

CONFLICTO DE INTERESES

I. Cruz-González es supervisor clínico de St. Jude Medical y Boston Scientific.
Beatriz Vaquerizo^{a,*}, Carmen Escabias^b, Daniela Dubois^a, Gorka Gómez^c, Manuel Barreiro-Pérez^d e Ignacio Cruz-González^d

^aUnidad de Cardiología Intervencionista, Servicio de Cardiología, Hospital del Mar, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

^bUnidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

^cGrupo de Innovación Tecnológica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

^dServicio de Cardiología, Hospital Universitario de Salamanca, IBSAL, Salamanca, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: beavaquerizo@yahoo.es (B. Vaquerizo).

On-line el 14 de septiembre de 2017

BIBLIOGRAFÍA

1. Budge LP, Shaffer KM, Moorman JR, Lake DE, Ferguson JD, Mangrum JM. Analysis of in vivo left atrial appendage morphology in patients with atrial fibrillation: a direct comparison of transesophageal echocardiography, planar cardiac CT, and segmented three-dimensional cardiac CT. *J Interv Cardiac Electrophysiol.* 2008;23:87-93.
2. Vaquerizo B, Theriault-Lauzier P, Piazza N. Percutaneous transcatheter mitral valve replacement: patient-specific three-dimensional computer-based heart model and prototyping. *Rev Esp Cardiol.* 2015;68:1165-1173.
3. Valverde I. Three-dimensional printed cardiac models: applications in the field of medical education, cardiovascular surgery, and structural heart interventions. *Rev Esp Cardiol.* 2017;70:282-291.
4. Pracon R, Grygoruk R, Dzielinska Z, et al. Percutaneous occlusion of the left atrial appendage with complex anatomy facilitated with 3D-printed model of the heart. *EuroIntervention.* 2016;12:927.
5. Otton JM, Spina R, Sulas R, et al. Left atrial appendage closure guided by personalized 3D-printed cardiac reconstruction. *JACC Cardiovasc Interv.* 2015;8:1004-1006.
6. Pellegrino PL, Fassini G, Di Biase M, Tondo C. Left atrial appendage closure guided by 3 d printed cardiac reconstruction: emerging directions and future trends. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2016;27:768-771.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.05.021>
0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Derrame pericárdico maligno como presentación de sida: papel de la citometría de flujo en el diagnóstico precoz



Malignant Pericardial Effusion as a Presentation of AIDS: The Role of Flow Cytometry in Early Diagnosis

Sr. Editor:

Se presenta el caso de un varón de 31 años, sin antecedentes médicos de interés, que consultó en urgencias de un hospital comarcal por cuadro de 1 semana de evolución de astenia y malestar general asociados a molestias abdominales difusas, tos seca y sudoración de predominio nocturno. A la exploración física destacaba hipofonesis de ambas bases pulmonares con aumento de la presión venosa yugular. Entre los parámetros analíticos, presentaba bicitopenia (leucocitos, 3.800/ μ l; hemoglobina, 10,7 g/dl), con proteína C reactiva (5,90 mg/dl; límite superior de la normalidad, 0,5 mg/dl). La radiografía de tórax mostró cardiomegalia global y derrame pleural bilateral. Como parte del

estudio, se solicitó un ecocardiograma transtorácico, que mostró un derrame pericárdico grave, con datos ecocardiográficos de taponamiento (figura), motivo por el que se le trasladó a nuestro centro.

El paciente ingresó en la unidad de críticos de cardiología, donde se le realizó con éxito una pericardiocentesis, en la que se le extrajeron 1.350 ml de líquido serohemático. El análisis bioquímico mostró que se trataba de un exudado (proteínas, 3,1 g/dl; cociente proteínas líquido/plasma, 0,57; lactato deshidrogenasa, 1.295 U/l), con adenosina deaminasa de 26,4 U/l y abundantes hematíes. En la citología se observaron linfocitos atípicos de aspecto inmunoblástico, motivo por el que se decidió realizar citometría de flujo, y se identificó un 54% de células de origen hematopoyético (CD45), de tamaño grande (SSC elevado), negativas para los antígenos de línea B (CD19) y línea T (CD3) que, sin embargo, eran positivas para antígenos de activación como HLA-DR y CD30 y marcadores de célula plasmática como CD38 y CD138. Este inmunofenotipo en una serosa es diagnóstico de linfoma primario de cavidades, un linfoma B de célula grande con diferenciación plasmablástica asociado con el virus del herpes

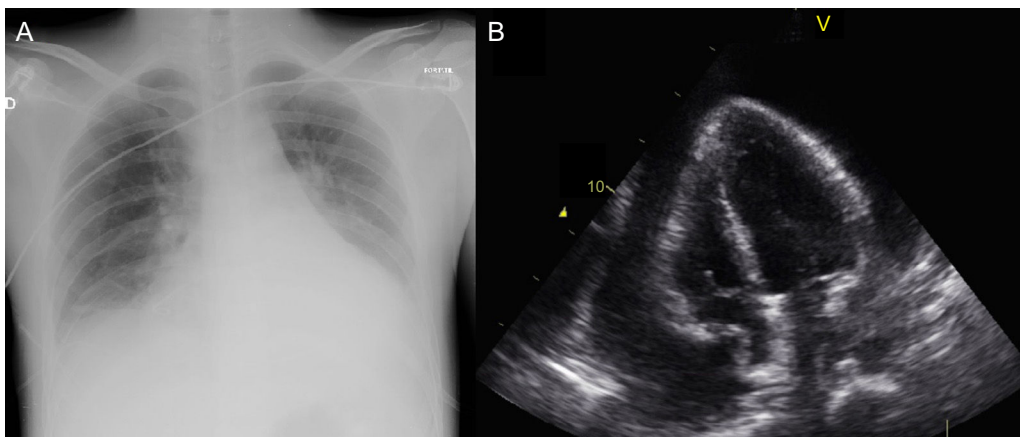


Figura. A: radiografía de tórax en la que se observa cardiomegalia global y derrame pleural bilateral. B: plano apical de 4 cámaras obtenido mediante ecocardiografía transtorácica que muestra derrame pericárdico grave con colapso diastólico de la aurícula derecha.

humano 8 (VHH-8) que afecta típicamente a pacientes inmunodeprimidos.

Por este motivo, se solicitaron análisis serológicos, que fueron positivos para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH-1) (quimioluminiscencia y test confirmatorio mediante *Western blot*) y VHH-8 (inmunoglobulina G a título 1/160 y reacción en cadena de la polimerasa positiva). En el estudio de extensión no se observaron adenopatías ni hepatoesplenomegalia, y la biopsia de médula ósea fue normal. Por otro lado, el cultivo del líquido pericárdico resultó negativo.

Se estableció, por lo tanto, el diagnóstico de linfoma primario de cavidades asociado a VIH/sida (categoría C) con CD4 al diagnóstico en 104 cél./ μ l y carga viral de 103.000 copias/ml. Se inició tratamiento antirretroviral (TAR) con emtricitabina, tenofovir y raltegravir, y después se agregó poli quimioterapia (esquema DA-EPOCH).

En 2015 se notificaron en España 3.428 nuevos casos de infección por el VIH, lo que representa una tasa de 7,39 nuevos diagnósticos cada 100.000 habitantes/año. Casi la mitad de ellos se detectaron de manera tardía, con cifras de CD4 < 350 cél./ μ l al diagnóstico¹. Gracias a la introducción del TAR, el pronóstico de los pacientes con VIH se ha modificado drásticamente, con un aumento de la supervivencia. Este tratamiento ha supuesto, además, una disminución de enfermedades cardíacas asociadas como las pericárdicas, miocárdicas y valvulares. En la era previa al TAR, la enfermedad pericárdica era la manifestación cardíaca más frecuente en los pacientes con VIH^{2,3}, y la prevalencia estimada de derrame pericárdico era de un 11%⁴. Pese a que mayoritariamente se trataba de derrames idiopáticos, estos pueden tener relación con infecciones oportunistas o con distintos tipos de cáncer, como los linfomas o el sarcoma de Kaposi. Por este motivo la infección por el VIH debe incluirse en el diagnóstico diferencial del derrame pericárdico de etiología incierta⁵.

El linfoma primario de cavidades es una variedad muy agresiva del linfoma no hodgkiniano B difuso de células grandes y muy infrecuente (el 4% de los linfomas asociados con el VIH), que aparece casi exclusivamente en pacientes gravemente inmunodeprimidos, por lo general pacientes con VIH y un recuento muy bajo de linfocitos CD4. Es característico que se presente con síntomas B (fiebre, pérdida de peso, sudores nocturnos) asociados a derrames linfomatosos a nivel pleural, pericárdico o peritoneal sin asociar masa tumoral, adenopatías, organomegalias o infiltración medular. El agente causal es el VHH-8, virus que también causa el sarcoma de Kaposi. Este linfoma tiene muy mal pronóstico, con una supervivencia total generalmente < 6 meses. Sin embargo, el empleo del TAR puede mejorar este pronóstico⁶. En el caso de nuestro paciente, tras 6 ciclos de quimioterapia, se encontraba en remisión completa

con la carga viral del VIH indetectable, aunque todavía no había alcanzado la reconstitución inmunológica.

Por lo tanto, la agresividad y el mal pronóstico de este tipo de linfoma hacen que se plantee necesaria su inclusión en la sospecha clínica inicial ante todo derrame pericárdico de etiología incierta en pacientes con infección por el VIH. En estos casos, la citometría de flujo es una importante técnica diagnóstica, ya que permite una identificación rápida de las células linfomatosas suspendidas en el líquido infiltrado. Además, un diagnóstico temprano que permita el inicio de un tratamiento dirigido puede mejorar la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes.

Santiago Catoya Villa^{a,*}, Pedro Martínez-Losas^b, Juan Sánchez Ceña^a, Beatriz de Tapia Majado^a, Mercedes Colorado^c y Ángela Canteli Álvarez^a

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

^bInstituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^cServicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: santicatovi@gmail.com (S. Catoya Villa).

On-line el 10 de junio de 2017

BIBLIOGRAFÍA

- Vigilancia epidemiológica del VIH y SIDA en España. Actualización 30 de junio de 2016. Sistema de información sobre nuevos diagnósticos de VIH. Registro nacional de casos de SIDA. Madrid: Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación. 2016 [consultado 17 May 2017]. Disponible en: http://mssi.gob.es/ciudadanos/enflesiones/enftransmisibles/sida/vigilancia/InformeVIH_SIDA_2016.pdf.
- Boccaro F, Cohen A. VIH y cardiopatía ¿Qué deben saber los cardiólogos? *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:1126–1130.
- Raposeiras-Roubín S, Triant V. Cardiopatía isquémica en el VIH: profundizando en el conocimiento del riesgo cardiovascular. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:1204–1213.
- Heidenreich PA, Eisenberg MJ, Kee LL, et al. Pericardial effusion in AIDS. Incidence and survival. *Circulation*. 1995;92:3229–3234.
- Barbaro G. Cardiovascular Manifestations of HIV infection. *Circulation*. 2002;106:1420–1425.
- Chen YB, Rahemtullah A, Hochberg E. Primary effusion lymphoma. *Oncologist*. 2007;12:569–576.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.05.016>
0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Un caso único de distrofia muscular facioscapulohumeral tipo 1 y miocardiopatía hipertrófica sarcomérica



A Unique Case of Type-1 Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy and Sarcomeric Hypertrophic Cardiomyopathy

Sr. Editor:

En esta publicación se describe un caso singular de solapamiento de distrofia muscular facioscapulohumeral de tipo 1 (DFEH1) y miocardiopatía hipertrófica sarcomérica (MCHs) obstructiva.

Se presenta el caso de una mujer de 37 años diagnosticada de DFEH1 y MCHs con importante hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI) y una obstrucción sintomática grave del tracto de salida del VI. El

análisis molecular corroboró la contracción del fragmento específico de 18 Kb en el *locus* D4Z4 del cromosoma 4 q y el haplotipo 4 qA que confirmaba el diagnóstico de DFEH1, así como la mutación patógena anteriormente descrita c.1800.delA (p. Lys600Asnfs*) en el gen *MYBPC3*, que confirmaba el diagnóstico de MCHs¹. El padre de la paciente mostraba el fenotipo de DFEH1, aunque no se dispuso de análisis molecular. La madre de la paciente tenía la misma mutación patógena en el gen *MYBPC3*, aunque con un fenotipo leve.

Los primeros síntomas de la DFEH1 aparecieron a la edad de 5 años, con una disminución de la fuerza de los músculos faciales e incapacidad de sonreír o silbar. En la tercera década de la vida, apareció una reducción asimétrica de la fuerza de las extremidades superiores. En la evaluación neurológica destacaba el fenotipo característico de la DFEH1, con paresia facial periférica bilateral, atrofia de los músculos pectorales y escápulas aladas. El electro-