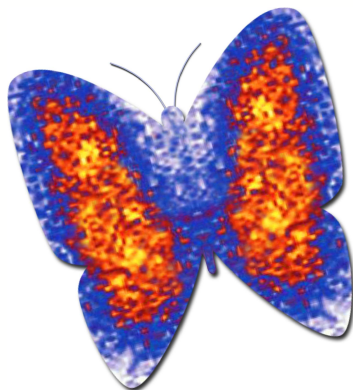




SELBSTHILFEGRUPPE
C-Zell-Karzinom e.V.

Diagnose C-Zell-Karzinom

(Medulläres Schilddrüsenkarzinom)



Eine Broschüre für Patientinnen und Patienten

Infos zu Anzeichen, Diagnose und Behandlung
Infos zur Selbsthilfegruppe

www.c-zell-karzinom.info

IMPRESSUM

Selbsthilfegruppe C-Zell-Karzinom e.V.

Rabenkamp 96
46539 Dinslaken
Deutschland

Vertreten durch den Vorstand:

Jens Müller (Vorsitzender)
Tobias Grad (Stellvertretender Vorsitzender)

Kontakt:

E-Mail: kontakt@c-zell-karzinom.info
Website: www.c-zell-karzinom.info

Vereinsregister:

Nummer des Vereins: VR 230964
Registergericht: Amtsgericht Mannheim

Abbildungen:

Das Logo der Selbsthilfegruppe wurde von Tobias Grad erstellt.
Die Abbildungen auf den Seiten 2 und 4 wurden von Tobias Grad unter Zuhilfenahme von DALL-E 3 angefertigt.

Stand der Broschüre:

August 2024

INHALTSVERZEICHNIS

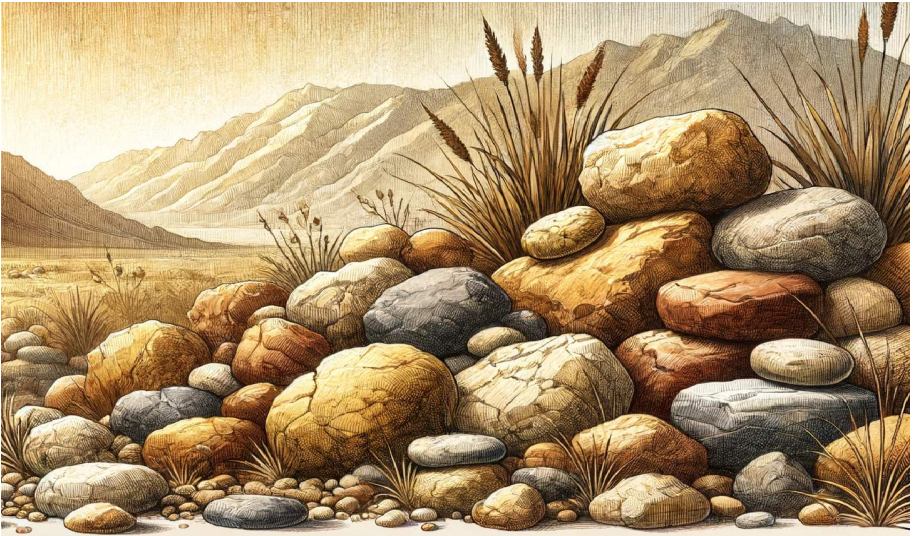
	Seite
Vorwort	2
Medizinischer Teil	4
Die grundsätzliche Krebsentstehung	4
Die Schilddrüse	4
Die C-Zell-Hyperplasie	5
Das C-Zell-Karzinom	5
Das Hormon Calcitonin als Tumormarker	6
Die Operation des C-Zell-Karzinoms	7
Die Zeit nach der Operation	7
Die optimale Anwendung und Dosierung von L-Thyroxin	8
Der Hypoparathyreoidismus	8
Durchfälle beim C-Zell-Karzinom	9
Die Therapie mit Tyrosinkinaseinhibitoren (TKI)	9
Wichtige Abkürzungen	10
Glossar	11
Über die Selbsthilfegruppe C-Zell-Karzinom e.V.	12

Wichtiger Hinweis:

Diese Broschüre soll Ihnen helfen, Ihre eigene Erkrankung besser zu verstehen und damit umzugehen. Die Broschüre ist jedoch nicht als medizinischer Ratgeber zu verstehen und ersetzt weder einen Besuch bei einer Ärztin oder einem Arzt noch eine kompetente Behandlung.

VORWORT

*Auch aus Steinen,
die einem in den Weg gelegt werden,
kann man etwas Schönes bauen!*



Vielleicht betrachten auch Sie Ihre Erkrankung als einen Stein, der Ihnen in den Weg gelegt worden ist. Wir möchten Ihnen mit dieser kleinen Infobroschüre Mut machen und Sie unterstützen. Wir wissen, wie es sich anfühlt, wenn man aus heiterem Himmel gesagt bekommt, dass es sich um Krebs handelt. Der einen Person werden die Füße unter dem Boden weggerissen, der anderen Person schnürt es den Hals zu und wiederum andere machen zu und versuchen sich hinter einer Mauer zu verstecken. Getreu dem Motto: Es kann nicht sein, was nicht sein darf. Nichts ist mehr, wie es vorher war. Wir alle hatten und haben mit solchen und ähnlichen Gefühlen zu kämpfen. Und alle haben sich gefragt: Wie viel Zeit bleibt mir noch? Unsere Zeit ist schon bei unserer Geburt begrenzt und täglich begeben wir uns in Gefahr, das Leben zu verlieren. Denken wir nur an den Straßenverkehr. Aber wir leben, als hätten wir unendlich Zeit. Nun hören wir, dass wir Krebs haben und auf einmal spielt die Zeit eine große Rolle. Wir können Sie beruhigen, in der Regel haben wir noch viele Jahre vor uns, die wir gestalten dürfen und können. Es gibt in unserem Verein Betroffene, die seit über 30 Jahren mit dieser Erkrankung leben.

Unser großes Glück ist – wenn hier überhaupt von Glück gesprochen werden kann – dass es sich um eine langsam wachsende Krebsart handelt. Dies gibt uns die Möglichkeit, mit unserer Erkrankung bedächtig umzugehen. Will heißen, dass wir uns für jede Entscheidung, die wir hinsichtlich der Krankheit treffen müssen, Zeit lassen können. Panik ist ein schlechter Ratgeber. Sie sollten lernen, mit der Erkrankung zu leben, sich mit ihr auseinanderzusetzen und anzunehmen. Wir haben gelernt, dass sie da ist, aber auch, dass wir ihr in unserem Alltag nicht allzu viel Raum geben sollten. Sie ist präsent, wenn die regelmäßigen Untersuchungen anstehen. Vom Beginn der Terminierung bis zu dem Zeitpunkt, da wir die Ergebnisse bekommen, sind wir angespannt. Danach versuchen wir jedes Mal aufs Neue, die Erkrankung in den Hintergrund zu schieben.

Dies sind die Ärztinnen und Ärzte, die für uns wichtig sind: Fachärztlich zuständig für unsere Erkrankung ist die Endokrinologin oder der Endokrinologe (Fachärztin / Facharzt für Stoffwechselerkrankungen). Daneben gibt es wahrscheinlich noch eine Radiologin / einen Radiologen und eine Nuklearmedizinerin / einen Nuklearmediziner, bei denen wir unsere bildgebenden Untersuchungen durchführen lassen (insbesondere CT, MRT, PET/CT). Zu bevorstehenden Operationen sollten wir uns einer Chirurgin oder einem Chirurgen mit C-Zell-Karzinom-Erfahrung anvertrauen. Diese findet man meist in großen Zentren, die es sicherlich auch in Ihrer Nähe gibt.

Sie werden im Verlauf Ihrer Erkrankung möglicherweise in die Situation kommen, dass Ihre Endokrinologin oder Ihr Endokrinologe empfiehlt, erst einmal abzuwarten. Getreu dem Motto „wait and see“. Die Chirurgin oder der Chirurg empfiehlt Ihnen hingegen eventuell eine Operation. Lernen Sie, in sich hinein zuhören und stellen Sie fest, womit es Ihnen gut geht. Mit welcher Entscheidung es Ihnen besser geht. Unser Körper hilft uns, wenn wir auf ihn hören.

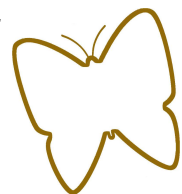
Wenn Sie Fragen haben, kontaktieren Sie uns gerne per E-Mail oder Telefon und wir versuchen, Ihnen zu helfen. Außerdem freuen wir uns, Sie auf einer unserer Veranstaltungen begrüßen zu dürfen.

Unsere Kontaktdaten sowie alle Informationen zu unserem Verein und unseren Veranstaltungen finden Sie auf unserer Website:

www.c-zell-karzinom.info

Herzliche Grüße und passen Sie bitte gut auf sich auf!

Ihr Vorstandsteam der Selbsthilfegruppe C-Zell-Karzinom e.V.



Die grundsätzliche Krebsentstehung

Die Zellen unseres Körpers erneuern sich ständig. Dieser Prozess ist normalerweise streng kontrolliert und erfolgt nur in dem Ausmaß, wie neue Zellen benötigt werden.

Krebszellen entstehen aus normalen Körperzellen, die sich aufgrund genetischer Veränderungen unkontrolliert vermehren. Sie vermehren sich ohne Rücksicht auf den Organismus, in dem sie leben und ohne für diesen nützlich zu sein. Krebszellen sind kein Teil eines funktionstüchtigen Zellverbandes.

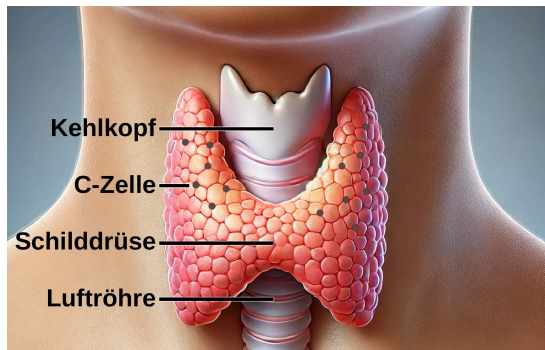
Im Unterschied zu gutartigen Tumoren, die sich ebenfalls durch vermehrtes Zellwachstum von normalem Gewebe unterscheiden, den Organismus jedoch nur begrenzt beeinträchtigen, bleiben bösartige Tumoren nicht von ihrer Umgebung abgegrenzt.

Bösartige Krebszellen wachsen zunächst an ihrem Ursprungsort, dringen dann aber ins umliegende Gewebe ein und zerstören es. Später können sie über Blut- und Lymphbahnen an andere Stellen des Körpers gelangen und dort als Tochtergeschwülste (= Metastasen) erneut unkontrolliertes Wachstum verursachen.

Die Schilddrüse

Die Schilddrüse besitzt zwei unterschiedliche hormonerzeugende Zellarten, die Schilddrüsenfollikel und die C-Zellen.

Die Schilddrüsenfollikel produzieren die Schilddrüsenhormone Thyroxin (= T4) und Trijodthyronin (= T3). Die Schilddrüsenhormone regulieren den Stoffwechsel, das Wachstum und die Entwicklung des menschlichen Körpers.



Die C-Zellen produzieren Calcitonin, ein Hormon, welches im Kalzium-Phosphat-Stoffwechsel eine Rolle spielt. Da sich die C-Zellen im Bindegewebe der Schilddrüse zwischen beziehungsweise neben den Schilddrüsenfollikeln befinden, werden sie auch als parafollikuläre Zellen bezeichnet. Die C-Zellen treten einzeln oder in Gruppen auf.

Die Nebenschilddrüsen sind vier kleine, erbsengroße Drüsen, die sich hinter der Schilddrüse befinden und das Parathormon produzieren. Dieses Hormon reguliert den Kalzium- und Phosphatstoffwechsel im Körper. Der Kalziumhaushalt wird reguliert, indem das Parathormon die Freisetzung von Kalzium aus den Knochen, die Aufnahme von Kalzium im Darm und die Ausscheidung von Kalzium über die Nieren beeinflusst.

Die C-Zell-Hyperplasie

Die C-Zell-Hyperplasie ist eine seltene Erkrankung der Schilddrüse, bei der es zu einer übermäßigen Vermehrung der C-Zellen kommt. Eine erhöhte Anzahl von C-Zellen kann auf eine mögliche Entwicklung eines C-Zell-Karzinoms hinweisen.

Es besteht ein wichtiger Zusammenhang zwischen der C-Zell-Hyperplasie und einer Erkrankung namens Multiple Endokrine Neoplasie Typ 2 (= MEN 2), die vererbt wird. MEN 2 ist ein genetisches Syndrom, welches das Risiko erhöht, verschiedene Tumoren zu entwickeln, insbesondere in den endokrinen Drüsen wie der Schilddrüse, den Nebenschilddrüsen und den Nebennieren. Menschen mit MEN 2 haben häufig Mutationen im RET-Protoonkogen, einem speziellen Gen, welches das Risiko für die Tumorentwicklung erhöht. Diese genetischen Veränderungen können unter anderem zur Entwicklung von C-Zell-Hyperplasie und anschließendem C-Zell-Karzinom führen.

Bei Personen mit MEN 2 wird oft schon in jungen Jahren eine C-Zell-Hyperplasie festgestellt, bevor sich Krebs entwickelt. Daher ist es wichtig, dass Menschen mit einer familiären Vorgeschichte von MEN 2 regelmäßig untersucht werden. Dies beinhaltet bildgebende Verfahren, Bluttests zur Überprüfung der Calcitoninwerte sowie genetische Tests, um das Vorhandensein von RET-Mutationen zu überprüfen.

Die Behandlung der C-Zell-Hyperplasie hängt vom Ausmaß der Zellveränderungen ab. Bei Personen mit MEN 2 kann eine vorbeugende operative Entfernung der Schilddrüse in Betracht gezogen werden, um die Entwicklung eines C-Zell-Karzinoms zu verhindern.

C-Zell-Hyperplasien können auch im Zusammenhang mit anderen Schilddrüsen-erkrankungen wie Schilddrüsenentzündungen oder gutartigen und bösartigen Schilddrüsenknoten auftreten. Diese C-Zell-Hyperplasien gelten nicht als Vorstufe eines C-Zell-Karzinoms und erfordern daher in der Regel keine Behandlung.

Das C-Zell-Karzinom

Das C-Zell-Karzinom wird auch medulläres Schilddrüsenkarzinom oder MTC genannt. Es entsteht durch die bösartige Veränderung und unkontrollierte Vermehrung der C-Zellen in der Schilddrüse.

Wie bereits im vorherigen Abschnitt beschrieben, kann das C-Zell-Karzinom durch Mutationen im RET-Protoonkogen entstehen. Bei der familiären, autosomal-dominant vererbten Form des C-Zell-Karzinoms liegt stets eine RET-Mutation vor. Autosomal-dominant bedeutet, dass es ausreicht, wenn ein Elternteil das fehlerhafte Gen vererbt, um zu erkranken. Die sporadische, also nicht vererbte Form des C-Zell-Karzinoms, kann mit oder ohne RET-Mutation auftreten.

Eine der ersten Veränderungen ist die C-Zell-Hyperplasie, bei der es zu einer übermäßigen Vermehrung der C-Zellen in der Schilddrüse kommt. Mit der Zeit können einige dieser übermäßig vermehrten C-Zellen bösartig werden. Dies bedeutet, dass sie ihre normale Funktion verlieren und beginnen, sich unkontrolliert zu teilen. Diese entarteten Zellen können dann einen Tumor bilden, der als C-Zell-Karzinom bezeichnet wird.

Das C-Zell-Karzinom wächst weiter und kann umliegendes Gewebe der Schilddrüse infiltrieren. In fortgeschrittenen Stadien können sich die Krebszellen über das Blut- und Lymphsystem ausbreiten und Metastasen in anderen Körperteilen bilden, wie in den Lymphknoten, der Leber oder den Lungen.

Die Symptome eines C-Zell-Karzinoms können variieren und umfassen häufig einen Knoten in der Schilddrüse, Halsbeschwerden oder Heiserkeit. Bei großen Tumormassen können sich chronische Durchfälle entwickeln.

Die Diagnose erfolgt durch Bluttests zur Überprüfung der Werte Calcitonin und CEA (= Carcinoembryonales Antigen), bildgebende Verfahren wie Ultraschall und CT sowie einer Feinnadelbiopsie zur histologischen Untersuchung des Tumorgewebes. Die Früherkennung des C-Zell-Karzinoms ist wichtig, da bei einer Tumorgöße zwischen 5 und 10 mm häufig eine Heilung möglich ist.

Die primäre Behandlung des C-Zell-Karzinoms besteht in der chirurgischen Entfernung der Schilddrüse (= Thyreoidektomie) und gegebenenfalls betroffener Lymphknoten. In einigen Fällen können zusätzliche Therapien erforderlich sein, insbesondere bei fortgeschrittener oder metastasierter Erkrankung.

Wie es Patientinnen und Patienten mit C-Zell-Karzinom langfristig ergeht, hängt davon ab, wie frühzeitig der Tumor festgestellt wurde und ob er sich bereits über die Schilddrüse hinaus ausgebreitet hat.

Das Hormon Calcitonin als Tumormarker

Das C-Zell-Karzinom kann durch die Messung eines bestimmten Hormons im Blut, des Calcitonins, nachgewiesen werden. Calcitonin wird auch bei gesunden Menschen von den C-Zellen der Schilddrüse produziert und ins Blut freigesetzt. Ist die Anzahl der C-Zellen in der Schilddrüse erhöht, wie es bei einer C-Zell-Hyperplasie oder einem C-Zell-Karzinom der Fall ist, dann ist in der Regel auch die Calcitoninkonzentration im Blut erhöht. In sehr seltenen Fällen (< 1 %) kann ein C-Zell-Karzinom ohne erhöhte Calcitoninwerte im Blut auftreten, beispielsweise wenn der Produktions- oder Sekretionsmechanismus in den Tumorzellen nicht funktioniert.

Die Empfindlichkeit der Calcitoninmessung zur Diagnose des C-Zell-Karzinoms wurde früher durch einen Stimulationstest mit Pentagastrin verbessert, das in Deutschland nicht mehr verfügbar ist. Mit diesem Stimulationstest wurde die Freisetzung des Hormons Calcitonin aus den C-Zellen angeregt. In Ausnahmefällen wird heutzutage noch Kalzium zur Stimulation verwendet.

Insgesamt haben sich die neueren Messmethoden für Calcitonin so deutlich verbessert, dass kaum noch Stimulationstests benötigt werden. In Ergänzung wird aktuell daran gearbeitet, Pro-Calcitonin als Marker für das C-Zell-Karzinom auszustesten. Calcitonin ist nach der Blutentnahme im Röhrchen sehr empfindlich und baut sich schnell ab, weshalb das Blut rasch zentrifugiert und stark gekühlt werden muss. Pro-Calcitonin ist diesbezüglich deutlich stabiler.

Als zweiter Tumormarker steht das CEA (= Carcinoembryonales Antigen) zur Verfügung, dessen Erhöhung beim C-Zell-Karzinom ebenfalls ein wichtiger Hinweis ist und im Verlauf einen stabilen, aussagekräftigen Tumormarker darstellt.

Die Operation des C-Zell-Karzinoms

Je nach Befund wird die Ausdehnung der Operation festgelegt. Beim C-Zell-Karzinom wird in der Regel die gesamte Schilddrüse entfernt (= totale Thyreoidektomie), um sicherzustellen, dass alle Krebszellen beseitigt werden, da das C-Zell-Karzinom oft beide Schilddrüsenlappen betrifft. Die Operation erfolgt unter Vollnarkose.

Neben der Entfernung der Schilddrüse werden häufig auch die umgebenden Lymphknoten entfernt (= Lymphknotendissektion), da das C-Zell-Karzinom sich auf diese ausbreiten kann.

Wird der Eingriff von einer erfahrenen Chirurgin oder einem erfahrenen Chirurgen vorgenommen, ist das Risiko des Eingriffes sehr gering.

In seltenen Fällen können bei der Operation Komplikationen auftreten. Es kann zur Verletzung eines oder beider Stimmbandnerven kommen, was zu einer Stimmbandlähmung (= Recurrensparese) führt. Bei 1 bis 2 von 100 Patientinnen und Patienten, die sich einer vollständigen Entfernung der Schilddrüse unterziehen müssen, kommt es zu einer Schädigung eines oder beider Stimmbandnerven, was vorübergehende oder dauerhafte Heiserkeit und eventuell Atemnot verursachen kann. Zudem kann eine Schädigung der Funktion der Nebenschilddrüsen (= Hypoparathyreoidismus) auftreten. Eine Verletzung oder Entfernung aller Nebenschilddrüsen führt zu einem niedrigen Kalziumspiegel im Blut.

Wenn man das geringe Risiko einer Schilddrüsenoperation gegen die Risiken eines unbehandelten Schilddrüsenkrebses abwägt, ist die Entfernung der erkrankten Schilddrüse fast immer die beste Therapieentscheidung.

Ziel der Operation ist es, möglichst viele Tumorzellen zu entfernen, um Tumorrezidive (= Wiederauftreten des Tumors) zu vermindern und somit die Prognose zu verbessern. Bei ausgedehntem Primärtumor (= großer Tumor beim ersten Auftreten) und / oder Lymphknotenbefall wird nur selten eine Normalisierung des Calcitoninspiegels und somit eine Heilung erreicht.

Eine gute Erstoperation, geplant nach den Befunden vor der Operation und ggf. ergänzt durch eine Lymphknotendissektion, ist die beste Prophylaxe (= Vorbeugung) für lokale Rezidive (= Wiederauftreten des Tumors am gleichen Ort).

Die Zeit nach der Operation

Nach der Operation kann eine Anschlussrehabilitation sinnvoll sein. Zudem ist es möglich, einen Schwerbehindertenausweis zu beantragen

Ist der gemessene Calcitoninwert nach der Operation normal (am besten nicht messbar niedrig), gilt die Patientin oder der Patient als geheilt. Der TSH-Wert sollte unter der Therapie mit Schilddrüsenhormonen im Normbereich liegen. Der Kalziumspiegel sollte ebenfalls im Normbereich sein.

Wenn 2 bis 3 Monate nach der ersten Operation das Calcitonin erhöht ist, erfolgt häufig eine Nachoperation. Viele Patientinnen und Patienten mit C-Zell-Karzinom benötigen diese. Der Umfang dieser Nachoperation ist abhängig vom Ausmaß der vorausgegangenen Operation und dem Schweregrad der Erkrankung. Die Nachoperation sollte bevorzugt in einem Zentrum mit Erfahrung erfolgen.

Wenn eine Heilung nicht mehr möglich ist, wird je nach Ausmaß der Erkrankung empfohlen, anfangs alle 3 bis 6 Monate eine Calcitonin- und CEA-Bestimmung durchzuführen. Später, wenn sich zeigt, dass die Verdopplungszeit des Calcitoninwerts langsam ist, reichen 6-monatige Abstände aus. Wenn der Calcitoninwert unter 150 pg/ml liegt, ist eine Bildgebung meist nicht Erfolg versprechend. Ansonsten wird in der Regel eine Bildgebung alle 6 bis 12 Monate angeraten. Es sollte zumindest eine Ultraschalluntersuchung von Hals und Bauch sowie ggf. ein Computertomogramm (= CT) vom Brustkorb und ein Magnetresonanztomogramm (= MRT) der Leber durchgeführt werden. Durch eine PET/CT-Untersuchung kann der ganze Körper nach Tumorabsiedlungen durchsucht werden.

Ein wichtiger Hinweis für das Tumorwachstum ist die sogenannte Calcitonin-Verdopplungszeit. Je langsamer das Tumorwachstum und je länger die Zeit, in der sich der Calcitoninwert verdoppelt, desto besser.

Prinzipiell gilt, dass das C-Zell-Karzinom ein in der Regel langsam wachsender Tumor ist, der ein Leben mit der Erkrankung über viele Jahre oder Jahrzehnte oft ohne körperliche Beschwerden erlaubt.

Die Radiojodtherapie (eine spezielle radiologische Behandlungsmethode beim papillären oder follikulären Schilddrüsenkarzinom) spielt für das C-Zell-Karzinom keine Rolle, da C-Zellen kein Radiojod aufnehmen. Auch Chemotherapie und Bestrahlung kommen nur in sehr seltenen Ausnahmefällen zum Einsatz.

Die optimale Anwendung und Dosierung von L-Thyroxin

Patienten und Patienten, deren Schilddrüse operativ entfernt wurde, müssen lebenslang täglich Schilddrüsenhormontabletten (L-Thyroxin) einnehmen, um die Funktion der Schilddrüse zu ersetzen. Dies kann bisweilen Probleme verursachen, besonders bei Kindern in der Entwicklung, da eine ausreichende Versorgung mit Schilddrüsenhormon entscheidend für Wachstum sowie körperliche und geistige Entwicklung ist.

L-Thyroxin sollte morgens nüchtern, mindestens 30 Minuten vor dem Frühstück, eingenommen werden. Alternativ ist auch die Einnahme vor dem Schlafengehen auf nüchternen Magen möglich. Die Dosierung richtet sich nach dem Körpergewicht und sollte bei Kindern mindestens alle 3 bis 6 Monate anhand des TSH-Werts überprüft werden. Bei Erwachsenen reichen 6 bis 12 Monatsabstände. Ziel ist es, den TSH-Wert im Normbereich zu halten. Dieser liegt typischerweise zwischen 0,4 bis 4,0 mU/l, kann jedoch von Labor zu Labor leicht variieren.

Es sollte möglichst immer dasselbe L-Thyroxin-Präparat desselben Herstellers eingenommen werden, da Unterschiede in der Bioverfügbarkeit und der Wirkstoffzusammensetzung bei Präparaten verschiedener Hersteller zu Schwankungen im Schilddrüsenhormonspiegel und möglichen Symptomen führen können.

Der Hypoparathyreoidismus

Hypoparathyreoidismus ist ein Zustand, der nach einer Schilddrüsenoperation auftreten kann, wenn die Nebenschilddrüsen beschädigt wurden oder entfernt werden mussten.

Ein Hypoparathyreoidismus bedeutet einen Mangel an Parathormon, was zu niedrigen Kalziumspiegeln im Blut (= Hypokalzämie) führt. Symptome dieses Zustands können Kribbeln oder Taubheit in den Fingerspitzen, Zehen und Lippen, Muskelkrämpfe oder Muskelzuckungen sein. In schweren Fällen können Krampfanfälle oder Herzrhythmusstörungen auftreten.

Die Behandlung des Hypoparathyreoidismus umfasst die Verabreichung von Kalzium- und Vitamin D-Präparaten, um den Kalziumspiegel im Blut zu normalisieren und die Symptome zu kontrollieren. Zudem gibt es ein injizierbares Parathormon-Medikament zur Behandlung des Hypoparathyreoidismus. Aufgrund möglicher Nebenwirkungen wird es nur bei Patientinnen und Patienten eingesetzt, deren Kalziumspiegel nicht allein durch Kalzium- und Vitamin-D-Präparate stabilisiert werden kann.

Durchfälle beim C-Zell-Karzinom

Die normale Häufigkeit des Stuhlgangs (dreimal am Tag bis dreimal wöchentlich) und die Konsistenz (kaum geformt bis hart) unterscheiden sich zwischen verschiedenen Menschen. Auch die subjektive Einschätzung, was „normaler“ Stuhlgang ist, unterscheidet sich stark. Als medizinische Definition von Diarrhö (= Durchfall) bei Erwachsenen gilt ein Stuhlgewicht von über 200 bis 250 g pro Tag, bei mehr als drei Entleerungen pro Tag und einem zu hohen Wasseranteil (> 75 %). Tritt Durchfall plötzlich auf und dauert er nicht länger als zwei Wochen, spricht man von akuter Diarrhö. Dauert er dagegen länger als zwei Wochen an, handelt es sich um eine chronische Diarrhö.

Im fortgeschrittenen Stadium wird das C-Zell-Karzinom häufig von chronischen Durchfällen begleitet. Als Ursache gilt die Produktion von Durchfall auslösenden Substanzen durch die Tumorzellen.

Bei Durchfall verliert der Körper viel Flüssigkeit und Salze, daher sollte darauf geachtet werden, ausreichend zu trinken. Durchfall beim C-Zell-Karzinom ist keine Schutzreaktion des Körpers zur Ausscheidung von Krankheitskeimen oder Giften. Daher sollte er bei Beeinträchtigung der Lebensqualität oder bei Gewichtsabnahme behandelt werden. Therapeutisch wirksam sind Loperamid-Kapseln und Opiumtinktur-Tropfen, die inzwischen auch als Fertigarzneimittel zur Verfügung stehen.

Die Therapie mit Tyrosinkinaseinhibitoren (TKI)

Ein Tyrosinkinase-Rezeptor (= TK-Rezeptor) ist ein Protein auf der Zelloberfläche, welches Wachstumsfaktoren bindet. Durch die krankheitsauslösende Mutation im RET-Protoonkogen wird ein veränderter TK-Rezeptor gebildet, der dauerhaft aktiviert ist und unkontrolliertes Zellwachstum verursacht. Bei der erblichen Form kommt die RET-Mutation in allen Körperzellen vor. Sofern die RET-Mutation bei der sporadischen Form vorhanden ist, dann nur in den Tumorzellen.

Da die RET-Mutation also maßgeblich für das Tumorwachstum verantwortlich ist, bieten Substanzen, die den TK-Rezeptor und andere beteiligte Rezeptoren hemmen (= inhibieren), einen vielversprechenden Therapieansatz. Dieser Therapieansatz mit sogenannten Tyrosinkinaseinhibitoren kann bei Patientinnen

und Patienten mit fortgeschrittenem, rasch progredientem (= fortschreitendem) und Beschwerden verursachendem C-Zell-Karzinom angewendet werden.

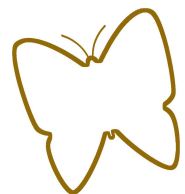
Verschiedene Studien führten zur Zulassung der beiden Multi-Tyrosinkinaseinhibitoren Vandetanib (Handelsname Caprelsa®) und Cabozantinib (Handelsname Cometriq®). Unter Therapie ist eine Hemmung des Tumorwachstums beziehungsweise bei einem Teil der Patientinnen und Patienten eine Verkleinerung von Metastasen zu erreichen und die erhöhten Tumormarker Calcitonin und CEA gehen zurück. Die Wirkung auf den Tumor hält meist nur so lange an, solange die Tabletten eingenommen werden. Die Nebenwirkungen sind individuell sehr unterschiedlich, oft tolerabel, aber zum Teil erheblich. Die Nebenwirkungen sind in vielen Fällen durch Dosisreduktion beherrschbar, führen manchmal jedoch auch zum Therapieabbruch. Häufige Nebenwirkungen sind Durchfälle, Hautausschlag, Übelkeit, Bluthochdruck oder die Verschlechterung eines bestehenden Bluthochdruckes sowie EKG-Veränderungen.

Seit 2021 ist der selektive Tyrosinkinaseinhibitor Selpercatinib zur Behandlung des fortgeschrittenen C-Zell-Karzinoms zugelassen. Das Präparat mit dem Handelsnamen Retsevmo® kann nur bei nachgewiesener RET-Mutation angewendet werden. Es ist aktuell lediglich als Zweitlinientherapie zugelassen, wenn Vandetanib oder Cabozantinib nicht mehr vertragen werden oder unwirksam sind.

Da der Nutzen im Frühstadium der Erkrankung nicht eindeutig nachgewiesen ist, wird die Indikation zur Therapie mit TKI derzeit nur bei hoher Tumorlast und fortschreitender sowie ausgeprägt symptomatischer Erkrankung gesehen, wenn lokale Therapiemaßnahmen ausgeschöpft sind. Da die Erkrankung bei einem Großteil der Patientinnen und Patienten auch im Stadium der fortgeschrittenen Metastasierung nur langsam progredient (= fortschreitend) ist und eine kaum eingeschränkte Lebensqualität aufweist, ist der alleinige Nachweis der Metastasierung keine Therapieindikation, ebenso wenig der alleinige Nachweis erhöhter Tumormarker Calcitonin und CEA. Kommt es jedoch zu einem raschen Anstieg von Calcitonin und CEA (Verdopplungszeit < 1 Jahr) sowie zu einem deutlichen Wachstum von Metastasen oder dem Auftreten neuer Metastasen, so ist die Indikation gegeben. Auch konservativ nicht zu beherrschende Schmerzen und therapieresistente Durchfälle können die Indikation zur TKI-Therapie unterstützen.

Wichtige Abkürzungen

Ctn	Calcitonin
CEA	Carcinoembryonales Antigen
MEN	Multiple Endokrine Neoplasie
MTC	Medullary Thyroid Cancer (= Medulläres Schilddrüsenkarzinom)
PTH	Parathormon
RET	Rearranged During Transfection
TK	Tyrosinkinase
TKI	Tyrosinkinaseinhibitor
TSH	Thyreotropin (= Schilddrüse-stimulierendes Hormon)
T3	Trijodthyronin (= Schilddrüsenhormon)
T4	Thyroxin (= Schilddrüsenhormon)



GLOSSAR

Calcitonin: Calcitonin ist ein Hormon, das von den C-Zellen der Schilddrüse produziert wird. Es hilft, den Kalziumspiegel im Blut zu senken. Ein dauerhaft erhöhtes Calcitonin verursacht keine Beschwerden, deutet aber auf ein C-Zell-Karzinom hin.

C-Zellen: Die C-Zellen sind die Calcitonin-produzierenden Zellen der Schilddrüse.

C-Zell-Hyperplasie: Die C-Zell-Hyperplasie ist die Vermehrung der C-Zellen. Bei erblichem C-Zell-Karzinom ist es die Vorstufe des bösartigen Tumors, kann aber auch als Begleitphänomen bei anderen Schilddrüsenerkrankungen auftreten.

C-Zell-Karzinom: Wird auch medulläres Schilddrüsenkarzinom oder MTC genannt und ist ein bösartiger Tumor, der von den C-Zellen ausgeht und meist langsam wächst.

Hyperparathyreoidismus: Eine Erkrankung, bei der die Nebenschilddrüsen zu viel Parathormon produzieren, was zu erhöhten Kalziumspiegeln im Blut führt.

Hypoparathyreoidismus: Eine Nebenschilddrüsenerkrankung, die einen Parathormonmangel und dadurch niedrige Blut-Kalziumspiegel (= Hypokalzämie) verursacht.

Multiple Endokrine Neoplasie (MEN): Hormonproduzierende gut- oder bösartige Tumoren, die in mehreren Drüsen auftreten. MEN 2A betrifft die Schilddrüse (C-Zell-Karzinom), die Nebenschilddrüsen (primärer Hyperparathyreoidismus) und die Nebennieren (Phäochromozytom). MEN 2B betrifft die Schilddrüse, die Nebennieren und äußere Merkmale wie große und schlanke Statur, überstreckbare Gelenke sowie Knoten in Lippen, Zunge und Darmnerven.

NET-Register: Ein NET-Register (= Neuroendokrines Tumor-Register) ist eine Sammlung von Daten über Patientinnen und Patienten mit seltenen neuroendokrinen Tumoren (= NET). Solche Register sind wichtig, da sie umfangreiche und detaillierte Informationen liefern, die zur Verbesserung der Diagnostik und Therapie dienen sowie wissenschaftliche Forschung fördern.

Parathormon: Parathormon, gebildet in den Nebenschilddrüsen, reguliert insbesondere den Blut-Kalziumspiegel. Bei niedrigem Kalziumspiegel baut es Kalzium aus den Knochen ab, erhöht die Kalziumaufnahme im Darm und vermindert die Ausscheidung über die Nieren. Bei hohem Kalziumspiegel wird weniger Parathormon freigesetzt.

PET/CT: Ein PET/CT ist ein bildgebendes Verfahren, welches Positronen-Emissions-Tomografie (= PET) und Computertomografie (= CT) kombiniert, um detaillierte Informationen über die Stoffwechselaktivität und Anatomie des Körpers in einem einzigen Scan zu liefern.

Phäochromozytom: Das Phäochromozytom ist ein meist gutartiger Tumor der Nebennieren, der übermäßig die Hormone Adrenalin und Noradrenalin produziert, was zu Symptomen wie Bluthochdruck, Herzrasen und Schwitzen führt. Ein Phäochromozytom kann aber auch bösartig sein und sich auf andere Körperteile ausbreiten.

RET-Protoonkogen: Das RET-Protoonkogen ist ein Gen, das ein Protein produziert, welches Signale für das Zellwachstum überträgt. Mutationen in diesem Gen können zur Entstehung von MEN 2 und einem C-Zell-Karzinom führen.

Tyrosinkinaseinhibitoren (TKI): Tyrosinkinaseinhibitoren sind Medikamente, welche Tyrosinkinase-Rezeptoren blockieren, um das Wachstum und die Ausbreitung von Krebszellen zu verhindern, indem sie Signalwege unterbrechen, die normalerweise das Zellwachstum und die Zellteilung fördern.

ÜBER DIE SELBSTHILFEGRUPPE C-ZELL-KARZINOM E.V.

Wir sind eine Selbsthilfegruppe für das sehr seltene C-Zell-Karzinom (auch medulläres Schilddrüsenkarzinom oder MTC genannt). Es gibt etwa 3000 Betroffene in ganz Deutschland.

Die Geschichte der Selbsthilfegruppe beginnt in der Mitte der 1990er-Jahre. Entstanden ist unser Verein aus der Initiative einiger Patientinnen und Patienten einer endokrinologischen Facharztpraxis in Heidelberg. Die Motivation war: Eigene Erfahrungen austauschen und anderen Betroffenen helfen.

Schon bei unseren ersten Treffen war vor allem Information gefragt und weniger gegenseitige psychische Unterstützung, wie das bei anderen Krebs-Selbsthilfegruppen vielleicht eher typisch ist. Deshalb beschlossen wir, gemeinsam mit Fachärztinnen und Fachärzten, eine Informationsveranstaltung zu organisieren. Wir wollten all die Themen bearbeiten, die jede frisch betroffene Person nach und nach seiner Ärztin, seinem Arzt oder auch Mitbetroffenen stellen wird. Diese erste Informationsveranstaltung am 15.11.1997 in Heidelberg war ein solch großer Erfolg, dass wir seitdem jährlich einen bundesweiten Infotag durchführen. Auf den Infotagen referieren hochkarätige Ärztinnen und Ärzte, welche Spezialistinnen und Spezialisten für das C-Zell-Karzinom sind.

Neben dem bundesweiten Infotag gibt es zudem die Möglichkeit, sich in einer unserer regionalen Gruppen auszutauschen, die sich einmal oder mehrmals im Jahr treffen.

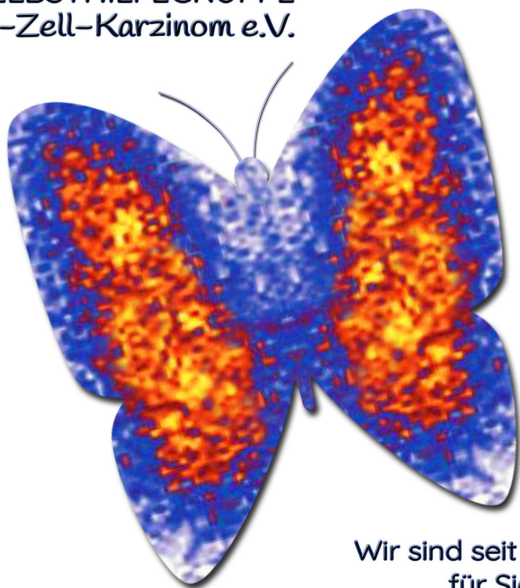
Um die Finanzierung der Selbsthilfegruppe zu sichern und die formalen Strukturen zu verbessern, gründeten wir am 08.03.1997 in Heidelberg einen gemeinnützigen Verein. Hauptziel unseres Vereins ist es, möglichst viele Betroffene so früh wie möglich zu erreichen, um ihnen die Möglichkeit zu geben, Erfahrungen auszutauschen und miteinander über ihre Erkrankung zu sprechen. Weitere Ziele sind der Erfahrungsaustausch mit Ärztinnen und Ärzten, die Aufklärung der Öffentlichkeit über diese weitgehend unbekanntes Tumorerkrankung sowie die Interessenvertretung in Politik und Gesundheitswesen.

Unser Verein ist im gesamten deutschsprachigen Raum aktiv und regelmäßig in wichtigen Gremien vertreten. In den Gremien leisten wir wertvolle Arbeit. So waren wir beispielsweise bei der Zulassung neuer Therapien (Tyrosinkinaseinhibitoren) beteiligt und arbeiteten an der S3-Leitlinie „Schilddrüsenkarzinom“ mit.

Sie können unsere Arbeit unterstützen, indem Sie bei uns im Verein Mitglied werden. Informationen zum Verein und zum Beitritt finden Sie hier:

www.c-zell-karzinom.info

SELBSTHILFEGRUPPE
C-Zell-Karzinom e.V.



Wir sind seit 1997
für Sie da!

