

10. Santiñá M, Arrizabalaga P, Prat A, Alcaraz A, Campistol JM, et al. Instituto de gestión clínica para las enfermedades nefrourológicas: utilidad de un programa de calidad asistencial. *Nefrologia*. 2009;29:118-22.

Luis Miguel Lou Arnal^{a,*}, Ana Berni Wennekens^b, Olga Gracia García^c, José Manuel Logroño González^d, Antonio Gascón Mariño^e, Mercedes García Mena^f, Rosario Moreno López^g, Samia Etaaboudi^h, Orlando Martinsⁱ, Angel Blasco Forcén^a y José Esteban Ruiz Laiglesia^b, en representación de la Sociedad Aragonesa de Nefrología

^a Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Nefrología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^c Servicio de Nefrología, Hospital Alcañiz, Teruel, España

^d Servicio de Nefrología, Hospital General San Jorge, Huesca, España

^e Servicio de Nefrología, Hospital Obispo Polanco, Teruel, España

^f Servicio de Nefrología, Hospital San Juan de Dios, Zaragoza, España

^g Servicio de Nefrología, Hospital de la Defensa, Zaragoza, España

^h Servicio de Nefrología, Hospital Ernest Lluch, Calatayud, Zaragoza, España

ⁱ Servicio de Nefrología, Hospital de Barbastro, Barbastro, Huesca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lmLou@salud.aragon.es (L.M. Lou Arnal).

0211-6995/© 2016 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.2016.10.023>

Hemorragia pulmonar en paciente con nefropatía IgA

Pulmonary hemorrhage in a patient with IgA nephropathy

Sr. Director:

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso poco frecuente en adultos. La afectación pulmonar es extremadamente rara, con evolución clínica impredecible y altas tasas de mortalidad^{1,2}.

Describimos el caso de un varón de 69 años con nefropatía IgA y hemorragia alveolar bilateral en contexto de PSH. Como antecedentes personales: hipertensión, fibrilación auricular, portador de prótesis mecánica en tratamiento con anticoagulación oral. El paciente ingresa por cuadro de fiebre, disnea, edemas, tos y expectoración. A su ingreso se observa deterioro de la función renal (Cr 1,67 mg/dl; FG 41 ml/min) y leucocitosis con desviación izquierda. Tras tratamiento diurético y antibiótico se produce una mejoría de la función renal (Cr 0,9 mg/dl, FG 82 ml/min) y descenso de la leucocitosis. Pocos días después, presenta nuevo deterioro de función renal (Cr 2,1 mg/dl), anemia (Hb 7,5 g/dl) y lesiones purpúricas en extremidades inferiores. Las pruebas realizadas mostraron: albúmina, colesterol y lactato deshidrogenasa en rango normal, VSG 52 mm, elemental y sedimento con proteínas+++, Hb++++, >100 hematíes/campo, proteinuria de 24 h 1.870 mg; IgA de 437,00 mg/dl, resto de inmunoglobulinas y complemento normales, anticuerpos antinucleares, anticitoplasma de neutrófilos, antimembrana basal glomerular y serologías virales negativas. Haptoglobinas < 25, frotis sin esquistocitos, coombs directo positivo. Ecografía urológica sin hallazgos patológicos.

Ante sospecha de vasculitis, se inició tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona de 500 mg en días consecutivos y, posteriormente, prednisona a 1 mg/kg cada 24 h.

A las 72 h se produjo un cuadro de hemoptisis y anemización: se realizó radiografía de tórax y TAC torácica que mostraron hallazgos sugestivos de hemorragia alveolar bilateral y presencia de hematoma pulmonar intraparenquimatoso (figs. 1 y 2). Se inició tratamiento con bolos de 500 mg/m² de ciclofosfamida e inmunoglobulinas a 2 g/kg repartidas en 5 dosis. Cinco días después apareció hemoptisis franca, anemización y gran trabajo respiratorio con traslado a UCI, donde se procedió a intubación orotraqueal y ventilación mecánica; el paciente precisó aspiración por sangrado masivo.

Durante su estancia en UCI se realizaron 6 sesiones de plasmaféresis a días alternos, y se amntuvo el tratamiento con corticoides. En días posteriores hubo mejoría clínica y analítica: se extubó 13 días después, con normalización de función renal sin nuevos episodios de sangrado. Finalmente se realizó biopsia renal en la que se objetivaron 15 glomérulos, 4 esclerosados y el resto con presencia de lesiones segmentarias y difusas en forma de proliferación mesangial y endocapilar y lesiones necrosantes del ovillo. Intersticio con fibrosis ligera e infiltrado inflamatorio parcheado. Inmunofluorescencia positiva frente a IgA (++) mesangial granular, IgM (++) y C3 (++) . Tras 3 meses de ingreso, el paciente fue dado de alta en tratamiento mensual con inmunoglobulinas y pauta descendente de corticoides. Se aplaza la asociación de otros inmunosupresores hasta resolución de hematoma pulmonar por riesgo de sobreinfección.

En la última revisión en consulta, desde el punto de vista clínico no presenta disnea, se aprecia clara mejoría radiológica pulmonar y analítica: creatinina 1,2 mg/dl, FG 61 ml/min, orina con mínina hematuria microscópica (15-20 hematíes/campo)



Figura 1 – Infiltrados alveolo-intersticiales secundarios a hemorragia y hematoma intrapulmonar.

con cociente proteínas/creatinina en orina 238,6 mg/g, sin anemia ni leucocitosis.

La PHS es una vasculitis leucocitoclástica que afecta a pequeños vasos y raramente a vasos de tamaño mediano. Su sintomatología se caracteriza por púrpura no trombocitopénica palpable (100% de casos), artralgias en extremidades inferiores (82%), afectación gastrointestinal (50-75%) y afectación renal (20-50%). Las afecciones musculoesqueléticas, neurológicas, pulmonares, cardíacas y oculares se han descrito con menor frecuencia^{1,2}. La incidencia en adultos es del orden de 1,3 casos por 100.000³.

Los criterios diagnósticos EULAR/PRINTO/PRES (2008) para la PSH incluyen como criterio obligatorio la existencia de púrpura palpable no trombocitopénica de predominio en

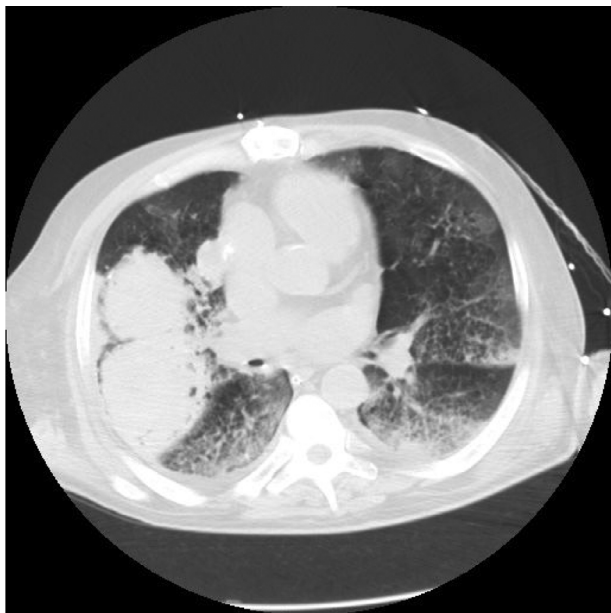


Figura 2 – Hematoma intrapulmonar, áreas en vidrio deslustrado y zonas de patrón en empedrado por hemorragia pulmonar.

extremidades inferiores y, en caso de distribución atípica, con demostración de depósitos de IgA en la biopsia. Adicionalmente se exige al menos una de las siguientes características: dolor abdominal difuso, biopsia con depósitos de IgA, artritis o artralgia y afectación renal (hematuria o proteinuria)⁴.

La afectación renal cursa normalmente en forma de glomerulonefritis leve, con hematuria microscópica y proteinuria, mostrando la biopsia nefropatía IgA^{5,6}.

La afectación pulmonar en la PSH es extremadamente rara e incluye, sobre todo, hemorragia o enfermedad intersticial. La hemorragia alveolar difusa, que puede presentarse de forma inmediata tras el diagnóstico de la PSH, o incluso varios años después, tiene evolución clínica impredecible y se asocia a altas tasas de mortalidad^{7,8}.

Las radiografías de tórax suelen ser inespecíficas: se precisa tomografía computarizada para confirmar los hallazgos. La gravedad de la situación justifica el uso del tratamiento inmunosupresor intensivo⁹: es habitual un tratamiento combinado con glucocorticoides y ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato o rituximab. También se ha constatado la plasmaféresis como opción terapéutica.

Las etiologías más frecuentes de coexistencia de hemorragia alveolar y glomerulonefritis son las vasculitis primarias asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y la enfermedad por anticuerpo antimembrana basal glomerular. Aunque poco frecuente, debe tenerse en cuenta la PSH entre los diagnósticos diferenciales en paciente con hemorragia pulmonar y afectación renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1999;78:395-409.
2. De la Prada FJ, Prados AM, Tugores A, Uriol M, Saus C, Morey A. Síndrome pneumo-renal en paciente con vasculitis de Schönlein-Henoch. *An Med Interna (Madrid)*. 2005;22:441-4.
3. Hung SP, Yang YH, Lin YT, Wang LC, Lee JH, Chiang BL. Clinical manifestations and outcomes of Henoch-Schönlein purpura: Comparison between adults and children. *Pediatr Neonatol*. 2009;50:162-8.
4. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:798-806.
5. Lucas J, Alvarez O, Sanahuja MJ, Ortega PJ, Zamora Martín I. Evolución de la nefropatía de Schönlein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos. *Nefrología*. 2008;28:627-32.
6. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy DJ. Henoch-Schönlein purpura in adults: Outcome and prognostic factors. *Am Soc Nephrol*. 2002;13:1271-8.
7. Martín-Suñé N, Ríos-Blanco JJ. Afectación pulmonar de las vasculitis. *Arch Bronconeumol*. 2012;48:410-8.
8. Cream J. Clinical features and prognosis in 77 adults with vasculitis. *Proc R Soc Med*. 1970;63:817-8.
9. Chen SY, Chang KC, Yu MC, Asueh S, Ou LS. Pulmonary hemorrhage associated with Henoch-Schönlein purpura in pediatric patients: Case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2011;41:305-12.

Lara Belmar Vega^{a,*1}, Carlos Fernández-Díaz^{b,1},
Natalia Palmou Fontana^b, Emilio Rodrigo Calabia^a,
Luis Martín Penagos^a, Manuel Arias Rodríguez^a
y Gema Fernández Fresnedo^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: belmarvega@outlook.es (L. Belmar Vega).

¹ Los dos primeros autores comparten autoría

0211-6995/© 2017 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.2016.12.001>

Hypertensive pulmonary edema related to desmopressin acetate

Edema pulmonar hipertensivo relacionado con el acetato de desmopresina

Dear Editor,

Desmopressin acetate, known as DDVAP (1-deamino-8-D-arginine vasopressin), increases factors VIII and vWF, shortens activated partial thrombin time and bleeding time. Desmopressin is the best treatment in emergency situation, increases the release of the von Willebrand factor from the endothelium in uremic bleeding.¹ Potential side effects of desmopressin include headache, nausea, malaise, hypotension, facial flushing, tachycardia, dizziness and hyponatremia.² However hypertension weren't defined before, we present two cases of hypertensive pulmonary edema after the infusion of desmopressin prior to ultrasound (USG) guided percutaneous kidney biopsy.

A 49 year-old female with end-stage renal failure secondary to unknown etiology received a living-donor transplant 3 years ago, was scheduled to have a transplant biopsy due to deteriorating graft function. Blood pressure was 160/90 mmHg, pulse was 72 beats/min, and respiratory rate was 14 breaths/min.

She was given an infusion of 15 µg of intravenous DDAVP over 20 min in preparation for biopsy. Biopsy performed without complications. After 40 min from the infusion; the patient suffers from dyspnea. Her blood pressure elevated to 220/140 mmHg. On examination there was crepitation on the both lungs on every area. SPO2 was 70 on the pulse oximeter.

Respiratory rate was elevated to 40. Immediately she was given furosemide and nitroglycerin infusion with oxygen. Her SPO2 levels elevated after the treatment. She was monitoring all day and her blood pressure fall to 140/80 after 8 h.

A 42 year-old male with crescentic IgA nephropathy, who was diagnosed 7 months ago, was treated with pulse steroid and cyclophosphamide for induction. On examination, the patient was relieve, body temperature was 36.6C, blood pressure was 150/90 mmHg, pulse was 72 beats/min, and respiratory rate was 14 breaths/min.

He was given an infusion of 15 µg of intravenous DDAVP over 20 min in preparation for biopsy. Biopsy performed without complications. After 2 h from the infusion; the patient suffers from dyspnea. His blood pressure elevated to 230/120 mmHg. He was treated with oxygen, furosemide and nitroglycerin. His blood pressure was 150/90 mmHg after 8 h of intense therapy. His oxygen saturation had risen to 98 from 75 on room air.

Both of cases didn't have any history of coronary heart disease or heart failure but they have hypervolemia due to renal failure.

Hergesell et al. reported that risks in order to minimize, to adopt adequate biopsy technique is not only important, but also high-risk patients, especially uncontrolled blood pressure, with a clotting disorder, or has emphasized that it is necessary to exclude those unwilling to cooperate.³ Mannucci et al. reported that prohibited for use in who have arterial disease. DDAVP related myocardial infarction and cerebrovascular disease has been reported to case presentations, can't be used in patients with known cardiovascular disease.⁴

DDAVP was an analog of vasopressin, may provoke symptomatic hyponatremia because of water retention. According to the U.S. Food and Drug Administration Agency, the half-life of DDAVP in patients with severe renal impairment can be extend by 9 h. Therefore, patients should be advised to restrict fluid intake from 1 h before to 9 h after administration of DDAVP. Blood sodium control is proposed following use in hyponatremic patient.^{5,6}

There are no publications that specify the use of DDAVP in hypervolemic patient. In our cases DDAVP effected like vasopressin and increased water retention in the hypervolemic patients. In patients without structural heart disease DDAVP may have a role that could lead to hypertensive pulmonary edema. In our patients; increased blood pressure responded diuretic and vasodilator treatment.