

# Revista Cubana de Urología

## Hematuria recurrente en paciente con sicklemlia.

### Presentación de un caso

**Iris Nora Milián Figueroa, Aníbal González Echevarría**

Servicios de Nefrología y Urología. Hospital "Julio Arístegui Villamil". Matanzas, Cuba.

#### RESUMEN

La presencia de Hemoglobina Falciforme, es generalmente benigna, pero ésta puede estar asociada con manifestaciones renales, especialmente hematuria. En este trabajo se describe la presencia de hematuria macroscópica en una paciente portadora de Hemoglobina Falciforme tratada en el Servicio de Nefrología del Hospital "Julio Arístegui Villamil" de Cárdenas, Matanzas, la cual recibió ingreso hospitalario y se realizaron estudios para descartar otras causas como la necrosis papilar renal incluyendo estudios renales con imágenes como la ecografía, TAC para evaluar la presencia de: obstrucción, cálculos, tumores e infarto renal. En el caso presentado solo fue necesario el reposo en cama, la administración de

líquidos intravenosos, furosemida intravenosa y el sangrado cesó espontáneamente a los 7 días. Se realizó una revisión bibliográfica sobre este tema tan importante en la práctica médica diaria.

**Palabras Clave:** Hematuria, sicklemlia, hemoglobina falciforme, necrosis papilar renal, carcinoma medular.

#### ABSTRACT

Sickle cell hemoglobinopathy is usually mild but it may be associated with renal symptoms, especially hematuria. A patient with Sickle cell hemoglobinopathy was attended in the department of Nephrology, from "Julio Arístegui Villamil" Hospital, Cárdenas

City. She presented recurrent macroscopic hematuria. We realized studies like ultrasonography, ureteroscopy to evaluate the presence of: urinary tract obstructions, papillary necrosis, renal infarction and renal medullar carcinoma, uncommon diagnosis but really fatal in patients with hematuria and Sickle cell hemoglobinopathy. Our case resolved

spontaneously in seven days with bed rest, hydration, and loop diuretics intravenous. A bibliographic review on this important issue was made in daily medical practice.

**Key words:** hematuria, sickle cell hemoglobinopathy, papillary necrosis, renal medullar carcinoma.

---

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente femenina D.D.C., raza negra, de 48 años de edad, con diagnóstico de hemoglobina falciforme, se presentó en nuestro centro con hematuria macroscópica severa; la misma refirió haber tenido orinas oscuras 2 meses antes, que cedieron espontáneamente con el reposo. En esta ocasión, después de varios esfuerzos físicos, su orina se tornó roja rutilante y estaba acompañada de coágulos, además refería decaimiento, fatiga, mareos y molestias en la región lumbar derecha.

La paciente había experimentado varios episodios de hematuria macroscópica anteriormente. Uno de ellos, hace 10 años, había requerido transfusiones de sangre, y otro ocurrido hace 3 años, durante 2 semanas, cuyos síntomas resolvieron espontáneamente.

La causa de la hematuria nunca había sido establecida.

En la ocasión actual la paciente tenía un buen aspecto general, la tensión arterial era de 130/60 mmHg y la frecuencia cardiaca era de 76 latidos por minuto. No se observaron alteraciones en el examen de cuello, cabeza, pulmones y corazón. El abdomen era blando, depresible, e indoloro. El tamaño del hígado era normal y el bazo era palpable en su polo inferior.

En los exámenes de laboratorio se observó una anemia leve, con un hematocrito en 33 Vol. %. El recuento de plaquetas fue de  $290 \times 10^9/L$  y el recuento de glóbulos blancos fue de  $6.5 \times 10^9/L$ .

Sus parámetros de coagulación fueron normales, los niveles de Potasio, Sodio, Cloro y Calcio en sangre fueron normales, su función renal estaba conservada con cifras de creatinina en 96 mmol/L y de filtrado glomerular teórico de 90 ml/min/m<sup>2</sup>.

El análisis de orina mostró la presencia de hematuria, ausencia de proteínas, y el urocultivo fue negativo.

La ecografía renal reveló un riñón derecho de 11.7 cm y un riñón izquierdo de 11.9 cm de largo, no presencia de hidronefrosis, ni litiasis, ambos de tamaño y densidad normal. La vejiga también era normal.

Fue realizada una cistoscopia observándose salida de sangre del orificio ureteral derecho.

### **Diagnóstico Clínico:**

Hematuria Macroscópica y necrosis papilar renal relacionada con la presencia de Hemoglobina Falciforme.

### **Seguimiento clínico:**

A la paciente se le indicó hidratación intravenosa, junto con furosemida 20 mg al día, además de reposo en cama. El sangrado resolvió espontáneamente a los 7 días.

## **DISCUSION**

Presencia de Hemoglobina falciforme y enfermedad renal.

La prevalencia mundial de sujetos portadores de Hemoglobina Falciforme (HF) es estimada en 5 %, con la mayor concentración en la región ecuatorial de África, donde la prevalencia oscila entre 10 y 40 %.<sup>1</sup>

En EUA es la hemoglobinopatía más frecuente, se estima que es 40 a 50 veces más común que la enfermedad por anemia falciforme y es particularmente prevalente en individuos cuyos ancestros provienen de África Subsahariana, India, Arabia Saudita y los países mediterráneos.<sup>2,3</sup>

Pese a la naturaleza benigna de esta, han sido descritas varias complicaciones potencialmente graves.

Dos complicaciones extra-renales importantes, aunque poco frecuentes, incluyen el riesgo aumentado de infarto esplénico inducido por hipoxia después de una exposición a las altas alturas y un riesgo aumentado de muerte súbita durante el ejercicio físico prolongado o el ejercicio en altas alturas. Esta última complicación ocurre presumiblemente asociada con la enfermedad por ejercicio en ambientes de alta temperatura y rhabdomiolisis. Además, los sujetos portadores de HF tienen tendencia a desarrollar varias complicaciones renales las que se señalan a continuación:

- 1- Necrosis papilar (más común).
- 2- Infarto renal (rara).
- 3- Pérdida de la capacidad de concentración urinaria.
- 4- Aumento del riesgo de Rhabdomiolisis y fallo renal agudo inducido por el ejercicio.
- 5- Enfermedad renal crónica irreversible en pacientes con enfermedad poliquística renal autosómica dominante.
- 6- Carcinoma medular renal.<sup>4</sup>

La hematuria es la complicación más frecuente y la evaluación inicial debe incluir:

- Análisis de orina, cultivos y citología.
- Estudios de la coagulación.
- Ecografía renal y/o tomografía axial computarizada.

En presencia de hematuria macroscópica sostenida es necesario realizar cistoscopia con ureteroscopia.

En el caso descrito descartaríamos dos causas preocupantes de Hematuria Macroscópica: la necrosis papilar renal y el carcinoma medular renal.

### **Necrosis Papilar Renal**

Es el daño isquémico que sufre la médula renal; está asociada al abuso de analgésicos, anemia falciforme y a infecciones del tracto urinario, fundamentalmente en pacientes diabéticos. Es mucho más frecuente en la anemia falciforme, pero no es infrecuente en los portadores de HF. Habitualmente se presenta con hematuria

macroscópica indolora y puede estar complicada con infección u obstrucción del tracto urinario. El sangrado es leve y unilateral.

El compromiso del riñón izquierdo es más frecuente, debido a su mayor tamaño y a su irrigación sanguínea singular. Si la necrosis papilar es extensa el dolor abdominal es intenso, fundamentalmente en los flancos, y se acompaña de náuseas y vómitos.

Existen varios factores que contribuyen a la misma y son: deshidratación, acidosis, tensión de oxígeno disminuida y osmolaridad alta.<sup>5</sup>

### **Diagnóstico**

Es difícil, si las papilas necrosadas permanecen en situ. La ecografía y la TAC pueden ser útiles. El pielograma intravenoso implica riesgos.

### **Carcinoma Medular Renal (CMR)**

Es un tumor poco frecuente y muy agresivo que se presenta en individuos jóvenes de raza negra portadores de HF. Los síntomas más frecuentes son: dolor abdominal, hematuria, pérdida de peso.<sup>6</sup>

En el 2003, Dimashkich y colaboradores revisaron 55 casos de CMR, edad promedio 21 años, hombre/mujer 2:1. De ellos 50 pacientes tenían hemoglobina AS, 2 pacientes SC y 2 pacientes SS.<sup>7</sup>

Pronóstico: es un tumor extremadamente agresivo, con pésima supervivencia en el primer año de realizado el diagnóstico.

### **Tratamiento de la Hematuria en los portadores de Hemoglobina Falciforme**

Diversos tratamientos modifican la evolución clínica dado que la mayoría de los sangrados son autolimitados, se recomienda el tratamiento conservador, tal como el reposo en cama. Otros están dirigidos a eliminar las condiciones que predisponen a que los glóbulos rojos adopten forma de hoz, pero no hay estudios controlados que definan el tratamiento óptimo.<sup>8-10</sup>

La hidratación con agentes alcalinos previene la deshidratación y la acidosis, y se recomienda el uso de diuréticos para aumentar la tasa de flujo urinario.

La ureteroscopía estándar con y sin pielografía permite la visualización directa de la lesión causal y confirma el diagnóstico de necrosis papilar renal.

Si el tratamiento inicial falla pueden ser utilizado agentes farmacológicos adyuvantes como son:

- Acetato de desmopresina: disminuye el sangrado porque aumenta el factor VIII plasmático y el factor de Von Willebrand.
- Acido Epsilon Aminocaproico: Agente antifibrinolítico. Dosis 6-8 gramos al día por vía oral, o 5 gramos por vía IV.

En casos de sangrado urinario intratable puede ser necesario un abordaje más invasivo: arteriografía renal con embolización segmentaria de la arteria renal o nefrectomía segmentaria.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Knochel JP. Hematuria in sickle cell trait: the effect of intravenous administration of distilled water, urinary alkalization, and diuresis. *Archives of internal medicine*. 1969;123(2):160.
2. WHO. Sickle-cell Anaemia. Report by the Secretariat. Fifty-ninth World Health Assembly. 2 April, 2006.
3. Daneshmand S, Huffman JL. Endoscopic management of renal hemangioma. *The Journal of urology*. 2002;167(2):488-9.
4. Castro O, Rana SR, Bang KM, Scott RB, Rao DC. Age and prevalence of sickle-cell trait in a large ambulatory population. *Genetic epidemiology*. 1987;4(4):307-11.
5. Assad L, Resetskova E, Oliveira VL, Sun W, Stewart JM, Katz RL, et al. Cytologic features of renal medullary carcinoma. *Cancer Cytopathology*. 2005;105(1):28-34.
6. Yang XJ, Sugimura J, Tretiakova MS, Furge K, Zagaja G, Sokoloff M, et al. Gene expression profiling of renal medullary carcinoma. *Cancer*. 2004;100(5):976-85.
7. Moudgil A, Kamil ES. Protracted, gross hematuria in sickle cell trait: response to multiple doses of 1-desamino-8-D-arginine vasopressin. *Pediatric Nephrology*. 1996;10(2):210-2.
8. Kiryluk K. Enfermedad renal y sicklemia. *Kidney Inter*. 2007;3:197-201.
9. Strippoli GF, Navaneethan SD, Craig JC, Palmer SC. Haemoglobin and haematocrit targets for the anaemia of chronic kidney disease. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2006 [citado 2011 feb5];4. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003967.pub2/pdf/standard>
10. Gasparini M, Hofmann R, Stoller M. Renal artery embolism: clinical features and therapeutic options. *J urol*. 1992;147(3):567-72.

Recibido: 28-mar-11

Aprobado: 14-jun-11

**Correspondencia:** *Iris Nora Milián Figueroa* Servicio de Nefrología Servicio de Urología Hospital "Julio Arístegui Villamil". Matanzas, Cuba. **Correo:** [irismilian.mtz@infomed.sld.cu](mailto:irismilian.mtz@infomed.sld.cu)