

18

ESTUDIO DE SUPERVIVENCIA RENAL Y PROGRESIÓN A LA INSUFICIENCIA RENAL EN LAS GLOMERULONEFRITIS PRIMARIAS Y SECUNDARIAS: ANÁLISIS DE 542 CASOS EN DOS DÉCADAS EN LA BAHÍA DE CÁDIZ

Quiros PL*, Ceballos M**, Fernández-Marchena D*, Hernández MC*, Mazuecos A**, Del Castillo R*, Rivero M*, Fernández-Ruiz E*
*Hospital Univ. Puerto Real. Nefrología. **Hospital Univ. Puerta del Mar. Nefrología.

Introducción: Las glomerulonefritis (GN) son una de las principales causa de IRCT y entrada en diálisis. La evaluación de su pronóstico plantea aún numerosos problemas (etiología y patogenia no del todo conocidas, curso silente y prolongado...) Por ello, es necesario conocer los patrones evolutivos hacia la IRCT en cada tipo para basar nuestro planteamiento de tratamiento y de información al paciente.

Objetivos: Estudiar el pronóstico y la supervivencia renal (SVR) en los principales tipos de GN primarias (GNP) y secundarias (GNS) en el área de la Bahía de Cádiz.

Pacientes, material y métodos: 542 GN diagnosticadas por biopsia en los últimos 20 años. Se ha estudiado la SVR de aquellas formas crónicas (y con tendencia a la IRCT) más prevalentes: Mesangial IgA (NIgA), membranosa (NM), glomerulosclerosis focal (GFS), membranoproliferativa (GNMP), nefropatía lúpica (NL), amiloidosis (AMIL), y nefropatía diabética (NDIAB). Estadística: Medias ± ds, frecuencias, curvas de Kaplan-Meier, test de log-rank y cálculo de la esperanza de vida media renal.

Resultados y conclusiones: Las tasas acumuladas de SVR se resumen en la tabla adjunta.

Conclusiones: Tras el análisis podemos concluir que las GN siguen un curso hacia la IRCT y diálisis, variable en el tiempo según el tipo histológico, sin diferencias significativas entre los subgrupos de GNP y GNS. La NIgA y la NL, sin ser benignas, fueron las que mejor pronóstico presentaron. A la primera le sigue de mejor a peor pronóstico en las GNP la NM, GFS y GNMP y a la NL en las GNS la AMIL y la NDIAB. Aunque estos datos no bastan para predecir el pronóstico de las GN, y es necesario ESTUDIAR otros factores (edad, HTA, proteinuria...), el análisis de la SV global nos puede ayudar a conocer el patrón pronóstico y la esperanza de vida renal de cada tipo histológico.

Palabras clave: Glomerulonefritis, supervivencia renal, pronóstico.

	Tasas de SVR acumulada (%)				T 1/2 (años)
	A los 5 años	A los 10 años	A los 15 años	A los 20 años	
Global de todas las GN	69	56	46	39	12,9
Conjunto de las GNP	70	55	47	39	13,9
Conjunto de las GNS	66	62	42	-	10,5
NIgA	78	63	58	56	26,5
NM	80	60	40	22	13
GFS	60	46	32	-	6,8
GNMP	63	44	30	-	5,7
NL	86	82	66	-	29
AMIL	52	28	-	-	5,2
NDIAB	38	-	-	-	4,15

19

INDICACIONES DE BIOPSIA RENAL. CORRESPONDENCIA CLÍNICO-HISTOLÓGICA Y PRESENTACIÓN CLÍNICA EN LAS GLOMERULONEFRITIS PRIMARIAS Y SECUNDARIAS: UN ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 542 BIOPSIAS EN 20 AÑOS EN LA BAHÍA DE CÁDIZ

Quiros PL*, Ceballos M**, Fernández-Marchena D*, Remón C*, Benavides B*, Pérez MA**, Rivero M, Fernández-Ruiz E*
*Hospital Univ. Puerto Real. Nefrología. **Hospital Univ. Puerta del Mar. Nefrología.

Introducción: El término de glomerulonefritis (GN) designa a un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizado por alteraciones morfológicas o funcionales del glomerulo renal, cuya expresión clínica conforman los denominados síndromes glomerulares. Si bien existe una correspondencia clínico-histológica más o menos establecida, hay que señalar que el mismo síndrome clínico se puede corresponder con aspectos morfológicos diversos y la misma histología se puede manifestar con síndromes clínicos distintos. Por ello, el análisis de estos aspectos en series amplias es importante para hacer un diagnóstico diferencial de presunción etiológica de cada caso clínico, ayudarnos a establecer las indicaciones de biopsia, estimar el pronóstico y racionalizar los recursos terapéuticos en cada caso.

Objetivos: Analizar, en las GN de nuestro medio, la correlación del síndrome clínico que las indico con su correspondencia histológica y las formas de presentación clínica de cada tipo histológico.

Pacientes, material y métodos: 542 GN diagnosticadas mediante biopsia, no relacionadas con el trasplante, en las últimas dos décadas en la Bahía de Cádiz. Su clasificación y abreviaturas se expresan en la tabla adjunta. Estadística: Medias, desviación estándar, medianas y distribución de frecuencias.

Resultados: Se resumen muy exhaustivamente en la tabla.

Conclusiones: Las GNP predominaron sobre las GNS. La NIgA fue la forma más frecuente de toda la patología glomerular biopsiada. La NL fue la GNS más prevalente. El S.Nefrótico fue la indicación más frecuentemente biopsia en todas las edades. Su sustrato morfológico principal fue la NM, CM y GFS en las glomerulonefritis primarias y la NL y AMIL en las formas secundarias. Le siguen las alteraciones urinarias persistentes asintomáticas, la insuficiencia renal crónica y aguda, la hematuria macroscópica y el S.Nefrítico. La práctica de biopsia renal en el diagnóstico de las GN resulta, por tanto, de gran interés, tanto epidemiológico como pronóstico y terapéutico.

Palabras clave: Glomerulonefritis, prevalencia, correspondencia clínico-histológica.

CORRESPONDENCIA DE CADA SÍNDROME CLÍNICO CON LAS FORMAS HISTOLÓGICAS (Los resultados se expresan como porcentajes)

TOTAL: 542 GN	SNEFRO n = 242 (44,6%)	AU n = 129 (23,8%)	IRC n = 66 (12,1%)	IRA n = 53 (9,8%)	HM n = 33 (6,1%)	SNEFRI n = 19 (3,6%)
GN PRIMARIAS (GNP)						
Nefropatía IgA (NIgA: 19,4% del total)	5,5	31	24,2	9,6	85	14
Nefropatía membranosa (NM: 15% del total)	33,8	3	2,1	0	0	0
Glomerulosclerosis focal y segmentaria (GFS: 7,6% del total)	10,6	9	11,5	3,5	2,9	7,3
Enfermedad de cambios mínimos (CM: 7,2% del total)	11,7	1,5	1,2	0	0	0
GN extracapilar (GNExtrac: 5,7% del total)	0,5	0	3,9	47,8	0	29
GN membranoproliferativa (GNMP: 5,5% del total)	6	6,1	9,7	3,5	0	7,2
GN mesangial no IgA (MesNolGA: 4,2% del total)	3	7,6	1,9	0	0	7
GN endocapilar aguda (GNEndoc: 1,7% del total)	0	3	0	7,5	0	33
GN SECUNDARIAS (GNS)						
Nefropatía lúpica (NL: 13% del total)	14,6	25,8	5,2	2,8	0	0
Amiloidosis renal (AMIL: 6,1% del total)	10	3	6,9	3	0	0
Vasculitis renales (VASC: 2,6% del total)	0,5	2,5	7,1	12,7	0	0,5
Nefropatía diabética (NDIAB: 2,2% del total)	3,5	1,5	1,9	0	0	0
OTRAS (9,7% del total)	0,3	6	24,4	9,6	12,1	2

20

NEFROPATÍA MEMBRANOSA EN LA BAHÍA DE CÁDIZ EN DOS DÉCADAS: PREVALENCIA, FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA, SUPERVIVENCIA RENAL Y FACTORES CLÍNICOS QUE INFLUYEN EN LA MISMA

Quiros PL*, Ceballos M**, Fernández-Marchena D*, Lozano A*, Remón C*, Pérez MA**, Rivero M, Fernández-Ruiz E*
*Hospital Univ. Puerto Real. Nefrología. **Hospital Univ. Puerta del Mar. Nefrología.

Introducción: La nefropatía membranosa (NM) es una de las glomerulonefritis primarias (GNP) de mayor prevalencia. Su presentación habitual es como un síndrome nefrótico (SN). Aunque en general la función renal está conservada durante largo tiempo, su pronóstico es incierto y difícil de predecir en el momento del diagnóstico, debido a un curso variable, ya que puede presentar remisiones completas o parciales, o una evolución progresiva hacia la IRCT y diálisis, por lo que se hace necesario conocer qué factores presentes entonces pueden influir negativamente en la misma, para tratarlos y para poder dar una orientación pronóstica a los pacientes.

Objetivos: Determinar la prevalencia, presentación clínica, supervivencia renal (SVR) y factores clínicos que influyen en la misma, en los pacientes diagnosticados de NM en nuestro medio.

Pacientes, material y métodos: Se revisan 394 GNP diagnosticadas por biopsia en la Bahía de Cádiz durante las últimas dos décadas, y se seleccionan 86 diagnosticadas de NM. En el momento del diagnóstico se han recogido: datos demográficos, existencia o no de HTA, cifras de creatinina y proteinuria, presentación clínica y al final del periodo de estudio estado de la función renal y situación del paciente en cuanto a su inclusión o no en diálisis. Estadística: Medias ± ds, frecuencias, análisis univariante de la SVR (Kaplan-Meier, log-rank, chi2), análisis multivariante (modelo de Cox).

Resultados y conclusiones: La NM fue la segunda GNP en prevalencia en nuestro medio (21,9%), por detrás de la nefropatía IgA (29,3%) y seguida de glomerulosclerosis focal (12,1%) y enfermedad de cambios mínimos (10,4). Razón hombre/mujer = 1,38. El SN florido ha sido la forma de presentación clínica más frecuente (94,5%). El 77% función renal normal en el momento del diagnóstico (creatinina media 1,29). Proteinuria media 6,3 g/día. HTA en el 43,7%. La SVR fue del 80, 60 y 40% a los 5, 10, y 15 años. El análisis univariante de la influencia en la SVR de los factores clínicos presentes en el momento del diagnóstico demostró que: la creatinina plasmática elevada, la HTA, y los valores medios elevados de proteinuria fueron predictores negativos para la supervivencia renal. El análisis multivariante mostró como importantes factores clínicos independientes de mal pronóstico para la SVR a: 1) los niveles de creatinina elevados.

21

NEFROPATÍA IGA (NIGA) EN LA BAHÍA DE CÁDIZ EN DOS DÉCADAS: PREVALENCIA, FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA, SUPERVIVENCIA RENAL Y FACTORES CLÍNICOS QUE INFLUYEN EN LA MISMA

Quiros PL*, Ceballos M**, Fernández-Marchena D*, Hernández MC, Remón C*, Pérez MA**, Rivero M, Fernández-Ruiz E*
*Hospital Univ. Puerto Real. Nefrología. **Hospital Univ. Puerta del Mar. Nefrología.

Introducción: La NIgA es, en general, la glomerulonefritis primaria (GNP) del adulto más frecuente en el mundo. Su presentación clínica clásica es como hematuria macroscópica (HM), si bien son posibles otras como alteraciones urinarias asintomáticas persistentes (AU), un síndrome nefrótico o nefrótico. Aunque la función renal suele estar conservada durante largo tiempo en su evolución, la NIgA no puede considerarse una enfermedad benigna, puesto que un porcentaje de pacientes, variable según las series, progresa hacia la IRCT y diálisis. Dado que esta evolución es difícil de predecir en el momento del diagnóstico, se hace necesario conocer qué factores presentes entonces podrían influir en la misma, para poder dar una orientación pronóstica a los pacientes.

Objetivos: Determinar la prevalencia, presentación clínica, supervivencia renal (SVR) y factores clínicos que influyen en la misma, en los pacientes diagnosticados de NIgA en nuestro medio.

Pacientes, material y métodos: Se revisan 394 GNP diagnosticadas por biopsia renal en la Bahía de Cádiz durante las últimas dos décadas, y se seleccionan 115 diagnosticadas de NIgA. En el momento del diagnóstico se han recogido: datos demográficos, existencia o no de HTA, cifras de creatinina y proteinuria, presentación clínica y al final del periodo de estudio estado de la función renal y situación del paciente en cuanto a su inclusión o no en programas de diálisis. Estadística: Medias ± ds, frecuencias, análisis univariante de la SVR (curvas de Kaplan-Meier, test de log-rank, test de la chi2), análisis multivariante (modelo de Cox).

Resultados y conclusiones: La NIgA fue la GNP más prevalente (29,3%), seguida de las nefropatías membranosa (21,9%), focal y segmentaria (12,1%) y cambios mínimos (10,4). Razón hombre/mujer = 2,26. Presentación clínica más frecuente: AU (45%) y HM (24,2%). 65% función renal normal en el momento del diagnóstico. Proteinuria media 1,38 g/día. HTA en el 33,7%. La SVR fue del 78, 63, 58 y 56% a los 5, 10, 15 y 20 años. El análisis univariante de la influencia en la SVR de los factores clínicos presentes en el momento del diagnóstico demostró que: la edad avanzada (sólo significativo mediante log-rank), la creatinina plasmática elevada, la proteinuria > 1,5 g/día o en rango nefrótico y la HTA, fueron predictores negativos para la supervivencia renal. Todos estos factores, a excepción de la edad avanzada, se confirmaron en el análisis multivariante como predictores independientes de la supervivencia renal en la NIgA.

Palabras clave: Nefropatía IgA, pronóstico, supervivencia renal.

ASOCIACIÓN DE TIROIDITIS AUTOINMUNE, DETERIORO DE FUNCIÓN RENAL Y PROTEINURIA

González FJ, Martínez F, Del Pino MD, Prados MC, Guerrero FJ, Castro F Torrecárdenas. *Nefrología*.

Introducción: La asociación de tiroiditis autoinmune y afectación renal, se asocia con vasculitis ANCA positivo, Glomerulonefritis mediada por inmunocomplejos y Nefritis Membranosa. Nuestro caso presenta deterioro de función renal, proteinuria de rango nefrótico, anticuerpos antitiroideos positivos, tras instaurar tratamiento con Levotiroxina se obtiene mejoría analítica.

Caso clínico: Paciente de 70 años de edad, antecedentes de HTA, IAM y Úlcus péptico, remitido a consulta por deterioro de filtrado glomerular (FG). Exploración física: TA 150/80. Analítica: HCT 39,9%, Hg. 12,9 g/dl, VSG: 109 mm/h.; Cr 3,4 mg/dl, Urea 95 mg/dl, Colesterol total 242 mg/dl, Triglicéridos 91 mg/dl. TSH 169. T3 0,5 y T4 2. Proteinograma, Antígenos Tumorales, C3 y C4 normal; ANA, ANTI DNA, ANCA C y P negativos; Ac anti-tiroglobulina: 40 (normal evolución: Tras corregir el hipotiroidismo, mejora el FG y proteinuria. Al reducir dosis de Levotiroxina, suben niveles de TSH y empeora el FG y reaparece la proteinuria. Por último el FG prácticamente se normaliza al controlar de nuevo el hipotiroidismo.

Conclusiones: Sugerir los Ac antitiroideos y TSH dentro del diagnóstico diferencial de la IRA asociada a proteinuria. El mecanismo causal de la afectación renal por el hipotiroidismo autoinmune no queda claro, pero en este caso al controlar el hipotiroidismo y reducir niveles de autoanticuerpos se produce una mejoría del FG y disminución de la proteinuria.

Palabras clave: Hipotiroidismo autoinmune, FRA y proteinuria.

	FEB-2003	MAY-2003	JUN-2003	NOV-2003	EN. 2004
Creatinina	2,87	2,4	1,99	2,4	1,55
Proteinuria	4	0,3	0,3	2	2
TSH	169	17	0,009	25	9,8
Ac antiTg	40			49,8	48
Ac antiperox	993			267,4	265
CICR		57,3		76,1	70

VASCULITIS ANCA NEGATIVAS

Ara J*, Ballarín J**, Poveda R***, Calero F**, Mirapeix E****, Carreras L***, Romero R* *Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Nefrología. **Fundació Puigvert. Nefrología. ***Hospital de Bellvitge. Nefrología. ****Hospital Clinic. Nefrología.*

Introducción: La GNRP III es la forma de presentación histológica renal de la poliangeitis microscópica (PAM), la granulomatosis de Wegener (GW) y las vasculitis limitadas al riñón (VLR). Estas entidades están altamente relacionadas con la presencia de ANCA.

Objetivo: 1. Estudiar la prevalencia de las GNRP III ANCA negativas 2. Establecer las características clínicas e histológicas de las GNRP III ANCA negativas y comparárlas con las formas ANCA positivas.

Material y métodos: Se han seleccionado todas las GNRP III diagnosticadas en 4 grandes hospitales de Barcelona desde la introducción de los ANCA (n = 152). A todos los pacientes se les ha determinado estos anticuerpos por IFI y ELISA clásico. Se han recogido retrospectivamente las características clínicas, analíticas, histológicas y de seguimiento de los pacientes con GNRP III ANCA negativas (n = 10) y se han comparado con un grupo de GNRP III ANCA positivas procedentes de 2 de éstos centros (N = 101).

Resultados: La prevalencia de GNRP ANCA negativa fue del 6,6% (10/152). La edad media de presentación de las GNRP III ANCA negativas fue de 67,5 ± 10 años respecto a los 63,6 ± 14 años de las formas ANCA positivas (p = NS). Los diagnósticos clínicos de las formas ANCA negativas fueron 9 PAM (90%) y 1 VLR (10%). En las formas ANCA positivas los diagnósticos fueron: 85 PAM (84,2%), 10 VLR (9,9%) y 6 GW (6%). La afectación extrarenal en las formas ANCA negativas es mucho menos frecuente que en las formas ANCA positivas. La afectación renal de las formas ANCA negativas es clínicamente más severa que la de las formas ANCA positivas (creat 832±/-360 vs 430±/-249 mmols/L p.

Conclusiones: Las GNRP III ANCA negativas son entidades muy raras que afectan fundamentalmente al riñón y tienen poca clínica extrarenal. La negatividad de los ANCA con los test actuales no excluye totalmente el diagnóstico de GNRP III secundaria a vasculitis.

POLIANGIETIS MICROSCÓPICA. VALOR DE LOS ANCA EN EL DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

Lerma JL*, Corral L**, García Cosmes P*, Fraile P* **Nefrología. **Medicina Interna. Hospital Universitario Salamanca.*

Introducción: La PAM es una entidad de incidencia creciente al afectar especialmente a poblaciones envejecidas. Los ANCA se han empleado como marcadores de actividad e incluso como criterio diagnóstico de la Poliangeitis microscópica (PAM) en la última década. Sin embargo, son escasos los estudios que correlacionan el seguimiento y la actividad clínica a largo plazo. Paralelamente, hay un número reducido de trabajos que determinen la forma de presentación, pronóstico, respuesta al tratamiento y seguimiento durante un intervalo de 12 años. **Objetivo 1º:** Valorar la utilidad de los pANCA en el diagnóstico y seguimiento de la PAM. **2º:** describir el perfil clínico, diagnóstico, correlación anatomoclínica, pronóstico y manejo clínico de la PAM.

Material y métodos: 14 pacientes (8 mujeres, 6 varones). Mediana de edad: 62.

Manifestaciones clínicas: Afectación renal: 14, Cr Pérdida de peso 8, Fiebre 7, Anemia 7, Afectación Pulmonar 4 (hemorragia pulmonar), Afectación Articular 3, Diagnóstico: Biopsia renal: 14, ANCA + 12, Respuesta al Tratamiento: ciclofosfamida (bolos) + Metilprednisolona: Buena respuesta: 9, Respuesta parcial: 1, Sin respuesta: 3, Exitus: 1, Títulos de pANCA: (> 1/40) Al inicio del diagnóstico: 85%, A los 6 meses de <: 20%, Correlación elevación pANCA a los 6 meses/ Insuficiencia renal severa: 95%, Supervivencia a 5 años: 75%, supervivencia a 10 años: 60%, Tasas de Recidiva de PAM tras trasplante renal: 0% tras 5 años de evolución.

Conclusiones: 1. La PAM es una enfermedad multisistémica, siendo la afectación renal, el síndrome constitucional y la afectación pulmonar las manifestaciones más frecuentes. Con un diagnóstico y tratamiento precoz son posibles supervivencias a 10 años superiores al 60%. En un caso aislado que se sometió a trasplante renal no hubo recidiva a los 5 años. 2. Los ANCA fueron de valor en el diagnóstico y seguimiento de la actividad de la PAM. No apreciamos correlación entre los títulos de ANCA y el pronóstico de la entidad. 3. Los hallazgos histológicos y el grado de insuficiencia renal al inicio fueron los principales marcadores pronósticos.

EL PAPEL DEL MOFETIL-MICOFENOLATO EN PACIENTE CON GN FOCAL Y SEGMENTARIA PRIMARIA SIN RESPUESTA A LOS TRATAMIENTOS CONVENCIONALES

Barrio Lucía V, Fernández Juárez GM., Tato Ribera AM., López Revuelta K, Portoles Pérez J, Gruss Vergara E *Fundación Hospital Alcorcón. Nefrología.*

La glomerulonefritis focal y segmentaria es una causa frecuente de síndrome nefrótico tanto en el niño como en el adulto. La remisión de la proteinuria es el factor de mayor peso en el pronóstico renal. Así, solo el 15% de los pacientes que alcanzan remisión completa (proto El mofetil-micofenolato es un inmunosupresor sobre el que existe poca experiencia en el tratamiento de glomerulonefritis primarias, aunque con resultados prometedores en algunos estudios.

Diseño: Estudio de intervención no aleatorizado no controlado de tratamiento con esteroides y micofenolato en paciente no respondedores a tratamiento convencional.

Población: (n = 4). Pacientes diagnosticados de Gn focal y segmentaria primaria mediante biopsia renal, con ausencia de respuesta (proteinuria > 3 g/día) a pesar de ciclos de esteroides a dosis de 1 mg/kg/día durante al menos 8 semanas; prednisona (0,5 mg/kg/día) + ciclofosfamida (2 mg/kg/día) durante al menos 12 semanas; prednisona (0,5 mg/kg/día) + Ciclosporina (4-5 mg/kg/día) durante al menos 24 semanas. En el paciente 2 la indicación fue corticoides.

Protocolo: Prednisona (0,5 mg/kg/día) + micofenolato (1 g/12 horas) (inicio 250 mg/día subiendo quincenalmente). Ver tabla.

Conclusión: Aunque el número de enfermos es escaso y la evolución del estudio también es escasa, El Micofenolato debería ser considerado en enfermos con ausencia de respuesta a terapia convencional.

	Fecha diagn.	Inicio				Semanas evoluc.				Última revisión				Situación actual
		Cr s mg/dl	Albs g/dl	Cr ml/min	Proto g/24h	Cr s mg/dl	Albs g/dl	CCr ml/min	Proto g/24h	Cr s mg/dl	Albs g/dl	CCr ml/min	Proto g/24h	
Paciente 1	12/2000	1,73	2,1	98	16	13	1,2	2,72	130	1,18	R.	parcial		
Paciente 2	1986	0,75	1,85	122	1,97	11	0,74	1,5	120	3,3	Recaída			
Paciente 3	05/2003	1	1,92	99	10	2	0,79	2,04	85	8	No remisi.			
Paciente 4	04/2001	3,68	1,83	32	16	14	3,35	2,08	29	18	No remisi.			

SÍNDROME HEMOLÍTICO DEL ADULTO. PRESENTACIÓN DE 30 CASOS

Mosquera JM*, Vázquez Martul E*, Álvarez A*, Pérez Fontán M**, Tetamanz F*
Hospital Juan Canalejo. A Coruña. Anatomía Patológica. **Nefrología.

Introducción: El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una entidad descrita inicialmente en niños por Gasser en 1955, y que se caracteriza por insuficiencia renal, anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia. En 1966 Wadley posteriormente otros autores describen un síndrome similar en adultos, aunque con una incidencia mucho menor, con un cuadro clínico más heterogéneo y con peor pronóstico. Múltiples causas se han puesto en relación con el desarrollo del SHU destacando entre ellas: drogas, infecciones, enfermedades del colágeno, tumores malignos y embarazo entre otras.

Material y método: Hemos revisado retrospectivamente un total de 30 casos de SHU del adulto desde 1974 hasta el momento actual. En todos los casos se dispuso de material para microscopía óptica que tras fijación, fue incluido en parafina, y se realizaron tinciones con H-E, PAS, Tricrómico de Masson y Plata-metamermina. En 25 casos se obtuvo material para estudio de inmunofluorescencia para la detección de IgG, IgM, IgA, C3, C4, C1q y fibrinógeno. En 14 casos se realizó estudio de ME. Todos los datos clínicos e histológicos han sido tabulados y se realizaron análisis estadístico de los datos mediante test de Chi-cuadrado, y cuando fue posible mediante test de probabilidad exacta de Fisher.

Resultados: En 28 de los 30 casos (93%) encontramos afectación glomerular caracterizada por glomérulos hipertróficos, hiperplasia de células endoteliales, mesangiolisis, dobles contornos y trombos vasculares. En 9 casos observamos esclerosis glomerular, que era intensa (> 50%) en 4 casos. El 80% de los casos mostraban afectación vascular, siendo la lesión más frecuente la lesión fibrinoide de la arteriola siendo menos frecuente la esclerosis con reduplicación concéntrica de la elástica. Ultraestructuralmente observamos hiperplasia de células endoteliales, presencia de material fibrilar, mesangiolisis, fagolisosomas, engrosamiento y reduplicación de membranas basales y en algunos casos fusión y aspecto vellositario de los podocitos.

Clinicamente, además de IR, anemia y trombocitopenia, 12 casos mostraban manifestaciones neurológicas, 20 HTA, 13 manifestaciones hepáticas y 6 sangrado digestivo.

Conclusiones: El SHU del adulto es un cuadro clínico heterogéneo, con variabilidad sintomatológica en su presentación. Sin embargo desde el punto de vista histológico hemos observado bastante homogeneidad en las lesiones. La afectación vascular provoca cambios isquémicos a nivel glomerular y tubulo-intersticial que provocan una mayor heterogeneidad histológica. La lesión vascular severa, las lesiones fibrinoides, los depósitos de Ig en arteriolas, el engrosamiento y reduplicación de membranas basales y la esclerosis mesangial son signos de mal pronóstico en nuestro estudio.

Palabras clave: SHU, MAT, adulto.

VASCULITIS RENAL ANTIMPO DE EVOLUCIÓN LENTA: ¿SUBGRUPO DIFERENCIADO O HISTORIA NATURAL HABITUAL?

Bestard O*, Poveda R*, Ibernón* M, Carrera M**, Carreras L*, Grinyó JM*
*Nefrología. **Patología. Hospital Universitari de Bellvitge.

El diagnóstico de Insuficiencia Renal Rápidamente Progresiva (IRRP) se realiza frecuentemente en pacientes afectados de vasculitis antiMPO con IR avanzada y en cuya biopsia coexisten lesiones endo y extracapilares recientes con otras en vías de esclerosis o totalmente esclerosadas. Ello plantea interrogantes sobre la historia natural de esta enfermedad, sugiriendo la existencia de una evolución en forma de brotes. No es descartable que nos hallemos ante cuadros de evolución subaguda en el que lo tardío del diagnóstico y lo extenso de la esclerosis pueda explicar muchas veces el avanzado grado de deterioro funcional con el que se presenta el paciente, pudiendo poner en duda la etiqueta de IRRP.

Seleccionamos para discusión 8 casos de vasculitis aMPO que constituyen el 15% de los 53 pacientes con dicho diagnóstico y biopsia renal habidos en nuestra Unidad desde la introducción de los ANCA (1991). Cinco hombres y 3 mujeres con edad media de 62 ± 10 años.

En ellos se observan datos sugestivos de curso lento, cuales son:

1. La IR pre-diagnóstico no sigue un curso rápidamente progresivo: Creat. media de 199 ± 60 umol/L entre 1 mes y 1 año (media 4 ± 3 meses) antes del diagnóstico. Creat. media al diagnóstico: 232 ± 69 umol/L.
2. Presencia de lesiones de predominio escleroso en la biopsia renal (método semicuantitativo).
3. Escasa mejoría de la FR tras el tratamiento standard con esteroides (vía oral) e inmunosupresores: Creatinina sérica media a los 3 meses de 193 ± 76 umol/L y al final de un seguimiento de entre 1 mes y 9 años (media seguimiento de 41 ± 39 meses) de 195 ± 82 umol/L. Las consideraciones prácticas que pueden desprenderse de lo antedicho son: la vasculitis antiMPO tiene en ocasiones un curso crónico que debe conducir a una correcta interpretación clínica e histológica del cuadro renal. En caso de claro predominio de las lesiones de esclerosis, debe introducirse cautela en el diagnóstico de IRRP y en consecuencia plantearse la realización de un tratamiento esteroideo e inmunosupresor moderado. En nuestra experiencia, su utilización en el tipo de enfermos aquí descritos, se ha asociado a una no progresión de la insuficiencia renal.

SÍNDROME DE SJOGREN Y NEFROPATÍA: EVOLUCIÓN CLÍNICA DE 16 CASOS

Bueno B, González E, Valentín M, García JA, Manzanera MJ, García T, Hernández A, Praga M
Nefrología. Hospital 12 de Octubre.

El Síndrome de Sjogren (SS) es un trastorno autoinmune caracterizado por la infiltración linfocitaria de las glándulas exocrinas y una activación de los linfocitos B que producen anticuerpos e inmunocomplejos. La afectación renal descrita es una nefropatía intersticial crónica y menos frecuentemente procesos glomerulares asociados principalmente a SS secundarios. En la literatura hay pocas series descritas por la dificultad de reunirlos criterios diagnósticos. Presentamos una serie de 16 pacientes diagnosticados desde 1974 hasta 2004 de SS primario o secundario, sus características clínicas y evolutivas. De la población de 16 pacientes 82,4% (13/16) eran mujeres y la edad media al diagnóstico era de 57,2 ± 19,4 años. Presentaron HTA 31,3% (5/16) y dislipemia 18,8% (3/16). 1 paciente era VHC+. El SS se asoció a enfermedad autoinmune en un 75% (12/16), con artritis reumatoide en un 50% y LES en un 25% (4/16). En 1 caso coexistió SS y sarcoidosis. Las manifestaciones clínicas de xerofthalmia y xerostomía se presentaron en un 40% pero el test de Schirmers fue positivo en 73,8% (15/16) y de las biopsias de glándula salivar realizadas tuvieron diagnóstico histológico compatible en un 66,7% de los casos. Presentaron Anticuerpos anti Ro o anti La el 31,25% (5/16) y Factor reumatoide el 37,5% (6/16). 3 pacientes (18,8%) desarrollaron un proceso linfoproliferativo durante la evolución. A nivel renal el 50% de los casos fueron diagnosticados de nefropatía intersticial, 3 casos presentaron glomerulonefritis (1 membranosa, 1 mesangial y 1 membranoproliferativa) y 3 casos tuvieron afectación por amiloidosis. El 62,3% de los casos recibieron tratamiento con esteroides orales. Al final del seguimiento (96,7 ± 82 meses) 7 pacientes se mantuvieron estables (Cr inicial 0,9 ± 0,3 y Cr final 1,1 ± 0,4), 4 de estos pacientes presentaban función renal normal, 8 pacientes progresaron con un lento deterioro de función renal (Cr inicial 1,4 ± 0,8 y Cr final 3,6 ± 1,3) y 1 paciente mejoró función renal tras tratamiento esteroideo (Cr inicial 3 y Cr final 1,8). En resumen el SS en nuestra población afectó predominantemente a mujeres de edad media y la mayoría de los casos se asoció a otra enfermedad autoinmune. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron síntomas relacionados con la disfunción glandular exocrina. Aunque la afectación renal predominante fue la nefropatía intersticial en nuestra población también se diagnosticaron casos de glomerulonefritis. La evolución de la función renal siguió un curso clínico favorable manteniéndose estable en la mitad de los pacientes y en los que se deterioró fue muy lentamente.

Palabras clave: Sjogren, autoinmune, intersticial.

PERICARDITIS CONSTRICTIVA COMO POSIBLE CAUSA DE SÍNDROME NEFRÓTICO

Solis IA, Pérez-Baylach CM, Puchades MJ, Pascual B, González-Rico MA, Torregrosa IA, Abarca A, Ramos C
Nefrología. Clínico Universitario de Valencia.

Introducción: El síndrome nefrótico del adulto se debe en la mayoría de los casos a patología glomerular primaria (75%), debiendo descartar siempre otras causas extra-renales y fármacos. La pericarditis constrictiva crónica ha sido referida como causa de síndrome nefrótico en pocas ocasiones. Presentamos el caso clínico de una paciente atendida en nuestro servicio.

Caso clínico: Paciente mujer de 62 años de edad que acude a Urgencias por palpitaciones, edema periférico y disnea conortopnea de más de 15 días de evolución. Como antecedentes personales destacan insuficiencia cardíaca y pericardiotomía parcial a los 32 años. No antecedentes de enfermedad renal. En las exploraciones efectuadas se objetiva una arritmia completa por fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida y voltajes disminuidos, alteración de la función renal (U: 65 mg/dl, Cr: 1,9 mg/dl), dislipemia, hipoalbuminemia y proteinuria de rango nefrótico. En la Rx de tórax se observa cardiomegalia con zona de calcificación sobre la silueta cardíaca. Se realiza estudio diferencial de un síndrome nefrótico del adulto siendo las pruebas inmunológicas negativas. La serología frente a virus hepáticos y VIH fue negativa. La paciente evoluciona rápidamente con hipotensión arterial, mantenimiento de los edemas, disminución progresiva de la diuresis y empeoramiento de la función renal. Se realiza ecocardiografía que manifiesta una hipertrofia ventricular concéntrica con buena función sistólica y sin derrame pericárdico. Ante la sospecha de patología pericárdica se solicita resonancia nuclear magnética cardíaca que presenta engrosamiento pericárdico en aurícula derecha y porción basal del ventrículo derecho, compatible con pericarditis constrictiva. Se realiza pericardiotomía completa con mejoría hemodinámica posterior y recuperación de la función renal. La paciente sufre posteriormente una neumonía con fallecimiento 7 días tras la intervención.

Discusión: La pericarditis constrictiva produce un engrosamiento y, a menudo, calcificación del pericardio con restricción del llenado cardíaco. En nuestro medio suele ser de origen idiopático, secundaria a neoplasia o radiación, post-traumática o por enfermedades del tejido conectivo. El aumento de presión de llenado del lado izquierdo del corazón causa disnea y congestión pulmonar, y del lado derecho produce edema periférico, congestión hepática e incluso ascitis. En el diagnóstico es fundamental la realización de una RNM puesto que las demás pruebas pueden ser poco concluyentes. La asociación con un síndrome nefrótico ha sido descrita en muy pocos casos no pudiendo asegurar una relación causa-efecto. En estos casos el diagnóstico se basa en la exclusión de las causas más frecuentes y la confirmación de la pericarditis.

30

NEFROPATÍA DEL COLÁGENO IV

Torra R*, Tazón B**, Ars E**, Ballarín J*, Barceló P*
*Nefrología. **Laboratorio. Fundació Puigvert.

Durante los últimos años se han presentado resultados que sugieren que mutaciones en los genes del colágeno IV dan lugar a diversas enfermedades renales como la hematuria familiar y distintas formas de síndrome de Alport. El objetivo del presente trabajo es demostrar que la hematuria familiar (HF) y el Síndrome de Alport (SA) son extremos fenotípicos de un mismo defecto molecular.

Material y métodos: Hemos estudiado mediante SSCP/HA y secuenciación los 52 exones del gen COL4A3 y 48 exones del gen COL4A4 en 13 familias con hematuria familiar y en 14 familias con SA autosómico recesivo.

Resultados: Hemos identificado 3 mutaciones en el gen COL4A3 causantes de HF y 12 mutaciones causantes de SA. Asimismo hemos detectado 5 mutaciones en el gen COL4A4 causantes de HF y 1 causante de SA. Se ha objetivado que una mutación en homocigosis causa SA mientras que en heterocigosis causa HF. Asimismo los heterocigotos compuestos por estas mutaciones también dan lugar a SA. Por otra parte se ha objetivado una evolución con hipertensión y ligera proteinuria en algún paciente afecto de HF.

Conclusiones: El SA autosómico y la HF están causadas por mutaciones del colágeno IV. El hecho de que algunos pacientes con HF presenten una tórpida evolución renal y que dicha entidad esté causada por mutaciones en los mismos genes que el SA autosómico dominante demuestra que en realidad se trata de una sola entidad: la nefropatía del colágeno IV, cuya severidad oscila desde la presencia de microhematuria aislada hasta IRCT en edades avanzadas.

*Agradecemos la inestimable colaboración de los Drs/as: Lens X, Praga M, Camacho JA, Cofán F, Oppenheimer F, Vila A, Fernández Reyes, Poveda R, Badenas C, Milla M, Navas-Parejo A, Borrego.

Palabras clave: Colágeno IV, hematuria familiar, Alport.

AFECTACIÓN RENAL EN LA AMILOIDOSIS. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA

Esteve V*, Almirall J*, Ponz E*, García N**, Ribera L*, Larrosa M.,*** Andreu J****, García M*
*Nefrología. **Medicina Interna. ***Reumatología. ****Anatomía Patológica. Corporació Parc Taulí-Institut Universitari Parc Taulí (UAB) - Nefrología.

La amiloidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por el depósito extracelular de material proteico fibrilar de disposición beta plegada. Según su estructura se distinguen: amiloidosis primaria (AL) y amiloidosis secundaria (AA). El riñón es un órgano frecuentemente afectado por este proceso, siendo el pronóstico poco favorable.

Objetivo: Analizar la incidencia de AL y AA en la población general de nuestra área de referencia así como la etiología de los casos de AA. Describir la presentación clínica, las características de la afectación renal y la evolución.

Material y métodos: Análisis descriptivo de todos los casos de amiloidosis diagnosticados en nuestro hospital en el periodo 1992-2004. Criterio diagnóstico: histología positiva por tinción Rojo Congo e inmunohistoquímica. Se analizan las variables clínicas, afectación renal, inclusión en diálisis y supervivencia.

Resultados: 79 casos, 47 hombres, 32 mujeres, edad media 70,7 ± 12. Tipos: 58 AA, 21 AL, etiología AA: 66% reumatológicas, 28% infecciosas, 6% otras. La sensibilidad de la biopsia de grasa subcutánea para el diagnóstico fue del 65%. La incidencia fue: para AL 4,6 y para AA 12,2 casos por millón. 46% tenían insuficiencia renal al diagnóstico, 39% proteinuria > 3 g/24 h. En su evolución 21 casos presentaron insuficiencia renal terminal, iniciando tratamiento mediante diálisis 14 (10 HD, 4 CAPD), 7 casos no se incluyeron en programa de diálisis. La supervivencia para AL y AA es de 70% y 68% a los 3 meses, 58 y 55% al año y 19 y 44% a los dos años respectivamente. La supervivencia en diálisis fue de 69%, 46%, 30% y 5% a los 3, 6, 12 y 24 meses.

Conclusiones:

1. La amiloidosis es una patología con baja incidencia que a menudo se acompaña de afectación renal, constituyendo el 3% de las causas de entrada en diálisis en nuestra población.
2. Las enfermedades reumatológicas son la principal causa de AA.
3. La supervivencia es limitada, especialmente para las formas AL.
4. La grave afectación del estado general y la mala calidad de vida hace que el 30% de los casos con insuficiencia renal crónica terminal no entren en programa de diálisis.

32

DÉFICIT DE FACTOR X EN LA AMILOIDOSIS PRIMARIA

Pérez J*, Llamas F*, López A*, Massó P**, Andrés E*, López E*, Gallego E*, Gómez C*
*Nefrología. **Hematología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción: La amiloidosis primaria (AL) es un trastorno sistémico, caracterizado por depósito de material fibrilar proteico (cadenas ligeras monoclonales) con estructura b-plegada, en diferentes tejidos y órganos. Se ha descrito la asociación de esta enfermedad con el déficit de factor X (factor de Stuart) de la coagulación, atribuida a la adsorción de dicho factor por las fibrillas de amiloide. El pronóstico en la mayoría de pacientes es malo, a pesar de tratamiento quimioterápico. Presentamos un caso de amiloidosis primaria con síndrome nefrótico, déficit severo de factor X, sin complicaciones hemorrágicas relevantes, con buena respuesta a tratamiento quimioterápico a medio plazo.

Caso clínico: Varón de 58 años, con antecedentes de tabaquismo, hipercolesterolemia y brucelosis, que ingresa por síndrome nefrótico. En la exploración presentaba: soplo sistólico, hipoventilación en bases pulmonares y edemas generalizados. Al ingreso destacaba: hemograma y función renal normales. Colesterol 595 mg/dL, TG 519 mg/dL. GGT 75U/L. Serología de VHB y VHC negativas. Coagulación: AP 20%, TTPA 65 sg, INR 3,28. Proteínas totales 3,4 g/dL, albúmina 1,3 g/dL. Proteinuria 24 h: 18 g. Inmunofijación en sangre: paraproteína monoclonal lambda. Bence-Jones positiva en orina (cociente kappa/lambda 70 UI). Radiografía tórax: derrame pleural bilateral y cardiomegalia moderada. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrofica obstructiva (gradiente aórtico 100 mmHg). Ecografía abdominal: riñones normales. Hepatomegalia moderada. Biopsia Rectal y PAAF grasa subcutánea: negativas para amiloide. Se realizó biopsia renal mediante lumbotomía, previa administración de 4.200 UI de factores IX y X de Berhing el día de la cirugía y 600 UI tras 24 h. Presentó existencia de depósito difuso de material eosinófilo, homogéneo, acelular, PAS positivo, birefringente con luz polarizada y positivo con la tinción de Rojo Congo a nivel glomerular tubular. En la inmunofluorescencia directa se observó positividad para cadenas ligeras lambda. Fue diagnosticado de déficit de factor X secundario a amiloidosis primaria.

Después de 10 ciclos (5 días/ciclo) de melfalán (8 mg/m²) y prednisona (60 mg/m²), presenta buena respuesta tras 24 meses. Ha mejorado el síndrome nefrótico, el proteinograma en orina no muestra eliminación de cadenas ligeras, desaparecen las alteraciones ecocardiográficas y el factor X se ha elevado a niveles coagulantes (33 UI).

Conclusiones: El déficit de factor X se asocia de manera infrecuente a la amiloidosis primaria, con difícil manejo debido a posibles complicaciones hemorrágicas. Estas complicaciones pueden ser evitadas con el uso de factor X. En nuestro caso el tratamiento quimioterápico ha resultado efectivo a medio plazo en la resolución de la amiloidosis, consiguiendo niveles coagulantes de factor X.

31

•

33

••

TACROLIMUS EN LA GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA IDIOPÁTICA (GNMI) CON SN PERSISTENTE: RESULTADOS PRELIMINARES DE UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO, PROSPECTIVO Y RANDOMIZADO

Praga M, Barrio V, Luño J
Grupo Español de estudio de Tacrolimus en la Glomerulonefritis Membranosa.

Introducción: Las remisiones espontáneas son frecuentes en la GNMI, por lo que muchos autores recomiendan tratamientos conservadores con IECA o ARA por su efecto antiproteinúrico. No obstante, bastantes pacientes mantienen SN persistente, con riesgo de desarrollar insuficiencia renal (IR) o complicaciones del SN. Diseñamos un estudio para evaluar el posible efecto favorable de Tacrolimus (T) en estos casos.

Material y métodos: GNMI demostrada por biopsia, SN persistente > 9 m de duración, filtrado glomerular (FG) > 50 ml/min y ausencia de respuesta a IECA/ARA. Randomización a grupo T (GT) o grupo control (GC). La dosis inicial de T fue 0,05 mg/kg/día, ajustando posteriormente dosis para niveles de 5-8 ng/ml. La duración del tratamiento es 12 m más otros 6 m de reducción paulatina de dosis. El GC mantuvo tratamiento habitual. Se fijó como objetivo una TA < 125/75 mmHg a lo largo del estudio y ambos grupos mantuvieron la dosis pre-randomización de IECA/ARA. Los objetivos principales fueron: número de casos que alcanzan remisión completa (RC) ó parcial (RP) y número de casos que abandonan el estudio por IR progresiva o complicaciones graves del SN. Resultados. 50 pacientes incluidos en 13 hospitales. Para este análisis preliminar se dispuso de datos de 34 pacientes, 17 en el GT y 17 en GC. Las características basales de ambos grupos fueron similares. La probabilidad de abandono por IR/complicaciones del SN fue significativamente mayor en el GC: 12% a los 3 meses y 24% a los 6 meses, mientras que ningún caso del GT presentó estas complicaciones (log-rank test, p < 0,05). El número de casos con RC/RP en el GT fue 6/12 (50%) a los 3 m y 8/9 (89%) a los 6 m, versus 3/15 (20%) y 3/9 (33%) respectivamente, en el GC (p < 0,05). No existieron diferencias de TA entre ambos grupos. En el GT, la Prot basal (7,1 ± 2,4 g/día) disminuyó a 3 ± 2 a los 3 m y 2,1 ± 1,2 g/día a los 6 m (p < 0,05), sin cambios en la función renal (FG 102 ± 24, 96 ± 27 y 99 ± ml/min respectivamente) y con incrementos de albúmina sérica y descensos de colesterol significativos. La dosis media de T ha sido 4,2 ± 0,5 mg/día y los niveles 5,3 ± 1 ng/ml. La tolerancia a T ha sido buena en todos los casos.

Conclusión: El tratamiento con T reduce significativamente el riesgo de desarrollar IR o complicaciones del SN e induce RC/RP en un alto porcentaje de casos de GNMI con SN persistente, con una buena tolerancia.

34

MANEJO DE LA NEFRITIS POR POLIOMAVIRUS (PV): TRATAMIENTO COADYUVANTE CON INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

Jiménez C*, Escuin F*, Gil F, Ros S*, Picazo ML**, Olea*, Sanz A*
 *Nefrología. **Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz.

La nefritis por PV en trasplantados renales condiciona una elevada pérdida de injertos. La disminución brusca de inmunosupresión suele condicionar rechazos. Presentamos dos casos de nefritis por PV en el que la utilización de inmunoglobulina pudo evitar la pérdida del injerto.

Caso 1: Varón de 20 años, recibió trasplante (Tx) renal de vivo. Tratado inicialmente con baxiliximab, esteroides, tacrolimus y micofenolato mofetil. En el post-Tx presentó un rechazo agudo que fue tratado con bolus de esteroides. Consiguio una creatinina de 1,5 mg/dL. A los cinco meses presentó un aumento de Cr de 2,8 mg/dL, asintomático. Mediante biopsia renal fue diagnosticado de nefritis por PV y necrosis tubular. La PCR en sangre y orina fueron positivas para virus BK y JC, las células decoy fueron positivas. Se descartó la infección por citomegalovirus y virus herpes. Se cambió la inmunosupresión a prednisona y ciclosporina. 10 días después con Cr de 4,5 mg/dl fue diagnosticado de rechazo agudo e imágenes de necrosis tubular aguda. Se asoció al tratamiento inmunoglobulina iv y microbolus de metilprednisolona. Dos años después presenta de forma estable una creatinina de 3-3,5 mg/dl, con decoy cells y PCR en sangre persistentemente negativas. La PCR en orina nunca se ha negativizado.

Caso 2: Mujer negra de 53 años, recibió un injerto procedente de donante blanco cadáver. La inmunosupresión de inducción consistió en 6 dosis de 5 mg de OKT3, esteroides, tacrolimus y micofenolato mofetil. El noveno día fue diagnosticada de rechazo agudo y tratada con bolus de esteroides, consiguiendo una Cr de 1,5 mg/dL. A los 10 meses se detecta un aumento de Cr (2,9 mg/dL), siendo diagnosticada mediante biopsia de nefritis por PV e intensa necrosis tubular aguda. Se cambia la inmunosupresión a prednisona y ciclosporina y se instaura tratamiento con gammaglobulina iv y posteriormente con ciclosporina. Tras alcanzar una Cr pico de 5,5 mg/dL, actualment, 18 meses después del episodio, se encuentra en una Cr estable de 3,1 mg/dL.

Conclusiones: En la nefritis por poliovirus con la disminución brusca de la inmunosupresión puede producirse un rechazo que complice el manejo. Proponemos la utilización coadyuvante de gammaglobulina iv para evitar el desarrollo del rechazo agudo, con el posible beneficio añadido de aportar anticuerpos frente al poliovirus.

35

ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN NEFROLOGÍA EN RELACIÓN A LAS INTERCONSULTAS DE PACIENTES HOSPITALIZADOS

Saura Luján I, Carretón MA, Martínez Losa D, Rodado R, González Soriano MJ, Alegría MS, Soto S, Lanuza M
 Nefrología. Hospital Virgen Arrixaca.

Introducción: En nuestra actividad asistencial se incluyen las interconsultas (IC) de enfermos ingresados en otros servicios. Esta actividad es infravalorada y supone una importante carga de trabajo. La bibliografía es escasa salvo algunas incursiones en pocas especialidades.

Objetivos: Estudio de las características de las IC recibidas en nuestro servicio.

Material y método: Analizamos las IC de pacientes hospitalizados durante un año. Se excluyen los pacientes en tratamiento sustitutivo renal. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, servicio de procedencia, urgencia subjetiva y real, enlace oral, motivo de ingreso y de consulta, factores de riesgo, días de seguimiento, necesidad de técnicas nefrológicas especiales, y diagnóstico final. Análisis estadístico SPSS 11.5 para Windows.

Resultados: Se recibieron 298 IC: 131 mujeres (44%) y 167 hombres (56%); edad media de 55,33 ± 19 años (12-91). Servicios más frecuentes: Cardiología (12,8%), Ginecología (11,1%), Medicina Interna (10,7%), y UCI (10,1%). El 34% emitidas de forma urgente, siendo urgencias reales el 70,29% contestándose el mismo día el 91,96%. Se realizó seguimiento en el 90,5%, durante 8,57 días (1-45), de mayor duración en aquellos que requirieron técnicas especiales (p = 0,000) y cambio de cargo a Nefrología el 3,1%. En el 34,9% de los casos hubo enlace oral de los que el 64,42% correspondieron a urgencias reales (p = 0,000). Los motivos de ingreso fueron causa cardiológica 16,1%, infecciosa 11,9%, HTA y embarazo 10,6%, cirugía cardiovascular 10,9%, cirugía 10,2% y otros 40,3%. El motivo de consulta más frecuente fue el fracaso renal agudo (FRA) (31,5%) y la insuficiencia renal crónica reagudizada (23,9%). El 35,2% de FRA precisaron hemodiálisis. El 24,7% del total requirieron técnicas especiales (61,4% Hemodiálisis, 24,3% Plasmaféresis, 14,1% Biopsia renal). El diagnóstico nefrológico fue FRA de etiología multifactorial (37,5%), por contraste (34,4%) y bajo gasto (12,5%). Fueron éxitos el 13,1% (procedentes de UCI y Reanimación el 42,1%) y de éstos el 61,1% sufrieron FRA.

Conclusiones: La emisión de IC a Nefrología es muy alta. Destaca la escasa demora en la respuesta y el alto porcentaje de enfermos que precisaron seguimiento. Muchos pacientes requirieron técnicas especiales. El enlace oral es de gran importancia en la atención multidisciplinaria, en nuestro centro se produjo en un mayor número de casos que en otras series publicadas, siendo más frecuente en los casos de urgencia real, lo que se traduce en una respuesta rápida y una mayor calidad asistencial.

Palabras clave: Interconsulta, calidad asistencial, nefrología.

36

INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS EN NEFROLOGÍA: UN ASPECTO POCO VALORADO DE LA ASISTENCIA

Oviedo V, Martín Gago J, Hernández E, Sousa F, Acebal A, Andrés J, Monfá JM
 Nefrología. Hospital Río Carrón.

Las interconsultas hospitalarias (IH) han sido con frecuencia poco valoradas por los criterios de gestión, y también por los propios profesionales, siendo habitual su falta de registro o incluso su desaparición de los cuadros de mando.

Los clínicos sabemos que el tiempo y esfuerzo invertido en su realización es importante, prolongándose en días sucesivos, por ser afecciones que se dan en enfermos hospitalizados y por ello con una patología principal habitualmente más grave. En el caso de Nefrología se pueden derivar acciones de diálisis, seguimiento intensivo de la función renal o de las cifras tensionales.

Para dimensionar adecuadamente la importancia y el tipo de IH, en la Sección de Nefrología de un hospital general de 390 camas se ha realizado un estudio retrospectivo de los últimos 10 años (1994-2003) analizando 1428 IH (129 a 162 anuales) midiendo distintos parámetros. Creemos importante conocer estos resultados para una adecuada planificación y valoración del trabajo.

Resultados: Sexo: 54,4% varones y 45,5% mujeres. Edad media: 61,8±61617;18 años.

En la distribución por servicios solicitantes: Cirugía 20,4%, UCI 12,3%, Ginecología/Obstetricia 11,9%, Medicina Interna 10,9%, Urología 8%, Urgencias 8%, resto 28,3%. El 34% de las IH son solicitadas por servicios médicos y 66% por quirúrgicos, excluyendo en este cálculo UCI, no existiendo diferencias en edad ni días seguimiento. Motivo interconsulta: Fracaso Renal Agudo (FRA) 19,8%, Insuf. Renal Crónica (IRC) 26,8%, Hipertensión Arterial (HTA) 19,8%, HTA en embarazo/puerperio 7,5%, nefropatías varias sin IR 5,7%, trasplante renal (TX) 4,7%, alt. iónicas 2,9% y miscelánea 2,9%. Se realizó diálisis en 6,7% de las IH.

Días seguimiento por IH: Mediana: 5 días (AIC 7).

Análisis bivariable: Edad y servicio: Excluyendo pediatría (7,23±61617;3,7) no existen diferencias entre servicios médicos (66,47±61617;14,2), pero sí entre quirúrgicos (65,33±61617;15,26) destacando entre ellos Ginec/Obst. 39±61617;13,5. Motivo y sexo: Son más frecuentes HTA, alt. iónicas en mujeres y FRA, IRC, TX y Nefropatías varias en varones. Servicio y motivo: Destaca Medicina Interna: IRC 17,8% (33,5 de sus IH) y FRA 12,6% (43,9% id.) Sexo y realización diálisis: 78,1% V y 21,9% M. Motivo y realización diálisis: FRA 69%, IRC 25,8%. Servicio y realización diálisis: El 90% de todas las IH con diálisis son UCI y el 49% de las IH de UCI, precisan diálisis. Servicio y días de seguimiento: Varían desde Anestesia (10 d), Hematología y Neurología (8 d) y Oncología (7 d) hasta Urgencias (1 d) y Pediatría (3 d).

37

¿EXISTE UNA VARIANTE RENAL DE LA ENFERMEDAD DE FABRY?

Torra R, Del Pozo C, Yagüe J, Ballarín J
 Nefrología. Fundació Puigvert. Barcelona.

Introducción: La enfermedad de Fabry es una enfermedad metabólica de herencia ligada al cromosoma X, causada por un déficit de la enzima lisosómica α -galactosidasa A. El subsecuente acumulo de globotriaosilceramida condiciona una sintomatología sistémica con afectación cutánea, cardíaca, ocular, digestiva, neurológica y renal. La afectación renal es la que condiciona una mayor morbimortalidad y en muchos casos es el síntoma que lleva al diagnóstico de la enfermedad. Se ha sugerido la existencia de una variante renal de la enfermedad. Presentamos 3 casos de afectación preferentemente renal.

Pacientes y métodos: Describimos 3 pacientes con afectación preferentemente renal de la enfermedad de Fabry. A todos ellos se les ha determinado los niveles de α -galactosidasa y se ha investigado la mutación causante de la enfermedad mediante SSCA.

Paciente 1: Varón diagnosticado a los 40 años de EF a raíz de biopsia renal practicada por proteinuria y moderado deterioro de función renal.

Paciente 2: Varón diagnosticado a los 50 años de EF a raíz de biopsia renal practicada por proteinuria y leve deterioro de función renal.

Paciente 3: Mujer de 17 años, hija del paciente 1. Diagnosticada de EF a raíz de *screening* familiar. Presenta una proteinuria de 500 mg/d.

Resultados: Niveles de α -galactosidasa: Paciente 1: 5,4%, Paciente 2: 6,9%, Paciente 3: 50%. Mutaciones en el gen de la α -galactosidasa: Paciente 1 y 3: 1102 del G/insT-TATAC, Paciente 2: S238N. El paciente 1 y 3 presentan córnea verticilata como único signo extrarenal de la EF.

Conclusiones: Existe una forma de EF con afectación preferentemente renal. Al igual que ocurre con la afectación preferentemente cardíaca, ambas formas son en realidad extremos fenotípicos de la EF que eventualmente se asocian a signos o síntomas en otros órganos. Es importante conocer la existencia de la forma de EF de predominio renal pues al haber ausencia o mínimas manifestaciones sistémicas es difícil el diagnóstico. Es esencial diagnosticar estos casos en una fase de nefropatía precoz para que puedan beneficiarse del tratamiento de reemplazamiento enzimático.

38

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD DE FABRY TRAS TRATAMIENTO SUSTITUTIVO ENZIMÁTICO. ANÁLISIS DE NUESTRA EXPERIENCIA

Guerra R, Checa MD, Lago M, García C.
Nefrología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

La enfermedad de Fabry es una alteración genética ligada al cromosoma X, caracterizada por un déficit de la enzima alfa galactosidasa A (alfa Gal A) que desencadena un acumulo de glucosfingolípidos en múltiples tejidos. Existe la posibilidad de tratamiento enzimático sustitutivo (TES) con la finalidad de reducir e impedir nuevos depósitos, intentando evitar así las complicaciones sistémicas.

Se presenta la historia y evolución de cuatro pacientes de una misma familia afectados de enfermedad de Fabry, tras la administración de TES con 1 mg/kg/2 semanas iv de agalsidasa-beta (alfa Gal A recombinante humana) durante 19-24 meses.

– Varón homocigoto de 50 años trasplantado renal con afectación multiorgánica que tras administración de TES (39 dosis), continúa progresando la insuficiencia renal, actualmente CCr 13 ml/min (al inicio del tratamiento 29 ml/min y 0,298 g/dl 24 h proteinuria), habiéndose negativizado la proteinuria. A nivel cardíaco, presentaba al inicio HVI severa (MVI 484 g), con función global y segmentaria normal, actualmente persiste la miocardiopatía hipertrófica (MVI 434 g) y disfunción diastólica grado I.

– Mujer heterocigota de 48 años, hermana del anterior, con actividad leucocitaria alfa Gal A disminuida (41% del control) que inicia TES presentando CCr 19 ml/min y 3,67 g/dl proteinuria en 24 h. Tras 39 dosis de tratamiento, presenta CCr 16 ml/min y 8,12 g/dl proteinuria. Clínicamente han disminuido de forma importante las crisis de Fabry. A nivel miocárdico, presentaba disfunción sistólica e HVI con TIV de 16 mm y actualmente HVI (TIV 14 mm) con buena función sistólica.

– Mujer heterocigota de 37 años, hermana de los anteriores, con actividad leucocitaria alfa Gal A significativamente disminuida (23% del control), con poca sintomatología pero con afectación miocárdica (función diastólica pseudonormal, hipertrofia con TIV de 15 mm) y afectación renal (proteinuria 0,89 g/dl 24 h) por depósito de lipido sin esclerosis glomerular. Inició TES hace 2 meses.

– Varón homocigoto de 19 años, hijo de la segunda, con actividad alfa Gal A disminuida (8% del control) que presenta importante sintomatología clínica. A nivel renal, proteinuria 0,2 g/dl 24 h. Tras TES (35 dosis) han desaparecido las crisis de Fabry y se ha negativizado la proteinuria. El TES mejora algunas manifestaciones clínicas de la enfermedad. Aunque es necesario mayor experiencia y tiempo de seguimiento, es importante el diagnóstico y tratamiento precoz. Con lesiones orgánicas severas, no parece existir respuesta favorable al TES.

Palabras clave: Fabry, alfa galactosidasa, alteración genética.

39

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LA POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICARECESIVA. EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS 2 AÑOS EN LA FUNDACIÓN PUIGVERT

Ars E*, Tazón B*, Ruiz P*, Oliver A*, Torra R**
*Laboratorio. **Nefrología. Fundació Puigvert.

Introducción: La poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR) es una enfermedad con una expresión clínica muy variable que va desde muerte perinatal a presentación en la edad adulta. Actualmente el pronóstico de la enfermedad ha mejorado mucho, permitiendo una larga supervivencia, pero con una alta morbilidad. El gen causante de esta enfermedad se localizó en el cromosoma 6 (6p21,1-p12) el año 1994 y fue clonado en el 2003. Dadas las peculiaridades del gen, la única forma de realizar un diagnóstico molecular de esta enfermedad, en la actualidad, es el análisis de ligamiento.

Material y métodos: Reportamos los estudios moleculares de PQRAR realizados en los últimos 2 años en nuestra institución. Para dichos estudios se ha requerido en todos los casos DNA del núcleo familiar (a partir de sangre periférica o de bloque de parafina de necropsia). Se ha realizado el análisis de ligamiento con la utilización de los siguientes marcadores genéticos: D6S269, D6S272, D6S436, D6S465, D6S427, D6S243, D6S1714, D6S1344, D6S466, D6S295. También se ha exigido el informe de la necropsia del hijo afecto y un bloque de parafina del riñón. Para los diagnósticos prenatales ha sido necesario un estudio previo de la familia con el objeto de determinar los haplotipos ligados a la enfermedad. Posteriormente se ha realizado el estudio molecular de la biopsia de vellosidades coriales para determinar los haplotipos del feto.

Resultados: Durante los últimos 2 años se han realizado 17 estudios moleculares de PQRAR de familias procedentes de toda la geografía española. En todos los casos existía el antecedente de muerte perinatal de un hijo previo afecto por PQRAR. El objetivo de todos los estudios ha sido la realización de un diagnóstico prenatal en un futuro o bien un diagnóstico prenatal en sí mismo. En todos los casos, y gracias al uso de un elevado número de marcadores genéticos altamente polimórficos, las familias han sido informativas y se ha podido emitir un informe. De los 17 estudios, 7 corresponden a diagnósticos prenatales y el resto a estudios previos a un diagnóstico prenatal. De los 7 diagnósticos prenatales, 3 han sido positivos (feto afecto).

Conclusiones: La demanda de diagnóstico molecular de PQRAR es elevada. Las técnicas actuales permiten determinar con una elevada fiabilidad la afectación fetal en la semana 10-12 de embarazo.

40

PIONEUMOQUISTES SECUNDARIO A CITROBACTER KOSERI EN PACIENTE AFECTA DE ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA DEL ADULTO

Rodríguez E*, Soler M.ªJ*, Solano A**, Barrios C*, Cao H*, Cabré C*, Orfila A*, Lloveras J*
*Nefrología. **Radiodiagnóstico. Hospital del Mar.

La infección del tracto urinario es una complicación frecuente en los pacientes con enfermedad renal poliquística del adulto, con una mayor incidencia en el sexo femenino.

Objetivo: Descripción de un caso clínico de pionesmoquistes en paciente con enfermedad Poliquística hepatorenal del adulto e insuficiencia renal crónica secundaria, diagnóstico, evolución y tratamiento. Se trata de una paciente diagnosticada de Enfermedad poliquística del adulto e insuficiencia renal crónica secundaria, que ingresa en nuestro centro, en situación de shock séptico con hematuria, leucocituria y dolor lumbar izquierdo.

Se observa mediante pruebas de imagen (TAC helicoidal), la presencia de múltiples quistes renales izquierdos complicados y un quiste de mayor tamaño con aire en su interior y alrededor del quiste (pionesmoquiste). A pesar de tratamiento antibiótico endovenoso de amplio espectro y medidas de soporte, la paciente presenta una evolución tórpida precisando nefrectomía izquierda urgente 24 h más tarde. El estudio microbiológico demostró la presencia de *Citrobacter Koseri*.

Conclusiones: Presentamos un caso de pionesmoquistes secundario a *Citrobacter Koseri* en una paciente con enfermedad renal poliquística del adulto. La infección de uno o varios quistes de un riñón poliquístico por gérmenes productores de gas (pionesmoquistes) es una enfermedad poco frecuente y grave, que debe ser diagnosticada de manera rápida mediante pruebas de imagen, ya que tanto el sedimento de orina como el urinocultivo pueden ser normales y la respuesta al tratamiento antibiótico es prácticamente nula por la dificultad en alcanzar niveles terapéuticos en el interior de los quistes, llegando a necesitar nefrectomía urgente para su resolución. Existe un único caso descrito en la bibliografía de pionesmoquistes secundarios a infección por *E. Coli* que precisó al igual que en nuestro caso, nefrectomía urgente.

Palabras clave: Pionesmoquiste, nefrectomía, enfermedad poliquística.

41

ANTICIPACIÓN E IMPRONTA EN LA POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE

Outeda P, Parreira KS, Rezende-Lima W, Banet JF, Urisarri A, García-Vidal M, Lens XM
Laboratorio de Investigación en Nefrología. Departamento de Medicina. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Introducción: Anticipación consiste en mayor precocidad en el desarrollo de la enfermedad en la siguiente generación, suele valorarse cuando uno de los hijos desarrolla Insuficiencia Renal Crónica Terminal (IRCT) 10 años antes que el progenitor transmisor.

Impronta (imprinting) se refiere a modificaciones genéticas sexo-específicas con distinto comportamiento de la enfermedad si la transmisión fue por vía paterna o materna.

Ambas variabilidades intra-familiares (idéntica mutación) pueden ser de tipo ambiental (cuidados sanitarios, otros agentes) o genético (el otro alelo, efecto género, resto del genoma).

Material y métodos: En nuestras 172 familias con 572 afectados, 148 enfermos alcanzaron la fase de IRCT. El grupo objeto del estudio lo formaron 41 enfermos distribuidos en 23 pares, con edades conocidas de IRCT, pertenecientes a sucesivas generaciones dentro de la misma familia.

En 23 familias (14%) se observó anticipación por medio del análisis de supervivencia y correlación (logrank, $p = 0,000112$, $r = 0,884$; $N = 41$). La edad media de IRCT de la primera generación fue 65 años (hombres 58, mujeres 70), siendo de 50 años para la segunda (hombres 47, mujeres 52). La diferencia máxima entre edad de IRCT fue de 30 años (madre a los 82 e hijo a los 52). El gen responsable fue PKD1 en el 88% (16 familias), conmutaciones identificadas en 6 de ellas: 5 deleciones y una inserción. En el 12% restante fue PKD2 (2 familias) por un codón de parada y una deleción. Cinco familias fueron no informativas.

En el análisis de correlación del fenómeno de Impronta (18 familias), hemos separado dos grupos diferentes para comprobar la transmisión: padres-hijos (9 pares), madres-hijos (14 pares). Los resultados fueron similares para ambos grupos: Edad (descendencia) = $6,007 + 0,6465 \times \text{Edad (padre)}$, p .

Conclusión: Existió Anticipación en el seguimiento generacional del 14% de familias con Poliquistosis, en ambos genes PKD1 y PKD2, con predominio de mutaciones por una terminación prematura de la cadena. No se observó el fenómeno de Impronta.

Palabras clave: Anticipación, impronta, poliquistosis.

LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA POLIQUISTOSIS RENAL

Martínez I*, Saracho R*, San Millán JL**, Saralegui I***, Miera L****, Muñoz RI*, Ocharan J*, Montenegro J*
 *Nefrología. H. Galdakao. **Genética Molecular. H. Ramón y Cajal. ***Osteat. Osa-kidetza. ****Radiología. H. Galdakao.

Objetivo: Comprobar si individuos diagnosticados genéticamente como portadores de poliquistosis renal (PQR) y con ecografía abdominal sin criterios de PQR, pueden ser clínicamente diagnosticados utilizando Resonancia Magnética (RM).

La PQR es la enfermedad hereditaria monogénica con mayor prevalencia, ya que afecta a 1/1.000 individuos en la población general. Conduce a la Insuficiencia Renal Crónica (IRC) a la práctica totalidad de los individuos afectados, de los cuales más de la mitad precisarán técnicas de sustitución renal.

El diagnóstico puede realizarse mediante estudio genético, pero es una técnica costosa, que no siempre está al alcance del médico, por lo que se utiliza el diagnóstico clínico con el criterio aceptado de consistente en el hallazgo ecográfico de quistes renales, en pacientes de más de 30 años. Pero si los quistes son tan pequeños como para no ser detectados por la ecografía, el paciente puede ser considerado erróneamente como sano con la repercusión que ello tiene.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 22 individuos pertenecientes a 2 familias con diagnóstico ecográfico de PQR en algunos de sus miembros, todos con aclaramiento de creatinina superior a 50 ml/min. Edad media de 45,5 años (30-74), el 60% eran mujeres. Se realizó estudio genético mediante marcadores polimórficos asociados a los loci PKD1 y PKD2. Fueron diagnosticados genéticamente como portadores 12 sujetos, de los cuales 4 presentaban una ecografía sin hallazgo de quistes renales, dichos sujetos tenían edades comprendidas entre 36 y 58 años. Ante esta discrepancia se realizó RM abdominal de todos los individuos.

Resultados: La RM confirmó la existencia de quistes renales en todos los individuos portadores de la enfermedad. En los 4 sujetos con ecografía negativa se objetivaron quistes inferiores a 1 cm en número superior a 8 en ambos riñones. Ninguno de los individuos genéticamente sano presentó quistes en la ecografía abdominal ni en la RM.

Conclusión: La ecografía abdominal puede no ser la exploración ideal para el diagnóstico clínico de PQR por falta de sensibilidad (67%). La RM presentó una sensibilidad y especificidad, en los pacientes de este estudio del 100%.

LA CONCENTRACIÓN SÉRICA DE CISTATINA C ES UN MÉTODO MÁS PRECISO DE MEDIDA DEL FILTRADO GLOMERULAR (FG) QUE EL ACLARAMIENTO DE CREATININA (CCR) MEDIDO Y EL CCR CALCULADO MEDIANTE ECUACIONES PREDICTIVAS (COCKROFT-GAULT, MDRD Y MDRD ABREVIADO) EN PACIENTE

Martínez Arra J*, Madero R**, Ros Ruiz S*, Santacruz MS***, Olea T*, García de Miguel MA*, Miguel JL*, Sánchez MC*
 *Nefrología. **Bioestadística. ***Bioquímica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción: En la práctica clínica la medida del FG se realiza mediante el Ccr corregido por la superficie corporal (CCr medido), aunque existen factores que pueden limitar su precisión. Por ello, se recurre a ecuaciones predictivas que excluyen la diuresis de 24 horas y la Creatinina urinaria: Cockcroft-Gault, MDRD y MDRD abreviado (Levey) (CCr calculado). La Cistatina C posee los atributos requeridos como marcador de FG ideal. En un estudio previo comprobamos que ésta mostraba buena correlación con el Ccr medido y con la fórmula de Cockcroft-Gault en pacientes con Nefropatías glomerulares. En el presente estudio ampliamos el análisis a otras variables y fórmulas de medida del FG.

Material y métodos: Estudiamos 231 pacientes, 119 H y 112 M, con $47,7 \pm 17$ años, controlados en una Consulta de nefropatías glomerulares (180 con NGP y 51 con NGS). Se realizaron 670 determinaciones de Cistatina C (Inmunonefelometría; valores normales: 0,48-0,98 mg/dl) y se estudió simultáneamente el CCr medido y el calculado (Cockcroft-Gault, MDRD, y Levey).

Se consideró insuficiencia renal (IR) si Crs $> 1,3$ mg/dl, y fueron estratificados según el grado de IR: > 90 ; 60-89; 30-59; 15-29 y se valoró el tratamiento esteroideo (17,8%). Se aplicaron los estadísticos: descriptivo; concordancia: coeficiente de correlación intraclass; correlación de Pearson; ANOVA; t de Student/U de Mann-Whitney, y, curvas ROC:AUC.

Resultados: Se observó una diferencia significativa entre la Cistatina C en hombres y mujeres ($1,60 \pm 0,93$ vs $1,22 \pm 0,06$; Observamos concordancia entre el CCr medido y el CCr calculado ($r = 0,8576$; $r = 0,7866$; $r = 0,8135$, respectivamente (p Finalmente, se elaboraron curvas ROC. El AUC de la Cistatina C frente a la Crs ($= 0,957$), CCr medido ($= 0,9$), Cockcroft ($= 0,92$), MDRD ($= 0,932$) y Levey ($= 0,925$), fue significativamente mayor.

Conclusión: La Cistatina C sérica representa un método más preciso para valorar la función renal en pacientes con nefropatías glomerulares. El tratamiento esteroideo se asocia con un aumento de la Cistatina C.

ESPECTRO DE MUTACIONES DE LA POLIQUISTINA 1: CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO, PLASTICIDAD Y EVOLUCIÓN

Parreira KS, Rezende-Lima W, Outeda P, Banet JF, García-González M, Riveira E, García-Vidal M, Lens XM

Departamento de Medicina. Universidade de Santiago de Compostela. Laboratorio de Investigación en Nefrología. Complejo Hospitalario de Santiago.

La Poliquistosis Renal Autosómica Dominante es producida en el 80% de los casos por mutaciones del gen PKD1 que codifica una extensa proteína de 4320 aminoácidos y función desconocida, la Poliquistina 1. El disponer de una cohorte total de 216 familias caracterizadas desde el punto de vista del fenotipo (edad de Insuficiencia Renal Crónica Terminal: IRCT) y del genotipo (ligamiento y secuencia) permite abordar preguntas del tipo: correlación fenotipo-genotipo, variaciones en la región N terminal vs. C terminal, nivel de plasticidad proteica, genealogía génica.

El subgrupo objeto del presente estudio está formado por las 136 familias con ligamiento afirmativo a PKD1 (microsatélites KG8, SM7 y AC2.5) o en las que se había excluido PKD2 mediante análisis de ligamiento o secuencia directa.

Se encontraron 31 mutaciones de las cuales 26 son descritas aquí por primera vez. Las 26 mutaciones nuevas fueron: 12 del tipo «frameshift», 1 «in frame», 8 «non sense», 3 «missense», y 2 «splicing». La tasa de hallazgo de mutaciones fue del 23%. Se comparó el fenotipo de las mutaciones en la región N-terminal, concretamente en los 16 dominios PKD, REJ y GPS, con las del resto de la proteína. Los resultados de los análisis de supervivencia (log-rank test, $P = 0,0107$; $N = 424$) y t-test ($P = 0,0176$; $N = 162$) de las medias de IRCT mostraron la existencia de una correlación genotipo-fenotipo, dado que los pacientes con mutaciones en la región N-terminal tuvieron una probabilidad del 71% de IRCT a los 58 años, mientras que en los restantes fue del 48% a la misma edad.

Esta región conteniendo estos 3 tipos de dominios presenta una mayor plasticidad proteica que la transmembrana o la intracelular. Los cambios «missense» neutrales ubicados en los dominios PKD (25% de todos los cambios puntuales observados) superaron en casi cuatro veces el número de «missense» patogénicas (6,5%).

El análisis evolutivo de haplotipos bialélicos y de los microsatélites cercanos mostró evidencias de un ligero efecto de selección natural sobre el gen PKD1. Tres mutaciones recurrentes son compartidas entre familias con diferentes haplotipos ancestrales. Algunas pérdidas de ancestralidad entre mutaciones recurrentes probablemente ocurren por causa de una alta tasa de recombinación en la región 16p13.

Existe una mayor severidad de la enfermedad causada por mutaciones en los dominios PKD, REJ y GPS de la poliquistina 1. Esta región presenta una mayor plasticidad proteica. Un modelo de selección natural parece afectar el gen PKD1.

GEN DE LA PODOCINA EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO DEL NIÑO Y DEL ADULTO

Rezende-Lima W*, Urisarri A**, Outeda P*, Parreira KS*, Banet JF*, Ariceta G**, Lens XM*

*Departamento de Medicina. **Departamento de Pediatría.

Introducción: Los últimos avances en genética molecular señalan al podocita como el componente estructural determinante del correcto funcionamiento de la barrera de filtración glomerulo-capilar. Los podocitos poseen unas extensiones celulares interdigitales llamadas procesos podocíticos, cuya unión forma el poro de filtración, diafragma de hendidura o «slit diaphragm». La podocina es uno de los elementos que constituye este tupido complejo proteico de unión. Se trata de una proteína integral de membrana de 383 aa, de gran homología con la familia de las estomatinas, codificada por el gen NPHS2 que posee un transcrito de 1.152 pares de bases, repartidas en 8 exones. La alteración de este gen se ha descrito en formas autosómicas recesivas de Síndrome Nefrótico (SN) córtico-resistente, caracterizado por inicio temprano de la proteinuria, rápida evolución a la Insuficiencia Renal Crónica Terminal y ausencia de recidivas tras el trasplante. La histología renal muestra lesiones de Cambios Mínimos en estadios iniciales y de Glomerulo-esclerosis Segmentaria y Focal en fases más tardías. La hipótesis consiste en que este gen podría estar implicado en formas esporádicas de SN, sin embargo no se conoce con exactitud su grado de responsabilidad en los casos infantiles o del adulto.

Objetivos: Conocer la verdadera incidencia de mutaciones del gen de la podocina en niños y adultos con SN esporádico. Determinar las características fenotípicas del subgrupo de pacientes con SN y mutaciones en NPHS2. Detectar el valor de la situación de heterocigosis. Evaluar la rentabilidad del estudio genético en estos pacientes.

Material y métodos: Está previsto estudiar las secuencias del área codificadora y los bordes intrón-exón del gen de la podocina, mediante secuenciación directa de los productos de la PCR, en una muestra aproximada de 40 adultos y 60 niños, afectados de SN esporádico.

Resultados: En estos momentos se dispone del análisis completo en 15 pacientes adultos con SN esporádico. No se encontró ningún cambio potencialmente patogénico. Se observó 1 polimorfismo en homocigosis: Ala318Ala y 4 polimorfismos en heterocigosis: Ser 96 Ser, Arg 229 Glu, Ala318Ala y Leu346Leu, con una frecuencia alélica de 23%, 4,3%, 57,6% y 15,4%, respectivamente.

Conclusiones: Estos resultados preliminares parecen indicar que la contribución de las mutaciones del gen de la podocina en el Síndrome Nefrótico esporádico del adulto puede ser escasa. Se desconoce la potencial importancia modificadora de los polimorfismos con cambio aminoacídico.

Palabras clave: Podocina, NPHS2, SN idiopático.

INSUFICIENCIA RENAL EN EL SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY

Jiménez M, Galindo P, Palacios ME, Alarcón R, Martínez MD, Palomares M, Esteban RJ, Asensio C
 HU Virgen de las Nieves. *Nefrología*.

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) es un trastorno congénito raro (1/5.000 nacimientos), que afecta a mujeres con cariotipo 46 XX, fenotipo normal, y se debe a una alteración durante la embriogénesis con agenesia de vagina y útero. Presentamos tres casos de dicho síndrome:

Caso 1. Mujer de 16 años con amenorrea primaria. En exploración ginecológica se aprecia vagina corta. En RMN se observa ausencia de útero y anejos, riñón único izquierdo y vértebra D10 con morfología en «mariposa». Se nos remite por monorrea, tras 2 años de seguimiento, permanece asintomática con aclaramiento de 65,2 ml/min, creatinina 0,86 y microalbuminuria 28,2 mg/24 h.

Caso 2. Mujer de 14 años con amenorrea, dolor y masa en fosa iliaca izquierda que precisa intervención quirúrgica urgente, diagnosticándose de SMRKH. En la intervención se seccionó el uréter izquierdo que se reimplantó. A los 10 años se nos remite con aclaramiento de 74,7 ml/min, sin microalbuminuria ni proteinuria. Once años después presenta aclaramiento de 40,8 ml/min, creatinina 1,43, microalbuminuria 190 mg/24 h y proteinuria 0,26 g/24 h tratada con IECA.

Caso 3. Mujer de 21 años estudiada por amenorrea con antecedentes de pielonefritis aguda e hipoacusia, que se diagnosticó por laparoscopia. Se nos remite 3 años después por insuficiencia renal, con aclaramiento de 26,2 ml/min y proteinuria de 0,75 g/24 h. Ecográficamente observamos riñón derecho de 5,7 cm e izquierdo de 7 cm atroficos. En estudio urodinámico detectan patología neurológica vesical. Tras 7 años de seguimiento deteriora función renal, hasta iniciar HD.

Aunque el SMRKH se debe a una anomalía en la embriogénesis de los conductos de Müller, se le asocian las de los conductos de Wolf (33-43%), originando alteraciones de vías urinarias. Existen series que relacionan asimetría de las anomalías ginecológicas con mayor frecuencia de alteraciones de la vía urinaria. Observamos en los tres casos un aclaramiento de creatinina descendido, casi normal en el primero, habiéndose descrito en algunos pacientes con agenesia renal la aparición de proteinuria e insuficiencia renal progresiva. En la segunda paciente se añade la complicación quirúrgica del uréter apreciándose elevación de la microalbuminuria y descenso del filtrado. La tercera paciente, con probable hipoplasia renal y disfunción vesical con repetidas infecciones urinarias progresa hasta precisar diálisis extrarrenal.

Debido a la asociación de esta enfermedad con anomalías renales y ureterovesicales creemos necesario un seguimiento nefrológico para enlentecer en lo posible, con el control de factores de riesgo como las infecciones urinarias, la progresión de la insuficiencia renal.

SÍNDROME DEL CASCANUECES (SDC): VARIEDAD DE FORMAS DE REPRESENTACIÓN Y UNA HISTORIA NATURAL NO DEFINIDA

Rama I*, Poveda R*, Vila R**, Sancho C***, Serra J****, López Costea MA*****,
 Carreras L*, Grinyó JM*
 *Nefrología. **Angiología y cirugía vascular. ***Angiorradiología. ****Radiología.
 *****Urología. CSU Bellvitge.

La compresión de la vena renal izquierda (VRI) por la pinza aorto-mesentérica (SDC) es considerada en algunos casos el origen de cuadros renales «clásicos» como la hematuria macroscópica post-esfuerzo o la proteinuria ortostática. Su pronóstico se considera en general benigno aunque la historia natural del proceso compresivo no se conoce con exactitud. Como tratamiento, suelen aconsejarse medidas conservadoras aunque dolor lumbar o anemización pueden conducir a la indicación quirúrgica. Presentamos 10 pacientes diagnosticados de SDC según los criterios de SH Kim (Radiology 1996), basados en los cocientes entre diámetros y flujos de la VRI a nivel de la porción hilar y de la porción comprimida. Se ha objetivado la compresión de la VRI también mediante otra/s exploración/es (TAC, Flebografía, Urografía...). Ocho son hombres y 2 mujeres. Edad media de 20 años (14 a 36). Presentación clínica: Hematuria macroscópica (HM) persistente: 5 casos. HM episódica: 3 casos; proteinuria estable y proteinuria ortostática: un caso.

Se presentan datos clínicos, imágenes y estudio Doppler con las variaciones en clíno y ortostatismo. Tratamiento y evolución: en dos casos, por HM persistente con dolor y anemización, se realizó autotrasplante renal. En uno se normalizaron sedimento urinario y Eco-Doppler presentando el otro una trombosis arterial como complicación quirúrgica.

En los 8 restantes (conducta conservadora): de los 6 casos con HM, uno persiste con microhematuria, mostrando el resto sedimento normal (seguimiento 36 ± 18 m). En los casos con proteinuria se observa disminución de la cuantía.

Evolución de los datos hemodinámicos (Doppler): destaca persistencia de datos compatibles con SDC a pesar de ausencia de hematuria en los dos casos con estudio a largo plazo (2 y 3 a post-diagnóstico). Una hipótesis para explicar tal discordancia se basaría en la disminución de la presión a nivel de VRI por el desarrollo de circulación colateral a través de la vena gonadal izda. o el sistema ázigos, posibilidad que estamos estudiando actualmente.

La normalización del sedimento urinario tras una actitud conservadora parece la norma en el SDC. No obstante, es aconsejable un seguimiento posterior de las condiciones morfológicas y hemodinámicas de la vena renal izquierda y de los vasos que en ella desembocan.

HETEROGENICIDAD Y POSIBILIDADES TERAPÉUTICAS EN LA HIPEROXALURIA PRIMARIA TIPO I INFANTIL

Lara E, Elorza I, Tobeña M, Paredes F, Vilalta R, Nieto J, Castelló, Vila A
Nefrología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.

Objetivo: Describir la heterogeneidad de la hiperoxaluria primaria tipo I y el avance de los conocimientos a su respecto, mediante las conclusiones obtenidas del estudio comparativo de cinco pacientes afectos.

Conclusiones: En los pacientes diagnosticados precozmente, el tratamiento con piridoxina y citrato puede disminuir la síntesis de oxalato y su insolubilidad. El trasplante hepático exclusivo se reserva para los no respondedores, realizándose hepato-renal si por diagnóstico tardío, presentan insuficiencia renal.

Pacientes	1 ♂	2 ♂	3 ♂	4 ♀	5 ♂
Motivo de estudio	Remitido en IRCT	Dolor abdominal	Deshidratación.	ITU/Nefro calcinosis	ITU/Nefro calcinosis
Edad al diagnóstico	11 años	7 años	6 años	11 meses	5 meses
Oxaluria (N 3-90 mmol/ mmol Creat)	-	750	621,5	619	1.160
Urolitiasis	Sí	Sí	Sí	Sí	NO
Nefrocalcinosis	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Función renal ml/min/1,73 m ²	IRCT	FG < 10	IRA obstructiva	FG 90	FG 80
Actitud al diagnóstico	Sustitutivo	Sustitutivo	Litotricia y sustitutivo	Piridoxina+ Citrato	Piridoxina+ Citrato
Biopsia hepática (G. Rumsby)	-	Defecto completo de AGT	Defecto completo de AGT	No. Mutación T853C	Actividad catalítica del 10%
Tratamiento	-	Trasplante hepato-renal (8 a)	Trasplante hepato-renal (7 a)	Piridoxina+ Citrato	Piridoxina+ Citrato
Años de seguimiento Oxaluria y FG actual	Fallecido	4 25/85	2 312/80	7 68/90	9 76/95

SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN VENOSA RENAL. MANIFESTACIONES CLÍNICAS, ESTUDIO DIAGNÓSTICO Y ACTUACIÓN TERAPÉUTICA

Mendizábal S, Román E, Esteban M.ª, Muro M.ª, Simón J
Nefrología Pediátrica. Radiodiagnóstico. HS Infantil La Fe. Valencia.

Introducción: La compresión de la vena renal izquierda (VRI) provoca hiperpresión venosa retrógrada, definiendo un síndrome con hematuria, dilatación de vena gonadal y varicocele. Causa infrecuente de hematuria de diversa etiología, diagnóstico difícil y tratamiento controvertido, precisa un exacto conocimiento de la causa e intensidad, repercusión y compensación del fenómeno de compresión.

Objetivos: Determinar el valor de diferentes métodos de imagen en el síndrome de hipertensión venosa renal izquierda (SHVRI), establecer una pauta diagnóstica y referir nuestra experiencia de diagnóstico y tratamiento.

Material y método: Se aportan nueve niños con SHVRI, de 8 a 15 años de edad. El diagnóstico se establece por las características clínicas y los resultados de las exploraciones radiológicas de ecografía modo B, eco-doppler color, TC helicoidal y venografía renal selectiva.

Resultados:

– La etiología del SHVRI fue: VRI retroaórtica en 2 pacientes, VRI accesoria varicosa por drenaje anómalo en 1 paciente y compresión de la VRI a nivel del espacio aorto-mesentérico en 6 pacientes.

– Datos radiológicos observados: relación velocidad flujo de VRI porción aortomesentérica/hiliar entre 1.5-5.4. Diámetro VRI en hilio renal entre 5-9 mm, su relación con el diámetro en la porción aorto-mesentérica de 2.5-3.6. Distancia aorto-mesentérica entre 2,1-4,3 mm y un ángulo aorto-mesentérico de 15°-26°. La angioponencia identificó la malformación venosa en un caso. Existió circulación colateral varicosa peripelvica y periureteral con varicocele en tres casos. Dos pacientes presentaron gradiente de presión VRI respecto a vena cava.

– La actitud terapéutica intervencionista en dos de estos cuatro últimos casos, con importante repercusión clínica y existencia de un SHVRI hemodinámicamente descompensado, consistió en autotrasplante renal y la colocación de un stent a nivel de la zona de compresión en la VRI respectivamente.

Conclusiones: 1. Es imprescindible una correcta valoración clínica junto a las exploraciones radiológicas, que reflejan con frecuencia patrones donde el límite de normalidad es impreciso. La ecografía Doppler-color con medidas de velocidades de flujo debe ser el primer estudio, seguido de TC helicoidal y venografía renal izquierda selectiva con medidas de presión en los casos que plantean la posibilidad de una actitud intervencionista. 2. La intensidad de las manifestaciones clínicas y la indicación terapéutica conservadora o intervencionista están en relación con la demostración de circulación colateral varicosa y/o hiperpresión venosa renal como indicadores de descompensación en el síndrome de hipertensión venosa renal.

Palabras clave: Síndrome Hipertensión venosa renal, hematuria.

PIELONEFRITIS AGUDA (PA): CARACTERÍSTICAS Y PARÁMETROS DE GESTIÓN CLÍNICA TRAS SU MANEJO EN UNA UNIDAD MÉDICA DE CORTA ESTANCIA (UCE). EXPERIENCIA DE 18 MESES

Troya J*, Cuadra F*, Moreno A*, García Díaz JE**
*Medicina Interna. **Nefrología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

La PA (agrupadas en los GRD 320 y 321) es causa frecuente de ingreso, que en nuestro hospital era manejada por Urología. Con motivo de la apertura de una UCE médica y aprovechando la oportunidad para intentar una mejor gestión de camas ha pasado a control de Medicina Interna.

La experiencia resumida a lo largo de 18 meses ha sido la siguiente: 69 pacientes (10 h y 59 m), con edad media de 33,1 años (15-74). 53% de los pacientes tenían comorbilidades no nefrourológicas y el 15% ITUs previas o patología litiasica. Clínicamente el 100% presentaban fiebre, síndrome urinario distal, dolor en flanco y piuria en el sedimento. Había alteraciones ecográficas no obstructivas en el 8% y uropatía obstructiva en el 13%.

La Cr inicial fue de 1 mg/dl (0,6-2,9), siendo normal la función renal al alta en todos los casos. El germen causal fue E. Coli (80%) y hubo bacteremia en el 12% de los casos.

El tratamiento inicial consistió en amoxicilina/clavulánico (45%), cefalosporina de 2ª o 3ª generación (27,5%) y quinolonas (27,5%) siendo preciso cambiar la pauta antibiótica en el 16% de los casos. La duración del tratamiento intravenoso ha sido de 2,8 días y el total (incluida la vía oral) 12 días.

No ha habido ningún éxitis ni han sido necesarios procedimientos quirúrgicos urológicos.

La estancia media fue de 3,7 días (la previa, a cargo de Urología en pacientes codificados con los mismos GRD y Peso era de 6,8 días).

En conclusión:

1. La pielonefritis aguda, incluso en pacientes con comorbilidad asociada, puede ser manejada en Unidades Médicas, sin ningún riesgo añadido.
2. Los resultados clínicos y los parámetros de gestión ofrecen datos claros a favor del tratamiento de estos pacientes en Unidades de Corta Estancia.
3. Es fundamental la actuación bajo guías de práctica clínica.
4. No hemos encontrado diferencias con otras series en cuanto a resultados bacteriológicos, sensibilidades a antibióticos y respuesta terapéutica.

VALORACIÓN DE LA MORFOLOGÍA Y FUNCIÓN RENAL EN UNA SERIE DE 95 PACIENTES PEDIÁTRICOS CON RIÑÓN ÚNICO

Vázquez Martul M, De Lucas Collantes C, Nocea A, Espinola B, Écija Peiró JL
Nefrología Pediátrica. Hospital Niño Jesús.

Objetivo: Valorar el crecimiento y función renal en pacientes con riñón único.

Material y métodos: Estudio prospectivo de una cohorte de pacientes con riñón único seguidos entre el año 1988 y 2003.

Se estudiaron anualmente variables demográficas (sexo, edad), clínicas (etiología, tiempo de riñón único, tensión arterial), función renal (Filtrado glomerular (FG), Osmolaridad máx. urinaria, EF de iones y Micoalbuminuria (MA). El estudio de morfología renal se realizó mediante ecografía renal anual y DMSA inicial.

Resultados: Se evaluaron un total de 95 pacientes. El 69% fueron varones (n = 66) y el 31% fueron mujeres (n = 29). La edad media al diagnóstico fue de 3,5 años (rango: 0,01-17). El tiempo medio con riñón único fue 9,19 años (rango: 1-20). La etiología fue: Nefrectomía contralateral en 38 (40%), Agenesia renal (AR) en 47 (49,5%) y Displasia Multiquística (DM) con función renal anulada en 10 (10,5%). Se objetivó una función renal alterada (hipostenuria y/o microalbuminuria, HTA, IR) en 33 pacientes (34,7%). 13 (40%) tenían alteraciones urológicas y/o antecedente de pielonefritis (Grupo I). El resto (Grupo II), 20 (60%) correspondieron: 9 AR, 1DM, 5 Nefrectomías tumorales y 5 por malformación.

La hipostenuria fue la alteración funcional más frecuente (n = 23, 24%), seguido de MA (n = 12, 12,6%), descenso del FG (n = 5, 5%) e HTA (n = 3, 3,2%).

En el Grupo II encontramos correlación significativa entre el tamaño renal y el FG (p = 0,01, r = 0,4), asimismo entre el tamaño renal y el tiempo de RU (P En el G II los riñones nefromegálicos (> 2,5 DE) tuvieron los valores más altos de FG (127,9 ± 31) y menores alteraciones funcionales de forma significativa, OR = 0,17 (0,3-0,8).

Conclusión: El parámetro de afectación renal más frecuente fue la hipostenuria, seguida de microalbuminuria y descenso del FG. La HTA fue un hallazgo escaso. En el G II la nefromegalia se asoció a una menor número de alteraciones funcionales. En las AR y DM del Grupo II se encontraron un menor número de alteraciones funcionales, por lo que requieren revisiones menos frecuentes.

ESTUDIO PROSPECTIVO DE 41 CASOS DE EMBOLISMO DE ARTERIA RENAL

Augustín S, Fort J, Segarra A, Camps J, Borrells X, Olmos A, Piera L
Nefrología. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona.

Introducción: El embolismo de arteria renal (EAR) es una causa infrecuente de insuficiencia renal en la que el éxito del tratamiento depende de la rapidez en el diagnóstico.

Pacientes y métodos: Mediante la utilización sistemática de un algoritmo diagnóstico descrito previamente por nuestro grupo, basado en la determinación en urgencias de LDH en el periodo de tiempo comprendido entre 1994 y 2004, se identificaron un total de 41 pacientes consecutivos con EAR [15 varones y 26 mujeres, de edad mediana 66,2 años (38-88)]. Se resumen las características clínico-biológicas, la utilidad de las pruebas diagnósticas, los distintos tratamientos y la evolución prospectiva de estos pacientes.

Resultados: Veintisiete (66%) pacientes presentaban fibrilación auricular, 18 (44%) sufrían una valvulopatía embolígena, 2 (5%) habían sufrido un infarto, y 2 sufrían una patología aórtica embolígena. Nueve pacientes (22%) tenían antecedentes embolígenos previos, pero sólo tres de éstos recibían tratamiento anticoagulante. Doce pacientes (29,3%) eran monorrenos funcionales. El síntoma más frecuente fue el dolor lumbar (75,6%), seguido del dolor abdominal (26,8%). Quince pacientes (36,6%) presentaron oliguria. La mediana de creatinina al ingreso fue de 4,0 mg/dl (0,6-14). El 93% de los enfermos, presentaba un nivel de LDH al ingreso > 600 U/L mediana 1.690 U (60-5.000). A las 48 horas, el nivel de LDH fue de 1555 U (364-3.256). El diagnóstico se realizó mediante arteriografía, y/o TAC/gammagrafía renal. La embolia fue unilateral en 30 pacientes (73,1%), bilateral en 9 (21,9%) y no se determinó su localización exacta en 2 (4,8%). La localización más frecuente fue la arteriarenal principal unilateral (15 pacientes, 36,6%). La mediana de horas de evolución entre el inicio de la clínica y el tratamiento fue de 76 horas (10-240). Se realizó tratamiento quirúrgico en 13 (31,7%) pacientes; médico en 17 (41,7%), (fibrinolisis en 8 y anticoagulación en 9); sintomático en 11 (26,8%) pacientes. La mortalidad global fue del 14,6% (6 pacientes), con un 7,1% de los tratados (2/28) y un 36,4% (4/11) de los no tratados.

Conclusiones: La determinación de LDH en urgencias es útil en el diagnóstico de EAR. El intervalo de tiempo entre aparición de clínica e inicio del tratamiento no es necesariamente un factor predictor de respuesta ni limitante del tratamiento. La mayor mortalidad de los pacientes que sólo se trataron sintómicamente, es atribuible a una mayor comorbilidad asociada.

IMPORTANCIA DE LA CORRECCIÓN DE LA ANEMIA DE ORIGEN CARDIO-RENAL

González Parra*, Álvarez Antón S**
*Nefrología. **Cardiología. Hospital Central Defensa.

Introducción: Un 10-20% de los pacientes con insuficiencia cardíaca (IC) tienen anemia y son resistentes al tratamiento convencional. El origen es múltiple, pero con frecuencia la insuficiencia renal no diagnosticada, contribuye. Se ha demostrado una mejoría de la función cardíaca, morbi-mortalidad, fatiga así como estabilización de la función renal, con su corrección. Muchos pacientes son vistos por cardiólogos que controlan la ferropenia y transfunden, con un alto número de ingresos.

Objetivos:

1. Realizar una aproximación al tratamiento conjunto cardiólogo-nefrólogo de la anemia.
2. Observarla respuesta al ejercicio de los pacientes con IC tras el aumento de la hemoglobina.
3. Determinar la morbilidad de estos pacientes.

Material y métodos: En 3 pacientes (2 h y 1 m) seguidos por cardiología con Hb 100, índice de saturación de transferrina (> 20%). El objetivo fue mantener una Hb sérica entre 11,5-12,5 mg/dl. Se han hecho controles basal, y a los 6 meses, con revisiones mensuales intermedias. Se ha realizado el Test de los 6 minutos al comienzo y a los 6 meses. La dosis de darbepoetina se ajustó mensualmente para mantener la hemoglobina, comenzando con 40 ugr/semana.

Resultados: La edad de los pacientes era de 77,3 años (77-78) con IC de origen valvular en 2 casos y vascular en el tercero. La Crs oscilaba entre 1,5 y 1,8 mg/dl, con Cr 35 y 52 ml/min. Habían precisado, al menos 1 ingreso durante el último año para ser transfundidos. La Hb basal era de 8,3-9,4 y 10,1. Presentaban ferropenia que requirió múltiples dosis de Fe i.v. A los 6 meses los depósitos de hierro permanecían por debajo de lo deseado pese a altas dosis de Fe i.v. (Ferritinas de 41, 107 y 137). La Hb 11,8, 13 y 11,3. Durante el estudio ningún paciente precisó ingreso, y la función renal permaneció estable. El test de los 6 minutos fue de 126 a 322 mts, de 165 a 334 y de 201 a 248 mts.

Conclusiones:

1. Los pacientes tratados mejoraron su estado general y la resistencia al esfuerzo.
2. No precisaron ser ingresados durante los 6 meses del estudio.
3. La función renal ha permanecido estable.
4. La corrección de la anemia ha requerido altas dosis de hierro intravenoso.

APROXIMACIÓN EPIDEMIOLÓGICA AL TRATAMIENTO DE LA ANEMIA EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA CARDÍACA

Villaverde Verdejo P, García Naveiro R, Fernández Rivera C, Tresancos Fernández C, Cao Vilarino M, Alonso Hernández A, Lorenzo Aguilar D, Valdés Cañedo F
Nefrología. Hospital Juan Canalejo.

La anemia es un factor desencadenante con valor pronóstico en los pacientes con insuficiencia cardíaca (IC). No obstante su incidencia es probablemente infraestimada y en consecuencia insuficientemente tratada en los servicios no especializados de los hospitales generales.

El objetivo del presente estudio es conocer la prevalencia de anemia en pacientes con IC y su grado de tratamiento en un hospital general.

Material y métodos: Estudio de 111 pacientes ingresados consecutivamente por insuficiencia cardíaca durante un mes en un hospital terciario. Variables: Se recogen datos demográficos, frecuencia de anemia definida como Hemoglobina (Hb) inferior a 13 g/dl o hematocrito (Hto) menor de 41%, función renal medida como creatinina sérica, servicio de referencia, nº de ingresos, tratamiento con IECAS o EPO. Estadística: *t* student, Chi cuadrado con un grado de significación inferior a 0,05.

Resultados: Los pacientes fueron ingresados en: Medicina interna 101, Nefrología 2 y 8 en otros. 67 pacientes (37 varones) presentaron anemia (88% procedente de MI). La anemia fue más frecuente en mujeres: 30 vs 13 ($p = 0,08$). Los valores de Hemoglobina fueron $11,4 \pm 1,5$ g/dl en anémicos vs $14,6 \pm 1,1$ no anémicos. El valor de Hematocrito fue $35 \pm 4\%$ en anémicos vs $44 \pm 3\%$ no anémicos. En los pacientes con anemia, la incidencia de afectación renal (creatinina $> 1,2$ mg/dl) fue superior (45% vs 20%; $p = 0,009$) con unos valores de creatinina de $1,56$ mg/dl +/- $1,50$ vs $1,05 \pm 0,3$ mg/dl ($p = 0,03$). El 60% de pacientes anémicos estaban tratados con IECAS vs 40% que no (NS). Sólomente 5 pacientes (7%) fueron tratados con EPO: 2 en Nefrología (100%) y 3 en MI (3,5%).

Conclusiones: A pesar de su importancia como factor de riesgo y pronóstico, la anemia es infraestimada y en consecuencia muy infrecuentemente tratada en los servicios no especializados. Es imprescindible hacer estudios para valorar la epidemiología clínica de la anemia en la insuficiencia cardíaca así como para estimar el valor del riesgo de la insuficiencia renal leve-moderado en ese grupo de pacientes.

EL EFECTO HIPOLIPEMIANTE DEL MOSTO TINTO ES INDEPENDIENTE DE SU CAPACIDAD ANTIOXIDANTE

Echarri R*, Castilla P**, Teruel JL*, Fernández Lucas M*, Rivera M*, Tabernero G*, Lasunción MA**, Ortuño J*
**Nefrología. **Bioquímica-Investigación. Hospital Ramón y Cajal.*

El aumento del estrés oxidativo y la alteración del perfil lipídico, favorecen la aparición de lesión vascular en los enfermos con insuficiencia renal crónica.

En un trabajo anterior comprobamos que el mosto tinto concentrado tiene efecto hipolipemiante, además de antioxidante, tanto en pacientes sometidos a hemodiálisis como en controles sanos.

En este trabajo comparamos los efectos del mosto con los de otro antioxidante la vitamina E, analizando la susceptibilidad a la oxidación de la LDL (Tiempo Medio de Oxidación, TMO-LDL) y los cambios del perfil lipídico.

El estudio se realizó en 13 enfermos de nuestro programa de hemodiálisis, que fueron divididos en dos grupos: El Grupo A (8 pacientes) recibió durante 2 semanas, 800 UI de vitamina E por vía oral y durante las 2 semanas siguientes esa misma cantidad de vitamina E más 100 ml diarios de mosto tinto concentrado. El Grupo B (5 pacientes), no recibió ningún suplemento, actuando como control.

No se produjo ninguna modificación en el TMO-LDL ni en los lípidos en el Grupo B.

Conclusiones: En los enfermos tratados con hemodiálisis, la vitamina E tiene una acción antioxidante que se manifiesta por una prolongación del Tiempo Medio de Oxidación de la LDL. Su efecto antioxidante aumenta al asociar mosto tinto concentrado. La vitamina E no provoca cambios significativos en el perfil lipídico, por lo que deducimos que el efecto beneficioso del mosto sobre el perfil lipídico es independiente de su acción antioxidante.

Grupo A	Basal	Vit E	Vit E + Mosto
TMO-LDL (min)	77	87*	104*
Col total	181	177	160*
LDLcol	124	117	96*
HDLcol	30	33	38*

* $p < 0,05$ con respecto al basal.