

Acidosis tubular renal distal incompleta y gota en dos hermanos, ¿una nueva entidad?

O. Rodríguez Ocampo, F. J. Mora-Palma y A. Salas-Chávez

Departamento de Nefrología. Hospital Dr. Calderón Guardia. San José de Costa Rica.

Señor director:

Hemos encontrado dos hermanos en los que coexisten dos patologías: acidosis tubular renal distal y gota. Al no encontrar casos semejantes en la literatura médica, creemos que se trata de una nueva entidad clínica, de la cual éste es un reporte preliminar.

Caso 1

Se trata de un abogado de treinta y siete años. En 1981 inició cuadro clínico típico de gota, con niveles sanguíneos de ácido úrico persistentemente elevados (promedio, 13,5 mg %). El examen físico mostró un paciente de 1,72 metros de estatura y 65 kilos de peso, normotenso. Los exámenes de laboratorio revelaron: normalidad en urea, creatinina, proteinuria de veinticuatro horas, depuración de creatinina, electrólitos, calcio, fósforo, pH sanguíneo, gases arteriales, fosfatasa alcalina, hemoglobina y leucograma. El calcio en orina de veinticuatro horas previo a una dieta sin productos lácteos durante tres días fue de 134 mg; la uricosuria de veinticuatro horas, previo a una dieta sin purinas durante tres días, fue de 398 mg; las orinas fueron persistentemente alcalinas, con urocultivos negativos; la prueba corta de acidificación urinaria de Wrong y Davies¹ nos reveló un pH urinario de 5,8. La urografía excretora reveló nefrocalcinosis bilateral (fig. 1).

Caso 2

Mujer de treinta y cinco años. A los cinco años de edad le notaron retardo en el crecimiento. En 1988 fue internada por presentar paresia de los miembros superiores, debido a hipocalcemia, y mejoró al administrar potasio. El examen físico mostró una talla de 1,29 metros y un peso de 40 kilogramos, normotensa. Los análisis de laboratorio revelaron normalidad en: creatinina y urea, fósforo, calcio, proteinuria de veinticuatro horas, depuración de creatinina, fosfatasa alcalina, orinas persistentemente alcalinas con urocultivos negativos, pH y gases arteriales. Potasio sérico persistentemente bajo (promedio, 2,9 mEq).

La prueba corta de acidificación urinaria de Wrong y Davies¹ con cloruro de amonio mostró que el pH más bajo fue de 5,9. La calciuria de veinticuatro horas, previo a una dieta de tres días sin productos lácteos, fue de 138 mg; la uricosuria de veinticu-



Fig. 1.—Urografía intravenosa. Caso n.º 1.

tro horas, previo a una dieta sin purinas tres días antes, fue de 387 mg. Los niveles sanguíneos de ácido úrico fueron persistentemente elevados (promedio, 13 mg %). La urografía excretora reveló nefrocalcinosis bilateral (fig. 2).

En la acidosis tubular renal distal tipo I o clásica, la excreción renal de ácido se encuentra alterada por la incapacidad de establecer un adecuado gradiente de pH entre el plasma y el túbulo distal a cualquier grado de acidosis².

Se pueden encontrar otras alteraciones; entre las más



Fig. 2.—Urografía intravenosa. Caso n.º 2.

Correspondencia: Dr. O. Rodríguez Ocampo.
Departamento de Hemodiálisis.
Hospital Dr. Calderón Guardia.
Barrio Aranjuez-San José, Costa Rica, CA.

sobresalientes se encuentran: acidosis metabólica, hipercalcemia, nefrocalcinosis, nefrolitiasis e hipocaliemia.

En 1959, Wrong y Davies¹ describieron un defecto en la excreción de ácido en tres pacientes con nefrocalcinosis sin hipercalcemia ni hipercalcemia, caracterizado por incapacidad en la excreción de orina ácida, sin acidosis sistémica. En estos pacientes, la prueba corta del cloruro de amonio no logró acidificar la orina a un pH más bajo de 5,3; sugirieron que se trataba de un estado preacidótico de una acidosis tubular o acidosis tubular renal distal incompleta. En 1968, Bucklew⁴ reportó tres casos de acidosis tubular renal distal incompleta, uno sin hipercalcemia. Nuestros casos corresponden al reporte original de Wrong y Davies (sin hipercalcemia).

La gota de ambos pacientes la consideramos como de tipo hipoexcretor⁵.

La patología de los casos descritos la situamos a nivel

del túbulo renal y la consideramos una patología no previamente descrita.

Bibliografía

1. Wrong O y Davies HEF: The excretion of acid in renal disease. *Quart J Med*, 28:259-313, 1959.
2. Relman AS, Lennon EJ y Lemann J: Endogenous production of fixed acid and the measurement of net balance of acid in normal subjects. *J Clin Invest*, 40:1621-1630, 1961.
3. Caruana RJ y Bucklew VM Jr: The syndrome of distal (type 1) renal tubular acidosis clinical and laboratory findings in 58 cases. *Medicine*, 67:84-99, 1988.
4. Bucklew VM Jr, McCurdy DK, Ludwig GD, Chaykin LB y Elkinton JR: Incomplete renal tubular acidosis: Physiologic studies in three patients with a defect in lowering urine pH. *Am J Med*, 45:32-42, 1968.
5. Rieselbach RE y Steele TH: Influence of the kidney upon urate homeostasis in health and disease. *Am J Med*, 56:665-675, 1974.