

## **Что представляет собой медуллярный рак щитовидной железы (МРЦЖ)?**

Медуллярный рак щитовидной железы, или МРЦЖ, — редкая форма рака щитовидной железы. Эта железа является частью эндокринной системы, как показано ниже. Если это заболевание отсутствует в семейном анамнезе, его называют спорадической формой МРЦЖ. Один из четырех, или 25 %, случаев МРЦЖ встречаются в виде составной части редкого заболевания, которое может передаваться по наследству в семьях и называется множественным эндокринным новообразованием второго типа (МЭН2). Всем пациентам с формой МРЦЖ, которая представляется спорадической, необходимо предлагать пройти скрининг ДНК (генное тестирование), если они первые носители генной аномалии в семье. См. наши информационные бюллетени «Что представляет собой множественное эндокринное новообразование типа 2А?» и «Что представляет собой множественное эндокринное новообразование типа 2В?».

Щитовидная железа находится на передней стороне шеи. Эта железа вырабатывает три гормона: тироксин и трийодтиронин (необходимые для поддержания обмена веществ в организме, для умственного и физического развития), а также кальцитонин.

МРЦЖ начинается в С-клетках щитовидной железы, вырабатывающих кальцитонин. Увеличение численности С-клеток (гиперплазия С-клеток) происходит до их превращения в раковые. МРЦЖ может распространяться в ближайшие лимфоузлы. Но даже при этом физические симптомы могут отсутствовать. По мере роста МРЦЖ повышается уровень кальцитонина.

Если хирургическим путем удалить щитовидную железу и ближайшие лимфоузлы в то время, как рак все еще не выходит за пределы щитовидной железы (тотальная тиреоидэктомия и центральная лимфаденэктомия), пациент обычно исцеляется. Если после операции уровень кальцитонина по-прежнему повышен, это показывает, что раковая опухоль распространилась (метастазировала) или не была полностью удалена. В этом случае для контроля ее роста может быть продолжено хирургическое лечение, или могут быть назначены другие виды терапии. До сих пор не существует средства для полного излечения от метастазировавшего МРЦЖ, однако его рост нередко замедлен и может бессимптомно продолжаться годами. Появляющиеся симптомы часто можно контролировать, используя лучевую терапию, новые медикаментозные методы лечения и очень редко химиотерапию (см. раздел «Как проводится лечение при МРЦЖ в случае его метастазирования?»)

## **Как диагностируется МРЦЖ?**

В большинстве случаев пациенты либо их партнеры или коллеги могут заметить вновь появившийся бугорок на шее. Иногда МРЦЖ может вызывать диарею, хотя не сразу становится ясно, что это может быть связано с появлением бугорка на шее. МРЦЖ может значиться в анамнезе некоторых семей, что делает необходимым генетическое тестирование остальных членов семьи. Диагноз медуллярного рака щитовидной железы может быть подтвержден тонкоигольной биопсией шейного бугорка и в конечном результате —

хирургической операцией (см. раздел «Обследование на МРЦЖ»). Для диагностики МРЦЖ иногда используют анализ крови на уровень кальцитонина, однако он может быть повышен по разнообразным причинам, а не только вследствие МРЦЖ.

### ***Дети и МРЦЖ***

У детей МРЦЖ развивается редко. Однако те дети, у которых он все же обнаружен, должны пройти обследование в генетической клинике путем тестирования на генетические болезни, которые могут передаваться по наследству в семьях, поскольку у таких детей вероятно возникновение именно этого заболевания и их потребуются обследовать на другие потенциальные проблемы со здоровьем. Более подробную информацию о сопутствующих генетических заболеваниях см. в наших информационных бюллетенях «Что представляет собой множественное эндокринное новообразование типа 2А?» и «Что представляет собой множественное эндокринное новообразование типа 2В?».

## ***Обследование на МРЦЖ***

Возможно, что для подтверждения диагноза МРЦЖ вам придется пройти следующие виды обследования

### ***Первичный анализ крови на кальцитонин***

Уровень кальцитонина при МРЦЖ обычно повышен (обратите внимание на то, что кровь следует взять непосредственно перед анализом и на ледяной бане в охлажденную лабораторную центрифугу).

### ***УЗИ и тонкоигольная аспирационная биопсия***

Безболезненное ультразвуковое сканирование шеи позволяет получать снимки щитовидной железы и любых бугорков или кист. Образец ткани (биоптат) получают путем введения очень тонкой иглы в опухоль щитовидной железы. Образец изучают под микроскопом, что служит весьма надежным способом диагностирования МРЦЖ.

## ***Лечение при МРЦЖ***

МРЦЖ отличается от других видов рака щитовидной железы. Оптимальное лечение в этом случае проводится в больнице, которая обладает опытом в лечении пациентов с МРЦЖ, и хирургом — специалистом по эндокринной системе или области головы и шеи, который регулярно оперирует таких пациентов.

Как только диагноз МРЦЖ поставлен, следует провести УЗИ шеи для картирования распространенности заболевания (УЗИ с целью стадирования рака). Если нет подозрения на увеличение лимфоузлов, щитовидную железу удаляют вместе с центральными лимфоузлами (тиреоидэктомия с центральной лимфаденэктомией). Если увеличенные лимфоузлы обнаружены, одновременно с тиреоидэктомией следует предпринять удаление других шейных (боковых) лимфоузлов. Если установлен диагноз МРЦЖ, необходимо провести анализы крови и мочи (даже при отсутствии генетической предрасположенности в семейном анамнезе), чтобы исключить опухолевый рост в надпочечниках, который мог бы вызвать проблемы во время или после операции.

## **Хирургическое лечение**

Тотальная тиреоидэктомия + центральная лимфаденэктомия: у основания передней стороны шеи делают разрез, через который удаляют щитовидную железу и ближайшие к ней лимфоузлы. Если требуется удалить также боковые шейные лимфоузлы, делают больший разрез. Принимать пищу и пить можно почти сразу после пробуждения от наркоза.

### **Пребывание в больнице**

Вам, вероятно, придется провести в больнице в общей сложности 2–3 дня.

### **Факторы риска**

Операция на щитовидной железе, как правило, безопасна, однако могут существовать некоторые факторы риска, о которых следует знать:

- Травмирование нервов, управляющих голосовыми связками, что может повлиять на голос (1–2 %).
- Может произойти неизбежное удаление или травмирование паращитовидных желез, которое может привести к временному падению уровня кальция в крови (гипокальциемии). Иногда это явление может стать перманентным. К симптомам низкого уровня кальция в крови относятся покалывание в губах, пальцах рук и ног, перерастающее в судороги. Все эти симптомы поддаются медикаментозной коррекции.

## **Какие лекарства мне потребуется принимать?**

### **Левотироксин**

После тотальной тиреоидэктомии необходим пожизненный прием левотироксина (тироксина). Таблетки принимают раз в день, а доза зависит от массы тела пациента (обычно 100–150 мкг для взрослых, для детей — меньше). Вам потребуется регулярно сдавать кровь на анализ, чтобы убедиться в правильности дозы. Слишком высокая доза может вызывать такие симптомы, как учащенное сердцебиение, потливость, тревожность, тремор и снижение массы тела. Слишком низкая доза может вызывать такие симптомы, как быстрая утомляемость, замедленное сердцебиение, повышенная чувствительность к холоду и увеличение массы тела. Хотя перечисленные выше симптомы позволяют предположить необходимость изменения дозы, такие же симптомы могут встречаться при других состояниях. Точно установить, что дозу следует изменить, врачам может помочь только анализ крови на содержание тиреотропного гормона (ТТГ). Как только по анализам крови будет определена идеальная для вас доза, повторные анализы потребуется проводить только раз в год.

Медикаментозное замещение кальция (требуется в случае травмирования или неизбежного удаления паращитовидных желез наряду со щитовидной)

### ***Витамин D***

Витамин D в таблетках или капсулах способствует усвоению кальция из пищи. Обычно принимаемый раз в день, этот препарат может быть единственным лекарством, который придется принимать пожизненно после травмирования или удаления паращитовидных желез.

### ***Карбонат кальция***

Эти таблетки, напоминающие мел, надо жевать или сосать. Их обычно используют для временного «подстегивания» уровня кальция после операции, но не обязательно назначают на всю оставшуюся жизнь. О том, что доза слишком высока или что прием этой добавки больше не требуется, может свидетельствовать появление у пациента головных болей, тошноты и рвоты.

### ***Магниева добавка***

Может применяться в форме инъекций или таблеток (например, глицерофосфат магния), но редко на длительный срок.

## ***Как проводится лечение, если произошло распространение МРЩЖ?***

У пациентов с МРЩЖ высокий уровень кальцитонина в крови может сохраняться даже после операции. Однако, несмотря на то что это свидетельствует об остающихся в организме клетках МРЩЖ, пациенты, у которых уровень кальцитонина превышает норму, остаются без изменения с течением времени или медленно повышается, часто не нуждаются в дальнейших обследованиях или лечении. Это связано с тем, что методами визуализации не всегда удается выявить локализацию заболевания за пределами шеи, если только уровень кальцитонина не слишком высок: кальцитонин сам по себе не служит доказательством опухолевого роста. И все же для некоторых пациентов может быть целесообразен поиск метастазов заболевания с применением различных методов визуализации (в том числе, с использованием радиоактивных изотопов), после чего потребуется дополнительное хирургическое лечение или лучевая терапия.

С-клетки вырабатывают также вещество, называемое карциноэмбриональным антигеном (КЭА), содержание которого определяют параллельно с кальцитонином для сбора дополнительных сведений о заболевании, распространившемся за пределы шеи.

### ***Терапия с применением МИБГ/октреотида***

В тех случаях, когда хирургическое лечение становится невозможным из-за распространенности или локализации заболевания, некоторые специализированные медицинские центры могут провести лечение с применением радиоактивных веществ (октреотид или МИБГ) Эти вещества дают очень мало побочных эффектов и могут способствовать уменьшению или сдерживанию распространения МРЩЖ. Однако их применяют только в том случае, если исследования покажут, что эти вещества будут проникать в опухоль. Вещество медленно вводят в вену. Пациент на несколько дней остается радиоактивным и поэтому должен содержаться в отдельном специальном помещении. Лечение может потребоваться повторить несколько раз с интервалом в три месяца или в

полгода. К возможным побочным эффектам терапии с применением МИБГ/октреотида относится ухудшение самочувствия, иногда ухудшение состояния здоровья.

До тех пор, пока не найден метод полного излечения, в настоящее время при лечении в случае обширного метастазировавшего МРЦЖ много внимания уделяют облегчению симптомов, которые он вызывает.

**Диарея:** может потребоваться изменение характера питания пациента, наряду с противодиарейными препаратами для ее устранения. В некоторых случаях диарею удастся купировать с помощью препаратов октреотида или ланреотида, но они помогают не всем. Некоторые полагают, что в таких случаях препараты могут также помочь замедлить рост опухоли.

**Приливы:** иногда для сдерживания приливов могут использоваться препараты против язвы желудка, называемые H2-блокаторами (циметидин или ранитидин).

**Болезненные метастазы в костях:** боль, вызываемую метастазами МРЦЖ в костную ткань, иногда можно быстро облегчить с помощью дистанционной лучевой терапии. Во всех случаях могут быть назначены обезболивающие средства.

### ***Другие виды терапии при метастазах МРЦЖ***

Для тех случаев, когда другие виды лечения при метастазах МРЦЖ не дают результатов, становятся доступными препараты, относящиеся к ингибиторам тирозинкиназы (ИТК) и ингибиторам мультитикиназы (ИМК). Эти препараты не приносят исцеления, но могут у некоторых людей способствовать замедлению или остановке распространения МРЦЖ, а также облегчению симптомов. Вам следует обсудить этот вариант, возможные побочные эффекты и другие вопросы, касающиеся этих видов терапии, со своим специалистом. ИТК и ИМК не всегда могут подойти пациенту.

Ресурсы

Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders (Ассоциация специалистов по множественным эндокринным неоплазиям)

[www.amend.org.uk](http://www.amend.org.uk)

Полный список членов INCA: <https://incalliance.org/members/>