

CASO CLÍNICO

Varón de 61 años, exfumador, hipertenso y con déficit de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa (favismo). Diagnosticado de leucemia linfática crónica B (LLC-B) 6 años antes, sin tratamiento activo por estabilidad de la enfermedad, y dermatitis eosinofílica, tratada con corticoides orales. Sin antecedentes nefrológicos.

Acudió a urgencias por empeoramiento de lesiones cutáneas habituales y emisión de orina oscura. A la exploración presentó: presión arterial de 157/89 mmHg y lesiones purpúricas en miembros inferiores, sin otras alteraciones. En la analítica destacó: creatinina (Cr), 2,3 mg/dl; cociente albúmina/Cr en orina (CAC), 271 mg/g; hematuria, 300 h/ μ l, y PCR (proteína C reactiva), 186 mg/dl; resto, incluido hemograma y lactato deshidrogenasa (LDH), sin alteraciones. En analítica ampliada: C3, 88 mg/dl; C4, 12 mg/dl; ANCA (anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos), ANA (anticuerpo antinuclear), anticuerpos anti-ADN y anticuerpos anti-MBG (membrana basal glomerular), negativos; proteinograma, cadenas ligeras y ratio, sin alteraciones, ASLO (anticuerpos antiestreptolisina) y serologías virales (VHC [virus de la hepatitis C], VHB [virus de la hepatitis B] y VIH [virus de la inmunodeficiencia humana]), negativos, y ligera elevación de IgA, 515 mg/dl.

Una biopsia de piel mostró vasculitis leucocitoclástica con inmunofluorescencia focal para fibrinógeno y C3 en capilares. Con ascenso rápido de Cr a 6,45 mg/dl (fig. 1), se realizó biopsia renal (fig. 2). Se administraron 3 pulsos de 6-metilprednisolona (6-MP) intravenosa (i.v.) (1 g) y 2 bolos de ciclofosfamida (CFM) i.v. (750 mg), seguidos de prednisona oral y MMF, 500 mg/12 h, con mejoría progresiva de la función renal, y se alcanzó una Cr sérica de 1,3 mg/dl. Diez meses más tarde, tras interrupción del MMF por incumplimiento, acudió por púrpura en miembros inferiores, Cr de 3,9 mg/dl y hematuria. Se realizó una segunda biopsia renal (fig. 3) y se repitió el tratamiento con 3 pulsos de 1 g de 6-Mi.v. y 2 dosis de CFM i.v., con mejoría inicial de la función renal (Cr de 1,5 mg/dl).

Al mes del segundo bolo de CFM i.v. y con prednisona oral, presentó nuevo brote de púrpura en extremidades inferiores, hematuria macroscópica y ascenso de la Cr sérica a 2 mg/dl. Se decidió la administración de rituximab, 1 g i.v., que se repitió a los 6 meses, y de nuevo se normalizó la función renal (Cr de 1 mg/dl) y regresaron las lesiones cutáneas.

El paciente quedó en tratamiento con prednisona oral a dosis de mantenimiento de 5 mg diarios y MMF de 500 mg/12 h. Un año más tarde, el paciente sigue asintomático y la analítica muestra Cr de 1 mg/dl y en orina 50-100 hematíes/ μ l, en ausencia de proteinuria (tabla 1). Fue valorado por el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Doctor Peset (Valencia), que confirma la ausencia de actividad de la enfermedad.