

suficiencia renal aguda parenquimatosa en un paciente con malabsorción de grasas se debe medir la excreción de oxalato en orina, corregir el deterioro del equilibrio ácido-base e hidratar de forma precoz.

1. Perazella MA. Crystal-induced acute renal failure. *Am J Med* 1999;106(4):459-65.
2. Swartz RD, Wesley JR, Somermeyer MG, Lau K. Hyperoxaluria and renal insufficiency due to ascorbic acid administration during total parenteral nutrition. *Ann Intern Med* 1984;100:530.
3. Wharton R, D'Agati V, Magun AM, Whitlock R, Kunis CL, Appel GB. Acute deterioration of renal function associated with enteric hyperoxaluria. *Clin Nephrol* 1990;34(3):116-21.
4. Mandell I, Krauss E, Millan JC. Oxalate-induced acute renal failure in Crohn's disease. *Am J Med* 1980;69(4):628-32.
5. Lefaucheur C, Hill GS, Amrein C, Haymann JP, Jacquot C, Glotz D, et al. Acute oxalate nephropathy: A new etiology for acute renal failure following nonrenal solid organ transplantation. *Am J Transplant* 2006;6(10):2516-21. Epub 2006 Aug 1.
6. Marengo SR, Romani AM. Oxalate in renal stone disease: the terminal metabolite that just won't go away. *Nat Clin Pract Nephrol* 2008;4(7):368-77. Epub 2008 Jun 3.
7. Rankin AC, Walsh SB, Summers SA, Owen MP, Mansell MA. Acute oxalate nephropathy causing late renal transplant dysfunction due to enteric hyperoxaluria. *Am J Transplant* 2008;8(8):1755-8. Epub 2008 Jun 28.
8. Cuvelier C, Goffin E, Cosyns JP, Wauthier M, De Strihou CY. Enteric hyperoxaluria: a hidden cause of early renal graft failure in two successive transplants: spontaneous late graft recovery. *Am J Kidney Dis* 2002;40(1):e3.

**A. Sentís, L.F. Quintana, E. Massó,
N.S. Pérez, A. Botey Puig,
J.M. Campistol Plana**

Servicio de Nefrología y Trasplante Renal.
Hospital Clínic i Provincial. Barcelona

Correspondencia: Luis Quintana Porras
Servicio de Nefrología y Trasplante Renal.
Hospital Clínic i Provincial. Villaroel, 170.
08036 Barcelona.
lfquinta@clinic.ub.es

Hiperecogenicidad prenatal del colon como signo precoz de cistinuria

Nefrología 2011;31(1):123-4

doi:10.3265/Nefrologia.pre2010.Sep.10636

Sr. Director:

La cistinuria es una enfermedad hereditaria producida por un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de cistina y de los aminoácidos dibásicos (lisina, ornitina y arginina)¹. Se produce por un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de los mismos. Se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo y tiene una prevalencia aproximada de 1/7.000 recién nacidos vivos, con una gran variabilidad geográfica, sin predominio de sexo. Las manifestaciones clínicas se reducen a la litiasis renal y sus consecuencias (cólicos, hematuria, etc.) que, habitualmente, se presentan en la segunda-tercera décadas de la vida, aunque pueden aparecer ya desde el primer año. Es causa del 6-10% de los casos de litiasis pediátrica². La formación de cálculos de cistina se debe a la excesiva concentración de este aminoácido en orina y a su gran insolubilidad, sobre todo cuando el pH urinario es ácido.

Hemos tenido la oportunidad de estudiar un niño que, actualmente, tiene 3 años de edad. Fue remitido por su pediatra a los 5 meses de vida tras un episodio de hematuria macroscópica, en el que se objetivó la presencia de un cálculo en el pañal. Se trata del primer hijo de unos padres no consanguíneos, sin patología previa de interés y con antecedentes de miembros con cólicos nefríticos en la rama paterna. Durante la gestación se detectaron en los controles ecográficos fetales una hiperecogenicidad del colon en ausencia de otras anomalías intestinales (figuras 1 y 2) y una luminiscencia nucal discretamente aumentada, sin otros hallazgos de interés. Por este motivo, al nacimiento se realizó un test del sudor para descartar la



Figura 1. Hiperecogenicidad intestinal, con densidad sónica semejante al hueso fetal.

presencia de fibrosis quística, cuyo resultado fue normal.

En el seguimiento posterior se objetivaron múltiples cálculos bilaterales en los controles ecográficos realizados, que han llegado a tener un diámetro de 1,4 cm. Se detectó una eliminación persistentemente elevada de cistina en la orina (valor máximo 656 mg/g de creatinina a los 7 meses de edad). La función glomerular renal es normal (creatinina plasmática 0,28 mg/dl), aunque presenta un defecto en la capacidad de concentración (689 mOsm/kg) y una elevación de la eliminación urinaria de microalbúmina (cociente microalbúmina/creatinina 33,9 $\mu\text{g}/\mu\text{mol}$).

Durante su evolución ha expulsado numerosos cálculos de pocos mm de diámetro (más de 50 durante el primer año de vida), permaneciendo por lo demás asintomático. Mantiene una adecuada ganancia ponderoestatural y el desarrollo psicomotor es normal. Actualmente recibe tratamiento dietético y farmacológico.



Figura 2. La misma situación al comienzo del segundo trimestre de gestación.

lógico con citrato potásico, captopril y D-penicilamina.

Describimos de esta forma un caso de cistinuria de presentación clínica temprana, reflejo de la gran capacidad litogénica que posee esta entidad, con la particularidad del hallazgo ecográfico prenatal de hiperecogenicidad del colon secundaria al depósito de cristales de cistina en dicha localización. Esta forma de presentación de la cistinuria fue descrita en 2006³ y confirmada posteriormente⁴. La explicación de este hallazgo radica en que los cristales de cistina se forman intraútero en el riñón fetal, pasan al líquido amniótico y, posteriormente, son deglutidos. El hallazgo ecográfico de la hiperecogenicidad intestinal intraútero ha sido relacionado clásicamente con la fibrosis quística, motivo por el que se realizaron los estudios necesarios para descartar esta enfermedad al nacimiento de nuestro paciente. Su negatividad y la clínica tan precoz permitieron el diagnóstico. El conocimiento de esta asociación puede conducir al diagnóstico precoz de la enfermedad, lo que permitirá establecer un tratamiento adecuado.

1. Rousaud F, Palacín M, Nunes V. Cistinuria. *Nefrología* 2003;23 Suppl 1:52-9.
2. Milliner DS, Murphy ME. Urolithiasis in pediatric patients. *Mayo Clin Proc* 1993; 68:241-8.
3. Brasseur-Daudruy M, Garel C, Brossard V, Broux F, Heckettsweiler B, Eurin D. Hyper-echogenic colon: a prenatal sign of cistinuria? *Prenat Diagn* 2006;26:1254-5.
4. Merieau E, Cloarec S, Benoit JF, Haddad G, Benoit S, Nivet H. An antenatal hyper-echogenic colon: question. *Pediatr Nephrol* 2009;24:277-9.

A. Cobo Costa¹, M.I. Luis Yanes²,

A.I. Padilla Pérez², M. Álvarez de la Rosa²,

V.M. García Nieto², J.M. Troyano Luque²

¹ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife.

² Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

³ Servicio de Ecografía y Medicina Fetal.

Hospital Universitario de Canarias.
La Laguna. Santa Cruz de Tenerife

Correspondencia: Victor García Nieto

Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Carretera del Rosario, 145.

38010 Santa Cruz de Tenerife

vgarcianieto@gmail.com

Insuficiencia renal aguda como forma de presentación de una fístula aortocava asociada a un aneurisma de aorta abdominal

Nefrología 2011;31(1):124-6

doi:10.3265/Nefrología.pre2010.Sep.10634

Sr. Director:

La fístula aortocava (FAC) es una complicación infrecuente de los aneurismas de aorta abdominal (AAA), que requiere intervención urgente, pero sólo diagnosticada en la mitad de los casos, lo que eleva su mortalidad posquirúrgica. Son indicativos el soplo continuo abdominal, la existencia de insuficiencia cardíaca (IC) de alto gasto o la hipertensión venosa regional. La insuficiencia renal aguda (IRA) puede ser la forma de presentación de la FAC, como en el caso que describimos.

Paciente de 71 años con antecedentes de dislipemia, hipertensión arterial, obesidad troncular y *bypass* aortocoronario. Fue trasladado a nuestro hospital desde urgencias de otro centro por IRA anúrica sin respuesta a dopamina ni furosemida. Había consultado por episodios de sudoración autolimitados. Presentaba mal estado general, agitación, desorientación y taquipnea, tensión arterial de 108/62 mmHg, pulso de 91 lat/min y presión venosa central (PVC) de 30 cmH₂O. En la exploración destacaban estertores crepitantes bibasales y hepatomegalia dolorosa, sin masa abdominal pulsátil ni edemas maleolares. En la analítica destacaban: urea 108 mg/dl, creatinina 4,05 mg/dl, pH 7,19

y bicarbonato 10,2 mmol/l; hemograma y coagulación normales.

En la radiografía de tórax se observaba un patrón de redistribución vascular con pequeño derrame pleural bilateral. En un eco-Doppler renal se evidenciaron unos riñones de tamaño normal, sin signos de obstrucción, una vena renal derecha dilatada, y un gran AAA. La TAC abdominal con contraste mostró el AAA, infrarenal, de 10 cm, con ateromatosis y trombosis, sin hematoma retroperitoneal, así como paso de contraste a vena cava y vena renal derecha durante la fase arterial y la FAC (figura 1).

Con el diagnóstico de IRA e ICC secundarias a FAC se practicaron hemodiálisis y cirugía, con control del cuello aneurismático que obligó a la ligadura de la vena renal izquierda, apertura del saco aneurismático, con pérdida de 2 l de sangre, cierre de la FAC y colocación de *bypass* aorto-aórtico. La diuresis posquirúrgica inmediata fue de 70 ml/h, pero el paciente evolucionó a fallo multiorgánico refractario, y falleció 3 días después de la intervención.

La rotura de un aneurisma de aorta a otras vísceras es infrecuente. La vena

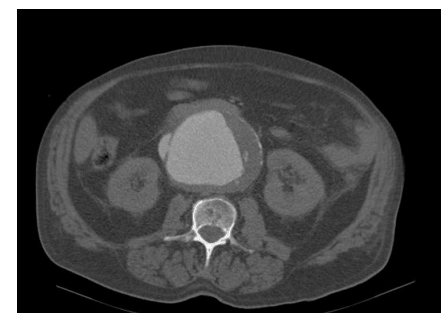


Figura 1. TAC con contraste. Aneurisma de aorta abdominal y fístula aortocava.