



Nota clínica

Asociación de tumor carcinoide y sarcoidosis

Rubén Lera Álvarez*, Ignacio Inchaurrega Alvarez, Estrella Fernandez Fabrellas y Rafael Blanquer Olivas

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 7 de diciembre de 2011
 Aceptado el 14 de diciembre de 2011
 On-line el 16 de febrero de 2012

Palabras clave:

Carcinoide
 Sarcoidosis
 Hemoptisis
 Tumor endobronquial

Keywords:

Carcinoid
 Sarcoidosis
 Hemoptysis
 Endobronchial tumor

RESUMEN

La asociación de sarcoidosis sistémica con neoplasias malignas ha sido descrita en distintas publicaciones, aunque existe controversia sobre si la sarcoidosis predispone a ciertos tipos de tumores o si son estos los que provocan una reacción sarcoidal. La relación entre tumor carcinoide endobronquial y sarcoidosis es inusual. Describimos el caso de un varón de 43 años que ingresa por hemoptisis y en el que la tomografía computarizada (TC) torácica muestra una masa pulmonar en el lóbulo superior derecho (LSD) junto con adenopatías hipermetabólicas en la tomografía por emisión de positrones (PET)-TC. Las biopsias endobronquiales fueron compatibles con tumor carcinoide. El paciente fue intervenido, practicándose lobectomía del LSD con linfadenectomía mediastínica reglada, cuya histología demostró tumor carcinoide tipo I endobronquial y granulomas sarcoides, tanto en la pieza de LSD como en ganglios mediastínicos.

© 2011 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Association of Carcinoid Tumor and Sarcoidosis

ABSTRACT

The association of systemic sarcoidosis with malignant neoplasms has been reported by several publications although there is controversy as to whether sarcoidosis predisposes patients to certain types of tumors or whether it is the tumors that cause a sarcoid reaction. The relationship between endobronchial carcinoid tumor and sarcoidosis is uncommon. We report the case of a 43-year-old male who was hospitalized due to hemoptysis. Thoracic CT revealed a pulmonary mass in the right upper lobe (RUL) as well as hypermetabolic lymphadenopathies seen with PET-CT. The endobronchial biopsies were compatible with carcinoid tumor. The patient underwent lobectomy of the RUL with mediastinal lymphadenectomy. Histology demonstrated type I endobronchial carcinoid tumor and sarcoid granulomas, both in the RUL surgical piece as well as in the mediastinal lymph nodes.

© 2011 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El tumor carcinoide tiene su origen en las células de Kulchitsky del epitelio bronquial^{1,2}. Se clasifica dentro de las neoplasias neuroendocrinas por su capacidad para formar y secretar sustancias¹. Es una neoplasia pulmonar rara que representa menos del 5% de los tumores pulmonares primarios^{1,2}. Su pronóstico suele ser bueno, aunque algunos subtipos pueden dar metástasis¹. Ocurre con igual frecuencia en ambos sexos, con un pico de incidencia en la quinta década de la vida¹. En los tumores intrabronquiales los síntomas suelen ser: tos, hemoptisis e infecciones recurrentes¹. La resección quirúrgica del tumor es el único tratamiento eficaz,

fundamentalmente mediante lobectomía o resección bronquial². Los factores que predisponen a la recidiva tumoral son^{1,2}: tamaño tumoral >3 cm, variante atípica en histología y la presencia de adenopatías metastásicas. La supervivencia a los 5 y 10 años es del 96 y del 84%, respectivamente, si no existen metástasis ganglionares¹.

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por la acumulación de granulomas no caseificantes que distorsionan la estructura tisular del órgano donde asientan y alteran su función^{3,4}. Afecta a múltiples órganos del cuerpo, esencialmente los pulmones y los ganglios linfáticos, pero también la piel, los ojos, las articulaciones y otros órganos^{3,4}.

La coexistencia simultánea de ambas enfermedades en un paciente es inusual⁴⁻⁷.

Describimos el caso de un paciente diagnosticado de tumor carcinoide pulmonar y sarcoidosis de forma simultánea.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ruben.lera@hotmail.com (R. Lera Álvarez).

Observación clínica

Varón de 43 años que acude a urgencias por disnea de moderados esfuerzos de 24 h de evolución, acompañada de dolor torácico de tipo pleurítico y tos con expectoración hemoptoica de 75 cc en domicilio y de 25 cc objetivados durante la anamnesis. Exfumador desde hace 5 años de 20 paquetes/año. Es agricultor, natural de Bolivia, con 3 años en España. Dislipemia en tratamiento, sin otros antecedentes. En la exploración física destacaba: presión arterial, 171/101 mmHg; frecuencia respiratoria, 14 respiraciones/min; frecuencia cardiaca, 115 latidos/min; saturación de O₂ (FiO₂ 0,21), 91%. Afebril. Se auscultaban crepitantes en el tercio anterosuperior del hemitórax derecho. No se palpaban adenopatías cervicales ni axilares. El resto de la exploración fue normal.

En el análisis ordinario únicamente destacaba 12.600 leucocitos, con un 70% de neutrófilos. El cultivo bacteriano de esputo y la búsqueda de bacilo ácido-alcohol-resistente (BAAR) fueron negativos. En la radiografía de tórax se visualizó una masa de 94 × 78 × 86 mm en el lóbulo superior derecho (LSD) con abombamiento de cisura menor y consolidación circundante. Se realizó tomografía computarizada (TC) toracoabdominal (fig. 1), que describió la masa pulmonar en LSD de 5,6 × 7,8 × 16,3 cm, limitada por cisuras mayor y menor a las que abombaba, y con extensión hasta la pared torácica anterior sin signos de infiltración y hacia el mediastino sin infiltración de grandes vasos, acompañándose de una única adenopatía en la región subcarinal, con eje corto superior a 1 cm. El estudio de abdomen fue normal. Se realizó broncoscopia flexible (fig. 2), que localizó una tumoración de superficie lisa que obstruía la entrada del bronquio segmentario anterior del LSD. Las biopsias de la tumoración endobronquial resultaron positivas a tumor carcinoide.

Con el objetivo de completar la estadificación se realizó tomografía por emisión de positrones (PET)-TC, en la que se apreció hipermetabolismo a nivel de la masa del LSD (SUV 8,9) y del mediastino, afectando a adenopatías a distintos niveles no observados en la TC: región bronquial derecha (SUV 7,1), subcarinal (SUV 5,4), retrocava-paratraqueal (SUV 4,7), paratraqueal derecha (SUV 4,9) y prevascular derecha (SUV 4,5).

Con el diagnóstico de tumor carcinoide se remitió al paciente al Servicio de Cirugía Torácica, donde fue intervenido. El diagnóstico histológico de la pieza quirúrgica fue tumor carcinoide tipo I y



Figura 2. Bronquio segmentario anterior del lóbulo superior derecho con tumor.

presencia de granulomas sarcoideos tanto en la pieza de lobectomía del LSD como en los ganglios mediastínicos resecaados (4R, 7, 9, 10 y 11).

Actualmente el paciente se encuentra asintomático. En la TC de control solo se observan cambios posquirúrgicos junto con una adenopatía paratraqueal superior derecha ya presente en el estudio previo.

Discusión

Los pacientes con sarcoidosis parecen tener un mayor riesgo de padecer algunos tipos de procesos neoplásicos (pulmón, estómago, intestino delgado, hígado, melanoma, cáncer de piel no melanoma, linfoma no Hodgkin y leucemia) según estudios publicados desde hace más de tres décadas³⁻⁹. Se han descrito casos en los que coexistía sarcoidosis sistémica y cáncer de pulmón^{4,6,7}, siendo los más frecuentes los adenocarcinomas⁴. La asociación de tumor carcinoide torácico con sarcoidosis también se ha descrito^{6,7}. En la mayoría de estos casos la sarcoidosis estuvo presente antes de la aparición de la neoplasia, independientemente del tipo histológico; en otros, se detectan de forma simultánea^{4,6,7}.

Dos posibles teorías intentan explicar la relación entre ambas enfermedades⁶: la primera de ellas defiende que las alteraciones inmunológicas que se relacionan con la sarcoidosis activa pueden promover el desarrollo de neoplasias; la segunda propone que los procesos tumorales pueden provocar reacciones sarcoidales, que con el tiempo pueden evolucionar a sarcoidosis sistémica.

Es difícil determinar si la presencia de granulomas no caseificantes se corresponde realmente con un caso de sarcoidosis sistémica o con una reacción sarcoidal en el contexto de cáncer de pulmón^{4,6}. En la práctica, la diferenciación entre ambas entidades es muy difícil pese a haberse descrito algunas diferencias histológicas^{4,10}. Para poder hablar de sarcoidosis sistémica es necesario confirmar la presencia de lesiones granulomatosas en al menos dos órganos⁴. En nuestro paciente se encontraron lesiones granulomatosas tanto en la propia lesión del LSD como en las adenopatías mediastínicas, lo que sugiere un diagnóstico de sarcoidosis sistémica más que una reacción sarcoidal. Las reacciones granulomatosas¹¹ en el seno de los tumores o en los ganglios linfáticos que drenan al tumor fueron descritas por primera vez por Hexheimer en 1917 en tres neoplasias de mama, una colorrectal y otra del conducto cístico,

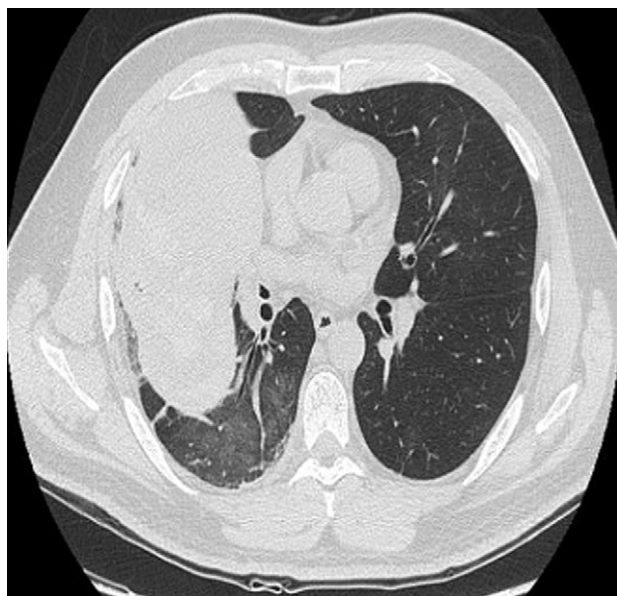


Figura 1. Tomografía computarizada toracoabdominal con masa pulmonar en el lóbulo superior derecho.

y desde entonces han aparecido casos similares en numerosas publicaciones. La coincidencia de reacción sarcoidal y tumor puede deberse, entre otras causas, a una reacción a cuerpo extraño, terapia antitumoral, causa idiopática o enfermedades concomitantes. El mecanismo de formación de estos granulomas parece guardar relación con una respuesta inmunológica mediada por células T que activarían el reclutamiento y la transformación del sistema monocito-macrófago hacia células epitelioides como respuesta a la persistencia de antígenos tumorales.

En conclusión, debemos tener en cuenta el riesgo de desarrollar neoplasias en los pacientes con diagnóstico de sarcoidosis. Por otra parte, habría que considerar la posibilidad de que en los pacientes con diagnóstico de cáncer de pulmón y presencia de granulomas no caseificantes perilesionales nos encontremos ante una verdadera sarcoidosis sistémica concurrente más que una simple reacción sarcoidal en el contexto del proceso neofornativo.

Bibliografía

- Morales C, Cueto A, Sánchez-Palencia A, Cabrera L, Fernandez E, Redondo E. Tumor carcinoide bronquial: Revisión de 18 casos operados. *Neumosur*. 1995;7:30-7.
- Iglesias M, Belda J, Baldó X, Gimferrer JM, Catalán M, Rubio M, et al. Tumor carcinoide bronquial. Análisis retrospectivo de 62 casos tratados quirúrgicamente. *Arch Bronconeumol*. 2004;40:218-21.
- Askling J, Grunewald J, Eklund A, Hillerdal G, Ekbohm A. Increased risk for cancer following sarcoidosis. *AJRCCM*. 1999;160:1668-72.
- Yamasawa H, Ishii Y, Kitamura S. Concurrence of sarcoidosis and lung cancer. *Respiration*. 2000;67:90-3.
- William E, Caras W, Dillard T, Baker T, Pluss J. Coexistence of sarcoidosis and malignancy. *South Med J*. 2003;96:918-22.
- Levy NT, Rubin J, DeRemee RA, Aughenbaugh GL, Unni KK, Kahn MJ. Carcinoid tumors and sarcoidosis, does a link exist. *Mayo Clin Proc*. 1997;72:112-6.
- Bae SY, Jeon K, Koh W-J, Suh GY, Chung MP, Kim H, et al. Concurrent endobronchial carcinoid tumor and sarcoidosis. *Intern Med*. 2010;49:2609-12.
- Seersholm N, Vestbo J, Viskum K. Risk of malignant neoplasms in patients with pulmonary sarcoidosis. *Thorax*. 1997;52:892-4.
- Yamaguchi M, Odaka M, Hosoda Y, Iwai K, Tachibana T. Excess death of lung cancer following sarcoidosis patients. *Sarcoidosis*. 1991;8:51-5.
- Anderson R, James DG, Peter PM, Thomson AD. Local sarcoid-tissue reactions. *Lancet*. 1962;7241:1211-3.
- Velasco J, Etxezarraga MC, Ruiz R, Garmendia M, Cancho G. Reacción granulomatosa asociada a neoplasia. A propósito de un caso de un adenocarcinoma gástrico. Comunicación al X congreso virtual hispanoamericano de Anatomía Patológica [consultado 5 Dic 2011]. Disponible en: <http://www.conganat.org/10congreso/>