



Nota clínica

Seminoma con afectación bronquial y síndrome de vena cava superior: una asociación excepcional

Pedro Landete, Eusebi Chiner*, José N. Sancho-Chust, M. Dolores Sánchez-Valverde, Patricia Pérez-Ferrer y Rodrigo Bravo-Fernández

Sección de Neumología, Hospital Universitario San Juan de Alicante, San Juan de Alicante, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

On-line el 21 de septiembre de 2013

Palabras clave:

Síndrome de vena cava superior
Seminoma
Seminoma metastásico
Seminoma endobronquial

R E S U M E N

Se describe el caso de un varón de 45 años que ingresó con signos clínicos de un síndrome de vena cava superior (SVCS), destacando en la exploración edema en esclavina y gran circulación colateral en el cuello y en la región anterosuperior torácica, así como una gran masa testicular. La fibrobroncoscopia mostró una lesión endobronquial tumoral, cuyo diagnóstico histopatológico fue de seminoma, con las mismas características que la biopsia testicular. Se inició tratamiento con cirugía, quimioterapia y radioterapia, presentando gran mejoría clínica. Señalamos la importancia de considerar el SVCS como entidad relacionada con procesos neoplásicos menos frecuentes, como son los tumores germinales.

© 2013 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Seminoma with Bronchial Involvement and Superior Vena Cava Syndrome: A Rare Combination

A B S T R A C T

We describe the case of a 45-year-old male who was admitted with clinical signs of superior vena cava syndrome (SVCS). Physical examination showed collar of Stokes and extensive collateral circulation in the neck and anterosuperior thoracic region, as well as a large testicular mass. Fibrobronchoscopy revealed an endobronchial tumour, histopathologically diagnosed as seminoma, with the same characteristics as the testicular biopsy. Treatment was initiated with surgery, chemotherapy and radiotherapy, resulting in a major clinical improvement. We indicate the importance of considering SVCS as an entity related with less common neoplasms such as germ cell tumours.

© 2013 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Superior vena cava syndrome
Seminoma
Metastatic seminoma
Endobronchial seminoma

Introducción

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es muy poco frecuente y ocurre en el 7% del total de cánceres^{1,2}. Su etiopatogenia es multifactorial y se han reportado pocos casos asociados al carcinoma de testículo^{3,4}, y solo uno con afectación endobronquial⁵. Describimos un caso de SVCS con afectación mediastínica y endobronquial por carcinoma testicular, que consideramos una asociación excepcional.

Caso clínico

Varón de 45 años, fumador de 56 paquetes/año, intervenido de criptorquidia. Consultó por disnea a grandes esfuerzos,

intensificada desde hacía 2 semanas, hasta hacerse de mínimos esfuerzos, acompañada de pérdida ponderal en el último año, así como de agrandamiento no doloroso del testículo derecho en los últimos 4 meses. Además refería cefalea e hinchazón del hemitórax derecho, del cuello y de la cara. A la exploración destacaba cianosis central, exoftalmos, inyección conjuntival, ingurgitación yugular, edema en esclavina y circulación colateral en el cuello y en el hemitórax derecho. En los genitales presentaba una gran masa testicular derecha, pétreo, no dolorosa, irreductible, de 16 × 14 cm, y adenopatía inguinal izquierda (fig. 1A). En la radiografía de tórax existía un desplazamiento de la línea paratraqueal derecha por masa mediastínica, y masa en el lóbulo superior derecho de 4,6 × 4 cm (fig. 1B). En la analítica destacaba ligera leucocitosis, leve anemia normocítica normocrómica y elevación del dímero D (5.270 µg/l). La angiografía por tomografía computarizada mostró una masa mediastínica de 7 × 7,6 cm que alcanzaba el hilio pulmonar derecho, rodeaba el bronquio principal derecho, el intermediario y el lóbulo medio, y desplazaba la vena cava superior, la cual se

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: echinervives@gmail.com (E. Chiner).

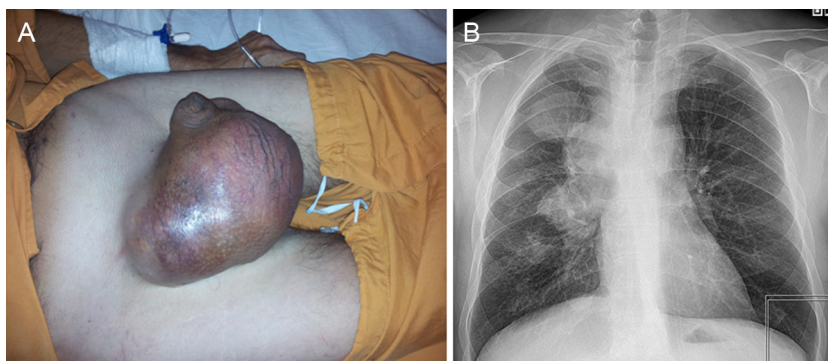


Figura 1. A) Gran masa testicular derecha, pétérea, no dolorosa, irreducible, de 16 × 14 cm, y adenopatía inguinal izquierda. B) Masa mediastínica, hiliar e infrahiliar derecha junto con otra masa en lóbulo superior derecho de 4,6 × 4 cm.

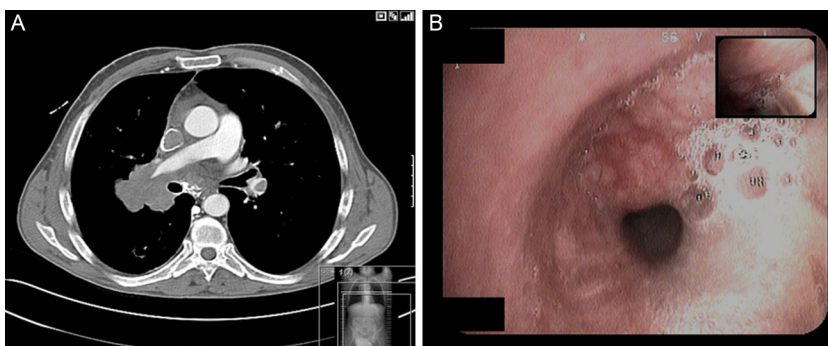


Figura 2. A) Corte de angio-TC que muestra masa hilio-mediastínica de aproximadamente 7 × 7,6 cm, con trombosis de la vena cava superior. B) Infiltración tumoral de la mucosa del bronquio del lóbulo medio por metástasis de seminoma.

encontraba trombosada, así como la arteria pulmonar principal derecha, que presentaba trombosis extensa, además de trombosis arterial pulmonar inferior izquierda (fig. 2A). Existía circulación colateral a lo largo del sistema ácigos secundaria a la trombosis de la vena cava. En el retroperitoneo existía una masa polilobulada de 7,5 × 8 cm, que englobaba la vena cava inferior, con adenopatías paraaórticas izquierdas, en ilíaca común derecha, femoral común, e inguinales derechas, además de masa en conducto inguinoescrotal derecho, de 13 × 12,7 cm.

Fibrobroncoscopia: hipervascularización y desplazamiento de tercio medio e inferior traqueal y tumoración vascularizada blanquecina en el bronquio del lóbulo medio (fig. 2B).

Ecografía testicular: teste izquierdo normal, desplazado por masa sólida de 15 × 13 × 12,5 cm en el hemiescrotal derecho, muy vascularizada.

Exploración funcional respiratoria: FVC: 3.690 ml (76%); FEV₁: 2.840 ml (73%); FEV₁/FVC: 73; TLC: 5.760 ml (75%); RV: 2.280 ml (95%). Gasometría arterial (FiO₂ 0,21), pH: 7,38; pCO₂: 39 mmHg; PO₂: 68 mmHg; HCO₃⁻: 23 mmol; D(A-a)O₂: 33 mmHg.

Marcadores tumorales: β-HCG: 13 mU/ml; AFP: 1,93 ng/ml; LDH: 3.679 U/l; β₂-microglobulina: 1,3 mg/l; CA-19.9: 2 U/l; CA-15.3: 14,5 U/l; CEA: 0,81 ng/ml; CA 125: 9,46 U/ml.

La biopsia de testículo fue compatible con seminoma ampliamente necrótico. Igualmente las biopsias bronquiales fueron compatibles con metástasis de tumor primario. El patrón inmunohistoquímico mostró: fosfatasa alcalina placentaria, c-Kit (CD117) positivo, vimentina positivo focal, con queratina, EMA, CD30, p63 negativo, siendo el diagnóstico definitivo seminoma en estadio IIIC (pT4N3M1b) con metástasis bronquiales, síndrome de vena cava superior y tromboembolismo pulmonar. Tras anticoagulación, dexametasona y radioterapia urgente hasta completar 110 Gy, mejoró la clínica en una semana, con desaparición casi completa de la circulación colateral, difiriendo 2 meses la orquiectomía. De forma ambulatoria recibió 4 ciclos de cisplatino más etopósido.

Discusión

El carcinoma testicular presenta una incidencia anual de 6,3 casos por 100.000 habitantes y representa el 2% del total de neoplasias³. Se considera la neoplasia maligna más frecuente en varones entre 15 y 34 años, aunque entre ellas el seminoma es el menos agresivo³⁻⁵. Los factores de riesgo son la criptorquidia, el síndrome de Klinefelter, el testículo hipotrófico o la infertilidad³. El 15% de los seminomas presentan metástasis pulmonares, siendo la afectación endobronquial excepcional y de peor pronóstico³⁻⁵.

El SVCS fue descrito por William Hunter en 1757 en un paciente con aneurisma sífilítico de aorta, y Schechter, en 1954, revisó 274 casos, el 40% secundarios a aneurismas sífilíticos o mediastinitis tuberculosa^{1,2}. Actualmente estas enfermedades son raras y las causas principales son malignas¹⁻³, destacando el carcinoma broncogénico (75-80%), el linfoma (12%), las metástasis (9%), el carcinoma de células germinales (3%), el timoma (2%) y el mesotelioma (1%)^{1,2}. En la etiopatogenia del SVCS asociado a tumores influye la compresión directa, la fibrosis secundaria a trombosis o inflamación de la íntima por infiltración o la invasión directa tumoral¹. Debido a que la cava superior se encuentra en un lugar no distensible del mediastino, el drenaje de la cabeza, del cuello, de las extremidades superiores y de la porción superior del tórax se ve comprometido, por lo que se redistribuye el flujo venoso hacia el sistema ácigos-hemiácigos, mamaria interna, paraespinales, esofágicas y subcutáneas, provocando la característica circulación colateral y edema en esclavina^{2,4}. Otras causas benignas del SVCS son el bocio endotorácico, la fibrosis mediastínica, el aneurisma aórtico, la sarcoidosis, el síndrome de Behçet, la histoplasmosis, la tuberculosis, la sífilis, o iatrogénicas (implantación de marcapasos o catéter venoso central)^{1,2}.

Si la obstrucción es superior a la vena ácigos la clínica es menos evidente, pero cuando es inferior a la ácigos se desarrolla gran circulación colateral, ascitis e incluso edemas en los miembros inferiores.

La clínica más habitual consiste en cefalea, acompañada de somnolencia, vértigo, cianosis de piel y mucosas en la cara, el cuello y los miembros superiores, hemorragia conjuntival, edema en esclavina, distensión de las venas del cuello, circulación colateral en la pared torácica, e incluso síndrome de Claude-Bernard-Horner^{1,2}. El tratamiento es el de la causa subyacente, acompañado de medidas generales paliativas, aunque algunas situaciones de urgencia, como el edema cerebral, la obstrucción de la vía aérea o la disminución del gasto cardíaco, pueden requerir quimioterapia o radioterapia^{1,2}. Si hay trombosis acompañante, como en nuestro caso, debe iniciarse anticoagulación, y ocasionalmente trombólisis o trombectomía¹⁻⁴.

Concluimos que ante la presencia de un SVCS en varones jóvenes deberíamos considerar el carcinoma de células germinales en el

diagnóstico diferencial, aun sin una presentación tan florida como en nuestro caso.

Bibliografía

1. Cheng S. Superior vena cava syndrome. A contemporary review of a historic disease. *Cardiol Rev.* 2009;17:16–23.
2. Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *N Engl J Med.* 2007;356:1862–9.
3. Albers P, Albrecht W, Algaba F, Bokemeyer C, Cohn-Cedermark G, Fizazi K, et al. EAU Guidelines on testicular cancer: 2011 update. *Eur Urol.* 2011;60:304–19.
4. Fang FM, Ko SF, Hwang CH, Wang DJ. Healing of superior vena cava defect in mediastinal seminoma with invasion. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:667–9.
5. Özsü S, Muharrem M, Öztuna F, Ersöz S, Kavgacı H, Aksoy H. Endobronchial metastasis from testicular seminoma. *Med Princ Pract.* 2008;17:493–5.