
CASO CLINICO

Acidosis tubular renal distal, a propósito de un caso

Distal renal tubular acidosis, a case report

Drs.: Claudia Gorena Montalvo*, Eduardo Aliaga Valenzuela*, Francisco León Arze*, Elizabeth Flores Ortega*, Valeria Urizar Parada*, Claudia Saucedo Barba*

Resumen

Describimos las características clínicas y de laboratorio de una escolar con los diagnósticos de acidosis tubular renal distal y raquitismo secundario. Se aprovecha el caso para hacer una revisión de la literatura.

Palabras Claves:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (1): 15-8: Acidosis tubular distal tipo I, raquitismo.

Abstract:

We described the clinical and laboratory findings of a child with distal renal tubular acidosis associated to severe rickets and review the literature.

Key words:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (1): 15-8: distal renal tubular acidosis, rickets.

Introducción

La acidosis tubular renal (ATR) distal se produce por un defecto de acidificación, debido a una alteración en la secreción del ión H, que altera el intercambio Na/H a nivel tubular. La acidosis metabólica provoca un trastorno en el crecimiento, relacionado con tres causas principales: disminución de la actividad de la hormona de crecimiento, salida del calcio de los huesos y alteración en el metabolismo de la lisil-oxidasa.

Se produce, además: hipercalciuria e hipocitraturia, combinación que lleva a nefrocalcinosis y nefrolitiasis, por lo que la corrección de la acidosis, que previene estos trastornos, es importante para evitar insuficiencia renal.

La dificultad en el intercambio por H lleva a reemplazarlo por potasio; se produce la reabsorción

de sodio y la eliminación de potasio, con la consiguiente hipopotasemia.

El cuadro se caracteriza por presentar poliuria, episodios de deshidratación, acidosis metabólica hiperclorémica, hipopotasemia grave, hipercalciuria, hipocitraturia, aparición final de nefrocalcinosis y nefrolitiasis. El pH es alcalino, la acidificación distal está siempre alterada.

El tratamiento consiste en la administración de solución de Shohl: Citrato de Na, 98 g; ácido cítrico diluido en 1 litro = Na 1mEq/mL. Se puede modificar agregando 50 g de citrato de K y disminuyendo 50 g el citrato de Na, lo cual es más práctico, por la necesidad de potasio de los pacientes.

Presentamos el caso clínico de un escolar con los diagnósticos de genu valgo secundario a acidosis tubular renal distal y raquitismo secundario asociado a falla de medro.

* Médico pediatra. Departamento de Pediatría. Hospital Santa Cruz. Caja Petrolera de Salud. Santa Cruz de la Sierra.
Correspondencia: Dra. Claudia Gorena Montalvo, correo electrónico: claudia.gorena@hotmail.com
Conflicto de intereses: el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Caso clínico

Escolar femenino de cinco años de edad, que fue atendida en el Departamento de Pediatría del Hospital Santa Cruz de la Caja Petrolera de Salud, con antecedentes de retraso del desarrollo pondo-estatural, tratado sin mejoría desde el primer año de vida y al que se agregó, a partir del tercer año de vida, deformidad ósea de miembros inferiores, que dificultó la deambulacion. En los últimos meses la niña presentó poliuria y polidipsia.

Examen físico, destacó: FC: 80 lpm, FR: 20 rpm, T: 36,5°C, PA: 80/60 mm Hg (percentil 50), peso: 11,7 Kg (p 3 - peso esperado: 18 kg: desnutrición de II Grado con 39 % de déficit), talla: 91cm (percentil 3 - talla esperada: 107cm). Paciente emaciada, piel y mucosas normocoloreadas, hidratadas; cardiopulmonar sin particularidad, abdomen sin visceromegalias. Columna vertebral simétrica. Extremidades: miembros inferiores con genu valgo importante (ver figura # 1), rodillas con flexo-extensión normales. Diuresis: 2100 mL/día = 11,6 mL/kg/hora (poliuria). Radiología: metáfisis de huesos largos ensanchadas, ángulo fémoro-tibial de 25 a 30° bilateral (normal, 5 a 9°).

Figura # 1. Aspecto del paciente a su ingreso al hospital



En los estudios realizado destacan: hemograma, magnesio, calcio, fósforo, sodio, glucemia, proteínas totales, albúmina, urea, creatinina normal, ácido úrico: normales, hipocalcemia 7.8 mg/dl, hipopotasemia 3.3mEq/l. Gasometría venosa compatible con acidosis metabólica: pH: 7.31, PCO₂: 25.0 mmHg, PO₂: 45.4 mmHg, HCO₃: 12.9 mmol/l, EB: -11.0 mmol. Anión restante (AR) = 18. Delta HC3 = 13. Delta AR /HCO₃ =1.3 (acidosis metabólica compensada, AR aumentado, hiperclorémica). Orina completa: Densidad:1.005, pH 7.8. Electrolitos en orina: cloro 94 mmol/l (97-111 mmol /l), sodio 129 mmol/l (136-145mmol/l), potasio 3.0 mml/l (3.5-5.1 mmol/l). ARU (anión restante urinario) =38 (positivo). Estudio metabólico en orina de 24 horas (volumen 1750 mL): calcio 187 mg/24hr = 16 mg/Kg/d (2mg/kg/dia), magnesio 45 mg/24hr (550-150mg/24 hr), fósforo 408 mg/24hr (3340-1000 mg/24hr), FEP=5%, ácido úrico 238mg/24hr (250-750mg/24hr), oxalato 14 mg/24hr (24-31mg/24hr), creatininuria17.5 mg/kg/dia (15-20 mg/kg/día), cloro 95 mmol/24hr (91-250mmol/24 hr), citrato 35mg/día: 2.9 mg/kg/día (> 4 mg/kg/día), sodio 74mmol/24hr: 4.4 g/día, cistina: Negativo. Proteinuria de 24 horas (volumen 2000 ml): 0.37 g/24 hr = 30mg/kg/día (menor a 4mg/kg/dia). Microalbuminuria de 24 hr: 2.00 mg/l (20.00 mg/l). Prueba con furosemida: Negativa para acidificar ; pH urinario = 6 (1°, 2° y 3° horas). Ecografía renal: Normal, sin calcificaciones ni cálculos. Radiografía de huesos largos: rodillas en valgo; alargamiento e irregularidad de espacios fisarios en huesos largos con metáfisis ensanchadas.

Los diagnósticos, fueron: genu valgo secundario a acidosis tubular distal, raquitismo secundario y falla de medro.

Tratamiento clínico instaurado: suplementos de calcio, fósforo, fluor y vitamina D; solución de Shohl. Tratamiento ortopédico realizado: epifisiodesis medial de fémur bilateral, utilizando placas en 8 de titanio, para bloqueo parcial selectivo y temporario del crecimiento de la fisis femoral.

La evolución fue favorable, con mejoría importante en el peso y la talla. Normalización de la gasometría, hipopotasemia e hipocalcemia. El aspecto ortopédico también con evolución favorable; se logró una mejoría notable en la calidad ósea, con la corrección del genu valgo. Actualmente es un paciente que camina sin dificultad y desarrolla sus actividades acordes a su edad (figura # 2).

Figura # 2: aspecto de la paciente después del tratamiento



Discusión

La ATR es un síndrome clínico caracterizado por acidosis metabólica hiperclorémica con anión restante normal. Es causado por una alteración en la reabsorción proximal de bicarbonato, en la excreción urinaria de hidrogeniones o ambos. Cursa con función renal normal, como nuestro paciente o relativamente menos afectada que la función tubular.

La ATR se clasifica en: ATR tipo II proximal, ATR tipo I distal, ATR tipo III mixta y ATR tipo IV hiperpotasémica.

La ATR distal es una entidad clínica que se caracteriza por la asociación de acidosis metabólica

grave con hipopotasemia grave, como el caso que presentamos y que se produce por un defecto en la acidificación distal, por falta de secreción de iones H. Clínicamente se evidencia una secuencia sintomatológica que inicia con la acidosis metabólica y se acompañada de: falta de progreso pondo-estatural, hipercalciuria, hipocitruuria, hipopotasemia, salida de calcio óseo, poliuria por defecto en la capacidad de concentración urinaria, pH urinario alcalino (mayor a 7), excreción fraccional de bicarbonato (EF Bic) menor a 5% y nefrocalcinosis - nefrolitiasis.

En cuanto a la etiología, pueden ser primarias o idiopáticas, transitorias del lactante o secundarias (hiperparatiroidismo primario, raquitismo hipofosfatémico familiar, hipercalciuria idiopática, trasplante renal, anfotericina B).

Respecto a los estudios de laboratorio, el anión restante urinario (ARU): $(Na + K) - Cl$, se denomina positivo cuando la suma de los cationes es mayor a la de los aniones. La excreción de cloro refleja la producción de amonio; en pacientes con AM debiera existir mayor excreción de $(Cl u)$, por tanto el ARU debiera ser negativo, si los mecanismos de acidificación están normales.

La prueba con furosemida consiste en la administración de 2 mg/kg/dosis, midiendo el pH urinario durante 3 horas. Si el pH alcanza valores <5.8 , significa que los mecanismos de acidificación distal están intactos. La furosemida inhibe la reabsorción de cloruro de sodio en el asa de Henle y permite mayor oferta de sodio y cloro al túbulo distal. Si hay indemnidad de los mecanismos distales se reabsorbe sodio y se elimina H.

El tratamiento se realiza administrando solución de Shohl, las dosis generalmente van ajustadas según la respuesta y corrección de la acidosis en cada paciente. La corrección de la bicarbonatemia debe ser lenta, progresiva y con monitorización continua de la calcemia y potasemia. La mayoría de estos pacientes reciben suplementos de calcio.

Referencias

1. Batlle D, Haque S. Genetic causes and mechanisms of distal renal tubular acidosis. *Nephrol Dial Transpl* 2012;27:3691-704.
2. Alper S. Familial renal tubular acidosis. *J Nephrol* 2010;23 Suppl 16:S57-76.
3. Golembiewska E, Ciechanowski K. Renal tubular acidosis. *Acta Biochim* 2012;59:213-17.
4. Bouzidi H, Hayek D, Nasr D, Daudon M, Fadhel-Najjar M. Inherited tubular renal acidosis. *Ann Biol Clin Paris* 2011;69:405-10.
5. Chadha V, Alon U. Hereditary renal tubular disorders. *Semin Nephrol* 2009;29:399-411.