amelyek hormontermelésük által már korai stádiumban is súlyos tüneteket okoznak.

Miből lehet biztosan megmondani, hogy a neuroendokrin daganat valóban rosszindulatú?

A neuroendokrin daganatok kórlefolyása sokszor a szövettani vizsgálat alapján sem ítéhető meg pontosan. Biztosan csak áttétes daganatok kimutatása esetén mondhatjuk, hogy az adott neuroendokrin daganat valóban malignus. A daganat rosszindulatúságát legjobban jellemző, a szövettani vizsgálat során értékelt paraméter az osztódó sejtek százalékos aránya (mitotikus index), ami egy Ki-67 nevű ellenanyaggal még pontosabban vizsgálható (Ki-67 index, MIB1 index). Minél magasabb az osztódó sejtek száma, annál valószínűbb, hogy a daganat rosszindulatúan fog viselkedni.

Mik a kezelési lehetőségek?

A kezelési lehetőségeket a kiindulási szerv, a daganatos betegség kiterjedtsége (méret, áttétek, összefoglalóan: stádium), a hormontermelés sajátosságai, a daganat differenciáltsága (jól, közepesen, rosszul differenciált daganat, G1, G2, G3 fokozat) határozza meg.

A betegségből való végleges gyógyulás csak a daganat teljes sebészi eltávolításától várható. Sebészi megoldás még akkor is szóba jön, ha a daganat egésze nem, de nagy része eltávolítható. Még az áttétes esetekben is érdemes műtéti megoldásban gondolkodni: legtöbbször a máj bal vagy jobb lebenyének eltávolítása merül fel, mint lehetőség. A májban lévő daganatos áttétek kezelése a következő módszerekkel lehetséges: a daganatos góc elektrokoagulációja, hőterápiája, alkoholbefecskendezéssel történő pusztítása, a daganatot ellátó erek elzárása.

Gyógyszeres kezelési lehetőségek: ún. szomatosztatin receptor agonisták, interferon, hagyományos kemoterápiás kezelés, célzott kemoterápia alkalmazása.

Sugárzó izotópokkal történő kezelés: jódízótopppal jelölt MIBG, ún. peptid receptor radioterápia (PRRT, másnéven DOTATOC-kezelés).

Mit jelent a PRRT- (gyakran használt néven: DOTATOC-) kezelés?

A PRRT kezelés egy különleges sugárkezelés, ami a daganatsejtek felszínén nagy sűrűségben megjelenő jelfogók (receptorok) jelenlétén alapszik. PRRT kezeléskor a beteg radioaktív sugárzó anyaggal jelölt vegyületet kap, ami elsősorban a daganatsejtek felszínén jelenlévő jelfogókhoz kötődik, és ezáltal a daganatsejtes pusztulnak. Ez a kezelés hazánkban ma még nem érhető el.

Kell-e minden esetben kezelni az áttétes neuroendokrin daganatot?

Az áttétes neuroendokrin daganatos betegséget érdemes sebészileg kezelni, ha esély van a daganat(ok) teljes eltávolítására. Minden más esetben személyre szabott kezelési stratégia kialakítására kell törekedni, valamennyi klinikai, radiológiai és pathológiai (szövetteni) adat mérlegelésével. Minden kezelési módnak lehet több-kevesebb mellékhatása. Ugyanakkor a neuroendokrin daganatok egy része kezelés nélkül is csak nagyon lassan növekszik, ezért érdemes 3-6-12 hónapon át – akár kezelés nélkül – megfigyelni a daganat növekedési tendenciáját. Sok mellékhatással járó (aggresszív) kezelést csak a gyorsan növekvő (progresszív) daganatok esetében érdemes alkalmazni.

Ez a tájékoztató jellegénél fogva csak röviden tartalmazza az adott betegséggel kapcsolatos ismereteket. Részletesebb tájékoztatást az Ön vizsgálati eredményeit, esetleges egyéb betegségeit is ismerő kezelőorvosától kaphat.

A betegtájékoztató a Magyar Endokrinológiai és Anyagcsere Társaság vezetősége jóváhagyásával készült. Összeállította:

Dr. Tóth Miklós
egyetemi docens
Semmelweis Egyetem,
II. Belgyógyászati Klinika