

“Tumor epitelial de origen desconocido. Un final inesperado”

Eva Rodríguez Macía Médico de Atención Primaria.
Centro de Salud de Quiroga Lugo, España.

Página | 1

Introducción.

Con frecuencia los pacientes oncológicos padecen a su vez múltiples enfermedades asociadas, unas veces conocidas previamente al diagnóstico neoplásico, otras en cambio como diagnóstico de novo, que en ocasiones comprometen su calidad de vida al añadir un mayor grado de complejidad clínica y tener un gran impacto en su salud. Los interrogantes diagnósticos y sobre todo terapéuticos que a veces suscitan estas comorbilidades, el uso de múltiples tratamientos y las dificultades del seguimiento son realidades que afectan a la calidad de la atención y en definitiva al resultado final de la misma. Estas comorbilidades contribuyen pues a una disminución de la funcionabilidad del enfermo oncológico, paciente con una fragilidad crónica *per se*, y con frecuencia limitan las actuaciones y terapias de su enfermedad tumoral, convirtiéndose en claros limitantes de su calidad de vida y causa final del fallecimiento. El caso que se describe a continuación refleja con gran fidelidad este hecho, pues la aparición temprana de comorbilidades que incurrieron en el proceso oncológico determinó su pronóstico y mala evolución final.

Caso clínico.

Mujer de 44 años, bebedora habitual de 120 g etanol/día e intervenida de cesárea en su segundo embarazo. Entre sus antecedentes familiares destacaban el fallecimiento de su padre por un carcinoma de próstata y de un hermano por un carcinoma de pulmón.

Acudió a consulta a finales de abril de 2012 tras apreciar una tumoración a nivel cervical, indolora, que había aumentado de tamaño de forma rápida los últimos dos meses. No refería clínica alguna asociada, salvo sensación de taponamiento de oído izquierdo sin hipoacusia objetivada. En el examen físico tan sólo se puso de manifiesto la presencia de una gran adenopatía laterocervical izquierda, de unos 5 cm de diámetro mayor, indurada y adherida a planos profundos. Ante la sospecha de un proceso neoplásico la paciente fue

remitida al Servicio de Otorrinolaringología, donde se llevó a cabo una PAAF y una biopsia del ganglio afecto. La anatomía patológica se informó como invasión ganglionar por un carcinoma de estirpe epitelial. Durante los meses de mayo y junio se completó el estudio de despistaje con un TC cervical, que mostró una lesión a nivel del seno piriforme izquierdo con biopsia negativa para malignidad, una endoscopia digestiva alta, una mamografía bilateral, una RMN mamaria, un TC de tórax-abdomen-pelvis y un PET-TC, todos ellos normales. La determinación sanguínea de marcadores tumorales reveló una elevación de Ca 15.3 (270 ng/mL) y Ca 125 (150 ng/mL). La paciente además presentaba una ligera alteración de las transaminasas, siendo el resto del estudio bioquímico completamente normal. Se realizó inmunohistoquímica de la muestra biopsiada, con resultado no concluyente.

Con el diagnóstico de metástasis ganglionar cervical de neoplasia epitelial maligna indiferenciada de origen desconocido, la paciente fue remitida al Servicio de Oncología Médica. Tras su valoración se decidió iniciar tratamiento quimioterápico de inducción basada en esquema TPF (Docetaxel-Cisplatino-Fluoracilo), programándose un total de tres ciclos, con intención de cirugía radical o radioterapia posteriores según la respuesta obtenida. En ese momento la paciente tenía muy buen estado general (PS 1). Con el primer ciclo la paciente presentó un episodio de fiebre neutropénica que requirió ingreso. Aun así recibió el segundo ciclo sin reducción de dosis. Clínicamente se evidenció respuesta satisfactoria de la enfermedad, consiguiéndose una disminución importante del tamaño de la masa cervical. En agosto de 2012, y previo a la administración del tercer ciclo de quimioterapia, la paciente consultó por un cuadro de inicio brusco de dificultad para caminar, inestabilidad en la marcha, pulsión lateral y cefalea. Se decidió ingreso para administración del tercer ciclo y estudio mediante RMN cerebral con objeto de descartar la presencia de afectación metastásica a nivel del SNC, mostrando ésta una masa de 3,2 x 3,4 cm a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo, compatible con un neurinoma del acústico como primera posibilidad (sin poder descartar un meningioma), y secundariamente compresión del cuarto ventrículo e hidrocefalia obstructiva. Durante su estancia se solicitó una consulta a Otorrinolaringología y a Neurocirugía y un TC de control para valorar respuesta.

Tras el alta, a inicios de septiembre, se llevó a cabo la realización de dicho TC, en el que no sólo se confirmó la respuesta tumoral, sino que se encontró también como hallazgo casual un tromboembolismo pulmonar bilateral masivo. La paciente en todo momento se había mostrado asintomática desde el punto de vista respiratorio. Con estos hallazgos fue ingresada en el Servicio de Neumología, donde se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular.

En octubre de 2012 fue valorada en la consulta de Oncología y Neurocirugía para plantear la posibilidad de colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal y tomar una decisión terapéutica sobre la adenopatía cervical (cirugía +/- QT/RDT). Se informó al marido de la enferma, siendo aceptada la cirugía valvular. Sin embargo, la paciente comenzó con deterioro general, cuadros mantenidos de desorientación, afasia sensitiva e incontinencia de esfínteres. Esto motivó su visita en camilla en las siguientes y sucesivas consultas programadas, entre ellas el estudio preoperatorio de Anestesiología. Tras explicar detenidamente a la familia el procedimiento quirúrgico y los riesgos del mismo, se rechazó finalmente la cirugía debido al gran deterioro neurológico del último mes. Se optó entonces, de común acuerdo con Oncología Médica, por manejo sintomático y control en domicilio por parte de Atención Primaria.

La paciente fue dada de alta a su domicilio habitual, una vivienda en el medio rural, donde convivía con su marido (trabajador en horario de mañana), sus dos hijas de siete y catorce años, y su madre, que se convirtió en cuidadora principal. En ese momento presentaba un gran deterioro general (PS 4. PPS 30. Barthel: 100, Braden alto –situación de dependencia total-), con encamamiento casi continuo, tendencia al sueño, ingesta de alimentos triturados por el riesgo de atragantamientos, desorientación ocasional y fenotipo cushingoide debido a la necesidad de tratamiento con esteroides. En este tiempo la masa cervical había aumentado considerablemente de tamaño y presentaba zonas de fluctuación en probable relación con abscesificación de la misma. Como sintomatología predominante destacaban además de la anorexia y astenia progresivas, disnea episódica y estreñimiento pertinaz. Se informó a la familia de la situación clínica de la paciente y del mal pronóstico esperable a corto plazo, y de forma conjunta se decidió la suspensión gradual de la

medicación dadas la dificultad para la ingesta oral y la futilidad en su estado actual.

Los días sucesivos la paciente continuó con deterioro clínico rápidamente progresivo, desarrollando finalmente un cuadro de estupor, dificultad respiratoria y desaturación mantenida. Ante la refractariedad sintomática se procedió a la administración de una perfusión parenteral subcutánea con medicación de confort, siendo exitus cuarenta y ocho horas después del inicio de la misma.

Discusión.

Se trata de una paciente mujer de 44 años de edad, casada y con hijos menores de edad, portadora de un Carcinoma epitelial de origen desconocido en situación de respuesta parcial tras tres ciclos de quimioterapia. El planteamiento inicial de QT de inducción para reducir el volumen tumoral, seguida de cirugía radical +/- radioterapia, se vio truncado tras la aparición de una tumoración pontocerebelosa de naturaleza benigna, probablemente un Neurinoma, que a su vez provocaba hidrocefalia obstructiva con todos los síntomas derivados de la progresión de esta entidad. Este hallazgo condicionó en la paciente un deterioro neurológico rápidamente progresivo que limitó, junto con el TEP encontrado de forma casual, la actitud terapéutica planteada inicialmente. Tras estabilización del tratamiento con heparinas, se planteó a la familia la posibilidad de colocar una válvula de derivación de cara a una mejora de su estado neurológico, para después retomar el tratamiento de su proceso tumoral. A pesar de su aceptación inicial, debido al devenir evolutivo de la enfermedad cerebral, la familia desistió finalmente de la idea de realizar cualquier procedimiento invasivo.

A pesar de la juventud de la paciente y la presencia de hijos pequeños en el núcleo familiar, cabe destacar que la familia finalmente decidió no continuar con medidas terapéuticas agresivas, pero sí mantener todas aquellas encaminadas a su bienestar. En las entrevistas con Atención Primaria el esposo fue informado en todo momento de las consecuencias de la no intervención e incluso animado a la realización de la misma para evitar un desenlace fatal, pero el deterioro experimentado por la paciente influyó en la

decisión final de no realizar medidas no exentas de riesgo, que podrían además aumentar el sufrimiento de la paciente.

Ante este caso se plantea el dilema de tratar una enfermedad benigna que puede ser potencialmente mortal si no se interviene a tiempo, pero cuya cirugía tampoco está exenta de riesgos, o bien dejarla evolucionar sabiendo el desenlace final.

Durante todo el proceso se permitió a la familia la participación activa en la toma de decisiones, optándose por mantener a la paciente confortable en su domicilio, rodeada de los suyos. En ningún momento de la evolución se precisó hospitalización, pues la paciente recibía muy buena atención por parte de su madre y la familia pudo colaborar en sus cuidados, contando con el apoyo y soporte del equipo de Atención Primaria. Los días previos al fallecimiento mantuvo un nivel de conciencia muy bajo, sin episodios de agitación y ajena a todo tipo de sufrimiento. Murió tranquila y sin dolor, rodeada de sus seres queridos.

Conclusión.

Este caso es un fiel reflejo de que con frecuencia la evolución esperada de una enfermedad neoplásica cambia su rumbo con la aparición de comorbilidades que obligan a retrasar las medidas terapéuticas preestablecidas y, como en este caso, ensombrecen el pronóstico. La decisión última sobre la enfermedad recae en el paciente o en su defecto en los familiares, como garantes del deseo de aquel. Cabe señalar además que esta enfermedad intercurrente con el proceso neoplásico es con frecuencia la causa final de la muerte, y obliga a que los cuidados paliativos se precisen de manera prematura.

En este caso el trabajo realizado por el médico de Atención Primaria, responsable final de la paciente, fue tanto asegurar el confort de ésta como apoyar a la familia y estar a su lado. Ser, en definitiva, su sustento emocional, no sólo durante el proceso de la enfermedad sino también en el acompañamiento en el proceso de un duelo que se prevé complicado.

A modo de reflexión final, no debemos olvidar que el fin último del médico como profesional es evitar el sufrimiento y ayudar al bien morir, apoyando a la familia

del moribundo antes, durante y después de este doloroso proceso. Como decía Petrarca en uno de sus versos en toscano antiguo –*“Ch’un bel morir, tutta una vita onora”*- (*“un morir hermoso puede honrar la vida entera”*).

Agradecimientos.

A Miguel Ángel Núñez Viejo, médico de la Unidad de Cuidados Paliativos del Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, por todo lo que aprendí en su unidad y por su dedicación desinteresada.

A Oscar Veiras del Río, médico de Urgencias Extrahospitalarias del PAC de Quiroga-Caurel, por su ayuda inestimable.

A Fernando Gómez Pérez, médico de la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Comarcal de Monforte de Lemos, por su disponibilidad en todo momento.

Bibliografía.

1. Marité Palma Díaz, Ramón Hinojosa, Lourdes Olivia Vales Hidalgo. Tumores del ángulo pontocerebeloso. Posibles causas de un diagnóstico tardío. Arch Neurocién (Mex) 2007;12(3):166-170.
2. Vicente Escorihuela-García, Ignacio Llópez-Carratalá, Miguel Orts-Alborch, Jaime Marco-Algarra. Evolución clínica y radiológica de un grupo de neurinomas del acústico no tratados. Acta Otorrinolaringol Esp 2014;65(4):219-224.
3. Cotarelo M, Guerra Vales J. Manejo terapéutico del cáncer de origen desconocido por grupos patológicos. Rev Clin Esp 2009;209(9):439-443.
4. J.L. López González, F. Navarro Expósito, R. Molina Vilaverde, M. Álvarez-Mon Soto. Enfermedades oncológicas. Cáncer de cabeza y cuello. Medicine 2013:11.
5. Nicolás Samprón, Xabier Altuna, Mikel Armendáriz, Enrique Urculo. Tratamiento del neurinoma acústico gigante. Neurocirugía 2014; 25:247-60.
6. Carla Reigada, Eugenia Ribeiro, Anna Novellas. Capacidades familiares para cuidar de enfermos oncológicos: un estudio cualitativo. Med Paliat 2015;22(4):119-126.
7. F.J. Gala León, M. Lupiani Jimenez, R. Raja Hernández, C. Guillén Gestoso, J.M. González Infante, M.C. Villaverde Gutiérrez et al. Actitudes

psicológicas ante la muerte y el duelo. Una revisión conceptual. Cuadernos de Medicina Forense 2002:30

8. Muñoz Cobos F, Espinosa Almendro JM, Portillo Stempel J, Rodríguez González de Molina G. La familia en la enfermedad terminal. Medicina de Familia (And) 2002:3(3).
9. J Lang F, Quill T. Making decisions with families at the end of life. Am Fam Physician 2004;70:719-23,725-6.
10. M. Sanz Sanz, M.J. Castillo Lizárraga. El cuidador principal: manejo de los problemas de afrontamiento. Jano 2007:1.639.
11. Juan Gervás. Morir en casa con dignidad. Una posibilidad, si hay apoyo y cuidados de calidad. Gaceta médica de Bilbao. 2011.