

IMÁGENES EN NEFROLOGÍA

ACIDOSIS TUBULAR RENAL Y LITIASIS RENAL

RENAL TUBULAR ACIDOSIS AND RENAL LITHIASIS

Elisa Elena Del Valle, Natalia Mesías

Servicio de Nefrología, Fundación Favaloro, Buenos Aires, Argentina

Rev Nefrol Dial Traspl. 2017; 37 (3): 183-5

Paciente masculino de 33 años con antecedente de acidosis tubular distal (ATRD) diagnosticada a los 8 años de edad. En seguimiento médico hasta los 20 años y en tratamiento con solución de Scholl hasta la actualidad. Reanuda

controles nefrológicos en 2017 a los 33 años (13 años sin control nefrológico). A los 26 años tuvo el primer cólico renal con expulsión de cálculos que se repitió en varias oportunidades. Nunca se analizó la composición de los cálculos.



Para poder diagnosticar la ATRD en la clínica es necesario determinar la creatinina plasmática y las excreciones fraccionales de sodio, potasio y cloro, la calciuria y la citraturia. Generalmente se observa acidosis en la sangre ($\text{pH} < 7,35$) y una disminución pronunciada de la concentración del bicarbonato y del CO_2 ($< 15 \text{ mEq/l}$). En la ATRD el pH de la orina es mayor de 6 en presencia de acidosis metabólica sistémica.

Para los casos cuyo diagnóstico está en duda, como en la ATRD incompleta, es recomendable aplicar pruebas de acidificación. Estas pruebas consisten en la administración de NH_4Cl , determinándose a continuación: el pH , la acidez titulable y la excreción urinaria de amonio⁴⁸. Como su uso puede estar limitado por efectos secundarios gastrointestinales, se puede utilizar también la prueba de furosemida con fludrocortisona, que a pesar de su baja especificidad, tiene una alta sensibilidad.

Los estudios por imagen en los pacientes con ATRD muestran la presencia de depósitos de calcio en el tejido renal (nefrocalcinosis) y/o de cálculos en las vías urinarias (nefrolitiasis). Sin tratamiento, la ATRD provoca la detención del crecimiento, raquitismo en los niños y osteomalacia en los adultos y deterioro de la función renal a través de los años.

Las manifestaciones clínicas de ATR distal varían dependiendo de la etiología subyacente. Las formas genéticas recesivas se presentan en la infancia, la forma dominante en etapas más tardías (adolescencia o edad adulta) y la adquirida puede ocurrir en cualquier edad dependiendo del momento de la lesión tubular renal.

La forma genética recesiva de RTA suele presentarse durante la infancia y generalmente se asocia con manifestaciones clínicas graves: acidosis metabólica hiperclorémica grave, hipopotasemia moderada a grave, retraso del crecimiento corporal, raquitismo y nefrocalcinosis.

La ATR distal dominante suele estar asociado a una enfermedad más leve y se presenta más tarde en la vida. El hallazgo inicial más común es la litiasis renal o la nefrocalcinosis. Los pacientes típicamente tienen acidosis leve, hipokalemia leve a moderada, y menos comúnmente, retraso en el crecimiento.

Los factores que pueden contribuir a la

formación de cálculos o nefrocalcinosis son hipercalciuria, hipocitraturia y pH urinario persistentemente alcalino.

Las causas de hipercalciuria son: acidosis metabólica por un lado inhibe la reabsorción tubular distal de Ca^{++} y además el hueso actúa como buffer intercambiando H^+ por sales de Ca^{++}

La hipocitraturia es severa $< 100 \text{ mg/día}$ y se debe a que en acidosis metabólica aumenta la reabsorción tubular proximal de citrato. La hipokalemia también favorece una baja excreción de citrato por provocar tanto acidosis intracelular como aumento del transporte de citrato a nivel de las vesículas del ribete en cepillo de membrana apical, posiblemente secundario a un aumento en el número de transportadores de citrato, pH urinario persistentemente alcalino que favorece la precipitación de fosfato de calcio.

La histopatología renal de pacientes formadores de cálculos con RTA distal revela depósitos de fosfato de calcio en la forma de apatita que obstruyen los conductos de la medular interna y los conductos de Bellini; marcada lesión y la pérdida de células epiteliales. Los conductos obstruidos estaban rodeados por fibrosis intersticial, pero la fibrosis era generalizada y fue la principal característica de la histopatología incluso cuando no se observaban túbulos obstruidos.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- DuBose TD, Alpern RJ. Renal tubular acidosis. En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. The metabolic and molecular bases of inherited diseases. New York: McGraw-Hill, 2001; pp. 4983-5021.
- Chan JC, Santos F, Hand M. Fluid, electrolyte, and acid-base disorders in children. En: Taal MW, Chertow GM, Marsden PA, Skorecki K, Yu ASL, Brenner BM, eds. Brenner & Rector's the kidney. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders, 2012; pp. 2572-621.
- Escobar L, Mejía N, Gil H, Santos F. La acidosis tubular renal distal: una enfermedad hereditaria en la que no se pueden eliminar los hidrogeniones. *Nefrología (Madr.)* 2013;33(3):289-96.
- Evan AP, Lingeman J, Coe F, Shao Y, Miller N, Matlaga B, et al. Renal histopathology of stone-forming patients with distal renal tubular acidosis.

- Kidney Int.* 2007;71(8):795-801.
- Foreman JW. Renal tubular acidosis. En: Kher KK, Makker SP, Schnaper HW, eds. *Clinical Pediatrics Nephrology*. 2nd ed. Boca Raton, FL: Taylor & Francis, 2006; pp. 302-16.
 - Sánchez A, Sarano D, del Valle E. Nefrolitiasis. Fisiopatología, evaluación metabólica y manejo terapéutico. *Actual Osteol.* 2011;7(3):195-234.

Recibido en su forma original: 9 de agosto de 2017
Aceptación final: 14 de agosto de 2017
Dra. Elisa Elena Del Valle
Servicio de Nefrología, Fundación Favaloro, Buenos Aires, Argentina
e-mail: elisadelvalle@gmail.com