

A PROPÓSITO DE UN CASO, MÚLTIPLES EXPRESIONES CLÍNICAS DE LA DISFUNCIÓN ENDOTELIAL EN EL ENFERMO RENAL CRÓNICO

Pais Seijas, Marta(1); Narváez Benítez, Anabertha del Valle(1); Morais Macedo, Pedro(1); Rodríguez Amigo, Raquel(1); Hernansanz Pérez, María(2); Arhda, Nisrine; Diaz Mareque, Ana Isabel; Becerra Mosquera, Vanesa; Puello Martínez, Suleyka; Díaz Rodríguez, Candido(1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario Santiago

(2) Hospital Alvaro Cunqueiro

Es bien sabido que los pacientes con insuficiencia renal crónica presentan una mayor tasa de morbimortalidad de causa cardiovascular respecto a la población general no pudiéndose explicar esta totalmente con los factores de riesgo clásicos; existen pues aquellos denominados “no tradicionales”, entre los cuales se encuentra la uremia, el estrés oxidativo y por ende la microinflamación crónica, que conllevan disfunción endotelial.

Nuestro caso corresponde a una paciente de 62 años en programa de hemodiálisis crónica desde hace 6 años debido a un fallo renal de perfil glomerular no filiado más una nefrectomía secundaria a un carcinoma de células claras; como otros antecedentes a destacar, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y un linfoma no Hodking de bajo grado en remisión completa. La paciente ingresa en nuestro servicio para ser trasplantada de donante cadáver, intervención que se realiza con éxito y sin complicaciones inmediatas; cifras tensionales bajas en el post-trasplante, por lo se inician aminas para garantizar la perfusión del injerto; inmunosupresión con corticoides, everolimus y tacrolimus; sesión de hemodiálisis con ultrafiltración aislada por sobrecarga hídrica importante a las 24 horas; reintroducción de medicación hipotensora oral y dosis adicionales de labetalol intravenoso por elevación de cifras tensionales tras suspensión de dopamina.

Es en el sexto día cuando se inicia un cuadro clínico insidioso caracterizado por espasmos musculares en cuatro extremidades seguidos de cefalea y visión borrosa paralelo a presión arterial sistólica >200mmHg.

Se solicita valoración por Neurología, quienes solicitan una TAC cerebral sin contraste que no evidencia patología y una RNM en secuencia “flair” que evidencia hiperdensidades cortosubcorticales más en sustancia blanca en región occipito-parietal bilateral; es emitido el diagnóstico de Síndrome de P.R.E.S.S.; se traslada a Unidad de Críticos y se inicia de perfusión de clevidipino mas anticomiciales; cambio de tacrolimus por ciclosporina.

La evolución clínica fue favorable y a las 72 horas es trasladada de nuevo a la Unidad de Trasplante sin secuelas; cifras tensionales controladas estables y mejoría de la función del injerto.

El Síndrome de PREEs es una entidad clínico-radiológica resultado de etiologías heterogéneas entre las cuales se incluyen el trasplante de órganos, la sobrecarga de volumen y la uremia; se desarrolla de forma insidiosa y muestra hallazgos en RNM compatibles con edema vasogénico. Su patogenia se relaciona con la ruptura de la autorregulación cerebral y la disfunción endotelial. Es usualmente reversible si se identifican los factores predisponentes precozmente y se controla la presión arterial.

**VIRUS DE EPSTEIN BARR (VEB) COMO POSIBLE DESENCADENANTE DE VASCULITIS ANCA-PR3.
UN DEBÚT POCO HABITUAL.**

García Gago, Leticia; Astudillo Jarrín, Daniela Estefania; Rodríguez Magariños, Catuxa; Bravo González-Blas, Luis María; Blanco Pardo, Marta; López Vázquez, Margarita; Da Cunha Naveira, Marta; López Muñiz, Andrés; Cao Vilariño, Mercedes
Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

La granulomatosis con poliangeitis es causa de insuficiencia renal de perfil rápidamente progresivo (IRRP). Presentamos el caso de una paciente que debuta con esta entidad acompañada de serología de VEB positiva, reacción leucemoide y trombocitosis severa.

Mujer de 50 años obesa grado 1, hipertensa desde 2018 bien controlada con un fármaco y fumadora activa con un consumo acumulado de 4.5 paquetes/año, que ingresó por IRRP. Consultó por fiebre de 72 horas de evolución, constatándose leucocitosis y trombocitosis severas (leucocitos $38.63 \times 10^9/L$, neutrófilos 91%, plaquetas $1.030 \times 10^9/L$). Se realizó frotis sanguíneo cuyo resultado planteó como primera posibilidad desde el punto de vista hematológico reacción leucemoide en el contexto del proceso infeccioso intercurrente. Asimismo, presentaba anemia ferropénica (hemoglobina 9.8 g/dL, hematocrito 30%, saturación 8%) y daño renal oligúrico (creatinina sérica 7,1 mg/dL). En el urianálisis destacaba: eritrocitos 480/campo, leucocitos 29/campo, proteínas ++. El estudio serológico fue positivo para IgG, EBNA-IgG e IgM de VEB, sugiriendo primoinfección/reactivación del virus. La radiografía de tórax mostró una opacidad parenquimatosa en lóbulo superior derecho que se confirmó posteriormente en TC torácico de alta resolución. Así, iniciamos antibioterapia empírica de amplio espectro y tratamiento renal sustitutivo (TRS) urgente.

Posteriormente se recibió el estudio inmunológico que mostró positividad para ANCA-PR3 a título de 52 UI/mL. El resto de serologías y cultivos fueron negativos y la ecografía abdominal y cardíaca no mostraron alteraciones significativas. Se realizó biopsia renal con datos de glomerulonefritis extracapilar necrotizante, infiltrado inflamatorio intersticial intenso y semilunas celulares en el 90% de los glomérulos (27/30); inmunofluorescencia negativa. Se solicitó tinción para VEB.

Fue diagnosticada de vasculitis ANCA-PR3 con deterioro severo de la función renal e infiltrado pulmonar. Se inició tratamiento con 500 mg de 6-metilprednisolona intravenosa x3, recambio plasmático (6 sesiones) y ciclofosfamida intravenosa ($0,5 \text{ g/m}^2$). En los días posteriores presentó mejoría progresiva de la función renal e incremento de la diuresis que permitieron discontinuar TRS. Las series blanca y plaquetaria se normalizaron y la creatinina al alta tras 29 días de ingreso fue 1.8 mg/dL.

La vasculitis ANCA-PR3 en ausencia de tratamiento tiene un pronóstico sombrío, directamente relacionado con la cifra de creatinina al diagnóstico. Este hecho hace imprescindible un diagnóstico y abordaje tempranos. La reacción leucocemoide es una forma de presentación poco habitual de la enfermedad y el VEB un desencadenante poco frecuente cuyo mecanismo de activación aún no está bien definido.

AMILOIDOSIS AA ASOCIADA A SARCOIDOSIS. UNA ASOCIACIÓN INFRECUENTE.

Caramés Feijóo, Cintia; Martínez Corona, Evelio; Hernansanz Pérez, María; Lorenzo García, Graciela; Fernández Fleming, Francisco; Lamas Fernández, José María
Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo

Presentamos el caso de un paciente de 39 años con antecedente de sarcoidosis que presenta de forma brusca Síndrome nefrótico.

Se trata de un varón de 39 años remitido a consultas de Nefrología por presentar edemas en miembros inferiores, objetivándose proteinuria en rango nefrótico e hipoalbuminemia. Como antecedentes de interés el paciente había sido estudiado 10 años antes por medicina interna siendo diagnosticado de sarcoidosis con afectación abdominal (esplenomegalia con adenopatías mesentéricas y retroperitoneales) sin haber recibido tratamiento por considerarse inactiva. Se inicia estudio de síndrome nefrótico con resultados dentro de la normalidad en serología y marcadores de autoinmunidad, a excepción de ECA elevado. Se realiza PAAF de grasa abdominal mostrando hallazgos sugestivos de amiloidosis, solicitando confirmación mediante biopsia renal, mostrando ésta afectación por Amiloidosis con depósitos AA. En ese momento ante sospecha de depósito de amiloide secundario a reactivación de sarcoidosis se decide iniciar tratamiento de la enfermedad de base mediante corticoides, observando excelente respuesta clínica con normalización de parámetros de inflamación, ECA, y remisión completa del síndrome nefrótico.

La afectación renal de la sarcoidosis está ampliamente descrita siendo la más habitual la presencia de granulomas no caseificantes con nefritis intersticial, pudiendo presentar además anormalidades en el metabolismo del calcio, nefrolitiasis o nefrocalcinosis. Siendo mucho más infrecuente la afectación por depósito de proteína amiloide AA.

La amiloidosis AA es una patología caracterizada por presentar depósito de fibras compuestas por proteína amiloide A intacta o fragmentos de esta, tratándose de un reactante de fase aguda de síntesis hepática. Esta patología se relaciona principalmente con condiciones de inflamación crónica como diversos tipos de artritis, enfermedad inflamatoria intestinal, o neoplasias. La amiloidosis AA puede afectar a una gran variedad de tejidos siendo el riñón el órgano más frecuentemente afectado, aproximadamente un 90% de los casos. La afectación renal más típica consiste en depósitos de amiloide a nivel glomerular con expresión clínica predominante en forma de síndrome nefrótico, aunque también se han observado otros patrones de afectación a nivel tubular o vascular con fallo renal progresivo, proteinuria leve o patología tubular como diabetes insípida nefrogénica. El tratamiento consiste en el control de la enfermedad subyacente, presentado pobre pronóstico vital en caso de no lograr remisión de la misma.

Presentamos este caso clínico por la infrecuente asociación descrita en la literatura de amiloidosis AA secundaria a sarcoidosis y como en este caso el adecuado control de la patología de base logró la remisión de la afectación renal.

A PROPÓSITO DE UN CASO: INTOXICACIÓN POR SULFATO DE MAGNESIO

Barrera Baena, Pedro; Rivas Oural, Alba; Sobrino Díaz, Lucía; Durón Vargas, Oscar Rolando; Banegas Deras, Eduardo Josué; Andrade López, Ana Cristina; Álvarez Santamaría, Lucía; Fernández González, Laura; Díaz Corte, Carmen; Vidau Arguelles, Pedro
Hospital Universitario Central de Asturias

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Mujer de 36 años en su 30ª semana de gestación (de alto riesgo) hasta el momento con controles normales. Antecedentes: obesidad, HTA, síndrome Hellp en año 2000, nefritis lúpica biopsiada (glomerulonefritis proliferativa difusa, grado IV) con ERC estadio 3B/4 A3. No acude a consultas seguimiento S. Nefrología. Última función renal: Cr 2.05.

Derivada urgente a nuestro centro por hallazgo de CIR 3 en ecografía de control 30ª semana. S. Ginecología solicita interconsulta por mal control tensional a pesar de labetalol iv en bolo. Se había iniciado sulfato Mg²⁺ iv (bolo de 6g y posterior perfusión 2g/h).

Asintomática, refiere mal control tensional (TAS 170-200mmHg) de semanas de evolución. Exploración anodina a excepción de TA 180/100mmHg. En pruebas complementarias destaca FR estable respecto a previas (Cr 2.11mg/dl, Urea 83mg/dl), Na⁺ y K⁺ en rango, no alteración de pruebas de función hepática y S/S con proteínas 2+.

PLANIFICACIÓN DE LOS CUIDADOS:

Impresión: ERC 3B/4 estable e HTA crónica. Sin criterios de preclampsia grave.

Actitud: Intensificación de tratamiento antihipertensivo [perfusión labetalol iv, alfametildopa 500mg/8h, nifedipino 20mg/8h], TAS objetivo 150mmHg. Maduración pulmonar fetal con tratamiento corticoideo. Monitorización estrecha: condicionantes de preclampsia grave obligarían a interrupción urgente de gestación.

A las 4 horas la paciente refiere somnolencia y diplopia. Bradilálica con respuestas escasas e inconexas. Hipotonía generalizada, diplopia a la mirada lateral, discreta hiporreflexia rotuliana y bicipital.

Pruebas complementarias: Ca²⁺ corregido 9.7mg/dl. Mg²⁺ 3.87 mmol/L (7.74 mEq/L).

Impresión: Deterioro neurológico agudo en contexto de intoxicación por sulfato de magnesio.

Actitud: Supresión de administración sulfato de magnesio, control de magnesemia cada 2 horas y vigilancia clínica estrecha. No se consideró de entrada gluconato cálcico por niveles Mg²⁺ sólo discretamente supratrapéuticos y no existencia de compromiso respiratorio.

A las 4 horas (con niveles Mg²⁺ 3.19 mmol/L (6.38 mEq/L), en rango terapéutico) refiere mejoría de estado general, no somnolencia y desaparición de diplopia. Reflejos osteo-tendinosos conservados y simétricos.

REFLEXIÓN SOBRE EL CASO: El sulfato de magnesio ($MgSO_4$) es ampliamente utilizado para prevenir convulsiones en estados hipertensivos del embarazo. Para prevenir intoxicación (riesgo de compromiso respiratorio) es imperativa una estrecha monitorización (diuresis y reflejos osteo-tendinosos) y una dosificación adecuada: dosis de carga de 4g $MgSO_4$ iv y dosis de mantenimiento con perfusión continua a 0.6-2g/h. En el caso de deterioro de función renal (frecuente en estos escenarios clínicos) la dosis de mantenimiento será entre 0.6-1g/h realizando monitorización analítica de magneemia cada 2 horas para mantener unos niveles terapéuticos de entre 4-7 mEq/L.

HEMORRAGIA ALVEOLAR REFRACTARIA A MÁS DE 60 PLASMAFÉRESIS

Crucio López, María; Camba Caride, María Jesús; Novoa Fernández, Enrique; Iglesias Lamas, Elena; Ferreiro Alvarez, Beatriz; Temes Alvarez, Borja; Chávez Rivera, Lizet Lorena; Millán Díaz, Beatriz; Pérez Melón, Cristina; Otero González, Alfonso
Complejo Hospitalario Universitario Ourense

INTRODUCCION. Se distinguen tres tipos de crioglobulinemias en función del tipo de inmunoglobulina y actividad del factor reumatoide (Clasificación de Brouet). El mecanismo de formación del “crioprecipitado” es incierto pero dependiente de secuencia de aminoácidos y de la Ig. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son artralgiyas, úlceras cutáneas y neuropatía periférica. La afectación renal es tardía y la pulmonar es extremadamente infrecuente. La sospecha diagnóstica debe incrementarse si el paciente padece también una enfermedad hematológica, una infección viral o una enfermedad del tejido conectivo. La opción terapéutica depende de la etiología de la enfermedad, considerándose la inmunosupresión en pacientes con evolución tórpida y compromiso vital.

CASO CLINICO. Presentamos el caso de un varón de 45 años, con antecedentes de cardiopatía hipertensiva, diabetes y seguido en consultas de Reumatología por artritis y lesiones cutáneas sin causa clara.

Acude a Urgencias por edema en MMII y artralgiyas. Dada anemización y deterioro de función renal se decide ingreso para estudio. Se determina FR elevado, crioglobulinas positivas, y pico monoclonal IgM-Kappa, entre otros, considerándose el diagnóstico de crioglobulinemia, con datos discordantes sobre tipo I o tipo II. Complicaciones clínicas consecutivas durante ingreso, a destacar múltiples episodios de hemorragia alveolar. Alta refractariedad a los tratamientos planteados, entre los que se incluyen dosis altas de corticoides, Rituximab, Ciclofosfamida, Bortezomib y más de 60 sesiones de plasmaféresis.

CONCLUSION. La crioglobulinemia es una enfermedad poco prevalente, asociada a tanto enfermedades autoinmunes como a trastornos linfoproliferativos, y especialmente a la infección por virus C. Dado que el pronóstico depende del daño crioglobulinémico en órganos vitales, no existe consenso sobre qué pauta de tratamiento es la más adecuada en aquellos pacientes con manifestaciones clínicas severas.