

digestiva; en el TAC se describen las imágenes características de esta enfermedad. Se realiza como tratamiento la trasplante, además de antibioterapia de amplio espectro; y en la histopatología se evidencian lesiones compatibles con PNE. Se aisló en los cultivos de la pieza anatómo-patológica, *Klebsiella pneumoniae* y *oxytoca*, microorganismos aislados en los casos reportados en la literatura<sup>6</sup>.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con: absceso renal, pielonefritis xantogranulomatosa y TBC renal<sup>7</sup>.

Aunque nuestro paciente no era diabético, el antecedente de inmunosupresión por su historia de múltiples trasplantes renales puede llegar a ser un factor de riesgo asociado para desarrollar la PNE.

Es necesario reportar estos casos clínicos para ampliar la epidemiología y aclarar aspectos de la patogénesis que guíen a realizar un tratamiento óptimo en casos futuros<sup>6-9</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con los contenidos de este artículo.

### BIBLIOGRAFÍA

- Huang JJ, Tseng CC. Emphysematous pyelonephritis: Clinicoradiological classification, management, prognosis, and pathogenesis. *Arch Intern Med.* 2000;160:797-805.
- Al-Geizawi SM, Farney AC, Rogers J, Assimios D, Requarth JA, Doares W, et al. Renal allograft failure due to emphysematous pyelonephritis: successful non-operative management and proposed new classification scheme based on literature review. *Transpl Infect Dis.* 2010;12:543-50.
- Ubee SS, McGlynn L, Fordham M. Emphysematous pyelonephritis. *BJU Int.* 2011;107:1474-8.
- Fujita S, Watanabe J, Reed AI, Hemming AW, Solis D-CO, Netzel TC, et al. Case of emphysematous pyelonephritis in a renal allograft. *Clin Transplant.* 2005;19:559-62.

- Alexander S, Varughese S, David VG, Kodgire SV, Mukha RP, Kekre NS, et al. Extensive emphysematous pyelonephritis in a renal allograft treated conservatively: Case report and review of the literature. *Transpl Infect Dis.* 2012;14:E150-5.
- Agreda Castañeda F, Lorente D, Trilla Herrera E, Gasanz Serrano C, Servian Vives P, Iztueta Saavedra I, et al. Extensive emphysematous pyelonephritis in a renal allograft: Case report and review of literature. *Transpl Infect Dis.* 2014.
- Brown ED, Chen MY, Wolfman NT, Ott DJ, Watson NE Jr. Complications of renal transplantation: Evaluation with US and radionuclide imaging. *Radiographics.* 2000;20:607-22.
- Falagas ME, Alexiou VG, Giannopoulou KP, Siempos II. Risk factors for mortality in patients with emphysematous pyelonephritis: A meta-analysis. *J Urol.* 2007;178:880-5, quiz 1129.
- Schmidt S, Foert E, Zidek W, van der Giet M, Westhoff TH. Emphysematous pyelonephritis in a kidney allograft. *Am J Kidney Dis.* 2009;53:895-7.

Hermann Hernández-Vargas\*, Milagros Sierra-Carpio, Fernando Gil-Catalinas, Altagracia Bello-Ovalle, Inés Beired-Val, Gabriela Inés Pimentel-Guzmán, Antonio Gil-Paraíso, Marta Artamendi-Larrañaga, Cecilia Dall-Anesse y Emma Huarte-Loza

Servicio de Nefrología, Hospital San Pedro, Logroño, La Rioja, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [hermancho@msn.com](mailto:hermancho@msn.com) (H. Hernández-Vargas).

0211-6995/© 2015 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2015.05.028>

## Síndrome de anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia: una extraña asociación en el lupus eritematoso sistémico

### Lupus anticoagulant-hypoprotrombinemia syndrome: A rare association in systemic lupus erythematosus

Sr. Director:

El síndrome de anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia (LAHS, por sus siglas en inglés) es un trastorno caracterizado por el déficit adquirido del factor II de la coagulación (protrombina) junto con la presencia de anticoagulante lúpico. Se trata de un síndrome extremadamente raro (menos de

100 casos descritos en la literatura)<sup>1</sup> en el cual predomina la diátesis hemorrágica, al contrario que en el síndrome antifosfolípido (SAF) caracterizado por un aumento del riesgo trombótico.

El primer caso fue descrito por Rapaport et al.<sup>2</sup>, en 1960, pero no fue hasta más de 20 años después cuando el estudio de Bajaj et al.<sup>3</sup>, demostró la presencia de anticuerpos antiprotrombina que, aunque no impiden su activación, sí producen

hipoprotrombinemia secundaria al rápido aclaramiento de los complejos antígeno-anticuerpo de la circulación.

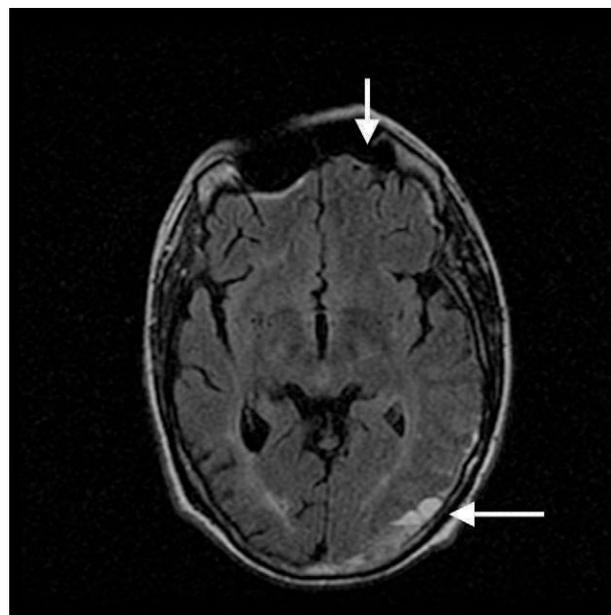
El tratamiento más habitual del LAHS consiste en la corticoterapia asociada a otros inmunosupresores (ciclofosfamida, azatioprina o rituximab) con el objetivo de reducir el riesgo de sangrado y eliminar el inhibidor<sup>4</sup>.

Presentamos a continuación el caso clínico de un paciente varón de 37 años de edad, de nacionalidad búlgara, con historia de nefropatía lúpica diagnosticada en su país de origen en el año 2004. A pesar de recibir tratamiento presentó un curso clínico desfavorable, precisando tratamiento renal sustitutivo 7 años después. Dos años después acude a nuestro centro para continuar con hemodiálisis. Fue valorado por los servicios de reumatología y hematología por trombocitopenia crónica, por la cual recibió tratamiento inmunosupresor con esteroides, inmunoglobulinas y rituximab, además de agonistas del receptor de trombopoyetina (eltrombopag) con una pobre respuesta. Por otro lado, el paciente padecía un SAF con positividad para los anticuerpos anticardiolipina y anti- $\beta$ 2-microglobulina, que se presentó con varios eventos trombóticos (trombosis de varios accesos vasculares) y un accidente cerebrovascular en año 2014, por lo que se había iniciado tratamiento anticoagulante.

El paciente ingresó en nuestro servicio por un episodio de malestar general y febrícula en el posible contexto de una bacteriemia por catéter central. Se inició tratamiento antibiótico de amplio espectro con una clara mejoría del cuadro y se decidió suspender la anticoagulación temporalmente para proceder al recambio del catéter. Coincidiendo con este proceso presentó un accidente isquémico transitorio caracterizado por parestesias y disminución de fuerza en hemicuerpo derecho junto a afasia motora, por lo que se decidió reiniciar anticoagulación con heparina sódica. La angio-resonancia magnética craneal sorprendentemente mostró, junto a las lesiones isquémicas antiguas, un importante hematoma subdural en la convexidad izquierda con efecto de masa en la región parieto-occipital (fig. 1). Conjuntamente con los servicios de neurocirugía y neurología se decidió suspender la anticoagulación y esperar su evolución clínica y radiológica. Ante la presencia de eventos trombóticos y hemorrágicos se solicitó un nuevo estudio de coagulación que demostró un anticoagulante lúpico, niveles elevados de anticuerpos anticardiolipina y anti- $\beta$ 2-glicoproteína, y un déficit en la actividad del factor II de la coagulación (protrombina) que corregía con la mezcla, confirmando la presencia del síndrome de anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia (tabla 1).

Iniciamos tratamiento combinado de anticoagulación e inmunosupresión con bajas dosis de esteroides, ácido micofenólico y rituximab cada 6 meses.

La asociación de anticoagulante lúpico con hipoprotrombinemia es un síndrome raro, pocas veces descrito. Se trata de un síndrome que aparece más frecuentemente en niños y adultos jóvenes, y se asocia comúnmente a infecciones virales y enfermedades autoinmunes (sobre todo al lupus eritematoso sistémico), aunque también se han descrito casos asociados a fármacos o enfermedades tumorales<sup>1</sup>. El LAHS suele ser autolimitado en el caso de los aparecidos en el contexto de infecciones virales, mientras que en los casos asociados a enfermedades autoinmunes las recidivas son frecuentes a pesar del tratamiento.



**Figura 1** – Imagen de angio-resonancia con las lesiones de isquemia (atrofia frontal, flecha) y hemorragia (región parietooccipital izquierda, flecha).

**Tabla 1** – Actividad de los factores de coagulación con y sin corrección para el anticoagulante lúpico

Factores	Actividad factor (%)	Actividad factor corregida (SynthAFax®) (%)	Actividad factor mezcla (%)
Factor II	25	–	70
Factor V	102	–	–
Factor VII	136	–	–
Factor X	114	–	–
Factor VIII	16	83	–
Factor IX	6	96	–
Factor XI	8	94	–
Factor XII	7	98	–

Aunque clínicamente se caracteriza por la diátesis hemorrágica (epistaxis y equimosis, las más frecuentes, aunque se han descrito casos de hematuria, hemorragias digestivas e intracraneales entre otras)<sup>5</sup>. Es cierto que se han descrito varios casos de LAHS asociado a trombosis, algunas múltiples pero, sobre todo en contexto con el inicio del tratamiento frente al inhibidor de la protrombina.

El tratamiento del LAHS se basa en inmunosupresión para evitar los eventos hemorrágicos e intentar eliminar el inhibidor del factor II<sup>4</sup>. Se ha descrito un aumento de eventos trombóticos en pacientes con LAHS, al tiempo que la inmunosupresión hace disminuir los niveles de inhibidor, pero no de anticoagulante lúpico<sup>5</sup>. No existen guías que indiquen cuál es el mejor tratamiento para el LAHS, basándose la mayoría en un tratamiento con corticoides más algún otro inmunosupresor.

En conclusión, en pacientes con nefropatía lúpica con la combinación de procesos trombóticos y hemorrágicos debemos sospechar de la presencia de este síndrome. Es fundamental su diagnóstico y un tratamiento basado en inmunosupresión de cara a controlar sus manifestaciones clínicas.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliez SM, de Keyser F, Verbist C, Vantilborgh A, Wijns W, Beukinga I, et al. Lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome: Report of two cases and review of the literature. *Lupus*. 2015;24:736-45.
2. Rapaport SI, Ames SB, Duvall BJ. A plasma coagulation defect in systemic lupus erythematosus arising from hypoprothrombinemia combined with antiprothrombinase activity. *Blood*. 1960;15:212-27.
3. Bajaj SP, Rapaport SI, Fierer DS, Herbst KD, Schwartz DB. A mechanism for the hypoprothrombinemia of the acquired hypoprothrombinemia-lupus anticoagulant syndrome. *Blood*. 1983;61:684-92.
4. Ralfores MB, Kaplan RB, Spero JA. Pre-operative management of a patient with hypoprothrombinemia-lupus anticoagulant syndrome. *Thromb Haemost*. 2007;98:248-50.

5. Mazodier K, Arnaud L, Mathian A, Costedoat-Chalumeau N, Haroche J, Frances C, et al. Lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome: Report of 8 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91:251-60.

Gonzalo Carreño-Tarragona<sup>a</sup>, Enrique Morales<sup>b,\*</sup>,  
María Carmen Jiménez-Herrero<sup>b</sup>, Elena Cortés-Fornieles<sup>b</sup>,  
Eduardo Gutierrez<sup>b</sup> y Manuel Praga<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Hematología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Nefrología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [emoralesr@senefro.org](mailto:emoralesr@senefro.org) (E. Morales).

0211-6995/© 2015 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2015.05.027>

# Síndrome hipoparathyroidism, deafness and renal displasia o síndrome de Barakat otra asociación de sordera y nefropatía

## Barakat syndrome or HDR syndrome: Another association of kidney disease and deafness

Sr. Director:

Quando nos enfrentamos ante un paciente con afectación renal y sordera, con frecuencia pensamos en un síndrome de Alport, por tratarse de una entidad ampliamente difundida, pero no siempre es así. En el último número de la revista NEFROLOGÍA, se publica una excelente revisión sobre la afectación renal en el contexto de las enfermedades mitocondriales y cómo el nefrólogo debe sospechar su existencia en aquellos pacientes en los que la nefropatía (ya sea en forma de tubulopatía o de lesión glomerular, manifestada por insuficiencia renal y proteinuria) se acompañe de hipoacusia o sordera neurosensorial<sup>1</sup>. En esta carta, presentamos un caso de síndrome de Barakat o síndrome *hypoparathyroidism, deafness and renal displasia* (HDR), otra de las enfermedades que debería ser incluida en el diagnóstico diferencial de afectación renal y sordera hereditaria<sup>2,3</sup>.

Se trata de una paciente de 32 años que ingresó en el servicio de obstetricia por edemas. Se encontraba en la semana 36 de gestación y en el control analítico solicitado destacaba

la existencia de una creatinina plasmática de 1,4 mg/dl y proteinuria cuantificada en orina de 24 h de 6 g. Entre sus antecedentes personales, presentaba un hipoparatiroidismo familiar, en tratamiento crónico con vitamina D y carbonato cálcico, sordera neurosensorial bilateral y agenesia renal izquierda. Con estos antecedentes, en el 2007, se diagnosticó de síndrome de HDR, tras realizarse un estudio genético en el que se demostró la presencia de la mutación c.431 en el gen GATA3 (gen del factor transcripcional GATA3, localizado en el brazo corto del cromosoma 10). Tanto la paciente como su madre eran heterocigotas para la mencionada mutación. El resto de la familia (padre, hermana y tía materna) no presentaban manifestaciones clínicas del síndrome, a pesar de lo cual se les realizó el estudio genético-molecular, que descartó la existencia de dicha mutación. Previamente a la gestación, había sido estudiada en el servicio de urología por tratarse de una paciente monorrena. Se le había realizado una analítica donde presentaba una insuficiencia renal leve (Crp 1,3 mg/dl) y proteinuria de 2,8 g/día.

Al no presentar HTA en el momento de nuestra valoración, se descartó la existencia de preeclampsia y fue diagnosticada