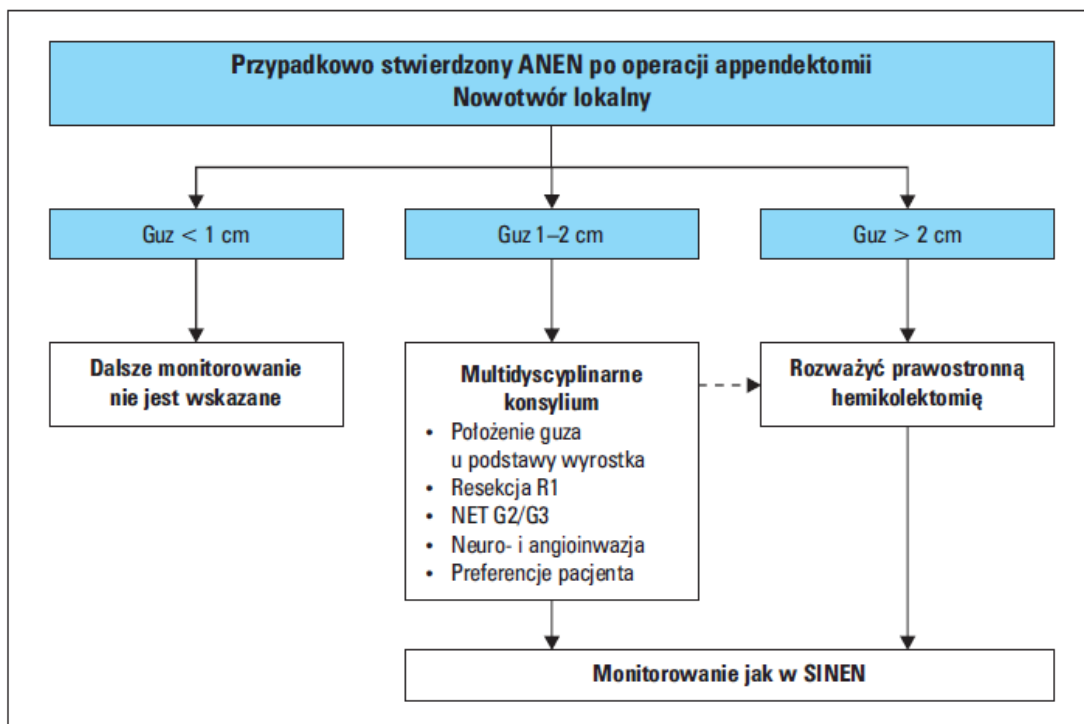


**WYTYCZNE POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO  
U CHORYCH NA NOWOTWORY NEUROENDOKRYNNE  
JELITA CIENKIEGO I WYROSTKA ROBACZKOWEGO  
PODSUMOWANIE ZALECEŃ**

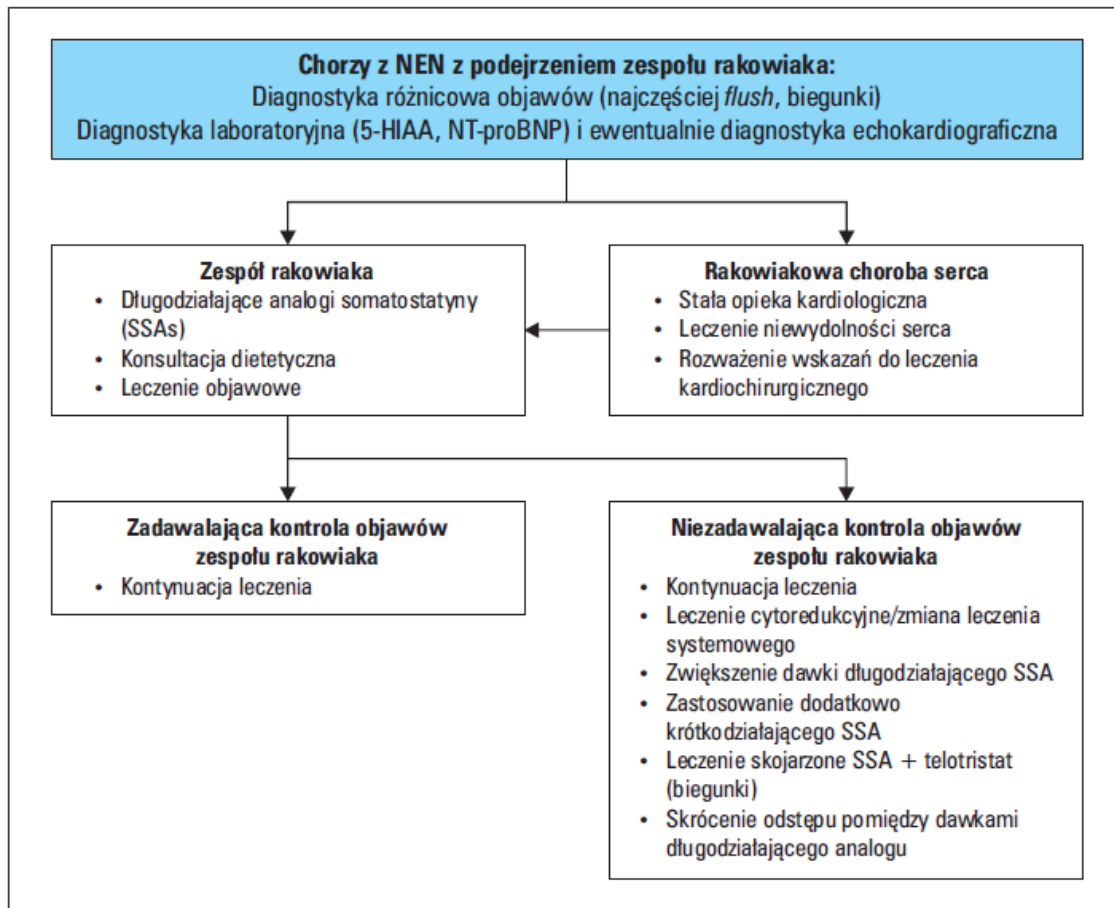
Zalecenie	Siła zalecenia*
<b>1. Diagnostyka</b>	
<b>1.1. Minimalny zakres badań biochemicznych</b>	
1.1.1. Ocena stężenia CgA u chorych z rozpoznaniem SINEN przed rozpoczęciem leczenia oraz w trakcie dalszego monitorowania.	II, 2A
1.1.2. Ocena stężenia 5-HIAA — u chorych z rozpoznaniem SINEN i/lub chorych z podejrzeniem zespołu rakowiaka.	II, 2A
1.1.3. Ocena stężenia NT-proBNP — u chorych z rozpoznaniem zespołem rakowiaka i/lub CHD.	III, 2A
<b>1.2. Minimalny zakres badań obrazowych i endoskopowych</b>	
1.2.1. W poszukiwaniu ogniska pierwotnego i oceny stopnia zaawansowania choroby zaleca się wykonanie SRI w korelacji z wielofazowym CT/MRI	V, 2A
1.2.2. Enterografia CT/MRI, enterokliza CT/MRI lub techniki endoskopowe mogą być wymagane w lokalizacji ogniska pierwotnego	V, 2A
1.2.3. Kolonoskopia z oceną końcowego odcinka jelita krętego w poszukiwaniu zmiany pierwotnej i celem wykluczenia współistniejącej choroby nowotworowej (rak jelita grubego).	V, 2A
<b>1.3. Minimalny zakres badań patomorfologicznych- NENs jelita cienkiego</b>	
1.3.1. Minimalny raport histopatologiczny SINEN powinien zawierać: — typ histologiczny nowotworu; — stopień złośliwości histologicznej nowotworu (grade); — stopień zaawansowania pTNM opisany na podstawie klasyfikacji AJCC/UICC (2017 r.); — ocenę marginesów chirurgicznych; — rozpoznanie histopatologiczne NEN należy obowiązkowo potwierdzić badaniami immunohistochemicznymi, oceniając ekspresję markerów neuroendokrynych: synaptofizyny i CgA oraz indeks proliferacyjny Ki-67 przy użyciu przeciwciała MIB1.	III, 1
<b>1.4. Minimalny zakres badań patomorfologicznych - nowotwory neuroendokryne wyrostka robaczkowego</b>	
1.4.1. Minimalny raport histopatologiczny nowotworu neuroendokrynego wyrostka robaczkowego powinien zawierać: — typ histologiczny nowotworu; — stopień złośliwości histologicznej nowotworu (grade); — stopień zaawansowania pTNM opisany na podstawie klasyfikacji AJCC/UICC (2017 r.) oraz w oparciu o klasyfikację ENETS (2007 r.); — ocenę marginesów chirurgicznych.	III, 1
1.4.2. Rozpoznanie histopatologiczne NEN należy obowiązkowo potwierdzić badaniami immunohistochemicznymi, oceniając ekspresję markerów neuroendokrynych synaptofizyny i CgA oraz indeks proliferacyjny Ki-67 przy użyciu przeciwciała MIB1	III, 1
<b>2. Leczenie</b>	
<b>2.1. Minimalny zakres leczenia chirurgicznego</b>	
2.1.1. Leczeniem chirurgicznym w guzach jelita cienkiego jest doszczętne usunięcie guza w granicach zdrowych tkanek wraz z węzłami chłonnymi.	IV, 1

2.1.2.W leczeniu paliatywnym należy rozważyć postępowanie cytoredukcyjne w czynnych hormonalnie guzach.	V, 2A
2.1.3.W guzach wyrostka robaczkowego mniejszych niż 2 cm, bez czynników ryzyka — wycięcie wyrostka robaczkowego. W guzach o średnicy ponad 2 cm oraz w guzach bardziej zaawansowanych powinno się leczyć za pomocą prawostronnej hemikolektomii.	IV, 2A
<b>2.2. Minimalny zakres leczenia farmakologicznego i radioizotopowego SINEN i ANEN</b>	
2.2.1.Długodziałające SSAs stanowią leczenie z wyboru w przypadku hormonalnie czynnych SINENS (zespołu rakowiaka i przetomu rakowiaka).	II, 1
2.2.2.W przypadku SINET w okresie uogólnienia (hormonalnie czynne i nieczynne) należy zastosować długodziałające SSAs (działanie antyproliferacyjne).	II, 1
2.2.3.U chorych z SINETs w okresie uogólnienia z progresją w trakcie leczenia SSA, z wysoką ekspresją receptorów somatostatynowych, należy rozważyć w pierwszej kolejności terapię radioizotopową, a następnie terapie celowane — ewerolimus. 2.2.4.U pacjentów z niską ekspresją receptorów somatostatynowych lub jej brakiem wskazana jest terapia celowana.	I, 1
2.2.5.Po wyczerpaniu powyższych dostępnych terapii w wybranych przypadkach można rozważyć chemioterapię jak również w przypadkach zaawansowanych, agresywnie przebiegających z zagrożeniem wydolności narządowej i/lub cechami odróżnicowania się.	III, 2B
<b>3. Monitorowanie</b>	
3.1. Monitorowanie przebiegu choroby i leczenia powinno być indywidualne dla każdego pacjenta.	-
3.2. Należy wziąć pod uwagę przebieg kliniczny, stopień zaawansowania histologicznego i klinicznego choroby oraz zastosowane leczenie	III, 2A
3.3. W przypadku wysokozróżnicowanych ANETs o maksymalnej średnicy guza nowotworowego poniżej 1 cm i statusie resekcji (R0) dalsza obserwacja nie konieczna	III, 2A
<i>*Klasyfikacja siły zaleceń dostępna w pełnej wersji wytycznych</i>	



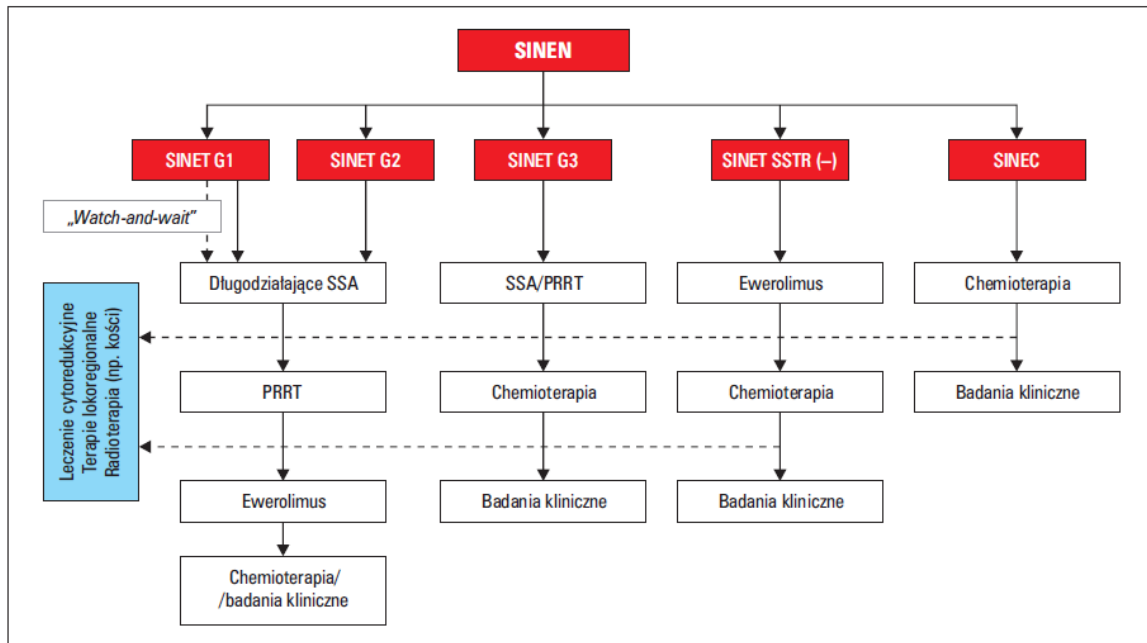
**Rycina 1** Postępowanie w przypadkowo stwierdzonym nowotworze neuroendokrynnym wyrostka robaczkowego (ANEN, neuroendocrine neoplasm of the appendix) po operacji usunięcia wyrostka robaczkowego.

R1 — obecność guza w marginesie cięcia; NET G2/G3 (neuroendocrine tumor G2/G3) — guz neuroendokrynnny G2/G3; SINEN (small intestine neuroendocrine neoplasm) — nowotwór neuroendokrynnny jelita cienkiego



**Rycina 2 Diagnostyka i leczenie zespołu rakowiaka. NEN (neuroendocrine neoplasm) — nowotwór neuroendokryny;**

5-HIAA (5-hydroxyindoleacetic acid) — kwas 5-hydroksyindoloocetowy; NT-proBNP (N-terminal-pro-B-type natriuretic peptide) — N-końcowy propeptyd natriuretyczny typu B; SSAs (long-acting somatostatin analogues) — długodziałające analogi somatostatyny



**Rycina 3 Leczenie nowotworów neuroendokrynnych jelita cienkiego (SINENs, small intestine neuroendocrine neoplasms) w okresie uogólnienia.**

SINET (small intestine neuroendocrine tumour) — guz neuroendokrynnny jelita cienkiego; SINET G1 — guz neuroendokrynnny jelita cienkiego G1; SINET G2 — guz neuroendokrynnny jelita cienkiego G2; SINET G3 — guz neuroendokrynnny jelita cienkiego G3; SSTR (somatostatin receptor) — receptor somatostatynowy; SSTR (-) — brak ekspresji receptorów somatostatynowych; SINEC (small intestine neuroendocrine carcinoma) — rak neuroendokrynnny jelita cienkiego; SSA (somatostatin analogue) — długodziałający analog somatostatyny; PRRT (peptide receptor radionuclide therapy) — terapia radioizotopowa znakowanymi radioizotopowo analogami somatostatyny