

¿Qué es el cáncer neuroendocrino (primario)?

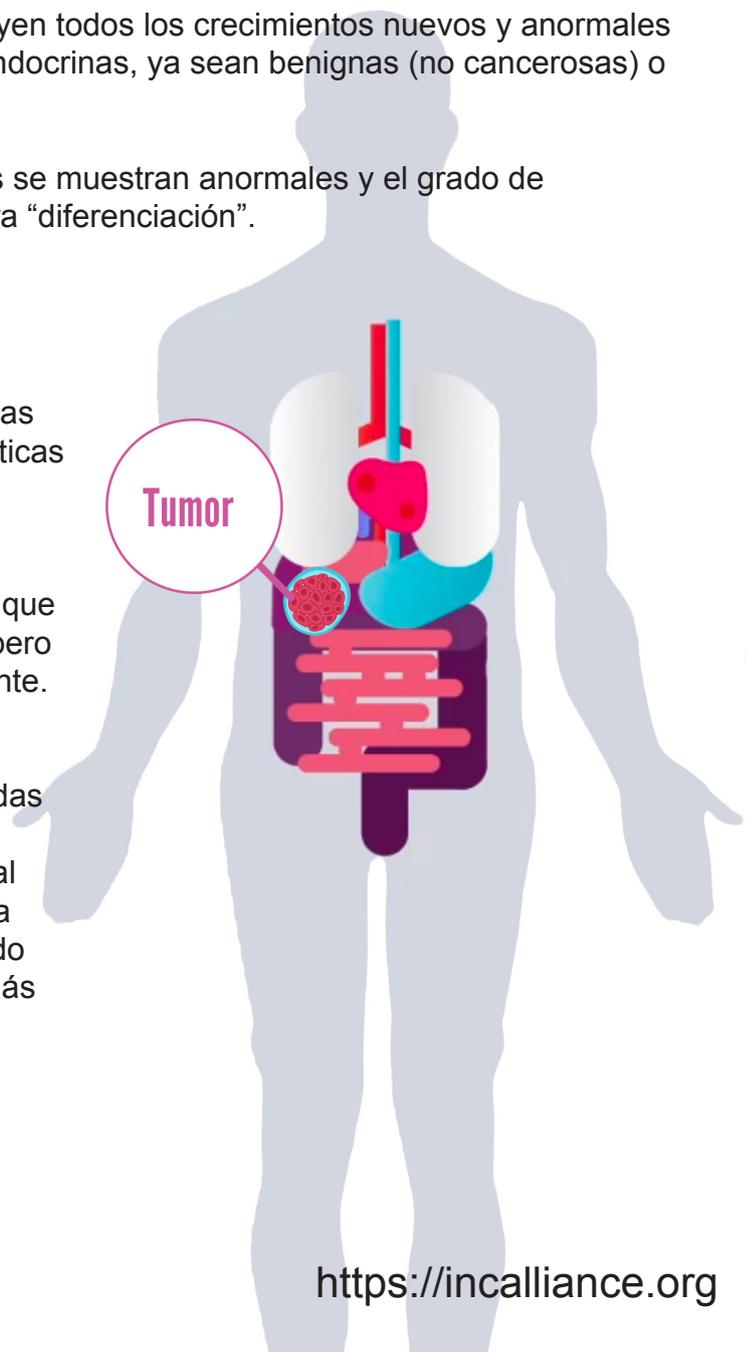
El término “tumor neuroendocrino” (NET, por sus siglas en inglés) se ha utilizado como un término general para un grupo de tumores que comienzan en las células neuroendocrinas. Sin embargo, la terminología o denominación siempre se está actualizando a medida que aprendemos más de ello. Por ejemplo, puede que haya oído hablar de él como “carcinoide”, un término que se originó hace más de cien años y que significa “similar al cáncer”.

El término más reciente es neoplasia neuroendocrina o NEN. “Neoplasia” significa crecimiento nuevo (anormal).

Las neoplasias neuroendocrinas incluyen todos los crecimientos nuevos y anormales que se originan en las células neuroendocrinas, ya sean benignas (no cancerosas) o malignas (cancerosas).

Las células neuroendocrinas malignas se muestran anormales y el grado de anormalidad se describe con la palabra “diferenciación”.

- Las células cancerosas neuroendocrinas bien diferenciadas todavía tienen algunas características de la célula original, pero han comenzado a cambiar de forma y tamaño. Suelen crecer más lentamente de lo que esperamos que crezcan las células cancerosas, pero algunas pueden crecer rápidamente.
- Las células cancerosas neuroendocrinas poco diferenciadas han perdido casi todas las características de la célula original y también han cambiado de forma y tamaño. Suelen crecer tan rápido como otras células cancerosas más comunes.



Por lo tanto, tenemos dos tipos principales de NEN maligna o cáncer neuroendocrino:

- Los tumores neuroendocrinos (NET) son bien diferenciados.
- Los carcinomas neuroendocrinos (NEC) son poco diferenciados.

Los cánceres neuroendocrinos, ya sean NET o NEC, se producen cuando las células neuroendocrinas comienzan a cambiar de forma y a crecer de manera anormal. También pueden mostrar cambios en su función normal.

¿Qué son las células neuroendocrinas?

Las células neuroendocrinas existen en todo el cuerpo y sirven para producir hormonas y otras sustancias químicas para garantizar que nuestros organismos funcionen normalmente.

Estas células forman un sistema coordinado - el sistema neuroendocrino - una red de comunicación para controlar y regular la liberación de hormonas y sustancias químicas.

¿Qué es el cáncer?

El cáncer es una afección en la que las células del organismo comienzan a crecer y reproducirse de manera incontrolable. Estas células pueden invadir y destruir el tejido sano circundante, incluidos los órganos, y algunas pueden propagarse a otras partes del cuerpo (metástasis).

¿Cómo se forman los cánceres neuroendocrinos?

Para algunos cánceres, hemos identificado riesgos o causas particulares:

- De origen interno: por ejemplo, un gen defectuoso, como se observa en el cáncer de seno y el gen BRCA.
- De origen externo: por ejemplo, exposición a un carcinógeno (agente que produce cáncer), como fumar o exposición a ciertos químicos.

Para los cánceres neuroendocrinos, no hemos identificado una causa o riesgo definitivo. La mayoría se producen sin ninguna causa o riesgo evidente o genético (heredado).

Sin embargo, hay una cantidad muy pequeña de personas que puede padecer una afección genética relacionada con el cáncer neuroendocrino.

Tenga en cuenta que padecer la afección genética no significa que desarrollará definitivamente un cáncer neuroendocrino, sino que puede tener un riesgo de por vida de desarrollar uno.

Las afecciones genéticas relacionadas con el cáncer neuroendocrino son poco frecuentes e incluyen las siguientes:

- Trastornos de neoplasia endocrina múltiple
- Síndrome de feocromocitomas o paragangliomas hereditario
- Neurofibromatosis 1
- Enfermedad de Von Hippel Lindau

En términos del desarrollo del cáncer, las células normales tienen un conjunto de reglas que regulan el crecimiento y el comportamiento; en el cáncer, las señales de control fallan y las reglas se olvidan.

Células normales:

- se desarrollan y crecen de forma controlada;
- hacen lo que están programadas para hacer, luego mueren para ser reemplazadas por nuevas células;
- si están dañadas, intentan repararse a sí mismas, o mueren cuando no pueden hacerlo;
- no suelen separarse y desplazarse a otras partes del cuerpo;
- si crecen demasiado para el sitio donde se encuentran, suelen empujar contra las células vecinas en lugar de atravesarlas.

Células cancerosas:

- tienen un desarrollo y crecimiento no controlados;
- olvidan lo que están programadas para hacer, no mueren y continúan desarrollándose nuevas células;
- no tienen capacidad de reparación celular y reemplazo o muerte, por lo que las células anormales continúan creciendo;
- pueden separarse de su origen de crecimiento y viajar a otras partes del cuerpo y asentarse (metástasis);
- cuando alcanzan un tamaño muy grande para el sitio donde se encuentran, invaden células y estructuras vecinas (crecen entre ellas).

¿Cuáles son los diferentes tipos de cáncer neuroendocrino?

El tipo de cáncer neuroendocrino se puede dividir de varias formas, por ejemplo, según el sitio.

Sitio: en qué parte del cuerpo ocurre, por ejemplo, pulmón, intestino delgado, páncreas, piel, etc. El sitio se puede dividir en primario o secundario.

- **Primario:** alude al sitio donde se origina el cáncer.
- **Secundario:** alude al sitio donde se ha propagado el cáncer.

Por ejemplo: un cáncer neuroendocrino de intestino delgado es un cáncer neuroendocrino que se inició en el intestino delgado. Si este cáncer se ha propagado (se ha producido metástasis) al hígado, sigue siendo cáncer neuroendocrino de intestino delgado (como el lugar donde comenzó), y el hígado es el sitio secundario.

Estadio: nos indica si el cáncer está localizado (limitado al área en la que aparece) o propagado (se ha diseminado a otras partes del cuerpo). En general, la estadificación se evalúa mediante exploraciones. Suele haber 4 estadios:

- **1** = confinado al área en la que se origina.
- **2** = se ha propagado a células o tejidos circundantes.
- **3** = se ha propagado más allá de los tejidos circundantes y hasta los ganglios linfáticos cercanos.
- **4** = se ha propagado a otro lugar del cuerpo, incluidos los ganglios linfáticos.

Grado: la velocidad a la que crece. Esta es una evaluación que se realiza con un microscopio para examinar las células y ver cuántas se están replicando y creciendo activamente. Es posible que vea los términos “Ki67” o “índice mitótico” mencionados en sus cartas clínicas o informes médicos junto con una calificación: G1, G2 o G3.

El “índice mitótico” (MiB1) o Ki67 son las medidas que se utilizan para evaluar la velocidad de crecimiento del cáncer. Ki67 es una proteína que está presente durante todas las etapas activas del ciclo celular, un marcador útil de proliferación (división y crecimiento celular), que suele expresarse como porcentaje (%).

- **El grado 1** es donde el índice Ki67 es inferior al 3 %, y las células son “bien diferenciadas”.
- **El grado 2** es donde el índice Ki67 está entre 3 % y 20%, y las células son “bien diferenciadas”.
- **El NET grado 3** es donde el índice Ki67 es superior al 20 %, y las células son “bien diferenciadas”.
- **El NEC grado 3** es donde el índice Ki67 es superior al 20 %, pero las células son “poco diferenciadas”.

Diferenciación: el grado de anomalía de la célula cancerosa.

- El término “bien diferenciadas” alude a las células cancerosas anormales que conservan cierta similitud con su célula original.
- El término “poco diferenciadas” alude a células que perdieron la mayor parte de la similitud, si no toda.

Funcionante: hace referencia a la producción y liberación de hormonas y sustancias químicas por parte de estas células.

- Las células cancerosas neuroendocrinas no funcionantes, generalmente, conservan su capacidad para liberar cantidades normales de hormonas o sustancias químicas.
- Las células cancerosas neuroendocrinas funcionantes producen y liberan cantidades anormales de la hormona o sustancias químicas de las que suelen ser responsables.

¿Cómo se diagnostica?

Existen varias pruebas que se pueden realizar para confirmar un diagnóstico de cáncer neuroendocrino. Estas incluyen análisis de sangre y orina, así como exploraciones y otras investigaciones, tal como una biopsia (extraer una muestra del cáncer para examinarlo con un microscopio).

El tipo de pruebas a las que se someterá se basará en el tipo de cáncer neuroendocrino que se sospecha. Alternativamente, es posible que no se sospeche cáncer neuroendocrino, pero que aun así se diagnostique mientras le estén realizando pruebas o tratamientos por otra causa.

Se le preguntará acerca de lo siguiente:

- su salud general (actividad física, estilo de vida, vida social);
- los síntomas que pueda estar experimentando;
- su historial médico;
- cualquier medicamento que esté tomando (recetado y no recetado, a base de hierbas, homeopático o legal/ilegal);
- sus antecedentes médicos familiares; y
- si tiene alergias o no.

Es importante ser lo más abierto y honesto posible durante esta consulta para que se pueda evaluar su bienestar general y hacer un diagnóstico preciso.

¿Cómo se trata el cáncer neuroendocrino? ¿Se puede curar?

Como ocurre con los cánceres más frecuentes, el diagnóstico temprano ofrece las mejores probabilidades de curación.

El tratamiento dependerá 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.

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.

Hay ciertos tipos de cáncer neuroendocrino que, si se diagnostican temprano (a menudo, de manera incidental), es posible curarlos mediante cirugía. Por ejemplo, el diagnóstico de un NET pequeño de grado 1 y localizado en la punta del apéndice, sin evidencia de enfermedad local o distante, solo se puede encontrar después de la cirugía por sospecha de apendicitis.

Sin embargo, la realidad actual es que, por varias razones, al menos la mitad de los pacientes diagnosticados con cáncer neuroendocrino tendrán una enfermedad secundaria en el momento del diagnóstico. Esto significa que es posible que no se pueda curar, pero no es lo mismo que le digan que tiene una enfermedad terminal.

“No tiene cura” (incurable) NO es sinónimo de “terminal”, y muchas personas que viven con cáncer neuroendocrino están haciendo precisamente eso: vivir ... y muchas de ellas viven largo tiempo y bien, con el apoyo de sus familias, la red de apoyo y los equipos especializados en cáncer neuroendocrino.

Por lo tanto, el objetivo clave del tratamiento debería ser ayudarlo a tener la mejor calidad de vida posible, así como la mejor esperanza de vida.

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.

Una parte importante de la reunión con el equipo de especialistas (médicos, enfermeros especializados y profesionales de la salud afines) es asegurarse de comprender lo que se está analizando, para que pueda tomar decisiones informadas sobre su atención.

Se pueden sugerir uno o más de los siguientes enfoques:

- Extirpación total o parcial del cáncer.
- Control de la enfermedad, retrasando o deteniendo el crecimiento del cáncer.
- Monitoreo o vigilancia.
- Cuidados paliativos o alivio de los síntomas.

Por lo tanto, las opciones de tratamiento pueden incluir: cirugía, medicamentos, intervenciones, terapia de ensayo o control de síntomas, junto con apoyo emocional y social.

Consulte nuestra selección de hojas informativas para obtener más información sobre los tipos de tratamiento que se le pueden ofrecer para su tipo de cáncer neuroendocrino.

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

¿Qué sucede después del diagnóstico y del tratamiento?

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, visite a:
<https://incalliance.org/full-members/>

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