

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 hepatorenal

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^{1,2}. 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 diabéticos³.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años, hipertensa, diabética, con insuficiencia renal crónica secundaria a poliquistosis hepatorenal 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 terminal³⁻⁵. 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.

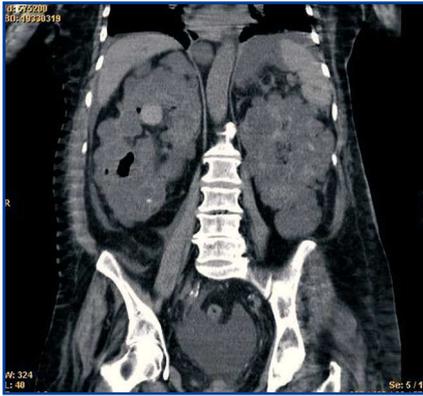


Figura 1. TAC abdominal: corte coronal con quiste complicado en tercio superior de riñón derecho y aire en vía urinaria.



Figura 2. Pieza quirúrgica: riñón derecho poliquistico 20 x 14 cm, de 4 kg, con múltiples quistes complicados con material purulento.

En resumen, presentamos el caso de una paciente con pielonefritis enfisematosa con poliquistosis hepatorenal, en la que destaca, en primer lugar, la tórpida evolución de una infección renal inusual y severa y, en segundo, la necesidad de nefrectomía radical como tratamiento definitivo.

1. Sallée M, Rafat C, Zahar JR, Paulmier B, Grünfeld JP, Knebelmann B, et al. Cyst infections in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009;4(7):1183-9.
2. Gabow PA. Medical progress: autosomal dominant polycystic kidney. *N Engl J Med* 1993;329:332-42.
3. Melero M, Sarquis S, Biancolini C, et al. Pielonefritis enfisematosa aguda bilateral. Un desafío terapéutico. *Medicina (Buenos Aires)* 2007;67:282-4.
4. Peces R, Fernández E, González E, Peces C. Emphysematous pyelonephritis with perirenal abscess cured with conservative medical treatment. *Nefrología* 2007;27(1):93-5.
5. Lanzas Prieto JM, Alonso de la Campa JM,

Pérez García FJ, Gutiérrez García R, González Tuero J, Guate Ortiz JL. Pneumopyocystitis in a patient with adult polycystic kidney disease. *Arch Esp Urol* 2003;56(5):536-8.

K. Salas Gama, C. Neyra Pérez, V. Esteve Simó, M. Ramírez de Arellano Serna

Servicio de Nefrología. Hospital de Terrassa. Consorci Sanitari de Terrassa.

Correspondencia: Karla Salas Gama
Servicio de Nefrología. Hospital de Terrassa. Consorci Sanitari de Terrassa.
ksalasangama@gmail.com

Mieloma múltiple IgD lambda con fracaso renal agudo. A propósito de un caso

Nefrología 2010;30(1):141-2

Sr. Director:

Las gammopatías monoclonales incluyen múltiples entidades clínicas caracterizadas por la proliferación clonal de células plasmáticas que producen una paraproteína homogénea de carácter monoclonal¹. Para identificar esta proteína se necesita utilizar inmunoelectroforesis o inmunofijación sérica¹. Estas gammopatías monoclonales pueden ser clasificadas como malignas, de significado incierto, idiopática o transitoria (este último caso puede desarrollarse en pacientes sometidos a trasplantes renales debido al tratamiento inmunosupresor y más frecuentemente en edad avanzada)¹. El mieloma múltiple o enfermedad de Kahler es el prototipo de gammopatía monoclonal maligna y constituye la neoplasia de células plasmáticas más frecuente¹. Se desarrolla fundamentalmente en varones de edad avanzada (60-65 años) y entre sus manifestaciones clínicas destacan afectación ósea, renal, neurológica y, por supuesto, hematológica. La función renal se encuentra alterada en un 50% de los pacientes en el momento del diagnóstico². Puede cursar con lesión glomerular, tubular y/o vascular². La afectación renal es el factor individual con mayor influencia pronóstica desfavorable y en un 50% de los casos es desencadenada por la hipercalcemia¹. El segundo mecanismo de lesión renal se debe a la excesiva producción de in-

munoglobulinas y/o cadenas ligeras (proteinuria de Bence-Jones) que se filtran por los glomérulos y saturan la capacidad del riñón para reabsorberlas por el túbulo proximal y catabolizarlas en los lisosomas².

Presentamos el caso de un varón de 84 años que acude a urgencias por malestar general, anorexia y pérdida de peso de un mes de evolución. Entre sus antecedentes personales destaca hipertensión arterial y cardiopatía isquémica. En la exploración física presentaba tendencia a la hipotensión con discretos signos de deshidratación sin otros hallazgos relevantes. En el análisis de sangre destacaban: Hb 8,9 g/dl, plaquetas 67.000 μ l, leucocitos 7.700 μ l, creatinina 12 mg/dl, urea 250 mg/dl, K 6,7 mEq/l, HCO₃ 9 mEq/l. Por ecografía abdominal se observaron ambos riñones de 12 cm con buena diferenciación corticomedular y sin signos de uropatía obstructiva. Una vez en planta se solicita un proteinograma en sangre y orina, en el que se detecta un pico monoclonal IgD lambda tanto en sangre de 0,89 g/dl como en orina de 1,68 g/24 h. En el medulograma se detecta infiltración del 60-90% de células plasmáticas. Con el diagnóstico de mieloma IgD con nefropatía por cilindros (o «riñón de mieloma») se prescribe quimioterapia con bortezomib, melfalan y esteroides. Se requiere inclusión urgente en programa de hemodiálisis. Tras 6 meses de seguimiento no se objetiva mejoría de la función renal.

Este caso nos parece interesante no tanto por la patología descrita sino por la subclase de la misma; la gammopatía monoclonal IgD supone el 1% de todos los mielomas, frente a los mielomas IgG e IgA, que constituyen el 53 y el 28%, respectivamente, del total¹. El mieloma IgD presenta de forma característica un curso más agresivo^{3,5}, y se asocia con una mayor tasa de fracaso renal (prácticamente el 100% de los casos presentan proteinuria de Bence-Jones)^{3,5}. La sospecha clínica de mieloma siempre debe estar presente en el diagnóstico diferencial de cualquier caso de fracaso renal agudo, especialmente en pacientes de edad avanzada con historia previa de síndrome constitucional.

1. Farreras Valentí P, Rozman C. *Medicina Interna* (15.ª ed.). Madrid: Elsevier,