

## :: Θυμικό νευροενδοκρινές καρκίνωμα

Αριθμός Orphanet: ORPHA99869

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το θυμικό νευροενδοκρινικό καρκίνωμα είναι ένας τύπος θυμικού επιθηλιακού νεοπλασματος (βλ. τον όρο αυτό) που παρουσιάζει δείκτες νευροενδοκρινούς διαφοροποίησης. Η ακριβής συχνότητα ή η επίπτωση είναι άγνωστες. Τα θυμικά νευροενδοκρινή καρκινώματα αντιπροσωπεύουν το 2-4% των πρόσθιων μεσοθωρακικών όγκων. Μέχρι σήμερα έχουν αναφερθεί περισσότερες από 300 περιπτώσεις. Κατά κύριο λόγο νοσούν οι άρρενες. Πολλοί από τους ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί αλλά κάποιοι παρουσιάζουν θωρακικά συμπτώματα όπως στηθάγχη, βήχα, απώλεια βάρους, κόπωση και δύσπνοια. Με αυτό το είδος του όγκου σχετίζονται επίσης το σύνδρομο Cushing, η πολλαπλή ενδοκρινής νεοπλασία, και, σπάνια, το καρκινοειδές σύνδρομο (βλέπε αυτούς τους όρους).

Η διάγνωση βασίζεται στα κλινικά ευρήματα, τις ακτινολογικές εξετάσεις (ακτινογραφία θώρακα, αξονική τομογραφία, μαγνητική τομογραφία (MRI), αγγειογραφία (αγγειο-MRI) και / ή η τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET)), και στη βιοψία ιστού, η οποία συνήθως εκτελείται ως διαδερμική βιοψία με βελόνα καθοδηγούμενη μέσω CT-ή υπερήχους. Παρατηρούνται τρεις ιστολογικοί υπότυποι: το πλήρως διαφοροποιημένο νευροενδοκρινές καρκίνωμα (παλαιότερα γνωστό ως "θυμικό καρκινοειδές"), το μετρίως διαφοροποιημένο νευροενδοκρινές καρκίνωμα (παλαιότερα γνωστό ως "άτυπο καρκινοειδές"), και το χαμηλής διαφοροποίησης νευροενδοκρινές καρκίνωμα (επίσης γνωστό ως μικροκυτταρικό καρκίνωμα του θύμου αδένου).

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει το λέμφωμα, τους όγκους των γεννητικών κυττάρων (βλ. αυτούς τους όρους), καθώς και άλλες πρωτογενείς κακοήθειες του θύμου ή μεταστατικούς καρκίνους.

Η θεραπεία αποτελείται από συνολική θυμεκτομή και πλήρη εκτομή του όγκου που συνήθως συνοδεύεται από μετεγχειρητική ραδιοθεραπεία και χημειοθεραπεία.

Τα θυμικά νευροενδοκρινή καρκινώματα είναι επιθετικοί όγκοι με κακή πρόγνωση. Η πρόγνωση εξαρτάται από τον ιστολογικό υπότυπο με το πλήρως διαφοροποιημένο νευροενδοκρινές καρκίνωμα να είναι ο λιγότερο επιθετικός υπότυπος και το χαμηλής διαφοροποίησης νευροενδοκρινές καρκίνωμα να είναι ο πιο επιθετικός υπότυπος, με μέση επιβίωση 18 μήνες. Συχνά παρατηρούνται υποτροπές και μεταστάσεις. Η επιβίωση μετά από 10 έτη υπολογίζεται μεταξύ 10% και 28% και εξαρτάται από τη θεραπεία.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Δρ.: Saul SUSTER

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Σοφία Ντούζγου, MD. Ειδική κλινική Γενετίστρια – Δυσμορφολόγος
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet



Τελευταία ενημέρωση: Μάρτιος 2011

Μετάφραση: Αύγουστος 2013



---

Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

---



Βρείτε περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την ασθένεια στο [www.orpha.net](http://www.orpha.net) 2