

Wprowadzenie

Nowotwory neuroendokrynne powstają z komórek układu wewnątrzwydzielniczego, które występują najczęściej w układzie pokarmowym lub płucach i są zaliczane — obok raków tarczycy i przytarczyc, kory i rdzenia nadnerczy oraz przysadki — do chorób nowotworowych układu wydzielania wewnętrznego. Natomiast do nowotworów neuroendokrynnych nie są zaliczane choroby rozrostowe (np. raki piersi lub jądra) z różnicowaniem neuroendokrynnym. Nowotwory neuroendokrynne są obecnie klasyfikowane z uwzględnieniem typu histologicznego, stopnia dojrzałości i wskaźnika proliferacji oraz zaawansowania według systemu TNM.

Wykrywalność nowotworów neuroendokrynnych zwiększa się — obecnie zajmują drugie miejsce wśród nowotworów układu wewnątrzwydzielniczego (około 5 przypadków/100 tysięcy rocznie). Około 70% stanowią neuroendokrynne nowotwory żołądkowo-jelitowo-trzustkowe, a około 30% spośród wymienionych wywodzi się z środkowej części prajelita (jelito cienkie i prawa połowa okrężnicy) i wydzielają serotoninę, czego następstwem jest występowanie klinicznych objawów zespołu rakowiaka. Badania epidemiologiczne wskazują na zwiększenie częstości występowania neuroendokrynnych nowotworów żołądka i odbytnicy oraz płuc przy zmniejszeniu wykrywalności nowotworów wyrostka robaczkowego.

Większość nowotworów neuroendokrynnych ma charakter sporadyczny, ale niektóre należą do zespołów uwarunkowanych rodzinnie (np. rodzinny nowotwór neuroendokrynnny jelita cienkiego). Kilkanaście procent neuroendokrynnych nowotworów trzustki współwystępuje z uwarunkowanymi genetycznie zespołami (np. zespół gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 1.) — wymienione nowotwory występują zwykle wcześniej niż sporadyczne.

Przebieg nowotworów neuroendokrynnych jest zróżnicowany — może być stosunkowo łagodny lub bardziej agresywny z szybkim powstawaniem przerzutów, co tłumaczy znaczne różnice pod względem wskaźników przeżycia pięcioletniego (15–95%).

Podstawową zasadą postępowania w nowotworach neuroendokrynnych jest charakter wielospecjalistyczny, co dotyczy rozpoznawania i leczenia.

Objawy nowotworów neuroendokrynnych zależą od wymiarów zmian i — w mniejszym stopniu — od wydzielanych substancji, co częściej dotyczy nowotworów trzustki oraz jelita cienkiego i początkowej części jelita grubego. Diagnostyka nieczynnych hormonalnie i wolno rosnących nowotworów neuroendokrynnych jest zwykle trudna, co ma wpływ na rozkład stopni zaawansowania w chwili rozpoznania (stadium zaawansowania miejscowego i uogólnienia jest stwierdzany u — odpowiednio — około 25% i 30%).

Istotne jest odpowiednie wykorzystywanie metod obrazowych (np. endoskopia ultrasonograficzna) oraz — szczególnie — czynnościowych badań izotopowych (scyntygrafia receptorów somatostatynowych i pozytonowa tomografia emisyjna). Bardzo ważne jest doświadczenie patomorfologa w diagnostyce nowotworów neuroendokrynnych.

Najważniejszą metodą leczenia jest postępowanie chirurgiczne — celem jest doszczętność resekcji, ale w określonych sytuacjach dopuszcza się resekcje cytoredukcyjne. Chirurgiczne leczenie jest często prowadzone z wykorzystaniem metod endoskopowych. Ważnym elementem leczenia jest stosowanie analogów somatostatyny. Leczenie farmakologiczne obejmuje konwencjonalną chemioterapię oraz leki ukierunkowane molekularnie (np. sunitynib i ewerolimus).

Złożoność charakterystyki patomorfologiczno-klinicznej nowotworów neuroendokrynnych oraz szeroki zakres możliwych do stosowania metod diagnostycznych i terapeutycznych uzasadnia prowadzenie prospektywnych badań, ale również wskazane jest korzystanie z opisów przypadków pochodzących z praktyki klinicznej. Obecny suplement czasopisma „Onkologia w praktyce klinicznej” dostarczy — mam nadzieję — cennych wskazówek lekarzom zajmującym się chorymi na nowotwory neuroendokrynne.

Prof. dr hab. n. med. Maciej Krzakowski
Narodowy Instytut Onkologii im. Marii Skłodowskiej-Curie
— Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie

