

Hemoptisis y disfonía: descripción no habitual en el síndrome de Pancoast

Oziel García,* María Alejandra Vale Oviedo,[§] Arturo Cortés Télles^{||}

RESUMEN

El síndrome de Pancoast incluye a un conjunto de signos y síntomas por compresión de estructuras adyacentes, y es secundario a tumores localizados en el vértice pulmonar. Se asocia con el síndrome de Horner hasta en un 50% de los casos. La etiología principal es por causas neoplásicas. Los síntomas iniciales incluyen: dolor a nivel del hombro y brazo, así como ptosis, miosis y anhidrosis; sin embargo, en raras ocasiones se presenta disfonía o hemoptisis, aspecto vinculado con estadios avanzados de enfermedades oncológicas. El diagnóstico se basa en la integración clínica por imagenología y confirmados mediante estudio de patología. El pronóstico se establece con base en el sistema de clasificación internacional de tumores, ganglios y metástasis. Las etapas avanzadas tienen una pobre supervivencia a cinco años, entre 5 y 15% de los casos.

Palabras clave: Síndrome de Pancoast, síndrome de Horner, hemoptisis, disfonía, cáncer de pulmón.

ABSTRACT

Pancoast syndrome features a series of signs and symptoms by compression of surrounding structures secondary to tumors located in the pulmonary apex. Up to 50% of cases is associated with Horner Syndrome. The primary etiology is are malignant tumors. Initial symptoms include pain at the shoulder and arm, and also ptosis miosis and anhidrosis; however, rarely occur dysphonia or hemoptysis, aspect associated with advanced stages of cancer diseases. The diagnosis is supported by clinical analysis, X-ray imaging and confirmed by pathology study. The outcome is based on the TNM International Classification System. Advanced stages have a poor survival rate, at 5 years between 5 and 15% of cases.

Key words: Pancoast syndrome, Horner syndrome, hemoptysis, dysphonia, lung cancer.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Pancoast es un padecimiento que ocurre por la afección de las raíces nerviosas del plexo braquial, pleura parietal, primera y segunda costilla con sus cuerpos vertebrales adyacentes y el sistema nervioso simpático.^{1,2} La descripción inicial data de 1924 por Henry Pancoast.³ El síntoma capital es dolor en el hombro del sitio comprome-

tido, que se exacerba con los movimientos.⁴ Comúnmente se asocia con el síndrome de Horner en 14 a 50% de los casos (entidad clínica que ocurre como consecuencia de la interrupción en la vía óculo-simpática originada en el hipotálamo).⁵ Desde el punto de vista clínico, este último se caracteriza por la presencia de miosis, ptosis parcial ipsilateral, enoftalmos y anhidrosis.⁶ En ambos, no existe una etiología común, pero se han descrito asociaciones con causas vasculares, infecciosas, traumáticas y neoplásicas.²⁻⁶

Recibido: 26 abril 2013. **Aceptado:** 13 mayo 2013.

* Departamento de Neumología. § Departamento de Oftalmología. || Especialista de Patología Respiratoria. Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán, Secretaría de Salud.

Este artículo también puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/emis>

Específicamente, la hemoptisis es la expectoración de sangre que proviene de la vía respiratoria;⁷ ésta puede ser de origen pulmonar (infecciones, vasculatura pulmonar, enfermedades inmunológicas y neoplasias) o extrapulmonar (cardíacas, farmacológicas y iatrogénicas).⁸ Por otra parte, la disfonía es un síntoma cuya etiología es diversa, sin embargo, entre las causas más frecuentes se incluyen: 1) infecciones de vía respiratoria superior y 2) reflujo gastroesofágico.⁹

Existen informes aislados de hemoptisis o disfonía en tumores del sulco superior; no obstante, es inusual la descripción conjunta en el síndrome de Pancoast.¹ Por tal motivo, presentamos el caso de una mujer de la sexta década de la vida que acudió a evaluación por los síntomas citados. Durante el abordaje del diagnóstico se integró la presencia del síndrome de Pancoast como consecuencia de un adenocarcinoma de pulmón.

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años de edad, originaria del estado de Yucatán, analfabeta y ama de casa. Como antecedentes de relevancia tenía exposición crónica a biomasa (índice de exposición 300 horas/año) y histerectomía por cáncer cervicouterino.

Acudió a evaluación por un padecimiento de dos años, evolución caracterizada por pérdida no intencionada de 15 kg de peso corporal. Seis meses previos a su ingreso, la paciente manifestó disfonía, por lo que fue atendida de forma ambulatoria sin confirmación etiológica. En los últimos tres meses se le agregó tos seca, y dos semanas antes de su evaluación, había referido expectoración hemoptoica (aproximadamente 50 mL/día). Al momento de referirla al Servicio de Urgencias, ingresó con los siguientes signos vitales: tensión arterial de 130/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 15 respiraciones por minuto, temperatura de 36.2 °C y saturación por oximetría de pulso del 97% (respirando aire ambiental).

Además, durante la exploración física fue notable la presencia de ptosis y miosis del ojo derecho (*Figura 1*).



Figura 1. Imagen que muestra la presencia de miosis (marca para referencia) y ptosis palpebral derecha.

También pudo observarse dolor de intensidad moderada (escala visual análoga 6/10) con la movilización del hombro derecho y disminución de la fuerza 3 de 5 en escala MRC (*Medical Research Council*, por sus siglas en inglés) en los músculos de la cintura escapular. A nivel torácico, se localizó estridor bimodal, disminución de los ruidos respiratorios y matidez en la percusión de la región supraescapular e interescapulovertebral del hemitórax derecho, por lo que le fue realizada una tomografía axial contrastada (TAC) del tórax, que evidenció una lesión heterogénea de centro hipodenso (sugere de una lesión necrosada), con bordes irregulares, diámetro mayor de 5 cm, localizada en la periferia del lóbulo superior derecho (LSD) con extensión hacia el sulco superior, con compromiso de tejidos blandos, plexo braquial a nivel de T1 y desplazamiento del mediastino superior (compresión traqueal y esofágica) (*Figuras 2A a 2C*). Con base en los hallazgos por imagen, a la paciente se le realizó un diagnóstico por broncoscopia, donde se observaron múltiples hallazgos: 1) parálisis de la cuerda vocal derecha (*Figura 3*); 2) tumoración que comprimía extrínsecamente el tercio proximal de la tráquea en su porción membranosa y 3) estrías longitudinales hacia el lóbulo superior derecho.

Se tomaron múltiples biopsias; sin embargo, el reporte de patología no fue concluyente. Posteriormente, se programó para biopsia guiada por TAC cuyo análisis histológico confirmó la presencia de adenocarcinoma de pulmón moderadamente diferenciado. Se envió para valoración y tratamiento por el Servicio de Oncología Médica, no obstante, la paciente falleció en un periodo de 20 días posteriores al diagnóstico.

DISCUSIÓN

La principal etiología del síndrome de Pancoast es el cáncer de pulmón de células no pequeñas.¹ El subtipo histológico descrito con mayor frecuencia es el adenocarcinoma (en 15-58% de los casos).^{10,11} Cabe destacar que únicamente entre 2 y 5% de los casos con cáncer de pulmón se manifiestan como tumores de sulco superior;¹ más aún, la manifestación conjunta de hemoptisis y disfonía en el síndrome de Pancoast es infrecuente.^{1,2}

Posibles explicaciones de la presentación no habitual de los síntomas manifestados en el caso presentado se relacionan con la idiosincrasia de la población; si bien, el crecimiento del tumor es lento, las manifestaciones clínicas ocurren de forma tardía y generalmente son por invasión a estructuras adyacentes.¹ Los síntomas incipientes e inespecíficos resultan ser irrelevantes para los pacientes, es decir, lamentablemente, la búsqueda de atención médica

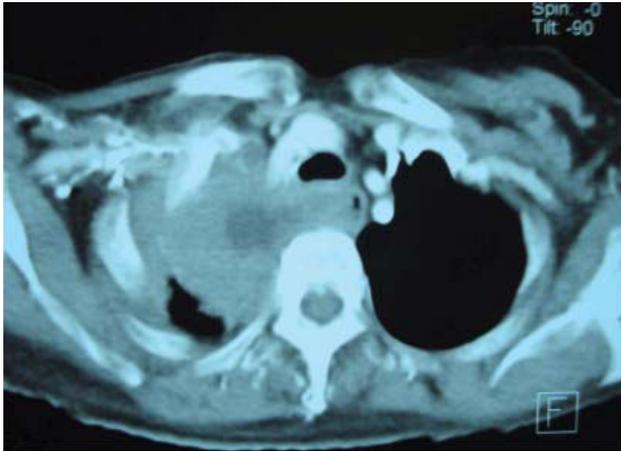


Figura 2A. TAC de tórax del ápex pulmonar derecho que muestra la lesión tumoral descrita en el contexto del caso clínico. Es notable la extensión hacia tejidos blandos y compromiso de estructuras vasculares en cuello.

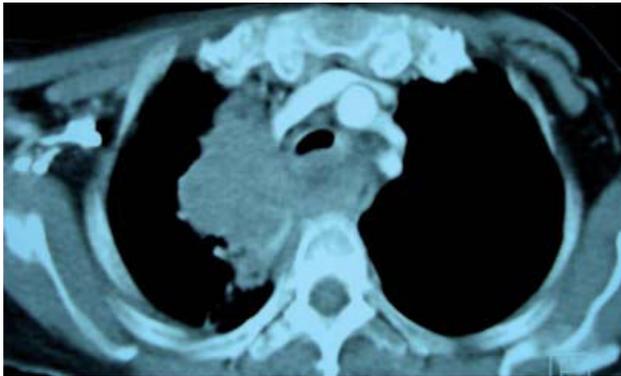


Figura 2B. TAC de tórax con tumoración que se extiende hacia el neuroforamen a nivel de la vértebra torácica T1.



Figura 2C. TAC de tórax, que evidencia el desplazamiento de tráquea y esófago.



Figura 3. Imagen de broncoscopia que muestra parálisis de cuerda vocal derecha.

ocurre con la existencia de síntomas vinculados con estadios avanzados de la enfermedad.² Por un lado, la manifestación de disfonía se relaciona con parálisis de cuerda vocal por compromiso mediastinal ipsilateral del nervio laríngeo recurrente; por otro lado, el desarrollo de hemoptisis es secundario a infiltración de la mucosa traqueobronquial.⁷

Un aspecto que refuerza este razonamiento deriva de los hallazgos clínicos de la paciente, dado que tenía signos compatibles con síndrome de Horner, no obstante, el motivo de consulta derivó de la extensión tumoral hacia mediastino y tráquea, como se evidenció en la TAC de tórax. Independientemente de su origen (parénquima pulmonar o árbol traqueobronquial), en la mayoría de los casos, el diagnóstico se retrasa hasta un periodo de seis a nueve meses, aspecto vinculado con estadios avanzados de la enfermedad.¹

Existen múltiples etiologías relacionadas con el síndrome de Pancoast, entre ellas, neoplasias primarias (carcinoma adenoideo quístico, mesotelioma), neoplasias hematológicas (linfoma, plasmocitoma), metástasis (carcinoma laríngeo, tiroideo y vesical), infecciones (*S. aureus*, *Echinococcus*, *M. tuberculosis*) y casos aislados de enfermedades raras (v. gr. amiloidoma);¹²⁻¹⁵ por lo tanto, es imperativo realizar un abordaje diagnóstico concluyente.^{1,2}

Dada la localización torácica de los procesos causantes del síndrome de Pancoast, las técnicas de imagen son indispensables para realizar el diagnóstico; la radiografía simple de tórax con proyecciones posteroanterior y lateral permite identificar una opacidad en el vértice pulmonar;¹ aunque también la TAC proporciona un panorama integral de la lesión causal, analizando tamaño, densidad, extensión a estructuras adyacentes; asimismo, nos ayuda con la presencia o no de adenopatías mediastinales, compromiso de

estructuras vasculares, nódulos pulmonares ipsilaterales o contralaterales y metástasis a distancia.¹⁶

Para confirmar el diagnóstico, se debe obtener una muestra representativa de la lesión tumoral. Existen varios métodos, entre ellos, la broncoscopia. Ésta permite visualizar detalladamente el árbol traqueobronquial, emplea diversas técnicas para conseguir una muestra, incluyendo: 1) lavado broncoalveolar, 2) cepillado bronquial protegido y 3) biopsias de mucosa bronquial y transbronquiales. Sin embargo, el rendimiento diagnóstico en los tumores del sulco superior oscila entre 40 y 60%. La limitante principal es la localización periférica de las lesiones.¹⁷ Por tal motivo, es prudente auxiliarse de técnicas guiadas por fluoroscopia, ultrasonido o TAC de tórax que incrementan el rendimiento diagnóstico hasta en el 95% de los casos.¹

Manifestaciones clínicas como disfonía y hemoptisis son documentadas comúnmente como síntomas de enfermedades oncológicas en estadios avanzados (IIIA, IIIB y IV de la estadificación internacional TNM).¹⁸ Específicamente en el síndrome de Pancoast, la asociación entre los síntomas mencionados (estadio clínico IIIB, como en el caso presentado) y localización en el sulco superior derecho tienen muy mal pronóstico de supervivencia; el cual, a cinco años, oscila entre 5 y 15%.^{10,19} Lamentablemente, en nuestro caso, la paciente falleció a los 20 días posteriores al diagnóstico y previo a la evaluación inicial oncológica debido a complicaciones relacionadas con invasión de estructuras traqueobronquiales y vasculares adyacentes al tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arcasoy SM, Jett JR. Superior pulmonary sulcus tumors and Pancoast's syndrome. *N Engl J Med*. 1997; 337: 1370-1376.
2. Jett JR. Superior sulcus tumors and Pancoast's syndrome. *Lung Cancer*. 2003; 42: S17-S21.
3. Pancoast HK. Importance of careful roentgen-ray investigations of apical chest tumors. *JAMA*. 1924; 83: 1407-1411.
4. Pancoast H. Superior pulmonary sulcus tumor: tumor characterized by pain, Horner's syndrome, destruction of bone and atrophy of hand muscles. *JAMA*. 1932; 99: 1391-1396.
5. Kong YX, Wright G, Pesudovs K, O'Day J, Wainer Z, Weisinger HS. Horner syndrome. *Clin Exp Optom*. 2007; 90: 336-344.
6. George A, Haydar AA, Adams WM. Imaging of Horner's syndrome. *Clin Radiol*. 2008; 63: 499-505.
7. Bidwell J, Pachner R. Hemoptysis: diagnosis and management. *Am Fam Physician*. 2005; 72: 1253-1260.
8. Hirshberg B, Biran I, Glazer M, Kramer MR. Hemoptysis: etiology, evaluation, and outcome in a tertiary referral hospital. *Chest*. 1997; 112: 440-444.
9. Schwartz SR, Cohen SM, Dailey SH, Rosenfeld RM, Deutsch ES, Gillespie MB et al. Clinical practice guideline: hoarseness (dysphonia). *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009; 141 (3 Suppl 2): S1-S31.
10. Komaki R, Roth JA, Walsh GL, Putnam JB, Vaporciyan A, Lee JS et al. Outcome predictors for 143 patients with superior sulcus tumors treated by multidisciplinary approach at the University of Texas MD Anderson Cancer Center. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2000; 48: 347-354.
11. Hagan MP, Choi NC, Mathisen DJ, Wain JC, Wright CD, Grillo HC. Superior sulcus lung tumors: impact of local control on survival. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999; 117: 1086-1094.
12. Hatton MQ, Allen MB, Cooke NJ. Pancoast syndrome: an unusual presentation of adenoid cystic carcinoma. *Eur Respir J*. 1993; 6: 271-272.
13. Montero C, Deben G, de la Torre M, Álvarez A, Vereá H. Síndrome de Pancoast e infiltración tumoral como primera manifestación de un linfoma de Hodgking. *Arch Bronconeumol*. 2004; 40 (6): 287-289.
14. White HD, White BA, Boethel C, Arroliga AC. Pancoast's syndrome secondary to infectious etiologies: a not so uncommon occurrence. *Am J Med Sci*. 2011; 341: 333-336.
15. Gibney RT, Connolly TP. Pulmonary amyloid nodule simulating Pancoast tumor. *J Can Assoc Radiol*. 1984; 35: 90-91.
16. Heelan RT, Demas BE, Caravelli JF. Superior sulcus tumors: CT and MR imaging. *Radiology*. 1989; 170: 637-641.
17. Maxfield RA, Aranda CP. The role of fiberoptic bronchoscopy and transbronchial biopsy in the diagnosis of Pancoast's tumor. *N Y State J Med*. 1987; 87: 326-329.
18. Deterbeck FC, Boffa DJ, Tanoue LT. The new lung cancer staging system. *Chest*. 2009; 136: 260-271.
19. Rusch VW. Management of Pancoast tumours. *Lancet Oncol*. 2006; 7: 997-1005.

Correspondencia:

Arturo Cortés Télles

Laboratorio de Fisiología Respiratoria.

Departamento de Neumología.

Hospital Regional de Alta Especialidad

de la Península de Yucatán, Secretaría de Salud.

Km 8.5, Carretera Mérida-Cholula S/N, Col: Maya,

97134, Mérida, Yucatán, México.

Tel: (+52) 01 999 9427600, ext. 54302

E-mail: dr_morenheim@hotmail.com