

P-049

SÍNDROME DE HIPERPERMEABILIDAD CAPILAR SISTÉMICA (ENFERMEDAD DE CLARKSON). DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO EN ESPAÑA

G. Hermida, R. Álvarez, B. Cuevas, S. González^a y B. Vidriales^b

Servicio de Hematología, ^aS. de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Burgos, ^bS Hematología Hospital Universitario de Salamanca.

El Síndrome de Hiperpermeabilidad Capilar fue descrito por primera vez por Clarkson et al en 1960; desde entonces se han descrito menos de 100 casos en todo el mundo. Es una rara enfermedad de origen desconocido y elevada mortalidad que cursa con episodios recurrentes de edemas generalizados, hemoconcentración e hipoalbuminemia por el paso de plasma hacia el espacio intersticial. Generalmente se asocia la presencia de paraproteinemia. En su forma aguda aparece hipotensión intensa con peligro la vida del paciente; con menos frecuencia se presenta daño renal y rabdomiolisis. El tratamiento del episodio agudo consiste en la reposición de la volemia. Se han descrito muchas medidas preventivas, incluyendo talidomida, pero ninguna se ha mostrado efectiva. Describimos el segundo caso conocido en España. Se trata de una mujer de 34 años que desde abril de 2002 a marzo de 2005 ha presentado con 4 episodios de hipotensión severa, edemas, dolor lumbar, aumento del hematocrito (hasta 57,1%) e hipoalbuminemia. En dos ocasiones presentó rabdomiolisis intensa que requirió ingreso en UCI. Dos de los episodios fueron precedidos por un cuadro febril en relación con una posible infección viral y con una infección urinaria respectivamente. Se detectó la presencia de una gammapatía monoclonal de significado incierto IgG lambda. El estudio inmunofenotípico no demostró activación linfocitaria en sangre periférica ni en médula ósea. Durante los episodios fue tratada con sueroterapia, complicándose en la fase de resolución con edema agudo de pulmón, derrame pericárdico y derrame pleural. Recibió tratamiento preventivo con aminofilina y terbutalina, pero presentó un nuevo episodio en marzo de 2005. Desde entonces ha sido tratada con ciclos de dexametasona, hasta ahora con respuesta favorable.