

Título:

“Paciente pediátrico con enfermedad renal terminal secundaria a hiperoxaluria primaria”

Autores:

Kepa Esnaola, Ainhoa Zabal, Aitziber Ereñozaga, Celia González, Gemma Ortiz, Iñaki Bilbao, Isabel Béjar, Isabel Díaz, Leire Prieto y Sandra Ruiz.

Objetivo:

Trasplante renal como tratamiento de enfermedad renal terminal en paciente diagnosticado de hiperoxaluria primaria tipo I.

Material y métodos:

Caso clínico de un paciente de 10 años de edad con diagnóstico de hiperoxaluria primaria tipo I (variante patogénica en homocigosis AGXT: c919del, Leu307CysfsTer5). Padres consanguíneos de primer grado. Enfermedad renal terminal por nefrocalcinosis y litiasis de oxalato cálcico. Nefrectomía bilateral previa.

Las manifestaciones clínicas destacadas fueron la nefrolitiasis recidivante, nefrocalcinosis, infecciones urinarias. Signos de afectación ósea difusa por oxalosis. En hemodiálisis desde noviembre de 2022

Resultados:

Se realiza trasplante renal de donante cadáver. Previo al trasplante inicia hemofiltración y depuración de oxalato durante 8 horas previas.

Durante el postoperatorio inicial se repite hemofiltración e hiperhidratación.

Postoperatorio sin incidencias, el paciente es dado de alta a domicilio con tratamiento para el descenso de producción de oxalato con Vitamina B6, hidratación adecuada y ARN de *interferencia (Lumasirán)*.

Conclusiones:

El trasplante hepático es la solución definitiva de la HOP-1. El trasplante renal puede ser una alternativa para los pacientes con enfermedad renal terminal aunque los riesgos de recidiva son importantes por la liberación de oxalato de los depósitos, especialmente del hueso.

Se debe conseguir una disminución de la producción de oxalato así como una hidratación adecuada ya que la liberación de oxalato de los depósitos (sobre todo óseos) puede lesionar el riñón trasplantado.

Durante el tratamiento con Lumasirán debe realizarse un seguimiento trimestral de la oxaluria, niveles de glicolato, de la función renal, CO₃H-, calciuria y citraturia. Recomendable la realización de ecografía renal cada 6 meses.