



## ER-035 - SÍNDROME DE HIPERPERMEABILIDAD CAPILAR O ENFERMEDAD DE CLARKSON EN EL ÁREA SANITARIA DE VIGO. IMPORTANCIA DE UN ALTO ÍNDICE DE SOSPECHA PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ

N. Val Domínguez, M. Freire Dapena, A. Rodríguez Gómez, A. Baroja Basanta, R. Lorenzo Castro, J. Gómez Sousa, A. Argibay Filgueira, A. Rievera Gallego

Unidad de Trombosis y Vasculitis. Servicio de Medicina Interna. Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra).

### Resumen

**Objetivos:** El SHP es una entidad extremadamente rara de etiología desconocida, que se caracteriza por la presencia de una disfunción endotelial aguda con extravasación del plasma y proteínas al espacio extracelular. Suele debutar en forma de shock refractario acompañado de hemoconcentración e hipoalbuminemia. Hasta en una 80% de los casos se asocia a la presencia de una gammapatía monoclonal subyacente sin que se conozca con exactitud el significado fisiopatológico de este hallazgo. El diagnóstico es en la mayoría de los casos de exclusión y la mortalidad durante los brotes agudos de la enfermedad es muy elevada, lo que pone de manifiesto la importancia de realizar un diagnóstico precoz para instaurar un tratamiento apropiado. El objetivo de nuestro trabajo es realizar un análisis descriptivo de la forma de presentación de los pacientes diagnosticados de SHP en nuestro centro hospitalario, resaltando los signos que pueden ayudar a realizar un diagnóstico precoz.

**Métodos:** Se seleccionaron 3 pacientes diagnosticados de SHP en el Complejo Hospitalario de Vigo. 2 de ellos estaban a seguimiento en Consulta de Enfermedades Raras desde principios de 2014. Se recogieron las características epidemiológicas, síntomas y signos en el momento del debut, episodios previos no diagnosticados, tiempo transcurrido hasta el diagnóstico, tratamiento recibido y evolución.

**Resultados:** Se identificaron 3 pacientes, 2 mujeres y un hombre, con una edad media al diagnóstico de 47 años (rango 33-57). En 2 pacientes se detectaron episodios previos sugestivos de SHP que habían recibido otros diagnósticos alternativos (posible policitemia vera y sepsis de origen urinario). En ninguno de ellos se detectó gammapatía monoclonal en el momento del diagnóstico y sólo uno la desarrolló a lo largo del seguimiento. 2 pacientes referían síntomas prodrómicos en los días previos (fiebre, mialgias y astenia). Los 3 pacientes presentaban hipotensión y edemas generalizados al ingreso. Los 3 desarrollaron síndrome compartimental en algún momento de la evolución, precisando 2 de ellos fasciotomías y otro amputación de miembro inferior. Todos los casos presentaban datos de hemoconcentración en el momento del diagnóstico con niveles de leucocitos > 11.000 (media 27.159, rango 12.360-39.490) y de Hb > 14 mg/dL (media 22, rango 19-25,5). Sólo un paciente presentaba albúmina < 3,5 (1,58). El retraso medio en el diagnóstico durante el episodio fue de 16,3 días y desde el primer brote 2 años. En la fase aguda los 3 pacientes recibieron

tratamiento con teofilina/terbutalina y dos de ellos además con inmunoglobulinas iv. Se mantuvo teofilina/terbutalina para mantenimiento. Uno de los pacientes presentó hasta 4 recaídas, falleciendo 3 años después del diagnóstico. Otro presentó una recaída a raíz de la cual se inició tratamiento mensual con inmunoglobulinas (2 g/kg) sin nuevos episodios posteriores (seguimiento dos años).

*Conclusiones:* La presencia de hipotensión refractaria de instauración brusca en un paciente joven, con hemoconcentración e hipoalbuminemia, y presencia de edemas generalizados con o sin síndrome compartimental, debe hacernos sospechar el diagnóstico de SHP. Iniciar precozmente las medidas terapéuticas adecuadas ayuda a reducir la altísima morbimortalidad de este síndrome.