

Нейроэндокринный рак молочной железы

Случаи первичного нейроэндокринного рака молочной железы (НЭР МЖ) встречаются редко, менее чем у 5% из всех пациенток с диагнозом рака молочной железы. Они обычно диагностируются во время обследований или после хирургических операций при раке молочной железы, но представляют собой отдельное заболевание. Молочная железа может также быть вторичным местом локализации для нейроэндокринного рака, который распространился из других частей организма.

Решающее значение для подтверждения диагноза имеет точное специализированное гистологическое исследование.

Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения (2019), различают 3 подвида:

- высокодифференцированная нейроэндокринная опухоль (НЭО), степень злокачественности 1;
- высокодифференцированные нейроэндокринные карциномы, степень злокачественности 2;
- низкодифференцированные мелкоклеточные и крупноклеточные формы рака, которые **отличаются** как от НЭО, так и от НЭК.

Нейроэндокринную терминологию следует использовать только в тех случаях, когда в материалах биопсии четко выявляются или однородно представлены нейроэндокринные клетки и нейроэндокринные маркеры. Лечение при НЭО и НЭК молочной железы в настоящее время проводят на основе стандартных методических рекомендаций для рака молочной железы.

На сегодняшний день нет стандартизированных рекомендаций по лечению, однако существует общее представление о том, что медицинская помощь должна быть индивидуально подобрана и основана на учете мнения специалистов.

Нейроэндокринный рак — термин, обозначающий группу онкологических заболеваний, развивающихся в нейроэндокринных клетках. Эти онкологические заболевания могут обозначаться также сокращениями НЭО (нейроэндокринные опухоли), НЭК (нейроэндокринные карциномы), НЭН (нейроэндокринные новообразования) или даже как карциноиды.

- НЭО (нейроэндокринная опухоль) — рак, зарождающийся из нейроэндокринных клеток с аномальными изменениями, которые называют «высоккодифференцированными».
- При НЭК (нейроэндокринная карцинома) эти изменения называют «низкодифференцированными».

**МОЛОЧНЫЕ
ЖЕЛЕЗЫ**



Дополнительные сведения о нейроэндокринной системе и нейроэндокринном раке можно найти в нашем информационном бюллетене «Что представляет собой нейроэндокринный рак?».

Симптомы +/- синдромы, связанные с нейроэндокринным заболеванием

Синдромом называют одновременное проявление двух или более связанных симптомов.

Случаи нейроэндокринного рака молочной железы встречаются не столь часто и редко подозреваются до проведения лечения. Их обычно выявляют только во время анализов, выполненных по другому поводу, при биопсии или после оперативного вмешательства, когда то, что удалено, изучают под микроскопом (патологическое исследование).

Симптомы, если они имеются, могут быть теми же, что и при подозрении на рак молочной железы:

- вновь возникший узелок или область уплотненной ткани в какой-либо из молочных желез;
- изменение размера или формы одной или обеих молочных желез;
- выделение жидкости из сосков;
- уплотнение или припухлость в какой-либо из подмышечных впадин;
- втяжение кожного покрова молочных желез;
- высыпание на соске или вокруг него;
- изменение внешнего вида соска, например его погружение в молочную железу.

Болезненность молочной железы — редкий симптом, который обычно не связан с раком молочной железы.

НЭР МЖ редко ассоциирован со специфическим нейроэндокринным синдромом, однако при наличии метастазов может развиваться карциноидный синдром.

Причины и (или) факторы риска нейроэндокринного рака молочной железы

Мы не знаем точно, что именно вызывает нейроэндокринный рак, однако очень важно следовать рекомендациям по ведению здорового образа жизни: здоровое питание, физические упражнения, отказ от курения и чрезмерного употребления алкоголя.

Для большинства видов нейроэндокринного рака не характерно семейное распространение, однако ряд редких состояний может приводить к повышению риска его развития. Поэтому, если у прочих членов семьи был установлен диагноз рака или известного генетического синдрома (например, мутации гена восприимчивости к раку молочной железы), важно сообщить вашему врачу не только о перенесенных вами заболеваниях, но и о заболеваниях или генетических синдромах в семье.

Анализы, которые могут быть выполнены для диагностики

Анализы крови и мочи:

развернутый клинический анализ крови;
функция печени и почек;
липидный профиль;
генетические маркеры рака молочной железы;
хромогранин А;
5-HIAA (серотонин) мочи или сыворотки

Сканирование (при возможности):

маммография;
УЗИ молочной железы +/- подмышечной области;
КТ или МРТ молочной железы

При подозрении на дальнейшее заболевание или нейроэндокринный рак:
КТ грудной клетки и брюшной полости и (или) КТ грудной клетки и МРТ брюшной полости;
сцинтиграфия костей в случае подозрения на метастазирование в костную ткань;
ПЭТ на основе рецепторов соматостатина (ОФЭКТ, если ПЭТ DOTATATE недоступна)

Патогистология:

дифференциация и клеточная морфология;
синаптофизин;
хромогранин

Лечение

Ключевой целью лечения должно быть обеспечение для вас наилучшей возможной медицинской помощи и качества жизни путем предоставления доступа к надлежащему лечению, контроля симптомов и учета важнейших индивидуальных потребностей.

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.

Варианты лечения будут зависеть от вида, локализации и размера рака 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. В разных странах подход к выбору имеющихся методов лечения может несколько различаться.

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

- хирургическое лечение;
- контролирование вашего заболевания путем замедления или прекращения роста и (или) распространения опухоли;
- паллиативное лечение, или облегчение любых возможных симптомов.

Хирургическое лечение:

- Органосохраняющая операция, при которой удаляют только часть молочной железы, содержащую опухоль, и некоторое количество окружающей нормальной ткани.
- Мастэктомия — операция, при которой молочную железу удаляют полностью, т. е. всю ее ткань, а иногда и другие прилегающие к ней ткани. В некоторых случаях требуется двусторонняя мастэктомия, при которой удаляют обе молочные железы.

Хирургическая операция может проводиться также со следующими целями:

- выяснить, распространился ли рак в лимфатические узлы подмышечной области (биопсия сторожевого лимфоузла или подмышечная лимфаденэктомия);
- восстановить форму молочной железы после удаления опухоли (реконструкция молочной железы);
- облегчить симптомы прогрессирующего рака.

Наблюдение может использоваться для оценки того, насколько хорошо действует терапия, или в периоды между курсами терапии (которые могут длиться несколько месяцев или лет). Однако не каждому требуется проходить лечение: наблюдение может использоваться для проверки характера рака и общего состояния вашего здоровья с целью выявления каких-либо признаков изменений, которые могут означать необходимость обсуждения лечения. При любом виде лечения возможны побочные эффекты, поэтому важно знать, в каком случае лечение может вам помочь, а в каком нет.

Аналоги соматостатина (АСС) и (или) прочие препараты могут использоваться, чтобы помочь регулировать секрецию кишечных гормонов, если их вырабатывается слишком много. Они могут также применяться для дальнейшего замедления опухолевого роста при нейроэндокринном раке (НЭО) низкой или умеренной степени злокачественности, как функционирующем, так и нефункционирующем.

Химиотерапия может назначаться в виде таблеток или внутривенно для замедления опухолевого роста или возможного уменьшения размера опухоли. Это может быть терапией первой линии при высокой степени злокачественности заболевания, то есть при низкодифференцированных нейроэндокринных карциномах или мелкоклеточных карциномах (НЭК). Химиотерапия также может проводиться для повышения чувствительности опухолевых клеток к лучевой терапии.

Таргетная молекулярная терапия — может назначаться в виде таблеток или внутривенно для замедления опухолевого роста или уменьшения размера опухоли.

Лучевая терапия иногда проводится после оперативного лечения для уничтожения любых оставшихся опухолевых клеток. Она может применяться также при распространении рака за пределы молочной железы, в частности при распространении заболевания в костную ткань — здесь она применяется для контроля роста и распространения и уменьшения боли в костях.

Пептидная рецепторная радионуклидная терапия (ПРРТ), которую можно назвать также радиолигандной терапией, использует целенаправленное облучение для воздействия на нейроэндокринные раковые клетки. Она может применяться у некоторых пациентов с «положительным» результатом томографии на основе соматостатиновых рецепторов.

Инвазивная радиология с применением таких методик, как эмболизация или абляция, используется для лечения при нейроэндокринном раке, метастазировавшем в печень.

Клинические исследования — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ведения пациентой с нейроэндокринным раком молочной железы, 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 многообразие — 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 надлежащей медицинской помощи.

Ресурсы

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
(Международный альянс по борьбе с нейроэндокринным раком)
www.incalliance.org
- **The Carcinoid Cancer Foundation**
(Фонд борьбы с карциноидным раком)
www.carcinoid.org
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**
(Фонд исследования нейроэндокринных опухолей)
www.netrf.org
- **Neuroendocrine Cancer UK**
(Британское общество специалистов по эндокринному раку)
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **Neuroendocrine Cancer Australia**
(Австралийское общество специалистов по нейроэндокринному раку)
<https://neuroendocrine.org.au>
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
(Канадское общество специалистов по нейроэндокринным опухолям)
<https://cnets.ca>

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

Существуют также национальные и европейские организации, которые оказывают поддержку пациенткам с онкологическими заболеваниями молочных желез, например:

Europa Donna

<https://www.europadonna.org>

- ✉ post@incalliance.org
- 🐦 twitter.com/netcancerday
- 📘 facebook.com/netcancerday
- 📷 instagram.com/netcancerday