

pri somatostatínovej receptorovej scintigrafii a Ga68 DOTATOC PET/CT. Liečba vedie k symptomatickému zlepšeniu u pacientov s pokročilým ochorením. Zmiernenie symptómov je v 80–100%, objektivná odpoveď – regresia nádoru je medzi 20–40%. Lepšia odpoveď je u pankreatických NETov v porovnaní s nádormi čreva (11, 17).

Symptomatická liečba karcinoidového syndrómu: je indikovaná u pacientov, kde podávanie SSA nevedlo k dostatočnej úprave syndrómu. K dispozícii sú: kortikosteroidy, ktoré inhibujú účinok kalikreínu a bránia vzniku bradykinínu, podávame prednizon v dávke 20–40 mg/denne, ďalej antagonisti sérotonínu: cyproheptadín 6–30 mg/denne, metylsergid 3–8 g/denne, antagonisti 5HT₃ receptorov: alosentron 2 mg 2x/denne (9, 11).

Terapia pacientov s karcinoidovou chorobou srdca

Pacienti s kardiálnym postihnutím majú podstatne vyššie cirkulačné koncentrácie serotonínu a pokročilejšie ochorenie. Liečba sa delí na: terapiu pravostranného srdcového zlyhávania, farmakoterapia na redukcii sekrecie 5-HIAA, chirurgická/intervenčná terapia chlopňových chýb. Liečba srdcového zlyhávania pozostáva z reštrikcie soli, podávaní diuretik a v indikovaných prípadoch aj digoxínu.

Chirurgická a intervenčná liečba

U vybraných pacientov balónová valvuloplastika prináša symptomatické zlepšenie u pacientov s trikuspidálnou a pulmonálnou stenózou, napriek tomu, že môže dôjsť k recidíve.

Chirurgická náhrada chlopne je indikovaná u pacientov s pravostranným srdcovým zlyhaním.

Väčšina pacientov s karcinoidovou chorobou srdca zvyčajne zomrie skôr na pravostranné srdcové zlyhanie na podklade ťažkej trikuspidálnej regurgitácie než na karcinomatózu.

Aj pri metastatickom postihnutí pečene by pacient mal dostať šancu na výmenu chlopne. Metastázy bývajú najčastejším dôvodom na zamietnutie operačného výkonu.

Indikácia na výmenu chlopne by mala byť čo najskôr po vzniku kardiálnych symptómov, nakoľko odklad môže viesť k zhoršeniu pravostranného srdcového zlyhania a zvýšeniu operačného rizika (11, 16, 20).

Náhrada trikuspidálnej chlopne však nie je jednoduchá, nakoľko cípy a endokard sú výrazne tuhé a je veľký predpoklad, že zostane istý stupeň stenózy aj po náhrade. Prebiehajú debaty o optimálnom chirurgickom riešení pulmonálnej chlopne; valvektómii alebo náhrade chlopne.

Napriek tomu, že počet operovaných pacientov bol nízky – náhrada pulmonálnej chlopne redukuje riziko pooperačnej dilatácie pravého srdca (20).

V perioperačnej príprave je nutné podávať kontinuálne oktreotid v infúzii (50–100 µg/h, alebo viac), začína sa minimálne 2 hodiny pred operáciou a pokračuje nasledujúcich 48 hodín s pomalou redukcii dávky pred vysadením. Infúzia s oktreotidom redukuje uvoľňovanie serotonínu, čím redukuje perioperačné komplikácie ako hypotenzia, karcinoidová kríza a smrť pacienta. Antihistaminiká sa podávajú ako prevencia vzniku flushu a bronchospazmu, kortikoidy redukovávajú produkciu bradykinínu. Počas operácie sa odporúča minimalizovať podávanie liečiv ako opioidy, dopamín, adrenalin, noradrenalin, myorelaxans atracurium, nakoľko môžu viesť k uvoľneniu vazoaktívnych látok nádorom a zvýšiť riziko vzniku karcinoidovej krízy (11).

Záver

GEP NEN-y patria medzi pomaly rastúce nádory, vyžadujúce multidisciplinárny prístup ako v diagnostike tak a v terapii. Prežívanie a kvalita života pacientov s karcinoidovým syndrómom závisí od včasnej a cielenej liečby ušitej na mieru pacienta (5, 11).

LITERATÚRA

1. Lawrence B, Gustafsson BI et al. The epidemiology of gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2011; 40(1): 1–18.
2. Boyar Cetinkaya R, Aagnes B, Thiis-Evensen E et al. Trends in Incidence of Neuroendocrine Neoplasms in Norway: A Report of 16,075 Cases from 1993 through 2010. *Neuroendocrinology.* 2017; 104(1): 1–10.
3. Hauso O, Gustafsson BI, Kidd M et al. Neuroendocrine tumor epidemiology: contrasting Norway and North America. *Cancer.* 2008; 113(10): 2655–2664.
4. Dasari A, Shen C, Halperin D et al. Trends in the Incidence, Prevalence, and Survival Outcomes in Patients With Neuroendocrine Tumors in the United States. *JAMA Oncol.* 2017; 3(10): 1335–1342.
5. Kieran AC, Kidd M, Bodeic L et al. Neuroendocrine Neoplasms of the Small Bowel and Pancreas. *Neuroendocrinology* 2020; 110: 444–476.
6. Lubarsch O. Über den primären Krebs des Ileum, nebst Bemerkungen über das gleichzeitige Vorkommen von Krebs und Tuberkulose. *Virchows Arch.* 1888; (111): 280–317.
7. Ranson WB. A case of primary carcinoma of the ileum. *Lancet* II, 1890: 1020–1022.
8. Gosset A, Masson P. Tumeur endocrines de l'appendice. *Presse Med.*, 1914; (22): 237–240.
9. Kiňová S, Bulas J, Murín J et al. Postihnutie endokardu pri malignom karcinoid. *Kardiológia*, 2001; (10)2: 79–82.
10. Feldman JM. Carcinoid tumors and the carcinoid syndrome. *Curr. Probl. Surg.*, 1989 (26): 835–858.
11. Glasberg SM, Grossman AB, Gross DJ. Carcinoid Heart Disease – From Pathophysiology to Treatment. "Something in the Way it moves". *Neuroendocrinology* 2015; (101): 263–273.
12. Memon MA, Nelson H. Gastrointestinal carcinoid tumors. Current management strategies. *Dis. Colon. Rectum*, 1997; 9(vol. 40): 1101–1118.
13. Connolly HM, Hartzell VS, Mullany JCh et al. Carcinoid heart disease: Impact of Pulmonary valve replacement in right ventricular function and remodeling. *Circulation*, 2002; (106) suppl. I: 51–56.
14. Moyssakis IE, Rallidis LS, Guida GF. Incidence and evolution of carcinoid syndrome in the heart. *J. heart Valve Dis.*, 1997; 6(6): 625–630.
15. O'Toole D, Ducreux M, Bommelaer G et al. Treatment of carcinoid syndrome: a prospective crossover evaluation of lanreotide versus octreotide in terms of efficacy, patient acceptability and tolerance. *Cancer* 2000; 88(4): 770–776.
16. Oberg K, Couvelard A, Delle Fave G et al. ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Tumors: Biochemical Markers. *Neuroendocrinology* 2017; 105: 201–211.
17. Sundin A, Arnold B, Baudin E et al. ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Tumors: Radiological, Nuclear Medicine and Hybrid Methods. *Neuroendocrinology* 2017; 105: 212–244.
18. Pavel M, Valle JW, Eriksson B et al. The ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Neoplasms: Systemic Therapy – Biotherapy and Novel Targeted Agents. *Neuroendocrinology* 2017; 105: 266–280.
19. Carbonero G, Rinke RA, Valle JW et al. ENETS Consensus Guidelines for the Standards of Care in Neuroendocrine Neoplasms: Systemic Therapy – Chemotherapy. *Neuroendocrinology* 2017; 105: 281–294.
20. Davar J et al. Diagnosing and Managing Carcinoid heart disease in patients with Neuroendocrine tumors. *JACC*, 2017.