



Carcinoma broncogénico no microcítico y síndrome de Peutz-Jeghers

Sr. Director: En el síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) se asocian pólipos gastrointestinales múltiples de tipo hamartomatoso con pigmentación melánica de la mucosa bucal, labios, manos, pies y en ocasiones región perianal. Las personas afectadas por este síndrome presentan un incremento del riesgo de presentan neoplasias malignas¹, sobre todo gastrointestinales, pero también genitales, mamarias y pancreáticas, pero son escasos los casos publicados en que se asocie a carcinoma broncogénico no microcítico. Presentamos un caso en el que se asocian ambas enfermedades.

Varón de 43 años de edad, fumador de 18 paquetes/año, diagnosticado de SPJ hacía 20 años, con intervención, hacía 12 años, de un nódulo mamario derecho, de características histológicas benignas. Acudió por presentar tos, expectoración hemoptoica y dolor de características pleuríticas en el hemitórax derecho, de una semana de evolución. No había otros signos o síntomas torácicos, ni de otros órganos o sistemas. En la exploración física destacaba la presencia de melanosos perioral y el resto era normal. El hemograma, los estudios bioquímicos y de coagulación, así como las pruebas funcionales respiratorias, fueron normales. La radiografía de tórax

mostró una masa parahiliar derecha y una imagen nodular más periférica, con pérdida de volumen del lóbulo superior derecho. La tomografía computarizada (TC) reveló una masa en la porción superior del hilio pulmonar derecho, en continuidad con la arteria pulmonar derecha, el bronquio principal derecho, el bronquio lobular superior y sus ramas; se visualizó también una imagen nodular más periférica que llegaba a entrar en contacto con la pleura, y en el mediastino se observaban adenopatías, la mayor de 2,5 cm de diámetro, en el área paratraqueal derecha. La fibrobroncoscopia demostró una obstrucción de la entrada al bronquio lobular superior por una infiltración tumoral de su pared anterior y de la zona de vecindad del principal, de la cual se tomó biopsia, cuyo resultado fue de carcinoma broncogénico de células grandes. La TC abdominal no mostró alteraciones en esa zona. La gammagrafía ósea fue normal. La TC cerebral con contraste demostró la presencia de una única lesión metastásica en la región parietal derecha (estadio IVc). Se indicó tratamiento con radioterapia cerebral y quimioterapia².

En adenocarcinomas de pulmón existe una elevada frecuencia de mutaciones (probablemente más del 30%) en las 2 copias del gen *LKB1*³. Estas mutaciones son somáticas, es decir, sólo están presentes en el tejido tumoral y no en el tejido sano, y por lo tanto no se heredan. Por otra parte, los pacientes con SPJ tienen mutaciones germinales en el gen *LKB1*⁴, con lo cual ya está presente en el tejido normal, aunque sólo en uno de los 2 cromosomas. Cuando estos pacientes desarrollan tumores, entre ellos el carcinoma broncogénico no microcítico, estas neoplasias tienen las 2 copias del gen mutadas.

La revisión mediante fibrobroncoscopia no demostró la presencia de lesiones hamartomatosas, por lo que el desarrollo de esta neoplasia primaria debe de ser independiente⁵ y debe de estar relacionado con los factores genéticos comentados.

G. Estrada Trigueros, A. López-Encuentra y C. García Quero
Servicio de Neumología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

1. Stolte M. Esophageal, gastric and colorectal tumors. *Verh Dtsch Ges Pathol.* 2001; 85:208-11.
2. Grupo de trabajo de SEPAR. Normativa actualizada (1998) sobre diagnóstico y estadificación del carcinoma broncogénico. *Arch Bronconeumol.* 1998;34:437-52.
3. Sánchez Céspedes M, Parrella P, Esteller M, et al. Inactivation of *LKB1/STK11* is a common event in adenocarcinomas of the lung. *Cancer Res.* 2003;62:3659-6.
4. Scott RJ, Crooks R, Meldrum CJ, et al. Mutation analysis of the *STK11/LKB1* gene and clinical characteristic of an Australian series of Peutz-Jeghers syndrome patients. *Clin Genet.* 2002;62:282-7.
5. Hirano S, Taquiguchin Y, Igari H, Hiroshima K, Watanabe R. A case of pulmonary adenocarcinoma accompanied by superior vena caval thrombosis in a patient with Peutz-Jeghers syndrome. *Jpn J Clin Oncol.* 2002;32:307-9.