

Что такое нейроэндокринный рак кожи — карцинома из клеток Меркеля (ККМ)?

Клетки Меркеля — это особый тип клеток, которые расположены непосредственно под верхним слоем кожи. Данные клетки расположены очень близко к нервным окончаниям, которые воспринимают тактильные ощущения, и могут участвовать в осязании. Данные клетки также содержат вещества, которые могут действовать как гормоны, поэтому ККМ считается нейроэндокринным раком.

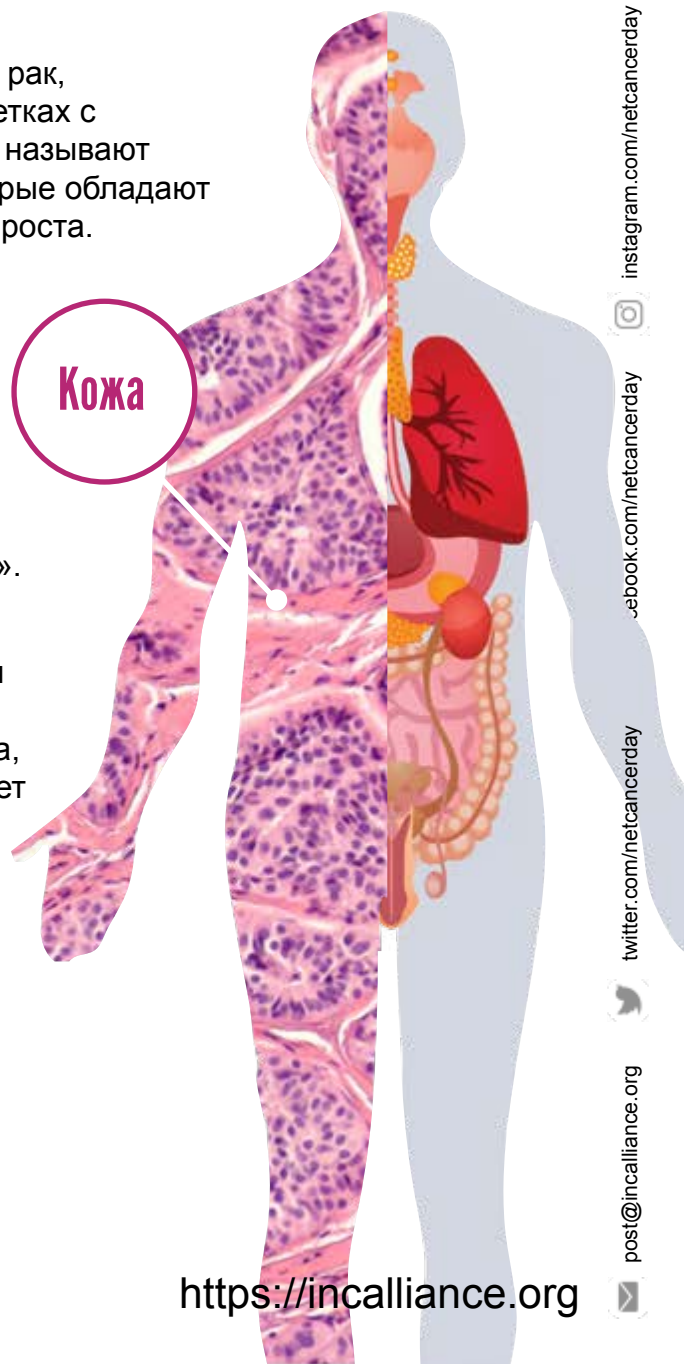
Нейроэндокринный рак — термин, обозначающий группу онкологических заболеваний, развивающихся в нейроэндокринных клетках. Эти онкологические заболевания могут обозначаться также сокращениями НЭО (нейроэндокринные опухоли), НЭК (нейроэндокринные карциномы), НЭН (нейроэндокринные новообразования) или даже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

- НЭО (нейроэндокринная опухоль) — это рак, развивающийся в нейроэндокринных клетках с патологическими изменениями, которые называют «высокодифференцированными» и которые обладают медленным или умеренным характером роста.
- При НЭК (нейроэндокринная карцинома) эти изменения называют «низкодифференцированными» с тенденцией к быстрому росту.

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

Карцинома клеток Меркеля — очень редкая нейроэндокринная карцинома (НЭК), которая в основном развивается на участках кожи, подверженных воздействию солнечного света, особенно на голове и шее, но она также может появиться на руках, ногах и туловище (грудная клетка и спина).

Так как ККМ может расти очень быстро, ранняя и точная постановка диагноза очень важна для обеспечения своевременного и потенциально излечивающего лечения.



Симптомы +/- синдромы, связанные с нейроэндокринным заболеванием

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

Карцинома клеток Меркеля обычно возникает как единственный узел со следующими характеристиками:

- быстрый рост;
- безболезненность;
- плотное куполообразное или возвышенное образование;
- цвет кожи не изменен или может быть изменен с оттенками красного, синего или фиолетового.

У некоторых пациентов на данном участке кожи могут развиваться язвы — пораженная кожа может повреждаться с образованием открытой раны. Очаги располагаются преимущественно на лице, голове или шее, но могут развиваться на любом участке тела.

Они могут достаточно быстро распространяться на окружающую кожу и близлежащие лимфатические узлы на шее, в подмышечной области или в паху, при этом могут увеличиваться лимфоузлы в пораженной области или вблизи нее. Опухоль также может распространяться (метастазировать) на внутренние органы, например печень и (или) легкие, при этом могут развиваться дополнительные симптомы.

ККМ обычно не сопровождается синдромами, связанным с нейроэндокринным раком.

Причины и (или) факторы риска нейроэндокринного рака кожи

Хотя мы точно не знаем, что вызывает многие виды нейроэндокринного рака, данных о возможных факторах, связанных с развитием карциномы клеток Меркеля, немного больше.

Исследователи определили вирус, который может играть роль в развитии ККМ, однако считается, что на развитие заболевания могут влиять и другие факторы, так как полиомавирус клеток Меркеля — достаточно распространенный вирус, который нередко безвредно присутствует на коже многих людей без ККМ.

Еще один установленный фактор — избыточное воздействие естественного или искусственного солнечного света (например, солярии), которое может привести к поражению кожи и способствовать повышению риска рака кожи.

Другие факторы риска включают следующее:

- Ослабление иммунной системы, вызванное другими состояниями или препаратами.
- Наличие рака кожи в анамнезе.
- Возраст — риск повышается с возрастом, более 50 % случаев встречается у пациентов в возрасте старше 70 лет.
- Бледная кожа — частота выше у лиц с бледной кожей в сравнении с лицами с темной кожей.

Обычные анализы, которые можно использовать для диагностики

Объективный осмотр: врач осмотрит пораженную область, а также другие участки тела и проверит наличие специфических признаков рака кожи. Осмотр может включать проверку наличия признаков увеличенных (отечных) лимфатических узлов.

Биопсия кожи — при очень маленьком узелке возможна эксцизионная биопсия с полным его удалением.

При подозрении на вовлечение лимфатических узлов может быть выполнена биопсия сигнального лимфоузла*.

Сканирование и прочие анализы

КТ грудной клетки, брюшной полости и таза;
МРТ печени;
ФДГ-ПЭТ-сканирование.

В случаях распространенного заболевания иногда используется Ga-68 DOTA-октреотат для оценки возможности пептидной рецепторной радионуклидной терапии (ПРРТ).

Патология (что можно увидеть при специальных анализах под микроскопом):

дифференциация и клеточная морфология;
синаптофизин;
хромогранин;
НСЭ;
Ki67;
CK20;
кератины;
полиомавирус клеток Меркеля.

* Биопсия сигнального лимфоузла — процедура, позволяющая определить распространение рака в лимфатические узлы. Данная процедура заключается в инъекции красителя возле очага рака. Краситель затем распространяется по лимфатической системе в лимфатические узлы. Первые лимфатические узлы, в которые проникает краситель, называются сигнальными лимфоузлами.

Лечение

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.

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/НЭК.
- Контролирование вашего заболевания путем замедления или прекращения роста НЭО/НЭК.
- 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 и другими членами бригады в значительной степени направлены на то чтобы вы могли получить всю необходимую информацию для понимания обсуждаемых вопросов и сделать обоснованный выбор относительно ухода за вами. В разных странах подход к выбору имеющихся методов лечения может несколько различаться.

Варианты терапии могут включать в себя следующее:

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). При карциноме клеток Меркеля оперативное лечение может также включать иссечение и удаление лимфатических узлов.

Лучевая терапия может применяться совместно с химиотерапией, после оперативного лечения или самостоятельно, чтобы помочь уничтожить раковые клетки, замедлить рост и (или) влияние рака. В некоторых случаях лучевая терапия может быть предпочтительным методом лечения для контроля местного заболевания и поражения лимфатических узлов.

Химиотерапия может назначаться для приема 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.

Иммунотерапия — применение препаратов, называемых ингибиторами иммунных контрольных точек, которые помогают иммунной системе организма бороться с раком. На данные препараты наблюдается высокий уровень ответа, но он не всегда бывает устойчивым.

Инвазивная радиология с использованием таких методик, как эмболизация или абляция, для лечения нейроэндокринного рака с распространением на другие органы, например, печень или легкие.

Клиническое исследование — клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ведения пациентов с нейроэндокринным раком, так как позволяют установить, что эти методы не только эффективны, но и безопасны. Участие в исследовании принимается на добровольной основе. Например, проводятся исследования комбинации иммунотерапии и лучевой терапии в виде местного облучения или ПРРТ.

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/>

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