

Neuroendokrin tumör i tunntarm

Neuroendokrin tumör (NET) i tunntarm, tidigare ofta kallat carcinoid, är en tumör som utgår från hormonproducerande celler (EC-celler). Tumören växer ofta långsamt, och ger ofta dottersvulster (metastaser) till lymfkörtlar intill tumören och/eller levern. Trots avancerad sjukdom med metastaser är prognosen god och medianöverlevnaden är mer än 5 år. Vanligen är tumören mycket lågaktiv och detta är viktig information om graden av aktivitet, som avgörs genom att varje enskild tumör måste granskas av patolog, vilket görs i samband med kirurgi, eller genom s.k. punktion av levermetastaser, som kan finnas redan vid diagnos. Tumöraktivitet och utbredning styr också vilken behandling som blir aktuell.

Vilka drabbas av sjukdomen?

Sjukdomen drabbar män och kvinnor lika ofta. Medelåldern för insjuknande är 60 år, men med stora variationer. NET betraktas inte som en ärftlig sjukdom.

Vilka symtom får man vid tunntarms-NET?

Vanliga symtom är buksmärtor som ofta är övergående. Det är inte ovanligt att patienter blir opererade pga. tarmvred, och att man då hittar tumören som orsak till detta. Utöver buksymtom kan frekventa diarréer drabba patienten. Det kan innebära upp till 10, och ibland mer, vattentunna diarréer om dagen. Diarréer och buksmärtor kan också orsakas av att tumören försämrar blodförsörjningen till tarmen. Flush, en övergående ansiktsrodnad kan också ses. Denna kan ibland utlösas av kost och av alkohol. Vid mer uttalad sjukdom kan diarréer och flush kombineras med högersidig hjärtsjukdom och astmaliknande besvär. Högersidig hjärtsjukdom kan leda till hjärtsvikt. Hjärtsjukdomen, som inte ses ofta nuförtiden, orsakas av bindvävsomvandling av hjärtats klaffar. Ibland blir dessa förändringar uttalade och behöver då opereras. Bindvävsomvandlingen kommer sig av att tumören utsöndrar serotonin, som kan fästa sig på hjärtklaffar och driver klaff förändringen. Efter kirurgi kan patienter ha fortsatt, eller nyttillkommen diarré, vilken då kan bero att en bit av tarmen är bortopererad och att tarmens ursprungliga funktion har blivit störd.

Hur ställer man diagnosen tunntarms-NET?

Vid misstanke om tunntarms-NET bestäms halten av kromogranin A i blod, och 5-HIAA (serotoninets nedbrytningsprodukt) i urin. Det senare är nu på väg att kunna analyseras i plasma. Vid urinsamling ska en del livsmedel, som innehåller serotonin, undvikas, tex kaffe, banan och choklad. Vid fynd av förhöjda nivåer kromogranin A och 5-HIAA kompletteras utredningen med röntgen, ofta datortomografi eller magnetkameraundersökning. Ultraljud används i första hand för att kunna rikta en punktion för att bestämma tumörtyp och tumörens aktivitet, och görs ofta vid leverförändringar. Många patienter gör också s.k. skintigrafi, vilken typ beror på sjukdom och var i Sverige man bor. Det kan göras med PET (positron emissions tomografi), som kan kombineras med datortomografi, t ex ⁶⁸Gallium-DOTATOC-PET-CT. Ibland upptäcks tumören nuförtiden i samband med annan operation.

Hur behandlas tunntarms-NET?

1. *Tumörreducerande behandling*
 - Operation övervägs i första hand. Det är inte alltid man kan operera bort all tumörvävnad.
 - Radiofrekvens behandling (RF), innebär att en nål sticks in i levermetastaser, och att dessa bränns bort
 - Leverembolisering innebär att små plastkulor, eller något annat ämne sprutas in i levern för att strypa blodförsörjningen till tumörcellerna.
 - Levertransplantation övervägs i mycket sällsynta fall, enstaka patienter har genomgått detta i Sverige
 -
2. *Medicinsk behandling*
 - Somatostatin analoger (SSA) används för att hämma tumörens förmåga att utsöndra hormon, och på så sätt minska diarréer och flush, och förbättra livskvalité. Det stabiliserar också tumörsjukdomen, utan att kunna bota den. Behandlingen ges vid kvarvarande tumör efter kirurgi. Injektionen ges vanligen av sköterska en gång i månaden.
 - Alpha-interferon kan användas, oftast i kombination med SSA om dessa har otillräcklig effekt
3. *Symtomlindrande läkemedel*
 - Loperamid används för att minska diarrébesvär. Ofta behövs höga doser som upprepas under dagen.
 - Bukspottkörtelenzymer används ofta, särskilt i kombination med SSA för att reglera tarmen. Ofta behöver dessa tas till varje måltid i höga doser.
 - Cholestyramin neutraliserar gallsalter, vilket också kan lindra diarréer.
 -

4. Radioaktiv behandling

- Behandling med radioaktivt laddade somatostatin analog används vid mer avancerad sjukdom som försämras trots annan given behandling. Man använder idag olika s.k. isotoper, ofta 177-lutetium. Behandlingen ges i Sverige f.n. enbart i Göteborg, Lund och Uppsala.

Prognos

Prognosen är god vid tunntarmstumör, men kräver som regel långvarig uppföljning och inte all synlig tumör kunnat opereras bort. Även då krävs som regel minst 5 års uppföljning. Vid spridd sjukdom vid diagnos eller uppföljning, är prognosen ofta god, med lång förväntad överlevnad och god livskvalité.