

cular y con difosfonatos en varias ocasiones desde el diagnóstico. Cuando tenía 72 años comenzó a quejarse de disnea tipo II-III según la clasificación de NYHA (*New York Heart Association*) sin molestias precordiales. La presión arterial sistémica ha mostrado siempre valores normales (120 / 70 mmHg). Ante la inexistencia de signos clínicos neumológicos se le realizó un estudio cardiológico. La frecuencia cardíaca fue de 90 ppm. con una auscultación normal y un EKG en reposo que mostraba alteraciones inespecíficas de la repolarización ventricular. La ecocardiografía reveló imágenes interesantes. En 2D y Doppler pulsado, la onda E fue más pequeña que la onda A con un tiempo de relajación isovolumétrico aumentado (Fig. 1). El cociente E/A era inferior a la unidad y era compatible con disfunción diastólica después de ser corregido con la edad de la paciente. En la imagen 2D y M las paredes ventriculares y los diámetros fueron normales descartándose hipertrofia de ventrículo izquierdo. La fracción de eyección mostró un valor normal (65%). La paciente se diagnosticó entonces de disfunción diastólica sin hipertensión arterial y comenzó tratamiento a base de quinapril en dosis de 2,5 mg. cada 24 h. A los dos meses la disnea había mejorado a grado de I de la NYHA. Cuatro años después la paciente sigue con el quinapril a igual dosis pero su sintomatología fundamental es el dolor de origen óseo, la disnea ha desaparecido.

Además de las referidas en la introducción, se han descrito otras alteraciones cardiovasculares en la enfermedad de Paget del hueso, tales como la calcificación vascular del tipo Möckenberg, la calcificación septal interventricular con alteraciones en la conducción y la calcificación de las válvulas mitral y/o aórtica (1). En fisiología cardíaca, la diástole está controlada tanto por propiedades activas como pasivas de la masa ventricular (4). Desde un punto de vista fisiopatológico la rigidez se define como el cambio en la presión (ΔP) por unidad de cambio en el volumen ($\Delta P/\Delta V$). Cuando la rigidez aumenta, cualquier cambio en el volumen requiere un aumento en la presión (4).

Para el diagnóstico del fallo diastólico se requiere el análisis de las amplitudes de las ondas A y E, de los tiempos de desaceleración y de la relajación isovolumétrica (4). Esta paciente presentaba una reducción en la velocidad máxima de la onda E con una onda A mayor de lo normal. (Fig. 1). En ningún momento de la evolución ha presentado hipertensión arterial ni signos de hipertrofia ventricular. Por otra parte, desde un punto de vista epidemiológico, el fallo diastólico parece ser más frecuente en las mujeres (5). Wheeler y cols. han publicado unos datos sugerentes de que la complicación cardiovascular en la enfermedad de Paget del hueso es más frecuente en los pacientes con afectación del macizo facial (6), extremo que no ocurre en nuestra paciente. Owen ha señalado la importancia del envejecimiento en la función diastólica del plano aurículo-ventricular izquierdo que podría explicar los cambios observados en ancianos normales (7).

El estado cardiocirculatorio de gasto elevado se ha descrito como clínicamente importante en los pacientes que tuvieran una afectación esquelética por Paget entre el 15 (8) y el 30% (9). Sin embargo datos más actualizados hacen pensar que el gasto elevado esté más relacionado con el grado de actividad de la enfermedad que con el grado de afectación ósea (1). La paciente descrita no presentó nunca síntomas ni signos electrocardiográficos de cardiopatía isquémica. Las cifras tensionales siempre fueron normales.

La disfunción diastólica también se ha descrito en otra enfermedad ósea generalizada como es la acromegalia (10). En resumen, nosotros pensamos que los hallazgos observados en esta paciente puede que sean sencillamente aleatorios (5,7) o pueden ser una expresión de la rigidez miocárdica con afectación de la relajación pasiva durante la fase de actividad pagética (1,4,11).

M. Ortega-Calvo, G. Barón-Esquivias¹, J. Quijada-Carrera¹

Centro de Salud "Esperanza Macarena". Servicios de Cardiología y Reumatología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

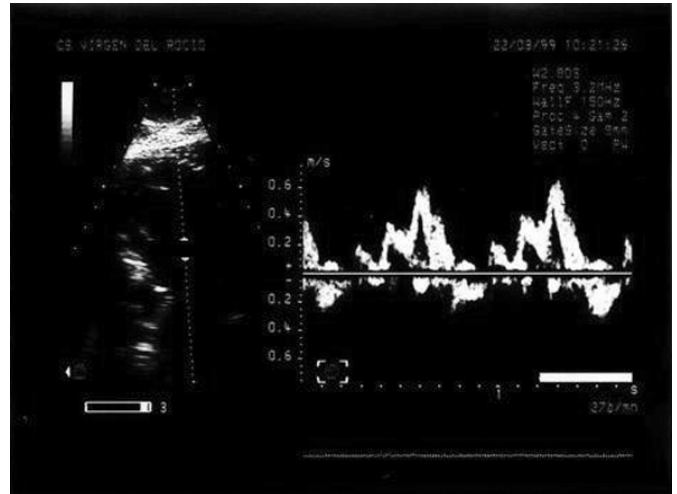


Fig. 1. Ecocardiografía 2D y Doppler-pulsado mostrando una onda E más corta que la onda A y un tiempo de relajación isovolumétrica alargado.

- Morales-Piga AA, Moya JL, Bachiller FJ, Muñoz-Malo J, Abreira V. Assessment of cardiac function by echocardiography in Paget's disease of the bone. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 31-7.
- Acar J, Delbarre F, Waynberger M. Les complications cardiovasculaires de la maladie osseuse de Paget. *Arch Mal Coeur Vaisseaux* 1968; 6: 849-68.
- May V, Meignan S. The cardiovascular manifestations of Paget's disease. *Rev Rum Mal Osteoartic* 1975; 42: 555-61.
- Carabello BA. Cardiovascular Diseases. In: Myers AR. *Medicine*. 3rd edition. The National Medical Series for Independent Study. William & Wilkins. Baltimore. Maryland. USA. 1997. p. 2.
- Lindenfeld J, Krause-Steinrauf H, Salerno J. Where are all the women with heart failure? (editorial). *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1417-9.
- Wheeler TT, Alberts MA, Dolan TA, McGorray SP. Dental, visual, auditory and olfactory complications in Paget's disease of bone. *J Am Geriatr Soc* 1995; 43: 1384-91.
- Owen A. Effect of increasing age on diastolic motion of the left ventricular atrioventricular plane in normal subjects. *Inter J Cardiol* 1999; 69: 127-32.
- Arnalich F, Plaza I, Sobrino JA, Oliver J, Barbado J, Peña JM, Vázquez JJ. Cardiac size and function in Paget's disease of bone. *Inter J Cardiol* 1984; 5: 491-505.
- Krane SM. Paget's disease of bone. *Clin Orthop* 1977; 127: 24-36.
- Vitale G, Pivonello R, Lombardi G, Colao A. Cardiac abnormalities in acromegaly pathophysiology and implications for management. *Treat Endocrinol* 2004; 3: 309-18.
- Stendijk P. Heart failure with preserved ejection fraction. Diastolic dysfunction, subtle systolic dysfunction, systolic-ventricular and arterial stiffening, or misdiagnosis. *Cardiovasc Res* 2004; 64: 9-11.

Eritrocitosis paraneoplásica

Sr. Director:

La eritrocitosis no es un problema muy frecuente pero sí una complicación relevante del carcinoma hepatocelular (CHC)(1).

Presentamos el caso de un varón de 83 años, exfumador de doce paquetes/año y bebedor activo habitual de 120 g de etanol al día. No recuerda hepatitis aguda clínica y como único antecedente patológico refiere un episodio de hemorragia digestiva alta hace doce años, de etiología no filiada y que aconteció en otro hospital distinto al nuestro, precisando transfusión sanguínea.

Acude por cuadro de astenia, anorexia, pérdida de unos 18 kg de peso en los últimos meses y coluria. En la exploración física destaca ictericia conjuntival y telangiectasias malares, auscultación pulmonar con disminución del murmullo vesicular en base de hemitórax izquierdo, abdomen blando y depresible, apreciándose por simple inspección una masa epigástrica indolora, que a la palpación presenta contorno irregular y consistencia pétreo y que se extiende desde la línea medioclavicular derecha a la línea medioclavicular izquierda, hasta 6 cm por debajo del apéndice xifoides. En la analítica destaca una Hb de 19,8 g/dl con hematocrito de 58,5%, plaquetas 109.000/ml, tasa de protrombina del 60%, GPT 31, GOT 74, GGT 291, FA 125, Bb total 2, LDH 1036, alfa feto proteína (AFP) 87.500 mg/ml (normal hasta 15), marcadores virales para virus hepatitis B y C negativos y ferritina normal. La eritropoyetina (EPO) fue de 73 mU/ml (normal entre 3 y 31).

En la radiografía de tórax se aprecian múltiples nódulos de pequeño tamaño en ambos campos pulmonares.

En la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal se observa (Fig. 1) una masa hepática multinodular que engloba la práctica totalidad del lóbulo hepático izquierdo con múltiples nódulos hipercaptantes en fase arterial tardía que se hacen hipodensos en fase de equilibrio. Se acompaña de trombosis de la rama izquierda de la vena porta y vena cava superior.

La ecografía abdominal confirma los hallazgos del TAC por lo que en base a la concordancia de dos pruebas de imagen (2) y a la elevación de AFP se diagnostica de hepatocarcinoma, con trombosis de vena porta y vena cava superior y metástasis pulmonares, que podría haberse desarrollado sobre la base de una cirrosis hepática postictélica. Dada la edad y situación del paciente no se plantearon otras actitudes diagnósticas o terapéuticas, siendo dado de alta a su domicilio, donde falleció cinco semanas después.

La eritrocitosis, definida como un valor de Hb por encima de 17 mg/dl, es uno de los síndromes paraneoplásicos presentes en el CHC, con una incidencia entre el 2,2 y el 12% (3,4). Los pacientes con diagnóstico de CHC y eritrocitosis u otros síndromes paraneoplásicos (hipoglucemia, hipercalemia o hiperlipidemia) tienden a mostrar gran volumen tumoral, como sucede en nuestro caso, peor pronóstico y menor supervivencia que aquellos que no se acompañan de tales síndromes (3,5). Además los pacientes con CHC y eritrocitosis tienen niveles de AFP y tasa de trombosis de vena porta significativamente más elevados (4).

La causa de la eritrocitosis en el CHC es el elevado nivel de EPO sérica, elevación que encontramos hasta en el 23% de estos pacientes si se investiga en todos ellos (1). Los factores que pueden contribuir a aumentar la EPO son varios: en primer lugar, suele tratarse de grandes masas tumorales, con zonas de isquemia central, cuya hipoxia local estimula la producción de EPO; por otro lado la falta de diferenciación de las células tumorales hace que conserven su función eritropoyética primitiva, vestigio de su función fetal y por último existiría un fallo hepático en el catabolismo de la EPO (3,6). La producción de EPO a cargo de las células tumorales se ha confirmado debido a que tras la resección tumoral, el nivel de EPO desciende y la Hb y el hematocrito vuelven a su rango normal (4).

Por tanto, en un paciente cirrótico en el que se objetivan datos de eritrocitosis, debemos descartar la posibilidad de que haya desarrollado un hepatocarcinoma, pues aunque suele ser una manifestación paraneoplásica tardía, su elevada presencia en la clínica cuando se investiga prospectivamente en todos los pacientes con CHC, puede ser importante para detectar un tumor en fase

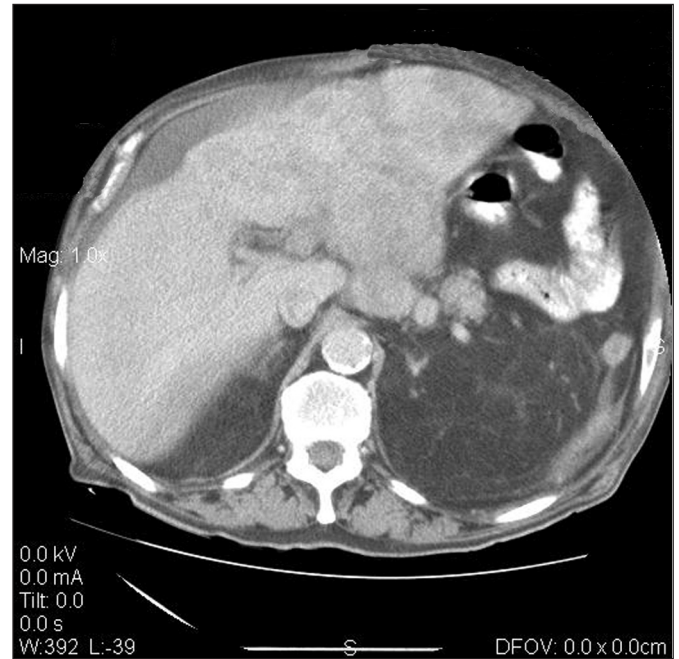


Fig. 1. TAC abdominal: masa hepática multinodular.

potencialmente curable. Además debemos tener en cuenta en el manejo de estos pacientes, el estado de hiperviscosidad sanguínea que presentan, a fin de reducir el riesgo de complicaciones tromboembólicas y asegurar un flujo sanguíneo cerebral adecuado (7) ya que el CHC es un tumor de lenta progresión en el que los cuidados paliativos adquieren un importante papel.

D. Galiana Martín, A. Suárez González, I. Arias Miranda, D. León Durán

Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias

1. Trotter JF, Cohn A, Grant R. Erythrocytosis in a patient with hepatocellular carcinoma. *J Clin Gastroenterol* 2002; 35: 365-366.
2. Bruix J, Sherman M, Llovet JM, Beaugrand M, Lencioni R, Burroughs AK, et al. Clinical management of hepatocellular carcinoma. Conclusions of the Barcelona-2000 EASL Conference. *J Hepatol* 2001; 35: 421-430.
3. Matsuyama M, Yamazaki O, Horii K, Migaki I, Kawai S, Mikami S, et al. Erythrocytosis caused by an erythropoietin-producing hepatocellular carcinoma. *J Surg Oncol* 2000; 75: 197-202.
4. Sakisaka S, Watanabe M, Tateishi H, Harada M, Shakado S, Mimura Y, et al. Erythropoietin production in hepatocellular carcinoma cells associated with polycythemia: immunohistochemical evidence. *Hepatology* 1993; 18: 1357-1362.
5. Jinng-Chynam L, Shinn-Jang H, Jaw-Chug W, Chung-Piu L, Linag-Tsai H, Chiung-Ru L, et al. Paraneoplastic syndromes in patients with hepatocellular carcinoma in Taiwan. *Cancer* 1999; 86: 799-804.
6. Pirisi M, Fabris C, Soardo G, Falletti E, Gasparini D, Vitulli D, et al. Hepatic release of erythropoietin induced by transarterial chemoembolization in patients with hepatocellular carcinoma. *Hepatology* 1995; 22: 148-152.
7. Argumanis E, Quispe D, Ruiz E. Eritrocitosis asociada a carcinoma hepatocelular: Reporte de dos casos. *Rev Gastroent Perú* 2002; 22: 84-87.