

¿Qué es el cáncer neuroendocrino de timo?

El timo es un órgano poco conocido del cuerpo que realiza algunas funciones muy importantes. Se encuentra justo debajo del esternón y, aunque puede ser relativamente grande en los bebés hasta la pubertad (con un peso de hasta 40 gramos), en la edad adulta comienza a reducirse lentamente y en los adultos mayores se ha reducido hasta pesar menos de 5 gramos.

El timo produce determinadas células que maduran hasta convertirse en células T (células derivadas del timo), que forman parte del sistema inmunitario y contribuyen a destruir las células infectadas o cancerosas. Las células T creadas por el timo también ayudan a otros órganos del sistema inmunitario a crecer de forma adecuada. Cuando el timo se reduce, otras partes del sistema inmunitario asumen su función.

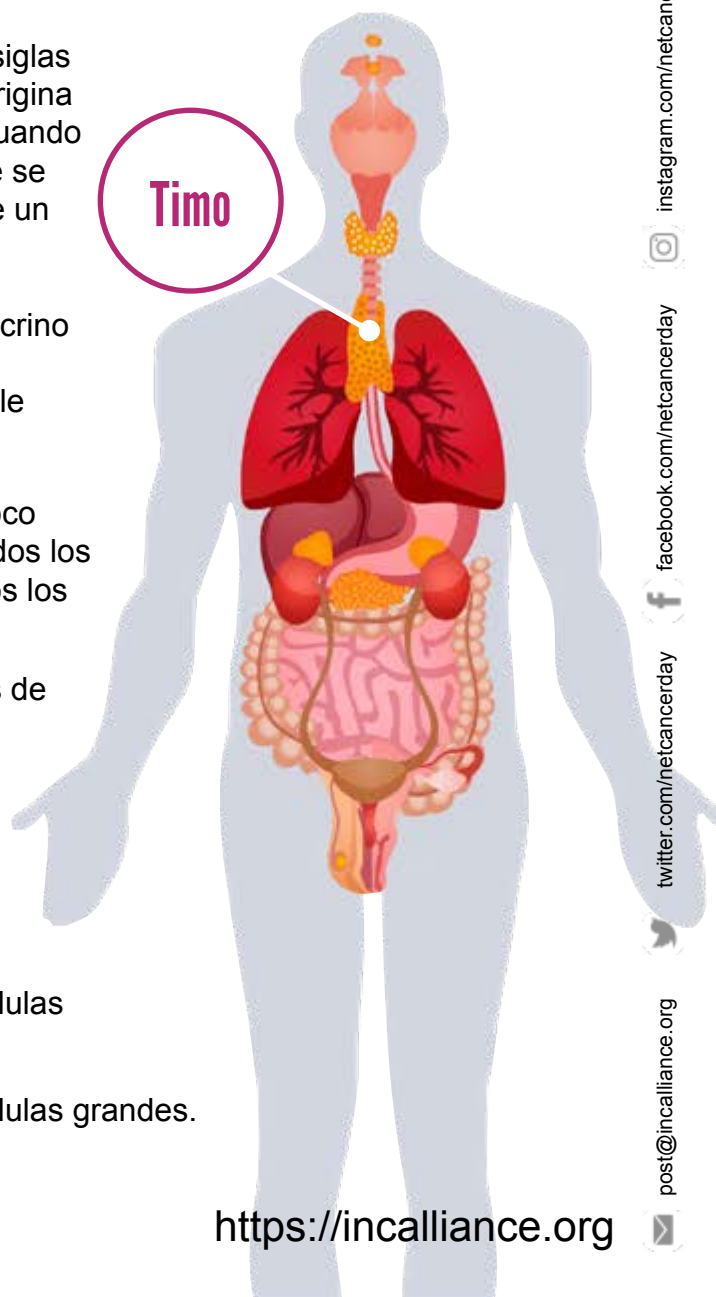
El término “cáncer neuroendocrino” se usa para englobar un grupo de cánceres que se origina en las células neuroendocrinas. Estos tipos de cáncer también pueden denominarse NET, NEC, NEN (neoplasias neuroendocrinas) o incluso tumores carcinoides.

- 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.

El cáncer neuroendocrino del timo es muy poco frecuente y representa menos del 5 % de todos los cánceres de tórax y menos del 0,5 % de todos los cánceres neuroendocrinos.

Hay 4 subtipos de cánceres neuroendocrinos de timo:

- Carcinoide típico (CT), un tumor neuroendocrino (NET) de grado bajo.
- Carcinoide atípico (CA), un tumor neuroendocrino (NET) de grado medio.
- Carcinoma neuroendocrino (NEC) de células pequeñas.
- Carcinoma neuroendocrino (NEC) de células grandes.



Aunque algunos cánceres neuroendocrinos de timo pueden mostrar un crecimiento lento-moderado (NET), muchos son NEC y, por lo tanto, se benefician de un diagnóstico e intervención tempranos para extirparlos o intentar controlar su rápida tasa de crecimiento.

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.

Al igual que otros cánceres neuroendocrinos, el de timo puede no estar asociado a síntomas específicos. Los síntomas, si se presentan, pueden estar más relacionados con el tamaño y la posición.

Los síntomas, por lo tanto, si se presentan, pueden incluir:

- dificultad para respirar
- tos (que puede producir esputo con sangre)
- dolor en el pecho
- ronquera: la voz puede volverse jadeante, rasposa, tensa, o puede haber cambios en el volumen (intensidad) o en el tono (cómo de grave o aguda es la voz)
- problemas para tragar
- pérdida de apetito y de peso

El cáncer neuroendocrino del timo se asocia raramente a un síndrome neuroendocrino asociado, como el síndrome carcinoide.

Sin embargo, hasta el 20 % de los enfermos de cáncer neuroendocrino de timo pueden mostrar signos de síndrome de Cushing: el cuerpo produce demasiada hormona cortisol. El cortisol ayuda a regular la presión sanguínea, el sistema inmunitario, a equilibrar el efecto de la insulina para mantener el azúcar en sangre normal y ayuda al cuerpo a responder al estrés. En exceso, el cortisol provoca graves daños y causa muchos problemas, entre ellos: hipertensión arterial, diabetes mellitus, osteoporosis, depresión y alteración del estado de ánimo, debilidad muscular y mayor riesgo de infección.

Puede encontrar más información sobre el síndrome de Cushing en:

www.ese-hormones.org/for-patients/

<https://www.wapo.org/pituitary-disorders/cushings-disease/>

Causas o factores de riesgo para el cáncer neuroendocrino de timo

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.

Entre las afecciones genéticas conocidas que pueden estar relacionadas con el cáncer neuroendocrino del timo se encuentra el MEN1 (hasta el 20 % de los cánceres neuroendocrinos de timo).

Puede encontrar más información sobre la acromegalia en:

www.ese-hormones.org/for-patients/

<https://www.wapo.org/pituitary-disorders/acromegaly/>

Pruebas frecuentes que pueden usarse para llegar o descartar el diagnóstico

Pruebas de sangre/orina:

Hemograma completo
Función hepática y renal
B12/hierro/ferritina/folato
Cromogranina A
Perfil de hormonas intestinales
Calcio
Glucosa
Antígeno carcinoembrionario (CEA)
5-HIAA en orina o en suero (serotonina)
NT-Pro-BNP

Evaluación clínica para detectar la presencia de síndrome carcinoide u otros síndromes: Cushing, síndrome de antidiuresis inapropiada (SIAD, por sus siglas en inglés) [nivel bajo de sodio circulante] e hipercalcemia.

Si se sospecha o se conoce la existencia de MEN1: calcio, PTH y considerar la realización de pruebas genéticas.

Si se sospecha o se conoce la acromegalia: IGF-1, GH y hormona liberadora de la hormona del crecimiento (GHRH, por sus siglas en inglés).

Exploraciones y otras pruebas:

Radiografía de tórax
TC de contraste o de alta resolución de tórax
TC de abdomen y pelvis: para excluir una enfermedad secundaria/confirmar que el timo es primario
SPECT con análogo a la octreotida o PET-TC.
PET-FDG, si se observa o se sospecha NEC o una enfermedad agresiva o de evolución rápida.

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
Antígeno carcinoembrionario (CEA)
Citoqueratinas
TTF1

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. El acceso a los tratamientos disponibles puede variar según el país.

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.

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).

- Los cánceres neuroendocrinos de timo de tamaño pequeño pueden extirparse mediante una cirugía torácica asistida por vídeo (VATS, por sus siglas en inglés); los tumores de mayor tamaño o los que puedan haberse extendido a los tejidos y estructuras circundantes requerirán una cirugía abierta.
- En la cirugía abierta, el corte se realiza a través del esternón, lo que se denomina esternotomía, o a través de la pared torácica, lo que se denomina toracotomía.
- La extirpación de la glándula tímica se denomina timectomía.

Se puede administrar quimioterapia o radioterapia antes de la cirugía, si se cree que esto puede ayudar a controlar o reducir la carga tumoral, para mejorar la eliminación quirúrgica de la enfermedad.

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 pueden utilizarse para ralentizar aún más la tasa de crecimiento en el cáncer neuroendocrino (NET) de grado bajo o moderado, tumor carcinoide típico o atípico del timo.

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.

El **tratamiento de los síndromes asociados**, como el síndrome de Cushing, el SIAD y la acromegalia, y sus complicaciones, puede ser necesario si no es posible la extirpación completa del NEC tímico que está causando el síndrome.

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 y puede utilizarse en algunos pacientes que han tenido una exploración “positiva” basada en los receptores 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.

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