

9. Gifford FJ, Gifford RM, Eddleston M, Dhaun N. Endemic Nephropathy Around the World. *Kidney Int Rep.* 2017;2:282-92.
10. Riefkohl A, Ramirez-Rubio O, Laws RL, McClean MD, Weiner DE, Kaufman JS, et al. *Leptospira* seropositivity as a risk factor for Mesoamerican Nephropathy. *Int J Occup Environ Health.* 2017;23:1-10.

Noemí Esparza Martín^{a,*}, Araceli Hernández Betancor^b, Yaiza Rivero Viera^a, Saulo Fernández Granados^a, Santiago Suria González^a, Rita Guerra Rodríguez^a, Germán Pérez Suárez^a, Ingrid Auyanet Saavedra^a, Agustín Toledo González^a, José Luis Pérez Arellano^c y César García Cantón^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas, Islas Canarias, España

^b Servicio de Microbiología, Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas, Islas Canarias, España

^c Unidad de Enfermedades Infecciosas y Medicina Tropical, Hospital Universitario Insular de Gran Canaria, Las Palmas, Islas Canarias, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: noemiesparza@telefonica.net (N. Esparza Martín).

0211-6995/© 2018 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/>).

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2018.06.006>

Uso de HFR-supra para el tratamiento de porfiria cutánea tarda en paciente en hemodiálisis crónica

Use HFR-supra for porphyria cutanea tarda treatment in hemodialysis patient

Sr. Director:

Presentamos el caso de un paciente varón de 53 años en hemodiálisis crónica desde julio de 2008 secundaria a nefropatía diabética. Como antecedentes personales destacamos: diabetes mellitus tipo 2 con mal control metabólico, obesidad mórbida, hipertensión arterial (HTA), dislipemia mixta severa, hiperparatiroidismo secundario, hiperuricemia y hepatopatía crónica enólica Child B7. En agosto de 2016 desarrolla un cuadro caracterizado por lesiones erosivas, vesiculares y dolorosas en los miembros superiores, abdomen y miembros inferiores que empeoran al exponerse al sol. Se realiza determinación de protoporfirinas en heces que resultan positivas (53 µg/g) además de una biopsia cutánea compatible con el diagnóstico de porfiria cutánea tarda (PCT). El paciente inicia seguimiento conjunto con dermatología. Sin embargo, sus lesiones empeoran (sobre todo en miembros superiores) y se asocian con dolor articular intenso. En julio de 2017 se decide iniciar tratamiento con cloroquina con mejoría de las lesiones y del dolor hasta quedar asintomático.

Tras 3 meses de tratamiento sin modificar sus hábitos de vida, ni su tratamiento habitual, presenta un nuevo brote de lesiones cutáneas muy dolorosas asociadas a artralgiyas y limitación de la movilidad en articulaciones interfalángicas de ambas manos (figs. 1-4). Tras consultar con dermatología se decide cambio de hemodiálisis convencional de alto flujo a una hemodiafiltración con regeneración del ultrafiltrado mediante adsorción en resina (HFR-supra), con franca mejoría de las lesiones cutáneas tras 3 sesiones y, prácticamente, resolución de estas y del dolor tras 2 semanas de tratamiento. Se

determinan nuevamente protoporfirinas tras 3 meses en dicha técnica para comprobar correspondencia clínico-biológica con franca mejoría con respecto a determinaciones previas como se puede objetivar en la [tabla 1](#).



Figura 1 – Lesiones en dorso de la mano izquierda.



Figura 2 – Lesiones en el brazo derecho.



Figura 3 – Lesiones en zona punción FAVI HCL.

Las porfirias son un conjunto de enfermedades metabólicas originadas por deficiencias en las enzimas que intervienen en el metabolismo del grupo hemo, normalmente debido a una mutación genética. En concreto, la PCT es la más frecuente en España y, como su nombre indica, se suele manifestar con lesiones dérmicas de comienzo tardío. Este tipo de porfiria es causada por una inhibición adquirida de la actividad de la enzima uroporfirinógeno descarboxilasa (UROD) a nivel hepático secundario a mutaciones genéticas heterocigotas que predisponen al desarrollo de la enfermedad. Otros factores como el tratamiento con hierro, consumo de alcohol y tabaco, infecciones por el virus de la hepatitis C o VIH o el consumo de estrógenos la desencadenan o empeoran.

La HFR-supra es una técnica de depuración extrarrenal que combina convención, adsorción y difusión. Se ha utilizado con buenos resultados en el mieloma múltiple⁴, en el control de los marcadores inflamatorios por descenso de citoquinas proinflamatorias (NOS, IL-6 y p-Cresol)²⁻⁴ e incluso se ha utilizado para el control de la HTA intradiálisis⁵ y la intoxicación por nevirapina en el tratamiento del VIH⁶.

Nuestro caso es el primero que describe un posible rol de la técnica HFR-supra en el tratamiento de enfermedades metabólicas como la PCT. Hacen falta ensayos clínicos para confirmar este efecto y estudios experimentales para determinar el mecanismo por el que se produce. Una hipótesis sería



Figura 4 – Lesiones en el antebrazo izquierdo.

Tabla 1 – Evolución analítica según tratamiento

	Diciembre 2016	Septiembre 2017	Marzo 2018
Tratamiento	HD alto flujo	HD alto flujo + cloroquina	HFR-supra + cloroquina
Protoporfirinas en heces (LN: 0-8 µg/g)	53 µg/g heces	38,5 µg/g heces	8,5 µg/g heces

HD: hemodiálisis; HFR-supra: hemodiafiltración con regeneración del ultrafiltrado mediante adsorción en resina; LN: límites normales.

que esta técnica podría eliminar las moléculas inflamatorias derivadas del estrés oxidativo secundario a la sobreproducción y acumulación de porfirinas con la consecuente mejoría de la sintomatología del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pendón-Ruiz de Mier MV, Álvarez-Lara MA, Ojeda-López R, Martín-Malo A, Carracedo J, Caballero-Villarraso J, et al. Eficacia de la hemodiafiltración con regeneración del ultrafiltrado en la reducción de cadenas ligeras en mieloma múltiple con insuficiencia renal. *Nefrología*. 2013;33:788-796.
2. Riccio E, Cataldi M, Minco M, Argentino G, Russo R, Brancaccio S, et al. Evidence that p-cresol and IL-6 are adsorbed by the HFR cartridge: towards a new strategy to decrease systemic inflammation in dialyzed patients? *PLoS One*. 2014;9:e95811. doi: 10.1371/journal.pone.0095811.
3. González-Diez B, Cavia M, Torres G, Abaigar P, Camarero V, Muñoz P. The effects of 1-year treatment with a haemodiafiltration with on-line regeneration of ultrafiltrate (HFR) dialysis on biomarkers of oxidative stress in patients with chronic renal failure. *Mol Biol Rep*. 2012;39:629-34. doi: 10.1007/s11033-011-0780-8.
4. Calò LA, Naso A, Davis PA, Pagnin E, Corradini R, Tommasi A, et al. Hemodiafiltration with online regeneration of ultrafiltrate: Effect on heme-oxygenase-1 and inducible subunit of nitric oxide synthase and implication for oxidative stress and inflammation. *Artif Organs*. 2011;35:183-7. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1525-1594.2010.01045.x>.
5. Chevalier L, Tielemans C, Debelle F, Vandervelde D, Fumeron C, Mandart L, et al. Isonatric Dialysis Biofeedback in Hemodiafiltration with Online Regeneration of Ultrafiltrate in Hypertensive Hemodialysis Patients: A Randomized Controlled Study. *Blood Purif*. 2016;41:87-93. <http://dx.doi.org/10.1159/000441967>.
6. Hougardy JM, Husson C, Mackie NE, van Vooren JP, Gastaldello K, Nortier JL, et al. Hemodiafiltration with online regeneration of ultrafiltrate for severe nevirapine intoxication in a HIV-infected patient. *AIDS*. 2012;26:653-5. <http://dx.doi.org/10.1097/QAD.0b013e3283509770>.

Tania Monzón*, Yanet Parodis, F. Valga, Francisco Henríquez y Gloria Antón Pérez

Servicio de Nefrología, Centro de Hemodiálisis AVERICUM SL Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: taniarmv@msn.com (T. Monzón).

0211-6995/© 2018 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/>). <https://doi.org/10.1016/j.nefro.2018.09.006>

Evolocumab para el tratamiento de la hipercolesterolemia familiar heterocigota en enfermedad renal crónica avanzada y diálisis

Evolocumab for the treatment of heterozygous familial hypercholesterolemia in end-stage chronic kidney disease and dialysis

Sr. Director:

La hipercolesterolemia familiar (HF) es una de las enfermedades metabólicas hereditarias más frecuentes que se caracteriza por niveles plasmáticos anormalmente elevados de colesterol ligado a las lipoproteínas de baja densidad (c-LDL) y una elevada tasa de morbimortalidad cardiovascular prematura¹.

La HF se asocia a mutaciones en varios genes que alteran la capacidad del hígado para eliminar adecuadamente las partículas de c-LDL del torrente circulatorio. Aunque generalmente el diagnóstico es clínico y/o de laboratorio, es necesario el estudio genético para un diagnóstico definitivo^{1,2}.

Se transmite de forma autosómica dominante y la causa más frecuente son mutaciones genéticas de los receptores LDL (rLDL); menos frecuentes son las mutaciones en el gen de la apolipoproteína B100 (apo-B100) o de la proproteína convertasa subtilisina/kexina tipo 9 (PCSK9)¹.

Recientemente se han aprobado 2 anticuerpos monoclonales inhibidores de la PCSK9 (evolocumab: Rephata[®] y alirocumab: Praluent[®]) para el control de la dislipemia en pacientes de alto riesgo en los que no se consigue una reducción suficiente del c-LDL con los tratamientos hipolipemiantes habituales³.

Evolocumab se ha autorizado para pacientes adultos con hipercolesterolemia primaria (familiar heterocigótica y