



Fig. 1. Resonancia magnética vascular de tórax y abdomen. Nótese la existencia de un aneurisma de aorta que se extiende desde la salida de la arteria subclavia izquierda hasta la bifurcación aórtica.

sión arterial en tratamiento (nifedipino y enalapril) y hemoptisis masiva en mayo de 1998 relacionada con un aneurisma de aorta. Entonces, la broncoscopia mostró restos hemáticos difusos, estenosis del BLII por un coágulo y signos de compresión extrínseca en la traquea, mientras que en la TC se evidenció un aneurisma de aorta con trombosis mural y un infiltrado alveolar en LII, sugestivo de hemorragia a dicho nivel. Debido a la extensión del aneurisma se desestimó la opción quirúrgica. El paciente mejoró con tratamiento conservador.

La radiografía de tórax pone de manifiesto una dilatación de la aorta torácica. El electrocardiograma es normal. En los análisis de sangre y orina destaca hematocrito 34%, el resto de determinaciones con autoanticuerpos y complemento son normales. En el esputo: Ziehl-Löwenstein y citologías negativos. IRM vascular: aorta torácica descendente aneurismática y parcialmente trombosada (78 mm de diámetro máximo), que se extiende desde la salida de la arteria subclavia izquierda hasta la bifurcación aórtica (Fig. 1).

Con tratamiento conservador (reposo, control de la presión arterial, codeína y ácido aminocaproico) desaparece la hemoptisis y se procede al alta hospitalaria doce días después.

El aneurisma de aorta es una rara causa de hemoptisis amenazante que habitualmente, en ausencia de un tratamiento quirúrgico precoz, tiene un pronóstico fatal a corto plazo, como consecuencia de una fístula aortobronquial que en el 90% de los casos drena en el árbol bronquial izquierdo y ocasiona la muerte por asfixia. En este sentido, Pérez del Llano, y cols. (3) comunican el caso de un varón de 74 años con hemoptisis recurrente de 20 días de evolución, que falleció 17 días después por hemoptisis masiva, en el que como en el paciente actual, se había rechazado el tratamiento quirúrgico. Por el contrario, Julia Serda, y cols. (4) presentan tres casos de fístulas aortobronquiales que se manifestaron como hemoptisis masiva y fueron tratados quirúrgicamente. Ferretti, y cols. (5) han comunicado recientemente el caso de un varón de 82 años con hemoptisis recidivante de 12 meses de evolución por una fístula aortobronquial, aunque a diferencia del paciente actual, había sido intervenido por traumatismo de aorta varios años antes. De hecho, se ha señalado que aunque el 87% de las fístulas aortobronquiales se deben a aneurismas, el 75% de los casos son secundarios a reparaciones de anomalías congénitas, como la coartación aórtica (2).

Aunque las exploraciones radiológicas no invasoras (TC, IRM) pueden sugerir la existencia de una fístula aortobronquial, la aortografía es la exploración de referencia. Sin embargo, a

menudo es difícil documentarla porque sólo excepcionalmente se observa en las primeras y, cuando está obstruida por coágulos de sangre, no es evidente en la segunda. En este sentido, la TC puede mostrar la relación del aneurisma con las estructuras adyacentes así como una consolidación pulmonar contigua a la aorta o la presencia de coágulos de sangre dentro del árbol bronquial. La demostración de un tracto continuo entre la aorta y el árbol bronquial sólo ha sido documentada recientemente por Elmadbouh, y cols. (6) en una fístula aortotraqueal postquirúrgica. En la broncoscopia, el orificio de la fístula apareció como una alteración inespecífica de la mucosa traqueal.

Aparte de la fístula aortobronquial, otro mecanismo de hemoptisis es la compresión del pulmón por el aneurisma, que puede provocar una erosión de pequeños vasos o un colapso bronquial con infección posterior del parénquima pulmonar subyacente (3).

En definitiva, a pesar de no realizar una aortografía, la hemoptisis masiva y consolidación pulmonar basal izquierda junto a los datos de broncoscopia y TC permiten sospechar, según nuestra opinión, la existencia de una fístula aortobronquial en el caso actual, lo que hace excepcional la supervivencia documentada, probablemente por la obstrucción intermitente de dicha fístula por coágulos.

F. Carrión Valero, E. M^a Rodríguez Castro, J. Marín Pardo

Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universitat de València.

1. Rudzinski JP, del Castillo J. Massive hemoptysis. *Ann Emerg Med* 1987; 16: 561-564.
2. Martín Zapatero E, Martí Beltrán S, Domínguez R. Hemoptisis por fístula aorto-bronquial. *Med Clin (Barc)* 1996; 106: 318-319.
3. Pérez Llano LA, Soilán JL, Armesto V. Hemoptisis recurrente como forma de presentación de un aneurisma sacular de la aorta torácica. Presentación de un caso. *Arch Bronconeumol* 1997; 33: 364-365.
4. Julia Serda G, Freixinet J, Abad C, Rodríguez de Castro F, López L, Caminero J, et al. Massive hemoptysis as a manifestation of fistulized thoracic aortic aneurysm into the bronchial tree. *J Cardiovas Surg Torino* 1996; 37: 417-419.
5. Ferretti GR, Choplin RH, Haponik EF, Hudspeth AS. Aortic pseudoaneurysm with aortobronchial fistula: diagnosis with CT angiography. *J Comput Assist Tomogr* 1996; 20: 975-978.
6. Elmadbouh HM, Ruttley MST, Bushan K, Musumeci F. Aortotraqueal fistula: demonstration by computerized tomography. *Thorac Cardiovas Surg* 1997; 45: 142-144.

Diagnóstico simultáneo de leucemia linfocítica crónica y policitemia vera en un paciente

Sr. Director:

La coexistencia en un mismo paciente de una enfermedad linfoproliferativa y otra mieloproliferativa, es un hecho raro y pocas veces recogido en la literatura (1). La leucemia linfocítica crónica (LLC) se asocia con relativa frecuencia a tumores sólidos, pero raramente coincide con otras neoplasias hematológicas. Concretamente, resulta ciertamente inusual el diagnóstico simultáneo de policitemia vera (PV) y LLC en un mismo paciente (2-4), habiéndose descrito así mismo de forma excepcional la aparición de LLC en el curso de una PV.

Describimos el caso de un varón de 84 años, con antecedentes de hipertensión arterial esencial e intervenciones quirúrgicas

hacía cinco años de hipertrofia prostática benigna y de hernia inguinal, no siendo fumador ni bebedor, y en tratamiento domiciliario con ácido acetilsalicílico 200 mg/día, dacepam 5 mg/día, fluoxetina 10 mg/día y un fármaco hipotensor que no recordaba. El paciente es remitido a nuestra consulta por su médico de cabecera al encontrarle en un control analítico rutinario un aumento de las tres series sanguíneas. Como única sintomatología el paciente refería dolores en rodilla izquierda no demasiado intensos y limitados, digestiones "pesadas" y acidez en relación con comidas copiosas, y sensación de mareo e inestabilidad hacía unos meses. En el interrogatorio por aparatos reconocía algún episodio de epistaxis ocasional y autolimitado. A la exploración destacaba un hábito corporal asténico, eritrosis facial y de manos con algunas telangiectasias en regiones malares (es campesino y toma mucho el aire y sol), alguna lesión angiomasosa en labios, abdomen y tórax normales, ruidos cardíacos rítmicos a 70 latidos/minuto, y presión arterial 160/100 mmHg. El hemograma mostró los siguientes datos: leucocitos $19,2 \times 10^9/L$ (neutrófilos 38,9%, linfocitos 54,6%, monocitos 4,2%, eosinófilos 1,6%, basófilos 0,7%), hemoglobina 18 g/dL, hematocrito 0,53 L/L, VCM 84,5 fL, HCM 28,3 pg, plaquetas $477 \times 10^9/L$. Se observaban manchas de Gumprecht en el frotis de sangre. En la bioquímica destacaba: BUN 25 mg/dL, creatinina 1 mg/dL, ácido úrico 7 mg/dL, bilirrubina total 1,6 mg/dL (indirecta 1,3 mg/dL), y resto dentro de límites normales. La radiografía de tórax fue normal. Se descartaron causas de eritrocitosis secundaria (no había datos clínicos sugestivos, la saturación arterial de O₂ era del 96%, la ecografía abdominal y renal fueron normales), el índice de FAG fue de 103, la eritropoyetina sérica 1 mUI/mL (valores normales 3,7-15,2 mUI/mL) y el cálculo de la masa eritrocitaria mediante técnica isotópica con hematíes marcados con ⁵¹Cr dio como resultado 55,18 mL/Kg. De acuerdo con los criterios diagnósticos estandarizados por el *Polycythemia Vera Study Group* (PVSG) y a los criterios de Pearson, nuestro paciente se diagnosticó de policitemia vera. Simultáneamente se investigó la linfocitosis absoluta (linfocitosis en sangre $10,5 \times 10^9/L$) que presentaba, constituida en un 90% por células pequeñas maduras morfológicamente típicas de leucemia linfocítica crónica (LLC), y se solicitó un estudio inmunofenotípico mediante citometría de flujo. Los linfocitos del paciente presentaban las siguientes positividades: CD19 79,8%, CD5 56,8%, coexpresión CD5/CD19 40,4%, CD23 39,8%, CD22 13,6%, CD25 10%, CD79b 2%, cadenas ligeras kappa 1,4%, cadenas ligeras lambda 1,7%, FMC7 0,5%. Por tanto, se trataba morfológica e inmunofenotípicamente de una LLC. Dada la edad del paciente y lo evidente del caso no se realizaron aspirado ni biopsia medulares. Inicialmente se tomó una actitud de observación, pero a los dos meses presentó en un nuevo hemograma un hematocrito de 0,57 L/L, plaquetas $583 \times 10^9/L$, y la cifra de leucocitos aumentó a $24,4 \times 10^9/L$ (linfocitos $13,9 \times 10^9/L$), pautándose tres sangrías de 400 mL en dos semanas y una dosis de hidroxiurea de 1 g/día. Desde entonces la serie roja y las plaquetas se han mantenido controladas en torno a 0,45 L/L y $300 \times 10^9/L$ respectivamente, después de quince meses del diagnóstico.

Nuestro conocimiento actual acerca de la patogénesis de los síndromes mieloproliferativos crónicos, incluida la policitemia vera, se basa en la asunción de que representan un proceso clonal resultado de la transformación de una célula madre pluripotencial hematopoyética (5). Por su parte, la leucemia linfocítica crónica se caracteriza por la proliferación y acumulación de elementos linfoides pequeños CD5+, aparentemente maduros, cuya correspondencia en el proceso ontogénico de los linfocitos B aún no está clara. En general se piensa que, de coincidir ambos procesos, mieloproliferativo y linfoproliferativo, en un mismo paciente, éstos son independientes, y que no existe una relación etiopatogénica entre ambos. Así, por ejemplo, Maher y cols. demostraron un origen celular diferente (dos clones distintas) para un paciente

en el cual se diagnosticaron simultáneamente leucemia mieloide crónica y LLC (6). La ausencia en la práctica de procesos bifenotípicos o bilineales de naturaleza crónica, apoya claramente esta idea. Sin embargo, otros autores defienden la hipótesis de la existencia de una célula madre pluripotencial capaz de diferenciarse en elementos linfoides y eritroides (1,7).

Resulta muy interesante el efecto que pueda ejercer un proceso sobre el otro. Si bien en algún caso se ha observado un efecto supresor de una de las dos enfermedades proliferativas sobre la otra, ya fuera de la policitemia vera sobre la LLC (8) o de la LLC sobre el proceso policitémico (9), e incluso un efecto de "control mutuo" entre ambas, de tal forma que resultara innecesario tratarlas al menos durante un periodo de tiempo prolongado (10), en nuestro paciente ninguna de estas circunstancias tuvo lugar. Por el contrario, si bien la LLC se ha mantenido en fase quiescente, la PV ha requerido tratamiento activo desde un primer momento.

L. Hernández Nieto, J.M. Raya Sánchez

Servicio de Hematología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife

1. Louwagie AC, Desmet VJ, Van De Berge H. Coexistence of myeloid and lymphoproliferative disorders. *Scand J Haematol* 1973; 11: 350-355.
2. Polkowska-Kulesza E, Matusiewicz W, Golebiowska A, Najder M, Urbanska-Rys H, Jodlowska E. The coexistence of chronic lymphocytic leukemia and polycythemia vera terminating in acute myeloid leukaemia. *Folia Haematol Int Mag Klin Morphol Blutforsch* 1988; 115: 647-652.
3. Meregalli M. A case of chronic lymphatic leukemia associated with polycythemia vera. *Recenti Prog Med* 1987; 78: 438-440.
4. Taberner DA, Otridge BW, Chang J. Co-existent chronic lymphatic leukemia with polycythemia vera. *Postgrad Med J* 1977; 53: 222-223.
5. Briere J, El-Kassar N. Clonal markers in polycythemia and primary thrombocythaemia. *Baillière's Clin Haematol* 1998; 11: 787-801.
6. Maher VE, Gill L, Townes PL, et al. Simultaneous chronic lymphocytic leukemia and chronic myelogenous leukemia. Evidence of a separate stem cell origin. *Cancer* 1993; 71: 1993-1997.
7. Ballard HS, Kouri Y. The association of erythrocytosis and chronic lymphocytic leukemia. *Cancer* 1992; 70: 2431-2435.
8. Vianna NJ, Essman L. Suppression of chronic lymphocytic leukemia by polycythemia vera. *Cancer* 1971; 27: 1337-1341.
9. Wang G, Ahn YS, Whitcomb CC, Harrington WJ. Development of polycythemia vera and chronic lymphocytic leukemia during the course of refractory idiopathic thrombocytopenic purpura. *Cancer* 1984; 53: 1770-1776.
10. Botelho de Sousa A, Gouveia J. Coexistent chronic lymphocytic leukemia and polycythemia vera requiring no treatment. *Med Oncol Tumor Pharmacother* 1989; 6: 239-240.

Donovanosis: incremento de su incidencia en nuestro medio debido a casos importados de zonas endémicas

Sr. Director:

El granuloma inguinal o la donovanosis es una enfermedad de transmisión sexual (ETS) causada por el *Calymmatobacterium granulomatis*, un bacilo gramnegativo encapsulado que se detecta fácilmente en cortes histológicos teñidos con Giemsa o Wright como típicos "cuerpos de Donovan" dentro de los histiocitos (1).

Esta ETS es endémica de ciertas áreas tropicales y subtropicales como Nueva Guinea Oeste, América Latina, Sur África, India y el Caribe (2), siendo rara en Europa (3). Sin embargo, aunque