

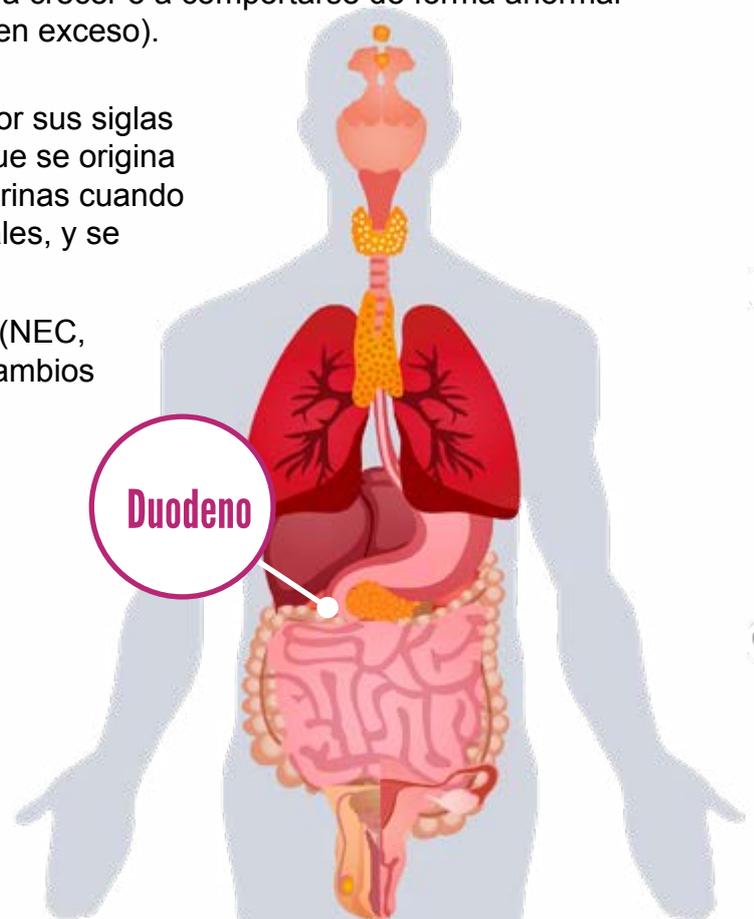
Cáncer neuroendocrino de duodeno

El duodeno es el tubo corto que conecta el estómago con el resto del intestino delgado. Es aquí donde los alimentos semidigeridos y el ácido estomacal (quimo) comienzan a “procesarse” para facilitar la absorción de nutrientes al pasar hacia el intestino grueso. Los principales nutrientes que se absorben en el duodeno son el hierro, las vitaminas A y B1, el calcio y otros nutrientes.

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 cáncer neuroendocrino se produce cuando las células neuroendocrinas dejan de funcionar con normalidad y empiezan a crecer o a comportarse de forma anormal (pueden producir péptidos/hormonas en exceso).

- 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 de los cánceres neuroendocrinos duodenales (y a veces síndromes asociados)

En el caso del cáncer neuroendocrino duodenal, puede escuchar los términos “funcionante” (es decir, con síntomas relacionados con las hormonas) o “no funcionante” (es decir, sin síntomas relacionados con las hormonas). Los términos “funcionante” o “no funcionante” también pueden utilizarse para describir si estos cánceres aparecen en las imágenes de medicina nuclear (ver pruebas de diagnóstico).

Muchos cánceres neuroendocrinos del duodeno son no funcionantes, es decir, no producen hormonas en exceso. Los síntomas, si se presentan, tienden a estar relacionados con el tamaño o la posición del cáncer y pueden incluir dolor de espalda, ictericia, dolor de estómago, náuseas/vómitos o pérdida de peso.

Los cánceres neuroendocrinos duodenales funcionantes pueden producir síndromes debido a la producción excesiva de una hormona específica. Estos incluyen:

- **Gastrinoma** (a partir de tumores que segregan un exceso de gastrina): se denomina síndrome de Zollinger-Ellison y provoca una elevada liberación de ácido (ya que la gastrina controla la liberación de ácido). Los niveles elevados de ácido gástrico pueden provocar reflujo ácido, ardor de estómago, eructos, dolor de estómago y pecho, úlceras gástricas o duodenales, diarrea, anemia (hemoglobina baja que provoca cansancio).
- **Somatostatina** (de tumores que segregan somatostatina): pueden causar síntomas de diabetes, como sensación de cansancio, exceso de orina, sequedad de boca, náuseas, pérdida de peso y anemia. También pueden causar diarrea y esteatorrea (heces grasas y pálidas)

Un porcentaje muy pequeño también puede producir síntomas del síndrome carcinoide: enrojecimiento seco de la cara y el torso, pero puede darse en todo el cuerpo, palpitaciones, dolor de cabeza y alteraciones de la presión arterial, diarrea, sibilancias de tipo asmático, pérdida o aumento de peso, desnutrición o fatiga.

Causas y factores de riesgo del cáncer neuroendocrino del duodeno

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, neoplasias endocrinas múltiples (NEM tipo 1), Von Hippel Landau [VHL]), 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 realizarse para llegar o descartar el diagnóstico:

Pruebas de sangre/orina

Hemograma completo
Función hepática y renal
B12/hierro/ferritina/folato
Cromogranina A
5-HIAA en orina o en suero (serotonina)
Perfil de hormonas intestinales (por ejemplo, gastrina, somatostatina, otros marcadores específicos)
Función tiroidea
LDH
Prueba MEN-1

Considere la realización de pruebas genéticas en el contexto clínico correcto (MEN-1, VHL, etc.)

Exploraciones (si están disponibles):

TC de tórax, abdomen y pelvis y/o TC de tórax, y RMN de abdomen y pelvis

Imágenes del análogo de la octreotida (exploraciones basadas en el receptor de la somatostatina, incluidas imágenes SPECT o PET-TC). Estas exploraciones se basan en la presencia de receptores de análogos de la somatostatina (SSA) en los tumores que pueden unirse a objetivos específicos que ayudan a identificar los tumores y a localizar la presencia de otras localizaciones tumorales (lo que se denomina estadificación). Estas exploraciones también ayudan a determinar si es necesario aplicar tratamientos específicos con terapias relacionadas con SSA (por ejemplo, inyecciones de SSA o PRRT) (véase más adelante).

PET-FDG, si se observa o se sospecha NEC o una enfermedad agresiva o de evolución rápida.

Endoscopia:

Endoscopia superior - OGD +/- biopsia
Ultrasonido endoscópico (EUS) +/- biopsia

Patología:

Diferenciación y morfología celular
Sinaptofisina
Cromogranina
Ki67
Hormona intestinal (opcional): incluso en ausencia de síndrome neuroendocrino asociado.
SSTR2a (opcional)

Tratamiento

El objetivo clave del tratamiento para que usted tenga la mejor atención y calidad de vida posibles es tratar de garantizar el acceso a un tratamiento adecuado, el control de los síntomas y abordar lo que es más importante para usted.

Existe un acuerdo de consenso global de que todos los pacientes con cáncer neuroendocrino deben ser revisados por un equipo especializado en cáncer neuroendocrino (equipo multidisciplinar [MDT]) para garantizar la mejor atención.

Las opciones de tratamiento dependerán del tipo, la posición y el tamaño del cáncer, así como de si se ha extendido y, en caso afirmativo, hasta qué punto. 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:

One or more of the approaches below may be suggested:

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

Cirugía o terapia endoscópica para extirpar o eliminar parcialmente el cáncer neuroendocrino duodenal primario o sitios secundarios de la enfermedad (metástasis).

La cirugía primaria puede realizarse mediante resección local o por endoscopia en el caso de cánceres muy pequeños y localizados. Sin embargo, puede ser necesario realizar una cirugía más extensa, denominada procedimiento de Whipple, para extirpar por completo el cáncer y los ganglios linfáticos cercanos. La intervención de Whipple (o pancreaticoduodenectomía) extirpa la cabeza del páncreas, la primera parte del intestino delgado (duodeno), la vesícula biliar y el conducto biliar. Los órganos restantes se vuelven a unir para permitirle digerir los alimentos con normalidad después de la cirugía.

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** u otros fármacos para ayudar a regular la secreción de hormonas intestinales, en caso de que haya una producción elevada (lo que da lugar a síntomas específicos o a los llamados “tumores funcionantes”). 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.

Las **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)**, 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.

La **electroporación irreversible (IRE)**, conocida también como Nanocuchillo) es una terapia novedosa que usa una corriente eléctrica fuerte para destruir las células cancerosas. Puede ser particularmente útil en el tratamiento de enfermedades primarias o secundarias cuando la cirugía u otras técnicas de ablación son arriesgadas debido a que los tumores están ubicados demasiado cerca de estructuras como los vasos sanguíneos principales.

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 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/investigación, pero también adaptado a usted y a lo que sea apropiado para su mejor cuidado.

Recursos

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**
www.incalliance.org
- **The Carcinoid Cancer Foundation**
www.carcinoid.org
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**
www.netrf.org
- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**
www.amend.org.uk
- **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/>

 post@incalliance.org

 twitter.com/netcancerday

 facebook.com/netcancerday

 instagram.com/netcancerday