

- patients with previous diagnosis of multiple myeloma. *Mayo Clin Proc* 2010;85(3):232-8.
2. Siragusa S, Morice W, Gertz MA, Kyle RA, Greipp PR, Lust JA, et al. Asymptomatic immunoglobulin light chain amyloidosis (AL) at the time of diagnostic bone marrow biopsy in newly diagnosed patients with multiple myeloma and smoldering myeloma. A series of 144 cases and a review of the literature. *Ann Hematol* 2011;90(1):101-6.
 3. Sedaghat D, Zakir RM, Choe J, Klapholz M, Saric M. Cardiac amyloidosis in patient with multiple myeloma: A case report and review of literature. *J Clin Ultrasound* 2009;37(3):179-84.
 4. Comenzo RL. How I treat amyloidosis. *Blood* 2009;114(15):3147-57.
 5. Seward JB, Casaclang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases: cardiomyopathies that look alike. *J Am Coll Cardiol* 2010;55(17):1769-79.
 6. Gómez-Bueno M, Segovia J, García-Pavía P. Amiloidosis cardiaca: la importancia del manejo multidisciplinario. *Rev Esp Cardiol* 2009;62:698-702.

**María Núñez-Torras¹,
Nàdia Martín-Aleman²,
Martí Vallès-Prats²,
Xavier Albert-Bertran¹**

¹ Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona

² Servicio de Nefrología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona

Correspondencia: María Núñez Torras
Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona
maria.nunez.torras@gmail.com

Púrpura de Henoch-Schonlein de novo postrasplante. Discordancia clínico-histológica *Nefrologia* 2012;32(6):850-2

doi:10.3265/Nefrologia.pre2012.Jun.11468

Sr. Director:

La aparición de un púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) postrasplante es poco frecuente y está descrito como una re-

cidiva^{1,2}. Existen pocos casos descritos de un PSH *de novo* postrasplante³. La recidiva de la glomerulopatía es la tercera causa de pérdida del injerto después de 10 años de trasplante⁴. Reportamos el caso de un paciente con antecedentes de macrohematuria y glomerulopatía, que a los 2 años del trasplante presentó púrpura vascular, dolor abdominal y alteraciones urinarias. Se discute la indicación de la biopsia renal, su resultado, la conducta terapéutica y la evolución.

CASO CLÍNICO

Hombre de 61 años, de raza blanca. Macrohematuria e hipertensión arterial después de infección orofaríngea a los 21 años. Punción biopsia renal (PBR) a los 31 años, en Australia (desconoce resultado). En diciembre de 2006, a los 57 años, inicia diálisis peritoneal.

En abril de 2008 recibe trasplante renal de donante cadavérico. Creatininemia al alta de 0,8 mg/dl y sin proteinuria. Inmunosupresión: ciclosporina, micofenolato mofetilo (MMF) y prednisona. A los 26 meses del trasplante, aparece tos seca, sensación febril, dolor y distensión abdominal. Previamente al ingreso nota pápulas eritematovioláceas en miembros inferiores y glúteos. Al examen: faringe congestiva. Pápulas de 1 a 3 mm, eritematovioláceas, que no desaparecían a la compresión en muslos, glúteos y plantas (figura 1 A). Dolor a la palpación de epigastrio. Injerto sin dolor ni aumento de su tamaño.

Los datos de laboratorio se resumen en tabla 1. Negativo para virus de la hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana, anticuerpos antinucleares y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. Complemento normal. Sangre oculta en heces por método inmunológico positiva.

La presentación clínica sugiere un PHS. Se realiza biopsia de piel (figura 1 B), siendo la inmunofluorescencia negativa. Se produce aumento progresivo de proteinuria, por lo que se realiza PBR que muestra: glomerulonefritis proliferativa intra y extracapilar con semilunas celulares y fi-

brocelulares en su mayoría segmentarias (figura 1 C) que afectan 14/25 glomérulos. Focos de necrosis y leucocitoclasia (figura 1 D). Depósitos mesangiales y pericapilares de IgA predominante.

De acuerdo con las pautas nacionales (www.nefroprevencion.org.uy), se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona 1 g/d x 3 y ciclofosfamida 15 mg/kg, mensual x 6, continuando con prednisona 1 mg/kg. Se mantuvo ciclosporina 2 mg/kg/d y se suspendió MMF. La evolución se muestra en la tabla 1.

A los 22 meses de la aparición de PHS, creatininemia de 1,21 mg %, proteinuria 0,32 g/d, hematíes + en orina.

Moroni et al.¹ y Han et al.² describen un riesgo de recurrencia de PHS, que varía entre 0 y 61 %, con mayor recurrencia en donante vivo emparentado.

Thervet et al.³ describen en nefropatía por inmunoglobulina A NIGa la recurrencia histológica (depósitos de IgA) al año de trasplante en 69 % de los individuos.

Shimizu et al.³ describen un caso de glomerulonefritis extracapilar IgA postrasplante. La presencia de dolor abdominal les sugirió PHS atípico. Salvo esta referencia de diagnóstico dudoso, no está descrita la aparición *de novo* de PHS postrasplante. En el caso referido, la ausencia de púrpura previa al trasplante sugiere una aparición *de novo* del PHS.

Araque et al.⁶ publicaron en 1995 el primer caso de aparición de PHS en paciente no trasplantado, años después del diagnóstico de NIGa. En nuestro caso, la historia previa es sugestiva de NIGa y actualmente presenta un PHS.

La recurrencia del PHS tiene peor pronóstico: 50 % de pérdida del injerto a los 30 meses con respecto a la recurrencia de la NIGa (11 %)².

El PHS en adultos es más severo y su pronóstico es peor que en los niños. La serie reportada por Pillebout et al.⁷ (250 casos) refiere que el 25 % de los adultos alcanzan la insuficien-

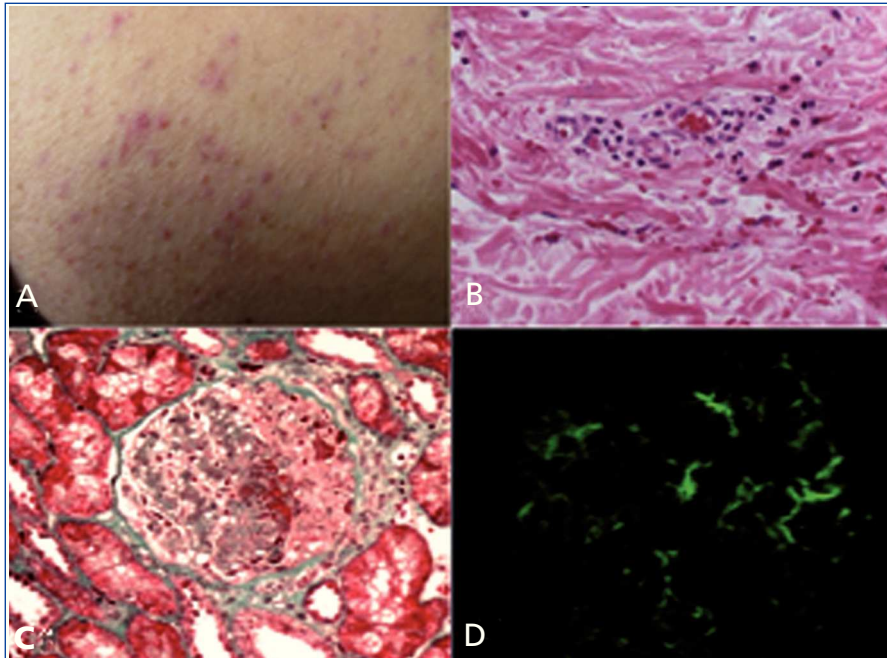


Figura 1. Histología de piel y renal.

A) Imagen de piel glútea que muestra pápulas eritematovioláceas. B) Biopsia de piel, dermis superficial con polivillo nuclear, extravasación de glóbulos rojos y necrosis fibrinoide de pared vascular con infiltrado polimorfonuclear (HyE 20x). C) Biopsia renal, glomerulonefritis intra y extracapilar con necrosis del floculo y semiluna celular segmentaria (tricroómico de Mason 200x). D) Inmunofluorescencia con depósitos mesangiales y pericapilares de IgA.

cia renal extrema. La función renal inicial y el grado de proteinuria son marcadores de mal pronóstico, así como la necrosis glomerular, y ele-

Tabla 1. Datos analíticos y del tratamiento realizado

	D 1	D 10	M 1	M 2	M 6	M 12	M 18	M 22
	PBR							
Cr (mg/dl)	0,69	0,9		1,68	1,1	1,26	1,29	1,21
IFG MDRD	123	91,2		44	72	63	60	64,6
Albumina p (g/dl)	3	2,3	3,2	4,7/2,5			4,1	
Proteínas urinarias (g/día)	0,3	2,4	4	3,6	2	2	0,5	0,36
Hematuria	.++					.++		.+
Pd (mg/kg)	1	1	1	0,5	0,15	0,1	0,1	0,05
MP (mg/d)		500 x 3						
CyF (g) i.v.		1	1	1	1			
CyA (mg/d)	150	150	150	150	150	150	150	150
AZA (mg/d)						75	75	75
Enalapril (mg/d)	20	20	20	40	40	40	40	40
Losartán (mg/d)				50	50	50	100	100

AZA: azatioprina; Cr: creatinina; CyA: ciclosporina; CyF: ciclofosfamida; IFG: índice de filtrado glomerular; MP: metilprednisolona; PBR: punción biopsia renal; Pd: prednisona.

mentos de cronicidad⁷. Nuestro caso mostraba intenso componente inflamatorio, semilunas celulares y necrosis en más del 50 % de los glomérulos. Soler et al.⁸ demuestran que la sobrevida renal fue menor en los pacientes con semilunas en la biopsia renal al momento del diagnóstico.

La discordancia clínica e histológica advierte de la necesidad de contar con PBR en todo paciente adulto que tenga mínimo compromiso renal en el marco del PHS.

En cuanto al tratamiento, la inmunosupresión del trasplante no impidió la aparición del PHS. Esto es coincidente con la literatura^{2,9,10}.

Si bien el tratamiento en el PHS es controversial, series pequeñas han mostrado beneficio en el tratamiento agresivo de estos pacientes. Sin embargo, el trabajo de Pillebout publicado en setiembre de 2010¹¹, después de que nuestro paciente fuera tratado, plantea que la ciclofosfamida no ofrece un beneficio adicional. En esta serie tenían proliferación extracapilar entre el 37 y el 27 % de los pacientes en cada grupo de tratamiento. Nuestro paciente tenía lesiones activas más severas. El mantenimiento se realizó con azatioprina, dada la escasa utilidad descrita del MMF en la NiGA^{12,13}. Asistimos a una reducción progresiva de la proteinuria, que actualmente es menor de 0,5 g/d, manteniendo una función renal estable.

Los hechos destacables de este caso clínico son:

1. La presentación *de novo* de un PHS postrasplante a pesar de la medicación inmunosupresora.
2. La necesidad del estudio histológico precoz, dada la discordancia clínico-patológica.
3. La controversia sobre el tratamiento a realizar, conociendo que la evolución del PHS en adultos no es favorable, y que la realización de un tratamiento más agresivo fue recientemente cuestionada por el grupo de Pillebout.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

1. Moroni G, Gallelli B, Diana A, Carminati A, Banfi G, Poli F, et al. Renal transplantation in adults with Henoch-Schonlein purpura: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant* 2008;23:3010-6.
2. Han SS, Sun HK, Lee JP, Ha JW, Kim SJ, Kim YS. Outcome of renal allograft in patients with Henoch-Schonlein nephritis: single-center experience and systematic review. *Transplantation* 2010;89:721-6.
3. Shimizu T, Tanabe K, Tokumoto T, Shimmura H, Koga S, Ishikawa N, et al. A case of rapid progressive glomerulonephritis with IgA deposits after renal transplantation. *Clin Transplant* 2001;15 Suppl 5:11-5.
4. Briganti EM, Russ GR, McNeil JJ, Atkins RC, Chadban SJ. Risk of renal allograft loss from recurrent glomerulonephritis. *N Engl J Med* 2002;347:103-9.
5. Thervet E, Aouizerate J, Noel LH, Brocheriou I, Martinez F, Mamzer MF, et al. Histologic recurrence of Henoch-Schonlein Purpura nephropathy after renal transplantation on routine allograft biopsy. *Transplantation* 2011;92:907-12.
6. Araque A, Sánchez R, Alamo C, Torres N, Praga M. Evolution of immunoglobulin A nephropathy into Henoch-Schonlein purpura in an adult patient. *Am J Kidney Dis* 1995;25:340-2.
7. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schonlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:1271-8.
8. Soler MJ, Mir M, Rodríguez E, Orfila A, Munne A, Vázquez S, et al. Recurrence of IgA nephropathy and Henoch-Schonlein purpura after kidney transplantation: risk factors and graft survival. *Transplant Proc* 2005;37:3705-9.
9. Hasegawa A, Kawamura T, Ito H, Hasegawa O, Ogawa O, Honda M, et al. Fate of renal grafts with recurrent Henoch-Schonlein purpura nephritis in children. *Transplant Proc* 1989;21:2130-3.
10. Lee J, Clayton F, Shihab F, Goldfarb-Rumyantzev A. Successful treatment of recurrent Henoch-Schonlein purpura in a renal allograft with plasmapheresis. *Am J Transplant* 2008;8:228-31.
11. Pillebout E, Alberti C, Guillemin L, Ouslimani A, Thervet E. Addition of cyclophosphamide to steroids provides no benefit compared with steroids alone in treating adult patients with severe Henoch Schonlein Purpura. *Kidney Int* 2010;78:495-502.
12. Maes BD, Oyen R, Claes K, Evenepoel P, Kuypers D, Vanwalleghem J, et al. Mycophenolate mofetil in IgA nephropathy: results of a 3-year prospective placebo-controlled randomized study. *Kidney Int* 2004;65:1842-9.
13. Frisch G, Lin J, Rosenstock J, Markowitz G, D'Agati V, Radhakrishnan J, et al. Mycophenolate mofetil (MMF) vs placebo in patients with moderately advanced IgA nephropathy: a double-blind randomized controlled trial. *Nephrol Dial Transplant* 2005;20:2139-45.

Marcelo Nin¹, Rossana Cordero¹, Lidice Doufrehou², Alejandra Larre-Borges², Virginia Coria¹, Nelson Acosta¹, Liliana Gadola¹, Sergio Orihuela¹, Francisco González¹, Oscar Noboa¹

¹ Centro de Nefrología.

Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo (Uruguay).

² Servicio de Dermatología.

Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo (Uruguay).

Correspondencia: Oscar Noboa

Centro de Nefrología. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Avda. Italia s/n. 11600 Montevideo, Uruguay.

onoboa@hc.edu.uy

onoboa@gmail.com

Development of Focal Segmental Glomerulosclerosis in a Patient with Polycythemia Vera: can Polycythemia Vera be a cause of Focal Segmental Glomerulosclerosis?

Nefrologia 2012;32(6):852-4

doi:10.3265/Nefrologia.pre2012.Sep.11562

Dear Editor,

Polycythemia vera (PV) is a myeloproliferative disorder of unknown etiology. This condition is characterized by the abnormal proliferation of erythroid and myeloid series cells in the bone marrow.¹ Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS) is a glomerular disease characterized by the presence of nephrotic syndrome, hypertension, and the progressive deterioration of the renal function. Etiology is usually unknown, but it may be seen in secondary conditions.²⁻³ PV in association with FSGS is rare.⁴ As far as we know, only eight cases have been reported in the literature.⁴¹⁰ In the report, we have presented a patient who development of FSGS associated with PV.

A 46-year-old male patient diagnosed with PV six years earlier was referred to the nephrology clinic due to the detection of proteinuria on routine controls. No important features were found on his history except for his use of the azathioprine for a month. Through a 24-hour urine analysis, 4g/day proteinuria was detected in the patient. The patient was admitted to the clinic. In physical examination is normal without arterial blood pressure of 140/90 and the spleen was 5cm palpable. Renal size and parenchyma were normal in abdominal ultrasonography. Laboratory tests results and examinations of glomerular disease have been showed at Table 1. Hence, causes of nephrotic syndrome were excluded. Renal biopsy was performed. In light microscope were shown 29 glomeruli. Global sclerosis and hyalinization were shown in five glomerule. There was intensive segmental sclerosis in more small segments of the other two to three glomeruli. The also remaining some glomeruli have mesangial cell proliferation and expansion. In Bowman's capsule of one to two glomeruli presence of synechiae noted. Tubulointerstitial area has been examined, focal interstitial mononuclear cell infiltration has been observed. In particular areas of inflammation have attenuation of some tubules epithelium and in the presence of eosinophilic material in the lumen characterized by atrophic changes were