



# Vad är NET?

## Att leva med en neuroendokrin tumör – patientguide

Denna broschyr har tagits fram i samarbete mellan NNTG (Nordic Neuroendocrine Tumor Group), Carpanet med stöd av Novartis.

## Håll dig informerad och engagerad i din sjukdom

Vad är NET? är en informationsbroschyr för patienter med neuroendokrina tumörer (NET) och deras närstående.

Broschyren är indelad i 8 avsnitt som behandlar olika ämnen, t.ex. var NET kan uppstå, olika typer av NET, symtom på NET, behandling av sjukdomen och hur du får ut det mesta av samtalen med ditt vårdteam. Avsnitten markeras med flikar så att du lätt kan hitta den information du behöver.

Viktiga medicinska termer förklaras i ordlistan i avsnitt 9.



## Innehållsförteckning

Ämne	Avsnitt
Det neuroendokrina systemet	1
Sjukdom och behandling	2
Symtom	3
Undersökningar vid neuroendokrina tumörer	4
Behandling av neuroendokrina tumörer	5
Att leva med sjukdomen	6
Hjälp och stöd	7
Frågor till vårdteamet	8
Ordlista	9

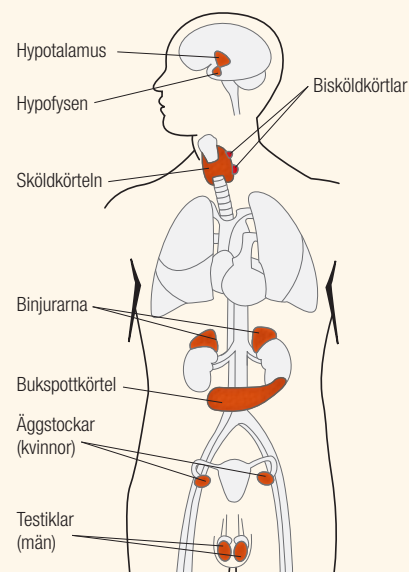
Vi hoppas att denna broschyr ska ge dig information om din sjukdom och att du är aktiv i dina kontakter med vårdteamet så att du får bästa möjliga vård.

# Vad är det neuroendokrina systemet?

## Viktiga körtlar i det endokrina systemet

- Det endokrina systemet består av de hormonfrisättande organen i kroppen, såsom bukspottkörteln, hypotalamus, sköldkörteln och bisköldkörtlarna, hypofysen, binjurarna, äggstockarna och testiklarna (se bilden till höger)
- Från dessa körtlar frisätts hormoner som styr viktiga kroppsfunktioner, till exempel tillväxt, ämnesomsättning, fortplantning och reaktioner på stress och skador

Nytryck av bild från Merck Manuals Online Medical Library.



## Hur fungerar det neuroendokrina systemet?

Det neuroendokrina systemet består inte bara av körtlar utan också av neuroendokrina celler som finns överallt i kroppen. De frisätter hormoner som skickar meddelanden till speciella celler som kan ta emot dessa meddelanden.

Ett exempel är styrningen av sockerhalten i blodet. När denna stiger frisätts insulin från neuroendokrina celler i bukspottkörteln som gör att blodssockret sjunker igen.

Andra viktiga hormoner som du kanske hört talas om är gastrin och glukagon.

Precis som andra celler i kroppen kan de neuroendokrina ge upphov till cancer. De kallas då för neuroendokrina tumörer.

## Hur förvandlas celler till tumörer?

Vävnader och organ i din kropp är uppbyggda av celler. Dessa åldras, dör och ersätts hela tiden av nya.

Den här processen sker normalt i 3 steg:

**Steg 1: Tillväxt** – cellerna delar sig och förökas.

**Steg 2: Differentiering** – cellerna förändras från att vara icke-specialiserade till specialiserade celltyper.

**Steg 3: Apoptos** – cellerna dör på normalt sätt.

Om den här processen går fel kan cellerna växa okontrollerat och bilda tumörer.

## Är alla tumörer cancer?

Tumörer kan vara benigna (godartade) eller maligna (elakartade) (se bilden nedan).

- Benigna tumörer är inte cancer. I vanliga fall:
  - är de ofarliga och långsamväxande
  - skiljer de sig inte särskilt mycket från omgivande vävnad
  - sprider de sig inte till omgivande vävnad
- Maligna tumörer är cancer. I vanliga fall:
  - växer de snabbare än normal vävnad
  - är de inte programmerade att dö på normalt sätt
  - har de annan struktur än cellerna i omgivande vävnad
  - kan de växa in i närliggande vävnad eller sprida sig (metastasera) till andra delar av kroppen

## Några egenskaper hos NET

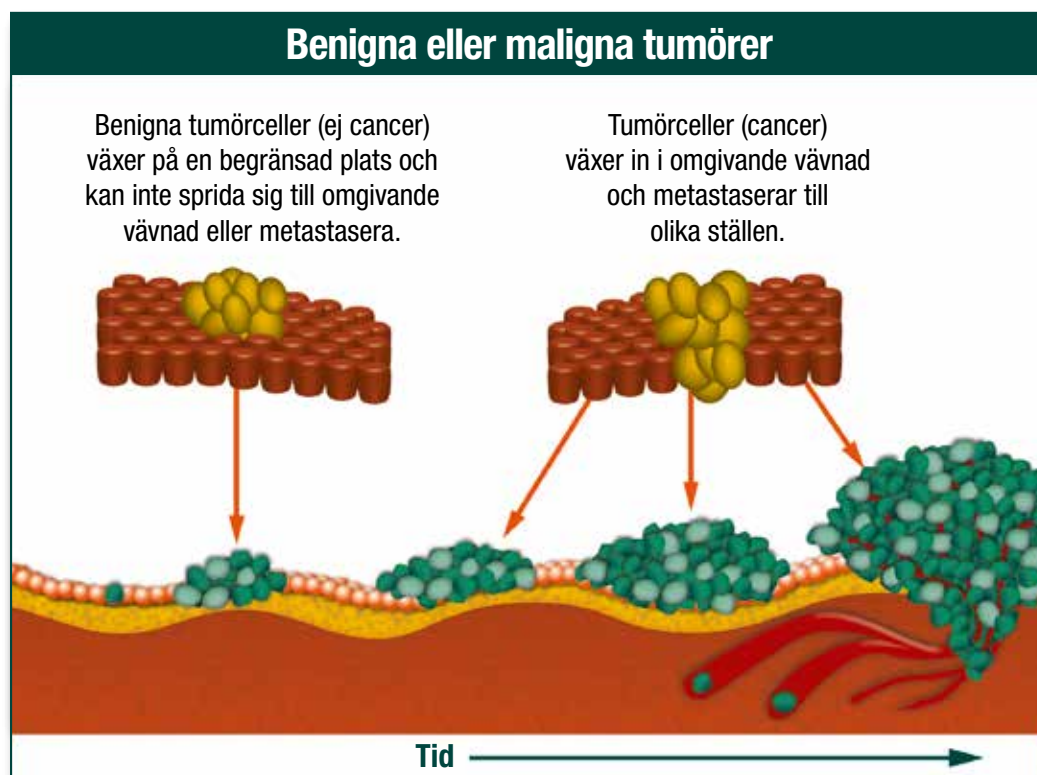
NET kan ha olika storlek och tillväxthastighet. De är i allmänhet elakartade (maligna) även om det finns godartade (benigna) NET. Exempel på godartade NET kan vara vissa NET i blindtarmen och ändtarmen. Insulinproducerande NET i bukspottkörteln kan vara godartade även om en del av dessa är elakartade.

NET har sitt ursprung i neuroendokrina celler i hela kroppen. De kan sprida sig till andra ställen i kroppen, oftast till levern eller lymfkörtlar.

Över hälften av alla NET har redan spridit sig till andra platser i kroppen när diagnosen ställs. Det finns tre huvudorsaker till detta:

- Vissa NET är svåra att hitta innan de har växt till eller spridit sig
- Vissa NET ger inga symtom förrän de har växt till eller spridit sig
- Vissa NET ger symtom som liknar dem som förekommer vid vanligare sjukdomar. Därför kan det ta längre tid innan man får tumördiagnosen NET

Vissa NET kan man dock hitta vid en rutinundersökning och då kan diagnosen ställas innan det har skett någon spridning i kroppen.



Anpassat från National Cancer Institute. Understanding Cancer Series: Cancer.

# Vilka typer av neuroendokrina tumörer (NET) finns och hur behandlas de?

Termen "NET" används för flera specifika typer av tumörer. Läkaren kanske använder något av följande ord när han/hon talar om din NET:

- NET i tunntarmen (även kallad carcinoid)
  - En NET som kan utsöndra serotonin och andra hormoner som orsakar carcinoidsyndrom
- NET i bukspottskörteln
  - I bukspottskörteln finns celler specialiserade på att producera hormoner som glukagon och insulin
  - Tumörer utgångna från dessa celltyper är NET och ger ofta distinkta hormonella symptom. Vilka symptom som uppstår beror på vilket hormon som överproduceras
- Merkelcellskarcinom
  - En typ av neuroendokrin hudcancer
- Medullärt sköldkörtelkarcinom
  - En NET i sköldkörteln
- NET i lungan
  - Typisk och atypisk lungcarcinoid. Även dessa tumörer kan vara hormonproducerande

## Var börjar en NET?

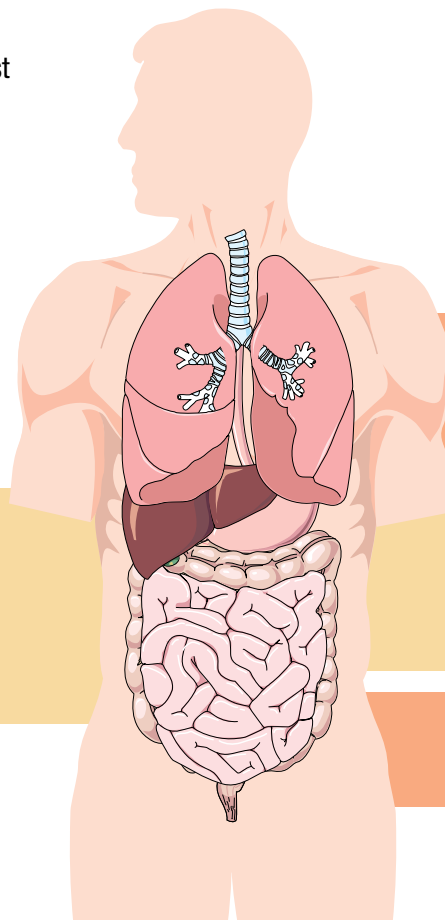
En NET kan börja i neuroendokrina celler var som helst i kroppen. De flesta NET uppstår i magtarmkanalen eller bukspottskörteln. Dessa kallas GEP-NET.

NET kan också utvecklas i lungorna, sköldkörteln och andra körtlar, t.ex. tymus och binjurarna.

Läkarna delar bland annat in NET efter var i kroppen de har sitt ursprung. Läkaren kan använda termer som tex NET i tunntarm, NET i pankreas etc.

### Pankreas-NET

- Gastrinom
- Insulinom
- Glukagonom
- Vipom
- Somatostatinom
- icke-funktionella NET



### Övriga NET\*

- Lungor
- Tymus
- Magsäck
- Tolvfingertarmen

- Blindtarmen
- Tunntarmen
- Övre delen av tjocktarmen

- Nedre delen av tjocktarmen
- Ändtarm

\* Högt differentierade NET i lungor och magtarmkanal kan också kallas carcinoida tumörer.



## På vilka andra sätt kan man dela in NET?

Läkaren kan tala om din NET med ord som beskriver om den utsöndrar hormoner eller inte.

- NET som producerar hormoner kallas "funktionella" eller "sekretoriska" tumörer
  - Om en NET utsöndrar stora mängder hormoner kan den ge flera olika symtom
- NET som utsöndrar hormoner men som inte ger hormonella symtom kallas "icke-funktionella" eller "icke-sekretoriska" tumörer
  - De kan däremot ge symtom som orsakas av att tumören växer, t.ex. smärtor, stopp i tarmen eller blödning

Läkarna delar också in NET efter hur de ser ut i mikroskop (tumörens struktur), t.ex. hur differentierad tumören är i jämförelse med omgivande vävnad.

Tumörerna kan vara "högt" eller "lågt" differentierade.

- Högt differentierade NET växer oftast långsamt
- Lågt differentierade NET är vanligen aggressiva och växer och sprider sig snabbt

Tumören graderas enligt WHO efter hur snabbt den växer. Tillväxthastigheten mäts via ett protein som bara ses i celler som delar sig och kallas för Ki67 index.

Högt differentierade NET delas in i NET Grad 1-3 (Grad 1; Ki67 <3%, Grad 2; Ki67 3-20%, Grad 3; Ki67 >20%).

Lågt differentierade neuroendokrina tumörer kallas NEC (neuroendokrint carcinom) och har Ki67 >20%.

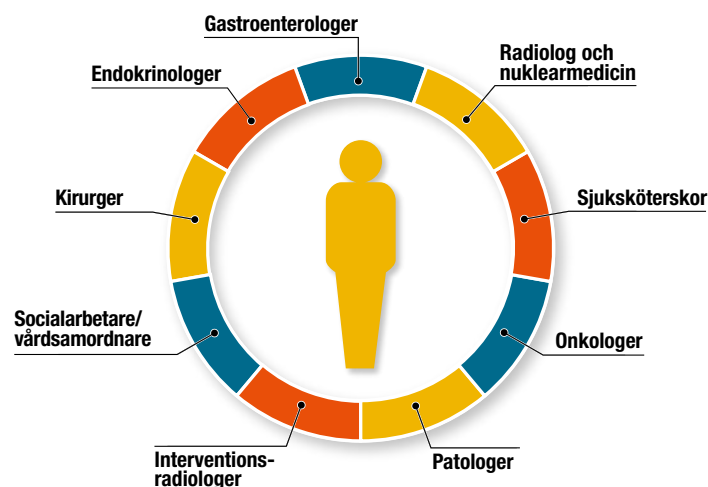
Grad	Antal celledningar (2 mm <sup>2</sup> )	Ki-67 (%)	Differentiering
NET G1	<2	<3	Högt differentierad
NET G2	2-20	3-20	Högt differentierad
NET G3	>20	>20	Högt differentierad
NEC	>20	>20	Lågt differentierad

## Vilka specialister kan delta i vården?

Din läkare kan samarbeta med experter som specialiserat sig på NET. Ibland kan ett team av experter från olika specialiteter samarbeta "multidisciplinärt" för att ge den bästa vården till patienter med NET.

Att arbeta "multidisciplinärt" innebär att man tar hjälp av olika medicinska specialister som var och en är expert på sitt område (se bilden). Specialister som kan delta i behandlingen av patienter med NET kan bland annat vara:

- Onkolog: Specialist på tumörer och deras behandling
- Gastroenterolog: Specialist på sjukdomar och symtom i magtarmkanalen
- Endokrinolog: Specialist på sjukdomar i hormonsystemet
- Kirurg: Utför operationer, t.ex. tar bort tumörer
- Patolog: Specialist på att diagnostisera sjukdomar med hjälp av mikroskop där man undersöker prover tagna vid tumörbiopsi
- Radiolog och specialist i nuklearmedicin: Experter på avbildning av tumörer med hjälp av datortomografi, magnetkameraundersökningar och PET
- Sjuksköterskor/socialarbetare/vårdsamordnare: Utbildade för att ta hand om patienter med NET



## Varför är det bra med ett multidisciplinärt arbetssätt vid NET?

Några skäl till varför det ofta är bäst att behandla NET i samarbete med ett team av medicinska experter är:

- NET kan uppkomma i olika delar av kroppen
- NET utvecklas och växer på olika sätt
- NET ger olika symtom och syndrom
- NET kan ibland sprida sig till andra delar av kroppen
- NET är ovanliga tumörer som kräver specialistbehandling

# Ger alla neuroendokrina tumörer (NET) samma symtom?

Olika typer av NET ger olika symtom. Symtomen beror på om din NET är funktionell eller icke-funktionell och var tumören sitter.

- Funktionella NET ger symtom som orsakas av utsöndring av hormoner (se tabellen till höger).
- Icke-funktionella NET ger inte upphov till några hormonrelaterade symtom. De kan däremot ge sådana symtom som orsakas av att tumören växer, t.ex. smärtor, stopp i tarmen eller blödning.

## Vilka symtom kan man få av funktionella NET?

De hormoner och andra ämnen som utsöndras av funktionella NET kan ibland ge olika kliniska syndrom. Ett syndrom är en grupp symtom som visar sig tillsammans vid en sjukdom.

Vilket syndrom som orsakas av en funktionell NET beror på vilka hormoner tumören utsöndrar. Några viktiga typer av funktionella NET och de syndrom som de kan orsaka visas i tabellen till höger.

## Vad kan jag göra för att hantera symtomen bättre?

Försök hitta sådana resurser som kan hjälpa dig att förstå din sjukdom. En del patienter har haft nytta av följande:

- Ställ frågor till ditt vårdteam
- Tillförlitliga forskningskällor på Internet
- Ta reda på mer om lokala, regionala och rikstäckande intressegrupper och stödgrupper och gå med i dem som känns rätt för dig

Håll koll på dina symtom:

- För noggrann dagbok över alla dina symtom och hur de förändras i relation till olika behandlingar, livsstilsförändringar, etc

- Håll reda på alla ändringar av hur ofta du har symtom och hur svåra de är, samt eventuella nya symtom
- Håll reda på alla ändringar av dina måltidsvanor och dagliga rutiner

Berätta för ditt vårdteam om:

- Dina symtom
- Dina allergier, måltidsvanor, alla receptbelagda och receptfria läkemedel som du använder
- Hur dina besvär förändrats över tid och om du sätter detta i samband med någon specifik utlösande faktor eller till exempel ny behandling

## Hur kan jag göra livet med sjukdomen enklare?

Tänk över om du kan göra några ändringar i livsstil eller måltidsvanor som kan lindra symtomen. Till exempel:

- Äta näringsrik kost
- Motionera lätt och regelbundet, t.ex. genom promenader
- Sova mycket och ta en tupplur när det behövs
- Undvika stress



## Syndrom och symptom som kan orsakas av funktionella NET

Typ av NET	Vanlig plats	Hormon- utsöndring	Syndrom	Typiska symptom*
Tunntarms-NET	Tunntarm (lungor, magsäck)	Serotonin	Carcinoid- syndrom	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diarré (även nattetid)</li> <li>• Krampartad buksmärta</li> <li>• Flush (episoder av värmevallningar och hudrodnad ffa i ansiktet)</li> <li>• Väsande andning</li> <li>• Kan också leda till bindvävsinlagring på hjärtklaffarna</li> </ul>
Gastrinom	Tolvfingertarm, bukspottkörtel	Gastrin	Zollinger-Ellisons syndrom	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Magsår</li> <li>• Flush</li> <li>• Diarré</li> </ul>
Insulinom	Bukspottkörtel	Insulin	Hypoglykemi- syndrom	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hypoglykemi (lågt blodsocker)</li> <li>• Viktökning</li> <li>• Medvetandepåverkan, och i avancerade fall även krampfall</li> </ul>
Vipom	Bukspottkörtel	Vasoaktiv intestinal peptid (VIP)	Verner-Morrisons syndrom	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vattniga diarréer (även kallat "pankreatisk kolera") som kan orsaka svår intorkning med störningar i saltbalansen pga rikliga diarréer.</li> </ul>
Glukagonom	Bukspottkörtel	Glukagon	–	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Utslag</li> <li>• Hyperglykemi (högt blodsocker/diabetes)</li> <li>• Viktnedgång</li> </ul>
Somatostatinom	Bukspottkörtel, tolvfingertarm	Somatostatin	–	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyperglykemi (högt blodsocker)</li> <li>• Diarré (bulkig, fettrik, illaluktande)</li> <li>• Viktnedgång</li> </ul>
ACTHom	Lungor, tymus, bukspottkörtel	Adrenokortikotropt hormon (ACTH)	Cushings syndrom	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kraftig bukfetma</li> <li>• Runt ansikte</li> <li>• Muskelutmattning</li> <li>• Tunn hud</li> </ul>
GRFom	Lungor, tymus, bukspottkörtel	Tillväxthormon- frisättande faktor (GRF)	Akromegali	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Skelettdeformiteter</li> <li>• Hjärtsvikt</li> <li>• Svaghet</li> </ul>

\*Symtomen kan variera från patient till patient.

# Vilka tester kan min läkare ordinera?

Flera olika tester kan göras för att upptäcka eller bekräfta att en person har en neuroendokrin tumör (NET) och för att följa tumörens utveckling över tid.

- Din läkare kan själv göra vissa tester och du kan remitteras till andra specialister för annan provtagning.
- Din läkare avgör vilka tester som lämpar sig för dig och hur ofta de behöver göras.

Anteckna noga alla tester som görs och resultaten av dessa.

Fråga läkaren om förändringar av testresultaten och vad de innebär. Anteckna läkarens svar.

## Biokemiska tester

Biokemiska tester mäter mängden av ett visst ämne (t.ex. ett enzym eller protein) som ett sätt att följa tumörens hormonella aktivitet. Provet kan tas på blod, urin eller vävnad. Kromogranin A och 5-HIAA är de vanligaste, men din läkare kan också behöva kontrollera andra hormoner beroende på vilken typ av tumör du har.

### Kromogranin A-test

---

**Typ av test:** Blodprov.

**Hur används det?** Kromogranin A (CgA) är ett ämne som produceras av NET och som man kan mäta i ditt blod. Eftersom detta test är känsligt för många olika typer av NET kan läkaren använda CgA-testning för att kontrollera hur din tumör utvecklas över tid.

**När görs undersökningen?** Ett CgA-test kan man göra tillsammans med andra tester. Testet kan upprepas med jämna mellanrum (beslutas av din läkare) för att kontrollera hur tumören förändras. Man jämför då CgA-nivån med det första testresultatet.

### 5-HIAA-test

---

**Typ av test:** Blodprov eller ibland dygnsurinprov (24 timmar).

**Hur används det?** 5-HIAA (hydroxyindolättiksyra) är ett ämne som finns naturligt i kroppen och är en nedbrytningsprodukt av serotonin. I normala fall finns det i små mängder i urinen. Förhöjda nivåer kan finnas vid vissa typer av NET (framför allt de som utgår från tunntarmen) som ger en grupp symtom kallade "carcinoidsyndrom" (se avsnitt 3). För 5-HIAA-testet tar man oftast ett blodprov. Ibland vill läkaren samla ett urinprov istället och eftersom mängden av detta ämne i urinen kan variera under dygnet får man samla urin under 24 timmar. Detta görs framför allt när njurfunktionen är påverkad eftersom nivåerna i blod då kan bli falskt för höga.

**När görs undersökningen?** Din läkare kan bestämma att 5-HIAA-testet ska göras med jämna mellanrum för att följa tumörens utveckling. En del serotoninrika livsmedel (banan, avokado, plommon, aubergine, tomat, ananas och valnötter) kan öka mängden 5-HIAA och ge ett felaktigt resultat.



## Avbildning

Vid avbildning använder man speciella instrument eller tekniker för att kunna se inre organ och vävnader.

### Datortomografi (CT)/skiktröntgen

**Hur används det?** CT-bilder visar de inre organens och vävnadernas form, storlek och placering. CT används ofta för att fastställa var en tumör är belägen och hur stor den är. Före CT-undersökningen kan det hända att du får en spruta eller får dricka en vätska som innehåller ett kontrastmedel som gör att man tydligare kan urskilja olika strukturer bättre.

**När görs undersökningen?** Läkaren kan beställa en CT-undersökning av din tumör direkt när man ställt diagnosen. Fler undersökningar kan sedan göras för att se om tumören växer eller förändras på något sätt.

### Magnetisk resonanstomografi (MR, magnetkameraundersökning)

**Hur används det?** Vid MR får man en bild av mjukvävnaderna. Läkaren kan se olika typer av kroppsvävnader och se skillnaderna mellan normal, frisk vävnad och sjuk vävnad, som t.ex. en tumör. Även vid MR undersökningen kan man få en spruta med kontrastmedel.

**När görs undersökningen?** Läkaren kan beställa en MR för att konstatera att det finns en tumör, kontrollera tumörens tillväxt eller se om tumören sprider sig. En MR kan också beställas om man vill se detaljerna i vissa organ bättre än vid en datortomografi.

### Positronemissionstomografi (PET), 68Ga-PET

**Hur används det?** 68Ga-PET bygger på principen att tumörerna ofta uttrycker somatostatinreceptorer, en molekyler som finns på cellytan. Vid 68Ga-PET sprutar man in ett spårämne i kroppen som specifikt binder till somatostatinreceptorerna och gör att man kan avbilda dem. Man får då en detaljerad bild där man kan se mindre tumörhärdar, och man kan göra en komplett CT-undersökning samtidigt med PET. Även andra spårämnen som 11C-5-HTP kan användas vid PET undersökning för att leta efter små tumörer.

**När görs undersökningen?** När man behöver information om tumören uttrycker somatostatinreceptorer samt för att kartlägga tumörens utbredning i kroppen.

### Hur skiljer sig dessa avbildningar åt?

MR används oftast när man vill se mjukvävnaden. Man använder sig av magnetfält.

CT är den bästa tekniken för avbildning av skelettet.

Vid CT och 68Ga-PET använder man en strålningskälla, vilket inte görs vid MR.

# Hur bestämmer läkaren den bästa behandlingen?

Olika faktorer spelar in när vårdteamet beslutar hur din NET ska behandlas. Dessa är bland annat:

- Tumörens storlek och plats
- Tumörgrad och -stadium
- Om tumören är funktionell eller icke-funktionell
- Vilka symtom du har
- Livskvalitet, allmäntillstånd och andra personliga hänsynstaganden

## Vilka strategier kan min läkare använda i min behandlingsplan?

Nedan beskrivs de olika alternativ som din läkare och övriga i vårdteamet kan diskutera med dig. Vilket alternativ som är bäst för dig vid en given tidpunkt beror på vilken typ av tumör du har, var den sitter, dess grad och funktionalitet samt ditt allmäntillstånd. Beslutet fattas ofta av ett multidisciplinärt team av olika experter.

### 1. Operation

Operation är det första alternativet för många patienter med NET. Målet med operationen är att ta bort hela tumören eller minska tumörbördan.

- När det gäller patienter som har fått en tidig diagnos försöker kirurgerna operera bort eller kontrollera tumörens tillväxt. Målet är att patienten ska vara sjukdoms- och symtomfri så länge som möjligt
- Patienter vars sjukdom har spridit sig till andra delar av kroppen kan få symtomlindring genom en operation, om det är ett möjligt alternativ

### 2. Läkemedelsbehandling

**Somatostatinanaloger.** Syntetisk form av ett hormon som hämmar tumörens hormonella aktivitet och dess tillväxt.

**Kemoterapi.** En del cytostatika används rutinmässigt för att behandla vissa typer av NET. Studier pågår dock fortfarande av hur vissa nyare kemoterapibehandlingar och andra systemiska medel kan användas vid NET. Kemoterapi används för att lindra symtomen och begränsa tumörens tillväxt.

**Målriktade läkemedel** som består av små molekyler som hämmar tumörens tillväxt (tyrosinkinashämmare och mTOR-hämmare).

**Serotoninsynteshämmare.** Används för att minska produktionen av serotonin om tumören producerar stora mängder av hormonet och annan behandling inte kan minska symtomen.

### 3. Behandling av levermetastaser

#### Leverembolisering

Vid leverembolisering stryper man blodtillförseln till metastaserna vilket ger syre- och näringsbrist som får metastasen att dö. I vissa fall väljer man att även föra in radioaktiva partiklar i metastaserna för att ytterligare förstärka effekten sk radioembolisering.

#### Radiofrekvensablation

Vid radiofrekvensablation använder man sig av radiovågor för att värma upp och förstöra onormala celler, t.ex. tumörceller. Radiovågorna rör sig genom elektroder som kan placeras nära tumören.

Radiofrekvensablation kan användas för att minska tumörens storlek eller när sjukdomen spridit sig till levern och tumören inte kan opereras bort.

### 4. Strålbehandling (radioterapi)

Radioterapi kan användas när sjukdomen har spridit sig och kan lindra symtomen när sjukdomen spridit sig till skelettet.

## 5. Riktad isotopbehandling

En isotop (radionuklid) är ett kemiskt ämne som avger strålning.

Vid riktad isotopbehandling kombineras isotoperna med ett ämne som sprutas in i kroppen och dras till tumören. Strålningen riktas därmed mot tumörvävnaden och övriga vävnader skonas. Målet för behandlingen är somatostatinreceptorer och spårämnet är en somatostatinanalog. En teknik kallad <sup>177</sup>Lu-PRRT ("lutetium behandling") kan lindra symtomen hos en del patienter vars sjukdom har spridit sig eller inte kan avlägsnas genom operation. Dessutom kan behandlingen få tumören att stanna upp i sin tillväxt under kortare eller längre tid. Inför beslut om behandling beställer din läkare en PET-undersökning med <sup>68</sup>Ga för att se att din tumör har de receptorer som behövs för att behandlingen ska kunna ge effekt.

## 6. Avvakta eller observera

Eftersom en del NET varken sprider sig eller till en början ger några symtom, kan det hända att läkaren vill att man håller sjukdomen under observation en tid.

Din läkare kanske föreslår den här strategin, åtminstone till en början, om din NET bara ger symtom då och då och du kan hålla dem under kontroll med hjälp av vissa anpassningar av din kost och livsstil, eller om riskerna med operation eller läkemedel överstiger fördelarna. Under den här tiden kan läkaren beställa olika tester för att kontrollera hur sjukdomen utvecklas.

Läkaren bestämmer den bästa behandlingsplanen tillsammans med dig och i samarbete med de andra i vårdteamet.



## Håller man på att pröva eller utveckla andra behandlingsmöjligheter?

Kliniska studier kan kanske vara ett alternativ för dig. Om det finns någon lämplig klinisk studie för dig vid ditt eller något närliggande sjukhus, så kommer din läkare säkert att ta upp denna möjlighet med dig, men fråga gärna om möjligheten vid ditt besök hos läkaren.

# Vad kan jag göra för att livet med sjukdomen ska bli enklare?

För många patienter är neuroendokrina tumörer (NET) en livslång sjukdom. Precis som all cancer kan NET förändra livet totalt.

Det är viktigt att du lär dig leva så bra som möjligt med din sjukdom. Här får du några tips.

## Försök förstå vad som händer

Det händer mycket när du har fått diagnosen NET och när sjukdomen sedan behandlas.

Var aktiv. Allt som behövs är engagemang och öppenhet. Om du engagerar dig och håller dig uppdaterad kan det hjälpa dig att:

- Få bästa möjliga vård
- Hålla koll på vårdplanen
- Hela tiden veta sjukdomens status
- Fritt kunna prata om symtomen
- Känna dig trygg vad gäller din hälsa
- Behålla en positiv inställning

## Tala öppet med läkare och sjuksköterskor

Ett sätt att ta kontroll över din hälsa är att ha en trygg och öppen relation till sjukvårdsteamet. Försök att:

- Vara sanningsenlig om dina symtom, om de förändras och kommer oftare eller mer sällan, är svårare eller lindrigare, och om alla nya symptom som eventuellt dyker upp
- Informera om allergier, måltidsvanor och alla läkemedel som du tar
- Ställa alla frågor du har om NET och din hälsa och skriva ner svaren noga.
- All information om ditt tillstånd kan vara av värde för sjuksköterskorna och läkarna

Gör upp en plan tillsammans med vårdteamet och följ den.

## Ändra livsstil och kost

Beroende på vilken typ av NET du har kan läkaren rekommendera olika saker du kan göra för att minska sjukdomens inverkan på din vardag. Diskutera alla förslag till en personlig vårdplan med din läkare. Det kan vara bra att:

- Äta näringsrik kost
- Motionera lätt och regelbundet, t.ex. genom promenader
- Sova mycket och ta en tupplur när det behövs
- Undvika stress

## Ta kontakt med andra

Kom ihåg att du inte är ensam. Det finns andra patienter som du och det finns ett nätverk av intresseföreningar och stödgrupper som vill hjälpa dig.

I avsnitt 7 i den här broschyren finns en lista över dessa grupper och uppgift om hur du kontaktar dem. Läkaren eller sjuksköterskan kan också lämna information om grupper som du kan kontakta.



# Hur får jag ut det mesta av läkarbesöken?

Många patienter med NET träffar sina läkare och andra i vårdteamet med jämna mellanrum, ibland under många år.

Vid varje besök har du möjlighet att informera vårdteamet om hur du mår. Vid varje besök kan du också få information om förändringar av din sjukdom och din behandlingsplan. Här är några förslag på hur du kan få ut det mesta av dina besök.

## Förbered dig inför varje besök

- Skriv upp dina frågor och problem före besöket

## Anteckna och ställ frågor

- Skriv upp svaren på dina frågor, noga och fullständigt
- Be att man upprepar eller förklarar svaren om något är oklart
- Ta reda på vart du ska vända dig vid behov mellan besöken

## Låt om möjligt en närstående följa med dig

- Din närstående kan ge dig känslomässigt stöd och notera sådan information som du kanske missar

## Lär känna ditt sjukvårdsteam

- Ta reda på vilken roll och inriktning varje specialist har
- Fråga varför vissa remisser eller konsultationer har ordinerats
- Skaffa ytterligare ett läkarutlåtande eller kontakta en specialist på NET om du känner att det behövs

## Lär dig den viktiga terminologin

- Använd dig av ordlistan i den här broschyren
- Lär dig mer med hjälp av andra tillförlitliga källor som t.ex. Internet och patientstödgupper. Använd Internet med försiktighet – all information om NET är inte korrekt

Det är viktigt att du informerar vårdteamet om alla förändringar av dina symtom och ditt allmäntillstånd. På det sättet vet de mer om ditt tillstånd och kan fatta bättre beslut om din vård.

# Vart kan patienter med neuroendokrina tumörer (NET) vända sig för att få stöd?

Utbildning och känslomässigt stöd är viktigt för patienter som har en mer ovanlig sjukdom, som t.ex. NET.

Ditt vårdteam bör vara din första informationskälla. De förstår vilka medicinska behov just du har. Men det finns också andra användbara resurser där du kan få mer information om NET och komma i kontakt med personer med samma sjukdom.

Oavsett om du söker på Internet, kontaktar en riks-täckande eller regional intresseförening eller går med i en lokal stödgrupp, så är du inte ensam. Det finns många som kan hjälpa dig att hantera svårigheterna med att leva med en NET.

## Patientorganisationer

### Carpanet

[www.carpanet.se](http://www.carpanet.se)

Carpanet är en svensk förening som vänder sig till patienter med hormonproducerande tumörer t.ex. carcinoider, endokrina pankreastumörer, binjurebarkscancer etc.

## Internationell patientgrupp

### Net Cancer Day

NET Cancer Day - INCA ([incalliance.org](http://incalliance.org))

INCA är en fristående grupp vars mål är att öka medvetenheten om NET-cancer på global nivå. Bland medlemmarna finns välgörenhetsorganisationer och patientgrupper från hela världen som arbetar med att värva nya medlemmar för att bredda kampanjen om ökad medvetenhet.



# För närstående

## Vad kan man som vän eller familjemedlem vänta sig när man vårdar en närstående som har en NET?

För många patienter är NET en livslång sjukdom. Precis som all cancer kan NET förändra livet helt. Den sjuke kan behöva opereras eller genomgå andra behandlingar, det kan gå långa perioder utan symtom, och symtomen kan tidvis förvärras.

Du kommer att följa med i med- och motgångar under sjukdomens gång. Det är viktigt att du ofta talar om för den du vårdar att du bryr dig om hans/hennes välbefinnande och att du är där för att hjälpa till.

Vård kan innebära att du hjälper personen med de vardagliga rutinerna eller med att hantera de känslor som kan dyka upp.

### Skaffa dig kunskaper om sjukdomen

Alla NET är mycket olika och påverkar patienterna på olika sätt. Du kan ha nytta av att lära dig mer om dessa tumörer. Läkaren kan ge dig information och i detta kapitel får du tips om flera webbplatser på Internet som kan vara till hjälp.

Patienter med NET kan tycka det är skönt om närstående följer med till läkar- och sjukhusbesök. Du kan ge känslomässigt stöd och hjälpa till genom att göra anteckningar om besöket. Du kan hjälpa patienten att hålla reda på alla inbokade besök och undersökningar och alla papper.

### Uppmuntra till en hälsosam livsstil

Läkaren har förmodligen rekommenderat att patienten ska göra vissa saker för att minska störningarna i de vardagliga rutinerna. Du kan hjälpa patienten att genomföra vissa av dessa ändringar och att följa dem.

Några förslag är att:

- Äta näringsrik kost
- Motionera lätt och regelbundet, t.ex. genom promenader
- Sova mycket och ta en tupplur när det behövs
- Undvika stress

Glöm inte att ta hand om dig själv. Att vårda en sjuk kan vara både känslomässigt och fysiskt tröttnande.

### Ta kontakt med andra i samma situation

Det finns stödgrupper för personer som vårdar cancerpatienter. Du kan fråga läkaren eller det lokala sjukhuset hur man kommer i kontakt med dessa grupper.

Du kan också söka på Internet efter information för vårdare. Använd Internet med försiktighet – all information är inte korrekt.

**Kom ihåg: Du är inte ensam, och det finns hjälp att få!**

# Kommunikation är det viktigaste

Det är viktigt att du gör noggranna anteckningar om ditt tillstånd, dina symtom och din allmänna hälsa. Genom att lämna denna information till vårdteamet kan de hjälpa dig på ett bättre sätt.

Du har kanske frågor som du vill ställa till vårdteamet. Kanske vill du veta mer om ett nytt symtom som har dykt upp, eller vill ha ett testresultat förklarat för dig. Det är viktigt att du ställer dessa frågor och noga antecknar svaren.

Nedan finner du exempel på frågor som du kan ställa till din läkare för att få igång ett samtal. Du kan ställa dem precis som de står här. Kanske de leder till följdfrågor som rör just din situation.

## Frågor att ställa till min behandlande läkare

### Om min sjukdom

- Var kan jag hitta mer information om neuroendokrina tumörer (NET)?
- Hur stor är min tumör?
- Har man hittat min primärtumör? Var sitter den?
- Har sjukdomen spridit sig till andra delar av kroppen?
- Vad betyder orden "grad" och "stadium"? Vilken grad och vilket stadium har min sjukdom?
- Hur stor erfarenhet har du av NET?
- Ska jag be om ytterligare ett utlåtande från en annan läkare?

### Om min behandling

- Vilka prover och undersökningar behövs? Hur ofta behöver de göras? Hur kommer de att användas i min vårdplan?
- Finns det något jag behöver göra, eller inte ska göra, före varje provtagning eller undersökning?
- Vad är målet med min vårdplan? Vilken tidsplan gäller för min vårdplan?
- Hur kan jag förbereda mig för behandlingen?
- Hur kommer min vårdplan att påverka mitt dagliga liv? Kommer jag att kunna arbeta och leva som vanligt?
- Hur kan jag hålla mig så frisk som möjligt?

- Kan min vårdplan påverka mina möjligheter att få barn?

### Om löpande kontroller

- Hur ofta behöver jag komma på läkarbesök?
- Vilka prover behövs? Hur ofta behöver de göras?
- Hur kan jag få kopior på resultaten av mina laborietester?
- Vilket stöd finns tillgängligt för mig och min familj?
- Vem ska jag kontakta om jag har problem eller undrar något om min vårdplan?

## Frågor att ställa till min kirurg

### Före operation

- Hur stor del av dina operationer handlar om cancer? Har du erfarenhet av NET?
- Behövs det några tester före operationen? Kan du förklara dem för mig?
- Behöver man ta en biopsi? Kan du förklara vad det är? Vad används en biopsi till?
- När måste jag bestämma mig om operationen?
- Hur kan jag förbereda mig för operationen? Ska jag sluta med någon viss mat eller något läkemedel?

- Hur lång tid tar operationen?
- Kan du beskriva vad som händer under operationen?
- Vilka risker och biverkningar finns med den här operationen? Hur vet jag om det är något problem?
- Måste jag läggas in på sjukhus för operationen? Hur länge, i så fall?
- Kommer jag att sys, få klamrar eller bandage?
- Blir det något ärr? Var kommer det att sitta?
- Får jag några kvarstående effekter av operationen?
- Vad innebär det att få ett operationsdränage? Behöver jag det?
- När ska jag komma tillbaka för kontroll?
- Vart ska jag vända mig om jag behöver hjälp mellan sjukhusbesöken?

### Efter operation \_\_\_\_\_

- Blir det några biverkningar efter operationen? Vad kan man göra för att lindra dem?
- Hur lång tid tar det innan jag har återhämtat mig efter operationen?
- Finns det några instruktioner eller något material om vården efter en operation som jag kan ta med mig hem?
- Behöver jag opereras fler gånger?

## Ordlista

I den här ordlistan förklaras de viktiga ord som är understrukna i broschyren.

**Adrenokortikotropt hormon (ACTH):** Ett hormon som normalt produceras av hypofysen, men som även kan produceras av vissa NET. Kallas även kortikotropin.

**Aggressiv:** En term som används för att beskriva hastigheten eller omfattningen av en tumörs tillväxt och spridning.

**Binjure:** En körtel strax ovanför njuren. Den producerar hormoner som adrenalin och kortisol. Du har två binjuror.

**Biopsi:** En procedur där en liten mängd vävnad avlägsnas ur kroppen och undersöks under mikroskop eller med andra tekniker för att man ska se om det finns någon tumör.

**Bukspottkörteln:** Ett organ som producerar hormoner och enzymer som bidrar vid matsmältningen.

**Carcinoid:** En term som tidigare användes för både NET och GEP-NET (se ovan).

**Carcinoidsyndrom:** En grupp symtom som kan uppträda när en funktionell NET som utsöndrar serotonin börjar sprida sig eller metastasera. Symtomen kan vara plötsliga eller allvarliga. Mer information finns i avsnitt 3.

**Differentiering:** I normala celler är differentiering den process som förändrar en mindre specialiserad cell till en mer specialiserad celltyp. I tumörceller anger differentieringen hur utvecklade cellerna är. Differentierade tumörceller liknar normala celler. Odifferentierade eller lågt differentierade tumörceller saknar den struktur och funktion som normala celler har. Lågt differentierade tumörceller har ett mer aggressivt beteende än högt differentierade dito.

**Endokrina systemet:** En grupp körtlar och organ som reglerar och kontrollerar olika kroppsfunktioner genom att producera och utsöndra hormoner.

**Funktionell NET:** En NET som utsöndrar hormoner och kan orsaka olika symtom. Kallas även sekretorisk NET.

**Gastrin:** Ett hormon som signalerar till magsäcken att producera magsyra.

**Gastroenteropankreatisk NET (GEP-NET):** En NET som har sitt ursprung i magtarmkanalen eller bukspottkörteln.

**Glukagon:** Ett hormon som utsöndras av bukspottkörteln och ökar halten av glukos (socker) i blodet.

**Grad:** Ett system för att klassificera tumörceller. Cellerna indelas i olika grader beroende på hur onormala de ser ut under mikroskop och hur snabbt man förväntar sig att tumören ska växa och sprida sig. Låggradiga tumörer (grad 1-3) liknar den omgivande vävnaden och är mindre aggressiva. Höggradiga tumörer (NEC) skiljer sig från den omgivande vävnaden och är mer aggressiva.

**Hormon:** En substans som utsöndras och transporteras via blodet till olika organ. Hormoner bidrar till att reglera hur vissa organ i kroppen arbetar.

**Hyperglykemi:** Hög halt av glukos (socker) i blodet. Symtomen är muntorrhet, törst, man kissar ofta, även nattetid, dimsyn och torr och kliande hud.

**Hypoglykemi:** Låg halt av glukos (socker) i blodet. Symtomen är yrsel, huvudvärk, trötthet och förvirring.



**Icke-funktionell NET:** En NET som inte ger upphov till hormonrelaterade symptom, men däremot kan orsaka symptom som beror på tumörens tillväxt. Kallas även icke-sekretorisk NET.

**Insulin:** Ett hormon som utsöndras av bukspottkörteln och sänker halten av glukos (socker) i blodet.

**Kemoterapi (cellgifter/cytostatika):** Läkemedel som används för att förstöra cancerceller, vanligen genom att påverka deras tillväxtförmåga.

**Komorbidityt:** Samtidiga medicinska tillstånd eller sjukdomar en patient har, förutom den första diagnosen.

**Magtarmkanalen:** Ett annat namn för matsmältningssystemet. Omfattar munhåla, svalg, matstrupe, magsäck, tunntarm, tjocktarm, ändtarm och analöppning.

**Metastasera:** Att spridas från en del av kroppen till en annan (s.k. dottertumörer). Ibland används termerna "lokaliserad", "regional" eller "fjärr-" för att beskriva i vilken omfattning en NET har metastaserat.

**Radiologi:** Användning av strålning för att diagnostisera sjukdomar.

**Radioterapi:** Användning av strålning med hög energi för att förstöra cancerceller och krympa tumörer. Strålningen kan antingen komma från en apparat utanför kroppen eller från radioaktivt material som placeras i kroppen nära cancercellerna.

**Serotonin:** Ett hormon som produceras av vissa typer av celler i kroppen, främst i magtarmkanalen. Serotonin deltar i olika funktioner som till exempel att stimulera den glatta muskulaturen i magtarmkanalen.

**Sköldkörtel:** En liten körtel på halsen, strax under huden nedanför adamsäpplet. Den producerar sköldkörtelhormoner som bidrar till att kontrollera ämnesomsättningen.

**Somatostatin:** Ett hormon som stoppar frisättningen av andra hormoner som t.ex. gastrin, insulin och glukagon.

**Stadium:** Cancerns omfattning i en persons kropp. Stadiindelningen är oftast baserad på tumörstorlek, om lymfkörtlarna innehåller cancer och om cancern har spridit sig från ursprungsplatsen till andra delar av kroppen.

**Syndrom:** En grupp symptom som uppträder tillsammans och tyder på att patienten har en viss sjukdom eller en ökad risk att få en viss sjukdom. Hypoglykemisyndromet kan t.ex. orsakas av en typ av NET som kallas insulinom, medan Zollinger-Ellisons syndrom kan orsakas av en typ av NET som kallas gastrinom. Mer information finns i avsnitt 3.

**Tillväxthormonfrisättande faktor (GRF):** Ett kemiskt ämne som frisätts av hjärnan och signalerar till hypofysen att producera tillväxthormoner.

**Tolvfingertarmen:** Den först delen av tunntarmen, som har kontakt med magsäcken. Till tolvfingertarmen kommer enzymer från bukspottkörteln, tillsammans med kemiska ämnen från levern och gallblåsan, som också bidrar vid matsmältningen.

**Tumör:** En onormal utväxt eller knöl i kroppen som bildas när cellerna växer okontrollerat eller inte dör på normalt sätt.

**Tumörbörda:** En term som används för att beskriva antalet cancerceller, tumörens storlek eller mängden cancer i en persons kropp.

**Tymus (brässen):** Ett organ som sitter bakom bröstbenet och utgör en del av kroppens immunförsvar.

**Vasoaktiv intestinal peptid (VIP):** Ett ämne som utsöndras av bukspottkörteln och stimulerar vätske- och elektrolytutsöndringen i tarmarna.





