

Cartas científicas

Enfermedad de Castleman que infiltra grandes vasos y aurícula derecha

Castleman Disease Infiltrating Great Vessels and Right Atrium

Sra. Editora:

La enfermedad de Castleman o hiperplasia linfonodular angiofolicular es un raro trastorno linfoproliferativo de etiopatogenia desconocida. Tiene importancia porque se ha descrito su asociación con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el virus del herpes humano 8, además de otras enfermedades neoplásicas como sarcoma de Kaposi, linfomas y síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M y lesiones cutáneas).

Presentamos el caso de un paciente de 66 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, que consultó por disnea en relación con esfuerzos moderados junto con pérdida de 4-5 kg de peso de 6 meses de evolución. En la exploración se apreciaba un soplo sistólico 2/6 en el foco pulmonar. La radiografía de tórax no reveló cardiomegalia ni signos de congestión pulmonar. En el ecocardiograma transtorácico se objetivó una estenosis pulmonar ligera con un gradiente máximo de 23 mmHg, y llamaba la atención en el eje paraesternal corto un engrosamiento concéntrico de aorta ascendente que originaba compresión en la arteria pulmonar. Ante los hallazgos ecocardiográficos, se realizó una resonancia magnética (figs. 1 y 2), que mostró una masa de partes blandas rodeando la raíz aórtica y la arteria torácica ascendente y ocupando la luz del tronco de la arteria pulmonar, con extensión hacia la arteria pulmonar derecha y ocupando su luz completamente, e infiltrando también la aurícula derecha. Tras la administración de contraste

intravenoso, la masa experimentó un marcado realce que indicaba gran vascularización de la lesión. Mediante una tomografía por emisión de positrones-tomografía axial computarizada, se descartó la existencia de lesiones en otras partes. Se remitió al paciente al servicio de cirugía cardíaca para extirpación de la masa. A través de una esternotomía media, se procedió a apertura del pericardio, y se identificó un proceso infiltrativo en raíz aórtica y aorta ascendente, tronco de arteria pulmonar y aurícula derecha. Sólo se pudo llevar a cabo una resección parcial de la tumoración debido a su proximidad a los grandes vasos, y se cerró con parche de pericardio Peri-Guard y cierre por planos. El informe definitivo de anatomía patológica concluyó que se trataba de una proliferación linfoide policlonal, morfológicamente compatible con enfermedad de Castleman variante de células plasmáticas. Ya que se había llevado a cabo solamente una resección parcial de la masa, se planteó tratamiento neoadyuvante con el anticuerpo monoclonal anti-CD20 rituximab. La evolución posterior del paciente ha sido favorable, y 1 año después el paciente está asintomático. Las tomografías axiales computarizadas de control realizadas muestran una reducción importante de la masa tumoral. En nuestro paciente se descartó la asociación con el VIH, así como otras neoplasias.

La enfermedad de Castleman tiene dos variantes con pronóstico y tratamiento muy diferentes: la forma multicéntrica y la unicéntrica, que supone el 70% de los casos¹. Las localizaciones más frecuentes son el tórax (70%), el cuello, el abdomen, el retroperitoneo y la pelvis. Histológicamente se clasifica en dos tipos: hialinovascular (la más frecuente) y la variedad de células plasmáticas (que representa sólo un 10-20% de los casos).

La forma unicéntrica es un trastorno generalmente benigno, que suele corresponderse con la forma hialinovascular. Aparece en



Figura 1. Secuencia de resonancia magnética en el plano axial en «sangre negra», en la que se aprecia una masa de partes blandas que rodea la aorta torácica ascendente y se extiende ocupando la luz del tronco pulmonar y la arteria pulmonar derecha (flechas).

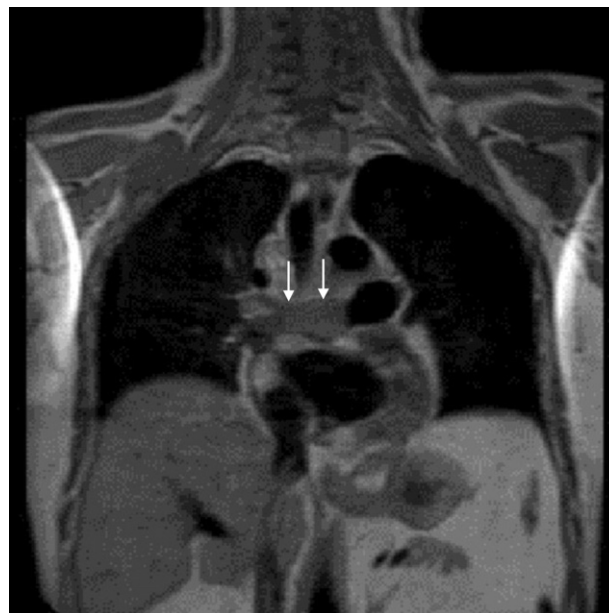


Figura 2. Secuencia de resonancia magnética en el plano coronal en «sangre negra», en la que se aprecia la masa de partes blandas que ocupa completamente la luz de la arteria pulmonar derecha (flechas).

adultos jóvenes, y la mayor parte de los pacientes están asintomáticos. Por el contrario, la forma multicéntrica aparece en adultos mayores y habitualmente está asociada con la variedad de células plasmáticas, una enfermedad sistémica con adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, fiebre y sudoración nocturna, además de frecuentemente asociada con infección por el VIH².

El tratamiento de elección de la forma unicéntrica es quirúrgico, y la extirpación completa es curativa en la mayoría de los casos. Si la lesión no es completamente resecable, el pronóstico también es favorable con resección parcial, y el paciente puede permanecer asintomático durante años. Otras opciones terapéuticas incluyen embolización preoperatoria, radioterapia y quimioterapia. Hay poca experiencia con el uso de rituximab en la enfermedad de Castleman unicéntrica, aunque se han comunicado algunos casos que muestran resultados prometedores en pacientes con enfermedad irreseccable o con resección parcial. En la forma multicéntrica, la resección quirúrgica no es suficiente, y es necesario asociar tratamiento con radioterapia y quimioterapia³.

La enfermedad de Castleman es una entidad rara cuyo diagnóstico requiere un alto grado de sospecha, dada la ausencia de hallazgos clínicos o radiológicos específicos; el diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial de cualquier masa mediastínica⁴.

Francisco J. Garcipérez de Vargas^{a,*}, Jorge Vega^a, Harberth Fernández^b, María V. Mogollón^a, Rosa Porro^a y José J. Gómez-Barrado^a

^aServicio de Cardiología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

^bServicio de Hematología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: fj.garci@hotmail.com (F.J. Garcipérez de Vargas).

On-line el 2 de diciembre de 2011

BIBLIOGRAFÍA

1. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer*. 1972;29:670-83.
2. Wang SH, Ruan Z, Huang HL, Song KS. A rare case of Castleman disease presenting as pulmonary mass mimicking central pulmonary malignancy. *Chin Med J (Engl)*. 2009;122:990-1.
3. Bandera B, Ainsworth C, Shikle J, Rupard E, Roach M. Treatment of unicentric Castleman disease with neoadjuvant rituximab. *Chest*. 2010;138:1239-41.
4. Regal MA, Aljehani YM, Bousbait H. Primary mediastinal Castleman's disease. *Rare Tumors*. 2010;2:e11.

doi: 10.1016/j.recesp.2011.09.015

Seguridad y eficacia del *stent* capturador de células progenitoras de endotelio en el infarto agudo de miocardio con elevación del ST. Estudio GENIA

Safety and Efficacy of Endothelial Progenitor Cell Capture Stent in ST-Elevation Acute Myocardial Infarction. GENIA Study

Sra. Editora:

El *stent* Genous[®] (OrbusNeich, Fort Lauderdale, Florida, Estados Unidos) es de acero inoxidable con un recubrimiento de anticuerpos murínicos monoclonales anti-CD34, un antígeno presente en la superficie de las células progenitoras de endotelio, gracias al cual atraen al torrente sanguíneo dichas células y las fijan a sus *struts*, lo que permite la formación de una capa de endotelio funcional precozmente en menos de 2 semanas¹. En un contexto clínico altamente protrombótico como es el caso del infarto agudo de miocardio con elevación del ST (IAMCEST), al favorecerse la rápida endotelización del *stent*, hipotéticamente podría reducirse el riesgo de trombosis y la necesidad de nueva revascularización del vaso tratado (TVR).

El objetivo de nuestro estudio es evaluar la seguridad y la eficacia del *stent* Genous[®] en pacientes con IAMCEST sometidos a angioplastia primaria.

Se trata de un estudio observacional y prospectivo realizado entre junio de 2008 y julio 2010. Se incluyó a 139 pacientes consecutivos tratados mediante angioplastia primaria, a los que se implantó uno o más *stents* Genous[®]. Se excluyó del estudio a los pacientes que ingresaron en situación de *shock* cardiogénico, parada cardiaca recuperada y contraindicación formal para doble terapia antiagregante durante al menos 1 mes. El régimen de tratamiento antitrombótico y anticoagulante se realizó siguiendo las recomendaciones de las guías europeas para el manejo del infarto agudo de miocardio. Se dio seguimiento telefónico a todos los pacientes.

Se definió como muerte cardiaca las de causa cardiaca, desconocida o relacionada con el procedimiento. Se definió

reestenosis clínica como la presencia de clínica anginosa asociada a estenosis > 50% en el segmento cubierto por el *stent* y los 5 mm adyacentes a este.

Las características basales y las relacionadas con el procedimiento se resumen en las *tablas 1 y 2*.

Todos los pacientes recibieron doble terapia antiagregante. Su duración fue de 1 año en 88 pacientes (65,2%). El seguimiento medio fue de 538 ± 334,72 días; 5 pacientes fallecieron durante el seguimiento (3,6%), uno de ellos por causa no cardiaca en relación con una neoplasia gástrica a los 2 años de seguimiento (mortalidad cardiaca, 2,9%; mortalidad no cardiaca, 0,7%); 2 pacientes fallecieron súbitamente en su domicilio al año y a los 2 años de seguimiento, y 2 pacientes, durante el ingreso (1 por rotura cardiaca y 1 por *shock* cardiogénico y fallo multiorgánico).

Tabla 1

Características basales de los pacientes con infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST tratados con *stent* Genous[®]

| | |
|-------------------------------------|-------------|
| Edad (años) | 64 ± 13,5 |
| Varones | 104 (74,8) |
| Fumadores | 67 (58,2) |
| Hipertensión arterial | 69 (49,6) |
| Hiperlipemia | 66 (47,5) |
| Diabetes mellitus | 24 (17,3) |
| IAM previo | 13 (9,4) |
| Insuficiencia renal crónica | 10 (7,3) |
| Cirugía de revascularización previa | 1 (0,7) |
| ICP previo | 14 (10,1) |
| Tpl máxima (ng/ml) | 93,1 ± 87 |
| Enfermedad multivaso | 28 (20,1) |
| Fracción de eyección | 52,3 ± 10,8 |

IAM: infarto agudo de miocardio; ICP: intervencionismo coronario percutáneo; Tpl: troponina I.

Los datos expresan media ± desviación estándar o n (%).