Нейроэндокринные опухоли

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C10, C11, C14, C15, C16, C17, C18, C19 · Российская ассоциация эндокринологов, Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Нейроэндокринные опухоли — разнородные новообразования из нейроэндокринных клеток, которые могут быть функционирующими или нефункционирующими и встречаются в разных органах. Практически важны морфологическая верификация с Ki-67, оценка распространенности, рецепторного статуса к соматостатину и выбор между хирургией, аналогами соматостатина, таргетной терапией, ПРРТ и химиотерапией.

Главное

- Для ГЭП-НЭО градация строится по митозам и Ki-67: G1 — <2 митозов/2 мм² и Ki-67 <3%; G2 — 2–20 и Ki-67 3–20%; G3 — >20 и Ki-67 >20%. Grade ставят по наивысшему показателю.
- Классический карциноидный синдром проявляется диареей, приливами, гиперемией кожи, реже бронхоспазмом; диарея может достигать 30 и более эпизодов в сутки, приливы — от нескольких раз в сутки до 1–3 и более в час.
- Диагноз НЭО устанавливают по анамнезу, лабораторно-инструментальным данным и результатам патолого-анатомического исследования биопсийного или операционного материала.
- Биопсия опухоли или метастаза нужна всем пациентам с НЭО; при инсулиноме — только в сложных диагностических ситуациях. УУР С, УДД 5.
- Патолого-анатомическое исследование при НЭО обязательно включает морфологию и ИГХ; всем пациентам определяют Ki-67, а также экспрессию SSTR2A и SSTR5 как возможный предиктор чувствительности к аналогам соматостатина. УУР С, УДД 5.
- Хирургия — основной радикальный метод при локализованных, резектабельных местно-распространенных и резектабельных метастатических НЭО; объем зависит от локализации, размера, функциональности, метастазов и осложнений. УУР С, УДД 5.
- После завершения лечения наблюдение пожизненное: первые 2 года — каждые 3 месяца, 3–5-й годы — каждые 6 месяцев, далее — ежегодно. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. При подозрении на НЭО провести тщательный сбор жалоб и анамнеза для выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения. УУР С, УДД 5.
2. Провести полный физикальный осмотр: кожа и периферические лимфатические узлы обязательны. УУР С, УДД 4.
3. Выполнить базовые анализы всем пациентам: развернутый общий анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмму и биохимический общетерапевтический анализ крови. УУР С, УДД 5.
4. Подбирать биомаркеры по синдрому: ХгА при всех типах НЭО; ПП — при НЭО поджелудочной железы; НСЕ — при НЭО легких и тимуса; серотонин и 5-ГИУК — при карциноидном синдроме; гастрин — при гастриноме; инсулин, С-пептид и глюкоза — при инсулиноме только на фоне гипогликемии. УУР С, УДД 5.
5. При подозрении на феохромоцитому или параганглиому исследовать метанефрин и норметанефрин в крови или моче; ФХЦ/ПГ подозревают при пароксизмальной АГ, тахикардии, головной боли, профузной потливости, инциденталоме надпочечника с нативной плотностью КТ >10 HU и ряде наследственных/анамнестических признаков. УУР С, УДД 5.
6. До планирования лечения оценить распространенность: КТ грудной клетки с в/в контрастом; КТ или МРТ брюшной полости и малого таза с в/в контрастом; эндоскопию по предполагаемой зоне поражения. УУР С, УДД 5.
7. При метастатическом или местнораспространенном процессе выполнить ПЭТ-КТ с 68Ga-DOTATATE, 68Ga-DOTATOC или 68Ga-DOTANOC для рецепторного статуса, стадирования и оценки возможности ПРРТ; при невозможности — ОФЭКТ с 99mTc-HYNIC-D-(Phe1)-(Tyr3)-octreotide. УУР С, УДД 5.

Лечение

- НЭО желудка 1–2 типа G1–G2 >10 мм лечат эндоскопической резекцией слизистой; при опухоли >20 мм, инвазии в мышечный слой или метастазах в лимфоузлах — резекция желудка или гастрэктомия.
- Нефункционирующие НЭО поджелудочной железы G1–G2 ≤10 мм без расширения главного панкреатического протока подлежат активному наблюдению; при G1 >10 и ≤20 мм возможны наблюдение или энуклеация; при >20 мм или расширении протока — операция с лимфодиссекцией.
- После операции при НЭО G1–G2 рутинное применение послеоперационной терапии не рекомендуется. УУР B, УДД 2.
- После хирургического лечения I–III стадии нейроэндокринных карцином или НЭО G3 с Ki-67 >55% проводят 4–6 курсов адъювантной химиотерапии EP/EC. УУР C, УДД 4.
- При неоперабельных или метастатических высокодифференцированных НЭО G1–G2 ЖКТ, поджелудочной железы, карциноидах легкого/средостения с SSTR2A и/или SSTR5 назначают аналоги соматостатина: октреотид 100 мкг 3 раза/сут 2 недели, затем октреотид пролонгированный 30 мг в/м или ланреотид 120 мг подкожно каждые 28 дней. УУР B, УДД 2.
- При отсутствии рецепторов соматостатина у неоперабельных высокодифференцированных НЭО G1–G2 возможна таргетная терапия: эверолимус 10 мг/сут постоянно при всех локализациях; сунитиниб 37,5 мг постоянно только при НЭО поджелудочной железы или ФХЦ/ПГ. УУР C, уровень доказательности 4.
- Рекомендуется рассмотреть проведение ПРРТ 177Lu-DOTA-TATE во 2-й и последующих линиях при неоперабельных или метастатических НЭО с подтвержденной экспрессией рецепторов соматостатина: 5,55–7,4 ГБк, 4 цикла, интервал 8 недель; через 4–24 часа после каждого введения — октреотид пролонгированный 30 мг в/м или ланреотид 120 мг подкожно. УУР A, УДД 1.
- При НЭО G3 с Ki-67 <55% в 1-й и последующих линиях используют химиотерапию; приоритеты: TemCap, XELOX, FOLFOX, mGemOx для НЭО ЖКТ; EP/EC, TemCap, mGemOx для НЭО легких. При Ki-67 >55% приоритет в 1-й линии — EP/EC независимо от локализации или mFOLFIRINOX при НЭК ЖКТ. УУР C, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания пациента направляют в центр амбулаторной онкологической помощи, первичный онкологический кабинет или отделение; консультация должна пройти не позднее 5 рабочих дней от даты направления.
- Гистологическая верификация должна быть выполнена в срок до 15 рабочих дней с момента поступления биопсийного или операционного материала в патолого-анатомическое бюро.
- Специализированное лечение начинают не позднее 14 календарных дней после гистологической верификации НЭО либо после предварительного диагноза, если амбулаторная морфологическая верификация не показана.
- Экстренная или неотложная госпитализация показана при осложнениях онкологического заболевания или осложнениях лечения, требующих специализированной помощи.
- Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств с последующим наблюдением и для специализированного противоопухолевого лечения, требующего круглосуточного или дневного стационара.

Частые вопросы

Какие маркеры сдавать при подозрении на карциноидный синдром?

В тексте указаны ХгА, серотонин, 5-ГИУК, гистамин и NT-proBNP. При повышенных серотонине и 5-ГИУК NT-proBNP проверяют ежегодно для раннего выявления карциноидной болезни сердца. УУР C, УДД 5.

Когда НЭО считают G1, G2 или G3?

Для гастроинтестинальных и гепатопанкреатобилиарных НЭО: G1 — Ki-67 <3% и <2 митозов/2 мм²; G2 — Ki-67 3–20% и 2–20 митозов/2 мм²; G3 — Ki-67 >20% и >20 митозов/2 мм². Степень выбирают по более высокому показателю.

Что является первой линией лекарственной терапии при метастатических высокодифференцированных НЭО с рецепторами соматостатина?

Аналоги соматостатина: октреотид 100 мкг 3 раза в сутки 2 недели, затем при переносимости октреотид пролонгированный 30 мг в/м или ланреотид 120 мг подкожно каждые 28 дней. УУР В, УДД 2.

Когда нужна ПЭТ-КТ с аналогами соматостатина?

Ее выполняют при подозрении на отдаленные метастазы или при подтвержденном метастатическом/местнораспространенном процессе, чтобы уточнить распространенность, рецепторный статус и возможность ПРРТ. УУР С, УДД 5.

Как часто наблюдать пациента после лечения НЭО?

Наблюдение пожизненное: в 1–2-й годы каждые 3 месяца, в 3–5-й годы каждые 6 месяцев, после 5 лет ежегодно. Объем обследования зависит от локализации, типа и статуса опухоли. УУР С, УДД 5.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/610-nejroendokrinnye-opuholi. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/610_2