

dihidropiridínicos<sup>8</sup> y con malformaciones de los linfáticos<sup>9</sup>.

Durante la fase de entrenamiento se siguió objetivando quiloperitoneo que aclaraba con lavados.

El diagnóstico de sospecha se realiza ante la presencia de líquido lechoso y se confirma con la detección de quilomicrosomas o niveles de triglicéridos, mayores que los plasmáticos, con contenido en proteínas mayor de la mitad de las plasmáticas, así fue en este caso. El diagnóstico diferencial debe realizarse con aquellas causas de líquido turbio con celularidad normal y cultivo negativo.

Se decidió actitud expectante, y cambiar aceite normal por aceite con triglicéridos de cadena media (MTC).

El tratamiento por lo general es conservador. Se recomienda una dieta rica en proteínas, carbohidratos y baja en grasas. Son preferibles los aceites MTC. La cirugía de ligadura del conducto torácico puede evitar las complicaciones nutricionales.

Actualmente la paciente presenta quiloperitoneo de forma intermitente y autolimitado (un día cada 10 días aproximadamente). Conserva parámetros nutricionales adecuados, con 2 litros de Nutrineal diarios. Y precisa de silla de ruedas para desplazarse debido al carácter invalidante de la PAF.

1. Porter J, Wang WM, Oliveira DB. Chylous ascites in CAPD. *Nephrol Dial Transplant* 6 (9): 659-661, 1991.
2. Munar-Ques M. Corino Andrade disease. *An R Acad Nac Med (Madr)*; 116 (3): 667-80, 1999.
3. Poux JM, Bénévent D, Guiserix J, Le Meur Y, Lagarde C, Leroux-Robert C. Chylous ascites in 12 patients undergoing peritoneal dialysis. *Nephrologie* 15 (3): 201-5, 1994.
4. Bargman JM, Zent R, Ellis P, Auger M, Wilson S. Diagnosis of lymphoma in a CAPD patient by peritoneal fluid cytology. *Am J Kidney Dis* 23 (5): 747-750, 1994.
5. Pérez Fontán M, Pombo F, Soto A, Pérez Fontán FJ, Rodríguez-Carmona A. Chylous ascites associated with acute pancreatitis in a patient undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Nephron* 63 (4): 458-61, 1993.
6. Coronel F, Avilés B. Chyloperitoneum in a peritoneal dialysis patient with primary AL amyloidosis. *Perit Dial Int* 23 (3): 299-301, 2003.
7. Huang CH, Chen HS, Chen YM, Tsai TJ. Fibroadhesive form of tuberculous peritonitis: chyloperitoneum in a patient undergoing automated peritoneal dialysis. *Nephron* 72 (4): 708-11, 1996.
8. Yoshimato K, Saima S, Nakamura Y, Nakamaya M, Kobo H, Kawaguchi Y y cols.

Dihydropyridine type calcium channel blocker-induced turbid dialysate in patients undergoing peritoneal dialysis. *Clin Nephrol* 50 (2): 90-93, 1998.

9. Unger SW, Chandler JG. Chylous ascites in infant and children. *Surgey* 93 (3): 455-461, 1993.

A. Sastre López, R. Bernabéu Lafuente y J. M. Gascó Company  
Servicio de Nefrología. Hospital Son Llàtzer.  
Palma de Mallorca.

**Correspondencia:** Aranzazu Sastre López  
aranchasastre@hotmail.com. Hospital Huca.  
Avda. Fernández Ladreda, 30. 24005 León.

## Síndrome hemolítico-urémico post-parto: entidad rara de manejo complejo

*Nefrología* 2008; 28 (1) 120-121

### Resumen

**El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una entidad de escasa incidencia, donde un 7% de casos se asocia a la toma de anticonceptivos orales, al embarazo y al puerperio, siendo tales casos de peor pronóstico, pues frecuentemente necesitan tratamiento renal sustitutivo<sup>1</sup>. Distintos autores coinciden en que la plasmaféresis es la terapia de elección, que ha mejorado la supervivencia a 80-90%<sup>2,3</sup>. Describimos el caso de una joven que en el décimo día del puerperio presenta plaquetopenia, anemia hemolítica microangiopática (AHM), e insuficiencia renal con proteinuria nefrótica. Con la orientación de SHU se pauta plasmaféresis, que se suspende inicialmente por alergia al plasma infundido, y definitivamente por hiperhidratación con edema agudo de pulmón (EAP) que precisa ventilación mecánica. La biopsia renal confirma el diagnóstico de presunción. La evolución resulta tórpida, marcada por la hipertensión arterial (HTA) refractaria y complicaciones infecciosas. En conclusión, el SHU post-parto es una patología poco frecuente, que asocia muchas complicaciones de difícil manejo a lo largo de su evolución y que obliga al diagnóstico diferencial con los estados hipertensivos del embarazo<sup>4</sup>. A su vez, el tratamiento con plasmaféresis añade complejidad al cuadro, pero es el único procedimiento que ha demostrado mejorar la supervivencia y el pronóstico renal.**

Palabras clave: Síndrome hemolítico urémico. Plasmaféresis. Embarazo.

### Summary

*Hemolytic uremic syndrome (HUS) is a rare entity that in 7% of cases has been related to oral contraceptives, pregnancy and puerperium. In this clinical setting prognosis is worse and renal replacement therapy is usually needed. Different authors agree that plasmapheresis is the treatment of choice, and has improved patient survival to 80-90%. We describe a case of a young woman that 10 days postpartum developed thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia and acute renal failure with nephrotic range proteinuria. With the suspicion of HUS she was started on plasmapheresis initially stopped due to an anaphylactic reaction to plasma and finally due to hyperhydration with acute pulmonary edema needing mechanical ventilation. Renal biopsy confirmed the diagnosis. Clinical course was complicated with refractory hypertension and infectious complications. In conclusion postpartum HUS is a rare clinical entity, that forces a differential diagnosis with hypertensive complications of pregnancy. It is associated to multiple complications difficult to handle during follow-up. Plasmapheresis treatment adds complexity to clinical care but is the only treatment of proven efficacy in order to improve survival and renal prognosis.*

Key words: Hemolytic uremic syndrome. Plasmapheresis. Pregnancy. Puerperium.

**Sr. Director:** El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una forma aguda de microangiopatía trombótica (MAT), potencialmente letal, con una incidencia de 17,2 casos/10<sup>6</sup>hab/año. Un 7% de éstos se asocia a la toma de anticonceptivos orales, al embarazo y al puerperio, siendo entonces de peor pronóstico, pues frecuentemente necesitan tratamiento renal sustitutivo<sup>1</sup>. La plasmaféresis, terapia de elección, es la única que ha demostrado mejorar la supervivencia en un 80-90%<sup>2,3</sup>, así como el pronóstico renal.

Presentamos el caso a una joven de 20 años, caucásica, primigesta, sometida a cesárea a las 41 semanas de gestación por fracaso del trabajo del parto, alumbrando un varón sano. Al décimo día del puerperio consulta por dolor lumbar e hipogástrico y fiebre de 38,5 °C. La analítica sanguínea evidencia: urea 224,6 mg/dl, creatinina 6,46



Figura 1.

mg/dl, albúmina 2,9 g/dl, hemoglobina 5,9 g/dl, 16% de esquistocitos en sangre periférica, haptoglobina indetectable, LDH 4.162 U/l, plaquetas  $104 \times 10^9/l$ . En orina: proteinuria 20 g/24 horas, sedimento normal. Por dímeros-D de 16.381 mcg/l se realiza RMN sin contraste que descarta trombosis de venas renales. En revisión ginecológica se encuentran restos placentarios en útero, y diagnosticada de endometritis se practica legrado uterino.

De los SHU relacionados con el embarazo, un 62-74%<sup>4,5</sup> ocurren al final del mismo, planteando el diagnóstico diferencial con los estados hipertensivos del embarazo, cuyos síntomas no se prolongan más allá del tercer día del parto; la persistencia y agravamiento de la clínica superado el tercer día del puerperio disminuye la probabilidad de recuperación espontánea y refuerza la indicación de plasmaféresis<sup>5</sup>. Nuestra paciente se encontraba en el décimo día post-parto, por lo que pautamos plasmaféresis diaria, que ha de suspenderse inicialmente por alergia al plasma in-

fundido, y definitivamente por edema agudo de pulmón que precisó ventilación mecánica.

La paciente presentaba severa hipertensión, requiriendo cinco fármacos para su control. Esto encuentra justificación en la biopsia renal, que muestra lesiones propias de MAT, con importante afectación vascular, proliferación e hiperplasia de la íntima, y presencia de cuerpos glomeruloides, así como alteraciones glomerulares diversas. Se sabe que los pacientes con SHU con compromiso arterial (sin pródomos de diarreas sanguinolentas), como es nuestro caso, tienen peor pronóstico que los que únicamente tienen compromiso glomerular (con pródomos de diarreas sanguinolentas)<sup>6</sup>.

Pese al tratamiento específico la paciente no recupera función renal, y queda en hemodiálisis crónica. El riesgo de recurrencia en las siguientes gestaciones es alto, siendo el fracaso renal la más importante secuela, presente en un 25% de casos<sup>7</sup>.

Como hipótesis fisiopatológica se postula el déficit de proteinasa ADAMTS 13, encargada de la degradación de polímeros de factor von Willebrand séricos, debido al aumento de estrógenos durante el embarazo, especialmente en las semanas 36-40<sup>8,9</sup>. De todos modos, no descartamos la endometritis como causa infecciosa de SHU en nuestra paciente.

Con este caso manifestamos el difícil manejo del SHU en el post-parto, especialmente en lo que respecta al diagnóstico diferencial y al tratamiento.

1. Segonds A, Louradour N, Suc JM, Orfila C. Postpartum hemolytic uremic syndrome: a study of three cases with a review of the li-

terature. *Clin Nephrol* Nov; 12 (5): 229-42, 1979.

2. Remuzzi G, HUS and TTP. Variable expression of a single entity. *Kidney Int* 32: 292, 1987.
3. May HV, Harbert GM Jr, Thorton WN Jr. Thrombotic thrombocytopenic purpura associated with pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 126: 452, 1976.
4. Dashe JS, Ramin SM, Cunningham FG. The long-term consequences of thrombotic microangiopathy (thrombotic thrombocytopenic purpura and hemolytic uremic syndrome) in pregnancy. *Obstet Gynecol* May; 91 (5 Pt 1): 662-8, 1998.
5. McMinn JR, George JN. Evaluation of women with clinically suspected thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome during pregnancy. *J Clin Apheresis* 16: 202, 2001.
6. Vivete D, D'Agati J, Charles Jennette, Fred G. Silva. ARP Press, 2005.
7. Burton DR, Andre AK, James NG. Treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome in adults. *UpToDate* 2006.
8. Besbas N, Karpman D, Landau D, Loirat C, Proesmans W, Remuzzi G, Rizzoni G, Taylor CM, Van de Kar N, Zimmerhackl LB. A classification of hemolytic uremic syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura and related disorders. *Kidney Int* 70: 423, 2006.
9. Sánchez-Luceros A, Farias CE, Amaral MM, y cols. Von Willebrand factor-cleaving protease (ADAMTS13) activity in normal non-pregnant women, pregnant and post-delivery women. *Tromb Haemost* 92: 1320, 2004.

E. Alsina Seguí, M.<sup>a</sup> Luisa Martín Conde, L. Craver Hospital y E. Fernández Giráldez

Hospital Arnau de Vilanova.  
Servicio de Nefrología.

**Correspondencia:** María Luisa Martín Conde  
mmartin@arnau.scs.es. Hospital Arnau de Vilanova. Rovira Roure, 80. 25198 Lleida.