

occipital. La franja etaria es amplia pero infrecuente en este grupo de edad, de ahí lo interesante del caso.

La EC es una entidad rara, de etiopatogenia desconocida, en probable relación con el herpes virus tipo 8, fallo en la inmunorregulación, expresión aumentada del gen codificador de interleucina-6 y aumento de la producción por parte de los nódulos hiperplásicos<sup>3</sup>.

La localización más frecuente es la mediastínica y la abdominal siendo rara la afectación cervical (10%)<sup>4</sup>. La forma histológica más frecuente de la EC es la hialino-vascular que afecta a individuos jóvenes, suele manifestarse como una adenopatía única bien delimitada asintomática o con escasa afectación sistémica (astenia, febrícula) y presenta un curso benigno y curable mediante exéresis quirúrgica del ganglio.

Por el contrario, en la variedad plasmocelular, el tejido interfolicular está compuesto por sábanas de células plasmocíticas con escaso estroma vascular. Se suele presentar en la edad adulta, y clínicamente se caracteriza por fiebre, disminución de peso, astenia, linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, lesiones cutáneas y neuropatía. En los estudios de laboratorio destaca una elevación de la velocidad de sedimentación, hipergammaglobulinemia y anemia de trastornos crónicos. Las manifestaciones sistémicas se han asociado a un aumento de producción de IL-6 por las células plasmocelulares. El curso es agresivo y a menudo fatal, con una media de supervivencia de 30 meses<sup>5</sup>, generalmente debido al desarrollo de complicaciones infecciosas y neoplasias, particularmente sarcoma de Kaposi, linfomas no Hodgking y plasmocitomas<sup>6,7</sup>. Las técnicas de imagen como la TC o la resonancia magnética nuclear nos ayudan al diagnóstico informándonos de la localización, número y tamaño de las adenopatías afectadas, sobre todo teniendo en cuenta que la localización más frecuente es a nivel de mediastino. Pero el diagnóstico definitivo lo obtendremos mediante la biopsia del ganglio<sup>8,9</sup>.

El tratamiento de la forma localizada es la resección quirúrgica lo más radical posible, tanto en el tipo hialin vascular como el tipo plasmocelular, con una curación de casi el 100% de los casos y con excepcionales recurrencias. Otras terapias como la resección parcial y la radioterapia, se reservan para los pacientes con lesiones no resecables. En la forma multicéntrica, es difícil hablar del tratamiento ideal, dado el escaso número de pacientes de las series publicadas y la amplia variabilidad de los resultados descritos en la literatura. Se han utilizado tratamientos muy

diversos como los esteroides en monoterapia o conjuntamente con agentes quimioterápicos (ciclofosfamida, vincristina, clorambucilo), sin evidencia de eficacia de ninguno de ellos, y con respuestas clínicas muy variadas<sup>10</sup>. El seguimiento a largo plazo y la vigilancia periódica aún no están definidos para ninguna de las formas clínicas, aunque tal vez sea lo más prudente para detectar recurrencias de la enfermedad o el desarrollo de enfermedades malignas.

## Bibliografía

1. Castleman B, Iverson L, Menéndez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer*. 1956;9:822-30.
2. Keller AR, Hocholzer 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.
3. Cuguillière A, Lonfon T, Ortega O. Une opacité médiastinale bénigne. *Pneumol Clin*. 1997;53:21-6.
4. Serrablo Requejo A, del Agua Arias C, Iturbe Hernández T. Influencia del diagnóstico histopatológico en la expresividad clínica de la enfermedad de Castleman localizada: a propósito de dos casos. *Rev Clin Esp*. 2000;1:26-8.
5. Herrada J, Cabanillas F, Rice L. The clinical behavior of localized and multicentric castelman disease. *Ann Intern Med*. 1998;128:657-62.
6. Halkic N, Cornu P, Musimann F. Maladie de Castleman: Deux observations inhabituelles. *Schweiz Med Wochenschr*. 1998;128:9.
7. Sanz García RM, Guerra Vales JM, de Prada I, Martínez MA, Guillén Camargo V. Enfermedad de Castleman localizada asociada a linfoma de alto grado. *An Med Interna (Madrid)*. 1999;16:305-7.
8. Sheung-Fat KO, Ming-Jeng H, Shu-Hang N, Jui-Wei L, Yung-Liang W, Tze-Yu L, et al. Imaging spectrum of Castleman's disease. *Radiology*. 2003;13:128-36.
9. Sheth S, Horton KM, Garland MT, Fishman EK. Mesenteric neoplasms: CT appearances of primary and secondary tumors and differential diagnosis. *Radiographics*. 2003;23:457-73.
10. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Nieswizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease. *Cancer*. 1999;85:706-17.

Virginia Mazoterías Muñoz<sup>a,\*</sup>, Alfonso González Ramírez<sup>a</sup>, Carlos Pastor Sánchez<sup>b</sup> y Nuria Fernández Martínez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Geriátría, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [virginiamazoterias@gmail.com](mailto:virginiamazoterias@gmail.com) (V. Mazoterías Muñoz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2013.05.004>

## Trombosis arterial y venosa como primera manifestación de síndrome antifosfolípido en paciente octogenaria

### Arteriovenous thrombosis as a first sign of antiphospholipid syndrome in an octogenarian patient

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente de 83 años con hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, anemia normocítica y normocrómica, diverticulosis colónica severa y hemorroides externas con episodios ocasionales de sangrado. Ingresa por clínica de deterioro de clase funcional con disnea de mínimos esfuerzos y astenia. La paciente era religiosa y vivía en un convento, era independiente para las actividades basales de la vida diaria y las instrumentales, con un índice de Barthel de 90/100 y sin deterioro cognitivo. En la exploración física se auscultaba un soplo sistólico eyectivo

4/6 en foco aórtico irradiado a carótidas con 2.º ruido abolido, con auscultación pulmonar limpia y sin edemas en miembros inferiores. En la analítica del ingreso destacaba una creatinina de 1,5 mg/dl y hemoglobina de 10 mg/dl. La radiografía de tórax mostraba cardiomegalia sin signos de congestión pulmonar, y el electrocardiograma un ritmo sinusal a 75 lpm con criterios de hipertrofia ventricular izquierda. Durante el ingreso se realizó un ecocardiograma trans-torácico que mostraba una estenosis aórtica severa sobre válvula muy calcificada y desestructurada con un ventrículo izquierdo con hipertrofia severa y función sistólica normal. Se realizó coronariografía por arteria femoral derecha previo a la cirugía de recambio valvular aórtico y se vio un trombo organizado en el tronco coronario izquierdo (fig. 1), y otro trombo en una rama de la arteria coronaria derecha. Ambos trombos no eran oclusivos y las arterias mantenían buen flujo distal; la paciente negaba dolor torácico. Se inició perfusión con heparina sódica y se programó nueva coronariografía a los 7 días para comprobar la resolución de los trombos.

A las 48 h de la intervención empezó con dolor en la zona de punción con importante hematoma, hipotensión y astenia importante con caída de la cifras de hemoglobina hasta 6 mg/dl. El TAC de abdomen reveló un hematoma inguinal derecho importante e imagen de pseudoaneurisma. Se suspendió la heparina sódica, se dejó enoxaparina a dosis profiláctica y se le transfundió mejorando clínica y hemodinámicamente. A las 48 h del evento hemorrágico comenzó con dolor y empastamiento de gemelo derecho, con signo de Hoffman positivo; la ecografía Doppler de miembros inferiores confirmó la presencia de trombosis venosa profunda en territorio poplíteo derecho, se reanudó la heparina sódica sin nuevas complicaciones hemorrágicas ni anemia. La gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión descartó defectos de perfusión sugerentes de embolismo pulmonar. Ante la trombosis coronaria y la trombosis venosa, solicitamos un estudio de hipercoagulabilidad completo con niveles de anticuerpos anticardiolipina IgM elevados (17 MPL) con IgG normal, no se detectaron anticuerpos lúpicos ni  $\beta_2$ -glicoproteína 1, resto del estudio de hipercoagulabilidad fue normal. Se descartaron enfermedades autoinmunes. Finalmente la paciente rechazó cirugía de recambio valvular y fue dada de alta con acenocumarol. Se repitió el estudio de hipercoagulabilidad a los 3 meses persistiendo elevados los anticuerpos IgM anticardiolipina (37 MPL) con IgG normal. Clínicamente la paciente seguía con disnea de mínimos esfuerzos, sin nuevos episodios de trombosis evidentes, con niveles de hemoglobina de 9,5 mg/dl y en tratamiento con acenocumarol.

Presentamos el caso de una paciente octogenaria con estenosis aórtica severa sintomática que en el estudio preoperatorio se descubre trombos en las arterias coronarias y una trombosis venosa profunda como primera manifestación de un síndrome antifosfolípido (SAF) primario.

El SAF se caracteriza por la presencia en plasma de anticuerpos antifosfolípidos como son el anticoagulante lúpico, anticardiolipina y  $\beta_2$ -glicoproteína 1. Estos anticuerpos deben ser detectados en al menos 2 ocasiones separadas un intervalo mínimo de 12 semanas y clínicamente por episodios de trombosis arterial y/o venosa, trombocitopenia, abortos de repetición o muerte fetal<sup>1</sup>. Este síndrome puede aparecer de forma aislada (SAF primario) o asociado a otras enfermedades autoinmunes (SAF secundario) siendo la más frecuente el lupus eritematoso sistémico<sup>2</sup>.

Respecto a la clínica, los eventos trombóticos son más frecuentes en el territorio venoso que en el arterial. Dentro de las manifestaciones cardiovasculares, las alteraciones valvulares y la afectación coronaria son las más frecuentes. Las lesiones valvulares han sido descritas hasta en un 50% de los casos, fundamentalmente en las válvulas izquierdas y suelen consistir en excrecencias, a veces originan disfunción valvular en forma de regurgitación y excep-

cionalmente con estenosis valvular<sup>3,4</sup>. No sabemos si la estenosis aórtica de nuestra paciente era secundaria a la afectación valvular por SAF, aunque lo más probable que fuera de origen degenerativa por la edad. En cuanto a la afectación coronaria, no es raro que la primera manifestación de un SAF sea un infarto agudo de miocardio (IAM) por trombosis coronaria. La prevalencia de IAM en pacientes con SAF es del 5-15% aumentando al 21% en los menores de 45 años<sup>5</sup> siendo muy infrecuente en los pacientes ancianos. Estos pacientes tienen una elevada morbilidad con mayor riesgo de trombosis con las intervenciones intravasculares, de reestenosis de los *stents* y oclusión del *bypass* aortocoronario, por lo que estos procedimientos deben ser valorados cuidadosamente sopesando riesgo y beneficio<sup>6,7</sup>.

El tratamiento de un paciente con un evento trombótico agudo y SAF es la anticoagulación con heparina seguido de acenocumarol manteniendo un INR entre 2 y 3<sup>8</sup>. Si la trombosis es arterial, algunos autores aconsejan añadir aspirina a dosis bajas. Existe controversia respecto a la duración de la terapia anticoagulante: según las recomendaciones actuales en pacientes con SAF y un primer episodio, la anticoagulación se debe mantener de forma indefinida. En aquellos pacientes con un factor precipitante transitorio y un perfil de bajo riesgo (títulos bajos de anticardiolipina o de  $\beta_2$ -glicoproteína 1 o títulos intermitentemente positivos) la anticoagulación se podría mantener de 3 a 6 meses<sup>9,10</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

## Agradecimientos

A la Unidad de Hemodinámica del Hospital General de Ciudad Real.

## Bibliografía

1. Myakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definitive antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4: 295-306.
2. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med*. 2002;346:752-63.
3. Espínola-Zapaleta N, Vargas-Barrón J, Colmenares-Galvis T, Cruz-Cruz F, Romera-Cardenas A, Keirns C, et al. Echocardiographic evaluation of patients with primary antiphospholipid syndrome. *Am J Heart*. 1999;137: 973-8.
4. Sevilla B, Roldán I, Baello P, Mora V, Salim M, Salvador A. Síndrome antifosfolípido con infarto de miocardio y afectación valvular aórtica. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:1534-6.
5. George D, Erkan D. Antiphospholipid syndrome. *Prog Cardiovasc Dis*. 2009;52:115-25.
6. Gurlek A, Ozdol C, Pamir G, Dincer I, Tutkak H, Oral D. Association between anticardiolipin antibodies and recurrent cardiac events in patients with acute coronary syndrome. *Int Heart J*. 2005;46:631-8.
7. Takeuchi S, Obayashi J, Toyama J. Primary antiphospholipid syndrome with acute myocardial infarction recanalized by PTCA. *Heart*. 1998;79:96-8.
8. Holbrook A, Schulman S, Witt DM, Vandvik PO, Fish J, Kovacs MJ, et al.; American College of Chest Physicians. Evidence-based management of anticoagulant therapy: Antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012;141 Suppl 2:e152s-84s.
9. Ruiz-Irastorza G, Hunt BJ, Khamashta MA. A systematic review of secondary thromboprophylaxis in patients with antiphospholipid antibodies. *Arthritis Rheum*. 2007;57:1487-95.
10. Ruiz-Irastorza G, Cuadrado MJ, Ruiz-Arraza I, Brey R, Crowther M, Derksen R, et al. Evidence-based recommendations for the prevention and long-term management of thrombosis in antiphospholipid antibody-positive patients: report of a task force at the 13th International Congress on antiphospholipid antibodies. *Lupus*. 2011;20:206-18.

Verónica Hernández Jiménez<sup>a,\*</sup>, Virginia Mazoterías Muñoz<sup>b</sup>, Juan Ros Izquierdo<sup>c</sup> e Ignacio Sánchez Pérez<sup>a</sup>

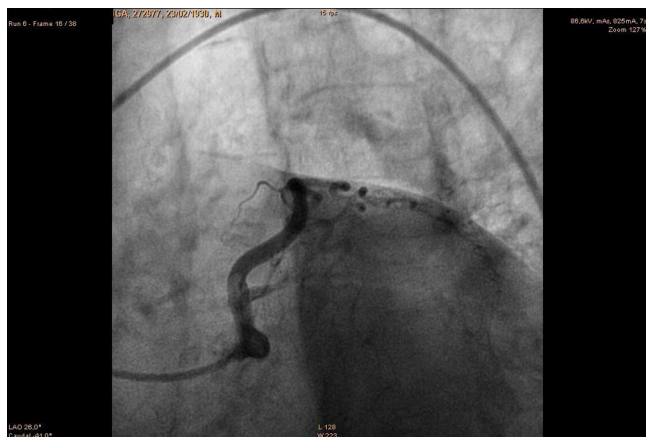


Figura 1. Imagen de coronariografía con trombo en tronco coronario izquierdo.

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología, Hospital General de Ciudad Real,  
Ciudad Real, España

<sup>b</sup> Servicio de Geriátría, Hospital General de Ciudad Real,  
Ciudad Real, España

<sup>c</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Ciudad Real,  
Ciudad Real, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [veronicahernandezz@hotmail.com](mailto:veronicahernandezz@hotmail.com)  
(V. Hernández Jiménez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2013.06.004>