

lógico con citrato potásico, captopril y D-penicilamina.

Describimos de esta forma un caso de cistinuria de presentación clínica temprana, reflejo de la gran capacidad litogénica que posee esta entidad, con la particularidad del hallazgo ecográfico prenatal de hiperecogenicidad del colon secundaria al depósito de cristales de cistina en dicha localización. Esta forma de presentación de la cistinuria fue descrita en 2006³ y confirmada posteriormente⁴. La explicación de este hallazgo radica en que los cristales de cistina se forman intraútero en el riñón fetal, pasan al líquido amniótico y, posteriormente, son deglutidos. El hallazgo ecográfico de la hiperecogenicidad intestinal intraútero ha sido relacionado clásicamente con la fibrosis quística, motivo por el que se realizaron los estudios necesarios para descartar esta enfermedad al nacimiento de nuestro paciente. Su negatividad y la clínica tan precoz permitieron el diagnóstico. El conocimiento de esta asociación puede conducir al diagnóstico precoz de la enfermedad, lo que permitirá establecer un tratamiento adecuado.

1. Rousaud F, Palacín M, Nunes V. Cistinuria. *Nefrología* 2003;23 Suppl 1:52-9.
2. Milliner DS, Murphy ME. Urolithiasis in pediatric patients. *Mayo Clin Proc* 1993; 68:241-8.
3. Brasseur-Daudruy M, Garel C, Brossard V, Broux F, Hecketsweiler B, Eurin D. Hyper-echogenic colon: a prenatal sign of cistinuria? *Prenat Diagn* 2006;26:1254-5.
4. Merieau E, Cloarec S, Benoist JF, Haddad G, Benoit S, Nivet H. An antenatal hyper-echogenic colon: question. *Pediatr Nephrol* 2009;24:277-9.

**A. Cobo Costa¹, M.I. Luis Yanes²,
A.I. Padilla Pérez², M. Álvarez de la Rosa³,
V.M. García Nieto², J.M. Troyano Luque³**

¹ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife.

² Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

³ Servicio de Ecografía y Medicina Fetal.

Hospital Universitario de Canarias.
La Laguna. Santa Cruz de Tenerife

Correspondencia: Victor García Nieto

Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Carretera del Rosario, 145.

38010 Santa Cruz de Tenerife

vgarcianieto@gmail.com

Insuficiencia renal aguda como forma de presentación de una fístula aortocava asociada a un aneurisma de aorta abdominal

Nefrología 2011;31(1):124-6

doi:10.3265/Nefrologia.pre2010.Sep.10634

Sr. Director:

La fístula aortocava (FAC) es una complicación infrecuente de los aneurismas de aorta abdominal (AAA), que requiere intervención urgente, pero sólo diagnosticada en la mitad de los casos, lo que eleva su mortalidad posquirúrgica. Son indicativos el soplo continuo abdominal, la existencia de insuficiencia cardíaca (IC) de alto gasto o la hipertensión venosa regional. La insuficiencia renal aguda (IRA) puede ser la forma de presentación de la FAC, como en el caso que describimos.

Paciente de 71 años con antecedentes de dislipemia, hipertensión arterial, obesidad troncular y *bypass* aortocoronario. Fue trasladado a nuestro hospital desde urgencias de otro centro por IRA anúrica sin respuesta a dopamina ni furosemida. Había consultado por episodios de sudoración autolimitados. Presentaba mal estado general, agitación, desorientación y taquipnea, tensión arterial de 108/62 mmHg, pulso de 91 lat/min y presión venosa central (PVC) de 30 cmH₂O. En la exploración destacaban estertores crepitantes bibasales y hepatomegalia dolorosa, sin masa abdominal pulsátil ni edemas maleolares. En la analítica destacaban: urea 108 mg/dl, creatinina 4,05 mg/dl, pH 7,19

y bicarbonato 10,2 mmol/l; hemograma y coagulación normales.

En la radiografía de tórax se observaba un patrón de redistribución vascular con pequeño derrame pleural bilateral. En un eco-Doppler renal se evidenciaron unos riñones de tamaño normal, sin signos de obstrucción, una vena renal derecha dilatada, y un gran AAA. La TAC abdominal con contraste mostró el AAA, infra-renal, de 10 cm, con ateromatosis y trombosis, sin hematoma retroperitoneal, así como paso de contraste a vena cava y vena renal derecha durante la fase arterial y la FAC (figura 1).

Con el diagnóstico de IRA e ICC secundarias a FAC se practicaron hemodiálisis y cirugía, con control del cuello aneurismático que obligó a la ligadura de la vena renal izquierda, apertura del saco aneurismático, con pérdida de 2 l de sangre, cierre de la FAC y colocación de *bypass* aorto-aórtico. La diuresis posquirúrgica inmediata fue de 70 ml/h, pero el paciente evolucionó a fallo multiorgánico refractario, y falleció 3 días después de la intervención.

La rotura de un aneurisma de aorta a otras vísceras es infrecuente. La vena



Figura 1. TAC con contraste. Aneurisma de aorta abdominal y fístula aortocava.

cava inferior es la más habitual, seguida de las venas ilíacas, la vena renal izquierda o intestino^{1,2,4}. Más del 80% de los casos de FAC se deben a la rotura de un gran aneurisma de aorta aterosclerótico (tamaño medio 11 cm)^{2,5}, siendo otras causas los traumatismos abdominales penetrantes, iatrogenia, principalmente cirugía discal lumbar o cateterizaciones y excepcionalmente otras^{1,3}.

El 31-76% de las FAC son reconocidas durante el acto quirúrgico al evacuar el coágulo del saco aneurismático, provocando una hemorragia masiva y/o un embolismo pulmonar paradójico^{3,5,8}. La dificultad para su identificación radica en que el 20-70% de ellas se asocian con rotura retroperitoneal o abdominal y en que los signos clásicos (masa pulsátil abdominal, dolor o signos de hemorragia, soplo abdominal) están ausentes o son fácilmente malinterpretados. Un trombo aneurismático que ocupe la fístula, la hipotensión arterial o la compresión de la vena cava inferior pueden enmascarar los signos clínicos de la FAC^{1,3,5,7,9}.

La aparición de una FAC conlleva la derivación del flujo sanguíneo arterial aórtico hacia la vena cava, por la que caen las resistencias arteriales, se activan los sistemas renina-angiotensina-aldosterona y simpático, y aparece un estado circulatorio hiperdinámico en el 30-50% de los casos. Si la FAC es de gran tamaño o el corazón es incapaz de incrementar su gasto cardíaco aparecerán la IC y el shock refractario^{1,6,8}. Por otra parte, la FAC ocasiona hipertensión venosa regional por sobrecarga de volumen que se manifiesta como edemas en extremidades o escroto, hematuria, priapismo, rectorragia y dilatación de las venas de la pared abdominal. La PVC puede ser baja, normal o elevada, incluso muy elevada, como la que presentaba nuestro paciente, hecho éste que debería alertar de la existencia de la FAC^{3,7}.

Las manifestaciones renales asociadas con la FAC son la hematuria, macroscópica o microscópica, debida a congestión venosa vesical y/o renal (suges-

tiva de FAC en pacientes con AAA)^{3,5,7,10} y la IRA, presente en el 7-77% de casos, relacionada con cambios funcionales hemodinámicos, hipertensión venosa renal y el déficit de perfusión^{3,5,6}. Se ha constatado reiteradamente la recuperación inmediata de la diuresis después del cierre quirúrgico de la FAC e incluso la ausencia de lesiones renales en la biopsia renal^{11,12}.

El método diagnóstico de elección de la FAC es la TAC, que evidencia el realce temprano de la vena cava, isodensidad con el aneurisma e incluso la comunicación arteriovenosa. Otros hallazgos son la presencia de una vena cava inferior dilatada o comprimida por el aneurisma, la opacificación retrógrada de las venas renales durante la fase arterial, el pobre realce renal o su aumento de tamaño y la congestión pélvica y retroperitoneal^{13,14}.

La mortalidad asociada con la FAC intervenida es del 16-72%, y se relaciona principalmente con el diagnóstico incorrecto, la hipotensión, el shock con anuria o la rotura del aneurisma de aorta^{2,4,7,9}.

El tratamiento específico de la FAC supone su cierre transaórtico y la colocación de un injerto protésico, tras lo cual mejora el fallo cardíaco y renal^{3,5,7}. Como tratamiento alternativo a la cirugía se ha propuesto la implantación de endoprótesis aórticas en la rotura de los aneurismas aórticos, con buenos resultados en centros con amplia experiencia¹⁵.

En resumen, la FAC es una complicación infrecuente de un aneurisma de aorta, que requiere una alta sospecha diagnóstica por su elevada mortalidad. La FAC puede manifestarse con hematuria y/o insuficiencia renal aguda oligoanúrica que requiere diálisis. La disminución de la perfusión renal y la hipertensión venosa son los principales mecanismos fisiopatológicos implicados en el fracaso renal de estos pacientes.

1. Polak A, Skarbek A. Spontaneous rupture of aortic aneurysm into inferior vena cava. *Br Med J* 1963;1:1717-8.

2. Davidović LB, Marković MD, Jakovljević NS, Cvetković D, Kuzmanović IL, Marković DM. Unusual forms of ruptured abdominal aortic aneurysms. *Vascular* 2008;16:17-24.
3. Cinara IS, Davidović LB, Kostić DM, Cvetković SD, Jakovljević NS, et al. Aorto-caval fistulas: a review of eighteen years experience. *Acta Chir Belg* 2005;105:616-20.
4. Calligaro KD, Savarese RP, DeLaurentis DA. Unusual aspects of aortovenous fistulas associated with ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 1990;12:586-90.
5. Brunkwall J, Länne T, Bergentz SE. Acute renal impairment due to a primary aortocaval fistula is normalised after a successful operation. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1999;17:191-6.
6. Duffy JP, Gardham JR. Spontaneous aortocaval fistula, preoperative diagnosis and management. *Postgrad Med J* 1989;65:397-9.
7. Brewster DC, Ottinger LW, Darling RC. Hematuria as a sign of aorto-caval fistula. *Ann Surg* 1977;186:766-71.
8. Svensson LG, Gaylis H, Barlow JB. Presentation and management of aortocaval fistula. A report of 6 cases. *S Afr Med J* 1987;72:876-7.
9. Schmith R, Bruns C, Walter M, Erasmi H. Aorto-caval fistula, an uncommon complication of infrarenal aortic aneurysms. *Thorac Cardiovasc Surg* 1994;42:208-21.
10. Salo JA, Verkkala KA, Ala-Kulju KV, Heikkinen LO, Luosto RV. Hematuria is an indication of rupture of an abdominal aortic aneurysm into the vena cava. *J Vasc Surg* 1990;12:41-4.
11. Weber TR, Gewertz BL, Stanley JC, Lindenauer SM, Fry WJ. Renal effects of acute infrarenal aortocaval fistula. *J Surg Res* 1978;25:482-7.
12. Albalade M, Gómez Octavio J, Llobregat R, Fuster JM. Acute renal failure due to aortocaval fistula. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13:1268-70.
13. Gedvilas D, Argatu D, Lukoševičius S, Basevičius A. Islice computed tomography. *Medicina (Kaunas)* 2008;44:619-22.
14. Johnston DF, Drinkwater S, Backhouse C. A case of renal impairment and raised venous pressure. *Br J Radiol* 2007;80:499-501.

M. Arruche Herrero¹, V. Ruiz García¹,
A. Castillo Escudero², C. Gómez Miranda²,
N. Rodríguez Espinosa³,
C. Villavicencio Luján⁴, A. Martínez Veja¹

¹ Unidad de Nefrología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

² Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

³ Servicio de Cirugía Vascul. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

⁴ Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Correspondencia: Verónica Ruiz García
Unidad de Nefrología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona. Mallafré Guasch, 4. 43007 Tarragona.
28523mah@comb.es
vruiz.hj23.ics@gencat.cat

Cinacalcet en el tratamiento de la hipercalcemia y control del hiperparatiroidismo por glándula paratiroides ectópica

Nefrología 2011;31(1):126-7

doi: 10.3265/Nefrologia.pre2010.Sep.10632

Sr. Director:

El cinacalcet es un modulador alostérico del receptor sensor del calcio de la superficie de las células paratiroides que aumenta la sensibilidad de éste para ser activado por el calcio iónico extracelular, suprimiéndose la liberación de hormona paratiroidea (PTHi), al mismo tiempo que disminuye los niveles de fósforo y calcio séricos¹. Este calcimimético se ha establecido como un pilar fundamental en el tratamiento del hiperparatiroidismo secundario, demostrándose también su utilidad en el hiperparatiroidismo persistente posterior al trasplante renal, en el hiperparatiroidismo primario y en el debido a carcinoma paratiroideo¹⁻³.

Aportamos nuestra experiencia en el tratamiento con cinacalcet en un caso de hiperparatiroidismo e hipercalcemia debido a glándula paratiroidea ectópica mediastínica en una paciente con insu-

ficiencia renal crónica (IRC). En la literatura actual no hemos hallado casos de hiperparatiroidismo por glándulas paratiroides ectópicas tratados con cinacalcet, pero sí 2 casos de pacientes en programa de hemodiálisis y afectados por paratiromatosis (tejidos paratiroides hiperfuncionantes dispersos por el cuello como causa rara de hiperparatiroidismo recurrente tras paratiroidectomía total o subtotal) que han sido tratados con éxito con este fármaco^{4,5}.

Describimos el caso de una mujer de 80 años remitida hace 2 años a nuestro servicio por IRC estadio 4 no filiada, con los antecedentes de obesidad, hipertensión arterial (HTA) mal controlada, gota, hipotiroidismo posttiroidectomía, artrosis generalizada y úlcus gástrico. El control analítico mostró creatinina de 3,8 mg/dl, calcemia de 10,7 mg/dl, fosforemia de 4,5 mg/dl y PTHi de 725 ng/ml. La gammagrafía paratiroidea con Tc-Sestamibi objetivó tejido paratiroideo hiperfuncionante de localización ectópica en mediastino (figura 1). Se inició cinacalcet (en régimen de uso compasivo) a dosis de 30 µg a días alternos que precisó aumentar los intervalos de administración y posteriormente de su retirada debido a intolerancia digestiva observándose ya una resolución de la hipercalcemia. Existiendo de nuevo hipercalcemia de 11,2 mg/dl tras el abandono del cina-

calcet, aumento de la creatinina a 4,13 mg/dl y empeoramiento clínico en forma de astenia, dificultades para caminar y cefalea, se reinició su toma a dosis de 30 µg cada 48 horas. Con una buena tolerancia y una mejoría clínica evidente, se consiguió al mes la normalización de la calcemia. Progresivamente para optimizar las cifras de PTHi se aumentó la dosis de cinacalcet y más tarde se realizó una fístula arteriovenosa como preparación para el tratamiento renal sustitutivo al ser el filtrado glomerular estimado de 13 ml/min. Al año de iniciar el calcimimético y con una dosis administrada de 90 y 60 µg a días alternos, se objetivó una hipocalcemia de 7,8 mg/dl, añadiéndose calcitriol por vía oral. A los 2 años del diagnóstico la paciente presenta una buena calidad de vida con creatinina de 4,17 mg/dl, calcemia de 8,4 mg/dl y PTHi de 404 ng/ml, siendo la dosis de cinacalcet de 90 y 60 µg a días alternos y calcitriol de 0,25 µg al día. Concomitantemente se ha alcanzado un correcto control de la tensión arterial.

Ante una hipercalcemia en un paciente con IRC avanzada, además del hiperparatiroidismo secundario debe pensarse en la posible existencia de un hiperparatiroidismo autónomo, como puede ser el debido a un adenoma paratiroideo ectópico. De aquí la gran utilidad de la

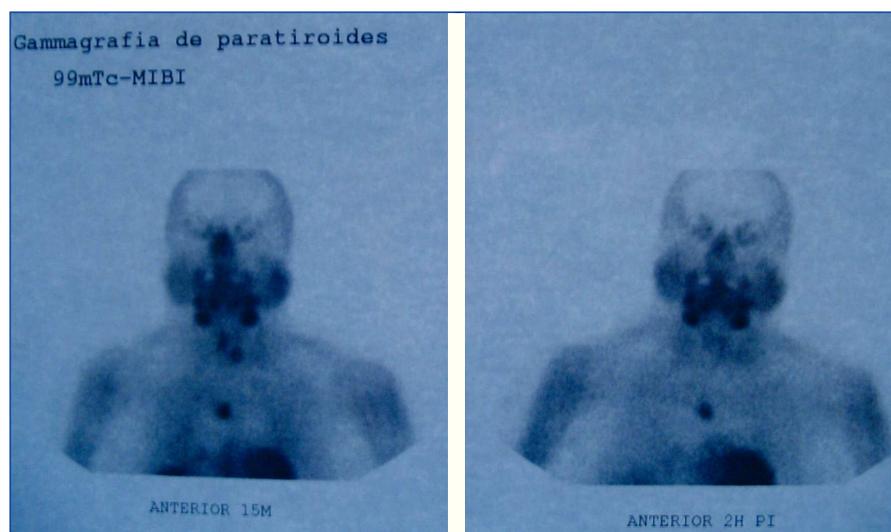


Figura 1. Gammagrafía de paratiroides con Tc-sestamibi.