

## Casuística

# Hipokalemia paradójal en una paciente portadora de insuficiencia renal crónica terminal secundaria a espongiosis renal

## *Paradoxical Hypokalemia in a patient with end stage renal failure secondary to sponge kidney*

Carlos Guido Musso<sup>1</sup>, Agustín Iriarte<sup>1</sup>, Griselda Irina Bratti<sup>1</sup>, Matilde Navarro<sup>1</sup>, Fernando Alonso<sup>1</sup>, Ángel Medina<sup>1</sup>, Federico Varela<sup>1</sup>, Gustavo Greloni<sup>1</sup>, Matías Gonzalez<sup>2</sup>, Francisco Daels<sup>2</sup>, Oscar Damia<sup>2</sup>, Guillermo Rosa Diez<sup>1</sup>

Servicios de Nefrología<sup>1</sup> y Urología<sup>2</sup>. Hospital Italiano de Buenos Aires

Nefrología, Diálisis y Trasplante 2012; 32 (3) Pag. 153-156

### Introducción

La nefropatía conocida como riñón en esponja, riñón esponjoso, espongiosis o síndrome de Cacchi-Ricci, es una malformación renal infrecuente (1:5000 a 1:20000), en general no hereditaria, con un patrón de aparición bimodal: primero en la adolescencia y luego en la 3ª década de la vida (1-3). Se trata de una entidad por lo general de curso benigno, de ahí que su diagnóstico suele hacerse en forma incidental durante la realización de estudios por imágenes, y que se asocia típicamente con acidosis tubular renal distal, nefrocalcinosis, litiasis urinaria y pielonefritis recurrente (2-4). En el presente reporte describimos un curioso caso de espongiosis con un patrón infrecuente de presentación clínica, no sólo por el hecho de cursar con una insuficiencia renal crónica con severa disminución del filtrado glomerular, sino además por poseer una paradójica tendencia a la hipokalemia en dicho contexto.

### Caso Clínico:

Paciente género femenino de 44 años de edad, portadora de riñón en esponja diagnosticado en base a estudio urotomográfico 15 años previos a consultar en nuestro centro, y carente de adecuados controles evolutivos durante dicho lapso. Además, entre otros antecedentes de importancia, la paciente poseía historia de:

- Infecciones urinarias a repetición.
- Dos embarazos a término sin complicaciones.
- Insuficiencia renal crónica (estadio V).
- Moderada hipokalemia.
- Litiasis renal coraliforme con uro-obstrucción (piélica y ureteral), la cual motivó la indicación de instrumentación urológica (inicialmente colocación de catéteres doble jota y posteriormente litotomía), pese a la cual no se logró mejorar su marcada insuficiencia renal. No se estudió la composición del cálculo.

Asimismo, dada la tendencia de la paciente a presentar hipokalemia en el contexto de tan importante reducción del filtrado glomerular, y de suceder esto en ausencia de otras causas que la explicaran, tales como: la pérdida de potasio por vía intestinal (ausencia de diarrea o cuadro de mala absorción) y/o fármacos inductores de hipokalemia (diuréticos, beta 2 agonistas, insulina, etc.), se procedió entonces a estudiar la fisiología renal (glomerular y tubular) de la paciente mediante pruebas de filtrado glomerular y función tubular a fin de intentar explicar dicho fenómeno (Tabla 1).

Fue así que pudo documentarse que la paciente presentaba:

- insuficiencia renal avanzada (filtrado glomerular de 8 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>).
- leve hiponatremia (134 mmol/l).

- incapacidad de concentración urinaria (osmolaridad urinaria matinal: 145 mOsm/l).
- acidosis mixta: acidosis metabólica hiperclorémica (GAP normal) con inadecuada respuesta ventilatoria (pCO<sub>2</sub> esperado: 28 mmHg vs pCO<sub>2</sub> medido: 36 mmHg).
- leve hipokalemia (2.9 mmol/l) con una excreción fraccional urinaria de potasio (EFK) relativamente alta (EFK: 75%).
- Su estado nutricional era bueno y estaba bajo un régimen dietético para nefropatía crónica: dieta hiposódica e hipocárnica (0.8 g/kg/día de aporte proteico).

En cuanto al resto de los electrolitos (calcio, fósforo, magnesio y ácido úrico) sus valores séricos fueron normales y sus excreciones fraccionales elevadas en un rango acorde al correspondiente a una insuficiencia renal crónica con severa reducción del filtrado glomerular (Tabla 1).

#### Discusión

Desde el punto de vista fisiopatológico, el riñón en esponja, es la consecuencia de una ectasia de los conductos colectores papilares de Bellini, la cual conduce a la formación de pequeños (microscópicos) y grandes (macroscópicos) quistes medulares, siendo actualmente la hipótesis explicativa más aceptada para este fenómeno aquella que atribuye esta malformación a la disrupción de la interfase entre el brote ureteral y el blastema metanéfrico durante el desarrollo embrionario (3). Desde el punto de vista clínico, la espongirosis no cursa por lo general con hipertensión arterial ni suele evolucionar hacia la insuficiencia renal, siendo sus principales complicaciones: la hiper calciuria normocalcémica (50%), la nefrocalcinosis (30%), la litiasis renal (60%), la acidosis tubular renal distal (40%), la hematuria (30%) y la urosepsis (35%) (1-5). Sin embargo, cuando la espongirosis evoluciona a una insuficiencia renal terminal, como en el presente caso clínico, lo hace a través de alguno de los siguientes mecanismos: la uro-obstrucción crónica secundaria a la estasis papilar y/o cálculos urinarios (noxa obstructiva) y la pielonefritis crónica (noxa inflamatoria) (5).

Con respecto a aquellas alteraciones clínicas que suelen acompañar a esta entidad y que son producto de una disfunción tubulo-intersticial, hallamos (1,6,7):

- Acidosis tubular renal debida a disminución en la secreción tubular (proximal y/o distal) de protones (algunos han postulado un mecanismo mediado por un aumento en la reabsorción distal de cloro),
  - Incapacidad para concentrar la orina por hipotonicidad medular (hecho reflejado por la hipo-osmolalidad de la orina matinal),
  - Tendencia a la hipokalemia (excepcional en esta entidad) a raíz de la disminución de la reabsorción tubular de potasio (Tabla 1)
- En cuanto a otras características, relatadas en la literatura como propias de esta entidad, tales como la presencia de hipocitruuria, hiper calciuria y/o hiperoxaluria, ninguna de ellas fueron documentadas en este caso clínico, ya que sus valores fueron normales o lo elevadamente esperados para el estadio de insuficiencia renal crónica que cursaba la paciente (Tabla 1). En lo que respecta a la hipokalemia, es ampliamente conocido que en la insuficiencia renal crónica se produce, en consonancia con el descenso del filtrado glomerular, un progresivo aumento en la excreción fraccional del potasio (y demás electrolitos), lo cual es precisamente aquello que permite a los pacientes insuficientes renales crónicos mantener normales los valores séricos de potasio hasta etapas muy avanzadas de su nefropatía (8,9). Sin embargo, llama la atención en este caso clínico la presencia de una excreción fraccional de potasio (EFK) relativamente elevada, ya que la excreción fraccional que suele corresponderle a un filtrado glomerular de alrededor de 8 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> es de aproximadamente 70%, habiéndose en este caso documentado una EFK del 75% (Tabla 2). Este valor relativamente elevado de EFK podría explicar la tendencia observada en esta paciente a presentar hipokalemia en el contexto de una severa caída del filtrado glomerular. Debe tenerse en cuenta que, si bien la diferencia entre el valor medido de EFK (75%) y el teóricamente esperado según la literatura (70%) fue tan sólo de un 5%, esto no significa que el valor esperado en esta paciente en particular no fuese mucho menor (<70%) y por ende fuese mucho mayor la diferencia con respecto a la EFK medida. Asimismo, ésta relativamente alta potasiuria podría atribuirse a una tubulopatía (no sólo distal sino incluso además proximal) tal

**Tabla 1: Parámetros bioquímicos y fisiológicos**

<b>Parámetros</b>	<b>Valores Documentados (reiterados)</b>	<b>Valores Normales (sin nefropatía)</b>
<b>Creatininemia (mg/dl)</b>	5.5	0.8 -1.2
<b>Uremia (mg/dl)</b>	145	20-40
<b>Uricemia (mg/dl)</b>	5.4	3.5-5.5
<b>Clearance de creatinina con cimetidina (ml/min/1.73 m<sup>2</sup>)</b>	8	90-120
<b>Natremia (mmol/l)</b>	134	135-145
<b>Kalemia (mmol/l)</b>	2.9	3.5-5.5
<b>Cloremia (mmol/l)</b>	110	90-100
<b>Calcemia (mg/dl)</b>	8.6	8.5-10.5
<b>Fosfatemia (mg/dl)</b>	5.1	3.5-5.5
<b>Magnesemia (mg/dl)</b>	2.3	1.8-2.1
<b>Ph</b>	7.20	<b>7.36-7.44</b>
<b>CO2 (mmHg)</b>	36	<b>38-42</b>
<b>Bicarbonato (mmol/l)</b>	14	<b>22-26</b>
<b>GAP sérico</b>	8	<b>10-14</b>
<b>EF ácido úrico (%)</b>	41.5	<b>5-11</b>
<b>EF sodio (%)</b>	3.6	<b>0.5-1</b>
<b>EF potasio (%)</b>	75	<b>5-15</b>
<b>EF cloro (%)</b>	4	<b>0.7-1.2</b>
<b>EF calcio (%)</b>	3.7	<b>≥0.8</b>
<b>Índice calcio - creatinina</b>	0.06	<b>≥0.11</b>
<b>EF fósforo (%)</b>	41	<b>≤20</b>
<b>EF magnesio (%)</b>	11	<b>2-4</b>
<b>Oxaluria (mg/día)</b>	31	<b>≤40</b>
<b>Citraturia (mg/día)</b>	308	<b>≥350</b>
<b>pH urinario (matinal)</b>	7	<b>4-5</b>
<b>Osmolaridad urinaria (restricción de 8 horas) (mOsm/l)</b>	145	<b>900-1100</b>

EF: Excreción fraccional

vez ocasionada por las diversas noxas que sobre los túbulos renales de esta paciente actuaron a lo largo de su enfermedad (malformación, uro-obstrucción, litiasis renal, pielonefritis). Por otra parte, la explicación de este fenómeno a través de un mecanismo de hiperaldosteronismo primario sería difícil de sostener dada la ausencia de

hipertensión e hipervolemia tanto en la historia pasada como en la historia actual de la paciente.

Nos pareció interesante relatar el caso de una apaciente portadora de riñón en esponja con severo deterioro de la función renal y una paradójica tendencia a la hipokalemia motivada por su asociación a una tubulopatía perdedora de potasio.

**Tabla 2: relación entre el filtrado glomerular (FG) y la excreción fraccional de potasio (EFK)**

FG (ml/min/1.73 m <sup>2</sup> )	EFK (%)
120	5
75	10
50	25
30	45
8	70

## Referencias

- 1) Higashibara E, Nutabara K, Tago K, Ueno A, Nijima T. Medullary sponge kidney and renal acidification defect. *Kidney International*. 1984; 25: 453-59
- 2) Clarkson M, Magee C, Brenner B. *The kidney*. Philadelphia. Saunders. 2010: 430-1
- 3) Goldfarb D, Goldfarb S, Forman J. *Medullary sponge kidney*. UpToDate. 2011
- 4) Choi J, Kim C, Park J, Bae E, Ma S, Kim S. Incomplete distal renal tubular acidosis with nephrocalcinosis.
- 5) Fabris A, Lupò A, Bernich P, Abaterusso C, Marchionna N, Nouvenne A, Gambaro G. Long-term treatment with potassium citrate and renal stones in medullary sponge kidney. *Clin J Am Soc Nephrol*: 2010; 5: 1663-68
- 6) Esteve V, Fontseré N, Saurina A, Cuevas X. Hipokalemia sintomática asociada a enfermedad de Cacchi-Ricci. *Nefrología*. 2007; 27(3):389-90
- 7) Fabris A, Bernich P, Abaterusso C, Marchionna N, Canciani C, Nouvenne A, Zamboni M, Lupò A, Gambaro G. Bone disease in medullary sponge kidney and effect of potassium citrate treatment. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4(12): 1974-9
- 8) Musso CG. Potassium metabolism in patients with chronic kidney disease (CKD), Part I: patients not on dialysis (stages 3-4). *Int Urol Nephrol*. 2004;36(3):465-8
- 9) Musso CG. Potassium metabolism in patients with chronic kidney disease. Part II: patients on dialysis (stage 5). *Int Urol Nephrol*. 2004;36(3):469-72

Recibido en su forma original: 26 de junio de 2012

En su forma corregida: 30 de julio de 2012

Aceptación final: 07 de agosto de 2012

Dr. Carlos Guido Musso

Servicio de Nefrología y Urología

Hospital Italiano de Buenos Aires - Argentina

e-mail: carlos.musso@hospitalitaliano.org.ar