

Tumor de timo asociado a inmunodeficiencia primaria o síndrome de Good

Thymus tumor associated with primary immunodeficiency or Good syndrome

Josué Vázquez Arizmendi^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3310-9075>

Edelberto Fuentes Valdés¹ <https://orcid.org/0000-0001-9031-7180>

Kymani Pérez García¹ <https://orcid.org/0000-0002-7057-0143>

¹Hospital Docente Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: dr.josueva@gmail.com

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente de 54 años de edad, quien fue ingresado en el Hospital Docente Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras de La Habana por presentar fiebre, hipotensión y diarrea, a lo que se añadió dificultad respiratoria complicada durante su estancia en la institución y requirió apoyo ventilatorio mecánico en la Unidad de Terapia Intensiva. Como hallazgo radiográfico se observó una sombra en el pulmón izquierdo que resultó ser un timoma; mientras que en el examen sanguíneo se comprobó hipogammaglobulinemia. Se decidió realizar timectomía convencional mediante esternotomía media, luego de lo cual evolucionó satisfactoriamente y se le dio el alta hospitalaria 10 días después.

Palabras claves: timo; timoma; timectomía; síndrome de Good; hipogammaglobulinemia.

ABSTRACT

The case report of a 54 years patient is described, who was admitted to Hermanos Ameijeiras Clinical-Surgical Teaching Hospital in Havana city due to fever, hypotension and diarrhea, to which complicated respiratory difficulty was added during his hospitalization and he required mechanical ventilator support in the Intensive Care Unit. As a radiographic finding, a shade in the left lung was observed that turned out to be a thymoma; while the blood test revealed hipogammaglobulinemia. It was decided to carry out conventional thymectomy by means of midline sternotomy, after which the patient had a favorable clinical course and was discharged from the hospital 10 days later.

Keywords: thymus; thymoma; thymectomy; Good syndrome; hipogammaglobulinemia.

Recibido: 08/06/2023

Aprobado: 18/08/2023

Introducción

El síndrome de Good (SG) fue descrito por Robert Good en 1955. Se caracteriza por la presencia de un tumor del timo e inmunodeficiencia primaria, específicamente con hipogammaglobulinemia, que implica mayor riesgo de infecciones. Es más frecuente entre 40 y 60 años de edad y la mortalidad alcanza casi 50 %; en tanto representa 6 % de los síndromes paraneoplásicos del timo.^(1,2)

La causa de esta enfermedad se desconoce, aunque existen teorías relacionadas con la fisiopatología del ciclo celular de los linfocitos B, la reducción de inmunoglobulinas e interleucinas 2 (IL-2), así como también con la afectación de las series mieloide y eritroide. Las manifestaciones clínicas son muy variables e incluyen desde episodios asintomáticos hasta síntomas como disfagia, compresión de la vena cava, tos, diarrea e infecciones bacterianas bronquiales y pulmonares, debido a la reactivación clínica de virus latentes.^(2,3,4)

Entre las alteraciones hematológicas más comunes figuran: leucopenia, linfopenia y neutropenia aislada. El diagnóstico generalmente es incidental, a través de hallazgos radiográficos, donde se aprecian imágenes de tumor mediastinal.

Teniendo en cuenta la baja frecuencia de esta enfermedad en Cuba y el mundo, los autores decidieron compartir el caso con la comunidad científica en general.

Caso clínico

Se trata de un paciente de 54 años edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, quien refirió que en el 2017, durante su estancia en Brasil por viaje de trabajo, comenzó a presentar fiebre de 38-39 °C, de 1-2 días de duración y en cualquier horario, que cedía espontáneamente y aparecía cada 2 o 3 meses, siempre precedida de escalofríos e hipotensión, además de diarrea frecuente, por lo cual fue ingresado en el Hospital Docente Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras de La Habana para su estudio.

Durante su estancia en el hospital presentó dificultad respiratoria y requirió ventilación mecánica en la Unidad de Terapia Intensiva.

Exámenes complementarios

- Leucocitos: 10,9 x 10⁹/L
- Linfocitos: 30,5 %
- Monocitos: 5,5 %
- Granulocitos: 64,4 %
- Inmunoglobulina G: 8-15 g/L
- Inmunoglobulina A: 0,9-0,32 g/L
- Inmunoglobulina M: 0,45-1,5 g/L

Estudio imagenológico

- Tomografía axial computarizada de tórax: Se apreció una masa mediastinal retroesternal de 52 x 46 mm y densidad de 36 UH, además de pequeñas adenopatías mediastinales y derrame pleural moderado en el pulmón izquierdo.

Teniendo en cuenta los resultados imagenológicos y la hipogammaglobulinemia que presentaba el paciente se estableció el diagnóstico de síndrome de Good.

Luego de analizar los elementos obtenidos en los exámenes realizados y una vez estabilizada la frecuencia respiratoria —previa discusión del caso en equipo multidisciplinario— se decidió efectuar timectomía convencional mediante esternotomía media (fig.). No hubo complicaciones durante el procedimiento quirúrgico. Se tomó muestra para biopsia (inclusión en parafina), cuyo resultado indicó la presencia de un timoma de tipo A, de predominio epitelial.



Fig. Exéresis del tumor mediastinal (timoma)

El paciente evolucionó satisfactoriamente y se le dio el alta hospitalaria 10 días después.

Comentarios

Los timomas son los tumores más frecuentes del mediastino y la estadificación se establece por el sistema Masaoka-Koga o por el TNM (tumor, ganglio linfático, metástasis).⁽⁵⁾

El cuadro clínico es inespecífico y los estudios paraclínicos muestran disminución de linfocitos B, hipogammaglobulinemia y relación inversa del cociente CD4+/CD8+, donde la inmunodepresión condiciona las infecciones recurrentes y oportunistas.⁽⁶⁾

Este síndrome paraneoplásico se relaciona con un riesgo mayor de adquirir neumonía, diarrea e infecciones por *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *cytomegalovirus*, *Candida albicans* y *Pneumocystis jirovecii*;⁽⁷⁾ por tanto, se debe establecer el diagnóstico clínico de sospecha ante la presencia de neumonía y diarreas frecuentes.

Hoy día la intervención de mínimo acceso ha adquirido relevancia, aunque la superioridad entre la cirugía robótica y la técnica clásica aún es motivo de debate.⁽⁸⁾

El SG es una entidad nosológica con baja incidencia, mal pronóstico y mortalidad elevada. La indicación del esquema terapéutico se realiza por un equipo multidisciplinario y es individualizado según el caso. Así, la terapia oncoespecífica se determina por el tipo de tumor, las condiciones del paciente y el estadio de la enfermedad. El procedimiento de elección es la timectomía convencional mediante esternotomía media y como terapia adyuvante se recomienda la administración de antimicrobianos e inmunoglobulinas por vía endovenosa para prevenir infecciones.⁽⁷⁾

Asimismo, la quimioterapia es beneficiosa en ciertos casos según la estadificación del tumor;⁽⁵⁾ sin embargo, todavía no existe consenso sobre el uso de la radioterapia corporal estereotáctica en pacientes con afectación pleural por metástasis.⁽⁹⁾ En pacientes con síndrome de Good e infección por SARS-CoV-2 el riesgo es indeterminado.⁽¹⁰⁾

Resulta válido destacar que en pacientes con un timoma e infecciones se impone establecer inicialmente el diagnóstico de sospecha de síndrome de Good, a fin de brindar atención médico-quirúrgica adecuada y evitar complicaciones.

La atención multidisciplinaria y el tratamiento preciso permitieron que el paciente evolucionara satisfactoriamente y egresara de la institución hospitalaria a los 10 días de la intervención quirúrgica.

Agradecimientos

Se agradece al Dr. José María Díaz Calderín por su vocación docente y entrega en el arte de la práctica quirúrgica, siempre con la profesionalidad que lo caracteriza, así como al colectivo del Servicio de Cirugía General del Hospital Docente Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, quienes siempre ofrecen lo mejor de sí para la recuperación del paciente.

Referencias bibliográficas

1. Herrera Sánchez DA, León Pedroza JI, Vargas Camaño ME, Castrejón Vázquez MI. Síndrome de Good. Reporte de un caso. Rev Alergia México. 2017 [citado 06/06/2023];64(2):235-40. Disponible en: <https://revistaalergia.mx/ojs/index.php/ram/article/view/194>
2. Kabir A, Alizadehfar R, Tsoukas CM. Good's syndrome. Front Immunol. 2021 [citado 06/06/2023];12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35095915/>
3. Cos Esquius ML, López Montesinos I, Gimeno Martínez R, Eguía Núñez J, Caballero Rabasco MA, Sánchez González B, et al. Severe COVID-19 pneumonia in Good syndrome with a favorable outcome. Clin Immunol. 2022 [citado 06/06/2023];235(108789). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1521661621001261?via%3Dihub>

4. Li Y, Yao Z, Jiang M, Nie Y, Chen R, Liang N, et al. Clinical manifestations and long-term prognosis of Good syndrome: Results from a single-center cohort study from China. *Mod Rheumatol*. 2021 [citado 06/06/2023];31(5):1019-24. Disponible en: <https://academic.oup.com/mr/article-abstract/31/5/1019/6365910?redirectedFrom=fulltext&login=false>
5. Martín C, Enrico D, Mas L, Patane AK, Arrieta O, Soria T, et al. Characteristics and outcomes of thymomas in Latin America: Results from over 10 years of experience (CLICaP-LATimus). *Thorac Cancer*. 2021 [citado 06/06/2023];12(9):1328-35. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/1759-7714.13901>
6. Chen S, Liu J, Lin Y, Gao Y. Good's syndrome with a relapsed bloodstream infection induced by *alcaligenes* sp. after thymectomy a case report. *Exp Ther Med*. 2021 [citado 06/06/2023];21(4):399. Disponible en: <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/etm.2021.9830>
7. Chin Tong K, Yiu Cheong Y-Good's syndrome presenting with CMV pneumonitis and oesophageal candidiasis: A case report. *Respirol Case Rep*. 2021 [citado 06/06/2023];10(1):e0888. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/rcr2.888>
8. Luzzi L, Corzani R, Ghisalberti M, Meniconi F, De Leonibus L, Molinaro F, et al. Robotic surgery vs. open surgery for thymectomy, a retrospective case-match study. *J Robot Surg*. 2021 [citado 06/06/2023];15(3):375-9. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11701-020-01109-z>
9. Pasquini G, Menichelli C, Pastore G, Casamassima F, Fabrini MG, Cappelli S, et al. Stereotactic body radiation therapy for the treatment of pleural metastases in patients with thymoma: a retrospective review of 22 patients. *J Thorac Dis*. 2021 [citado 06/06/2023];13(11):6373-80. Disponible en: <https://jtd.amegroups.org/article/view/58114/html>
10. Duarte M, Faria L, Patronillo C, Costa Fernandes S da, Seara V. A case of severe COVID-19 in a patient with Good's syndrome. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2021 [citado 06/06/2023];8(10). Disponible en: <https://www.ejcrim.com/index.php/EJCRIM/article/view/2976>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Josué Vázquez Arizmendi: conceptualización, metodología, administración del proyecto, supervisión, redacción–borrador original. Participación: 35 %.

Edelberto Fuentes Valdés: software, validación, supervisión y análisis formal. Participación: 30 %.

Kymani Pérez García: curación de datos, análisis formal, investigación, visualización, redacción–revisión y edición. Participación: 35 %.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).