



**17. Berliner Informationstag für Patienten
zum Thema
Neuroendokrine Tumorerkrankungen**



Überblick und Vererbung von NET

Prof. Dr. Bertram Wiedenmann

Ärztlicher Direktor

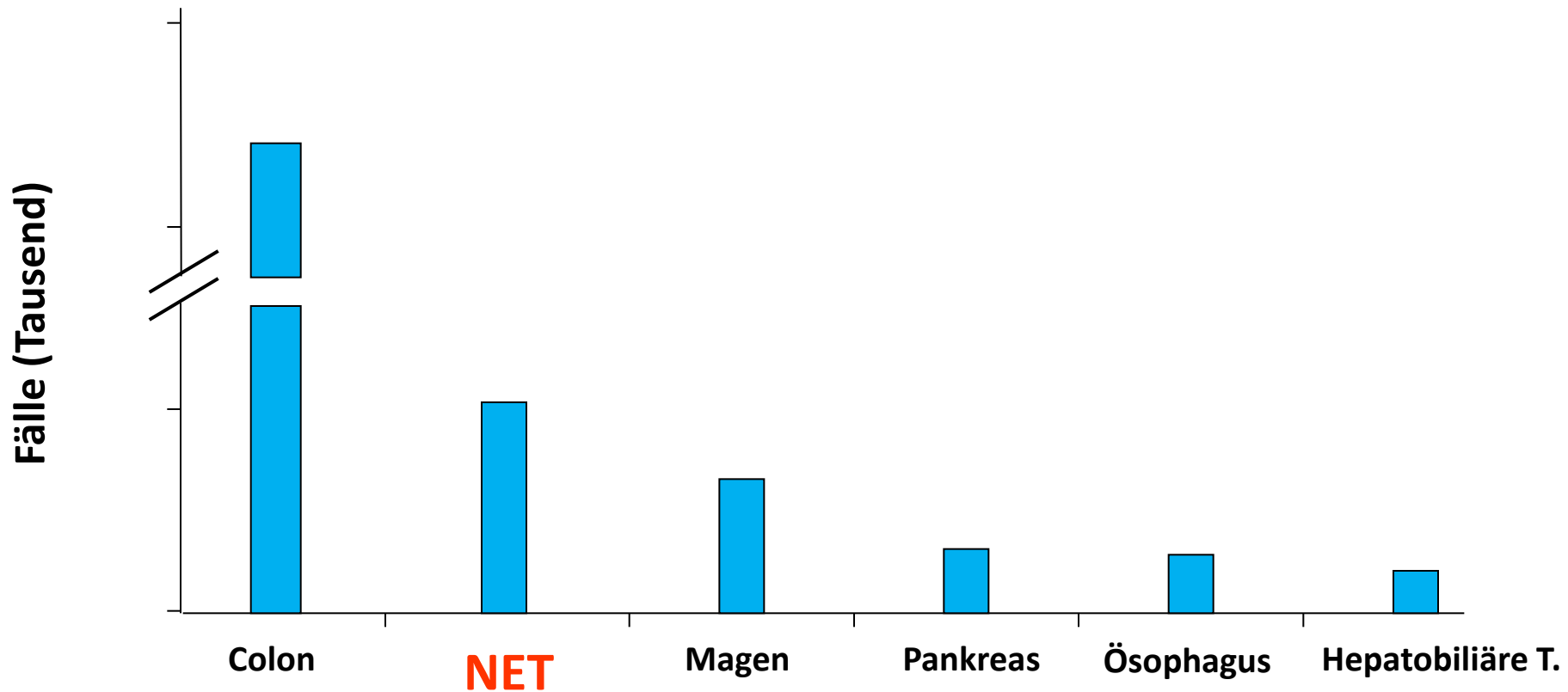
Campus Virchow Klinikum und Charite Mitte,

Charité, Berlin

Europäisches ENETS Exzellenz-Zentrum

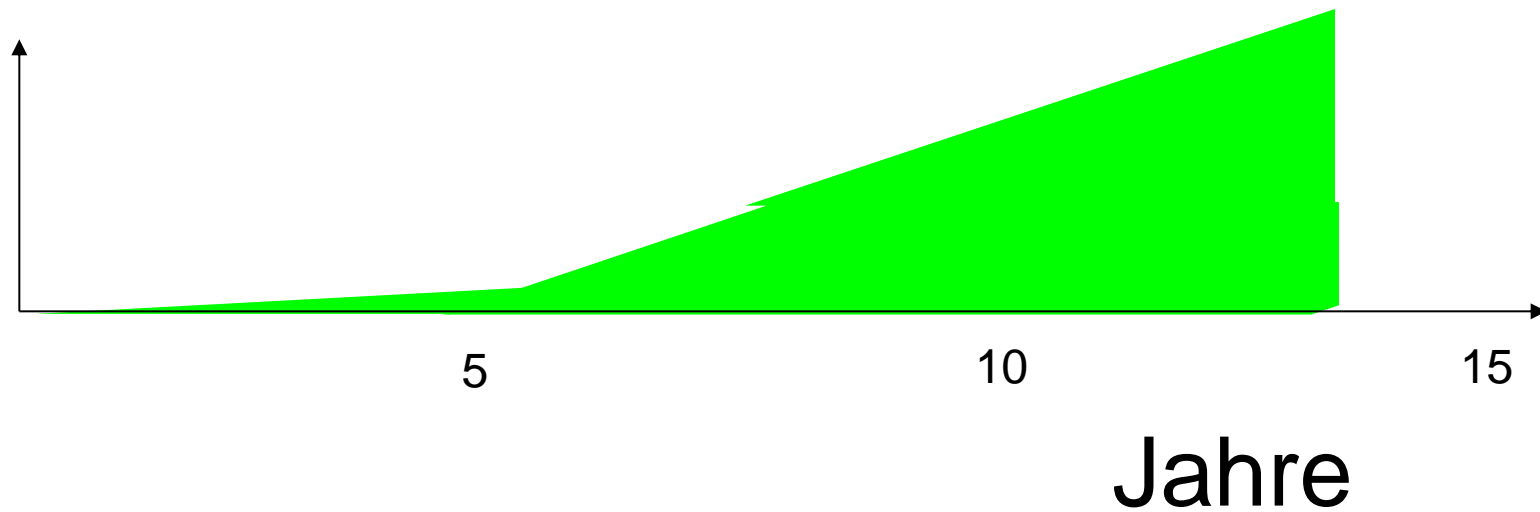
NETs sind häufige Magen-Darm Tumoren

NET Prävalenz in den USA, 2004



Beschwerden/ Symptome

Ausmaß/Stadium



Was ist ein Symptom?

- Ein **Symptom** ist ein Zeichen, das auf eine Erkrankung hinweist
- Der **Arzt** erfasst einen Befund oder
- Der **Patient** selbst berichtet von seinen Beschwerden

Hautveränderung



Häufige, NET-Hormon-spezifische Symptome

- Flush
- Durchfall
- Magenschmerzen
- Unterzuckerung

Unspezifische Tumorbeschwerden

- Bauchschmerzen
- Abgeschlagenheit
- Mangelnde Belastbarkeit
- Gewichtsverlust
- Übelkeit
- Veränderter Stuhlgang
- Nachtschweiß
- Bauchumfangsvermehrung

Was ist ein Syndrom?

- (Typische) **Kombinationen von Symptomen**

werden auch als

- **Syndrom**

bezeichnet.

Klinische Zeichen

- Die Gesamtheit der aus einem Krankheitsprozess resultierenden Symptome ergibt das **klinische Bild**, die **Symptomatik**, auch **Klinik** genannt.
- Symptome können in subjektive (durch den Betroffenen wahrnehmbare) und "objektive" (von außen wahrnehmbare) Krankheitszeichen unterteilt werden. Letztere werden auch **klinische Zeichen** genannt.

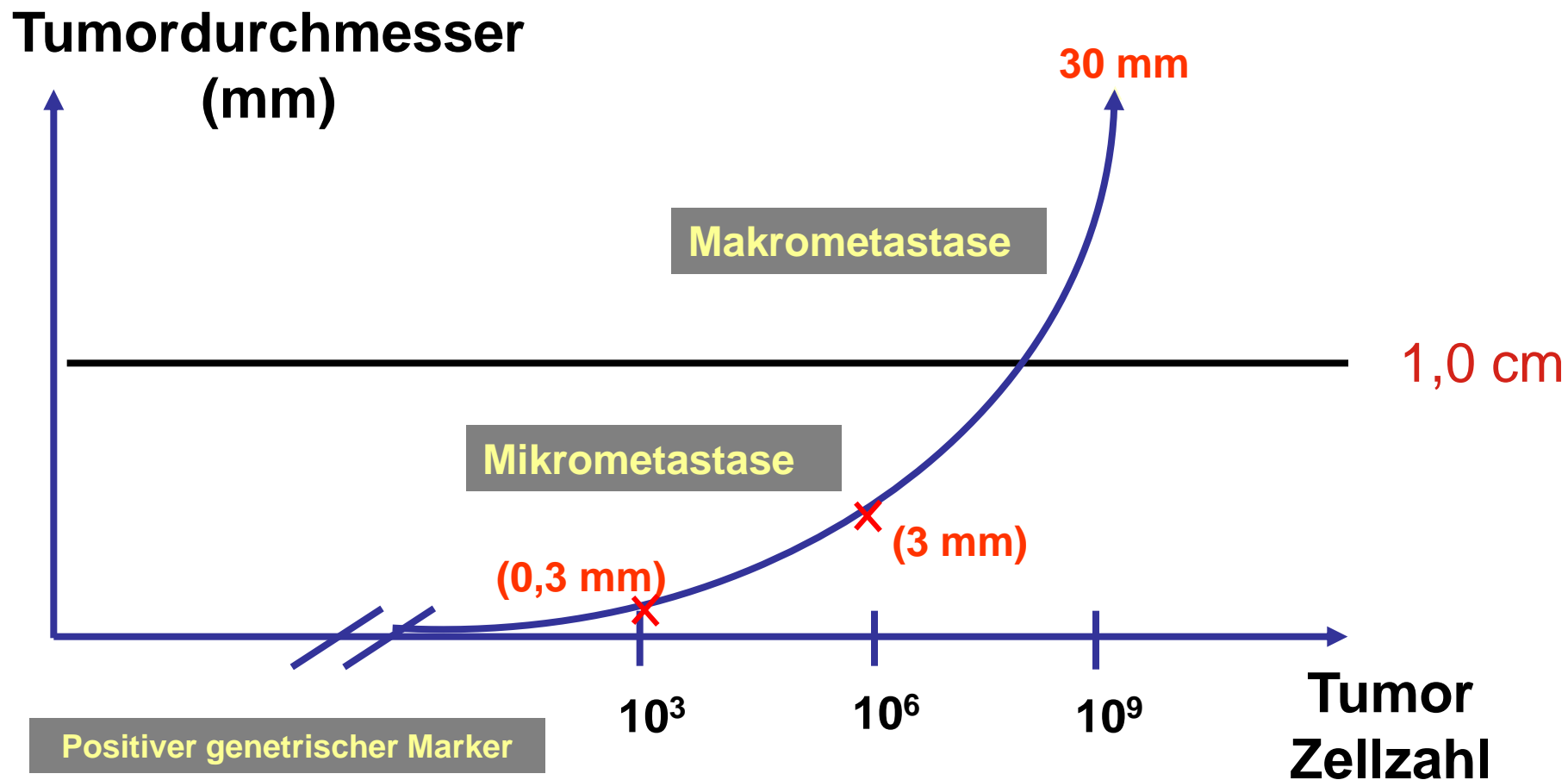
Klinische Zeichen

- Bauchwasser
- Lebervergrößerung
- Herzgeräusch
- Hautveränderungen
- Geschwollene Knöchel
- Wasser in der Lunge
- Tastbare Tumoren

Ab welcher Größe breitet sich ein Tumor aus?

- Enddarm: 2 cm
- Dünndarm: 1 cm
- Bauchspeicheldrüse: 2 cm
- Magen: 1 cm
- Speiseröhre: < 1 cm

Tumorerkennung in Abhängigkeit von Tumordurchmesser und Zellzahl



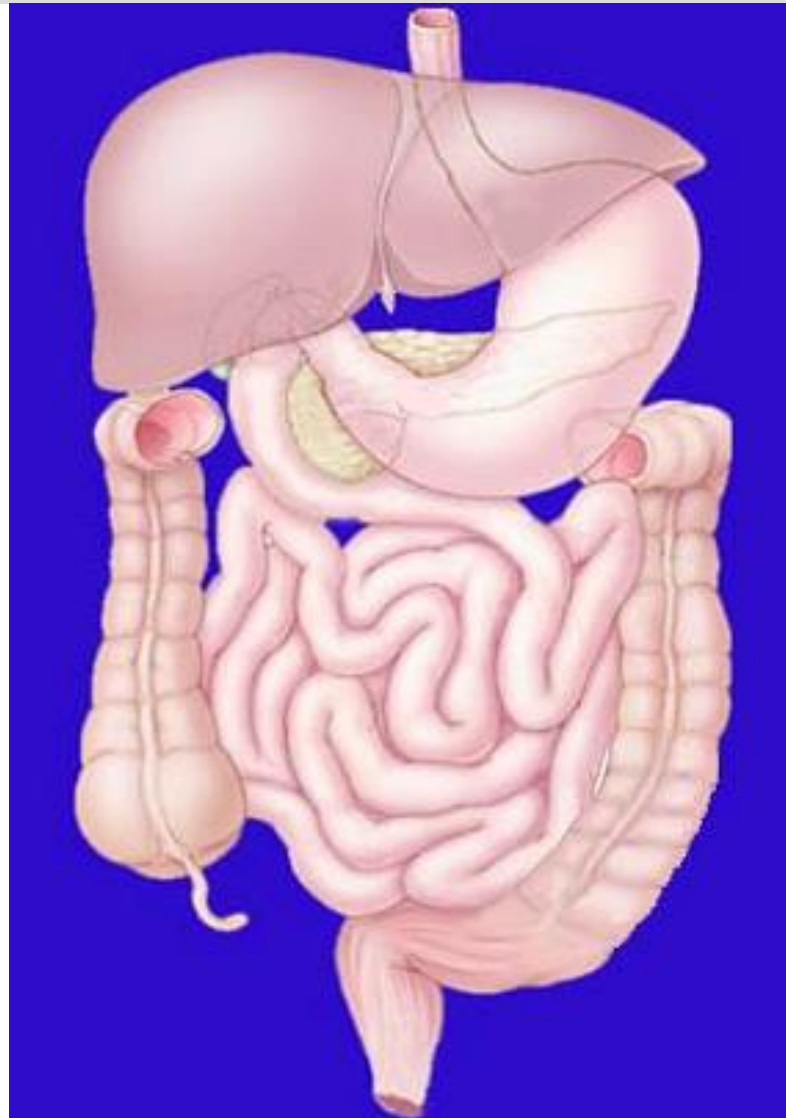
Nebenwirkungen von Medikamenten

- Bauchschmerzen
- Durchfall
- Schleimhautentzündung
- Abgeschlagenheit
- Übelkeit
- Hautveränderungen
- Husten
- Haarausfall

Bedeutung des Ausgangsortes eines Tumors

- Ausgangsort
- Hormonaktivität
- Tumorausmaß
- Wachstumsverhalten

Anatomie des Bauchraumes

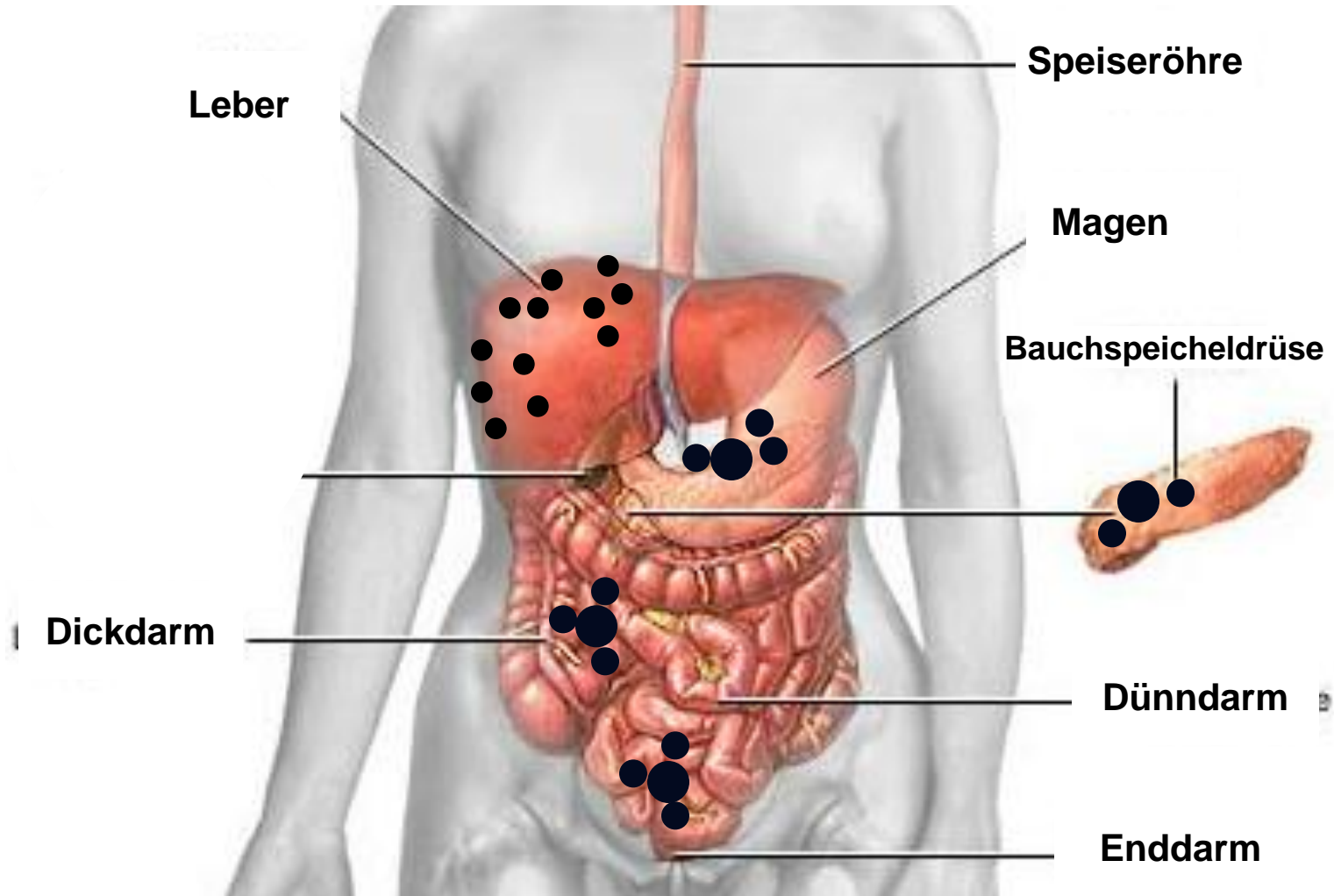


Hormonaktivität und Tumorursprung

- **Bauchspeicheldrüse** – Unterzuckerung, Magengeschwüre, Durchfälle
- **Dünndarm und Lunge** – Durchfall und Flush
- **Enddarm** - keine

Tumorausbreitung

Entwicklung von Metastasen



Ausbreitungsmuster in Abhängigkeit des Ursprungs

- Magen – keine Ausbreitung
- Dünndarm – Lymphknoten und/oder Leber
- Bauchspeicheldrüse – Lymphknoten, Leber und später Knochen

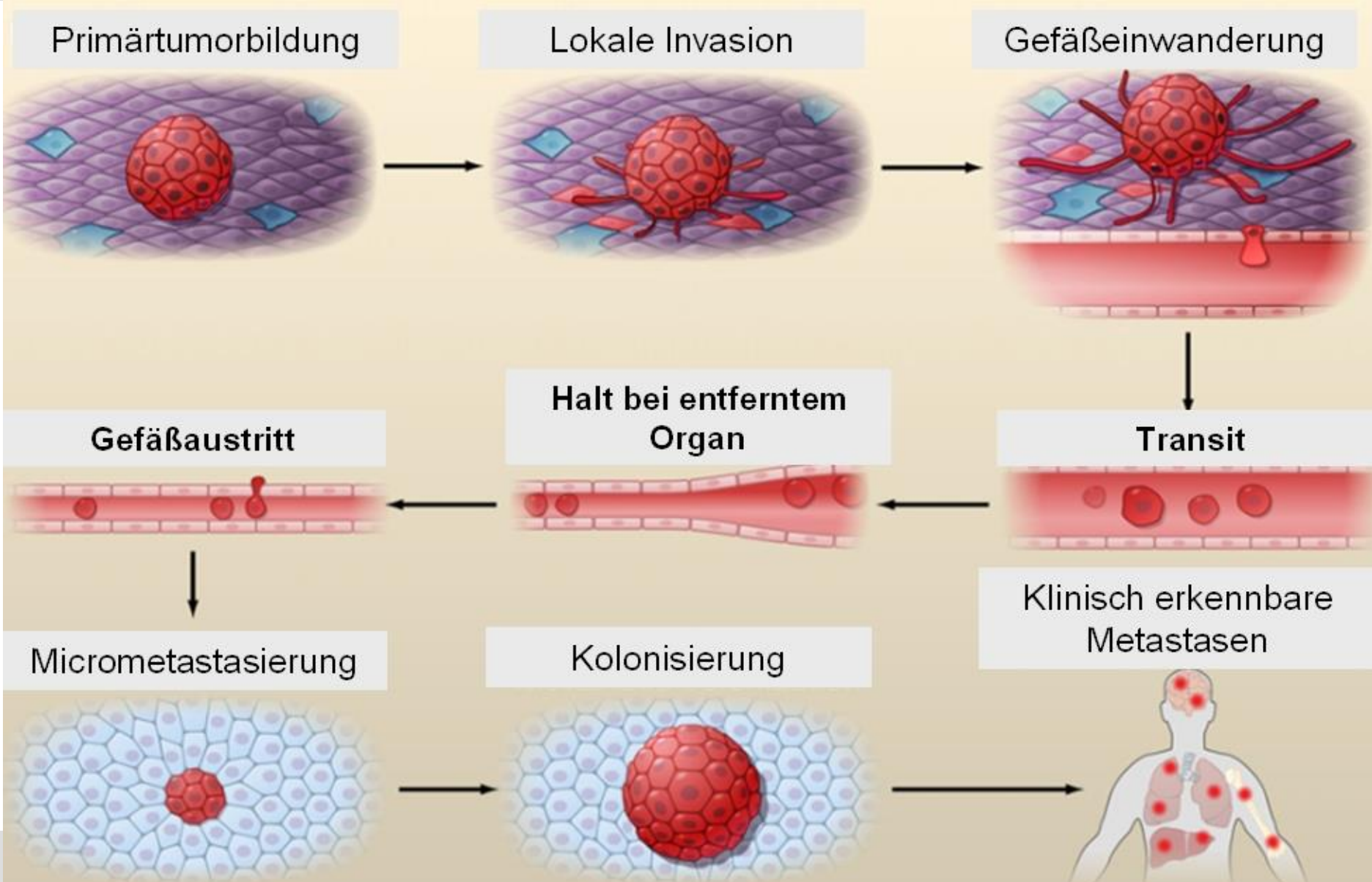
Zusammenfassung

- Abhängig vom Ausgangsort breiten sich NETs unterschiedlich aus
- Eine Hormonaktivität wird bei NETs bei ungefähr einem Drittel aller Patienten beobachtet
- Das Tumorausmaß und das Wachstumsverhalten bestimmen die weitere Behandlung und den Krankheitsverlauf

Tumorentstehung

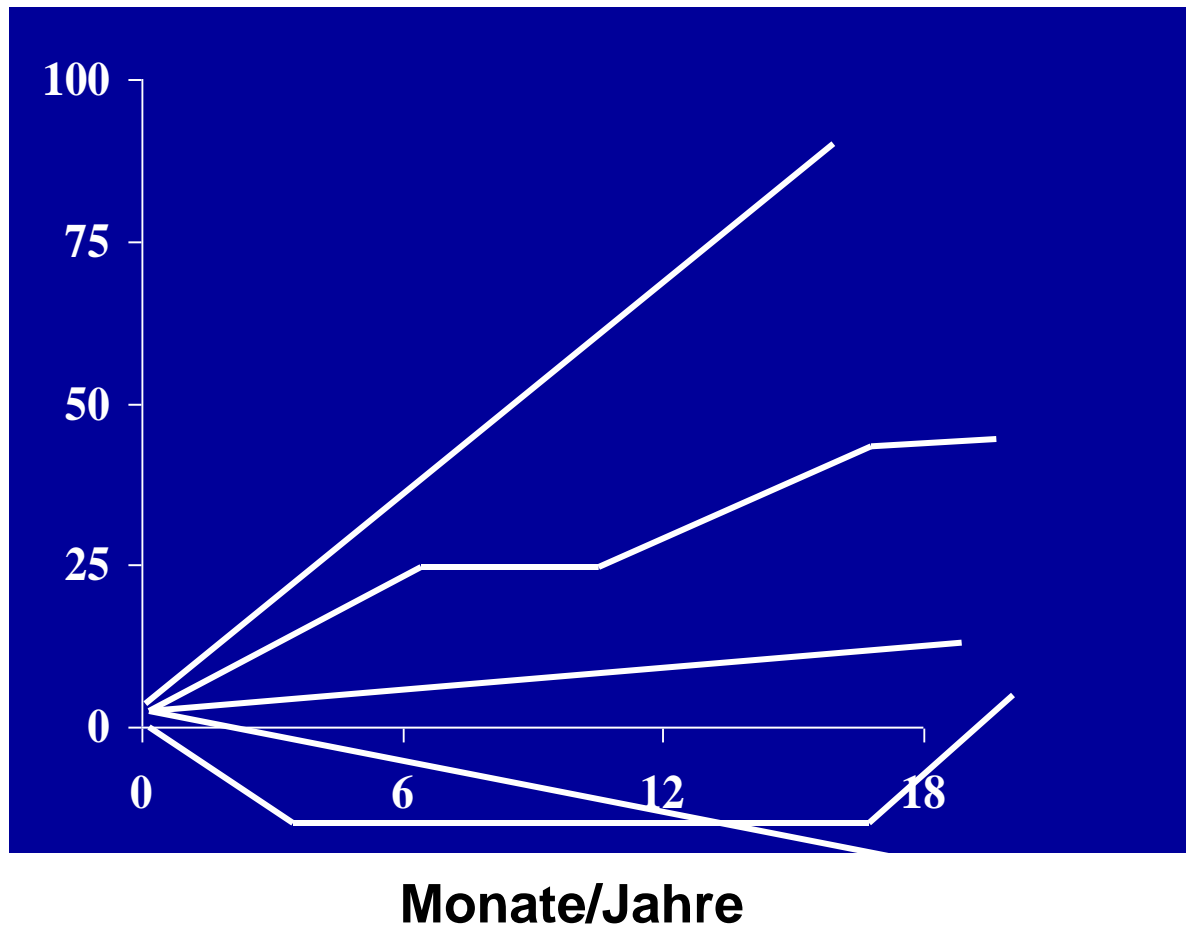


Tumorausbreitung



Natürliches Wachstum von NET

Tumorausmaß (%)



Hormon-inaktiver NET



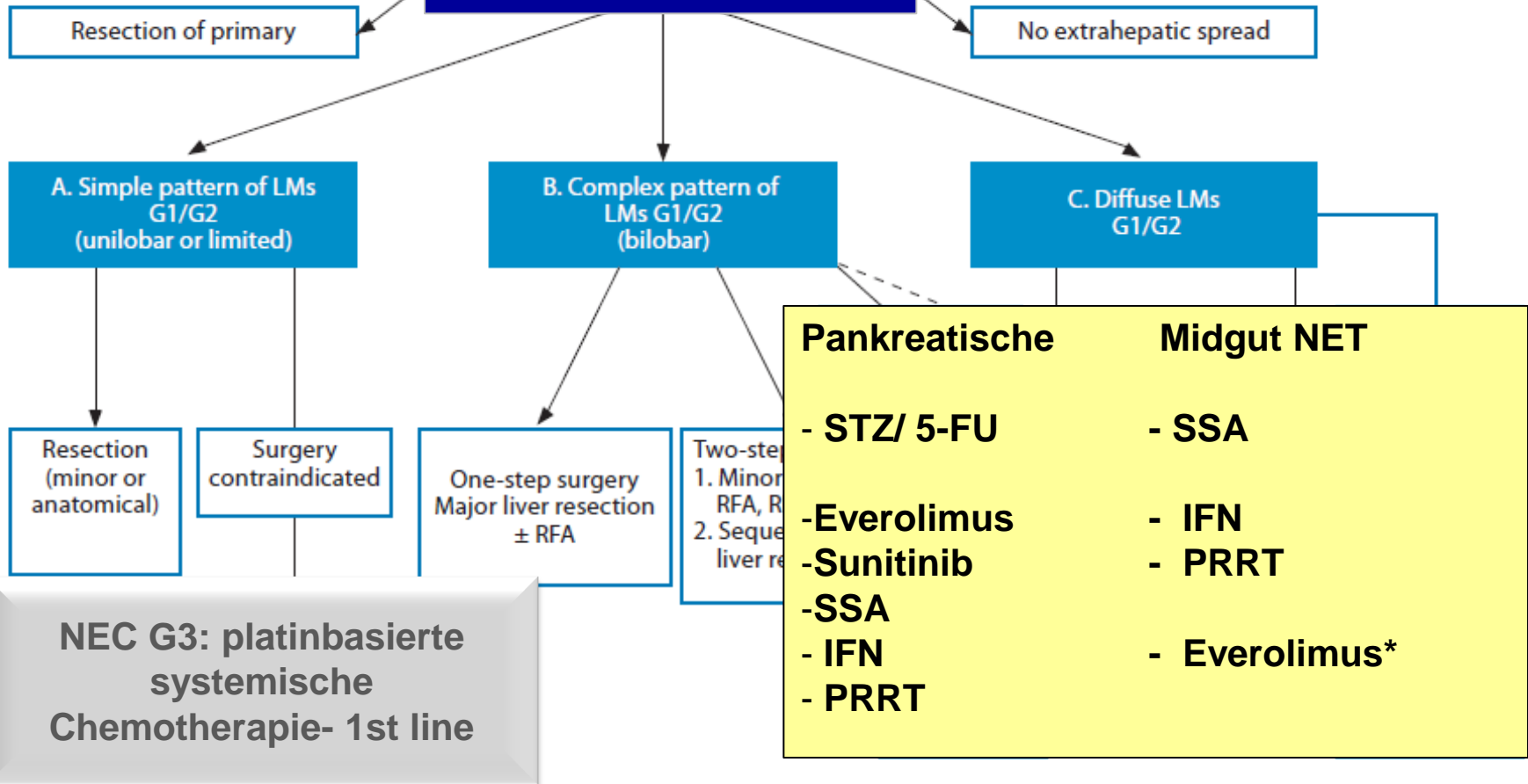
Diagnostisches Vorgehen z. B. bei Magen-NET

	Type	Typ III
Histologie	G1/2	G3
Labor	CGA, Gastrin	NSE
Bildgebung		
US	-	+
Endoskopie	+	+
EUS	+	+
CT	-	+
SRS	(+)	-
Kernspin	-	+
PET-CT	-?	?

Behandlung von Lebermetastasen ohne extrahepatische Beteiligung

Revidierte ENETS Guidelines 2012

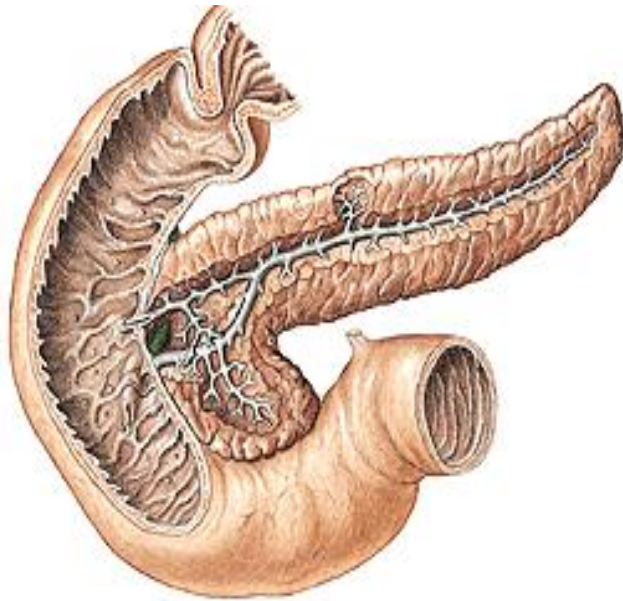
Morphologisches & Funktionelles Imaging



Multiple Endokrine Neoplasie (MEN 1)

- Autosomal dominant
- Häufigkeit: 0.02-0.2 per 1000
- Auftreten: 5 - 81 Jahre
- 80% in der 5.Lebensdekade
- 1-18% haben Nebenschilddrüsenadenom (NSA)
- 16-38% Gastrinome
- <3% Hypophysenadenome
- 2 von 3 typischen Tumoren führen zur Diagnose

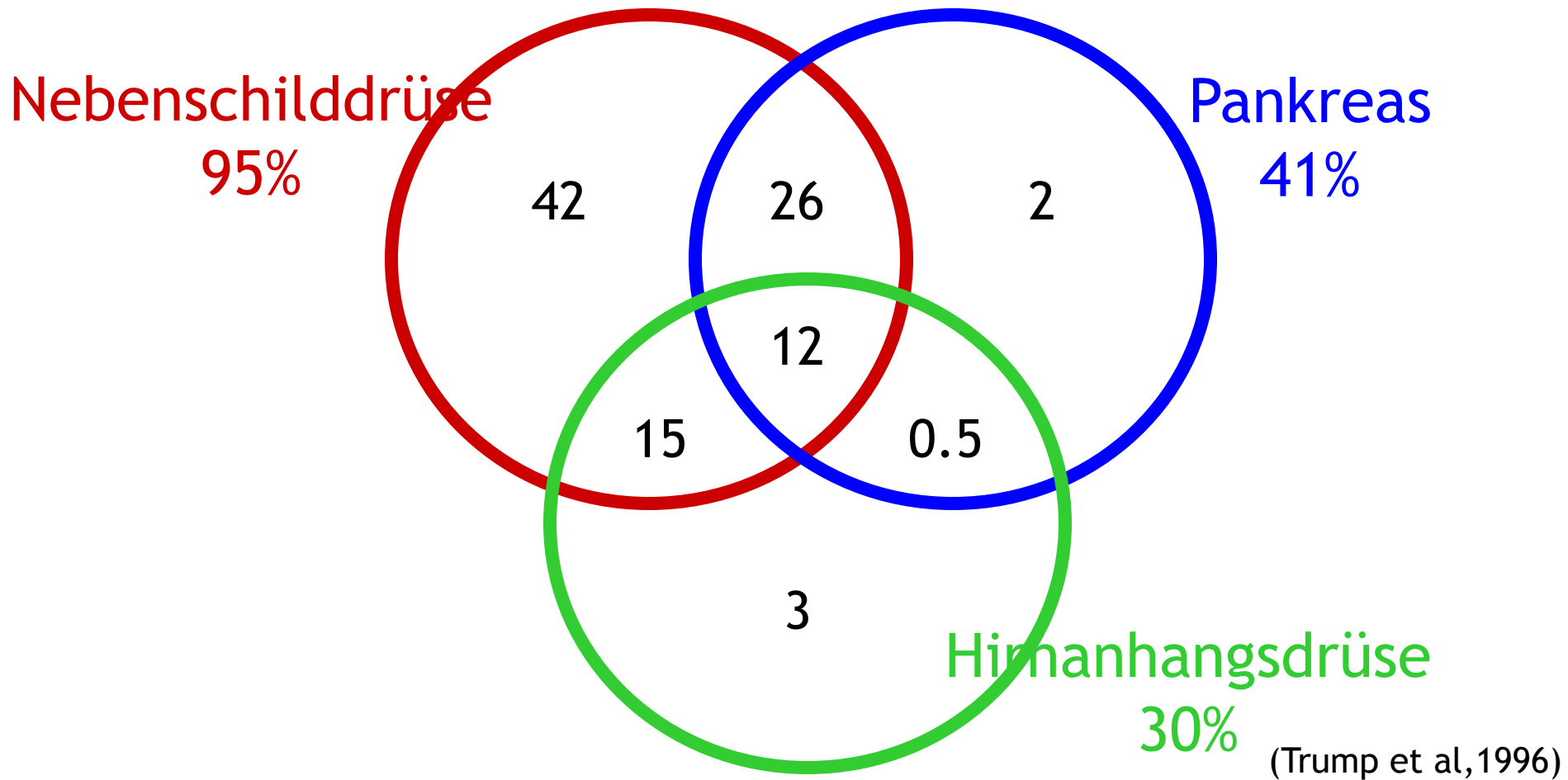
Multiple Endokrine Neoplasie 1



Pankreastumoren (*multiplel*)

- Insulinome 25% benign 20% , maligne 5%
- Gastrinome 50% benign 20% , maligne 30%
- Hormoninaktiv 10% benign 20% , maligne 5%

Kombinationen beteiligter Organe



Unterschiedliche Befallsmuster je nach Familie

von Hippel-Lindau (VHL) Erkrankung

- **Erbliches Tumor Syndrom**
- **Häufigkeit: 1 : 40 000**
- **Veranlagung für Tumorentwicklung in mehreren Organen**

Tumoren bei VHL Erkrankung

Lymphatische Tumoren

0-11%

Hämangioblastomes des ZNS

61-75%

Pankreatische Zysten/Tumore

18-77%

Zysten des Nebenhodens

15-54%

Augenbeteiligung

45-57%

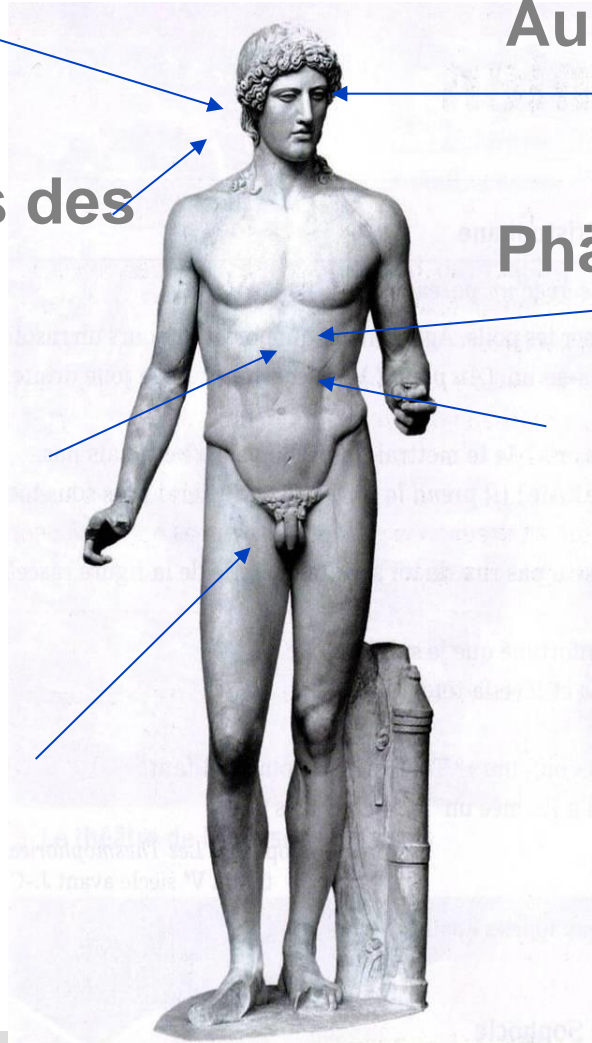
Phäochromozytome

19-25 %

Nierenzysten/-tumoren

33-70%

Zystadenome (?%)



Geno-/Phänotyp Beziehung

Lesions	type 1	type 2A	type 2B	type 2C
Pheo	-	+	+	+
CNS Hb	+	+	+	-
Renal CC	+	-	+	-
Pancreas	+	-	+	-

Gene Alteration

truncated protein	73-96%		8-31%	
AA subst	4-27%	100%	69-92%	100%
Hot spot	no	codon 98	codon 167	

Charité, Universitätsmedizin, Berlin, CVK und CCM

