

Fracaso renal agudo recurrente y reversible en un paciente afecto de hematuria y púrpura de Schönlein-Henoch

E. Torregrosa de Juan, J. Hernández Jaras, J. J. Sánchez Canell, M. Pin, E. Tamarit, I. Rico, C. Calvo Gordo, H. García Pérez, R. Pons Prades, A. Rius y M. A. Fenollosa

Hospital General de Castellón.

Nefrología 2008; 28 (6) 649-651

RESUMEN

La purpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis de pequeño vaso caracterizada por el depósito de inmunocomplejos, principalmente IgA y C3. Es un trastorno multisistémico que afecta predominantemente la piel, las articulaciones, el tracto gastro-intestinal y los riñones. A nivel renal la expresión clínica varía desde una microhematuria aislada transitoria, hasta el cuadro de nefropatía rápidamente progresiva. El fracaso renal agudo es raro y suele verse asociado a episodios de hematuria macroscópica. Estos episodios suelen cursar con daño y obstrucción tubular por cilindros eritrocitarios. En este caso clínico describimos un paciente que sufrió dos episodios de fracaso renal agudo reversibles precedidos por brotes de hematuria macroscópica y que precisaron hemodiálisis durante cuatro y seis meses respectivamente.

Palabras clave: Púrpura de Schönlein-Henoch. Fracaso renal agudo. Hemodiálisis.

SUMMARY

Summary Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a small vessel vasculitis characterized by deposition of immune complexes, mainly IgA and C3. It is a multisystem disorder affecting predominantly the skin, joints, gastrointestinal tract and kidneys. Clinical expression of nephritis ranges from transient isolated microscopic haematuria to rapidly progressive nephropathy. Acute renal failure is rare and is associated with episodes of macroscopic hematuria. These episodes are frequently associated with tubular damage and tubular obstruction by erythrocyte casts. We describe a patient with two episodes of acute renal failure after the onset of gross hematuria. Both episodes were reversible after six and four months respectively on hemodialysis.

Key words: Henoch-Schönlein purpura. Acute renal failure. Dialysis.

Correspondencia: Eduardo Torregrosa de Juan
Hospital General de Castellón
Avda. Benicassin, s/n
12004 Castellón. España
torregrosa_edu@gva.es

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis sistémica de pequeño vaso caracterizada por el depósito de inmunocomplejos, principalmente IgA1 polimérica y C3 en la piel, el tracto gastro-intestinal, articulaciones y riñones. El fracaso renal agudo que complica la púrpura de Schönlein-Henoch suele deberse a una glomerulopatía mesangial con proliferación de células epiteliales, formación de semilunas y mayor o menor grado de daño tubular. Describimos el curso clínico de un paciente afecto de púrpura de Schönlein-Henoch y cirrosis hepática que sufrió dos episodios de fracaso renal agudo separados en el tiempo que precisaron tratamiento sustitutivo durante más de seis meses y de los que se recuperó espontáneamente. En la literatura se han descrito casos de fracaso renal agudo secundarios a episodios de hematuria macroscópica en el contexto de nefropatías Ig A o púrpura de Schönlein-Henoch, pero en ningún caso una afectación tan severa, mantenida en el tiempo, y con dos episodios separados en el tiempo.

CASO CLÍNICO

Varón de 42 años que acude al servicio de urgencias por presentar cuadro de lesiones eritematosas, pruriginosas en miembros inferiores, de dos semanas de evolución, junto con aparición progresiva de edemas, artralgias en maleolos, rodillas y emisión de orinas colúricas. Antecedentes personales: Ex-adicto a drogas vía parenteral, inhalador ocasional de cocaína, hábito enólico importante (2 l de cerveza diaria), fumador de 2 paquetes de cigarrillos diarios. A la exploración destacaba: Palidez cutáneo-mucosa, fetor hepático, arañas vasculares en mejillas y hemitorax superior, hipertrofia parotídea bilateral, hepatomegalia de dos traveses y lesiones purpúricas en miembros inferiores, algunas de ellas con necrosis central. Los principales datos de laboratorio mostraban: Hemoglobina 9,6 g/dl, ferritina 20 ng/ml, plaquetas 47.000, índice de Quick 66%, creatinina 2,6 mg/dl, urea 55 mg/dl, glucemia 151 mg/dl, calcio 7,8 mg/dl, bicarbonato 20,9 mmol/l, proteínas totales 6,5 g/dl, albúmina 2,3 g/dl, proteinograma: inmunofijación policlonal, PTH 242 pg/ml, GOT 91 U/L, GGT 55 U/L, GPT 73 U/L, Ig G 2.663 mg/dl, Ig A 776 mg/dl, siendo el resto de parámetros bioquímicos normales,

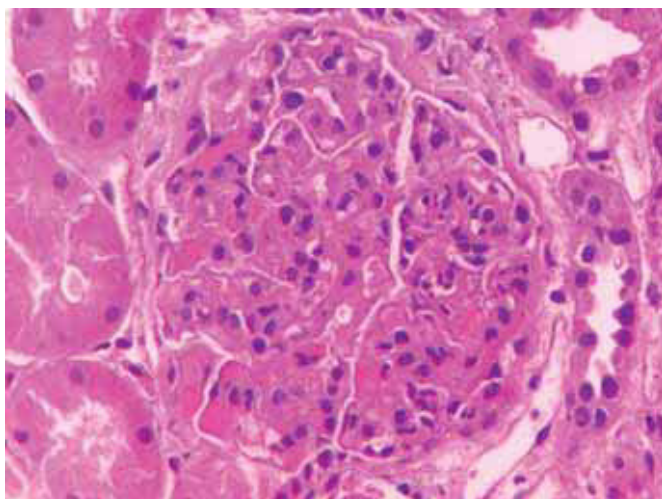


Figura 1.



Figura 2.

incluyendo la negatividad de ANA, ANCA, AntiMB, con valores normales de C3 y C4. El urianálisis mostraba la presencia de 1,4 g de proteinuria y un sedimento con muy abundantes hematíes por campo. El análisis de serología de hepatitis C resultó positivo, con una carga viral de 156.000 UI/ml. Con respecto al virus de la hepatitis B mostró positividad para IgG de HBcAnti. Siendo el análisis de VIH negativo. La ecografía abdominal mostraba riñones moderadamente aumentados de tamaños, con ecogenicidad aumentada. Hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo y del caudado, con una ecogenicidad globalmente aumentada. Resto de exploraciones complementarias (Rx tórax, ecocardiograma y electro) normales. Tras su ingreso se objetiva deterioro de la función renal (Creatinina 3,3 mg/dl), intensificación de la hematuria macroscópica y artromialgias de predominio en extremidades superiores, sin lesiones cutáneas. Ante esta situación de deterioro de la función renal y en espera de poder efectuar la biopsia renal se decide iniciar tratamiento con esteroides, 3 bolos diarios de 500 mg de 6-metilprednisolona, continuándose con 60 mg/d de prednisona durante 8 días más. Con este tratamiento se objetiva una mejoría del cuadro articular con estabilidad de la función renal (Creatinina 3,5 mg/dl). El sexto día de ingreso se realiza la biopsia renal: Proliferación segmentaria endocapilar (IIB) en 4 de 10 glomérulos obtenidos, con algún polimorfonuclear sin proliferación extracapilar. Afectación intersticial de pequeño vaso. Inmunofijación positiva para IgA. Alteraciones degenerativas tubulares, con presencia de cilindros hemáticos intratubulares y atrofia tubular focal. Todos ellos hallazgos compatibles con una vasculitis de pequeño vaso tipo nefritis de Schönlein-Henoch. Ante el resultado de la biopsia renal, al no apreciarse proliferación extracapilar, escasa respuesta al tratamiento esteroideo y el riesgo del mantenimiento del mismo dada su hepatopatía se decide suspender el tratamiento esteroideo tras 8 días. Después de 29 días el paciente presenta un nuevo brote purpúrico en miembros inferiores, con hematuria macroscópica y deterioro severo de la función renal (Creatinina 9,6 mg/dl), todo ello precedido de un cuadro de gastroenteritis por Salmonella Enteritides, iniciándose tratamiento dialítico a través de catéter temporal. Durante el resto del ingreso el paciente mantuvo diuresis

(1.000 cc/24) con persistencia de la hematuria macroscópica sin objetivarse recuperación de la función renal. Dada su estabilidad clínica se remitió a su domicilio para proseguir seguimiento y tratamiento dialítico ambulatorio. Tras someterse a hemodiálisis durante 7 meses a través fístula radico-cefálica izquierda el paciente presentó una mejoría progresiva de la función renal, con remisión de la hematuria macroscópica, motivo por el cual se suspendió el tratamiento sustitutivo. Durante su seguimiento en consultas externas, se ratificó la recuperación de la función renal hasta valores de creatinina de 1,3 mg/dl, proteinuria en 24 horas de 160 mg, y sedimento normal, con persistencia de las alteraciones hepáticas antes mencionadas. Diecinueve meses después de su primer ingreso el paciente presentó nuevamente orinas hemáticas, sin manifestaciones cutáneas ni articulares, todo ello acompañado de un cuadro constitucional, y una insuficiencia renal aguda severa: Creatinina 9,8 mg/dl, urea 215 mg/dl, motivo por el cual se reinstauró tratamiento dialítico a través de fístula arteriovenosa. Cuatro meses después nuevamente el tratamiento se suspendió por recuperación de la función renal (Creatinina 1,9 mg/dl, Urea 82 mg/dl). Tras un año de seguimiento ambulatorio el paciente presentaba urea de 24 mg/dl, creatinina de 1,4 mg/dl, y el urianálisis mostraba microhematuria de 25-50 hematíes /c, sin proteinuria.

DISCUSIÓN

El fracaso renal agudo se ha asociado frecuentemente con episodios de hematuria macroscópica en pacientes afectos de nefropatía IgA. Sin embargo esta complicación también puede presentarse de manera esporádica en pacientes afectos de otras nefritis como la púrpura de Schönlein-Henoch, la glomerulonefritis aguda post-infecciosa, la glomerulonefritis focal necrotizante y la enfermedad de membrana basal delgada¹⁻⁴. En la mayoría de casos los cambios glomerulares observados en la biopsia no eran suficientes para explicar el deterioro de función renal. Por el contrario la presencia de cilindros eritrocitarios obstruyendo el 40-50% de la luz tubular y la marcada necrosis tubular fueron los principales hallazgos objetivados para explicar el cuadro clínico¹. Otros

mecanismos sugeridos para explicar la necrosis tubular y el fracaso renal agudo han sido la toxicidad tubular directa inducida por los pigmentos hemo o por la vasoconstricción intra-renal derivada de la unión del óxido nítrico a moléculas con grupo hemo⁵. En este sentido, Sheerin y cols., mostraron que las células del túbulo contorneado proximal pueden fagocitar eritrocitos, y que el hierro libre y la hemoglobina eran tóxicas para estas células⁶. En nuestro caso ante el diagnóstico presuntivo de glomerulonefritis rápidamente progresiva, se inició tratamiento inmunosupresor. Sin embargo la biopsia mostró signos de daño tubular, presencia de proliferación focal y segmentaria con moderada hiperplasia mesangial, sin proliferación extracapilar, por lo que el tratamiento inmunosupresor se suspendió, de manera similar a otros casos descritos en la literatura^{7,8}. Pero la presencia de múltiples factores de mal pronóstico y la insuficiencia renal severa al diagnóstico motivaron la necesidad de tratamiento dialítico durante un período de seis meses^{9,10}. Tras este intervalo de tiempo su diuresis aumentó de manera progresiva y se objetivó recuperación de la función renal que permitió suspender la diálisis. Esta evolución no es infrecuente y de hecho ya ha sido descrita por otros autores². Sin embargo este caso es novedoso porque describe la evolución de un paciente con púrpura de Schönlein Henoch que desarrolló un segundo episodio de fracaso renal agudo causado por hematuria macroscópica, 19 meses después del primer episodio y nuevamente con recuperación espontánea posterior, y todo a pesar de los factores de mal pronóstico: insuficiencia renal severa al diagnóstico, hematuria macroscópica, proteinuria mayor de 1 g y presencia de infiltrado intersticial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Praga M, Costa JR, Shandas GJ, Martínez MA, Miranda B, Rodicio JL. Acute renal failure in cirrhosis associated with macroscopic hematuria of glomerular origin. *Arch Intern Med* 1987; 147 (1): 173-4.
2. Michail S, Stathkis C, Nakopolou L, Aroni K, Revena K, Avdikou K, Vaiopoulos G. Acute renal failure in an adult patient with Henoch-Schönlein purpura after episode of macroscopic hematuria. *Renal Fail* 1999; 21 (1): 107-111.
3. Kobayashi Y, Omori S, Kamimaki I, Ikeda M, Akaoka K, Honda M, Ogata K, Morikawa Y. Acute reversible renal failure with macroscopic hematuria in Henoch Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 2001; 16 (9): 742-744.
4. Fogazzi GB, Imbasciati E, Moroni G, Scalia A, Mihatsch MJ, Ponticelli C. Reversible acute renal failure from gross haematuria due to glomerulonephritis: not only in Ig A nephropathy and not associated with intratubular obstruction. *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10 (5): 624-9.
5. Heyman SN, Brezis M. Acute renal failure in glomerular bleeding: a puzzling phenomenon. *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10: 591-93.
6. Neil S Sheerin, Steven H, Sacks B, Fogazzi. *In vitro* erythrophagocytosis by renal tubular cells and tubular toxicity by haemoglobin and iron. *Nephrol Dial Transplant* 1999; 14 (6): 1391-7.
7. Arthur B, Laurence E, Carrol, Harold Mohler J. Thin Basement Membrane Disease and Acute renal Failure secondary to gross hematuria and tubular Necrosis. *Am J Kidney Dis* 2000; 35 (3): 533-536.
8. Feith GW, Assman KJ, Wetzels JFM. Acute renal failure in patient with glomerular disease: a consequence of tubular cell damage cause by haematuria? *Neth J Med* 2003; 61 (4): 146-50.
9. Pilleout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schönlein Purpura in Adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002; 13 (5): 1271-8.
10. Gutiérrez E, González F, Hernández E, Morales E, Martínez MA, Usera G, Praga M. Factors that determine an incomplete recovery of renal function in macrohematuria-induced acute renal failure of IgA nephropathy. *Clin J Am Soc Nephrol* 2007; 2 (1): 51-729.