

Karcinoidový syndróm – diagnostika a manažment

Soňa Kiňová, Michal Koreň

I. interná klinika LF UK a UN Bratislava

Neuroendokrinné tumory (NET) tvoria skupinu relatívne raritných nádorov s odhadovanou incidenciou 5 až 8 prípadov na 100 000 obyvateľov. NET majú predominantne indolentný priebeh počas mnohých rokov. Symptomatickými sa stávajú pri náraste veľkosti, alebo keď metastazujú do pečene, pľúc, kostí a iných lokalít. Približne u 30–40% pacientov s NETom sa vyvinie karcinoidový syndróm s prejavmi ako sú bronchospazmy, hnačky a kŕče v bruchu, flush, cyanóza, pellagra. Biele plaky na povrchu endokardu a štruktúrach srdca sú charakteristické pre karcinoidovú chorobu srdca. Liečba pacientov s karcinoidovým syndrómom je rozmanitá z dôvodu nutnosti simultánne riešiť systémové nádorové ochorenie a prejavy karcinoidového syndrómu. Pozostáva z chirurgickej resekcie a debulkingu nádorovej masy, podávania somatostatínových analógov a peptidovej receptorovej rádionuklidovej terapie. Komplexná liečba vedie k predĺženiu prežívania pacientov ako aj ku zlepšeniu kvality ich života.

Kľúčové slová: neuroendokrinné nádory, karcinoidový syndróm, somatostatínové analógy, peptidová receptorová rádionuklidová terapia, biologická liečba.

Carcinoid syndroma – diagnosis and management

Neuroendocrine tumors (NETs, originally termed “carcinoids”) create a relatively rare group of neoplasms with an approximate incidence rate of 5 to 8 cases per 10 000 persons. NETs predominantly demonstrate indolent disease biology for many years. They become symptomatic when they are large enough or when they metastasize to the liver or the lungs, bones, or other sites. Roughly 30% to 40% of subjects with NETs develop carcinoid syndrome. Signs and symptoms of carcinoid syndrome are bronchospasm, flushing, diarrhea and cramping, cyanosis and pellagra. White plaque-like deposits on the endocardial surface of heart structures are characteristic for carcinoid heart disease. The treatment of patients with carcinoid syndrome is multi-faceted due to the necessity to manage simultaneously the systemic cancer disease as well as the signs of carcinoid syndrome and includes resection or debulking of tumor mass, biological treatment with somatostatin analogues and peptide receptor radionuclide treatment.

Key words: neuroendocrine tumors, carcinoid syndroma, somatostatin analogues, peptide receptor radionuclide treatment, biological treatment.

Úvod

Neuroendokrinné nádory (NEN) predstavujú heterogénnu skupinu nádorov vychádzajúcich z neuroendokrinných buniek. Najčastejšie sú lokalizované v tráviacom trakte a bronchopulmonálnom strome (1, 2). NEN na základe proliferáčného indexu a diferenciácie ich stratifikujeme na neuroendokrinné tumory (NET) a agresívnejšie neuroendokrinné karcinómy (NEC). Majú menlivý klinický obraz od incidentálneho odhalenia po endokrinné prejavy v závislosti od produkcie hormonálnych látok, ako napríklad karcinoidový syndróm či hypoglykémie. V minulosti boli považované za indolentné raritné tumory. Dnes vieme, že to tak nie je, pretože viac ako 50% nádorov má v čase stanovenia diagnózy metastázy, minimálne do lymfatických uzlín (2, 3). Viaceré štúdie de-

monštrovali nárast ročnej incidencie, ktorá sa udáva 5–8 prípadov na 100 tisíc obyvateľov a rok. Najvyšší výskyt NENov je v oblasti tráviacieho traktu (67,5%). V rámci neho je najviac tumorov lokalizovaných v tenkom čreve (41,8%), v rekte (27,4%) a v žalúdku (8,7%). Naopak klesla incidencia apendikálnych karcinoidov z 35% na 12% a stúpol výskyt nádorov v bronchopulmonálnom systéme zo 14% na 25,6%.

5-ročné prežívania v celej skupine pacientov bez ohľadu na primárnu lokalizáciu je 67,2%. 5-ročné prežívania pri solitárnom nádore bez metastáz je 71% pri lokalizácii v apendixe, 73,5% pri lokalizácii v pľúcach, 88,3% pri rekte, 60% pri nádore lokalizovanom v tenkom čreve (3, 4, 5). Prvá literárna zmienka o karcinoide bola publikovaná v roku 1888 Lubarschom (6). Klasickú symptomatológiu karcinoidového