

Cáncer neuroendocrino de pulmón

Los pulmones son un par de órganos grandes y esponjosos dentro del tórax y están ubicados a ambos lados del corazón.

Cada pulmón consta de varios lóbulos distintos.

El pulmón derecho tiene tres lóbulos: superior, medio e inferior.

El pulmón izquierdo es más pequeño y solo tiene dos lóbulos: superior e inferior.

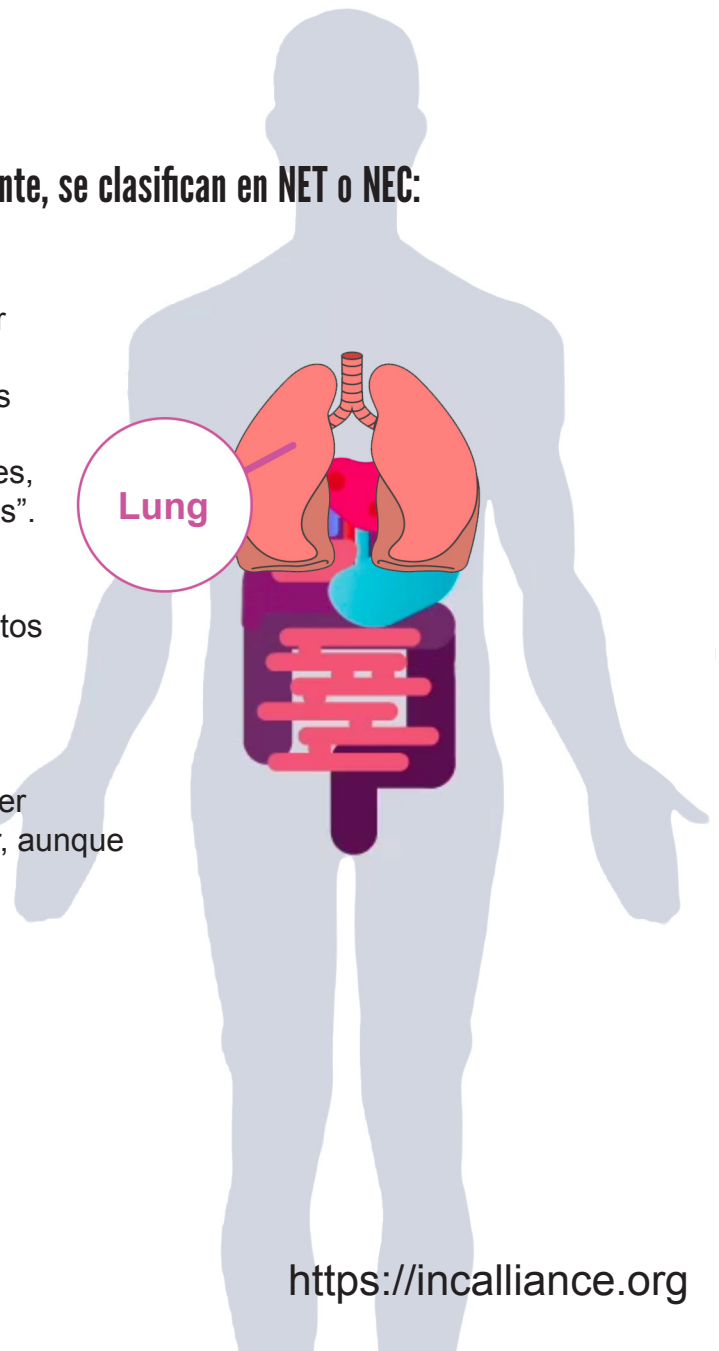
Las células neuroendocrinas se encuentran en todo el tracto respiratorio (pulmones) como parte de la anatomía normal.

Los cánceres neuroendocrinos primarios de pulmón representan hasta el 20 % de todos los cánceres de pulmón.

Los cánceres neuroendocrinos, generalmente, se clasifican en NET o NEC:

- 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”.

Sin embargo, la terminología en el cáncer neuroendocrino de pulmón puede diferir, aunque está bajo la revisión de expertos.



Hasta la actualidad, se han identificado cuatro tipos de NET o NEC de pulmón, junto con DIPNECH (una afección que afecta las células neuroendocrinas del pulmón):

- El carcinoide típico (CT) es un tumor neuroendocrino (NET) de grado bajo.
- El carcinoide atípico (CA) es un tumor neuroendocrino (NET) de grado medio.
- Carcinoma neuroendocrino (NEC) de células pequeñas.
- Carcinoma neuroendocrino (NEC) de células grandes.

La **hiperplasia difusa idiopática de células neuroendocrinas pulmonares** (DIPNECH, por sus siglas en inglés) no es un cáncer neuroendocrino, pero se produce en células neuroendocrinas y puede aumentar el riesgo de desarrollar carcinoide típico o atípico. Se desconoce la causa y puede surgir en pulmones sanos, sin tener ninguna enfermedad pulmonar crónica preexistente.

El diagnóstico se basa en un examen microscópico, en el que se observan células neuroendocrinas pulmonares agrandadas (hiperplasia), múltiples “tumorcillos” (<5 mm) y la inflamación asociada, y el bloqueo de las vías aéreas más pequeñas de los pulmones: los bronquiolos.

Tenga en cuenta que

la DIPNECH o el CT generalmente no están asociados con fumar.
Aproximadamente el 5 % de los CT o AC están asociados con MEN1.

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

(El síndrome es cuando se manifiestan dos o más síntomas relacionados)

Los signos y síntomas pueden o no manifestarse. Si se manifiestan, pueden simular afecciones pulmonares, como asma, o indicar una posible obstrucción de las vías aéreas o cáncer de pulmón común. Estos pueden incluir tos, dolor de pecho, sibilancias, etc.

Hasta un 10 % de los pacientes puede presentar síntomas de secreción excesiva de hormonas relacionadas con el cáncer neuroendocrino, p. ej., síndrome carcinoide.

El cáncer neuroendocrino de pulmón también puede estar vinculado con síndromes paraneoplásicos, como la secreción excesiva de hormonas u otra afección que no esté relacionada específicamente con el cáncer neuroendocrino, pero puede producirse en cualquier persona con cáncer.

Causas o factores de riesgo

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 desarrollarlos. Por lo tanto, si otros miembros de su familia han sido diagnosticados con un cáncer o una afección genética conocida (p. ej., MEN1), 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 o no realizarse para llegar al diagnóstico

Sangre u orina

Hemograma completo
Función hepática y renal
B12/hierro/ferritina/folato
Cromogranina A
Calcio
Glucosa
Antígeno carcinoembrionario (CEA)
5HiAA en orina o en suero (serotonina),
si se sospecha de síndrome carcinoide

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

Broncoscopia
Ultrasonido endoscópico bronquial (EBUS, por sus siglas en inglés)
Radiografía de tórax
TC de contraste o de alta resolución de tórax
TC de tórax, abdomen y pelvis y/o TC de tórax, y RMN de abdomen y pelvis, para excluir enfermedad secundaria o confirmar el pulmón como sitio primario.
TCEFU o TEP/TC con análogo octreotida.
TEP-FDG, si se observa o se sospecha una enfermedad agresiva o de evolución rápida.
Gammagrafía ósea, si se trata de una enfermedad ósea presunta o real.
Ecocardiograma más pruebas de marcadores sanguíneos relevantes, si hay evidencia de síndrome carcinoide o si hay signos clínicos de insuficiencia cardíaca o valvular del lado derecho.

Patología:

Diferenciación y morfología celular
Sinaptofisina
Cromogranina
Ki67
TTF1 (u otra inmunohistoquímica, según sea necesario para confirmar el diagnóstico)

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.

Es posible que haya diferencias en el acceso a los tratamientos disponibles dependiendo del país.

Se pueden sugerir uno o más de los siguientes enfoques:

- Monitoreo o vigilancia
- Extracción del NET/NEC en forma parcial o total
- Control de su enfermedad, retrasando o deteniendo el crecimiento del NET/NEC
- Cuidados paliativos o alivio de los síntomas

Cirugía para hacer un bypass, o para extirpar parcial o totalmente el cáncer neuroendocrino primario (si se identifica) y/o los sitios secundarios de la enfermedad (metástasis).

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 somatostatina (ASS)** 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 o grandes (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)**, que también se conoce como terapia con radioligandos, utiliza radiación dirigida para tratar las células de cáncer neuroendocrino. Se puede utilizar en algunos pacientes cuyo resultado en un scan con receptores de somatostatina ha sido positivo.

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. Por ejemplo, tratamiento con láser endoluminal (mediante broncoscopia) para algunos cánceres neuroendocrinos de pulmón.

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. Hay varias fases de la terapia de ensayo: puede encontrar más información en nuestra hoja informativa “Ensayos clínicos”. 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.

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, visite a:
<https://incalliance.org/full-members/>

 post@incalliance.org

 twitter.com/netcancerday

 facebook.com/netcancerday

 instagram.com/netcancerday