

## Un Caso de Acidosis Tubular Distal

DRA. CLARA LIEBERMAN DE ROSENSTOK\*

DR. RODRIGO LORÍA CORTÉS\*\*

### INTRODUCCION:

En el año 1936, Butler, Wilson, Farber, (2, 6), observaron un niño de 10 años con raquitismo que había comenzado a los 2 años, con enanismo, litiasis urinaria y nefrocalcinosis. En 1940 Albright (1), estudió un nuevo niño en unión de otro caso y demostró la incapacidad del riñón para elevar la acidez titulable y el amoníaco de la orina. La afección es rara y se conocen alrededor de 50 casos. La acidosis tubular (3, 5, 7, 8), se define como el estado en el cual la función glomerular no se encuentra alterada y existe un defecto en la excreción del ion hidrógeno o en la reabsorción del bicarbonato o de ambos. La incapacidad del título distal, para establecer un gradiente de pH entre la sangre y el líquido tubular, suficiente para poder excretar una cantidad adecuada de acidez titulable y amonio, se define como el defecto básico acidosis tubular distal, de tipo primario (10, 9). El mismo defecto ocurre probablemente como un fenómeno secundario en pacientes con hipertiroidismo, deficiencia de vitamina D. o intoxicación de ésta, hipercalcemia idiopática y varias formas de hiperglobulinemia, toxicidad por anfotericín B, y posterior a la necrosis tubular aguda.

El defecto en la reabsorción de bicarbonato es causa de acidosis tubular proximal primaria en la cual la anomalía renal es la inapropiada pérdida de bicarbonato por orina.

Acidosis tubular proximal secundaria se ha encontrado en el síndrome de Fanconi, síndrome de Lowe, e intolerancia hereditaria a la fructuosa (8).

La acidosis tubular distal puede presentarse en forma familiar, afectando a varios miembros de la familia, denominándose síndrome de Butler - Albright (6).

Se presenta un caso encontrado en el Hospital Nacional de Niños de acidosis tubular de tipo distal.

### HISTORIA CLINICA:

A.V.H.G.: Exp. N° 07-53-09. Edad dos meses, sexo femenino. Procedencia: La Garita, Alajuela. Hospital Nacional de Niños.

---

\* Hospital Central de la Caja Costarricense de Seguro Social.

\*\* Escuela de Medicina de la Universidad de Costa Rica. Hospital Nacional de Niños.

## ANTECEDENTES HEREDITARIOS Y FAMILIARES:

Madre gesta 6, para 6. La madre ha tenido dos hijos sanos en buenas condiciones actualmente. Tres hijos fallecidos en los primeros meses de vida, habiéndose comprobado y diagnosticado Toxoplasmosis en el último, (ver publicación en este caso por uno de los autores (4), motivo por el cual la madre fue tratada con Daraprin y Triple sulfa.

El embarazo del cual nació la paciente que nos ocupa, fue normal, no recibió drogas. El parto fue atendido en el Instituto Materno Infantil Carit. El peso de nacimiento fue de 7 libras y 7 onzas, el período neonatal fue normal.

## PADECIMIENTO ACTUAL:

Desde los 15 días de edad se inician vómitos constantes. Se descarta hipertrofia congénita de píloro, mediante estudio radiológico. Se elimina también la posibilidad de Toxoplasmosis mediante estudio de fondo de ojo, radiografía de cráneo, hemaglutinación y fijación de complemento de Toxoplasma.

Se somete la paciente a diversos tratamientos contra vómito a base de atropínicos, antihistamínicos, (Meclicina), leche ácida, espesadores de la fórmula, etc. Con estos tratamientos anti-eméticos se obtuvieron mejorías pasajeras, pero la niña continuó vomitando con peso estacionario y ligera deshidratación. El 4-2-68: el paciente ingresa como emergencia al Hospital Nacional de Niños con diagnóstico de vómitos habituales y deshidratación severa. En la historia de ingreso se anota que desde hace tres días tiene dificultad respiratoria casi continua. En la exploración se encuentra desnutrida, irritable, con frecuencia respiratoria 60, Pulso 150, T. A. 60 La fontanela está deprimida, la boca seca; hay polipnea, respiración ruda, con fíro intercostal y supra-esternal; no hay signos de condensaciones, se encuentran escasos estertores crepitantes diseminados en ambos campos. Abdomen piel seca, signos del pliegue + y visualización de algunas venas superficiales. No hay signos meníngeos. Impresión diagnóstica: vómitos habituales, deshidratación de 10%. Acidosis metabólica.

## EXAMENES DE LABORATORIO:

## RESERVA ALCALINA Y PH.

FECHA	CO <sup>2</sup>	Ph
2-2-68	1.0 mEq- 4.3 Vol. %	—
4-2-68	11.8 mEq	—
19-2-68	9.5 mEq	7.03
21-2-68	10.2 mEq	—
22-2-68	—	7.05
24-2-68	15.98 mEq/L.	7.28
28-2-68	12.17 mEq	7.10
2-3-68	11.55 mEq	7.28

## QUIMICA SANGUINEA

FECHA	Na	K	Ca	P
14-2-68	141 mEq/L	5 mEq	—	—
19-2-68	—	—	10 mg/100	6.1 mg/100

1-3-68: Pielograma intravenoso, abdomen simple, no hay imágenes de calcificaciones al nivel de zonas renales.

Se demuestra imagen renal derecha de tamaño normal, la izquierda no se logra delimitar satisfactoriamente, los sistemas excretores se visualizan especialmente en el izquierdo y mejor en el lado derecho, no hay dilatación pielocalicial ni modificaciones congénitas, los ureteros no se visualizan en ningún momento del estudio, la vejiga es normal.

Serie gastroduodenal negativa.

## ORINA:

FECHA	14-2-68	24-2-68	28-2-68	28-8-68	20-9-68
Ph	7	6.8	7	7.6	8
Densidad	1007	Insuf.	—	1009	1000
Albúmina	—	trazas	—	—	—
Leucocitos	6	18	—	—	—
Eritrocitos	1 en varias	3	—	—	—

Urocultivos, 17-2-68: negativo.

## LEUCOGRAMA:

FECHA	8-2-68	12-2-68	17-2-68	24-2-68	28-2-68
Leucocitosis	13.750	15.500	12.000	21.400	16.200
Eosinofilos	2	2	1	2	1
Segmentados	32	39	55	50	37
Total granulocitos	34	41	58	53	41
Linfocitos	62	55	38	47	55
Monocitos	4	4	4	0	4
En banda	0	0	2	1	0
Basofilos	0	0	0	0	3

## HEMOGLOBINA, HEMATOCRITO C.M.H.C.

FECHA	13-2-68	24-2-68	29-2-68
Hb	8.7	10	11.5
Hto	28	35	38
CMHC	31%	29	30

V.D.R.L. (14-2-68) Negativo  
 Orina (22-2-68) 24 horas  
 Vol. 100 cc  
 Ph. 7.6

Acidez titulable 6.0 ml. bicarbonato de Na. necesario para neutralizar orina 100 cc.

Normal: 30-50 ml. de bicarbonato de Na.

Orina: de 24 horas. Vol. 100 ml. Amonio nitrógeno 0.17 gr.  
 100 ml. de orina. Normal: 500 a 700 gr.día.

## EVALUACION Y TRATAMIENTO:

En vista de la severa acidosis metabólica que el paciente presentaba se llevó a cabo una corrección con bicarbonato de Na. la que dio clínicamente un buen resultado, la paciente continuó con venoclisis, pero su tendencia al vómito persistía, así como el poco aumento de peso.

El 15-2-68: ante una orina con grumos de leucocitos se sospecha posibilidad de pielonefritis y a la vez que se pidió urocultivo se inicia tratamiento con bicarbonato de potasio oral en dosis de 0.5 gm.Tid. Ante la sospecha de que se trate de una acidosis tubular y descartada la pielonefritis se subió el bicarbonato de potasio a 0.5 gm. c/6 horas, y después a 0.75 gm. c/6 horas para posteriormente llevarlo a 1 gr. c/6 horas. Se dio la salida el 2-3-68 con esta dosificación. Desde el momento que se inició el bicarbonato de potasio el vómito se suspendió y aumenta el apetito de la paciente.

En el cuadro adjunto se puede observar las variaciones favorables del peso.

## CUADRO DE PESO

Fecha	4-12-67 Peso nacimiento	4-2-68	11-2-68	6-4-68	8-6-68
	7 lbs. 7 oz.	3.300 gr.	7.500 gr.	5.900	7.050 gr.

## DISCUSION:

Las deshidrataciones frecuentes que se encuentran presentes en este tipo de niños, son originados por la incapacidad de los túbulos renales para concentrar la orina, originando con esta pérdida de  $H_2O$ , con orinas de tipo isostenúrico. Se asocia además a vómitos como un mecanismo compensador de su acidosis con objeto de eliminar los iones hidrógenos lo que a su vez ayuda a aumentar las deshidrataciones por pérdidas de líquido. Esto es el resultado de que a pesar de administrárseles a los pacientes tratamientos anti-eméticos convencionales no eliminan el problema.

La acidosis existentes en este tipo de niños, es debido a la incapacidad que tiene el riñón para eliminar los iones hidrógenos a través del intercambio normalmente en el túbulo distal, encontrándose este mecanismo afectado en estos niños. Y ya que no se lleva a cabo este intercambio, se origina además como consecuencia pérdidas de potasio por orina, originando clínicamente hipotonía muscular y en ocasiones frecuentes ileo paralítico. Los resultados en sangre de potasio pueden ser normales, ya que a su vez el organismo origina el mecanismo de intercambio de sodio por potasio al nivel de la célula, encontrándose valores normales de potasio en sangre y los síntomas de deficiencia del Ion son los arriba mencionados. Además los vómitos ayudan a la pérdida de potasio.

Todo esto anunciado anteriormente es lo que mantiene el bicarbonato y pH de la sangre bajos y estos niños pueden vivir dentro de cifras tan bajas, que dentro de condiciones normales serían incompatibles con la vida.

Los exámenes de orina como se encuentran demostrados en los exámenes practicados a estos niños, dan densidades bajas, que es el resultado de la incapacidad del riñón de concentrar orina. A su vez el Ph urinario no se encuentra nunca por debajo de valores de 6.6.

Otras de las características muy notorias en este tipo de pacientes, es la incapacidad de tener una acidez titulable normal y unamonio urinario dentro de límites normales, ya que ambos se encuentran relacionados con la eliminación de los hidrógenoiones. Este tipo de niños una vez iniciado el tratamiento a base de bicarbonato de potasio recuperan su desarrollo hasta llegar a la normalidad y aparentemente son niños sanos, pero presentan recaídas en las ocasiones que se les suspenda el bicarbonato, ya que esto es necesario durante toda su vida para su desarrollo normal.

La cantidad de bicarbonato necesaria es aquella que se lleve al niño, lo más cerca de la normalidad al pH y  $CO_2$  sanguíneo.

## RESUMEN

- 1.—Se presenta un niño del sexo femenino, de 2 meses de edad, con Diagnóstico de Acidosis Tubular de tipo Distal.
- 2.—Nacimiento normal, con peso normal.  
Sintomatología: vómito habitual, deshidratación severa difícil de mejorar, los tratamientos anti eméticos sólo obtuvieron mejorías pasajeras. Hipotonía muscular.
- 3.—Exploración física:  
Acidosis metabólica polipneica, deshidratación severa.

## 4.—Exámenes de Laboratorio:

Reserva alcalina: que varió entre 1 mEq y 15.98 mEq, pH: que varió de 7.03 a 7.28, Química Sanguínea: Normal, Pielograma Intravenoso: Normal. S.G.D. Neg Hb. y Ht. con anemia hipocrómica. Orina: que se mantenía todo el tiempo Alcalina, Acidez titulable de 6 ml. Amonio Nitrógeno: de 0.17 gms/100 mml.

## 5.—Se inicia tratamiento a base de Bicarbonato de Potasio 1 gm C/6 hs., normalizándose el peso para la edad de la niña. Al cabo de 2 meses de tratamiento, desarrollándose posteriormente normal, estando siempre bajo tratamiento de Bicarbonato de Potasio.

## SUMMARY

A baby-girl 2 months old is presented with the diagnosis of Distal Tubular Acidosis.

Normal birth and weight. Symptomatology: habitual vomits and severe dehydration.

Exploration: metabolic acidosis. Polypnea, severe dehydration.

Laboratory: CO<sup>2</sup> between 1 Meq and 15.98 Meq. Ph: 7.03 to 7.28.

Blood results: Normal.

I.V.P.: Normal.

G.D.S.: Negative.

Hb. & Ht.: Hypocromic anemia.

Urine: Remained alkaline most of the time.

Nitrog. ammonium 0.17 gms/100 mml.

Titulable Acid: 6 ml.

Treated with Potassium Bicarbonate 1 gm. every 6 hours. Weight and height normalized in two months. The child continued with this treatment with normal development.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—ALBRIGHT, F.; BURNETT, C. H.; PARSON, W.; REITENSTEIN, E. C. J.; ROOS, A.  
Osteomalacia and Late rickets. The various etiologies met in the United States with emphasis on that resulting from a Specific form of renal acidosis. The Therapeutic indications for each etiological sub group, and Inp relationship between osteomalacia and Milkman's Syndrome (Medicine 1946, 25, 399).
- 2.—BUTLER, A. M.; WILSON, J. F. AND FARBER, S. J.  
Dehydration and acidosis with calcification, at renal tubules (J. Pediat. 1936, 8, 489).
- 3.—EDELMAN, C. M.; JR. RODRIGUEZ SORIANO; BOICHIS, H.; A. B. AND ACOSTA, M.  
Bicarbonate reabsorption and hidrogen ion excretion in normal infants, J. Clin. Invest. 46:1309, 1967.
- 4.—MORERA, P.; LORÍA, R.; MÜLLNER, F.  
Toxoplasmosis en un lactante con Identificación del parásito en orina y Líquido céfalo-raquídeo. Acta Médica Costarricense 7(2):95-103; 1964.
- 5.—MC. CARDY, D. K.; AND BUCKALE, W. V. M. Y JR.  
Bicarbonate reabsorption in renal tubular acidosis, Clin. Res. 14:491, 1966.

- 6.—PIERRE, ROYER; HENRY, MATHIEW; RENNE, HABIB.  
Problemas actuales de Nefrología Infantil. Editorial Toray, 1965.
- 7.—REYNOLDS, T. B.  
Observations on the pathogenesis of renal tubular acidosis, *A. M. J. Med.* 25:503, 1958.
- 8.—RODRIGUEZ SORIAN, J.; BORCHIS, H. STADK, H. AND EDEMANA, C. M. JR.  
Proximal renal tubular acidosis: a defect in bicarbonate reabsorption with normal urinary acidification, *Pediat Rosl*: 81, 1967.
- 9.—SORIAN, J. R. M. D.; HAGIN BOICHIS, M.; AND CHESTER, M.; EDELMANA, C. M., JR.  
M. D. Bicarbonate reabsorption and Hydrogen Ion excretion in children with renal tubular acidosis.
- 10.—WRONG, O. AND DAVIS, H. E. F.  
The excretion acid in renal disease, *Quart J. Med.* 25:503, 1958.