


| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

Ο ΟΔΗΓΟΣ ΣΑΣ ΣΤΟΥΣ ΝΕΥΡΟΕΝΔΟΚΡΙΝΙΚΟΥΣ ΟΓΚΟΥΣ

Τι είναι Νευροενδοκρινικοί όγκοι (Neuroendocrine Neoplasms, NEN)


Οι NEN είναι σχετικά σπάνιοι και πολύπλοκοι όγκοι (νεοπλάσματα) που αναπτύσσονται κυρίως στο γαστρεντερικό ή αναπνευστικό σύστημα αλλά μπορούν δυνητικά να αναπτυχθούν σε οποιοδήποτε σημείο του ανθρώπινου σώματος.

Οι NEN προέρχονται από τα νευροενδοκρινικά κύτταρα που έχουν από κοινού καταβολές από το νευρικό και το ενδοκρινικό σύστημα και χαρακτηρίζονται μεταξύ των άλλων και από την ικανότητα να συνθέτουν και εκκρίνουν ουσίες που μπορούν σε μερικές περιπτώσεις να προκαλούν εκκριτικά σύνδρομα. Όπως όλα τα νεοπλάσματα, οι NEN δημιουργούνται όταν σε συγκεκριμένα κύτταρα επισυμβαίνουν γονιδιακές τροποποιήσεις που προκαλούν ανεξέλεγκτο κυτταρικό πολλαπλασιασμό και δημιουργία του όγκου.

Αρχικά οι NEN θεωρήθηκε ότι ήταν καλοήθεις ή σχετικά κακοήθεις (χαμηλής κακοήθειας) όγκοι. Όταν ανακαλύφθηκαν για πρώτη φορά το 1907 οι επιστήμονες θεώρησαν ότι αυτοί οι όγκοι είχαν χαρακτηριστικά που διέφεραν από τους έως τότε γνωστούς όγκους και γιαυτό ονομάστηκαν καρκινοειδείς (ως προσομοιάζοντες κακοήθεις όγκους) όγκοι. Αν και ο όρος αυτός χρησιμοποιείται έως και σήμερα (ιδιαίτερα για τους NEN που προέρχονται από το αναπνευστικό σύστημα) όλοι οι NEN θεωρούνται δυνητικά κακοήθεις που στην πλειονότητα τους (75-80%) έχουν χαμηλό κακοήθες δυναμικό (εξελίσσονται πολύ αργότερα σε σχέση με τους άλλους όγκους).

Η πλέον σύγχρονη κατάταξη των NEN τους ταξινομεί ανάλογα με την εντόπιση τους (ιστός προέλευσης τους) σε NEN του γαστρεντερικού συστήματος (στόμαχος, δωδεκαδάκτυλο, λεπτό & παχύ έντερο, ορθό), παγκρεατικούς NEN και NEN του αναπνευστικού συστήματος. Χρησιμοποιώντας συγκεκριμένα ιστοπαθολογικά κριτήρια οι NEN διακρίνονται με βάση τη προσομοίωση τους προς τον ιστό

| | | |
|---|---|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 1/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |


| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστήμιων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

προέλευσης ως καλής ή πτωχής διαφοροποίησης και την τιμή του δείκτη κυτταρικού πολλαπλασιασμού σε 3 βαθμίδες (grades) επιθετικής συμπεριφοράς (όσο πιο χαμηλός ο δείκτης Ki67 τόσο πιο αργή εξέλιξη έχουν οι NEN). Ανάλογα με την επέκτασή τους οι NEN ταξινομούνται σε διάφορα στάδια και με βάση του μεγέθους τους.

| |
|---|
| <p>Στάδια NEN (έκταση της νόσου) Το στάδιο περιγράφει τον βαθμό διασποράς της νόσου (εντοπισμένη ή εκτεταμένη). Ανάλογα με τον ιστό προέλευσης η εντοπισμένη νόσος επηρεάζεται και από το μέγεθος της πρωτοπαθούς εστίας (κατωτέρω παράδειγμα αναφέρεται στα NEN του λεπτού εντέρου).</p> |
| <p>Στάδιο I Νεόπλασμα < 1 εκατοστού που είναι εντοπισμένο στο τοίχωμα του εντέρου</p> |
| <p>Στάδιο II Νεόπλασμα > 1 εκατοστού με πιο εκτεταμένη επέκταση τοπική χωρίς όμως επινέμιση των παρακείμενων λεμφαδένων</p> |
| <p>Στάδιο III Νεόπλασμα οποιουδήποτε μεγέθους που έχει επεκταθεί στους περιοχικούς λεμφαδένες</p> |
| <p>Στάδιο IV Νεόπλασμα οποιουδήποτε μεγέθους με επέκταση σε άλλους ιστούς κυρίως στο ήπαρ</p> |
| <p>Grade: Η διαβάθμιση αυτή αναφέρεται στο βαθμό (ταχύτητα) πολλαπλασιασμού των NEN (πόσο γρήγορα πολλαπλασιάζονται τα κύτταρα, ανάλογα με την τιμή του δείκτη Ki67 και τον αριθμό των μιτώσεων) και στο βαθμό διαφοροποίησης του NEN (κατά πόσο προσομοιάζουν τα κύτταρα του όγκου στον φυσιολογικό ιστό προέλευσης – καλής σε σχέση με χαμηλής διαφοροποίησης). Όσο αυξάνει το grade και είναι χαμηλότερη η διαφοροποίηση τόσο πιο επιθετικό είναι το νεόπλασμα.</p> |
| <p>Grade 1 Καλής διαφοροποίησης NET (Ki67 < 3%)</p> |
| <p>Grade 2 Καλής διαφοροποίησης NET (Ki67 3-20%)</p> |
| <p>Grade 3 Καλής διαφοροποίησης NET (Ki67 > 20%)</p> |
| <p>Grade 3 Χαμηλής διαφοροποίησης καρκίνωμα NEC (Ki67 > 20%)</p> |

Οι NEN θεωρούνται σχετικά σπάνιοι όγκοι αφού επηρεάζουν λιγότερο από 1/2000 κατοίκους. Τις τελευταίες δεκαετίες η επίπτωση τους έχει αυξηθεί σημαντικά αν και πιστεύεται ότι σημαντικός αριθμός ασθενών που έχουν NEN δεν διαγιγνώσκεται. Αυτό αποδίδεται στο γεγονός ότι πολλοί από τους NEN δεν έχουν ειδικά συμπτώματα αλλά εμφανίζονται με μη ειδικά και συνήθη συμπτώματα που αποδίδονται πολλές φορές σε πιο συχνά απαντώμενα νοσήματα όπως γαστρίτιδα, ευερέθιστο έντερο, πεπτικό έλκος, άσθμα, διαταραχές μεταβολισμού γλυκόζης, συνοδό εμμηνόπαυση

| | | |
|--|--|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 2/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

κ.α. Για μερικούς NEN η κλινική εικόνα μπορεί να είναι πιο χαρακτηριστική, απότοκος της έκκρισης ουσιών που προκαλούν συγκεκριμένα σύνδρομα.

Αν και είναι κακοήθη νεοπλασμάτα, οι NEN (μπορούν να συνοδεύονται από μεταστάσεις ιδίως στο ήπαρ) στην πλειονότητα έχουν βραδεία εξέλιξη παρά την ύπαρξη μεταστατικής νόσου. Οι NEN διαγιγνώσκονται σε κάθε ηλικία, κυρίως στην 5-6 δεκαετία της ζωής και μερικές φορές μπορεί να συνδυάζονται και με άλλους ενδοκρινικούς όγκους στα πλαίσια κληρονομικών συνδρόμων με γνωστές χρωμοσωμικές ανωμαλίες (Σύνδρομο Πολλαπλής Ενδοκρινικής Νεοπλασίας, MEN1). Τα τελευταία χρόνια έχουν βρεθεί, κυρίως για τους παγκρεατικούς NEN, συγκεκριμένες γενετικές μεταλλάξεις που σε ένα μικρό ποσοστό μπορεί να είναι κληρονομούμενες.

Η έρευνα για την ανάδειξη συγκεκριμένων γενετικών διαταραχών και τη χορήγηση στοχευμένης θεραπείας σε ασθενείς που τις φέρουν είναι συνεχής.

Παραδείγματα εμφάνισης NEN


Μερικοί NEN διαγιγνώσκονται λόγω παρουσίας εκκριτικού συνδρόμου

Αυτοί οι NEN συνοδεύονται από εκκριτικό σύνδρομο και προκαλούν ενδεικτική κλινική εικόνα που μπορεί να χαρακτηρίζεται στην περίπτωση του καρκινοειδούς συνδρόμου από εξάψεις, διάρροια, κράμπες, δύσπνοια, βλάβη καρδιακών βαλβίδων και εξάνθημα. Ενίοτε παγκρεατικοί NEN παράγουν ορμόνες όπως ινσουλίνη και προκαλούν συμπτώματα στην περίπτωση αυτή υπογλυκαιμία.

Τι είναι το καρκινοειδές σύνδρομο

Όταν ένας NEN συνήθως του λεπτού εντέρου μεθίσταται κυρίως στο ήπαρ παράγει ουσίες (κυρίως σεροτονίνη) που δεν μεταβολίζονται και προκαλούν τη χαρακτηριστική αυτή κλινική εικόνα. Άλλα σημεία που μεθίστανται αυτοί οι όγκοι είναι οι λεμφαδένες, τα οστά και οι πνεύμονες. Τα συμπτώματα του καρκινοειδούς συνδρόμου ποικίλουν και μπορεί να διαφοροποιούνται μεταξύ των ασθενών.

| | | |
|---|---|---------------------------------|
| ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019- | Σελ. 3/12 | Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019 |
| ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό» | ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-LAIKO CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

Ενίοτε οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν βαριά κλινική εικόνα (έντονες εξάψεις και πολλαπλές με μεγάλο όγκο διάρροιες, δύσπνοια, κοιλιακά άλγη, ταχυαρρυθμίες, ευμετάβλητη αρτηριακή πίεση και διαταραχή του επιπέδου συνείδησης) που προκαλείται από φάρμακα, γενική αναισθησία, επεμβάσεις και stress. Σε τέτοιες συνθήκες υπάρχει κίνδυνος για τη ζωή και η θεραπεία συνίσταται στην ενδοφλέβια χορήγηση οκτρεοτίδης. Σε αυτές τις περιπτώσεις συνίσταται η επικοινωνία του θεράποντος ιατρού με άλλες ειδικότητες που θα χειριστούν τον ασθενή για τη χορήγηση της ενδεδειγμένης θεραπείας (ενδοφλέβια οκτρεοτίδη).

| |
|---|
| Χαρακτηριστικά (τυπικά) συμπτώματα Καρκινοειδούς Συνδρόμου |
| Εξάψεις (flushing) |
| Διάρροια |
| Βρογχόσπασμο |
| Κοιλιακά άλγη |
| Καταβολή |
| Δερματικές εκδηλώσεις |


Διαφορετικοί NEN επηρεάζουν τους ασθενείς με διαφορετικό τρόπο

Οι NEN ανάλογα από τον ιστό προέλευσης τους επηρεάζουν τους ασθενείς με διαφορετικό τρόπο σε σχέση με τα συμπτώματα που προκαλούν, το μεταστατικό τους δυναμικό και τον τρόπο επέκτασης τους.

Η πρόσβαση σε ιστό από τον όγκο (με βιοψία ή χειρουργική εξαίρεση) έχει ιδιαίτερη σημασία για την κατάταξη του NEN σε συγκεκριμένο τύπο και να δώσει τη δυνατότητα στους θεράποντες ιατρούς να επιλέξουν την πλέον κατάλληλη θεραπεία.

Αν και οι NEN έχουν κοινά χαρακτηριστικά, η διάγνωση και ο τρόπος συμπεριφοράς τους ποικίλει μεταξύ διαφορετικών ασθενών.

| | | |
|---|---|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 4/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομosόνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-LAIKO CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |


Το πιο σημαντικό στοιχείο αντιμετώπισης των NEN βασίζεται στην προσαρμογή της θεραπείας στον συγκεκριμένο ασθενή και στην παροχή υπηρεσιών από ομάδα ειδικών με εμπειρία στη φροντίδα ασθενών με NEN όπως αυτή προσδιορίζεται από την Ευρωπαϊκή Εταιρεία Νευροενδοκρινολογίας (European Neuroendocrine Society, ENETS). Η διατήρηση της ποιότητας ζωής των ασθενών είναι ιδιαίτερα σημαντική τόσο κατά τη διάρκεια της θεραπείας όσο και της παρακολούθησης.

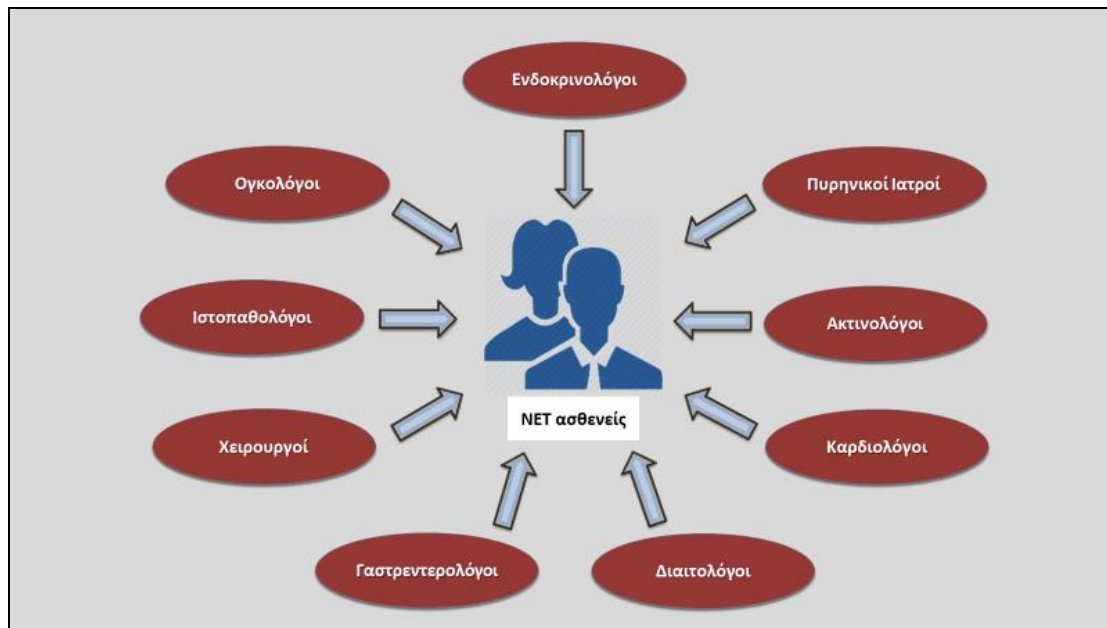
Τα τελευταία χρόνια έχει επιτελεστεί σημαντική πρόοδος σε σχέση με τη παθογένεση των NEN και τη χορηγούμενη θεραπεία. Είναι σημαντικό ασθενείς με NEN να αντιμετωπίζονται από τέτοια κέντρα για παροχή της βέλτιστης φροντίδας με τη συμμετοχή ιατρών πολλαπλών ειδικοτήτων.

Οι NEN είναι πολύπλοκοι όγκοι και κατά τη διάρκεια της νόσου θα σας συνοδεύει ποικιλία συναισθημάτων που θα αλληλοεπηρεάζεται με τις διαγνωστικές και θεραπευτικές επιλογές και την επαφή σας με τους οικείους σας και τις άλλες δραστηριότητες.

| |
|--|
| Στα πλαίσια της νόσου σας θα έρθετε σε επαφή με τους κατωτέρω ιατρούς και παρόχους υγείας |
| Ενδοκρινολόγοι |
| Γαστρεντερολόγοι |
| Χειρουργοί |
| Ογκολόγοι |
| Ακτινολόγοι |
| Πυρηνικοί Ιατροί |
| Ιστοπαθολόγοι |
| Καρδιολόγοι |
| Διαιτολόγοι, Νοσηλευτές Υγείας, Ομάδα αντιμετώπισης πόνου |

| | | |
|--|-----------|--|
| ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019- | Σελ. 5/12 | Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019 |
| ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό» | | ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικόν και Καποδιστριακόν Πανεπιστήμιον Αθηνών —ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837—</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |




Πώς γίνεται η διάγνωση

Στην πλειονότητα των ΝΕΝ η διάγνωση διενεργείται με σχετική υστέρηση αρκετών ετών κυρίως λόγω της αργής εξέλιξης τους και των συναφών συμπτωμάτων που στην πλειονότητα τους είναι μη ειδικά.

Όταν η διάγνωση γίνεται σε πρώιμα στάδια και οι ΝΕΝ είναι συνήθως μικρού μεγέθους η εξέλιξη της νόσου και η πρόγνωση είναι η καλύτερη δυνατή. Στην πλειονότητα τους όμως οι ΝΕΝ διαγιγνώσκονται σχετικά αργά όταν η νόσος έχει ήδη επεκταθεί. Σε αυτές τις περιπτώσεις αν και οι ασθενείς είναι δύσκολα να θεραπευτούν (δηλαδή να επιτευχθεί ίαση) μπορεί να αντιμετωπιστούν επιτυχώς για πολλά έτη με τις διαθέσιμες θεραπείες.

| |
|---|
| Παράγοντες που δυσκολεύουν την πρόιμη διάγνωση των ΝΕΝ |
| Μέγεθος η πλειονότητα είναι σχετικά μικρού μεγέθους |
| Εντόπιση Οι ΝΕΝ μπορεί να αναπτυχθούν σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος |
| Συμπτώματα Εμφανίζουν τεράστια διακύμανση και αρκετοί ασθενείς μπορεί να μην εμφανίσουν κανένα σύμπτωμα |
| Διαγνωστικές εξετάσεις Η ύπαρξη διαφόρων ειδών ΝΕΝ και η ποικιλία διαγνωστικών εξετάσεων καθιστά πολύπλοκη τη διαγνωστική προσέγγιση |

| | | |
|---|-----------|--|
| ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019- | Σελ. 6/12 | Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019 |
| ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό» | | ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-LAIKO CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |


Διαγνωστικές δοκιμασίες

Εξετάσεις αίματος Πέραν των συνήθων εξετάσεων που αναδεικνύουν την κατάσταση βασικών οργάνων και λειτουργιών θα σας ζητηθεί να μετρηθούν συγκεκριμένες ορμόνες και πεπτίδια του γαστρεντερικού συστήματος μετά ολονύχτια νηστεία όπως χρωμογρανίνη Α που παράγεται από όλα τα ΝΕΝ. Το συγκεκριμένο πεπτίδιο επηρεάζεται και από τη λήψη πολλών φαρμάκων και άλλων παθολογικών καταστάσεων ενώ δεν υπάρχει άμεση συσχέτιση με το μέγεθος των ΝΕΝ. Η ερμηνεία των τιμών του απαιτεί ιδιαίτερη προσοχή και εμπειρία.

Εξετάσεις ούρων Μερικοί ΝΕΝ παράγουν ουσίες που απεκκρίνονται στα ούρα όπως το 5-υδροξυ-ινδολοξικό οξύ (παράγεται από τη σεροτονίνη) σε ασθενείς με ΝΕΝ λεπτού εντέρου και μεταστάσεις στο ήπαρ. Θα σας ζητηθεί να συγκεντρώσετε όλα τα ούρα του 24ώρου και να αποφύγετε τη λήψη συγκεκριμένων τροφών και φαρμάκων που μπορεί να επηρεάσουν τον προσδιορισμό όπως σοκολάτες, μπανάνα, βανίλια, τομάτες και πρόληψη καφέ και αλκοόλ.

Ενδοσκοπήσεις Έλεγχος του ανώτερου (στόμαχος, 12λο) και κατώτερου πεπτικού (παχύ έντερο, ειλεοτυφλική βαλβίδα και ορθό), με γαστροσκόπηση και κολonosκόπηση αντίστοιχα. Ορισμένες φορές απαιτείται η διενέργεια ενδοσκοπικού υπερηχοτομογραφήματος για ανάδειξη βλαβών στο στόμαχο, 12λο, πάγκρεας και ορθό και προσδιορισμό του μεγέθους και της έκτασης επέκτασης των ΝΕΝ. Η μέθοδος (υπερηχοτομογράφημα ενσωματωμένο στο ενδοσκόπιο που διενεργεί τη γαστροσκόπηση) επιτρέπει και τη λήψη βιοψιών για τη περαιτέρω διάγνωση. Επίσης μπορεί να χρησιμοποιηθεί και κάμερα που αναδεικνύει βλάβες κυρίως στο λεπτό έντερο.

| | | |
|---|---|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 7/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομosόνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικόν και Καποδιστριακόν Πανεπιστήμιον Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>Ιατρική Σχολή Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-LAIKO CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

Ακτινολογικός έλεγχος. Αυτός διενεργείται είτε με αξονική ή μαγνητική τομογραφία κυρίως στην κοιλία αλλά και στο θώρακα. Διενεργείται και σπινθηρογράφημα κυρίως με σκοπό την ανάδειξη υποδοχέων σωματοστατίνης που η παρουσία τους καθορίζει την πρόγνωση και επηρεάζει τις θεραπευτικές επιλογές.


Βιοψία. Η μέθοδος αυτή απαιτεί τη λήψη υλικού από το NEN είτε με τη μορφή κυττάρων είτε με τη μορφή ιστού. Μπορεί να γίνει κατά τη διάρκεια των ενδοσκοπήσεων ή από βλάβες που μπορεί να υπάρχουν στο ήπαρ με τη χρήση ειδικής βελόνας. Οι ιατροί ενημερώνουν διεξοδικά τους ασθενείς και οι παρενέργειες είναι εξαιρετικά σπάνιες σε εξειδικευμένα κέντρα.

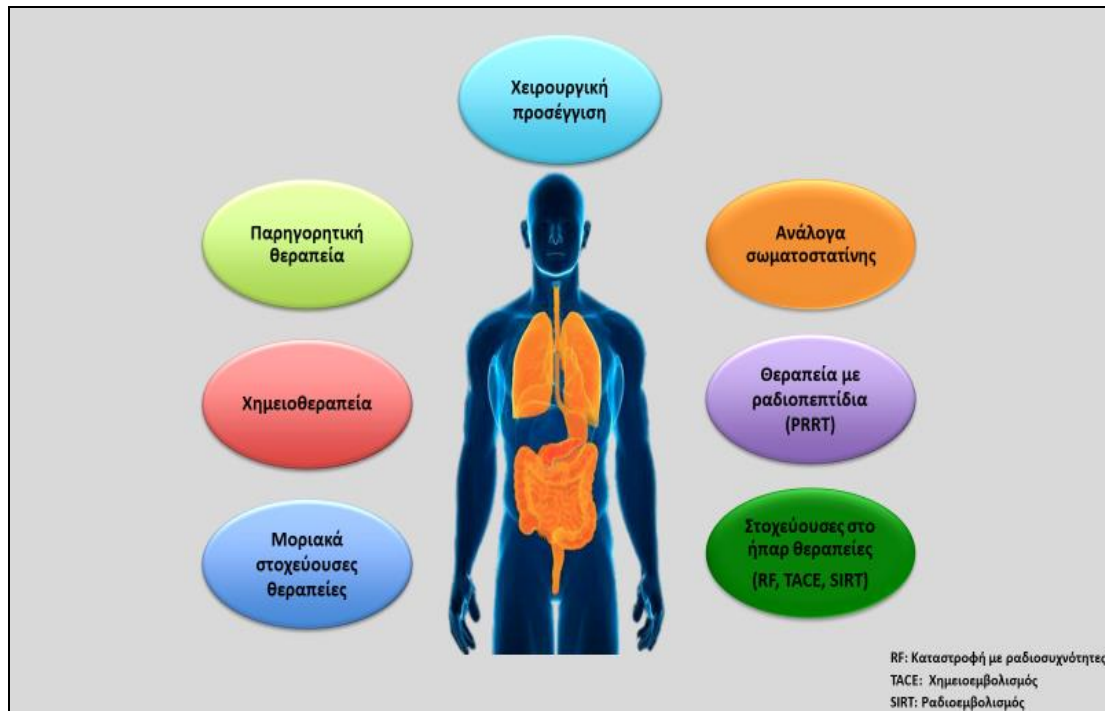
Ασθενείς με NEN λεπτού εντέρου πρέπει να υποβάλλονται και σε υπερηχοτομογράφημα καρδιάς.

Θεραπείες

Ιδανικά οι ασθενείς πρέπει να θεραπεύονται στα πλαίσια της λειτουργίας μιας διεπιστημονικής ομάδας (Multidisciplinary Team, MDT). Έκαστος ασθενής πρέπει να έχει ένα ιδιαίτερο θεραπευτικό σχέδιο που εξαρτάται από το είδος και την εντόπιση του νεοπλασματος καθώς και από τη γενικότερη κατάσταση του ασθενούς. Προτιμάται οι ασθενείς να συμμετέχουν και οι ίδιοι στις θεραπευτικές αποφάσεις.

| | | |
|---|---|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 8/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |


| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικόν και Καποδιστριακόν Πανεπιστήμιον Αθηνών —ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837—</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |



Χειρουργική αντιμετώπιση

Αν το νεόπλασμα είναι καλής διαφοροποίησης και ευρίσκεται μόνο σε μία συγκεκριμένη ανατομική περιοχή (εντοπισμένη νόσος) ή υπάρχει μόνο περιορισμένου βαθμού επέκταση σε παρακείμενες ή άλλες περιοχές η χειρουργική εξαίρεση αποτελεί τη θεραπεία εκλογής. Αν είναι δυνατόν να διενεργηθεί πλήρης αφαίρεση του νεοπλάσματος δεν απαιτείται περαιτέρω θεραπεία εκτός εξαιρετικών περιπτώσεων. Σε περίπτωση επέκτασης του νεοπλάσματος και σε άλλες περιοχές η χειρουργική προσπέλαση μπορεί ακόμα να χρησιμοποιηθεί για να αφαιρεθεί το μεγαλύτερο μέρος της νόσου όταν παράγει ορμόνες και προκαλεί εκκριτικό σύνδρομο.

| | | |
|--|--|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 9/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

Θεραπευτική χειρουργική προσέγγιση

Όταν το νεόπλασμα δεν έχει επεκταθεί πέρα από το όργανο ή την περιοχή προέλευσης και μπορεί να αφαιρεθεί πλήρως έτσι ώστε από το σημείο εκτομής να υπάρχει συνέχεια υγιούς ιστού τότε η εγχείρηση θεωρείται δυναμικά ότι οδηγεί σε ίαση και περαιτέρω θεραπεία δεν απαιτείται παρά μόνο διαρκής παρακολούθηση για αποκλεισμό τυχόν τοπικής υποτροπής.

Παρηγορητική χειρουργική προσέγγιση

Όταν το νεόπλασμα έχει επεκταθεί ή δεν μπορεί να αφαιρεθεί πλήρως ή προκαλούνται τοπικά συμπτώματα από πίεση παρακείμενων οργάνων (όπως απόφραξη εντέρου ή ίκτερος) μπορεί να απαιτηθεί χειρουργική παρέμβαση παρότι δεν είναι δυνατόν να αφαιρεθεί όλο το φορτίο νόσου. Σε τέτοιες περιπτώσεις δεν υπάρχει δυναμική ίαση καθότι παραμένει νεοπλασματικός ιστός στον οργανισμό και απαιτείται περαιτέρω θεραπεία.


Ογκομειωτική χειρουργική προσέγγιση

Εκλεκτική αφαίρεση μέρους του όγκου λόγω συγκεκριμένων ενδείξεων με σκοπό την εξαφάνιση τυχόν συμπτωμάτων, βελτίωση της ποιότητας ζωής και τυχόν επίδρασης στη πρόγνωση και βελτίωση της συνολικής επιβίωσης

Ανάλογα σωματοστατίνης

Χορηγούνται συνήθως ως μηνιαίες ενέσεις και προκαλούν ελάττωση των ουσιών που εκκρίνονται και προκαλούν συμπτώματα όπως το καρκινοειδές σύνδρομο και αναστέλλουν (χωρίς να προκαλούν ελάττωση) την περαιτέρω επέκταση του όγκου για κάποιο διάστημα. Ενίοτε μπορεί να χρειαστεί να χορηγηθούν συχνότερα (ανά 3 ή 2 εβδομάδες) ή ως υποδόριες ενέσεις σε καθημερινή βάση. Αποτελούν την πρώτη μορφή θεραπείες για τους περισσότερους καλά διαφοροποιημένους όγκους ενώ

| | | |
|---|---|---|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 10/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομosόνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |

| | | |
|--|---|--|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικών και Καποδιστριακών Πανεπιστημίων Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert. Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-ΛΑΙΚΟ CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evangelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

χορηγούνται για τον έλεγχο των συμπτωμάτων από έκκριση ουσιών για όλους τους όγκους ανεξάρτητα διαφοροποίησης.

Μοριακά Στοχεύουσες Θεραπείες

Χρησιμοποιούνται κυρίως δύο ουσίες: everolimus (affinitor) και sunitinib (sutent). Οι ουσίες αυτές αναστέλλουν συγκεκριμένα ενεργοποιημένα μοριακά μονοπάτια στους όγκους αυτούς και ελέγχουν την νόσο για αρκετό χρονικό διάστημα. Συνήθως αναπτύσσονται συγκεκριμένες παρενέργειες που όμως στις περισσότερες περιπτώσεις αντιμετωπίζονται με συνέπεια οι ασθενείς να συνεχίζουν τη θεραπεία


Θεραπεία με Ραδιοπεπτίδια (PRRT)

Η θεραπεία αυτή βασίζεται στη χορήγηση ραδιοσημασμένων ουσιών που συνδέονται εκλεκτικά με υποδοχείς σωματοστατίνης που εκφράζονται ιδιαίτερα στους όγκους αυτούς σε σχέση με τους φυσιολογικούς ιστούς. Ως αποτέλεσμα μετά την ενδοφλέβια χορήγηση η ραδιενέργεια μεταφέρεται εκλεκτικά στους όγκους και προκαλεί καταστροφή τους ενώ οι παρακείμενοι ιστοί προστατεύονται. Η ραδιενέργεια που χορηγείται στις χρησιμοποιούμενες δόσεις δεν προκαλεί παρενέργειες ενώ οι ασθενείς δεν παραμένουν στο νοσοκομείο.

Χημειοθεραπεία

Ενίοτε, όταν το φορτίο νόσου είναι μεγάλο ή οι όγκοι αναπτύσσονται σχετικά ταχέως διάφορα χημειοθεραπευτικά σχήματα μπορεί να χορηγηθούν ανάλογα με τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά του όγκου. Υπάρχουν σχήματα που χορηγούνται από το στομα και είναι καλά ανεκτά χωρίς να απαιτείται νοσηλεία και χωρίς ιδιαίτερες παρενέργειες όπως απώλεια μαλλιών. Σχήματα που απαιτούν ενδοφλέβια χορήγηση διενεργούνται κατόπιν νοσηλείας είτε σε ημερήσια είτε πιο παρατεταμένη εισαγωγή

| | | |
|--|---|---------------------------------|
| ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019- | Σελ. 11/12 | Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019 |
| ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομosύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό» | ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς | |

| | | |
|--|---|---|
|  <p>ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ Εθνικόν και Καποδιστριακόν Πανεπιστήμιον Αθηνών — ΙΔΡΥΘΕΝ ΤΟ 1837 —</p> | <p>ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ Α΄ ΠΡΟΠΑΙΔΕΥΤΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ & ΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟΛΟΓΙΑ Κέντρο Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων</p> | <p>ENETS-Cert, Certification Center of the European Neuroendocrine Tumor Society ENETS certifies for the</p> <p>ΕΚΡΑ-LAIKO CENTER</p> <p>Laiko General Hospital of Athens Agiou Thoma 17 11527 Goudi, Athens Greece</p> <p>in cooperation with Attikon Hospital General Hospital 'Evanggelismos' General Hospital 'G. Gennimatas' Athens</p> |
| <p>Έντυπο: Πληροφοριών για την ασθένεια</p> | | <p>E1</p> |

Πολλές φορές είναι αναγκαίο να χορηγηθούν συνδυασμοί θεραπειών με χειρουργικούς χειρισμούς ή εκλεκτικούς καθετηριασμούς των όγκων και ελάττωση της αιμάτωσης τους έτσι ώστε να προκληθεί νέκρωση. Αυτές διενεργούνται σε συγκεκριμένες ενδείξεις και κατόπιν απόφασης της διεπιστημονικής ομάδας.



| | | |
|---|---|--|
| <p>ΕΚΔΟΣΗ 1 / 09.02.2019-</p> | <p>Σελ. 12/12</p> | <p>Ημερομηνία εκτύπωσης: 14/2/2019</p> |
| <p>ΣΥΝΤΑΞΗ: Κέντρο Εμπειρογνομοσύνης Νευροενδοκρινικών Νεοπλασμάτων, Α΄ ΠΠΚ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»</p> | <p>ΕΛΕΓΧΟΣ-ΕΓΚΡΙΣΗ: Καθηγητής Παθολογίας-Ενδοκρινολογίας Γρηγόριος Καλτσάς</p> | |