

2. Poli D, Zanazi M, Antonucci E, Bertoni E, Salvadori M, Abbate R, et al. Renal transplant recipients are at high risk for both symptomatic and asymptomatic deep vein thrombosis. *J Thromb Haemost* 2006;4:988-92.
3. Zanazzi M, Poli D, Antonucci E, et al. Venous thromboembolism in renal transplant recipients: high rate of recurrence. *Transplant Proc* 2005;37:2493-4.
4. Bakir N, Sluiter WJ, Ploeg RJ, Van Son WJ, Tegzess AM. Primary renal graft thrombosis. *Nephrol Dial Transplant* 1996;11:140-7.
5. Lim WH, Van Schie G, Warr K. Chronic renal vein thrombosis in a renal allograft. *Nephrology* 2003;8:248-50.
6. Herrera RO, Benítez AM, Abad HJM. Renal vein partial thrombosis in 3 recipients of kidney transplantation. *Arch Esp Urol* 2000;53:45-8.
7. Melamed MJ, Kim HS, Jaar BG, Molmenti E, Atta MG, Samaniego MD. Combined percutaneous mechanical and chemical thrombectomy for renal vein thrombosis in kidney transplant recipients. *Am J Transplant* 2005;5:621-6.
8. Du Buf-Vereijken PWG, Hilbrands LB, Wetzels JFM. Partial renal vein thrombosis in a kidney transplant: management by streptokinase and heparin. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13:499-502.
9. Bedani PL, Galeotti R, Mugnani G, et al. Successful local arterial urokinase infusion to reverse late postoperative venous thrombosis of a renal graft. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:2225-7.
10. Carrasco A, Díaz C, Flores JC, Briones E, Otipka N. Late renal vein thrombosis associated with recurrence of membranous nephropathy in a renal allograft: a case report. *Transplant Proc* 2008;40:3259-60.
11. Vlahakos DV, Marathias KP, Agroyannis B, Madias NE. Posttransplant erythrocytosis. *Kidney Int* 2003;63:1187-94.
12. Jordan ML, Cook GT, Cardella CJ. Ten years of experience with vascular complications in renal transplantation. *J Urol* 1982;128:689-92.
13. Kim HS, Fine DM, Atta MG. Catheter-directed thrombectomy and thrombolysis for acute renal vein thrombosis. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:815-22.
14. Gurewich V. Thrombolytic treatment of

venous thromboembolism. *Vasc Surg* 1977;11:341-3.

15. Jeff MR, Charles HC, Jaime T, et al. Selective low-dose streptokinase infusion in the treatment of acute transplant renal vein thrombosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1986;9:86-9.

**C. Freitas<sup>1</sup>, M. Fructoso<sup>1</sup>, M.J. Rocha<sup>1</sup>, M. Almeida<sup>2</sup>, S. Pedroso<sup>2</sup>, I.S. Martins<sup>2</sup>, L. Dias<sup>2</sup>, A. Castro Henriques<sup>2</sup>, R. Almeida<sup>2</sup>, A. Cabrita<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Department of Nephrology.

Hospital de Santo António. Porto (Portugal)

<sup>2</sup> Department of Transplantation.

Hospital de Santo António. Porto (Portugal)

**Correspondence:** Cristina Freitas

Department of Nephrology.

Hospital de Santo António. Largo Professor

Abel Salazar, 4099-001. Porto. Portugal

crismf@yahoo.com.br

## Síndrome antisintetasa sin miositis con amiloidosis secundaria AA: una asociación no descrita

*Nefrología* 2011;31(1):117-9

doi:10.3265/Nefrología.pre2010.Sep.10469

### Sr. Director:

El síndrome antisintetasa (SAS) es una enfermedad poco frecuente englobada en las miopatías inflamatorias idiopáticas y que se caracteriza por la presencia de anticuerpos antisintetasa. La forma de presentación clínica del síndrome antisintetasa es variada y abarca polimiositis o dermatomiositis, poliartritis, enfermedad intersticial difusa pulmonar, fenómeno de Raynaud y lesiones cutáneas eritemato-violáceas hiperqueratósicas sobre zonas de articulación metacarpofalángicas e interfalángicas<sup>1,2</sup>. El SAS se debe a anticuerpos IgG dirigidos contra la enzima sintetasa. Se han identificado siete autoanticuerpos: anti-Jo1, anti-PL7, anti-PL12, anti-OJ, anti-EJ, anti-KS y anti-Wa, siendo el anti-Jo1 el mejor conocido.

La amiloidosis es una enfermedad del metabolismo de las proteínas que se ca-

racteriza por el depósito extracelular de un conjunto de proteínas fibrilares en disposición beta plegada. Los tipos más importantes son la amiloidosis primaria o AL constituida fundamentalmente por fragmentos de cadenas ligeras de inmunoglobulinas y la amiloidosis secundaria o AA constituida por fibrillas de proteína A1-3. La afectación renal es frecuente en la amiloidosis secundaria, manifestándose con una gran variedad de signos y síntomas entre los que destacan proteinuria aislada, síndrome nefrótico, hipertensión arterial, hipotensión arterial, insuficiencia renal, etc. La amiloidosis secundaria a enfermedades reumáticas crónicas se ha convertido en el tipo más frecuente de amiloidosis secundaria.

Sólo se ha descrito en la bibliografía un caso con SAS y amiloidosis secundaria AA, pero este paciente presentaba un linfoma<sup>3-5</sup>.

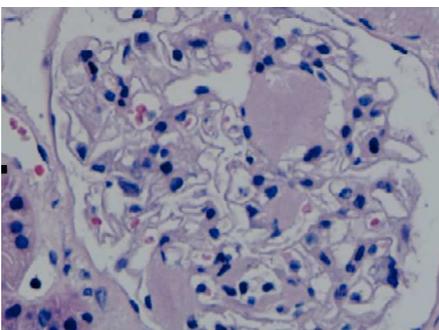
### Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente hombre de 72 años diagnosticado por el servicio de reumatología de SAS anti-Jo1 positivo sin afectación miosítica con deterioro de la función renal. Se trataba de un paciente con antecedentes personales de hipertensión arterial, neuropatía intersticial, insuficiencia mitral moderada e hipertrofia ventricular izquierda con birrefringencia de septo. En un ingreso previo en el servicio de cardiología se realizó biopsia de grasa subcutánea con la sospecha de amiloidosis, que resultó negativa. En el ingreso actual ha sido derivado para el estudio de insuficiencia renal con creatinina de 2,9 mg/dl, proteinuria de 1,25 mg/24 h, sin otras alteraciones bioquímicas. En la exploración física llamaban la atención las telangiectasias en los párpados y las lesiones cutáneas eritemato-violáceas hiperqueratósicas (signo de Gottron) sobre las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas («manos de mecánico», figura 1). El resto de la exploración física fue normal. Se completaron el estudio de autoinmunidad (ANA; ANCA negativo; C3 y C4 normales), inmunofijación en sangre y orina y proteinograma, sin alteraciones evidentes.

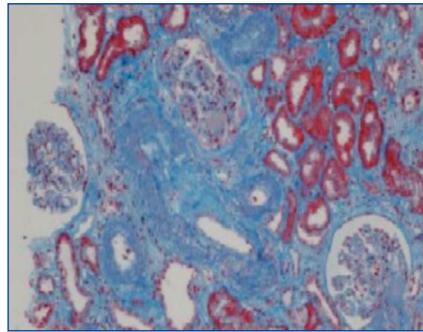


**Figura 1.** Manos de mecánico. Características del síndrome antisintetasa.

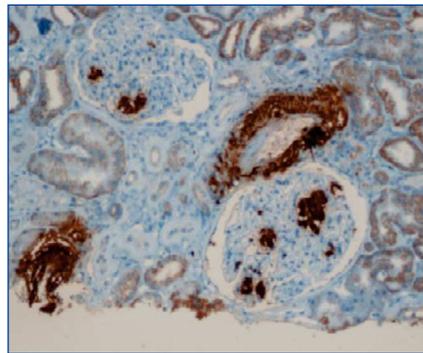
Se realizó radiografía de tórax en la que se evidenciaron cardiomegalia a expensas de aurículas y engrosamiento cisural con pinzamiento costofrénico derecho. En la ecografía abdominal visualizamos un riñón derecho de 9,2 cm con cortical ecogénica y un pequeño quiste simple de 1 cm en el polo inferior. El riñón izquierdo era de 9,3 cm, con características similares. En el polo superior existía un quiste simple de unos 3 cm, y en el inferior otro de 1,6 cm, con una tabicación calcificada en su interior. Se decidió realización de biopsia renal para filiar el diagnóstico, observándose 9 glomérulos esclerosados. Se detectaron, además, depósitos amorfos en glomérulo, vaso e intersticio, rojo Congo positivo y amiloide AA (IHQ) + en distribución glomérulo-intersticial, nodular y predominantemente perivascular. El diagnóstico anatomopatológico fue amiloidosis renal de tipo AA con afectación glomerular, intersticial y fundamentalmente vascular (figuras 2 a 5).



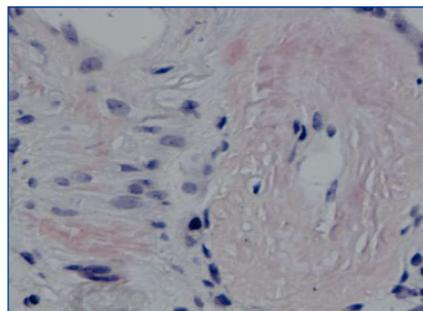
**Figura 2.** Técnica de hematoxilina-eosina en la que se observan nódulos amorfos en glomérulos y vasos.



**Figura 3.** Tricrómico de Masson en el que se observa una intensa fibrosis.



**Figura 4.** Estudio de inmunohistoquímica con depósitos de la proteína AA en vasos y glomérulos.



**Figura 5.** Tinción de Rojo Congo en la que se observan los habituales depósitos de amiloide en glomérulos y vasos.

## Discusión

Se trata de un SAS sin datos clínicos ni analíticos de enfermedad muscular. Es un SAS sin afectación miosítica al que se asocia un deterioro de la función renal. La amiloidosis secundaria a enfermedades reumáticas crónicas se ha convertido en el tipo más frecuente de amiloidosis secundaria por el depósito de proteína betaamiloide, aunque sólo existe un caso en asociación con el SAS y además éste presentaba un linfoma.

En la bibliografía hemos encontrado miopatías inflamatorias relacionadas con la amiloidosis, como la amiloidosis por cuerpos de inclusión, sin embargo, en el caso del SAS, esta asociación no está descrita.

El tratamiento de la amiloidosis renal fue sintomático. El paciente ha sido seguido por el servicio de reumatología y ha recibido tratamiento con metotrexato, risedronato y suplementos con calcio y vitamina D, con buena respuesta y sin necesidad de tratamiento inmunosupresor<sup>5-7</sup>.

Al igual que se recomienda en otras enfermedades inflamatorias de larga evolución, creemos necesario plantear la realización de biopsia renal en pacientes con síndrome antisintetasa anti-Jo1 positivo y deterioro inexplicado de la función renal.

El paciente ha sido diagnosticado de insuficiencia renal crónica por amiloidosis secundaria AA con síndrome antisintetasa anti-Jo1 positivo sin afectación miosítica.

1. Clinical manifestations and diagnosis of adult dermatomyositis and polymyositis of adult dermatomyositis. Uptodate 2008.
2. Marañán A, López-Gallardo Y, García A, Miguélez M, Abella ML, Bethencourt M. Síndrome antisintetasa sin afectación miosítica: a propósito de un caso. *An Med Intern* 2005;4:182-4.
3. Mozaffar T, Pestronk A. Myopathy with anti-Jo-1 antibodies: pathology in perimysium and neighbouring muscle fibres. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2000;68:472-8.

4. Yazici Y, Kagen LJ. Clinical presentation of the idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28:823-32.
5. Tournadre A, Amarger S, Pascal J, D'Incan M, Ristori J, Soubrier M. Polymyositis and pemphigus vulgaris in a patient: Successful treatment with rituximab. *Joint Bone Spine* 2008;75:728-9.
6. Edwards JC, Szczepanski L, Szechinski J, et al. Efficacy of B-cell- targeted therapy with therapy with rituximab in patients with rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2004;350:2572-81.
7. Wedling D. Biologics in the treatment of primary inflammatory myositis. *Joint Bone Spine* 2007;74:316-8.

**K. Toledo<sup>1</sup>, M.J. Pérez<sup>1</sup>, M. Espinosa<sup>1</sup>, R. Ortega<sup>2</sup>, P. Aljama<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Servicio de Nefrología.

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

<sup>2</sup> Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

**Correspondencia:** Katia Toledo Perdomo

Servicio de Nefrología.

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

aveqta@hotmail.com

## Colitis por citomegalovirus

*Nefrología* 2011;31(1):119-20

doi:10.3265/Nefrología.pre2010.Oct.10678

### Sr. Director:

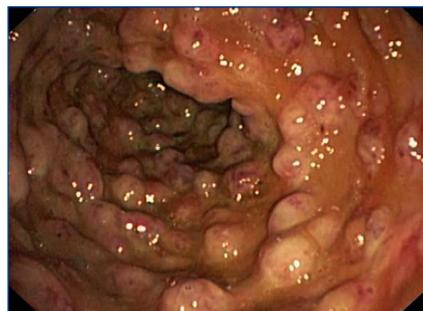
Nuestra paciente era una mujer boliviana diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) en el año 2003. En julio de 2008 desarrolló glomerulonefritis lúpica tipo IV y se inició tratamiento con metilprednisolona i.v. seguida de prednisona a dosis de 1 mg/kg/día y micofenolato mofetil (MMF) p.o. Ingresó al mes por síntomas respiratorios. En el cultivo de esputo se aisló *Nocardia* spp., iniciándose tratamiento antibiótico y reduciendo la medicación inmunosupresora.

Durante el ingreso, la paciente desarrolló fiebre, dolor abdominal, vómitos y deposiciones diarreas. Se realizaron

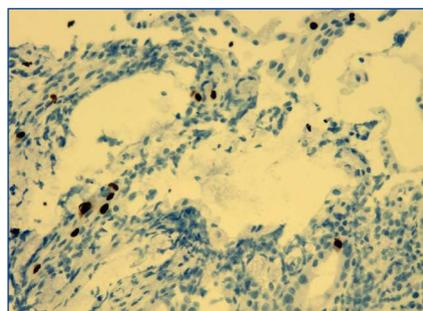
coprocultivos, estudio de parásitos, determinación de toxina para *Clostridium difficile* y antigenemia para citomegalovirus (CMV) en dos ocasiones, que resultaron negativas. Se realizó TC abdominal (figura 1) en la que se observó engrosamiento de la pared del colon con oclusión de la luz desde el ciego hasta la unión recto-sigmoidea compatible con pancolitis difusa. Se solicitó fibrocolonoscopia (figura 2) en la que se objetivó una mucosa edematosa con múltiples lesiones nodulares blandas compatibles con neumatosis *coli*. En la biopsia de colon se detectaron inclusiones víricas que se confirmaron para CMV por inmunohistoquímica (figura 3). La tercera determinación de antigenemia para CMV fue positiva y el diagnóstico definitivo fue de colitis por CMV. Inicia-



**Figura 1.** TC abdominal.



**Figura 2.** Fibrocolonoscopia.



**Figura 3.** Biopsia de colon.

mos tratamiento con ganciclovir i.v. y se retiró el tratamiento con MMF, con mejoría clínica y negativización de la antigenemia por CMV.

El LES es una enfermedad inflamatoria crónica autoinmune de causa desconocida con una gran variedad de presentaciones clínicas.

Se caracteriza por una alteración en el sistema inmunológico que conlleva la síntesis de autoanticuerpos y la formación de inmunocomplejos que, junto con la acción de mediadores de la inflamación, provocan daño tisular.

La propia enfermedad lúpica y el uso de agentes inmunosupresores aumenta el riesgo de infecciones oportunistas causando mayor morbimortalidad. Principalmente los pacientes presentan infecciones bacterianas; no obstante, existe un incremento de infecciones virales, especialmente por CMV, pero también por parvovirus humano B<sub>19</sub>, virus del herpes simple, virus varicela zóster y virus de la hepatitis A<sup>1</sup>.

Las infecciones virales pueden presentarse con síntomas idénticos a los del LES, como malestar general, fiebre, artralgias, exantema cutáneo, linfadenopatías y citopenia, por lo que puede confundirse con un brote de LES<sup>2,3</sup>. Ello puede llevarnos a incrementar el tratamiento inmunosupresor, empeorando la infección latente.

En nuestro caso, la paciente desarrolló una enfermedad invasiva por CMV a pesar de haber disminuido el tratamiento inmunosupresor. La persistencia de la clínica abdominal sin encontrar una causa infecciosa, el hallazgo de lesiones inespecíficas en la colonoscopia y la disminución de la inmunosupresión, nos hicieron sospechar que se trataba de un brote de LES con afectación abdominal. Fue el estudio anatomopatológico el que nos permitió llegar al diagnóstico de colitis por CMV y, asimismo, administrar el tratamiento adecuado evitando una mayor inmunosupresión.

Creemos muy importante mantener un alto índice de sospecha de infecciones