

Что представляет собой нейроэндокринный рак тонкой кишки?

Тонкая кишка — самая длинная часть пищеварительной системы. Ее ширина примерно равна толщине среднего пальца (прибл. 2,5 см); длина у взрослого человека в среднем составляет 6 м (для поддержания нормальной функции требуется 2 м). Ее основная функция — всасывание пищи и питательных веществ, поэтому на ее выстилке имеются многочисленные складки, которые увеличивают площадь поверхности тонкой кишки, позволяя лучше усваивать питательные вещества.

Тонкая кишка закреплена в брюшной полости двойной складкой брюшины (выстилки брюшной полости), которая называется брыжейкой. В ней находятся лимфатические узлы и через нее кровь поступает к кишечнику.

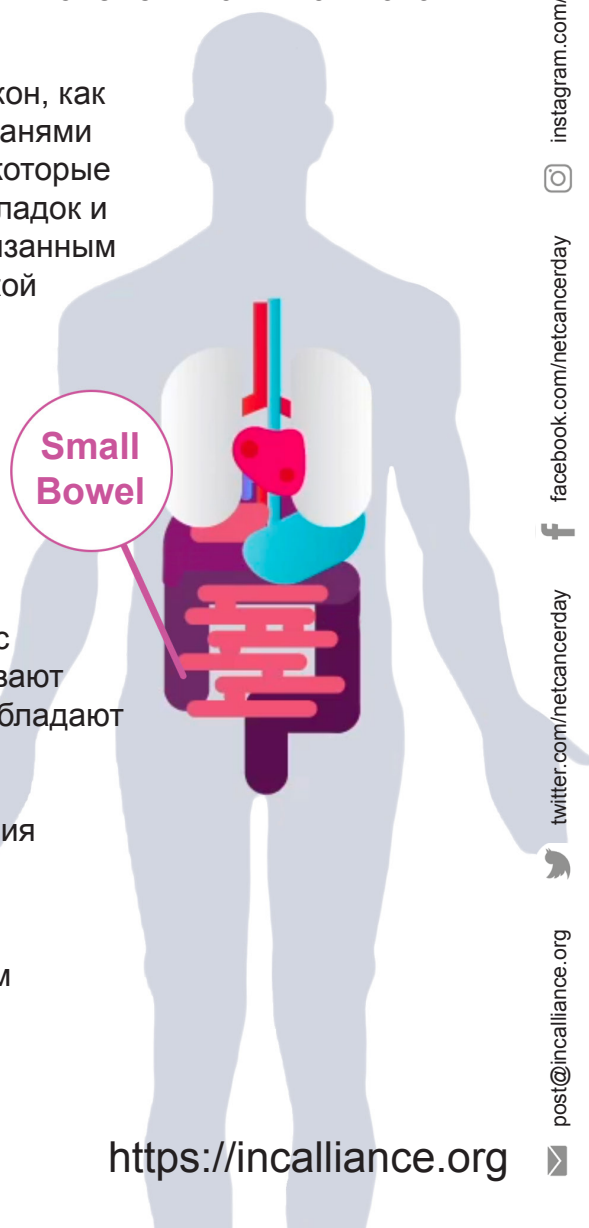
Нейроэндокринные новообразования тонкой кишки нередко диагностируются по симптомам или результатам обследования, показывающим увеличенное лимфатических узлов или опухолевидное образование в брыжейке или «фиброзные изменения». Сама первичная опухоль может быть слишком мала для ее непосредственной визуализации.

При фиброзе брыжейки тяжи в виде мелких волокон, как внутренняя рубцовая ткань, образуются между тканями тонкой кишки и брыжейки; они соединяют ткани, которые обычно не соединены, приводя к образованию складок и перегибов. В этот процесс, который считается связанным с наличием опухоли и (или) избыточной выработкой серотонина, могут вовлекаться петли тонкой кишки, что приводит к частичной или полной непроходимости кишечника.

Нейроэндокринные новообразования делятся на 2 основных типа:

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

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



Симптомы и синдромы, связанные с нейроэндокринным заболеванием

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

Нейроэндокринные новообразования тонкой кишки на ранней стадии может быть весьма малозаметным заболеванием, то есть симптомов может не быть. Тем не менее, при наличии симптомов они могут быть связаны с размером и положением раковой опухоли, опухолевидного образования и (или) фиброза брыжейки:

Симптомы могут быть острыми (внезапными и тяжелыми), например: признаки обструкции кишечника — усиливающаяся тяжелая боль/спазмы в животе, сопровождающиеся рвотой и отсутствием стула или внезапной взрывной диареей;

или хроническими (развиваются с течением времени и изменяются по степени тяжести и частоте) — например, могут быть аналогичны симптомам синдрома раздраженного кишечника (дискомфорт/спазмы в животе, диарея, вздутие, изменение частоты дефекации).

Хотя при этом может развиваться также карциноидный синдром, он чаще бывает связан с распространением (метастазированием) заболевания в печень. Его симптомы:

- «сухие» приливы — покраснение лица, шеи и грудной клетки (которое может распространяться на все тело), что может сопровождаться
- ощущением покалывания в кистях и стопах,
- головной болью и/или
- ощущениями сердцебиения (ускорение сердечного ритма или слишком сильные сокращения сердца);
- диарея — водянистый или жидкий стул несколько раз в сутки, что иногда сопровождается выраженными императивными позывами и более выражено в утренние часы.
- Карциноидная болезнь сердца*
- свистящее дыхание (бронхоспазм) и (или) одышка
- изменения кожи

Дополнительная информация по карциноидному синдрому и карциноидной болезни сердца* приводится в отдельном информационном бюллетене.

Причины и /или факторы риска развития нейроэндокринного новообразования тонкой кишки

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 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 генетического состояния, важно сообщить вашей группе медицинских специалистов не только о перенесенных вами заболеваниях, но и о заболеваниях или генетических состояниях в семье.

К известным генетическим состояниям, связанным с новообразованием тонкого кишечника, относятся синдром Линча, наследственный аденоматозный полипоз (НАП) и МАП (MUTYH-ассоциированный полипоз). Однако менее 10% ВСЕХ случаев рака тонкой кишки считаются вызванными изменением известного гена, и причинная связь с нейроэндокринным новообразованием тонкой кишки отсутствует.

Тем не менее, при наличии НАП или МАП в семейном анамнезе важно сообщить об этом вашей группе специалистов, так как это может использоваться при планировании лечения.

Обычные анализы, которые можно или нельзя использовать для диагностики

Кровь и (или) моча:

Развернутый клинический анализ крови
В12 + железо сыворотки
Функция печени и почек
Хромогранин А (и В)
5-ГИУК в моче
Полный профиль гормонов кишечника
NT-Pro-BNP
Кальций
Глюкоза
(Функция щитовидной железы)

Анализы витаминов и микроэлементов/
минеральных веществ и формальная оценка
диеты рекомендуются исходно и по клиническим
показаниям при последующем наблюдении: у
пациентов с симптомами часто встречаются
дефицит витаминов D, B3 и B12, а также ранние
признаки недостаточности питания

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

Колоноскопия — может помочь в диагностике
заболевания дистальных отделов подвздошной
кишки и для исключения прочих отклонений в
колоректальной области.

ВКЭ (видеокапсульная эндоскопия)

КТ грудной клетки/брюшной полости/таза или МРТ
брюшной полости/таза + КТ грудной клетки

КТ-исследование тонкого кишечника

ПЭТ-визуализация рецепторов соматостатина
(сцинтиграфия к рецепторам соматостатина с
ОФЭКТ/КТ, если ПЭТ недоступна)

ФДГ-ПЭТ при высокой степени или быстро
прогрессирующем заболевании.

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

Дифференциация и клеточная морфология
Синаптофизин
Хромогранин
Ki67
cdx-2, p53 и (или) SSTR 2a (дополнительно)

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, контроля симптомов и учета важнейших индивидуальных потребностей.

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

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

Встречи с вашими врачами или специализированными медсестрами/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.

Доступность имеющихся методов лечения может различаться в зависимости от страны.

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 новообразования и (или) вторичных очагов заболевания (метастазов). При этом требуется тщательная клиническая оценка и рентгенологическая оценка (анализ снимков) при планировании оперативного лечения тонкой кишки с учетом сложности брыжеечного:

- кровотока и лимфатического дренирования оставшейся части кишки, которые должны быть сохранены.
- оценка того, какую часть тонкой кишки нужно удалить для удаления новообразования, но с сохранением функции

+/- резекция опухолевидного образования/лимфатического узла брыжейки — удаление опухолевидного образования и (или) лимфатического узла брыжейки, связанных с опухолевидным образованием брыжейки и (или) первичной опухолью. Некоторые хирургические процедуры по удалению нейроэндокринной опухоли тонкой кишки могут привести к временному или постоянному формированию стомы.

Стома формируется при выводе части ободочной кишки (толстой кишки) на поверхность брюшной стенки с формированием стомы (отверстия), которое может быть временным или постоянным, в зависимости от того, насколько большая часть кишки удалена, насколько большая часть осталась и насколько здорова оставшаяся кишка. Кал выделяются из стомы и собираются во внешний пакет (калоприемник). При временной стоме позже может быть выполнена дополнительная операция для повторного соединения кишечника и закрытия стомы.

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 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 может применяться совместно с химиотерапией, после оперативного лечения или самостоятельно, чтобы помочь уничтожить раковые клетки, замедлить рост и (или) влияние новообразования.

Пептидная рецепторная радионуклидная терапия (ПРРТ), которую можно назвать также радиолигандной терапией, использует целенаправленное облучение для воздействия на нейроэндокринные опухолевые клетки. Она может применяться у некоторых пациентов с «положительным» результатом сканирования на основе рецепторов соматостатина.

Интервенционная рентгенология — использование методик под контролем сканирования для непосредственного воздействия, например эмболизации или абляции, при лечении нейроэндокринного новообразования, распространившегося 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 новообразованием, 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/>

Для пациентов со стомой — дополнительную информацию и поддержку можно получить на сайте Европейской ассоциации стомии:
<https://ostomyeurope.org>

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