

Адренокортикальный рак (АКР)

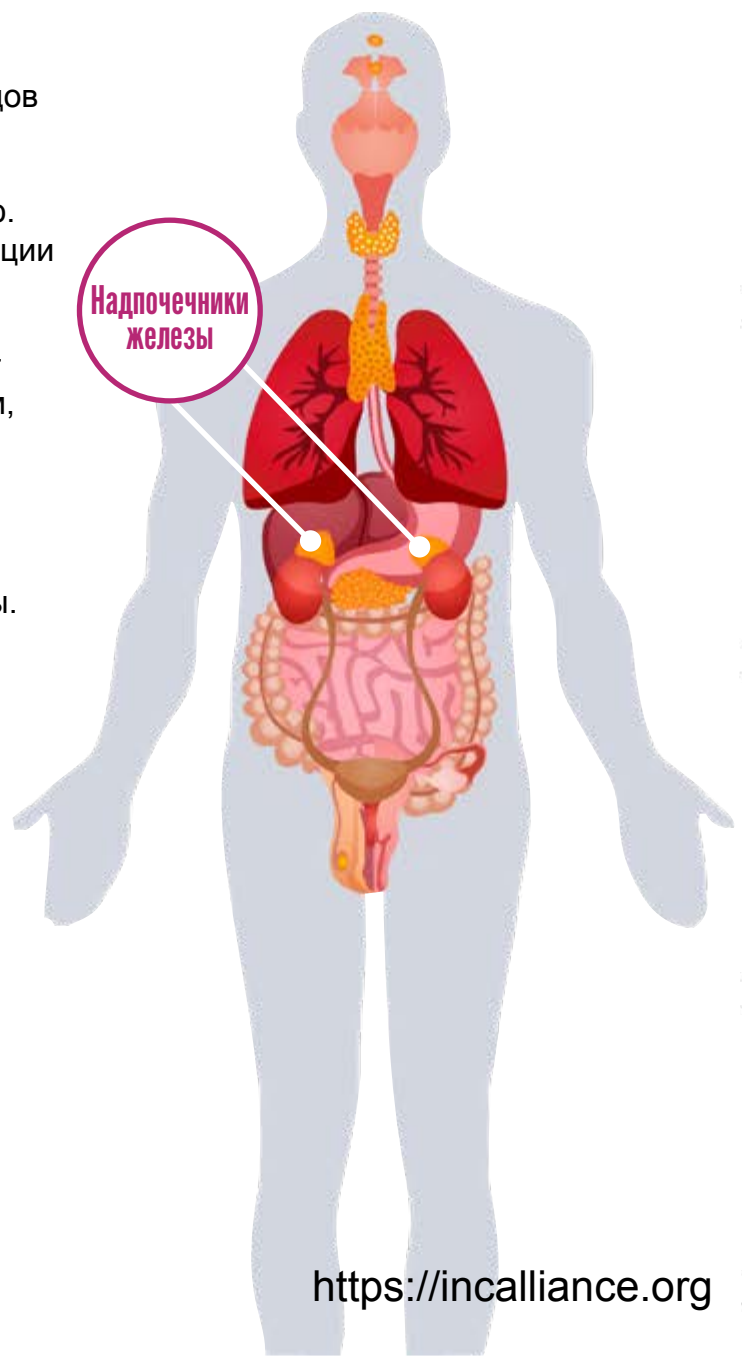
Надпочечник — это вырабатывающий гормоны парный орган, который располагается над верхним полюсом почек.

Их наружный слой называется корой, которая отвечает за выработку глюкокортикоидов и минералокортикоидов (кортизол и альдостерон), а также небольших количеств мужских и женских половых гормонов.

Внутренний слой называется мозговым веществом и отвечает за выработку адреналина и норадреналина. Это гормоны сопротивления, которые высвобождаются, когда нервная система испытывает физический или эмоциональный стресс.

- Глюкокортикоиды участвуют в преобразовании жиров, углеводов и белков в энергию, помогая также регулировать кровяное давление и сердечную функцию. Они способствуют также регуляции иммунной системы.
- Минералокортикоиды помогают управлять кровяным давлением, регулируя наш водно-солевой баланс.

Адренокортикальная карцинома из наружного слоя надпочечника - коры.



Симптомы +/- синдромы, связанные с этим заболеванием

Синдромом называют одновременное проявление двух или более связанных симптомов. При адренокортикальном раке (АКР), при котором опухоль может вырабатывать, но может и не вырабатывать избыток конкретного гормона, используются термины «функционирующий» (что означает вырабатывающая избыток гормона - «с гормональными симптомами») или «нефункционирующий» (не вырабатывающая избыток гормона - «без гормональных симптомов»).

При нефункционирующем АКР опухоль не вырабатывает избыточное количество гормонов. К числу симптомов могут относиться болевые ощущения, отеки, потеря массы тела, признаки распространения заболевания за пределы надпочечника. В этих случаях не проявляются симптомы повышенного уровня гормонов, хотя иногда эти гормоны обнаруживаются в крови или моче.

Изредка АКР выявляется случайно, например при рентгеновском или ультразвуковом исследовании по другому поводу. Такие опухоли называют «случайно выявленными».

При функционирующем АКР могут вырабатываться кортизол и альдостерон в количествах, превышающих норму, но могут выделяться также гормоны, которые здоровый надпочечник обычно не производит, такие как мужской гормон тестостерон и женский гормон эстрадиол, вызывающие симптомы и, возможно, даже внешние/физические изменения.

Повышенный уровень кортизола, альдостерона, тестостерона и (или) эстрадиола могут вызывать симптомы, такие как:

- диабет — сильная жажда, повышенная частота мочеиспускания, изменения уровня сахара в крови;
- повышенное кровяное давление;
- нарушения половой функции;
- мышечная слабость и истощение мышечной ткани;
- прибавление массы тела;
- избыточный рост волос на теле у женщин;
- облысение у женщин;
- понижение голоса у женщин;
- болезненность и увеличение размера молочных желез у мужчин;
- синячковые высыпания;
- кожные угри;
- раннее половое созревание у детей;
- остеопороз;
- ослабление иммунитета (недостаточная устойчивость к инфекциям);
- изменения формы тела;
- перепады настроения.

Синдромы

Возможно развитие синдрома Иценко-Кушинга и (или) вирилизирующий синдром с двумя или несколькими из перечисленных выше симптомов.

Причины и (или) факторы риска развития адренокортикального рака (АКР)

Точно не известно, что именно вызывает АКР, однако очень важно следовать рекомендациям по ведению здорового образа жизни: здоровое питание, физические упражнения и отказ от курения и чрезмерного употребления алкоголя.

Для случаев АКР не характерно семейное распространение, однако ряд редких генетических изменений может приводить к повышению риска развития АКР.

Поэтому, если у членов вашей семьи был установлен диагноз рака в возрасте 50 лет и ранее, важно сообщить вашему врачу не только о перенесенных вами заболеваниях, но и о каких-либо заболеваниях или генетических изменениях в семье.

Обычные анализы, которые можно использовать для диагностики

Анализ крови и мочи

В случае подозрений и (или) неясности либо отсутствия данных семейного анамнеза рекомендуется пройти скрининг на возможные генетические изменения.

Развернутый клинический анализ крови.
Функция печени и почек.

Обследование на гормоны:
дексаметазоновая проба;
проба суточной мочи на свободный кортизол в моче;
базальный уровень кортизола (в сыворотке крови);
базальный уровень АКТГ (в плазме крови).

Стероидные половые гормоны и их предшественники:
ДЭА-SO₄, 17-OH-прогестерон, андростендион и тестостерон в сыворотке;
17-бета-эстрадиол (в сыворотке, только у мужчин и у женщин после наступления менопаузы), проба суточной мочи на метаболизм стероидов мочи.

Уровень минералокортикоидов:
калий (в сыворотке крови), соотношение альдостерон/ренин (только у лиц с артериальной гипертензией +/- гипокалиемией).

Уровень катехоламинов:
норметанефрины, метанефрины и метокситирамины (в плазме крови);
альтернативно — продукция метанефринов по фракциям (в суточной моче).

Для лиц с четко установленным диагнозом АКР обследование на избыток катехоламинов не требуется.

Сканирование (при возможности)

КТ грудной клетки и брюшной полости и (или) КТ грудной клетки и МРТ брюшной полости. Сцинтиграфия костной ткани и томография головного мозга — в случае клинического подозрения на метастазы. ФДГ-ПЭТ-сканирование (дополнительно).

Сцинтиграфия с МЙБГ, ПЭТ с DOTATATE, ПЭТ на дофа/дофаминовые рецепторы или ФДГ-ПЭТ могут быть рекомендованы при подозрении скорее на феохромоцитому (или при ее диагностировании), чем на АКР.

Патогистология

Дифференциация и клеточная морфология (Weiss-шкала).
Стероидогенный фактор 1 (при возможности).
Ki67.

ТАБ (тонкоигольная аспирационная биопсия) НЕ должна проводиться при подозрении на АКР, так как она обычно не позволяет получить достаточное количество ткани для выявления различия между раком и доброкачественным образованием.

Биопсия показана только в тех случаях, когда хирургическое вмешательство в настоящий момент не представляется возможным, а гистологическое исследование необходимо для планирования лечения и выработке подходов к нему.

Лечение

Для всех раковых пациентов медицинская помощь, в том числе методы лечения, должна быть индивидуализирована не только в отношении конкретного вида рака, но также и с учетом анамнеза и нынешнего состояния пациента. Поэтому, даже если вам поставлен диагноз, который, на первый взгляд, не отличается от диагноза, установленного другому человеку, помощь и лечение для вас могут отличаться. Ваш врач обсудит с вами варианты медицинского ухода и лечения, с тем чтобы совместно с ним вы могли сделать осознанный выбор плана оказываемой вам помощи.

Согласно всеобщему соглашению, достигнутому путем консенсуса, все пациенты с нейроэндокринным раком для обеспечения наилучшего ухода за ними должны обслуживаться специализированной по этому виду заболевания междисциплинарной командой.

Поэтому ключевой целью лечения должно быть обеспечение для вас наилучшего возможного качества жизни путем предоставления доступа к надлежащему лечению, контроля симптомов и учета важнейших индивидуальных потребностей. В разных странах подход к выбору имеющихся методов лечения может несколько различаться.

Может быть предложен один из следующих подходов или несколько из них:

- удаление АКР;
- контролирование вашего заболевания путем замедления или прекращения роста АКР;
- паллиативное лечение, или облегчение ваших симптомов.

Варианты лечения будут зависеть от вида (функциональности и пр.), локализации и размера АКР в вашем случае, а также от того, имеется ли метастазирование (и в какие органы).

Выбор варианта будет зависеть также от наличия у вас других проблем со здоровьем и (или) заболеваний и от общего состояния вашего здоровья и физической формы.

Встречи с вашими врачами или специализированными медсестрами и другим медицинским персоналом в значительной степени направлены на то, чтобы вы могли получить всю необходимую информацию для понимания обсуждаемых вопросов и сделать обоснованный выбор относительно ухода за вами.

При АКР возможны перечисленные ниже варианты лечения.

Хирургическое лечение: эта операция называется адреналэктомией. Даже если опухоль распространилась (метастазировала) в другие органы, всё еще может быть правильным сначала удалить исходную опухоль, а затем, спустя некоторое время, удалить метастазы или применить иные методы лечения.

Если вам потребуется удалить один из надпочечников, оставшийся будет, как правило, продолжать вырабатывать нужные вам гормоны.

В случае удаления обоих надпочечников вам потребуется пожизненно каждый день принимать гормонозаместительные таблетки, при этом для вас сохранится риск развития недостаточности гормонов коры надпочечников.

Нехирургическое лечение:

Наблюдение и (или) применение митотана: Если сочтено, что риск рецидива опухолевого роста относительно невысок, ваш врач может в ходе обсуждения с вами предложить выбор между тщательным последующим наблюдением (обычным или с применением визуализации) и лечением митотаном.

Если риск рецидива опухолевого роста высок, вам может быть рекомендовано начать двух- или трехлетний курс лечения митотаном в течение 12 недель после операции.

Если в ходе первоначального хирургического вмешательства опухоль не была удалена полностью или если впоследствии обнаружен рецидив, контролировать развитие болезни поможет препарат — митотан. Но он не обеспечивает полного излечения, и применение митотана может продолжаться пожизненно.

У некоторых пациентов заболевание настолько прогрессировало, что хирургическая операция невозможна. В такой ситуации для уменьшения размеров опухоли (опухолей) может быть применена химиотерапия, а ее эффективность можно контролировать путем визуализации. В таком случае ваши врачи могут порекомендовать не только химиотерапию, но и митотан, что, однако, зависит от конкретных обстоятельств.

Митотан может оказаться полезным для контролирования симптомов, вызванных повышенной выработкой гормонов.

Лучевая терапия иногда проводится в области надпочечников после оперативного лечения для уничтожения любых оставшихся опухолевых клеток. Она может применяться также при распространении АКР за пределы надпочечников, в частности при метастазировании заболевания в костную ткань — здесь лучевая терапия применяется для контроля роста метастазов и снижения боли в костях.

Химиотерапия может назначаться в таблетках или в/в (внутривенно) для замедления опухолевого роста или уменьшения размера опухоли. Она может применяться сама по себе в качестве первичной терапии — перед операцией или вместо нее либо уже после хирургического вмешательства. Перед операцией целью химиотерапии может стать уменьшение размера опухоли, чтобы сделать операцию возможной, а после операции она может быть применена для снижения риска рецидива АКР. Если хирургическое вмешательство небезопасно или невозможно, химиотерапия становится единственным методом лечения и используется вместо операции.

Клиническое исследование — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ведения пациентов с АКР, так как позволяют установить, что эти методы не только эффективны, но и безопасны.

Участие в исследовании принимается на добровольной основе.

Последующее наблюдение — экспертами согласованы методические рекомендации по формам и графикам проведения последующего наблюдения, однако на практике здесь имеется определенное разнообразие — и это правильно, поскольку последующее наблюдение должно не только основываться на мнении экспертов, а также результатах обследования и научных данных, но и быть индивидуально подобранным для вас с точки зрения обеспечения вам оптимальной медицинской помощи.

Для пациентов после полной резекции (удаления):

КТ/МРТ* раз в 3 месяца в течение 2 лет, затем раз в 3–6 месяцев в течение еще 3 лет. Продолжение наблюдения по прошествии 5 лет предполагается, но может быть адаптировано в соответствии с клиническими показаниями.

Регулярный скрининг гормонов.

АКР на поздней стадии (неполная резекция, метастазирование и неоперабельный рак):

Визуализация и мониторинг гормонов — при этом рекомендуется учитывать прогноз, ожидаемую эффективность лечения и связанную с ним токсичность (оценка функционального статуса и клинические показания к активному вмешательству).

** Рекомендуется томографическая визуализация органов грудной клетки, брюшной полости и полости таза.*

Ресурсы

- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
(Ассоциация специалистов по множественным эндокринным неоплазиям)
www.amend.org.uk
- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
(Международный альянс по борьбе с нейроэндокринным раком)
www.incalliance.org
- **Neuroendocrine Cancer UK**
(Британское общество специалистов по эндокринному раку)
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **ACC Support UK**
(Британская организация поддержки при АКР)
www.accsupport.org.uk
- **Adrenal Cancer Support – USA**
(Служба поддержки при раке надпочечников – США)
www.adrenocorticalcarcinoma.org
- **Medizinischer Informationsdienst zur Nebenniere – Germany**
(Медицинская информационная служба по здоровью надпочечников – Германия)
www.nebenniere.de
- **Surrenales – France**
(Надпочечники – Франция)
www.surrenales.com

Благодарности: ACCSupport.org.uk

Полный список членов INCA: <https://incalliance.org/members/>

 post@incalliance.org

 twitter.com/netcancerday

 facebook.com/netcancerday

 instagram.com/netcancerday