



## CHICA JOVEN CON ECOLUCIÓN TÓRPIDA POR TUMOR ATÍPICO: LA IMPORTANCIA DE SEGUIR INVESTIGANDO



**ALBA TORRES MARTÍNEZ**

Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Tutor: Roberto Díaz Beveridge

### INTRODUCCIÓN

El caso clínico que se presenta es de especial interés por múltiples motivos: se trata de una paciente muy joven diagnosticada de una neoplasia infrecuente y agresiva con gran repercusión clínica desde las primeras fases de la enfermedad. Este caso resalta la importancia de la coordinación entre diferentes ramas médicas para poder tener un mejor abordaje al tratamiento del paciente.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

#### Antecedentes

Se trata de un paciente, mujer, de 32 años, sin antecedentes médico/quirúrgicos de interés.

**Abril de 2017:** la paciente acude a consulta por un cuadro de hiposmia y episodios de amigdalitis pultácea de repetición.

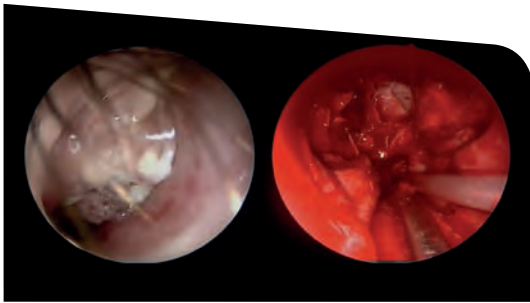
Se solicita una valoración por Otorrinolaringología, que realizó nasofibrolaringoscopia observando una lesión polipoide que ocupaba la totalidad de la fosa nasal derecha.

## Pruebas complementarias

1. Se solicita TAC Facial y RM Maxilofacial en los que se aprecia una masa ovalada en porción anterior de fosa nasal derecha con resorción ósea de tabique nasal, cornetes nasales y cel-dillas etmoidales.
2. Se realiza una biopsia que informa de infiltración tumoral carcinomatosa con diferenciación glandular.
3. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para CK-AE1-3, CK7, discreta expresión de c-kit (CD117), p53m y S100 (periférica), con Ki67 del 40-60%. DNA-HPV negativo.

Se procede a presentar el caso en Comité de Tumores y se decide abordaje inicial mediante cirugía endoscópica nasosinusal.

**Mayo de 2017, intervención:** se realiza septectomía amplia y esfenoideotomía bilateral. (Figura 1)



**Figura 1** Hallazgos quirúrgicos de septectomía amplia y esfenoideotomía bilateral

## Diagnóstico y tratamiento

La biopsia definitiva confirma el diagnóstico de una lesión carcinomatosa compatible con carcinoma adenocármico de glándula salival de tabique nasal, siendo la estadificación pT2N0M0, estadio II.

Ante hallazgo de márgenes positivos en la cirugía, se decide administrar tratamiento adyuvante radioterápico. Se desaconseja tratamiento complementario con quimioterapia ante falta de evidencia suficiente en este tipo histológico.

Se acuerda en realizar un seguimiento estrecho por el alto riesgo de recidiva tanto local como a distancia.<sup>1,2</sup>

## Evolución

**Junio de 2017, metástasis y tratamiento:** aún pendiente de inicio de tratamiento radioterápico,

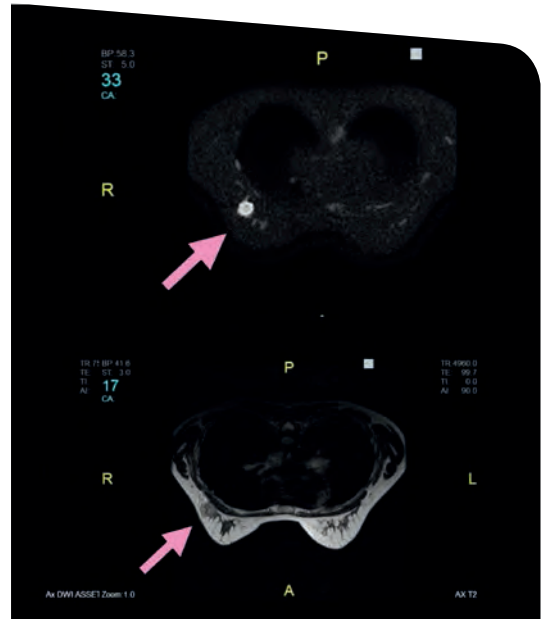
se realizó primera prueba de imagen de control tras la cirugía, en la que se apreciaba una imagen nodular en el espesor del maxilar superior derecho que había aumentado respecto a la Resonancia inicial, compatible con implante metastásico por diseminación perineural y que se confirmó mediante biopsia.

Ante este hallazgo, se decide proceder con un **abordaje quirúrgico** conjunto entre Otorrinolaringología y Cirugía Maxilofacial realizándose una maxilectomía parcial.

Durante el post-operatorio, la paciente acude a consulta al percibir crecimiento de una lesión a través del paladar. Se toma nueva biopsia que resulta compatible con nueva recidiva tumoral de rápido crecimiento.

Se comenta el caso con Oncología radioterápica y se decide replanificación con administración de hasta 70Gy mediante boost con neuronavegación, dada la imposibilidad de nueva resección quirúrgica ante la localización de la lesión y el riesgo de mutilación facial y pérdida de visión.

**Octubre de 2017, metástasis y tratamiento:** tras completar radioterapia, la paciente acude a consulta tras la aparición de un nódulo mamario, duro, inmóvil y adherido a planos profundos. Se solicitó RM mamaria (Figura 2) en la que se observaron nódulos mamarios bilaterales.



**Figura 2** RM mamaria

Se completa el estudio de extensión mediante TAC-TAP (Figura 3) en el que se constata enfermedad metastásica con lesiones mamarias bilate-

rales, nódulos subcutáneos, metástasis pulmonares bilaterales, ganglionares múltiples y óseas.



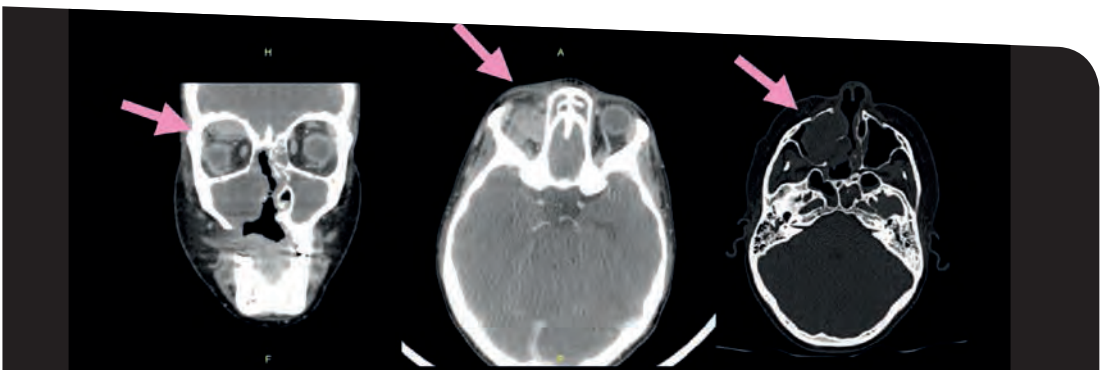
**Figura 3** TACP-TAP dónde se objetiva enfermedad metastásica

Además, la paciente refiere dolor lumbar intenso, por lo que se decidió ingreso para radioterapia paliativa antiálgica (20Gy en 5 fracciones) sobre L5. Se realizó **biopsia de un nódulo mamario que confirmó la recaída masiva de la enfermedad con extensión intramamaria**, hecho totalmente excepcional en este tipo de tumores.

Pese a la insuficiente evidencia científica, dado el comportamiento agresivo y la sintomatología, se decide iniciar quimioterapia con carácter paliativo con objeto de controlar el rápido cre-

cimiento de la enfermedad: esquema Cisplatino/Ciclofosfamida/Adriamicina.<sup>3</sup>

**Diciembre de 2017, progresión:** en la evaluación tras 3 ciclos, se apreció progresión a nivel pulmonar, óseo y aneural izquierdo. En ese momento, se constata, además, progresión a nivel local, con aparición de edema y eritema palpebral acompañado de supuración procedente de saco lagrimal derecho, que acabó provocando una dacriocistitis aguda secundaria a compresión extrínseca del conducto lacrimal. (Figura 4)



**Figura 4** Dacriocistitis aguda secundaria

**Primera línea de tratamiento:** se pauta, conjuntamente con los compañeros de Oftalmología, tratamiento antibiótico y corticoideo intravenoso, logrando mejoría del cuadro clínico. Por otro lado, se solicita refuerzo del abordaje psicológico iniciado desde el diagnóstico

de la enfermedad, tanto para la paciente como sus familiares.

**Segunda línea de tratamiento:** ante la mala respuesta a la primera línea se planteó tratamiento con esquema Cisplatino-Vinorelbina.<sup>4</sup>

**Marzo de 2018, progresión:** sin embargo, en el mes de Marzo, tras dos ciclos de tratamiento, ingresó en dos ocasiones por cuadro de Celulitis facial en contexto de nueva progresión de enfermedad.

**Febrero de 2018, tratamiento de tercera línea:** se solicitan determinaciones moleculares y se decide quimioterapia asociada a cetuximab,<sup>5</sup> iniciando esquema Paclitaxel-Cetuximab, del que recibió únicamente 2 ciclos. La paciente precisa otro ingreso por episodio grave de Celulitis facial, que acaba provocando una perforación ocular por la que precisó intervención quirúrgica con trasplante de córnea derecha.

**Abril de 2018, progresión:** la paciente ingresa de nuevo, esta vez por dolor abdominal intenso por cuadro obstructivo en contexto de progresión de enfermedad a nivel pélvico, asociando también paraparesia progresiva asociada a progresión ósea.

Finalmente, ante situación terminal irreversible, se adoptan medidas exclusivas de control de síntomas y la paciente fallece acompañada por sus familiares, con cuidados y apoyo cercano de todos los especialistas que habían estado implicados en el curso de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

- La evolución de nuestra paciente refleja la importancia de los comités multidisciplinares de tumores para abordar cada caso de manera integral: resulta evidente que la colaboración e implicación de todos los especialistas fue fundamental para afrontar todas las fases y complicaciones que fueron surgiendo durante el camino.
- Cabe también resaltar la necesidad de una coordinación entre distintos centros para poner en marcha ensayos clínicos que permitan poder continuar investigando, también en aquellas neoplasias poco frecuentes que se encuentran más desamparadas.
- Y todo esto sin olvidar, evidentemente, la importancia primordial de los cuidados paliativos en la enfermedad metastásica, tanto de los síntomas físicos, psicológicos y emocionales, como de las repercusiones sociales, laborales y familiares. Esta enfermedad supone una ruptura completa de la vida anterior de los pacientes en todas las esferas, y es ahí donde los oncólogos debemos estar: formándonos para avanzar, y de la mano de los pacientes durante todo el recorrido.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. El caso clínico que se presenta es de especial interés por múltiples motivos: se trata de una paciente muy joven diagnosticada de una neoplasia infrecuente y agresiva con gran repercusión clínica desde las primeras fases de la enfermedad.
2. Ryckman, Kusi et al. Treatment approaches for nasopharyngeal adenoid cystic carcinoma. *Acta oncológica*. 2018;57(7):995-1001
3. Alfieri, Granata et al. Systemic therapy in metastatic salivary gland carcinomas: a pathology-driven paradigm? *Oral Oncology*. 2017;66:58.63
4. Arioldi, Pedani and Cols. Phase II randomized trial comparing Vinorelbine vs Vinorelbine plus Cisplatin in patients with recurrent salivary gland malignancies. *Cancer*. 2001;91:541-547
5. Hitre, Budai et al. Cetuximab and platinum-based chemoradio or chemotherapy of patients with epidermal growth factor receptor expressing adenoid cystic carcinoma: a fase II trial. *BJC*. 2013;109: 1117-1122