



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION
FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**CARACTERISTICAS CLINICAS Y DE LABORATORIO DE
LOS PACIENTES CON ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**TRABAJO DE INVESTIGACION
QUE PRESENTA
DRA. ANGELICA DEL ROSARIO COVIAN GONZALEZ
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN NEFROLOGIA PEDIATRICA**

TUTOR DE TESIS: DR. SAMUEL ZALTZMAN GIRSHEVICH

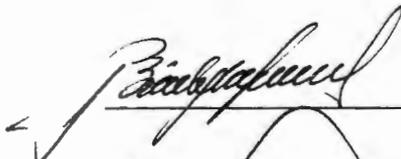


MEXICO, D.F.

MARZO 2003

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO DE LOS PACIENTES CON
ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.**

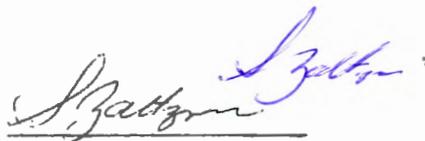
Dr. Pedro A. Sánchez Márquez
Director de Enseñanza



Dr. Luis Heshiki Nakandakari
Jefe del Departamento de Pre y Posgrado



Dr. Samuel Zaltzman Girshevich.
Jefe del Servicio de Nefrología Pediátrica
Profesor Titular del Curso



Dr. Silvestre García De La Puente
Asesor de Tesis
Profesor adjunto de postgrado en
Nefrología Pediátrica
Médico adscrito de Nefrología Pediátrica.



M.C. José Luis Pablos Hach
Asesor en Investigación Clínica



RESUMEN

La acidosis tubular renal (ATR) es un síndrome clínico caracterizado por acidosis metabólica con brecha aniónica normal asociada a un defecto de transporte tubular de bicarbonato, hidrógeno o ambos, se revisaron 132 casos con diagnóstico de ATR en el Instituto Nacional de Pediatría, en un estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo, los casos estudiados se clasificaron de acuerdo a los tipos de ATR obteniendo 58 casos (43.9%) de ATR proximal y 74 casos (56%) de ATR distal, de esta última 2 casos el 2.7% pertenecieron al tipo IV, y un caso el 1.3%, al tipo mixto, ninguno de los pacientes presentó un valor sérico de bicarbonato al momento del diagnóstico mayor de 21 mmol/L, la reabsorción tubular de fosfatos presentó un valor promedio de 86.4%, en 3 casos se documentó fosfaturia importante los cuales correspondieron a Síndrome de Fanconi. El 79% de los casos presentó alteración del crecimiento, vómito en 52%, náuseas 26%, hiporexia 12%, estreñimiento 9%, poliuria 4%, el 16% refirieron otros síntomas y 5% se encontraban asintomáticos, dentro las alteraciones clínicas y anatómicas asociadas se encontraron principalmente el reflujo gastroesofágico en 24 casos de 31 series esofagogastroduodenal realizadas correspondientes al 77%, y alteraciones de las vías urinarias como vejiga retencionista en 21 casos correspondientes al 52.5%, otras alteraciones urinarias fueron reflujo vésicoureteral, anomalías vesicales, dilatación pielocalicial, litiasis, nefrocalcinosis. Deberá descartarse el diagnóstico de ATR en los pacientes que cursen con este tipo de alteraciones, a sí mismo la presencia de alteraciones de vías urinarias debe considerarse el diagnóstico de ATR

Palabra clave: Acidosis tubular renal

ANTECEDENTES

La acidosis tubular renal (ATR) es un síndrome clínico manifestado por un grupo diverso de trastornos en el transporte tubular con disfunción para la regulación del equilibrio ácido base, que involucra defectos en la reabsorción de bicarbonato, ^(1-6,17, 20) o en la excreción de iones hidrógeno. ^(8,20) En condiciones normales la producción de ácido es de 1 a 2 mEq/k/día, y este debe ser excretado por los riñones para conservar el equilibrio ácido-base, ^(2,3,18) además el bicarbonato filtrado debe ser reabsorbido prácticamente en su totalidad, cualquiera de estos trastornos o ambos, conducirá a acidosis metabólica. ⁽¹⁻⁶⁾ La ATR se caracteriza por la presencia acidosis metabólica hiperclorémica, es decir con brecha aniónica ("anion gap") normal, con filtración glomerular normal o comparativamente menos deteriorada que la función tubular. ^(2,8,11) Tiene múltiples etiologías y se divide en dos grandes grupos: La acidosis tubular proximal (ATP) o tipo II y la acidosis tubular distal (ATD), en la primera de estas existe disminución en la reabsorción proximal de bicarbonato, condicionando bicarbonaturia y disminución del bicarbonato sérico. El defecto en la ATR puede ser único, es decir que únicamente involucra la reabsorción de bicarbonato o bien, puede ser parte de una disfunción tubular proximal generalizada la que se denomina síndrome de Fanconi, en el que además existen glucosuria, hiperaminoaciduria e hiperfosfaturia dando lugar a hipofosfatemia y raquitismo. ⁽⁶⁾ En la ATD existe disminución en la secreción de iones H^+ y menor regeneración del bicarbonato, lo que lleva también a acidosis metabólica hiperclorémica e hipokalemia. ^(2,12) Existen 3 variantes de la ATD ^(1-3,8,11-13) la primera de ellas, conocida como clásica o tipo I, en donde existe únicamente un trastorno en la secreción de hidrogeniones; la segunda, llamada mixta o tipo III se caracteriza por un defecto de acidificación acompañado con un defecto en la reabsorción proximal de bicarbonato con pérdidas importantes de

bicarbonato por la orina. La tercera, llamada hiperkalémica o tipo IV, en la cual existe una disminución en la reabsorción de sodio y secreción de potasio por el túbulo colector, condicionando, disminución en la electronegatividad luminal dando lugar a menor secreción de hidrogeniones e hiperkalemia. Puede ser producida por distintas nefropatías tubulointersticiales o por falta o resistencia del túbulo colector a la aldosterona. ^(10,13) Los diferentes tipos de acidosis, pueden ser primarios o secundarios a distintas enfermedades, transitorios o permanentes y con mecanismos fisiopatológicos diversos.

La principal manifestación clínica de la ATR es la falla en el crecimiento, otros síntomas son el vómito, muchas veces asociado a reflujo gastroesofágico, anorexia, estreñimiento, poliuria, polidipsia, propensión a la deshidratación con cuadros gastrointestinales intercurrentes. Los lactantes presentan retraso en el desarrollo y en la dentición, algunos pueden presentar fiebre sin causa aparente. Otros datos clínicos dependen de las anormalidades bioquímicas asociadas. ^(3,6) La osteomalacia en el adulto y el raquitismo en los niños es una manifestación temprana en la ATR que se acompaña de síndrome de Fanconi y tardía en la ATD. Finalmente, la acidosis tubular renal incrementa la hipercalciuria y la hipocitraturia favoreciendo complicaciones como nefrocalcinosis y nefrolitiasis. Otras manifestaciones clínicas dependen de la enfermedad condicionante, podría haber signos de insuficiencia renal en el caso de la nefrocalcinosis. La Historia Clínica debe incluir los antecedentes familiares, administración o ingesta de medicamentos que potencialmente pueden producir acidosis tubular, antecedentes de enfermedades asociadas con ATR con el objeto de buscar la etiología.

En todo niño con detención del crecimiento, se debe descartar una causa renal entre las que se destacan por su frecuencia la ATR. En primer lugar se efectúa el diagnóstico de

ATR por la presencia de acidosis metabólica hiperclorémica con brecha aniónica normal. Posteriormente se valora la filtración glomerular a través de la creatinina sérica y se ve si no hay hipofosfatemia e hiperfosfatemia que sugieran síndrome de Fanconi. Finalmente se analiza el pH urinario, ^(18,19) el K^+ plasmático y urinario, se calcula la fracción excretada de bicarbonato y la brecha aniónica ("anion gap") urinario como método indirecto para la medición de amonio. Con estos datos se puede caracterizar el tipo de ATR de que se trate, una vez que se tiene el diagnóstico se valora si es primaria o secundaria.

El tratamiento consiste en corregir las alteraciones metabólicas que presente y en los casos secundarios corregir la causa si es posible. ^(14,15)

Las complicaciones están condicionadas principalmente por el retraso en el diagnóstico y tratamiento, las más importantes son retraso en el crecimiento y desarrollo, desmineralización ósea, nefrocalcinosis, hipotonía o parálisis muscular y progresión a insuficiencia renal crónica.

JUSTIFICACIÓN

La acidosis tubular renal es un síndrome el cual creemos no se diagnostica por pediatras y médicos generales, y en otras ocasiones se diagnostica en forma tardía. Esto trae como consecuencia en la edad pediátrica retraso en el crecimiento y desarrollo, en otras ocasiones complicaciones renales como nefrocalcinosis e incluso hasta insuficiencia renal. El estudio retrospectivo sobre la experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), nos permitió llamar la atención acerca de este síndrome y conocer sus presentaciones clínicas, favoreciendo el diagnóstico y tratamiento oportuno. En el Instituto Nacional de Pediatría se diagnostican en el Servicio de Nefrología aproximadamente 35 casos nuevos por año, sin embargo se desconocía la frecuencia del mismo ya que si bien la mayoría de los casos son tratados por el Servicio de Nefrología, algunos no son referidos a nuestro Servicio.

OBJETIVOS

GENERAL

Conocer las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con diagnóstico de ATR en el Instituto Nacional de Pediatría desde diciembre 1990 al 2001.

ESPECIFICOS

- a) Conocer la frecuencia de los diferentes tipos de ATR en el Instituto Nacional de Pediatría.
- b) Describir las características clínicas y de laboratorio de cada uno de los tipos de ATR.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

De acuerdo a lo publicado por Sosa y col. en 1994 la investigación se clasificó como un estudio de tipo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo. ⁽²⁷⁾

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de acidosis tubular renal del INP desde diciembre de 1990 a diciembre del 2001; valorando en cada uno de estos los siguientes parámetros al momento del diagnóstico.

Fueron analizados el peso y la talla, mediante las tablas de Ramos Galván; para determinar el crecimiento de los pacientes al momento del diagnóstico.

Se analizaron los signos y síntomas caracterizando cada uno de estos en los pacientes con ATR así como las anomalías bioquímicas asociadas a través su recolección en una hoja de captación de datos (anexo1).

En primer lugar, se corroboró el diagnóstico de ATR por la presencia de acidosis metabólica hiperclorémica con brecha aniónica ("anion gap") normal. En segundo lugar, se valoró la filtración glomerular por medio de la creatinina sérica. Se analizó la existencia de hipofosfatemia, hiperfosfaturia y glucosuria que sugieran el diagnóstico de síndrome de Fanconi. Finalmente se analizaron el pH y el Ca^{++} urinario, así como el K^+ plasmático y urinario, se calculó la fracción excretada de bicarbonato y la brecha aniónica urinaria como método indirecto para la medición de amonio. Con estos datos, se caracterizó el tipo de ATR. Tabla 1.

Tabla.1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ACIDOSIS TUBULAR RENAL

	ATP	ATD	ATD con pérdida de HCO_3	ATD Hiperkalémica
<u>HCO_3</u>				
<u>Plasmático bajo</u>				
K^+ plasmático	NI o bajo	bajo	NI o bajo	alto
K^+ urinario	NI o alto	alto	alto	bajo
pH urinario	<5.5	>6	>6	<5.5
Anion gap urinario	Neg. o Pos.	Positivo	Positivo	Positivo
Fe de HCO_3	<2%	<5%	<10%	<5%
Ca^{++} urinario	nl	alto	alto	nl o alto
Amonio urinario	nl	bajo	bajo	bajo

Una vez obtenido el diagnóstico sindromático de ATR, se valoró si es primaria o secundaria (anexo 3).

DEFINICIONES OPERACIONALES

Acidosis Metabólica.

Trastorno ácido base que se caracteriza por descenso del bicarbonato, disminución de la presión parcial de bióxido de carbono ($p\text{CO}_2$) como compensación respiratoria, el pH está disminuido o normal dependiendo de la severidad de la acidosis. Este trastorno se evaluó a través de la gasometría.

Brecha aniónica o Anion gap.

La brecha aniónica ó "anion gap" es un concepto basado en la electroneutralidad del total de aniones y cationes de una solución. En el plasma, representa la diferencia que existe entre los cationes y aniones no medibles y se calcula por medio de la siguiente fórmula:

$$\text{Anion gap} = \text{Na}^+ - (\text{Cl}^- + \text{HCO}_3^-) = 12 \pm 2 \text{ mmol/L}^{(9)}$$

En la ATR se encuentra normal o baja, lo que permite diferenciar las acidosis por acumulo de diferentes ácidos orgánicos en los que aumentan sus aniones acompañantes resultando la brecha aniónica mayor a 12 ± 2 , como es el caso de la acidosis láctica, diabética o urémica.

Filtración Glomerular

La relación entre la creatinina plasmática y la filtración glomerular durante el crecimiento ha inducido múltiples investigadores para el desarrollo de fórmulas empíricas para la estimación de la Filtración glomerular (GFR). La fórmula más común es la de Schwartz, la cual se utilizó en esta revisión, en donde GFR es expresada en ml por minuto por 1.73m^2 ;

L representa la talla corporal en cm, Pcr la creatinina plasmática en mg por dL; y k corresponde a una constante de proporcionalidad en función de la excreción de creatinina urinaria por unidad de talla corporal. ⁽²²⁻²⁵⁾

$$\text{GFR} = kL / \text{Pcr}$$

Valores de k por grupo de edad

	Valor medio	Rango	% del rango
Rn bajo peso < 1 año	0.33	0.20-0.50	77
RN término < 1 año	0.45	0.30-0.70	79
Niños(as) 2-12 años	0.55	0.40-0.70	83
Mujeres 13-21 años	0.55	0.40-0.70	77
Hombres 13-21 años	0.7	0.50-0.90	82

NOTA. Para niños mayores de 1 año y menores de dos años se utilizará k = 0.55
Ref. ^(22,25)

Valores Normales de Filtración Glomerular en Niños y Adolescentes

Sexo	Edad (años)	FG (ml/min/1.73m ²)
Hombres y Mujeres	2-12	133 ± 27 (295)
Hombre	13-21	140 ± 30 (101)
Mujeres	13-21	126 ± 22 (75)

Ref. ^(22, 24)

Fración excretada de bicarbonato.

Índice utilizado para valorar la excreción de bicarbonato, tomando en cuenta que el bicarbonato es reabsorbido casi en su totalidad y no aparece en orina, el resultado normalmente es < 2 %.

$$\text{FeHCO}_3 = \frac{\text{U/P de HCO}_3}{\text{U/P de creatinina}} \times 100$$

U = concentración urinaria
P = concentración plasmática.
HCO₃ = bicarbonato

En la ATP con bicarbonato plasmático inferior al umbral plasmático de bicarbonato tiene un valor menor de 2%, sin embargo cuando el bicarbonato plasmático es superior al umbral la FeHCO₃ incrementa a valores > 15%.⁽²⁾ En la ATD se encuentra entre 5 y 10%.

Brecha aniónica o Anion gap Urinario.

Es un índice que permite medir en forma indirecta la excreción de amonio.^(3,26)

Considerando que el NH₄⁺ es un catión. se excreta acompañado de un anión principalmente Cl⁻.

$$\text{Anion gap urinario} = (\text{Na}^+ + \text{K}^+) - \text{Cl}^-$$

Cuando existe acidosis metabólica, el anion gap urinario indica:

Resultado negativo: Cl⁻ mayor que la suma de Na⁺ + K⁺ indica suficiente excreción de amonio.

Resultado positivo: Cl⁻ menor que la suma de Na⁺ + K⁺ indica insuficiente excreción de amonio por lo tanto la causa de la acidosis

Porcentaje de reabsorción tubular de fosfatos.

Índice utilizado para evaluar la excreción de fósforo urinario, la cual se encuentra incrementada en el síndrome de Fanconi.⁽⁶⁾ Valores menores de 85 % indican hiperfosfaturia.

$$\% \text{reabsorción tubular de fosfato} = \frac{\text{U/P de fósforo}}{\text{U/P de creatinina}} \times 100$$

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

En el archivo clínico del INP se tienen reportados 1,138 expedientes de pacientes con acidosis tubular renal. Aplicando los criterios de inclusión y exclusión, se realizó una prueba piloto de 200 expedientes obteniendo un total de 109 casos reales de ATR lo que corresponde a una proporción de 54%. Bajo esta proporción se estimaron 620 casos reales de ATR, por lo que se determinó un tamaño mínimo de muestra de 112 casos con un margen de error del 10% y un nivel de confianza del 90%, utilizando para este cálculo la ecuación 84 reportada por Sukhatme y Sukhatme (1970).⁽²⁸⁾

La información se procesó con el paquete estadístico computacional Statistical Package for the Social Sciences Ver. 8, SPSS, 1996.⁽²⁹⁾

RESULTADOS

Se presentan en este estudio los resultados obtenidos de 132 casos con Acidosis Tubular Renal.

El valor promedio por edad fue de a 2.1 años \pm 2.28 DE, con un valor máximo de 16.6 años y un mínimo de 0.08 años (gráfico 1).

El 56.6% (75 casos) correspondió al género femenino y el 43.1% (57 casos) al género masculino (gráfico 2). Solamente en 6 casos (4.5%) se encontraron antecedentes familiares de ATR.

Tomando en cuenta para la ciudad de México un nivel de bicarbonato sérico normal por arriba de 22 mmol/L, ninguno de nuestros casos presento este nivel, encontrando como

valor máximo 21 mmol/L y un mínimo de 10.9 mmol/L con un valor promedio de 17.9 mmol/L \pm 2.2 DE (gráfico 3).

La FeHCO_3 en la mayoría de los casos fue menor al 2%, considerando que todos los pacientes del estudio se encontraban en acidosis al momento del diagnóstico y sin tratamiento previo, el valor máximo fue de 11.3 % y el mínimo de 0% (gráfico 4).

La reabsorción tubular de fosfatos presento un valor máximo de 99% y un mínimo de 22% con un valor promedio de 86.4 %. Solo en 3 casos se documentó fosfaturia importante los cuales correspondieron a síndrome de Fanconi (gráfico 5).

El 79% de los casos presentó alteración del crecimiento, vómito en 52%, náuseas 26%, hiporexia 12%, estreñimiento 9%, poliuria 4%; en el 16% de los casos se refirieron otros síntomas como fiebre intermitente, infecciones de vías urinarias o respiratorias y 5% de los pacientes se encontraron asintomáticos (gráfico 6).

Solo en algunos pacientes se realizaron estudios complementarios como serie esofagogastroduodenal (SEGD) 31%, ultrasonido renal 68%, cistograma miccional 50%, urografía excretora 8%, y determinación de aminoácidos en orina en 27%.

Las alteraciones asociadas con ATR fueron reflujo gastroesofágico en 24 casos, malformación ano rectal en 6 casos, síndrome de Silver Russel en 5 casos, malformación óptica en 3 casos y otros síndromes en 4 casos.

Se encontraron 31 pacientes con serie esófago gastroduodenal de las cuales 24 casos es decir el 77% presentaron reflujo gastroesofágico (gráfico 7).

Se realizaron 90 ultrasonidos, 66 cistogramas miccionales y 11 estudios de urografía excretora, dentro de estos se encontraron 40 casos con presencia de alteraciones de vías urinarias. De las alteraciones anatómicas de las vías urinarias se encontró que el 52.5% (21 casos) correspondieron a vejiga retencionista, 12.5% (5 casos) a reflujo vésico-ureteral, 10% (4 casos) presentaron anomalías vesicales, 17.5% (7 casos) dilatación pielocalicial, 12.5% (5 casos) litiasis, 12.5% (5 casos) nefrocalcinosis, 4% (1 caso) ectopia renal y 4% (1 caso) agenesia renal (gráfico 8).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

Los casos estudiados se clasificaron de acuerdo a los tipos de ATR, obteniendo 58 (43.9%) casos de ATR proximal y 74 (56%) ATR distal, de esta última solo 2 casos (2.7%) correspondieron al tipo IV, 1 caso (1.3%) al tipo mixto, sin embargo se debe considerar que es un estudio retrospectivo y que la información encontrada en los expedientes no fue inicialmente obtenida para la clasificación de los tipos de ATR.

En la mayoría de los casos se encontró una incrementada asociación con falla en el crecimiento; presencia de alteraciones gastrointestinales como el reflujo gastroesofágico, consideramos que deberá descartarse el diagnóstico de ATR en los pacientes que cursen con este tipo de alteraciones.

Así mismo, en presencia de alteraciones de vías urinarias debe considerarse el diagnóstico de ATR.

Es la ATR un padecimiento relativamente frecuente en la edad pediátrica, en el INP la acidosis tubular renal se presenta con una frecuencia de 350 casos por cada 100,000 ingresos, debe considerarse que el Instituto es un hospital de concentración y esto puede explicar la alta asociación con las alteraciones clínicas ya comentadas.

Es muy importante el diagnóstico en los niños con síntomas de ATR, a sí mismo descartarlo cuando existan alteraciones en el crecimiento, reflujo gastroesofágico o alteraciones de las vías urinarias con la finalidad de dar un tratamiento temprano y oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Unwin R, Capasso G. The renal tubular acidosis. *J R Soc Med* 2001; 94:221-225.
2. Zelikovic I. Renal tubular Acidosis. *Pediatric Annals* 1995; 24:48-54.
3. Chan J, Scheinman J.I., Roth K.S: Renal Tubular Acidosis. *Pediatrics in Review* 2001; 22 (8): 277-86.
4. Santos F, Chan JCM. Renal tubular acidosis in children: diagnosis, treatment and prognosis. *Am J Nephrol* 1986; 6:289-295.
5. Rodríguez-Soriano J. New insights into the pathogenesis of renal tubular acidosis. *Pediatr Nephrol* 2000; 124:1121-1136.
6. Buckalew V Jr, Moore M. Renal tubular Dysfunction. Medical examination publishing Co. Inc 1980: 9-18.
7. Smulders YM, Frissen J, Slaats EH, Silberbusch J. Renal tubular acidosis. *Arch Intern med* 1996; 156:1629-1636.
8. Aronson PS. Mechanisms of active H secretion in the proximal tubule. *Am J Physiol* 1983; 245:647-59.
9. Breen P. Importance of the Anion Gap. *Anesthesiology Clinics of North America* 2001; 4:19.
10. DuBose TD Jr. Hyperkalemic Metabolic acidosis. *American Journal of kidney Diseases* 1999; 33:1.
11. Schwartz JH. Renal acid base transport: The regulatory role of the inner medullary collecting duct. *Kidney Int* 1995; 47: 333-341.
12. Battle D, Flores G. Underlying defects in distal renal tubular acidosis: New understandings. *Am J kidney Dis* 1996; 27: 896-915.

13. Caldas A, Broyer M, Dechaux M, Kleinknecht C. Primary distal tubular acidosis in childhood: Clinical study and long-term follow-up of 28 patients. *J Pediatr* 1992;121: 233-241.
14. Gregory MJ, Schwartz GJ. Diagnosis and treatment of renal tubular disorders. *Semin Nephrol* 1998;18: 317-329.
15. Clague A, Krause H. Broadsheet number 40: The diagnosis of renal tubular acidosis. *Pathology* 1997;29:34-40.
16. Wrong O. Distal renal tubular acidosis: the value of urinary pH, pCO₂ and NH₄ measurements. *Pediatr nephrol* 1991; 5:249-255.
17. Edelmann CM Jr, Rodriguez Soriano J, Boichis H. Renal bicarbonate reabsorption and hydrogen ion excretion in normal infants. *J Clin Invest* 1967; 46:1309-117.
18. Battle DC, Hizon M, Cohen E, Gutterman C, Gupta R. The use of urinary anion gap in the diagnosis of hyperchloremic metabolic acidosis. *N Engl J Med* 1988; 318:594-599.
19. Carlisle E, Donnelly SM, Halperin ML. Renal tubular acidosis (RTA): Recognize the ammonium defect and pH urinary. *Pediatr Nephrol* 1991;5:242-248.
20. Hayashi M. Physiology and pathophysiology of acid-base homeostasis in the kidney. *Intern Med* 1998; 7:221-225.
21. DuBose TD Jr. Reclamation of filtered bicarbonate. *Kidney Int* 1990;38:584-589.
22. Schwartz GJ, Brion LP, Spitzer A. The Use of Plasma creatinine Concentration for estimating Glomerular Filtration Rate in Infants, Children, and Adolescents. *Pediatric Clinics of North America* 1987;34 (3):571-90.
23. Anastasio P, Spitali L, Frangiosa A, Molino D et al. Glomerular Filtration rate in severely overweight normotensive Humans 2000;35(6):1144-47.

24. Schwartz GJ, Feld LG, Langford DJ. A simple estimate of glomerular filtration rate in full-term infants during the first year of life. *J Pediatr* 1984;104:849-54.
25. Schwartz GJ, Gauthier B. A simple estimate of glomerular filtration rate in adolescent boys. *J Pediatr* 1985;106: 522-26.
26. Edelmann CN Jr, Boichis H, Rodríguez Sorianoj, Stark H. The renal response of children to acute ammonium chloride acidosis. *Pediatr Res* 1967; 1:452-460.
27. Sosa M, Pablos H JL, Santos Arguya para elaborar el protocolo de investigación. *Acta Pediátrica de México* 1984; 15:139-45.
28. Sukhatme, P. V. y Sukhatme, B. V. *Sampling Theory of Surveys with Applications*. The Iowa State University Press. Iowa 1970.
29. SPSS Inc. *Statistical Package for the Social Sciences* Ver. 8, SPSS Inc., Michigan. 1996.

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO EN LOS PACIENTES CON
ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

DATOS GENERALES

Paciente núm: _____

Nombre: _____ Folio: _____

Edad _____

Género: Masculino (1) _____ Femenino(2) _____

Peso en kg _____ Talla en cm _____ m2sc _____ Pc/peso _____ Pc/Talla _____

ANT.FAMILIARES 1=presente 0=ausente**CUADRO CLÍNICO**

Síntomas en el momento del diagnóstico

Nausea	1=presente	0=ausente	()
Vómito	1=presente	0=ausente	()
Anorexia	1=presente	0=ausente	()
Constipación	1=presente	0=ausente	()
Poliuria	1=presente	0=ausente	()
Polidipsia	1=presente	0=ausente	()
Deshidratación	1=presente	0=ausente	()
Otros síntomas			

LABORATORIO AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO**Sangre**

Creatinina	Sodio	Potasio	Cloro	Bicarbonato	Fosforo	Ca
mg/dl	mEq/L	mEq/L	mEq/L	mEq/L	mg/dL	mg/dL

Gasometría

pH	PCO2	HC03

Orina

Creatinina	Sodio	Potasio	Cloro	Bicarbonato	Fosforo	pH	Ca
mg/dl	mEq/L	mEq/L	mEq/L	mEq/L	mg/dL		mEq/L

Filtración Glomerular fórmula de Schwartz	()	U/PCr	()
Fración Excretada de bicarbonato	()	U/P HCO3	()
% de reabsorción tubular de fosfato	()	U/P Fósforo	()
Anion gap urinario	()	CaU/CrU	()

DIAGNÓSTICO PRESUNCIONAL POR PARAMETROS DE LABORATORIO Y CLÍNICOS

HCO3 sérico	0= alto	1=bajo	2= Normal	()
K Plasmático	0= alto	1=bajo	2= Normal	()
K Urinario	0= alto	1=bajo	2= Normal	()
pH urinario	0 = pH<5.5	1= pH> 6		()
Anion gap U.	0=positivo	1= negativo		()
Fe de HCO3	0= <5%	1= 5% a 10%	2= >10% a 15%	()
Ca urinario	0= alto	1=bajo	2= Normal	()
% reabs P	0= 85%	1= <85%		()

TIPO DE ATR CLASIFICADA

ANEXO 2. CAUSAS DE ACIDOSIS TUBULAR PROXIMAL

- AISLADA
 - Primaria
 - Genética
 - Esporádica
 - Secundaria
 - Inhibidores de anhidrasa carbónica
 - Sulfas
 - Tetraciclinas caducas
 - Metales pesados
 - Mieloma múltiple
 - Síndrome de Sjögren
 - Amiloidosis
 - Deficiencia o resistencia a vitamina D
 - Enfermedad quística medular
 - Síndrome nefrótico
 - Cardiopatías congénitas cianógenas
 - Deficiencia genética de anhidrasa carbónica II
 - Trombosis de vena renal.

- ASOCIADA CON SINDROME DE FANCONI
 - Primaria
 - Genética
 - Esporádica
 - Secundaria
 - Cistinosis
 - Galactosemia
 - Síndrome de Lowe
 - Tirosinosis
 - Enfermedad de Wilson
 - Glucogenosis
 - Intolerancia hereditaria a la fructuosa
 - Citopatías mitocondriales
 - Enfermedad de Leigh
 - Intoxicación con metales pesados
 - Aminoglucósidos
 - Tetraciclinas caducas
 - Tolueno
 - Ácido valproico
 - Antineoplásicos
 - Mieloma múltiple
 - Síndrome nefrótico
 - Nefritis intersticial aguda
 - Trasplante renal

ANEXO 3. CAUSAS DE ACIDOSIS TUBULAR DISTAL

- PRIMARIA
 - Genética
 - Esporádica
- SECUNDARIA
 - Osteopetrosis
 - Deficiencia de anhidrasa carbónica II
 - Síndrome de Enlers-Danlos
 - Enfermedad de Wilson
 - Enfermedad de células falciformes
 - Síndrome de Marfán
 - Nefronoptisis
 - Enfermedad de Fabry
 - Hipergamaglobulinemia
 - Síndrome de Sjögren
 - Lupus eritematoso
 - Amiloidosis
 - Cirrosis hepática
 - Tiroiditis
 - Nefrocalcinosis
 - Trasplante renal
 - Riñón en esponja
 - Pielonefritis crónica
 - Hipertiroidismo
 - Desnutrición
 - Anfotericina B
 - Litio
 - Analgésicos
 - Amiloride
- ACIDOSIS TUBULAR DISTAL HIPERKALEMICA
 - Hipoaldosteronismo primario o secundario
 - Insuficiencia suprarrenal
 - Pseudohipoaldosteronismo
 - Espironolactona
 - Triamterene
 - Heparina
 - Trimetroprin
 - Anti-inflamatorios no esteroideos
 - Bloqueadores b-adrenérgicos
 - Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
 - Ciclosporina
 - Uropatía obstructiva
 - Nefropatías túbulo intersticiales
- ACIDOSIS TUBULAR DISTAL CON PÉRDIDA EXCESIVA DE BICARBONATO.

Gráfico 1 Distribución por edad

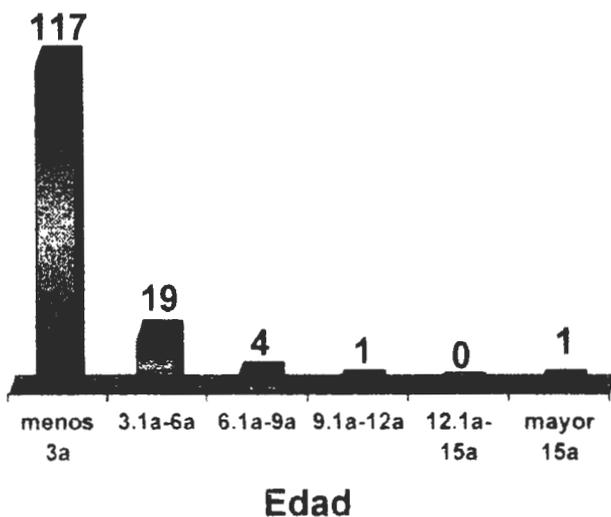


Gráfico 2 Distribución por género

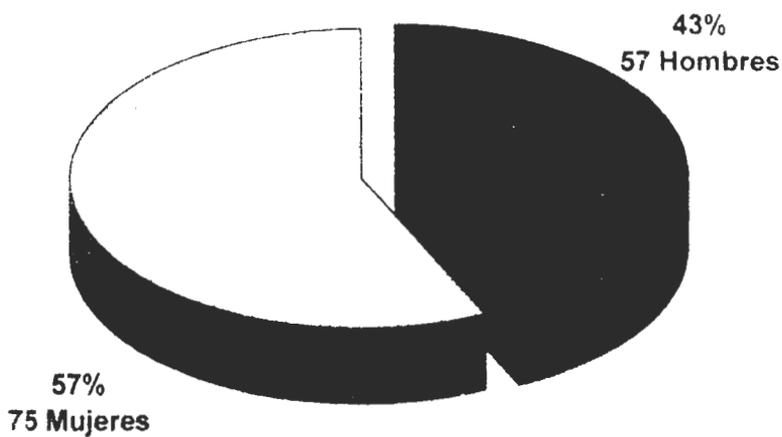
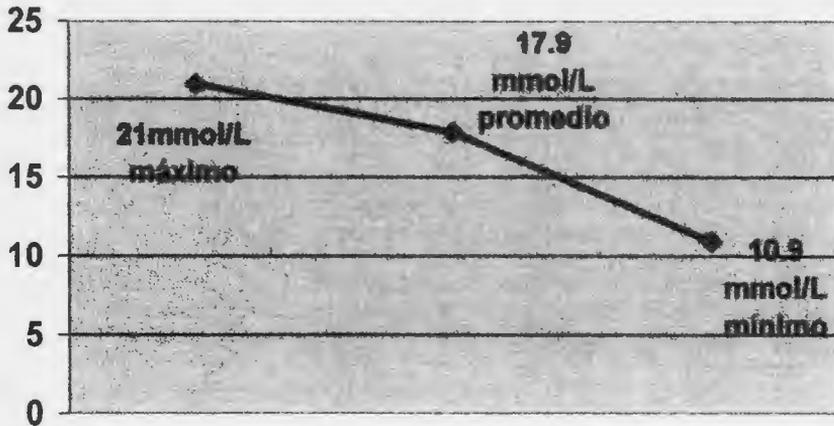


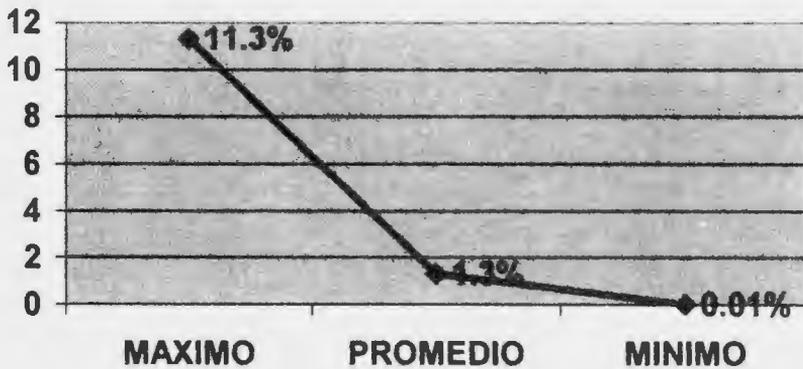
Gráfico 3 Valor sérico de HCO_3



DE 2.2

Valor normal de HCO_3 para la Ciudad de México 22 mmol/L.

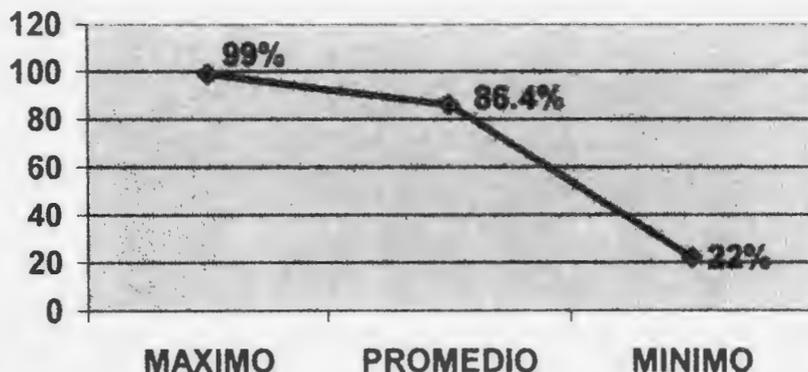
Gráfico 4 Fracción excretada de HCO_3



DE 2.2

La fracción excretada de HCO_3 en la mayoría de los casos fue menor al 2% considerando que los pacientes se encontraban en acidosis en el momento del diagnóstico.

Gráfico 5 Reabsorción Tubular de Fosfatos



DE 3.2

Un valor menor de 85% se consideró fosfaturia

Gráfico 6 Alteraciones clínicas asociadas

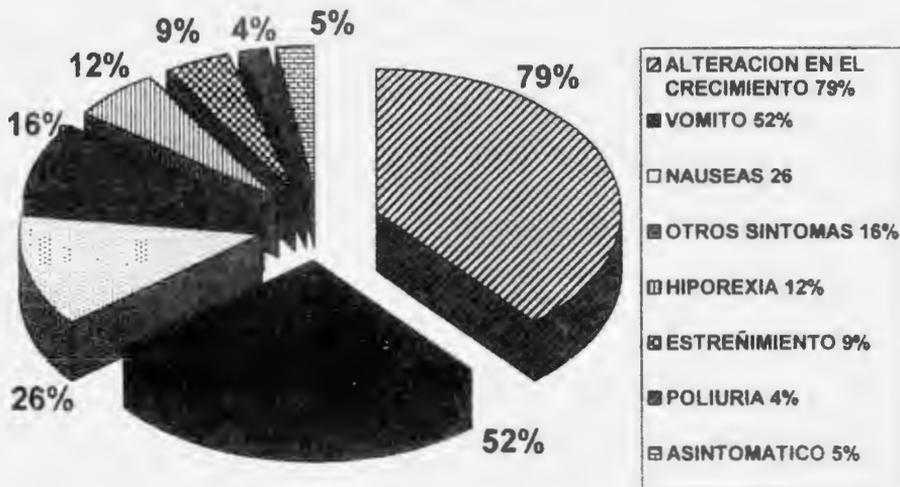
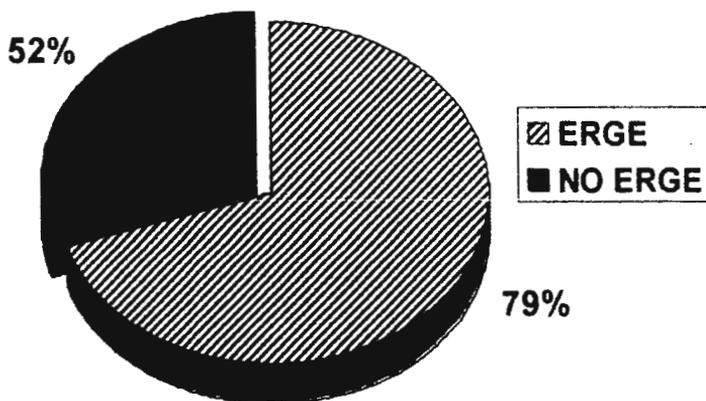


Gráfico 7 Reflujo gastroesofágico en pacientes con ATR



Se realizó SEGD en 31 pacientes reportándose reflujo gastroesofágico en pacientes 24 pacientes.

Gráfico 8 Alteraciones de Vías Urinarias en pacientes con ATR

