National Comprehensive Cancer Network®

2026

NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones sobre el tratamiento del cáncer de parte de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Tumores neuroendocrinos



Gracias al apoyo de National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Disponible en Internet en NCCN.org/patientguidelines



NCCN Guidelines for Patients®

La guía esencial para las personas que se enfrentan al cáncer.

Basada en las recomendaciones para la atención de destacados expertos en oncología.

Explica la atención oncológica de alta calidad que se brinda en centros oncológicos de vanguardia.

Revisada y corregida todos los años.

¿Sabía que los principales centros oncológicos de los Estados Unidos colaboran para mejorar la atención oncológica? Esta alianza de los principales centros oncológicos se denomina National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®).

Como la atención oncológica está en constante evolución, NCCN elabora y actualiza con frecuencia recomendaciones basadas en pruebas que utilizan los profesionales de atención médica de todo el mundo. Estas recomendaciones se conocen como NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®).

En NCCN Guidelines for Patients, se explican de manera sencilla estas recomendaciones de los expertos, para que pueda hablar con su equipo de atención médica sobre la mejor atención para usted.

NCCN Guidelines for Patients se basa en NCCN Guidelines® para tumores neuroendocrinos y suprarrenales, versión 1.2026, 21 de abril de 2026.

Ver NCCN Guidelines for Patients gratis en Internet: NCCN.org/patientguidelines

Buscar un centro oncológico de NCCN cerca de usted: NCCN.org/cancercenters

Conocer cómo se preparan las NCCN Guidelines for Patients: NCCN.org/patient-guidelines-process

Comuníquese con nosotros

@NCCNorg @NCCNVideo NCCN @NCCNorg

Quiénes nos apoyan

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Transformamos la atención oncológica compleja en un acompañamiento confiable y financiamos a la próxima generación de investigadores que darán forma a la atención del mañana.

NCCN Foundation agradece profundamente a las siguientes empresas colaboradoras por hacer posible esta NCCN Guidelines for Patients: Boehringer Ingelheim Pharmaceuticals, Inc.; Exelixis, Inc. y Novartis Pharmaceuticals Corporation.

NCCN adapta, actualiza y aloja de forma independiente la guía de NCCN Guidelines for Patients. Nuestras empresas colaboradoras no participan en la elaboración de esta NCCN Guidelines for Patients y no se responsabilizan del contenido ni las recomendaciones que se incluyen en la presente guía.



El camino hacia el futuro comienza aquí.

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Donar ahora

Contenido

4 Capítulo 1
Acerca de los tumores neuroendocrinos

9 Capítulo 2
Pruebas para detectar tumores neuroendocrinos

16 Capítulo 3
Cómo se agrupan los tumores neuroendocrinos para la planificación del tratamiento

21 Capítulo 4
Tipos de tratamiento

31 Capítulo 5
Tumores neuroendocrinos del tubo gastrointestinal

39 Capítulo 6
Tumores neuroendocrinos del pulmón y timo

46 Capítulo 7
Tumores neuroendocrinos de páncreas

53 Capítulo 8
Tumores neuroendocrinos bien diferenciados de grado 3

59 Capítulo 9
Otras afecciones y neoplasias neuroendocrinas

66 Capítulo 10
Otros recursos

70 Palabras que debe conocer

74 Colaboradores de NCCN

75 Centros oncológicos de NCCN

76 Índice

©2026 National Comprehensive Cancer Network, Inc. **Todos los derechos reservados.**

NCCN Guidelines for Patients, así como las ilustraciones aquí contenidas, no pueden ser reproducidas de ninguna forma ni con ningún propósito sin el consentimiento expreso por escrito de NCCN. Ninguna persona, incluidos los médicos y los pacientes, está autorizada a utilizar NCCN Guidelines for Patients con ningún fin comercial, ni puede afirmar, presuponer o implicar que NCCN Guidelines for Patients que se haya modificado de cualquier manera proviene o surge de NCCN Guidelines for Patients ni que se basa en esta o se relaciona con esta. NCCN Guidelines es un proyecto en curso y puede redefinirse siempre que se descubra información nueva importante. NCCN no ofrece garantía alguna en cuanto a su contenido, uso o aplicación, y se deslinda de cualquier responsabilidad por su aplicación o uso cualquiera sea el modo.

NCCN Foundation tiene como objetivo apoyar a los millones de pacientes y familias afectados por un diagnóstico de cáncer mediante la financiación y distribución de NCCN Guidelines for Patients. NCCN Foundation también se compromete a avanzar en los tratamientos contra el cáncer subsidiando a los médicos prometedores del país en el centro de innovación en cuanto a investigación del cáncer. Para obtener más detalles y acceder a la biblioteca completa de recursos para pacientes y cuidadores, visite NCCN.org/patients.

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) y NCCN Foundation
3025 Chemical Road, Suite 100, Plymouth Meeting, PA 19462, EE. UU.

1

Acerca de los tumores neuroendocrinos

5 ¿Qué son los TNE?

6 ¿Qué es el sistema neuroendocrino?

6 ¿Cuáles son las pruebas y tratamientos para los TNE?

8 ¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

Estos tumores se originan en las células neuroendocrinas que producen y secretan hormonas. Los tumores neuroendocrinos, llamados TNE, pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. En esta guía, se describen los tratamientos más recientes para los lugares de aparición frecuentes de los TNE.

Los tumores neuroendocrinos (TNE) suelen encontrarse en los pulmones, el páncreas, el estómago, el recto, el apéndice y el intestino delgado. Pueden crecer de forma lenta o rápida y propagarse a otras partes del cuerpo.

¿Qué son los TNE?

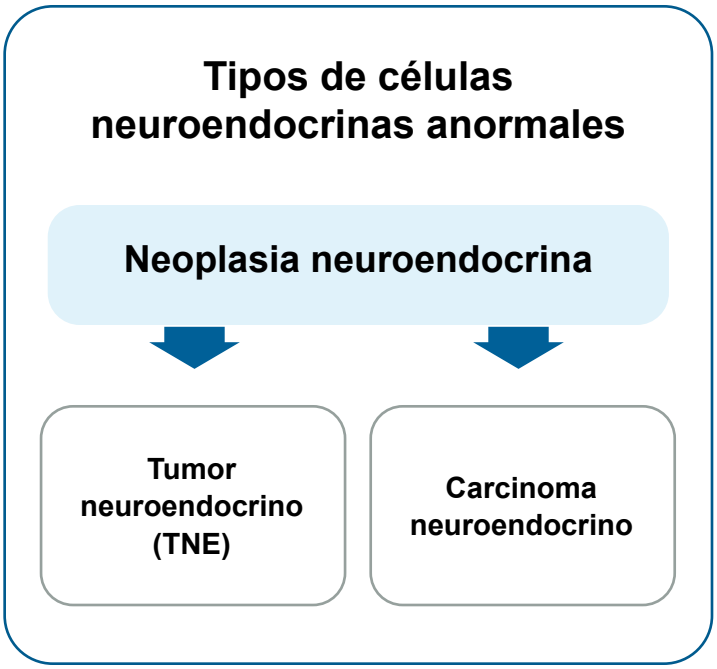
Los TNE se originan como células neuroendocrinas que crecen de manera anormal.

Estos conjuntos de células anormales se llaman neoplasias. Algunas neoplasias se convierten en:

- masas, llamadas tumores;
- carcinomas, cáncer de las células que recubren las superficies internas o externas del cuerpo.

El análisis y el tratamiento de los distintos tipos de TNE son el eje central de esta guía.

Las neoplasias se tratan en los capítulos 2, 3 y 9, y los carcinomas en los capítulos 3, 4 y 9.



Acerca de las células neuroendocrinas

Las células neuroendocrinas sanas funcionan como nexo entre el sistema nervioso y el endocrino, reciben señales de las neuronas y responden mediante la producción y secreción de hormonas. Son fundamentales para regular diversas funciones corporales, entre ellas, la digestión, la presión arterial y la frecuencia cardíaca.

Cuando las células neuroendocrinas crecen de forma anormal, es posible que estas funciones corporales no funcionen como corresponde.

¿Qué es el sistema neuroendocrino?

El sistema neuroendocrino regula la comunicación entre el sistema nervioso y el sistema endocrino del cuerpo.

- El sistema nervioso transmite señales entre las diferentes partes del cuerpo y el cerebro.
- El sistema endocrino produce y secreta hormonas. Actúa como el sistema de mensajería del cuerpo, ya que las hormonas regulan cómo el cuerpo usa los alimentos para producir energía, así como el crecimiento, el desarrollo y el estado de ánimo.

Consulte la imagen de la página 7 para obtener más información. Las etiquetas indican varias de las glándulas y los órganos que se tratan en estas guías.

Tenga en cuenta lo siguiente:

- No se muestran todas las glándulas ni todos los órganos.
- El sistema nervioso incluye la médula espinal y los nervios (no se muestran). Tenemos nervios por todo el cuerpo.
- El sistema endocrino incluye las glándulas suprarrenales, los ovarios y los testículos (no se muestran).

¿Cuáles son las pruebas y tratamientos para los TNE?

- Los tipos de pruebas, incluidos los análisis de sangre y los estudios de diagnóstico por imágenes, se describen en el Capítulo 2.
- Los planes de tratamiento se basan en la información que su equipo de atención médica obtiene de esas pruebas, lo que incluye los datos que se describen en el *Capítulo 3: Cómo se agrupan los tumores neuroendocrinos para la planificación del tratamiento*.

El foco primario (donde se detecta por primera vez una neoplasia en el cuerpo) es una característica que ayuda a los equipos de atención oncológica a tomar decisiones sobre el tratamiento. Puede leer sobre los TNE de las siguientes partes del cuerpo:

- Tubo gastrointestinal, o GI, (estómago, intestinos, apéndice y recto), en el Capítulo 5
- Pulmones y timo en el Capítulo 6
- Páncreas en el Capítulo 7

A menudo, se utiliza una combinación de tratamientos para los TNE, que pueden incluir cirugía, radioterapia y tratamiento sistémico. Para obtener más información sobre el tratamiento de los TNE, consulte el Capítulo 4.

Sistema neuroendocrino

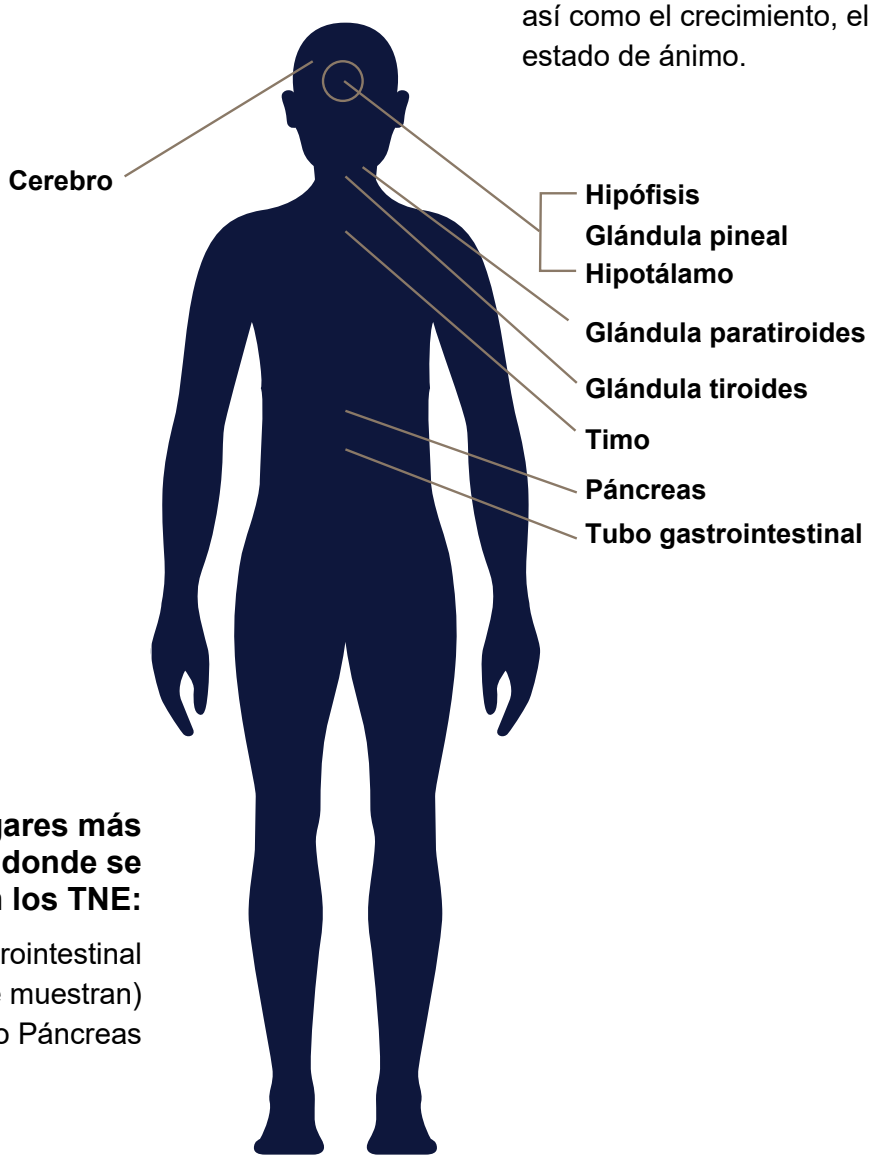
El sistema neuroendocrino regula la comunicación entre el sistema nervioso y el sistema endocrino de nuestros cuerpos.

Sistema nervioso

Los nervios se encuentran por todo el cuerpo. Transmiten señales entre las distintas partes del cuerpo y el cerebro.

Sistema endocrino

Está formado por glándulas y órganos que producen y secretan hormonas. Las hormonas regulan cómo el cuerpo usa los alimentos para producir energía, así como el crecimiento, el desarrollo y el estado de ánimo.



Estos son los lugares más frecuentes donde se originan los TNE:

Tubo gastrointestinal
Pulmones (no se muestran)
y timo Páncreas

¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

Luche por usted. Usted tiene un papel importante que desempeñar en su cuidado. Muchas personas se sienten más satisfechas cuando participan activamente en la planificación de su atención oncológica.

Las NCCN Guidelines for Patients le permitirán desempeñar un papel más importante en su atención. Hable sobre las recomendaciones de esta guía con su equipo de atención médica. Pregunte sobre sus opciones y comparta sus objetivos e inquietudes.

¿No sabe qué preguntar? No se olvide de que cuenta con apoyo. Por eso, incluimos sugerencias de preguntas al final del capítulo.

Siga leyendo para encontrar la mejor atención posible.

Cómo puede ayudar esta guía

Tomar decisiones sobre la atención oncológica es estresante. Tiene mucho por aprender y no sabe lo que le depara el futuro.

Utilice esta guía para obtener la información y el apoyo que necesita.

Los pacientes, los médicos y otros profesionales de la salud confían en las NCCN Guidelines for Patients. Esta guía utiliza un lenguaje claro y cotidiano para explicar las recomendaciones actuales sobre el tratamiento del cáncer formuladas por expertos respetados en la materia. Las recomendaciones se basan en las investigaciones y las prácticas más recientes de los mejores centros oncológicos.

Su salud es única, por lo que su atención oncológica también debería serlo. A medida que lea esta guía, aprenderá sobre qué tratamientos tienen más probabilidades de ofrecer los mejores resultados para su caso. Así, tendrá más preparación para hablar con su equipo de atención médica.

2
Pruebas para detectar tumores neuroendocrinos

10 Pruebas médicas generales

11 Análisis de sangre y orina

11 Análisis genéticos

12 Estudios de diagnóstico por imágenes

13 Pruebas de biomarcadores y muestras de tejido

14 Estudios y procedimientos de endoscopía

15 Puntos clave

15 Preguntas para hacer

Cada tumor neuroendocrino (TNE) es único. La planificación del tratamiento comienza con las pruebas. Su equipo de atención médica querrá recopilar toda la información posible sobre el TNE. En este capítulo, se presenta una descripción general de las pruebas que puede realizarse y qué puede esperar.

Las pruebas se utilizan para detectar el cáncer, planificar el tratamiento y ver cómo responde el cáncer al tratamiento. Se usarán los resultados de las biopsias, análisis de sangre y orina, y estudios de diagnóstico por imágenes para determinar qué tratamientos son los mejores para el tipo de tumor neuroendocrino (TNE) que tiene.

En la **Guía 1**, se ofrece una descripción general de las pruebas que podrían realizarle. En este capítulo, se brindan más detalles sobre algunas de estas pruebas.

Guía 1
Tumores neuroendocrinos: pruebas que podrían realizarle

Antecedentes médicos, antecedentes familiares y examen físico
Análisis de sangre y orina
Análisis genéticos
Estudios de diagnóstico por imágenes
Pruebas de biomarcadores y muestras de tejido
Estudios y procedimientos de endoscopía

Pruebas médicas generales

Antecedentes médicos

Son un registro de todos los problemas de salud y tratamientos que ha tenido durante su vida. Incluye cirugías anteriores y afecciones de salud actuales.

Antecedentes familiares

Al igual que otras enfermedades, algunos tumores y tipos de cáncer pueden ser hereditarios. Su médico le preguntará sobre los antecedentes médicos de sus familiares consanguíneos.

Examen físico

Su equipo de atención médica puede hacer lo siguiente:

- Tomar la temperatura, la presión arterial, el pulso y la frecuencia respiratoria.
- Controlar su altura y peso.
- Auscultar el corazón y los pulmones.
- Observar sus ojos, oídos, nariz y garganta.
- Palpar y aplicar presión en distintas partes del cuerpo para ver si los órganos tienen tamaño normal, están blandos o duros o si duelen cuando los toca.
- Palpar los ganglios linfáticos agrandados en el cuello, la axila y la ingle.

Análisis de sangre y orina

Los análisis de sangre y orina (pis) comprueban si hay signos de la enfermedad y el funcionamiento de los órganos. Además, se utilizan para detectar la presencia de hormonas y otras sustancias químicas producidas por el tumor.

- Los análisis de sangre requieren la obtención de una muestra de sangre, que se extrae con una aguja que se introduce en una vena del brazo.
- Para el análisis de orina, se le pedirá que llene un pequeño envase con orina.

Las muestras de sangre y orina se envían a un laboratorio para analizarlas. A continuación, se describen los análisis de sangre y orina que se le podrían realizar.

Hemograma completo

El hemograma completo mide los glóbulos rojos, los glóbulos blancos y las plaquetas en la sangre. Es una prueba clave que brinda una imagen de su salud general.

Perfil metabólico completo

El perfil metabólico completo mide sustancias de la sangre. Proporciona información importante sobre el funcionamiento de los riñones y el hígado, entre otros aspectos.

Análisis genéticos

Según sus antecedentes familiares u otras características del tumor, es posible que el equipo de atención médica le indique análisis genéticos.

Estos análisis se realizan con sangre o saliva (se recoge saliva en un recipiente o se pasa un hisopo por el interior de la mejilla).

Su objetivo es detectar mutaciones genéticas (cambios en los genes) heredadas de sus padres biológicos (de nacimiento). Algunas mutaciones genéticas pueden aumentar el riesgo de tener más de un tipo de tumor o cáncer. Estas mutaciones pueden transmitirse a sus hijos. Otros familiares también pueden ser portadores de estas mutaciones.

Análisis y asesoramiento genéticos

Muchos síndromes hereditarios están estrechamente relacionados con los TNE. Según sus antecedentes familiares, puede optar por realizarse una evaluación de riesgos y reunirse con un asesor genético.



Riesgo de cáncer hereditario

Algunos síndromes genéticos aumentan el riesgo de padecer ciertos tumores y tipos de cáncer. Un síndrome es un grupo de signos o síntomas que indican la presencia o el riesgo de contraer una enfermedad. Los síndromes hereditarios también podrían encontrarse en familiares consanguíneos (biológicos).

Una evaluación del riesgo genético de cáncer detectará si usted tiene un factor de riesgo genético que lo predispone a tener tumores o cáncer, y si las pruebas genéticas, exámenes adicionales o intervenciones preventivas pueden ser beneficiosos para usted.

Según la evaluación del riesgo genético, es posible que se someta a análisis y asesoramiento genéticos para ver si tiene un síndrome hereditario que aumente su riesgo de contraer TNE.

Existen muchos síndromes hereditarios estrechamente relacionados con los TNE. Uno de ellos, la neoplasia endocrina múltiple de tipo 1, se explica en el *Capítulo 9: Otras afecciones y neoplasias neuroendocrinas*.

Estudios de diagnóstico por imágenes

En estos estudios, se toman imágenes del interior del cuerpo. Estas muestran el tumor primario, o el lugar donde se originó el cáncer, y allí se buscan tumores o cáncer en otras partes del cuerpo.

TC

La tomografía computarizada (TC o TAC) usa rayos X y tecnología informática para tomar imágenes del interior del cuerpo. Toma varias radiografías de la misma parte del cuerpo desde distintos ángulos.

Pueden utilizarse otros tipos de TC menos frecuentes en casos muy específicos.

RM

La exploración por resonancia magnética (RM) usa ondas de radio e imanes potentes para tomar fotografías del interior del cuerpo.

Medio de contraste

El medio de contraste es una sustancia que a veces se usa para mejorar la calidad de los estudios de diagnóstico por imágenes como la TC y la RM. El medio de contraste se puede tomar por boca (vía oral) o se puede administrar por una vena (vía intravenosa o IV). Los tipos de medios de contraste varían y son diferentes para la TC y la RM. Después de las pruebas:

- El medio de contraste tomado por vía oral se elimina con la siguiente evacuación intestinal (heces).
- El medio de contraste por vía intravenosa se expulsa del cuerpo a través de la orina inmediatamente después de la prueba.

TC y RM en fases

Las TC y las RM se pueden realizar en fases. En estos casos, se realizan dos exploraciones: una sin contraste y una con contraste. La primera se realiza sin contraste. Luego, se administra el medio de contraste por vía intravenosa y se toman diversas imágenes a medida que el medio de contraste circula por la zona corporal cercana al tumor. Esto permite que el equipo de atención médica vea si el tumor afecta a venas, arterias u órganos.

TEP

En la tomografía por emisión de positrones (TEP), se utilizan marcadores radiactivos (o radiomarcadores) que se inyectan en una vena antes de realizar el estudio. Los marcadores ayudan a ver dónde se encuentran las células cancerosas en el organismo.

Las TEP pueden combinarse con una TC o una RM.

Marcadores FDG y SSTR

En la TEP, se suele utilizar un radiomarcador llamado fluorodesoxiglucosa (FDG). La TEP con FDG puede ayudar a determinar si los tumores se están volviendo más agresivos o si se ha diseminado cáncer.

También puede usarse un marcador que se une a los receptores de la somatostatina (SSTR).

- La somatostatina es una hormona que ayuda a controlar otras hormonas en el cuerpo.
- Los marcadores de SSTR pueden ayudar a mejorar la precisión de la TEP y a determinar si en el tumor hay presencia de estos receptores.
- Si es así, podría beneficiarse con un tratamiento dirigido a los SSTR. Leerá sobre este tratamiento en el *Capítulo 4: Tipos de tratamiento*.

Ecografía

La ecografía usa ondas sonoras de alta energía para generar imágenes del interior del cuerpo.

A veces, se usa una ecografía para guiar la biopsia.

Un ecocardiograma (o eco) es un tipo de ecografía que muestra la estructura del corazón y su funcionamiento. Se usa para detectar el síndrome carcinoide.

Pruebas de biomarcadores y muestras de tejido

Biopsia

Cuando se extrae una muestra de tejido o de un grupo de células para analizarla, se llama biopsia. A veces, las biopsias se usan para diagnosticar el cáncer.

En otras ocasiones, se emplean para obtener más información sobre el cáncer después de su diagnóstico, por ejemplo, para ver si responde al tratamiento. Otras pruebas se usan para conocer más sobre las células tumorales.

Estos son los tipos de biopsias que se emplean para los TNE:

- Biopsia por punción guiada por imágenes (como ecografía, TC o RM).
- Biopsia del ADN tumoral circulante (ADNtc), que analiza pequeños fragmentos de ADN de las células tumorales que se liberan en la sangre.
- Biopsia laparoscópica, en la que se guía un endoscopio a través de pequeños cortes en el vientre y se extrae una muestra.
- Biopsia endoscópica, en la que se coloca una cámara (llamada endoscopio) en el tubo gastrointestinal (GI) para obtener muestras del estómago, el intestino delgado o grueso, o el recto.

Se utiliza una ecografía endoscópica del tubo gastrointestinal (GI) para tomar muestras del páncreas o los ganglios linfáticos sospechosos.

Pruebas de biomarcadores tumorales

Es posible analizar una muestra de tejido de una biopsia para detectar biomarcadores. Los biomarcadores pueden ser hormonas, mutaciones (cambios) genéticas, la presencia de ciertas proteínas y sus niveles u otras características que podrían influir en las decisiones sobre el tratamiento.

Algunos TNE secretan hormonas específicas, como gastrina, glucagón, insulina, somatostatina y serotonina, entre otras. A veces, estas hormonas adicionales producen síntomas.

Algunos tipos de tratamientos se usan solo para tumores que producen determinadas hormonas. Estos se tratan más en detalle en el Capítulo 4.

Los tumores neuroendocrinos (TNE) se desarrollan a partir de células que secretan hormonas. Esto significa que el tumor también puede producirlas.

Estudios y procedimientos de endoscopía

Algunos estudios de diagnóstico por imágenes utilizan un instrumento delgado con forma de tubo y una cámara que se introduce en el cuerpo para tomar imágenes que se envían a un monitor. Este procedimiento mínimamente invasivo se llama:

- **Endoscopía**. El endoscopio se introduce en el cuerpo a través de un orificio natural, como la boca, la nariz o el ano.
- **Laparoscopía**. El laparoscopio se introduce a través de una pequeña incisión quirúrgica.

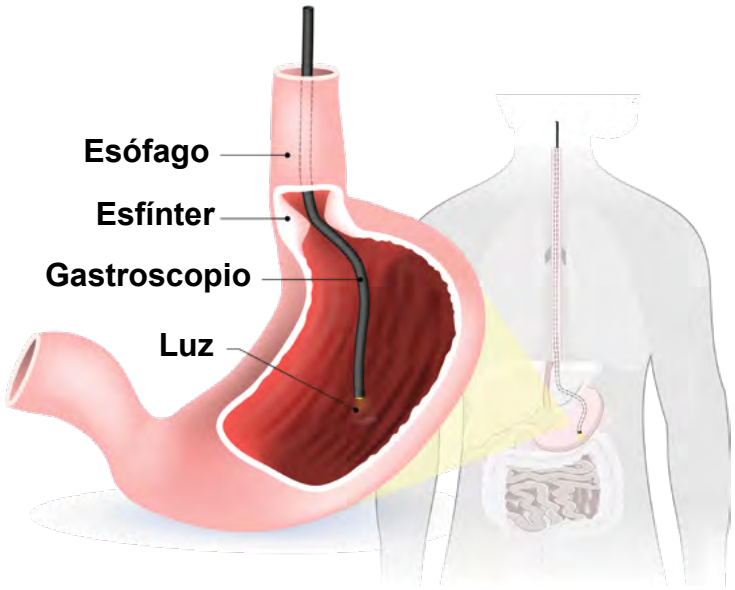
Se puede utilizar más de un tipo de dispositivo para las pruebas. Es posible hacer una biopsia o cirugía durante algunos procedimientos de endoscopía.

Broncoscopía

Se introduce un dispositivo a través de la nariz o la boca para examinar el interior de las vías respiratorias, incluida la tráquea y los bronquios.

Endoscopía alta

En la endoscopía digestiva alta o esofagogastroduodenoscopia (EGD), se introduce un dispositivo por la garganta hacia el esófago, el estómago y la porción superior del intestino delgado (duodeno).



Endoscopía digestiva alta

Se introduce un gastroscopio (cámara) por la garganta hacia el esófago, el estómago y la porción superior del intestino delgado (duodeno). También llamado esofagogastroduodenoscopia (EGD), este procedimiento inspecciona el revestimiento de estos órganos para detectar cualquier neoplasia o anomalía, como vasos sanguíneos anormales o úlceras. Se pueden realizar biopsias durante una endoscopía digestiva alta si se encuentra una masa anormal. Algunos tumores incipientes y los TNE pueden extirparse mediante este procedimiento.

Colonoscopía

Se guía un endoscopio a través del ano y, luego, hacia el recto y el colon para inspeccionar el revestimiento de estos órganos y detectar cualquier neoplasia o anomalía, como inflamación. Se pueden realizar biopsias si se encuentra una masa anormal. Algunos tumores incipientes y los TNE pueden extirparse mediante la colonoscopía.

Ecografía endoscópica

Este procedimiento usa tanto la ecografía como la endoscopía para ver imágenes del tubo digestivo. Hay dos tipos:

- Alta: se observa el esófago, el estómago y el duodeno; se examina el páncreas y se busca ganglios linfáticos sospechosos.
- Baja: se observa el recto y los ganglios linfáticos cercanos.

Durante una ecografía endoscópica, pueden realizarse pruebas o una biopsia por punción.

Puntos clave

- Las pruebas se utilizan para detectar el cáncer, planificar el tratamiento y comprobar cómo responde el cáncer al tratamiento.
- Los análisis de sangre y orina detectan signos de la enfermedad y observan el funcionamiento de los órganos.
- Los análisis genéticos detectan mutaciones genéticas heredadas de sus padres biológicos (de nacimiento).
- Los estudios de diagnóstico por imágenes toman imágenes del interior del cuerpo y se utilizan para obtener más información sobre el tipo, el tamaño y la ubicación del tumor.
- Algunos estudios de diagnóstico por imágenes utilizan un instrumento delgado con forma de tubo, llamado endoscopio, que se introduce en el cuerpo para tomar imágenes.
- La biopsia es la extracción de una muestra de tejido o de un grupo de células para analizarla en un laboratorio.
- Es posible hacer una biopsia o cirugía durante algunos procedimientos de endoscopía.

Preguntas para hacer

- ¿Qué pruebas tendré que hacerme?
- ¿Qué pruebas se realizarán en el tumor?
- ¿Quién me explicará los resultados de las pruebas?
- ¿Qué otra información necesita reunir antes de iniciar el tratamiento?
- ¿Recomienda análisis y asesoramiento genéticos? ¿Por qué?

3

Cómo se agrupan los tumores neuroendocrinos para la planificación del tratamiento

17 ¿Los tumores pueden extirparse por completo?

17 ¿Producen hormonas o tienen receptores hormonales?

18 ¿Dónde se originaron?

18 ¿El cáncer se ha extendido a otras partes del cuerpo?

19 ¿Con qué rapidez crecerán?

20 ¿Qué tamaño tienen?

20 ¿Cuánto cáncer hay en el cuerpo?

20 Puntos clave

20 Preguntas para hacer

3 Cómo se agrupan los tumores neuroendocrinos para la planificación del tratamiento

Existen muchas diferencias entre los tumores neuroendocrinos (TNE) que influyen en la planificación del tratamiento. Una diferencia clave es el órgano donde se originó el TNE: el foco primario. Otra diferencia importante es si el TNE ha crecido o se ha diseminado.

Según los estudios de diagnóstico por imágenes y las demás pruebas que se tratan en el Capítulo 2, los expertos en atención oncológica clasifican los tumores neuroendocrinos (TNE) en ciertos grupos para tomar decisiones sobre el tratamiento. Los grupos se determinan según lo siguiente:

- Si los TNE se pueden extirpar por completo (resecables).
- Si los TNE secretan hormonas (funcionantes).
- Dónde se originaron en el cuerpo (foco primario).
- Si los TNE han crecido o se han extendido a otras partes del cuerpo.
- Con qué rapidez crecerán (grado y diferenciación).
- El tamaño del TNE.
- Cuánto cáncer hay en el cuerpo (masa tumoral).

Las respuestas a las preguntas de este capítulo determinan cómo se tratarán los TNE.

¿Los tumores pueden extirparse por completo?

Los TNE que:

- pueden extirparse por completo se denominan **resecables**;
- no pueden extirparse por completo son **irresecables**. Es posible que el cirujano no pueda extirpar el tumor por completo si está cerca de venas, arterias u órganos que hacen que no sea seguro hacerlo.

¿Producen hormonas o tienen receptores hormonales?

Los TNE que:

- secretan hormonas se denominan TNE **funcionantes**. Las hormonas adicionales causan síntomas. Los síntomas varían según la ubicación del tumor y el tipo de hormona que secretan.

  Estas son algunas hormonas que producen los TNE:

  - Gastrina
  - Glucagón
  - Insulina
  - Polipéptido intestinal vasoactivo
  - Somatostatina
  - Serotonina
- no secretan hormonas adicionales se denominan TNE **no funcionantes**. Estos últimos son más frecuentes que los funcionantes.

Receptores hormonales

Algunos TNE tienen una proteína, llamada receptor, en su superficie. Esta proteína se une a una hormona determinada. Algunos tratamientos se dirigen a este tipo de tumores. Una hormona sintética similar a la que produce el cuerpo se une al receptor.

¿Dónde se originaron?

Además, los TNE se agrupan según el lugar donde se originaron las células anormales en el cuerpo. Estos son los lugares más frecuentes:

- **Tubo gastrointestinal (GI)**, que incluye el estómago, los intestinos, el recto y el apéndice. (Consulte el Capítulo 5 para obtener más información). Los alimentos se digieren en el tubo GI.
- **Pulmones** o bronquios. Los bronquios son conductos que transportan el aire de la tráquea a los pulmones. (Consulte el capítulo 6).
- **Páncreas**, en sus células secretoras de hormonas. (Consulte el capítulo 7). Este cáncer es diferente del que conocemos como cáncer de páncreas (adenocarcinoma de páncreas).

A veces, no se puede determinar la localización primaria de las células anormales. En ese caso, la neoplasia, que puede ser un tumor o un carcinoma, se trata según el grado de malignidad y la diferenciación. Esto se describe más adelante en este capítulo.

¿El cáncer se ha extendido a otras partes del cuerpo?

Los TNE que:

- no se han diseminado más allá de donde se originaron se denominan **locales**;
- se han diseminado a los ganglios linfáticos, tejidos u órganos cercanos se denominan **regionales**;
- están en el lugar donde se originaron y se han diseminado cerca se denominan **locorregionales**;
- se han extendido a partes distantes del cuerpo se conocen como **metastásicos**.

Estadificación

A veces, se usan estadios numerados para describir si el cáncer es local, regional, locorregional o metastásico. En otras ocasiones, el tamaño del tumor influye en la estadificación numerada. Estos son algunos aspectos que debe saber sobre la estadificación:

- El cáncer en estadio 1 suele ser pequeño y no se ha diseminado.
- El cáncer en estadio 4 generalmente se ha diseminado y puede ser metastásico.
- La forma en que se estadifican los TNE es específica del órgano en el que se originan. En otras palabras, un TNE que se origina en el estómago se estadifica de forma diferente a un TNE que se origina en el apéndice o los pulmones.

Pregunte a su equipo de atención médica cómo influye el estadio del TNE que usted tiene en su plan de tratamiento.

¿Con qué rapidez crecerán?

Los investigadores del cáncer pueden conocer con qué lentitud o rapidez crecen las células anormales según su aspecto al microscopio. Esto se denomina biología del tumor. Los términos que se usan para describir la biología del tumor son el grado y la diferenciación.

Grado

El grado se basa en la rapidez con que las células crecen y se diseminan:

- **Bajo grado de malignidad** (G1): los tumores crecen lentamente.
- **Grado intermedio de malignidad** (G2): los tumores crecen más rápido que los tumores G1.
- **Alto grado de malignidad** (G3): los tumores suelen crecer más rápido que los tumores G1 y G2.

Los tumores neuroendocrinos pueden ser G1, G2 o G3. Los carcinomas neuroendocrinos son G3.

Diferenciación

Las células anormales que:

- se parecen mucho a las células normales se denominan **bien diferenciadas**. Suelen crecer y diseminarse lentamente. Los TNE son bien diferenciados;
- son muy diferentes de las células normales se denominan **poco diferenciados**. Suelen crecer y diseminarse más rápido que las células bien diferenciadas. Los carcinomas neuroendocrinos son poco diferenciados.

Algunos tumores pueden tener una combinación de células bien diferenciadas y poco diferenciadas, o una combinación de células neuroendocrinas y no neuroendocrinas. Estos tumores se denominan neoplasias mixtas neuroendocrinas y no neuroendocrinas.

¿Qué es la biología del tumor?

La biología del tumor es el aspecto de las células anormales vistas al microscopio. La biología de un tumor puede ayudar a orientar la planificación del tratamiento.



¿Qué tamaño tienen?

Para algunos TNE del tubo gastrointestinal, el tamaño del tumor, medido en centímetros, influye en las decisiones sobre el tratamiento.

¿Cuánto cáncer hay en el cuerpo?

La masa tumoral es la extensión del cáncer en el cuerpo, el número de células o el tamaño de los tumores cancerosos. Puede ser alta o baja. Se usan estudios de diagnóstico por imágenes o pruebas de biomarcadores para determinar la masa tumoral.

Puntos clave

- La planificación del tratamiento de los tumores neuroendocrinos (TNE) se basa en ciertos factores, como si el TNE se puede extirpar, su tamaño y si se ha diseminado a otras partes del cuerpo.
- Los TNE que se pueden extirpar por completo mediante cirugía o endoscopía se denominan resecables.
- Algunos TNE secretan hormonas; otros no.
- El cáncer en estadio 1 suele ser pequeño y no se ha diseminado.
- El cáncer en estadio 4 generalmente se ha diseminado y puede ser metastásico.
- Mediante la observación de las células tumorales al microscopio, los anatomopatólogos pueden ver con qué rapidez se dividen.
- La masa tumoral describe cuánto cáncer hay en el cuerpo.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de TNE tengo?
- ¿Cuánto tiempo he tenido el tumor?
- ¿Tengo más de un tumor?
- ¿Cuál es el estadio, el grado de malignidad y la diferenciación del tumor?
- ¿El tumor está en un solo lugar o se ha diseminado?



Complete nuestra encuesta y contribuya para que NCCN Guidelines for Patients sea mejor para todos.

NCCN.org/patients/comments

4
Tipos de tratamiento

22 Su equipo de atención médica

23 Cirugía

23 Tratamiento sistémico

26 Radioterapia

26 Quimiorradioterapia

27 Otros tratamientos

27 Ensayos clínicos

28 Tratamiento complementario

29 Supervivencia

30 Puntos clave

30 Preguntas para hacer

En este capítulo, conocerá los tipos de tratamiento recomendados para los tumores neuroendocrinos. Juntos, usted y su equipo de atención médica elegirán un plan de tratamiento que sea el mejor para su caso.

Los resultados de los análisis de sangre y de orina, las pruebas tumorales y los estudios de diagnóstico por imágenes guiarán su plan de tratamiento. Muchos factores influyen en cómo responde un tumor o un cáncer al tratamiento.

Por lo general, el tratamiento para los tumores neuroendocrinos (TNE) combina terapias que comienzan con una cirugía y pueden incluir un tratamiento sistémico o radioterapia.

Algunos tumores no necesitan tratamiento de inmediato. Esto se conoce como conducta expectante u observación. Durante este tiempo, le realizarán pruebas para controlar el tamaño del tumor. También se evaluará la aparición de síntomas.

Su equipo de atención médica

El tratamiento del cáncer requiere un abordaje en equipo. Las decisiones sobre el tratamiento deben estar a cargo de un equipo multidisciplinario de atención médica y profesionales de la atención psicosocial de diferentes entornos profesionales que tengan conocimiento y experiencia sobre su tipo de cáncer. Este equipo debe reunirse para planificar e implementar su tratamiento. Pregunte quién coordinará su atención.



Su equipo de atención médica

De acuerdo con el tipo y la ubicación del tumor neuroendocrino (TNE), el equipo de atención médica puede incluir los siguientes especialistas:

- **Oncólogo:** médico que diagnostica y trata el cáncer. Los tipos de oncólogos son clínicos, radiólogos y cirujanos.
- **Endocrinólogo:** médico que diagnostica y trata las afecciones relacionadas con el sistema endocrino.
- **Gastroenterólogo:** médico que diagnostica y trata las enfermedades del tubo digestivo.
- **Anatomopatólogo:** médico que analiza las células, tejidos y órganos extraídos durante una biopsia o cirugía.
- **Radiólogo:** médico que interpreta los resultados de las RM, TC y otros estudios de diagnóstico por imágenes, y realiza biopsias por punción guiadas por imágenes cuando es necesario.
- **Cirujano:** médico que realiza procedimientos quirúrgicos.

Cirugía

La cirugía es una operación o procedimiento para extirpar el cáncer, tejidos u órganos del cuerpo.

- Es el tratamiento principal o primario para muchos TNE.
- La cirugía tiene un papel menos importante en el tratamiento de los carcinomas neuroendocrinos, ya que, con frecuencia, se encuentran en estadio avanzado al momento del diagnóstico o en una ubicación que dificulta la cirugía.

Algunas veces, la cirugía se denomina resección. El objetivo de la cirugía es eliminar todo el cáncer.

La **cirugía abierta** extirpa el tejido a través de una gran incisión quirúrgica (corte). La incisión grande le permite al cirujano ver y acceder al tumor. A menudo, este procedimiento se realiza cuando el tumor podría estar en los ganglios linfáticos o en otros órganos cercanos, o si se sospecha cáncer.

La **cirugía mínimamente invasiva** se realiza a través de varias incisiones (cortes) pequeñas. Se introducen instrumentos pequeños a través de cada corte para realizar la cirugía.

- Uno de los instrumentos es un tubo largo con una cámara de video en el extremo. La cámara le permite al cirujano ver la zona cercana al tumor.
- Los demás instrumentos se usan para extirpar el tumor. La cirugía mínimamente invasiva, o laparoscópica, se puede realizar con brazos robóticos para controlar el instrumental quirúrgico.

La **resección endoscópica** puede extirpar tumores incipientes y precancerosos del tubo gastrointestinal durante una endoscopía digestiva alta o baja.

La resección endoscópica puede ser el tratamiento principal para los TNE incipientes del estómago, el duodeno y el recto.

Su equipo de atención médica, que incluye un gastroenterólogo, puede brindarle ayuda para decidir si una resección endoscópica podría ser adecuada en su caso.

Las cirugías específicas que podrían realizarle se explican en los capítulos 5, 6 y 7.

Tratamiento sistémico

El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo. Algunos tipos de tratamiento sistémico incluyen quimioterapia, tratamiento dirigido e inmunoterapia.

Todos los tratamientos sistémicos que se mencionan en esta guía están recomendados y son adecuados. Cuando resulta útil, los expertos de NCCN también asignan un nivel de preferencia a sus recomendaciones de tratamientos sistémicos:

- Los **tratamientos preferidos** son los que cuentan con más pruebas de que pueden funcionar mejor y ser más seguros que otros.
- Los **otros tratamientos recomendados** pueden proporcionar resultados eficaces, pero puede haber menos pruebas, más efectos secundarios o es posible que no funcionen tan bien como los preferidos.
- **En algunos casos, hay tratamientos** que funcionan mejor para personas cuyo cáncer presenta determinadas características o circunstancias de salud específicas.

Quimioterapia

La quimioterapia elimina las células de rápida división en todo el cuerpo, tanto las cancerosas como algunas de las normales. Estos son algunos aspectos que debe saber sobre la quimioterapia:

- Cuando se usa solo un medicamento de quimioterapia, se denomina monoquimioterapia.
- Cuando se utilizan dos o más medicamentos, se denomina biquimioterapia o poliquimioterapia.
- Algunos medicamentos de quimioterapia se administran a través de una vena (por vía intravenosa, o IV) o se inyectan debajo de la piel con una aguja. Otros se pueden administrar como comprimidos por vía oral.
- La mayor parte de la quimioterapia se administra en ciclos con días de tratamiento, seguidos de días de descanso. Esto permite que el cuerpo se recupere antes del próximo ciclo.

Estos son otros medicamentos de quimioterapia que pueden administrarse solos o combinados:

- Carboplatino (Kyxata)
- Cisplatino
- Dacarbazina
- Etopósido (Etopophos)
- Irinotecán (Camptosar)

Las abreviaturas de uso frecuente para algunos esquemas de quimioterapia se identifican en la **Guía 2**.

Guía 2
Esquemas frecuentes de quimioterapia con múltiples fármacos para los TNE

Abreviatura	Leucovorina cálcica	Fluorouracilo	Irinotecán (Camptosar)	Oxaliplatino	Capecitabina (Xeloda)
CAPEOX				●	●
FOLFIRI	●	●	●		
FOLFOX	●	●		●	
FOLFIRINOX	●	●	●	●	

Tratamiento dirigido

El tratamiento dirigido afecta características específicas o únicas de las células cancerosas llamadas biomarcadores. Los tratamientos dirigidos buscan observar de qué manera las células cancerosas se desarrollan, se dividen y se desplazan en el cuerpo. Estos medicamentos detienen o inhiben la acción de moléculas, como enzimas y proteínas, que colaboran con el crecimiento y la supervivencia de las células cancerosas.

Estos son algunos medicamentos de tratamiento dirigido que pueden usarse para tratar los TNE:

- Cabozantinib (Cabometyx)
- Dabrafenib (Tafinlar)
- Entrectinib (Rozlytrek)
- Everolimus (Afinitor)
- Larotrectinib (Vitrakvi)
- Repotrectinib (Augtyro)
- Selpercatinib (Retevmo)
- Sunitinib (Sutent)
- Trametinib (Mekinist)

Acerca de los tumores con receptores de la somatostatina

La somatostatina es una hormona. Algunos TNE tienen una proteína en su superficie que se une a la somatostatina. Estas proteínas se llaman receptores de la somatostatina (SSTR). La somatostatina se une a estos receptores.

Esto es importante porque algunos tratamientos se recomiendan solo para tumores que tienen SSTR. Estos tumores se denominan tumores con presencia de SSTR. Los tumores con estas características secretan hormonas adicionales que pueden causar síntomas, como diarrea y rubor facial (enrojecimiento de la cara y el cuello).

Los tratamientos dirigidos a los SSTR incluyen **PRRT**, **SSA** u otros medicamentos que se unen a los SSTR. Ayudan a controlar el tamaño del tumor y los síntomas causados por las hormonas adicionales.

Así es cómo actúan estos tratamientos:

- **PRRT** corresponde al tratamiento con radionúclidos receptores peptídicos por sus siglas en inglés (peptide receptor radionuclide therapy). Los péptidos son proteínas cortas. En el PRRT, los péptidos de somatostatina sintéticos actúan junto con un radionúclido (un elemento radiactivo).
  - El péptido y el radionúclido se unen a los SSTR del tumor. Esto permite administrar una dosis elevada de radiación directamente al tumor de manera gradual.
  - El lutecio Lu 177 dotatato (Lutathera) es un radionúclido que se usa para tratar los TNE con presencia de SSTR.
- La sigla **SSA** corresponde a análogos de la somatostatina (somatostatin analogues). El SSA sintético reduce la producción de hormonas igual que la somatostatina que produce el cuerpo. Los SSA tienen una acción prolongada en el cuerpo. Los posibles SSA son:
  - Octreotida LAR (Sandostatin LAR Depot)
  - Acetato de octreotida (Sandostatin, Bynfezia Pen)
  - Lanreotida (Somatuline Depot)

Inmunoterapia

La inmunoterapia ayuda al sistema inmunitario a combatir las células cancerosas. Puede administrarse sola o junto con otros tipos de tratamiento. Estas son las inmunoterapias que podrían usarse para tratar los TNE:

- Pembrolizumab (Keytruda)
- Nivolumab (Opdivo)
- Ipilimumab (Yervoy)

La inmunoterapia puede causar efectos secundarios. Puede obtener más información sobre los efectos secundarios y cómo se tratan en *NCCN Guidelines for Patients: Efectos secundarios de la inmunoterapia: Inhibidores del punto de control inmunitario*.



Radioterapia

La radioterapia utiliza rayos X de alta energía (fotones), protones y otras fuentes para destruir las células cancerosas, reducir tumores o tratar las metástasis hepáticas. Suele administrarse mediante un dispositivo computarizado desde el exterior del cuerpo, que puede ajustar el tratamiento para que se adapte a la ubicación y al tamaño del tumor (vea la imagen a continuación).

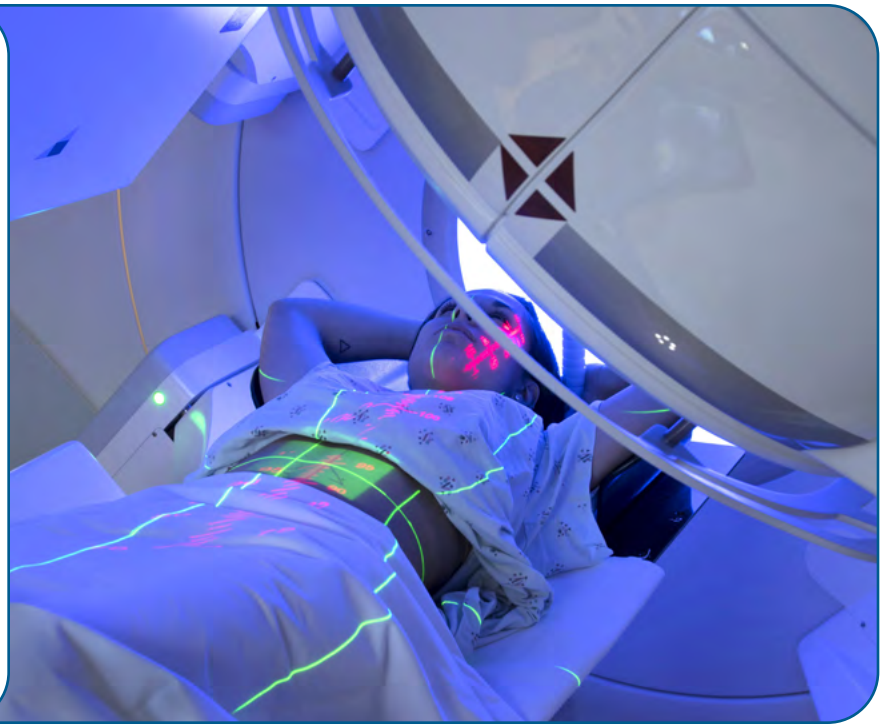
Quimiorradioterapia

Combina quimioterapia de dosis baja con radioterapia. La quimioterapia y la radioterapia pueden administrarse al mismo tiempo o una después de la otra. La quimioterapia puede mejorar los efectos de la radiación. Por eso, a veces se administran en conjunto.

Radioterapia

La radioterapia de haz externo (RTHE) utiliza una máquina para dirigir la radiación hacia los tumores o zonas con cáncer.

Puede utilizarse para tratar algunos tipos de tumores neuroendocrinos (TNE).



Por lo general, la quimiorradioterapia solo se usa para los tumores poco diferenciados que se encuentran fuera del pulmón. Para obtener más información, consulte el *Capítulo 9: Otras afecciones y neoplasias neuroendocrinas*.

Otros tratamientos

Los tumores que se encuentran en el hígado o en el pulmón pueden tratarse con uno o más de los siguientes tratamientos:

- **Ablación** que destruye las células cancerosas mediante:
  - frío o calor extremos;
  - ondas de radio, microondas u ondas sonoras;
  - sustancias químicas.
- **Tratamiento dirigido por vía arterial** también llamado embolización, que actúa mediante la inyección de partículas, quimioterapia o microesferas radiactivas directamente en las arterias que irrigan los tumores.

“Recomendaría obtener una segunda opinión si tiene dudas o desea reforzar un plan de tratamiento”.



Dónde buscar ensayos clínicos

En los Estados Unidos

Centros oncológicos de NCCN
NCCN.org/cancercenters

The National Cancer Institute (NCI)
cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search

En el mundo

The U.S. National Library of Medicine (NLM)
clinicaltrials.gov

¿Necesita ayuda para buscar un ensayo clínico?

Servicio de Información de Cáncer
(Cancer Information Service, CIS) del NCI
+1 800.4.CANCER (+1 800.422.6237)
cancer.gov/contact

Ensayos clínicos

También podría recibir tratamiento mediante un ensayo clínico. Un ensayo clínico es un tipo de estudio de investigación médica. Después de desarrollar y analizar en un laboratorio nuevas formas posibles de tratar el cáncer, es necesario estudiarlas en las personas. Si en un ensayo clínico se determina que un fármaco, un dispositivo o un método de tratamiento es seguro y eficaz, es posible que lo apruebe la FDA de Estados Unidos.

Todas las personas con cáncer deben considerar atentamente todas las opciones de tratamiento que existen para tratar su tipo de cáncer, incluidos los tratamientos habituales y los ensayos clínicos. Converse con su médico para evaluar si participar en un ensayo clínico es adecuado para usted.

Fases

La mayoría de los ensayos clínicos sobre el cáncer se centran en el tratamiento y se realizan por fases.

- En los ensayos de **fase 1**, se estudian la seguridad y los efectos secundarios de un fármaco en investigación o un método de tratamiento.
- En los ensayos de **fase 2**, se evalúa el grado en que un fármaco o método actúa contra un tipo de cáncer específico.
- En los ensayos de **fase 3**, se evalúa el fármaco o el método en comparación con el tratamiento habitual. Si los resultados son buenos, puede ser aprobado por la FDA.
- En los ensayos de **fase 4**, se estudian la seguridad y el beneficio de un tratamiento aprobado por la FDA.

¿Quién puede inscribirse?

Depende de las normas del ensayo clínico, denominadas criterios de elegibilidad. Las normas pueden referirse a la edad, el tipo y el estadio del cáncer, los antecedentes de tratamiento o el estado de salud general. Estos garantizan que los participantes tengan características específicas similares y que el ensayo sea lo más seguro posible para los participantes.

Consentimiento informado

Un equipo de investigación administra los ensayos clínicos. Este grupo de expertos revisará el estudio con usted en detalle, incluidos el propósito y los riesgos y beneficios de participar. Toda esta información también se proporciona en un formulario de consentimiento informado. Lea el formulario detenidamente y haga preguntas antes de firmarlo. Tómese el tiempo que necesite para conversar con personas de su confianza. Tenga en cuenta que puede dejar el ensayo clínico y recibir un tratamiento fuera de este en cualquier momento.

¿Recibiré un placebo?

Los placebos (versiones inactivas de medicamentos reales) casi nunca se usan solos en los ensayos clínicos sobre el cáncer. Es común recibir el placebo con el tratamiento habitual o el medicamento nuevo con el tratamiento estándar. Antes de inscribirse, se le informará, verbalmente y por escrito, si el ensayo clínico tiene previsto el uso de un placebo.

¿Los ensayos clínicos son gratuitos?

No tiene que pagar nada para inscribirse en un ensayo clínico. El patrocinador del estudio paga los costos relacionados con la investigación, incluido el fármaco del estudio. Pero es posible que tenga que pagar otros servicios, como transporte o servicios de cuidado infantil, debido a las consultas adicionales. Durante el ensayo, continuará recibiendo la atención habitual contra el cáncer. Este tipo de atención a menudo está cubierto por el seguro.

Tratamiento complementario

El tratamiento complementario es una parte importante de su atención oncológica. Tiene como objetivo mejorar su calidad de vida durante el tratamiento del cáncer y después de este. El tratamiento complementario es para todas las personas con cáncer y sus familias, no solo para las que se encuentran al final de la vida.

El tratamiento complementario incluye una amplia variedad de servicios. Previene o trata los síntomas del cáncer y la fatiga relacionada con la enfermedad. También aborda los problemas

mentales, sociales, emocionales y espirituales a los que se enfrentan las personas con cáncer.

El tratamiento complementario proporciona ayuda con otras necesidades, por ejemplo:

- Toma de decisiones sobre el tratamiento
- Coordinación de la atención médica
- Pago de la atención médica
- Planificación anticipada de la atención y relacionada con el final de la vida

Lea más sobre los tipos de apoyo que puede recibir en *NCCN Guidelines for Patients: Cuidados paliativos* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.

Efectos secundarios

El tratamiento del cáncer puede causar problemas de salud no deseados, llamados efectos secundarios. Algunos efectos secundarios pueden ser simplemente desagradables. Otros pueden ser muy graves.

Los posibles efectos secundarios del tratamiento incluyen diarrea, estreñimiento, malestar emocional y fatiga. Su equipo de atención médica puede ayudar a controlar los síntomas y ofrecer otros recursos.

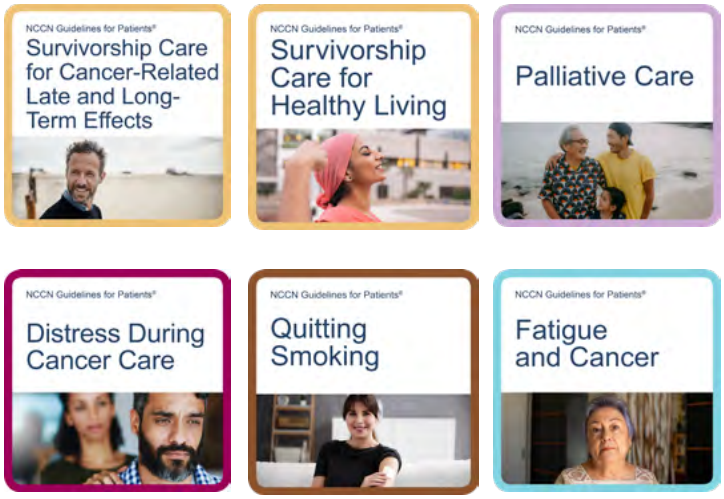
Supervivencia

Una persona es sobreviviente del cáncer desde el momento del diagnóstico hasta el final de su vida. Después del tratamiento, se controlará su salud para determinar los efectos secundarios y la reaparición del cáncer. Esto es parte de su plan de atención de supervivencia. Es importante que no falte a las consultas de seguimiento y a las citas para los estudios de diagnóstico por imágenes. Busque atención médica de rutina, incluidas consultas periódicas al médico para obtener atención preventiva y realizarse estudios de detección del cáncer.

El plan de atención de supervivencia personalizado incluye un resumen de los posibles efectos a largo plazo del tratamiento, llamados efectos tardíos, y una lista de las pruebas de seguimiento. Consulte cómo su proveedor de atención primaria coordinará su atención de seguimiento con los especialistas.

Recursos sobre el tratamiento complementario

Puede encontrar más información sobre el tratamiento complementario en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Puntos clave

- La cirugía o resección es el tratamiento principal para los tumores neuroendocrinos (TNE) con diseminación limitada o no diseminados.
- El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo. Estos tipos de tratamiento incluyen quimioterapia, quimiorradioterapia, tratamiento dirigido e inmunoterapia.
- La radioterapia utiliza radiación de alta energía de rayos X, protones y otras fuentes para destruir los tumores o las células cancerosas.
- Los tratamientos con análogos de la somatostatina (SSA) se usan para disminuir la velocidad de producción hormonal del tumor.
- El tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos (PRRT) utiliza un marcador radioactivo para aplicar dosis altas de radiación a los tumores.
- Un ensayo clínico es un tipo de investigación que estudia un tratamiento para determinar su seguridad y eficacia.
- El tratamiento complementario es atención médica que alivia los síntomas y mejora la calidad de vida.

Preguntas para hacer

- ¿Cuáles son mis opciones de tratamiento?
- ¿Qué tratamientos recomienda y por qué?
- ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento?
- ¿Es importante el orden de los tratamientos?
- ¿Cuánto tiempo tomará el tratamiento?

5
Tumores neuroendocrinos del tubo gastrointestinal

33 Pruebas y planificación del tratamiento

33 Tipos de cirugías del tubo GI

34 TNE del estómago

34 TNE del duodeno

35 TNE del yeyuno, el íleon y el colon

35 Los TNE y el síndrome carcinoide

36 TNE del apéndice

36 TNE del recto

37 TNE avanzados y metastásicos del tubo digestivo

38 Puntos clave

38 Preguntas para hacer

5 Tumores neuroendocrinos del tubo gastrointestinal

En este capítulo, conocerá el análisis y el tratamiento de los tumores neuroendocrinos (TNE) del tubo gastrointestinal (GI). El tubo gastrointestinal, o digestivo, es una ubicación frecuente de los TNE. Estos tumores suelen tratarse con cirugía. Puede administrarse radioterapia o un tratamiento sistémico.

En este capítulo, se describen los tumores neuroendocrinos bien diferenciados de grado 1 o 2 del tubo gastrointestinal (TNE GI).

Puede leer sobre el tratamiento para los TNE bien diferenciados de grado 3 en el Capítulo 8.

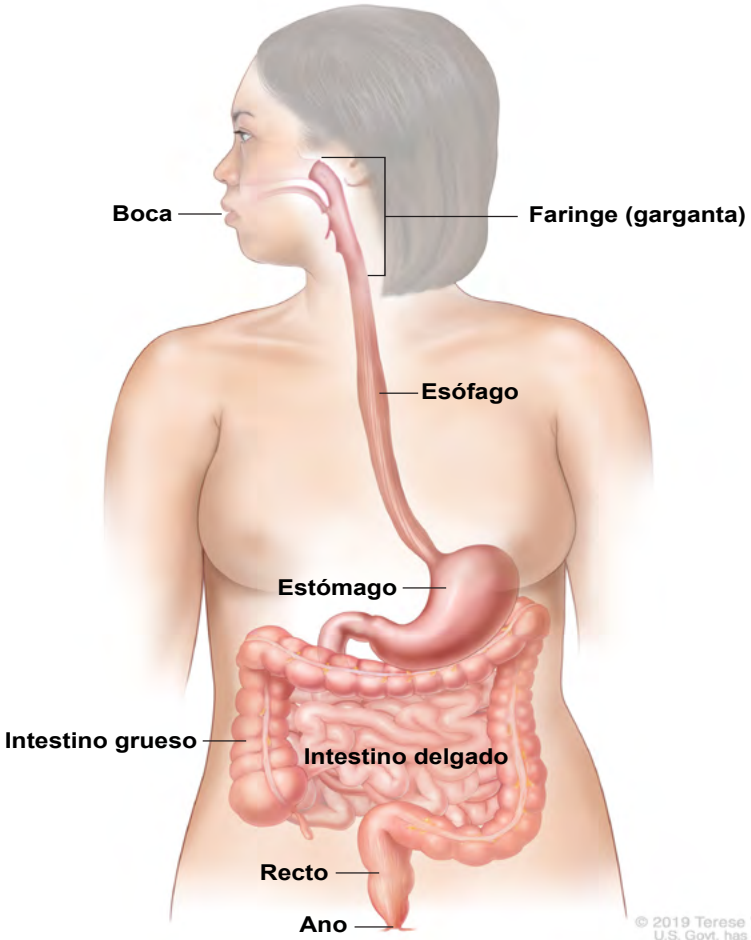
Los TNE GI se encuentran en las siguientes partes del cuerpo:

- Estómago
- Duodeno
- Yeyuno, íleon y colon
- Apéndice
- Recto

Estos TNE pueden producir hormonas y proteínas que afectan la presión arterial y la función de los vasos sanguíneos.

El tubo gastrointestinal

El tubo gastrointestinal (GI) forma parte del aparato digestivo. Los alimentos que comemos llegan al estómago a través del esófago. Después de degradarse hasta formar un líquido, los alimentos ingresan en el intestino delgado. Cualquier alimento no utilizado entra en el intestino grueso, donde se prepara para salir del cuerpo como evacuación intestinal (materia fecal o heces).



Pruebas y planificación del tratamiento

Las pruebas para los TNE del tubo GI pueden incluir TC o RM en fases y TEP con receptores de la somatostatina (SSTR). Además, según la ubicación del tumor, pueden realizarse procedimientos de endoscopía, TC de tórax u otras pruebas.

Según dónde se origine el TNE en el tubo GI, la planificación del tratamiento se basa en lo siguiente:

- Ubicación
- Tamaño
- Si produce hormonas
- Si causa síntomas
- Si se ha diseminado a otras zonas:
  - cerca del tumor, como los ganglios linfáticos
  - o a sitios más alejados, como el hígado

Si los TNE se han diseminado

Los TNE que se han diseminado suelen tratarse con cirugía. Se puede administrar un tratamiento sistémico y de otro tipo.

Puede encontrar más detalles sobre las recomendaciones de tratamiento para los TNE GI avanzados y metastásicos al final de este capítulo.

Después del tratamiento

Las pruebas se realizan en momentos específicos, por ejemplo, cada 12 meses después del tratamiento, para verificar si el cáncer ha regresado. Estas pruebas ayudan a detectar el cáncer temprano, para que se pueda volver a comenzar el tratamiento si fuera necesario. Pueden incluir pruebas médicas generales, pruebas hormonales y estudios de diagnóstico por imágenes. Este seguimiento, llamado vigilancia, puede durar hasta 10 años. Consulte la **Guía 3**.

Tipos de cirugías del tubo GI

El equipo de atención médica puede proporcionarle más información específica sobre su cirugía según el tipo de TNE. Estos son algunos ejemplos de los tipos de cirugía:

- **Resección intestinal**. Se extrae parte del intestino delgado para eliminar el TNE. Luego, se vuelven a conectar las partes del intestino delgado para que pueda volver a comer y hacer la digestión normalmente.
- **Resección endoscópica**. Se usa un endoscopio, un tubo flexible, para extirpar tumores y células cancerosas del tubo GI. Existen varias técnicas de resección endoscópica que pueden usarse para los TNE del tubo digestivo, entre ellas:
  - Pasar el endoscopio por el esófago, el estómago y el duodeno para extirpar lesiones de esos órganos.
  - Guiar el endoscopio a través del ano para extirpar lesiones del recto y el colon.
- **Gastrectomía**. En ocasiones, se extirpa la parte del estómago con cáncer, junto con los ganglios linfáticos cercanos y, posiblemente, partes de otros órganos cerca del tumor. A veces, se retira el estómago completo, los ganglios linfáticos cercanos y partes del esófago e intestino delgado. El esófago se vuelve a conectar al intestino delgado.
- **Hemicolectomía**. Extirpación del colon. Una vez que se extirpa el colon, se vuelven a conectar las partes restantes del intestino.

- **Linfadenectomía**. La extracción de ganglios linfáticos o grupos de ellos para evaluar la diseminación del cáncer. Puede llamarse disección ganglionar.
- **Apendicectomía**. Extirpación del apéndice.

TNE del estómago

Existen 4 tipos de TNE del estómago (gástricos):

- **Tipo 1**: relacionado con la gastritis atrófica, una afección autoinmunitaria.
- **Tipo 2**: relacionado con el síndrome de Zollinger-Ellison, una afección poco frecuente causada por el exceso de gastrina (que se trata más adelante en este capítulo).
- **Tipo 3**: no relacionado con ninguna afección.
- **Inducido por IBP**: relacionado con el uso prolongado de IBP, inhibidores de la bomba de protones. Son medicamentos que se usan para tratar la acidez causada por el reflujo y las úlceras estomacales, entre otras afecciones.

Se realizarán pruebas, como una endoscopía alta y una biopsia, para determinar su tipo de TNE de estómago. Una vez identificado el tipo, se le pueden realizar otras pruebas para planificar el tratamiento.

Tipos 1 y 2

El tratamiento es una resección endoscópica para extirpar el tumor del estómago. Un año después de completar el tratamiento, se realizará una endoscopía alta para verificar si aparecieron nuevos tumores. Puede realizarse esta prueba cada 1 a 3 años o si tiene síntomas.

Tipo 3

El tratamiento puede ser una resección endoscópica para tumores más pequeños y menos agresivos. Se recomienda la cirugía para tumores más grandes y agresivos. La cirugía preferida es la gastrectomía con extirpación de los ganglios linfáticos cercanos. Puede encontrar información sobre las pruebas de seguimiento en la **Guía 3**.

Inducidos por IBP

Es probable que le realicen una resección endoscópica para extirpar el tumor del estómago. El equipo de atención médica recomendará el mejor tratamiento disponible según la investigación actual para los TNE causados por el uso de IBP.

TNE del duodeno

El duodeno es la porción superior del intestino delgado. Algunos TNE de esta zona producen y secretan la hormona gastrina. Se llaman gastrinomas duodenales.

La gastrina ayuda al estómago a producir ácido. Los gastrinomas hacen que el estómago produzca demasiado ácido y pueden causar una sensación de ardor (acidez) u otros síntomas. El tratamiento depende de si los TNE producen gastrina.

Si producen gastrina (funcionantes)

El tratamiento suele ser la cirugía. Su equipo de atención médica le indicará qué tipo de cirugía se recomienda. Después de la cirugía, se le pueden realizar endoscopías periódicas y otras pruebas de seguimiento, como se describe en la **Guía 3**.

Si no producen gastrina (no funcionantes)

Los TNE no funcionantes más pequeños del duodeno suelen tratarse con resección endoscópica. Los TNE no funcionantes más grandes o agresivos pueden tratarse con cirugía mínimamente invasiva o abierta. Después de la cirugía, se le pueden realizar endoscopías frecuentes y otras pruebas de seguimiento. Consulte la **Guía 3**.

TNE del yeyuno, el íleon y el colon

El yeyuno y el íleon son las porciones media e inferior del intestino delgado. El colon es el intestino grueso.

La resección intestinal es el tratamiento principal para los TNE de estas zonas. Se extirpará el tumor junto con algunos ganglios linfáticos cercanos a este. Después de la cirugía, se harán pruebas de seguimiento, como se describe en la **Guía 3**.

Los TNE y el síndrome carcinoide

El síndrome carcinoide suele estar relacionado con los TNE del intestino delgado o con los que se han diseminado al hígado. Este conjunto de síntomas es causado por los TNE que secretan mucha serotonina. La serotonina es una hormona y un neurotransmisor: un mensajero químico.

La serotonina regula el estado de ánimo, la digestión y el sueño, entre otras cosas. El exceso de serotonina puede causar:

- rubor de la piel (calor y enrojecimiento repentinos);
- diarrea;
- problemas respiratorios;
- problemas cardíacos.

Guía 3
TNE del tubo gastrointestinal: cronograma de pruebas después de la cirugía

12 semanas a 1 año y 1 a 10 años (cada 1 a 2 años)	• Antecedentes médicos y examen físico. • Para los tumores secretores de hormonas, pruebas de biomarcadores según sea necesario. • TC o RM de abdomen (vientre), zona pélvica o ambos, en fases. • TC de tórax con o sin medio de contraste según sea necesario.
Después de 10 años	Pruebas según sea necesario.

Las pruebas diagnósticas pueden incluir lo siguiente:

- Pruebas de biomarcadores
- Ecocardiograma (ecografía del corazón)
- Estudios de diagnóstico por imágenes

Tratamiento

El tratamiento es con análogos de la somatostatina (SSA) Si los síntomas continúan, podría recibir tratamiento adicional con SSA. Se puede agregar telotristat (Xermelo) si tiene diarrea. El tumor puede tratarse con cirugía o un tratamiento dirigido por vía arterial. También se puede indicar un tratamiento sistémico.

Después del tratamiento

Los estudios pueden incluir los siguientes:

- Ecocardiograma cada 1 a 3 años o cuando sea necesario.
- TC o RM de abdomen y zona pélvica en fases cada 12 semanas a 1 año
- TC de tórax con o sin medio de contraste según sea necesario.

Si las pruebas muestran que el cáncer ha crecido o se ha diseminado, recibirá tratamiento para la enfermedad avanzada o metastásica.

TNE del apéndice

El apéndice es un órgano tubular pequeño unido al intestino grueso.

La mayoría de estos TNE se encuentran cuando se extirpa el apéndice por una infección llamada apendicitis. El tratamiento para este tipo de TNE es la apendicectomía simple.

Los siguientes pasos después de la cirugía dependen del tamaño del tumor y de si hay cáncer en los ganglios linfáticos.

Después de extirpar el apéndice

Para un tumor:

- de menos de 1 cm, no se necesita seguimiento;
- de 1 cm a 2 cm, observar el tumor durante 2 a 5 años es una opción.

Podrían realizarle una cirugía para extirpar el lado derecho del colon (hemicolectomía):

- para un tumor de más de 2 cm;
- si el tumor (de cualquier tamaño) no se pudo extirpar por completo;
- si en los ganglios linfáticos extirpados durante la apendicectomía se encuentra cáncer.

El siguiente paso es el seguimiento. Consulte la **Guía 3**.

TNE del recto

Los TNE rectales pequeños y menos agresivos suelen tratarse con resección endoscópica. Los TNE rectales grandes y más agresivos se tratan con cirugía. Pregúntele a su equipo de atención médica qué tipo de cirugía se recomienda y cuáles son los efectos secundarios esperables.

Después de la resección endoscópica o quirúrgica, las decisiones sobre los próximos pasos se toman según lo siguiente:

- Si se extirpó todo el cáncer.
- Tamaño del tumor.
- Si el tumor ha crecido o se ha diseminado.
- El grado de malignidad del tumor (la probabilidad de que se disemine).

Para un tumor de menos de 1 cm

Por lo general, no se necesita más tratamiento si se ha extirpado todo el cáncer.

Si puede quedar algo de cáncer, le realizarán una endoscopía en 6 a 12 meses. Si no queda cáncer y el tumor es de bajo grado de malignidad (poco probable que se disemine), no se necesita más tratamiento.

Para todos los demás TNE rectales

Es posible que necesite más estudios de diagnóstico por imágenes y otras pruebas. Se tomarán decisiones sobre si se necesita cirugía adicional (y de qué tipo) según el tamaño del tumor y si se confirma cáncer en los ganglios linfáticos. El tratamiento también puede incluir quimiorradioterapia.

A continuación, se explica el tratamiento para los TNE avanzados o metastásicos del tubo digestivo.

TNE avanzados y metastásicos del tubo digestivo

El cáncer avanzado puede ser locorregional y afectar a órganos o ganglios linfáticos cercanos.

El cáncer metastásico es el que se ha extendido del lugar del tumor primario a una parte distante del cuerpo.

Si se sospecha cáncer avanzado o metastásico, se le realizarán pruebas de confirmación.

Las pruebas para la planificación del tratamiento pueden incluir estudios de diagnóstico por imágenes y pruebas de biomarcadores para la serotonina si hay síntomas o posiblemente para cualquier persona con cáncer metastásico.

Si es posible, se le realizará una cirugía para extirpar el tumor primario y cualquier zona con cáncer que se ha extendido. Si el cirujano no puede extirpar todo el cáncer, los siguientes pasos se basan en la extensión del cáncer que queda.

Si la cirugía no es posible, los siguientes pasos se basan en la masa tumoral, es decir, cuánto cáncer hay en el cuerpo. El tratamiento puede incluir lo siguiente:

- Cirugía adicional
- Conducta expectante
- Tratamiento con SSA
- Tratamiento sistémico

Si el cáncer continúa creciendo y diseminándose

Para los TNE GI que han crecido o se han diseminado durante el tratamiento o después de este, se indica tratamiento sistémico. En algunos casos, se puede utilizar radioterapia o quimiorradioterapia. Las metástasis en el hígado podrían tratarse con radioterapia, ablación o un tratamiento dirigido por vía arterial.

Estas son las recomendaciones de tratamiento sistémico:

- Cabozantinib (Cabometyx)
- Everolimus (Afinitor)
- Tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos
- SSA

Puntos clave

- El tubo gastrointestinal (GI) es una ubicación frecuente de los tumores neuroendocrinos (TNE).
- Estos TNE se originan en órganos como el estómago, el intestino delgado, el colon y el recto.
- El tratamiento se basa en la ubicación del TNE y si se ha diseminado a otras zonas cercanas al tumor, como a los ganglios linfáticos, o a sitios más alejados, como el hígado.
- Para los TNE del estómago, duodeno y recto que son pequeños y menos agresivos, el tratamiento puede ser la resección endoscópica. Los TNE grandes y más agresivos suelen tratarse con cirugía.
- El tratamiento para los TNE del yeyuno, el íleon, el apéndice y el colon suele ser la cirugía.
- Existen muchos tratamientos posibles para los tumores que no se puede extirpar quirúrgicamente.
- El síndrome carcinoide es un grupo de síntomas que se produce cuando los TNE sobrecargan al organismo con hormonas (serotonina) y otras sustancias.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de TNE del tubo gastrointestinal tengo?
- ¿Dónde se encuentra ubicado el tumor?
- ¿Qué tratamientos recomienda y por qué?
- ¿Qué debo esperar del tratamiento?
- ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento?



¡Cuéntenos qué opina!

Tómese un momento para completar una encuesta en línea sobre NCCN Guidelines for Patients.
NCCN.org/patients/response

6

Tumores neuroendocrinos del pulmón y timo

40 Acerca de los pulmones y el timo

41 Tratamiento para los TNE locales o locorregionales

44 Tratamiento para los TNE que se han diseminado

45 Puntos clave

45 Preguntas para hacer

En este capítulo, conocerá las pruebas y el tratamiento de los tumores neuroendocrinos (TNE) de los pulmones y el timo, dos ubicaciones frecuentes de TNE. El tratamiento suele ser una cirugía. Si la cirugía no es posible, puede administrarse radioterapia o un tratamiento sistémico.

Este capítulo abarca los tumores neuroendocrinos (TNE) bien diferenciados de grado 1 o grado 2 de los pulmones y el timo. Puede leer sobre el tratamiento para los TNE bien diferenciados de grado 3 en el Capítulo 8.

Estos TNE pueden secretar hormonas y proteínas que afectan la presión arterial y la función de los vasos sanguíneos. Pueden causar el síndrome de Cushing, una afección en la que hay demasiada hormona del estrés (cortisol) en el cuerpo.

Acerca de los pulmones y el timo

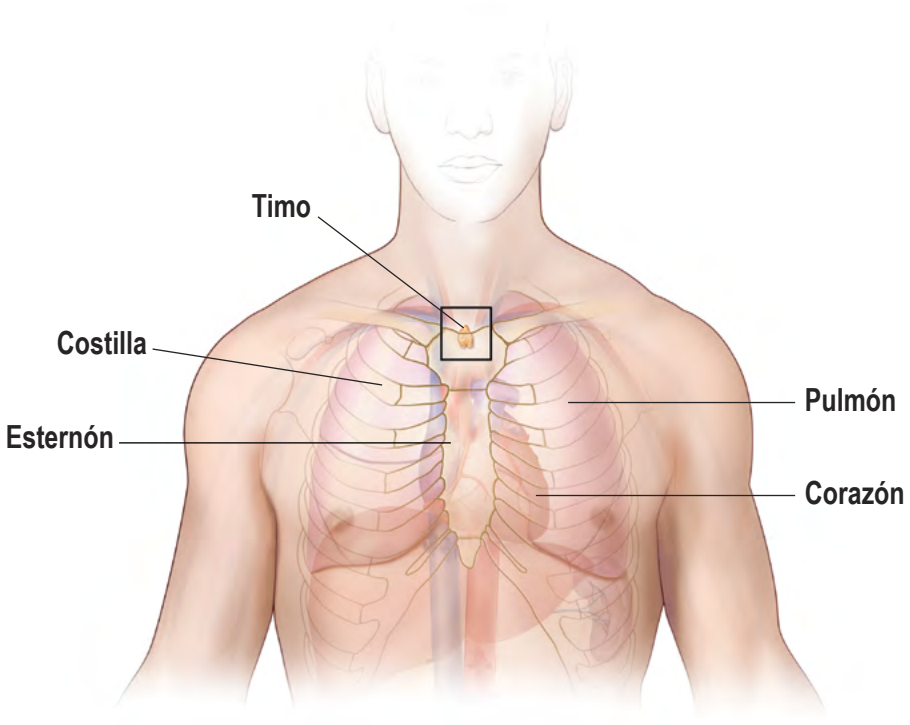
Pulmones

Dentro del tórax, hay dos pulmones. Suministran oxígeno y eliminan el dióxido de carbono del cuerpo. Los pulmones nos ayudan a respirar y forman parte del aparato respiratorio.

Los TNE pulmonares (o del pulmón) suelen aparecer en los bronquios principales, los conductos grandes que conducen el aire desde la tráquea hacia los pulmones.

Pulmones y timo

Los pulmones son un par de órganos ubicados en la caja torácica. El timo es una glándula que se encuentra en el tórax, detrás del esternón.



Información sobre las neoplasias pulmonares

Las neoplasias pulmonares son muy frecuentes. Se suelen detectar en estudios de diagnóstico por imágenes. Estos son los dos tipos de neoplasias pulmonares:

- Nódulos, pequeñas zonas de tejido anormal en los pulmones. La mayoría no son cancerosos.
- Tumorlets, nódulos muy pequeños compuestos por células neuroendocrinas. Los tumorlets no son cancerosos.

Si se detectan muchos nódulos pulmonares o tumorlets, es posible que se trate de un signo de una afección pulmonar poco frecuente que puede causar tos prolongada y dificultad para respirar. Si las pruebas confirman esta afección, se lo supervisará de la siguiente manera:

- Le realizarán una TC de tórax cada 1 o 2 años o según sea necesario.
- También puede recibir tratamiento con análogos de la somatostatina (SSA) para controlar los síntomas si otros tratamientos no dan resultado.

Para leer sobre el tratamiento con SSA, vuelva a consultar el *Capítulo 4: Tipos de tratamiento*.

Timo

El timo es una pequeña glándula que se encuentra entre los pulmones, en la parte superior del tórax, detrás del esternón. Forma parte del sistema linfático que, a su vez, forma parte del sistema inmunitario. Produce los glóbulos blancos, llamados linfocitos, que protegen al cuerpo contra infecciones.

Las decisiones sobre el tratamiento se toman, en parte, en función del lugar donde se encuentra el cáncer. Por lo tanto:

Local significa que el cáncer se limita al lugar donde se originó.

Regional significa que el cáncer se ha extendido a los ganglios linfáticos, tejidos u órganos cercanos.

Locorregional significa que el cáncer se encuentra tanto en el lugar donde se originó como en las zonas cercanas.

Metastásico significa que el cáncer se ha extendido a partes distantes del cuerpo.

Tratamiento para los TNE locales o locorregionales

Para el cáncer local

- Los pulmones están formados por secciones principales bien diferenciadas llamadas lóbulos. El tratamiento principal para los TNE de pulmón es la lobectomía, la extirpación de los lóbulos afectados. Es posible que se extirpen los ganglios linfáticos cercanos.
- Si el timo está afectado, el tratamiento es la cirugía si es posible.
- El tratamiento puede incluir ablación térmica, radioterapia y tratamiento sistémico si la cirugía no es posible.

Después del tratamiento, se realizarán pruebas periódicas para verificar si el cáncer ha regresado. Para ver una lista de estas pruebas, consulte la **Guía 4**.

Para el cáncer locorregional

Si se puede extirpar todo el tumor, la cirugía irá seguida de un seguimiento periódico. Consulte la **Guía 4**.

Grado de malignidad del tumor

Si el tumor no se puede extirpar, el tratamiento depende del grado de malignidad del tumor (bajo o intermedio).

- Los **tumores de bajo grado de malignidad** crecen lentamente y no es probable que se diseminen más allá de los pulmones o el timo.
- Los **tumores de grado intermedio de malignidad** son menos frecuentes que los tumores de bajo grado y crecen más rápido.

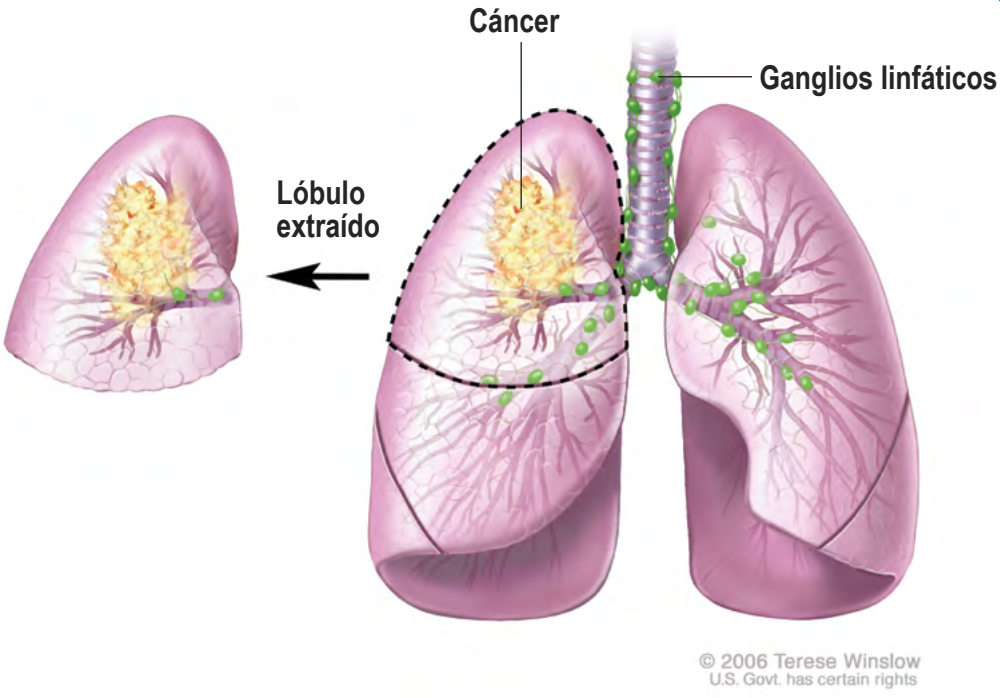
Para un tumor de bajo grado de malignidad

El tratamiento puede incluir lo siguiente:

- Conducta expectante (observación) si no tiene síntomas.
- Temozolomida (Temodar) y capecitabina.
- Everolimus.
- Tratamiento con SSA si se cumple una de las siguientes condiciones o ambas:
  - El tumor tiene presencia del receptor de la somatostatina (SSTR).
  - Usted tiene síntomas hormonales.
- Radioterapia.

Lobectomía

Durante una lobectomía, se extrae una parte del pulmón. El pulmón derecho tiene 3 lóbulos. El pulmón izquierdo tiene 2 lóbulos. Aquí, se ha extirpado uno de los lóbulos del pulmón derecho.



Para un tumor de grado intermedio de malignidad

El tratamiento puede incluir lo siguiente:

- Conducta expectante (si no tiene síntomas ni crecimiento o diseminación del cáncer).
- Quimioterapia:
  - Temozolomida y capecitabina
  - Carboplatino con etopósido
  - Cisplatino con etopósido
  - Temozolomida
- Everolimus.
- Tratamiento con SSA si se cumple una de las siguientes condiciones o ambas:
  - El tumor tiene presencia de SSTR.
  - Usted tiene síntomas hormonales.
- Radioterapia.
- Quimiorradioterapia.

Si se necesita más tratamiento

Puede incluir:

- Ensayo clínico (preferido).
- Cabozantinib (una quimioterapia).
- Otro tratamiento según el grado de malignidad del tumor.
- Tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos (PRRT) si:
  - el tumor tiene presencia de SSTR;
  - el cáncer ha crecido o se ha diseminado después del tratamiento con SSA.

Guía 4
TNE del pulmón y el timo: cronograma de pruebas después de la cirugía

12 semanas a 1 año y 1 a 10 años (cada 1 a 2 años)	• Antecedentes médicos y examen físico. • Para los tumores secretores de hormonas, pruebas de biomarcadores según sea necesario. • TC de tórax y TC o RM de abdomen (vientre) con medio de contraste, en fases. • TC o RM con medio de contraste de la zona pélvica, según sea necesario.
Después de 10 años	Pruebas según sea necesario.

Tratamiento para los TNE que se han diseminado

Los TNE del pulmón y timo pueden diseminarse y formar tumores en otras partes del cuerpo.

Esto se llama cáncer metastásico. Las recomendaciones de tratamiento para el cáncer metastásico se basan en lo siguiente:

- Si las metástasis causan síntomas.
- La extensión del cáncer en el cuerpo, llamada masa tumoral.
- Grado de malignidad del tumor.

Consulte la **Guía 5**.

Ausencia de síntomas, baja masa tumoral y bajo grado de malignidad

El cáncer que no produce síntomas, tiene una masa tumoral baja y es de bajo grado de malignidad se someterá a observación. O bien, puede recibir tratamiento con SSA si:

- el tumor tiene presencia de SSTR;
- usted tiene síntomas hormonales.

Posibles síntomas, crecimiento o diseminación, u otras características

Buscar un ensayo clínico es el tratamiento preferido para el cáncer que presenta cualquiera de las siguientes características:

- Bajo grado de malignidad con masa tumoral alta
- Crecimiento o diseminación
- Grado intermedio de malignidad
- Causa síntomas

Estas son otras opciones de tratamiento:

- Conducta expectante para las personas con masa tumoral baja
- Tratamiento sistémico
- Cirugía, ablación térmica, tratamiento dirigido por vía arterial o radioterapia para las metástasis hepáticas

Guía 5
TNE metastásicos de los pulmones y el timo: recomendaciones de tratamiento sistémico

Tratamientos preferidos	• Cabozantinib • Everolimus • Tratamiento con SSA (para determinados tumores)
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Carboplatino y etopósido • Cisplatino y etopósido • PRRT (para determinados tumores) • Temozolomida con o sin capecitabina

Puntos clave

- Los pulmones y el timo son ubicaciones frecuentes de los tumores neuroendocrinos (TNE).
- Las opciones de tratamiento dependen de la ubicación del TNE y si se ha diseminado a otras zonas cercanas al tumor, como a los ganglios linfáticos, o a sitios más alejados, como el hígado.
- El tratamiento para los TNE suele ser la cirugía.
- Existen muchos tratamientos posibles para los TNE que no pueden extirparse por completo con cirugía.
- Los TNE con presencia de receptores de la somatostatina (SSTR) suelen tratarse con análogos de la somatostatina (SSA) para controlar los síntomas.
- Después del tratamiento, se realizan pruebas para verificar si el cáncer ha regresado. Estas pruebas pueden ayudar a detectar el cáncer incipiente para que pueda volver a comenzar el tratamiento si fuera necesario.
- Los TNE metastásicos se tratan en función de si causan síntomas, así como la masa tumoral y el grado del tumor.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de TNE tengo?
- ¿Dónde se encuentra ubicado el tumor?
- ¿Qué tratamientos recomienda y por qué?
- ¿Qué debo esperar del tratamiento?
- ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento?

7
Tumores neuroendocrinos de páncreas

47 Acerca del páncreas

48 Pruebas para el tratamiento

48 Toma de decisiones sobre el tratamiento

49 Tratamiento para los TNEpan

51 Tratamiento de los TNEpan avanzados y metastásicos

52 Puntos clave

52 Preguntas para hacer

Un tumor neuroendocrino pancreático (TNEpan) es un tipo de cáncer de páncreas. Existe más de un tipo de TNEpan. El tratamiento suele incluir cirugía y tratamiento sistémico.

Este capítulo trata sobre los tumores neuroendocrinos de páncreas (TNEpan) bien diferenciados de grado 1 y 2. Puede leer sobre el tratamiento para los TNE bien diferenciados de grado 3 en el Capítulo 8.

Acerca del páncreas

El páncreas es una glándula grande que se encuentra hacia la parte posterior del abdomen (vientre). Mide unos 15 cm de largo, aproximadamente el tamaño de un billete de un dólar.

El páncreas tiene tres partes:

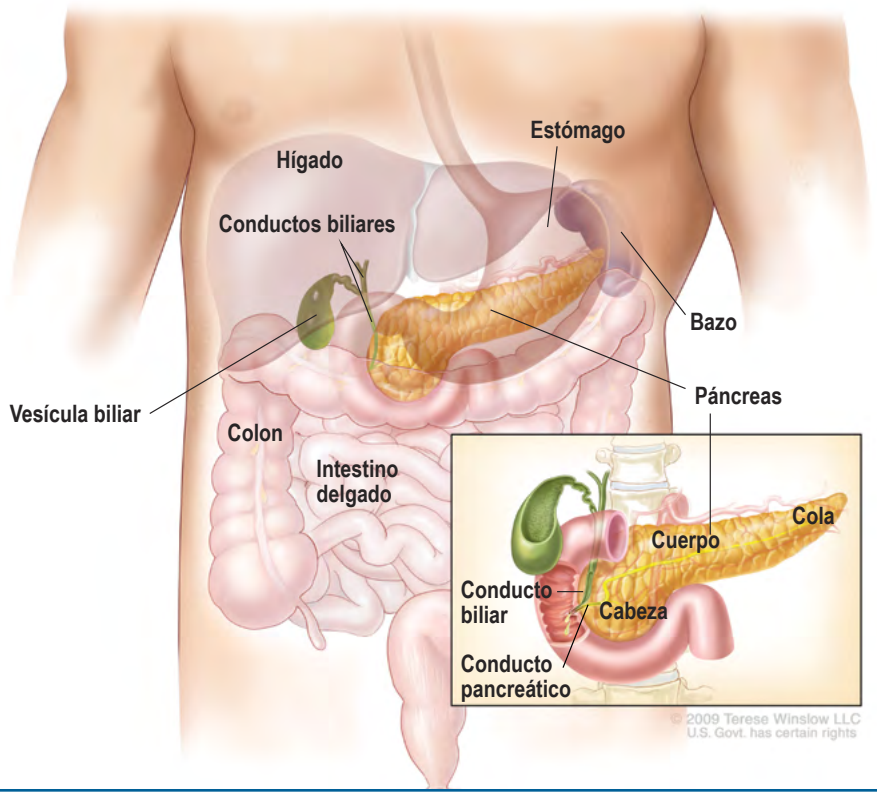
- Un extremo ancho, llamado cabeza (lado derecho).
- La parte media que es el cuerpo.
- Un extremo angosto, llamado cola (lado izquierdo).

El páncreas tiene dos funciones importantes. Secreta:

- **Hormonas** (como la insulina y el glucagón) que controlan la cantidad de glucosa en la sangre. Esto ayuda al cuerpo a usar y almacenar la energía de los alimentos.
- **Enzimas** que ayudan a digerir los alimentos en el intestino delgado.

El páncreas

El páncreas está ubicado detrás del estómago y junto al bazo. El intestino delgado envuelve el extremo más ancho del páncreas. El hígado y la vesícula biliar se encuentran cerca.



Pruebas para el tratamiento

Las pruebas suelen incluir:

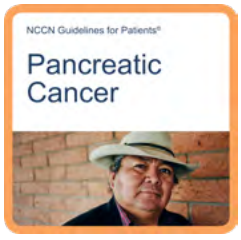
- Estudios de diagnóstico por imágenes
- Ecografía endoscópica con posible biopsia
- Pruebas de biomarcadores de hormonas, proteínas y glucosa en sangre y orina
- Posible análisis y asesoramiento genéticos

Locorregional
significa que el cáncer se encuentra tanto en el lugar donde se originó como en las zonas cercanas.

Metastásico
significa que el cáncer permanece donde se originó y se ha diseminado a partes distantes del cuerpo.

Los TNEpan necesitan un tratamiento diferente al del tipo más frecuente de cáncer de páncreas.

Para obtener más información sobre el cáncer de páncreas y el adenocarcinoma pancreático, consulte *NCCN Guidelines for Patients: Cáncer de páncreas* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Tipos de TNE de páncreas

Los TNEpan se originan en las células secretoras de hormonas del páncreas. Son funcionantes o, con más frecuencia, no funcionantes.

- Los **TNEpan funcionantes** secretan hormonas en exceso, lo que provoca síntomas específicos.
- Los **TNEpan no funcionantes** no producen suficientes hormonas como para causar síntomas evidentes.

Toma de decisiones sobre el tratamiento

Además de si el tumor produce hormonas y causa síntomas, las decisiones sobre el tratamiento se basan en lo siguiente:

- **Ubicación**. Si se encuentran tumores en una o más zonas del páncreas, y en qué parte. El cáncer se puede diseminar a lugares cercanos al tumor, por ejemplo, a los ganglios linfáticos regionales. Esto se llama cáncer locorregional.
- **Metástasis**. Ya sea que el cáncer se haya diseminado a ganglios linfáticos distantes o se hayan formado nuevos tumores en otras partes del cuerpo, como en el hígado, pulmones o huesos. El tratamiento para los tumores que no se pueden extirpar con cirugía o el cáncer que hizo metástasis se encuentra más adelante en este capítulo.

Tratamiento para los TNEpan

El tratamiento habitual para los TNEpan puede incluir los siguientes:

- Observación, a veces llamado “conducta expectante”, para tumores pequeños.
- Cirugía (el tipo depende del tamaño y la ubicación del tumor). A continuación, se explican los tipos de cirugías.
- Tratamiento sistémico.

Tipos de cirugías

Existen muchos tipos de cirugías y procedimientos que se pueden usar para tratar los TNEpan. Los más frecuentes son:

- **Enucleación**. Solo se extirpa el tumor o las células tumorales del páncreas. A menudo, la enucleación se usa para los insulinomas, ya que rara vez son cancerosos.
- **Pancreaticoduodenectomía**. Extirpa la cabeza del páncreas, la vesícula biliar, parte del intestino delgado, parte del conducto biliar, los ganglios linfáticos cercanos y, con frecuencia, parte del estómago. Esto se conoce como procedimiento de Whipple. Esta cirugía puede ser abierta o mínimamente invasiva.
- **Pancreatectomía distal**. Extirpa parte del páncreas y, a veces, el bazo. También puede extirparse la glándula suprarrenal izquierda. Esta cirugía puede ser abierta o mínimamente invasiva.
- **Pancreatectomía total**. Se extirpa todo el páncreas, parte del intestino delgado, parte del estómago, el conducto biliar común, la vesícula biliar, el bazo y los ganglios linfáticos cercanos. Suele ser una cirugía abierta.

Otros procedimientos incluyen:

- **Duodenotomía**, se extirpa la primera porción del intestino delgado (denominada duodeno). Esto suele hacerse para los gastrinomas.
- **Resección hepática** para extirpar parte del hígado.
- **Linfadenectomía peripancreática**, cirugía en la que se extirpan los ganglios linfáticos cercanos al páncreas para detectar si hay cáncer.
- **Esplenectomía**, cirugía que extirpa todo el bazo o parte de él.

Después de la cirugía

Las pruebas se realizan en momentos específicos para verificar si el cáncer ha regresado. Estas pruebas ayudan a detectar el cáncer temprano, para que se pueda volver a comenzar el tratamiento si fuera necesario. Pueden incluir pruebas médicas generales, pruebas de biomarcadores y estudios de diagnóstico por imágenes. Suelen realizarse TC o RM. El cronograma de pruebas puede durar hasta 10 años. Consulte la **Guía 6**.

Tratamiento para los TNEpan que no secretan hormonas

Los TNEpan no funcionantes pueden tener niveles hormonales más altos de lo normal, pero no lo suficientemente altos como para causar síntomas.

El tratamiento de los TNEpan no funcionantes depende de si el cáncer se puede extirpar con cirugía.

- Si puede extirparse, los siguientes pasos se basan en el tamaño del tumor y si los tumores se han diseminado a nivel locorregional.
- Si el tumor no se puede extirpar, se realizarán pruebas adicionales para decidir los siguientes pasos.

Tratamiento para los TNEpan secretores de hormonas

A continuación, se explican los cuatro tipos diferentes de TNEpan funcionantes (secretores de hormonas) y cómo se tratan.

Gastrinoma

Suele encontrarse en la parte superior del intestino delgado o en la cabeza del páncreas. Los gastrinomas producen mucha cantidad de gastrina. La gastrina ayuda al cuerpo a controlar el ácido estomacal y a digerir los alimentos. El exceso de ácido puede causar úlceras.

Los gastrinomas se tratan con las siguientes opciones:

- Inhibidores de la bomba de protones (IBP) en dosis altas y análogos de la somatostatina (SSA)
- Cirugía

Glucagonoma

Por lo general, un glucagonoma se encuentra en la cola del páncreas. Los glucagonomas producen demasiado glucagón. El glucagón es la hormona que ayuda al cuerpo a controlar los niveles de glucosa en la sangre.

Los glucagonomas se tratan con las siguientes opciones:

- SSA para controlar los síntomas relacionados con las hormonas
- Cirugía

Insulinoma

Los insulinomas producen más insulina de lo que puede usar el cuerpo. Pueden causar niveles bajos de glucosa en sangre.

El tratamiento comienza con la estabilización de los niveles de glucosa en sangre. Esto puede lograrse mediante una o más de las siguientes acciones:

- Cambiar la alimentación.
- Tomar diazóxido (Proglycem) o everolimus (Afinitor).
- Si el tumor tiene presencia de SSTR, tratarlo con un SSA.

Los insulinomas son el tipo más frecuente de TNEpan funcionante. No suelen ser cancerosos.

Guía 6
TNEpan: cronograma de pruebas después de la cirugía

12 semanas a 1 año y 1 a 10 años (cada 6 a 12 meses)	• Antecedentes médicos y examen físico. • Para los tumores secretores de hormonas, pruebas de biomarcadores según sea necesario. • TC o RM en fases. • TC de tórax (con o sin medio de contraste) según sea necesario.
Después de 10 años	Pruebas según sea necesario.

VIPoma

Los VIPomas secretan péptido intestinal vasoactivo (VIP). El VIP es una hormona que ayuda al cuerpo a liberar sodio, cloro, potasio y agua en el intestino delgado. Demasiada cantidad de VIP puede causar diarrea acuosa crónica.

Los VIPomas se tratan con las siguientes opciones:

- SSA para controlar los síntomas relacionados con las hormonas
- Cirugía

Tratamiento de los TNEpan avanzados y metastásicos

El tratamiento para el cáncer avanzado o metastásico a nivel locorregional puede incluir cirugía para extirpar tumores y metástasis.
El tratamiento adicional se basa en otros factores, como los siguientes:

- Si el tumor se extirpó por completo con cirugía.
- La extensión del cáncer que se encuentra en el cuerpo (masa tumoral).
- Si el tumor tiene presencia de SSTR.
- Tasa de crecimiento, diseminación o ambas.

Para el cáncer estable con masa tumoral baja que no causa síntomas

El tratamiento puede incluir tratamiento con un SSA. También puede implicar observación (conducta expectante). Las pruebas incluirán una TC de tórax (con o sin contraste) y una TC o RM en fases cada 3 a 6 meses.

Para el cáncer que crece o se disemina, causa síntomas y tiene una masa tumoral alta

Se administrará tratamiento para controlar los síntomas. Puede incluir un SSA. También puede incluir tratamiento sistémico. Consulte la **Guía 7**.

Acerca del tratamiento sistémico para el cáncer metastásico

El tratamiento con SSA y la PRRT solo se usan para tumores con presencia de SSTR.
La PRRT puede usarse en casos de masa tumoral alta. También puede usarse para tumores con presencia de SSTR que no responden al tratamiento con SSA.

Guía 7
TNEpan avanzados o metastásicos: tratamiento sistémico recomendado

Tratamientos preferidos	• Cabozantinib • Everolimus • Sunitinib • Tratamiento con SSA* • PRRT en algunos casos • Temozolomida con capecitabina
Otros tratamientos recomendados	• FOLFOX • CAPEOX
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Tratamiento con SSA • Belzutifán • Quimiorradioterapia

* Si tiene presencia de SSTR.

Si los TNEpan crecen o se diseminan después del tratamiento, el tratamiento adicional podría incluir:

- Ensayo clínico
- Tratamiento sistémico, incluido el tratamiento dirigido
- Radioterapia
- Tratamientos para las metástasis, como ablación o dirigidos por vía arterial

Los medicamentos de los esquemas de tratamiento sistémico abreviados se encuentran en la Guía 2 del Capítulo 4.

Puntos clave

- El páncreas es una glándula grande que se encuentra en el abdomen, detrás del estómago.
- Los tumores neuroendocrinos de páncreas se llaman TNEpan.
- Los TNEpan funcionantes secretan hormonas en exceso, lo que provoca síntomas específicos.
- Los TNEpan no funcionantes no producen suficientes hormonas como para causar síntomas evidentes.
- El tratamiento para los TNEpan depende, en parte, de si los tumores causan síntomas y en qué parte del cuerpo se encuentran.
- El tratamiento suele incluir cirugía.
- Los siguientes pasos después de la cirugía se basan en si se extirpó todo el cáncer.
- El tratamiento también puede incluir tratamiento sistémico y tratamiento para controlar los síntomas.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de TNEpan tengo?
- ¿En qué lugar del páncreas se encuentra ubicado el tumor?
- ¿El tumor está produciendo hormonas en exceso? Y, en ese caso, ¿qué significa?
- ¿Qué tratamientos recomienda y por qué?
- ¿En qué difiere el TNEpan del cáncer de páncreas?

8

Tumores neuroendocrinos bien diferenciados de grado 3

54 ¿Qué es un TNE bien diferenciado de grado 3?

54 Pruebas y toma de decisiones sobre el tratamiento

54 Tratamiento del cáncer locorregional

55 Tratamiento del cáncer localmente avanzado o metastásico

58 Puntos clave

58 Preguntas para hacer

En este capítulo, se analizan las recomendaciones de tratamiento para los tumores neuroendocrinos (TNE) de grado 3 bien diferenciados. A menudo, el tratamiento es una cirugía para extirpar cualquier tumor, incluidas las metástasis. Se pueden utilizar otros tratamientos para reducir la extensión del cáncer en el cuerpo.

¿Qué es un TNE bien diferenciado de grado 3?

Las células de los tumores neuroendocrinos (TNE) bien diferenciados lucen como las células neuroendocrinas normales. Un TNE de grado 3 bien diferenciado se considera de alto grado de malignidad. Esto significa que el tumor tiene células neuroendocrinas de aspecto normal que se dividen relativamente rápido.

Los tumores de alto grado tienen más probabilidades de diseminarse a otras partes del cuerpo. Se diagnostican mediante una biopsia del tumor que muestra una gran cantidad de cierta proteína en las células tumorales.

Pruebas y toma de decisiones sobre el tratamiento

Los estudios pueden incluir una TC o RM en fases y TEP/TC con receptores de la somatostatina (SSTR) o TEP/RM con SSTR. Además, según la ubicación del tumor, pueden realizarse procedimientos de endoscopía, TC de tórax, TEP/TC con FDG u otras pruebas. Pueden recomendarse análisis y asesoramiento genéticos.

¿Qué es la somatostatina?

Es una hormona que regula muchas funciones corporales. Algunos tumores neuroendocrinos tienen una proteína en su superficie que se une a la somatostatina. Estas proteínas se llaman receptores de la somatostatina (SSTR).

Las decisiones sobre el tratamiento se basan en lo siguiente:

- Si el cáncer es locorregional o metastásico.
- Si los tumores se pueden extirpar quirúrgicamente.
- Si el tumor tiene cierta proteína que indica que es de crecimiento rápido o lento (biología del tumor).
- Si el tumor tiene presencia de SSTR.

A veces, se encuentra la proteína Ki-67 en un TNE. Un nivel alto de esta proteína sugiere un tumor de crecimiento más rápido. Esto puede usarse para orientar las decisiones sobre el tratamiento.

Tratamiento del cáncer locorregional

El cáncer locorregional es el que está limitado una zona reducida. Puede incluir los ganglios linfáticos cercanos.

Para un tumor con biología favorable, el tratamiento es la cirugía para extirpar el tumor y los ganglios linfáticos cercanos. Una biología favorable significa que las células tumorales crecen lentamente.

Biología favorable:
Nivel bajo de Ki-67
Crecimiento más lento
Con presencia de SSTR

Biología desfavorable:
Nivel alto de Ki-67
Crecimiento más rápido
Sin presencia de SSTR

Para un tumor con biología desfavorable (de crecimiento más rápido):

- Se prefiere el tratamiento en un ensayo clínico.
- El tratamiento es la cirugía para extirpar tumor y los ganglios linfáticos cercanos (si corresponde).
  - Puede administrarse tratamiento sistémico antes de la cirugía. Consulte la **Guía 8**.

Después del tratamiento, se hará un seguimiento para ver si regresa la enfermedad. Se espera que se realicen estudios de diagnóstico por imágenes cada 12 a 24 semanas durante los primeros 2 años y, luego, cada 6 a 12 meses hasta 10 años como máximo.

Tratamiento del cáncer localmente avanzado o metastásico

En el cáncer localmente avanzado, el tumor se ha diseminado a una zona cercana. En el caso del cáncer metastásico, los tumores se encuentran en partes distantes del cuerpo.

Las decisiones terapéuticas para un tumor neuroendocrino (TNE) de grado 3 de malignidad, ya sea localmente avanzado o metastásico, se basan en la biología del tumor y en si este puede extirparse quirúrgicamente (resecable) o no puede extirparse quirúrgicamente (irresecable).

Para los tumores con biología favorable

Si el tumor se ha extirpado

Después de la extirpación del tumor primario y de cualquier foco metastásico, se le hará un seguimiento para ver si la enfermedad reaparece. Puede esperar que se realicen estudios de diagnóstico por imágenes cada 12 a 24 semanas

Guía 8
TNE bien diferenciados locorregionales con biología desfavorable: recomendaciones de tratamiento sistémico neoadyuvante

Un ensayo clínico es la opción de tratamiento preferida. Si se prevé una cirugía, los tratamientos sistémicos que se enumeran aquí pueden administrarse antes (neoadyuvante).

Tratamientos preferidos	• Carboplatino y etopósido • Cisplatino y etopósido
Otros tratamientos recomendados	• Capecitabina y temozolomida • FOLFOX o CAPEOX • Temozolomida

durante los primeros 2 años y, luego, cada 6 a 12 meses hasta 10 años como máximo.

Si el tumor no se puede extirpar

Las personas con alta masa tumoral o tumores que se han diseminado o empeorado reciben un tratamiento diferente al de aquellas sin síntomas y con baja masa tumoral.

Si tiene un tumor con alta masa tumoral o su cáncer ha crecido o se ha diseminado, estas son las opciones:

- Ensayo clínico (preferido).
- Tratamiento sistémico. Consulte la **Guía 9**.
- Quimiorradioterapia. Puede usarse un tipo determinado de quimioterapia, llamado antimetabolito.
- Tratamiento para las metástasis, como radioterapia, ablación o tratamiento dirigido por vía arterial.

Los medicamentos de los esquemas de tratamiento sistémico abreviados se encuentran en la Guía 2 del Capítulo 4.

Guía 9
Cáncer localmente avanzado o metastásico con biología favorable: recomendaciones de tratamiento sistémico

El ensayo clínico es el tratamiento preferido para los TNE bien diferenciados de grado 3 que no se pueden extirpar por completo y tienen una alta masa tumoral o cuando el cáncer ha crecido o se ha diseminado.

Tratamientos preferidos	• Cabozantinib • Capecitabina y temozolomida • PRRT (si tiene presencia de SSTR) • Temozolomida
Otros tratamientos recomendados	• CAPEOX • Everolimus • FOLFOX • Tratamiento con SSA*
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Carboplatino y etopósido • Cisplatino y etopósido • Tratamiento con SSA* (dosis alta) • Pembrolizumab (para tumores con ciertas características genéticas) • Sunitinib (para TNEpan) • Quimiorradioterapia

* Si tiene presencia de SSTR, síntomas hormonales o ambos.

Si no tiene síntomas y tiene una baja masa tumoral, el tratamiento será uno de los siguientes:

- Observación (conducta expectante), en algunos casos.
- Tratamiento con análogos de la somatostatina (SSA) si se cumple una de las siguientes condiciones o ambas:
  - El tumor tiene presencia de SSTR.
  - Tiene síntomas hormonales.
- Tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos (PRRT) si el tumor tiene presencia de SSTR.
- Radioterapia para tratar las metástasis.

Después del tratamiento, se espera que se realicen pruebas cada 12 a 24 semanas durante los primeros 2 años y, luego, cada 6 a 12 meses hasta 10 años como máximo.

Guía 10
TNE bien diferenciados localmente avanzados o metastásicos con biología desfavorable: recomendaciones de tratamiento sistémico

El ensayo clínico es el tratamiento preferido para los TNE bien diferenciados de grado 3 que pueden extirparse y tienen una alta masa tumoral o cuando el cáncer ha crecido o se ha diseminado.

Tratamientos preferidos	• Carboplatino y etopósido • Cisplatino y etopósido • CAPEOX, FOLFIRINOX o FOLFIRI
Otros tratamientos recomendados	• Capecitabina y temozolomida • Cisplatino e irinotecán o FOLFIRI • Temozolomida • Ipilimumab y nivolumab
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Pembrolizumab (para tumores con ciertas características genéticas) • Quimiorradioterapia

Para los tumores con biología desfavorable

Estos tumores se tratan en un ensayo clínico (preferido) o con tratamiento sistémico. Consulte la **Guía 10**.

El tratamiento también puede incluir:

- Radioterapia.
- Quimiorradioterapia. Puede usarse un tipo determinado de quimioterapia, llamado antimetabolito.
- Radioterapia, ablación o tratamiento dirigido por vía arterial (para las metástasis).
- Cirugía.

Después del tratamiento

Se le hará un seguimiento para detectar signos que indiquen que el cáncer ha regresado o crecido o se ha diseminado. Puede esperar que se le realicen estudios de diagnóstico por imágenes y, posiblemente, pruebas de biomarcadores cada 12 a 24 semanas para los tumores con biología favorable y cada 8 a 12 semanas para los tumores con biología desfavorable. Informe a su equipo de atención médica sobre cualquier cambio en su salud.

Puntos clave

- Las células del tumor neuroendocrino (TNE) de grado 3 de malignidad bien diferenciado lucen como las células neuroendocrinas normales.
- Los tumores neuroendocrinos de grado 3 bien diferenciados se consideran de alto grado. Los tumores de alto grado tienen más probabilidades de diseminarse a otras partes del cuerpo.
- El tratamiento depende, en parte, de la ubicación del tumor y de si el tumor puede extirparse con cirugía (resecable) o no (irresecable).
- El tratamiento sistémico suele usarse para tratar estos tumores.
- Un tumor con biología desfavorable puede tratarse con tratamiento sistémico antes de la cirugía.
- El cáncer localmente avanzado o metastásico puede tratarse con radioterapia, quimiorradioterapia, ablación o tratamiento dirigido por vía arterial.
- Se hará un seguimiento de los signos después del tratamiento para detectar si el cáncer regresa, crece o se disemina.

Preguntas para hacer

- ¿Qué pruebas me harán y quién me explicará los resultados?
- ¿Hay más de un tumor?
- ¿Se puede extirpar el tumor con una cirugía? ¿Por qué?
- ¿Qué tratamientos recomienda y por qué?
- ¿Cómo puedo prepararme para el tratamiento?

9

Otras afecciones y neoplasias neuroendocrinas

60 ¿Qué afecciones y neoplasias neuroendocrinas se tratan en este capítulo?

60 Neoplasias neuroendocrinas: foco primario desconocido

61 Tumores extrapulmonares poco diferenciados

62 Tumores relacionados con la neoplasia endocrina múltiple de tipo 1

65 Puntos clave

65 Preguntas para hacer

En este capítulo, se describen las recomendaciones de tratamiento para ciertas neoplasias neuroendocrinas, los tumores extrapulmonares poco diferenciados y los tumores relacionados con la neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1).

¿Qué afecciones y neoplasias neuroendocrinas se tratan en este capítulo?

Neoplasias neuroendocrinas

Las neoplasias son conjuntos de masas anormales. Las neoplasias neuroendocrinas pueden ser cancerosas o no. Se tratan según dónde se encuentren, pero a veces las pruebas no pueden detectar dónde se originaron (su foco primario).

Carcinomas neuroendocrinos

El carcinoma es cáncer de las células que recubren las superficies internas o externas del cuerpo. Los carcinomas neuroendocrinos son poco diferenciados. Poco diferenciados significa que suelen crecer y diseminarse más rápido que las células bien diferenciadas.

NEM1

La neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1) es una afección hereditaria poco frecuente, que puede aumentar el riesgo de padecer tumores en los tejidos o glándulas endocrinas. Estas neoplasias suelen aparecer en los siguientes lugares:

- Glándulas paratiroides
- Hipófisis
- Páncreas
- Estómago
- Duodeno (porción superior del intestino delgado)
- Timo
- Pulmones

Neoplasias neuroendocrinas: foco primario desconocido

Una neoplasia neuroendocrina es una masa neuroendocrina anormal que puede originarse en el páncreas. También puede originarse en el tubo gastrointestinal (GI), los pulmones u otros lugares. Estas neoplasias pueden ser cáncer o no.

A veces, se encuentra y se confirma una neoplasia neuroendocrina mediante una biopsia, pero no queda claro en qué parte del cuerpo se originó el tumor (llamado foco primario).

Pruebas para determinar el foco primario

Su equipo de atención médica realizará estudios de diagnóstico por imágenes y, posiblemente, pruebas de biomarcadores para intentar determinar dónde comenzó el tumor.

Si las pruebas identifican dónde se originó, su tratamiento se basará en esa información.

Si las pruebas no pueden detectar dónde se originó el tumor

Un tumor bien diferenciado de grado 1 o 2 se trata como cáncer locorregional avanzado o metastásico del tubo GI. Consulte el *Capítulo 5: Tumores neuroendocrinos del tubo gastrointestinal*.

Un tumor bien diferenciado de grado 3 se trata según lo siguiente:

- Si el cáncer es locorregional o metastásico.
- Si el cáncer se puede extirpar.
- La biología del tumor.

Consulte el *Capítulo 8: Tumores neuroendocrinos bien diferenciados de grado 3* para conocer las recomendaciones de tratamiento.

Para un tumor poco diferenciado, el tratamiento sigue las recomendaciones que se explican en la siguiente sección.

Tumores extrapulmonares poco diferenciados

Los tumores extrapulmonares poco diferenciados son masas anormales malignas y de crecimiento rápido que se encuentran fuera de los pulmones. El tratamiento depende de la ubicación del tumor y puede incluir una combinación de cirugía, quimioterapia y radioterapia.

Estos son algunos tipos de tumores extrapulmonares poco diferenciados:

- Carcinoma neuroendocrino
- Carcinoma neuroendocrino de células grandes o pequeñas
- Neoplasia mixta neuroendocrina y no neuroendocrina, una combinación de células neuroendocrinas y no neuroendocrinas, como el adenocarcinoma o el carcinoma de células escamosas

El equipo de atención médica puede explicarle más sobre los tipos de células que se encuentran en su tumor. Se realizarán estudios de diagnóstico por imágenes y otras pruebas para conocer mejor el tipo de tumor. El tratamiento se basará en la ubicación del tumor y en si puede extirparse con cirugía.

Tratamiento

Si el tumor puede extirparse

Las opciones de tratamiento dependen de la ubicación donde se encuentren las células tumorales. Según la ubicación del tumor, puede usarse quimioterapia o quimiorradioterapia para tratar un tumor resecable en lugar de una cirugía, o antes o después de la cirugía.

El tratamiento puede incluir uno o más de los siguientes:

- Cirugía
- Quimioterapia
- Radioterapia
- Quimiorradioterapia

Estas son las recomendaciones de tratamiento sistémico:

- Carboplatino y etopósido
- Cisplatino y etopósido
- FOLFIRI
- FOLFOX
- Temozolomida

Los medicamentos de los esquemas de tratamiento sistémico abreviados se encuentran en la Guía 2 del Capítulo 4.

Después del tratamiento, se hará un seguimiento para ver si regresa la enfermedad. Se espera que las pruebas tengan lugar cada 12 semanas a 1 año y, luego, cada 6 meses. Si tiene síntomas, las pruebas deben realizarse más seguido. Las pruebas de seguimiento incluirán TC o RM.

Si el tumor no se puede extirpar

Si el tumor se ha diseminado a los ganglios linfáticos cercanos

El tratamiento puede incluir radioterapia y tratamiento sistémico. Estas son las opciones de tratamiento sistémico preferidas:

- Carboplatino y etopósido
- Cisplatino y etopósido

La capecitabina (un antimetabolito) también puede usarse en algunas circunstancias.

Después del tratamiento, se hará un seguimiento para ver si regresa la enfermedad. Se espera que las pruebas se realicen cada 6 a 16 semanas, pero pueden hacerse más seguido si tiene síntomas. Las pruebas de seguimiento incluirán estudios de diagnóstico por imágenes.

Si el tumor se ha extendido a lugares distantes

El cáncer metastásico es el que se ha diseminado a órganos o ganglios linfáticos distantes. Se trata con tratamiento sistémico, que puede incluir:

- Quimioterapia
- Inmunoterapia
- Tratamiento dirigido

En la **Guía 11**, puede encontrar una lista de todas las recomendaciones de tratamiento sistémico para el cáncer metastásico.

La mayoría de los medicamentos utilizados en ciertos casos son tratamientos dirigidos para tipos muy específicos de tumores con determinadas mutaciones (cambios) genéticas.

Después del tratamiento, se hará un seguimiento para ver si regresa la enfermedad. Se espera que las pruebas se realicen cada 6 a 16 semanas, pero pueden hacerse más seguido si tiene síntomas. Las pruebas de seguimiento incluirán estudios de diagnóstico por imágenes.

Si el cáncer crece o se disemina durante el tratamiento o después de este, recibirá tratamiento sistémico.

Tumores relacionados con la neoplasia endocrina múltiple de tipo 1

La NEM1 es una afección hereditaria poco frecuente, que puede aumentar el riesgo de padecer neoplasias en las glándulas endocrinas. Estas incluyen a las glándulas paratiroides, el páncreas, el timo y la hipófisis.

Quienes puedan tener NEM1 deben recibir asesoramiento genético y realizarse pruebas de detección de afecciones genéticas hereditarias.

El gen *MEN1* proporciona instrucciones para la producción de una proteína llamada menina. Esta proteína evita que las células del cuerpo crezcan y se dividan demasiado rápido o de manera descontrolada. Sin embargo, cuando hay un cambio anormal (o mutación) en el gen *MEN1*, los tumores pueden crecer.

En la NEM1, las glándulas endocrinas originan tumores que producen una cantidad excesiva de hormonas. Los tumores suelen ser benignos (no cancerosos). La NEM1 también hace referencia al síndrome de Wermer.

Pruebas de detección de NEM1

La detección depende de dónde se encuentre el tumor. Por lo general, incluyen pruebas de biomarcadores y estudios de diagnóstico por imágenes. Es importante hacerse pruebas de detección y recibir asesoramiento genético si le diagnostican NEM1.

Tratamiento para los tumores relacionados con la NEM1

El tratamiento se basa en dónde está ubicado el tumor o dónde se originó.

Guía 11
Tumores extrapulmonares poco diferenciados metastásicos: recomendaciones de tratamiento sistémico

Tratamientos preferidos	• Carboplatino y etopósido • Cisplatino y etopósido • Cisplatino e irinotecán
Otros tratamientos recomendados	• Capecitabina y temozolomida • Carboplatino e irinotecán • FOLFIRI • FOLFOX • FOLFIRINOX • Temozolomida • Ipilimumab y nivolumab
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Pembrolizumab (para tumores con ciertas características genéticas) • Dabrafenib y trametinib • Entrectinib • Larotrectinib • Repotrectinib • Selpercatinib

Glándulas paratiroides

La cirugía es el tratamiento principal. Es posible que se le indique:

- Una paratiroidectomía, que es una cirugía para extirpar una o más glándulas paratiroides o un tumor que afecta a una glándula paratiroides.
- Una timectomía para extirpar el timo.

También se puede realizar una criopreservación de las paratiroides. En la criopreservación, se extirpa una parte de la glándula paratiroides sana y se la congela para volver a implantarla más tarde si es necesario.

Páncreas

Si se encuentra un tumor en el páncreas, se tratará como se analizó en el *Capítulo 7: Tumores neuroendocrinos de páncreas*.

Hipófisis

El tratamiento de un tumor ubicado en la hipófisis comienza con la derivación a un endocrinólogo para que realice otras pruebas. El tratamiento se basa en el tamaño del tumor, si produce hormonas o ambos. Puede incluir cirugía.

Pulmón y timo

El tratamiento de los tumores del pulmón y timo se puede encontrar en el Capítulo 6.

Después del tratamiento

Se realizan pruebas de vigilancia para verificar si el cáncer ha regresado. Estas pruebas pueden ayudar a detectar el cáncer incipiente para que pueda volver a comenzar el tratamiento si fuera necesario. Las pruebas probablemente incluirán análisis de sangre y estudios de diagnóstico por imágenes. Los momentos en que se realizan las pruebas dependen de la ubicación del tumor de NEM1 y si tiene síntomas.

¿Qué es la NEM1?

Es una afección hereditaria poco frecuente, que puede aumentar el riesgo de padecer neoplasias en las glándulas endocrinas.



Puntos clave

- Los tumores extrapulmonares poco diferenciados son tumores de crecimiento rápido que se encuentran fuera de los pulmones.
- Para estos tumores puede usarse cirugía, tratamiento sistémico, quimiorradioterapia o una combinación de estos tratamientos.
- El cáncer metastásico se trata con quimioterapia, inmunoterapia o tratamiento dirigido (según ciertas características del tumor).
- La neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1) es una afección hereditaria poco frecuente, que puede aumentar el riesgo de padecer tumores en las glándulas endocrinas.
- Las pruebas y el tratamiento de la NEM1 dependen de la ubicación del tumor, por ejemplo, las glándulas paratiroides, el páncreas, la hipófisis, el pulmón o el timo.
- Después del tratamiento, se realizan pruebas para verificar si el cáncer ha regresado.
- Quienes tengan sospecha de NEM1 deben recibir asesoramiento genético y realizarse pruebas de detección con el paso del tiempo para detectar afecciones genéticas hereditarias.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de tumor tengo? ¿Tengo más de un tumor?
- ¿Hay cáncer en los ganglios linfáticos u órganos distantes?
- ¿Se puede extirpar el tumor con una cirugía?
- ¿Qué tratamientos me recomienda?
- ¿Deben hacerse pruebas mis hijos u otros familiares consanguíneos para detectar la NEM1?

10
Otros recursos

67 Qué más hay que saber

67 Qué más hacer

67 Dónde obtener ayuda

68 Preguntas para hacer

¿Quiere saber más? Aquí le explicamos cómo obtener ayuda adicional.

Qué más hay que saber

En esta guía, encontrará ayuda para conocer las opciones disponibles, de modo que pueda tomar decisiones informadas y mejorar su atención oncológica. Pero no es el único recurso que tiene.

Solicite toda la información posible y la ayuda que necesite. A muchas personas les interesa saber más sobre los siguientes temas:

- Encontrar un oncólogo o médico experto en tumores neuroendocrinos.
- Tomar decisiones sobre el tratamiento.
- Conocer los detalles del tratamiento y sus efectos secundarios.
- Obtener ayuda económica.
- Afrontar otros desafíos de la salud.

Qué más hacer

Su centro de salud puede ayudar con los próximos pasos. Generalmente, dispone de recursos *in situ* para ayudar a satisfacer sus necesidades y encontrar respuestas a sus preguntas. Los centros de salud también pueden informarle de los recursos existentes en su comunidad.

Además de la ayuda de sus profesionales de atención médica, los recursos enumerados en la siguiente sección proporcionan apoyo a muchas personas como usted.

Dónde obtener ayuda

Consulte la lista a continuación y visite los sitios web que se indican para obtener más información sobre estas organizaciones.

Bone Marrow y Cancer Foundation
bonemarrow.org

Cancer*Care*
cancercare.org

Imerman Angels
imermanangels.org

My Faulty Gene
myfaultygene.org

Neuroendocrine Cancer Awareness Network
netcancerawareness.org

Neuroendocrine Cancer Foundation
ncf.net

Neuroendocrine Tumor Research Foundation
netrf.org

TargetCancer Foundation
targetcancer.org

The Healing TNE Foundation
thehealingnet.org

Triage Cancer
triagecancer.org

Preguntas para hacer

- ¿Con quién debo hablar sobre vivienda, preparación de comidas y otras necesidades básicas?
- ¿Qué ayudas existen para el transporte, el cuidado de los niños y la atención domiciliaria?
- ¿Qué otros servicios están a mi disposición y a la de mis cuidadores?
- ¿Cómo me conecto con otras personas para crear un sistema de apoyo?
- ¿Con quién puedo hablar si no siento seguridad en mi casa, el trabajo o mi barrio?



¡Nos interesan sus comentarios!

Nuestro objetivo es brindar información útil y fácil de entender sobre el cáncer. Realice nuestra encuesta para decirnos qué hicimos bien y qué podríamos mejorar.
NCCN.org/patients/feedback



Palabras que debe conocer

análisis genéticos
Prueba de laboratorio (generalmente, realizada en sangre o saliva) para identificar genes anómalos (instrucciones codificadas en las células que se transmiten dentro de una familia) que influyen en el riesgo de padecer cáncer.

análogos de la somatostatina (SSA)
Tratamiento que reduce o detiene la producción de hormonas por parte del tumor.

ano
Orificio ubicado en el extremo final del tubo gastrointestinal, a través del cual el cuerpo expulsa las heces.

antecedentes médicos
Informe de todos sus episodios de salud y medicamentos.

apéndice
Órgano tubular pequeño adherido a la primera porción del intestino grueso.

biomarcador
Sustancia presente en el cuerpo que aporta información sobre un tumor. Los biomarcadores incluyen hormonas y proteínas, así como mutaciones (cambios) genéticas. La presencia de biomarcadores puede influir en la planificación del tratamiento.

biopsia
Procedimiento mediante el cual se toman muestras de fluidos o tejidos para analizarlas y detectar una enfermedad.

broncoscopía
Procedimiento mínimamente invasivo que se realiza para examinar las vías respiratorias.

carcinoma
Cáncer de las células que recubren las superficies internas o externas del cuerpo.

carcinoma neuroendocrino
Cáncer que se origina en las células neuroendocrinas. Generalmente, de crecimiento rápido.

célula neuroendocrina
Célula que recibe señales del sistema nervioso para producir y liberar hormonas a la sangre.

cirugía
Operación para extirpar o reparar una parte del cuerpo.

colon
Órgano hueco en el que los alimentos pasan de estado líquido a sólido.

duodeno
Parte del tubo digestivo que recibe los alimentos del estómago y los mezcla con los jugos digestivos.

ecografía
Procedimiento que usa ondas sonoras para tomar imágenes del interior del cuerpo.

endoscopio
Dispositivo que se introduce a través de un orificio natural del cuerpo como la nariz, la boca o el ano.

ensayo clínico
Tipo de investigación que evalúa pruebas o tratamientos de salud.

enucleación
Extracción de un órgano o tumor de manera limpia y completa, como una nuez de su cáscara.

estadio del cáncer
Clasificación del pronóstico de las personas con cáncer en función de su crecimiento y extensión.

estómago
Órgano del aparato digestivo que convierte los alimentos sólidos en una forma más líquida.

estudios de diagnóstico por imágenes
Prueba que toma imágenes del interior del cuerpo.

ganglio linfático
Pequeña estructura en forma de frijol que combate las enfermedades.

gastrina
Hormona que produce y libera el estómago.

gen
Instrucciones codificadas en las células para crear nuevas células y controlar la forma en que se comportan.

glándula suprarrenal
Pequeño órgano situado encima de cada riñón que produce hormonas.

glucagón
Hormona producida por el páncreas que actúa con la insulina para controlar los niveles de glucosa en la sangre. Aumenta los niveles de glucosa en la sangre.

grado del cáncer
Es una escala que indica cuánto se parecen las células del cáncer a las células normales.

hereditario
Información codificada en las células que se transmite de padres a hijos.

hígado
El órgano y la glándula más grandes del cuerpo; tiene muchas funciones vitales.

hipófisis
Órgano que se encuentra en el cerebro y controla ciertas funciones del cuerpo y a otras glándulas hormonales. También se denomina “glándula maestra”.

hipotálamo
Parte del cerebro que funciona con el sistema nervioso y las glándulas que secretan hormonas en el cuerpo.

hormona
Sustancia química del cuerpo que desencadena una respuesta de las células o los órganos.

íleon
La última porción del intestino delgado.

inmunoterapia
Tratamiento farmacológico que ayuda al cuerpo a detectar y destruir las células cancerosas.

insulina
Sustancia química que controla la cantidad de glucosa en la sangre. Reduce los niveles de azúcar en la sangre.

medio de contraste
Sustancia que se coloca en el cuerpo para que las imágenes que se toman en los estudios de diagnóstico por imágenes sean más claras.

metástasis
La diseminación de células cancerosas del primer tumor (primario) a un punto nuevo en el cuerpo.

mutación
Cambio anormal en las células.

neoplasia endocrina múltiple (NEM)
Síndrome hereditario que causa tumores que crecen en las glándulas del sistema endocrino. Los dos tipos principales son NEM1 y NEM2.

neoplasia neuroendocrina
Conjunto de células neuroendocrinas anormales. Los tipos incluyen tumores y carcinomas neuroendocrinos.

observación
Período de prueba para detectar cambios en el estado del cáncer mientras no recibe tratamiento. También se conoce como vigilancia.

páncreas
Órgano que produce fluidos que ayudan a digerir los alimentos, y hormonas que regulan el azúcar en la sangre.

polipéptido intestinal vasoactivo (VIP)
Hormona que controla la cantidad de agua y minerales absorbidos en el intestino delgado durante la digestión.

pulmón
Uno de un par de órganos compuestos por vías respiratorias y alvéolos.

quimiorradioterapia
Tratamiento con una combinación de quimioterapia y radioterapia.

quimioterapia
Fármacos que dañan o interrumpen la creación del código genético para eliminar las células cancerosas.

radiografía
Prueba que usa pequeñas cantidades de radiación para tomar imágenes del interior del cuerpo.

radioterapia (RT)
Tratamiento que utiliza rayos de alta energía o enfoques relacionados para eliminar las células cancerosas.

receptor de la somatostatina (SSTR)
Proteína que se encuentra en algunos tipos de tumores que causa que el tumor libere hormonas en exceso.

recto
Órgano que retiene las heces hasta que son expulsadas del cuerpo.

resonancia magnética (RM)
Prueba que usa ondas de radio e imanes potentes para tomar fotografías del interior del cuerpo.

serotonina
Hormona que envía señales entre las neuronas y controla funciones como el estado de ánimo, el sueño y la memoria.

síndrome carcinoide
Conjunto de síntomas que se producen cuando los tumores carcinoides liberan sustancias como la serotonina en el torrente sanguíneo.

sistema endocrino
Compleja red de glándulas y órganos. Utiliza hormonas para regular el metabolismo, el nivel de energía, el crecimiento y desarrollo, y el estado de ánimo.

sistema inmunitario
Defensa natural del cuerpo contra las infecciones y las enfermedades.

sistema nervioso
Red de comunicación del cuerpo, responsable de transmitir señales entre el cerebro y el resto del cuerpo.

sistema neuroendocrino
Red compleja que gestiona la comunicación entre el sistema nervioso y el sistema endocrino del cuerpo.

somatostatina
Hormona que se une a receptores y controla los sistemas endocrino y nervioso.

timo
Glándula que se encuentra detrás del esternón, en el tórax.

tomografía computarizada (TC)
Prueba que usa rayos X desde muchos ángulos para tomar imágenes del interior del cuerpo.

tomografía por emisión de positrones (TEP)
Estudio que utiliza material radioactivo para ver la forma y la función de partes del cuerpo.

tratamiento complementario
Atención médica que incluye el alivio de los síntomas, pero no el tratamiento del cáncer.

tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos (PRRT)
Tratamiento que combina una proteína que se une a los receptores de las células tumorales con un elemento radioactivo.

tratamiento dirigido
Tratamiento con fármacos que impiden el proceso de crecimiento específico de las células cancerosas.

tratamiento primario
Tratamiento principal que se utiliza para eliminar el cáncer del cuerpo.

tubo gastrointestinal (GI)
Grupo de órganos a través de los cuales pasan los alimentos. También se llama tubo digestivo.

tumor neuroendocrino (TNE)
Tumor que se origina en las células neuroendocrinas. Generalmente, de crecimiento lento.

tumor primario
El primer lugar del cuerpo en el que se desarrolla un tumor o cáncer.

úlcera
Llaga en la piel o membrana mucosa del cuerpo.

yeyuno
La porción media del intestino delgado.

Colaboradores de NCCN

Esta guía para pacientes se basa en NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para los tumores neuroendocrinos y suprarrenales, versión 1.2026. Fue adaptada, revisada y publicada con la colaboración de las siguientes personas:

Dorothy A. Shead, máster en Ciencias
Vicepresidenta adjunta
Información para el paciente

Stephanie Levin
Redactora médica

Lisa Diehl
Diseñadora de Diseño de Producción

La NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para los tumores neuroendocrinos y suprarrenales, versión 1.2026, fue elaborada por los siguientes miembros del panel de NCCN:

Dra. Emily Bergsland, presidenta
UCSF Helen Diller Family Comprehensive Cancer Center

Dr. J. Bart Rose, vicepresidente
O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB

Dr. Al B. Benson III
Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center, Northwestern University

Dr. Zachary Berman
UC San Diego Moores Cancer Center

Dr. Lawrence S. Blaszkowsky
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center | Mass General Cancer Center

* Pamela Brock, máster en Ciencias
The Ohio State University Comprehensive Cancer Center - James Cancer Hospital and Solove Research Institute

Dra. Jennifer Chan
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center | Mass General Cancer Center

Dra. Deyali Chatterjee
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Paxton V. Dickson
The University of Tennessee Health Science Center

Dr. Ryan Ellis, máster en Ciencias
Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center

* Ken Ertel, máster en Dirección de Empresas
Ohio Neuroendocrine Tumor Society

Dra. Abbey Fingeret, máster en Formación de Profesiones de la Salud y Tecnología
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

Dr. Apar Kishor P. Ganti
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

* Dr. Phillip Ge
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Mark Girgis
UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center

Dr. Thorvardur R. Halfdanarson
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

Dr. Christopher L. Hallemeier
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

Dr. Jin He, doctor en Medicina
Johns Hopkins Kimmel Cancer Center

Dra. Rong Hu
University of Wisconsin Carbone Cancer Center

Dra. Shruti Jolly, máster en Dirección de Empresas
University of Michigan Rogel Cancer Center

Dr. Fouad Kandeel, doctor en Medicina
City of Hope National Medical Center

Dr. Syed M. Kazmi
UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center

Dr. Xavier Keutgen
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Dr. Sajid A. Khan
Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital

* Dr. Christopher Lieu
University of Colorado Cancer Center

Dr. Amr Mohamed
Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Dr. Shaffer Mok
Moffitt Cancer Center

Dra. Nitya Raj
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dra. Fatma Sen, máster en Ciencias
UC Davis Comprehensive Cancer Center

Dra. Shagufta Shaheen
Stanford Cancer Institute

Dra. Heloisa P. Soares, doctora en Medicina
Huntsman Cancer Institute, University of Utah

Dr. Michael C. Soulen
Abramson Cancer Center, University of Pennsylvania

Zachary Stiles, doctor en Medicina Osteopática, máster en Ciencias
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Dr. Jonathan R. Strosberg
Moffitt Cancer Center

Dr. Craig R. Sussman
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Dr. Nikolaos A. Trikalinos
Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital and Washington University School of Medicine

Dra. Namrata Vijayvergia
Fox Chase Cancer Center

Dr. Terence Wong, doctor en Medicina
Duke Cancer Institute

Dr. David B. Zhen
Fred Hutchinson Cancer Center

NCCN

Cindy Hochstetler, doctora en Medicina
Científica especializada en Oncología/ redactora médica sénior

Beth McCullough, enfermera titulada, licenciada en Ciencias
Coordinadora de las Guías

* Revisaron esta guía para pacientes. Para divulgaciones, visite NCCN.org/disclosures.

Centros oncológicos de NCCN

Para obtener información de contacto, visite NCCN.org/cancercenters.

Abramson Cancer Center,
University of Pennsylvania
Filadelfia, Pensilvania

Case Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer Center and
Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute
Cleveland, Ohio

City of Hope National Medical Center
Duarte, California

Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts

Duke Cancer Institute
Durham, Carolina del Norte

Fox Chase Cancer Center
Filadelfia, Pensilvania

Fred & Pamela Buffett Cancer Center
Omaha, Nebraska

Fred Hutchinson Cancer Center
Seattle, Washington

Huntsman Cancer Institute, University of Utah
Salt Lake City, Utah

Indiana University Melvin and Bren Simon
Comprehensive Cancer Center
Indianápolis, Indiana

Johns Hopkins Kimmel Cancer Center
Baltimore, Maryland

Mass General Brigham Cancer Institute
Boston, Massachusetts

Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center
Phoenix/Scottsdale, Arizona
Jacksonville, Florida
Rochester, Minnesota

Memorial Sloan Kettering Cancer Center
Nueva York, Nueva York

Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida

O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB
Birmingham, Alabama

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center,
Northwestern University
Chicago, Illinois

Roswell Park Comprehensive Cancer Center
Búfalo, Nueva York

Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital
and Washington University School of Medicine
San Luis, Misuri

St. Jude Children's Research Hospital/
The University of Tennessee Health Science Center
Memphis, Tennessee

Stanford Cancer Institute
Stanford, California

The Ohio State University Comprehensive Cancer Center -
James Cancer Hospital and Solove Research Institute
Columbus, Ohio

The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center
Chicago, Illinois

The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas

UC Davis Comprehensive Cancer Center
Sacramento, California

UC San Diego Moores Cancer Center
La Jolla, California

UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center
Los Ángeles, California

UCSF Helen Diller Family Comprehensive Cancer Center
San Francisco, California

University of Colorado Cancer Center
Aurora, Colorado

University of Michigan Rogel Cancer Center
Ann Arbor, Míchigan

University of Wisconsin Carbone Cancer Center
Madison, Wisconsin

UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center
Dallas, Texas

Vanderbilt-Ingram Cancer Center
Nashville, Tennessee

Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital
New Haven, Connecticut

Índice

ablación 27, 37, 41, 44, 52, 56–57

ADN tumoral circulante (ADNtc) 13

análisis de orina 10–12, 22, 48

análisis de sangre 11, 64

análogos de la somatostatina (SSA) 25, 36–37, 41–42, 50–51, 57

biomarcador 14, 20, 25, 36–37, 48–49, 58, 60, 63

biopsia 13–15, 34, 48, 54, 60

carcinoma neuroendocrino 5, 19, 23, 60–61

cirugía 14, 23, 32–37, 40–42, 44, 47–52, 54–55, 57, 61, 64

colonoscopía 15

diferenciación 17–19

ecografía 13, 15, 36, 48

efectos secundarios 26, 29, 36

endoscopía 14–15, 23, 34, 37

ensayos clínicos 27–28, 43–44, 52, 55–57

grado del cáncer 18–19, 32, 36–37, 40, 42–44, 47, 54–55, 61

inhibidor de la bomba de protones (IBP) 34, 50

inmunoterapia 23, 26, 62

neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (NEM1) 60, 62–64

neoplasia neuroendocrina 5–6, 19, 28, 60–62

neoplasias mixtas neuroendocrinas y no neuroendocrinas 19, 61

neoplasias neuroendocrinas: foco primario desconocido 60

pruebas endoscópicas 14, 33, 54

quimiorradioterapia 26–27, 37, 43, 56–57, 61

quimioterapia 23–24, 26–27, 43, 56–57, 61–62

radioterapia (RT) 6, 26, 32, 40, 52, 61

receptor de la somatostatina (SSTR) 13, 25, 33, 42, 43–44, 50–51, 54, 57

resonancia magnética (RM) 12–13, 33, 36, 49, 51, 54, 62

síndromes hereditarios 12

supervivencia 29

tomografía computarizada (TC) 12–13, 33, 36, 41, 49, 51, 54

tomografía por emisión de positrones (TEP) 12–13, 33, 54

tratamiento complementario 28–29

tratamiento con radionúclidos receptores de péptidos (PRRT) 25, 43, 51, 57

tratamiento dirigido 23, 25, 52, 62

tratamiento dirigido por vía arterial 27, 37, 41, 44, 52, 56–57



NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones sobre el tratamiento del cáncer de parte de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Tumores neuroendocrinos



El camino hacia el futuro comienza aquí.

Donar ahora

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

NCCN Foundation agradece profundamente a los siguientes colaboradores por hacer posible esta NCCN Guidelines for Patients: Boehringer Ingelheim Pharmaceuticals, Inc.; Exelixis, Inc. y Novartis Pharmaceuticals Corporation.

National Comprehensive Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
+1 215.690.0300

NCCN.org/patients - Para pacientes | NCCN.org - Para médicos

PAT-N-1993-1126