

7. Ram R, Swarnalatha G, Pai BS, Rao CS, Dakshinamurthy KV. Cloudy peritoneal fluid attributable to non-dihydropyridine calcium channel blocker. *Perit Dial Int* 2012;32:110-1.
8. Hsiao P-J, Lin H-W, Sung C-C, Wang C-W, Chu P, Lin S-H. Incidence and clinical course of lercanidipine associated cloudy effluent in continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Clin Nephrol* 2010;74(3):217-22.
9. Yang WS, Huang JW, Chen HW, Tsai TJ, Wu KD. Lercanidipine-induced chyloperitoneum in patients on peritoneal dialysis. *Perit Dial Int* 2008;28:632-6.
10. Tsao YT, Chen WL. Calcium channel blocker-induced chylous ascites in peritoneal dialysis. *Kidney Int* 2009;75:868.
11. Topal C, Sayarlioglu H, Dogan E, Erkok R, Soyrol Y. Cloudy dialysate due to lercanidipine. *Nephrol Dial Transplant* 2006;21:2997-8.

**Mercedes Moreiras-Plaza,
Francisco Fernández-Fleming,
Isabel Martín-Báez, Raquel Blanco-García,
Laura Beato-Coo**

Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Pontevedra.

Correspondencia: Mercedes Moreiras Plaza
Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra.
mercedes.moreiras.plaza@sergas.es

La importancia del acceso vascular para hemodiálisis en la epidermólisis bullosa distrófica de Hallopeau-Siemens

Nefrología 2014;34(5):685-6

doi:10.3265/Nefrología.pre2014.Apr.12466

Sr. Director:

La epidermólisis bullosa o ampollar se define¹ como un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes que se caracterizan por la susceptibilidad de la piel y las mucosas a separarse de los tejidos subyacentes ante míni-

mos traumatismos; se transmite como factor tanto dominante como recesivo y es causada por mutaciones al gen COL7A1². Las diversas formas pueden agruparse en tres tipos principales^{1,3}: epidermólisis bullosa simple con patrón de herencia autosómico dominante, epidermólisis bullosa juntural o de unión con patrón de herencia autosómico recesivo y epidermólisis bullosa distrófica o dermolítica. A su vez, esta última se presenta en tres formas: dominante, recesiva leve y recesiva grave o de Hallopeau-Siemens.

La epidermólisis bullosa distrófica de Hallopeau-Siemens es la forma generalizada más severa^{4,5}, la cual empieza al nacimiento con la formación de ampollas en piel y mucosas. Las ampollas y vesículas curan con formación de cicatrices atróficas. Las manifestaciones extracutáneas⁴ con que cursa son: distrofia o ausencia de uñas, escaso cuero cabelludo o alopecia, caries dental excesiva, microstomía, úlceras orales, fijación del borde lingual al piso de la cavidad oral, pseudosindactilia, sindactilia y deformidades de manos y pies; también la superficie epitelial del tracto respiratorio, gastrointestinal y el sistema ocular se afectan con formación de ampollas. Estos pacientes usualmente cursan con anemia, desnutrición y retardo en el crecimiento. Una de las principales complicaciones de esta enfermedad es el desarrollo de enfermedad renal crónica terminal³, la cual es causa de muerte temprana y cuyo principal problema es establecer el adecuado acceso para diálisis.

CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años de edad referida de Dermatología para valoración de la función renal tras contar con diagnóstico de epidermólisis bullosa desde el nacimiento y disfagia a alimentos sólidos que no ameritó tratamiento endoscópico. Endocrinología descarta hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal asociada. Sin diagnóstico previo de enfermedad renal crónica en el último año, es enviada por azoemia. A su ingreso presenta: peso 45 kg, talla 1,55 m, palidez tegumentaria +, alopecia parcial, cavidad oral con costras hemáticas escasas diseminadas, microstomía con fijación lingual a piso de cavidad oral, eritema generalizado, zonas de dermoabrasión con formación de ampollas diseminadas respetando la región cervical, deformidad de ambas manos, cicatrices bilaterales y zonas de eritema (figura 1).

Alteraciones de laboratorio relevantes: hemoglobina 9,1 g/dl, K 7,2 mmol/l, urea 345 mg/dl, creatinina 9,5 mg/dl, albúmina 2 g/dl; Examen general de orina (EGO) Densidad urinaria (DU) 1009, pH 5,5, proteínas +, eritrocitos 150 cels/ μ l; gasometría arterial: Ph 7,21, PCO₂ 27, PO₂ 92%, Sat 92%, HCO₃ 7,6; proteinuria de 24 h: 1,8 g/día; volumen urinario: 1500 cc; ultrasonido del riñón derecho 7,5 x 2,5 cm, y del riñón izquierdo 7,1 x 2,6 cm, relación corteza médula perdida. Electrocardiograma: ondas T picudas y simétricas con extrasístoles ventriculares aisladas en todas las derivaciones precordiales. Se decide la colocación de catéter permanente tunelizado ante el riesgo de incremento de infección con catéter Tenckhoff.



Figura 1. Lesiones dermatológicas de epidermólisis bullosa que presentó a su ingreso la paciente con enfermedad renal crónica.

Previa monitorización cardiológica, monitoreo de la presión arterial no invasivo y oximetría de pulso, se administra analgésico intravenoso y sedación. Se identifica la región yugular derecha y el sitio de salida con el mínimo daño epitelial, se tuneliza el catéter y se coloca catéter Permacath, verificando su posición con radiografía de tórax portátil. Se obtiene retorno arterial y venoso adecuado, por lo que se sutura la piel (figura 2). Inicia hemodiálisis con remisión de la sintomatología, siendo egresada por mejoría clínica e incorporándose a programa de hemodiálisis crónica.

DISCUSIÓN

La epidermolisis bullosa es una dermatosis hereditaria autosómica recesiva que compromete todos los órganos desde el nacimiento. La enfermedad renal crónica es la segunda causa de muerte³ en estos pacientes después del carcinoma celular escamoso; incluso es relevante mencionar que muchos pacientes fallecen por cardiomiopatía dilatada asociada⁶. La enfermedad renal es usualmente consecuencia del desarrollo de amiloidosis secundaria, nefropatía por IgA, glomerulonefritis posinfecciosa y uropatía obstructiva^{3,7}. Otros factores que contribuyen al desarrollo de nefropatía crónica comprenden: deshidratación, disfagia, vómitos e hipoalbuminemia^{8,9}.

Al momento de desarrollar enfermedad renal crónica, el acceso para el inicio de terapia dialítica es considerado un gran

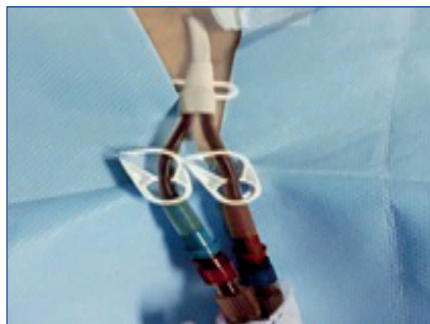


Figura 2. Permeabilidad de catéter Permacath al término del procedimiento corroborado en sesión de hemodiálisis urgente.

problema. Las lesiones dérmicas y su predisposición para infecciones limitan como opción el inicio de diálisis peritoneal. Otra limitación para realizar una fístula arteriovenosa es el desarrollo de lesiones dérmicas y contracturas locales, que imposibilitan la colocación de accesos vasculares⁷. Por ahora, el catéter tunelizado para hemodiálisis colocado en una vena central es considerado como la mejor opción¹⁰.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

1. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:931-50.
2. Varki R, Sadowski S, Uitto J, Pfenninger E. Epidermolysis bullosa. II. Type VII collagen mutations and phenotype/genotype correlations in the dystrophic subtypes. *J Med Genet* 2007;44:181-92.
3. Mann JF, Zeier M, Zilow E, Schärer K, Anton-Lamprecht I, Waldherr R, et al. The spectrum of renal involvement in epidermolysis bullosa dystrophica hereditaria: Report of two cases. *Am J Kidney Dis* 1988;11:437-41.
4. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. Part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:367-84.
5. Varki R, Sadowski S, Pfenninger E, Uitto J. Epidermolysis bullosa. I. Molecular genetics of the junctional and hemidesmosomal variants. *J Med Genet* 2006;43:641-52.
6. Sidwell RV, Yates R, Atherton D. Dilated cardiomyopathy in dystrophic epidermolysis bullosa. *Arch Dis Child* 2000;83:59-63.
7. Baloch MS, Fitzwilliams B, Mellerio J, Lakasing L, Bewley S, O'Sullivan G. Anaesthetic management of two different modes of delivery in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Obstet Anesth* 2008;17:153-8.
8. Kawasaki Y, Isome M, Takano K, Suyama K, Imaizumi T, Matsuura H, et al. IgA nephropathy in a patient with dominant dystrophic epidermolysis bullosa. *Tohoku J Exp Med* 2008;214:297-301.
9. Farhi D, Ingen-Housz-Oro S, Ducret F, Rioux-Leclercq N, Cam G, Simon P, et al. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa (Hallopeau-Siemens) with IgA nephropathy: 4 cases. *Ann Dermatol Venerol* 2004;131:963-7.
10. Tammaro F, Calabrese R, Aceto G, Lo-spalluti L, Garofalo L, Bonifazi E, et al. End-stage renal disease secondary to IgA nephropathy in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case report. *Pediatr Nephrol* 2008;23:141-4.

Ramón Ruiz-Mejía

Servicio de Nefrología. Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos. Toluca (México).

Correspondencia: Ramón Ruiz Mejía

Servicio de Nefrología, Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos.
Av. Nicolás San Juan, S/N Col. Exhacienda la Magdalena, 50010, Toluca, México.
girugt@gmail.com
ramonruizmejia@yahoo.com.mx

Linfoma no-Hodgkin simulando una peritonitis en un paciente en diálisis peritoneal

Nefrología 2014;34(5):686-7

doi:10.3265/Nefrología.pre2014.Apr.12386

Sr. Director:

Un líquido peritoneal turbio en un paciente en diálisis peritoneal (DP) es más frecuentemente debido a un incremento de leucocitos, como expresión de una peritonitis bacteriana. En ocasiones ante un líquido turbio tenemos que hacer una diferenciación entre una infección peritoneal con cultivo negativo y una inflamación peritoneal no infecciosa (peritonitis estéril).

CASO CLÍNICO

Paciente de 59 años en DP desde octubre de 2012 con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 y enfer-