



Hipokaliemia sintomática asociada a enfermedad de Cacchi-Ricci

V. Esteve, N. Fontseré, A. Saurina y X. Cuevas

Servicio de Nefrología. Hospital de Terrassa. Barcelona.

Sr. Director:

Las enfermedades renales quísticas hereditarias constituyen un grupo heterogéneo de entidades infrecuentes que de forma ocasional presentan manifestaciones clínicas relevantes.

Una paciente de 25 años de edad había sido diagnosticada de enfermedad de Cacchi-Ricci en su juventud a raíz de episodios de cólicos nefríticos de repetición. Su función renal era normal y una urografía endovenosa mostraba ectasia y calcificación de los túbulos renales junto con imagen de litiasis radiopaca calicular de 1,5 x 0,7 cm situada en el grupo superior derecho sin repercusión sobre el sistema excretor (fig. 1). Acudió al hospital por presencia de astenia, malestar generalizado y debilidad muscular a nivel de las extremidades inferiores de varias semanas de evolución. La paciente no refería trastornos gastro intestinales ni otra sintomatología acompañante. En el control analítico no existían alteraciones en el hemograma, en el funcionalismo renal ni en el metabolismo calcio-fósforo. Únicamente destacaba la presencia de hipopotasemia con cifras de 2,2 mmol/l y una acidosis metabólica hiperclorémica con anión GAP conservado (pH 7,24, Bicarbonato 15 mmol/L, pCO₂ 35 mmHg, Cloro 113 mmol/l, AG 12). La determinación del pH urinario fue de 7,0, la calciuria era normal y el sedimento urinario no mostraba leucocituria ni microhematuria. El ECG realizado no mostraba alteraciones significativas y en la radiografía simple de abdomen se observaba la presencia de litiasis bilaterales múltiples. La Ecografía renal evidenció múltiples litiasis a nivel de las pirámides medulares sin otras alteraciones relevantes. Con la orientación diagnóstica de hipopotasemia sintomática secundaria a Enfermedad de Cacchi-Ricci con acidosis tubular distal asociada, se inició reposición con aportes de potasio presentando la

paciente una mejoría clínica evidente. A los pocos días fue dada de alta con suplementos de potasio oral y cifras de K de 3,5 mmol/l.

La enfermedad de Cacchi-Ricci o «riñón en esponja medular» es una entidad infrecuente (1:5000 a 1:20000) de predominio en mujeres jóvenes^{1,2}, caracterizada por una malformación de los túbulos colectores distales en la región pericalicular de las pirámides renales³⁻⁵. Generalmente cursan de forma asintomática, siendo la hematuria (micro o macroscópica), las infecciones urinarias de repetición y las litiasis renales, las manifestaciones clínicas más frecuentes (15-20%). La existencia de hipokaliemia sintomática resulta excepcional en dicha entidad⁶. Analíticamente se observa en sangre acidosis metabólica hiperclorémica, hipokaliemia e hiponatremia. A nivel urinario se puede detectar un defecto de concentración con acidosis tubular (distal y proximal incompleta), pH inapropiadamente elevado, hipercalciuria o bien nefrocalcinosis (30-50%). La técnica de imagen de elección es la urografía endovenosa, que es capaz de demostrar el engrosamiento piramidal, la dilatación calicular e incluso la presencia de cálculos intraductales^{7,8}. Su curso y pronóstico a largo plazo es favorable, aunque la presencia de las complicaciones antes mencionadas pueden evolucionar



Fig. 1.—Urografía endovenosa que muestra engrosamiento piramidal, dilatación calicular y cálculos intraductales bilaterales.

Correspondencia: Néstor Fontseré
Servicio de Nefrología
Hospital de Terrassa
Carretera de Torrebónica, s/n
08227 Terrassa (Barcelona)
E-mail: 34989nfb@comb.es

nar en algunos casos hacia fases avanzadas de insuficiencia renal⁹.

En resumen, presentamos el caso de una paciente con hipokaliemia sintomática secundaria a enfermedad de Cacchi-Ricci con acidosis tubular asociada. Describimos el caso ya que resulta interesante la inusual manifestación clínica en una entidad de presentación infrecuente en la práctica clínica habitual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gambaro G, Feltrin GP, Lupo A, Bonfante L, D'Angelo A, Antonello A. Medullary sponge kidney (Lenarduzzi-Cacchi-Ricci disease): a Padua Medical School discovery in the 1930s. *Kidney Int* 69 (4): 663-70, 2006.
2. Parks JH, Coe FL, Strauss AL: Calcium nephrolithiasis and medullary sponge kidney in women. *N Engl J Med* 306 (18): 1088-91, 1982.
3. Yendt ER: Medullary sponge kidney. En: Diseases of the kidney, 5th ed, Schrier, RW, Gottschalk, CW (Eds), Little, Brown, Boston, 1993, pp. 525-32.
4. Morris RC Jr, Yamauchi A, Palubinskas AJ, Howenstine HJ: Medullary sponge kidney. *Am J Med* 38: 883, 1965.
5. Goldman SH, Walker SR, Merigan TC Jr, Gardner KD Jr, Bull JM: Hereditary occurrence of cystic disease of the renal medulla. *N Engl J Med* 274: 984, 1966.
6. Jayasinghe KS, Mendis BL, Mohideen R, Ekanayake R, Sheriff MH, Dharmadasa K: Medullary sponge kidney presenting with hypokalaemic paralysis. *Postgrad Med J* 60 (702): 303-4, 1984.
7. Levine E, Hartman DS, Meilstrup JW, Van Slyke MA, Edgar KA, Barth JC: Current concepts and controversies in imaging of renal cystic diseases. *Urol Clin North Am* 24 (3): 523-43, 1997.
8. Lippert MC: Medullary sponge kidney. En: Adult and Pediatric Urology, Fourth Edition, Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Mitchell ME (Eds). Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2003, pp. 863-65.
9. Jungers P, Joly D, Barbey F, Choukroun G, Daudon M: ESRD caused by nephrolithiasis: prevalence, mechanisms, and prevention. *Am J Kidney Dis* 44 (5): 799-805, 2004.