



Эпизод 43: Карциноидная болезнь сердца
Выпущен 8 апреля 2025 г.

Lisa Yen 00:00

Добро пожаловать на подкаст Neuroendocrine Cancer Foundation. Я ваша ведущая Лиза Йен. Я директор программ и информационно-просветительской работы, а также ухаживающая и представитель интересов моего мужа, который живет с нейроэндокринным раком. В каждом эпизоде подкаста мы беседуем с экспертом, который отвечает на ваши 10 главных вопросов. Этот подкаст предназначен только для образовательных целей и не является медицинской консультацией. Пожалуйста, обсудите ваши вопросы и опасения с вашим врачом.

Lisa Yen 00:29

Я рада представить нашего сегодняшнего гостя, доктора Джерома Закса. Доктор Закс — кардиолог и специалист по карциноидной болезни сердца (КБС). Он на пенсии с декабря 2021 года, но продолжает работать доцентом клинической медицины в Icahn Medical School в Mount Sinai в Нью-Йорке. Он является одним из основателей Центра карциноидных и нейроэндокринных опухолей в Icahn medical school в Mount Sinai, а также основателем Центра карциноидных сердечных заболеваний (Carcinoid Heart Center). Ранее он входил в состав Медицинского консультативного совета старейшей организации по защите прав пациентов с НЭО, Carcinoid Cancer Foundation (CCF). В настоящее время он возглавляет курс электрокардиографии для студентов-медиков четвертого курса медицинского центра Mount Sinai, что принесло ему международную репутацию среди студентов, желающих получить кардиологическое образование в Соединенных Штатах. Доктор Закс продолжает уделять время лечению пациентов с карциноидной болезнью сердца. Он был членом Комитета по рекомендациям Европейского общества нейроэндокринных опухолей (ENETS) и Североамериканского общества нейроэндокринных опухолей (NANETS). Он разработал новый подход к использованию компрессионных чулок для пациентов с отеками ног и получил патент на это нововведение. Вместе со своей женой Еланой, медсестрой, они посвятили свою профессиональную жизнь пациентам с заболеваниями сердца из-за редких нейроэндокринных

опухолей. Они воспитали пятерых детей и теперь учатся у них и шести внуков, которые дали им настоящую энергию и радость в жизни. Интересный факт о докторе Заксе: в возрасте 81 года доктор Закс все еще катается на водных лыжах босиком, и он прислал нам фотографию, чтобы доказать это. Итак, доктор Закс, добро пожаловать на подкаст LACNETS, и я очень рада, что вы присоединились к нам. Мне было интересно, раз уж вы представились, поделитесь, пожалуйста, прежде всего: как давно вы катаетесь на водных лыжах босиком, потому что это очень весело, а также как вы попали в эту область нейроэндокринных опухолей и, в частности, карциноидной болезни сердца.

Dr. Jerome Zacks 02:21

Итак, я катаюсь на водных лыжах босиком с самого детства. Думаю, я начал это делать где-то в 14 лет, и с тех пор, к счастью, я это делаю. И история о том, как я оказался вовлечен в нейроэндокринные опухоли, довольно интересная и очень позитивная. В то время я был кардиологом в Mount Sinai. Я только что закончил обучение, и доктор Ричард Уорнер, один из первых пионеров в области нейроэндокринных опухолей, был моим другом и товарищем по снегоходному спорту и водным лыжам. И он спросил меня, буду ли я помогать лечить пациентов с карциноидной болезнью сердца? И я сказал: «Дик, я не так много знаю об этом». А он сказал: «Ну, ты научишься». И с тех пор я начал работать с ним. А Дик сейчас живёт в Денвере, очевидно, на пенсии. Он самый старший специалист по нейроэндокринным опухолям в мире в настоящее время.

Lisa Yen 03:25

Удивительная история, и я помню, как видела вас двоих вместе на саммите Healing NET Foundation, где мы встретились, и связь между вами двумя, безусловно, замечательная и особенная.

Dr. Jerome Zacks 03:36

Да, он мне как отец.

Lisa Yen 03:39

Какой особенный человек, действительно создавший наследие.

Что ж, если вы готовы, то мы углубимся в вопросы. Первый вопрос действительно фундаментальный и для того, чтобы понять эту тему: что такое карциноидная болезнь сердца и что ее вызывает?

Dr. Jerome Zacks 03:54

Итак, как вы вскоре увидите, карциноидная болезнь сердца является рецептор-опосредованным заболеванием. Карциноидная болезнь сердца в 95% случаев является рецептор-опосредованным клапанным заболеванием. Только в 5% случаев это метастатическая опухоль в сердце. Таким образом, карциноидная болезнь сердца обычно возникает из-за высокой концентрации метастазов в печени, которые секретируют вазоактивные вещества, включая **серотонин**, который переносится тромбоцитами в кровь, которая затем течет через нижнюю полую вену прямо в правую часть сердца, где рецепторы серотонина на внутренней оболочке сердца стимулируют **пролиферацию фибробластов**, что является просто модным термином для **рубцевания внутренней оболочки сердца**. И затем рубцевание продолжается по всей правой стороне, вовлекая правое предсердие, трехстворчатый клапан, клапан легочной

артерии и в легочную артерию, ведущую в легкие, где серотонин затем дезактивируется в легких. И это фактически предотвращает движение крови и ее воздействие на левую сторону сердца, включая митральный и аортальный клапаны, от карциноидной болезни сердца. Таким образом, **карциноидная болезнь сердца обычно является заболеванием правых клапанов сердца, трехстворчатого и легочного клапана.**

Lisa Yen 05:35

Ого. Спасибо за это действительно четкое объяснение. Итак, я слышала пару вещей, что серотонин является виновником. Обычно это происходит, когда есть метастазы в печени и они поражают правую сторону. Итак, пара вопросов. Первый: случается ли это когда-нибудь без высокого уровня серотонина, без того, чтобы серотонин был виновником?

Dr. Jerome Zacks 05:54

На самом деле, мы собираемся прокомментировать это в ближайшее время, но ответ — да, но это случается редко.

Lisa Yen 06:02

Хорошо. Мы обсудим это немного позже. И еще, бывает ли это, когда нет метастазов в печени?

Dr. Jerome Zacks 06:10

Да, еще один отличный вопрос, и я планировал обсудить всю эту проблему, потому что она очень важна. Короткий ответ: если у вас нет метастазов в печени, но у вас карциноидная болезнь сердца, то ищите карциноид яичников, потому что эта кровь стекает прямо в нижнюю полую вену и обходит печень и идет прямо в сердце.

Lisa Yen 06:39

Ценная информация. И мы всегда можем к этому вернуться. Итак, доктор Закс, второй вопрос по этой теме: «Связана ли карциноидная болезнь сердца с карциноидными симптомами и высоким уровнем серотонина, если мои симптомы не контролируются, означает ли это, что у меня может развиться карциноидная болезнь сердца?».

Dr. Jerome Zacks 06:55

Да, примерно у 50% пациентов с карциноидным синдромом в ходе их заболевания разовьется карциноидная болезнь сердца. Карциноидная болезнь сердца возникает у пациентов с карциноидным синдромом, который обычно представляет собой приливы и диарею, и карциноидным поражением клапанов, приливы вызваны происходят из-за **гистаминового** эффекта опухолей. Диарея и карциноидная болезнь сердца вызваны действием **серотонина**. И следует отметить, что серотонин является важнейшим стимулятором нормальной моторики кишечника, действуя через серотониновые рецепторы в кишечнике. Однако при гастроинтестинальных карциноидных НЭО с карциноидным синдромом избыточный серотонин из опухоли чрезмерно стимулирует серотониновые рецепторы, особенно в тонком кишечнике, вызывая диарею.

Lisa Yen 07:56

О, это действительно интересно. Очень важное замечание, что нам нужно некоторое количество серотонина, но в этом случае он сверхактивен. Итак, если симптомы не

контролируются, означает ли это, что у меня может развиваться карциноидная болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 08:09

Действительно, существует взаимосвязь между симптомами, связанными с серотонином, и вероятностью развития карциноидной болезни сердца.

Lisa Yen 08:19

Хорошо, это важный момент, контролировать симптомы. И я уверена, что мы сможем к этому вернуться. Итак, доктор Закс, «Насколько мне следует беспокоиться о развитии карциноидной болезни сердца?».

Dr. Jerome Zacks 08:28

Важно проверить маркеры НЭО, которыми являются **панкреастатин, NT-Pro BNP и плазменный 5ГИУК или серотонин плазмы**. Если BNP, 5ГИУК или серотонин повышены, необходимо исключить карциноидную болезнь сердца с помощью эхокардиограммы. И **эхокардиограмма** является одним из немногих тестов, который на 100% чувствителен и специфичен для карциноидной болезни сердца.

Lisa Yen 09:03

Эхокардиограмма — это золотой стандарт, то есть, если она на 100% чувствительна и специфична, значит ли это, что нормальная эхокардиограмма исключит карциноидную болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 09:12

Это верно.

Lisa Yen 09:14

Хорошо, это полезно знать. У каких пациентов развивается карциноидная болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 09:18

У тех, у кого повышен серотонин. Мария Шпатц в 1964 году продемонстрировала на модели морской свинки, что для развития карциноидной болезни сердца существуют три основных условия. Во-первых, **высокий уровень серотонина** в крови. Во-вторых, относительный **дефицит триптофана**. Триптофан является строительным блоком серотонина. И третье — **повреждение печени**, которое у людей означает опухоль в печени.

Lisa Yen 09:51

Мы много узнаем здесь о том, как работает тело. Итак, неизбежна ли карциноидная болезнь сердца для пациентов с нейроэндокринными опухолями?

Dr. Jerome Zacks 10:00

Не у всех пациентов с высоким уровнем серотонина развивается карциноидная болезнь сердца. Однако почти у всех есть метастазы в печени. Если у пациента с карциноидной болезнью сердца нет метастазов в печени, но есть карциноидная болезнь сердца, то вам нужно искать **карциноид яичника**, который обходит печень и дренируется непосредственно в нижнюю полую вену. Или, реже, **бронхиальный карциноид**, который дренируется в верхнюю полую вену в правое сердце.

Lisa Yen 10:37

Спасибо, что просветили нас, что это может происходить из других источников, включая яичник или легкое. Чаше ли это встречается при НЭО тонкого кишечника?

Dr. Jerome Zacks 10:472

Да, потому что венозный кровоток, идущий к печени, позволяет крови переносить опухолевые клетки в сердце, по направлению к сердцу, но через печень, которая фильтрует кровь.

Lisa Yen 11:01

А когда вы говорите о поиске карциноида яичников или карциноида бронхов, вы имеете в виду первичные опухоли или опухоли в яичниках или легких?

Dr. Jerome Zacks 11:12

Ну, это может быть и то, и другое. В случае бронхиальной она обычно бывает первичной. В случае яичников это может быть первичная или метастатические из брюшной полости.

Lisa Yen 11:24

И заболевают ли карциноидной болезнью сердца те, у кого первичными являются НЭО поджелудочной железы или другие типы нейроэндокринных опухолей?

Dr. Jerome Zacks 11:32

Да, но редко, менее чем у 10%. Примерно у 20–50% людей с карциноидным синдромом затем разовьется карциноидная болезнь сердца.

Lisa Yen 11:46

Спасибо за этот обзор того, кто этим страдает. Чтобы как-то связать этот раздел воедино, «Кто, по вашему мнению, должен пройти скрининг на карциноидную болезнь сердца?»

Dr. Jerome Zacks 11:54

Я всегда был сторонником того, чтобы всем пациентам с нейроэндокринными опухолями рекомендуется проводить эхокардиограмму. И по ходу дела я объясню, почему.

Lisa Yen 12:07

Итак, теперь, когда мы обсудили, у кого может развиться карциноидная болезнь сердца, каковы некоторые признаки и симптомы карциноидной болезни сердца?

Dr. Jerome Zacks 12:13

Как правило, это симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности из-за утолщения, рубцевания и ретракции трехстворчатого и легочного клапанов, что приводит к сужению и утечке из пораженных клапанов, что затем вызывает повышенное давление в нижней полой вене, что в свою очередь вызывает застой в печени с последующим резервным давлением вплоть до нижних конечностей. Ваши стопы и лодыжки, проявляющиеся в виде отеков, которые являются жидкостью в тканях лодыжки, ног, бедер и в конечном итоге образуя брюшную жидкость, которая является асцитом. Затем, если это продолжает оставаться без лечения, это поднимается до уровня легких, и жидкость образуется вокруг легких, что мы называем

плевральным выпотом. Результирующими симптомами правожелудочковой сердечной недостаточности являются избыточная жидкость, жалобы на усталость и одышку.

Lisa Yen 13:18

Да, усталость, одышка и жидкость, которая может появиться в ногах и брюшной полости. И просто для ясности, доктор Закс, если у людей есть некоторые из этих симптомов, означает ли это, что у них карциноидная болезнь сердца, или это может быть вызвано другими причинами?

Dr. Jerome Zacks 13:32

Это отличный вопрос. Это может быть и от других причин, потому что правосердечная недостаточность является довольно распространенным типом сердечной недостаточности, как правило, у пациентов, у которых сначала была левосердечная недостаточность. Другими словами, проблема с клапанами левого сердца или плохо функционирующее сердце.

Lisa Yen 13:52

Хорошо. Итак, хотя эти симптомы могут быть вызваны карциноидной болезнью сердца, они также могут быть вызваны другими вещами.

Dr. Jerome Zacks 13:59

Да.

Lisa Yen 14:00

Хорошо, спасибо. Так как же диагностируется карциноидная болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 14:04

Итак, **эхокардиограмма считается на 100% чувствительной и специфичной при диагностике карциноидной болезни сердца**, при условии, что исследование проводится эхокардиографистом с большим опытом в оценке этого заболевания. Конечно, повышенные маркеры карциноидной болезни сердца в крови, панкреастатин, NT ProBNP, серотонин плазмы или 5ГИУК подтвердят диагноз карциноидной болезни сердца.

Lisa Yen 14:39

Это полезно знать. Итак, вы назвали несколько исследование, эхокардиограмму и некоторые маркеры крови. Но эхокардиограмма — золотой стандарт.

Dr. Jerome Zacks 14:48

Верно.

Lisa Yen 14:49

Как узнать, есть ли у человека карциноидная болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 14:52

Ну, во-первых, если у вас карциноидный синдром: приливы, диарея и отеки ног. Во-вторых, если есть усталость или одышка. В-третьих, если врач сказал пациенту, что у него новый сердечный шум. В-четвертых, если маркеры крови и эхокардиограмма указывают на это. И, в-пятых, в случаях, когда все вышеперечисленное имеет место, но никто в это не верит, если на лбу

пациента есть маленькая надпись «КБС», то, скорее всего, у него это есть.

Lisa Yen 15:24

Спасибо, доктор Закс, за это разъяснение и за то, что вы обозначили, на что следует обратить внимание. Итак, вы упомянули шум в сердце. Что такое шум в сердце и как он связан с карциноидной болезнью сердца?

Dr. Jerome Zacks 15:35

Не у всех людей с карциноидной болезнью сердца есть шум, который можно обнаружить, и не у всех пациентов с карциноидным синдромом есть карциноидная болезнь сердца. Шум может быть вызван чем-то другим, а не карциноидной болезнью сердца.

Lisa Yen 15:50

А что такое шум? И как его обнаружить?

Dr. Jerome Zacks 15:53

Ну, шум — это звук, который слышен стетоскопом, если у вас турбулентность в сердце. Так мы диагностируем клинически болезнь клапанов сердца. Однако шумы в правых отделах сердца часто бывают очень мягкими, поэтому иногда мы их пропускаем.

Lisa Yen 16:13

Итак, мы можем услышать его, а можем и не услышать.

Dr. Jerome Zacks 16:16

Верно.

Lisa Yen 16:17

И какие исследования подходят для выявления карциноидной болезни сердца? Я знаю, что вы затронули эту тему, но действительно, чтобы помочь нам понять, что за исследование?

Dr. Jerome Zacks 16:25

Ну, во-первых, конечно, тщательный анамнез и физический осмотр врачом, специально ищущим признаки и симптомы карциноидной болезни сердца. Во-вторых, любой пациент с нейроэндокринной опухолью должен иметь базовое эхо, не только чтобы исключить карциноидную болезнь сердца, но и чтобы оценить сердечную функцию и исключить любые другие заболевания клапанов. Помните, что вы имеете дело с болезнью, которую часто лечат хирургическим путем, химиотерапией, радиоизотопной терапией и т. д. Поэтому разумно оценить свою сердечную функцию на начальном этапе. Если сделать этот шаг заранее, можно спасти множество жизней. В-третьих, любой пациент с нейроэндокринной опухолью с симптомами приливов и диареи должен быть проверен на **панкреастатин**, который является продуктом распада хромогранина А, но он более чувствителен и специфичен для НЭО и на него не влияют препараты ИПП. Также **NT-proBNP**, который является индикатором повышенного давления в правых отделах сердца, и он коррелирует с наличием карциноидной болезни сердца, а также **плазменный 5ГИУК или серотонин**. 5ГИУК — это продукт распада серотонина. Поэтому вы можете измерить любой из них, чтобы увидеть повышение уровня серотонина.

Lisa Yen 17:50

Спасибо за этот обзор. Итак, некоторые люди могут спросить: «Я сдаю анализ мочи на 5ГИУК. Должен ли я вместо него сдать анализ плазмы?»

Dr. Jerome Zacks 17:58

Это отличный вопрос, потому что сбор мочи — это 24-часовой сбор. Вы собираете ее целый день в контейнер. Вы можете поставить ее в холодильник, вы можете пролить немного, а затем вы несете ее в кабинет врача, и они могут поставить ее в холодильник, могут пролить немного. К тому времени, когда она попадет в лабораторию, она может не дать точного представления. И пациенту очень сложно это сделать. И вот теперь они доказали в исследованиях, что плазменная 5ГИУК, вероятно, даже точнее, чем 24-часовой сбор. Поэтому я о нем и не упомянул в комментариях выше.

Lisa Yen 18:44

Хорошо, плазма 5ГИУК — ваш предпочтительный тест. Итак, вы упомянули, что эхокардиограмма — это золотой стандарт, 100% чувствительный и специфичный. А из других исследований, какие анализы крови можно сделать? И мне также интересно, может ли кто-нибудь заказать эти исследования?

Dr. Jerome Zacks 19:01

Итак, лондонская группа очень ясно показала, зная, что при сердечной недостаточности BNP высокий, есть два теста, **NT-proBNP** и **обычный BNP**. На самом деле это две разные половины одной молекулы. Поэтому иногда я буду ссылаться на одно, а иногда на другое. И в моем понимании химии, вероятно, не имеет значения, заказал ли ваш врач один или другой, хотя в литературе они, кажется, предпочитают NT-proBNP. Итак, NT-proBNP, серотонин и 5ГИУК — все это анализы крови на карциноидный синдром и карциноидную болезнь сердца.

Lisa Yen 19:46

Хорошо. Спасибо. И, доктор Закс, для тех, у кого нет доступа к специалисту по НЭО, может ли кто-нибудь заказать эти исследования?

Dr. Jerome Zacks 19:53

Да, любой может их заказать. И большинство крупных национальных лабораторий смогут провести исследования или сделать это, отправив их по почте в другую лабораторию.

Lisa Yen 20:05

Итак, если у человека нормальная эхокардиограмма, 5ГИУК или серотонин и нормальный уровень proBNP, может ли у него все равно быть карциноидная болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 20:15

Это очень маловероятно. Очень, очень маловероятно. Исключением может быть отсутствие у эхокардиографа опыта визуализации правых отделов сердца.

Lisa Yen 20:28

Спасибо за это разъяснение и заверение. Итак, если у кого-то обнаружен нейроэндокринный рак или нейроэндокринные опухоли и карциноидная болезнь сердца, каков подход к лечению этого?

Dr. Jerome Zacks 20:38

Если у человека карциноидная болезнь сердца, первой целью является медикаментозное лечение любых признаков сердечной недостаточности с использованием диуретиков и препаратов для нормализации артериального давления, а также устранение любых нарушений сердечного ритма.

Lisa Yen 20:53

И когда вы говорите о лечении карциноидной болезни сердца, что лечить в первую очередь: опухоль или карциноидную болезнь сердца? И почему?

Dr. Jerome Zacks 21:01

Вопрос о том, что лечить в первую очередь, опухоль или карциноидную болезнь сердца, на самом деле довольно прост для ответа, если сосредоточиться на давлении в нижней поллой вене, которое можно определить с помощью эхокардиограммы. Если диаметр нижней поллой вены не меняется в зависимости от дыхания пациента, это подразумевает аномально высокое давление в нижней поллой вене, что, в свою очередь, указывает на аномально высокое кровяное давление в печени, что сигнализирует о высоком риске кровотечения, если абдоминальная хирургическая процедура будет продолжена до фиксации сердца. Таким образом, разумно сначала восстановить сердце. Если давление повышено, только если медикаментозная терапия может восстановить нормальное давление в нижней поллой вене, можно ли приступить к абдоминальной хирургической процедуре, прежде чем фиксировать сердечные клапаны.

Lisa Yen 22:02

Имеет смысл. Итак, вылечите сердце, а затем займитесь опухолями. Итак, доктор Закс, каков метод лечения карциноидной болезни сердца и как это определяется?

Dr. Jerome Zacks 22:11

Итак, первоначальное лечение карциноидной болезни сердца часто представляет собой лечение любой сердечной недостаточности диуретиками и другими антигипертензивными препаратами. Затем обычно следует хирургическая замена любых поврежденных клапанов.

Lisa Yen 22:28

Замена поврежденных клапанов, а затем также удаление жидкости с помощью диуретиков и лекарств. Итак, если замена клапанов производится, сколько клапанов обычно заменяют, и какие клапаны могут нуждаться в замене?

Dr. Jerome Zacks 22:40

Итак, **два правых клапана сердца, трехстворчатый и легочный**, являются наиболее часто повреждаемыми клапанами, и их обычно заменяют во время операции. Если затронуты **левые клапаны сердца, митральный и аортальный**, нужно искать наиболее распространенные причины. Итак, в первую очередь нужно искать **открытое овальное окно**, которое представляет собой постоянное отверстие между правым и левым предсердием, обычно с рождения. И его можно обнаружить с помощью раствора **микропузырьков**, который вводится во время эхокардиограммы. Второе, что нужно искать, это бронхиальная карциноидная опухоль, которая дренируется через легочные вены в левое сердце. Или третье — очень высокий

уровень циркулирующего серотонина, который подавляет способность легких дезактивировать серотонин в легочных артериях. Серотонин в первую очередь дезактивируется в легких на уровне легочной артерии, в частности в эндотелиальных клетках, выстилающих сосуды, где он захватывается **транспортером обратного захвата серотонина**. Это называют **SERT** и впоследствии метаболизируется ферментом моноаминоксидазой (MAO) внутри клетки. Этот процесс имеет решающее значение для регулирования кровяного давления в малом круге кровообращения.

Lisa Yen 24:07

Два правых клапана сердца, трикуспидальный и легочный клапаны, и если есть проблема с другими, то вы ищете отверстие, открытое овальное окно с пузырьковым исследованием. Или опухоль легкого или очень высокий серотонин.

Dr. Jerome Zacks 24:22

Точно.

Lisa Yen 24:33

Спасибо. Итак, мы рассматриваем два правых клапана сердца, трехстворчатый или легочный. И когда эти клапаны заменяются, какие типы клапанов обычно рекомендуются и как это делается?

Dr. Jerome Zacks 24:34

Итак, выбор стоит между **биопротезом тканевого клапана**, который создается из ткани перикарда или из ткани клапана коровы или свиньи, или **механическим клапаном**, который изготавливается из металла и углерода. Тканевой клапан часто не требует антикоагулянтных препаратов, которые могут повысить риск кровотечения, особенно если могут потребоваться дополнительные процедуры. Механический клапан может обеспечить более длительный срок службы, но требует антикоагулянтной терапии с помощью антикоагулянта **кумадина**. Операция выполняется либо через вертикальный стерильный разрез непосредственно над сердцем. Этот разрез включает в себя расщепление грудной кости, то есть грудины, с последующим ее повторным зашиванием после операции или мини-разрезом между ними. Операцию на левых ребрах или роботизированную операцию можно провести через пять небольших разрезов в правой грудной стенке, операция обычно проводится под общей анестезией.

Lisa Yen 25:38

Когда операция будет сделана, будут ли оба клапана заменены одновременно, а также, возможно, закроют отверстие?

Dr. Jerome Zacks 25:45

Точно. Все должно быть сделано во время операции, и обычно мы можем заранее предугадать, какой объем операции потребуется. Хотя хирурги скажут вам, что во время операции иногда меняют план, в зависимости от визуальной распространенности заболевания.

Lisa Yen 26:06

И еще одно дополнение. Я знаю, что вы упомянули два правых клапана сердца, трехстворчатый и легочный. Возможно ли заменить только один или обычно заменяют оба?

Dr. Jerome Zacks 26:16

Итак, во время операции иногда решают, что трехстворчатый клапан серьезно поврежден, а легочный клапан имеет очень минимальные изменения, поэтому мы сделаем операцию более легкой и менее рискованной, просто заменив один клапан.

Lisa Yen 26:34

Спасибо. Итак, мы поговорили о лечении карциноидной болезни сердца. Итак, следующий вопрос, который часто возникает, это какой скрининг следует проводить при карциноидной болезни сердца? И как часто следует проходить скрининг?

Dr. Jerome Zacks 26:45

Первоначальная скрининговая эхокардиограмма должна быть сделана любому пациенту с диагнозом нейроэндокринной опухоли. И если все в норме, и если уровень серотонина нормальный и остается нормальным, по усмотрению лечащего врача, впоследствии он может решить, как часто проводить повторный скрининг. Возможно, ежегодно, как я бы рекомендовал. Однако могут решить, что нет необходимости делать его так часто, если у пациента нет гипертонии, сердечной недостаточности или любого другого поражения клапанов. Однако, если уровень серотонина у пациента аномально высок или у пациента карциноидная болезнь сердца, серийная эхокардиограмма должна фиксировать последовательные изменения каждые 3–6 месяцев, если уровень серотонина остается повышенным, или каждые 6–12 месяцев, если уровень серотонина больше не повышен.

Lisa Yen 27:40

Итак, всем следует пройти эхокардиограмму при диагностике НЭО, а также скрининг серотонина. А как насчет 5ГИУК?

Dr. Jerome Zacks 27:48

Действительно, если у кого-то есть какие-либо симптомы приливов или диареи, или если у него карциноидная болезнь сердца, ему, конечно, следует проверить маркеры.

Lisa Yen 27:59

Как предотвратить возникновение карциноидной болезни сердца?

Dr. Jerome Zacks 28:03

Если у кого-то есть функционирующая НЭО, то обычно первым шагом является хирургическое удаление всех опухолей, которые можно удалить. И послеоперационный мониторинг маркеров НЭО, а также периодическая специальная визуализация, чтобы увидеть, есть ли какой-либо повторный рост опухоли. Если серотонин повышен, лечение **телотрастатом этил**. Хотя почти всех пациентов с НЭО лечат аналогами **соматостатина, октреотидом, ланреотидом или, в Европе, пасиреотидом**, который ингибирует высвобождение опухолевых вазоактивных аминов, включая серотонин и гистамин. Если уровень серотонина аномально высок, пациенту следует начать принимать, в дополнение к аналогу соматостатина, **ингибитор триптофангидроксилазы, который называется телотрастат этил**. Это торговая марка под названием **Xermelo**, который блокирует фермент, катализирующий первый шаг в превращении триптофана в серотонин. Затем следите за уровнем серотонина каждые три-шесть месяцев.

Lisa Yen 29:16

Итак, вы говорите, что лечение опухоли: удаление опухоли или ее лечение с помощью лекарств помогает предотвратить карциноидную болезнь сердца.

Dr. Jerome Zacks 29:23

Верно.

Lisa Yen 29:25

И следующий вопрос: «Возможно ли обратить вспять ущерб, который уже нанесен моему сердцу, если на эхокардиограмме у меня наблюдаются признаки карциноидного заболевания клапанов сердца?»

Dr. Jerome Zacks 29:35

Итак, к сожалению, хотя есть один отчет о пациенте, которому стало лучше только благодаря лечению сердечной недостаточности, я приписал улучшение не устранению рубцевания клапана, а скорее более адекватному лечению сердечной недостаточности. К сожалению, рубцовая ткань не устраняется никакими лекарствами, даже при назначении телотристата этил, Хермело. Он не устраняет эту бляшку.

Lisa Yen 30:05

Можно ли предотвратить ухудшение ситуации?

Dr. Jerome Zacks 30:09

Только в том смысле, что если вам удастся снизить уровень серотонина до нормы, то подавляется стимул к дальнейшему рубцеванию.

Lisa Yen 30:18

Итак, это не может обратить вспять нанесенный ущерб, но мы можем остановить процесс от дальнейшего ухудшения.

Dr. Jerome Zacks 30:25

Мы верим, что можем остановить этот процесс. Однако нам нужно больше исследований, чтобы доказать, что то, что я говорю, на самом деле правда.

Lisa Yen 30:34

Хорошо, нужно больше исследований. Итак, какие врачи лечат карциноидную болезнь сердца?

Dr. Jerome Zacks 30:39

Итак, я начну со слов: «Не оставляйте своего лечащего врача или местного онколога», если они заявят, что готовы быть в команде, которая будет вести вас. Для первоначального обследования разумно обратиться к специалисту по НЭО, обычно онкологу, эндокринологу, хирургу-онкологу или гастроэнтерологу, специализирующемуся на НЭО. Затем этот врач поможет выбрать других специалистов, которые потребуются для оптимального ухода за вами. Специалисты по НЭО часто координируют уход, одновременно общаясь с вашим лечащим врачом и местным онкологом. Это оптимальный способ делать это.

Lisa Yen 31:28

Ого, иметь координацию ухода и многопрофильную команду. Итак, доктор Закс, как я узнаю, что нахожусь у специалиста, особенно у того, кто занимается карциноидной болезнью сердца?

Dr. Jerome Zacks 31:39

Итак, спросите у местных врачей, специализируются ли они на НЭО. Если нет, то либо LACNETS и Carcinoid Heart Foundation, NANETS, то есть Североамериканское общество нейроэндокринных опухолей, либо ENETS, Европейское общество нейроэндокринных опухолей, ведут списки специалистов по НЭО в США и за рубежом.

Lisa Yen 32:04

Да, поэтому поговорите с людьми, как из мира представителей интересов пациентов, так и из медицинских сообществ.

Dr. Jerome Zacks 32:09

Я просто добавлю еще одну вещь, если все остальное не поможет, найдите меня. Позвоните мне, и я помогу вам сориентироваться.

Lisa Yen 32:18

О, так мы можем связаться с вами напрямую?

Dr. Jerome Zacks 32:20

Да, конечно.

Lisa Yen 32:22

Спасибо вам большое. Возможно, вам будут звонить. Итак, доктор Закс, в качестве последнего вопроса я бы хотела услышать от вас, каким вы видите будущее управления и лечения карциноидной болезни сердца.

Dr. Jerome Zacks 32:32

В 2016 году мы продемонстрировали почти 50% случаев рецидивирующего фиброза у пациентов с карциноидной болезнью сердца в течение двух лет после операции на клапане, если им устанавливают биопротезы тканевых клапанов. Мы ждем данных, показывающих, продлевает ли телотрастат этил выживаемость и/или предотвращает ли рецидив заболевания протезированного клапана у пациентов, которым имплантируют биопротезированные клапаны при карциноидной болезни сердца, а также на связь ответа с уровнем серотонина. Таким образом, эти исследования будут иметь решающее значение.

Зная о связи карциноидной болезни сердца и серотонина, а также о связи повышения уровня серотонина с повышением смертности, представляется целесообразным рекомендовать использование телотристата этила для снижения частоты и выраженности диареи, а также попытаться предотвратить карциноидную болезнь сердца у пациентов с карциноидным синдромом.

Кроме того, для предотвращения рецидивов сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с недавно имплантированными биопротезами клапанов, но со стойко повышенным уровнем серотонина. Следует отметить в свете данных клиники Майо, предполагающих, что

рецидивирующие поражения биопротезных клапанов после замены клапана при карциноидной болезни сердца могут представлять собой сгусток крови или тромб, в отличие от рецидивирующей карциноидной бляшки или фиброза. Таким образом, антикоагуляция варфарином оправдана с тщательным эхокардиографическим мониторингом пораженных клапанов, если вы видите рецидив. Также было бы разумно продолжать все меры по снижению серотонина до нормальных значений, используя все доступные методы, включая аналоги соматостатина, хирургическую резекцию опухоли, абляцию опухоли (радиочастотную, микроволновую, криоабляцию), эмболизацию печеночной артерии (мягкую или радиоизотопную эмболизацию) или химиоэмболизацию через печеночную артерию и химиотерапию. Мы должны подумать обо всех способах снижения серотонина для предотвращения карциноидной болезни сердца.

И, наконец, я хочу прокомментировать свою надежду на дальнейшее улучшение хирургического лечения карциноидной болезни сердца, потому что часто к нам направляют пациентов, когда их заболевание запущено и карциноидная болезнь сердца тяжелая, что делает этих пациентов кандидатами очень высокого риска для хирургического вмешательства. Итак, я надеюсь, что эти пациенты станут кандидатами на мини-инвазивную роботизированную хирургию, чтобы уменьшить травму и сопутствующий операционный риск. И я также ожидаю, что текущие усилия по совершенствованию первичной транскатетерной замены клапана предложат варианты для этих пациентов. **Транскатетерная замена клапана в клапане** уже является вариантом для пациентов с рецидивирующей вальвулопатией после биопротезирования клапана. Я надеюсь, что все это будет улучшено, так что человек, планирующий операцию, даже если он очень болен, все еще сможет иметь такую возможность.

Lisa Yen 35:56

Да, так что есть варианты без необходимости вскрывать грудную клетку и делать серьезную операцию, а вместо этого сделать это минимально инвазивным способом. Не могли бы вы уточнить, что такое транскатетерная замена клапана?

Dr. Jerome Zacks 36:06

Да, хотите верить, хотите нет, разработали полноценные клапаны, которые можно сложить и поместить в небольшой катетер и засунуть на место внутри сердца, прямо в больной клапан, а затем развернуть в полноразмерный клапан и немедленно запустить его в работу. Это просто невероятно.

Lisa Yen 36:31

Это потрясающе. Итак, я знаю, что слышала об этом, и мы видим это и в нашем сообществе. Локально, для меня, я живу в Лос-Анджелесе. У нас есть центр, который делает это поблизости.

Dr. Jerome Zacks 36:45

Можете ли вы представить, что вы получаете новый клапан и идете домой на следующий день? Вот как это работает.

Lisa Yen 36:50

Это потрясающе. Это революция во всем.

Dr. Jerome Zacks 36:54

Да.

Lisa Yen 36:55

Итак, вы говорите, что чтобы сосредоточиться на снижении уровня серотонина во всем организме, нужно заботиться о человеке в целом, используя другие способы снижения серотонина. А затем надеяться на будущее с более минимально инвазивными методами лечения, чтобы вы могли продолжать жить своей жизнью и делать то, что вам нравится, например, кататься на водных лыжах босиком.

Dr. Jerome Zacks 37:14

Именно так. Я могу дать еще один комментарий, который может быть полезен, это напомнить людям, что когда у вас есть первичная опухоль, в случае карциноидной болезни сердца, эта первичная опухоль часто находится в тонкой кишке, в том месте, которое мы называем терминальным отделом подвздошной кишки. Эта первичная опухоль может быть крошечной, но она может распространяться тремя основными способами. Она может распространяться локально, разрастаясь, и может вызывать непроходимость кишечника. Или она может распространяться через лимфатические сосуды в лимфатические узлы поблизости, которые мы называем региональными лимфатическими сосудами. Или третий путь — это путь, по которому она попадает в сердце. Она может распространяться через кровоток, попадая в печень, а затем в сердце. Полезно задуматься: как некоторые люди страдают от непроходимости кишечника? У других людей наблюдается региональная опухоль в брюшной полости или опухоль, попадающая в кровоток. У них это в печени. Я просто хотел прояснить, чтобы люди понимали, почему говорят о разных проблемах у разных пациентов с нейроэндокринными опухолями.

Lisa Yen 38:24

Это полезно знать для углубления нашего понимания, чтобы мы поняли физиологию и механику этого явления, а также то, как это происходит у разных людей. И вот почему каждый человек уникален, и уход индивидуален.

Dr. Jerome Zacks 38:38

Верно.

Lisa Yen 38:39

Спасибо за это очень информативное время. Для нас большая честь, что вы делитесь с нами своим опытом, и учиться у вас, поскольку вы являетесь отцом карциноидной болезни сердца, и это область, которая действительно требует большего внимания, и мы ценим все, что вы сделали за эти десятилетия, чтобы привлечь внимание к этой области, развить ее и, надеемся, продолжить ее развитие.

Dr. Jerome Zacks 39:01

Что ж, мне было приятно, и спасибо за приглашение, и спасибо за распространение информации, чтобы все больше и больше врачей, пациентов и лиц, осуществляющих уход, узнали об этой болезни.

Lisa Yen 38:14

Доктор Закс, я закончу вот этим. Если бы у вас была волшебная палочка и вы могли бы загадать что угодно в этой области карциноидной болезни сердца, что бы вы загадали?

Dr. Jerome Zacks 39:21

Знаете, я продолжаю думать о глубинном механизме, о том, что его вызывает, и поэтому я очень надеюсь, что ученые-лаборанты, онкологи и те, кто работает над волшебными патронами, чтобы остановить рост опухоли или предотвратить его. Я надеюсь, что это тот уровень, на котором это будет решено, в дополнение ко всей команде людей, работающих над лечением карциноидной болезни сердца и нейроэндокринных опухолей в целом.

Lisa Yen 39:51

Да, остановить её там, где она начинается. Понимать, где она начинается, и останавливать её в этой точке.

Dr. Jerome Zacks 39:56

Верно.

Lisa Yen 39:58

Что ж, спасибо за вашу информацию. Спасибо за все ваше время. Спасибо за вашу карьеру, посвященную пациентам с карциноидной болезнью сердца и уходу за пациентами с нейроэндокринными опухолями в целом. Мы очень ценим вас.

Lisa Yen 40:11

Спасибо за прослушивание подкаста Neuroendocrine Cancer Foundation. Мы хотим поблагодарить наших спонсоров подкаста Novartis, Ipsen, Exelixis, Curium, Tersera, ITM, Rezolute, Interscience Institute, Boehringer Ingelheim.

Для получения дополнительной информации о нейроэндокринном раке перейдите на [NCF.net](https://ncf.net). Мы зависим от пожертвований, чтобы предоставить вам такие программы, как этот подкаст. Пожалуйста, рассмотрите возможность сделать пожертвование на [NCF.net/donate](https://ncf.net/donate).