

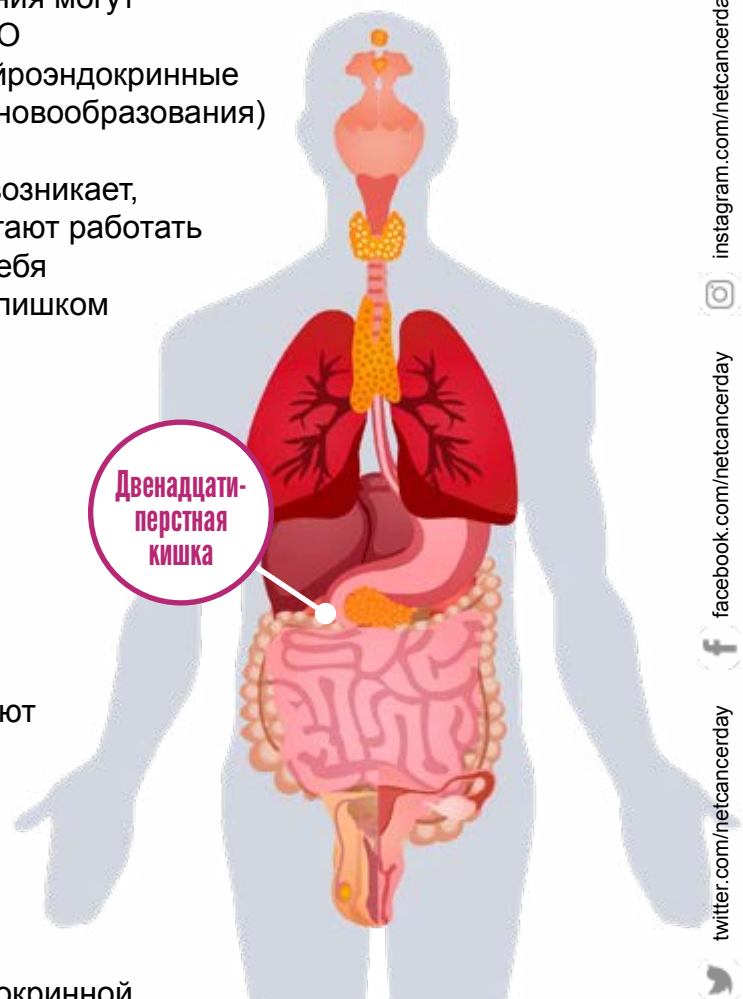
Нейроэндокринный рак двенадцатиперстной кишки

Двенадцатиперстная кишка представляет собой короткую трубку, которая соединяет желудок с остальным тонким кишечником. Именно здесь начинается «переработка» полупереваренной пищи и желудочной кислоты (химуса), чтобы питательные вещества могли всасываться по мере их продвижения к толстому кишечнику. К ключевым питательным веществам, которые всасываются в двенадцатиперстной кишке, относятся железо, витамины А и В1, кальций и другие.

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. Нейроэндокринное новообразование возникает, когда нейроэндокринные клетки перестают работать нормально и начинают расти и вести себя аномально (т. е. могут вырабатывать слишком много пептидов и гормонов).

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

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



Симптомы нейроэндокринного рака двенадцатиперстной кишки (и иногда связанные с ним синдромы)

О нейроэндокринном раке двенадцатиперстной кишки говорят, что он может быть «функционирующим» (т. е. «с гормональными симптомами») или «нефункционирующим» (т. е. «без гормональных симптомов»). Термины «функционирующий» или «нефункционирующий» могут использоваться также для описания того, обнаруживаются ли эти виды рака при радионуклидном сканировании (см. раздел по диагностическим исследованиям).

Во многих случаях нейроэндокринный рак двенадцатиперстной кишки проявляется как нефункционирующий, т. е. не приводит к усиленной выработке гормонов. Симптомы, если и когда они появляются, имеют тенденцию зависеть от размера и (или) местоположения рака. К ним могут относиться боли в спине, желтуха, боли в желудке, тошнота, рвота и (или) потеря массы тела.

Функционирующий нейроэндокринный рак может вызывать синдромы, связанные с чрезмерной выработкой конкретного гормона. К ним относится следующее:

- Гастронома (опухоль, вырабатывающая избыток гастрина) — так называемый синдром Золлингера-Эллисона. При этом отмечается повышенная кислотность (поскольку гастрин управляет выделением кислоты). Высокий уровень желудочной кислоты может приводить к кислотному рефлюксу, изжоге, отрыжке, боли в желудке и груди, язвам желудка или двенадцатиперстной кишки, диарее, анемии (недостатку гемоглобина, что вызывает утомление).

Соматостатинома (опухоль, вырабатывающая соматостатин), которая может вызывать симптомы диабета — ощущение усталости, избыточное мочеиспускание, сухость во рту, тошноту, потерю массы тела и анемию. Это может приводить также к диарее и (или) стеаторее (жирный бледный стул).

В очень небольшом проценте случаев могут также развиваться симптомы карциноидного синдрома — покраснение лица и туловища, иногда распространяющееся по всему телу, учащенное сердцебиение, головная боль и перепады кровяного давления, диарея, хрипы, напоминающие астму, потеря или прибавление массы тела, истощение и (или) утомляемость.

Причины и (или) факторы риска нейроэндокринного рака двенадцатиперстной кишки

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 генетических синдромов может приводить к повышению риска его развития. Поэтому, если у прочих членов семьи был установлен диагноз рака или известного генетического синдрома (например, множественные эндокринные неоплазии (МЭН типа 1), синдром фон Гиппеля-Линдау (VHL)), важно сообщить вашему врачу не только о перенесенных вами заболеваниях, но и о заболеваниях или генетических синдромах в семье.

Анализы, которые могут быть или не быть выполнены для диагностики:

Анализы крови и мочи

развернутый клинический анализ крови;
функция печени и почек;
В12/железо/ферритин/фолат;
хромогранин А;
5-HIAA (серотонин) мочи или сыворотки;
профиль гормонов (например, гастрин, соматостатин, другие специфические маркеры);
функция щитовидной железы;
ЛДГ;
скрининг на МЭН-1.

Возможно генетическое тестирование при соответствующем клиническом контексте (МЭН-1, VHL и т. п.)

Сканирование (при возможности):

КТ грудной клетки, брюшной полости и таза и (или) КТ грудной клетки и МРТ брюшной полости и таза.

Визуализация с применением аналога-октреотида (исследования на основе рецепторов соматостатина, в том числе ОФЭКТ или ПЭТ-КТ). Эти исследования основаны на присутствии в опухолях рецепторов аналога соматостатина, которые могут связывать специфические молекулы-мишени, помогая определять опухоли и выявлять наличие других очагов опухолевого роста (так называемое стадирование). Эти исследования помогают также определять потенциальную эффективность методов лечения с использованием аналогов соматостатина (АСС) (например, инъекций АСС или пептидной рецепторной радионуклидной терапии (ПРРТ), см. ниже).

ФДГ-ПЭТ при наличии НЭК, быстро прогрессирующего заболевания или подозрении на него.

Эндоскопия:

эндоскопия верхних отделов ЖКТ — ЭГДС +/- биопсия;

эндоскопическое ультразвуковое исследование (ЭУЗИ) +/- биопсия.

Патогистология:

дифференциация и клеточная морфология;
синаптофизин;
хромогранин;
Ki67;
профиль гормонов кишечника (дополнительно) — даже в отсутствие нейроэндокринно-ассоциированного синдрома;
SSTR (рецептор соматостатина) 2a (дополнительно).

Лечение

Ключевая цель лечения — обеспечить для вас наилучшую возможную медицинскую помощь и качество 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 какой степени). 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:

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

Хирургическое или эндоскопическое лечение для полного или частичного удаления либо устранения симптомов первичного нейроэндокринного рака двенадцатиперстной кишки и (или) вторичных очагов заболевания (метастазов).

Первичное хирургическое вмешательство может быть проведено путем резекции или эндоскопии очень мелких локализованных раковых опухолей. Однако для полного удаления раковой опухоли и ближайших к ней лимфатических узлов может потребоваться более обширная операция, называемая процедурой Уиппла. Процедура Уиппла (или панкреатододенальная резекция) направлена на удаление головки поджелудочной железы, начального отдела тонкого кишечника (двенадцатиперстной кишки), желчного пузыря и желчного протока. Оставшиеся органы заново соединяются между собой, чтобы обеспечить нормальное пищеварение после операции.

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 (что приводит к появлению специфических симптомов, или так называемых «функциональных опухолей»). Они могут также использоваться для дальнейшего замедления опухолевого роста при нейроэндокринном раке низкой или умеренной степени злокачественности (НЭО), 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 первичного очага, 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.

Эндоскопические процедуры — лечебные процедуры с использованием колоноскопии, гастроскопии или бронхоскопии, в зависимости от области лечения.

Необратимая электропорация (НОЭ, известная также под названием нанонож) — относительно новый метод лечения, при котором для уничтожения раковых клеток используется сильный электрический ток. Этот метод может быть особенно полезен при лечении по поводу первичного или вторичного заболевания, когда хирургическое вмешательство или другие методики абляции рискованны, поскольку опухоли локализованы слишком близко к таким структурам, как крупнейшие кровеносные сосуды.

Клиническое исследование — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ухода пациентам с нейроэндокринным раком, 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
- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
(Ассоциация специалистов по множественным эндокринным неоплазиям)
www.amend.org.uk
- **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/>

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