

22/11/2014 Casos Clínicos

13:00 Sala: Salon de Actos

EL CURIOSO CASO DE LA GLOMERULOPATÍA POR INVAGINACIÓN PODOCITARIA (PIG)

Autores: García Marcote Y.; García Rodríguez G.; Puello Martínez S.; Novoa García D.; Pintos Martínez E.; Beiras Iglesias A.

Centros de trabajo: Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

INTRODUCCIÓN: La PIG es un rara y peculiar glomerulopatía descrita en Japón en 2008. Se caracteriza en el estudio con microscopio electrónico, por presencia de microesferas o estructuras microtubulares o ambas, asociadas con invaginaciones podocitarias en la membrana basal glomerular. Estas lesiones aparecen como burbujas no argentafines, con ocasionales spikes, en la tinción de plata metamina. Clínicamente se manifiesta como proteinuria habitualmente no nefrótica y sedimento anodino. Se discute si es una nueva entidad o si constituyen hallazgos morfológicos transitorios de otra.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Varón de 76 años con hipertensión arterial y enfermedad renal crónica con creatinina 1,4 mg/dL, proteinuria 1,2 g/L y sedimento normal. Pruebas complementarias de protocolo normales o negativas.

Se realiza biopsia renal percutánea que muestra un patrón histológico de tipo membranoso e inmunofluorescencia directa sin presencia de depósitos. En el estudio ultraestructural se demuestra la ausencia de depósitos electrodensos subepiteliales, así como la presencia de un engrosamiento las membranas basales en relación con invaginaciones del citoplasma de los podocitos en la membrana basal que se condensa en su interior con acúmulos de microvesículas esféricas y restos de membranas celulares; hallazgos sugestivos de PIG.

CONCLUSIÓN: Presentamos el primer caso de PIG en nuestro medio asociado a patrón histológico de glomerulopatía membranosa.

HIPOFOSFATEMIA FAMILIAR E HIPERPARATIROIDISMO AUTONOMO: UTILIDAD DE CINACALCET

Autores: Fernández Fleming F.; Pérez Pérez A. J.; Martín Baez M. I.; Azkarate Ramirez N.

Centros de trabajo: Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Paciente varón de 36 años diagnosticado de hipofosfatemia familiar en la infancia por alteraciones analíticas y retraso en el crecimiento. El paciente presenta a lo largo de su evolución dificultades en el manejo del metabolismo Calcio-Fósforo, por su tendencia constante a hipercalcemia secundaria al tratamiento con análogos de Vitamina D, desarrollando insuficiencia renal secundaria a nefrocalcinosis. Posteriormente desarrollo de hiperparatiroidismo autonomizado demostrado mediante Ganmagrafía y Ecografía de cuello, alcanzando cifras de PTH superiores a 1000 pcg/ml a pesar de tratamiento con Vitamina D. Se inició tratamiento con Cinacalcet, obteniéndose mejoría en los niveles de PTH. El estudio genético demostró una mutación no descrita en la literatura médica, confirmando el patrón de herencia ligado a X.

La Hipofosfatemia Familiar es una enfermedad genética que puede presentar diferentes patrones de herencia, pudiendo presentarse de forma autosómica dominante, recesiva o herencia ligada a cromosoma X. El diagnóstico se realiza en la edad infantil, al presentar los pacientes alteraciones esqueléticas, retraso en el crecimiento y alteraciones analíticas, fundamentalmente consistentes en hipofosfatemia con hiperfosfatemia. El tratamiento consiste en aportes de fósforo y tratamiento con análogos de Vitamina D, desarrollando con frecuencia complicaciones derivadas de su uso a largo plazo, tales como hipercalcemia e insuficiencia renal secundaria a nefrocalcinosis. Se ha demostrado también que la administración prolongada de aportes de fósforo aumenta el riesgo para el desarrollo de hiperparatiroidismo autonomizado. Algunas publicaciones establecen la utilidad del Cinacalcet como alternativa a la paratiroidectomía en el control de los niveles de PTH en este tipo de pacientes a pesar de no presentar indicación terapéutica, hecho que confirmamos en nuestro caso particular.

El carácter crónico de la enfermedad, las complicaciones derivadas de tratamiento y sobre todo la falta de terapias alternativas complican enormemente el manejo de este tipo de pacientes.

ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSIBLE

Autores: Fernández Fleming F.; Moreiras Plaza M.; Martín Baez M. I.; Azkarate Ramirez N.

Centros de trabajo: Complejo Hospitalario Universitario De Vigo

Paciente 1: Mujer de 59 años con IRCT secundaria a GN mesangial, en programa de diálisis peritoneal desde diciembre 2010. HTA de mal control a pesar de tratamiento farmacológico con 4 fármacos. Acude a urgencias por cuadro de cefalea y parestesias, TA:220/110. Unas horas después inicia cuadro de convulsiones seguidas de disminución de nivel de conciencia.

Paciente 2: Mujer de 31 años con IRCT secundaria a nefropatía por reflujo, en programa de diálisis peritoneal desde 2007. HTA de mal control a pesar de tto, con varias asistencias por crisis HTA. Ingresa por cuadro de movimientos tónico-clónicos en domicilio, con TA:190/105.

En ambos casos las pruebas de imagen fueron concordantes con el diagnóstico de encefalopatía posterior reversible.

Presentamos 2 casos clínicos de pacientes bajo tratamiento sustitutivo renal que desarrollaron de manera brusca un cuadro neurológico consistente en alteraciones visuales, seguido de convulsiones y disminución del nivel de conciencia. Las pruebas de imagen realizadas fueron concordantes con el diagnóstico de encefalopatía posterior reversible. La evolución clínica fue diferente en el caso de ambos pacientes descritos, mientras que uno de ellos evolucionó satisfactoriamente y sin secuelas neurológicas tras la resolución del cuadro agudo, el otro mantiene una paraplejía residual.

La encefalopatía posterior reversible consiste en una entidad clinicorradiológica poco descrita en la literatura, aunque en los últimos años se está produciendo un incremento en el número de diagnósticos y publicaciones relacionadas debido sobre todo al avance de las técnicas diagnósticas de imagen. Asociada fundamentalmente a HTA de mal control y toxicidad farmacológica, se trata de un cuadro clínico consistente en alteraciones neurológicas y lesiones en la sustancia blanca de predominio occipital. El pronóstico y carácter de reversibilidad del cuadro están fundamentalmente determinados por la rapidez en el diagnóstico y la resolución de la causa desencadenante.

PERITONITIS ESCLEROSANTE DE COMIENZO AGUDO TRAS INFECCIÓN BACTERIANA TARDÍA EN DIÁLISIS PERITONEAL

Autores: Ribera Sánchez R.; Leite Costa N.; Busto Lodeiro E.; García Enríquez A.; López Iglesias A.

Centros de trabajo: C.h.u. A Coruña

Mujer de 26 años, portadora de ERC estadio 5d secundaria a malformación urinaria compleja, con hipoplasia renal y reflujo vesicoureteral. En programa de DPCA en Uruguay desde los 2 a los 7 años, presentó varios episodios de peritonitis bacteriana, por lo que se transfirió a hemodiálisis. A los 13 años de edad recibió un trasplante renal de cadáver, con cese funcional cinco años más tarde (se realizó trasplantectomía). En ese momento, ya en nuestro país, se incluye de nuevo en programa de diálisis peritoneal. Durante los nueve años siguientes permanece en situación clínica estable, sin presentar infecciones peritoneales ni otros eventos significativos. Transporte peritoneal medio-alto, estable en el tiempo, con capacidad de UF adecuada. Otras comorbilidades: ACV hemorrágico recuperado y pericarditis urémica (2004). Seropositiva para VHC e infecciones urinarias no complicadas. Pocos meses antes del ingreso actual presenta episodio de infección de orificio de catéter peritoneal (*Serratia marcescens*) con aparente respuesta a manejo conservador.

Actualmente ingresa por dolor abdominal, intolerancia digestiva y drenado peritoneal turbio de unas horas de evolución. La exploración muestra infección de catéter peritoneal, con cultivo positivo a *Serratia marcescens*, *Pseudomonas aeruginosa* y *Candida sp.* Inicia tratamiento según protocolo. Tras identificarse *Serratia marcescens* en efluente peritoneal se procede a retirada de catéter peritoneal, antibioterapia específica y hemodiálisis por vía femoral. La evolución posterior es extremadamente tórpida, con intolerancia digestiva grave. Sucesivos estudios por TC abdominal muestran ascitis severa y encapsulamiento de asas intestinales. Precisa nutrición parenteral total, iniciando tratamiento esteroideo, sin respuesta. Se inserta catéter permanente para hemodiálisis en vena femoral derecha (obstrucción-trombosis extensa a nivel alto). Evolutivamente, sepsis por *Pseudomonas aeruginosa*, evolucionando a situación sobrepasada. Es exitus, concediéndose estudio necrópsico.

Se discute la particular forma de aparición de una peritonitis esclerosante, en forma aguda y desencadenada por un episodio tardío de infección peritoneal.

COLITIS POR CITOMEGALOVIRUS EN TRASPLANTE RENAL: DIAGNOSTICO POR TECNICA INMUNOHISTOQUIMICA CON PCR SERICA NEGATIVA

Autores: Arenas Moncaleano I. G.; Fernandez Rivera C.; Alonso Hernandez A.; Lopez Iglesias A.; Uribe Moya S. C.; Astudillo Cortes E.

Centros de trabajo: Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Introducción

La infección por citomegalovirus es causa importante de morbi-mortalidad en los receptores de trasplante renal.

Clásicamente la enfermedad tisular invasiva intestinal por CMV es diagnosticada por la aparición de síntomas gastrointestinales, hallazgos endoscópicos-biopsia y demostración de la infección por PCR-CMV.

Hasta un 15% de pacientes con enfermedad gastrointestinal por CMV pueden tener PCR-CMV indetectable. La aplicación de técnica inmuno-histoquímica tisular ofrece una sensibilidad superior al 30% al compararle con hematoxilina-eosina.

Presentación

Varón de 63 años. Antecedente de ERC terminal por glomerulonefritis extracapilar, receptor de injerto renal cadavérico en 1992, con disfunción crónica, creatinina basal 3,8mg%. Tratado con ciclosporina y prednisona.

Un año atrás fue hospitalizado por colitis aguda CMV. Recibió tratamiento con Valganciclovir durante un mes, objetivando mejoría clínica y negativización de las copias de CMV en controles posteriores.

Ingresa por cuadro de 6 días de fiebre, diarrea, astenia, adinamia y oliguria.

Exploración física: pérdida de 3 Kg/peso, dolor leve al palpar abdomen, edema en miembros inferiores, resto anodino.

Análíticamente: pancitopenia progresiva, creatinina 5 mg%, proteinuria subnefrótica y anemia ferropénica.

Cultivos, marcadores tumorales, auramina y antígenos parafébriles: negativos
PCR CMV indetectable.

TAC abdominal: Pequeños quistes en injerto renal, uno con contenido hemorrágico.

PET: Adenopatías infecciosas /inflamatorias o malignas diseminadas en cuello, tórax y abdomen.

Ecocardiografía transtorácica sin alteraciones.

Colonoscopia/biopsia: en colon descendente varias áreas parcheadas eritematosas, colitis inespecífica. Biopsia: Alteraciones inespecíficas de carácter inflamatorio, inmuno-expresión nuclear de anticuerpo anti-CMV.

La antibioterapia se dirigió a quiste renal complicado: Vancomicina más Imipenem durante 2 semanas; y colitis recidivante por CMV: Gancyclovir 2 semanas, posteriormente Valganciclovir.

La sintomatología gastrointestinal mejoró al sexto día de tratamiento, sin embargo, pasado un mes la fiebre persiste, estando a la espera de resultados de pruebas complementarias.

Discusión

Para el diagnóstico de enfermedad gastrointestinal-CMV en el trasplantado renal es fundamental la realización de colonoscopia/biopsia con técnica inmuno-histoquímica.

EL SÍNDROME DE PICKERING. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Área temática: Médicos

Autores: García Rodríguez G.; García Marcote Y.; Puello Martínez S.; Becerra Mosquera V.;
Novoa García D.; Seoane Pose C.

Centros de trabajo: Hospital Clínico Universitario De Santiago De Compostela

Introducción: En 1988, Pickering et al reportaron en el Lancet una serie de 11 pacientes hipertensos con enfermedad ateromatosa renovascular bilateral y episodios recurrentes de edema pulmonar. La revascularización de una o ambas arterias renales eliminaron el edema de pulmón en el 77 % de los pacientes con estenosis bilateral. La combinación de estenosis de la arteria renal bilateral y edema pulmonar tipo "flash" se conoce como Síndrome de Pickering.

Caso clínico: Varón de 56 años, fumador con antecedentes de hipertensión arterial mal controlada, Cardiopatía isquémica revascularizada, Síndrome de Leriche y asimetría renal que presenta episodio súbito de edema pulmonar con crisis hipertensiva y fracaso renal agudo en anuria que no responde a diuréticos intravenosos. Se transfiere a la Unidad de Cuidados Intensivos donde se inicia hemodiafiltración venovenosa continua con poca mejoría de edema de pulmón. Se sospecha etiología renovascular por lo que se realiza TAC abdomino-pélvico con contraste y arteriografía renal urgente que demuestran oclusión completa de la arteria renal izquierda y estenosis crítica de la arteria renal derecha. Se procede a la angioplastia con balón de la estenosis de la arteria renal derecha sin éxito, por lo que se implanta un stent consiguiendo repermeabilización de la misma. Reinicia diuresis con recuperación progresiva de la función renal, así como desaparición de edema pulmonar y control de cifras tensionales con dos fármacos.

Conclusión: Presentamos un caso de Síndrome de Pickering que se manejó exitosamente con revascularización e implante de stent de la estenosis crítica de la arteria renal de un paciente con riñón único funcionante.