

N 12. REPORTE DE UN CASO: "MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA"

Palma E*, Fernández D, Monckeberg G, Enciso G, Badilla A
Medicina Interna, Hospital Luis Tisne

Introducción: La microangiopatía trombótica (MAT) se caracteriza por la pentada: anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, fiebre, compromiso del sistema nervioso central e insuficiencia renal aguda. En el adulto mayor es una enfermedad de baja frecuencia y grave. Se asocia habitualmente a paraneoplasia, enfermedad autoinmune y drogas. **Reporte del caso:** Mujer de 61 años, previamente sana, con compromiso cualitativo de conciencia, que rápidamente progresa hasta la postración y oliguria. Consulta al servicio de urgencia, destacando al examen físico: desorientada, pálida, afebril, normotensa, eucárdica, no congestiva, edema en extremidades inferiores y sin petequias. Sin meningismo ni focalización. El laboratorio de urgencia muestra: Hb 7,3 GB 13100 plaq 182.000 PCR 115 VHS 92 Crea/BUN 5,72/160 OC: hematuria (-) proteinuria (-). Na 112 K 5,7 GSA: pH 7,28 HCO₃ 9,7 Bt/Bd 0,4/0,3. LDH : 375. En contexto de síndrome urémico, se inicia estudio etiológico con ecografía renal, VIH, VHC, HBAgS, C3, C4, ANA y antiDNA: todos normales. El frotis sanguíneo presenta IR 1%, esquistocitos ++ y equinocitos ++. Electroforesis de proteínas negativas

y viscosidad sanguínea normal. Se realiza TAC cerebral que resulta normal; y punción lumbar, con proteinorraquia leve. Se interpreta el cuadro como una vasculitis sistémica con compromiso renal. Se inicia hemodiálisis, se administran tres bolos de metilprednisolona y se completa estudio con antiRo, antiLa, antiSm, antiSCl 70, anticardiolipinas y anticoagulante lúpico, todos negativos. La actividad de ADAMTS-13 es 32%. Se realiza biopsia renal que evidencia hallazgos compatibles con MAT, lesiones subagudas con leve fibrosis intersticial, sin evidencia de crescentes ni vasculitis. Con estas medidas se logra recuperación neurológica, pero persiste falla renal, por lo que ingresa a hemodiálisis crónica. **Discusión:** La MAT es una entidad poco común, asociada a una morbimortalidad significativa. Generalmente su pentada clásica es incompleta, dificultando aún más su diagnóstico. Tal es el caso de nuestra paciente, quien no presentó trombocitopenia, signos de hemólisis, ni repercusión sistémica. La MAT sólo se manifestó con actividad del ADAM TS-13 disminuida y compromiso renal confirmado por biopsia.

13. TERAPIA EXITOSA DE CALCINOSIS ASOCIADA A DERMATOMIOSITIS DEL ADULTO CON TIOSULFATO DE SODIO.

Álamo M, Florestano C.
Clínica Dávila, Hospital Militar, Universidad de Valparaíso

Introducción: La calcinosis cutis es un proceso crónico de depósito de sales insolubles de calcio en la piel y tejido subcutáneo. Su fisiopatología es desconocida y puede ocurrir con o sin alteración del metabolismo calcio-fósforo. Las etiologías autoinmunes más frecuentes son esclerosis sistémica y dermatomiositis juvenil y del adulto. Las opciones terapéuticas más usadas son colchicina, bifosfonatos, bloqueadores de los canales de calcio, agentes biológicos y cirugía, sin existir un tratamiento eficaz. **Caso:** Presentamos el caso de un hombre de 38 años que debutó con Dermatomiositis Idiopática Clásica, manejado con corticosteroides y metotrexato a dosis habituales. Presenta mejoría clínica y enzimática, pero evoluciona con calcinosis dolorosa, progresiva y no ulceradas en muslos, glúteos, regiones axilares y extremidades superiores. El estudio metabólico fue normal. Se inicia tratamiento con pulsos de Infliximab, sin éxito y con progresión de lesiones. Se decide iniciar terapia con tiosulfato de sodio endovenoso 50 ml al 25% (12,5 gr) en infusión de 60 min, cuatro veces al día, por 10 dosis. Recibe una sesión mensual por 17 veces

en un lapso de 25 meses. Se produce una lenta pero gran desaparición del dolor y de las masas cálcicas. Los efectos adversos fueron náuseas, cefalea y flebitis superficial, leves y transitorias. No hubo acidosis. Se disminuyó la velocidad de infusión y luego se realizó lavado de la vía periférica con solución salina, con mejor tolerancia. El paciente tiene mejoría sintomática y funcional, sin nuevos requerimientos de tiosulfato de sodio. Actualmente se mantiene sin nuevos síntomas de calcinosis ni de miopatía. **Conclusiones:** El tiosulfato de sodio es un agente quelante de calcio, por lo que mejoraría su solubilidad y excreción renal, pero también se han descrito propiedades como antioxidante, protector endotelial, vasodilatador, antitrombótico y antimetaloproteasas. Ha demostrado ser útil en calcifilaxis en pacientes con insuficiencia renal crónica y sin ella, litiasis urinaria cálcica y nefrocalcinosis. En nuestro conocimiento, este es el primer caso descrito de eficacia en pacientes con calcinosis severa asociada a dermatomiositis del adulto, lo que plantea la posibilidad de su uso en otras enfermedades autoinmunes reumatológicas y la necesidad de desarrollar más ensayos clínicos.