

tulos (240 AU, normal <10) y el ELISA reveló especificidad para el antígeno proteinasa 3. Al año del diagnóstico, se encuentra asintomático.

La CM es un síntoma isquémico de fatiga o dolor con la masticación que se debe al estrechamiento u obstrucción de ramas faciales de la carótida externa (que irrigan los músculos de la masticación) y está presente en el 45% de los pacientes con ACGT. Otras causas menos comunes de CM son la amiloidosis primaria, la Poliarteritis Nodosa (PAN), el Síndrome de Churg-Strauss (SCS), la Arteritis de Takayasu (AT), la WG, la leucemia de células vellosas, la enfermedad de MacArdle, la crioglobulinemia asociada a vasculitis y la aterosclerosis carotídea.

El compromiso de la arteria temporal asociado a CM se ha mostrado con muy baja frecuencia en PAN, SCS, AT, crioglobulinemia asociada a vasculitis, amiloidosis primaria y GW.² Para aumentar la complejidad del tema, la ACGT puede afectar el riñón y el pulmón al igual que la GW.² A su vez, la ACGT se puede asociar a otras vasculitis (como SCS, PAN y GW),⁴ a la artritis reumatoidea, a la cirrosis biliar primaria y a neoplasias. También se ha descrito la asociación de la GW con otras vasculitis como el SCS y la ACGT.

Es interesante recordar que entre las causas de células gigantes en una biopsia de arteria temporal se encuentran el lupus eritematoso sistémico, la angeitis aislada del sistema nervioso central, el SCS, la AT, la GW, tanto como la ACGT. El compromiso de la arteria temporal sin células gigantes también se ha descrito en algunas vasculitis sistémicas como en la angeitis por hipersensibilidad, la crioglobulinemia, el SCS, la GW y la PAN.

Existen diez pacientes en la literatura con GW que en su inicio presentaron clínica compatible con ACGT.¹⁻⁴ Todos los pacientes eran mayores de 60 años y tenían CM con o sin pérdida súbita de la visión, cefalea grave con o sin diplopía, o polimialgia reumática al diagnóstico.

La VSG estaba elevada al comienzo de los síntomas en todos los pacientes. La biopsia de arteria temporal mostró ACGT en dos pacientes, arteritis sin células gigantes en cuatro pacientes y en el resto fue negativa a normal como en nuestro paciente. Los 10 pacientes desarrollaron dentro de los seis meses lesiones renales y/o pulmonares características de GW, con histológicas típicas en la biopsia o ANCA positivos.

Resumiendo, podríamos decir que existen cinco categorías diferentes de compromiso de la arteria temporal de tipo vasculítico, a saber: 1) arteritis de la temporal sin células gigantes debida a múltiples entidades; 2) arteritis de la temporal con células gigantes debidas a la ACGT o no; 3) ACGT más GW concurrente u otras vasculitis; 4) GW con clínica de vasculitis de la temporal pero con biopsia negativa (nuestro paciente); y 5) ACGT con características clínicas de GW (muy infrecuente).

Documentar los diferentes tipos histológicos de vasculitis que producen manifestaciones clínicas similares enfatizan la importancia de obtener una biopsia tanto diagnóstica como pronóstica, ya que los tratamientos pueden ser muy diferentes.

1. Vermeulen JP, Mahouwald ML. A case of Wegener's granulomatosis presenting with jaw claudication. *J Rheumatol* 1984;11:707-9.
2. Nishino H, DeRemme RA, Rubino FA, et al. Wegener's granulomatosis associated with vasculitis of the temporal artery: report of five cases. *Mayo Clin Proc* 1993;68:194-6.
3. Le Thi Huing D, Wechsler B, Merillon H, et al. Wegener's granulomatosis disclosed by clinical symptoms of Horton's disease. *Rev Med Interne (Paris)* 1991;12:380-2.
4. Small P, Brisson ML. Wegener's granulomatosis presenting as temporal arteritis. *Arthritis Rheum* 1991;34:220-3.

P. Young, B.C. Finn, Gonzalo J. Fleire, G. Earsman, J.E. Bruetman

Servicio de Clínica Médica. Hospital Británico de Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: Pablo Young

Servicio de Clínica Médica. Hospital Británico de Buenos Aires. Argentina.

pabloyoung2003@yahoo.com.ar

Hematoma hepático gigante en un paciente en hemodiálisis

Nefrología 2009;29(3):279-281.

Sr. Director:

Los pacientes en HD periódicas tienen un riesgo elevado de hemorragias espontáneas o con mínimos traumatismos a nivel retroperitoneal, renal, pericárdico, mediastínico y subdural. En la predisposición al sangrado intervienen múltiples factores. Entre otros, la disfunción plaquetaria, los antiagregantes plaquetarios y los anticoagulantes.^{1,2} El desarrollo de un hematoma hepático subcapsular es una complicación excepcional que puede producirse de forma espontánea o con mínimos traumatismos cerrados.^{3,4}

Se presenta un paciente de 77 años de edad, diagnosticado en 2003 de IRC secundaria a riñón de mieloma (IgG Kappa). El tratamiento con melfalán-prednisona disminuyó la paraproteína circulante y mejoró la afectación medular. En febrero de 2004 inició HD. En los dos últimos años recibió dos ciclos de melfalán-prednisona y posteriormente bortezomid (Velcade®). Se mantuvo estable, con la enfermedad controlada y sin anemia con EPO. Desde abril hasta julio de 2006, recibió estrógenos conjugados (Equin®), 20 mg/día, para la trombopatía urémica. Últimamente tomaba aspirina como antiagregante plaquetario. El 7 de agosto de 2006, ocho horas después de finalizada su sesión de HD, presentó un mareo con caída y pérdida de conocimiento de unos minutos de duración, golpeándose en el hipocondrio derecho. A su ingreso en el hospital, estaba consciente y orientado, quejándose de dolor en la escápula derecha, con TA 55/35, FC 72 lpm y ritmo sinusal. En la analítica: hematocrito

19%, hemoglobina 6,9 g/dl, plaquetas 300.000/mm³, leucocitos 10.000/mm³ con fórmula normal, TP 82%, INR 1,2 y fibrinógeno 520 mg/dl. Otros datos: Na 139 mmol/l, K 6,7 mmol/l, HCO₃ 22 mmol/l, urea 84 mg/dl, Cr 7,5 mg/dl, GGT 727 UI/l, GOT 127 UI/l, GPT 167 UI/l, LDH 372 UI/l y bilirrubina total 0,4 mg/dl. Una TAC toracoabdominal con contraste reveló un hematoma hepático subcapsular de 10 x 7 x 20 cm en el lóbulo derecho, con desplazamiento del órgano y sin lesiones hepáticas subyacentes (figura 1). Los riñones estaban atróficos y existía una moderada cantidad de líquido libre en el saco de Douglas (sangre). Para remontar la hipovolemia se profundió salino isotónico y transfusiones de sangre (cuatro concentrados de hemáties), y se administraron resinas para la hiperpotasemia. Seis horas después del ingreso, estabilizada la situación hemodinámica, se realizó una sesión de HD sin heparina. En las 48 horas siguientes se mantuvo en reposo, monitorizado y con controles hematológicos frecuentes. Los niveles de hemoglobina permanecieron estables. Las molestias locales precisaron analgesia de primera escala. En los días siguientes se realizaron las HD bajo estrecha monitorización y sin heparina. A los ocho días del ingreso, en una TAC de control, el hematoma no había aumentado de tamaño y permanecía limitado al área subcapsular. El paciente fue trasladado a su Unidad de origen y el seguimiento mediante TAC seriadas evidenció la reabsorción lenta y progresiva del hematoma en unas ocho semanas, sin necesidad de cirugía.

Entre las posibles causas favorecedoras del sangrado, además de la uremia, pudieron estar el propio mieloma, la administración de estrógenos, la heparinización durante HD, el antiagregante plaquetario y, finalmente, el traumatismo cerrado local. Aunque la TAC no evidenció lesiones hepáticas subyacentes (adenoma, hemangioma o peliosis), el paciente pudo padecer lesiones incipientes de peliosis hepática que pasaron desapercibidas en la TAC.^{4,5} La peliosis hepática, caracterizada por espacios quísticos llenos de sangre en los sinu-

oides, se asocia a la administración de esteroides y anabólicos androgénicos, contraceptivos orales y estrógenos de síntesis, puede complicarse con ruptura hepática y hematoma hepático espontáneo.⁶⁻¹² En este caso, tanto el mieloma como los estrógenos pudieron favorecer el desarrollo de peliosis hepática,^{8,10} haciendo más susceptible el hígado a la ruptura espontánea o tras el traumatismo cerrado.³ Muchos hematomas hepáticos, hemodinámicamente estables, se tratan de forma conservadora, sin intervención quirúrgica, con una tasa de éxito superior al 80%.^{13,14} El único determinante para que sea tratado sin intervención quirúrgica es la estabilidad hemodinámica. En nuestro paciente, una vez estabilizada su hemodinámica, el tratamiento conservador con reposo, transfusiones, estrecha monitorización y HD sin heparina permitió una evolución favorable con resolución del hematoma en dos meses.

En resumen, el desarrollo de un hematoma hepático subcapsular en HD es una complicación excepcional que, al producir una hemorragia intensa y *shock*, pone en peligro la vida del enfermo y representa un reto terapéutico. El tratamiento conservador, sin intervención quirúrgica, es una opción que permitió la recuperación sin problemas. Hasta donde conocemos, éste es el primer caso de un paciente en HD periódicas que presentó esta complicación.

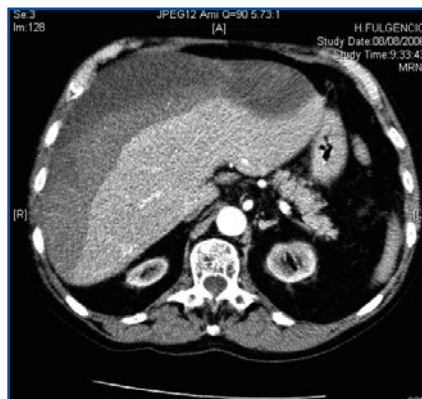


Figura 1. TAC con contraste mostrando abdomeno. Hematoma hepático subcapsular de 10x7x20 cm a nivel del lóbulo derecho. Riñones atróficos.

- Sohal AS, Gangji AS, Crowther MA, Treleven D. Uremic bleeding: pathophysiology and clinical risk factors. *Thrombosis Research* 2006;118:417-22.
- Hedges SJ, Dehoney SB, Hooper JS, Amanzadeh J, Busti AJ. Evidence-based treatment recommendations for uremic bleeding. *Nat Clin Pract Nephrol* 2007;3:138-53.
- Trotter JF. Hepatic hematoma after deep tissue massage. *N Engl J Med* 1999;341:2019-20.
- Merine D, Fishman EK, Zerhouni EA. Spontaneous hepatic hemorrhage: Clinical and CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12:397-400.
- Iannaccone R, Federle MP, Brancatelli G, Matsui O, Fishman EK, Narra VR, et al. Peliosis hepatis: spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187:W43-52.
- Schumacher J, Muller G. Large hepatic hematoma and intraabdominal hemorrhage associated with abuse of anabolic steroids. *N Engl J Med* 1999;340:1123-4.
- Peces R, Ablanado P, Álvarez J. Peliosis hepatis after renal transplantation. *Arch Intern Med* 1984;144:1505.
- Molina T, Delmer A, Le Tourneau A, Texier P, Degott C, Audoin J, et al. Hepatic lesions of vascular origin in multicentric Castleman's disease, plasma cell type: report of one case with peliosis hepatis and another with perisinusoidal fibrosis and nodular regenerative hyperplasia. *Pathol Res Pract* 1995;191:1159-64.
- Smathers RL, Heiken JP, Lee JK, Press GA, Balfe DM. Computed tomography of fatal hepatic rupture due to peliosis hepatis. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8:768-9.
- Gisbert PJ, González A, Moreira V, Sanromán LA, Hernández F, Cano A. An intrahepatic hematoma secondary to peliosis hepatis in a female patient treated with oral contraceptives. *Rev Esp Enferm Dig* 1994;85:475-7.
- Fidelman N, La Berge JM, Kerlan FK Jr. SCVIR 2002 Film Panel Case 4: Massive intraperitoneal hemorrhage caused by peliosis hepatis. *J Vasc Interv Radiol* 2002;13:542-5.
- Patil JJ, O'Donohoe B, Loyden CF, Shanahan D. Near-fatal spontaneous hepatic rupture associated with anabolic androgenic steroid use: a case report. *Br J Sports Med* 2007;41:462-3.
- Fang JF, Wong YC, Lin BC, Hsu YP, Chen MF. The CT risk factors for the need of operative treatment in initially hemodynamically stable patients after blunt hepatic trauma. *J Trauma* 2006;61:547-54.

14. Gourgiotis S, Vougas V, Germanos S, Dimopoulos N, Bolanis I, Drakopoulos S, et al. Operative and nonoperative management of blunt hepatic trauma in adults: a single-center report. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2007;14:387-91.

R. Peces¹, C. Vega Cabrera¹, C. Peces², I. Campos¹

¹Servicio de Nefrología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ²Área de Tecnología de la Información. SESCAM. Toledo.

Correspondencia: Ramón Peces

¹Servicio de Nefrología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

cpeces@varnet.com

Intoxicación por litio y proteinuria en rango nefrótico

Nefrología 2009;29(3):281-282.

Sr. Director:

La incidencia de afectación renal en la Esclerosis Sistémica (ES) es difícil de establecer, porque en los estadios iniciales y en las formas leves, las manifestaciones pueden ser subclínicas, y dada su larga evolución puede coincidir con otras patologías. Se distinguen tres tipos de nefropatía: lo forma aguda, la crónica y el síndrome de superposición (asociación entre esclerodermia y otras enfermedades reumáticas).^{1,2}

Caso clínico

Varón de 36 años con antecedentes de ES desde el 2000, trastorno bipolar, ileitis terminal, bebedor y consumidor de marihuana.

En tratamiento con D-penicilamina para la ES durante varios años, suspendiéndose hace un año por molestias gástricas. Como tratamiento habitual: nifedipino, deflazacort, litio y olanzapina.

El paciente es derivado en enero de 2008 para estudio de Insuficiencia Renal (IR), al presentar en los últimos meses creatinina plasmática (C_{rp}) en torno a 2 mg/dl, proteinuria 300 mg/dl e hipoalbuminemia 2,36 g/dl.

Exploración física con limitación a la flexión de los dedos de la mano, el resto normal. TA: 123/76 mmHg.

Analítica: hemoglobina: 11,5 g/dl. Urea: 138; creatinina: 4,2; colesterol: 157 mg/dl. Proteínas totales: 5,4; albúmina: 2,6 g/dl. PTH: 119 pg/ml. Inmunología amplia negativa salvo ANCA-anti-MPO+. Proteinuria: 4,2 g/día, sedimento: 1.042 Hxc. Aclaramiento de creatinina 25 ml/min. En los estudios previos del año 2000 destacaban, anti-scl 70 y ANA+. La ecografía mostraba riñones de 11,5 cm y aumento de ecogenicidad cortical.

Ante la presencia de IR y proteinuria en rango nefrótico, iniciamos tratamiento con ramipril y recomendamos suspensión del litio.

A los 15 días, el paciente acude a Urgencias por náuseas, vómitos y dolor abdominal de varios días de evolución. Se objetiva una litemia de 4,4 mEq/l, crp: 5,8, urea: 178 mg/dl. Se inicia hidratación, a pesar de lo cual aumenta la litemia, por lo que se realiza una hemodiálisis urgente. En los controles posteriores, la litemia es inferior a 1,5 meq/l, por lo que no fue necesario realizar nuevas sesiones de hemodiálisis.

Ante la sospecha de patología glomerular, se realiza biopsia renal. La anatomía patológica muestra 10 glomérulos, 2 esclerosados y 6 con semilunas epiteliales focales y circunferenciales, así como proliferación mesangial difusa y obliteración de luces capilares con un infiltrado inflamatorio mixto intersticial. Inmunofluorescencia negativa (figuras 1 y 2).

Iniciamos inmunosupresión con tres bolus de metilprednisolona, y posteriormente prednisona 1 mg/kg/día y 900 mg de ciclofosfamida en bolus mensual, quedando en seguimiento.

Llegamos al juicio clínico de probable síndrome de superposición esclerodermia/vasculitis con ANCA-anti-MPO+ con ERC estadio IV secundaria a glomerulonefritis proliferativa mesangial con proliferación extracapilar.

Discusión

Hay descrito hasta en un 10% de los casos formas híbridas de esclerodermia/ANCA-vasculitis asociadas en ocasiones con glomerulonefritis. Este síndrome de superposición puede ocurrir después de un período variable de tratamiento con D-penicilamina, que oscila entre cinco meses y cinco años. Esta asociación representa, para algunos autores, una nueva entidad que se relaciona con este fármaco. Aunque nuestro paciente llevaba al menos un año sin tomarlo, podríamos establecer como hipótesis que la D-penicilamina ha podido actuar como un factor antigénico de forma latente y que, posteriormente, precipitara la forma vasculítica extracapilar.³⁻⁷

1. Tomioka M, Hinoshita F, Miyauchi N, Et al. ANCA-related crescentic glomerulonephritis in a patient with scleroderma without marked dermatological change and malignancy.

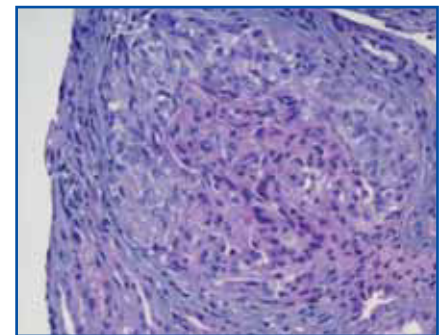


Figura 1. Tinción hematoxilina-eosina 20 x 10. Glomérulo en el que se evidencia una semiluna circunferencial con rotura de cápsula de Bowman.

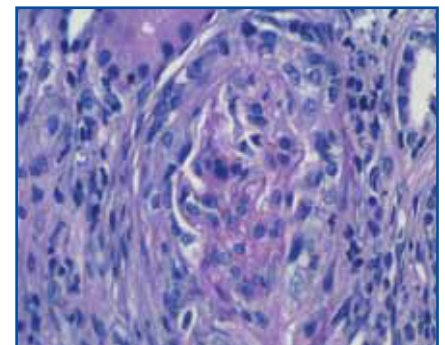


Figura 2. Tinción de PAS 20 x 10. Glomérulo en el que se observa una semiluna con infiltrado inflamatorio mixto y obliteración de las luces capilares.