

- Semin Dial 2001;14(1):50-4.
- Litherland J, Lupton EW, Ackrill PA, Venning M, Sambrook P. Computed tomographic peritoneography: CT manifestations in the investigation of leaks and abnormal collections in patients on CAPD. *Nephrol Dial Transplant* 1994;9:1449-52.
  - Bhattacharya A, Mittal BR. Peritoneo-scrotal communication: demonstration by 99mtechnetium sulphur colloid scintigraphy. *Australas Radiol* 2005;49(4):335-7.
  - Tokmak H, Mudun A, Türkmen C, Sanli Y, Cantez S, Bozfakioglu S. The role of peritoneal scintigraphy in the detection of continuous ambulatory peritoneal dialysis complications. *Ren Fail* 2006;28(8):709-13.

**J. Santos Nores, M. P. Borrajo Prol, O. Conde Rivera, C. Pérez Melón**

Servicio Nefrología. Complejo Hospitalario de Ourense. Ourense.

**Correspondencia:**

Juan Santos

Servicio Nefrología. Complejo Hospitalario de Ourense. Ourense.

juansn\_5@hotmail.com

## Acidosis tubular renal distal con sordera neurosensorial. Evolución clínica tras 30 años de seguimiento

*Nefrología* 2009;29(5):499-500.

**Sr. Director:**

La acidosis tubular renal distal primaria (ATD) es una tubulopatía caracterizada por acidosis metabólica con una orina inapropiadamente alcalina, hipopotasemia e hiper calciuria. Ésta puede ser esporádica o hereditaria, con un patrón autosómico dominante o recesivo. El espectro clínico puede variar mucho en gravedad, desde acidosis leve compensada asintomática con algún cálculo incidental, hasta acidosis grave con retraso en el crecimiento y nefrocalcinosis precoz causante de insuficiencia renal. En general, los pacientes con ATD de herencia dominante tienen un

fenotipo más leve que aquéllos con herencia recesiva<sup>1</sup>.

Existe un subgrupo de pacientes con ATD con herencia recesiva que padece sordera neurosensorial progresiva, causada por mutaciones en el gen que codifica la subunidad B1 de la H<sup>+</sup>-ATPasa (ATP6V1B1)<sup>2</sup>. La clínica de esta alteración tubular, además de la sordera, es similar a la descrita en otros tipos de ATD.

Presentamos la evolución clínica de un paciente con ATD con sordera neurosensorial e insuficiencia renal crónica secundaria a nefrocalcinosis, tras 30 años de seguimiento.

Varón de 36 años con cuadro clínico de inicio a los pocos días de vida, consistente en vómitos frecuentes, poliuria, polidipsia, retraso psicomotor, acidosis metabólica hiperclorémica, hipopotasemia, orina alcalina y nefrocalcinosis, estableciéndose el diagnóstico de ATD. Entre los antecedentes familiares, destacaban cosanguineidad de los padres, un hermano afecto de ATD fallecido en accidente laboral y un hermano sano.

El paciente es seguido en nuestras consultas desde los seis años de edad, indicándole tratamiento con citrato sódico y suplementos de potasio oral.

Entre los datos analíticos, destacamos: pH: 7,07-7,33, bicarbonato: 10-26 mmol/L, Cl: 113-124 mEq/L, K: 1,8-3,5 mEq/L. Magnesio, calcio, fósforo, F. alcalina, PTH y Vit D normales. Hb:



Figura 1.

12,2-18,7 g/dl, Htco: 38-55,3%. Orina: pH: 7-8, anión Gap: 43 mEq/l, Calcio: 2,5-4,5 mg/kg/día, Fósforo: 6-12 mg/kg/día. Diferencia PCO<sub>2</sub> orina-plasma: 2 mmHg (a pH orina: 7,25 y pH plasma: 7,33), índice Cao/Cro: 0,16-0,24.

El paciente realizaba de forma irregular su tratamiento, con abandono frecuente de la medicación y falta de asistencia a sus revisiones. Esto motivó frecuentes ingresos hospitalarios por parálisis muscular hipopotasémica y acidosis metabólica grave con rápida corrección una vez se instauraba tratamiento con bicarbonato y potasio.

A partir de los 16 años de edad, inicia un deterioro lento pero progresivo de la función renal, con un empeoramiento de la nefrocalcinosis (figura 1). A los 19 años de edad, se detecta pérdida de audición y se le diagnostica sordera neurosensorial bilateral, precisando audífono.

A partir de los 25 años de edad, desarrolla litiasis renal bilateral con complica-

Tabla 1.

Año	Hb (g/dl)	Htco (%)
1979	12,2	38
1981	13,9	38
1985	15	44,7
1990	15,2	44
1994	16,5	49
2000	17,1	49
2007	18,6	53,3
2009	18,7	55,3

ciones e ingresos hospitalarios frecuentes en los últimos 10 años. Destacan cólicos renales bilaterales, con desarrollo de calle litiásica espontánea, que en algunas ocasiones se han resuelto con expulsión espontánea de las litiasis y, en otras, han requerido canalización uretral con doble J y litotricia. Varios de ellos han ocasionado obstrucción de la vía urinaria con hidronefrosis y fallo renal agudo sobreañadido a su enfermedad renal crónica, con resolución tras la expulsión litiásica.

En las últimas revisiones se constata un aumento progresivo de la nefrocalcinosis, y de forma paralela existe un aumento progresivo de Hb y Htc con poliglobulia actual (tabla 1) y nivel de EPO normal (11,6 mU/ml).

Actualmente, el paciente mantiene un aclaramiento de creatinina estabilizado en torno a 45 ml/min.

Para nosotros, la importancia de este caso radica en mostrar las principales complicaciones que pueden derivar de esta enfermedad y que se han presentado en nuestro paciente: 1) parálisis muscular hipopotasémica, consecuencia del abandono frecuente del tratamiento; 2) litiasis renal bilateral, que a su vez ha producido fallo renal agudo obstructivo, requiriendo manipulaciones múltiples de la vía urinaria e, incluso, ha llegado a provocar calle litiásica espontánea, algo poco descrito en este tipo de pacientes<sup>3</sup>; 3) poliglobulia secundaria probablemente a la nefrocalcinosis, ya que la hipoxia tisular induciría un aumento en la producción de EPO que, aunque en nuestro caso está en rango normal, puede ser inapropiadamente alta para una hemoglobina tan elevada. Esta complicación muy poco comunicada en la literatura como asociada a la ATD<sup>4,5</sup>; 4) insuficiencia renal crónica, que en nuestro caso, y a pesar de las múltiples complicaciones, progresa de forma muy lenta (20 años desde que inicia el descenso en el aclaramiento de creatinina) y que se mantiene estable en los últimos años.

Concluimos que en la ATD es muy importante supervisar el cumplimiento del

tratamiento para evitar complicaciones, algunas potencialmente graves y perfectamente evitables, así como prestar atención al desarrollo de poliglobulia secundaria a la nefrocalcinosis, la cual podría favorecer el desarrollo de eventos trombóticos en estos pacientes. A pesar de todo, la progresión de la insuficiencia renal sigue una evolución muy lenta en estos 30 años de seguimiento.

1. Karet FE. Inherited distal renal tubular acidosis. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:2178-84.
2. Karet FE, Finberg KE, Nelson RD et al. Mutations in the gene encoding B1 subunit of H<sup>+</sup>-ATPase cause renal tubular acidosis with sensorineural deafness. *Nat Genet* 1999;21(1):84-90.
3. Peces R. Steinstrasse due to distal renal tubular acidosis with sensorineural deafness. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15:1251-2.
4. Agroyannis B, Koutsikos D, Tzanatos-Exarchou H, et al. Erythrocytosis in type I renal tubular acidosis with nephrocalcinosis. *Nephrol Dial Transplant* 1992;7:365-9.
5. Matsukura H, Satoh H, Arai M, et al. Secondary erythrocytosis associated with distal renal tubular acidosis. *Clinical Nephrology* 2004;62(5):397-9.

**R. López Hidalgo, A. Polo Moyano, M. Manjón Rodríguez, S. Cerezo Morales**

Servicio de Nefrología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

**Correspondencia:**

Raquel López Hidalgo

Servicio de Nefrología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.  
rlopezh@senefro.org

### Diálisis peritoneal tras la retirada del catéter por peritonitis

*Nefrología* 2009;29(5):500-501.

**Sr. Director:**

El tratamiento con diálisis peritoneal (DP) tras la retirada del catéter por una peritonitis en pacientes con insuficiencia renal crónica es una opción terapéutica no exenta de complicaciones y fracasos posteriores de la técnica.

Presentamos dos casos clínicos con disfunción temprana de catéter peritoneal por múltiples adherencias.

**Caso 1:** paciente de 67 años con antecedentes de diabetes mellitus en diálisis peritoneal automática (DPA), que ingresa con un cuadro de peritonitis e infección del orificio de salida por *Burkholderia cepacia* y una imagen sugerente de colecistitis crónica en ecografía abdominal. Ante la mala evolución clínica y la persistencia de líquido peritoneal turbio, se decide la retirada de catéter y colecistectomía en el mismo acto quirúrgico. Posteriormente, el paciente realizó hemodiálisis (HD) y recibió tratamiento antibiótico dos semanas tras la retirada de catéter (ciprofloxacino y meropenem) según antibiograma.

Por decisión del paciente, se implantó de nuevo catéter para diálisis peritoneal mes y medio después de su retirada (TAC abdominal: sin alteraciones). El procedimiento fue realizado por cirugía general, evidenciando adherencias laxas que se liberan. Al mes de la implantación, se objetiva dificultad de drenaje, por lo que se realiza peritoneografía (50 ml de iobitridol 300 mg/l), donde se observa la presencia del contraste limitado a una pequeña cavidad (figura 1).

Ante estos resultados, se decide transferencia a HD y retirada de catéter peritoneal, donde se observa que está totalmente bloqueado por adherencias de epiplón.

**Caso 2:** varón de 78 años de edad con antecedentes personales de cardiopatía isquémica-hipertensiva, diverticulosis, insuficiencia renal crónica (etiología isquémica) en DPA desde febrero de 2005, con varios episodios de peritonitis: *Klebsiella* en marzo de 2005, *E. coli* en agosto de 2005 y *Serratia marcescens* y *E. faecalis* en septiembre de 2005. En TAC abdominal se evidencian imágenes compatibles con diverticulitis, realizándose tratamiento antibiótico. En octubre de 2006, presenta nuevo episodio de peritonitis por *Pseudomonas aeruginosa*, por lo que se decide la