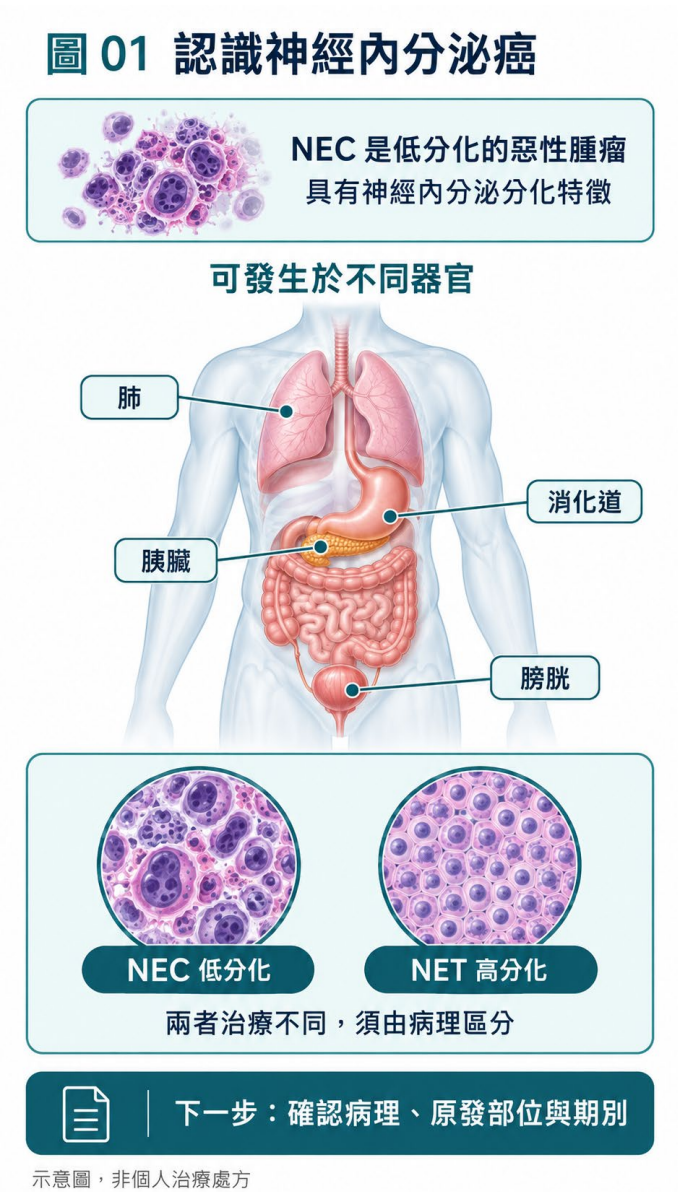
神經內分泌癌治療藍圖：全面解析 2026

症狀、診斷、分期、治療策略、療效、自我照顧

01 認識神經內分泌癌

神經內分泌癌 (Neuroendocrine Carcinoma ,NEC) 是指神經內分泌腫瘤 (neuroendocrine neoplasms, NENs) 中分化不良、高惡性度的亞型，與分化良好的神經內分泌瘤 (neuroendocrine tumors ,NETs) 不同。其預後明顯較差，且治療模式以化療為主，而非 NETs 所使用的生長抑素類似物或標靶治療神經內分泌腫瘤 (NENs)。在最新病理分類中，神經內分泌癌 (,NEC) 屬於高度惡性、分化不良 (Poorly Differentiated) 的上皮惡性腫瘤。



示意圖，非個人治療處方

自 2017–2019 年 WHO 重新分類以來，任何解剖部位的神經內分泌腫瘤皆依據分化程度和級別，分為分化良好的 NETs（1–3 級）和分化不良的 NECs（預設為 3 級）。分化良好 NET 與分化不良 NEC 都可有很高的 Ki-67，治療卻可能不同，不能只看增殖指數便下診斷。

神經內分泌癌（neuroendocrine carcinoma，NEC）是具有神經內分泌分化特徵的惡性上皮腫瘤。病理學上屬低分化、高惡性度，可發生在消化道、胰臟、肺、子宮頸、膀胱等處，

師或腫瘤科醫師。

癌information症資訊store雜貨店 2026

也可能找不到原發部位。名稱中的「神經」不代表它一定長在腦部。

胸腔與胃腸胰神經內分泌腫瘤分類標準

部位	NET（分化良好）	NEC（分化不良）
胸腔	**典型類癌**：每 2 mm² 有絲分裂數 <2；**非典型類癌**：每 2 mm² 有絲分裂數 2–10	**小細胞或大細胞肺神經內分泌癌**：每 2 mm² 有絲分裂數 >10，並具有相應的細胞形態特徵
胃腸胰	**G1**：每 2 mm² 有絲分裂數 <2，或 Ki-67 <3%； G2：有絲分裂數 2–20，或 Ki-67 為 3–20%； G3：有絲分裂數 >20，或 Ki-67 >20%	**小細胞或大細胞神經內分泌癌**：每 2 mm² 有絲分裂數 >20，或 Ki-67 >20%，且具有分化不良的形態特徵



胃腸胰神經內分泌癌（GEP-NECs）在組織學上細分為小細胞型與大細胞型變異株，類同於肺部的小細胞肺癌 (SCLC) 與大細胞神經內分泌癌 (LCNEC)。混合型神經內分泌—非神經內分泌腫瘤 (MiNEN) 則要求各成分至少佔腫瘤的 30%。

02 症狀與就醫警訊

症狀與原發部位有關

消化道 NEC 可能有吞嚥困難、腹痛、排便改變或出血；胰膽附近病灶可能引起黃疸、食慾下降或背痛。肺部病灶可能出現咳嗽、咳血或呼吸

癌information症資訊store雜貨店

腫瘤科醫師。 2026

困難；骨轉移可能造成持續局部疼痛。這些症狀也可能由其他疾病造成，不能單靠症狀確診。

全身與荷爾蒙症狀

體重不明原因減輕、疲倦或食慾變差都值得評估。典型潮紅、腹瀉等荷爾蒙症候群較常見於部分 NET，並不是大多數低分化 NEC 的代表症狀；沒有荷爾蒙症狀也不能排除 NEC。

何時需要緊急就醫

大量出血、黑便伴暈眩、嚴重喘、意識改變，或新發背痛合併腿無力與大小便異常，應立即就醫。治療期間體溫達 38°C、畏寒或明顯不適，立即聯絡團隊或急診；不要先服退燒藥掩蓋感染。

參考來源 [2]、[5]

03 診斷檢查與癌症期別

神經內分泌癌 (NECs) 表現出部分或完全喪失神經內分泌腫瘤 (NETs) 中常見的類器官結構、高增殖率（Ki-67 通常 ≥55%）、頻繁的細胞分裂以及壞死。



切片是確診關鍵

通常以內視鏡、支氣管鏡或影像導引取得足夠組織。病理醫師綜合細胞形態、壞死、細胞分裂現象與免疫染色的判讀；常用 synaptophysin、chromogranin A、INSM1 等標記。某個標記陽性並不等於就是 NEC，需排除其他癌症並與臨床對照。

輔助性免疫組織化學檢查，如 p53（在 NEC 中為異常/過度表達，而在 G3 NET 中為野生型模式）和 Rb1（在 NEC 中缺失，在 G3 NET 中保留），有助於鑑別模稜兩可的高分級病例；因為 Ki-67 指數超過 50% 加上異常的 p53/Rb1/SMAD4 表達可歸類大多數的 NEC，

而 DAXX/ATRX 的缺失則傾向診斷為 G3 NET。

腫瘤病理切片的免疫組織化學染色（IHC），這三種標記主要用來判斷腫瘤是否具有**神經內分泌分化**，常用於疑似神經內分泌腫瘤（NEN），包括神經內分泌瘤（NET）與神經內分泌癌（NEC）的診斷。

標記	主要用途與判讀重點
Synaptophysin（突觸素）	神經內分泌細胞小囊泡相關蛋白，常用來確認神經內分泌分化；通常較敏感，NEC 也常呈陽性。但個別非神經內分泌癌也可能表現，因此需配合腫瘤形態與其他標記判讀。
Chromogranin A（CgA，嗜鉻粒蛋白 A）	分泌顆粒相關蛋白；陽性可支持神經內分泌分化，對分化較好的 NET 特別有用。部分分化不良的 NEC，尤其小細胞型，染色可能較弱或陰性。
INSM1	神經內分泌相關轉錄因子，呈**細胞核染色**；可作為輔助標記，尤其在 CgA 陰性或只局部陽性、但形態仍懷疑 NEC 時有幫助。

ENETS 指引建議，消化道 NEC 的病理診斷需結合形態、Ki-67 與神經內分泌標記；Synaptophysin 和 CgA 是常用標記，INSM1 可協助判讀 CgA 染色局部或陰性的病例。

檢查疾病範圍

常以胸腹骨盆增強電腦斷層作基礎，必要時加做肝臟 MRI 或其他局部檢查。FDG PET 可在特定情境協助評估；生長抑素受體影像不是所有 NEC 的例行檢查。腦部 MRI 則依神經症狀、原發器官與風險安排是否需要。肺外神經內分泌癌在細胞型態與全身化療方案上（如 Cisplatin + Etoposide）與小細胞肺癌（SCLC）高度相似，但在腦部預防與治療策略上，近年臨床共識傾向「不盲目採取與小細胞肺癌相同的高度激進手段」。

分期不等於分級

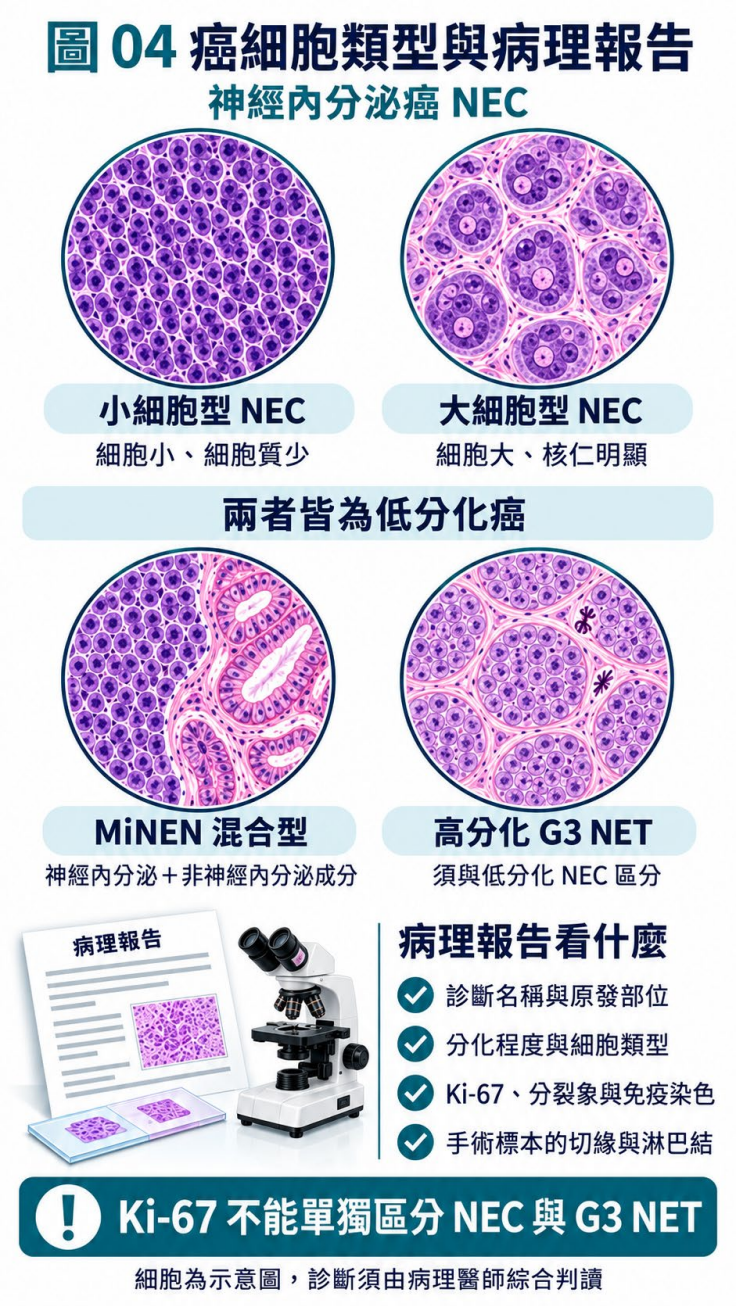
分期描述腫瘤在哪裡、淋巴結與遠端轉移；分級與分化描述細胞特性。依原發器官採用相應 TNM 系統，沒有適用所有 NEC 的單一 I 至 IV 期表。治療討論可先分為局限可切除、局部進展及遠端轉移，再寫明正式期別。

治療前評估

抽血檢查血球、肝腎功能與電解質，評估體能、營養及合併疾病。請索取病理報告、Ki-67、影像與正式分期；腫瘤指標不能取代切片或影像。

參考來源 [1]、[2]

04 癌細胞類型與病理報告



小細胞與大細胞

小細胞型 NEC 常見細胞較小、細胞質少及核模塑；大細胞型 NEC 細胞較大、核仁較明顯。兩者都是低分化癌，需結合形態與標記，而非以腫瘤大小命名。

混合型腫瘤

部分腫瘤同時有神經內分泌與非神經內分泌成分，可能稱為 MiNEN。小切片可能未取到全部成分；治療須考慮最具侵襲性的成分、器官來源及轉移處病理。

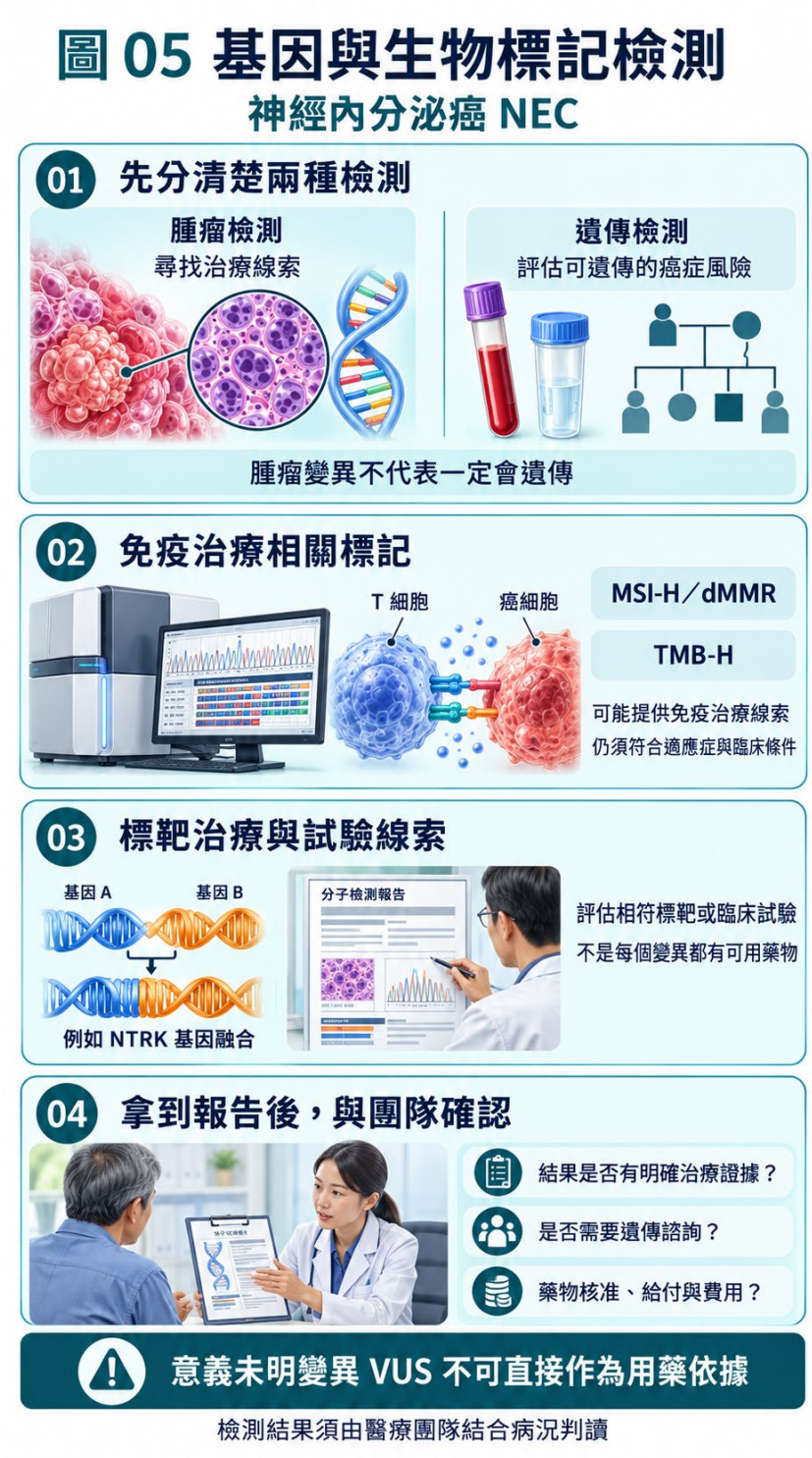
報告上要看什麼

確認診斷名稱、原發部位線索、分化、細胞類型、Ki-67 百分比與細胞分裂現象。手術標本還需看切緣、淋巴結及侵犯範圍。

Ki-67 的限制

Ki-67 是增殖中的細胞比例，取樣部位與方法會影響結果。NEC 的診斷仍必須符合低分化形態。參考來源 [2]

05 基因與生物標記檢測



腫瘤檢測與遺傳檢測不同

腫瘤次世代定序（NGS）尋找癌細胞的變化，協助評估精準治療或試驗；血液或唾液的生殖系檢測則評估可遺傳風險。腫瘤檢出變異不表示一定遺傳給家人。年輕發病、明顯家族史或疑似遺傳變異時，可轉介遺傳諮詢。

值得討論的檢測

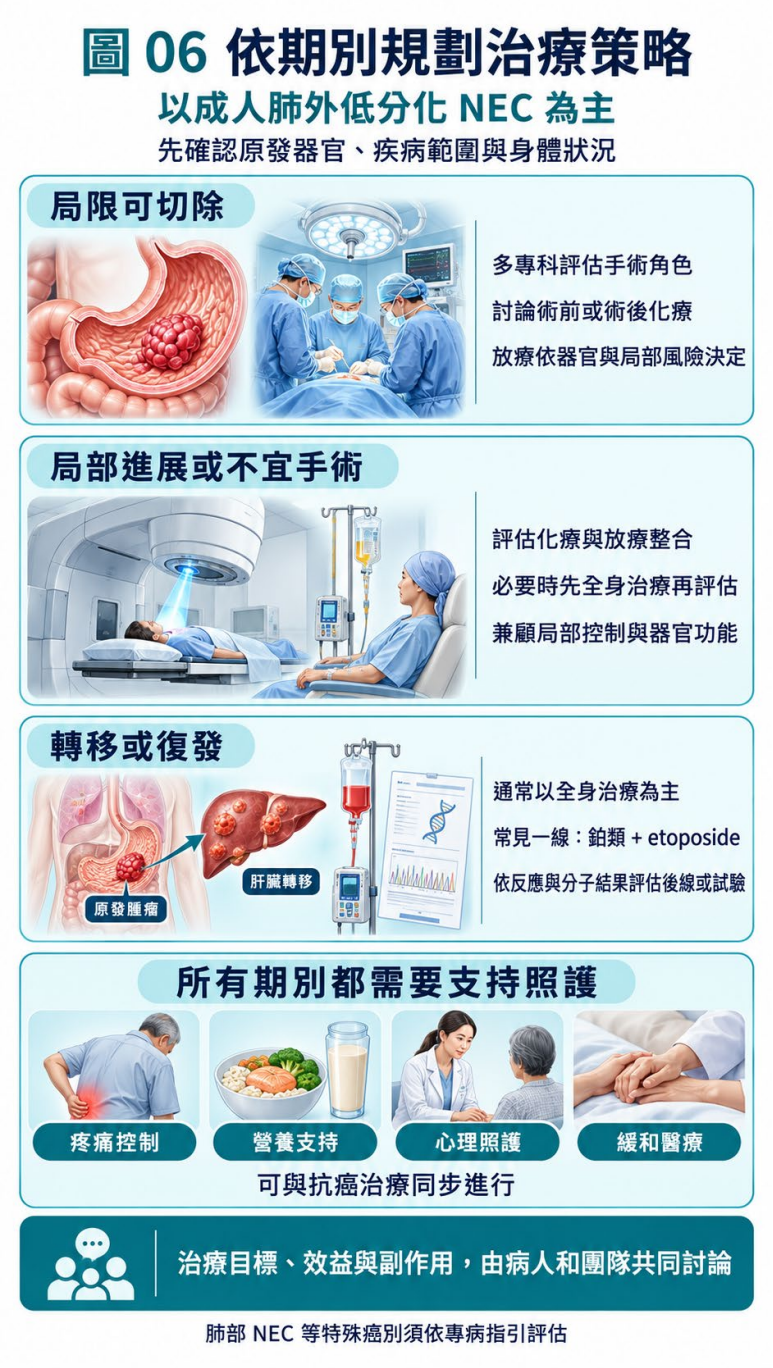
晚期疾病可與團隊討論腫瘤分子分析，包括 MSI / MMR、TMB 與可用藥的融合或突變。MSI-H / dMMR、TMB-H 可能影響免疫治療資格；NTRK 融合可能提供標靶選項。檢出機率與適用性因部位及檢測平台而異。

不是每個變異都有藥

TP53、RB1 等變化可協助理解腫瘤生物學，但不等於已有有效標靶藥。意義未明變異（VUS）不能直接作為用藥依據。若組織不足，可討論再切片或液態切片；血液檢測陰性也不能排除腫瘤變異。

參考來源 [2]、[3]、[4]

06 依期別規劃治療策略



局限而可切除

需由多專科團隊判斷手術是否能完整切除，以及化療、放療的先後順序。NEC 有早期全身擴散風險，不能只因影像看來局限就假設手術足夠。原發器官不同，手術角色差異很大。

局部進展或不宜手術

若局部切除代價高或難以完整切除腫瘤，常需討論化療合併放療，或先全身治療後，再評估局部處理。治療目標、放射範圍與時程都需要個別規劃。

遠端轉移或復發

通常以全身治療控制疾病與症狀，肺外 NEC 常使用含鉑化療。疾病進展則會依先前反應、停藥間隔、分子結果與病人體能狀態來選擇後線治療或參加臨床試驗。

局部放療可用於疼痛、出血控制或壓迫的緩解。

支持照護從一開始加入

疼痛、營養、心理及緩和醫療可以與抗癌治療同步進行。若治療毒性或身體衰弱超過預期效益，討論藥物減量、延後治療、換藥或以舒適為主的照護，都是共同決策的一部分。參考來源 [1]、[2]

07 尋找有經驗的醫療團隊

圖 07 尋找有經驗的醫療團隊
神經內分泌癌 NEC

尋找具 NEC 經驗的團隊



腫瘤內科與原發器官專科

病理、影像、外科與放射腫瘤科

由個案管理師協助整合照護

就診前，備妥資料



病理報告與
切片資料



影像與
檢查報告



治療紀錄
與日期



用藥清單
與症狀紀錄

與醫師確認四個問題



1. 診斷是 NEC 還是 NET？
2. 原發部位與期別是什麼？
3. 治療目標與預期效益？
4. 是否需分子檢測或臨床試驗？

建立清楚的照護安排



- 詢問多專科討論與病理複核
- 必要時取得第二意見
- 確認費用、回診與緊急聯絡方式

帶著資料與問題，和團隊共同決策

可由目前主治醫師或醫院癌症中心協助轉介

08 手術與藥物治療方案



手術與放療

局限肺外 NEC 是否手術，須依器官、可切除性與全身擴散風險決定；術前或術後常需討論是否使用含鉑化療，是否放療則依手術的切緣是否完全乾淨或還存有癌細胞、來評估局部復發風險。轉移疾病的減積手術並非是所有 NEC 的常規。肺外 NEC 通常不常規使用預防性腦部照射。

常用一線化療

鉑類藥物（Platinum）合併（etoposide）化療仍是各部位晚期神經內分泌癌（NEC）的一線標準治療，其客觀緩解率達 41–75%，但在產生繼發性抗藥性前，中位緩解持續時間僅為 8–9 個月。EC 為 etoposide 加 carboplatin，常約每 3 週一個週期。etoposide 常於第 1 至 3 天給藥，鉑類白金常用於第 1 天，實際可採不同排程。療程數依情境與反應來進行調整，局限整合治療通常為 4 至 6 個週期；不能把固定週期數套用所有晚期病人。若在一線治療後超過 6 個月發生惡化，再次嘗

試鉑類合併依託泊苷治療是合理的；若較早發生惡化，則需進行二線治療（FOLFIRI、FOLFOX/CAPOX 或以 temozolomide 為基礎的方案），儘管目前尚未建立標準的二線治療方案，且預後仍然較差（客觀緩解率 ~18%，中位無惡化存活期 ~2.5 個月）。

其他化療與後線選擇

消化系統 NEC 可討論 cisplatin 加 irinotecan（IP）；TOPIC-NEC 試驗採每 4 週，irinotecan 第 1、8、15 天及 cisplatin 第 1 天。復發後可考慮 FOLFIRI（5-FU、leucovorin、irinotecan），或選擇性使用 FOLFOX（5-FU、leucovorin、oxaliplatin），常每 2 週；目前沒有適用所有 NEC 的標準單一後線。

治療前的安全安排

每次治療前評估血球、肝腎功能、電解質與症狀。cisplatin 需評估水分補充、腎臟與聽力風險；carboplatin 劑量需依腎功能計算。安排止吐藥，並依嗜中性球低下風險決定是否使用白血球生成素 G-CSF。參考來源 [2]、[6]

8.1 免疫與標靶治療的適用條件

免疫治療需分情境

肺外 NEC 不能直接套用廣泛期小細胞肺癌的一線免疫合併化療。未經生物標記選擇的肺外 NEC，單藥免疫反應有限；雙免疫或免疫合併化療可依專科判斷、最新證據與臨床試驗評估，不列為所有病人的固定處方。

Pembrolizumab 的泛癌種路徑

腫瘤若為 MSI-H / dMMR 或 TMB-H，可評估泛癌種免疫治療。FDA 的 TMB-H 適應症以 ≥10 mutations/Mb、不可切除或轉移、先前治療後進展且無合適替代方案為條件之一，需使用符合要求的檢測。成人常見給藥為每 3 週 200 mg 或每 6 週 400 mg 靜脈輸注；以治療當時仿單與團隊處方為準。PD-L1 單獨陽性不是所有肺外 NEC 的通用用藥資格。[3,9]

NTRK 融合的標靶路徑

若證實 NTRK 基因融合，符合適應症時可討論 larotrectinib。FDA 初始泛癌種適應症涵蓋轉移、或手術可能造成嚴重損害，且無合適替代治療或已進展者；成人常見劑量為口服 100 mg 每日兩次。需評估肝功能、藥物交互作用及當地可近性，不能僅憑 NTRK 的一般突變或蛋白表現選藥。[4]

方案如何持續或調整

化療常在數個週期後依影像與身體狀況評估；免疫與標靶依適應症持續至疾病進展、或不可接受毒性。確認療程前所需檢驗、回診間隔時間及停藥警訊。不要自行換藥、更改劑量或時程。

09 治療副作用與處理



9.1 化療的常見問題

可能出現疲倦、掉髮、噁心、口腔黏膜炎及血球下降。依處方預防止吐，少量多餐，保持口腔清潔；若吃不下、持續嘔吐、尿量減少或出血，及早聯絡團隊。副作用輕重不能用來判斷化療是否有效。

9.2 不同藥物的重點

cisplatin 要留意腎功能、電解質、耳鳴與聽力；含鉑或 oxaliplatin 治療需回報手腳麻木。irinotecan 可造成腹瀉，需分辨給藥當下與延遲發生的腹瀉，照團隊指示處理；大量水瀉、發燒或脫水應立即求助。

9.3 免疫與標靶治療

免疫治療可能造成肺炎、腸炎、肝炎及甲狀腺或其他內分泌異常。如有新發生的喘、嚴重腹瀉、黃疸或異常疲倦需立即回報，即使停藥後也可能發生。標靶治療副作用依藥物而異，需注意肝功能、暈眩、皮膚與腸胃症狀。

9.4 神經內分泌腫瘤（NEN）全身性化學治療 protocol

9.4.1 Protocol 注意事項

1. **先確認病理分類**：應以形態學判斷分化程度，並結合 Ki-67、有絲分裂數與免疫組織化學；NET G3 與 NEC 不可只用分級數字互換。
2. **NET G1–G2 不等於一律化療**：CAPTEM 的隨機試驗證據主要來自晚期胰臟 NET；其他部位及治療線別需個別評估。
3. **NET G3 不宜自動套用 NEC 方案**：NET G3 的治療證據仍有限，應依分化程度、腫瘤生長速度、Ki-67、原發部位與腫瘤負荷選擇。
4. **NEC 的鉑類方案療效有限且可能快速進展**：轉移性消化道 NEC 可考慮 carboplatin + etoposide；Ki-67 <55% 時對鉑類方案的反應可能較低，但此數值不宜單獨決定治療。
5. **免疫治療合併化療仍非一般標準方案**：nivolumab 合併鉑類化療等方案應標示為臨床試驗或特定情境的治療選項，不宜與已建立的一線標準並列。

9.4.2 治療前分類與選擇原則

治療選擇應先依**分化程度、組織學分級、原發部位、Ki-67 指數、疾病進展速度與腫瘤負荷**分類。尤其要區分**分化良好的 NET G3** 與**分化不良的 NEC**：兩者雖都屬高增殖指數腫瘤，治療反應與預後並不相同。

病理類型 / 族群	化學治療定位	可考慮方案	Protocol 重點
分化良好 NET G1–G2，尤其胰臟 NET	化學治療用於特定患者；常考慮於腫瘤負荷較大、疾病進展較快、Ki-67 相對較高或需要腫瘤縮小時。不是所有 NET G1–G2 的預設一線治療。	**CAPTEM**：capecitabine（卡培他濱）+ temozolomide（替莫唑胺）。胰臟 NET 亦可依臨床情況考慮 streptozocin（鏈脲佐菌素）為基礎的方案。	CAPTEM 在晚期胰臟 NET 的隨機試驗中，PFS 優於 temozolomide 單藥。實際治療順序仍須與生長抑素類似物、PRRT、標靶治療等選項一併評估。
分化良好 NET G3	治療依腫瘤生物學行為與個別情況決定；不能只因 Ki-67 >20% 就直接視為 NEC。	可評估 **CAPTEM** 或其他 NET 化療方案；部分侵襲性高、Ki-67 較高或診斷界線不清者，可討論鉑類方案。	ASCO 指引指出，NET G3 可參照部分 G1–G2 NET 的全身治療選項；鉑類 + etoposide 在 NET G3 的證據有限，並非一律首選。
分化不良 NEC，包括小細胞或大細胞型	轉移性疾病的一線化學治療。	**Carboplatin + etoposide**；cisplatin + etoposide 可作為替代方案。	消化道 NEC 常採鉑類合併 etoposide；治療前應確認病理形態與分化程度。Ki-67 可提供資訊，但不應單獨用來區分 NET G3 與 NEC。
NEC 一線	第二線治療需個別化；	可考慮 FOLFIRI、FOLFOX /	第二線證據多來自回溯性研究；

治療後進展	目前沒有適用所有患者的單一標準方案。	CAPOX 或含 temozolomide 的方案。	選擇時考量原發部位、既往療效、體能狀態與 Ki-67。

9.4.3

代表性療效資料

治療方案 / 研究族群	ORR	PFS	OS	判讀與限制
CAPTEM vs. temozolomide 單藥；晚期胰臟 NET（ECOG-ACRIN E2211）	—	22.7 vs. 14.4 個月	58.7 vs. 53.8 個月	CAPTEM 顯著改善 PFS；OS 差異未達統計顯著。這些數據適用於該研究的晚期胰臟 NET 族群。
鉑類 + etoposide；消化道 NEC（NORDIC NEC）	31%	約 4 個月	約 11 個月	回溯性研究；ENETS 彙整資料亦報告其他研究 ORR 約 30–50%、PFS 約 4–6 個月、OS 約 11–12 個月。
鉑類 + etoposide；NEC vs. NET G3（NORDIC NEC 2）	—	NEC：3.4 個月；NET G3：7.4 個月	NEC：7.4 個月；NET G3：21.8 個月	前瞻性世代研究顯示兩類疾病的治療結果不同；不能把 NET G3 與 NEC 合併解讀為同一族群。
NEC 第二線化療方案；多種方案彙整	約 10–30%	約 2–4 個月	約 5–7 個月	以回溯性資料為主，方案與患者族群差異大，應避免將單一數值當成固定預期療效。

手術與放療後照護

手術後留意傷口、感染、血栓與營養，胰臟或腸胃手術可能需要額外消化與營養支持。放療可能造成照射部位皮膚反應、吞嚥或腸道問題。參考來源 [3]、[4]、[5]、[7]

10 如何評估療效與存活數據

10.1 反應率與存活期不同

整體 / 客觀反應率（ORR）是可測量腫瘤達完全或部分反應的比例，並不代表治癒率。疾病穩定也可能具有臨床效益。無惡化存活期（PFS）與整體存活期（OS）回答不同問題；中位 OS 表示研究中半數病人的存活時間位於該值兩側，不是個人生命倒數。



一項可參考的隨機試驗

TOPIC-NEC / JCOG1213 納入 170 位未接受過鉑類的不可切除或復發消化系統 NEC 病人，主要為 ECOG 體能 0 至 1 分、20 至 75 歲。EP 與 IP 的 ORR 約 54.5% 與 52.5%；中位 OS 為 12.5 與 10.9 個月，中位 PFS 為 5.6 與 5.1 個月。未證明任一方案的 OS 優於另一方案。

數據適用的限制

試驗採較舊 WHO 分類，與目前純低分化 NEC 定義不

完全相同。數據不能套用所有原發部位、早期可切除疾病或體能較差者，也不能直接與另一研究比較判定優劣。免疫與標靶的泛癌種反應率不能當作 NEC 專屬反應率。

自己的追蹤指標

治療前建立影像基準，治療中按團隊安排定期複查，常在數個週期後評估。綜合影像、疼痛、體重、活動能力、毒性與生活品質，而非只看單次腫瘤指標升降。

參考來源 [6]

10.2 各臨床情境之療效數據總覽

亞型與治療情境	處方範例	客觀緩解率 (ORR)	中位總存活期 (OS)	重點摘要與里程碑
小細胞神經內分泌癌 (SCNEC，肺部 / 典型擴展期 SCLC) **(第一線合併治療)**	白金類/Etoposide + **Atezolizumab** 或 **Durvalumab**	**60% – 68%**	**12.3 – 13.0 個月** (相較單純化療約 10.3 個月)	目前的標準治療指引（IMpower133、CASPIAN 臨床試驗）；帶來持久的長期存活效益，3 年總存活率約 18%–22%。
小細胞神經內分泌癌 / 肺外神經內分泌癌 **(第二線及後續單藥治療)**	**Pembrolizumab** 或 **Nivolumab**	**10% – 15%**	**5.0 – 9.0 個月**	未經生物標記篩選的單藥療效有限；顯著緩解主要見於具備高腫瘤突變負荷 (**TMB-H**) 或 **MSI-H/dMMR** 的患者。
大細胞神經內分泌癌 (LCNEC，肺部) **(第一線化療合併免疫治療)**	白金類/Etoposide 或 Gemcitabine + **PD-1/PD-L1 抑制劑**	**45% – 55%**	**14.0 – 18.0+ 個月**	療效顯著優於歷史上單純化療的數據（約 8–10 個月）。
大細胞神經內分泌癌 (LCNEC，肺部) **(第二線及後續單藥 / 雙免疫治療)**	**Pembrolizumab**, **Nivolumab ± Ipilimumab**	**20% – 33%**	**9.0 – 12.0 個月**	雙免疫檢查點阻斷 (Nivo + Ipi) 的 ORR（約 30%–35%）通常高於單藥 PD-1 抑制劑（約 15%–20%）。
肺外神經內分泌癌 (epNEC) **(胰臟、胃腸道、泌尿道、婦科等)**	白金類/Etoposide + **PD-L1 抑制劑** (第一線) 或 **Nivo + Ipi** (後線挽救)	**30% – 50%** (第一線合併) **15% – 25%** (雙免疫挽救)	**11.0 – 14.5 個月** (第一線合併) **7.0 – 11.0 個月** (雙免疫)	雙免疫阻斷（SWOG S1609 DART 試驗）在高惡性非胰臟肺外 NEC 中達到 26%–44% 的 ORR，表現優於單藥 PD-1 治療。

決定 PD-1/PD-L1 療效的關鍵分子基因特徵

PD-1 路徑抑制劑在神經內分泌癌中的反應，深受基因表型與腫瘤微環境的影響：

- **小細胞樣基因型 (TP53 + RB1 雙重失活)：**
  - 見於幾乎所有 SCNEC 及約 40%–50% 的 LCNEC。
  - 對第一線「白金類 + Etoposide + PD-L1 抑制劑」初期反應迅速且顯著，但容易因 HLA 抗原表達下調或免疫抑制微環境而快速產生抗藥性。
- **非小細胞樣基因型 (KRAS、STK11 或 KEAP1 突變，且 RB1 正常)：**
  - 主要見於肺部 LCNEC。
  - 通常具備較高的 PD-L1 陽性表現率（常 ≥ 50%），相較於純小細胞型，對抗 PD-1 單藥或非小細胞肺癌類型的化療處方（如 Pemetrexed/Gemcitabine 聯合 Pembrolizumab）反應更佳。
- **腫瘤突變負荷 (TMB) 與微衛星不穩定 (MSI-H)：**
  - 無論細胞形態為何，只要腫瘤帶有 **TMB ≥ 10 mutations/Mb** 或呈現 **MSI-H/dMMR**，接受抗 PD-1 治療的客觀反應率顯著提升至 **35%–55%**，中位存活期往往可突破 20 個月以上。

11 病人與家屬的自我照顧



飲食與活動

少量多餐，優先攝取足夠熱量與蛋白質；體重持續下降、吞嚥困難或腹瀉時請營養師介入。依腎心功能與團隊指示補充水分。體能許可下維持步行及輕度肌力活動，疲倦時分段進行，避免因勉強運動而跌倒。

感染預防與用藥

勤洗手、做好食物衛生，避免接觸明顯感染者；疫苗時機與種類先詢問團隊。記錄所有處方、成藥、中藥與保健品，避免自行加用高劑量補充品或停抗癌藥。口服抗癌藥漏服或嘔吐後，不自行補雙倍。

每日紀錄與求助

可記錄體溫、疼痛、進食、排便與尿量，體重定期量測。將用藥清單、癌別及緊急聯絡方式放在容易取得的位置。發燒 38°C、畏寒、嚴重喘、持續嘔吐或大量出血，立即聯絡醫院或急診。參考來源 [5]、[7]、[8]

12 結論

先把診斷說清楚

請確認病理診斷為低分化 NEC、原發器官、細胞型與 Ki-67，必要時取得病理第二意見。NEC 與高分化 NET 的治療不能互換。

以期別和目標選擇治療

局限病灶討論手術及化放療整合；轉移疾病以全身治療與症狀控制為主，並評估分子檢測與試驗。肺部或其他特殊器官 NEC 必須回到專病指引。

每次回診共同檢視

同時檢視影像反應、身體功能、毒性與生活品質。若效果不佳或負擔過重，及時討論調整。研究統計提供選擇的依據，但不能取代個人的病況與偏好。

今天可以做的事

備妥病理與影像，寫下原發部位、期別、目前方案、下次評估日期及緊急電話。請家人協助記錄與提問，讓醫療決策與自己的生活目標一致。

參考來源 [1]、[2]、[6]

參考資料與延伸閱讀

[1] NCCN Neuroendocrine and Adrenal Tumors 指引入口
https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1448

[2] NANETS 2023 高分級神經內分泌腫瘤專家共識
https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10388681/

[3] FDA Pembrolizumab 與 TMB-H 實體腫瘤
https://www.fda.gov/drugs/drug-approvals-and-databases/fda-approves-pembrolizumab-adults-and-children-tmb-h-solid-tumors?sf124156021=1

[4] FDA Larotrectinib 與 NTRK 融合實體腫瘤
https://www.fda.gov/drugs/fda-approves-larotrectinib-solid-tumors-ntrk-gene-fusions-0

[5] NCI 感染與嗜中性球低下
https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/side-effects/infection

[6] Morizane 等 TOPIC-NEC 隨機試驗 2022
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35980649/

[7] NCI 癌症治療副作用
https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/side-effects

[8] NCI 癌症相關疲倦
https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/side-effects/fatigue

[9] NCI 泛癌種 MSI-H / dMMR 免疫治療介紹
https://www.cancer.gov/pembrolizumab-first-precision-immunotherapy

各章以編號對應上述來源。療效數據限於所述研究族群；藥物資訊須核對治療當時的完整仿單及所在地規定。