

## ¿Qué es el cáncer neuroendocrino de intestino delgado?

El intestino delgado es la parte más larga del sistema digestivo. Solo mide aproximadamente el ancho de un dedo medio (aproximadamente 2,5 cm o 1 pulgada) y tiene, en promedio, 6 m de largo en un adulto (necesitamos al menos 2 m para mantener la función normal).

Su función principal es absorber alimentos y nutrientes, por lo que está recubierto con muchos pliegues que aumentan su superficie, lo cual permite una mejor absorción de los nutrientes.

El intestino delgado está anclado dentro del abdomen por un doble pliegue de peritoneo (recubrimiento del abdomen) denominado mesenterio. Los ganglios linfáticos y el suministro de sangre a los intestinos pasan a través de él.

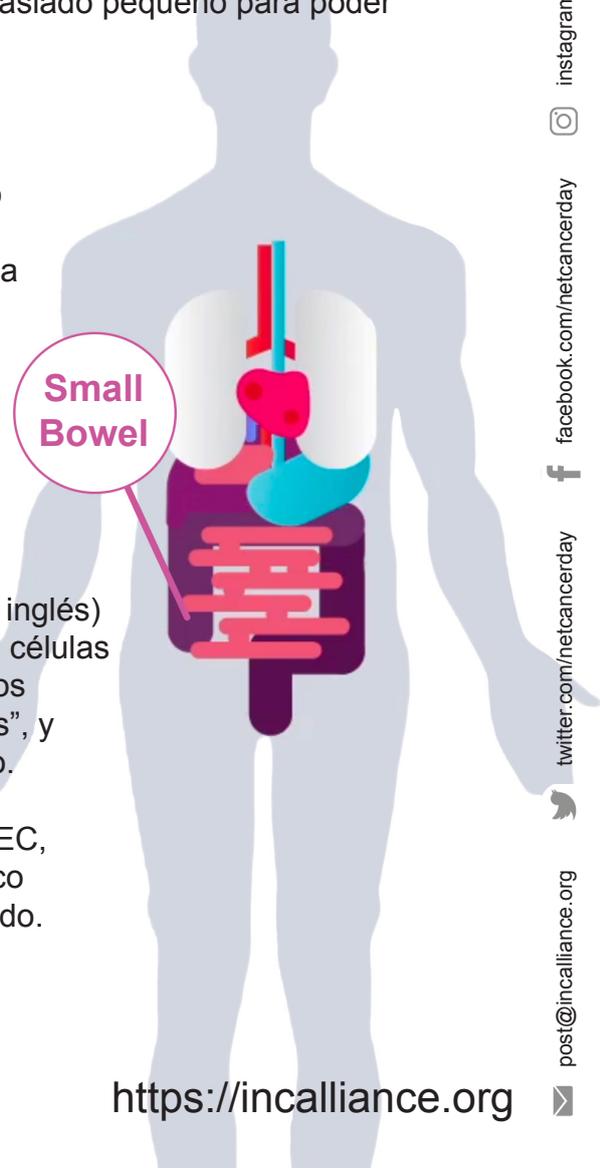
No es raro que el cáncer neuroendocrino del intestino delgado se diagnostique por síntomas que evidencien o exploraciones que muestren un bulto agrandado de los ganglios linfáticos, una “masa” dentro del mesenterio o una fibrosis mesentérica. El tumor primario en sí puede ser demasiado pequeño para poder observarse de inmediato.

En la fibrosis mesentérica, se forman filamentos, como pequeñas fibras, entre los tejidos y los órganos del intestino delgado y el mesenterio, como el tejido cicatricial interno, y conectan tejidos que normalmente no estarían conectados, lo que provoca un “absceso” o torsión. Este proceso, que se cree que está relacionado con la presencia de un tumor o un exceso de producción de serotonina, puede atrapar asas del intestino delgado y causar una obstrucción intestinal parcial o completa.

### Existen dos tipos de cáncer neuroendocrino:

- 1** 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.
- 2** 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?”.



## 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 cáncer neuroendocrino de intestino delgado, en una etapa temprana, puede ser una enfermedad muy silenciosa; es decir, es posible que no haya síntomas. Sin embargo, si se presentan síntomas, pueden deberse a la carga tumoral y a la ubicación del cáncer, a la masa mesentérica y/o a la fibrosis:

Los síntomas pueden ser agudos (repentinos y graves), por ejemplo: signos de obstrucción intestinal (dolor/calambres abdominales (de barriga) cada vez más intensos asociados con vómitos) y ausencia de acción intestinal o diarrea explosiva repentina.

O bien, pueden ser crónicos (ocurren con el tiempo y cambian en términos de gravedad y frecuencia); por ejemplo, pueden ser similares a los síntomas de la enfermedad del intestino irritable (malestar/calambres abdominales (de barriga), diarrea, distensión abdominal, alteración del hábito intestinal).

Si bien el síndrome carcinoide también puede producirse en este punto, se suele asociar más con una enfermedad que se ha propagado (metástasis) al hígado. Los síntomas incluyen:

- enrojecimiento: un “rubor” colorado de la cara, el cuello y el pecho (que puede extenderse por todo el cuerpo) y puede estar asociado con:
- sensación de hormigueo en manos y pies;
- dolor de cabeza; o
- palpitaciones (sensación de que el corazón late rápidamente 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.

Puede encontrar más información en la hoja informativa específica sobre el síndrome carcinoide y la cardiopatía carcinoide\*.

## Causas o factores de riesgo para el cáncer neuroendocrino de intestino delgado

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. Por lo tanto, si otros miembros de su familia han sido diagnosticados con un cáncer particular (sobre todo a los 50 años de edad o menos) o una afección genética relacionada con el cáncer, 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.

Las afecciones genéticas conocidas relacionadas con el cáncer de intestino incluyen el síndrome de Lynch, la poliposis adenomatosa familiar (FAP, por sus siglas en inglés) y la poliposis asociada a MUTYH (MAP, por sus siglas en inglés). Sin embargo, se cree que menos del 10 % de TODOS los casos de cáncer de intestino son causados por un cambio en un gen conocido, y no existe un vínculo causal con el cáncer neuroendocrino de intestino delgado.

Si hay antecedentes familiares de FAP o MAP, es importante que su equipo de especialistas lo sepa, ya que puede ayudar a determinar su plan de atención.

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

### Sangre u orina:

Hemograma completo  
B12 + hierro en suero  
Función hepática y renal  
Cromogranina A (y B)  
5-HIAA en orina  
Perfil de hormonas intestinales  
NT-Pro-BNP  
Calcio  
Glucosa  
(Función tiroidea)

Inicialmente, se recomienda el control de vitaminas y oligoelementos o minerales junto con una evaluación dietética formal, según se indique clínicamente en el seguimiento: La deficiencia de vitamina D, B3 y B12 y la evidencia de desnutrición temprana en pacientes sintomáticos no son poco frecuentes

### Exploraciones y otras pruebas:

Ecocardiograma: como valor inicial en presencia de síndrome carcinoide o U5HiAA elevado y/o NT-Pro-BNP elevado, o signos clínicos de deterioro de la válvula cardíaca/insuficiencia cardíaca del lado derecho

Colonoscopia: puede ser útil para detectar enfermedades en el íleon distal y para excluir otras anomalías colorrectales

Endoscopia capsular por video (VCE, por sus siglas en inglés)

TC de tórax/abdomen/pelvis o RMN de abdomen/pelvis + TC de tórax

Enteróclisis por TC (un examen por TC del intestino delgado)

TEP con receptor de somatostatina (TCEFU/TC de GRS, si la TEP con dotatato no está disponible)

TEP-FDG, si es una enfermedad de alto grado o de progresión rápida.

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

Diferenciación y morfología celular  
Sinaptofisina  
Cromogranina  
Ki67  
cdx-2, p53 y/o SSTR 2a (opcional)

## 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:

- 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 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.

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), pero se requiere una evaluación (revisión de exploraciones) radiológica y clínica cuidadosa para planificar la cirugía del intestino delgado debido a la complejidad del mesenterio.

- Es necesario mantener el suministro de sangre y el drenaje linfático del intestino restante.
- Evaluación de la cantidad de intestino delgado que será necesario extirpar para eliminar el cáncer, pero aún así mantenerlo funcional.

+/- resección de masa mesentérica o ganglio linfático: extirpación de masa mesentérica o ganglios linfáticos asociados con la masa mesentérica o el tumor primario.

Ciertos procedimientos quirúrgicos para extirpar el cáncer neuroendocrino de intestino delgado pueden ocasionar una formación temporal o permanente de un estoma.

Esto se logra al sacar parte del colon (intestino grueso) hacia la superficie del abdomen para formar un estoma (una abertura), el cual puede ser temporal o permanente, según la cantidad de intestino que se extraiga, la cantidad que quede en su organismo y las condiciones en las que se encuentre el intestino restante. Los desechos salen por el estoma y se recogen en una bolsa externa (conocida como “bolsa de colostomía”). Si el estoma es temporal, es posible que tenga que someterse a cirugía nuevamente más adelante para volver a unir el intestino y cerrarlo. Esto se denomina “reversión de colostomía”.

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 los NET de grado bajo a moderado, 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 (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.

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.

La **terapia con péptidos marcados por 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 receptor de somatostatina ha sido positivo.

La **radiología intervencionista**, a través de técnicas guiadas por exploraciones, se usa para dirigir el tratamiento directamente, como la embolización o la ablación, a fin de tratar el cáncer neuroendocrino que se ha propagado a otros sitios, como el hígado o los pulmones.

**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](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/>

**Para personas con estoma:** puede encontrar más información y ayuda a través de la asociación European Ostomy Association en <https://ostomyeurope.org>

- ✉ [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)