

¿Qué es el cáncer neuroendocrino de estómago?

El estómago es un órgano en forma de “J” que se encuentra entre el esófago (tubo de alimentación) y la primera parte del intestino delgado (duodeno).

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

El cáncer neuroendocrino de estómago es poco frecuente y representa menos del 2 % de todos los cánceres de estómago. Entre los que se producen, se han diferenciado 3 tipos clave, posiblemente 4*:

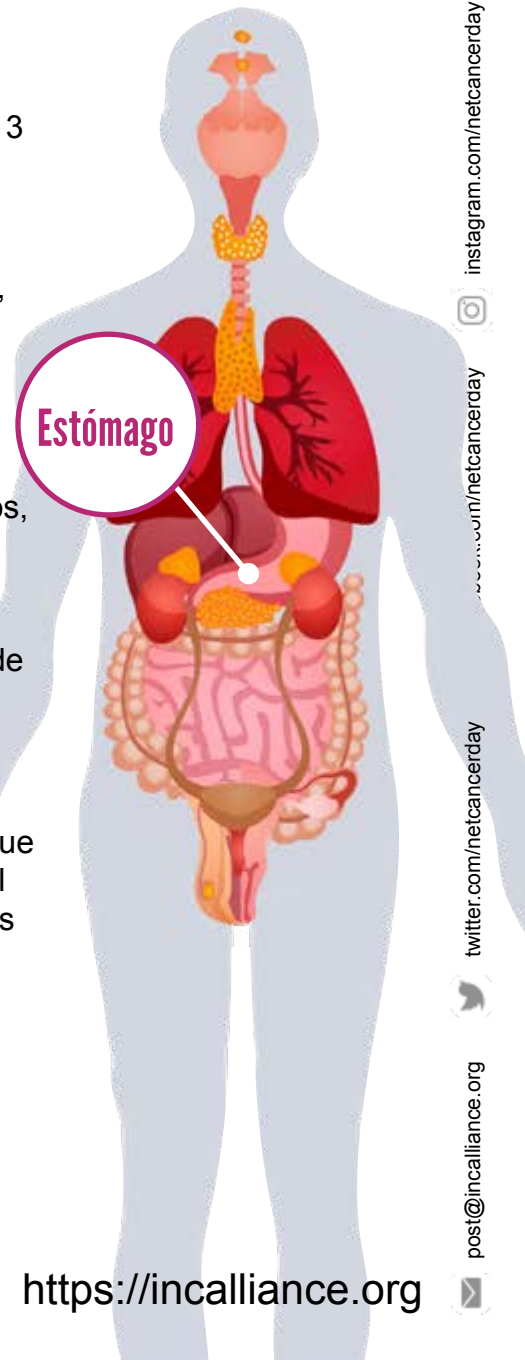
Tipo I: el más frecuente (70-80 % de los casos) suele ser bastante pequeño (menos de 10 mm) y puede ser múltiple, rara vez es agresivo, suele estar bien diferenciado y es poco probable que se extienda a otras partes del cuerpo (metástasis). Puede asociarse a una gastritis atrófica o autoinmune, o a una infección por H. pylori.

Tipo II: representa aproximadamente el 7-10 % de los casos, y al igual que en el tipo I, suele ser pequeño y múltiple, normalmente de crecimiento lento, bien diferenciado y con poca probabilidad de diseminarse, pero la posibilidad es mayor que en el tipo I. Puede estar asociado al síndrome de Zollinger Ellison (ZES) (alta secreción de ácido estomacal debido a la secreción de la hormona gastrina) o al MEN1.

Tipo III: representa aproximadamente el 20 % de los casos. El Tipo III suele ser una lesión solitaria de mayor tamaño que las de los tipos I y II (2 cm o más). Tiene células bien o mal diferenciadas, crece más rápidamente que el Tipo I o II y es más probable que se extienda (haga metástasis).

**Algunos expertos sugieren subdividir formalmente el Tipo III según la diferenciación de las células cancerosas, es decir, bien o mal diferenciadas (véase más abajo).*

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.

Como en otros tipos de cáncer neuroendocrino, los síntomas varían. En el caso del cáncer neuroendocrino de estómago, esta variación puede depender del grado y del estadio, pero también de si existe una enfermedad subyacente o asociada, por ejemplo, gastritis atrófica en el **tipo I**.

Puede no haber síntomas, o los síntomas pueden incluir:

- Malestar/dolor de estómago
- Reflujo, regurgitación, ardor de estómago, dispepsia, sensación “ácida” en el estómago o en el conducto alimentario (esófago)
- Saciedad precoz, sensación de plenitud en la parte superior del abdomen después de comer, incluso pequeñas cantidades
- Reducción del apetito
- Pérdida de peso involuntaria
- Anemia (niveles bajos de hierro o B12) que conduce al letargo o al cansancio severo
- Irritación y ulceración estomacal o duodenal que puede dar lugar a:
 - Náuseas o vómitos (el vómito puede contener sangre o no)
 - Oscurecimiento de las heces (las deposiciones pueden ser muy oscuras o negras)

Los NET de estómago de **Tipo I** no suelen estar asociados a los síndromes asociados al cáncer neuroendocrino.

El **Tipo II** puede estar asociado a síntomas de ZES o MEN1.

Tipo III: si la enfermedad se ha extendido al hígado (metástasis), puede desarrollarse un síndrome carcinoide, aunque este hecho es poco frecuente.

Puede encontrar más información sobre el síndrome carcinoide en nuestra hoja informativa “¿Qué es el síndrome carcinoide?”.

Causas y factores de riesgo del cáncer neuroendocrino de estómago

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.

Los factores que pueden aumentar el riesgo de **cualquier** tipo de cáncer de estómago son:

- infección prolongada por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*);
- reflujo ácido grave y prolongado, gastritis o una enfermedad denominada anemia perniciosa, que afecta al sistema inmunitario;
- tener un hermano, hermana o padre que haya tenido cáncer de estómago;
- fumar;
- obesidad;
- ingesta excesiva de alcohol;
- factores ambientales, como trabajar en condiciones en las que se puede estar expuesto a ciertas sustancias químicas, como en la industria del caucho o la minería del carbón.

En el cáncer neuroendocrino de estómago: se han identificado ciertas afecciones de salud que pueden estar asociadas o vinculadas al desarrollo de los tipos I y II. Estos incluyen:

Tipo I: gastritis atrófica o autoinmune

Tipo II: ZES o MEN1

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.

Pruebas que pueden ayudar a llegar al diagnóstico

Tipo I: a menudo se asocia con un nivel bajo de vitamina B12, anticuerpos anti-célula parietal y anti-factor intrínseco. El pH gástrico puede ser elevado (>4) y los niveles de gastrina son altos.

Tipo II: se asocia al síndrome de Zollinger-Ellison y a los gastrinomas, a menudo como parte de MEN1. La vitamina B12 puede ser normal, la deficiencia de hierro es frecuente, los anticuerpos anti-células parietales pueden ser negativos, la gastrina (sin IBP) es alta pero el pH gástrico es bajo (<2).

Tipo III: por lo general no se asocia con la gastrina alta, a pesar de la presencia de ulceración en algunos tumores.

Pruebas de sangre/orina:

— Gastrina
Hemograma completo
B12 (+ hierro sérico)
Anticuerpos de células parietales y del factor intrínseco
Función hepática y renal
Bioquímica:
Cromogranina A (y B)
5-HIAA en orina
pH gástrico
Se recomienda el análisis genético en caso de sospecha de NEM1.

Exploraciones y otras pruebas:

— Endoscopia superior - EGD +/- biopsia
Ultrasonido endoscópico (EUS) +/- biopsia

TC o RMN - para el tipo III
SPECT o TEP-TC análogo a la octreotida: tipo II y III
PET-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
Gastritis atrófica
Hematoxilina y eosina
Sinaptofisina
Cromogranina

Recomendación de los expertos en la enfermedad de Tipo I: realizar también una biopsia de la mucosa de fondo en busca de evidencias de displasia.

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). Algunos cánceres de estómago se desarrollan dentro de pólipos; otros forman tumores sólidos.

Un pólipo es un grupo de células pequeñas que se desarrolla de dos maneras:

- Los pólipos pediculados cuelgan de un tallo corto.
- Los pólipos sésiles son planos y crecen directamente fuera del tejido circundante.

Si el cáncer neuroendocrino se desarrolla dentro de un pólipo, es posible que lo puedan extirpar mediante:

Polipectomía: los pólipos se extirpan durante la endoscopia con pinzas calientes o frías o un lazo.

Resección endoscópica (EMR, por sus siglas en inglés): se introduce un endoscopio en el sitio del pólipo. Con una aguja pequeña, se inyecta un líquido por debajo para levantar el pólipo y crear un campo seguro para extirparlo con un lazo. Luego, se cauteriza el área (para detener la hemorragia).

La **disección submucosa endoscópica (ESD, por sus siglas en inglés)** es un procedimiento similar a la EMR, pero utiliza un pequeño bisturí, en lugar de un lazo, para extirpar el pólipo, cauterizando al mismo tiempo los vasos sanguíneos para evitar el sangrado.

Si su cáncer neuroendocrino no puede ser extirpado por vía endoscópica, puede ser necesario realizar una cirugía abierta:

Gastrectomía subtotal o total: extirpa una parte o la totalidad del estómago a través de un corte (incisión) en el abdomen.

Se pueden usar **análogos de la somatostatina (SSA, por sus siglas en inglés)** 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 sea “funcionante” 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 con radionúclidos (PRRT, por sus siglas en inglés)**, que también se conoce como terapia con radioligandos, utiliza radiación dirigida para tratar las células de cáncer neuroendocrino. Puede utilizarse en algunos pacientes que han tenido una exploración “positiva” basada en el receptor de somatostatina.

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.

Tipo I: la mayoría necesita vigilancia endoscópica y polipectomía/EMR si es lo suficientemente grande. Si hay muchos tumores, se pueden utilizar análogos de la somatostatina para reducirlos en algunos pacientes.

Tipo II: EMR y eliminación de la causa de la alta secreción de gastrina cuando sea posible.

Tipo III: si es más pequeño se puede tratar mediante una resección limitada, pero puede requerir una gastrectomía total/subtotal.

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.

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