

## ¿Qué es el cáncer neuroendocrino de páncreas?

(también conocido como pNET o pNEC)

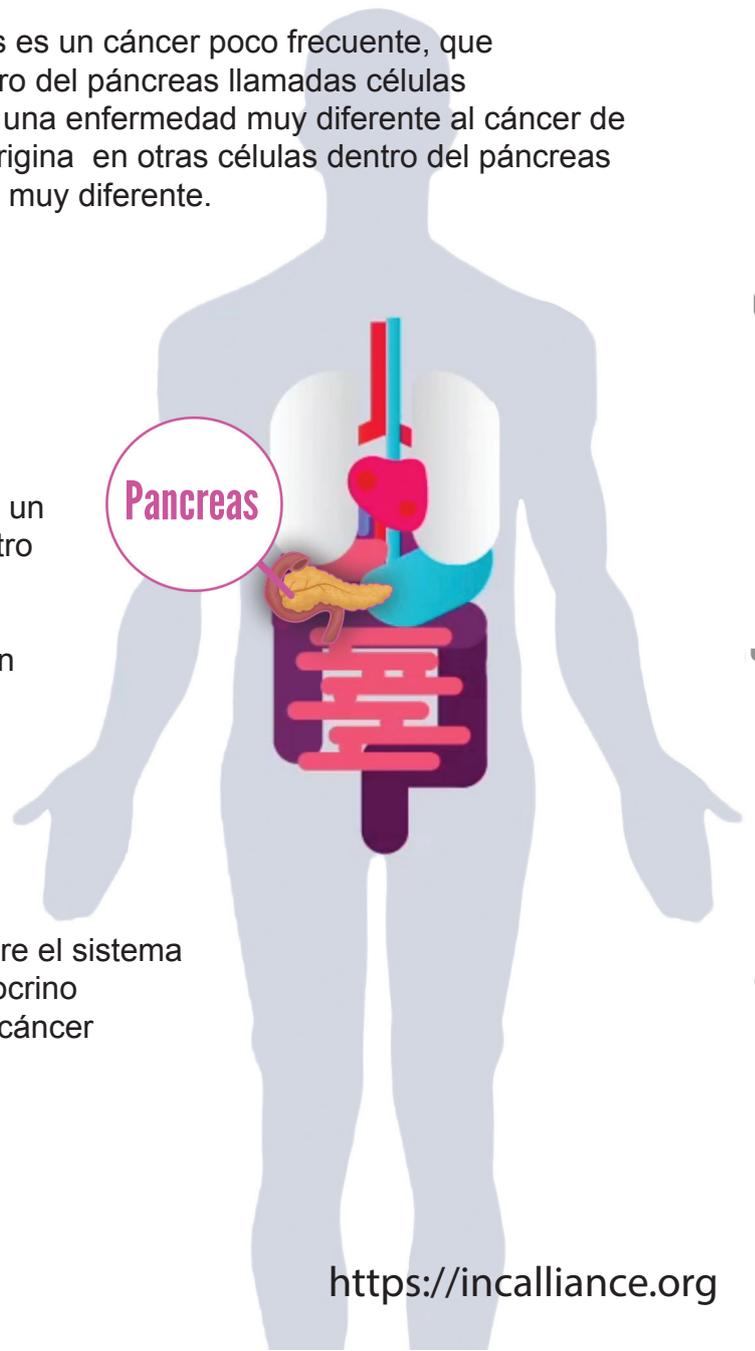
El páncreas es una glándula grande ubicada detrás del estómago, que se une al aparato digestivo a través del conducto pancreático principal. Tiene diferentes tipos de células que son responsables de producir sustancias (enzimas, péptidos/hormonas) que desempeñan un papel esencial en la conversión de los alimentos en combustible para las células del cuerpo, así como en la regulación del azúcar en la sangre.

El cáncer neuroendocrino de páncreas es un cáncer poco frecuente, que se origina en células específicas dentro del páncreas llamadas células neuroendocrinas. Esto lo convierte en una enfermedad muy diferente al cáncer de páncreas (adenocarcinoma), que se origina en otras células dentro del páncreas y tiene un tratamiento y un pronóstico muy diferente.

### Podemos diferenciar dos tipos de cáncer neuroendocrino de origen pancreático:

- 1 El NET (tumor neuroendocrino) es un tipo de cáncer que se origina dentro de las células neuroendocrinas cuando estas presentan cambios anormales que se denominan “bien diferenciados”: pNET
- 2 El NEC (carcinoma neuroendocrino), se produce cuando estos cambios son “poco diferenciados”: pNEC

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



## Síntomas y síndromes

En un síndrome ocurren dos o más síntomas juntos, lo que a menudo sugiere una enfermedad o afección en particular. En el cáncer neuroendocrino pancreático, es posible que escuche los términos “funcionante” (que significa “con síntomas relacionados con la producción de hormonas”) o “no funcionante” (que significa “sin síntomas relacionados con la producción de hormonas”).

La mayoría de los tipos de cáncer neuroendocrino de páncreas son no funcionantes, lo que significa que no producen hormonas en exceso. Los síntomas, si se presentan, suelen estar relacionados con la cantidad de carga tumoral y su ubicación y pueden incluir dolor de espalda, ictericia, dolor de estómago o pérdida de peso.

**Los tumores neuroendocrinos pancreáticos funcionantes producen síndromes, debido a que liberan una cantidad excesiva de una hormona pancreática específica. Estos incluyen:**

- **Síndrome de insulinoma (insulina):** mareos, aturdimiento, sudoración, hambre, confusión e irritabilidad. Los síntomas pueden mejorar al comer, por lo que también se puede observar aumento de peso, en lugar de pérdida de peso.
- **Gastrinoma (gastrina):** Síndrome de Zollinger-Ellison: reflujo ácido, acidez estomacal, dolor de estómago/pecho, diarrea, bajo nivel de hemoglobina que causa cansancio
- **VIPoma (polipéptido intestinal vasoactivo):** Síndrome de Werner-Morrison: diarrea muy acuosa, frecuente y de gran volumen, con cambios en los niveles de potasio en la sangre (bajo nivel de potasio) y bajos niveles de ácido en el estómago.
- **Glucagonoma (glucagón):** NMES (síndrome de eritema necrolítico migratorio): una erupción cutánea que puede extenderse por todo el cuerpo; puede tener el aspecto de un eccema. También puede causar síntomas de diabetes, como sentirse cansado, orinar mucho, sequedad de boca, náuseas, pérdida de peso y un nivel bajo de hemoglobina. También se pueden presentar diarrea, coágulos de sangre y cambios en la piel, las uñas y el cabello.
- **Somatostatinoma (somatostatina):** puede causar síntomas de diabetes, como sentirse cansado, orinar mucho, sequedad de boca, náuseas y pérdida de peso. También puede causar anemia (hemoglobina baja), diarrea o esteatorrea (heces pálidas, de apariencia grasa, difíciles de limpiar).
- **PPoma (polipéptido pancreático):** rara vez produce un síndrome.

Otros síndromes (poco frecuentes y asociados con el exceso de hormona “ectópica”, hormonas que generalmente no se producen en el páncreas) pueden incluir:

- Síndrome de Cushing (ACTHoma),
- Hiperparatiroidismo (PTHrPoma),
- Calcitoninoma (diarrea acuosa y enrojecimiento facial),
- Neurotensinomas (presión arterial baja/hipotensión, enrojecimiento, diarrea, pérdida de peso involuntaria y diabetes)
- y GRFoma (asociado con acromegalia)

## Causas o factores de riesgo para el cáncer neuroendocrino pancreático

No se conoce ningún factor causal; sin embargo, es importante seguir los consejos para llevar un estilo de vida saludable: comer sano, hacer ejercicio y evitar fumar y consumir demasiado alcohol.

En la mayoría de los casos, aparece sin que haya antecedentes familiares de cáncer neuroendocrino o pancreático.

Sin embargo, hasta el 30 % ocurren en el contexto de un síndrome genético específico o de una afección hereditaria. Estos incluyen MEN1 (neoplasia endocrina múltiple 1 - también conocida como síndrome de Wermers), VHL (Von-Hippel Landau), NF1 (neurofibromatosis 1) y esclerosis tuberosa.

Por lo tanto, es de vital importancia que conozca y pueda informar a su equipo de especialistas no solo sobre sus antecedentes médicos, sino también sobre cualquier enfermedad o afección médica familiar.

Puede encontrar más información sobre las afecciones genéticas/hereditarias mencionadas aquí en la hoja informativa sobre neoplasia endocrina múltiple.

## Pruebas comunes que pueden o no usarse para llegar al diagnóstico

### Pruebas de sangre/orina

*Nota: La realización de pruebas de detección de posibles afecciones genéticas es aconsejable en caso de sospecha o si los antecedentes familiares no son claros o no están disponibles.*

Hemograma completo (B12 + hierro en suero)  
Función hepática y renal  
Cromogranina A +/- B  
Hormonas intestinales (como valores iniciales): por ej. insulina, glucagón, VIP, somatostatina, etc.  
5-HIAA en orina  
Calcio, calcitonina

### Endoscopia

Ultrasonido endoscópico (EUS)

### Escaner

TC/RMI con contraste  
TEP con receptores de somatostatina (TCEFU con receptores de somatostatina si la TEP con DOTA-octreotida no está disponible) Si está disponible un FDG-PET, puede ser útil si la enfermedad es de alto grado/progresión rápida (si está disponible, un escaner GLP-1 puede ser útil para insulinoma)

### Patología

Diferenciación y morfología celular  
Sinaptofisina  
Cromogranina  
Ki67  
Hormona intestinal +/-

## 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 (clasificación, funcionalidad, etc.), de la ubicación y de la carga tumoral del cáncer neuroendocrino, 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.

### 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

Una parte importante de la reunión con sus médicos, o con su equipo o enfermera especializada, es asegurarse de obtener la información que necesita para comprender las opciones de tratamiento que pueden ayudarlo, de modo que pueda tomar una decisión informada sobre su atención.

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

### Las opciones de tratamiento para el cáncer neuroendocrino pancreático incluyen:

- Vigilancia: se puede usar para evaluar cómo está funcionando el tratamiento o en períodos entre tratamientos (que pueden ser meses/años) (no todas las personas necesitan estar en tratamiento); se puede usar la vigilancia 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.
- Cirugía de derivación o para extirpar total o parcialmente el cáncer neuroendocrino pancreático primario o sitios secundarios de la enfermedad (metástasis).

- Los análogos de somatostatina (SSA) u otros medicamentos se pueden usar para ayudar a regular la secreción de hormonas intestinales si se producen en exceso (por ejemplo, inhibidores de la bomba de protones en dosis altas para reducir el exceso de ácido: gastrinoma). Los SSA también se pueden usar para reducir aún más la tasa de crecimiento en el cáncer neuroendocrino pancreático de grado bajo a moderado (pNET), tanto si es “funcionante” como “no funcionante”.
- La quimioterapia se puede administrar por vía oral (en comprimidos) o vía intravenosa (a través de una vena) para retrasar el crecimiento del tumor o tratar de reducir su tamaño ; puede ser la terapia de primera línea en la enfermedad de alto grado, particularmente pNEC. 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 vía intravenosa (a través de una vena) para retrasar el crecimiento del tumor o tratar de reducir su tamaño.
- La terapia con radionúclidos de receptores peptídicos (PRRT) también puede denominarse terapia con radioligandos: utiliza radiación dirigida para tratar las células de cáncer neuroendocrino. Este tratamiento se puede utilizar en algunos pacientes cuyo resultado en un escaner con receptores de somatostatina ha sido “positivo”.
- Radiología intervencionista, a través de técnicas como la embolización o la ablación, para tratar el pNET que se ha extendido al hígado.
- 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. Hay varias fases de la terapia de prueba: puede encontrar más información en nuestra hoja de datos “Ensayos clínicos”. La participación en un ensayo clínico es voluntaria.

*Nota: La radioterapia de rayos externos para administrar radiación a un tumor con precisión se usa con poca frecuencia, excepto en circunstancias específicas.*

**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

- **Asociación para Trastornos de Neoplasia Endocrina Múltiple**  
(Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders)  
[www.amend.org.uk](http://www.amend.org.uk)
- **Alianza Internacional para el Cáncer Neuroendocrino**  
(International Neuroendocrine Cancer Alliance) (INCA)  
[www.incalliance.org](http://www.incalliance.org)
- **La Fundación del Cáncer Carcinoide** (Carcinoid Cancer Foundation)  
[www.carcinoid.org](http://www.carcinoid.org)
- **Fundación de Investigación de Tumores Neuroendocrinos**  
(Neuroendocrine Tumor Research Foundation)  
[www.netrf.org](http://www.netrf.org)
- **Fundación para el Cáncer Neuroendocrino** (NeuroEndocrine Cancer Foundation)  
[www.necf.org.au](http://www.necf.org.au)
- **Cáncer Neuroendocrino Reino Unido** (Neuroendocrine Cancer UK)  
[www.neuroendocrinecancer.org.uk](http://www.neuroendocrinecancer.org.uk)
- **Sociedad de Tumores Neuroendocrinos Carcinoideos de Canadá**  
(Carcinoid NeuroEndocrine Tumour Society Canada) (CNETS)  
[www.cnetscanada.org](http://www.cnetscanada.org)

Puede encontrar más información en español en:

- **Asociación de Pacientes con Tumores Neuroendocrinos de España (NET-ESPAÑA)**  
[www.netespana.org](http://www.netespana.org)

Relación completa de miembros de INCA: <https://incalliance.org/full-members/>

- ✉ [post@incalliance.org](mailto:post@incalliance.org)
- 🐦 [twitter.com/netcancerday](https://twitter.com/netcancerday)
- 📘 [facebook.com/netcancerday](https://facebook.com/netcancerday)
- 📷 [instagram.com/netcancerday](https://instagram.com/netcancerday)