

Síndrome de Pancoast e infiltración tumoral endobronquial como primera manifestación de un linfoma de Hodgkin

C. Montero^a, G. Deben^b, M. de la Torre^c, A. Álvarez^d y H. Vereza^a

^aServicio de Neumología. Hospital Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

^bServicio de Hematología. Hospital Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

^cServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Juan Canalejo. A Coruña. España.

La causa más frecuente del síndrome de Pancoast es un carcinoma broncogénico. Otras causas menos frecuentes son metástasis de tumores sólidos, otros tumores intratorácicos, infecciones y neoplasias de estirpe hematológica. El síndrome de Pancoast por un linfoma es muy raro y los casos descritos corresponden fundamentalmente a linfomas no Hodgkinianos. En una revisión de la bibliografía encontramos un único caso de linfoma de Hodgkin, pero que se manifestó durante la recidiva de la enfermedad. Nosotros aportamos un caso de linfoma de Hodgkin de tipo esclerosis nodular cuya primera manifestación clínica fue este síndrome y cuyo diagnóstico inicial se realizó mediante biopsia bronquial.

Palabras clave: Linfoma de Hodgkin. Síndrome de Pancoast. Diagnóstico. Biopsia bronquial.

Introducción

El síndrome de Pancoast es poco frecuente y, habitualmente, secundario a un carcinoma broncogénico de estirpe epidermoide o adenocarcinoma. Otras causas son metástasis de tumores sólidos, otros tumores intratorácicos primarios¹ y, de forma excepcional, infecciones² y tumores de estirpe hematológica³⁻⁵. El síndrome de Pancoast como primera manifestación de un linfoma de Hodgkin es excepcional. En una revisión de la bibliografía encontramos un único caso que presentó este síndrome, pero durante la recidiva de la enfermedad⁶.

Nosotros aportamos el caso de una paciente con síndrome de Pancoast secundario a un linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular, cuyo diagnóstico pudo confirmarse mediante broncofibroscopia. Destacamos la rareza de un linfoma de Hodgkin cuya primera manifesta-

Pancoast Syndrome and Endobronchial Tumor Infiltration as the First Manifestation of Hodgkin Lymphoma

The most common cause of Pancoast syndrome is bronchogenic carcinoma. Other less common causes are solid tumor metastases, other chest tumors, infections, and hematologic neoplasms. Pancoast syndrome due to lymphoma is very rare, and cases described in the literature are essentially associated with non-Hodgkin lymphomas. In a review of the literature we found a single case of Pancoast syndrome secondary to a Hodgkin lymphoma; however, the syndrome manifested during recurrence of disease in that patient. We report a case of nodular sclerosis Hodgkin lymphoma which first manifested clinically as Pancoast syndrome and which was initially diagnosed by bronchial biopsy.

Key words: Hodgkin lymphoma. Pancoast syndrome. Diagnosis. Bronchial biopsy.

ción fue una gran masa pulmonar que ocasionó este síndrome y la extensa infiltración tumoral endobronquial que permitió el diagnóstico mediante biopsia bronquial.

Observación clínica

Mujer de 51 años, ex fumadora desde hacía 6 años de 20 paquetes año, con antecedentes de dermatitis atópica y asma bronquial desde la infancia, que en la actualidad no realizaba ningún tratamiento. El último año había tenido tos y disnea, fundamentalmente en relación con el ejercicio, lo que atribuía a su proceso asmático. Tres meses antes del ingreso presentó ptosis palpebral izquierda, sin pérdida de visión, y posteriormente dolor en el hombro y la escápula izquierda, irradiado al brazo izquierdo, así como aumento de la tos y fiebre de 38 °C. En la exploración física se confirmaron la temperatura de 38 °C y la ptosis palpebral izquierda con pupila izquierda miótica pero reactiva. No se detectaron otras alteraciones neurológicas. En el cuello se observaban 2 microadenopatías supraclaviculares izquierdas y una adenopatía de mayor tamaño lateral derecha. La auscultación cardiopulmonar fue normal y no se observaron visceromegalias abdominales ni adenopatías en otras regiones.

Correspondencia: Dra. C. Montero.

Pza. Gaitéira, 7, 6.º C. 15006 A Coruña. España.

Recibido: 1-10-2003; aceptado para su publicación: 12-11-2003.

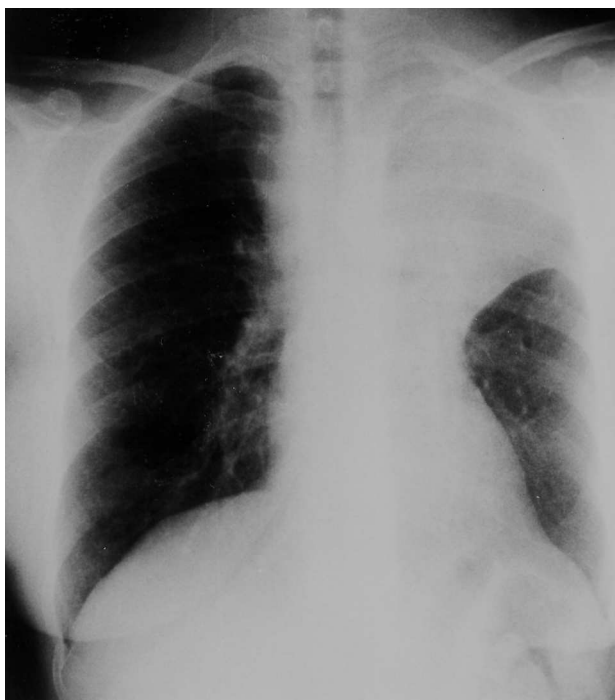


Fig. 1. Masa que ocupa todo el lóbulo superior izquierdo y ensanchamiento mediastínico por adenopatías.



Fig. 2. Tomografía axial computarizada torácica donde se observa una masa sólida en el vértice pulmonar.

El valor de hemoglobina era de 11,6 g/dl, el hematocrito del 36%, el recuento de leucocitos de $10,9 \cdot 10^9/l$ (un 74% polimorfonucleares y un 21% linfocitos), plaquetas de $685 \cdot 10^9/l$ y velocidad de segmentación de 63 mm. La glucosa, urea, ácido úrico, colesterol, triglicéridos, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas A, M y G fueron normales. La fosfatasa alcalina era de 477 U/l (valor normal [VN]: 91-258), bilirrubina total de 0,28 U/l, lactodeshidrogenasa de 546 U/l (VN: 219-439), aspartatoaminotransferasa de 28 U (VN: 5-40), alaninaaminotransferasa de 43 U (VN: 5-40) y gammaglutamiltranspeptidasa de 198 U (VN: 7-65). Las serologías de hepatitis B y C fueron negativas. El sedimento de orina fue normal. La gasometría arterial y la espirometría estaban dentro de los límites normales.

En la radiografía de tórax (fig. 1) se observaba una gran masa que ocupaba todo el lóbulo superior izquierdo. En la tomografía axial computarizada se comprobó su naturaleza sólida,

sin cavitación ni calcificaciones, con un diámetro de 6-5 cm en el lóbulo superior izquierdo (fig. 2) y adenopatías en la ventana aortopulmonar, región subcarinal y paratraqueal derecha. En el abdomen y la pelvis no se observaban alteraciones.

Se indicó broncofibroscopia que mostró una mucosa irregular, edematosa e hiperémica que estenosaba parcialmente el bronquio y segmentos del lóbulo superior izquierdo. Las biopsias bronquiales confirmaron la infiltración por un proceso tumoral constituido fundamentalmente por linfocitos con nucléolos muy prominentes y binucleados, algunos de gran tamaño y con aspecto de células de Reed-Sterberg. El estudio con anticuerpos monoclonales mostró que estos linfocitos presentaban mayoritariamente un fenotipo T y sólo había aislados linfocitos B. Los linfocitos de mayor tamaño tenían positividad con el marcador CD30 y negatividad con los marcadores CD3 y CD20. Posteriormente se realizó una biopsia de la adenopatía cervical derecha, que mostró un aspecto microscópico e inmunohistoquímico similar a la biopsia bronquial. La biopsia de médula ósea no presentó alteraciones. Se inició tratamiento poliquimioterápico con adriamicina, bleomicina, vimblastina y dactin.

Discusión

El síndrome de Pancoast es habitualmente secundario a un carcinoma pulmonar primario que se localiza en el ápex pulmonar. Esta localización del carcinoma broncogénico es muy infrecuente. Se observa sólo en el 2-5% de todos los carcinomas broncogénicos⁷. Habitualmente el tipo histológico es un carcinoma epidermoide bien diferenciado, con una evolución lenta, tendencia a infiltrar los linfáticos subpleurales y, por contigüidad, las raíces nerviosas del octavo nervio cervical y del segundo y tercer dorsales, así como la cadena simpática y estructuras óseas. La invasión de estas estructuras da lugar a los síntomas que definen el síndrome de Pancoast⁸: síndrome de Horner, dolor en el hombro, debilidad y atrofia de los músculos del miembro superior. Aunque estos síntomas son los que originalmente describió Pancoast, hoy día se acepta como síndrome de Pancoast toda aquella patología localizada en el ápex pulmonar que causa alguno de los síntomas, generalmente dolor en el trayecto del plexo braquial.

El síndrome de Pancoast secundario a un linfoma es muy infrecuente, tal como lo reflejan los pocos casos publicados en la bibliografía. En la mayoría se trata de linfomas no hodgkinianos de alto grado³⁻⁵. Sólo encontramos un caso secundario a linfoma de Hodgkin en el que, al contrario del caso que presentamos, el síndrome de Pancoast apareció durante la recidiva⁶.

El origen de la masa tumoral en nuestro caso no está claro. Es probable que su origen estuviese en el parénquima pulmonar o en el tejido linfático subpleural con extensión posterior a linfáticos del mediastino y cuello, como ocurre en el linfoma de Hodgkin extranodal pulmonar primario⁹. Otra hipótesis es que se hubiese originado en un ganglio linfático del cuello o del mediastino con infiltración retrógrada a linfáticos subpleurales y tejido linfático de la submucosa bronquial. Esta última situación explicaría mejor la presencia de infiltración endobronquial en el momento del diagnóstico, hallazgo muy inusual en el linfoma de Hodgkin¹⁰; cuando existe, generalmente hay infiltración de ganglios del mediastino.

no¹¹. En nuestro caso la existencia de una gran masa en el parénquima pulmonar y el comienzo de los síntomas con tos y síndrome de Horner refuerzan la hipótesis de que el proceso tumoral se hubiese iniciado en el lóbulo superior izquierdo y linfáticos subpleurales.

El diagnóstico de los procesos causantes del síndrome de Pancoast es difícil por su localización pulmonar extremadamente periférica y, por lo general, se realiza por punción transtorácica¹². En algunos casos, ante las dificultades técnicas para obtener un diagnóstico histológico, la alta probabilidad de carcinoma broncogénico y generalmente dolor muy importante, se puede aceptar planificar un tratamiento inicial con radioterapia con un diagnóstico clinicorradiológico. No obstante, la posibilidad de otros procesos demuestra el interés que tiene conocer el diagnóstico exacto. El de nuestra paciente es uno de los casos en los que el hecho de conocer la etiología modificó el tratamiento, y en ese sentido creemos importante subrayar la excepcionalidad del diagnóstico mediante biopsia bronquial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hatton MQ, Allen MB, Cooke NH. Pancoast syndrome: an unusual presentation of adenoid cystic. *Eur Resp J* 1993;6:271-2.
2. Arenas Gordillo M, Ortega Ruiz F, Otero Candeira R, Caballero Oliver A, Orozco Blanco A, Calderón Osuna E. Síndrome de Pancoast producido por tuberculosis pulmonar. *Arch Bronconeumol* 1998;5:266-8.
3. Wang JC, Finn NG, Nimmagadda N, Reddy D. Pancoast's syndrome in a patient with malignant lymphoma. *Cancer* 1989;64:2588-90.
4. Villena MV, Echave-Sustaeta J, López Encuentra A, Blasco A. Síndrome de Pancoast secundario a linfoma de Hodgkin. *Arch Bronconeumol* 1995;31:35-6.
5. Arcasoy SM, Bajwa MK, Jett JR. Non Hodgkin's lymphoma presenting as Pancoast's syndrome. *Resp Med* 1997;91:571-3.
6. Goswami C, Dinshaw KA, Shrivastava SK, Muckaden MA, Sharma V, Advani SH. Hodgkin's disease relapse presenting as pancoast's syndrome. *Indian J Cancer* 1996;33:21-3.
7. Ahmad K, Fayos JV, Kirsh MM. Apical lung carcinoma 1984;54:223-7.
8. Pancoast HK. Superior pulmonary sulcus tumor: tumor characterized by pain, horner's syndrome, destruction of bone and atrophy of hands muscles. *JAMA* 1932;99:1931-2.
9. Chetty R, Slavin JL, O'Leary JJ, Ansari NA, Gatter KC. Primary Hodgkin's disease of the lung. *Pathology* 1995;27:111-4.
10. Gallagher CJ, Knowles GH, Habeshaw JA, Green M, Malpas JS, Lister TA. Early involvement of the bronchi in patients with malignant lymphoma. *Br J Cancer* 1983;48:777-81.
11. Trédaniel J, Peillon I, Ferme C, Brice P, Gisselbrechet C, Hirsch A. Endobronchial presentation of Hodgkin's disease: a report of nine cases and review of the literature. *Eur Resp J* 1994;7:1852-5.
12. Bonaventura I, Mir I, Marcos JA, Bastus R, Rami R, Martínez I, et al. Tumor de Pancoast: dificultades para su diagnóstico. *Rev Clin Esp* 1993;193:435-7.