

Что представляет собой первичное нейроэндокринное новообразование?

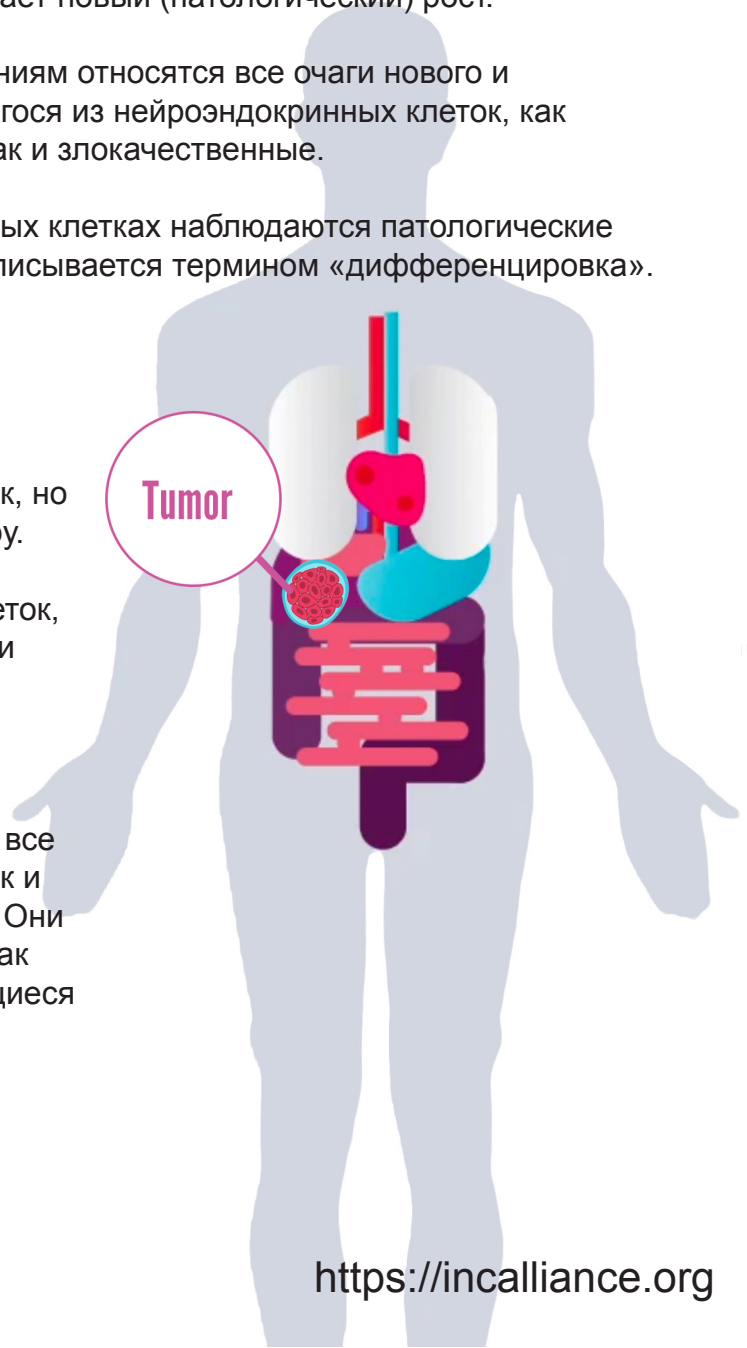
Нейроэндокринный рак (НЭР) - общий термин, который используется для обозначения группы опухолей, развивающихся из нейроэндокринных клеток. Однако терминология или наименования постоянно обновляются при получении большего количества информации об этих заболеваниях. Например, их могут называть «карциноидными». Этот термин возник более ста лет назад и означает «подобный раку».

Согласно новейшей терминологии, это нейроэндокринные новообразования или НЭН: «новообразование» означает новый (патологический) рост.

К нейроэндокринным новообразованиям относятся все очаги нового и патологического роста, развивающегося из нейроэндокринных клеток, как доброкачественные (не раковые), так и злокачественные.

В злокачественных нейроэндокринных клетках наблюдаются патологические изменения, и степень отклонений описывается термином «дифференцировка».

- Высокодифференцированные нейроэндокринные опухолевые клетки сохраняют некоторые характеристики исходных клеток, но изменяются по форме и размеру. Они обычно растут медленнее, чем ожидается для раковых клеток, но некоторые из них могут расти быстро.
- Низкодифференцированные нейроэндокринные опухолевые клетки утрачивают практически все характеристики исходных клеток и изменены по форме и размеру. Они обычно растут так же быстро, как прочие, более часто встречающиеся раковые клетки.



Таким образом, мы выделяем 2 основных типа злокачественных НЭН, или нейроэндокринного рака:

- Нейроэндокринные опухоли (НЭО) - высоко дифференцированные
- Нейроэндокринный рак (НЭР) - низко дифференцированные

Нейроэндокринные новообразования (НЭО или НЭР) развиваются, когда нейроэндокринные клетки начинают изменять форму и запускается их патологический рост. Могут наблюдаться также изменения их нормальной функции.

Что такое нейроэндокринные клетки?

Нейроэндокринные клетки существуют в организме повсюду и вырабатывают гормоны и прочие химические вещества для обеспечения нормальных функций организма.

Эти клетки образуют согласованную систему - нейроэндокринную систему, сеть связей для контроля и регуляции выделения гормонов и химических веществ.

Что такое рак?

Рак - состояние, при котором наблюдаются неконтролируемый рост и воспроизведение клеток в организме. Эти клетки могут проникать в окружающие здоровые ткани и уничтожать их, поражать органы, а некоторые из них могут распространяться в другие части организма (метастазировать).

Как формируются нейроэндокринные новообразования?

При некоторых видах рака выделяют определенные факторы риска или причины -

- Внутренние, например дефектный ген, что наблюдается при раке молочной железы (ген BRCA).
- Внешние, например воздействие канцерогена (вещества, вызывающего рак): курение или воздействие определенных химических веществ.

При нейроэндокринном новообразовании определенные причины или факторы риска не установлены. Большинство видов развивается без каких-либо очевидных или генетических (например, наследственных) причин или факторов риска.

Однако у очень небольшого числа пациентов могут наблюдаться генетические состояния, **связанные** с нейроэндокринным новообразованием. Обратите внимание, что наличие генетического состояния не означает, что нейроэндокринный рак обязательно разовьется, но возможен пожизненный риск его развития.

Генетические состояния, связанные с нейроэндокринным раком, встречаются очень редко и включают в себя следующее:

- Множественные эндокринные новообразования (МЭН)
- Унаследованные синдромы феохромоцитомы и параганглиомы
- Нейрофиброматоз 1 типа
- Болезнь Гиппеля-Ландау

В нормальных клетках соблюдаются определенные правила, регулирующие их рост и поведение, а при раке сигналы управления нарушаются и правила больше не соблюдаются.

Нормальные клетки:

- развиваются и растут управляемым путем;
- работают в соответствии со своей программой, а затем погибают, замещаясь новыми клетками;
- в случае повреждения пытаются восстановиться или погибают, если им это не удастся;
- обычно не отделяются и не переносятся в другие части тела;
- если они слишком сильно разрастаются, чтобы оставаться на своем месте, они обычно раздвигают соседние клетки, а не прорастают через них.

Злокачественные клетки:

- характеризуются неконтролируемым развитием и ростом;
- не выполняют свою запрограммированную функцию, не погибают, преобразуясь в новые клетки;
- в них не действует клеточная репарация, они не заменяются и не погибают, а продолжают расти как патологические клетки;
- могут отрываться от места роста, переноситься в другие части организма и оставаться там (метастазировать);
- разрастаясь слишком сильно, чтобы оставаться на месте, прорастают через соседние клетки и структуры (инвазивный рост).

Какие различные виды нейроэндокринных новообразований существуют?

Виды нейроэндокринных новообразований можно классифицировать различными способами, например по расположению.

Локализация: в какой части тела развивается опухоль, например легкие, тонкая кишка, поджелудочная железа, кожа и т. п.

Локализацию можно разделить на первичную и вторичную

- **Первичная:** области, в которых развивается опухоль
- **Вторичная:** области, в которые распространилась опухоль.

Например: нейроэндокринные новообразования тонкой кишки - нейроэндокринный рак, который развился в тонкой кишке. Если рак распространился (метастазировал) в печень, он остается нейроэндокринным раком тонкой кишки (так как начался там), а печень является вторичной локализацией.

Стадия: определяет, является ли рак локализованным (ограниченным областью, где он начался) или диссеминированным (распространившимся в другие части тела). Стадия обычно определяется при сканировании. Обычно выделяют 4 стадии:

- **1** = заболевание ограничено областью, в которой оно развилось
- **2** = заболевание распространилось на окружающие ткани
- **3** = заболевание распространилось за пределы окружающих тканей и/или в регионарные лимфатические узлы
- **4** = заболевание распространилось в другие области организма, в том числе в лимфатические узлы (отдаленные).

Степень: скорость роста - оценка с использованием микроскопа для изучения клеток и определения количества активно делящихся и растущих клеток. В клинических выписках или медицинских документах возле обозначения степени - 1, 2 или 3 - иногда указывается «Ki67» или «Митотический индекс».

«Митотический индекс» (MiB1) и Ki67 - показатели, которые используются для оценки скорости роста рака. Ki67 - белок, присутствующий при всех активных стадиях клеточного цикла, и полезный маркер пролиферации (деления и роста клеток), который часто выражается в процентах (%)

- **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»

Дифференцировка - степень аномальности опухолевой клетки:

- Высокодифференцированные - патологические опухолевые клетки, которые сохраняют некоторое сходство с исходной клеткой.
- Низкодифференцированные клетки утрачивают это сходство по большей части или полностью.

Функционирующие: относится к выработке гормонов и химических веществ этими клетками.

- Нефункционирующие нейроэндокринные опухолевые клетки обычно сохраняют способность выделять нормальные количества гормонов или химических веществ.
- Функционирующие нейроэндокринные опухолевые клетки производят и выделяют патологические количества гормонов или химических веществ, за выработку которых они отвечают.

Как диагностируется заболевание?

Существует ряд анализов, которые могут быть выполнены для подтверждения диагноза нейроэндокринного рака. К ним относятся анализы крови и мочи, а также лучевые и прочие исследования, такие как биопсия (взятие образца раковой ткани для исследования под микроскопом).

Типы обследований, которые вам необходимо будет пройти, зависят от типа подозреваемого нейроэндокринного рака.. В других случаях нейроэндокринный рак может быть диагностирован при другом обследовании или лечении другого заболевания.

Вас могут спросить о следующем:

- общее состояние здоровья - физическая форма, образ жизни, социальные условия;
- любые симптомы, которые могут отмечаться;
- предшествующие заболевания;
- любые препараты, которые вы принимаете - рецептурные и безрецептурные, растительные, гомеопатические и (или) легальные/нелегальные;
- ваш семейный анамнез;
- наличие или отсутствие аллергии.

Во время такой консультации важно проявить максимальную честность и откровенность, чтобы можно было оценить ваше общее самочувствие и поставить точный диагноз.

Как проводится лечение нейроэндокринного рака? Возможно ли излечение?

Как и при более распространенных видах новообразований, ранняя диагностика дает наилучшие шансы на излечение.

Лечение будет зависеть от типа (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.

Согласно всеобщему соглашению, достигнутому путем консенсуса, все пациенты с нейроэндокринными опухолями для обеспечения наилучшего ухода за ними должны обсуждаться на специализированном мультидисциплинарном консилиуме.

Есть определенные виды нейроэндокринного рака, при которых, если диагноз установлен на ранней стадии, часто случайно, возможно излечение оперативным путем. В качестве примера можно привести диагноз небольшой НЭО степени 1 на верхушке аппендикса без признаков местных или отдаленных метастазов, с выявлением заболевания только после оперативного вмешательства при подозрении на аппендицит.

Однако в современных реалиях за счет различных причин не менее чем у половины пациентов с диагнозом нейроэндокринного рака будет наблюдаться вторичное заболевание на момент постановки диагноза. Излечение при этом может быть недостижимо, однако это не то же самое, что терминальное заболевание.

Отсутствие возможности излечения (неизлечимое заболевание) не означает «терминальное заболевание», и многие пациенты просто живут с нейроэндокринным новообразованием, причем многие из них живут достаточно долго и хорошо при поддержке семьи, групп поддержки и специализированной бригады по лечению нейроэндокринного рака.

Поэтому основная цель терапии - помочь вам достичь наилучшего возможного качества жизни и наибольшей ее продолжительности.

В соответствии со всеобщим соглашением, достигнутым путем консенсуса, все пациенты с нейроэндокринными опухолями для обеспечения наилучшего ухода за ними должны проходить лечение в условиях специализированного медицинского учреждения, занимающегося лечением нейроэндокринного рака.

Встречи со специалистами (врачи, специализированные медсестры и прочие медицинские работники) направлены на то, чтобы вы могли понять обсуждаемые вопросы и сделать обоснованный выбор относительно вашего лечения.

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

- Полное или частичное удаление новообразования
- Контролирование заболевания путем замедления или прекращения роста рака
- Мониторинг или наблюдение
- Паллиативное лечение, или облегчение симптомов

Поэтому варианты терапии могут включать в себя оперативное лечение, медикаментозную терапию, вмешательства, терапию в ходе исследований и (или) контроль симптомов, а также эмоциональную и социальную поддержку.

Ознакомьтесь с нашими информационными бюллетенями для получения дополнительной информации о видах лечения, которые могут быть предложены при вашем типе нейроэндокринного рака.

Доступность имеющихся методов лечения может различаться в зависимости от страны.

Что происходит после постановки диагноза и лечения?

Экспертами согласованы методические рекомендации по формам и графикам проведения последующего наблюдения, однако на практике здесь имеется определенное многообразие. 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