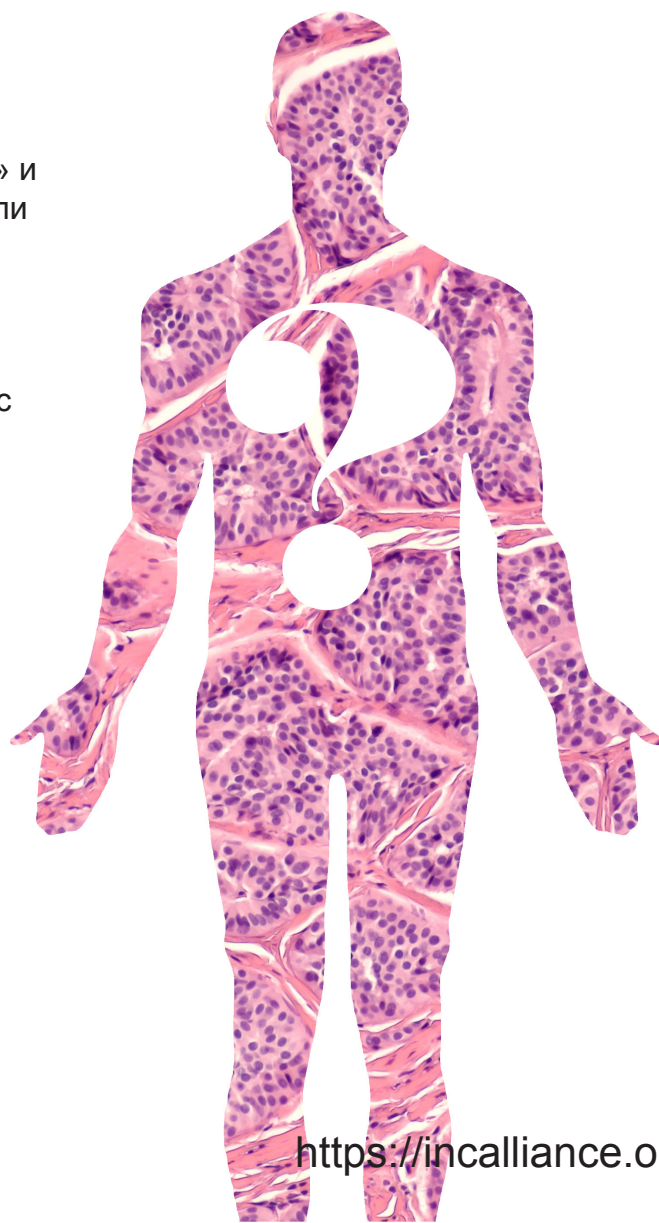


Что такое нейроэндокринный рак?

Нейроэндокринный рак развивается, когда нейроэндокринные клетки прекращают нормально функционировать и начинается их патологический рост или отклонения функции (что может проявляться в выделении более высоких уровней пептидов и гормонов в сравнении с нормой).

Нейроэндокринные опухоли делятся на 2 основных типа:

- 1** НЭО (нейроэндокринная опухоль) — опухоли, развивающиеся в нейроэндокринных клетках с патологическими изменениями, которые называют «высокодифференцированными» и которые обладают медленным или умеренным характером роста
- 2** НЭР (нейроэндокринный рак) - эти изменения называют «низкодифференцированными» с тенденцией к быстрому росту



Степень (Grade) — важнейшая оценка и показатель того, как клетки нейроэндокринного новообразования развиваются, растут, делятся и воспроизводятся. Степень можно определить подсчетом делящихся клеток (митотический индекс или MiB1). Однако чаще используется такой показатель как Ki-67, который часто выражается в процентах (%).

Ki67 — белок, присутствующий в клетках и участвующий в росте и делении клеток. При использовании этого белка для окрашивания опухолевых клеток можно оценить, насколько медленно или быстро, вероятно, будут делиться и распространяться раковые клетки.

Степень затем делится на 4 отдельных категории в зависимости от скорости роста (и вида раковых клеток, или дифференцировки):

- Степень 1 — Ki67 менее 3% и клетки «высокодифференцированы»
- Степень 2 — Ki67 от 3% до 20% и клетки «высокодифференцированы»
- Степень 3 НЭО — Ki67 выше 20% и клетки «высокодифференцированы»
- Степень 3 НЭР — Ki67 выше 20% и клетки «низкодифференцированы»

Дополнительная информация о нейроэндокринном раке приводится в нашем информационном бюллетене «Что представляет собой нейроэндокринный рак?».

Симптомы +/- синдромы, связанные с нейроэндокринным заболеванием

Синдромом называют одновременное проявление двух или более связанных симптомов, часто позволяющих заподозрить конкретную болезнь, или заболевание.

Нейроэндокринные клетки присутствуют в организме повсюду, поэтому нейроэндокринный рак может развиваться практически в любой части тела: в легких, яичниках, предстательной железе и т. п.

Симптомы нейроэндокринного рака высокой степени злокачественности при их развитии обычно связаны с размером и расположением опухоли, а не с отклонениями в выработке гормонов (что наблюдается при заболевании более низкой степени злокачественности).

Симптомы синдрома, связанного с нейроэндокринным раком, так называемого карциноидного синдрома, отмечаются менее чем в 10% случаев НЭК высокой степени злокачественности.

Следует отметить, что, как и при других формах рака высокой степени злокачественности, имеется риск «паранеопластического» синдрома — особого комплекса симптомов, которые развиваются в связи с наличием рака и (или) его лечением, например:

- **Гиперкальциемия** (аномальное повышение уровня кальция) — может быть связана с метастазами в костную ткань

И (или) «онкологические экстренные ситуации», например:

- **Нейтропенический сепсис** — повышение температуры, связанное с патологическим снижением количества лейкоцитов, что может быть связано с химиотерапией

Причины и (или) факторы риска развития нейроэндокринного рака высокой степени злокачественности

Мы не знаем точно, что именно вызывает нейроэндокринный рак или почему у различных пациентов развиваются различные виды рака, но при заболевании высокой степени злокачественности может наблюдаться более выраженная взаимосвязь с прочими известными факторами риска, отличающимися от таковых при заболевании низкой степени злокачественности, поэтому важно соблюдать рекомендации по здоровому образу жизни: здоровое питание, физические упражнения, а также отказ от курения и избыточного употребления алкоголя.

Для большинства видов нейроэндокринного рака не характерно семейное распространение, однако имеется ряд редких состояний, которые могут приводить к повышению риска. Поэтому, если у прочих членов семьи был установлен диагноз конкретного вида рака (особенно в возрасте 50 лет и ранее) или связанного с раком генетическое состояние, важно сообщить вашей группе медицинских специалистов не только о ваших собственных перенесенных заболеваниях, но и о заболеваниях или состояниях, отмечавшихся в семье.

Обычные анализы, которые можно использовать для диагностики

Примечание. Некоторые виды нейроэндокринного рака высокой степени могут проявляться так же, как и более частые виды рака, например рак молочной железы. При отсутствии подозрений на нейроэндокринный рак до лечения, например хирургического, диагноз основывается на данных патологического исследования. При наличии подозрений до лечения могут помочь следующие анализы:

Кровь и (или) моча:

Развернутый клинический анализ крови (В12 + железо сыворотки)
Функция печени и почек
Хромогранин А (и В)
NSE
Профиль гормонов кишечника
ПТГ и кальций
Анализ функции щитовидной железы
ЛДГ, Ca125, РЭА, Ca19-9 — «онкомаркеры», специфичные для данной локализации
5-ГИУК в моче
NT-Pro-BNP
Оценка на наличие синдрома Кушинга, СНС АДГ, гипогликемии, карциноидного синдрома и гиперкальциемии

Сканирование и прочие анализы:

Эхокардиография — как исходный метод при наличии карциноидного синдрома / повышения U5HiAA и (или) повышении NT-Pro-BNP +/- клинических признаков нарушения со стороны клапанов сердца / правых отделов сердца
КТ грудной клетки/брюшной полости/таза
МРТ печени
Функциональная визуализация:
ПЭТ-визуализация рецепторов соматостатина (визуализация рецепторов соматостатина на основе ОФЭКТ, если ПЭТ с DOTA-октреотидом н / д) — может быть более полезна при степени 3 НЭО
ФДГ-ПЭТ, особенно при степени 3 НЭР или быстро прогрессирующем заболевании
Сканирование костей при наличии метастазов или подозрения на метастазы в костную ткань
Прочие анализы в зависимости от наличия симптомов, например маммография при наличии узла молочной железы и (или) эндоскопия при симптомах со стороны ЖКТ.

Патология

(что можно увидеть при
специальных анализах под
микроскопом):

Дифференциация и клеточная морфология
Синаптофизин
Хромогранин
Ki67
Иммуногистохимические анализы,
специфичные для локализации и вида рака

Лечение

Согласно всеобщему соглашению, достигнутому путем консенсуса, все пациенты с нейроэндокринным раком для обеспечения наилучшего ухода за ними должны обсуждаться специализированным по этому виду мультидисциплинарным консилиумом.

Поэтому ключевой целью лечения должно быть обеспечение для вас наилучшего возможного качества жизни путем предоставления доступа к надлежащему лечению, контролю симптомов и учета важнейших индивидуальных потребностей.

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

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

Варианты лечения будут зависеть от вида (степени злокачественности, функциональности и т. п.), локализации и размера нейроэндокринного 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.

Встречи с вашими врачами или специализированными медсестрами/другими членами бригады в значительной степени направлены на то, чтобы вы могли понять варианты терапии, которые могут помочь, и сделать обоснованный выбор относительно оказываемой вам медицинской помощи.

Варианты терапии — обратите внимание, что не все перечисленные варианты могут подходить вам или при вашем конкретном нейроэндокринном раке. Доступность имеющихся методов лечения может различаться в зависимости от страны.

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.

Хирургическая операция для удаления, частичного удаления или устранения симптомов первичного нейроэндокринного рака поджелудочной железы и (или) вторичных очагов заболевания (метастазов). Ее можно выполнить, если заболевание выявлено на ранней стадии и очаг единичный без признаков распространения. Она обычно откладывается до достижения контроля симптомов прочими методами терапии, например химиотерапией.

Аналоги соматостатина (АСС) и (или) прочие препараты могут использоваться, чтобы помочь регулировать секрецию кишечных гормонов, если их вырабатывается слишком много.

Химиотерапия может назначаться внутрь (в таблетках) или в/в (внутривенно) для замедления опухолевого роста или снижения размера опухоли. Она может быть терапией первой линии при заболевании высокой степени злокачественности, то есть при низкодифференцированных нейроэндокринных 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 снижения размера опухоли.

Лучевая терапия может применяться вместе с химиотерапией, после хирургического лечения или самостоятельно в зависимости от целей лечения и вида рака.

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 (относится к ряду методик с использованием контроля сканированием для определения опухоли): например, эмболизация или абляция — данные методики используются преимущественно для лечения нейроэндокринного рака, распространяющегося в другие области, например печень или легкие.

Клиническое исследование — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ухода пациентам с нейроэндокринным раком, устанавливая, 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.

Контрольное 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