

# *Biblio*GETNE

*Nº9 - marzo 2023*

**ÍNDICE:**

GETNE ACADEMY/

Artículo “Enfermedad Carcinoide Cardíaca”, Comentarios y Bibliografía.

**GETNE** 

Grupo Español de Tumores  
Neuroendocrinos y Endocrinos

**Estimados compañeros y compañeras.  
Os enviamos el noveno número de  
BiblioGETNE, la newsletter dirigida a  
todos los socios de GETNE de manera  
trimestral y en la que se recogen  
diversos artículos científicos.**

**En la newsletter de este mes os  
enviamos el artículo  
“Enfermedad Carcinoide Cardíaca”**

**Esperamos que sea de vuestro interés.**

**Un cordial saludo,  
*El equipo de GETNE ACADEMY***

**[getne.academy@getne.org](mailto:getne.academy@getne.org)  
[getne@getne.org](mailto:getne@getne.org)  
[@GrupoGetne](#)**

# Enfermedad Carcinoide Cardíaca

El síndrome carcinoide es una de las complicaciones hormonales más frecuentes de los tumores neuroendocrinos (TNE). El 30-40% del total de pacientes con TNE presentan síndrome carcinoide, y entre un 20-30% presentan afectación cardíaca; siendo principalmente en pacientes con metástasis hepáticas (87-100%) y TNE de origen intestinal (70%). La afectación cardíaca se debe a la producción excesiva de sustancias vasoactivas por el tumor, principalmente de la serotonina, aunque otras sustancias como las prostaglandinas, histamina o bradiquinina juegan un papel importante. Las válvulas que más se afectan son las derechas (tricúspide y pulmonar) a excepción de la presencia del foramen oval, donde podría afectarse las válvulas izquierdas, ya que las sustancias vasoactivas que provocan dicha complicación se absorben a nivel pulmonar.

La afectación cardíaca supone un peor pronóstico de la enfermedad con una supervivencia global a 3 años de 31% frente a un 68% de los que no presentan afectación cardíaca; aunque según los artículos que se revisen dicha supervivencia puede variar siendo inferior en pacientes con afectación cardíaca.

Hasta el 57% de los pacientes son asintomáticos y los que presentan clínica suele ser derivada de la afectación valvular derecha con aumento de presión venosa yugular, edemas periféricos y ascitis. Para el diagnóstico se recomienda realización de ecocardiograma transtorácico, RM cardíaca y analítica con BNP (sensibilidad y especificidad del 92%), cromogranina A y 5-HIAA en orina de 24 horas. Se ha estudiado que el aumento de los niveles de cromogranina A y BNP durante la enfermedad aumentan la mortalidad, mientras que niveles de 5-HIAA por encima de 300 mg en orina de 24 horas aumentan al doble la posibilidad de padecer enfermedad carcinoide cardíaca. Lo que se recomienda es la realización de una analítica con BNP a los 6 meses del diagnóstico y en caso de que su valor esté por encima de 260 ng/ml realizar un ecocardiograma transtorácico.

# Enfermedad Carcinoide Cardíaca

El tratamiento de la enfermedad carcinoide cardiaca requiere principalmente de un manejo multidisciplinar, tratamiento sintomático de la clínica provocada, manejo de la enfermedad sistémica y tratamiento quirúrgico cardiaco.

Respecto a la mejoría de la sintomatología provocada por el síndrome carcinoide cardiaco se recomienda emplear antagonistas de la aldosterona o tiazidas, aunque se deben usar con precaución porque podrían provocar depleción de volumen; otros tratamientos como digoxina ó IECAs podrían ser útiles, pero no se ha probada su eficacia.

Para el control de la enfermedad sistémica se debe emplear análogos de la somatostatina con respuestas sintomáticas del 70% y bioquímicas del 50%. También se podría plantear la realización de embolización o cirugía hepática para reducir carga tumoral, en el caso de los tratamientos locales a nivel hepático (TAE, TACE) se ha observado un control de la sintomatología en el 75% de los pacientes, aunque existe riesgo de complicaciones como sangrado o fallo hepático, mientras que la cirugía hepática tiene una evidencia limitada de que mejoren el síndrome carcinoide cardiaco.

Lo más efectivo para el control de la enfermedad carcinoide cardiaca sería la realización de una cirugía de recambio valvular. Los pacientes candidatos para la realización de la cirugía serían aquellos con sintomatología moderada o severa, disfunción ventricular moderada/severa o previo a la realización de una cirugía hepática. Para el recambio valvular existen las prótesis metálicas y biológicas. En el caso de las primeras presentan una mayor vida útil aunque requieren de una anticoagulación indefinida y tienen más riesgo de trombosis y sangrado; mientras que las biológicas tienen una mayor degeneración, por lo que menor duración, pero no requieren de una anticoagulación indefinida por menor riesgo de trombosis. A medida que han pasado los años y se han ido publicando revisiones sobre el recambio valvular se ha visto que la mortalidad postoperatoria se ha ido reduciendo, además, se observado una mejoría clínica de los pacientes con un aumento de supervivencia global tras la cirugía

Previo a realizar la cirugía de recambio valvular se recomienda iniciar una infusión de Octreotide 50-100 µg/h administrado 2-12 horas antes del procedimiento, que debe continuar durante la cirugía y se finalizará tras su realización (mínimo 48 horas) una vez el paciente se encuentre estable.

# Guía ENETS de CS y CHD

## Documento de orientación de la Sociedad Europea de Tumores Neuroendocrinos (ENETS) 2022 para el síndrome carcinoide y la enfermedad cardíaca carcinoide

Este primer documento de orientación de ENETS sobre SC, dividida en 6 fases, tiene como objetivo proporcionar una guía práctica para los especialistas de NEN en el diagnóstico y manejo de SC, con especial énfasis en CHD.

- **Materiales y Métodos**
- **Introducción: Antecedentes Generales**
- **Diagnóstico**
- **Terapia**
- **¿Qué no sabemos en CS y CHD?**
- **Resumen**

Enlace a la guía completa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jne.13146>

Autores: Simona Grozinsky-Glasberg, Jose Davar, Johannes Hofland, Rebeca Dobson, Vikas Prasad, Andreas Pascual, Timm Denecke, Margot y Tesselaar, Francesco Panzuto, Anders Albage, Heidi M. Connolly, Jean-Francois Obadia, Raquel Riechelmann, Cristos Toumpanakis

## Comentario

Aunque recientemente se ha publicado la guía ENETs de pacientes con síndrome carcinoide cardiaco (Grozinsky-Glasberg S et al, 2022) existen pocos estudios que recojan resultados y variables predictivas o pronósticas de pacientes con enfermedad carcinoide cardiaca, lo que supone un reto en nuestra práctica clínica diaria.

Desde GETNE Academy nos gustaría realizar una recogida de casos sobre cardiopatía carcinoide en pacientes con TNE, asociada al RGETNE. Si os gustaría participar, poneos en contacto con nuestra secretaria técnica ([getne@getne.org](mailto:getne@getne.org)) con el título “Proyecto Cardiopatía Carcinoide” o conectaos a la próxima sesión de GETNE Academy online.

# **Bibliografía**

- 1- Grozinsky-Glasberg S, Davar J, Hofland J, et al. European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS) 2022 Guidance Paper for Carcinoid Syndrome and Carcinoid Heart Disease. *J Neuroendocrinol*. 2022 Jul;34(7):e13146
- 2- Davar J, Connolly HM, Caplin ME, et al. Diagnosing and Managing Carcinoid Heart Disease in Patients With Neuroendocrine Tumors: An Expert Statement. *J Am Coll Cardiol*. 2017 Mar 14;69(10):1288-1304.
- 3- Jin C, Sharma AN, Thevakumar B, et al. Carcinoid Heart Disease: Pathophysiology, Pathology, Clinical Manifestations, and Management. *Cardiology*. 2021;146(1):65-73.
- 4- Laskaratos FM, Davar J, Toumpanakis C. Carcinoid Heart Disease: a Review. *Curr Oncol Rep*. 2021 Mar 16;23(4):48.
- 5- Connolly HM, Schaff HV, Abel MD, et al. Early and late outcomes of surgical treatment in carcinoid heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:2189–96.

**Secretaría Técnica GETNE**

**MFAR Barcelona**

Balmes 243, Escalera A 5º1ª

08006 Barcelona

Teléfono: +34 93 434 44 12

**Persona de contacto:**

María Montero 690 127 772

**[getne.academy@getne.org](mailto:getne.academy@getne.org)**

**[getne@getne.org](mailto:getne@getne.org)**



**[www.getne.org](http://www.getne.org)**



**@GrupoGetne**