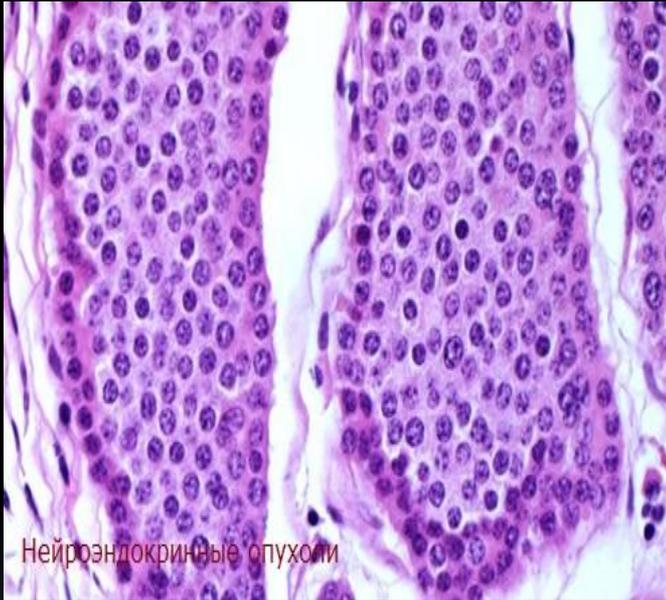




НЕЙРОЭНДОКРИН НЫЕ ОПУХОЛИ

Выполнила: Джантасова А.С
Проверил: Койшыбаев А.К

Определение



- **Нейроэндокринные опухоли** – гетерогенная группа эпителиальных новообразований, происходящих из клеток APUD-системы. У большинства больных нейроэндокринными опухолями развивается карциноидный синдром, включающий в себя приливы, боли в животе, диарею, нарушения дыхания, поражение сердечных клапанов и телеангиэктазии. Возможны также гипогликемия, чувство голода, расстройства сознания, судороги, пептические язвы, похудание, диабет, дерматит, тромбозы и тромбоэмболии. Диагноз выставляется с учетом симптомов, данных лабораторных и инструментальных исследований. Лечение – операция, химиотерапия, симптоматическая терапия.

Нейроэндокринные опухоли (НЭО)

- Это группа новообразований различной степени злокачественности, происходящих из клеток диффузной нейроэндокринной системы, способных продуцировать пептидные гормоны и биогенные амины. Нейроэндокринные опухоли относятся к числу редко встречающихся онкологических заболеваний. Обычно поражают пищеварительную и дыхательную системы, но могут выявляться и в других органах. Возникают спорадически или являются следствием одного из нескольких наследственных синдромов, сопровождающихся развитием множественных нейроэндокринных опухолей в различных органах.
- Статистические показатели заболеваемости составляют 2-3 человека на 100 тыс. населения, однако специалисты указывают на то, что в процессе аутопсии нейроэндокринные опухоли обнаруживаются у 8-9 человек на 100 тыс. населения, что свидетельствует о низком уровне прижизненной диагностики. Обычно выявляются у взрослых, мужчины страдают чаще женщин. Лечение осуществляют специалисты в сфере онкологии, гастроэнтерологии, пульмонологии, эндокринологии и других областей медицины (в зависимости от локализации новообразования).

Классификация нейроэндокринных опухолей

С учетом особенностей эмбриогенеза различают :

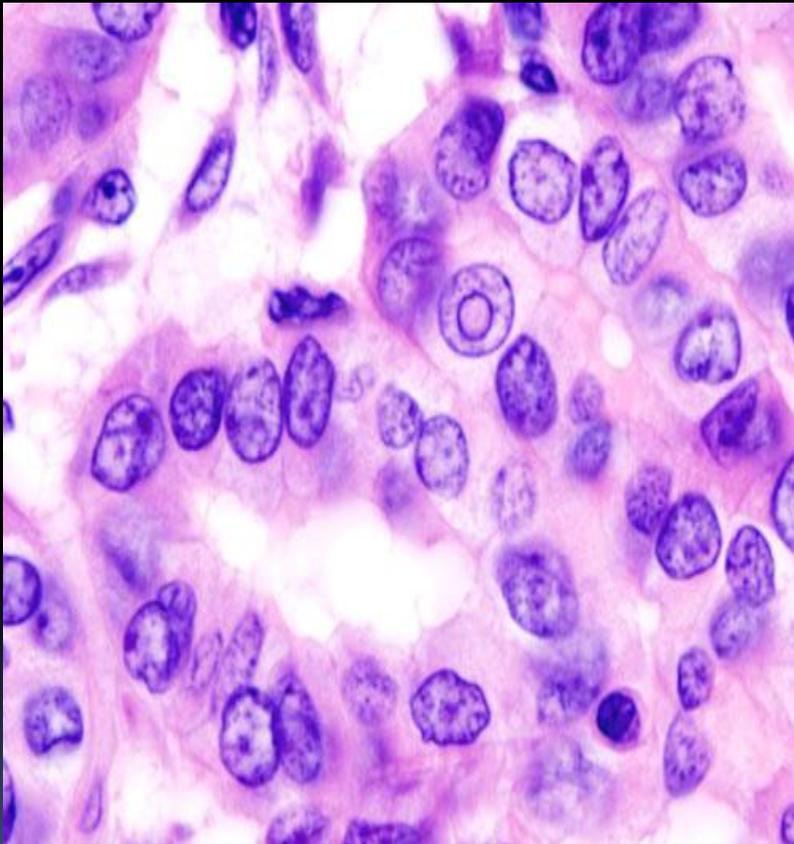


- Новообразования, происходящие из верхнего отдела первичной эмбриональной кишки, дающего начало легким, бронхам, пищеводу, желудку и верхней части двенадцатиперстной кишки.

Нейроэндокринные опухоли, происходящие из среднего отдела первичной эмбриональной кишки, являющегося предшественником нижней части двенадцатиперстной кишки, тощей кишки и верхних отделов толстого кишечника, включая аппендикс, слепую, подвздошную и восходящую ободочную кишку.

Нейроэндокринные опухоли, происходящие из нижнего отдела первичной эмбриональной кишки, дающего начало нижним отделам толстого кишечника и прямой кишке.

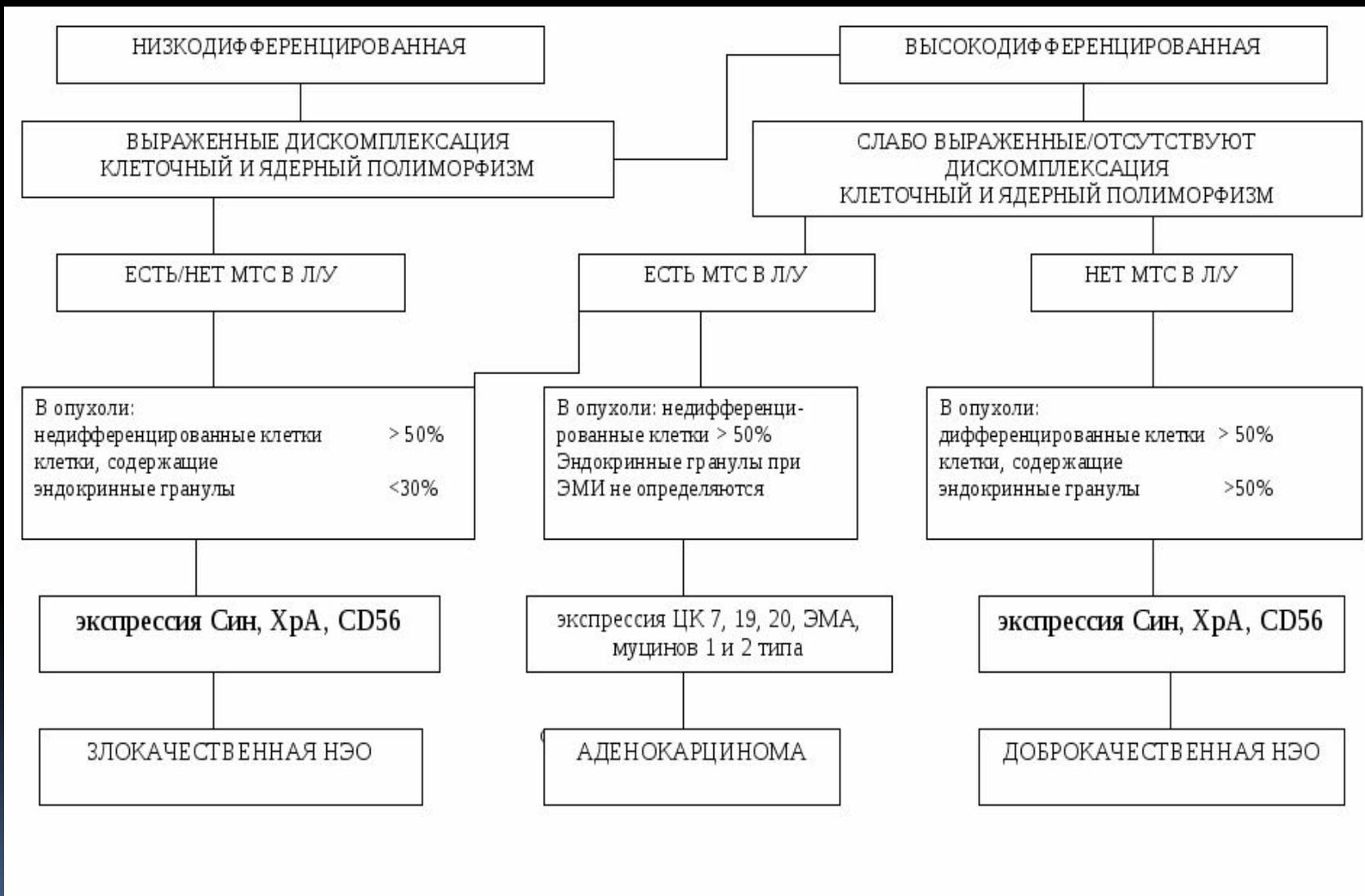
Согласно классификации ВОЗ, все нейроэндокринные опухоли пищеварительной системы вне зависимости от их вида и локализации подразделяются на три категории:



Высокодифференцированные новообразования с доброкачественным течением или неопределенной степенью злокачественности.

Высокодифференцированные нейроэндокринные опухоли с низким потенциалом злокачественности.

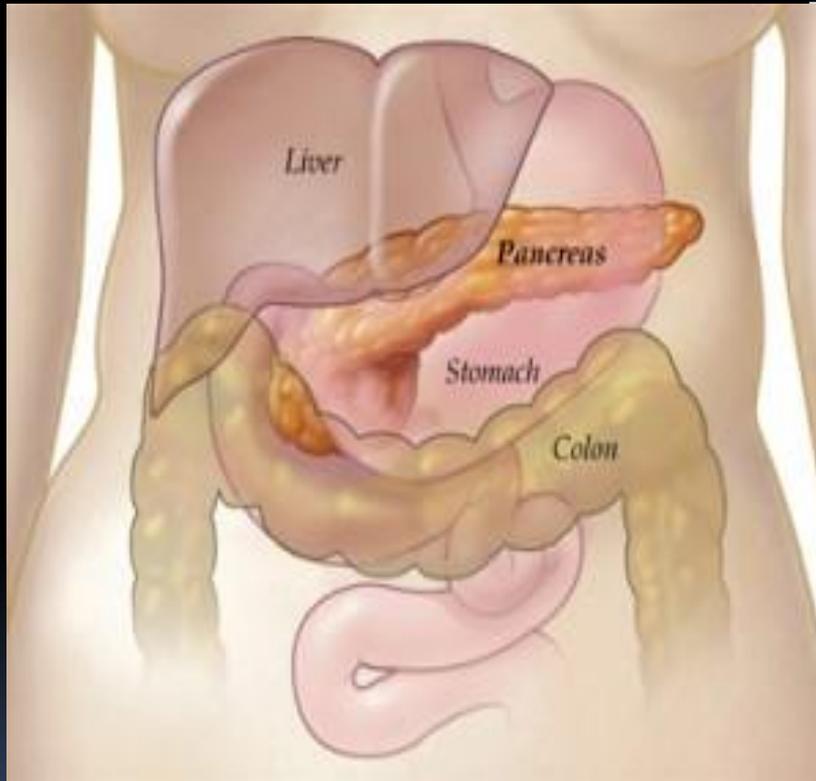
Низкодифференцированные новообразования с высоким потенциалом злокачественности.



. В соответствии с классификацией ВОЗ выделяют четыре категории таких неоплазий:

- Карциноиды с низким потенциалом злокачественности.
- Карциноиды со средним потенциалом злокачественности.
- Крупноклеточные нейроэндокринные карциномы.
- Мелкоклеточный рак легкого.

Классификация



Наряду с перечисленными «обобщенными» классификациями существуют классификации ВОЗ для нейроэндокринных опухолей различной локализации, созданные с учетом диаметра первичного новообразования, глубины прорастания подлежащих тканей, степени вовлечения нервов, лимфатических и кровеносных сосудов, наличия или отсутствия метастазов и некоторых других факторов, оказывающих влияние на течение и прогноз заболевания.

Симптомы нейроэндокринных опухолей



Нейроэндокринные опухоли ЖКТ (эндокринные карциномы, [карциноидные опухоли ЖКТ](#)) чаще всего выявляются в области червеобразного отростка. Второе место по распространенности занимают неоплазии тонкого кишечника. Нейроэндокринные опухоли толстого кишечника и прямой кишки составляют 1-2% от общего количества онкологических процессов этой анатомической зоны. Новообразования желудка и двенадцатиперстной кишки встречаются относительно редко. У 10% пациентов выявляется генетическая предрасположенность к возникновению множественных нейроэндокринных опухолей.

Все эндокринные карциномы выделяют пептиды и биогенные амины, однако перечень биологически активных соединений и уровень активности секреторных клеток новообразований может существенно варьировать, что обуславливает возможные различия в клинической картине заболевания. Наиболее характерным признаком нейроэндокринных опухолей ЖКТ является карциноидный синдром, обычно возникающий после появления метастазов в печени, сопровождающийся приливами, [диареей](#) и болями в животе. Реже при данном синдроме встречаются поражения сердечных клапанов, расстройства дыхания и [телеангиэктазии](#).

резким падением артериального давления, выраженной тахикардией и сильным бронхоспазмом. Представляет опасность для жизни, требует проведения неотложных лечебных мероприятий.

- Приливы наблюдаются у 90% пациентов с нейроэндокринными опухолями. В качестве основной причины развития приступов рассматривают выброс в кровь большого количества серотонина, простагландинов и тахикининов. Приливы развиваются спонтанно, на фоне употребления алкоголя, эмоционального напряжения или физической нагрузки и длятся от нескольких минут до нескольких часов. Во время приливов у пациентов с нейроэндокринными опухолями выявляется гиперемия лица или верхней половины туловища в сочетании с гипотонией (редко – гипертонией), тахикардией и головокружением.
- Диарея может отмечаться как на фоне приступов, так и в их отсутствие и выявляется у 75% больных нейроэндокринными опухолями. Поражение сердечных клапанов развивается постепенно, встречается у 45% пациентов. Патология обусловлена фиброзом сердца, возникающим в результате длительного воздействия серотонина. У 5% пациентов с карциноидным синдромом наблюдается пеллагра, проявляющаяся слабостью, нарушениями сна, повышенной агрессивностью, невритом, дерматитом, глосситом, фотодерматозом, кардиомиопатией и когнитивными расстройствами.
- У 5% больных нейроэндокринными опухолями отмечается атипичное течение карциноидного синдрома, обусловленного выбросом в кровь гистамина и 5-гидрокситриптофана. Обычно этот вариант выявляется при НЭО желудка и верхней части двенадцатиперстной кишки. Атипичный карциноидный синдром при нейроэндокринных опухолях проявляется головной болью, приливами, бронхоспазмом и слезотечением. Во время приливов выявляется непродолжительная гиперемия лица и верхней половины туловища, сопровождающаяся жаром, потливостью и кожным зудом. По окончании приливов в области покраснения образуются многочисленные телеангиэктазии.
- Опасным осложнением нейроэндокринных опухолей является карциноидный криз. Обычно такой криз развивается на фоне хирургического вмешательства, инвазивной процедуры (например, биопсии) или сильного стресса, но может возникать и без видимых внешних причин. Состояние сопровождается

Другие нейроэндокринные опухоли



Инсулиномы – нейроэндокринные опухоли, в 99% случаев возникающие в тканях поджелудочной железы, в 1% случаев – в области двенадцатиперстной кишки. Как правило, протекают доброкачественно, обычно бывают одиночными, реже – множественными. Женщины страдают чаще мужчин. У 5% больных нейроэндокринные опухоли развиваются на фоне генетических нарушений. Проявляются гипогликемией, чувством голода, нарушениями зрения, спутанностью сознания, гипергидрозом и дрожанием конечностей. Возможны судороги.

Гастрономы – нейроэндокринные опухоли, в 70% случаев локализующиеся в двенадцатиперстной кишке, в 25% - в поджелудочной железе, в остальных случаях – в желудке или тонком кишечнике. Обычно протекают злокачественно. Чаще встречаются у мужчин. У 25% пациентов обнаруживается генетическая предрасположенность. На момент постановки диагноза у 75-80% больных нейроэндокринными опухолями выявляются метастазы в печень, у 12% - [метастазы в кости](#). Основным проявлением становятся одиночные или множественные пептические язвы. Часто наблюдается тяжелая диарея. Причинами летального исхода могут стать [кровотечение](#), перфорация или нарушения функций органов, пораженных отдаленными метастазами.

Другие нейроэндокринные опухоли

- **Випомы** – нейроэндокринные опухоли, обычно возникающие в поджелудочной железе, реже – в легких, надпочечниках, тонкой кишке или средостении. Панкреатические нейроэндокринные опухоли, как правило, протекают злокачественно, внепанкреатические – доброкачественно. Наследственная предрасположенность выявляется у 6% больных. Основным симптомом нейроэндокринной опухоли являются опасные для жизни, изнуряющие хронические поносы, вызывающие нарушения водно-электролитного баланса с развитием судорог и сердечно-сосудистых расстройств. Среди других проявлений болезни – гиперемия верхней половины тела и гипергликемия.
- **Глюкагономы** – нейроэндокринные опухоли, всегда локализующиеся в поджелудочной железе. В 80% случаев протекают злокачественно, обычно метастазируют в печень, реже – в лимфоузлы, яичники и позвоночник. Возможна диссеминация брюшины. Средний размер нейроэндокринной опухоли на момент постановки диагноза составляет 5-10 см, у 80% больных при первичном обращении выявляются метастазы в печени. Глюкагономы проявляются снижением веса, диабетом, расстройствами стула, СТОМАТИТОМ и дерматитом. Возможны тромбозы, тромбоэмболии и психические нарушения.

Диагностика

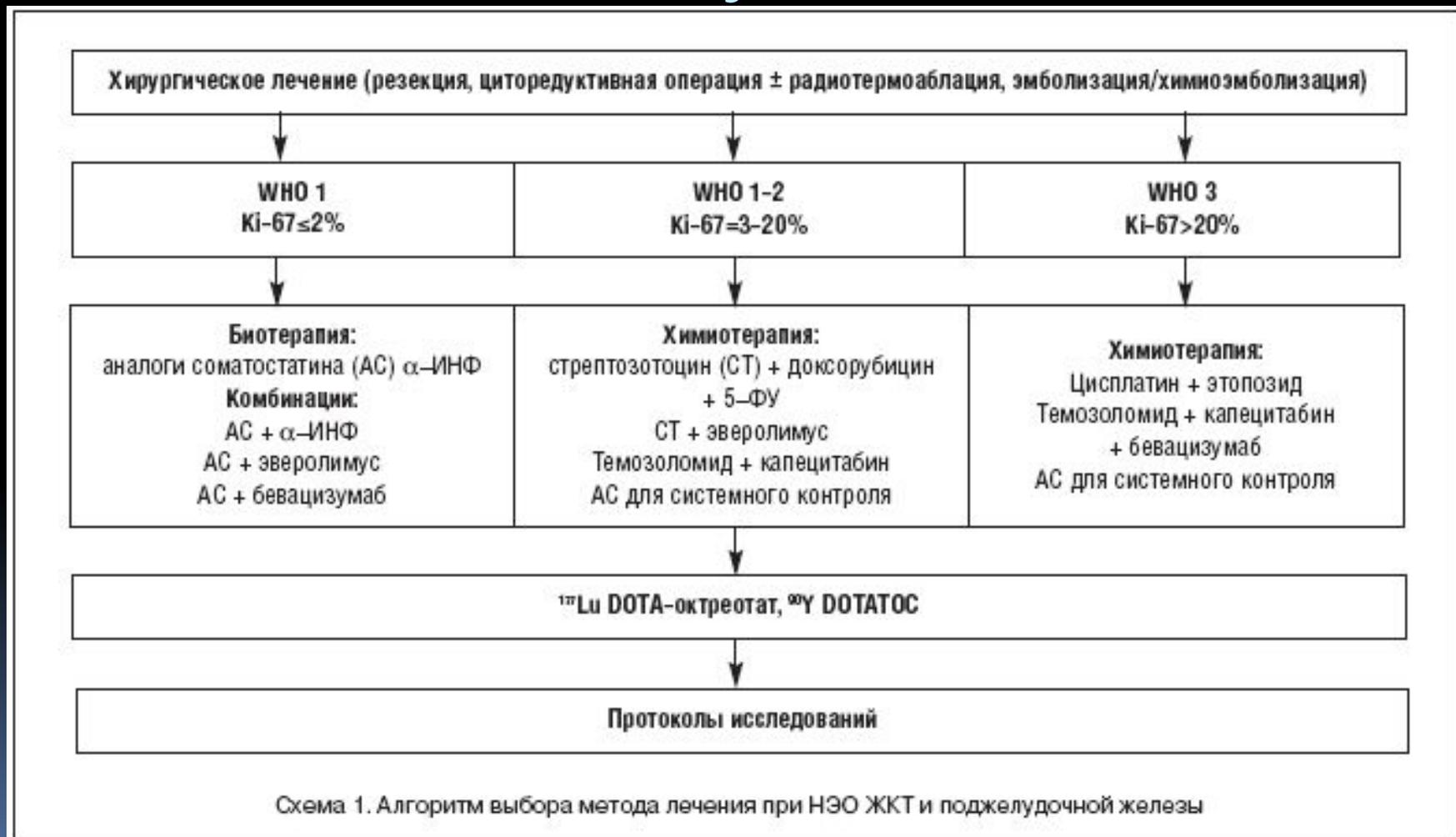


- Диагноз устанавливается на основании клинических симптомов, результатов лабораторных и инструментальных исследований. При эндокринных карциномах определяют уровень серотонина в крови и 5-ГИУК в моче. При инсуломах проводят исследование крови на содержание глюкозы, инсулина, проинсулина и С-пептида. При глюкагономах выполняют анализ крови на глюкагон, при випомах – на вазоактивный интестинальный пептид, при гастриномах – на гастрин. Кроме того, план обследования больных с подозрением на нейроэндокринную опухоль включает в себя УЗИ органов брюшной полости, КТ и МРТ органов брюшной полости, ПЭТ, сцинтиграфию и эндоскопические исследования. При подозрении на злокачественный характер опухоли осуществляют биопсию.

Лечение

- Радикальным методом лечения нейроэндокринной опухоли является ее оперативное иссечение в пределах здоровых тканей. Из-за множественности новообразований, затруднений при определении расположения небольших узлов и высокой частоты метастазирования полное удаление нейроэндокринных опухолей у значительной части больных не представляется возможным. Для уменьшения клинических проявлений заболевания назначают симптоматическое лечение с использованием октреотида и других аналогов соматостатина. При быстром росте злокачественных новообразований показана химиотерапия.

Алгоритм лечения при НЭО ЖКТ и поджелудочной



Прогноз

- Прогноз зависит от типа, степени злокачественности и распространенности неоплазии. Средняя пятилетняя выживаемость больных эндокринной карциномой составляет 50%. У пациентов с карциноидным синдромом этот показатель снижается до 30-47%. При гастриноме без метастазов до пяти лет с момента постановки диагноза удается дожить 51% больных. При наличии метастазов пятилетняя выживаемость пациентов с такой нейроэндокринной опухолью снижается до 30%. Прогноз при глюкагономе неблагоприятен, однако средние показатели выживаемости точно не установлены из-за редкой встречаемости данного типа нейроэндокринной опухоли.

Спасибо за Внимание!!!

