

calcio y una frecuencia adecuada en las sesiones de diálisis. En modelos experimentales se ha visto que la utilización precoz de bifosfonatos disminuye su incidencia⁹. La paratiroidectomía sólo es beneficiosa si los niveles de PTH están elevados¹⁰.

En la revisión de la bibliografía encontramos 35 casos previos de calcifilaxis con afectación del pene^{2,11,12}. El 35% fueron manejados de forma conservadora, el 53% con cirugía sólo cuando hay complicaciones y el 12% con cirugía inmediata. La mortalidad para el primer grupo fue del 58%, el 61% para el segundo y 25% para el tercero. El 68% progresó a gangrena húmeda^{2,11}. La mortalidad es del 69% cuando se ve afectado el pene^{2,12}.

Se ha descrito una alta mortalidad cuando la necrosis del pene se presenta en personas con DM e IRCT en más del 50% a los 6 meses¹³. La DM, la HTA, la IRCT y la dislipemia aceleran el proceso de angiopatía aterosclerótica, constituyendo todos los factores de riesgo importantes para esta entidad.

La calcifilaxis del pene es una forma de presentación sistémica poco frecuente en los pacientes IRCT. Además el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno pueden ser determinantes en la evolución y pronóstico de estos enfermos.

1. Stein M, Anderson C, Ricciardi R, Chamberlin JW, Lerner SE, Glicklich D. Penile gangrene associated with chronic renal failure: report of 7 cases and review of the literature. *J Urol* 152: 2014-6, 1994.
2. Seoane VMA, Terán HM, Presno BM, Vásquez DA. Calcifilaxis de Pene. *Rev Mex Urol* 64: 89-94, 2004.
3. Bour J, Steinhardt G. Penile necrosis in patients with diabetes mellitus and end stage renal disease. *J Urol* 132: 560-2, 1984.
4. Mondragón P, Descombes E, Bollmann J, Fellay G. Penile necrosis in a haemodialysis patient: a rare manifestation of cholesterol crystal embolism. *Nephrol Dial Transplant* 13: 3233-5, 1998.
5. Mañas MD, Vozmediano C, Alcázar R, García M. Calcifilaxis severa fatal en una paciente trasplantada renal con paratiroidectomía previa. *Nefrología* 25: 211-2, 2005.
6. Russell R, Brookshire MA, Zekonis M, Moe SM. Distal calcific uremic arteriopathy in a hemodialysis patient responds to lowering of Ca x P product and aggressive wound care. *Clin Nephrol* 58: 238-43, 2002.
7. Podymow T, Wherrett C, Burns KD. Hyperbaric oxygen in the treatment of calciphylaxis: a case series. *Nephrol Dial Transplant* 16: 2176-80, 2001.

8. Marron B, Coronel F, López-Bran E, Barrientos A. Calcifilaxis. Una patogenia incierta y un tratamiento controvertido. *Nefrología* 21: 596-600, 2001.
9. Bleyer A, Chol M, Igwemezie B, De la Torre E, White W. A case control study of proximal calciphylaxis. *Am J Kidney Dis* 32: 376-83, 1998.
10. Griffith TD, Hartle JE, Quarles LD. Calciphylaxis. In UpToDate 12. 1, Rose BD (Ed), UpToDate, Wellesley, MA, 2004.
11. Barthelmes L, Chezhian C, Thomas KJ. Progression to wet gangrene in penile necrosis and calciphylaxis. *Int Urol Nephrol* 34: 231-5, 2002.
12. Karpman E, Das S, Kurzrock EA. Penile calciphylaxis: analysis of risk factors and mortality. *J Urol* 169: 2206-9, 2003.
13. Weiner DM, Lowe FC. Surgical management of ischemic penile gangrene in diabetics with end stage atherosclerosis. *J Urol* 155: 926-9, 1996.

F. Tarras y M. Benjelloun

Hospital Central Hassani. Nador. Marruecos

Correspondencia: Faissal Tarras
faissal76@hotmail.com.

Salama 3, Gr 6, B, N 21.

20450 Casablanca. Marruecos

Quiloperitoneo y amiloidosis

Nefrología 2008; 28 (1) 119-120

Resumen

El quiloperitoneo es una entidad rara en diálisis peritoneal. Se ha descrito en pacientes diagnosticados de amiloidosis sistémica. Presentamos el caso de una paciente en programa de diálisis peritoneal, con amiloidosis familiar tipo enfermedad de Andrade que cursó con quiloperitoneo intermitente y recidivante.

Palabras clave: *Quiloperitoneo. Diálisis peritoneal. Amiloidosis.*

Summary

Chyloperitoneum is very infrequent in peritoneal dialysis. It has been described in patients diagnosed of systemic amyloidosis. We present the case of a patient in program of peritoneal dialysis, with familial amyloidosis type Andrade disease that presented intermittent and recidivante chyloperitoneum.

Key words: *Chyloperitoneum. Peritoneal dialysis. Amyloidosis.*

Sr. Director: El quiloperitoneo es una entidad rara en diálisis peritoneal¹. Se

ha descrito en pacientes diagnosticados de amiloidosis sistémica. Presentamos el caso de una paciente en programa de diálisis peritoneal, con amiloidosis familiar tipo enfermedad de Andrade que cursó con quiloperitoneo intermitente y recidivante.

Se trata de una mujer de 69 años que comenzó programa de Diálisis Peritoneal en abril de 2006. Tenía amiloidosis renal, en el contexto de polineuropatía amiloidótica familiar (PAF), que había cursado con síndrome nefrótico.

La paciente debutó a los 64 años con hiperestesias en miembros inferiores. El electromiograma fue compatible con polineuropatía mixta. Presentó la Mutación (Val-30-Met) Transtirretina. En la biopsia rectal había depósitos de amiloide. Confirmándose, el diagnóstico de PAF. Por entonces, tenía función renal normal y proteinuria negativa. Además, precisó de marcapasos por infiltración amiloidótica cardíaca.

Mallorca constituye el quinto foco endémico mundial de PAF o Enfermedad de Andrade². Siendo una amiloidosis sistémica hereditaria cuya manifestación predominante es la polineuropatía mixta. Su herencia es autonómica dominante. Es debida a una mutación de la transtirretina. Ésta se sintetiza en el hígado y se deposita sistémicamente causando la clínica.

El diagnóstico se realiza mediante biopsia rectal, de grasa, o nervio sural; detectando la variante TTR o la mutación en el ADN.

Su único tratamiento eficaz es el trasplante hepático.

En enero de 2004 comenzó a presentar proteinuria que llegó a ser de rango nefrótico. Y desde abril de 2005 deterioro progresivo de función renal. Hasta que en febrero de 2006 se implantó catéter para diálisis peritoneal.

En la colocación del catéter peritoneal se comprobó lavado con presencia de líquido blanquecino.

El quiloperitoneo es la aparición de líquido turbio de aspecto lechoso debido a la presencia de quilomicrones. Entre las causas que lo pueden producir están microtraumatismos, a veces durante la inserción del catéter³, enfermedades malignas, fundamentalmente linfomas⁴, cirrosis hepática, pancreatitis aguda⁵, amiloidosis sistémica⁶, como en el caso que remitimos, obstrucción linfática por fibroadherencias tuberculosas⁷, en relación con calcioantagonistas

dihidropiridínicos⁸ y con malformaciones de los linfáticos⁹.

Durante la fase de entrenamiento se siguió objetivando quiloperitoneo que aclaraba con lavados.

El diagnóstico de sospecha se realiza ante la presencia de líquido lechoso y se confirma con la detección de quilomicrosomas o niveles de triglicéridos, mayores que los plasmáticos, con contenido en proteínas mayor de la mitad de las plasmáticas, así fue en este caso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con aquellas causas de líquido turbio con celularidad normal y cultivo negativo.

Se decidió actitud expectante, y cambiar aceite normal por aceite con triglicéridos de cadena media (MTC).

El tratamiento por lo general es conservador. Se recomienda una dieta rica en proteínas, carbohidratos y baja en grasas. Son preferibles los aceites MTC. La cirugía de ligadura del conducto torácico puede evitar las complicaciones nutricionales.

Actualmente la paciente presenta quiloperitoneo de forma intermitente y autolimitado (un día cada 10 días aproximadamente). Conserva parámetros nutricionales adecuados, con 2 litros de Nutrineal diarios. Y precisa de silla de ruedas para desplazarse debido al carácter invalidante de la PAF.

1. Porter J, Wang WM, Oliveira DB. Chylous ascites in CAPD. *Nephrol Dial Transplant* 6 (9): 659-661, 1991.
2. Munar-Ques M. Corino Andrade disease. *An R Acad Nac Med (Madr)*; 116 (3): 667-80, 1999.
3. Poux JM, Bénévent D, Guiserix J, Le Meur Y, Lagarde C, Leroux-Robert C. Chylous ascites in 12 patients undergoing peritoneal dialysis. *Nephrologie* 15 (3): 201-5, 1994.
4. Bargman JM, Zent R, Ellis P, Auger M, Wilson S. Diagnosis of lymphoma in a CAPD patient by peritoneal fluid cytology. *Am J Kidney Dis* 23 (5): 747-750, 1994.
5. Pérez Fontán M, Pombo F, Soto A, Pérez Fontán FJ, Rodríguez-Carmona A. Chylous ascites associated with acute pancreatitis in a patient undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Nephron* 63 (4): 458-61, 1993.
6. Coronel F, Avilés B. Chyloperitoneum in a peritoneal dialysis patient with primary AL amyloidosis. *Perit Dial Int* 23 (3): 299-301, 2003.
7. Huang CH, Chen HS, Chen YM, Tsai TJ. Fibroadhesive form of tuberculous peritonitis: chyloperitoneum in a patient undergoing automated peritoneal dialysis. *Nephron* 72 (4): 708-11, 1996.
8. Yoshimato K, Saima S, Nakamura Y, Nakamaya M, Kobo H, Kawaguchi Y y cols.

Dihydropyridine type calcium channel blocker-induced turbid dialysate in patients undergoing peritoneal dialysis. *Clin Nephrol* 50 (2): 90-93, 1998.

9. Unger SW, Chandler JG. Chylous ascites in infant and children. *Surgey* 93 (3): 455-461, 1993.

A. Sastre López, R. Bernabéu Lafuente y J. M. Gascó Company
Servicio de Nefrología. Hospital Son Llàtzer.
Palma de Mallorca.

Correspondencia: Aranzazu Sastre López
aranchasastre@hotmail.com. Hospital Huca.
Avda. Fernández Ladreda, 30. 24005 León.

Síndrome hemolítico-urémico post-parto: entidad rara de manejo complejo

Nefrología 2008; 28 (1) 120-121

Resumen

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una entidad de escasa incidencia, donde un 7% de casos se asocia a la toma de anticonceptivos orales, al embarazo y al puerperio, siendo tales casos de peor pronóstico, pues frecuentemente necesitan tratamiento renal sustitutivo¹. Distintos autores coinciden en que la plasmaféresis es la terapia de elección, que ha mejorado la supervivencia a 80-90%^{2,3}. Describimos el caso de una joven que en el décimo día del puerperio presenta plaquetopenia, anemia hemolítica microangiopática (AHM), e insuficiencia renal con proteinuria nefrótica. Con la orientación de SHU se pauta plasmaféresis, que se suspende inicialmente por alergia al plasma infundido, y definitivamente por hiperhidratación con edema agudo de pulmón (EAP) que precisa ventilación mecánica. La biopsia renal confirma el diagnóstico de presunción. La evolución resulta tórpida, marcada por la hipertensión arterial (HTA) refractaria y complicaciones infecciosas. En conclusión, el SHU post-parto es una patología poco frecuente, que asocia muchas complicaciones de difícil manejo a lo largo de su evolución y que obliga al diagnóstico diferencial con los estados hipertensivos del embarazo⁴. A su vez, el tratamiento con plasmaféresis añade complejidad al cuadro, pero es el único procedimiento que ha demostrado mejorar la supervivencia y el pronóstico renal.

Palabras clave: Síndrome hemolítico urémico. Plasmaféresis. Embarazo.

Summary

Hemolytic uremic syndrome (HUS) is a rare entity that in 7% of cases has been related to oral contraceptives, pregnancy and puerperium. In this clinical setting prognosis is worse and renal replacement therapy is usually needed. Different authors agree that plasmapheresis is the treatment of choice, and has improved patient survival to 80-90%. We describe a case of a young woman that 10 days postpartum developed thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia and acute renal failure with nephrotic range proteinuria. With the suspicion of HUS she was started on plasmapheresis initially stopped due to an anaphylactic reaction to plasma and finally due to hyperhydration with acute pulmonary edema needing mechanical ventilation. Renal biopsy confirmed the diagnosis. Clinical course was complicated with refractory hypertension and infectious complications. In conclusion postpartum HUS is a rare clinical entity, that forces a differential diagnosis with hypertensive complications of pregnancy. It is associated to multiple complications difficult to handle during follow-up. Plasmapheresis treatment adds complexity to clinical care but is the only treatment of proven efficacy in order to improve survival and renal prognosis.

Key words: Hemolytic uremic syndrome. Plasmapheresis. Pregnancy. Puerperium.

Sr. Director: El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una forma aguda de microangiopatía trombótica (MAT), potencialmente letal, con una incidencia de 17,2 casos/10⁶hab/año. Un 7% de éstos se asocia a la toma de anticonceptivos orales, al embarazo y al puerperio, siendo entonces de peor pronóstico, pues frecuentemente necesitan tratamiento renal sustitutivo¹. La plasmaféresis, terapia de elección, es la única que ha demostrado mejorar la supervivencia en un 80-90%^{2,3}, así como el pronóstico renal.

Presentamos el caso a una joven de 20 años, caucásica, primigesta, sometida a cesárea a las 41 semanas de gestación por fracaso del trabajo del parto, alumbrando un varón sano. Al décimo día del puerperio consulta por dolor lumbar e hipogástrico y fiebre de 38,5 °C. La analítica sanguínea evidencia: urea 224,6 mg/dl, creatinina 6,46