

7. Ram R, Swarnalatha G, Pai BS, Rao CS, Dakshinamurthy KV. Cloudy peritoneal fluid attributable to non-dihydropyridine calcium channel blocker. *Perit Dial Int* 2012;32:110-1.
8. Hsiao P-J, Lin H-W, Sung C-C, Wang C-W, Chu P, Lin S-H. Incidence and clinical course of lercanidipine associated cloudy effluent in continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Clin Nephrol* 2010;74(3):217-22.
9. Yang WS, Huang JW, Chen HW, Tsai TJ, Wu KD. Lercanidipine-induced chyloperitoneum in patients on peritoneal dialysis. *Perit Dial Int* 2008;28:632-6.
10. Tsao YT, Chen WL. Calcium channel blocker-induced chylous ascites in peritoneal dialysis. *Kidney Int* 2009;75:868.
11. Topal C, Sayarlioglu H, Dogan E, Erkok R, Soyrol Y. Cloudy dialysate due to lercanidipine. *Nephrol Dial Transplant* 2006;21:2997-8.

**Mercedes Moreiras-Plaza,**  
**Francisco Fernández-Fleming,**  
**Isabel Martín-Báez, Raquel Blanco-García,**  
**Laura Beato-Coo**

Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Pontevedra.

**Correspondencia:** Mercedes Moreiras Plaza  
 Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra.  
 mercedes.moreiras.plaza@sergas.es

## La importancia del acceso vascular para hemodiálisis en la epidermólisis bullosa distrófica de Hallopeau-Siemens

*Nefrología* 2014;34(5):685-6

doi:10.3265/Nefrología.pre2014.Apr.12466

### Sr. Director:

La epidermólisis bullosa o ampollar se define<sup>1</sup> como un grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes que se caracterizan por la susceptibilidad de la piel y las mucosas a separarse de los tejidos subyacentes ante míni-

mos traumatismos; se transmite como factor tanto dominante como recesivo y es causada por mutaciones al gen COL7A1<sup>2</sup>. Las diversas formas pueden agruparse en tres tipos principales<sup>1,3</sup>: epidermólisis bullosa simple con patrón de herencia autosómico dominante, epidermólisis bullosa juntural o de unión con patrón de herencia autosómico recesivo y epidermólisis bullosa distrófica o dermolítica. A su vez, esta última se presenta en tres formas: dominante, recesiva leve y recesiva grave o de Hallopeau-Siemens.

La epidermólisis bullosa distrófica de Hallopeau-Siemens es la forma generalizada más severa<sup>4,5</sup>, la cual empieza al nacimiento con la formación de ampollas en piel y mucosas. Las ampollas y vesículas curan con formación de cicatrices atróficas. Las manifestaciones extracutáneas<sup>4</sup> con que cursa son: distrofia o ausencia de uñas, escaso cuero cabelludo o alopecia, caries dental excesiva, microstomía, úlceras orales, fijación del borde lingual al piso de la cavidad oral, pseudosindactilia, sindactilia y deformidades de manos y pies; también la superficie epitelial del tracto respiratorio, gastrointestinal y el sistema ocular se afectan con formación de ampollas. Estos pacientes usualmente cursan con anemia, desnutrición y retardo en el crecimiento. Una de las principales complicaciones de esta enfermedad es el desarrollo de enfermedad renal crónica terminal<sup>3</sup>, la cual es causa de muerte temprana y cuyo principal problema es establecer el adecuado acceso para diálisis.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años de edad referida de Dermatología para valoración de la función renal tras contar con diagnóstico de epidermólisis bullosa desde el nacimiento y disfagia a alimentos sólidos que no ameritó tratamiento endoscópico. Endocrinología descarta hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal asociada. Sin diagnóstico previo de enfermedad renal crónica en el último año, es enviada por azoemia. A su ingreso presenta: peso 45 kg, talla 1,55 m, palidez tegumentaria +, alopecia parcial, cavidad oral con costras hemáticas escasas diseminadas, microstomía con fijación lingual a piso de cavidad oral, eritema generalizado, zonas de dermoabrasión con formación de ampollas diseminadas respetando la región cervical, deformidad de ambas manos, cicatrices bilaterales y zonas de eritema (figura 1).

Alteraciones de laboratorio relevantes: hemoglobina 9,1 g/dl, K 7,2 mmol/l, urea 345 mg/dl, creatinina 9,5 mg/dl, albúmina 2 g/dl; Examen general de orina (EGO) Densidad urinaria (DU) 1009, pH 5,5, proteínas +, eritrocitos 150 cels/μl; gasometría arterial: Ph 7,21, PCO<sub>2</sub> 27, PO<sub>2</sub> 92%, Sat 92%, HCO<sub>3</sub> 7,6; proteinuria de 24 h: 1,8 g/día; volumen urinario: 1500 cc; ultrasonido del riñón derecho 7,5 x 2,5 cm, y del riñón izquierdo 7,1 x 2,6 cm, relación corteza médula perdida. Electrocardiograma: ondas T picudas y simétricas con extrasístoles ventriculares aisladas en todas las derivaciones precordiales. Se decide la colocación de catéter permanente tunelizado ante el riesgo de incremento de infección con catéter Tenckhoff.



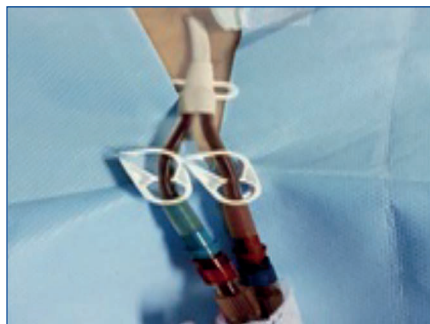
**Figura 1.** Lesiones dermatológicas de epidermólisis bullosa que presentó a su ingreso la paciente con enfermedad renal crónica.

Previa monitorización cardiológica, monitoreo de la presión arterial no invasivo y oximetría de pulso, se administra analgésico intravenoso y sedación. Se identifica la región yugular derecha y el sitio de salida con el mínimo daño epitelial, se tuneliza el catéter y se coloca catéter Permacath, verificando su posición con radiografía de tórax portátil. Se obtiene retorno arterial y venoso adecuado, por lo que se sutura la piel (figura 2). Inicia hemodiálisis con remisión de la sintomatología, siendo egresada por mejoría clínica e incorporándose a programa de hemodiálisis crónica.

### DISCUSIÓN

La epidermolisis bullosa es una dermatosis hereditaria autosómica recesiva que compromete todos los órganos desde el nacimiento. La enfermedad renal crónica es la segunda causa de muerte<sup>3</sup> en estos pacientes después del carcinoma celular escamoso; incluso es relevante mencionar que muchos pacientes fallecen por cardiomiopatía dilatada asociada<sup>6</sup>. La enfermedad renal es usualmente consecuencia del desarrollo de amiloidosis secundaria, nefropatía por IgA, glomerulonefritis posinfecciosa y uropatía obstructiva<sup>3,7</sup>. Otros factores que contribuyen al desarrollo de nefropatía crónica comprenden: deshidratación, disfagia, vómitos e hipoalbuminemia<sup>8,9</sup>.

Al momento de desarrollar enfermedad renal crónica, el acceso para el inicio de terapia dialítica es considerado un gran



**Figura 2.** Permeabilidad de catéter Permacath al término del procedimiento corroborado en sesión de hemodiálisis urgente.

problema. Las lesiones dérmicas y su predisposición para infecciones limitan como opción el inicio de diálisis peritoneal. Otra limitación para realizar una fístula arteriovenosa es el desarrollo de lesiones dérmicas y contracturas locales, que imposibilitan la colocación de accesos vasculares<sup>7</sup>. Por ahora, el catéter tunelizado para hemodiálisis colocado en una vena central es considerado como la mejor opción<sup>10</sup>.

### Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

1. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:931-50.
2. Varki R, Sadowski S, Uitto J, Pfenninger E. Epidermolysis bullosa. II. Type VII collagen mutations and phenotype/genotype correlations in the dystrophic subtypes. *J Med Genet* 2007;44:181-92.
3. Mann JF, Zeier M, Zilow E, Schärer K, Anton-Lamprecht I, Waldherr R, et al. The spectrum of renal involvement in epidermolysis bullosa dystrophica hereditaria: Report of two cases. *Am J Kidney Dis* 1988;11:437-41.
4. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. Part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:367-84.
5. Varki R, Sadowski S, Pfenninger E, Uitto J. Epidermolysis bullosa. I. Molecular genetics of the junctional and hemidesmosomal variants. *J Med Genet* 2006;43:641-52.
6. Sidwell RV, Yates R, Atherton D. Dilated cardiomyopathy in dystrophic epidermolysis bullosa. *Arch Dis Child* 2000;83:59-63.
7. Baloch MS, Fitzwilliams B, Mellerio J, Lakasing L, Bewley S, O'Sullivan G. Anaesthetic management of two different modes of delivery in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Obstet Anesth* 2008;17:153-8.
8. Kawasaki Y, Isome M, Takano K, Suyama K, Imaizumi T, Matsuura H, et al. IgA nephropathy in a patient with dominant dystrophic epidermolysis bullosa. *Tohoku J Exp Med* 2008;214:297-301.
9. Farhi D, Ingen-Housz-Oro S, Ducret F, Rioux-Leclercq N, Cam G, Simon P, et al. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa (Hallopeau-Siemens) with IgA nephropathy: 4 cases. *Ann Dermatol Venerol* 2004;131:963-7.
10. Tammaro F, Calabrese R, Aceto G, Lo-spalluti L, Garofalo L, Bonifazi E, et al. End-stage renal disease secondary to IgA nephropathy in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case report. *Pediatr Nephrol* 2008;23:141-4.

### Ramón Ruiz-Mejía

Servicio de Nefrología. Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos. Toluca (México).

#### Correspondencia: Ramón Ruiz Mejía

Servicio de Nefrología, Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos.  
Av. Nicolás San Juan, S/N Col. Exhacienda la Magdalena, 50010, Toluca, México.  
girugt@gmail.com  
ramonruizmejia@yahoo.com.mx

## Linfoma no-Hodgkin simulando una peritonitis en un paciente en diálisis peritoneal

*Nefrología* 2014;34(5):686-7

doi:10.3265/Nefrología.pre2014.Apr.12386

### Sr. Director:

Un líquido peritoneal turbio en un paciente en diálisis peritoneal (DP) es más frecuentemente debido a un incremento de leucocitos, como expresión de una peritonitis bacteriana. En ocasiones ante un líquido turbio tenemos que hacer una diferenciación entre una infección peritoneal con cultivo negativo y una inflamación peritoneal no infecciosa (peritonitis estéril).

### CASO CLÍNICO

Paciente de 59 años en DP desde octubre de 2012 con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 y enfer-