

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



TRANSPLANTE RENAL E INMUNOSUPRESIÓN: LA DELGADA LÍNEA ENTRE RECHAZO E INFECCIÓN.

Sierra Castro, Diego (1); Saleta Cobos, Claudia (1); Blanco Pardo, Marta (1); Sánchez Botana, Eva (1); Rodríguez Magariños, Catuxa (1); García Gago, Leticia (1); Erráez Guerrero, Sara Doménica (1); López Muñiz, Andrés (1); Calvo Rodríguez, María (1); Fernández Rivera, Constantino (1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

El seguimiento del paciente trasplantado renal requiere un amplio despistaje de complicaciones que pueden amenazar supervivencia del injerto y del paciente. La terapia inmunosupresora debe mantener un equilibrio entre la prevención del rechazo del injerto y el desarrollo de infecciones o neoplasias como principales complicaciones.

Se presenta el caso de un varón de 71 años, trasplantado renal de donante cadáver hace 1 año, en situación de disfunción crónica con Crp basal 3 mg/dl. Inmunosupresión inicial con Tacrolimus, Ácido Micofenólico y Prednisona. Presenta infección por citomegalovirus y virus BK a los 5 meses del trasplante, se inicia tratamiento con Valganciclovir y se ajusta inmunosupresión con descenso y posterior suspensión de ácido micofenólico. Adecuado control de infección por CMV con PCR indetectable, sin embargo presenta aumento progresivo de BK alcanzando 4 millones de copias en plasma, por lo que se decide conversión de Tacrolimus a Everólimus.

Durante el seguimiento presenta deterioro progresivo de función renal con Crp 5.2 mg/dl y sedimento activo. Se realiza biopsia de injerto renal con datos de rechazo agudo celular 1A e inmunohistoquímica positiva para BK.

Se decide tratamiento con 3 bolos de Metilprednisolona e Inmunoglobulina IV con mejoría parcial de la función renal, sin alcanzar cifras de función renal basal

Debido a estabilidad clínica, diuresis conservada y ausencia de sintomatología urémica se decide continuar seguimiento en Consultas Externas de Nefrología.

La presencia de viruria por BK en el trasplante renal es frecuente, pero la incidencia de nefropatía por este virus es muy inferior (1-9% de los pacientes). El tratamiento fundamental consiste en la reducción de la inmunosupresión, que acelera el aclaramiento del BK y mejora la supervivencia tanto del injerto como del receptor. Sin embargo, en los casos en que coexista un rechazo establecido, esta actitud es controvertida. La utilización de inmunoglobulinas intravenosas adyuvantes es una opción que ha demostrado mejores efectos que el abordaje convencional en casos de infección refractaria.

En nuestro caso, debido al diagnóstico concomitante de Nefropatía por BK y rechazo celular agudo, con limitación de opciones terapéuticas, se decidió tratamiento corticoideo intravenoso e Inmunoglobulinas, mejorando parcialmente la función renal y retrasando el inicio de terapia renal sustitutiva.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



PERITONITIS ESCLEROSANTE CON PERICARDITIS CONSTRICTIVA: UNA INFRECIENTE PRESENTACIÓN.

Quispe , Jansen (1); Pousa , Montserrat (2); González Tabarés , Lourdes (1); Otero Alonso , Pablo (1); Rivero , Lorena (1); Cillero , Sonia (1); Cobelo , Carmen (1); García Enríquez , Alba María (1); Caramés , Cinthia (1); García Merino , María Luisa (1); Calviño Varela , Jesús (1)

(1)Hospital Universitario Lucus Augusti ; (2)Hospital da Mariña-Burela

La esclerosis peritoneal esclerosante (EPS) es una de las complicaciones potenciales, aunque raras, de la Diálisis peritoneal (DP) a largo plazo. Se asocia con alta morbilidad relacionada con obstrucción intestinal y desnutrición. Directrices de diferentes sociedades emitieron pautas sobre la EPS, pero se ven obstaculizadas por la falta de criterios bien definidos.

Parámetros identificados como factores de riesgo fueron la duración en DP, exposición a la glucosa, soluciones convencionales, peritonitis, cirugía abdominal, el fracaso de UF y mayor transporte de solutos. Sin embargo son datos demasiado imprecisos para ser considerados fiables. El diagnóstico se basa en la combinación clínica de afección del peristaltismo intestinal a obstrucción intestinal (según la fase) con características de encapsulación por fibrosis peritoneal, apreciadas en una TC que ha sido la técnica de mayor valor discriminante aunque sin evidencia para la predicción.

Presentamos un caso de difícil diagnóstico por lo explicado anteriormente, con asociaciones poco descritas: mujer, 66 años con enfermedad renal crónica (ERC) por glomerulonefritis focal y segmentaria. Inicio de DP en noviembre 2017. Durante sus 4 años en DP, presentó 4 peritonitis (2 en 2019), una (2021) y una fúngica (2022), que obligó la retirada inmediata del catéter y transferencia a Hemodiálisis (HD).

Inició sintomatología abdominal durante la estancia en DP (tercer año) con dolores abdominales inespecíficos, algún ingreso con estudios digestivos negativos, y TC en varias ocasiones sin hallazgos. Nunca presentó fallo de UF y el D/P de creatinina siempre durante la estancia en DP, medio transportador. Tras 4 meses de la transferencia, ingresa por dolor abdominal , desnutrición, e intolerancia digestiva que ha empeorado desde el cese de DP y aparición de ascitis con necesidad de dos paracentesis evacuadoras. La TC al ingreso sin datos significativos, pero enteroRMN que describe ascitis loculada, septos y asas de intestino, no dilatadas pero englobadas por la ascitis, obligó a descartar una EPS. La biopsia peritoneal con marcada fibrosis e inflamación crónica inespecífica compatible, estableció el diagnóstico.

En control de TC por una complicación infecciosa tras la biopsia, se detectó incidentalmente sin clínica, pericarditis constrictiva confirmada en ETT, Esta asociación fue descrita en dos casos en la literatura como patología asociada y expresión de la enfermedad sistémica inflamatoria. Estudios para otra etiología fueron negativos.

La evolución es escasa aún, con mejoría de la desnutrición con nutrición intradiálisis, HD diaria, y sin clínica con el tratamiento propuesto (tamoxifeno, corticoides y colchicina) para englobar toda la patología.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



**GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA (GNMP) SECUNDARIA A VHC.
PRESENTACIÓN SIN CRIOGLOBULINEMIA.**

Laajami Khchina, Randa (1); López Arsuaga, Lide (1); Abad García, Berta (1); Temes Álvarez, Borja (1); Camba Caride, María Jesús (1); Millán Díaz, Beatriz (1); Crucio López, María (1); Ferreiro Álvarez, Beatriz (1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

La GnMP, también llamada glomerulonefritis mesangiocapilar, es una lesión histológica y no una entidad patológica en sí, que está presente en un grupo de nefropatías cuya presentación clínica se caracteriza por sedimento activo con proteinuria y hematuria e hipocomplementemia. El patrón histológico se caracteriza por hiper celularidad mesangial, membrana basal engrosada y lobulación glomerular secundaria a depósito de inmunoglobulinas (Igs) y/o factores del complemento (C) en el mesangio, en la pared capilar o en ambos.

La GnMP secundaria a infección por VHC se clasifica dentro de las mediadas por ICs/ Igs monoclonales y se presenta típicamente como Gn mesangiocapilar tipo I o III, con o sin crioglobulinemia asociada. Suele presentar depósito granular de IgM, C3 y cadenas ligeras.

Varón de 50 años, enolismo crónico, fumador, hepatópata crónico por VHC/cirrosis alcohólica con varios episodios de descompensación que ingresó en el Servicio de Digestivo por descompensación hídrica y encefalopatía hepática secundaria a hepatitis C activa, objetivándose 838000 UI/mL de copias de RNA VHC en PCR cuantitativa asociado a síndrome nefrótico presentando cifras de Cr meseta de 3,6 mg/dl con deterioro progresivo, proteinuria de 13,4 g en orina de 24 horas y diuresis recortada, que se agudizó a cifras de Cr 8 mg/dl por infección respiratoria que requirió ingreso en UCI, con buena respuesta a antibioterapia, y colocación de CVC yugular derecho para iniciar terapia renal sustitutiva.

En el estudio inmunológico presenta positividad de anticuerpos ANA y ASMA. El resto de autoinmunidad, serologías y cultivos fueron negativos. Se realizó biopsia renal que describía hiper celularidad intracapilar con neutrófilos y semilunas celulares. En la IFD se objetiva positividad de CD3 mesangial y subendotelial e IgA positiva en membrana basal y subendotelio, hallazgos compatibles con GnMP mediada por ICs.

Se decide por consenso iniciar tratamiento con Rituximab a dosis de 375mg/m² semanal (4 dosis) asociado a esteroides, precisando discontinuación de hemodiálisis por mejoría de función renal estable en las siguientes revisiones.

Las GnMP se constituyen así por un grupo heterogéneo de enfermedades, en donde es necesario un diagnóstico y abordaje precoz, ya que el pronóstico es muy favorable tratando adecuadamente la patología de base. Las primarias, en cambio, presentan un deterioro progresivo hacia enfermedad renal crónica terminal en la mayoría de casos y si se realiza trasplante renal, el porcentaje de recidiva se sitúa entre un 27 y 56 %.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



LO MÁS PROBABLE NO SIEMPRE ES LA RESPUESTA

Oliveros Martínez, Pilar (1); Arhda, Nisrine (1); Novoa García, Daniel (1); Alonso Valente, Rafael (1); Diaz Rodríguez, Cándido (1); Muñoz Cárdenas, Viviana (1); Rodríguez Amigo, Raquel (1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

INTRODUCCIÓN

A nivel renal se pueden manifestar múltiples entidades apareciendo en el tiempo de manera individual o en coexistencia. Con el fundamento de la clínica y pruebas complementarias no invasivas en ocasiones no se encuentra explicación plausible de la evolución y nos podemos apoyar de la biopsia renal en más de una ocasión para evitar error en el manejo clínico así como también permite realizar aportes a la ciencia de casos no reportados previamente.

DATOS CLÍNICOS

Paciente varón de 75 años con antecedentes de HTA, hipotiroidismo subclínico, incidentaloma suprarrenal izquierdo y lesión cortical renal izquierda en vigilancia; es ingresado en nuestro servicio para estudio de síndrome general y deterioro de la función renal con sedimento activo. Realizado el estudio inmunológico destaca positividad para ANCA antiPR3; se realiza biopsia renal evidenciándose cambios compatibles con vasculitis de pequeños vasos, se inicia tratamiento con corticoides y ciclofosfamida oral. Pasados 9 meses presenta nueva agudización de su enfermedad renal con Cr 7,91 mg/dl; esto coincide con cambio de Genoxal por Imurel y con cuadro febril, polaquiuria, sedimento con leucocituria y leucocitosis con neutrofilia se sospechó a priori un cuadro de pielonefritis, pero se descartó por la negatividad de las pruebas complementarias por esta evolución se realiza nueva biopsia renal reflejándose nefritis tubulointersticial aguda por azatioprina se trata con corticoides con recuperación de función renal. A los tres meses presentó empeoramiento nuevamente de la función renal con aparición de proteinuria en rango no nefrótico y microhematuria coincidiendo con infección respiratoria se inicia antibioterapia y se decide realizar nueva biopsia renal siendo el resultado de esta sorprendente Nefropatía IgA en probable relación con infección se inicia nuevamente corticoterapia con mejoría de la función renal hasta Cr 3 mg/dl.

DISCUSIÓN

La transformación en el tiempo de la patología renal en este paciente, hasta tres diagnósticos diferentes, en un periodo de 2 años muestra la necesidad de la realización de biopsia renal cuando tenemos una evolución clínica no esperados para un diagnóstico ya realizado; con este caso clínico se puede confirmar la coexistencia de diferentes patologías en mismo individuo aunque en este se da una situación especial porque en la bibliografía revisada no se encontró la relación entre Vasculitis y Nefropatía IgA atípica relacionada con infección respiratoria.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL.

López Arsuaga, Lide (1); Abad García, Berta (1); Laajami Khchina, Randa (1); Álvarez Escudero, Carolina (1); Temes Álvarez, Borja (1); Camba Caride, María Jesús (1); Crucio López, María (1); Ferreiro Álvarez, Beatriz (1); Pérez Melón, Cristina (1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica, o esclerodermia, es una patología multisistémica crónica que se caracteriza por fibrosis difusa y esclerosis generalizada. A diferencia de la afectación pulmonar, que es lenta y progresiva, la afectación vascular renal evoluciona rápidamente. Esta es señal de mal pronóstico de la enfermedad y la crisis renal esclerodérmica el evento asociado más frecuente y de mayor mortalidad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se describe el caso de una mujer de 68 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por cefalea y alteraciones visuales en el seno de una crisis hipertensiva (con TA >280/130 mmHg). Precisa de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para su estabilización. Analíticamente, destaca el fracaso renal agudo, anemia hemolítica y trombopenia. Ante estos hallazgos se amplía el estudio al diagnóstico diferencial de las microangiopatías trombóticas y se inicia plasmaféresis en espera de resultados, así como hemodiálisis por el fracaso renal.

En la exploración física destacan rasgos típicos de una esclerosis sistémica: endurecimiento de la piel en tronco, cara y extremidades, úlceras acras y fenómeno de Raynaud, por lo que se suspenden los recambios plasmáticos ante sospecha de crisis renal esclerodérmica, confirmado con positividad de Ac anti-scl70 que están significativamente aumentados.

Iniciamos tratamiento con altas dosis de IECA y se realiza biopsia renal para conocer el pronóstico renal con resultados de extensa patología vascular, pero sin afectación glomerular. A pesar de iniciar dosis agresivas de IECAs, que no se mantienen por reacción alérgica (se sustituyen por ARA 2), la paciente se encuentra actualmente en hemodiálisis con controles frecuentes ante la posibilidad de una eventual respuesta.

REFLEXIÓN

La crisis renal esclerodérmica, es un diagnóstico diferencial de la crisis hipertensiva. En nuestro caso, una exploración física detallada nos puso en alerta sobre el posible diagnóstico, solicitando las pruebas necesarias para su confirmación.

El tratamiento de elección son los inhibidores de la ECA a dosis elevadas. Antes de estar indicada su introducción, la necesidad de tratamiento renal sustitutivo era generalizado. Sin embargo, si se continúa con la terapia agresiva con la dosis máxima tolerada de IECA, hay un considerable porcentaje de pacientes que recuperan función renal y pueden discontinuar el tratamiento en diálisis.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



HIPERTENSIÓN ARTERIAL: LO QUE EL RETROPERITONEO ESCONDE.

Sierra Castro, Diego (1); Saleta Cobos, Claudia (1); Blanco Pardo, Marta (1); Sánchez Botana, Eva (1); Rodríguez Magariños, Catuxa (1); López Vázquez, Margarita (1); Azaña García, Claudia Ivette (1); Da Cunha Naveira, Marta (1); Cao Vilariño, Mercedes (1); García Gago, Leticia (1); Erráez Guerrero, Sara Domenica (1)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

La hipertensión arterial secundaria se detecta en un 5-10% de pacientes hipertensos, con prevalencia francamente minoritaria respecto a la hipertensión esencial. De estos, un número considerable se debe a hipertensión renovascular, fundamentalmente aterosclerótica o por displasia fibromuscular, siendo la compresión extrínseca una causa infrecuente.

Algunas condiciones que deben hacer sospechar una causa secundaria son inicio en pacientes jóvenes, no obesos, sin antecedentes familiares ni otros factores de riesgo cardiovascular, hipertensión maligna, lesión de órgano diana desproporcionada para el grado de hipertensión, y presencia de signos/síntomas que sugieran una patología subyacente.

Se presenta el caso de una mujer de 20 años, sin antecedentes personales relevantes salvo una gestación interrumpida e infección covid paucisintomática. Acude a Urgencias por artralgias, mialgias y astenia desde su infección, con episodios de sudoración vespertinos intensificados por la noche. Exploración física anodina, destacando tensión arterial de 178/117; se realiza analítica sanguínea, electrocardiograma, radiografía de torax y fondo de ojo, sin hallazgos reseñables.

Ante el cuadro descrito ingresa para estudio de hipertensión arterial secundaria. Se solicita analítica completa, con sedimento anodino, ANAs y ANCAs negativos, y valores elevados de aldosterona sérica y renina activa. En doppler renal se describen hallazgos patológicos en la arteria renal izquierda compatibles con sospecha de estenosis de arteria renal proximal; se realiza angioTAC de arterias renales, observándose un manto tisular retroperitoneal que circunda aorta e hilos renales, y ocasiona una estenosis crítica de arteria y moderada de vena renales izquierdas.

Dado el buen estado general de la paciente y la mejoría de las cifras tensionales con tratamiento antihipertensivo iniciado, se decide alta domiciliaria para biopsia programada con abordaje quirúrgico del hallazgo radiológico, previa valoración y ampliación de las pruebas solicitadas.

El resultado anatomopatológico constata cambios histológicos compatibles con enfermedad IgG4. La determinación de inmunoglobulinas en sangre previamente había resultado dentro de valores normales.

La paciente actualmente se encuentra a seguimiento en consultas, con tratamiento corticoideo en pauta descendente y antihipertensivo (beta-bloqueante y calcio-antagonista) con aceptable control tensional y sin evidencia de complicaciones.

La enfermedad IgG4 es una condición inmunomediada de afectación multiorgánica y amplio espectro clínico, con diagnóstico diferencial complejo. La fibrosis retroperitoneal es un hallazgo frecuente (hasta un 20%), con gran tendencia a englobar estructuras vasculares, principalmente la aorta.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



El tratamiento de base consiste en corticoides y otros inmunosupresores, y debe considerarse una patología crónica, con recaídas habituales al discontinuar la terapia.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



QUISTES RENALES Y ENFERMEDAD RENAL POR MUTACIONES EN EL COLÁGENO IV

García Rodríguez, Giannina E. (1); Arrojo Alonso, Fernanda (1); García Murias, María (2); Carrera Cachaza, Noa (2); Barcia De La Iglesia, Ana María (2)

(1)Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; (2)Grupo de Genética y Biología del Desarrollo de las Enfermedades Renales, Nefrochus, Laboratorio de Nefrología (No. 11), Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago (IDIS), Complejo Hospitalario de Santiago de Compostela

INTRODUCCIÓN

Las proteínas del colágeno tipo IV (α3(IV)α5) son un componente esencial de la membrana basal glomerular y tubular renal. El defecto en su síntesis por mutaciones en COL4A3-A5 se conoce como enfermedad de Alport. Existe una variedad de fenotipos desde enfermedad renal crónica (ERC) a edades tempranas con anomalías extrarrenales, a microhematuria aislada con ninguna o muy lenta progresión a ERC. Es importante tener en cuenta su presentación clínica variopinta y fenotipo atípico en muchos casos.

La enfermedad de Alport es la segunda enfermedad renal hereditaria más frecuente después de la poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD). Hasta en el 8% de estudios genéticos en cohortes de PQRAD no se detectaron mutaciones en PKD. Teniendo en cuenta que se han descrito quistes renales en familias con microhematuria y glomeruloesclerosis focal y segmentaria con mutaciones en COL4A3-A5, el diagnóstico diferencial en casos atípicos es fundamental de cara al pronóstico y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años con ERC G3bA2 (creatinina 1,38 mg/dl, albuminuria 174 mg/g, microhematuria persistente) atribuida a PQRAD. Fenotipo renal atípico con riñones de tamaño normal.

Historia familiar de nefropatía con patrón de herencia AD: padre fallecido, ERC en diálisis; tío paterno ERC, quistes renales y microhematuria, actualmente trasplantado y el hijo de esta biopsia renal en la infancia por microhematuria (membrana basal fina), en la actualidad quistes renales y albuminuria. Sordera familiar no estudiada.

En el año 2014 se estudió al tío paterno secuenciando los genes asociados en ese momento a enfermedades quísticas comunes con un panel de secuenciación masiva (NSG) con resultado negativo. Posteriormente en el año 2018, se le realizó a nuestra paciente un panel de enfermedades quísticas con una tecnología más actual con resultado negativo. La presencia de poliquistosis renal con ERC en edad adulta y patrón de herencia AD iba a favor de PQRAD. Sin embargo, el fenotipo quístico atípico con microhematuria persistente y sordera familiar hace sospechar enfermedad de Alport. Se solicitó exoma en julio del 2021, identificándose variante patogénica en COL4A3 (c.765G>A, p.Thr255Thr).

Las pruebas genéticas son una herramienta diagnóstica que deben partir de una aproximación clínica adecuada. Su uso correcto puede reclasificar pacientes con ERC no filiada o atribuida otra causa como este caso. Los paneles de enfermedad quística no suelen incluir COL4A3-A5. Este caso demuestra que la presencia de quistes renales con fenotipo atípico para PQRAD en presencia de microhematuria familiar debe hacer sospechar de mutaciones del colágeno IV.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



¿NEFROPATÍA IGA CLÁSICA O NEFROPATÍA IGA DOMINANTE?. CUADRO CLÍNICO VS ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Fijo Prieto, Ana (1); López-Peláez Harman, Lucía (1); Canto Calviño, Adriana (1); Santaclara Pousada, Belén (1); Fernández Fleming, Francisco (1); Fernández Cusicanqui, Jeanette (1); Moreiras Plaza, Mercedes (1); Lamas Barreiro, José María (1)

(1) Hospital Álvaro Cunqueiro

INTRODUCCIÓN

La nefropatía IgA (NlgA) es la glomerulonefritis primaria más frecuente en el mundo. Se caracteriza por la presencia de depósitos mesangiales de IgA y habitualmente se manifiesta como brotes de macrohematuria, sin embargo, existen otras manifestaciones menos frecuentes como la insuficiencia renal rápidamente progresiva con proliferación extracapilar.

Recientemente se ha descrito una variante de glomerulonefritis postinfecciosa denominada IgA dominante con un patrón más inflamatorio, pero con similitudes histológicas con la IgA clásica. A continuación, presentamos un caso en el que las dos entidades formaron parte del diagnóstico diferencial.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 72 años con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) y carcinoma epidermoide supraglótico resecaado con bordes libres, portador de traqueotomía. Acude a Urgencias derivado desde atención primaria por presentar insuficiencia renal aguda en la analítica de control.

Refiere hematuria y mal control de su HTA a pesar de su tratamiento habitual con el que estaba bien controlado. No presenta otra sintomatología relevante. Niega infecciones recientes.

Se encuentra afebril, con HTA de 181/95 mmHg, siendo el resto de la exploración física normal. Analíticamente destaca insuficiencia renal aguda (creatinina plasmática 3.46mg/dl) con sedimento activo y diuresis conservada.

Ingresa en Nefrología solicitándose estudio de autoinmunidad en el que únicamente destaca elevación de IgA, ANCA negativos, antiMBG negativos y complemento normal. Las serología y el cultivo de orina fueron negativos. La citología no mostró células atípicas.

Se programa biopsia renal y se inician bolus de corticoides.

Los resultados anatomopatológicos mostraron una glomerulonefritis proliferativa difusa con depósitos de IgA, clasificación de Oxford M1, E1, S1, T0, C2.

De 39 glomérulos, 4 estaban esclerosados y en 11 de ellos se observaban semilunas de tipo celular. Destaca la presencia de exudado inflamatorio.

Inmunofluorescencia con predominio de IgA y depósitos de anti C3 granulares a nivel mesangial.

El contexto clínico del paciente, así como los resultados analíticos inclinaron el diagnóstico hacia nefropatía IgA clásica con insuficiencia renal rápidamente progresiva y proliferación extracapilar decidiendo continuar el tratamiento con corticoides y ciclofosfamida.

DISCUSIÓN

La insuficiencia renal rápidamente progresiva es una forma rara de presentación de Nefropatía IgA. La presencia de infiltrado exudativo, así como la positividad para C3 en la

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



inmunofluorescencia de la biopsia renal plantean el diagnóstico diferencial con la glomerulonefritis postinfecciosa IgA dominante.

Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial entre ambas entidades ya que su tratamiento es diferente. Mientras en una está indicado el tratamiento inmunosupresor, en la otra se debe tratar primero el proceso infeccioso.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



UN CIELO ESTRELLADO EN LA BIOPSIA RENAL: LINFOMA DE BURKITT DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.

Canto Calviño, Adriana M. (1); Fernández Cusicanqui, Jeanette (1); López-peláez Hamann, Lucía (1); Fijó Prieto, Ana (1); Moreiras Plaza, Mercedes (1); Fernández Fleming, Francisco (1); Santaclara Pousada, Belén (1); Lamas Barreiro, José María (1); Beato Co, Laura (1)

(1) Hospital Álvaro Cunqueiro

El Linfoma Burkitt es una de las neoplasias de crecimiento más rápido, capaz de duplicar la masa celular en 24 horas, y la afectación renal puede ocurrir por infiltración, obstrucción, síndrome de lisis tumoral, o nefrotoxicidad del tratamiento.

Presentamos un caso de fracaso renal agudo secundario a infiltración renal masiva por células tumorales, lo que permitió el diagnóstico de la entidad, y su evolución tras el inicio de tratamiento específico.

CASO

Mujer de 39 años, con obesidad mórbida, sin otros antecedentes de interés, que acude a urgencias por presentar desde unas horas antes dolor en flanco izquierdo irradiado a espalda, acompañado de cuadro vegetativo florido y disminución abrupta de la diuresis. La exploración física es anodina. En la analítica destaca una creatinina de 3.8 mg/dl (previa de 0.59 mg/dl) con iones en rango. El TAC abdomino-pélvico urgente objetiva nefromegalia (riñones de 15,6 cm de longitud) sin evidencia de uropatía obstructiva ni adenopatías retroperitoneales. Presentaba además masas suprarrenales y anexiales bilaterales, pulmonares y mesentéricas. Hallazgos todos ellos compatibles con probable linfoma extranodal.

Se realiza biopsia renal, por ser el órgano más accesible dada la anatomía de la paciente, que demuestra la infiltración masiva del parénquima renal, en patrón de "cielo estrellado", por células tumorales con una tasa de proliferación muy alta. Los glomérulos no presentaban alteraciones patológicas sustanciales. El estudio inmunohistoquímico revela una neoplasia de estirpe linfocitoide B, con tinción in situ positiva para virus de Epstein Barr.

Tras la biopsia renal, se inicia corticoterapia, con recuperación progresiva de la diuresis. Posteriormente se inició tratamiento hematológico específico. Preciso hemodiálisis (HD) urgente y sesiones de HD diarias durante tres días por el factor añadido de síndrome de lisis tumoral. Al cabo de aproximadamente una semana comienza a mejorar la función renal, hasta alcanzar creatinina plasmática de 1.9 mg/dl con diuresis en torno 2 -3 litros al día, y sin necesidad de nuevas sesiones de HD.

DISCUSIÓN

La biopsia renal permitió el diagnóstico de la enfermedad causal

El fracaso renal agudo oligoanúrico inicial de esta paciente tuvo su origen en la obstrucción intratubular provocada por la infiltración tubulointersticial masiva de células tumorales, que mejoró con los corticoides y el tratamiento específico. Creemos que pudo sumarse además una posible uropatía obstructiva extrínseca. Posteriormente se sumó el síndrome de lisis tumoral por tratamiento hematológico.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA



SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO COMO CAUSA DE ENFERMEDAD GLOMERULOQUÍSTICA

Fijó Prieto, Ana (1); López-Peláez Hamann, Lucía (1); Canto Calviño, Adriana (1); Santaclara Pousada, Belén (1); Fernández Fleming, Francisco (1); Fernández Cusicanqui, Jeannette Nora (1); Moreiras Plaza, Mercedes (1); Lamas Barreiro, Jose María (1)

(1) Hospital Álvaro Cunqueiro

INTRODUCCIÓN

La enfermedad glomeruloquística es una variante poco frecuente dentro de la patología quística renal. Se caracteriza por la presencia, en el estudio anatomopatológico, de quistes corticales producidos por una gran dilatación del espacio de Bowman junto con la retracción de los ovillos glomerulares.

Se divide en cinco grupos en función de su etiología. Dentro del quinto grupo se encuentran las relacionadas con fenómenos isquémicos como sucede en el síndrome hemolítico urémico.

Generalmente cursa de manera paucisintomática y condiciona, a largo plazo, enfermedad renal crónica.

A continuación, presentamos un caso de enfermedad glomeruloquística asociada a SHUa.

DESCRIPCIÓN CASO

Varón de 34 años, sin antecedentes relevantes, que ingresa en Nefrología por crisis hipertensiva, anemia hemolítica, trombocitopenia y fracaso renal agudo. Se inició tratamiento para control de la hipertensión y se solicitaron pruebas complementarias: actividad de ADAMTS13, test de coombs, estudio analítico completo con autoinmunidad, serologías y ecografía renal. Sin hallazgos relevantes en los resultados, la actividad de ADAMTS13 era del 78%.

Con la sospecha diagnóstica de síndrome hemolítico urémico atípico se solicitaron estudio genético del complemento y biopsia renal.

Los resultados anatomopatológicos mostraron un total de 63 glomérulos, de los cuales, 9 estaban totalmente esclerosados, 8 no presentaban lesiones y en el resto, existía una marcada dilatación del espacio urinario con colapso de los ovillos glomerulares. A nivel vascular, las paredes arteriales y arteriolas estaban engrosadas y su luz ocluida en alguna de ellas.

En el estudio genético del complemento se detectó una variante de significado incierto en el gen THBD y la presencia de un alelo de riesgo CD46 en heterocigosis.

Mediante el estudio histológico, el paciente fue diagnosticado de riñón glomeruloquístico. Los resultados genéticos mostraron una mutación en el complemento predisponente al desarrollo de SHUa y el paciente presentaba una microangiopatía trombótica. Por lo tanto, el paciente fue diagnosticado de enfermedad glomeruloquística secundaria a SHUa.

CONCLUSIÓN

La enfermedad glomeruloquística renal se ha descrito como consecuencia de los fenómenos isquémicos producidos en los pacientes con SHUa. La oclusión de los vasos provoca una dilatación secundaria de la cápsula de Bowman con retracción del ovillo glomerular. Estos cambios observados en más del 5% de los glomérulos, confirman el diagnóstico de enfermedad glomeruloquística.

28 y 29
octubre
2022

VIII CONGRESO

de la **SOCIEDAD GALLEGA DE NEFROLOGÍA**



El tratamiento temprano del SHUa con eculizumab evitaría la progresión hacia enfermedad glomeruloquística al interrumpir el proceso de MAT y por tanto la isquemia que conduciría a la formación de los quistes característicos de esta patología.