

- Basse G, Ribes D, Kamar N, et al. Rituximab Therapy for De Novo Mixed Cryoglobulinemia in Renal Transplant Patients. *Transplantation* 2005;80(11).
- Basse G, Ribes D, Kamar N, et al. Rituximab Therapy for Mixed Cryoglobulinemia in Seven Renal Transplant Patients. *Transplantation Proceedings* 2006;38:2308-10.[PubMed]
- Bestard O, et al. Rituximab induces regression of hepatitis C virus-related membranoproliferative glomerulonephritis in a renal allograft. *Nephrol Dial Transplant* 2006;21:2320-4.[PubMed]
- Charles ED, Dustin LB. Hepatitis C virus-induced cryoglobulinemia. *Kidney International* 2009.

C. Cobelo, E. Sola, V. López,

C. Gutiérrez-de la Fuente,

D. Hernández Marrero

Servicio de Nefrología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga, Málaga.

Correspondencia: C. Cobelo

Servicio de Nefrología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Tel: 606825313.

cofecamu@hotmail.com

Enviado a Revisar: 25 Abr. 2010 | Aceptado el: 3 May. 2010

Hiponatremia, hipopotasemia e insuficiencia renal aguda prerrenal como presentación de fibrosis quística

Nefrología 2010;30(4):481-2

doi:10.3265/Nefrología.pre2010.May.10391

Sr. Director:

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria con un patrón autosómico recesivo. Se caracteriza por una función anormal de las glándulas ecrinas y exocrinas que producen afección pulmonar crónica, sudor anormalmente concentrado e insuficiencia pancreática. Los síntomas de presentación habituales se producen en la infancia y son respiratorios, como tos e infecciones respiratorias recurrentes y digestivas como el íleo meconial¹. Un porcentaje reducido de casos llega a la edad adulta sin ser diagnosti-

cado debido a mutaciones parciales². La presentación con depresión de volumen y alcalosis metabólica es infrecuente y se produce durante las estancias cálidas por falta de restitución de pérdidas.

Presentamos el caso de un hombre adulto que ingresó en el servicio de nefrología con diagnóstico de depresión de volumen, alcalosis, hipopotasemia e insuficiencia renal aguda.

Caso clínico

Hombre de 29 años que 6 años antes acudió a consulta externa de nefrología remitido por urgencias por haber presentado diaforesis intensa, debilidad muscular y artralgias. En urgencias se habían constatado los siguientes valores: Na 128, K 2,8, urea 71 y glucosa 139.

Entre sus antecedentes personales destacaban múltiples fracturas por accidente de tráfico, apendicetomía e infecciones respiratorias frecuentes. En el examen físico presentaba una presión arterial de 110/74 mmHg, una frecuencia cardíaca de 100 lat/min y deshidratación de piel y mucosas. En el resto del examen no se apreciaron datos destacables. Los principales datos de laboratorio mostraban: analítica de urgencias, Hb 17,8, Na 128, K 2,9, urea 71, pH 7,56, HCO₃ 25, PCO₂ 28,9, exceso de base 3,30. Analítica de la consulta (2 días después, cuando ya había sido rehidratado en urgencias): Hb 13,6, VSG 6, Cr 0,87, lipasa 1.287, osmolaridad en suero 2,94, Ca 8,87, fosfatasa 2,6, pH 7,35, PCO₂ 57, HCO₃ 31,2, Na(O) 18 mEq/24 h, Cl (O) 8 mEq/24 h, proteinuria 0,21 g/24 h. Se interpretó el cuadro como un golpe de calor.

Al año siguiente, coincidiendo con el período estival, el paciente volvió a presentar el cuadro de diaforesis intensa, insuficiencia renal, hipopotasemia e hiponatremia que se resolvió con hidratación. Se recomendó ingerir líquidos y electrolitos durante el verano.

Al año siguiente el paciente repitió el mismo cuadro y ante el antecedente de sudoración profusa como génesis del trastorno hidroelectrolítico se pidió test

del sudor, que fue positivo: cloruro (sudor) 83 (normal 28). El test genético para fibrosis quística con técnica INNO-LIPA CFTR 12 y CTFR 17 fue normal.

El año siguiente repitió exactamente el mismo cuadro y ante la sospecha de la existencia de una fibrosis quística se pidió espermograma que informó de azoospermia total. En la TC abdominal se observó un páncreas con cabeza y cuerpo con aspecto engrosado, sin otros hallazgos. Se repitió el estudio genético con técnica OLA-PCR, que fue normal, aunque se constató la presencia de polimorfismo 5T del intrón 8 del gen *CFTR* (IVS8). Por la razón de que la sospecha era importante se decidió continuar con el estudio molecular para detectar otras mutaciones del gen *CFTR*. Por ese motivo, se pidió el análisis genético molecular obteniéndose el genotipo 1811+1,6kba>G/A1006E, 5T,V562I. El paciente fue remitido a la unidad de fibrosis quística.

Discusión

Conocida históricamente la relación entre la piel salada y la muerte temprana, la fibrosis quística se describió en 1930 y se denominó fibrosis quística del páncreas por ser éste el órgano el más afectado, aunque después se supo que la afectación implicaba también a todas las glándulas exocrinas³. La enfermedad se debe a la mutación del gen de la fibrosis quística que codifica una proteína de membrana que puede ser un canal iónico, lo que produce una alteración en la secreción de cloruro que modifica todas las secreciones exocrinas.

Se trata de un paciente joven que consulta por deshidratación en épocas estivales. En principio, una vez recuperado no se hicieron más estudios pero al repetir la sintomatología en los mismos meses se presta atención al sudor como génesis del trastorno. El test del sudor es el método de diagnóstico más importante para la detección de la fibrosis quística⁴. En este caso fue positivo. Seguidamente se pidió un test genético, que fue negativo, y otra vez recuperado, no se insistió en el diagnóstico. Una vez más,

ante la reiteración del cuadro, se pide un espermiograma, ya que más del 97% de los paciente con fibrosis quística son estériles por el desarrollo incompleto de los conductos de Wolf, cuyo resultado fue azoospermia total. Un primer análisis genético fue negativo, en el segundo (cubre al 76% de la población española) se obtuvo un polimorfismo, por lo que se continuó el estudio. El último test (cubre al 96% de la población española) mostró dos mutaciones del gen *CFTR* (1811+1,6kba>G/A1006E, 5T,V562I).

El diagnóstico de fibrosis quística se lleva a cabo mediante el test de sudor positivo y dos mutaciones del gen³⁻⁷.

La hipovolemia con alcalosis metabólica recurrente en períodos estivales debe hacer sospechar la presencia de la fibrosis quística como su causa.

1. Ratjen F, Doring G. Cystic fibrosis. *Lancet* 2003;361:681.[PubMed]
2. De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, et al. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006;61:627.[PubMed]
3. Robinson P. Cystic fibrosis. *Thorax* 2001;56:237.[PubMed]
4. Denning CR, Huange NN, Cusay LR, et al. Cooperative study comparing three methods of performing sweat tests to diagnose cystic fibrosis. *Pediatrics* 1980;66:752.[PubMed]
5. Stern RC. The diagnosis of cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1997;336:487.[PubMed]
6. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: A consensus statement. *J Pediatr* 1998;132:589.[PubMed]
7. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004; 125:1S.[PubMed]

M.A. Pavone, A. Solís Padrones, D.G. Muratore, M. Saiz, C. Puig

Servicio de Nefrología.
Hospital Can Misses. Ibiza, Islas Baleares.

Correspondencia: Mario Alberto Pavone
Servicio de Nefrología. Hospital Can Misses.
Ibiza. Islas Baleares. Tel: 971397000
mpavone@asef.es

Enviado a Revisar: 26 Abr. 2010 | Aceptado el: 12 May. 2010

Fracaso agudo de injerto renal por amiloidosis AA *de novo* en una paciente afectada de pioderma gangrenoso

Nefrología 2010;30(4):482-4

doi:10.3265/Nefrologia.pre2010.May.10389

Sr. Director:

La amiloidosis secundaria (AA) sistémica es una entidad frecuente, asociada con enfermedades inflamatorias e infecciones de larga evolución, así como con algunas neoplasias. Durante los primeros 15-20 años, la enfermedad suele cursar sin síntomas, y habitualmente la afectación renal es el primer dato clínico que aparece y se manifiesta como proteinuria. Su evolución suele ser un fracaso renal terminal entre 2 y 10 años después¹. Asimismo, la recidiva de amiloidosis en el trasplante renal también es una entidad ampliamente descrita². La amiloidosis primaria (AL), o amiloidosis secundaria (AA) *de novo* en el trasplante renal, se considera una enfermedad lentamente progresiva, que en la mayoría de los casos no se asocia con pérdida del injerto³ o lo hace tras años de evolución⁴.

El pioderma gangrenoso (PG) es una entidad clinicopatológica cutánea bien definida, caracterizada por la presencia de pústulas eritematosas únicas o múltiples que progresan rápidamente a úlceras necróticas. La etiología se desconoce, aunque se han descrito defectos en el metabolismo oxigenado de los neutrófilos, sobreexpresión de algunas citoquinas (interleuquina-8, interleuquina-16) y anomalías de la inmunidad humoral y celular, pero ninguna específica⁵. En las formas leves se inicia tratamiento con corticoides tópicos o intralesionales pero casi siempre es insuficiente, y se precisa tratamiento sistémico. Los casos refractarios a los corticoides pueden responder a otros inmunosupresores, como la ciclosporina oral, y en ocasiones también son

eficaces el micofenolato mofetil, la azatioprina o el metotrexato, así como las nuevas terapias biológicas (anticuerpos monoclonales anti-TNF).

Presentamos el caso de una paciente mujer de 38 años, con antecedentes de hipertensión arterial de larga evolución bien controlada y PG en las extremidades inferiores diagnosticado en 1989. Por su PG recibió tratamiento prolongado con inhibidores de la calcineurina (ciclosporina y tacrolimus), sin respuesta, mostrando múltiples complicaciones infecciosas por gérmenes multirresistentes que obligaron a tratamientos antibióticos prolongados. Seguida en nuestro servicio por enfermedad renal crónica (ERC), se realiza biopsia renal en febrero de 2002, en la que se informó de esclerosis y atrofia glomerular parchada, con hialinosis vascular, compatible con alteraciones secundarias al tratamiento con anticalcineurínicos.

En agosto de 2002 inicia terapia renal sustitutiva con hemodiálisis, y en octubre de 2005 recibe un trasplante renal de cadáver, siendo la creatinina plasmática en el momento del alta de 1 mg/dl sin proteinuria. Durante 4 años mantuvo tratamiento con tacrolimus, micofenolato mofetil y prednisona a dosis bajas. La función renal se mostró estable, con creatinina plasmática en torno a 1,1 mg/dl y proteinuria mantenida menor de 0,5 g/24 h a pesar de presentar varias complicaciones infecciosas secundarias al PG. En febrero de 2009 el deterioro de función renal se hace manifiesto (creatinina plasmática 1,5 mg/dl), así como el incremento de la proteinuria (2,8 g/24 h) (tabla 1). Los posibles diagnósticos diferenciales fueron: nefropatía crónica del injerto, toxicidad por calcineurínicos, enfermedad glomerular *de novo*, nefritis túbulo-intersticial o causas obstructivas. En el examen físico la paciente estaba normotensa, y presentaba disminución del panículo adiposo en relación con una desnutrición calórico-proteica de larga evolución, lesiones en las extremidades inferiores secundarias al PG