



Центр компетенций по
диагностике и лечению
функционирующий
нейроэндокринных опухолей



ЦЕЛЬ:

объединение в одном месте обладающих исключительными компетенциями и опытом в различных (смежных) областях медицины специалистов и соответствующих ресурсов для оказания комплексной медицинской помощи больным НЭО

ЗАДАЧИ:

- **использование современных и внедрение новых методов диагностики и лечения больных НЭО**
- **поиск наиболее эффективных предикторов течения и прогноза НЭО**
- **распространение знаний о НЭО, обучение эндокринологов и врачей других специальностей ранней диагностике НЭО и демонстрация преимуществ обследования, лечения и наблюдения больных НЭО в Центре компетенций Центра Амазова**
- **совершенствование командной работы и поощрение взаимообразования членов мультидисциплинарной команды**
- **обеспечение оптимальной маршрутизации для пациента с подозрением на функционирующую НЭО для того, чтобы наиболее комфортным способом и как можно раньше он получил диагноз и лечение**

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА НЕЙРОЭНДОКРИННУЮ ОПУХОЛЬ

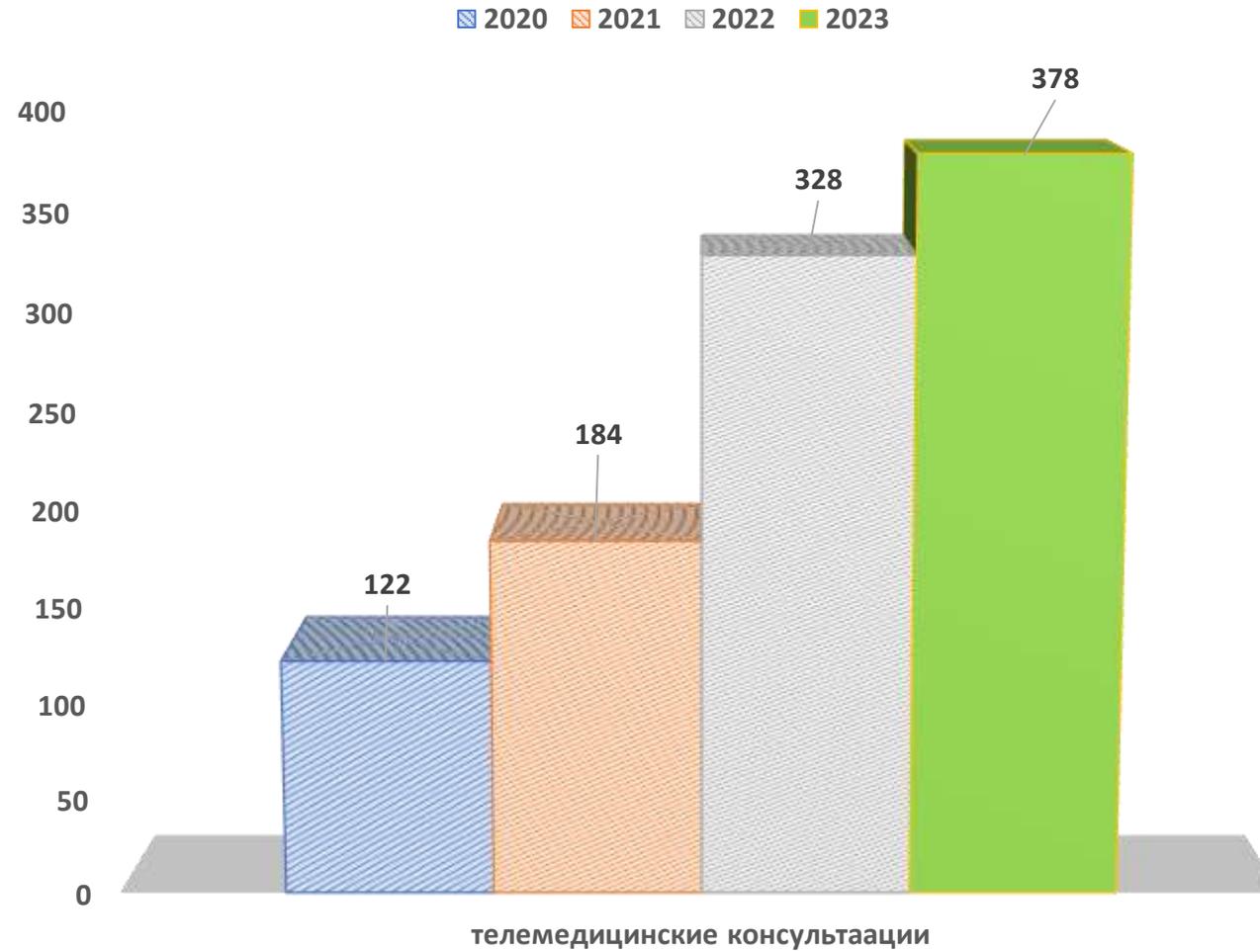




РЕГИОНЫ, ИЗ КОТОРЫХ ПОСТУПАЮТ ПАЦИЕНТЫ В ЦК



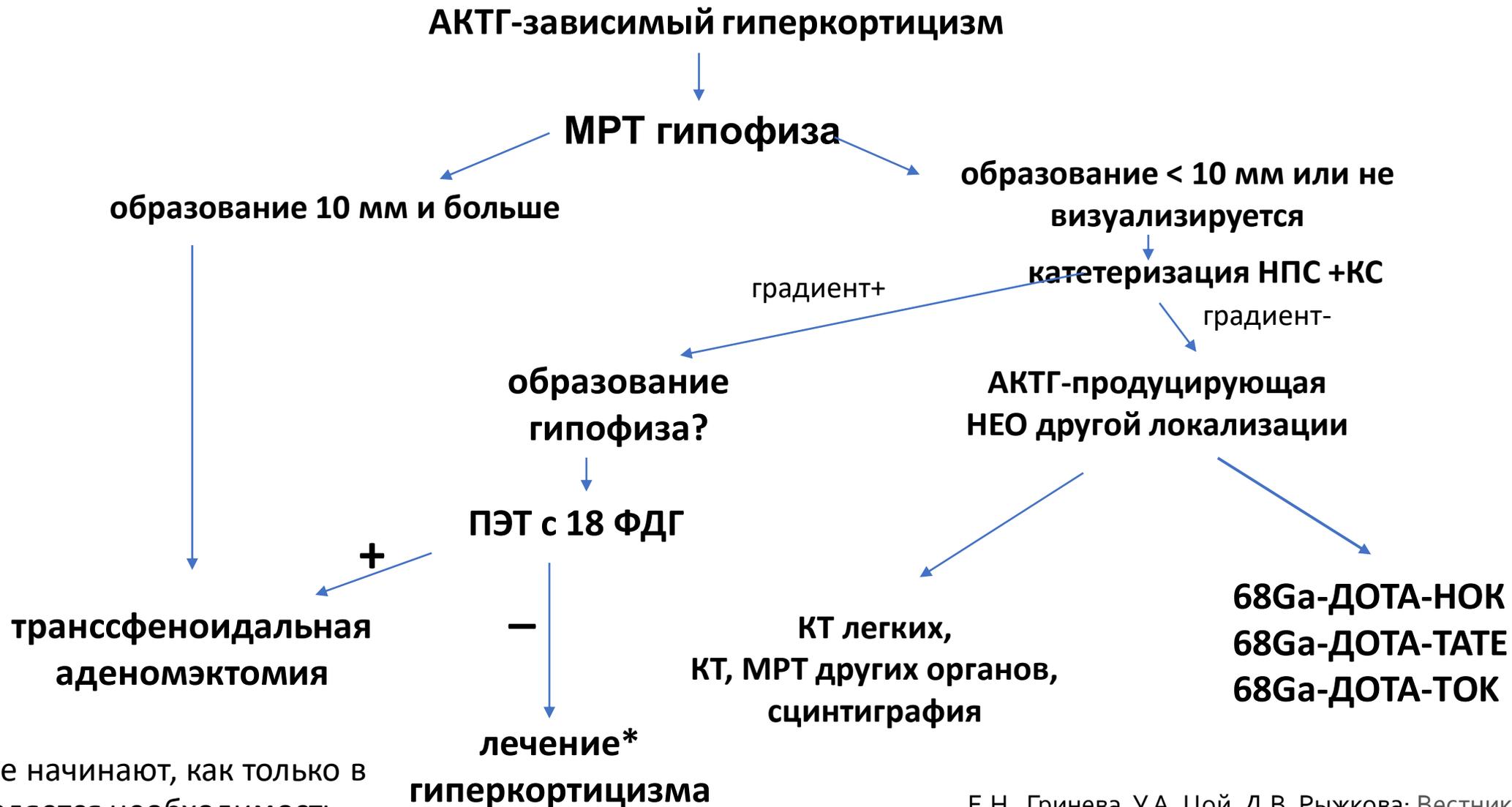
ОСНОВНОЙ КАНАЛ ПОСТУПЛЕНИЯ - ТЕЛЕМЕДИЦИНСКИЕ КОНСУЛЬТАЦИИ



ОСНОВНЫЕ НЕЙРОЭНДОКРИННЫЕ ОПУХОЛИ, С КОТОРЫМИ ПАЦИЕНТЫ ГОСПИТАЛИЗИРУЮТСЯ В ОТДЕЛЕНИЕ ЭНДОКРИНОЛОГИИ (ДАННЫЕ 2023 ГОДА)

НЭО	число пациентов/год
Акромегалия	106
Болезнь Кушинга	52
Эктопический АКТГ-синдром	2
Другие нейроэндокринные опухоли передней доли гипофиза	49
ФЕО/параганглиома	7
ПГПТ	51
Синдром недиабетической гипогликемии, включая инсулиному	18
Прочие нейроэндокринные опухоли	8

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ, ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ АКТГ-ЗАВИСИМОГО ГИПЕРКОРТИЦИЗМА, РАЗРАБОТАННЫЙ В ЦЕНТРЕ КОМПЕТЕНЦИЙ



* лечение начинают, как только в нем появляется необходимость

ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА
ПО ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СОБСТВЕННОСТИ

(12) ОПИСАНИЕ ИЗОБРЕТЕНИЯ К ПАТЕНТУ

(52) СПК
A61B 5/00 (2020.02)

(21)(22) Заявка: 2019125066, 06.08.2019

(24) Дата начала отсчета срока действия патента:
06.08.2019Дата регистрации:
06.07.2020

Приоритет(ы):

(22) Дата подачи заявки: 06.08.2019

(45) Опубликовано: 06.07.2020 Бюл. № 19

Адрес для переписки:

197341, Санкт-Петербург, ул. Ахуратова, 2,
ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" Минздрава
России, отдел трансфера технологий,
инноваций и интеллектуальной собственности,
Меньшиковой Л.С.

(72) Автор(ы):

Рудаков Иван Анатольевич (RU),
Савелло Александр Викторович (RU),
Чербылло Владислав Юрьевич (RU),
Цой Ульяна Александровна (RU),
Гринева Елена Николаевна (RU),
Курицына Наталья Валерьевна (RU)

(73) Патентообладатель(и):

федеральное государственное бюджетное
учреждение "Национальный медицинский
исследовательский центр имени В.А.
Алмазова" Министерства здравоохранения
Российской Федерации (RU)(56) Список документов, цитированных в отчете
о поиске: RU 2655449 C1, 28.05.2018. KZ 26148
A4, 14.09.2012. Гуссаова Н.В. и др. Опыт
применения катетеризации пещеристых и
нижних каменных синусов в
дифференциальной диагностике АКТГ-
зависимого гиперкортицизма, Трансляционная
медицина, 2015, 2-3 (31-32), с.39-47. Hayashi N.
et al, The impact of cavernous sinus drainage
pattern on the results of venous (см. прод.)(54) Способ одномоментной билатеральной катетеризации кавернозных и нижних каменных синусов с
забором проб венозной крови для оценки уровня адренокортикотропного гормона и пролактина

(57) Реферат:

Изобретение относится к медицине, а именно
к нейрохирургии. Через интродьюсеры,
установленные билатерально в бедренные вены,
проводят направляющие катетеры во внутренние
времные вены. Далее через направляющие
катетеры заводят микрокатетеры с помощью
микропроводников в задние отделы кавернозных
синусов. Выполняют синусографию, после чего
выполняют двукратный забор проб венозной
крови с интервалом 2 минуты. После этого
микрокатетеры извлекают в нижние каменные
синусы на уровне выше соустья с позвоночным
венозным сплетением. Выполняют забор пробкрови нижних каменных синусов.
Микрокатетеры удаляют из сосудистого русла.
Далее направляющими катетерами выполняют
забор крови внутренних времных вен, а также из
верхних и нижних полых вен выше и ниже устья
почечных вен. Способ позволяет добиться
адекватного забора проб венозной крови для
подтверждения источника гиперпродукции АКТГ
и пролактина и адекватного проведения
хирургического лечения, при этом снизив риск
диагностической ошибки и рецидив
гиперкортицизма. 1 пр.

RU 2 725 853 C1

RU 2 725 853 C1



ПАТЕНТ

НА ИЗОБРЕТЕНИЕ

№ 2699218

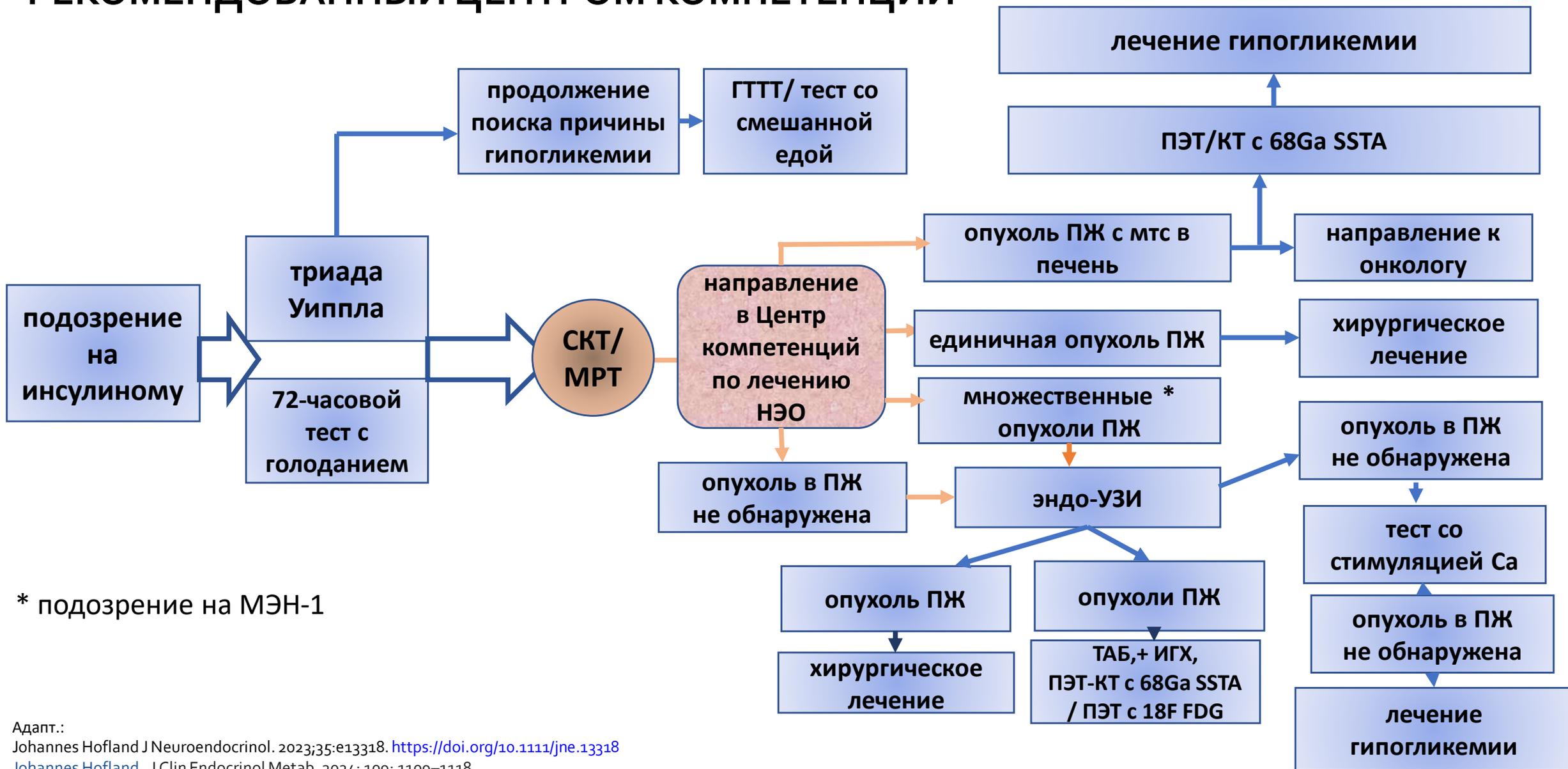
СПОСОБ ДИАГНОСТИКИ МРТ-НЕГАТИВНЫХ АКТГ-
ПРОДУЦИРУЮЩИХ АДЕНОМ ГИПОФИЗАПатентообладатель: *федеральное государственное бюджетное
учреждение "Национальный медицинский исследовательский
центр имени В.А. Алмазова" Министерства здравоохранения
Российской Федерации (RU)*Авторы: *см. на обороте*

Заявка № 2018135814

Приоритет изобретения 09 октября 2018 г.

Дата государственной регистрации в
Государственном реестре изобретений
Российской Федерации 03 сентября 2019 г.Срок действия исключительного права
на изобретение истекает 09 октября 2038 г.Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности
Г.П. Налива

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ ПРИ ИНСУЛИНОМЕ, РЕКОМЕНДОВАННЫЙ ЦЕНТРОМ КОМПЕТЕНЦИЙ



* подозрение на МЭН-1

ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ТЕСТИРОВАНИЕ – ВАЖНАЯ ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ОПЦИЯ ПРИ ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИИ И ОПРЕДЕЛЕНИИ ПРОГНОЗА ПАЦИЕНТОВ С ФЕО/ПАРААНГЛИОМАМИ



КЛАСТЕРЫ ФЕО И ПАРААНГЛИОМ: КЛИНИЧЕСКИЕ И БИОХИМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ВЫБОР ВРАЧЕБНОЙ ТАКТИКИ

кластер	<i>Кластер 1а, связаны с SDHx (10%-15% ФПГЛ)</i>	Кластер 1В (связанны с VHL/EPAS1) ... (15%-20% ФПГЛ)	Кластер 2: <i>RET, NF1, MAX, ...</i> (50%-60% ФЕО/ПГЛ)
% герминативных мутаций	~ 100%	25%	20%
гормональное исследование	НА/ДФ (низкий уровень А, постоянное выделение)	НА (низкий уровень А, постоянное высвобождение)	А + дополнительное повышением НА (высокий уровень КА, эпизодическая секреция)
симптомы	АГ чаще постоянная, тахикардия/-аритмия	АГ чаще постоянная, тахикардия/-аритмия	больше с-мов (тремор, тревога/паника, бледность, приступообразное течение)
возраст выявления	20-30 лет, (5 лет –самое раннее)	детский возраст	40-50 лет, м.б. раньше, (в 10 лет)
локализация опухоли	гл. образом, экстраадренальная	адренальная и экстраадренальная	адренальная
топическая диагностика	⁶⁸Ga-DOTA-SSA PET/CT (иск. FH)	[¹⁸F]FDOPA PET/CT (также для FH)	[¹⁸F]FDOPA PET/CT

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ, ВЫПОЛНЕННЫЕ ПАЦИЕНТАМ С НЕЙРОЭНДОКРИННЫМИ ОПУХОЛЯМИ 22-23 ГГ

нозология	Показание	n	Ген или панель генов	Выявленные мутации
Первичный гиперпаратиреоз	клинические рекомендации множественное поражение ОЦЖ, молодой возраст	27	по Сэнгеру ген менина- 27 NGS – 3	МЭН 1 - 5 пациентов
Инсулинома	молодой возраст	11	по Сэнгеру ген менина	Не выявлено
Аденома гипофиза	молодой возраст, макроаденомы + др. компоненты МЭН 1	14	по Сэнгеру ген менина	МЭН 1 - 2 пациентки с пролактиномами
Феохромоцитома	клинические рекомендации	9	по Сэнгеру ген менина - 3 NGS - 3	RET -1
Параганглиома	клинические рекомендации	2	NGS -2	Не выявлены
Аденома надпочечника	молодой возраст	2	по Сэнгеру ген менина	Не выявлены
НЭО различной локализации (легкие, жкт, яичник)	молодой возраст, сочетание с другими эндокринными опухолями	4	по Сэнгеру ген менина	МЭН 1- 1 пациентка (нэо легкого+ пролактинома)
Врожденный гиперинсулинизм у детей	клинические рекомендации	1	NGS	мутация в гене ABCC8

МЕТОДЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ В ЦЕНТРЕ КОМПЕТЕНЦИЙ



метод	показание
ПЭТ/КТ с 68GA-DOTATATE, 68GA-DOTANOC	топическая диагностика и прогнозирование ответа на терапию аналогами соматостатина у больных НЭО, экспрессирующих ССР, в тч. эктопической продукции АКТГ
ПЭТ/КТ с 18F-DOPA	диагностика ФЕО/параганглиомы, серотонин-секретирующих НЭО(карциноид), эктопической инсулиномы
ПЭТ/КТ с 18F-ФДГ	заболевания гипофиза поиск источника эктопической продукции АКТГ
ПЭТ/КТ с 11С-метионином /холином	диагностика аденом околощитовидных желез

ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ДИАГНОСТИЧЕСКУЮ ТОЧНОСТЬ ПЭТ/КТ^{68Ga} С DOTA-ПЕПТИДАМИ



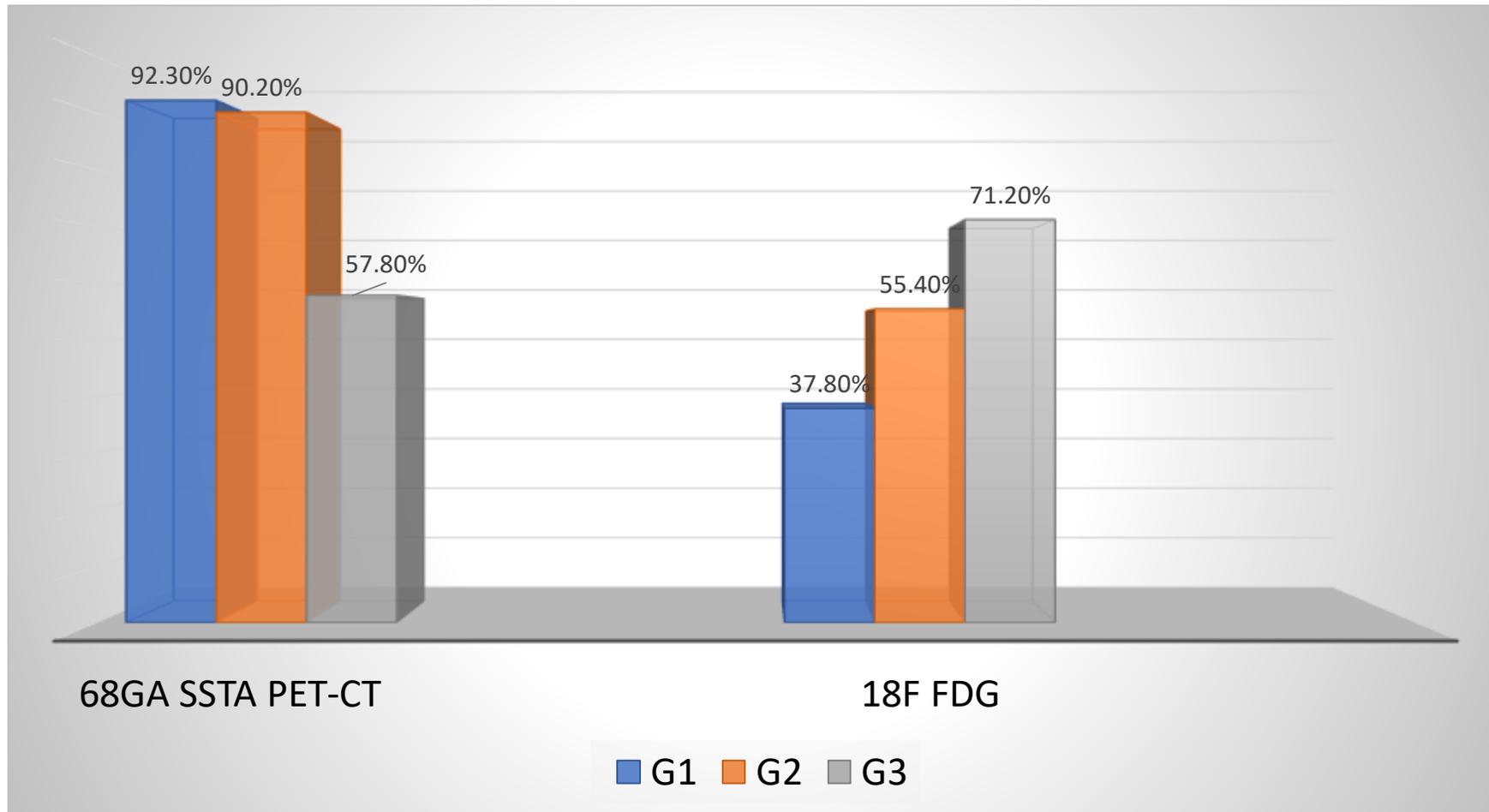
ложноотрицательные результаты

- плохо дифференцированные НЭН, или хорошо дифференцированных НЭО, но с высокой пролиферативной активностью (G3),
- Преимущественная экспрессия ССР 5 подтипа
 - способность хронической гиперкортизолемии снижать экспрессию ССР 2 подтипа опухолью

ложноположительные результаты

- **физиологическое поглощение** ^{68Ga}-DOTATATE печенью, селезенкой, надпочечниками, ЩЖ, ПЖ, почками, и т.д.
- **экспрессировать ССР способны**
 - некоторые опухоли (менингиома, почечно-клеточная карцинома),
 - аденомы гипофиза,
 - саркоидоз, лимфомы, лимфатические узлы воспалительной природы

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ ПЭТ-КТ С 68GA SSTA И ПЭТ С 18F FDG В ДИАГНОСТИКЕ НЕЙРОЭНДОКРИННЫХ ОПУХОЛЕЙ РАЗНОЙ СТЕПЕНИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ



ПАЦИЕНТОВ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА НЕЙРОЭНДОКРИННУЮ ОПУХОЛЬ,
СОМНИТЕЛЬНЫМИ БИОХИМИЧЕСКИМИ ДАННЫМИ И ДАННЫМИ
ОБСЛЕДОВАНИЯ, А ТАКЖЕ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ, НЕДОСТАТОЧНО
РЕАГИРУЮЩИХ НА СТАНДАРТНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, СЛЕДУЕТ
НАПРАВИТЬ В **ЦЕНТР КОМПЕТЕНЦИЙ НЕЙРОЭНДОКРИННЫХ ОПУХОЛЕЙ**