



V-240 - PORFIRIAS AGUDAS Y ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA. NUESTRA EXPERIENCIA EN EL PAPEL DE LAS INFUSIONES DE HEMATINA

M. Pérez Quintana, P. García Ocaña, V. Sandez Montagut, A. Sánchez Camacho, J. López Morales, A. González Estrada, J. García Morillo

Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Minoritarias. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Objetivos: Las porfirias agudas son un grupo de enfermedades metabólicas derivadas de una deficiencia enzimática de la cadena de síntesis del grupo hemo de la hemoglobina. Se sabe que existen pacientes afectados de porfiria aguda intermitente que mantienen niveles elevados de porfirinas en orina a pesar de encontrarse asintomáticos, o algunos, con síntomas vagos que no son considerados crisis agudas, son los llamados “excretores crónicos”. En estos pacientes se ha observado una mayor incidencia de enfermedad renal crónica que puede estar relacionada tanto con el daño tubular producido por las propias porfirinas como por la infusión intermitente de hematina. El objetivo del estudio es mostrar nuestra experiencia en los casos de excretores crónicos tratados con hematina.

Material y métodos: Presentamos una cohorte de 30 pacientes con porfirias agudas (28 pacientes con PAI y 2 pacientes con porfiria variegata [PV]), dentro de la Unidad de Enfermedades Minoritarias del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Los datos se analizaron con el sistema estadístico SPSS.

Resultados: La media de edad fue de 38,37 años \pm 11,90, con una proporción de 26,7% varones y 73,3% mujeres. El 93,3% tenían diagnóstico de PAI. En pacientes con enfermedad activa (medida por niveles elevados urinarios de PBG, número de ataques y necesidad de tratamiento con hematina) se encontró mayor prevalencia de ERC e hipertensión arterial (75% de los pacientes vs 25%). Hemos realizado un subanálisis con ambos fenotipos, A: menos de 2 brotes/año y B: \geq 2 brotes/año, comprobándose la mayor incidencia de ERC en excretores crónicos, y la asociación con un mayor empeoramiento de la función renal en aquellos tratados con hematina de manera intermitente, encontrándose uno de los pacientes en lista de espera de trasplante renal.

Discusión: Hemos encontrado una mayor probabilidad de desarrollar ERC en el subgrupo de excretores crónicos asintomáticos o con síntomas menores, independiente del número de crisis previas o tratamientos prescritos, pero sí en aquellos pacientes con un uso profiláctico de hematina a largo plazo. Esta asociación ha sido descrita en series previas. La hipótesis que se plantea es si el daño producido por la excreción continua de PBG a nivel tubular y el desarrollo de HTA explican por completo el progreso a ERC de estos pacientes, estando en controversia el papel de la hematina intermitente, que puede perpetuar los niveles altos de los precursores en sangre a través de la pérdida del feedback en la cadena metabólica del grupo hemo.