

fueron los que presentaron mayores posibilidades de requerir hemodiálisis a largo término.

Así pues, a pesar que la nefropatía obstructiva puede conllevar la aparición de una insuficiencia renal crónica aparentemente terminal, una mejoría parcial de la función renal puede ser evidente tras largos períodos, incluso cuando el paciente requiere tratamiento sustitutivo.

1. Lewis HY, Pierce JM. Return of renal function after relief of complete ureteral obstruction of 69 day's duration. *J Urol* 1962;88:377-9.
2. Harris KP, Klahr S, Schreiner GF. Obstructive nephropathy: from mechanical disturbance to immune activation? *Exp Nephrol* 1993;1:198-204.
3. Schreiner GF, Harris KP, Purkerson ML, Klahr S. Immunological aspects of acute ureteral obstruction: immune cell infiltrate in the kidney. *Kidney Int* 1988;34:487-93.
4. Registros S.E.N. Unidad de la información de Registros de Enfermos Renales. [http://www.senefro.org/modules/subseccion/files/informe\\_1700206.pdf](http://www.senefro.org/modules/subseccion/files/informe_1700206.pdf)
5. Better OS, Arieff AI, Massry SG, et al. Studies of renal function after relief of complete unilateral ureteral obstruction of three months' duration in man. *Am J Med* 1973;54:234.
6. Ghose RR. Prolonged recovery of renal function after prostatectomy for prostatic outflow obstruction. *BMJ* 1990;300:1376-7.
7. Cohen EP, Sobrero M, Roxe DM, Levin ML. Reversibility of long-standing urinary tract obstruction requiring long-term dialysis. *Arch Intern Med* 1992;152:177-9.
8. Ravanan R, Tomson CRV. Natural history of postobstructive nephropathy: a single-center retrospective study. *Nephron Clin Pract* 2007; 105:165-70.

**M. Cuxart, M. Picazo, C. Sardà, R. Sans**

Servicio de Nefrología. Hospital de Figueres. Figueres. Girona.

**Correspondencia:**

**Marc Cuxart Pérez**

Servicio de Nefrología. Hospital de Figueres. Figueres. Girona.  
marc.cuxart@salutemporda.cat

## Glomerulosclerosis segmentaria y focal asociada a policitemia vera

*Nefrología* 2010;30(1):138-40

**Sr. Director:**

La glomerulosclerosis segmentaria y focal (GSF) se caracteriza por la presencia de síndrome nefrótico, hipertensión arterial y deterioro progresivo de la función renal. Aunque en muchos casos su etiología se desconoce, se ha asociado con trastornos hereditarios, con infecciones virales, inducida por tóxicos y con situaciones de hiperfiltración<sup>1</sup>.

La policitemia vera (PV) es un trastorno mieloproliferativo de etiología desconocida que se caracteriza por una excesiva producción de eritrocitos normales, de leucocitos y de plaquetas<sup>2</sup>.

La afectación glomerular en la PV es rara. Presentamos a una paciente diagnosticada de PV con síndrome nefrótico secundario a GSF e insuficiencia renal progresiva.

Mujer de 83 años de edad diagnosticada de PV 4 años antes, que ingresa para estudio de síndrome nefrótico e insuficiencia renal de 2 años de evolución.

No presenta antecedentes familiares de poliglobulia. Entre sus antecedentes personales cabe destacar: nefrectomía izquierda por hipernefroma a los 63 años, bronquiectasias con sobreinfecciones bacterianas de repetición, hipertensión arterial controlada con fármacos y enfermedad celíaca bien controlada con dieta. Cuatro años antes había sido diagnosticada de PV por biopsia de médula ósea, con datos de poliglobulia y trombocitosis, bien controlada en tratamiento con hidroxiurea (500 mg/día).

En marzo de 2007 comenzó con proteinuria de rango nefrótico (4,2 g/día) con Crs 1,1 mg/dl; se inició tratamiento antiproteinúrico con telmisartán 80 mg/día y espirolactona 50 mg/día y un mes

más tarde la proteinuria desciende a 1,2 g/día sin cambio en la creatinina. Ingresa en junio de 2007 en el hospital por hiponatremia grave (107 mEq/l), sintomática, con hiperpotasemia (5,7 mEq/l) y acidosis metabólica (pH 7,34) secundaria al tratamiento con espirolactona; por la persistencia de proteinuria nefrótica y los antecedentes de bronquiectasias, se realizó biopsia de grasa abdominal y rectal que descartó la existencia de amiloidosis. A lo largo de su evolución la proteinuria varía entre 4-10 g/día y comienza con edemas en miembros inferiores, disminución de proteínas totales y albúmina (5,4/2,7 g/dl), y descenso progresivo del filtrado glomerular (Cr<sub>s</sub> 1,6-1,7 mg/dl).

En mayo de 2009 ingresa por deterioro del estado general, edemas, Crs 3,6 mg/dl y proteinuria 8,4 g/día a pesar de tratamiento con ARA II. Al ingreso su presión arterial era 137/82 mmHg; en el examen físico se auscultaba soplo sistólico eyectivo II/VI en borde esternal izquierdo y presentaba edemas con fovea bilaterales hasta raíz de muslo. Hemograma: hemoglobina 16,8 g/dl, hematocrito 56%, hematíes 6.750.000/ $\mu$ l, leucocitos 11.690/ $\mu$ l con fórmula normal y plaquetas 460.000/ $\mu$ l. Crs 4,3, urea 102 (mg/dl). Proteínas totales 5,9, albúmina 2,5 g/dl, colesterol 188, triglicéridos 260, ácido úrico 9,8 mg/dl. Proteinuria 6,9 g/d; sedimento 1-4 hematíes/campo y 5-10 leucocitos/campo. Inmunología: ANA, anti-ADN, ENA, ANCA y anti-MBG negativos. Complemento: C<sub>3</sub> 79; C<sub>4</sub> 30 mg/dl. PCR 0,37 mg/dl. Factor reumatoide negativo. IgG 820, IgA 185, IgM 188 mg/dl. Kappa 635, lambda 515 mg/dl. Se realizó biopsia renal con 8 glomérulos de los cuales dos estaban completamente esclerosados, y de los seis restantes, en uno se apreciaba ampliación mesangial global a partir de células y los otros cinco tenían lesiones proliferativas segmentarias sin necrosis acompañadas de moderada proliferación epitelial. El intersticio presentaba moderada fibrosis con atrofia tubular y ocasionales infiltrados inflamatorios crónicos. Los vasos arteriales y arteriolas son hiperplásicos con ocasionales

lesiones hialinas. Estos hallazgos eran indicativos de *glomerulonefritis proliferativa segmentaria variante celular*.

Se inició tratamiento con tres choques de 6-metilprednisolona de 125 mg y posteriormente prednisona (1 mg/kg/día) y micofenolato mofetilo (360 mg/12 horas); no se objetivó descenso de la proteinuria y la función renal se deterioró progresivamente con clínica urémica, por lo que se decidió canalización de catéter permanente yugular derecho e iniciar tratamiento con hemodiálisis periódicas con mejoría progresiva de los síntomas. Se suspendió el tratamiento con micofenolato mofetilo y la prednisona se retiró de forma progresiva.

Nuestra paciente desarrolló un síndrome nefrótico secundario a GSF 4 años después de la detección de la policitemia. Cumplía los criterios de la OMS para el diagnóstico de PV<sup>2</sup> (Hb superior a 16,5 g/dl en mujeres, ausencia de causas de poliglobulia secundaria, disminución de niveles de EPO, esplenomegalia, trombocitosis >400.000/ $\mu$ l y leucocitosis >12.000/ $\mu$ l). A pesar de un buen control de la PV con hidroxiurea y del tratamiento con esteroides a dosis altas y agentes inmunosupresores, el síndrome nefrótico no mejoró, y se acompañó de un deterioro progresivo de la función renal

con sintomatología urémica e inicio de tratamiento sustitutivo.

La biopsia renal demostró la existencia de una glomerulosclerosis segmentaria y focal variante celular que tiene un pronóstico peor que otras GSF (hialinosis perihiliar, variante «tip» y variante clásica) y mejor que la colapsante<sup>3</sup>.

La presencia conjunta de GSF y PV es una asociación rara. En la literatura sólo se han publicado 6 casos confirmados histológicamente<sup>4-8</sup>. En la tabla 1 se resumen los datos clínicos de los 6 casos publicados y del actual.

A partir de ella podemos obtener algunos datos interesantes. La edad media en el momento de la biopsia renal fue de 60,3 años (rango, 41-83). En 5 de los 7 casos (71,4%) se diagnosticó la GSF hasta 4 años después de la detección de la policitemia. Cuatro pacientes (57,1%) desarrollaron proteinuria de rango nefrótico; 3 pacientes fueron tratados con esteroides y agentes inmunosupresores, de los cuales sólo uno presentó mejoría de la función renal, precisando los otros dos hemodiálisis por deterioro progresivo de las cifras de creatinina plasmática con aparición o empeoramiento de síntomas urémicos.

La presencia de GSF en estos pacientes podría estar directamente relacionada con la PV. Como indican Sharma et al<sup>4</sup>, las alteraciones hemodinámicas en la PV, así como la vasodilatación renal y el aumento del flujo sanguíneo renal efectivo, podrían desencadenar una glomerulosclerosis renal. Ferrario et al<sup>9</sup> sugieren que el daño glomerular hemodinámico induce la activación de las células mesangiales, lo que conduce a una hiperproducción de matriz extracelular. Además, las células endoteliales dañadas facilitan la activación plaquetaria, liberando factor activador de plaquetas, lo que induce la proliferación de células endoteliales y mesangiales. Estas alteraciones podrían contribuir al desarrollo de cambios glomerulares escleróticos.

En resumen, recomendamos realizar pruebas de detección regulares de la presencia de daño renal en pacientes con PV. Si estos pacientes desarrollan proteinuria, la asociación con GSF podría ser considerada como una posible, aunque rara, complicación. En pacientes con proteinuria de rango nefrótico, la combinación de esteroides e inmunosupresores administrada precozmente podría frenar la progresión del daño renal.

**Tabla 1.** Casos de GSF asociados a PV

Autores	Edad (años)	Sexo	Tiempo desde diagnóstico de PV (años)	Proteinuria en el momento de la biopsia renal (g/día)	Tratamiento	Evolución de la función renal	Periodo de seguimiento
Sharma et al <sup>4</sup>	41	M	3	1,8	–	Mejoría	2 años
Au et al <sup>5</sup>	48	V	20	2,5	HU	DP	17 años
Au et al <sup>5</sup>	63	M	22	5,4	HU	DP	4 años
Kosch et al <sup>6</sup>	52	V	4	1,2	Flebotomías	Mejoría	18 meses
Iyoda et al <sup>7</sup>	66	M	3	9,6	ES, HU	HD	7 años
Okuyama et al <sup>8</sup>	69	M	3	8,3	ES, HU	Mejoría	4 años
Caso actual	83	M	4	8,2	ES, HU, MF	HD	3 meses

HU: hidroxiurea; ES: esteroides; MF: micofenolato; DP: diálisis peritoneal; HD: hemodiálisis.

1. D'Agati VD, Fogo AB, Bruijn JA, Jennette JC. Pathologic classification of focal segmental glomerulosclerosis: a working proposal. *Am J Kidney Dis* 2004;43:368-82.
2. Pierre R, Imbert M, Thiele J, Vardiman JW, Brunning RD, Flandrin G. Polycythemia vera. In: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW (eds.). *World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues*. Lyon: IARC Press, 2001;32-4.
3. D'Agati VD. The spectrum of focal segmental glomerulosclerosis: new insights *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2008;17:271-81.
4. Sharma RK, Kohli HS, Arora P, Gupta A, Murari M, Pandey R, et al. Focal segmental glomerulosclerosis in a patient with polycythemia rubra vera [carta]. *Nephron* 1995;69:361.
5. Au WY, Chan KW, Lui SL, Lam CCK, Kwong YL. Focal segmental glomerulosclerosis and mesangial sclerosis associated with myeloproliferative disorders. *Am J Kidney Dis* 1999;34:889-93.
6. Kosch M, August C, Hausberg M, Kisters K, Gabriels G, Matzkies F, et al. Focal sclerosis with tip lesions secondary to polycythemia vera [carta]. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15:1710-1.
7. Iyoda M, Ito J, Ajiro Y, Nagai H, Uchida J, Honda H, et al. Focal segmental glomerulosclerosis in a patient with polycythemia Vera. *Nippon Jinzo Gakkai Shi* 2005;47:828-33 (in Japanese with English abstract).
8. Okuyama S, Hamai K, Fujishima M, Ohtani H, Komatsuda A, Sawada K, et al. Focal segmental glomerulosclerosis associated with polycythemia vera: report of a case and review of the literature. *Clin Nephrol* 2007;68:412-5.
9. Ferrario F, Rastaldi MP, Pasi A. Secondary focal and segmental glomerulosclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14(Supl 3):58-67.

**J. Sánchez Martín, L. García-Puente Suárez, F. García Martín**

Servicio de Nefrología. Hospital Universitario  
12 de Octubre. Madrid.

**Correspondencia:** Florencio García Martín  
Servicio de Nefrología. Hospital Universitario  
12 de Octubre. Madrid.

## Pielonefritis enfisematosa y nefrectomía radical en poliquistosis hepatorrenal

*Nefrología* 2010;30(1):140-1

### Sr. Director:

La enfermedad poliquística renal del adulto (EPQR) es una patología hereditaria caracterizada por la presencia de quistes renales, que afecta aproximadamente a una de cada 500 a 1.000 personas. Las manifestaciones más comunes son dolor lumbar, hematuria e infecciones urinarias recidivantes<sup>1,2</sup>. La pielonefritis enfisematosa es una severa infección caracterizada por la presencia de gas en el parénquima renal, sistema colector o tejido perirrenal, y que se presenta fundamentalmente en pacientes diabéticos<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años, hipertensa, diabética, con insuficiencia renal crónica secundaria a poliquistosis hepatorrenal en programa de diálisis peritoneal desde marzo del 2008 que ingresó por fiebre, disuria y hematuria. Análíticamente presentaba elevación de los parámetros inflamatorios con hemocultivo y urocultivo positivos para *E. coli*. En una TAC abdominal se observó un quiste en el tercio superior de riñón derecho complicado, con aire en cálices y vejiga sin previa manipulación de vía urinaria (figura 1). Se inició antibioticoterapia de amplio espectro con meropenem y gentamicina, según sensibilidad del antibiograma, y fue transferida temporalmente a hemodiálisis para tratar mejor el cuadro séptico intercurrente. A pesar del tratamiento instaurado, la paciente continuaba estando febril y con deterioro del estado general, por lo que se realizó un nuevo control tomográfico en el que se observó un empeoramiento del quiste de riñón derecho. Dada la mala evolución clínica del cuadro séptico con ausencia de respuesta al tratamiento, se realizó una nefrectomía radical derecha, donde se apreció riñón con múltiples quistes llenos de material purulento (figura 2). La evolución posterior fue lenta hacia la mejoría del estado general, con práctica resolución de la fiebre y progresiva normalización de los

parámetros inflamatorios. Finalmente, la paciente pudo ser dada de alta tras un largo período de convalecencia, en situación de estabilidad clínica y hemodinámica, continuando su terapia sustitutiva renal mediante hemodiálisis periódica.

En la EPQR, las infecciones urinarias recidivantes pueden originar cuadros sépticos de difícil control por infección secundaria de los quistes. La prevalencia de infección quística es alta (30-50%), y es más común en mujeres, con antecedentes de manipulación del tracto urinario, nefrolitiasis y/o reflujo vesicoureteral. Las quinolonas, trimetoprima/sulfametoxazol y cloranfenicol alcanzan buenas concentraciones terapéuticas intraquiste. Se observa en la mayoría de los casos una correcta respuesta al tratamiento antibiótico, y raramente es necesario tomar medidas agresivas intervencionistas, como drenaje percutáneo, y con mucha menos frecuencia, nefrectomía.

La pielonefritis enfisematosa es una severa infección renal, causada habitualmente por bacterias coliformes productoras de gas, siendo *E. coli* el microorganismo más frecuente; afecta en la mayoría de los casos a pacientes diabéticos. Se caracteriza por tener un curso evolutivo agresivo, con escasa respuesta al tratamiento médico; implica una elevada mortalidad, por lo que no es despreciable valorar la realización de nefrectomía en casos determinados.

El mejor conocimiento de la enfermedad, el amplio arsenal antimicrobiano del que se dispone en la actualidad, con una mayor sinergia y potencia antibiótica, la aparición de técnicas radiológicas intervencionistas mínimamente invasivas y el hecho de que la nefrectomía presenta una tasa de morbilidad y mortalidad (del 12 y del 5%, respectivamente) nada despreciables en pacientes de elevado riesgo quirúrgico, son algunos de los factores que deben considerarse para la realización de nefrectomía en pacientes con enfermedad renal terminal<sup>3,5</sup>. En la actualidad se debe plantear la nefrectomía radical o parcial en el caso de aquellos pacientes con mala respuesta al tratamiento antibiótico o drenaje percutáneo por sus potenciales complicaciones.