

OXALOSIS PRIMARIA. PRESENTACION DE UN CASO

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "JOSE LUIS MIRANDA"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

Dra. Olga Rodríguez Fernández, Dr. José A. Ores Viego,** Dr. Manuel Borrego Abib-Alli*** y Dr. Rafael Torrens de la Nuez*****

Se describe el caso clínico de una paciente con sepsis urinaria recurrente, cólicos nefríticos repetidos y expulsión de cálculos, los cuales fueron observados radiográficamente, motivo por el cual fue intervenida quirúrgicamente. Se le realizan estudios metabólicos y se llega a la conclusión de que se trata de una oxalosis primaria que evoluciona posteriormente a una insuficiencia renal crónica terminal dialítico-dependiente; la paciente fallece a causa de una complicación de dicha afección. Se destaca que el interés de la presentación de esta paciente se centra en el estudio integral de la litiasis y la rareza de esta enfermedad clínica.

INTRODUCCION

La oxalosis primaria es una enfermedad descrita por Lepoutre en 1925. Se produce por una anomalía del metabolismo de los oxalatos, caracterizada por precipitación de oxalato de calcio en distintos tejidos, riñones y vías urinarias, y es su transmisión autosómica recesiva.¹

Los primeros síntomas aparecen antes de los 5 años de edad y las manifestaciones van ligadas a la litiasis, que se asocia a una nefrocalcinosis;

* Jefa del Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Santa Clara. Profesora Auxiliar del ISCM-VC.

** Especialista de I Grado en Pediatría. Asistente del ISCM-VC.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Docente Centro Habana. Asistente.

**** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Santa Clara.

la insuficiencia renal crónica (IRC) aparece antes de los 20 años de edad.¹⁻⁴

PRESENTACION DEL CASO

Paciente B. R. B., historia clínica No. 160964, de 12 años, sexo femenino y de la raza blanca.

Antecedentes patológicos familiares: Nada significativo.

Antecedentes patológicos personales: Sepsis urinaria repetidas.

Motivo de ingreso: Traslado del Hospital "Centro Habana", en diálisis peritoneal continua intermitente (DPCI).

Historia de la enfermedad actual: Paciente que ingresó en el Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda", de Santa Clara, en febrero de 1984, procedente del Hospital Pediátrico Docente "Centro Habana", con antecedentes de ingresos en ese centro hospitalario (1976, 1978 y 1982).

Comenzó con episodios frecuentes de sepsis urinaria antes de los 4 años de edad, motivo de su primer ingreso, y presentó posteriormente hematuria, cólicos nefríticos y expulsión de cálculos, por lo cual fue intervenida en 2 ocasiones; posteriormente es estudiada en La Habana, donde se llega a la conclusión de que se trata de una oxalosis primaria. Se le inicia tratamiento dialítico y se remite a este centro nuevamente.

En 1978 se le repite urograma descendente, con retardo de la eliminación del riñón izquierdo y dilatación del sistema pielocalicial de ese lado con las imágenes litiásicas ya descritas. Se le realiza pielolitotomía izquierda.

El estudio de litiasis destacó lo siguiente:

Calcio sérico: 9 mg % (2.24 mmol/L).

Calcio en orina: 80.5 mg/24 horas (3.2 mmol/L).

Fósforo en sangre: 4.6 mg % (1.48 mmol/L).

Fósforo en orina: 700 mg/24 horas (22.6 mmol/L).

Fosfatasa alcalina: 84 UB.

Continúa su seguimiento en consulta externa, y se detectan en 1982, en el urograma descendente, múltiples imágenes radiopacas en ambos riñones, con retardo de eliminación del riñón izquierdo y bolsones hidronefróticos de ese lado. Urea 86 mg %, creatinina 1.3 mg %. Se efectúa en esta ocasión pielolitotomía izquierda y nefrolitotomía del polo inferior de ese riñón.

Se realiza estudio de litiasis en el Hospital Pediátrico Docente "Centro Habana", con los siguientes resultados:

Creatinina: 1.3 mg % (114.9 U mol/L).

Acido úrico: 7.8 mg % (463.0 U mol/L).

Calcio sérico: 9.7 mg % (2.42 mmol/L).

Fósforo: 4.9 mg % (1.58 mmol/L).

Fosfatasa alcalina: 120 U/L.

pH en orina: 5.6.

Gasometría normal.

Estudio químico de litiasis. Oxalato de calcio.

FG: 10 mL/min/1,73 m², S/C.

Test de cistina negativo.

Ultrasonido renal: Riñones con pobre relación corticomedular, múltiples cálculos en ambos riñones, riñón izquierdo 60 por 31 mm, riñón derecho 92 por 44 mm.

Diagnóstico: Oxalosis primaria.

Tratamiento: Piridoxina y sales de aluminio.

Posteriormente hay un aumento de las cifras de azoados y se comienza a realizar DPCI mediante catéter de Tenckhoff.

Ultimo ingreso en el centro: 1985. Se mantiene en DPCI hasta mayo de 1985, donde se traslada a hemodiálisis a causa de la poca capacidad dialítica del peritoneo y episodios de peritonitis bacteriana. Presenta en este período múltiples complicaciones: edema agudo del pulmón, herpes zoster y sepsis generalizada por acinetobacter; fallece por tromboembolismo pulmonar.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS

1. Oxalosis primaria con depósitos al nivel renal (figura 1) y miocardio (figura 2).
2. Riñón en fase terminal, con múltiples cálculos en ambas pelvis y cálices (figura 3).

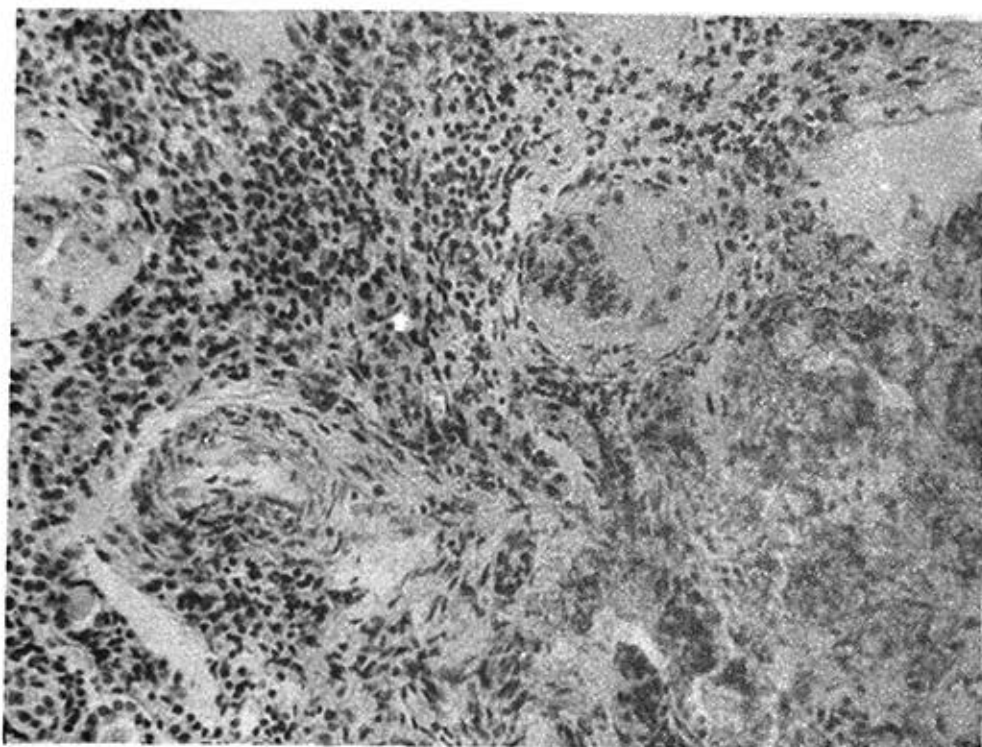


FIGURA 1. Oxalosis primaria con depósitos al nivel renal.

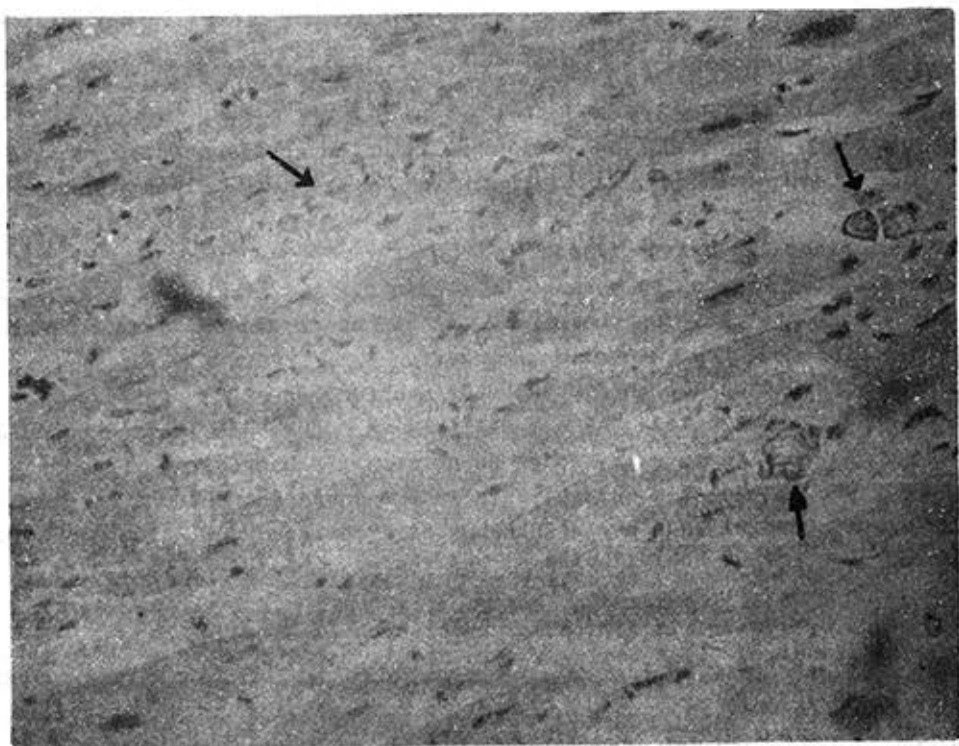


FIGURA 2. Oxalosis primaria con depósitos al nivel miocárdico.

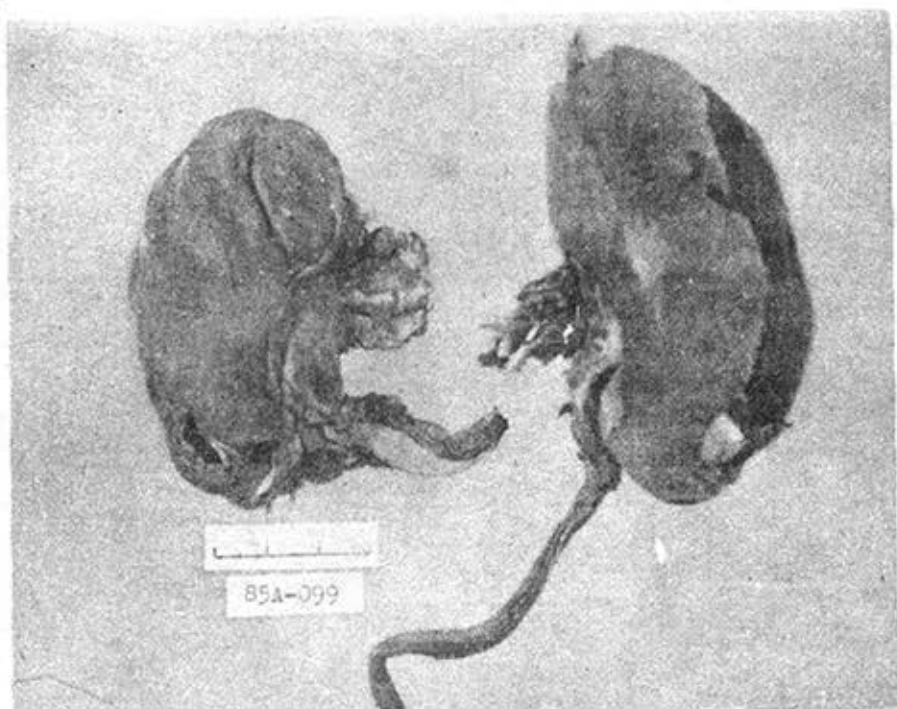


FIGURA 3. Riñón en fase terminal, con múltiples cálculos en ambas pelvis y cálices.

3. Bronconeumonía severa bilateral. Tromboembolismo pulmonar de ramas medianas.
4. Páncreas con cristales de oxalato (figura 4).

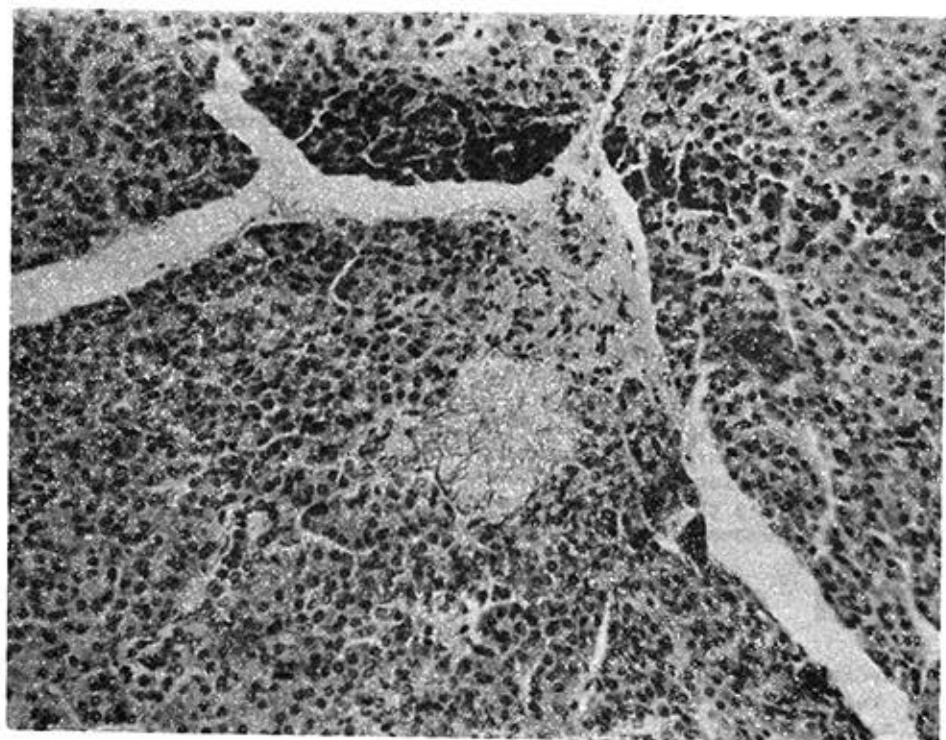


FIGURA 4. Páncreas con cristales de oxalato.

COMENTARIOS

La oxalosis primaria es una enfermedad rara, pero no excepcional en el niño. Es producida por un defecto del metabolismo del glioxalato, con un aumento en la síntesis y excreción del ácido oxálico. Se reconocen defectos enzimáticos en hígado, riñón, bazo y leucocitos.²

Existen 2 variedades de esta enfermedad: peroxaluria tipo I, que se destaca por aumento en la excreción urinaria de ácido glicólico asociado con ausencia de actividad de la 2-oxoglutarato glioxilato carboxilasa en hígado, riñón y bazo y la hiperoxaluria tipo II, que tiene un defecto de la enzima D-glicérico deshidrogenasa, demostrable en los leucocitos de los pacientes afectados y se asocia con aciduria L-glicérica, aunque la excreción de ácido glicocólico es normal.^{1,2} las lesiones renales producidas son las de una nefropatía tubulointersticial crónica y raramente se ven depósitos en los glomérulos. Los depósitos de cristales de oxalato de calcio pueden encontrarse en el fascículo de His, con manifestaciones de

bloqueo auriculoventricular o por precipitaciones intraarticulares, que¹ provocan accesos de pseudogota o fenómenos de isquemia vascular periférica.

No se ha descrito tratamiento específico para esta enfermedad, aunque se han utilizado la piridoxina, sales de aluminio, azul de metileno y carbamida cálcica, sin que éstos hayan reportado ningún beneficio.³⁻⁶ Los resultados del trasplante renal son decepcionantes, por las recidivas que provoca esta afección, por lo que la hemodiálisis periódica continúa siendo el tratamiento de elección.⁷⁻⁹ El pronóstico de esta enfermedad es muy sombrío y la muerte sobreviene como consecuencia de la IRC antes de los^{4,9,10} 20 años.

SUMMARY

The clinical case of a female patient, with relapsing urinary sepsis, repeated nephric colic and expulsion of calculi, which were radiographically observed, is described. The patient was submitted to surgery, and metabolic studies were performed to her, reaching the conclusion she was suffering a primary oxalosis, furtherly evolving to dialysis-dependent terminal chronic renal insufficiency. The patient died and her death was due to a complication of such affection. It is pointed out that the inducement of presenting this patient is centered in the integral study of lithiasis and uncommonness of this clinical disease.

RESUME

Les auteurs décrivent le cas clinique d'une malade atteinte de sepsie urinaire récurrente, coliques néphrétiques à répétition et expulsion de calculs; ceux derniers ont été observés sur les clichés, ce qui a motivé une intervention chirurgicale. Les études métaboliques menées font conclure qu'il s'agit d'une oxalose primaire qui évolue vers une insuffisance rénale chronique terminale dialytico-dépendante. La malade est décédée à cause d'une complication de cette affection. On souligne que l'intérêt de ce cas réside notamment en l'étude intégrale de la lithiase et en la rareté de cette maladie clinique.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. HAMBURGER, J.: Tratado de nefrología. T. 2. Barcelona, Ed. Toray, 1982, p. 1110.
2. BLACK, D. SIR; N. F. JONES: Enfermedades renales. 2da. ed., Barcelona, Ed. Espax, 1981, pp. 558-592.
3. NELSON, W. E.: Tratado de pediatría. 7ma. ed. T. 3. La Habana, Ed. Científico Técnica, 1984, pp. 262-264.
4. HABIB, R.: Nephrologie Pédiatrique. 3ra. ed., Francia, Ed. Flammarion, 1983, pp. 108, 208, 495.
5. JEREZ, E.; A. RAPADO: Acción terapéutica de la piridoxina y de la succinimida en el tratamiento de un paciente con hiperoxaluria primaria. Arch Esp Urol 39 (4): 279-282, mayo 1986.
6. MARTIN GARCIA, M. ET AL.: Hiperoxaluria primaria. A propósito de dos observaciones. Arch Esp Pediatr 15: 592, 1981.
7. SHEINM, J. I. ET AL.: Successful strategies for renal transplantation in primary oxalosis. Kid Int 25: 804, 1984.

8. MARTI-BONMATI, L. ET AL.: Hiperoxaluria primaria y oxalosis: aspectos radiológicos. Arch Esp Urol 39 (4): 247-253, mayo 1986.
9. AHMAD, F. ET AL.: Hyperoxalemia in renal failure and the role on hemoperfusion and hemodialysis in primary oxalosis. Nephron 41 (3): 235-240, 1985.
10. CRUZ HERNANDEZ, M.: Tratado de Pediatría. 5ta. ed., T. 2, Barcelona, Ed. Espax, 1983, pp. 1237-1239.

Recibido: 27 de junio de 1988. Aprobado: 6 de agosto de 1988.

Dra. Olga Rodríguez Fernández. Calle 7ma., bloque 15, apto. 19 entre 6ta. y 4ta., Santa Clara, Villa Clara 50100, Cuba.