

## Síndrome de Horner asociado a plasmocitoma óseo solitario del primer arco costal

J.J. Carvajal Balaguera, S. Mallagray Casas\*, A. Dancausa Monge\*\* y J.J. Canto Romero\*\*\*

Servicio de Cirugía General. \*Departamento de Cirugía. \*\*Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Getafe.

\*\*\*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Cruz Roja. Madrid.

Se presenta un caso de plasmocitoma óseo solitario, originado en el primer arco costal izquierdo en un paciente varón de 45 años de edad, que se inició como un síndrome de Horner. La radiografía del tórax, la gammagrafía, la TAC y la arteriografía mostraron una sombra de carácter tumoral en la pared costal izquierda. Los estudios clínicos y analíticos de la extensión no pusieron de manifiesto la existencia de enfermedad en ningún otro nivel. El tratamiento consistió en la exéresis quirúrgica y radioterapia postoperatoria. El estudio histológico de la tumoración fue compatible con un plasmocitoma costal. Actualmente, 2 años después, el paciente se encuentra asintomático, libre de recidiva y sin evidencia de enfermedad generalizada.

*Arch Bronconeumol 1994; 30: 410-413*

### Horner's syndrome associated with solitary bone plasmacytoma in the first rib

A case of solitary plasmacytoma originated in the left first rib in a 45 year male is presented. The initial symptomatology was a Horner's syndrome. A chest X-ray, gammagraphy, TAC and arteriography showed a tumor shadow in the left chest wall; no evidence of plasmacytoma after clinical study found use where. The treatment was surgical excision and postsurgical radiotherapy. The histological investigation revealed a plasmacytoma of the rib. The patient have been followed for two years. The patient is asymptomatic, without evidence of local recurrence and systemic spread of the disease two years after treatment.

### Introducción

El síndrome de Claude Bernard Horner o síndrome de Horner (SH) es un cuadro clínico integrado por miosis pupilar, ptosis palpebral y enoftalmus, y más inconstantemente por calor y anhidrosis facial ipsilateral, traduce la afectación unilateral de la vía simpática en cabeza y cuello<sup>1</sup>.

El plasmocitoma óseo solitario (POS) es una lesión tumoral que se encuadra en las discrasias de células plasmáticas (células B), las cuales incluyen diversas entidades diferenciadas por su capacidad secretora de una inmunoglobulina (Ig) monoclonal o "componente M", agresividad clínica y limitación topográfica<sup>2</sup>.

El origen de la proliferación clonal suele ser la médula ósea, donde da lugar a diversos tumores como el mieloma múltiple (MM), o excepcionalmente únicos, como el POS. Sin embargo, también pueden originarse en los ganglios linfáticos, tejidos blandos o vías

respiratorias altas, dando lugar al plasmocitoma extramedular<sup>2</sup>.

El carácter definitorio del POS es que, además de ser una neoplasia ósea solitaria, no afecte primitivamente a tejidos blandos, por lo que su diagnóstico exige descartar el que no sea una expresión localizada acompañada de un MM<sup>3,4</sup>.

La neuropatía autonómica selectiva secundaria a una gammapatía monoclonal maligna es un proceso excepcional, no descrito en la literatura médica revisada. Por este motivo hemos creído interesante la comunicación de un caso de plasmocitoma óseo solitario, que se manifestó inicialmente como un síndrome de Horner.

### Caso clínico

Varón de 45 años de edad que acude por presentar, desde hace 2 meses, caída palpebral izquierda, hundimiento ocular y sensación de calor en el mismo lado de la cara. También, y desde hace un mes, aqueja dolor en el vértice del hemitórax izquierdo que aumenta con la tos. Es fumador de un paquete de cigarrillos al día. A la exploración se encontró un paciente en buena situación clínica con asimetría facial por ptosis palpebral izquierda, enoftalmus y miosis pupilar, sin otra alteración en la exploración clínica.

Correspondencia: Dr. J. Carvajal.  
Cristóbal Bordiu, 30, 2.º. P4. 28003 Madrid.

Recibido: 16-11-93; aceptado para su publicación: 15-12-93.

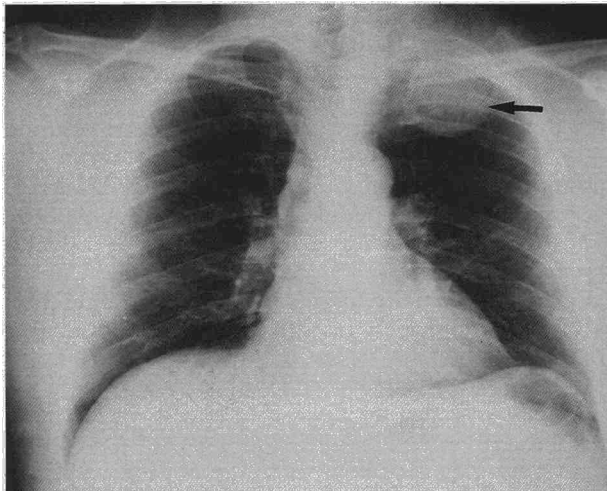
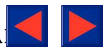


Fig. 1. Radiografía de tórax. Se aprecia una imagen esférica en el vértice pulmonar izquierdo que puede corresponder a una tumoración de origen costal (flecha).



Fig. 2. TAC de tórax. Se aprecia una imagen de masa en el vértice pulmonar izquierdo que al primer arco costal. La densidad corresponde a tejido blando contornos definidos y bordes escleróticos (flecha).

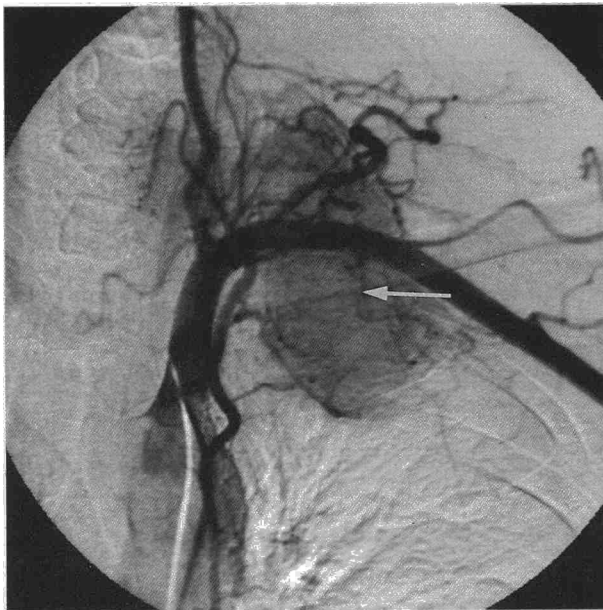


Fig. 3. Ateriografía de la arteria subclavia izquierda. Se observa un área hipervascular en el vértice pulmonar izquierdo, recibe vasos de la arteria mamaria interna, del tronco tirocervical, así como de la arteria cervical ascendente, y está en íntima relación con el primer arco costal (flecha).

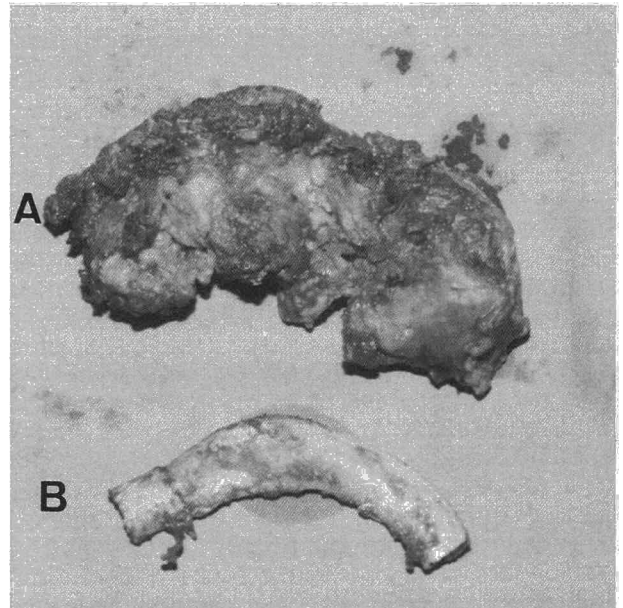


Fig. 4. Pieza quirúrgica. Se aprecia una masa tumoración que destruye casi todo el arco costal. A) Primera costilla; B) segunda costilla.

En el hemograma destacaba: Hb, 16,2 g/dl; leucocitos, 8.600 ml con fórmula normal; VSG de 13 y 31; índice de Katz de 14,2; recuento de plaquetas y coagulación normales. Glucemia, ácido úrico, perfil hepático y renal como sedimento urinario fueron también normales. La radiografía del tórax (fig. 1) mostró una imagen de masa en hemitórax izquierdo. La TAC (tomografía axial computarizada) (fig. 2) y la arteriografía de la subclavia interna (fig. 3) confirmaron la presencia de una lesión expansiva a este nivel.

Se procedió a la intervención quirúrgica, encontrándose una tumoración que afectaba a casi toda la primera costilla desde la articulación costovertebral hasta la extremidad esternal, sin comprometerlas, con bordes definidos y sin infil-

tración aparente de las estructuras vecinas. Se hizo extirpación y desarticulación de la primera y segunda costillas, del músculo intercostal y de la pleural parietal (fig. 4). En el postoperatorio presentó dolor del hombro y anestesia en el borde interno del antebrazo izquierdo, que se interpretaron como cambios posquirúrgicos. El examen microscópico de la pieza fue compatible con un mieloma de células plasmáticas de costilla (fig. 5).

Posteriormente se practicó estudio de extensión, siendo el hemograma, calcio y LDH, el rastreo óseo por radiología convencional, la biopsia de médula ósea y la TAC de base del cráneo normales. Proteinograma en plasma: PT, 6,9 g/dl; Alb, 62%; porcentaje globulinas: alfa-1, 4,5; alfa-2, 9,3; beta,

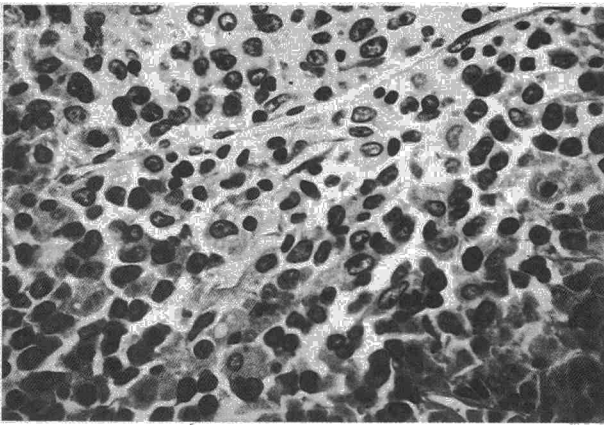
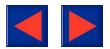


Fig. 5. Descripción microscópica (HE,  $\times 200$ ). Tumoración constituida por células plasmáticas en diferentes estadios de maduración. Se aprecian áreas de células con núcleos atípicos y formas binucleadas consistentes en un mieloma de células plasmáticas de costilla.

11,8; gamma, 12,5; cociente Alb/Glb, 1,62. Igs (mg/dl): IgA, 335; IgG, 620, e IgM, 135. No se detectó proteína de Bence-Jones en la orina.

Se realizó radioterapia postoperatoria con Co 60 (50 Gy). El paciente está asintomático y en respuesta clínica completa después de 24 meses.

## Discusión

La etiología del SH es múltiple y variada<sup>5</sup>. La causa más frecuente es la extensión regional del carcinoma broncoalveolar del vértice pulmonar en el tórax, por continuidad o metástasis a los ganglios regionales. Especialmente, los tumores originados en la cisura pulmonar superior o tumor de Tobías-Pancoast. Este tumor afecta C-8, D-1 y D-2, con dolor en el hombro que se irradia al borde cubital del brazo, a menudo con destrucción radiológica de la primera y segunda costilla<sup>6</sup>. Curiosamente, nuestro enfermo no tenía alteraciones sensitivomotoras en el miembro superior izquierdo en el comienzo de su enfermedad, mientras que sí refería anestesia en el borde cubital del antebrazo en el postoperatorio inmediato.

Otras causas son los tumores costales, del mediastino (linfoma, cáncer de esófago, neuroblastoma), neumotórax, aneurisma del cayado aórtico y ganglioneuroma del ganglio estrellado<sup>7-9</sup>.

También puede ocurrir en patología extratorácica, como pueden ser en lesiones de la médula cervical o de las raíces espinales en los segmentos C-8 a D-1 (síndrome de Dejerine-Klumpke), enfermedades del tronco cerebral<sup>10</sup> y en hemorragias talámicas<sup>11</sup>.

Con menos frecuencia aparece asociado a tumores de cuello (tiroides y paratiroideos) y a traumatismo cervical, ya que pueden provocar disección de la arteria carótida interna o de las arterias vertebrales<sup>12,13</sup>. Muy raramente puede ser congénito<sup>14,15</sup>. El trastorno suele ser unilateral, siendo la bilateralidad sinónimo de afectación intraencefálica.

Por otra parte, el POS es una entidad infrecuente, representa del 3 al 5% de todas las gammopatías monoclonales<sup>16</sup>, según Burt y et al<sup>17</sup> afecta más a varones

que a mujeres, con una relación de 2,4:1, y la edad de presentación oscila entre los 35 y 75 años, con una media de 59 años. Generalmente compromete columna, cráneo, hueso maxilar, pelvis, costilla y fémur<sup>18,19</sup>. Ocasionalmente, cráneo<sup>3,20</sup> y hueso maxilar<sup>21,22</sup>. Sólo en el 25%<sup>16</sup> de los casos se detecta el componente "M" en baja concentración, que rara vez excede los 2 g/L. Responde en gran medida a la radioterapia; puede recidivar en otras localizaciones óseas, o bien evolucionar hacia MM<sup>23</sup>.

Las manifestaciones clínicas son generalmente inespecíficas y dependen de su localización, tamaño y grado de afectación de estructuras vecinas. El dolor óseo es uno de los signos capitales; aparece en el 92%<sup>17</sup> de los casos, aumenta con los movimientos y ocasiona un estado de inmovilidad que empeora el cuadro.

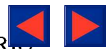
Los síntomas neurológicos somáticos derivados de la expansión locorregional son habitualmente los primeros en aparecer y se caracterizan por un dolor radicular, debido a la compresión o infiltración de la médula, de las raíces y de los cordones nerviosos periféricos. Posteriormente, debido a su crecimiento local, puede afectar la vía simpática. Mientras que, en la observación que describimos, la tumoración se manifestó en principio como una lesión simpática primitiva, lo cual constituye un hecho singular, de interés clínico relevante.

El diagnóstico de extensión de la enfermedad es el pilar básico para establecer el pronóstico y planificar el tratamiento. La mayoría de los enfermos no presentan pico monoclonal demostrable en sangre u orina, como en nuestro enfermo, debido a una baja masa tumoral. No obstante, la presencia de "componente M" no descarta el diagnóstico de POS primario, ni predice el ulterior desarrollo de un MM, aunque un pico importante sugiere una gran masa tumoral y, por tanto, enfermedad generalizada<sup>24-26</sup>.

El hemograma con VSG, perfil hepático y renal, ionograma, inmunoelectroforesis de proteínas en sangre y orina, el aspirado o biopsia de médula ósea y el estudio radiológico del esqueleto deben realizarse para el diagnóstico de extensión. TAC y RM (resonancia magnética), ante imágenes sospechosas de metástasis<sup>21,17</sup>.

Los objetivos del tratamiento serán disminuir la masa tumoral, mejorar la sintomatología dolorosa e impedir las complicaciones. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica y radioterapia postoperatoria. La remisión tras la radioterapia local con una dosis de 40-60 Gy suele ser total y el "componente M" desaparece<sup>28</sup>. Sin embargo, en reducido grupo de enfermos, el componente M disminuye con lentitud o desaparece inicialmente para retornar al cabo de unos pocos meses, debido a una afectación oculta de la médula ósea. Estos enfermos responden adecuadamente a la quimioterapia<sup>19,29</sup>.

La supervivencia a los 5 años es del 38% en la serie de Burt y et al<sup>17</sup> y del 65% en la de Wiltshaw<sup>23</sup>, y se mantiene en cifras similares a los 10 años. El caso que presentamos está libre de enfermedad a los 2 años del diagnóstico.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Serra G, Quatralé R, Callegarini C, Panarelli M, Del Colle R. Neurophysiological study of Horner's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 411-415.
2. González Brito G, Hernández Nieto L. Mieloma múltiple. *Medicine* 1992; 14: 648-658.
3. Barone CM, Jiménez DF, Argamaso RV. Solitary calvarial plasmacytoma. *J Craniofac Surg* 1992; 3: 108-112.
4. Woodruff RK, Malpas JS, White FE. Solitary plasmacytoma. II solitary plasmacytoma of bone 1979; 43: 2.344-2.350.
5. Wilhelm H, Ochsner H, Kopyczok E, Trauzettel-Klosinski S, Schieffer U, Zrenner E. Horner's Syndrome: A retrospective analysis of 90 cases and recommendations for clinical handling. *Ger J Ophthalmol* 1992; 1: 96-102.
6. Valdivieso Varela L, Schüller Pérez A. Enfermedades del mediastino. En: Schuller Pérez A, editor. *Medicina Interna. Paz Montalvo*, 1981; 1.453-1.464.
7. Agustí-Vidal A. Enfermedades del mediastino. En: Farreras Valenti P, Rozman R, editores. *Medicina Interna. Barcelona: Ediciones Doyma*, 1988, 794-797.
8. Sandler ED, Hattner RS, Parisi MT. Asymmetry of salivary gland I 123 metaiodobenzylguanidine uptake in a patient with cervical neuroblastoma an Honer's syndrome, possible etiologic mechanisms. *Pediatr Radiol* 1992, 22: 225-226.
9. Cook T, Kietman L, Leibold R. Pneumo-ptosis in the emergency department. *Am J Emerg Med* 1992; 10: 431-434.
10. Syam B, Owens D. Horner's syndrome in severe tetanus. *Postgrad Med J* 1992; 68: 279-280.
11. Kistler JP, Ropper AA, Martin JB. Enfermedades cerebrovasculares. En: Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Martin JB, Fauci AS, Root RK, editores. *Harrison. Principios de Medicina Interna*. Madrid: Interamericana, McGraw-Hill, 1991; 2.288-2.317.
12. Assaf M, Sweeney PJ, Kosmorsky G, Masaryk T. Horner's syndrome secondary to angiogram negative, subadventitial carotid artery dissection. *Can J Neurol Sci* 1993; 20: 62-64.
13. Fields CR, Barker FM. Review of Horner's syndrome and case report. *Optom Vis Sci* 1992; 69: 481-485.
14. Sher JS, Jang CC. Congenital Horner's syndrome: report of one case. *Acta Paediatr Sin* 1992; 33: 144-147.
15. Gibbs J, Appleton RE, Martin J, Findlay G. Congenital Horner's syndrome associated with non-cervical neuroblastoma. *Dev Med Child Neurol* 1992; 34: 642-644.
16. Cotran RS, Kumar V, Robins SL, editores. *Patología Estructural y Funcional: Enfermedades de los leucocitos, ganglios linfáticos y bazo* (4.ª ed.) Madrid: Interamericana, McGraw-Hill, 1990; 741-795.
17. Burt M, Karpeh M, Ukoha O, Bains MS, Martini N, McCormack PM et al. Medical tumors of the chest wall. Solitary plasmacytoma and Ewing's sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 89-96.
18. Tinoco MJ, García M, Leal A, Martínez C. Plasmocitoma óseo solitario de columna. *Rev Clin Esp* 1992; 191: 281.
19. Hihara J, Takeo S, Furuyama M, Saku M. A case of solitary plasmacytoma that originated in a rib. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1993; 41: 456-460.
20. Mararais J, Brookes GB, Lee CC. Solitary plasmacytoma of the skull base. *Ann ORL* 1992, 101: 665-668.
21. Khochtali H, Yacoubi MT, Bouzaïene M, Abassi-Bakir D, Ben Hammouda M, Krifa H et al. Solitary plasmacytoma. A propos of a case of craniofacial involvement. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1992, 93: 377-380.
22. Shah N, Sarkar C. Plasmacytoma of anterior maxilla mimicking periapical cyst. *Endod Dent Traumatol* 1992; 8: 39-41.
23. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* 1976; 55: 217-238.
24. Ellis PA, Colls BM. Solitary plasmacytoma of bone features, treatment and survival. *Hematol Oncol* 1992; 10: 207-211.
25. Brinch L, Hannisdal E, Abrahamsen AF. Extramedullary plasmacytomas and solitary plasma cell tumours of bone. *Eur J Haematol* 1990; 44: 132-135.
26. Miwa T, Kimura Y, Nonomura A, Kamide M, Furukawa M. Unusual case of plasma cell tumor with monoclonal gammopathy of the sino-nasal cavity and clavicular bone. *J ORL Relat Spec* 1993, 55: 45-58.
27. Lafforgue P, Clairet D, Chagnaud C, Toussirot E, Daumen-Legre V, Schiano A et al. Aspects and role of spinal MRI in the assessment of solitary plasmacytoma and multiple myeloma. A propos of 11 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992; 59: 317-326.
28. Kost S. Indications for and results of radiotherapy of plasmacytomas. *Radiobiol Radiother* 1990; 31: 321-327.
29. Bataylle R, Sany J. Solitary myeloma. A Review of 114 cases. *Cancer* 1981; 48: 845-851.