

Нейроэндокринный рак с неизвестной первичной локализацией (НПЛ)

Нейроэндокринные новообразования из невыявленного первичного очага (НПО)

Хотя обычно возможно установить, откуда начал развиваться рак, оценивая симптомы и результаты анализов и обследования, иногда выявить первичную локализацию опухоли бывает невозможно.

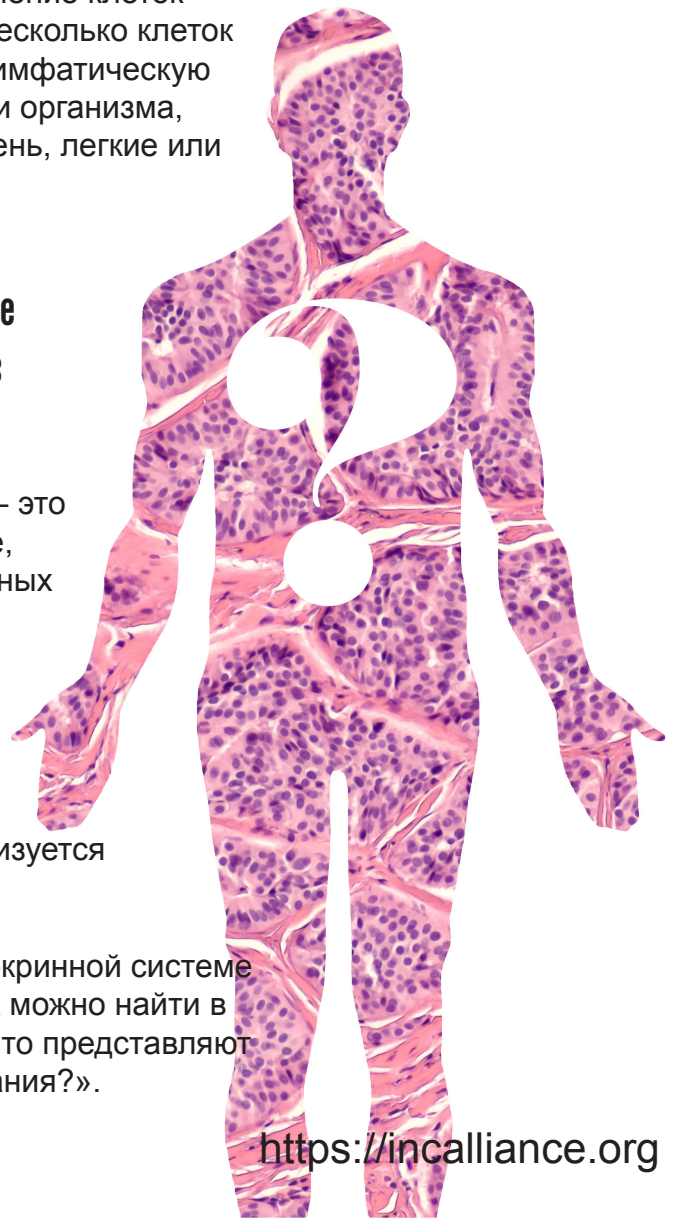
Это может быть связано с особенностями развития нейроэндокринного новообразования. Первичный очаг бывает размером с песчинку, и для его развития до размеров, которые можно выявить методами визуализации, может потребоваться несколько месяцев или лет.

Несмотря на небольшие размеры (иногда всего несколько клеток), нейроэндокринное новообразование все же может распространяться на соседние органы, или метастазировать. Важно отметить, что это не всегда указывает на его агрессивный характер. Это может быть связано с длительным присутствием опухоли (то есть, первоначальное скопление клеток существует столь долго, что одна или несколько клеток успевают попасть в кровеносную или лимфатическую систему и переместиться в другие части организма, чаще всего в лимфатические узлы, печень, легкие или кости).

Ваши медицинские специалисты/врачи могут классифицировать ваше заболевание как нейроэндокринное новообразования из невыявленного первичного очага (НПО).

- НЭО (нейроэндокринная опухоль) - это злокачественное новообразование, развивающееся из нейроэндокринных клеток, при гистологическом исследовании (исследование под микроскопом), они выглядят как «высокодифференцированные»
- При НЭР (нейроэндокринная рак) гистологическая картина характеризуется как «низкодифференцированная»

Дополнительные сведения о нейроэндокринной системе и нейроэндокринных новообразованиях можно найти в нашем информационном бюллетене «Что представляют собой нейроэндокринные новообразования?».



Симптомы +/- синдромы, связанные с нейроэндокринным заболеванием

(синдром - развитие двух и более связанных симптомов)

Рак неизвестной первичной локализации, нейроэндокринные новообразования из невыявленного первичного очага (НПО) могут сопровождаться или не сопровождаться симптомами. При их наличии они зависят от типа и области первичной локализации.

При этом могут развиваться или не развиваться симптомы, которые связаны с синдромом, ассоциированным с нейроэндокринным заболеванием.

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 его развития.

Поэтому, если у прочих членов семьи был установлен диагноз рака или известного генетического состояния, важно сообщить вашему врачу 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

Обследование должно зависеть от проявлений, то есть клинических признаков и симптомов, и должно включать оценку всех областей возможной первичной локализации.

Некоторые анализы, которые могут быть назначены, могут включать следующее:

Кровь и (или) моча

Развернутый клинический анализ крови
Функция печени и почек
В12/железо/ферритин/фолат
Хромогранин А
5НiАА (серотонин) мочи или сыворотки
Профиль гормонов кишечника
Кальций
Функция щитовидной железы
Дополнительные анализы крови, которые могут помочь определить первичную область - «онкомаркеры»

Сканирование (при возможности):

КТ грудной клетки, брюшной полости и таза и (или) КТ грудной клетки и МРТ брюшной полости и таза
Аналог ОФЭКТ или ПЭТ/КТ с октреотидом
ФДГ-ПЭТ
Сканирование костей при наличии поражения костной ткани или подозрении на него

Эндоскопия:

Эндоскопия - медицинская процедура, применяемая в медицине для осмотра полых органов ЖКТ с использованием гибкой трубки с источником света и присоединенной камерой.
В зависимости от клинических проявлений/результатов биомаркеров

Гистология:

Степень дифференцировки и клеточная морфология
Синаптофизин
Хромогранин.
Ki67
оценка экспертом тканей, клеток или жидкостей организма, обычно с применением микроскопа и прочих методик (иммуногистохимия) для помощи в диагностике и планировании лечения новообразования. Дополнительные иммуногистохимические анализы - при необходимости для получения прочей информации и (или) подтверждения диагноза.

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 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 полного удаления, частичного удаления или хирургическое вмешательство, направленное на 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 гормонов, если их вырабатывается слишком много. Они могут также использоваться для дальнейшего замедления опухолевого роста при нейроэндокринном новообразовании (НЭО) 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 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 оставшихся опухолевых клеток. Она также может применяться при распространении рака за пределы первичного очага, в частности при распространении заболевания в костную ткань - здесь она применяется для контроля роста и распространения, а также ослабления 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.

Интервенционная рентгенология - использование методик сканирования для непосредственного воздействия, например эмболизации или абляции, при лечении нейроэндокринного новообразования, распространившегося в печень, легкие или другие области.

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

Необратимая электропорация (НОЭ, называемая также Nanoknife) - относительно новый специализированный 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 крупные кровеносные сосуды. Так как этот метод лечения считается высоко специализированным, он не столь широко доступен, поскольку требует специального оборудования и достаточного опыта его использования.

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