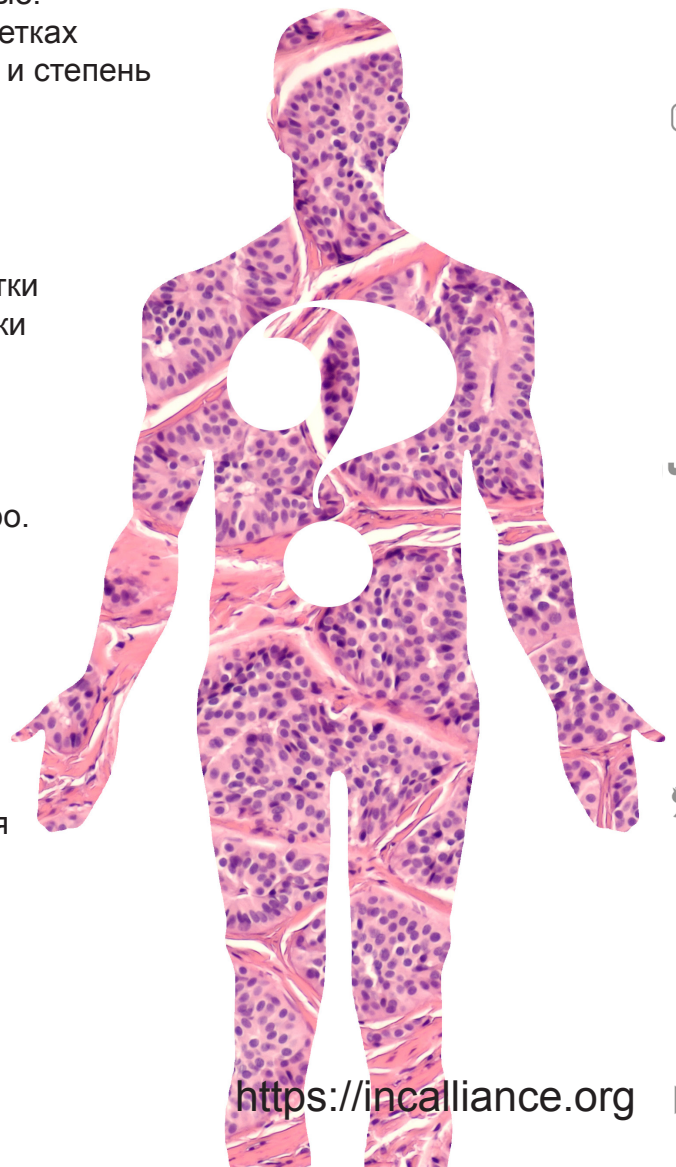


Что представляют собой метастатические нейроэндокринные новообразования?

Нейроэндокринные новообразования (НЭН) - общий термин, который используется для обозначения группы опухолей, развивающихся из нейроэндокринных клеток. Тем не менее, терминология (наименования) постоянно обновляется при получении большего количества информации об этих заболеваниях. Например, их могут называть «карциноидными» - термин, возникший более ста лет назад и означающий «подобный раку». Согласно новейшей терминологии, это нейроэндокринные новообразования или НЭН: «новообразование» означает патологический рост ткани.

К нейроэндокринным новообразованиям относятся все очаги нового и патологического роста, развивающегося из нейроэндокринных клеток, как доброкачественные, так и злокачественные. В злокачественных нейроэндокринных клетках наблюдаются патологические изменения, и степень этих отклонений описывается термином «дифференцировка».

- Высокодифференцированные нейроэндокринные опухолевые клетки сохраняют некоторые характеристики исходных клеток, но начинают изменяться 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

Нейроэндокринный рак (НЭР) развивается, 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).

Что такое метастатический рак?

Метастатическим раком называют раковые клетки, которые распространились из места их развития в другую часть организма.

Если рак распространился в одну или несколько областей, эти вторичные участки заболевания называют метастазами.

Метастазы формируются тем же типом раковых клеток, что и в первичной области. Так, если нейроэндокринная раковая клетка тонкой кишки попадет в печень, сформировавшийся метастаз будет все равно представлять собой нейроэндокринный рак тонкой кишки (так как состоит из опухолевых клеток из первичной опухоли, а не из клеток вторичной области), а не рак печени.

Распространение нейроэндокринного рака не всегда бывает признаком быстрого или агрессивного рака. При наличии очень мелкого и медленно растущего рака с течением времени повышается риск того, что раковые клетки отделятся и попадут в кровь или лимфу. Некоторые участки первичной локализации могут быть настолько мелкими, что они не видны даже при использовании наиболее совершенных методик сканирования. При наличии вторичного рака, если первичная область не может быть четко определена при сканировании или прочих анализах, у вас может быть диагностирован рак неизвестной первичной локализации (НПЛ).

Как развивается метастатический рак?

Чтобы понять, как распространяется рак, нам нужно понять, как развиваются раковые клетки и что в организме позволяет им перемещаться в другие области.

С точки зрения развития рака, 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 удается;
- 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).

Рак развивается, если нормальные механизмы управления в организме перестают работать.

Раковые клетки не погибают и вместо этого растут бесконтрольно, образуя новые патологические клетки. Эти избыточные клетки формируют массу ткани, которая называется опухолью.

По мере формирования и роста опухоли раковые клетки могут прорасти в окружающие структуры и иногда могут отсоединяться от опухоли и попадать в кровоток и (или) в лимфатическую систему.

Кровеносная система: всем клеткам в организме нужна система, которая будет обеспечивать их кислородом и питательными веществами для выживания и выводить двуокись углерода и отходы. Эти функции выполняет кровеносная система.

Кровь состоит из клеток крови и плазмы. Плазма просачивается из кровеносных сосудов и омывает ткани, поставляя питательные вещества в клетки организма. Большая часть этой плазмы затем возвращается обратно в кровеносные сосуды.

Можно видеть, что большое количество крови от органов в организме проходит через печень, возвращаясь к сердцу и легким, и что вся кровь протекает через легкие.

Если раковая клетка попадает в кровоток, она с большой долей вероятности попадет и в печень и (или) легкие и останется в них, что делает эти органы двумя наиболее частыми областями вторичного заболевания.

Лимфатическая система: составная часть иммунной системы, которая помогает защищаться от инфекций. Лимфа образуется плазмой и содержит отходы из клеток, в том числе бактерии, токсины и поврежденные или патологические клетки, а также некоторые жиры и жирорастворимые витамины.

Лимфа течет по лимфатическим сосудам (как кровь по кровеносным сосудам), а лимфатические узлы выступают в качестве фильтров. В этих узлах содержатся клетки, которые борются с инфекциями, поэтому всё, что не должно оставаться в организме, в том числе любые поврежденные и патологические клетки, удаляется через лимфатические узлы.

К прочим частям лимфатической системы относится следующее:

- Костный мозг - губчатый материал внутри многих костей. В нем образуются новые нужные клетки крови, в том числе те, которые необходимы для борьбы с инфекциями. Здоровье костного мозга, очень важное для общего состояния организма, может подвергаться отрицательному влиянию некоторых противоопухолевых препаратов.
- Тимус: небольшая железа, расположенная за грудиной. У детей до возраста полового созревания она отвечает за выработку Т-лимфоцитов, одних из клеток крови, которые борются с инфекциями. По мере старения тимус уменьшается в размерах, и его функции принимают на себя прочие части лимфатической системы. Тимус также содержит нейроэндокринные клетки, поэтому, хотя и редко, может быть первичной областью нейроэндокринного рака.
- Селезенка - располагается в левой части тела позади желудка. Она фильтрует кровь, примерно так же, как лимфатические узлы фильтруют лимфу, и, хотя она играет ключевую роль в борьбе организма с инфекциями, жить без нее вполне возможно.

Если раковые клетки проникают в лимфатическую систему, лимфатические узлы пытаются уничтожить их. Если раковая клетка переживет этот процесс, она может поселиться в любой части лимфатической системы, поэтому лимфатические узлы и кости - частые вторичные области заболевания.

Дополнительная информация о первичном нейроэндокринном раке приводится в отдельном информационном бюллетене.

Как диагностируется метастатический нейроэндокринный рак?

Метастазы могут уже присутствовать в момент первичного выявления нейроэндокринного новообразования - на практике это случается достаточно часто и отмечается более чем у половины пациентов.

У многих пациентов первичное заболевание может развиваться в течение нескольких месяцев или даже лет без каких-либо признаков или симптомов, пока заболевание не распространится куда-либо еще. Можно вообще не заподозрить заболевание, пока не появятся симптомы, вызванные метастазами.

Например, при нейроэндокринном новообразовании тонкой кишки часто именно наличие опухолевидного образования брыжейки (лимфатические узлы или опухоль возле тонкой кишки) или метастазов в печени, вызывает симптомы, которые приводят к постановке диагноза.

Существует ряд анализов, которые могут быть выполнены для подтверждения диагноза первичного и (или) метастатического нейроэндокринного новообразования.

К ним относятся анализы крови и мочи, а также сканирование и прочие исследования, такие как биопсия (взятие образца раковой ткани для исследования под микроскопом).

Тип назначенных вам анализов может зависеть от вида нейроэндокринного новообразования, который подозревается и (или) установлен, и от наличия в настоящее время или в прошлом признаков метастатического заболевания на момент первичной постановки диагноза.

Как лечат метастатические нейроэндокринные новообразования? Возможно ли излечение?

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

Однако при метастатическом нейроэндокринном новообразовании излечение невозможно - это не обязательно означает терминальное заболевание.

Мы попытаемся перевести неизлечимую НЭО в хроническое заболевание, которое можно контролировать путем лечения или тщательного наблюдения.

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.

Варианты лечения будут зависеть от вида (степени злокачественности, функциональности и т. п.), локализации и размера первичного нейроэндокринного рака. Важно оценить степень распространения нейроэндокринного рака, где и насколько широко он распространен и насколько в целом распространено раковое заболевание.

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

Лечение может зависеть от наличия метастатического рака при первичной постановке диагноза или от его развития после этого, и от того, проводилось ли лечение ранее. При этом будет учитываться эффект предшествующего лечения на ваш организм и на раковое заболевание.

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.

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

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

Наблюдение - мониторинг с проведением клинических осмотров, анализов крови и сканирования может использоваться для оценки того, насколько хорошо действует терапия, или в периоды между курсами терапии (которые могут длиться несколько месяцев или лет).

Тем не менее, 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 нейроэндокринного новообразования и (или) вторичных очагов заболевания (метастазов).

Нехирургическое лечение:

Аналоги соматостатина (АСС) могут использоваться, чтобы помочь регулировать секрецию гормонов, если уровень их выработки ненормальный. АСС могут также использоваться для замедления скорости роста при высокодифференцированном нейроэндокринном раке (НЭО) низкой и средней степени злокачественности.

Химиотерапия может назначаться внутрь (в таблетках) или в/в (внутривенно) для замедления опухолевого роста или уменьшения размера опухоли. Она может быть терапией первой линии при заболевании высокой степени злокачественности, в частности при низкодифференцированной НЭК или в комбинации с прочими методами лечения. 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.

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 (заболевание с «положительными рецепторами»).

Лучевая терапия может применяться с другими методами терапии, такими как химиотерапия, после оперативного лечения или самостоятельно. Она может быть особенно эффективна при лечении единичного болезненного очага костного метастаза.

Эндоскопическая процедура - лечение, которое проводится с применением эндоскопии, например установка стента для поддержания открытого состояния дыхательных путей, желчного протока или части кишечника при их блокировании или сужении при раке, который не может быть удален.

Интервенционная рентгенология с использованием таких методик, как эмболизация или абляция, может использоваться для лечения нейроэндокринного рака, который мог распространиться в печень и (или) легкие.

Клиническое исследование - клинические научные исследования и разработка новых безопасных методов лечения крайне важны для обеспечения оптимального ухода пациентам с нейроэндокринным раком, 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». В каждом исследовании используются отдельные критерии пригодности пациентов - их можно обсудить с вашей клинической группой. Принимать участие в исследовании не обязательно, участие является добровольным.

Терапия для укрепления костей - например, бисфосфонаты или прочие препараты, которые могут применяться в лечении при костных метастазах.

Контроль симптомов: Облегчение симптомов, в том числе боли, - важная часть общего лечения, поэтому, осуществляется на протяжении всего процесса лечения, а не только «в конце жизни». Контроль симптомов или паллиативное лечение относится к лечению, которое применяется для облегчения или снижения влияния рака, прочих проблем со стороны здоровья и (или) влияния лечения на физическое или психическое здоровье. Оно может включать в себя любую помощь - от простых препаратов и (или) сочетания различных методов терапии, указанных выше, до консультирования и практической поддержки.

Этот список не является исчерпывающим. Могут применяться любые прочие методы лечения, предназначенные специально для вас: с учетом ваших симптомов, вида рака, общего состояния здоровья и, что очень важно, вашего выбора. Все методы лечения, которые не приводят к излечению, должны быть сосредоточены на преимуществах для вас (на том, что они вам дадут) и качестве вашей жизни.

Доступность имеющихся методов лечения может различаться в зависимости от страны.

Последующее наблюдение и продолжающееся лечение

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.

Прогрессировавшее заболевание: последующее наблюдение осуществляется в соответствии с рекомендациями, но должно учитывать прогноз (ожидаемую продолжительность жизни), ожидаемый результат терапии и токсические реакции, связанные с лечением.

Следует рассматривать и обсуждать ваше состояние здоровья, благополучие, физическую активность, информированный выбор и предпочтение продолжения терапии, а также цель лечения для наилучшего оказания 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