

¿Qué es el cáncer neuroendocrino de piel, carcinoma de células de Merkel (MCC)?

Las células de Merkel son un tipo especial de células que se encuentran justo debajo de la capa superior de la piel. Estas células están muy cerca de las terminaciones nerviosas que reciben la sensación del tacto y pueden estar implicadas en este. Las células también contienen sustancias que pueden actuar como hormonas, por lo que el carcinoma de células de Merkel (MCC, por sus siglas en inglés) se considera un cáncer neuroendocrino.

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.

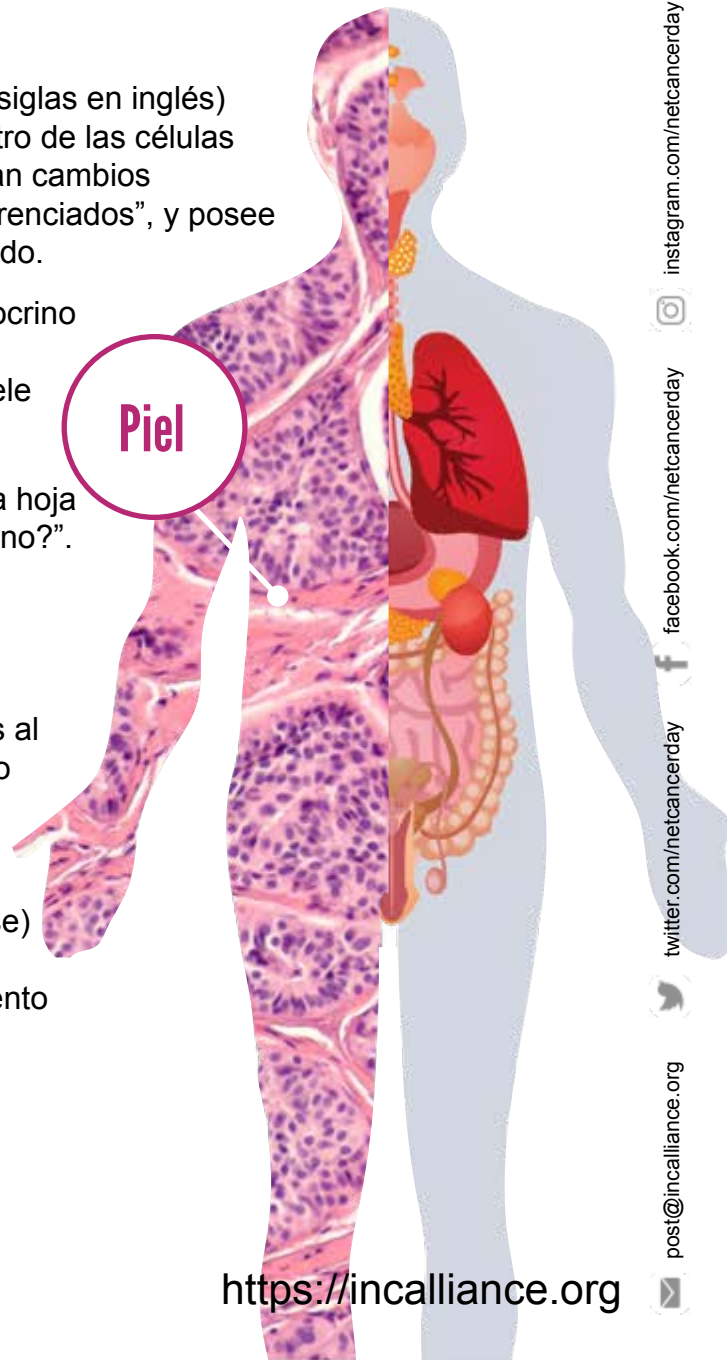
- El tumor neuroendocrino (NET, por sus siglas en inglés) es un tipo de cáncer que se origina dentro de las células neuroendocrinas cuando estas presentan cambios anormales que se denominan “bien diferenciados”, y posee un patrón de crecimiento bajo a moderado.

En relación con el carcinoma neuroendocrino (NEC, por sus siglas en inglés)– estos cambios son “poco diferenciados”, y suele haber un crecimiento rápido.

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

El carcinoma de células de Merkel es un carcinoma neuroendocrino (NEC) muy poco frecuente y, cuando se produce, comienza principalmente en zonas de la piel expuestas al sol, en especial en la cabeza y el cuello, pero también puede aparecer en los brazos, las piernas y el torso (pecho y espalda).

Dado que el MCC puede crecer (y extenderse) con mucha rapidez, el diagnóstico preciso y temprano es vital para garantizar un tratamiento rápido y potencialmente curativo.



Síntomas y síndromes neuroendocrinos asociados

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

El carcinoma de células de Merkel (MCC) suele aparecer como un único bulto que:

- crece rápido;
- es indoloro;
- es firme y tiene forma de cúpula o está elevado;
- es de color de la piel o aparece en tonos rojos, azules o morados.

En algunas personas la zona puede ulcerarse: la piel afectada se rompe y se convierte en una llaga abierta. La mayoría aparecen en la cara, la cabeza o el cuello, pero pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo.

Pueden extenderse con bastante rapidez a la piel circundante y a los ganglios linfáticos cercanos del cuello, la axila o la ingle, por lo que pueden aparecer ganglios linfáticos inflamados en la zona afectada o cerca de ella.

También pueden extenderse (hacer metástasis) a órganos internos como el hígado o los pulmones, lo que puede provocar más síntomas.

El MCC no suele asociarse a los síndromes asociados al cáncer neuroendocrino.

Causas y factores de riesgo del cáncer neuroendocrino de piel

Aunque no sabemos con exactitud cuál es la causa de muchos cánceres neuroendocrinos, tenemos algo más de información sobre las relaciones causales del carcinoma de células de Merkel.

Los investigadores han identificado un virus que parece desempeñar un papel en el desarrollo del MCC, aunque se cree que pueden intervenir otros factores, ya que el poliomavirus de células de Merkel es un virus bastante frecuente que parece vivir, de forma bastante inofensiva, en la piel de muchas de las personas que no padecen MCC.

Otro factor identificado es la exposición excesiva a la luz solar natural o artificial (por ejemplo, las camas de bronceado), que puede provocar daños en la piel, lo que puede aumentar el riesgo de cáncer de piel.

Otros riesgos incluyen:

- Un sistema inmunológico debilitado, debido a otras condiciones o medicamentos.
- Antecedentes de cáncer de piel.
- Edad: el riesgo aumenta con la edad, más del 50 % de las personas que lo padecen son mayores de 70 años.
- Piel pálida: la incidencia es mayor en las personas de piel pálida que en las de piel oscura.

Pruebas frecuentes que pueden usarse para llegar o descartar el diagnóstico

Evaluación física: un médico examinará la zona identificada, así como el resto del cuerpo, para comprobar si hay signos específicos de cáncer de piel. Esto puede incluir también un examen físico para detectar cualquier signo de agrandamiento (inflamación) de los ganglios linfáticos.

Biopsia de piel: si el nódulo es muy pequeño, se puede realizar una biopsia de escisión, es decir, una extirpación completa. Si se sospecha que los ganglios linfáticos están afectados, puede realizarse una biopsia del ganglio centinela*.

Exploraciones y otras pruebas

TC de tórax/abdomen y pelvis

RMN de hígado

PET-FDG

El Ga-68 DOTA-octreotate se utiliza a veces en casos avanzados para evaluar la opción terapéutica de la terapia con péptidos marcados con radionúclidos (PRRT)

Patología (lo que se puede ver a través de pruebas especiales bajo un microscopio):

Diferenciación y morfología celular

Sinaptofisina

Cromogranina

Enolasa específica de neuronas

Ki67

CK20

Queratinas

MCPyV

**La biopsia del ganglio centinela es un procedimiento para determinar si el cáncer se ha expandido a los ganglios linfáticos. Este procedimiento consiste en inyectar un tinte cerca del cáncer. El tinte fluye entonces a través del sistema linfático hasta los ganglios. Los primeros ganglios linfáticos que reciben el tinte se denominan ganglios centinela.*

Tratamiento

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.

El objetivo clave del tratamiento, por lo tanto, debe ser ayudarlo a tener la mejor calidad de vida posible, garantizando el acceso al tratamiento adecuado y el control de los síntomas, y abordando lo que sea más importante para usted.

Se pueden sugerir uno o más de los siguientes enfoques:

- Extracción del NET/NEC en forma parcial o total.
- Control de su enfermedad, al retrasar o detener 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 o enfermera especializada, 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. El acceso a los tratamientos disponibles puede variar según el 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 de derivación o para extirpar parcial o totalmente el cáncer neuroendocrino primario y los sitios secundarios de la enfermedad (metástasis). En el carcinoma de células de Merkel, la cirugía también puede incluir la disección y extirpación de los ganglios linfáticos.

La **radioterapia** se puede administrar junto con la quimioterapia, después de la cirugía o como tratamiento único para ayudar a destruir o ralentizar el crecimiento o el efecto de un cáncer. En algunos casos, la radioterapia es el tratamiento preferido para el control de la enfermedad local y ganglionar.

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.

Inmunoterapia: utiliza fármacos denominados inhibidores del punto de control inmunitario, que ayudan al sistema inmunitario del organismo a atacar el cáncer. Hay una alta tasa de respuesta a estos agentes, pero estos aún no son duraderos.

La **radiología intervencionista** puede realizarse a través de técnicas como la embolización o la ablación para tratar el cáncer neuroendocrino que se ha extendido a otros lugares, por ejemplo, al hígado o al 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. La participación en el ensayo clínico es voluntaria. Por ejemplo, se están realizando ensayos que combinan la inmunoterapia y la radiación, ya sea de haz externo o mediante PRRT.

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, ingrese a:
<https://incalliance.org/members/>

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