



Figura 1.

Un hombre de 67 años consultó a urgencias de un hospital en Cali, Colombia, por un cuadro de hipo de dos días de evolución. Tiene como antecedente diabetes tipo 2, con falla renal secundaria, en hemodiálisis tres veces por semana desde hacía 19 meses. Doce horas antes de la consulta inicial, el paciente había consumido zumo de carambola en cantidad equivalente a 4 unidades de la fruta. Los médicos de urgencias no encontraron causa aparente del hipo, y remitieron al paciente a nuestro centro para su hemodiálisis programada, luego de la cual egresó sin hipo. Al regresar a su casa, el paciente consumió una cantidad similar de zumo, presentando casi de inmediato recurrencia del hipo, seguido de vómito, por lo que fue internado en el hospital. Durante los dos días siguientes presentó deterioro neurológico progresivo llegando hasta el estupor.

El paciente es remitido nuevamente a nuestro centro a donde ingresó estuporoso, sin focalización motora y con un patrón respiratorio irregular sin otros hallazgos importantes al examen físico. Los estudios mostraron una anemia leve, glicemia de 315 mg/dL (17,5 mmol/L), creatinina de 3,93 mg/dL (347,4 mmol/L) y neuroimágenes sin alteraciones. La asociación entre su estado clínico y la ingesta de carambola se hizo evidente. El paciente permaneció los siguientes seis días en la unidad de cuidado intensivo recibiendo hemodiálisis diaria de 4 horas cada sesión con progresiva recuperación de sus síntomas; egresó sin secuelas pero manteniendo amnesia completa de los eventos que rodearon el episodio de intoxicación. Desde entonces no ha vuelto a consumir dicha fruta. El hipo en el servicio de urgencias es una manifestación que en la población renal

crónica debe hacernos pensar en esta intoxicación potencialmente fatal.

1. Neto NM, Robl F, Netto JC. Intoxication by star fruit (*Averrhoa carambola*) in six dialysis patients (Preliminary report). *Nephrol Dial Transplant* 13 (3): 570-2, 1998.
2. Neto JM, Da Costa JA, García-Cairasco N, Netto JC, Nakagawa B, Dantas M. Intoxication by star fruit (*Averrhoa carambola*) in 32 uraemic patients: treatment and outcome. *Nephrol Dial Transplant* 18 (1): 120-5, 2003.
3. Carolina RO, Belebani RO, Pizzo AB, Vecchio FD, García-Cairasco N, Moisés-Neto M y cols. Convulsant activity and neurochemical alterations induced by a fraction obtained from fruit *Averrhoa carambola* (Oxalidaceae: Geraniales). *Neurochem Int* 46 (7): 5, 2005.

L. Marín-Restrepo y D. Rosselli

Servicio de Nefrología Clínica. Nuestra Señora de los Remedios. Academia Nacional de Medicina. Colombia.

Correspondencia: Leonardo Marín Restrepo leomarin@hotmail.com. Clínica Nuestra Señora de los Remedios. Calle 35, 6 A Bis 36. Cali. 12345 Valle del Cauca. Colombia.

Necrosis del pene como rara manifestación de calcifilaxis en la uremia

Nefrología 2008; 28 (1) 118-119

Sr. Director: La necrosis del pene es una entidad rara de la cual se han descrito pocos casos en los enfermos en diálisis^{1,2}. En estos puede estar asociada a la diabetes mellitus (DM), a los embolismos de colesterol y muy raramente a la calcifilaxis^{1,3,4}. El diagnóstico es clínico tras revisar los antecedentes patológicos, la exploración física y la realización de otros estudios como la biopsia de la piel¹. Presentamos un caso de calcifilaxis, de localización poco frecuente en un paciente en hemodiálisis.

Varón de 43 años, en hemodiálisis periódicas por glomerulonefritis crónica. Durante los siguientes 3 años mantuvo producto Ca/P > 70 mg²/dl², hiperfosforemia persistente, y hiperparatiroidismo severo (PTHi 1.200 pg/ml) que no consigue controlarse con calcitriol y paratiroidectomía subtotal en enero 2005. Desde entonces, los niveles de PTH: 200 pg/ml, Ca: 8,5 mg/dl, y P: 4 mg/dl. Ingresó en septiembre 2005 por presentar un deterioro general, una aparición

progresiva de petequias en el pene que progresaron a la necrosis (fig. 1).

En la analítica destacan: 9.100 leucocitos/mm³, Hb: 9,8 g/dl, proteínas: 4,4 g/dl, Ca: 8 mg/dl, P: 4,32 mg/dl, PTH: 248 pg/ml, coagulación normal, VIH negativo. En Rx de abdomen se observan calcificaciones del paquete vascular ílio-femoral. El doppler del pene y de los vasos ilíacos mostró una ausencia completa del flujo sanguíneo en el pene y un mínimo flujo en las arterias ilíacas y femorales, con calcificaciones en los vasos del pene.

Se decidió someterle a una falectomía parcial. En el informe anatomopatológico se observó una hiperplasia de la capa íntima, calcificación en la capa media de los vasos arteriales con áreas de necrosis y hemorragia en el cuerpo del pene. Su evolución postoperatoria fue adecuada.

La calcifilaxis es un trastorno cuya etiopatogenia no está clara. Se asocia a la hipercalcemia y/o hiperfosforemia, secundarias al hiperparatiroidismo secundario o tras la administración exógena de compuestos de calcio y calcitriol⁵. Aparece en el 1-4% de los pacientes en hemodiálisis, se ha descrito también en la diálisis peritoneal y muy raramente en los trasplantados renales o pacientes con IRCT estadios III y IV⁶⁻⁸.

El tratamiento principal debe consistir en la prevención del cuadro, mediante la monitorización de los niveles de



Figura 1. Lesión de aspecto necrótico en el glande.

calcio y una frecuencia adecuada en las sesiones de diálisis. En modelos experimentales se ha visto que la utilización precoz de bifosfonatos disminuye su incidencia⁹. La paratiroidectomía sólo es beneficiosa si los niveles de PTH están elevados¹⁰.

En la revisión de la bibliografía encontramos 35 casos previos de calcifilaxis con afectación del pene^{2,11,12}. El 35% fueron manejados de forma conservadora, el 53% con cirugía sólo cuando hay complicaciones y el 12% con cirugía inmediata. La mortalidad para el primer grupo fue del 58%, el 61% para el segundo y 25% para el tercero. El 68% progresó a gangrena húmeda^{2,11}. La mortalidad es del 69% cuando se ve afectado el pene^{2,12}.

Se ha descrito una alta mortalidad cuando la necrosis del pene se presenta en personas con DM e IRCT en más del 50% a los 6 meses¹³. La DM, la HTA, la IRCT y la dislipemia aceleran el proceso de angiopatía aterosclerótica, constituyendo todos los factores de riesgo importantes para esta entidad.

La calcifilaxis del pene es una forma de presentación sistémica poco frecuente en los pacientes IRCT. Además el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno pueden ser determinantes en la evolución y pronóstico de estos enfermos.

1. Stein M, Anderson C, Ricciardi R, Chamberlin JW, Lerner SE, Glicklich D. Penile gangrene associated with chronic renal failure: report of 7 cases and review of the literature. *J Urol* 152: 2014-6, 1994.
2. Seoane VMA, Terán HM, Presno BM, Vásquez DA. Calcifilaxis de Pene. *Rev Mex Urol* 64: 89-94, 2004.
3. Bour J, Steinhardt G. Penile necrosis in patients with diabetes mellitus and end stage renal disease. *J Urol* 132: 560-2, 1984.
4. Mondragón P, Descombes E, Bollmann J, Fellay G. Penile necrosis in a haemodialysis patient: a rare manifestation of cholesterol crystal embolism. *Nephrol Dial Transplant* 13: 3233-5, 1998.
5. Mañas MD, Vozmediano C, Alcázar R, García M. Calcifilaxis severa fatal en una paciente trasplantada renal con paratiroidectomía previa. *Nefrología* 25: 211-2, 2005.
6. Russell R, Brookshire MA, Zekonis M, Moe SM. Distal calcific uremic arteriopathy in a hemodialysis patient responds to lowering of Ca x P product and aggressive wound care. *Clin Nephrol* 58: 238-43, 2002.
7. Podymow T, Wherrett C, Burns KD. Hyperbaric oxygen in the treatment of calciphylaxis: a case series. *Nephrol Dial Transplant* 16: 2176-80, 2001.

8. Marron B, Coronel F, López-Bran E, Barrientos A. Calcifilaxis. Una patogenia incierta y un tratamiento controvertido. *Nefrología* 21: 596-600, 2001.
9. Bleyer A, Chol M, Igwemezie B, De la Torre E, White W. A case control study of proximal calciphylaxis. *Am J Kidney Dis* 32: 376-83, 1998.
10. Griffith TD, Hartle JE, Quarles LD. Calciphylaxis. In UpToDate 12. 1, Rose BD (Ed), UpToDate, Wellesley, MA, 2004.
11. Barthelmes L, Chezhian C, Thomas KJ. Progression to wet gangrene in penile necrosis and calciphylaxis. *Int Urol Nephrol* 34: 231-5, 2002.
12. Karpman E, Das S, Kurzrock EA. Penile calciphylaxis: analysis of risk factors and mortality. *J Urol* 169: 2206-9, 2003.
13. Weiner DM, Lowe FC. Surgical management of ischemic penile gangrene in diabetics with end stage atherosclerosis. *J Urol* 155: 926-9, 1996.

F. Tarras y M. Benjelloun

Hospital Central Hassani. Nador. Marruecos

Correspondencia: Faissal Tarras
faissal76@hotmail.com.

Salama 3, Gr 6, B, N 21.

20450 Casablanca. Marruecos

Quiloperitoneo y amiloidosis

Nefrología 2008; 28 (1) 119-120

Resumen

El quiloperitoneo es una entidad rara en diálisis peritoneal. Se ha descrito en pacientes diagnosticados de amiloidosis sistémica. Presentamos el caso de una paciente en programa de diálisis peritoneal, con amiloidosis familiar tipo enfermedad de Andrade que cursó con quiloperitoneo intermitente y recidivante.

Palabras clave: *Quiloperitoneo. Diálisis peritoneal. Amiloidosis.*

Summary

Chyloperitoneum is very infrequent in peritoneal dialysis. It has been described in patients diagnosed of systemic amyloidosis. We present the case of a patient in program of peritoneal dialysis, with familial amyloidosis type Andrade disease that presented intermittent and recidivante chyloperitoneum.

Key words: *Chyloperitoneum. Peritoneal dialysis. Amyloidosis.*

Sr. Director: El quiloperitoneo es una entidad rara en diálisis peritoneal¹. Se

ha descrito en pacientes diagnosticados de amiloidosis sistémica. Presentamos el caso de una paciente en programa de diálisis peritoneal, con amiloidosis familiar tipo enfermedad de Andrade que cursó con quiloperitoneo intermitente y recidivante.

Se trata de una mujer de 69 años que comenzó programa de Diálisis Peritoneal en abril de 2006. Tenía amiloidosis renal, en el contexto de polineuropatía amiloidótica familiar (PAF), que había cursado con síndrome nefrótico.

La paciente debutó a los 64 años con hiperestesias en miembros inferiores. El electromiograma fue compatible con polineuropatía mixta. Presentó la Mutación (Val-30-Met) Transtirretina. En la biopsia rectal había depósitos de amiloide. Confirmándose, el diagnóstico de PAF. Por entonces, tenía función renal normal y proteinuria negativa. Además, precisó de marcapasos por infiltración amiloidótica cardíaca.

Mallorca constituye el quinto foco endémico mundial de PAF o Enfermedad de Andrade². Siendo una amiloidosis sistémica hereditaria cuya manifestación predominante es la polineuropatía mixta. Su herencia es autonómica dominante. Es debida a una mutación de la transtirretina. Ésta se sintetiza en el hígado y se deposita sistémicamente causando la clínica.

El diagnóstico se realiza mediante biopsia rectal, de grasa, o nervio sural; detectando la variante TTR o la mutación en el ADN.

Su único tratamiento eficaz es el trasplante hepático.

En enero de 2004 comenzó a presentar proteinuria que llegó a ser de rango nefrótico. Y desde abril de 2005 deterioro progresivo de función renal. Hasta que en febrero de 2006 se implantó catéter para diálisis peritoneal.

En la colocación del catéter peritoneal se comprobó lavado con presencia de líquido blanquecino.

El quiloperitoneo es la aparición de líquido turbio de aspecto lechoso debido a la presencia de quilomicrones. Entre las causas que lo pueden producir están microtraumatismos, a veces durante la inserción del catéter³, enfermedades malignas, fundamentalmente linfomas⁴, cirrosis hepática, pancreatitis aguda⁵, amiloidosis sistémica⁶, como en el caso que remitimos, obstrucción linfática por fibroadherencias tuberculosas⁷, en relación con calcioantagonistas