



# TNE TUMORES NEUROENDOCRINOS

GUÍA PARA PACIENTES, CUIDADORES Y PROFESIONALES DE LA SALUD



FUNDACIÓN

GIST Chile

*Cánceres Gastrointestinales*



Piga Fernández Kaempffer  
Directora Ejecutiva  
Fundación GIST Chile

---

contacto@gist.cl

[www.gist.cl](http://www.gist.cl)

+56 2 2207 5556

Av. Cristóbal Colón 4198 Dep. 606

Las Condes · Santiago ·

CP 7550387 · Chile

Siendo fieles a unos de nuestros principales pilares de acción, la educación y la información, y como respuesta a la necesidad manifestada por los pacientes de contar con información al momento de ser diagnosticados, Fundación GIST Chile ha querido contribuir con la traducción de este manual.

Agradecemos a The Unicorn Foundation ([www.unicornfoundation.org.au](http://www.unicornfoundation.org.au)), agrupación de pacientes con Tumores Neuroendocrinos de Australia y autores de este manual, por permitirnos traducirlo y publicarlo.

Agradecemos al Dr. Marcelo Garrido, oncólogo gastrointestinal y asesor de nuestra fundación, por revisar los contenidos de la traducción, y a los laboratorios Sanofi y Pfizer por su colaboración. Sin su ayuda no habríamos podido realizar este proyecto.

Esperamos que este manual les sirva a los pacientes de habla hispana y los acompañe en el camino que les ha tocado recorrer a partir del diagnóstico de tumores neuroendocrinos.

**Revisión de contenidos:** Dr. Marcelo Garrido Salvo.  
Oncólogo Médico Red de Salud UC Christus y Académico del Departamento de Hematología y Oncología Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile.

**Traducción:** STORM.

*“Cuando llegó mi hermana y mi cuñado, ambos médicos, a visitarme juntos a la clínica me pareció sospechoso.... Así comenzó la historia. La noticia fue dura. Me resultó complejo y aterrador porque los TNE son bien raros. Por mi estado avanzado no se recomendaba cirugía y tenía que pensar en tratamientos para detenerlos y dominarlos. Nada de corto plazo y solucionable rápidamente, más bien crónico.*

*Deportista, preocupada de una dieta balanceada, nunca fumé, algunas copas de vino ocasionalmente.... creía ser súper sana, nunca imaginé estar incubando un cáncer. Hubiese preferido un cáncer de mamas, más predecible; pero bueno, era lo que era y lo que me tocó.*

*Junto al primer shock de asumir la enfermedad y definir tratamiento viene el segundo shock, el costo del tratamiento, lidiar con la isapre y con el seguro. Además de pelearle a la enfermedad tengo que pelearle a la burocracia y a la letra chica del sistema.*

*La vida me cambió, mantengo el ánimo arriba haciendo deporte y apoyándome en mi marido y familia, que a Dios gracias me quieren y acompañan. Voy navegando, me exijo menos y disfruto más. Tomé conciencia del presente.*

*A veces me sorprende hablándole a mis tumores, haciéndoles cariño, intentando convencerlos de que se queden quietos y nos sigamos acompañando el tiempo suficiente para que la estadía sea duradera y amable..”*



*María Carmen Fernández, Chile*

# INDICE

|   |    |
|---|----|
| <b>01 ACERCA DE TNE</b> .....                         | 6  |
| <b>Tipos de TNE:</b> .....                            | 7  |
| I. TNE Gastroenteropancreáticos (TNE-GEP).            | 7  |
| II. TNE Broncopulmonares (pulmón)                     | 10 |
| III. TNE Tímicos                                      | 10 |
| IV. TNE Testiculares                                  | 10 |
| V. TNE Ovárico y Endometrial                          | 11 |
| VI. Neoplasias endocrinas múltiples (síndrome NEM)    | 11 |
| VII. Feocromocitoma                                   | 11 |
| VII. Paraganglioma                                    | 11 |
| IX. Carcinoma Medular de Tiroides                     | 12 |
| X. Carcinoma Adrenocortical (CAC)                     | 12 |
| XI. Carcinoma de células de Merkel (TNE de la piel)   | 12 |
| XII. Neuroblastoma                                    | 12 |
| XIII. Condiciones asociadas                           | 13 |
| <b>02 SÍNTOMAS Y SIGNOS</b> .....                     | 14 |
| Síndromes asociados a los TNE - GEP                   | 15 |
| Guía rápida de síntomas de TNE-GEP y TNE bronquiales  | 15 |
| <b>03 DIAGNÓSTICO</b> .....                           | 18 |
| Pruebas o exámenes                                    | 19 |
| Pruebas de Orina                                      | 20 |
| Endoscopia  | 20 |
| Estudios de Radiología Diagnóstica                    | 21 |
| ‘Calificando’ el TNE                                  | 22 |
| <b>04 TRATAMIENTO</b> .....                           | 24 |
| Equipos multidisciplinares                            | 25 |
| Cirugía   | 25 |
| Opciones de Tratamiento                               | 26 |
| Quimioterapia   | 27 |
| Terapia radionucleídica de receptores péptidos (TRRP) | 27 |
| Terapias dirigidas al hígado                          | 28 |
| Control de síntomas                                   | 28 |
| Opción sin tratamiento                                | 29 |
| Estudios clínicos                                     | 29 |
| <b>05 VIVIENDO CON TNE</b> .....                      | 30 |
| Primer capítulo: Algo anda mal                        | 31 |
| Segundo capítulo: Diagnóstico                         | 31 |
| Tercer capítulo: Transición                           | 32 |
| Cuarto capítulo: Vivir con un TNE                     | 33 |
| El especialista en TNE                                | 33 |
| Recomendaciones                                       | 34 |
| Terapias complementarias                              | 36 |
| Dieta ¿Por qué la dieta es importante?                | 37 |
| <b>Glosario</b> .....                                 | 42 |
| <b>Fuentes</b> .....                                  | 47 |
| <b>Agradecimiento</b> .....                           | 47 |

# INTRODUCCIÓN

Este manual fue desarrollado para personas con Tumores Neuroendocrinos (TNE), con el objetivo de entregarles información que les ayude a comprender su diagnóstico y las opciones de tratamiento disponibles. Fue pensado como una fuente de información que les ayude a tomar decisiones y a hablar de esto con sus familiares y amigos.

Originalmente, este manual fue diseñado por The Unicorn Foundation, [www.unicornfoundation.org.au](http://www.unicornfoundation.org.au) con el aporte de profesionales de la salud y pacientes con TNE.

Fundación GIST Chile agradece a The Unicorn Foundation el habernos autorizado a traducir este manual al español y adaptar parte de la información, adecuándola a los pacientes de Chile.

Debido a que continuamente se desarrollan nuevos tratamientos y tecnologías, esta información puede cambiar en el futuro. Por lo que, si usted tiene conocimiento de información que no figura en este manual, le aconsejamos consultarlo con su médico tratante o comunicarse con Fundación GIST Chile.

# 01 ACERCA DE TNE

## ¿Que son los Tumores Neuroendocrinos o TNE?

Los TNE son tumores que generalmente se desarrollan en el tracto digestivo o respiratorio, pero pueden ocurrir en otras áreas del cuerpo. Surgen a partir de células llamadas células neuroendocrinas.

Las células neuroendocrinas producen, almacenan y secretan proteínas llamadas péptidos y hormonas que regulan las funciones normales del cuerpo.

Los TNE se desarrollan cuando las células neuroendocrinas experimentan cambios, lo que hace que se dividan sin control y se conviertan en una masa llamada tumor.

Los tumores neuroendocrinos pueden ser de crecimiento muy lento o pueden ser más agresivos. Aunque antes se pensaba que no eran cancerosos (malignos), ahora sabemos que sí pueden serlo.

La ubicación del tumor se utiliza para identificarlos, por ejemplo, TNE pulmonar, TNE intestinal o TNE pancreático.

Las personas con algunas afecciones genéticas tienen un mayor riesgo de desarrollar un TNE, por ejemplo, las personas con neoplasia endocrina múltiple (NEM), enfermedad de Von Hippel-Lindau". (VHL) y neurofibromatosis (NF).

## ¿Qué tan comunes son los TNE?

Aún siendo considerados como tumores raros, los TNE están aumentando su incidencia en Chile y el mundo debido principalmente a mejores técnicas diagnósticas, hallazgos más tempranos y a mayor especialización de los médicos en este tipo de tumores. En Estados Unidos por ejemplo se han reportado más de 35.000 casos y la incidencia ha aumentado de 1,9 a 5,3 por 100.000

habitantes entre los años 1973-2004. Mientras en Chile aún no existe una estimación de incidencia específica para este tipo de tumores, un registro de casos locales reportó más de 160 casos lo que significa que estos “tumores raros” sean más comunes de lo que se cree.

# Tipos de TNE:

## I. TNE Gastroenteropancreáticos (TNE-GEP)

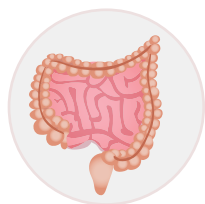
### A. TNE Gástricos



Estos son los TNE del estómago. Hay cuatro tipos de TNE gástrico:

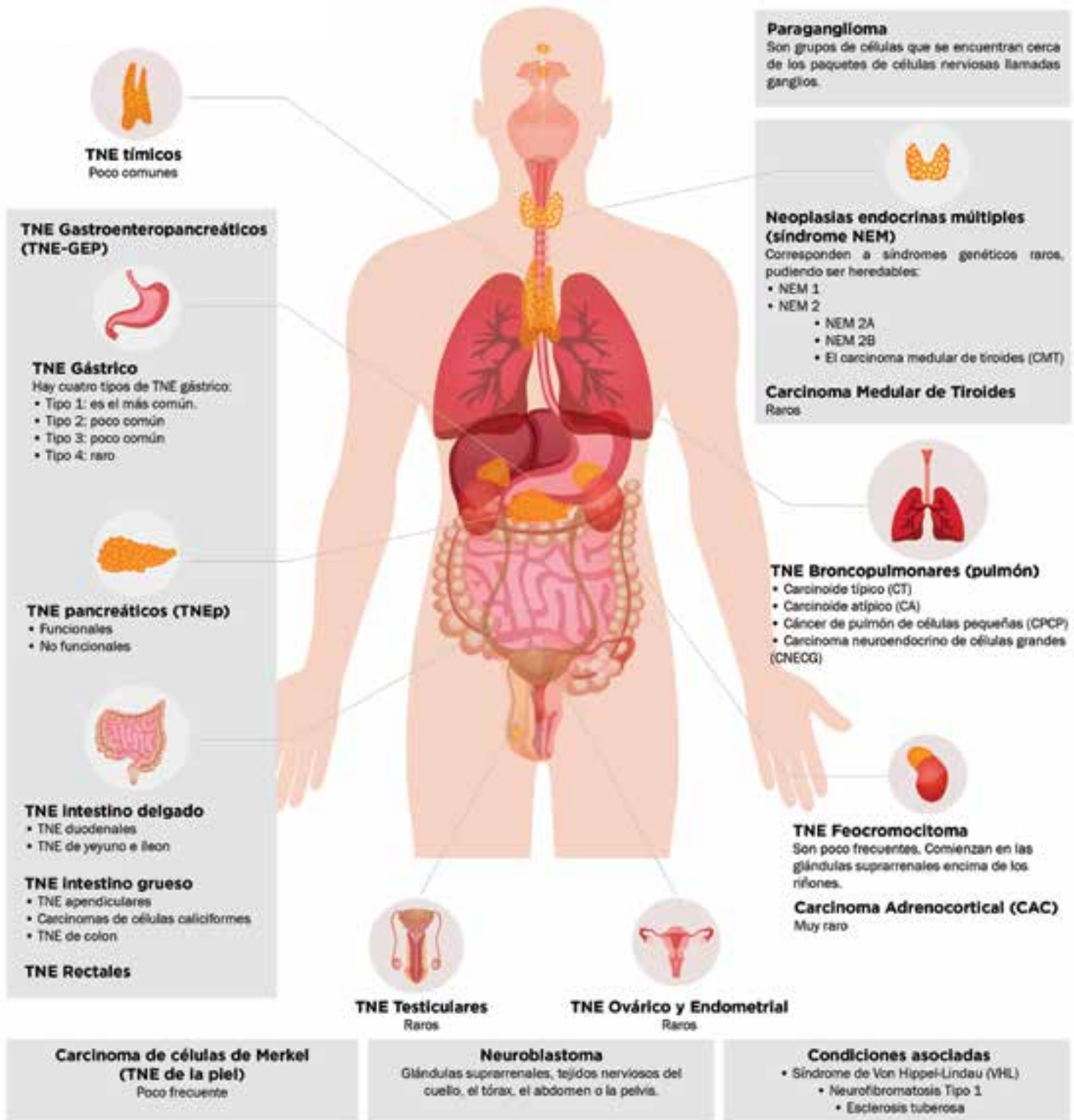
- **Tipo I** es el más común. Estos están asociados con gastritis atrófica y una sobreproducción de gastrina (hipergastrinemia). Estos son pólipos pequeños (menos de 1 - 2 cm) que se encuentran durante una gastroscopía. En su mayoría estos pólipos no son cancerosos. Se pueden remover y se debe continuar con un plan regular de seguimiento. El uso prolongado de inhibidores de la bomba de protones (medicamentos antiácidos) para el reflujo gástrico o la dispepsia puede aumentar el riesgo de este tipo de TNE.
- **Tipo II:** son infrecuentes y se producen como parte de una afección hereditaria conocida como neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (NEM 1): cuando la secreción excesiva de la hormona gastrina por un tumor (gastrinoma) causa un exceso de producción de ácido estomacal. Esto se conoce como síndrome de Zollinger-Ellison. Los tumores en el estómago a menudo son pequeños y, a menudo, simplemente se monitorean con ultrasonido endoscópico.
- **Tipo III:** estos tumores poco comunes a menudo son más grandes (> 2 cm) y pueden diseminarse a otras partes del cuerpo (metástasis). Necesitan ser removidos quirúrgicamente.
- **Tipo IV** es un tipo muy raro de TNE gástrico y es el más difícil de tratar. Los tumores a menudo son grandes y pueden encontrarse ya diseminados (metastizados) al momento del diagnóstico.

### B. TNE de Intestino Delgado



- **Los TNE duodenales** producen muchas hormonas y péptidos como la serotonina, la calcitonina, la gastrina y la somatostatina. Los pacientes pueden presentar un “síndrome carcinoide” (ver más adelante en este folleto), dolor en el abdomen o fatiga debido a la anemia.
- **Los TNE de yeyuno e íleon** son a menudo de crecimiento lento y pequeños y no causan síntomas, lo que dificulta el diagnóstico en las primeras etapas. Frecuentemente, cuando se hace el diagnóstico, el tumor ya es más grande y puede haber hecho metástasis. La persona puede tener dolor abdominal, síndrome carcinoide u obstrucción intestinal.

# TIPOS DE TNEs





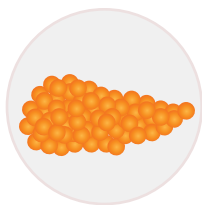
## C. TNE de Intestino Grueso

- **Los TNE apendiculares** se encuentran a menudo durante la cirugía para tratar la apendicitis. Si los tumores miden menos de 1 cm, la cirugía puede ser todo lo que se necesite para curarlo.
- **Los carcinomas de células caliciformes** tienen células en forma de “copa” cuando se observan con un microscopio. Se pueden encontrar cuando la persona busca tratamiento para la apendicitis aguda, cuando presenta dolor en el abdomen o una masa en el abdomen. Las mujeres con este tipo de TNE también pueden tener metástasis en los ovarios.
- **Los TNE de colon** son raros y pueden ser grandes y agresivos. Tienen el potencial de propagarse y pueden causar obstrucción intestinal y sangrado. Si el TNE se ha diseminado al hígado, la persona puede tener síntomas como sibilancias, enrojecimiento facial y diarrea acuosa.

## D. TNE Rectales

Estos TNE a menudo se encuentran ‘por accidente’, como, por ejemplo, durante una endoscopia. Los pacientes pueden presentar síntomas como sangrado rectal o cambios en las deposiciones, pero a menudo son asintomáticos. Debido a que no presenta síntomas, el cáncer se puede diseminar antes de que se detecte.

## E. TNE Pancreático (TNEp): Funcionales y No funcionales



Los TNE pancreáticos se dividen en dos grupos: funcionales y no funcionales. **E.1. Los TNEp funcionales** producen síntomas debido a la producción excesiva de hormonas por los tumores:

- Los insulinomas son tumores que secretan insulina y causan niveles bajos de azúcar en la sangre y síntomas como desorientación, confusión, sudoración, temblores y palpitations del corazón.
- El gastrinoma es un tumor que secreta gastrina, que estimula al estómago a producir demasiado ácido, causando síntomas como dispepsia, úlceras estomacales, náuseas, diarrea y pérdida de peso.
- Los glucagonomas son tumores que secretan glucagón, que pueden elevar el azúcar en la sangre (hiperglicemia) y causar fatiga, micción frecuente, sequedad de boca, náuseas, visión borrosa, pérdida de peso, anemia y depresión. Estos tumores pueden causar una erupción roja (eritema migratorio) en la ingle.
- Los somatostatínomas son tumores que secretan somatostatina, que causa síntomas de diabetes, diarrea, esteatorrea (heces grasas pálidas) y pérdida de peso.
- Los VIPoma son tumores que secretan péptidos intestinales vasoactivos, los que causan diarrea acuosa grave, que conduce a desequilibrios como el bajo nivel de potasio (hipopotasemia) y el bajo nivel de cloro (hipoclorhidria), debilidad y fatiga.

**E.2. Los TNE no funcionales** también producen hormonas y péptidos y, a

menudo, los síntomas como dolor de abdomen o espalda son tardíos por el crecimiento del tumor. Estos TNE se consideran no funcionales porque a pesar de producir hormonas, no producen la cantidad suficiente para provocar síntomas.

## II. TNE Broncopulmonares (pulmón)



Aproximadamente uno de cada cuatro TNE se ubican en los pulmones. Esto puede causar neumonía recurrente por obstrucción de las vías respiratorias, dolor en el pecho al respirar, tos con sangre (hemoptisis) y dificultad para respirar o sibilancias.

Los pacientes con NEM 1 tienen un mayor riesgo de desarrollar TNE broncopulmonares. Hay cuatro tipos de TNE broncopulmonar:

- Carcinoide típico (CT)
- Carcinoide atípico (CA)
- Cáncer de pulmón de células pequeñas (CPCP)
- Carcinoma neuroendocrino de células grandes (CNECG).

Los tipos atípicos son los más comunes. Estos TNE pueden ser más agresivos (crecer más rápidamente). Los TNE pulmonares pueden afectar a personas de todas las edades.

Algunos TNE bronquiales producen síntomas relacionados con la sobreproducción de hormonas: el síndrome carcinoide (serotonina), el síndrome de Cushing (HACT) y la acromegalia (hormona del crecimiento).

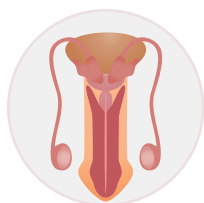
La hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares idiopáticas difusas (HC-NEPID) es un trastorno poco frecuente que puede ocurrir antes de los TNE pulmonares.

## III. TNE Tímicos



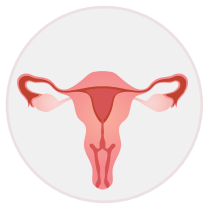
Los TNE del timo son poco comunes. La mayoría no causa síntomas hasta que han crecido lo suficiente como para presionar las estructuras del tórax (tráquea, venas grandes). Los TNE tímicos pueden ser agresivos. El tratamiento incluye extirpación quirúrgica y quimioterapia. Un número muy pequeño de pacientes con NEM 1 desarrollan TNE tímicos.

## IV. TNE Testiculares



Los TNE testiculares son raros. Puede haber una masa indolora en el escroto. Estos TNE no suelen producir síntomas del síndrome carcinoide. La extirpación con cirugía (orquidectomía) se considera actualmente el mejor tratamiento. Las personas con TNE testiculares necesitan un seguimiento a largo plazo porque existe la posibilidad de que el cáncer se haya propagado antes de la cirugía.

## V. TNE Ovárico y Endometrial



Los TNE de ovario y endometrio son raros. La mayoría se encuentran tarde, después de que se han propagado. Los pacientes pueden presentar síntomas relacionados con el síndrome carcinoide y la cardiopatía carcinoide (ver más adelante en este folleto).

## VI. Neoplasias endocrinas múltiples (síndrome NEM)



En la neoplasia endocrina múltiple (NEM) hay tumores en dos o más de las glándulas endocrinas. Hay cuatro formas principales de NEM. Pueden ser heredados (autosómico dominante) o esporádicos.

- **NEM 1:** La mayoría de las personas con NEM 1 desarrollan tumores paratiroides (hiperparatiroidismo); otros desarrollan NETp o tumores en la glándula pituitaria. Otros tumores NEM 1 incluyen tumores adrenocorticales, TNE tímicos y TNE gástricos. Se aconseja a los pacientes y sus familias que se realicen pruebas genéticas (gen NEM1).
- **NEM 2:** es un síndrome genético raro (gen RET) que tiene tres categorías: NEM 2A, NEM 2B y carcinoma medular de tiroides (CMT).
  - **NEM 2A** se caracteriza por el desarrollo de carcinoma medular de tiroides (CMT), feocromocitoma y adenomas paratiroides.
  - Los pacientes con **NEM 2B** desarrollan CMT más temprano en la vida, desarrollan feocromocitomas y neuromas de la piel y el intestino. Es una forma agresiva de NEM.
  - **El carcinoma medular de tiroides** familiar (CMT) no tiene otros tumores asociados con NEM 2.

## VII. Feocromocitoma



Los feocromocitomas (FCT) son TNE raros. Se originan en las glándulas suprarrenales, ubicados en la parte superior de los riñones.

Seis de cada diez personas con estos tumores tienen síntomas causados por una secreción excesiva de hormonas, estos pueden ser:

- Presión arterial alta y frecuencia cardíaca rápida (palpitaciones)
- Sudoración
- Dolores de cabeza severos
- Ansiedad y sensación de ritmo cardíaco acelerado
- Pérdida de peso

Cuatro personas de cada diez no tienen síntomas y, a menudo, no se diagnostican durante muchos años. Afectan principalmente a adultos, pero también pueden afectar a niños y adolescentes.

## VII. Paraganglioma

Los paraganglios son grupos de células que se encuentran cerca de haces de células nerviosas llamados ganglios. Estos ganglios se localizan en la cabeza, cuello, tórax, abdomen o pelvis y se clasifican, como parasimpáticos o simpáticos. Un tumor que afecta a los paraganglios es conocido como un

paraganglioma.

- Los paragangliomas parasimpáticos se encuentran principalmente en la cabeza y el cuello, por lo general no secretan hormonas y rara vez se propagan.
- Los paragangliomas simpáticos se encuentran en el tórax, el abdomen y la pelvis, secretan hormonas como la adrenalina o noradrenalina, y hacen metástasis en uno de cada cinco casos.

Más de un tercio de los pacientes con paraganglioma heredan la posibilidad de contraer esta enfermedad.

La cirugía es el único tratamiento curativo, pero las personas con estos TNE también pueden recibir quimioterapia y terapia con radionúclidos receptores de péptidos (TRRP).

## IX. Carcinoma Medular de Tiroides



El cáncer medular de tiroides (CMT) es una forma rara de cáncer de la glándula tiroides en el cuello.

## X. Carcinoma Adrenocortical (CAC)



A menudo conocido simplemente como cáncer suprarrenal, este TNE afecta a una o dos personas por millón por año, lo que significa que es muy raro. Los CAC se producen en la parte externa (corteza) de la glándula suprarrenal. En adultos, ocurre más comúnmente en la mediana edad.

Esta enfermedad puede ser menos agresiva en los niños, que tienen un tratamiento diferente al de los adultos.

## XI. Carcinoma de células de Merkel (TNE de la piel)

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un cáncer de piel poco frecuente pero agresivo. El primer síntoma puede ser un nódulo púrpura sólido en la piel, especialmente en áreas de la piel expuestas al sol (por ejemplo, cabeza y cuello).

Los factores de riesgo de la enfermedad son la exposición al sol, la vejez, los cánceres previos y el virus del polyoma de células de Merkel.

La cirugía y la radioterapia se utilizan comúnmente para tratar estos TNE.

## XII. Neuroblastoma

El neuroblastoma comienza en una de las glándulas suprarrenales, pero también puede desarrollarse en los tejidos nerviosos del cuello, el tórax, el abdomen o la pelvis. Afecta principalmente a niños, generalmente menores de cinco años.

## XIII. Condiciones asociadas

### XIII.I. Síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL)

Von Hippel-Lindau (VHL) es un síndrome de cáncer hereditario causado por mutaciones del gen VHL. Afecta a ambos sexos por igual, aproximadamente una de cada 30,000 a 40,000 personas tiene este síndrome.

El VHL causa hemangiomas en la retina (ojo), hemangioblastomas cerebelosos y de la médula espinal, carcinomas de células renales (CCR) y feocromocitomas. Las masas quísticas en el páncreas son comunes y entre 10 y 15% de los pacientes con VHL desarrollan TNE de células islotes.

### XIII.II. Neurofibromatosis Tipo 1

La neurofibromatosis tipo 1 es un trastorno hereditario relativamente común que afecta a 1 en cada 3000 personas.

Los pacientes generalmente tienen pigmentación de la piel ('manchas color café con leche'), neurofibromas (nódulos en la piel) y deformidades óseas, incluida la escoliosis de la columna vertebral, y corren riesgo de fracturas óseas debido a la osteoporosis.

Los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 son propensos a desarrollar tumores benignos y malignos en el cuerpo. Estos tumores incluyen:

- Tumores del cerebro y los ojos (glioma)
- Tumores de los nervios
- Tumores del estroma gastrointestinal GIST
- Feocromocitoma
- TNE intestino delgado (duodenal)
- Cáncer de mama, leucemia, sarcomas.

### XIII.III. Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa (ET) es una afección hereditaria caracterizada por crecimientos benignos en la piel, el cerebro, los riñones, los pulmones y el corazón, que pueden afectar la función de estos órganos.

Las personas con ET pueden estar en riesgo de desarrollar insulinomas, un TNE del páncreas.

*“Cuando supe que tenía un TNE, no me impactó mayormente, porque tuve el apoyo de mi esposa y de mis hijos, haciéndome ver que se detectó oportunamente y que habían medicamentos para contener el crecimiento del tumor. En esto, también, fueron muy importantes los consejos de mi médico.”*

*“A quienes se les ha detectado un TNE, les puedo decir que tengan fe y esperanza. Hay como controlar el tumor.”*

*“En cuanto a problemas físicos, no los he tenido. Los únicos problemas, los he tenido con la institución de salud, que no da la cobertura para el tratamiento”.*



Héctor Contreras G. Chile.

# SÍNTOMAS Y SIGNOS

## Presentación clínica

Los TNE son a menudo pequeños y de crecimiento lento. Dependiendo de dónde se encuentren en el cuerpo, pueden producir una variedad de síntomas o, en algunos casos, ningún síntoma.

Los síntomas pueden ser vagos (por ejemplo, cansancio extremo) o similares a los de afecciones como el síndrome del intestino irritable, la enfermedad de Crohn, la úlcera péptica, los trastornos digestivos, estomacales, el asma y el enrojecimiento facial asociados con la menopausia.

La mayoría de los médicos no están familiarizados con los TNE. Por lo tanto, son menos propensos a sospechar de un TNE cuando ven a un paciente con TNE por primera vez.

## Guía rápida de síntomas de TNE-GEP y TNE bronquiales.

|                         |   |
|-------------------------|---|
| <b>TNE intestinales</b> | <ul style="list-style-type: none"><li>• Diarrea acuosa</li><li>• Calambres, dolor abdominal intermitente</li><li>• Enrojecimiento, sibilancias similares al asma</li><li>• Obstrucción intestinal</li></ul>   |
| <b>TNE pancreáticos</b> | <ul style="list-style-type: none"><li>• Dolor epigástrico o de espalda</li><li>• Enfermedad de úlcera péptica</li><li>• Diarrea</li><li>• Episodios de hipoglucemia intermitente (niveles bajos de azúcar en la sangre)</li><li>• Diabetes</li><li>• Sarpullido</li></ul> |
| <b>TNE bronquiales</b>  | <ul style="list-style-type: none"><li>• Tos sibilante</li><li>• Espujo sangriento</li><li>• Infecciones recurrentes de pecho/neumonía</li></ul>   |

### Síndromes asociados a los TNE - GEP:

#### I. Síndrome carcinoide

Cuando los TNE-GEP (tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos) se diseminan (hacen metástasis), el sitio más común donde se encuentran los tumores secundarios es en el hígado. También pueden diseminarse a los huesos, a los pulmones y al sistema linfático.

Muchos TNE-GEP tienen un síndrome asociado (un conjunto de síntomas relacionados con una enfermedad o trastorno). El más común es el síndrome carcinoide, que puede ocurrir en hasta uno de cada tres pacientes. Es provocado por una producción en exceso de hormonas como la serotonina, histamina, somatostatina y cromogranina A, producidas debido a los TNE.

Los síntomas del síndrome carcinoide varían entre las personas con TNE. Los síntomas típicos incluyen:

- **Enrojecimiento:** generalmente un enrojecimiento rojo/púrpura en la cara, el cuello y la parte superior del tórax, que puede estar relacionado con factores desencadenantes como el alcohol, ciertos alimentos, el ejercicio y las emociones.
- **Diarrea:** generalmente se presenta como una diarrea acuosa que ocurre sin previo aviso, lo que incluye episodios nocturnos. Por lo general, no responde a los medicamentos contra la diarrea u otros tratamientos prescritos para el síndrome del intestino irritable.
- **Sibilancias:** afecta a aproximadamente uno de cada cinco pacientes con síndrome carcinoide y puede estar asociado con enrojecimiento facial. A diferencia del asma, las sibilancias del síndrome carcinoide pueden no ser provocadas por resfriados, gripes, ejercicio, alérgenos o aire frío.
- **Dolor abdominal:** cólicos (intermitentes) y calambres. A menudo no se alivia

al ir al baño.

- **Cardiopatía carcinoide:** hasta uno de cada cinco pacientes con TNE tiene cardiopatía carcinoide al momento del diagnóstico. El lado derecho del corazón se ve afectado principalmente con fugas de las válvulas tricúspide y pulmonar que causan dificultad para respirar e hinchazón (edema) de las piernas.
- **Fatiga.**
- **Cambios en la piel:** un pequeño número de pacientes presenta cambios en la piel, como telangiectasia (manchas rojas / púrpuras de la cara, cuello y tórax).
- En raras ocasiones, algunos pacientes con TNE desarrollan una afección conocida como **pelagra** (deficiencia de niacina), que se presenta como parches marrones en la piel, lengua roja carnosa y cambios mentales.

No todas las personas con TNE tendrán síndrome carcinoide, incluso si su enfermedad se ha diseminado.

## II. Crisis Carcinoide

A veces, las personas con NET tienen episodios particularmente graves de síndrome carcinoide desencadenado por estrés, anestesia general o ciertos tratamientos. Se llama 'Crisis carcinoide'.

Los síntomas incluyen sofocos intensos, diarrea, dolor abdominal, sibilancias, palpitaciones, presión arterial alta o baja, estado mental alterado y, en casos extremos, coma.

Su especialista en TNE se asegurará de que esté vigilado y le administrará medicamentos para evitar que ocurra una crisis de este tipo (por ejemplo, una infusión de un análogo de somatostatina (octreotida).

Su especialista en TNE también se pondrá en contacto con sus otros profesionales de la salud y brindará pautas para prevenir la crisis carcinoide.

## III. Cardiopatía Carcinoide

Las hormonas liberadas por los TNE en el torrente sanguíneo (serotonina) pueden afectar el corazón al causar 'placas' gruesas dentro del músculo cardíaco. Las válvulas en el lado derecho del corazón también se ven afectadas y se vuelven permeables, causando síntomas como falta de aliento, fatiga, agrandamiento del hígado y tobillos inflamados.

Hasta uno de cada cinco pacientes con síndrome carcinoide tiene cardiopatía carcinoide y sin tratamiento puede desarrollar insuficiencia cardíaca derecha. Se pueden recetar medicamentos para controlar los síntomas y retardar la progresión de la cardiopatía carcinoide. A algunos pacientes con cardiopatía carcinoide se les puede recomendar que se sometan a una cirugía cardíaca para reemplazar las válvulas con fugas.

La ecocardiografía debe realizarse con regularidad para controlar la función del corazón en pacientes con TNE.



*Luis Aguilera*

*“Luego de sentirme algunas semanas con un dolor que tenía características de ser una simple coledocolitiasis, decidí ir al médico, el internista sospechó de lo mismo, pero tomó la precaución de pedir una ecografía abdominal.*

*El mismo día me la hice y comenzó la carrera para tener certeza del diagnóstico que había sido ambiguo para este tipo de técnica de imágenes. Luego de un TAC, vino un PET CT y finalmente la certeza de que tenía un TNE (tumor neuroendocrino), poco o nada sabían los médicos que me rodeaban en mi trabajo, ‘es una forma rara de tumor’.”*

*“A pesar de estar en la mejor clínica del país, posteriormente el especialista en esta forma de tumores me dijo que probablemente él no hubiese sido tan radical al indicar resección masiva del intestino delgado y parte del colon. Tal vez, si hubiese ido donde el especialista de especialistas hoy podría conservar mis funciones intestinales y estar en el mismo tratamiento que hoy me provoca efectos secundarios más importantes por tener el intestino corto”...Moraleja “consulten más de una opinión y al especialista de especialistas!”*

*“Al recibir el diagnóstico de TNE, sentí alivio, ya que me había informado que esta forma de cáncer era de crecimiento lento y de relativamente fácil manejo médico o quirúrgico”*

### **¿Qué le diría a una persona que recién diagnostican con TNE?**

*“A una persona recién diagnosticada, le diría que no se apresure con intentar encontrar que le erradiquen de inmediato el tumor, ya que es mejor estar con el especialista de especialistas para que tome la mejor decisión de abordaje a la enfermedad. Es un tumor de crecimiento lento en la mayoría de los casos, busquen al mejor médico”*

### **¿Cuál ha sido el mayor apoyo que ha recibido y que le ha hecho mas fácil vivir con un TNE?**

*“El mayor apoyo que he recibido es el apoyo de mi familia, en especial de mi esposa e hijos. Ellos han entendido las restricciones a las que hoy estoy sujeto, en especial en la alimentación y las limitaciones que se generan al tener intestino corto”*

### **¿Cuál es el mayor problema con el que se ha encontrado?**

*“Afortunadamente yo he podido hasta ahora financiar mis exámenes y demás gastos, pero creo que es un tremendo problema para las personas que no tienen acceso a un buen sistema de salud, menos aún si no tienen recursos económicos para cubrir tantos gastos que pueden llegar a tener”*

### **¿Cómo se ha ayudado a manejar los efectos co-laterales de los tratamientos?**

*El manejo de los efectos laterales es la parte más compleja que me ha tocado vivir. Creo en las drogas que estoy tomando en cuanto a su actividad anti-tumoral, pero sus efectos secundarios para mí han sido agotadores. Padece de diarrea todos los días es muy complejo. Bajar de peso y sentir menos energía es algo muy incómodo. Necesito comer más de lo habitual para poder al menos absorber más nutrientes”*

# 03 DIAGNÓSTICO

*“Si no lo sospechas, no puedes detectarlo”.*

Los TNE son difíciles de detectar por varias razones:

- A menudo son muy pequeños
- Pueden ocurrir en casi cualquier parte del cuerpo
- Los síntomas pueden variar ampliamente y algunos pacientes no tienen ningún síntoma
- Hay muchos tipos de TNE y el diagnóstico requiere una serie de pruebas, que pueden incluir análisis de sangre, imágenes como tomografía computada (TC) y/o resonancia magnética (RM), endoscopía, escáneres de medicina nuclear (como PET CT) y biopsias para comprobar el diagnóstico.

A menudo, durante muchos años los pacientes con TNE vieron a muchos médicos diferentes (médicos generales y distintos especialistas) y se realizaron muchas pruebas antes de ser diagnosticados correctamente.

Suelen transcurrir entre 4 a 7 años desde que el paciente comienza con síntomas hasta que es diagnosticado. Esto se debe a que los TNE a menudo presentan síntomas similares a otras afecciones comunes y también a que hay una falta generalizada de conocimiento de la enfermedad entre los médicos.

Para tener un diagnóstico seguro, al paciente se le recomendará que se realice una serie de pruebas y exámenes con imágenes que le entregarán a su médico información sobre su enfermedad, su propagación y la tasa de crecimiento del tumor.

## Pruebas o exámenes

Algunas de las pruebas o exámenes solicitadas son:

### Biopsia



Esto implica extraer un pedazo de tejido del tumor sospechoso y analizarlo en el laboratorio por un médico especialista llamado patólogo.

Las biopsias de tejido generalmente se toman durante los exámenes (por ejemplo, una endoscopia) o durante las operaciones. La muestra de biopsia se envía al laboratorio y las células se examinan bajo un microscopio para ver si son células normales o cancerosas. Las células TNE se ven muy diferentes a las células normales. En ocasiones, los médicos pueden determinar a partir de las biopsias en qué parte del cuerpo ha comenzado un cáncer.

Las biopsias son muy importantes en medicina. Es imposible diagnosticar algunos tipos de cáncer de otra manera. A menudo, la única forma de estar seguro del diagnóstico es buscar células cancerosas en el microscopio y mediante pruebas especiales realizadas en el tejido.

Es esencial que un patólogo con experiencia en TNE evalúe sus biopsias o tejidos. El informe del patólogo es crítico para que los oncólogos decidan cuál es el mejor tratamiento.

### Análisis de sangre



Se pedirá un análisis de sangre de la hormona intestinal en ayunas, y también se extraerá sangre para una variedad de otras pruebas.

Los médicos buscarán biomarcadores TNE, en particular cromogranina A (CgA) y evidencia de un aumento en ciertos péptidos y hormonas en la sangre.

#### Recuento Sanguíneo Total

Esto incluirá:

- Prueba de función renal (urea y electrolitos)
- Pruebas de función hepática
- Pruebas de función tiroidea
- Cribado de hormona pituitaria (por ejemplo, hormona adrenocorticotrófica (HACT), prolactina, hormonas de crecimiento y cortisol)
- Calcio sérico, niveles de hormona paratiroidea (como una simple prueba de detección para el síndrome NEM-1)
- Análisis hormonales

También se le puede solicitar al paciente que proporcione una muestra de sangre adicional para su uso en estudios de investigación. El paciente siempre debe ser informado con anterioridad y debe firmar un formulario de consentimiento.

### Cromogranina A (CgA)

La cromogranina A es producida y liberada en el torrente sanguíneo por las células neuroendocrinas. Es un 'marcador', o indicador de que hay un TNE en el cuerpo.

Los niveles de cromogranina A en sangre pueden relacionarse con la actividad del tumor en el cuerpo. A menudo se utilizan para controlar la enfermedad o la respuesta a los tratamientos.

Los diferentes laboratorios utilizan diferentes métodos (kits de prueba o

análisis) para medir la cromogranina A. Es importante siempre acudir al mismo laboratorio en cada control para que los cambios en los niveles se puedan interpretar correctamente.

Ciertas condiciones pueden causar niveles más altos de cromogranina A, especialmente:

- Medicación antiácida especialmente los inhibidores de la bomba de protones (omeprazol, esomeprazol, pantoprazol)
- Enfermedades renales y hepáticas
- Cáncer de próstata
- Gastritis atrófica.

## Pruebas de Orina



Cuando la serotonina se descompone en el cuerpo, produce 5-AHIA (ácido 5-hidroxiindol-3-acético), que se elimina a través de la orina.

Para analizar la presencia de 5-AHIA en la orina se pedirán muestras de orina durante un período de 24 horas. La muestra de orina debe mantenerse en el refrigerador durante el período de recolección.

Los niveles de serotonina más altos que lo normal, producidos por los TNE, aparecen como niveles elevados de 5-AHIA en la orina. Algunos alimentos son muy altos en serotonina/triptófano y se le pedirá al paciente que los evite antes y durante la prueba: chocolate, aceitunas, plátanos, piña, todos los productos de tomate, ciruelas, berenjenas, palta, kiwi, nueces, nueces de Brasil, té, café y alcohol. También se le pedirá evitar ciertos medicamentos para la tos, el resfrío y la gripe de 3 a 7 días antes de la prueba.

## Endoscopia



### Gastroscopía y Colonoscopia

Esta es una forma de examinar partes del intestino usando un tubo flexible de fibra óptica llamado endoscopio. El tubo puede insertarse en la parte posterior de la garganta y en el estómago (gastroscopía) o en el colon a través del recto (colonoscopia). Durante la endoscopia, se pueden realizar biopsias de lesiones sospechosas en el intestino grueso y recto, esófago y estómago.

Por lo general, estos procedimientos serán bajo sedación como paciente ambulatorio del hospital.

### Cápsula endoscópica inalámbrica

Esta exploración implica tragar una cápsula pequeña (del tamaño de una píldora de vitaminas grande), que contiene una cámara a color, una batería, una fuente de luz y un transmisor. La cámara toma dos fotos cada segundo durante ocho horas, transmitiendo imágenes a una grabadora de datos del tamaño de un reproductor de CD portátil que los pacientes usan alrededor de la cintura. Este sistema le permite a su médico ver el intestino delgado, pero no permite tomar biopsias.

### Ultrasonido endoscópico

Generalmente se realiza bajo sedación e implica observar el tracto digestivo con una cámara flexible con capacidad de ultrasonido. Esta prueba es sensible para la detección de TNE en el estómago, duodeno, páncreas y recto. También se pueden realizar biopsias guiadas por ultrasonido. La prueba puede ayudar a detectar tumores pequeños que pueden no ser claramente visibles en otras exploraciones.

## Broncoscopía

Si se tiene la sospecha de un TNE pulmonar, el médico puede sugerir una broncoscopía. Esta prueba examina el interior de las vías respiratorias. El médico coloca un tubo delgado y flexible llamado broncoscopio en la garganta y en las vías respiratorias para ver la tráquea y los bronquios y también para tomar biopsias.

Este procedimiento puede ser bajo sedación como paciente ambulatorio del hospital.

## Estudios de Radiología Diagnóstica

### Tomografías Computarizadas



Consiste en una exploración que puede tomar rápidamente múltiples imágenes de cortes finos (milímetros de espesor) con reconstrucción computarizada proporcionando una imagen tridimensional del interior del cuerpo.

El examen suele durar unos 5 minutos. Dependiendo de la exploración, el paciente debe llegar antes para beber aproximadamente un litro de material de contraste oral (generalmente agua) para distinguir mejor al intestino. A veces, el radiólogo también aplica un goteo en una vena para que pueda tener un contraste intravenoso. Estos ayudan a producir buenas imágenes para que el médico pueda ver los tumores u otras anomalías.

Se puede recomendar al paciente hacerse un análisis de sangre antes de la exploración para evaluar la función renal.

Al mirar las imágenes del hígado, se debe solicitar una exploración del hígado en varias fases (fase sin contraste, arterial, venosa portal y tardía). Si esto no se solicita, a menudo es difícil detectar TNE en el hígado.

### Imágenes de resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) utiliza campos magnéticos para crear una señal que se procesa en una imagen. Las imágenes por resonancia magnética son seguras; sin embargo, no puede realizarse si el paciente tiene partes metálicas en su cuerpo, por ejemplo, un marcapasos. El tecnólogo médico evaluará las condiciones de seguridad antes de realizar el examen.

Las exploraciones de RM tardan más en realizarse y son ruidosas (se usan tapones de seguridad para los oídos). Algunas personas pueden sentirse claustrofóbicas cuando se encuentran en el túnel de RM y pueden requerir un poco de sedación para tolerar el examen. La RM puede complementar con más información los resultados de la tomografía computarizada.

### Ecografías

Las imágenes de ultrasonido (ecografía) involucran ondas de sonido de alta frecuencia para producir imágenes del interior del cuerpo. Las ecografías no son invasivas y las imágenes se capturan en “tiempo real”. Pueden mostrar la estructura y el movimiento de los órganos internos del cuerpo, así como la sangre que fluye a través de los vasos sanguíneos.

### Imagen de medicina nuclear (imagen funcional)

Las técnicas de imagen de medicina nuclear utilizan radiofármacos (pequeñas partículas radiactivas conectadas a pequeñas proteínas o péptidos) que se inyectan en el torrente sanguíneo. Estos compuestos son absorbidos por las células tumorales o se unen a receptores (receptores de somatostatina) en la superficie del tumor, que luego son detectados por monitores (cámaras). Las técnicas de imagen nuclear son muy sensibles y específicas en la detección de TNE y sus metástasis.

Es importante que estas exploraciones se realicen durante la etapa de evaluación inicial de cualquier paciente con TNE, y como parte del seguimiento y manejo del tratamiento.

### **Tomografía por emisión de positrones (PET)**

Una PET puede mostrar cómo funcionan los tejidos del cuerpo, así como su aspecto. Los escáneres PET son caros y sólo algunos hospitales tienen uno. Esto significa que el paciente quizás deba viajar a otro hospital para realizarse su examen. Cada vez más, las tomografías PET se combinan con tomografías computarizadas para proporcionar imágenes más detalladas. Estos tipos de escáneres son conocidos como PET-CT.

Durante una PET, primero se inyecta una pequeña cantidad de un medicamento radioactivo (radiotrazador) a través de una vía intravenosa instalada en el brazo del paciente. La cantidad de radiación no es mayor que la de una radiografía normal, y solo permanece en el cuerpo durante unas pocas horas. Las PET generalmente toman unas pocas horas y se realizan como un procedimiento ambulatorio.

### **Escáner PET con Galio-68 (Ga68)**

Esta prueba puede ayudar a revelar la ubicación de los TNE. Esta prueba es esencial para cualquier paciente con un TNE.

### **Escáner PET con 18F-FDG ([flúor 18] fluorodesoxiglucosa)**

18F-FDG es un análogo de glucosa con el radiotrazador adjunto flúor 18. Este compuesto es absorbido por las células que metabolizan rápidamente la glucosa, que se presenta en muchos tipos diferentes de cánceres incluidos los tipos de TNE.

Este examen puede ayudar a mostrar si hay células, como las células cancerosas, que absorben rápidamente la glucosa en el cuerpo.

El paciente deberá ayunar de antemano y permanecer quieto antes del examen.

### **Escáner PET con MIBG (metaiodobenzilguanidina)**

Esta exploración puede ayudar a encontrar TNE en el cuerpo. El médico puede pedirle al paciente que deje de tomar ciertos medicamentos unos días antes de esta prueba. Puede también sugerirle tomar tabletas de yodo para ayudar a proteger la glándula tiroides durante la prueba. Este examen generalmente involucra la realización de escáneres separados durante dos días consecutivos y a la mayoría de los pacientes se les permite estar en casa entre ellos.

### **Cintigrafía ósea**

Es posible que le realicen una cintigrafía ósea para ver si las células cancerosas se han diseminado a los huesos de su cuerpo. El paciente recibirá una pequeña inyección de marcador radiactivo en la vena y se tomarán imágenes 2 a 4 horas más tarde. Existen muy pocos efectos secundarios o riesgos relacionados con las exploraciones óseas de la medicina nuclear y, por lo general, puede realizarse como un procedimiento ambulatorio.

### **‘Calificando’ el TNE**

Los TNE, como muchos cánceres, están “clasificados” en grado bajo (G1), intermedio (G2) o alto (G3). El grado representa la agresividad del tumor: cuanto más alto es el grado, más rápido crece. La clasificación del tumor ayuda a los médicos a encontrar el mejor tratamiento para el paciente.

*“Cuando me diagnosticaron, pensé que me quedaba poco tiempo ya que el examen inicial mediante ecografía y luego TAC no eran muy específicos, luego con el PET-GALIO y la orientación del Oncólogo mi apreciación cambio.”*

*“El mayor apoyo que he recibido es sin duda el de la familia y la dedicación y palabras del equipo médico, es importante buscar médicos especialistas en TNE; y el mayor problema con el que me he encontrado es la poca información que hay en Chile y el desconocimiento de algunos médicos de este tipo de tumores. Además de la poca cobertura en salud en relación a estas enfermedades.”*

*“En cuanto a los efectos laterales, yo no he recibido tratamientos ya que me realizaron cirugía y extirparon el tumor, solo estoy en seguimiento. Pero si hay algo que considero como efectos laterales yo destacaría el bajo peso alcanzado por la resección.”*

*“A una persona recién diagnosticada, yo le diría que la información adecuada y conocimiento de su situación es importante para tomar decisiones adecuadas. Que el TNE tiene evolución lenta y siempre existen alternativas de tratamiento.”*



*Sergio Alvarado. Chile.*



# 04

## TRATAMIENTO

Ser diagnosticado con cáncer puede ser un momento confuso y aterrador para el paciente y sus seres queridos. Si bien el equipo de atención médica hará todo lo posible para apoyarlo, las citas médicas pueden ser estresantes y vale la pena encontrar formas de aprovechar al máximo cada una. La información en esta sección ayudará al paciente a determinar qué preguntas hacerle a sus médicos.

Cada persona con TNE debe tener un plan de tratamiento individualizado. Esto se debe a que hay varias opciones de tratamiento disponibles, según el tipo y la ubicación del tumor, su estado general de salud y lo que el paciente desee hacer.



## Equipos multidisciplinarios

El cuidado de los TNE puede ser complejo. El paciente se puede ver involucrado no solo en una gran cantidad de emociones, sino también enfrentado a toda una gama de exámenes, tratamientos y consultas con diversos profesionales de la salud.

El hecho de que a menudo no hay una sola opción de tratamiento para el paciente, significa que los profesionales de la salud que participan en su atención deben consultarse entre sí para encontrar el mejor tratamiento para cada caso. Esto se llama un EMD (equipo multidisciplinario). Los EMD se conforman en todo el mundo para el cuidado de pacientes con cáncer y son particularmente importantes para un cáncer de diagnóstico y tratamiento complejo como TNE.

Un EMD coordinado es muy importante en la atención de los pacientes con TNE. Con un EMD, los pacientes pueden sentirse más seguros de que todos los aspectos de su atención han sido discutidos y que se formulará el mejor plan de tratamiento posible.

Los miembros de un EMD de TNE pueden incluir:



**Oncólogo / Radiólogo / Gastroenterólogo / Médico / Personal de Orientación / Cirujano / Médico General / Enfermera clínica en prácticas avanzadas / Endocrinólogo / Enfermera Especialista / Equipos de Cuidados Paliativos / Medicina Nuclear / Nutriólogo / Patólogo / Tecnólogo médico**

## Cirugía



Las personas con TNE a menudo se someten a una cirugía para extirpar los tumores. El objetivo de la cirugía depende del tipo de TNE, de su ubicación en el cuerpo, de su tamaño y de si se ha propagado a otros sitios.

Diferentes tipos de cirujanos pueden participar en los TNE dependiendo de su experiencia y entrenamiento, por ejemplo, cirujanos endocrinos, colorrectales, hepatobiliares, pancreáticos y cardiotorácicos.

La mayoría de las cirugías para TNE se deben realizar en unidades especializadas donde los cirujanos trabajan como parte de un equipo que incluye anestelistas, oncólogos, gastroenterólogos, enfermeras, radiólogos y otros médicos con experiencia en cánceres de TNE.

## Cirugía curativa

Esta es una cirugía que se usa cuando el cáncer no ha hecho metástasis (diseminado fuera del órgano o el área donde comenzó). Si el tumor se puede extirpar entero e intacto con un margen circundante de tejido limpio y sano, entonces la cirugía potencialmente curará el cáncer y no será necesario ningún otro tratamiento. Sólo se necesitará un plan de seguimiento después de la cirugía.

## Cirugía paliativa

Cuando el tumor o los tumores se han diseminado o se vuelven demasiado grandes para extirparlos por completo, se puede considerar la cirugía para “compactar” el tumor. Esto aliviará los síntomas causados si el tumor está afectando a otros órganos o produciendo cantidades excesivas de hormonas.

## Cirugía cardíaca y torácica.

La cirugía torácica puede estar indicada para pacientes con TNE pulmonares y cirugía cardíaca para pacientes con cardiopatía carcinoide que pueden necesitar un reemplazo de la válvula cardíaca.

## Manejo perioperatorio y anestésico de pacientes con TNE.

Los pacientes con TNE corren el riesgo de sufrir una “crisis carcinoide” en el período peri operatorio o durante la cirugía. El especialista debe discutir esto con el anestesista antes de la cirugía

## Opciones de Tratamiento

### Análogos de la somatostatina



Las inyecciones diarias o mensuales de análogos de somatostatina están disponibles para controlar algunos síntomas causados por TNE.

Los análogos de la somatostatina son versiones de la somatostatina natural, que es una hormona producida en el cerebro y el tracto digestivo. La somatostatina regula la liberación de varias otras hormonas y sustancias químicas de nuestros órganos internos.

Las inyecciones de estos análogos pueden detener la sobreproducción de hormonas (por ejemplo, la serotonina) que causan síntomas como enrojecimiento y diarrea. Existe evidencia de que estas inyecciones también disminuyen la velocidad de crecimiento de los tumores.

### Octreotida

Se puede usar octreotida en lugar de somatostatina porque es más potente, dura más en el cuerpo y generalmente se administra como una inyección mensual. Octreotida bloquea los receptores de somatostatina y puede retardar el crecimiento del tumor y tratar los síntomas de TNE.

### Lanreotida

Se puede usar lanreotida en lugar de somatostatina porque es más potente, dura más en el cuerpo y se administra como una inyección mensual. Lanreotida bloquea los receptores de somatostatina y puede retardar el crecimiento del TNE y tratar sus síntomas.

## Quimioterapia



La quimioterapia puede ser una opción, especialmente para los pacientes con TNE pancreáticos, bronquiales o de alto grado (G2/G3). No todos los TNE responden por igual a la quimioterapia, por lo que el médico puede o no recomendarla como parte del tratamiento.

Muchos tratamientos de quimioterapia incluyen medicamentos intravenosos que se administran en el hospital como un procedimiento ambulatorio; sin embargo, también hay agentes de quimioterapia oral; el médico oncólogo especialista en TNE discutirá con el paciente la mejor opción.

La histología del tumor (es decir, cómo se ve bajo el microscopio después de la biopsia o la operación) puede ayudar a determinar el tipo de tratamiento que se necesite.

La quimioterapia a veces se puede recomendar después de la cirugía (terapia adyuvante). También es posible que se le pregunte al paciente si desea participar en un ensayo clínico que investiga la quimioterapia para diferentes tipos de cáncer de TNE.

## Terapias moleculares dirigidas



**Sunitinib** es un medicamento que viene en forma de cápsula. Se utiliza principalmente en pacientes con tumores neuroendocrinos pancreáticos. Funciona principalmente al bloquear un proceso llamado angiogénesis. La angiogénesis es el proceso de producir nuevos vasos sanguíneos.

Los tumores necesitan un buen suministro de sangre para crecer, y sunitinib ayuda a detener ese proceso. El medicamento está asociado a un grupo de medicamentos conocidos como inhibidores de la tirosina quinasa.

**Everolimus** es otro medicamento para pacientes con tumores neuroendocrinos pancreáticos. También viene en forma de cápsula y es un tipo de medicamento que interfiere con la enzima motor en las células que regulan el crecimiento y metabolismo. Se ha demostrado que el bloqueo de la acción de esta enzima retarda el crecimiento de las células tumorales neuroendocrinas en pacientes con enfermedad progresiva.

## Terapia radionucleídica de receptores péptidos (TRRP)



La TRRP es una terapia ambulatoria. Es probable que el paciente reciba una dosis de quimioterapia para preparar o sensibilizar las células tumorales para la TRRP. También tendrá una infusión de aminoácidos para ayudar a proteger sus riñones.

Dependiendo del régimen de tratamiento, la TRRP se administra como un curso de inducción de cuatro tratamientos separados por 6 a 8 semanas. Es posible que tenga más TRRP luego, su médico le aconsejará debidamente sobre esto.

Es posible que el paciente tenga náuseas, fatiga y cambios menores en la producción de sangre como efectos secundarios de este tratamiento.

## Terapias dirigidas al hígado.



Embolización de la arteria hepática (EAH) / Quimioembolización transarterial (QETA)

Si el TNE se ha diseminado al hígado, es posible que se le ofrezca al paciente embolización de la arteria hepática (EAH), que tendrá como objetivo bloquear el suministro de sangre a los tumores en el hígado.

Este procedimiento se realiza con anestesia local (sedación). El radiólogo accederá a una arteria en la ingle y luego por medio de un catéter, guiado con la ayuda de imágenes de rayos X, accederá a la arteria hepática que es el principal suministro de sangre del hígado y por lo tanto la arteria que también suministra sangre a los TNE en el hígado. Luego, a través del catéter, se inyectan en la arteria pequeñas partículas llamadas microesferas. Estas partículas bloquean el suministro de sangre al tumor, lo que puede hacer que el tumor se contraiga o incluso sea erradicado.

Este procedimiento se puede combinar con la inyección de quimioterapia o el uso de microesferas que contienen quimioterapia. Esto se llama quimioembolización transarterial (QETA). Para este procedimiento, probablemente el paciente será hospitalizado durante la noche. Los efectos secundarios pueden incluir fatiga, náuseas, vómitos y dolor, especialmente alrededor del hígado.

### Radioterapia interna selectiva (RTIS)

Esta es una nueva forma de usar la radioterapia para tratar las metástasis hepáticas que no se pueden extirpar con cirugía.

Es similar a la embolización de la arteria hepática. Un radiólogo intervencionista experimentado insertará un catéter en la arteria hepática que suministra sangre a los TNE y se inyectarán pequeñas microesferas radiactivas. Estas interfieren con el ADN de las células tumorales y retardan el crecimiento del tumor.

### Ablación por radiofrecuencia (ARF)

Este es un tratamiento para TNE metastásico o primario y lo realiza un radiólogo. Usando ultrasonido o guía mediante tomografía computarizada (TC), se inserta una aguja (bajo anestesia local y sedación) a través de la pared abdominal y dentro del tumor hepático. Una vez que la aguja se localiza dentro del tumor, se utiliza un generador para administrar una rápida corriente alterna (energía de radiofrecuencia) produce altas temperaturas (calor) que destruyen las células cancerosas (necrosis).

## Control de síntomas

### Telotristat etiprate



Telotristat bloquea la enzima que es responsable de la producción de serotonina. Los niveles excesivos de serotonina en la sangre causan el síndrome carcinoide (diarrea, enrojecimiento, dolor abdominal); por lo tanto, disminuir su producción debería minimizar estos síntomas. Este medicamento no actúa sobre los tumores para controlar su crecimiento.

## Opción sin tratamiento

Para algunos pacientes con TNE mantenerse sin ningún tratamiento (también llamado espera vigilante) puede ser una opción viable, especialmente si el TNE no está causando síntomas o problemas, la enfermedad es estable o el tumor es de bajo grado (G1), lo que debe ser aseverado por el médico tratante en conjunto con el equipo multidisciplinario.

También es una opción para algunas personas con mala salud general o cuando los efectos secundarios de los tratamientos que esté recibiendo actualmente podrían hacer más riesgosos los futuros tratamientos.

## Estudios clínicos



Los estudios clínicos son estudios de investigación médica con pacientes. Se hacen para encontrar nuevos y mejores tratamientos. Los estudios clínicos son la única forma segura de averiguar nuevas propuestas para el tratamiento del cáncer que sean mejores que el tratamiento estándar actualmente disponible, tanto en eficacia como en seguridad.



# 05

## VIVIENDO CON TNE

Para la mayoría de los pacientes con TNE, vivir con un cáncer poco común puede significar una experiencia emocional por sí misma. Para ellos, su historia se puede dividir en cuatro capítulos.

## Primer capítulo: Algo anda mal.

Para los pacientes, esta es la fase de saber o sentir que algo anda mal con su salud. Es posible que tenga períodos de sentirse bien interrumpidos por episodios con síntomas que se vuelven más frecuentes. El paciente visita a su médico general muchas veces con síntomas vagos de fatiga o “sentirse mal”. El médico puede atribuirlo a distintas causas más comunes como intestino irritable; rubor, erupciones o asma, sin atribuirlo a que en realidad se deben a un TNE.

Debido a repetidos diagnósticos erróneos, los pacientes se sienten frustrados, confundidos y, a veces, deprimidos. Algunos pierden la fe en el sistema médico. Es posible que el paciente haya invertido mucho tiempo y dinero buscando el diagnóstico correcto.

Debido a que los pacientes de TNE visitan a sus médicos en muchas ocasiones, algunos son etiquetados como mentalmente inestables o “hipocondríacos”.

## Segundo capítulo: Diagnóstico

Esto es cuando finalmente se hace un diagnóstico de TNE. Los pacientes experimentan una variedad de emociones en este punto.

- Alivio de que finalmente se haya hecho el diagnóstico correcto y de saber que no se han estado haciendo los enfermos ni vuelto locos.
- Enojo con la comunidad médica por los retrasos y malentendidos en el diagnóstico.
- Confusión.
- Miedo y desesperanza ante lo que depara el futuro.



Los médicos tratantes pueden presentar una imagen confusa de los TNE hacia los pacientes. La nube de palabras a continuación captura diversas formas en que muchos en la comunidad médica actualmente ven los TNE.



Esta etapa puede ser muy difícil. A pesar de que el paciente ya tiene un diagnóstico, muchos son tratados de manera inadecuada, mal manejados y reciben información incorrecta por parte de los médicos que no son especialistas en TNE. Esto es comprensible, dado que los TNE son un cáncer poco común

que recientemente ha comenzado a describirse con mayor exactitud y muchos médicos no han visto a un paciente con TNE en su práctica previa, y, además es posible que no sepan dónde o quiénes son los “expertos” en el tratamiento de este cáncer poco común.

Según el tipo de TNE funcional o no funcional, su ubicación y grado (por ejemplo, crecimiento lento o agresivo), las hormonas que pueden producir y si se han diseminado o no, las opciones médicas y quirúrgicas para manejar los TNE son específicas para cada paciente.

Un plan de tratamiento clínicamente adecuado requiere la evaluación y revisión del historial médico del paciente, por parte de un especialista en TNE junto con un equipo multidisciplinario de TNE.

Muchos estudios clínicos demuestran que el cuidado al paciente con TNE y los resultados a largo plazo se mejoran cuando son administrados por un equipo multidisciplinario neuroendocrino especializado (EMD). Es fundamental que los pacientes con TNE tengan acceso a equipos especializados para garantizar que se los maneje de manera adecuada y reciban los mejores tratamientos disponibles.

Es posible que los pacientes se sientan incómodos por manifestarle a sus médicos que desean una ‘segunda opinión’ de parte de un especialista en TNE; sin embargo, los médicos suelen estar de acuerdo con esto porque están conscientes de que elegir un tratamiento eficaz puede ser muy desafiante. Si obtener una referencia para consultar una segunda opinión a través de su médico tratante no es posible, puede obtenerla de parte de cualquier médico, incluso de un médico de cabecera.

### **Tercer capítulo: Transición**

Durante esta etapa, muchos pacientes ya han comenzado sus tratamientos y/o recibido cirugía para su TNE.

Este es un período de ajuste extremadamente difícil y estresante. Es posible que el paciente se enfrente a desafíos emocionales y físicos para los que estaba preparado, o no estaba informado. Esto puede verse agravado por las reacciones de sus seres queridos, familiares y amigos, que intentan ayudar pero no tienen los conocimientos para hacerlo debidamente.

*“Lo mas problemático y estresante para mi, ha sido financiar el medicamento mensual y la permanencia. Es muy duro tener que afrontar lo que es quedarse a la deriva y sin tratamiento por meses , por no tener un milon cien mil pesos aproximado todos los meses”.*



*Mónica Marchant. Chile.*



## Cuarto capítulo: Vivir con un TNE.

Este es el período de adaptación, cuando después de años de diagnósticos erróneos el paciente sabe que tiene un cáncer, recibe tratamiento y asesoramiento de expertos y comienza a comprender y aprender a 'vivir con un TNE'.

Vivir con un TNE es un desafío y puede tener un impacto significativo en las actividades de la vida diaria, muchos pacientes con TNE necesitan hacer cambios significativos en su rutina.

Surgen muchas preguntas sobre lo que sucederá en el futuro y para muchas personas el impacto en su salud física, mental y emocional es significativo. En general, la mayoría de las personas con TNE se describen a sí mismas con 'buena salud', pero a menudo ocultan los síntomas de fatiga, debilidad muscular, dolor abdominal intermitente, diarrea, erupciones en la piel, dolores de cabeza, ansiedad y depresión.

Es importante que los cuidadores, familiares, amigos y compañeros de trabajo entiendan que, aunque el paciente de TNE aparente estar bien, está luchando contra numerosos síntomas y necesita mucho apoyo.

Es importante que el paciente desarrolle una relación de confianza con su especialista en TNE que le permita ser parte activa en su tratamiento.

Muchos pacientes con TNE describen la sensación de que su identidad ha sido 'robada' y reemplazada por un enfoque abrumador en su enfermedad. Por lo tanto, es vital desarrollar confianza en su especialista de TNE y permitirle compartir esta carga, lo que le dará tiempo para que pueda buscar cosas en la vida que lo empoderen y le den alegría, como la familia, amistades y los hobbies.



## El especialista en TNE

Los pacientes con TNE tienen que ver a su especialista en TNE y a muchos otros miembros del equipo de TNE de forma regular incluido su médico general. Estas visitas médicas son estresantes ya que a menudo hay muchos temas que discutir, preguntas que hacer y las explicaciones se darán dentro de un tiempo limitado durante la consulta o durante los tratamientos ambulatorios en la clínica ambulatoria.

Es vital prepararse para estas consultas y poder aprovechar al máximo el tiempo que pasa con su médico.

- Lleve todos los resultados recientes de patología (análisis de sangre) y radiología al día.
- Tome notas regularmente sobre cómo se siente y lleve estas notas a la consulta.
- Escriba las preguntas que quiere hacer antes de la consulta. Si no entiende las respuestas, no se avergüence de pedir que repitan la respuesta o la reformulen.
- Mantenga un diario de todos sus síntomas relacionados con su TNE aún si parecen menores, incluidos los desencadenantes de los síntomas, su frecuencia y gravedad, y los factores que puedan aliviar los síntomas.
- Lleve a un familiar o amigo de confianza a la consulta médica. Si se siente ansioso, es posible que no escuche todo lo que se dice o que no haga todas las preguntas que quisiera. Es útil tener oídos adicionales para escuchar, y su acompañante puede ayudarlo a asegurarse de que sus inquietudes sean planteadas.

## Recomendaciones

Decidir sobre una estrategia de tratamiento puede ser difícil, por lo que elegir tener una segunda opinión es bastante común.

Es importante que los pacientes sepan que tienen el derecho de saber tanto sobre su pronóstico como desean y que tienen el derecho a conocer la estrategia general de tratamiento, incluidas todas las opciones disponibles si los tratamientos iniciales no logran estabilizar la enfermedad.

Los pacientes tienen derecho a tomar decisiones por sí mismos, incluso si la decisión es contraria a recibir tratamiento médico o de finalizarlo.

Preguntas para hacer durante la consulta

### Generales:

- ¿Qué tipo de TNE tengo?
- ¿Dónde está ubicado el TNE? ¿Se ha diseminado a otras partes de mi cuerpo?
- ¿Cuáles son los factores de riesgo para los TNE?
- ¿Es probable que mi TNE sea causado por factores genéticos? ¿Hay otros miembros de mi familia en riesgo de desarrollar un TNE?
- ¿Es usted un especialista en TNE? ¿Cuántos pacientes con TNE trata al año?
- ¿Puede consultar o referirme a un especialista de TNE?

- ¿Está involucrado o tiene acceso a un equipo multidisciplinario de TNE?
- ¿Dónde puedo encontrar más información sobre mi TNE?

**Sobre exámenes:**

- ¿Qué tipo de histología es mi TNE (la descripción del TNE como se ve en el microscopio)? ¿Un patólogo de TNE con experiencia revisó el tumor?
- ¿Qué otros exámenes debo hacer? (Consulte la sección de diagnóstico. Los exámenes pueden incluir análisis de sangre como la cromogranina A (CgA); análisis de orina en 24 horas (5-AHIA); exploraciones de medicina nuclear funcional (exploración TEP con Galio68, exploración FDG, exploración TEP-TC); TC trifásica del hígado; RM y ecocardiografía.

**En relación con la etapa:**

- ¿Cuál es el grado y la etapa de mi TNE? ¿Qué significa esto?
- Basado en mi grado y etapa, ¿cuál es mi pronóstico?

**Otras opciones:**

- ¿Cuáles son mis opciones de tratamiento?
- ¿Cuál es el plazo previsto para mi plan de manejo de enfermedad? ¿Necesito ser tratado de inmediato?
- ¿Qué tratamientos o combinación de tratamientos recomienda? ¿Por qué?
- ¿Cuál es el objetivo del tratamiento que me está recomendando?
- ¿Cuáles son mis opciones para costear el tratamiento que me está recomendando?



## Tratamientos

- ¿Qué se hará durante el tratamiento y cómo me afectará?
- ¿Con qué frecuencia necesito este tratamiento? (calendarización del tratamiento)
- ¿Tendré que ser hospitalizado para recibir el tratamiento, o este tratamiento se realizará ambulatoriamente?
- ¿Cuáles son los efectos secundarios o los riesgos (a corto y largo plazo) de este tratamiento?
- ¿Cómo puedo prepararme mejor para este tratamiento?
- ¿Qué debo evitar o no hacer mientras recibo este tratamiento?
- ¿Cómo afectará este tratamiento a mi vida diaria? ¿Podré trabajar, hacer ejercicio y realizar mis actividades habituales?
- ¿Este tratamiento trata mis síntomas de TNE?
- ¿Cuáles son los costos de mis tratamientos TNE? ¿Los tratamientos están cubiertos por mi plan de salud o mi seguro?

## Sobre ensayos clínicos

- ¿Qué son los estudios clínicos?
- ¿Hay algún estudio clínico relevante para mi TNE?
- ¿Cuáles son los beneficios y riesgos de participar en un estudio clínico?
- ¿Cómo me controlarán mientras participo en un estudio clínico?
- ¿Cuáles son mis responsabilidades durante un estudio clínico?
- ¿Hay algún costo asociado por participar en el estudio clínico?
- ¿Dónde puedo obtener más información sobre los estudios clínicos para TNE?

## Apoyo

- ¿Qué tipo de apoyo estará disponible para mí? ¿Y para mi familia?
- ¿A quién debo llamar si tengo preguntas o inquietudes fuera de las horas hábiles?
- ¿Puedo comunicarme con usted o con la enfermera para hablar sobre la información adicional que encuentre?
- ¿Conoce algún grupo de apoyo o recursos para pacientes con TNE?
- Me preocupan los costos relacionados con mi TNE: ¿quién puede ayudarme con estas inquietudes?
- ¿Tengo algún tipo de beneficio si es que no pudiera trabajar?

## Terapias complementarias

Las terapias complementarias también se conocen como terapias naturales, tradicionales o alternativas y se pueden dividir en tres categorías principales:

- **Terapias “naturales”:** compuestos herbarios y naturopáticos, medicinas chinas, homeopatía, etc.
- **Técnicas de mente-cuerpo (consciencia):** meditación, relajación, grupos de apoyo, asesoramiento, música o terapia de arte, hipnoterapia, aromaterapia, etc.
- **Terapias físicas:** masajes, yoga, tai-chi, acupuntura, reflexología, pilates, la técnica Alexander, etc.

Los estudios han demostrado que más del 50% de los pacientes con cáncer han usado alguna forma de terapias complementarias además de sus tratamientos médicos convencionales. Para muchos pacientes de TNE, adoptar un enfoque ‘holístico’ de su salud mejora su calidad de vida al abordar sus necesidades dietéticas, físicas, emocionales y espirituales.

Antes de comenzar cualquier medicina o terapia complementaria es importante entender:

- Cómo funciona la terapia.
- ¿La terapia causará daño, tendrá efectos secundarios o habrá contraindicación con otros medicamentos?

Actualmente no hay evidencia científica concluyente acerca del uso de terapias naturales para tratar los cánceres; sin embargo, existe evidencia anecdótica de las técnicas de mente y cuerpo además de las terapias físicas para ayudar con el manejo del dolor, el sueño, el alivio del estrés, la depresión, la ansiedad y la calidad de vida en general.

Es de vital importancia informar a su especialista en TNE sobre cualquier medicamento 'natural' o terapias complementarias, ya que éstas pueden tener un impacto negativo en la enfermedad o contraindicarse con otros tratamientos de TNE.

## **Dieta ¿Por qué la es importante?**

Hay varias razones por las que centrarse en la dieta y la alimentación saludable es importante para los pacientes con TNE.

Comer bien puede:

- Ayudar a sobrellevar el tratamiento de mejor manera.
- Ayudar en la curación. Esto es importante después de la cirugía, quimioterapia, radioterapia u otro tratamiento médico.
- Mejora el sistema inmunológico del cuerpo, su defensa natural.
- Ayudar a mantener el peso y sentirse mejor. Esto es importante incluso si el paciente no está recibiendo tratamiento.

Para aquellas personas que no están perdiendo peso, tienen los síntomas bien controlados y no tienen ninguna otra dieta prescrita, su foco debe ser seguir una dieta saludable. Esta debe ser alta en alimentos como frutas, verduras y cereales integrales, pero bajo en nutrientes como sal, grasas saturadas y azúcares agregados. Se recomienda elegir entre una gama de colores naturales: al menos tres porciones de vegetales y dos de frutas al día.

Es posible que algunos pacientes con TNE deban ser aconsejados de manera específica acerca de la forma de alimentarse. Los pacientes con TNE pancreáticos en particular pueden tener necesidades más complejas y deben buscar orientación de un nutricionista experimentado.

## **Alimentos gatillantes de carcinoide**

Para algunos pacientes, ciertos alimentos y bebidas pueden 'gatillar' síntomas como dolor abdominal, diarrea y sofocos. Los tipos de alimentos y bebidas que causan esta reacción varían.

El método más confiable para identificarlos es escribiendo un diario de alimentos y síntomas durante un período de 2 a 4 semanas, incluyendo los alimentos consumidos, medicamentos y cualquier síntoma experimentado después de las comidas y de tomar los medicamentos.



Si el paciente logra identificar un ‘alimento gatillante’, debe intentar reducir el tamaño de la porción. Si esto no ayuda, es posible que deba excluirlo completamente de su dieta. Los posibles y comunes gatillantes incluyen:

- Tamaño de la comida
- Contenido en grasas
- Aliños, especias y alcohol
- Comidas con contenido moderado a alto de aminas (por ejemplo, queso envejecido, alcohol, pescado ahumado/salado y carne).

## **Problemas comunes y estrategias**

### **Pérdida de peso**

Es importante no ignorar la pérdida de peso. La pérdida progresiva de peso puede ser el resultado de una serie de problemas, por lo que se debe analizar esto con el médico, enfermera especialista y nutricionista.

Consejos generales para aumentar la ingesta:

- Comer ‘poco y con frecuencia’.
- Las comidas y bocadillos pequeños y frecuentes pueden ser más fáciles de manejar en vez de las tres comidas tradicionales diarias.
- Comer bocadillos entre sus comidas.
- Comer cuando se tiene hambre.
- Consumir alimentos precocinados (comidas preparadas, alimentos enlatados, alimentos congelados) cuando se está demasiado cansado para preparar las comidas.

Consejos para aumentar la ingesta de proteínas y energía:

- **Alimentos ricos en proteínas:** carne, pollo, pescado, huevos, productos lácteos (leche, yogur, queso), legumbres y frutos secos.
- **Alimentos ricos en energía:** aceites, nueces, mantequilla, margarina y cualquier otro alimento alto en grasa y azúcar. Use productos lácteos no descremados (por ejemplo, leche entera, queso rico en grasas, yogures enteros, crema).
- **Leche fortificada:** agregar 3-4 cucharadas de leche descremada en polvo a 1 vaso de leche entera.
- **Cereales para el desayuno:** usar leche fortificada o bebidas de suplementos de sabor neutro. Intentar agregar frutas secas, nueces, azúcar, miel, yogur, leche evaporada o crema.
- **Guisos o estofados:** añadir fideos, lentejas o frijoles. Agregar crema o crema ácida.
- **Sopas o salsas:** preparar con leche fortificada o agregar queso rallado, crema, mantequilla o aceite.
- **Postres:** agregar helado, crema, leche evaporada, leche condensada, mermelada, miel, jarabe de maíz, miel de maple (arce), crema de limón, frutos secos, nueces o chocolate.
- **Usar leche fortificada** para hacer postres lácteos (por ejemplo, crema pastelera).
- **Sándwiches, tostadas, galletas simples o papas asadas:** agregue mantequilla, margarina, mayonesa, queso, mantequilla de maní, aceitunas o palta.
- **Verduras:** añadir queso rallado, aceite, mantequilla o margarina.
- **Ensaladas:** usar aceite, mayonesa, crema para ensaladas, aderezo para ensaladas, yogur griego, nueces o semillas.
- Intentar usar leche fortificada en chocolate caliente, batidos u otras bebidas de alta energía.
- Si es necesario, el nutricionista puede aconsejar la ingesta de bebidas de suplemento alimenticio.

Se ha demostrado que el ejercicio regular, como caminar, reduce el desgaste muscular y la fatiga, así como las náuseas y los vómitos, y puede ayudar a algunas personas a dormir mejor.

## Diarrea

En los pacientes con TNE, la diarrea puede ser el resultado de muchos factores, incluidas las hormonas secretadas por los tumores, el tratamiento, la intolerancia a los alimentos o una infección transitoria.

Si se tiene diarrea y no se ha comenzado un nuevo tratamiento, consulte al doctor ya que la causa podría ser una infección.

Aquí hay algunos consejos que pueden ayudar a controlarla:

- Comer poco y con frecuencia.
- Reducir la fibra insoluble (por ejemplo, salvado, germen de trigo) pero aumentar la fibra soluble en la dieta (avena, albaricoques, mermeladas de alto contenido en fruta).
- Cocer y pelar frutas y verduras.
- Tomar jugos colados.
- Ingerir probióticos no lácteos de múltiples cepas (consulte con su médico si está en quimioterapia).

## Gases y distensión

Este problema puede acompañar a la diarrea y el estreñimiento. Aquí hay algunos consejos que pueden ayudar:

- Evitar los alimentos que generan gases (por ejemplo, cebollas, ajo, repollo, legumbres, coliflor, brócoli, frutos secos y comidas picantes).
- Probar una dieta baja en fibra.
- Evitar las bebidas gaseosas y la goma de mascar.
- Comer regularmente. Saltarse las comidas es más probable que provoque gases.
- Masticar bien los alimentos para reducir la cantidad de aire ingerido.
- Controlar sus movimientos intestinales y hablar con su médico o enfermera si el problema persiste.

## Náuseas y vómitos

Se pueden sentir náuseas o tener vómitos por varias razones. Es importante comunicarlo al equipo de tratamiento para que puedan investigar las posibles causas.

Algunas sugerencias para controlarlos:

- Comer pequeñas porciones y en forma frecuente durante todo el día para evitar sentirse hinchado con una sola gran comida.
- Tomar pequeños sorbos de bebidas nutritivas entre las comidas en lugar de hacerlo junto con ellas.
- Si es posible, evitar olores al cocinar.
- Las comidas y bebidas frías usualmente tienen menos olor que las comidas calientes cocinadas.
- Elegir sabores ácidos (por ejemplo, jugos cítricos, sorbetes y crema de limón) y alimentos que contengan o sean saborizados con menta.
- Comer galletas simples, crackers o tostadas secas.
- Evitar los alimentos altos en grasas.
- Probar agregando jengibre a los alimentos o bebidas (por ejemplo, como extracto en jugos caseros o rallado en las ensaladas).

## ¿Cuándo pedir ayuda?

Es importante tener en cuenta que esta es sólo una guía muy básica. Es importante que el paciente discuta sus necesidades con su equipo de tratamiento, especialmente si tiene pérdida de peso, diarrea o cualquier otro síntoma que se mantenga en el tiempo.





Uno de los principales pilares de trabajo de Fundación GIST Chile es el Apoyo y Acompañamiento. Es por ello que periódicamente nos reunimos pacientes, familiares y acompañantes para compartir experiencias junto a los psicólogos que nos acompañan en este camino que nos ha tocado vivir luego de haber sido diagnosticados con diferentes tipos de cánceres gastrointestinales. Si usted quiere participar de estas reuniones, contáctenos. Llámenos al +562 2207 5556, o escríbanos a: [contacto@gistchile.cl](mailto:contacto@gistchile.cl), Nos pondremos en contacto con usted ofreciendo nuestra plataforma de información.

Así mismo, para saber de nosotros, síganos en  
Facebook: GIST Chile @gistchile,  
Instagram: gist\_chile,  
Twitter: gistchile  
y visite nuestra página web: [www.gist.cl](http://www.gist.cl)

## Glosario

¿Qué significa esa palabra?

Utilice este glosario para encontrar los significados de los términos importantes que se destacan en este folleto

**Análogos de la somatostatina:** análogos sintéticos de la hormona peptídica somatostatina, que tienen una vida media en la circulación más larga y se pueden usar para obtener imágenes o como agentes terapéuticos.

**Biopsia:** procedimiento en el que se extrae una pequeña cantidad de tejido del cuerpo y es examinado bajo un microscopio para determinar si hay un tumor.

**Calcitonina:** hormona peptídica de 32 aminoácidos producida por las células C de la glándula tiroides que modula los niveles de calcio en la sangre al oponerse a los efectos de la hormona paratiroidea, que causa la liberación de calcio del hueso. La calcitonina funciona para disminuir los niveles de calcio en la sangre al inhibir los osteoclastos que limitan la actividad de las células óseas y reducen la absorción y reabsorción de calcio en el intestino y el riñón, respectivamente. La calcitonina también es secretada por los carcinomas medulares de la tiroides y, en ocasiones, por otros tumores neuroendocrinos.

**Carcinoide:** tiene el mismo significado que TNE o TNE-GEP (ver más abajo). Las palabras pueden ser usadas en lugar de otras.

**Carcinoma:** cáncer que comienza en la piel o en los tejidos que recubren o cubren los órganos internos.

**Carga tumoral:** la cantidad de células cancerosas, el tamaño de un tumor o la cantidad de cáncer en el cuerpo de una persona.

**Catestatina:** un fragmento de péptido bioactivo de la cromogranina A (aminoácidos 352-2372) que inhibe la liberación de catecolamina de las células cromafines suprarrenales y estimula la liberación de histamina de los mastocitos, regulando así la presión sanguínea.

**Células especializadas:** células que tienen trabajos específicos en el cuerpo. Comienzan como células no especializadas, también conocidas como células madre, que están presentes en bebés que aún están en el útero. Las células no especializadas pueden convertirse en cualquier tipo de célula. El ADN en la célula determina el tipo de células en que se convertirán. Las células luego crecen y cambian de forma, convirtiéndose en células especializadas.

**Células no especializadas:** también conocidas como células madre. Estas células están presentes en bebés aún en el útero. Se pueden convertir en cualquier tipo de célula. El ADN en la célula determina el tipo de células en que se convertirán. Las células luego crecen y cambian de forma, convirtiéndose en células especializadas con trabajos específicos en el cuerpo.

**Crisis carcinoide:** un colapso cardiopulmonar potencialmente mortal causado por la liberación repentina en la circulación sistémica de aminas vasoactivas y péptidos de un TNE. Puede ocurrir como resultado de un evento (por ejemplo, comida, alcohol, ejercicio o una administración de drogas) o durante un estudio de diagnóstico provocativo, como una pentagastrina u otras pruebas. La embolización hepática puede generar este evento después de un infarto masivo del tumor. A menudo se necesita un análogo de la somatostatina intravenosa y antecedentes apropiados del corazón y la sangre para abordar los cambios peligrosos en la función del corazón y la sangre.

**Cromogranina A (CgA):** se ha demostrado que la detección de niveles plasmáticos elevados de CgA es un biomarcador sensible para los tumores neuroendocrinos.

**Diferenciación/células diferenciadas:** en las células tumorales, la diferenciación se refiere a qué tan desarrolladas están las células. Las células tumorales diferenciadas se parecen a las células normales. Las células tumorales

indiferenciadas o poco diferenciadas no tienen la estructura de las células normales, y no funcionan de la misma manera que las células normales. Las células tumorales poco diferenciadas suelen tener una mayor probabilidad de ser malignas.

**Duodeno:** la primera parte del intestino delgado, conectada al estómago. El duodeno recibe enzimas del páncreas y sustancias químicas del hígado y la vesícula biliar para ayudar con la digestión.

**Factor liberador de la hormona de crecimiento (FLC):** un químico liberado por el cerebro que le indica a la glándula pituitaria que produzca la hormona del crecimiento.

**Gastrina:** hormona liberada por el páncreas que le dice al estómago que produzca ácidos y enzimas digestivas.

**Gastrinoma:** tumor neuroendocrino derivado de células G, principalmente (60%) que ocurre en el duodeno, que sobre produce y secreta gastrina, lo que da lugar al gastrinoma respectivo. Los síntomas típicos de un gastrinoma están relacionados con la ulceración péptica y la producción excesiva de ácido (por ejemplo, dispepsia, síntomas de reflujo ácido, dolor abdominal, sangrado gastrointestinal y perforación duodenal). La diarrea secretora también es causada debido a la alta producción gástrica en el duodeno que neutraliza las enzimas pancreáticas.

**Gastritis atrófica:** Inflamación crónica del estómago, especialmente en el fundus gástrico caracterizada por mucosa atrófica, disminución de la secreción de ácido, aumento de los niveles de gastrina e hiperplasia de las células tipo enterocromafines que produce un aumento de los niveles de CgA y la producción de histamina.

**Gastritis atrófica crónica tipo A:** inflamación crónica del estómago generalmente causada por una respuesta autoinmune asociada con la pérdida de células parietales de focos de hiperplasia de células endocrinas (ECL, por su sigla en inglés).

**Glándula suprarrenal:** glándula que se encuentra cerca de la parte superior del riñón y que crea hormonas, como la adrenalina y el cortisol. Su cuerpo tiene 2 glándulas suprarrenales.

**Agresivo:** un término utilizado para describir la velocidad o el grado en que un tumor crece y se propaga.

**Glucagón:** hormona liberada por el páncreas que eleva los niveles de glucosa (azúcar) en la sangre.

**Glucagonoma:** TNE pancreático derivado predominantemente de células alfa del páncreas que secretan glucagón. La secreción inapropiada de glucagón por las células tumorales puede causar diabetes, mellitus, caquexia, anemia, trombosis venosa, eritema necrolítico migratorio, diarrea y síntomas neuropsiquiátricos.

**Grado:** Un sistema de clasificación de células tumorales. Las células se clasifican según el aspecto que tengan bajo el microscopio y la rapidez con que el tumor crezca y se disemine. Los tumores de grado bajo (grados 1 y 2) se parecen al tejido que los rodea. Son menos agresivos. Los tumores de grado alto (grados 3 y 4) no se parecen al tejido que los rodea. Son más agresivos.

**Hiperglucemia:** Tener niveles altos de glucosa (azúcar) en la sangre. Los síntomas incluyen sequedad de boca, sed, micción frecuente (incluso en la noche), visión borrosa y sequedad y picazón en la piel.

**Hipocalemia:** niveles bajos de potasio (sal) en la sangre. Puede ser causada por la diarrea.

**Insulina:** una hormona liberada por el páncreas que reduce los niveles de glucosa (azúcar) en la sangre.

**Hipocloridria:** Tener niveles bajos de ácido clorhídrico en el estómago. Los

síntomas incluyen halitosis (mal aliento), acidez estomacal, hinchazón o eructos, gases inmediatamente después de comer e indigestión.

**Hipoglucemia:** niveles bajos de glucosa (azúcar) en la sangre. Los síntomas incluyen mareos, dolor de cabeza, cansancio y confusión.

**Hormona:** una sustancia, generalmente una proteína, que se libera y viaja a través del torrente sanguíneo a diferentes órganos. Las hormonas ayudan a controlar el funcionamiento de algunos órganos del cuerpo.

**Insulinoma:** TNE pancreático derivado predominantemente de células beta del páncreas que es benigno en el 90% de los casos. El tumor secreta la insulina en exceso, causando síntomas intermitentes de hipoglucemia (es decir, trastornos visuales, irritabilidad, comportamiento extraño, sudoración, cefalea, taquicardia, ansiedad, somnolencia, parestesia, etc.). En casos más severos, pueden ocurrir convulsiones, estupor, coma e incluso daño cerebral permanente.

**Lesiones:** áreas de tejido anormal que pueden o no ser cancerosas.

**Metástasis:** diseminación de un tumor de una parte del cuerpo a otra. Las palabras 'localizado', 'regional' y 'distante' a veces se usan para describir cuánto se ha propagado un TNE.

**Páncreas:** un órgano que produce hormonas y enzimas que ayudan a su cuerpo a digerir los alimentos.

**Pelagra:** una condición causada por niveles bajos de niacina (una vitamina B) en la sangre. Los síntomas incluyen diarrea, erupción cutánea escamosa, confusión mental, cambio en el color de la piel y una membrana mucosa inflamada.

**Péptido intestinal vasoactivo (PIV):** sustancia liberada por el páncreas que causa diarrea acuosa.

**Proteínas:** los componentes básicos del tejido y otras estructuras en el cuerpo. Una enzima es un tipo de proteína que causa cambios químicos en el cuerpo.

**Quimioterapia:** el uso de medicamentos para destruir las células cancerosas, generalmente afectando su capacidad para crecer.

**Radiación:** una forma de terapia utilizada para matar las células cancerosas al dañar su ADN. La radiación también puede dañar las células normales, por lo que el tratamiento debe planificarse cuidadosamente para disminuir los efectos secundarios.

**Radiología:** El uso de la radiación para tratar o diagnosticar enfermedades.

**Radioterapia:** el uso de radiación de alta energía para destruir las células cancerosas y reducir el tamaño de los tumores. La radiación puede provenir de una máquina externa del cuerpo o de un material radioactivo que se coloca en el interior del cuerpo cerca de las células cancerosas.

**Serotonina:** una hormona producida por ciertos tipos de células en el cuerpo, principalmente en el tracto gastrointestinal. La serotonina ayuda con varias funciones, una de ellas es la digestión.

**Sibilancias:** un silbido producido durante la respiración que se produce cuando las vías respiratorias se bloquean parcialmente. Algunos tumores pueden comprimir una vía aérea y causar el bloqueo.

**Síndrome:** un conjunto de síntomas que ocurren juntos. Un síndrome puede ser un signo de cierta enfermedad o puede significar que hay una mayor probabilidad de desarrollar la enfermedad. Por ejemplo, el síndrome de hipoglucemia puede ser causado por un tipo de TNE llamado insulinoma, y el síndrome de Zollinger-Ellison puede ser causado por un tipo de TNE llamado gastrinoma.

**Síndrome carcinoide:** un conjunto de síntomas que se producen cuando un TNE en funcionamiento libera la hormona serotonina. Los síntomas pueden ser repentinos o severos.

**Síndrome de Cushing:** Hipersecreción de cortisol de la corteza suprarrenal, que puede ser secundaria a la hipersecreción de HACT de la hipófisis, lo que resulta en un rápido aumento de peso, especialmente en el tronco y la cara

con preservación de las extremidades (obesidad central), crecimiento de las almohadillas de grasa a lo largo la clavícula y la parte posterior del cuello (joroba de búfalo) y una cara redonda a menudo denominada “cara de luna”. Otros síntomas incluyen sudoración excesiva, adelgazamiento de la piel y hematomas, fatiga, osteoporosis y diabetes. Cushing fue un pionero en el manejo de tumores hipofisarios.

**Síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1:** un trastorno genético hereditario causado por mutaciones de la línea germinal en el gen NEM-1 (menina). está en el cromosoma 11q13 que se asocia con un mayor riesgo de desarrollar múltiples tumores cancerosos y no cancerosos en glándulas como la paratiroides, la pituitaria y el páncreas. Este trastorno afecta a aproximadamente 1 de cada 30000 personas.

**Síndrome de Von Hippel-Lindau:** un trastorno genético hereditario asociado con angioma renal, carcinoma de células renales y feocromocitoma (un tumor neuroendocrino de la médula de las glándulas suprarrenales). El trastorno es causado por mutaciones del gen supresor de tumores VHL en el brazo corto del cromosoma 3.

**Síndrome de Zollinger-Ellison:** un trastorno causado por la secreción excesiva de gastrina de un tumor neuroendocrino duodenal o pancreático que resulta en diarrea secretora excesiva y úlceras pépticas intratables o muy difíciles de tratar.

**Sistema endocrino:** Un grupo de glándulas y órganos que controlan diferentes funciones corporales produciendo y liberando hormonas.

**Somatostatina:** una hormona que detiene la liberación de otras hormonas, como la gastrina, la insulina, glucagón y serotonina (consulte las definiciones de estas hormonas en este glosario).

**Timo:** órgano cerca de la base del cuello que produce células que combaten las infecciones.

**Tiroides:** una pequeña glándula en el cuello, justo debajo de la piel debajo de la manzana de Adán. Produce hormonas tiroideas que controlan el metabolismo.

**TNE funcional:** Un TNE que libera hormonas y puede causar muchos síntomas diferentes. También provoca un TNE secretor.

**TNE Gastroenteropancreáticos (TNE-GEP):** un TNE que con mayor frecuencia comienza en el tracto gastrointestinal o el páncreas

**TNE no funcional:** un TNE que no libera hormonas. Este tipo de TNE solo puede causar síntomas cuando crece. También se llama TNE no secretor.

**Tracto gastrointestinal (GI):** otro nombre para el sistema digestivo. Incluye la boca, garganta, esófago, estómago, intestino delgado, intestino grueso, recto y ano.

**Tumor:** un crecimiento o masa anormal en el cuerpo causado cuando las células crecen fuera de control o no mueren cuando se supone que deben hacerlo. Un tumor puede ser no canceroso (benigno) o canceroso (maligno).

**Úlcera:** una llaga redonda en la que el ácido estomacal y el jugo digestivo se “comieron” el revestimiento del estómago o el duodeno.

## **Acerca de la Fundación Unicornio:**

La Fundación Unicornio se formó en 2009 por el Dr. John Leyden (presidente y cofundador) y Simone Leyden (directora general y cofundadora) debido a la experiencia que tuvieron con el diagnóstico de su hermana Kate con cáncer neuroendocrino pancreático.

La Fundación es una organización médica independiente sin fines de lucro dirigida a mejorar los resultados de pacientes con TNE.

La misión de la Fundación Unicornio es:

- Ayudar y apoyar a pacientes y cuidadores, a través de grupos de apoyo y acceso a redes de expertos
- Presionar para acceder a investigaciones y tratamientos nuevos y apropiados.
- Concientizar y conocer los cánceres neuroendocrinos dentro de la comunidad médica y público en general.
- Alentar y apoyar la investigación basada en Australia en el área de cánceres neuroendocrinos.

Si desea obtener más información sobre la Fundación Unicornio, visite su sitio web [www.unicornfoundation.org.au](http://www.unicornfoundation.org.au) o envíe un correo electrónico a: [info@unicornfoundation.org.au](mailto:info@unicornfoundation.org.au).

## **Acerca de Fundación GIST Chile**

Fundación GIST Chile se ha propuesto como misión, el mejorar la calidad de vida de las personas con cánceres gastrointestinales, respetando su dignidad y autonomía, en las fases de prevención, diagnóstico y tratamiento por medio del acompañamiento, la educación, la información, el apoyo a la investigación y la abogacía.

Su visión, es ser reconocida como una organización sin fin de lucro que contribuye en la reducción de muertes por cánceres gastrointestinales en Chile, y que constituye un aporte a la mejora de la calidad de vida de los pacientes, y sus familiares y / o cuidadores.

Si desea obtener más información sobre Fundación GIST Chile, visite su sitio web [www.gist.cl](http://www.gist.cl) o envíe un correo electrónico a: [contacto@gistchile.cl](mailto:contacto@gistchile.cl)

## Fuentes

Sitios web

[www.netcancerday.org](http://www.netcancerday.org)

<https://www.netpatientfoundation.org/>

[www.incalliance.org](http://www.incalliance.org)

[www.gistchile.cl](http://www.gistchile.cl)

## Agradecimientos

Fundación GIST Chile agradece a The Unicorn Foundation el habernos permitido traducir este manual y adaptarlo para que sea útil en Chile a los pacientes con TNE y a sus familiares y acompañantes.

Agradecemos también al Dr. Marcelo Garrido Salvo por haber revisado los contenidos de la traducción y a Matías Muñoz Medel de STORM, por ayudarnos en la edición del manual.

La traducción e impresión de este manual fue posible gracias a la colaboración de:





FUNDACIÓN

**GIST Chile**

*Cánceres Gastrointestinales*

[contacto@gist.cl](mailto:contacto@gist.cl) | [www.gist.cl](http://www.gist.cl)

Av. Cristóbal Colón 4198 Dep. 606

Las Condes · Santiago · CP 7550387 · Chile