

Нейроэндокринные новообразования легкого

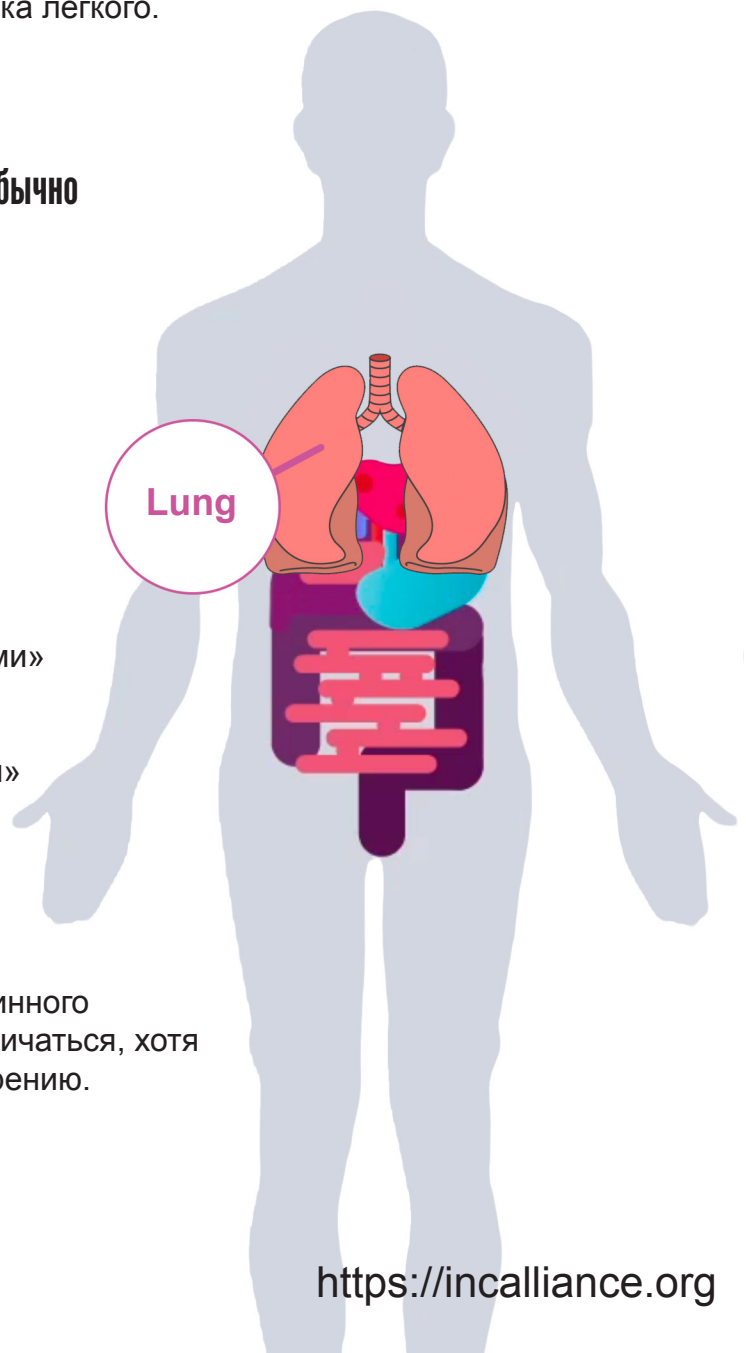
Легкие — парный крупный губчатый орган, расположенный в грудной клетке по обеим сторонам от сердца. Каждое легкое состоит из нескольких отдельных долей. Правое легкое делится на 3 доли — верхнюю, среднюю и нижнюю доли. Левое легкое меньшего размера и состоит из 2 долей — верхней и нижней. Нейроэндокринные клетки имеются во всех дыхательных путях (легких) как часть их нормальной анатомической структуры.

Первичные нейроэндокринные новообразования легкого составляют до 20% всех случаев рака легкого.

Нейроэндокринные новообразования обычно подразделяют на НЭО и НЭР:

- НЭО (нейроэндокринная опухоль) — новообразования, зарождающиеся внутри нейроэндокринных клеток с аномальными изменениями, которые называют
- «высокодифференцированными» При НЭР (нейроэндокринный рак) эти изменения называют «низкодифференцированными»

Однако терминология нейроэндокринного новообразования легкого может отличаться, хотя подвергается экспертному рассмотрению.



На сегодняшний день выделяют 4 типа НЭО или НЭР легкого – наряду с диффузной идиопатической гиперплазией нейроэндокринных клеток легкого (DIPNECH, состояние, которое поражает нейроэндокринные клетки легкого):

- Типичный карциноид (ТК) — нейроэндокринная опухоль (НЭО) низкой степени злокачественности
- Атипичный карциноид (АК), нейроэндокринная опухоль (НЭО) средней степени злокачественности
- Мелкоклеточный нейроэндокринный рак (НЭР)
- Крупноклеточный нейроэндокринный рак (НЭР)

DIPNECH – (диффузная идиопатическая гиперплазия нейроэндокринных клеток легкого) не является нейроэндокринным раком, но развивается в нейроэндокринных клетках и может приводить к повышению риска развития типичного или атипичного карциноида. Причина неизвестна, и заболевание может развиваться в здоровых легких без предшествующих хронических легочных заболеваний.

Диагноз устанавливается на основе микроскопического исследования, при котором наблюдаются увеличенные нейроэндокринные клетки легкого (гиперплазия), множественные мелкие участки опухоли (<5 мм), связанное с этим воспаление и блокада наиболее мелких дыхательных путей легких, бронхиол.

Обратите внимание:

DIPNECH/ТК обычно не связаны с курением.
Примерно 5% случаев ТК/АК связаны с MEN1

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

(синдром — развитие двух и более связанных симптомов)

Признаки и симптомы могут присутствовать или отсутствовать. При их наличии они могут напоминать заболевания легких, например бронхиальную астму, или указывать на возможную обструкцию дыхательных путей, как при обычном раке легкого: кашель, боль в грудной клетке, свистящее дыхание и т. п.

До 10% случаев могут сопровождаться симптомами избыточной выработки гормонов, связанной с нейроэндокринным новообразованием, например карциноидным синдромом

Нейроэндокринные новообразования легкого могут также сопровождаться паранеопластическими синдромами — избыточной выработкой гормонов или прочими состояниями, которые конкретно не связаны с нейроэндокринным раком, но могут развиваться у любых пациентов с раком.

Причины и (или) факторы риска

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

Для большинства видов нейроэндокринных новообразований не характерно семейное распространение, однако ряд редких состояний может приводить к повышению риска их развития.

Поэтому, если у прочих членов семьи был установлен диагноз новообразования или известного генетического состояния (например, MEN1), важно сообщить вашей группе медицинских специалистов не только о перенесенных вами заболеваниях, но и о заболеваниях или генетических состояниях в семье.

Анализы, которые могут быть или не быть выполнены для диагностики

Кровь и (или) моча

Развернутый клинический анализ крови
Функция печени и почек
В12/железо/ферритин/фолат
Хромогранин А
Кальций
Глюкоза
РЭА
5НiАА (серотонин) мочи или сыворотки при подозрении на карциноидный синдром.
Клиническая оценка наличия карциноидного синдрома и (или) прочих паранеопластических синдромов
При подозрении или установленном наличии MEN1: Кальций, ПТГ, рассмотреть вопрос о генетических анализах

Сканирование и дополнительные исследования (при возможности и в зависимости от локализации рака):

Бронхоскопия
Внутрипросветное бронхоскопическое ультразвуковое исследование (ЭБ-УЗИ)
Рентгенография грудной клетки
КТ грудной клетки с контрастированием или с высоким разрешением
КТ грудной клетки, брюшной полости и таза и (или)
КТ грудной клетки и МРТ брюшной полости и таза для исключения
вторичного заболевания и подтверждения или исключения легких как первичной области заболевания
Аналог ОФЭКТ или ПЭТ/КТ с октреотидом
ФДГ-ПЭТ при наличии агрессивного или быстро прогрессирующего заболевания или подозрении на него
Сканирование костей при наличии поражения костной ткани или подозрении на него
Эхокардиография и исследование соответствующих маркеров в крови при наличии признаков карциноидного синдрома или при наличии клинических признаков недостаточности правых отделов сердца или нарушений со стороны клапанов.

Патогистология:

Дифференциация и клеточная морфология
Синаптофизин
Хромогранин
Ki67
TTF1 (и (или) прочие иммуногистохимические анализы, необходимые для подтверждения диагноза)

Лечение

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

Согласно всеобщему соглашению, достигнутому путем консенсуса, все пациенты с нейроэндокринными новообразованиями для обеспечения наилучшего ухода за ними должны обсуждаться специализированным мультидисциплинарным консилиумом.

Варианты лечения будут зависеть от вида, локализации и размера новообразования 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.

Доступность имеющихся методов лечения может различаться в зависимости от страны.

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

- Мониторинг или наблюдение
- Полное или частичное удаление НЭО/НЭК
- Контролирование вашего заболевания путем замедления или прекращения роста НЭО/НЭК
- Паллиативное лечение, или устранение ваших симптомов

Хирургическая операция для удаления, частичного удаления или устранения симптомов первичного нейроэндокринного новообразования (при его выявлении) и (или) вторичных очагов заболевания (метастазов).

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 новообразования 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 использоваться для дальнейшего замедления опухолевого роста при нейроэндокринном раке (НЭР) низкой или умеренной степени злокачественности, как функционирующем, так и нефункционирующем.

Химиотерапия может назначаться для приема внутрь (в виде таблеток) или в/в (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). Химиотерапию можно использовать также для повышения чувствительности опухолевых клеток к лучевой терапии.

Таргетная молекулярная терапия — может назначаться внутрь (в таблетках) или в/в (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 новообразования за пределы первичного очага, в частности при распространении заболевания в костную ткань — здесь она применяется для контроля роста и распространения, а также снижения 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 сканирования на основе рецепторов соматостатина.

Инвазивная радиология с использованием таких методик, как эмболизация или абляция, для лечения нейроэндокринного рака, метастазировавшего в печень.

Эндоскопические процедуры — лечебные процедуры с использованием колоноскопии, гастроскопии или бронхоскопии, в зависимости от области лечения. Пример: внутрисветовая лазерная терапия (посредством бронхоскопии) при некоторых видах нейроэндокринного рака легкого.

Клинические исследования — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ухода пациентам с нейроэндокринным новообразованием, так как позволяют установить, что эти методы не только эффективны, но и безопасны. Имеется несколько фаз терапии в рамках клинического исследования. Дополнительные сведения можно найти в нашем информационном бюллетене «Клинические исследования». 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/full-members/>

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