

:: Rak gruczołowy przełyku

Orpha number: ORPHA99976

STRESZCZENIE

Definicja choroby:

Rak gruczołowy przełyku (ang. *esophageal adenocarcinoma*, EAC) jest podtypem raka przełyku (ang. *esophageal carcinoma*, EC; zob. to hasło), dotyczącym komórek gruczołowych dolnej części przełyku, przy połączeniu przełyku z żołądkiem.

Epidemiologia:

Szacuje się, że zachorowalność na ESCC wynosi 1/35 000 rocznie.

***Opis kliniczny:**

Średni wiek zachorowania wynosi 50-60 r.ż. i częściej występuje u mężczyzn. Przebieg EAC zwykle jest bezobjawowy aż do zaawansowanych stadiów choroby. Najczęstszymi początkowymi objawami są dysfagia i niezamierzona utrata masy ciała. W wywiadzie często zgłaszana jest przewlekła choroba refluksowa żołądka i przełyku (GERD). W momencie wystąpienia objawów, EAC jest często zaawansowany miejscowo i może rozsiewać się przez ścianę przełyku i zajmować węzły chłonne lub bardziej odległe miejsca.

***Etiologia:**

Dokładna etiologia nie jest znana. Istnieje silny związek z GERD i otyłością. Nieznane jest żadne specyficzne podłoże genetyczne. Głównym patologicznym prekursorem jest przełyk Barretta (BE; zob. to hasło), który charakteryzuje się metaplastacją w ścianie przełyku na różnym odcinku powyżej żołądka i jest wykrywany w endoskopii i badaniu histopatologicznym. Wysoki odsetek EAC powstaje na podłożu BE

Metody diagnostyczne:

Rozpoznanie ustala się na podstawie wyników endoskopii i biopsji. Do oceny stopnia zaawansowania nowotworu wykorzystuje się tomografię komputerową (CT) szyi, klatki piersiowej i jamy brzusznej lub CT w połączeniu z pozytonową tomografią emisyjną (CT-PET), które to badania w większości przypadków są w stanie zidentyfikować guz pierwotny, jak również rozsiew do węzłów chłonnych i narządów, takich jak wątroba, płuca i kości. Coraz częściej do oceny stopnia zaawansowania wykorzystuje się ultrasonografię endoskopową (EUS). Metoda ta jest szczególnie wartościowa w wykrywaniu wczesnych raków. W wybranych przypadkach konieczne jest wykonanie laparoskopii w celu dalszej oceny stopnia zaawansowania.



Diagnostyka różnicowa:

Diagnostyka różnicowa obejmuje idiopatyczną achalazję, raka żołądka (zob. te hasła) i łagodne zwężenia przełyku.

***Postępowanie i leczenie:**

Terapia może mieć na celu wyleczenie w przypadkach, kiedy choroba jest ograniczona do przełyku, nawet z zajęciem miejscowych węzłów chłonnych oraz gdy pacjent jest na tyle silny, aby podjąć leczenie. Głównym sposobem leczenia EAC jest chirurgiczna resekcja, zwykle z dostępu przez klatkę piersiową i czasami przez nacięcie szyjne. W niektórych przypadkach przeprowadza się ezofagektomię przezroczową (bez otwierania klatki piersiowej). U pacjentów, u których rozpoznano wczesnego raka, szczególnie u pacjentów obserwowanych z powodu BE, zastosowanie chirurgii endoskopowej, często w połączeniu z ablacją falami radiowymi (RFA), może wypierać otwarte operacje. Coraz częściej też stosuje się chemioterapię lub połączenie chemioterapii i radioterapii przed i po operacji. Postępowanie takie poparte jest wynikami wielu prób klinicznych, szczególnie w przypadkach guzów o miejscowym zaawansowaniu, stając się standardem w Europie i Ameryce Północnej. Najczęściej łączonymi lekami chemioterapeutycznymi są epirubicyna, cisplatyna i 5-fluorouracyl (znane jako ECF). Capecitabine i oksaliplatyna są mniej toksyczne i mogą być zastosowane u pacjentów z problemami kardiologicznymi i nerkowymi. U pacjentów, u których przeprowadzenie operacji nie jest możliwe, coraz częściej alternatywą jest radioterapia wysokimi dawkami promieniowania i chemioterapia. W leczeniu paliatywnym wykorzystuje się samorozszerzające się stenty metalowe (SEMS), które mogą złagodzić dysfagię. Poza tym można zastosować chemioterapię, radioterapię i metody laserowe.

***Rokowanie:**

Ze względu na fakt, że rozpoznanie często stawiane jest w zaawansowanym stadium choroby, rokowanie jest złe, z całkowitym 5-letnim okresem przeżycia wynoszącym 10-20%. Jednak odsetek wyleczenia może sięgać teraz nawet 40% u pacjentów, u których terapia nastawiona jest na wyleczenie, po części ze względu na większą liczbę wczesnych rozpoznań, po części w związku z udoskonalonymi metodami leczenia.

Recenzent - ekspert:

- Dr John Reynolds
- Dr Claire Donohoe

Aktualizacja: Styczeń 2013

Tłumaczenie: Wrzesień 2013

Streszczenie to zostało przetłumaczone dzięki wsparciu finansowemu UE „Development of the European portal of rare diseases and orphan drugs – Orphanet Europe”





Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

