

Cáncer neuroendocrino de mama

Los cánceres neuroendocrinos primarios de mama (NECB, por sus siglas en inglés) son poco frecuentes, con una incidencia inferior al 5 % de todos los cánceres de mama.

Suelen diagnosticarse durante las pruebas o después de la cirugía del cáncer de mama, pero son una enfermedad distinta.

La mama también puede ser un lugar secundario para el cáncer neuroendocrino que se ha extendido desde otra parte del cuerpo.

Para confirmar el diagnóstico es vital una revisión histopatológica precisa y experta.

La Organización Mundial de la Salud (2019) clasifica 3 subtipos:

- Tumor neuroendocrino (NET) bien diferenciado, grado 1
- Carcinomas neuroendocrinos bien diferenciados, grado 2
- Pobremente diferenciados clasificados como carcinomas de células pequeñas y células grandes: esto es **diferente** a NET o NEC.

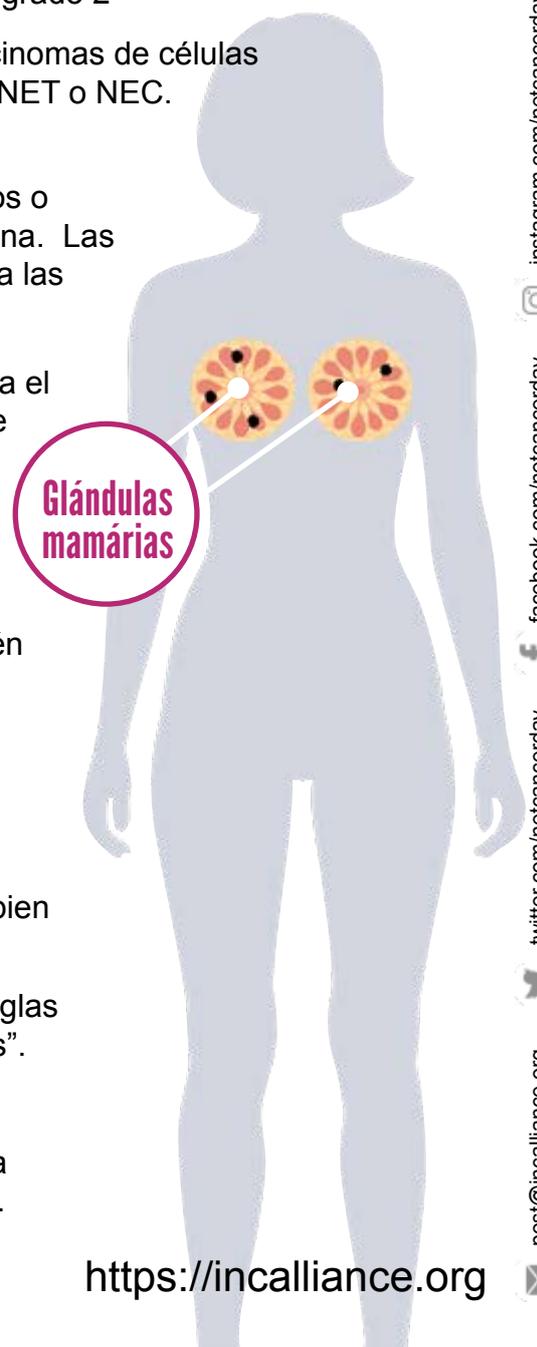
Solo si las células neuroendocrinas y los marcadores neuroendocrinos observados en una biopsia son obvios o uniformes debe utilizarse la terminología neuroendocrina. Las NET o NEC de mama se tratan actualmente en base a las directrices estándar del cáncer de mama.

Actualmente no existen directrices estandarizadas para el tratamiento, pero hay acuerdo en que la atención debe ser individualizada y se debe buscar la opinión de los especialistas.

El término “cáncer neuroendocrino” se usa para englobar un grupo de cánceres que se origina en las células neuroendocrinas. Estos tipos de cáncer también pueden denominarse NET, NEC, NEN (neoplasias neuroendocrinas) o incluso tumores carcinoides.

- El tumor neuroendocrino (NET, por sus siglas en inglés) es un tipo de cáncer que se origina dentro de las células neuroendocrinas cuando estas presentan cambios anormales, y se denominan “bien diferenciados”.
- En el carcinoma neuroendocrino (NEC, por sus siglas en inglés), estos cambios son “poco diferenciados”.

Puede encontrar más información sobre el sistema neuroendocrino y el cáncer neuroendocrino en nuestra hoja informativa “¿Qué es el cáncer neuroendocrino?”.



Síntomas y síndromes neuroendocrinos asociados

En un síndrome se manifiestan dos o más síntomas relacionados a la vez. Los cánceres neuroendocrinos de mama* son poco frecuentes y rara vez se sospechan antes de que se produzca el tratamiento. Por lo general, solo se descubren durante las pruebas para detectar otra afección, mediante una biopsia o después de la cirugía: cuando lo que se extrae se examina con un microscopio (revisión patológica).

Los síntomas, si se presentan, pueden ser los mismos que los de la sospecha de cáncer de mama e incluyen:

- un nuevo bulto o área de tejido engrosado en cualquiera de las mamas que no estaba allí antes;
- un cambio en el tamaño o la forma de una o ambas mamas;
- una secreción de líquido de cualquiera de los pezones;
- un bulto o hinchazón en cualquiera de las axilas;
- hoyuelos en la piel de los pechos;
- una erupción en o alrededor del pezón;
- un cambio en el aspecto del pezón, como por ejemplo que se hunda en la mama.

El dolor mamario es un síntoma poco frecuente y no suele estar asociado al cáncer de mama.

El NECB* rara vez se asocia a un síndrome neuroendocrino específico, pero si hay metástasis puede aparecer el síndrome carcinoide.

Causas y factores de riesgo del cáncer neuroendocrino de mama

No sabemos con exactitud qué produce el cáncer neuroendocrino; no obstante, es importante seguir los consejos para llevar un estilo de vida saludable, como comer sano, hacer ejercicio, no fumar y evitar consumir demasiado alcohol.

La mayoría de los cánceres neuroendocrinos no son hereditarios, pero la suma de afecciones poco frecuentes puede aumentar el riesgo de desarrollar uno. Por lo tanto, si a otros miembros de la familia se les ha diagnosticado un cáncer o una afección genética conocida (por ejemplo, la mutación del gen BRCA), es importante que informe al equipo de especialistas no solo de su historial médico, sino también de cualquier enfermedad o afección médica familiar.

Pruebas que pueden ayudar a llegar al diagnóstico

Pruebas de sangre/orina:

Hemograma completo
Función hepática y renal
Perfil de lípidos
Genética del cáncer de mama
Cromogranina A
5-HIAA en orina o en suero (serotonina)

Exploraciones (si están disponibles):

Mamografía
Ecografía de mama +/- axila
TC o RMN de mama

Si se sospecha de enfermedad adicional o de cáncer neuroendocrino:

TC de tórax y abdomen o TC de tórax, y RMN de abdomen
Gammagrafía ósea si se sospecha de metástasis óseas.
Imagen PET de receptores de somatostatina (TCEFU/TC de GRS, si el PET con DOTATATE no está disponible)

Patología:

Diferenciación y morfología celular
Sinaptofisina
Cromogranina

Tratamiento

El objetivo clave del tratamiento debe ser ayudarlo a tener la mejor calidad de vida posible, garantizando el acceso al tratamiento adecuado, el manejo de los síntomas y abordando lo que sea más importante para usted.

Existe un acuerdo de consenso mundial de que todos los pacientes con cáncer neuroendocrino deben ser revisados por un equipo multidisciplinar especialista en cáncer neuroendocrino para garantizar la mejor atención.

Las opciones de tratamiento dependerán del tipo, de la ubicación y de la carga tumoral del cáncer, si se ha diseminado y hacia dónde. También dependerá de si tiene algún otro problema de salud o enfermedad, y de su salud y estado físico en general. El acceso a los tratamientos disponibles puede variar según el país.

Se pueden sugerir uno o más de los siguientes enfoques:

- Cirugía
- Control de su enfermedad, retrasando o deteniendo el crecimiento o la propagación
- Cuidado paliativo o alivio de los síntomas que pueda experimentar.

Cirugía:

- Cirugía conservadora de la mama: en la que solo se extirpa la parte de la mama que contiene el cáncer, así como parte del tejido normal circundante.
- La mastectomía es una cirugía en la que se extirpa toda la mama, incluido todo el tejido mamario y, a veces, otros tejidos cercanos. Algunas personas pueden necesitar una doble mastectomía, en la que se extirpan ambas mamas.

La cirugía también puede realizarse para:

- averiguar si el cáncer se ha extendido a los ganglios linfáticos de la axila (biopsia del ganglio linfático centinela o disección del ganglio linfático axilar);
- restablecer la forma de la mama luego de la extirpación del cáncer (reconstrucción mamaria);
- aliviar los síntomas de un cáncer avanzado.

Vigilancia para evaluar la eficacia del tratamiento o en los períodos entre tratamientos (los cuales pueden ser meses o años). Sin embargo, no todas las personas necesitan estar en tratamiento; la vigilancia se puede usar para evaluar el cáncer y su salud general y detectar signos de cambios que puedan indicar que podría ser necesario considerar un tratamiento. Todos los tratamientos tienen posibles efectos secundarios, por lo que es importante saber cuándo el tratamiento puede ser útil para usted o no.

Se pueden usar análogos de la **somatostatina (SSA, por sus siglas en inglés)** u otros fármacos para ayudar a regular la secreción de hormonas intestinales, en caso de que haya una producción elevada. También se pueden usar para reducir aún más la tasa de crecimiento en el cáncer neuroendocrino de grado bajo a moderado (NET), ya sean “funcionantes” o no.

La **quimioterapia** se puede administrar por vía oral (en comprimidos) o intravenosa (a través de una vena) para retrasar el crecimiento del tumor o tratar de reducir su tamaño. Esta puede ser la terapia de primera línea para enfermedades de alto grado, es decir, carcinomas neuroendocrinos poco diferenciados o carcinomas de células pequeñas (NEC). La quimioterapia también se puede usar para aumentar la sensibilidad de las células tumorales a las radioterapias.

Terapias moleculares dirigidas: se pueden administrar por vía oral (en comprimidos) o intravenosa (a través de una vena) para retrasar el crecimiento del tumor o tratar de reducir su tamaño.

En ocasiones, se administra **radioterapia** después de la cirugía para matar cualquier célula cancerosa que pudiera haber quedado allí. También se puede usar para el cáncer que se ha propagado más allá de la mama, sobre todo si se ha diseminado a los huesos, en cuyo caso ayuda a controlar el crecimiento de la propagación y aliviar el dolor de huesos.

La terapia con **péptidos marcados con radionúclidos (PRRT, por sus siglas en inglés)**, que también se conoce como terapia con radioligandos, utiliza radiación dirigida para tratar las células de cáncer neuroendocrino. Puede utilizarse en algunos pacientes que han tenido una exploración “positiva” basada en el receptor de somatostatina.

La **radiología intervencionista** puede realizarse a través de técnicas como la embolización o la ablación para tratar el cáncer neuroendocrino que se ha propagado al hígado.

Ensayo clínico: la investigación clínica y el desarrollo seguro de nuevos tratamientos es esencial para brindar la mejor atención a las personas con cáncer neuroendocrino de mama. Necesitamos saber que los tratamientos no solo funcionan, sino que funcionan de manera segura. La participación en el ensayo clínico es voluntaria.

Seguimiento: existen pautas acordadas por expertos con respecto a cómo y cuándo debe realizarse el seguimiento. Sin embargo, en la práctica esto varía y, a menudo, por una buena razón: el seguimiento debe estar informado por expertos y basado en evidencia o investigación, pero también adaptado a usted y a lo que sea adecuado para su mejor atención.

Recursos

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
www.incalliance.org
- **The Carcinoid Cancer Foundation**
www.carcinoid.org
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**
www.netrf.org
- **Neuroendocrine Cancer UK**
www.neuroendocrinecancer.org.uk
- **Neuroendocrine Cancer Australia**
<https://neuroendocrine.org.au>
- **Canadian Neuroendocrine Tumour Society (CNETS)**
<https://cnets.ca>

Para obtener una lista completa de los miembros de INCA, ingrese a:
<https://incalliance.org/members/>

También hay organizaciones nacionales y europeas de apoyo a los enfermos de cáncer de mama, entre ellas:

Europa Donna
<https://www.europadonna.org>

- ✉ post@incalliance.org
- 🐦 twitter.com/netcancerday
- 📘 facebook.com/netcancerday
- 📷 instagram.com/netcancerday