

## ¿Qué es el síndrome carcinoide?

El término “cáncer neuroendocrino” se usa para englobar un grupo de cánceres que se origina en las células neuroendocrinas.

Las células neuroendocrinas se encuentran en todo el cuerpo y ayudan a regular las funciones vitales normales, como la respiración y la digestión, a menudo mediante la producción de sustancias llamadas péptidos u hormonas. En el cáncer neuroendocrino, las células pueden producir estas sustancias en exceso, lo que hace que circulen niveles elevados por el cuerpo, alterando las funciones vitales normales.

Los cánceres neuroendocrinos también pueden denominarse NET, NEC, NEN o incluso carcinoides, pero existen diferencias clave que se definen a continuación:

- 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 que se denominan “bien diferenciados”, con una tasa de crecimiento que suele ser lenta a moderada, pero puede crecer tan rápido como el NEC.
- El carcinoma neuroendocrino (NEC, por sus siglas en inglés) es un tipo de cáncer que se origina dentro de las células neuroendocrinas cuando estas presentan cambios anormales que son “poco diferenciados” y que crecen rápidamente.
- La neoplasia neuroendocrina (NEN) hace referencia a los dos conceptos anteriores.
- La palabra **carcinoide** (de la palabra alemana Karzinoide, que significa “similar al cáncer”) es un término antiguo que se está dejando de usar, pero aún se aplica a ciertos subtipos de cáncer neuroendocrino, como el de pulmón.

**El término “carcinoide” también se usa todavía para describir afecciones específicas relacionadas con el cáncer neuroendocrino.**

En un síndrome, se manifiestan dos o más síntomas a la vez, lo que a menudo sugiere una enfermedad o afección en particular.



**Síndrome carcinoide:** se produce debido a una producción excesiva de hormonas y péptidos por cánceres neuroendocrinos —en particular serotonina, pero también histamina y cininas—, que pueden causar una serie de síntomas interrelacionados. Ocurre en aproximadamente el 30 % de las personas que padecen cáncer neuroendocrino y es más común en los cánceres que se han propagado al hígado (metástasis), sobre todo aquellos que comenzaron en el intestino delgado (seguidos de pulmón, ovario y páncreas); sin embargo, el 5 % de quienes experimentan el síndrome carcinoide no presentan metástasis.

**Cardiopatía carcinoide (CHD, por sus siglas en inglés):** es una afección poco común que afecta aproximadamente a uno de cada cinco pacientes (20 %) que padecen cáncer neuroendocrino y síndrome carcinoide (SC).

Se desconoce la causa exacta, pero se cree que está relacionada con los altos niveles de serotonina.

Este aumento de serotonina puede conducir al desarrollo de fibras o placas en las superficies de las válvulas del lado derecho del corazón, lo que hace que se vuelvan más gruesas, retraídas e inmóviles, y esto produce estenosis (incapacidad de abrirse por completo) o, más a menudo, en la regurgitación (incapacidad de cerrarse por completo). Esto, a su vez, puede afectar la función cardíaca general.

Es inusual que se produzca una enfermedad de las válvulas cardíacas (menos del 5 %) en el lado izquierdo del corazón, y puede limitarse a aquellos con un foramen oval permeable (FOP\*, por sus siglas en inglés), aquellos con metástasis pulmonares y aquellos con una alta carga tumoral que pueden secretar niveles particularmente altos de serotonina.

(\*Un PFO es un orificio en el corazón que no se cerró como debería después del nacimiento, lo que hace que la sangre no pase a través de los pulmones, al filtrarse desde el lado derecho del corazón hacia el izquierdo).

**Crisis carcinoide:** es una complicación poco común del síndrome carcinoide, pero también puede ocurrir en pacientes sin antecedentes asociados.

Puede producirse sin una causa obvia, pero se asocia principalmente a un desencadenamiento por anestesia, manipulación de un tumor (biopsia, cirugía o radiología intervencionista, por ejemplo, tratamientos de embolización o ablación) o estrés. Estos desencadenantes provocan una liberación repentina y excesiva de hormonas y péptidos que provocan anomalías graves en la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la respiración, que pueden poner la vida en peligro.

Informe siempre a su médico si padece cáncer neuroendocrino y se somete a algún procedimiento.

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

## Síntomas de enfermedades carcinoideas

### Los síntomas del síndrome carcinoide incluyen los siguientes:

- enrojecimiento: un “rubor” colorado de la cara, el cuello y el pecho (que puede extenderse por todo el cuerpo) y puede asociarse con sensación de hormigueo en manos y pies, dolor de cabeza o palpitaciones (sensación de que el corazón late rápidamente, aleteo o golpeteo);
- diarrea: heces blandas y acuosas varias veces al día, en ocasiones con una urgencia considerable, que pueden ser más urgentes/frecuentes desde las primeras horas del día hasta media mañana;
- cardiopatía carcinoide;
- sibilancias (broncoespasmo) o dificultad para respirar;
- cambios en la piel.

Las causas del síndrome carcinoide están relacionadas con la producción excesiva de hormonas y péptidos por las células del cáncer neuroendocrino, y los efectos que estas tienen en el cuerpo.

La serotonina, la histamina y las cininas juegan un papel en las funciones vitales del cuerpo, en particular la digestión y la respiración.

El cáncer neuroendocrino puede producir otros tipos de diarrea; es importante describir el tipo, su apariencia, cuándo ocurre, etc., ya que puede estar relacionado con otras causas y no con el síndrome carcinoide, como por ejemplo, el síndrome del intestino corto (donde es posible que se haya extirpado una gran parte del intestino o que ya no funcione correctamente).

En la **cardiopatía carcinoide** (CHD), al principio, es posible que muchas personas no tengan síntomas evidentes relacionados con el corazón, sin embargo, los primeros signos pueden incluir los siguientes:

- reducción gradual en la capacidad de hacer ejercicio físico, como caminar;
- disnea (dificultad para respirar), principalmente al hacer ejercicio;
- fatiga en aumento.

Algunos de estos signos pueden atribuirse a otras causas potenciales, como el cáncer en sí, problemas generales de salud o edad avanzada.

Los niveles elevados de serotonina también se han vinculado con el desarrollo de fibrosis (filamentos o placas como depósitos) que pueden afectar las válvulas cardíacas (CHD) y el intestino delgado (fibrosis mesentérica).

En el corazón, este proceso puede rodear las válvulas cardíacas, lo que dificulta que se puedan abrir y cerrar por completo. Esto interfiere con el flujo sanguíneo a través del corazón, lo cual puede afectar su capacidad para bombear sangre a los pulmones y a todo el cuerpo.

En el abdomen, puede causar un absceso o torsión del intestino delgado, con filamentos que parecen cicatrices que atrapan las asas del intestino delgado, lo que puede provocar calambres, dolor y, en casos extremos, obstrucción y daño potencial al tejido sano del intestino delgado.

Sin embargo, en la CHD avanzada, los síntomas pueden incluir empeoramiento de la dificultad para respirar, edema periférico (por ejemplo, tobillos hinchados), ascitis (acumulación de líquido en el abdomen), pérdida de peso involuntaria, masa muscular reducida y signos más evidentes de insuficiencia cardíaca del lado derecho.

La **crisis carcinoide** es una emergencia clínica y, si bien puede haber un enrojecimiento intenso, es más significativa la combinación de una frecuencia cardíaca rápida e irregular, una presión arterial muy baja o alta, confusión y dificultad respiratoria grave. Se describe como similar a una reacción alérgica aguda (anafilaxia) con colapso.

La crisis carcinoide está relacionada con la liberación repentina y elevada de hormonas y péptidos, generalmente en respuesta a un desencadenante, aunque puede producirse espontáneamente. No es lo mismo que un brote o empeoramiento de los síntomas del síndrome carcinoide y puede producirse sin evidencia preexistente evidente de síndrome carcinoide.

En casos extremos, o si no se trata, la crisis carcinoide puede provocar la pérdida del conocimiento, estado de coma o la muerte.

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

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

Las pruebas comunes incluyen la evaluación formal y el diagnóstico del tipo de cáncer neuroendocrino que tiene una persona, así como la identificación de la presencia del síndrome carcinoide y la cardiopatía carcinoide, o el riesgo que puede tener de desarrollar cualquiera de las dos afecciones.

El síndrome carcinoide se puede confirmar mediante la presencia de síntomas asociados al síndrome, junto con la medición de hormonas y péptidos:

- Serotonina, ya sea a través de una muestra de sangre directa o de la evaluación de los niveles de 5-HiAA en sangre u orina.
- La 5-HiAA proviene de la descomposición de la serotonina; por lo tanto, si los niveles de 5-HiAA son altos, puede apuntar indirectamente a niveles altos de serotonina en el organismo.

## Se puede utilizar lo siguiente para diagnosticar y monitorear la cardiopatía carcinoide:

- Análisis de sangre: N-terminal del pro-péptido natriurético cerebral (NT-pro-BNP).5-HiAA total en sangre/orina/plasma/suero.
- El consenso de ENETS (European Neuroendocrine Tumor Society) recomienda monitorear el NT-pro-BNP en todos los pacientes con síndrome carcinoide para promover la detección temprana de la CHD.
- El electrocardiograma y la radiografía de tórax rara vez son útiles para detectar la CHD.
- La ecocardiografía transtorácica es la modalidad de diagnóstico preferida.
- Otras técnicas de ecocardiografía, como la 3D, doppler a color o espectral, pueden proporcionar información adicional sobre el estado de la válvula pulmonar.
- Los estudios de contraste pueden ayudar a detectar el foramen oval permeable.
- Imágenes por resonancia magnética cardíaca (IRM).

La **crisis carcinoide** es una situación de emergencia impredecible; sin embargo, el riesgo puede estratificarse mediante la evaluación de la presencia y la gravedad del síndrome carcinoide, y existen pautas de expertos a disposición para asesorar sobre cómo minimizar el riesgo de crisis antes y durante la cirugía o en procedimientos intervencionistas.

Pueden ofrecerse tarjetas de bolsillo para que los pacientes en riesgo las lleven consigo en todo momento.

## 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.

### 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

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.

Una parte importante de la reunión con sus médicos, o con su equipo de enfermería especializado, es asegurarse de obtener la información que necesita para comprender lo que se está analizando, para que pueda tomar una decisión informada sobre su atención.

**La extirpación mediante cirugía, la reducción (extirpación parcial) y el tratamiento del cáncer neuroendocrino pueden ayudar en el manejo de las afecciones carcinoideas, ya que esto da como resultado la eliminación o el control de las células que producen excesivamente hormonas y péptidos relacionados con el síndrome carcinoide y la cardiopatía carcinoide.**

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

## Las opciones de tratamiento pueden incluir las siguientes:

**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.

**Cirugía** para hacer un bypass, o para extirpar parcial o totalmente el cáncer neuroendocrino primario y/o los sitios secundarios de la enfermedad (metástasis). También se puede realizar una cirugía para reemplazar las válvulas cardíacas dañadas y/o el PFO. Las válvulas afectadas no se pueden reparar; si bien los tratamientos no quirúrgicos pueden ayudar a detener o reducir el daño adicional al disminuir los altos niveles de hormonas y péptidos, solo la cirugía ofrece la posibilidad de restaurar la función normal.

**En algunos pacientes, la cirugía para la CHD puede ser la prioridad para garantizar la supervivencia y la idoneidad del paciente para que, luego, pueda seguir ciertos tratamientos para su cáncer neuroendocrino. En otros casos, el paciente puede necesitar la estabilización del síndrome carcinoide (a través del tratamiento de su cáncer neuroendocrino) antes de la cirugía para que esta pueda realizarse de manera más segura.**

Se pueden usar **análogos de somatostatina (ASS)** 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.

Manejo médico: también se pueden usar otros medicamentos. Por ejemplo, medicamentos para la diarrea y fármacos como Telotristat, que se usan para reducir la diarrea relacionada con las hormonas.

**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.

Para la cardiopatía carcinoide, se puede recomendar una ecocardiografía cada 3 a 6 meses, según su caso.

*Dado que la gravedad de la cardiopatía carcinoide puede cambiar en períodos cortos de tiempo (<6 meses), se sugiere que la frecuencia de vigilancia ecocardiográfica de la CHD sea cada 6 meses para una CHD leve, y de 3 a 6 meses para una CHD moderada o grave.*

Después de la cirugía de reemplazo de la válvula:

- Todos los pacientes requieren un seguimiento de por vida por parte de un cardiólogo especializado en cáncer neuroendocrino.
- Un riesgo para los pacientes después de un reemplazo de válvula por CHD es el de una enfermedad recurrente (si no se pueden controlar los niveles de hormonas y péptidos).
- Los pacientes con reemplazos bioprotésicos de válvulas por CHD corren un mayor riesgo de endocarditis infecciosa, sobre todo si tienen un sistema inmunológico debilitado, por lo que se aconseja recomendar una evaluación odontológica periódica y una buena higiene dental durante el seguimiento.
- Se debería considerar la profilaxis con antibióticos para procedimientos de alto riesgo en pacientes con CHD con válvulas protésicas, incluidos los procedimientos odontológicos.

**Enfermedad avanzada** - *el seguimiento es según las pautas, pero debe guiarse por el pronóstico, la eficacia esperada del tratamiento y la toxicidad relacionada con el tratamiento. Para planificar mejor la atención, se debe revisar y analizar su salud, bienestar, actividad física, elección informada y preferencia por la atención continua, así como el objetivo del tratamiento.*

## Recursos

- **International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA)**  
[www.incalliance.org](http://www.incalliance.org)
- **The Carcinoid Cancer Foundation**  
[www.carcinoid.org](http://www.carcinoid.org)
- **Neuroendocrine Tumor Research Foundation**  
[www.netrf.org](http://www.netrf.org)
- **Neuroendocrine Cancer UK**  
[www.neuroendocrinecancer.org.uk](http://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](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)