

con un posible mielolipoma, que en el año 2005 medía 5\*5,4 cm de diámetro; el paciente presentaba a su vez, en estudios analíticos realizados durante el seguimiento de su ERC en nuestra consulta, una hipocaliemia persistente por un hiperaldosteronismo hiperreninémico secundario a su enfermedad de base (HTA maligna), descartándose así la funcionalidad de la masa suprarrenal. No obstante, dentro del estudio pretrasplante, en el año 2008, se realizó punción biopsia guiada por tomografía axial computarizada (TAC) de la masa suprarrenal; el resultado del estudio anatomopatológico fue concordante con un mielolipoma, confirmándose así el diagnóstico inicial. Dado que se trata de una tumoración benigna, no supuso contraindicación al trasplante renal<sup>3</sup>.

En el seguimiento ambulatorio durante los dos años posteriores al trasplante, el paciente presentaba una HTA refractaria al tratamiento, precisando seis fármacos hipotensores para un control de la presión arterial bastante deficiente; asimismo, presentaba también deterioro lento pero progresivo de la función renal, proteinuria y microhematuria, reapareciendo la hipokalemia persiste, por lo que se solicita estudio hormonal de nuevo. Esta vez se encontró la aldosterona plasmática elevada (1098 pg/ml) y actividad de renina plasmática suprimida (0,13 ng/ml/h), por lo que es diagnosticado de hiperaldosteronismo primario, repitiéndose entonces la TAC y la resonancia magnética nuclear, donde la masa suprarrenal ya alcanza 12\*5 cm de diámetro craneocaudal y 10 cm de diámetro transversal, con un contenido fundamentalmente graso y con áreas de densidad de tejidos blandos. El paciente es por tanto remitido al Servicio de Cirugía General; en marzo de 2010 se le realizó una suprarrenalectomía derecha por vía laparoscópica, con excelente y temprana recuperación posterior.

El resultado del estudio anatomopatológico fue de mielolipoma suprarrenal con hiperplasia de la zona glomerulosa cortical suprarrenal, posiblemente secundaria a la compresión ejercida por el gran tamaño que alcanzó el mieloli-

poma, lo cual justificaba el cuadro de hiperaldosteronismo primario del paciente, a pesar de tratarse de un tumor benigno no funcional.

Ya en el posoperatorio fue posible reducir a la mitad el tratamiento hipotensor. Actualmente presenta un excelente control de cifras de presión arterial con dos fármacos hipotensores y se ha normalizado la caliemia, lo cual sugiere que la hiperplasia renal no era bilateral y estaba en clara relación con el mielolipoma.

En la literatura encontramos casos de mielolipomas asociados a HTA, pero en todos ellos no se ha demostrado funcionalidad, justificándose la HTA como secundaria a causa renovascular por compresión tumoral o asociada a obesidad; se ha asociado también a patología endocrina del tipo síndrome de Cushing y síndrome de Conn<sup>4,5</sup>. Destacamos este caso ya que encontramos causalidad del hiperaldosteronismo primario por el mielolipoma, justificada tal vez por la compresión, dado el gran tamaño del tumor sobre la glándula suprarrenal.

#### Conflictos de interés

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

1. Villar del Moral JM, Rodríguez González JM, Moreno Llorente P, Martos Martínez JM, de la Quintana Barrasate A, Expósito Rodríguez A, et al. Adrenal surgery in Spain: final results of a national survey. *Cir Esp* 2011;89(10):663-9.
2. Brogna A, Scalisi G, Ferrara R, Buccheri AM. Giant secreting adrenal myelolipoma in a man: a case report. *J Med Case Reports* 2011;5:298.
3. Wani NA, Kosar T, Rawa IA, Qayun A. Giant adrenal myelolipoma: Incidentaloma with a rare incidental association. *Urol Ann* 2010;2(3):130-3.
4. Lu HS, Gan MF, Chen HS, Huang SQ. Adrenal myelolipoma within myxoid cortical adenoma associated with Conn's syndrome. *J Zhejiang Univ Sci B* 2008;9(6):500-5.

5. Dluhy RG, Maher MM, Wu Ch-L. A 59-Year-Old Woman with an Incidentally Discovered Adrenal Nodule. *N Engl J Med* 2005;352:1025-32.

**Vanesa Camarero-Temiño,**

**Verónica Mercado-Ortiz,**

**Badawi Hijazi-Prieto, Pedro Abaigar-Luquin**

Sección de Nefrología.

Complejo Hospitalario Universitario de Burgos.

**Correspondencia:** Vanesa Camarero-Temiño

Sección de Nefrología.

Complejo Hospitalario Universitario de Burgos, Avda. del Cid 96, 09005 Burgos. camarerodem@hotmail.com

## Síndrome hemofagocítico reactivo asociado a parvovirus B19 en un paciente con trasplante renopancreático

*Nefrología* 2012;32(1):125-6

doi:10.3265/Nefrologia.pre2011.Oct.11179

#### Sr. Director:

El síndrome hemofagocítico reactivo o linfocitosis hemofagocítica (LHH) secundaria es un desorden del sistema fagocítico-mononuclear caracterizado por una proliferación histiocítica generalizada, inefectiva y descontrolada que conduce a un daño celular y disfunción multiorgánica con hemofagocitosis. En las formas secundarias, la primera reseña corresponde a Risdall et al.<sup>1</sup>, quienes describieron en 1979 un síndrome clínico caracterizado por proliferación de histiocitos con fenómenos de hemofagocitosis, asociado a infección por virus; posteriormente, este síndrome fue descrito asociado con todo tipo de infecciones y con patología no infecciosa, como artritis reumatoide, lupus, leucemias, linfomas, síndromes mielodisplásicos y carcinomas.

Con patogenia aún no aclarada se describen varias hipótesis, pero el desarrollo de este síndrome se debe posiblemente a un desorden inmunológico que resulta

en una activación descontrolada de los linfocitos T<sup>2</sup>, condicionando un estado de hipercitoquinemia y, de esta manera, una activación exagerada de los macrófagos.

Para el diagnóstico se requieren criterios de LHH 2004<sup>3</sup> y el tratamiento está dirigido al proceso infeccioso, así como el uso de gammaglobulina e inmunosupresión<sup>4</sup>.

Se describe el caso de un paciente de 42 años con antecedentes de diabetes tipo 1, nefropatía diabética, insuficiencia renal crónica, que requirió trasplante de riñón y páncreas (octubre de 2010); en tratamiento inmunosupresor de mantenimiento con deltisona B, everolimus, tacrolimus (FK) y profilaxis con valganciclovir y trimetoprima Sulfametoxazol (TMS). Evoluciona con síndrome febril, vómitos, odinofagia de 2 semanas de evolución y se le trata con antibióticos por vía oral. Persiste con fiebre, astenia y deshidratación que es motivo de internación en sala; en el examen de laboratorio se observa tricitopenia y disfunción renal y pancreática, sin requerimiento de hemodiálisis pero sí de insulina subcutánea (s/c). Se toman hemo y urocultivo y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para citomegalovirus (CMV) y se inicia empíricamente con ceftriaxona y ciprofloxacina. A las 24 horas del ingreso el paciente presenta deterioro severo hemodinámico y es derivado a terapia intensiva, donde se suspende inmunosupresión excepto corticoides. Se amplía su cobertura con vancomicina, imipenem, fluconazol y ganciclovir. A los 7 días del ingreso persiste febril, con cultivos para gérmenes comunes y hongos y con PCR para CMV negativos. Se solicita PCR para parvovirus B19 por persistencia de tricitopenia. Al examen físico presenta palidez cutánea mucosa, astenia, adinamia y esplenomegalia. Se reciben los siguientes resultados de laboratorio: Hb: 8,6 mg/dl, glóbulos blancos: 900 mm<sup>3</sup>, triglicéridos: 317 mg/dl; ferritina > 1500 ng/ml. Con sospecha de síndrome hemofagocítico (5 criterios) se realiza punción de médula ósea con evidencia de histiocitos con hemofagocitosis. Inicia tratamiento con gammaglobulina en altas dosis (400 mg/kg) durante 5 días. Finalmente se recibe PCR (+) para parvovirus B19.

El paciente evoluciona presentando mejoría de las tres series: hematocrito: 28%; Hb: 9,4 g/dl; glóbulos blancos: 1.900 mm<sup>3</sup>; plaquetas: 203.000 mm<sup>3</sup> y se reinicia inmunosupresión. Persiste con deterioro de su función pancreática y, desde el punto de vista nefrológico, con deterioro severo de la función renal y requerimiento de hemodiálisis. Se realiza punción Biopsia Renal (PBR) con material insuficiente.

A los 30 días de su internación nuevamente evoluciona febril, con cefalea; punción lumbar con líquido cefalorraquídeo normal, bacilos ácidoalcoholresistentes (BAAR) (-), PCR para CMV, virus del herpes simple, virus de Epstein-Barr, antigenemia criptococo negativos, adenosina-desaminasa en nivel del corte superior; la resonancia magnética nuclear del cerebro no muestra lesiones. En la radiografía de tórax con imagen se aprecian infiltrados intersticio-alveolares bilaterales, que se confirman en la tomografía axial computarizada de tórax como infiltrados radiodensos bilaterales; se requiere fibrobroncoscopia con lavado alveolar, siendo BAAR (-), y Pneumocystis Carinii (PCP) positivo iniciando TMS. Debido a la persistencia de fiebre y a la ausencia de aislamiento en cultivos en el contexto de lesiones pulmonares, se inicia empíricamente con isonicida, rifampicina, etambutol y anfotericina liposomal. Se realiza nueva biopsia renal por punción que se complica con sangrado del injerto, ingresa a quirófano y se decide exéresis de ambos injertos, observándose adenopatías mesentéricas y abundante material purulento. El examen directo de ese material muestra BAAR (+), por lo cual se suspende el tratamiento antibiótico y los antifúngicos, y se continúa con el tratamiento antifímico. Cultivo final para Tuberculosis (TBC) positivo. Evoluciona afebril, con mejoría clínica. Retorna a su ciudad de origen y continúa en seguimiento por su centro de hemodiálisis.

El síndrome hemofagocítico reactivo a infecciones asociadas es una entidad patogénica grave, potencialmente mortal. En el contexto de los pacientes inmunosuprimidos que cursan con síndrome fe-

bril y alteraciones hematológicas (cito-penias), se deberá realizar una *screening* de hemofagocitosis, ya que un diagnóstico temprano permite un tratamiento oportuno y un pronóstico favorable.

### Conflictos de interés

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

1. Risdall RJ, McKenna RW, Nesbit MF, Krivit W, Balfour HH Jr, Simmons RL, et al. Virus-associated hemophagocytic syndrome: A benign histiocytic proliferation distinct from malignant histiocytosis. *Cancer* 1979;44:993-02.
2. Alexei A. Groma and Elizabeth D. Mellins. Macrophage activation syndrome: advances towards understanding pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:561-6.
3. Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48(2):124-31.
4. Ardalán MR, Shoja MM, Tubbs RS, Esmaili H, Keyvani H. Postrenal Transplant Hemophagocytic Lymphohistiocytosis and Thrombotic Microangiopathy Associated with Parvovirus B19 Infection. *Am J Transplant* 2008;8:1340-4.

**Maico Tavera<sup>1</sup>, Jorgelina Petroni<sup>2</sup>, Luis León<sup>3</sup>, Elena Minue<sup>3</sup>, Domingo Casadei<sup>3</sup>**

<sup>1</sup> Servicio de Nefrología. Trasplante Renal. Instituto de Nefrología Sa Buenos Aires. Capital Federal, Buenos Aires (Argentina).

<sup>2</sup> Trasplante Renal y Pancreático. Instituto de Nefrología Sa Buenos Aires. Capital Federal, Buenos Aires (Argentina).

<sup>3</sup> Trasplante Renal. Instituto de Nefrología Sa Buenos Aires. Capital Federal, Buenos Aires (Argentina).

**Correspondencia:** Luis León

Trasplante Renal. Instituto de Nefrología Sa Buenos Aires, cabello 3889, 1425 Capital Federal, Buenos Aires, Argentina. lleon@intramed.net.ar