

predicts a worse outcome⁴. As for the type and number of crescents, the presence of circumferential crescents in more than 80% of glomeruli, determines a dismal prognosis, indicating a worse response to immunosuppressor treatment⁵.

Our case report illustrates that an uncommon extra-renal involvement like an episcleritis, can be the form of presentation of a systemic disease with lethal potential. Although the prognosis in terms of progression for ESRD is mainly determined by the renal histology, the type of ANCA involved and serum creatinine value when treatment is begun, the patient survival is still dependent on the level of clinical suspicion leading to an early diagnosis and treatment.

1. Falk R, Nachman P, Hogan S, Jennette JC. ANCA Glomerulonephritis and Vasculitis: A Chapel Hill Perspective. *Semin Nephrol* 2000;20:233-43.
2. Savige J, Davies D, Falk R, Jennette JC, Wiik A. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and associated diseases: a review of the clinical and laboratory features. *Kidney Int* 2000;57:846-62.
3. Harper SL, Letko E, Samson CM, Zafirakis P, Sangwan V, Nguyen Q, et al. Wegener's granulomatosis: the relationship between ocular and systemic disease. *J Rheumatol* 2001;28(5):1025-32.
4. Weidner S, Geuss S, Hafezi-Rachti S, Wonka A, Rupprecht H. ANCA-associated vasculitis with renal involvement: an outcome analysis. *Nephrol Dial Transplant* 2004;19:1403-11.
5. Jennette JC. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int* 2003; 63:1164.

A.P. Bernardo, J.M. Montalbán, E. Rocha

Department of Nephrology.
Hospital Amato Lusitano. Castelo Branco,
Castelo Branco (Portugal).

Correspondencia: A.P. Bernardo

Department of Nephrology. Hospital Amato Lusitano. Quinta Dr. Beirão, n.º 27, 5.º D. 6000-140 C. Castelo Branco. Castelo Branco. Portugal.
anabernardo@portugalmail.pt

Hemodiálisis en intoxicación severa por etanol

Nefrología 2011;31(2):226-7

doi:10.3265/Nefrologia.pre2010.Dec.10738

Sr. Director:

El tratamiento estándar de la intoxicación grave por etanol consiste en un tratamiento agresivo con soporte cardiovascular, respiratorio y un estrecho control de los electrolitos, evitando la hipotermia y la hipoglucemia. Existen varios casos de pacientes que han sido tratados satisfactoriamente sólo con tratamiento conservador por intoxicaciones severas por etanol; la hemodiálisis se recomienda en pacientes con signos severos de intoxicación y niveles séricos altos de etanol superiores a 600 mg/dl, siendo menores en casos de adolescentes¹.

Presentamos el caso de un paciente con intoxicación severa por etanol tratado con hemodiálisis, con disminución rápida de los niveles séricos del mismo.

Hombre de 57 años de edad, con antecedentes de epilepsia desde hace 30 años, ex-enolismo, traumatismo craneoencefálico grave en 2008 como consecuencia de una crisis epiléptica. Fue hallado inconsciente en su domicilio, con 2 botellas de whisky vacías y sospecha de ingesta de 4 g de carbamazepina. En la exploración se encontraba en estado de coma, con pupilas ligeramente anisocóricas, pulso 67 lat/min, tensión arterial 80/50 mmHg, temperatura 36,2 °C; en la auscultación pulmonar presentó murmullo vesicular disminuido en hemitórax izquierdo. El resto de examen no era reseñable.

Hemodinámicamente inestable, a su ingreso en la unidad de cuidados intensivos precisó tratamiento vasopresor y soporte respiratorio. Se hallaron niveles tóxicos de etanol de 650 mg/dl. En la analítica: Na 137 mmol/l; K 4 mmol/l; Cl 106 mmol/l; glucosa 173 mg/dl; urea 42 mg/dl; creatinina 1,39 mg/dl; anión *gap* de 18 mOs/kg; hiato osmolar 126

mOs/kg. Gasometría arterial, pH 7,05; HCO₃ 16,6 mmol/l; pCO₂ 60 mmHg; pO₂ 47 mmHg. Debido a la inestabilidad y a la mala respuesta al tratamiento conservador, se decidió realizar hemodiálisis de 3 horas de duración con un dializador de polisulfona a un flujo sanguíneo de 250 ml/min. Tras dicha sesión, los niveles séricos de etanol disminuyeron a 373 mg/dl y se corrigió la acidosis metabólica.

El paciente presentó, posteriormente, un cuadro de broncoaspiración y pancreatitis aguda que se resolvieron con tratamiento antibiótico y conservador.

La diálisis fue sugerida por primera vez en 1960 como tratamiento de la intoxicación grave por etanol, ya que ésta es cuatro veces más rápida que la eliminación fisiológica del etanol². Sin embargo, existe la controversia de decidir qué pacientes con intoxicación grave son subsidiarios de hemodiálisis. Algunos autores sugieren que es suficiente con un tratamiento conservador³, aunque otros indican que la hemodiálisis debe ser considerada con un nivel sérico mayor de 600 mg/dl⁴, ya que puede acortar la duración del estado de coma, disminuir el riesgo de broncoaspiración, corregir la hipotermia e hipoglucemia, mejorar la acidosis metabólica y reducir el riesgo de arritmias. Además, dicho alcohol es fácilmente eliminado por la hemodiálisis al ser una molécula pequeña, hidrosoluble y no estar unido a proteínas, además de tener un limitado volumen de distribución.

Nosotros recomendamos plantearse la hemodiálisis como opción terapéutica en aquellos pacientes con signos graves de intoxicación por etanol que no mejoran clínicamente tras un tratamiento conservador, valorando las conocidas complicaciones agudas de la hemodiálisis.

1. Morgan D, Durso M, Rich B, Kurt T. Severe ethanol intoxication in a adolescent. *Am J Emerg Med* 1995;4:416-8.
2. Atassi W, Noghnogh A, et al. Hemodialysis as a treatment of severe

ethanol poisoning. *Int J Artif Organs* 1999;1:18-20.

3. Kraut J, Kurtz I. Toxic alcohol ingestions: clinical features, diagnosis, and management. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008;3:208-25.
4. Adinoff B, Bone H, Linnoila M. Acute ethanol poisoning and the ethanol withdrawal syndrome. *Medical Toxicology* 1988;3:172-93.

J.O. Quispe Gonzales, B. Gómez Giralda, C. Ruiz-Zorrilla López, M.I. Acosta Ochoa, K. Ampuero Anachuri, A. Molina Miguel

Sección de Nefrología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Correspondencia: C. Ruiz-Zorrilla López
Sección de Nefrología.

Hospital Universitario Río Hortega.

Dulzaina, 2. 47012 Valladolid.

carlosruizorrilla@hotmail.com

Hiperoxaluria primaria de diagnóstico tardío en paciente joven con insuficiencia renal crónica avanzada

Nefrología 2011;31(2):227-9

doi:10.3265/Nefrología.pre2010.Nov.10725

Sr. Director:

La hiperoxaluria primaria (HOP) es una alteración metabólica bastante infrecuente, con una incidencia anual de 0,11-0,26/100.000 niños nacidos y una prevalencia de 1-2,9/1.000.000 habitantes, aproximadamente¹. En España existe un número relativamente elevado de casos a expensas de un aumento en la incidencia en las Islas Canarias (específicamente en La Gomera)². El diagnóstico suele hacerse de forma tardía, existiendo un promedio de 3,4 años desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico. Sólo el 30% de los casos son diagnosticados de forma precoz³. Esto conduce a que, en la mayoría de los casos, en el momento del diagnóstico definitivo los pacientes presenten depósitos universales de oxalato, incluyendo el sistema cardiovascular, que conducen inexorablemente a la muerte.

La patogenia de la enfermedad viene dada por la existencia de un defecto enzimático situado en el perioxosoma del hepatocito, que aumenta la conversión de glioxilato a oxalato poco soluble⁴. El gen afectado en la tipo I es el *AGXT*, que se encuentra situado en el cromosoma 2q36-37 y que corresponde a la enzima alanina-glioxilato aminotransferasa (proteína de 43 kDa)², que necesita de la vitamina B₆ (piridoxina) para su adecuado funcionamiento. Se han observado diferentes mutaciones en el gen de la *AGXT* que conllevan múltiples defectos, entre los que el más frecuente es la ausencia de actividad inmunorreactiva y catalítica de la proteína (42%)⁵. El único tratamiento realizado con éxito en estos pacientes consiste en el trasplante hepático o hepatorenal que pueda suplir la actividad enzimática y función renal, respectivamente.

Hombre de 24 años de origen magrebí, con antecedentes personales de insuficiencia renal crónica (IRC) secundaria a nefrocalcinosis. Había presentado múltiples infecciones, dos abscesos en psoas derecho y unión esternoclavicular izquierda, aunque en ninguno de los dos casos se pudo identificar el germen etiológico. Ese mismo año presentó un accidente cerebrovascular isquémico talámico y perimesencefálico derecho. Ingresó en el hospital de su comunidad por cuadro de deterioro severo del estado general, fiebre recurrente y episodios reincidentes de artritis de hombro derecho por *S. epidermidis* y de articulación esternoclavicular izquierda por enterococo, ambos secundarios a bacteriemia por catéter permanente yugular derecho (previamente presentó trombosis de varios accesos vasculares). Durante el ingreso, que duró un año, surgieron innumerables complicaciones entre las que destacan: anemia severa de procesos crónicos, hemorragia digestiva alta, pericarditis urémica y neumonía con derrame pleural. En las últimas semanas de estancia en dicho hospital comienza con clínica de cervicalgia de localización izquierda, importante limitación funcional, fasciculaciones y fiebre con hemocultivos negativos. Se realizó resonancia magnética (figura 1) y con la sos-

pecha de espondilodiscitis secundaria el paciente fue trasladado a nuestro centro para realización de laminectomía descompresiva.

En la exploración física realizada a su llegada destacaban deterioro del estado general y caquexia con atrofia muscular que le impedían caminar, hipotensión, taquicardia y febrícula. En la auscultación presentaba ritmo normal y un soplo pansistólico con hipoventilación en bases pulmonares. Se palpaba gran hepatoesplenomegalia no dolorosa. Aumento del tamaño de ambas rodillas y hombro derecho con visibles signos de inflamación.

En la analítica destacaban anemia (Hb: 8,3 g/dl), leucocitosis (18.900), PTH de 83 pg/ml y alteración de los parámetros inflamatorios y nutricionales (GGT: 544 U/l, FA: 531 U/l, albúmina: 0,7 g/dl y ferritina: 5,93 ng/ml PCR). Se realizó mapa óseo cuyas principales alteraciones pueden observarse en la figura 1 y que fueron informados como signos de hiperparatiroidismo secundarios muy avanzados. En la TC cervical se detectó una importantecifosis a la altura de los cuerpos vertebrales C5-C6, alteración en la morfología de los mismos y disminución muy severa del diámetro antero-posterior que producía una importante compresión de la medula a dicho nivel, así como estenosis foraminal.

Se realizaron biopsia y aspirado de medula ósea que presentaba células gigantes multinucleadas pertenecientes a la serie macrofagomonocítica y que englobaban cristales de oxalato con birrefringencia a la luz polarizada. En la médula ósea había sustitución del espacio medular por depósitos de cristales dispuestos concéntricamente, agrupándose en forma de estrella o roseta, que refringían bajo luz polarizada, con reacción periférica de células gigantes y destrucción de trabéculas óseas (figura 2). Con estos hallazgos el paciente fue diagnosticado de hiperoxaluria primaria. Se instauró tratamiento paliativo con vitamina B₆ y diálisis de forma intensiva, pese a lo cual falleció 30 días después de su ingreso.