



## XXXIX REUNIÓ ANUAL SOCIETAT CATALANA DE NEFROLOGIA

26 i 27 de maig de 2023

Universitat Pompeu Fabra  
Barcelona School of Management  
Auditori, Edifici Balmes



# A PROPÓSITO DE UN CASO RARO, CON MANIFESTACIÓN SISTÉMICA EXCEPCIONAL Y DIAGNÓSTICO ÚNICO POR BIOPSIA RENAL

Juan León-Román, Marina López-Martínez, Alejandra Gabaldón, Irene Agraz, Sheila Bermejo, Ander Vergara, Natalia Ramos y María José Soler

*Nefrología y Anatomía Patológica del Hospital Universitario Vall d'Hebrón*

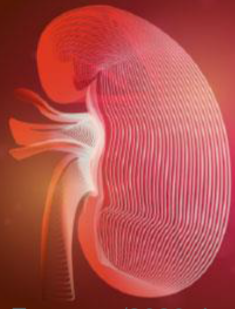
Mujer de 51 años con obesidad grado 2, enfermedad de Graves-Basedow, miocardiopatía dilatada no-isquémica. Función renal previa normal, creatinina 0,9 mg/dL en 2021.

Acudió 15/06/22 a urgencias por insuficiencia cardíaca izquierda con anemia (hemoglobina 10,4g/dL), creatinina 1,2 mg/dL, Pro-BNP 2162pg/mL, tratada con diurético.

Reconsultó 03/07 por empeoramiento de disnea y oliguria. Normotensa, saturación basal 97%, destacando epiescleritis bilateral y semiología de insuficiencia cardíaca. Analítica: Hb 8,8g/dL, trombocitopenia 125000/uL, VSG 120mm, creatinina 6.3mg/dL, urea 167 mg/dL, calcio 8,8 mg/dL, proBNP 12194pg/mL, troponinas negativas, LDH 225 U/L, CK 96 U/L. Sedimento urinario: leucocituria con bacteriuria, sin hematuria, albuminuria 344mg/g. FENa 0.4%. Ecoscopia sin cambios respecto a ecocardiografía transtorácica previa. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia y redistribución vascular bilateral. Ecografía renal describió riñones con buena diferenciación corticomedular.

Persistió anúrica con insuficiencia respiratoria pese a tratamiento diurético. Analítica: Hb 7,8g/dL, creatinina 7,8 mg/dL. Se iniciaron pulsos de metilprednisolona por posible glomerulonefritis rápidamente progresiva. TC tórax descartó hemorragia alveolar y se inició hemodiálisis con transfusión sanguínea. Estudio de extensión: ANCA, anti-MBG y ANA negativos; FR, C3/C4, IgG4 y ECA normales. Proteinograma sin alteraciones. Serologías virales y cuantiferón negativos. RM cerebral con infiltración hipofisaria. PET-TC con actividad metabólica en serosas, tiroides, páncreas, riñones, vía biliar intrahepática y pared vascular. Biopsia de médula ósea normocelular de características reactivas. Biopsia renal que mostró esclerosis de 1/23 glomérulos, tubulitis severa, atrofia tubular moderada-severa e infiltrado inflamatorio multifocal histiocitario con inmunofluorescencia, c1a y BRAF negativos, mutación positiva en MAP2K(pk57N), diagnosticándose de Enfermedad de Erdheim Chester (ECD).

Por complicaciones infecciosas solo recibió tratamiento corticoideo con pauta descendente, pudiéndose retirar del programa de hemodiálisis a los 3 meses del ingreso y recuperación total de la función renal.



**XXXIX  
REUNIÓ ANUAL  
SOCIETAT CATALANA  
DE NEFROLOGIA**

---

**26 i 27 de maig de 2023**

Universitat Pompeu Fabra  
Barcelona School of Management  
Auditori, Edifici Balmes



En enero/2023, la paciente reingresa por shock cardiogénico refractario secundario a insuficiencia hepática con biopsia hepática que mostró infiltrado histiocitario con mutación MAPK positiva.