

Cáncer neuroendocrino de cuello uterino, ovario, útero, vagina y vulva

Los órganos reproductores femeninos (ginecológicos) son el cuello uterino, las trompas de Falopio, el ovario, el útero (matriz), la vagina y la vulva.

Los cánceres neuroendocrinos de los órganos ginecológicos van desde los poco frecuentes hasta los increíblemente excepcionales, dependiendo del lugar de origen.

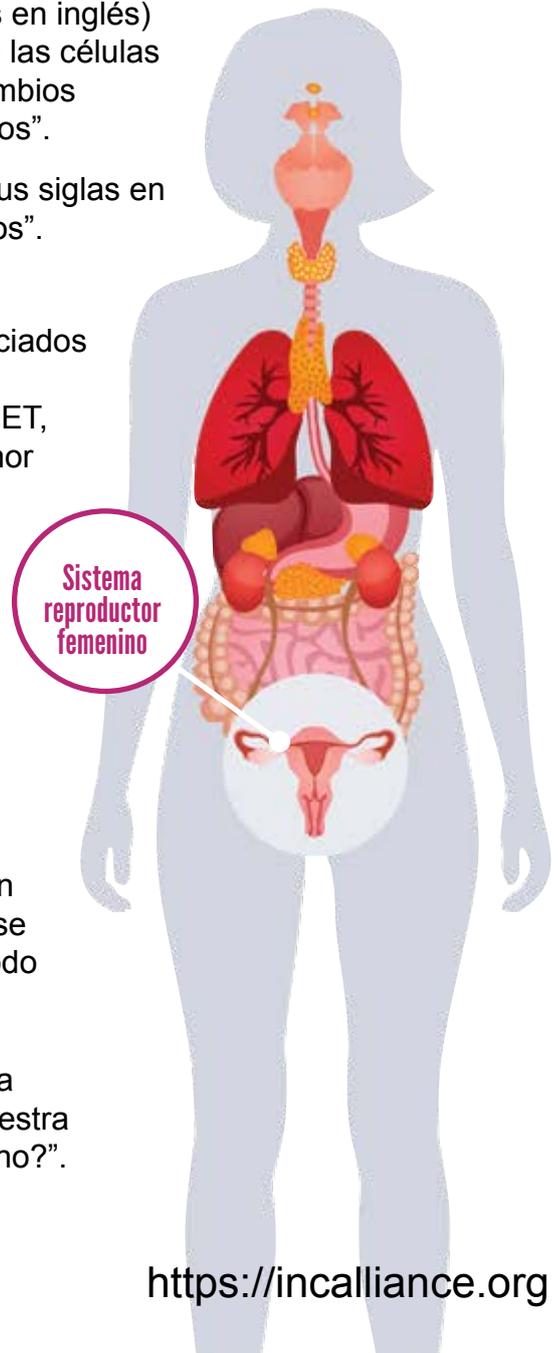
El término “cáncer neuroendocrino” se usa para englobar un grupo de cánceres que se origina en las células neuroendocrinas. Estos tipos de cáncer también pueden denominarse NET, NEC, NEN (neoplasias neuroendocrinas) o incluso tumores carcinoides.

- 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”.

Aunque algunos cánceres neuroendocrinos ginecológicos pueden ser agresivos, poco diferenciados y de mayor grado (G3), lo que los convierte en carcinomas neuroendocrinos (NEC) en lugar de NET, otros son tumores neuroendocrinos (NET) de menor grado y bien diferenciados.

- El cáncer neuroendocrino primario de ovario es increíblemente poco frecuente, los tumores que se encuentran suelen estar formados por depósitos secundarios del intestino o del apéndice.
- Los cánceres neuroendocrinos primarios de cuello uterino y útero son aún más excepcionales, y los vaginales y vulvares son los que ocurren con menor frecuencia: solo se diagnostican en un puñado de mujeres en todo el mundo cada año.

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

Los síntomas, si están presentes, pueden ser similares a los que experimentan las mujeres con cánceres ginecológicos más frecuentes; el diagnóstico suele realizarse mediante una revisión histológica, tras una cirugía o una biopsia.

Los síntomas que se presentan pueden incluir:

- sangrado vaginal anormal (todos)
- sensación de saciedad/sin apetito/hinchazón constante, gases (ovario)
- dolor pélvico, molestias o presión (ovario, útero, vagina)
- mayor necesidad de orinar +/- estreñimiento (ovario, vagina)
- dolor de estómago/espalda (ovario, útero)
- picazón/quemadura/sensibilidad (vagina, vulva)
- notarse un bulto (vagina, vulva)
- cambios notables en la piel, como una erupción, una llaga o una verruga (vagina, vulva)
- dolor durante o después de las relaciones sexuales (todos)

Aunque los síndromes neuroendocrinos asociados son poco frecuentes, se ha informado del síndrome carcinoide.

Otras presentaciones incluyen el síndrome paraneoplásico, como la hipercalcemia (aumento del calcio), el SIADH (síndrome de secreción inapropiada de la hormona antidiurética) o el síndrome de Cushing.

Causas o factores de riesgo para el cáncer neuroendocrino ginecológico

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; sin embargo, varias condiciones poco frecuentes pueden aumentar el riesgo de que se desarrolle uno. Por lo tanto, si otros miembros de su familia han sido diagnosticados con un cáncer o una afección genética conocida (por la mutación del gen BRCA o el síndrome de Lynch), es importante que le informe a su equipo de especialistas no solo sobre sus antecedentes médicos, sino también sobre cualquier enfermedad o afección médica familiar.

Pruebas que pueden ser útiles para obtener un diagnóstico

Pruebas de sangre/orina:

Hemograma completo
Función hepática y renal
B12/hierro/ferritina/folato
Cromogranina A
Perfil de hormonas intestinales
Calcio
Función tiroidea
LDH, Ca125, CEA
5-HIAA en orina o en suero (serotonina)
NT-Pro-BNP

Evaluación clínica de la presencia del Síndrome Carcinoide u otros síndromes paraneoplásicos: Cushing, SIADH, hipoglucemia e hipercalcemia.

Evaluación de la posibilidad de embarazo o menopausia

Exploraciones (cuando estén disponibles y según el sitio del cáncer):

Prueba de Papanicolaou/citología vaginal
Ecografía pélvica +/- transvaginal
TC de tórax, abdomen y pelvis o TC de tórax, y RMN de abdomen y pelvis
Imagen PET de receptores de somatostatina (TCEFU/TC de GRS, si el PET con DOTATATE no está disponible)
PET-FDG, si se observa o se sospecha NEC o una enfermedad agresiva o de evolución rápida.
Gammagrafía ósea: si hay o se sospecha de una enfermedad ósea

Ecocardiograma: si hay evidencia de síndrome carcinoide/ elevación de 5-HIAA en orina/elevación de Pro-NT-BNP o si hay signos clínicos de insuficiencia cardíaca derecha/ deficiencia valvular.

Patología:

Diferenciación y morfología celular
Sinaptofisina
Cromogranina
Ki67
HPV18
CD56, PYY: opcional
Excluir el carcinoma de células de Merkel en la enfermedad vaginal y vulvar.

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.

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.

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

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: puede ofrecerse para extirpar el cáncer y los ganglios linfáticos cercanos. El tipo y la extensión de la cirugía dependerán de la localización, el tamaño y la extensión del cáncer.

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 sea “funcionante” 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 del sitio primario, 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.

El **procedimiento endoscópico** es un tratamiento realizado mediante endoscopia, colonoscopia, gastroscopia o broncoscopia, según el área a tratar.

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. Necesitamos saber que los tratamientos no solo funcionan, sino que funcionan de manera segura. La participación en un ensayo 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.

No existe un acuerdo definitivo sobre la mejor vigilancia tras el tratamiento de los cánceres neuroendocrinos ginecológicos, por lo que la atención y el seguimiento deben guiarse por la histología, la clasificación y la estadificación, y el potencial de tratamiento, en asociación con las directrices nacionales/europeas:

- European Neuroendocrine Tumor Society - www.enets.org
- European Society of Medical Oncology – www.esmo.org
- European Society of Gynaecological Oncology – www.esgo.org

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
- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
www.amend.org
- **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 existen organizaciones benéficas nacionales y asociaciones/ organizaciones de pacientes para apoyar a quienes viven con cáncer ginecológico, que pueden encontrarse a través de ENGAGE:

European Network of Gynaecological Cancer Advocacy Groups

<https://engage.esgo.org>

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