

*Osteoartropatía hipertrofiante néumica como complicación de un carcinoma de nasofaringe con metástasis pulmonar**

Por los Dres.:

BARTOLOMÉ ARCE, ** M. STEJFA, *** M. MANSOURI, ****

A. HAMIDOU¹⁹ y V. ROCEK^{*****}

Arce, B. et al. *Osteoartropatía hipertrofiante néumica como complicación de un carcinoma de nasofaringe con metástasis pulmonar*. Rev. Cub. Med. 12: 1, 1973.

Se realiza un trabajo en el que se estudian las características de la osteoartropatía hipertrofiante néumica o síndrome de Pierre-Marie-Bamberger. Se destaca que esta entidad constituye una complicación poco común en el curso de algunas enfermedades crónicas de origen neoplásico, sobre todo las torácicas. Se presenta un caso típico de esta complicación en un paciente con carcinoma de nasofaringe con metástasis pulmonar.

INTRODUCCION

La osteoartropatía hipertrofiante néumica (OHN) o síndrome de Pierre-Marie-Bamberger constituye una complicación rara en el curso de algunas enfermedades crónicas de origen neoplásico, sobre todo las torácicas.

Este síndrome paraneoplásico se caracteriza por:

Una hiperostosis simétrica de los cuatro miembros sobre todo los antebrazos y las piernas, que alcanza a veces los otros huesos con una frecuencia variable.

Un aumento de volumen global de las manos y de los pies, con hipocratismo digital.

Una tumefacción dolorosa de las articulaciones distales y a veces una ginecomastia.

Nuestro trabajo se propone presentar un caso típico de OHN, complicación de un carcinoma de nasofaringe con metástasis pulmonar.

OBSERVACION

Se trata de un joven de 17 años que estuvo hospitalizado en el Servicio de O.R.L. en 1967 por un carcinoma indiferenciado del cavum histológicamente confirmado y tratado por cobaltoterapia.

Después de una mejoría espectacular de 2 años de duración este enfermo fue admitido de nuevo en mayo de 1969 por una recidiva ganglionar, teniendo además una metástasis pulmonar que se presentó radiológicamente bajo la forma de una imagen redondeada subclavicular derecha, de 2 cm de diámetro.

* Trabajo presentado en la 6ta. Jornada Médica Maghrebina de Túnez, 1970.

** Profesor auxiliar de Medicina Interna, Centro Hospitalario de la Universidad de Orán, Argelia. Endocrinólogo de 1er. Grado del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas. La Habana, Cuba (Dr.: Prof. Oscar Mateo de Acosta). Instructor de la Escuela de Medicina, Universidad de La Habana.

*** Profesor Auxiliar de Medicina Interna, Centro Hospitalario de la Universidad de Orán, Argelia.

**** Profesor Auxiliar de O.R.L. Centro Hospitalario de la Universidad de Orán, Argelia.

¹⁹ Profesor Auxiliar de Radiología, Centro Hospitalario de la Universidad de Orán, Argelia.

Se realiza una nueva cobaltoterapia. Siete meses después, en noviembre de 1969, el enfermo es visto nuevamente con un síndrome general muy importante, constituido por astenia, anorexia, adelgazamiento, fiebre moderada, una adenopatía cervical izquierda, y hecho esencial, un aumento progresivo y sensible, del volumen de los cuatro miembros con deformación ósea evidente e hipocrático digital.

En los antecedentes familiares de este enfermo, no se encontró alteración ósea similar.

El examen clínico puso en evidencia un mal estado general con una pérdida importante de peso. La adenopatía cervical izquierda, de alrededor de 3 cm de diámetro, era un poco adherente a los planos superficial y profundo.

La rinoscopia posterior no mostró recidiva local alguna, y solamente se observó un engrosamiento de la pared lateral izquierda de la nasofaringe.

A nivel de los miembros superiores se observó un aumento de volumen de los antebrazos y de las manos, interesando a la vez las estructuras óseas y las partes blandas, con los dedos en "palillos de tambor y las uñas de ambos pulgares "en vidrio de reloj".

Se encontró también una hiperlaxitud musculoesquelética sobre todo a nivel del carpo y de los dedos.

En los miembros inferiores se observó una tumefacción no dolorosa a nivel de las rodillas con aumento global de las dos piernas y de los dos pies.

Igualmente presentaba una hipertricosis generalizada y una ginecomastia unilateral derecha circunscrita y no dolorosa.

Al examen del aparato respiratorio se puso en evidencia una disminución del murmullo vesicular en la base derecha. Pulso: 100 X

min; T.A.: 100/70 mmHg; respiraciones X minuto: 30; temperatura: 38°C; peso: 37 kg; mucosas bipoloreadas.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemáticas: 3,750,000; leucocitos: 8,800; polinucleares: 74; eosinófilos: 3; monocitos: 2; linfocitos: 21; glicemia: 80 mg; urea: 20 mg; serología: negativa; orina: normal; calcio: 7.5 mg; fósforo: 2.5 mg; fosfatasa alcalina: 7.9 mg; cloro: 105 mEq; sodio: 142 mEq; potasio: 3.3 mEq; proteínas: 60 g.

El resto del examen fue normal.

EXAMEN RADIOLOGICO

- a) *Esqueleto*: En este examen se encontró el aspecto típico de una OHN, es decir, el engrosamiento de los huesos largos y de algunos huesos cortos a nivel de la diáfisis en forma de manguito separado de la cortical por una zona estrecha, radiotransparente. Este manguito estaba compuesto de numerosas capas óseas paralelas, respetando las extremidades epifisarias. La toma ósea era rigurosamente simétrica: se encontraba a nivel de los antebrazos (cubito y radio), de las piernas (tibia y peroné) y también en húmeros, fémures, huesos metacarpianos, metatarsianos, falanges, falanginas y clavículas.
- bl *Cráneo*: Las partes blandas de la nasofaringe por debajo del seno esfenoidal presentaban un engrosamiento mal limitado. La silla turca era ovalada, verticalizada y de volumen normal.
- b) *Pulmones*: En el cliché de 9/5/69, se observó una opacidad redonda homogénea, de contornos bien limitados, de 2 cm de diámetro, proyectándose en el campo medio del pulmón derecho. Esta

opacidad va a evolucionar rápidamente, pues en el cliché de 13/3/70, ella ocupa casi todo el campo medio del pulmón derecho y se acompaña de una voluminosa adenopatía hilar derecha.

Radiológicamente: El aspecto de las modificaciones óseas de nuestro enfermo y su localización simétrica son completamente típicas; los huesos largos y algunos huesos cortos (falanges y falanginas) presentan un engrosamiento estratificado de las diáfisis que van disminuyendo hacia las epífisis. La existencia de una lesión metastásica pulmonar, secundaria al tumor de nasofaringe va a favor del diagnóstico de OHN.

ANATOMIA PATOLOGICA

- a) La biopsia de nasofaringe hecha el 17/10 67 obtuvo un fragmento de un carcinoma indiferenciado formado por grandes grupos celulares anastomosados. Las células presentan un núcleo vesicular, de límites citoplasmáticos poco netos y desprovistas de puentes intercelulares. El estroma es fibroso, pobre en linfocitos. El epitelio de revestimiento es cilíndrico y ciliado.

Este aspecto es el que se observa generalmente en los carcinomas de nasofaringe (94.3% de los tumores malignos de nasofaringe en el Centro Hospitalario de la Universidad de Orán).

- b) Fue practicada una biopsia de hueso en la cara externa del radio el 31/3/70, la cual permitió observar unas lesiones estrechamente superponibles a las anomalías radiológicas encontradas. Dos líneas paralelas de hueso denso estaban separadas por una zona clara ocupada por

tejido adiposo. La capa ósea superficial era la más gruesa, formada por un hueso compacto de estructura normal. La capa profunda tenía un aspecto idéntico; el tejido adiposo que la separa estaba desprovisto de células hematopoyéticas. El periostio estaba engrosado y contenía numerosas arteriolas de paredes hiperplásticas y algunos linfocitos.

- c) La biopsia de piel fue también asiento de lesiones importantes: El límite dermohipodérmico era irregular y numerosos tractos fibrosos lobulaban el tejido adiposo subcutáneo y se continuaban con el de rmis profundo. Esta fibrosis estaba ricamente vascularizada, y desprovista de células inflamatorias.

Este aspecto no tiene ninguna especificidad pero es necesario destacar que las lesiones cutáneas observadas en las paquidermias congénitas³⁻⁰ o adquiridas⁰ tienen un aspecto idéntico.

DISCUSION

Se trata de un enfermo que presenta un carcinoma indiferenciado de cavum con metástasis pulmonar y que después de noviembre de 1969 presenta todos los elementos típicos de una OHN.¹⁰⁻¹⁴ Generalmente la OHN puede evolucionar conjuntamente con un cáncer primitivo del pulmón. En nuestro enfermo se trata de una metástasis pulmonar de un carcinoma de nasofaringe. Esta eventualidad, aunque ya ha sido descrita en la literatura⁴ puede ser considerada como muy rara.

Es necesario señalar, además, que otras publicaciones reportan la posibilidad de una OHN asociada a una enfermedad de localización extratorácica, como la

cirrosis hepática²⁹ o la enfermedad de Crohn¹ por no citar más que algunas. Atendiendo a que la OHN esté aislada o asociada a manifestaciones dermatológicas, se distingue: la osteoartropatía hipertrofiante néumica propiamente dicha y la paquidermoperiostosis.

1. La OHN propiamente dicha, queda limitada a los casos en que la lesión osteoarticular está asociada a otras enfermedades crónicas, sobre todo pulmonares.
2. La paquidermoperiostosis bien, identificada por *Touraine*¹⁵ sería una enfermedad genética en la cual se encuentra asociada a un síndrome osteoarticular, una paquidermia a veces generalizada.¹¹ *Touraine* considera de hecho el caso que presente el síndrome Pierre-Marie-Bamberger como perteneciente a este grupo.
3. En fin, el hipocratismo digital constituiría una forma incompleta de los síndromes precedentes.³⁻⁸

Si hacemos un análisis de los tres síndromes señalados anteriormente, se ve que su superación en tres entidades clínicas es totalmente teórica y que en realidad ellos constituyen 3 manifestaciones de una misma enfermedad.⁶

*De Seze*³ piensa en la existencia de un factor previo constitucional de naturaleza genética que sería capaz de desarrollar una OHN bajo la influencia de un tumor pulmonar.⁷

Actualmente se describen numerosos síndromes en relación con diferentes neoplasias; algunos de ellos de naturaleza endocrina están bien establecidos desde si punto de vista etiopatogénico;¹³ otros, como la ginecomastia y la OHN lo están menos.

Todos estos síndromes se agrupan bajo la denominación de "síndromes paraneoplásicos".

De acuerdo con *Dd Seze* y *Giibert-Dreyfus*, nosotros consideramos que la OHN y la paquidermoperiostosis no serían más que 2 manifestaciones clínicas de una misma enfermedad de naturaleza genética, probablemente con grados variables de penetración y que en dependencia de la intensidad del defecto genético la enfermedad se manifestaría, ya sea espontáneamente, o secundariamente bajo la acción de influencias diversas (neoplásicas, anoxémicas, tóxicas, etc.).

Asimismo, nosotros consideramos que basado en este defecto genético, la enfermedad podría aparecer en una de las tres formas clínicas clásicas (OHN, paquidermoperiostosis o hipocratismo digital) ya sea espontáneamente o bajo la acción de los estímulos de que hablamos anteriormente.

Finalmente debemos enfatizar que nuestro enfermo presentaba una asociación de los tres síndromes clásicos: La OHN, el hipocratismo digital y una paquidermia.



Fig. 1.—Fotografía del paciente donde se observa el aumento óseo y de partes blandas en ambos brazos. Dedos en "palillo de tumbor" y uñas en "vidrio de reloj".

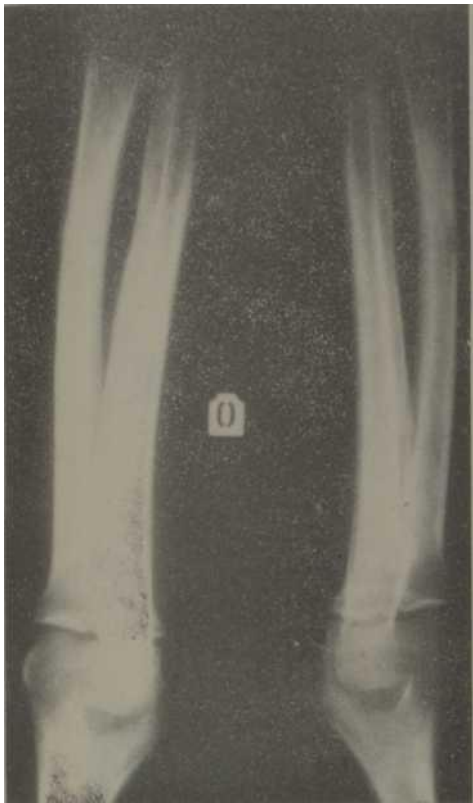


Fig. 2. Radiografía de antebrazos y nutrios donde se observan las lesiones radiológicas características.



Fig. 3—Radiografía de cráneo con silla turca normal.

Fig. 4. I{radiograf.a de t{orax, demostrando la presencia de met{astasis pulmonar del carcinoma de naso laringe.



Fig. 5.—Microfotograf.a de la biopsia de nasofaringe. (Ver descripci{on)



Fig. 6.



*Fig. 6.—6A.—Biopsia de hueso: Microfotografía a mayor y menor aumentos.
(Ver descripción).*

SUMMARY

Arce B. et al. *Hypertrophic pneumatic osteoarthropathy as a complication of nasopharyngeal carcinoma with lung metastasis.*
Rev. Cub. Med. 12: 1, 1973.

It is performed a work in which features of hypertrophic pneumatic osteoarthropathy or Piorre-Marie-Bamherger syndrome are studied. Emphasis is laid on that this entity cons-

tutes an unusual complication in the course of some neoplastic-origin chronic diseases, specially thoracic ones. A typical case of this complication in a patient with nasopharyngeal carcinoma and lung metastasis is presented.

RESUME

Arce et al. *Ostéoarthropathie hypertrophique pneumique comme complication d'un carcinome naso-pharynx avec métastase pulmonaire*. Rev. Culi. Med. 12: 1, 1973.

Dans ce travail on étudie les caractéristiques de l'ostéoarthropathie hypertrophique pneumique (le syndrome de Pierre-Marie-Bamberger). Cette entité constitue une complication peu commune au cours de quelques maladies chroniques d'origine néoplasique, surtout les thoraxiques. On présente un cas typique de cette complication chez un patient avec carcinome naso-pharynx avec métastase pulmonaire.

PE3KME. Apes B., n pp. rmeüTpoiHFyicinafl nHeBMOTecKaa ocTeoapTponaTHH c ocлIOS- rferaeM HOCOI'JIOT'HOС KapuiiHOMJ C jiero^iHHM MeTacTa30Mfiiev. cub. Med. 12: 1, 1973.

npobojHTCH пaфиТа no HSV'jeHino xa пaKTepнчthk runepTpoiHpyKmeii nHeMmec- koií ocTeoaDTponsTKH hjih cHHjipoM nBep^lapH-EaMóeprep.nojnepKHBaeTCfl pe- íKOCTf, 3T0f0 OCJIOKHeFMH B TeH6HE±H TipOUeCCa HGKOTOpHX XPOHOTeCKúX 3a00- JieBaHiri HeonjiastraecKOi"; 3Tviojiorm.ocótieHHO TopaKajiBHHX.npencTaBMeTcfl TimiraHuí cnyqaá 3?oro 0CJTOKHeHiw - Eojilhoí c KapuitHor/m hocoiviotkii A MeTacTa30M.

BIBLIOGRAFIA

1. *Blaha, R.*: Rentgenologie kosti a klubu. SZDN Praha Tome. 2: 669, 1963.
2. *Buchan, D. J. and Mitchell, D. M.*: Hypertrophic Osteoarthropathy in Portal Cirrhosis. Ann. Int. Med. 66: 130, 1967.
3. *De Seze, S. et Jurmund, S. H.*: Pachydermiopériostose. Hippocratisme digital chez Ir pere atteint de bronchopneumopathie chronique et chez le frere bien portant. Reflexione sur le role du facteur héréditaire et familial dans la genese des hypertrophies des extrémités. Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hop. de Paris. 4 ■ 66 17-18, 860, 1950
4. *Dmer, W. C.*: Hypertrophic Osteoarthropathie. Relief of symptoms by vagotomy in a patient with pulmonary metastases from a lymphoepithelioma of the Nasopharynx. J. Amer. Med. Assoc. 181: 555, 1962.
5. *EIShami, I.* \; Congenital partial gigantism. Case report and review of literature Surg. 65, 4: 683, 1969
6. *Gilbert-Dreyfus, Zara, M. et Bétourné, CL.*: Pachydermiopériostose pneumique. Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hop. de Paris. 4: 66, 17-18, 909, 1950.
7. *Goodall, C. M.*: On paraendocrine cancer syndromes. A Review. Inter. Jour of Cancer 4: 1, 1, 1969.
8. *Gotte, J. et Labram, C.*: Hippocratisme digital idiopathique avec périostose engainante respectant les extrémités. Forme incomplète de pachydermiopériostose. Rev. du Rhum. 36: 6, 333, 1969.
9. *Han, S. Y. and Collins, L. C.*: Hypertrophic osteoarthropathy in cirrhosis of the liver. Radial. 91: 4, 795, 1968.
10. *Ledoitx-Lebard, R. et Ledoux-Lebard, G.*: Manual de radiodiagnostic clinique Masson et Cie. Ed. Paris 2eme Edition 118, 1949.
11. *Lievre, J. A., Bretón, A., Bloch-Michel, H. et Bétourné, C.*: A propos d'un cas de Pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (pachydermiopériostose). Rev. du Rhum. 16: 4, 149, 1949.
12. *Leale, G., Kelsall, A. R. and Doyle, F.*: Crohn's disease and diffuse symmetric periostitis. Gut. 9: 4, 383, 1968.
13. *Raymond, J. Chrétiens, J., Leprat, J. et Brouet, G.*: Les troubles endocriniens des cancers bronchiques primitifs. Les bronches, 19: 2, 147, 1969.
14. *Schinz, H. R., Baensch, F. E., Friedl, E. et Vchlinger, E.*: Traité de Radiodiagnostic. Delachaux and Niesthe S.A. Paris Vol. 1: 468, 1956.
15. *Touraine, A.; Solente, G. et Gole, L.*: Un syndrome ostéodermopathique: la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. Press. Méd.: 1820, 1935.
- R*. *Trial, R. et Rescanieres, A.*: Guide pratique d'interprétation radiologique. Vigot Freres. Ed. Paris: 152, 1960.