



Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), julio-agosto 2025,
Volumen 9, Número 4.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i2

ACIDOSIS TUBULAR RENAL TIPO 1 EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: UNA COMPLICACIÓN RENAL OLVIDADA CON IMPLICACIONES DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS

**TYPE 1 RENAL TUBULAR ACIDOSIS IN SYSTEMIC LUPUS
ERYTHEMATOSUS: A NEGLECTED RENAL
COMPLICATION WITH DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC
IMPLICATIONS**

Carlos Berrocal Martínez
Universidad del Valle, Colombia

Colombia **Juan Manuel Quintero**
Universidad del Valle, Colombia

Luz Marina Mejía Paz
Universidad del Valle, Colombia

Laura Selen Figueroa Oviedo
Universidad del Sinú, Colombia

Mauricio Andres Robayo Pérez
Universidad del Sinú, Colombia

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i4.19716

Acidosis Tubular Renal Tipo 1 en Lupus Eritematoso Sistémico: Una Complicación Renal Olvidada con Implicaciones Diagnósticas y Terapéuticas

Carlos Berrocal Martínez ¹Carlos.berrocal@correounivalle.edu.co<https://orcid.org/0000-0002-8629-8527>Universidad del Valle
Colombia**Juan Manuel Quintero**Juanmq1007@gmail.com<https://orcid.org/0009-0007-8895-6582>Universidad del Valle
Colombia**Luz Marina Mejía Paz**luzmarmejia@gmail.com<https://orcid.org/0000-0001-5134-4899>Universidad del Valle
Colombia**Laura Selena Figueroa Oviedo**Loviedo0710@gmail.com<https://orcid.org/0009-0007-5343-512X>Universidad del Sinú
ESE Vidasinu
Colombia**Mauricio Andres Robayo Pérez**Robayo66@gmail.com<https://orcid.org/0009-0004-4862-3888>Universidad del Sinú
IMAT ONCOMÉDICA AUNA
Colombia

RESÚMEN

La acidosis tubular renal tipo 1 (ATR1) es un trastorno tubular infrecuente pero clínicamente relevante, que puede aparecer como complicación de enfermedades sistémicas. Su presentación como manifestación inicial del lupus eritematoso sistémico (LES) es inusual y frecuentemente subdiagnosticada, con importantes implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Presentamos el caso de una mujer de 44 años que desarrolló ATR1 durante un brote lúpico que condujo al diagnóstico de LES. La paciente presentó hipokalemia, acidosis metabólica con brecha aniónica normal y pH urinario persistentemente alcalino, hallazgos que confirmaron el diagnóstico de ATR distal. A pesar del tratamiento inmunosupresor, la evolución clínica se complicó con infecciones graves y compromiso multiorgánico, lo que finalmente llevó al desenlace fatal. Este caso resalta la necesidad de considerar la ATR1 en pacientes con hipokalemia inexplicada o alteraciones ácido-base, especialmente cuando se sospecha enfermedad autoinmune. El reconocimiento temprano es fundamental para iniciar un manejo oportuno, prevenir daño renal irreversible y mejorar el pronóstico.

Palabras Claves: acidosis tubular renal, nefrocalcinosis, hipokalemia, lupus eritematoso sistémico, bicarbonato

¹ Autor principal

Correspondencia: Carlos.berrocal@correounivalle.edu.co

Type 1 Renal Tubular Acidosis in Systemic Lupus Erythematosus: A Neglected Renal Complication with Diagnostic and Therapeutic Implications

ABSTRACT

Renal tubular acidosis type 1 (RTA1) is a rare but clinically significant tubular disorder that can appear as a complication of systemic diseases. Its occurrence as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE) is uncommon and often underrecognized, carrying important diagnostic and therapeutic implications. We present the case of a 44-year-old woman who developed RTA1 during a lupus flare that led to the diagnosis of SLE. The patient presented with hypokalemia, metabolic acidosis with normal anion gap, and persistently alkaline urinary pH, which confirmed the diagnosis of distal RTA. Despite immunosuppressive therapy, her clinical course was complicated by severe infections and multiorgan involvement, ultimately leading to death. This case emphasizes the need to consider RTA1 in patients with unexplained hypokalemia or acid-base disturbances, especially when autoimmune disease is suspected. Early recognition of this entity is crucial to initiate adequate management, prevent irreversible renal damage, and improve patient outcomes.

Keywords: renal tubular acidosis, nephrocalcinosis, hypokalemia, systemic lupus erythematosus, bicarbonate

Artículo recibido 22 julio 2025

Aceptado para publicación: 25 agosto 2025



INTRODUCCIÓN

La acidosis tubular renal (ATR) es un grupo heterogéneo de trastornos primarios, secundarios, congénitos o adquiridos que producen acidosis metabólica hiperclorémica con tasa de filtración glomerular relativamente conservada, secundaria a defectos tubulares renales (1). Se clasifica en tres formas principales: distal o tipo 1 (defecto en la excreción de protones), proximal o tipo 2 (defecto en la reabsorción de bicarbonato) e hiperkalémica o tipo 4 (defecto en la producción o acción de la aldosterona). La forma tipo 3, mixta, es excepcional (2,3).

Existe escasa documentación de ATR secundaria a enfermedades autoinmunes, particularmente al lupus eritematoso sistémico (LES), lo que representa un vacío en la literatura. La relevancia de este tema se debe a que la identificación temprana de esta complicación permite prevenir daño renal irreversible y mejorar el pronóstico del paciente.

En el presente artículo se presenta un reporte de caso de ATR1 como parte de la manifestación inicial en un paciente que debutó con un flare lúpico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina afrodescendiente de 44 años sin antecedentes de base quien ingresa a un hospital de tercer nivel por cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en mialgias, artralgias de predominio en rodillas y pérdida no intencional de peso (10 kg) que en los últimos 15 días se acompañó de alzas térmicas no cuantificadas. Se le realizaron múltiples estudios que documentaron: Anemia severa normocítica normocrómica, perfil ferrocínético con ferropenia funcional, perfil infeccioso crónico negativo (Hepatitis B, Hepatitis C, VIH, prueba no treponémica) (Ver Tabla), hemocultivos negativos, función renal normal con proteinuria en orina de 24 horas en 2556 mg e hipokalemia. Además, dada la sintomatología constitucional se realizó perfil inmunorreumatológico obteniendo: ANAS 1:80 patrón nuclear homogéneo, anti DNA positivo, anti RNP/Sm positivo, anti SS-B (La) positivo, anti-SSA (Ro) positivo, complemento consumido (C3 y C4) y perfil de síndrome antifosfolípidos negativo (Ver tabla). Se observó adicionalmente compromiso de serosas por derrame pleural bilateral y derrame pericárdico moderado sin repercusión hemodinámica. Por lo anterior, se estableció el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) con compromiso hematológico, articular, renal y de serosas. La paciente recibió manejo con hidroxiclороquina y terapia inmunosupresora con metilprednisolona y



ciclofosfamida mensual (Protocolo NIH). Durante su estancia hospitalaria desarrollo neumonía nosocomial por *Pseudomonas aeruginosa* y *S. Aureus* MecA, lo cual empeoro su condición clínica con requerimiento de ventilación mecánica invasiva y estancia en unidad de cuidados intensivos. Recibió manejo antibiótico con Vancomicina y Cefepime durante 6 días con mejoría clínica y compensación hemodinámica. Los gases arteriales documentaron acidemia metabólica y anión gap normal. Además, presentó hipokalemia moderada de difícil manejo. Se realizó uroanálisis con pH elevado (7). Se realizó el cálculo de la brecha aniónica urinaria la cual fue positivo ($BAU = [Na + K] - CL = [138 + 36.5] - 131 = +43$). Dada la presencia de acidosis metabólica con brecha aniónica normal, hipokalemia de difícil manejo y un pH urinario alcalino se estableció el diagnóstico de acidosis tubular renal tipo I (ATR1). Se inició reposición de bicarbonato endovenoso. Con el tiempo, presentó un mayor compromiso de múltiples serosas, manifestado por derrame pleural y pericárdico; a nivel renal, el uroanálisis progreso a un sedimento activo por hematuria con eritrocitos dismórficos, cilindros hemáticos y persistencia del pH urinario elevado (7); presentó empeoramiento de la función renal con elevación de la creatinina sérica y presencia de proteinuria en rango no nefrótico (0.5 g/24h) a pesar del manejo inmunosupresor inicial. Por lo que debido al proceso infeccioso intercurrente se inició la administración de inmunoglobulina endovenosa. Se logró la extubación del paciente a los 10 días de la ventilación mecánica. La paciente persistía con el derrame pleural bilateral y del derrame pericárdico moderado por lo que se inició Rituximab 375 mg/m² semanal por cuatro semanas en extensión domiciliaria con mejoría gradual del cuadro clínico. Posterior a la última dosis presentó nuevo episodio de neumonía hospitalaria y falla ventilatoria con requerimiento de intubación orotraqueal, choque séptico y finalmente, a pesar del manejo antibiótico administrado, muerte (Ver Figura).

DISCUSIÓN

La acidosis tubular renal (ATR) representa una constelación de trastornos primarios o adquiridos los cuales se caracterizan por un mecanismo ineficaz para mantener el equilibrio acido base renal dado por la incapacidad de reabsorber el bicarbonato urinario o eliminar hidrogeniones todo esto debido a defectos a nivel del sistema tubular, principalmente en los túbulos proximales y distales (1)

Este trastorno a su vez se divide en tres grandes grupos: la ATR1, en la cual hay un defecto en el sistema encargado de la eliminación de hidrogeniones a nivel de los túbulos distales. Esta se caracteriza por



cursar con hipokalemia y un pH urinario elevado (> 5.3). La ATR2 el defecto se centra en la imposibilidad de reabsorber bicarbonato a nivel del túbulo proximal. Esta se caracteriza por hipokalemia y un pH urinario bajo (<5.3) (dada la conservación del mecanismo de eliminación de hidrogeniones a nivel distal) (2). Finalmente, la ATR4, en la cual el defecto se centra en la acción deficiente en los receptores de aldosterona (pseudoaldosteronismo) lo que genera hiperkalemia y un pH urinario bajo (< 5.3) (3). La Acidosis Tubular Renal tipo 3 (ATR3) es extremadamente rara y corresponde a una forma de Acidosis Tubular Renal mixta: distal y proximal (2, 3).

Se desconoce la incidencia de ATR1 en Latinoamérica por la falta de registros debido a su rareza y a la posibilidad de que muchos casos no sean diagnosticados o estén mal codificados. Según un estudio que utilizó datos del Reino Unido, la prevalencia de ATR1 en 2017 se estimó entre 0.46 y 1.60 por cada 10,000 personas, dependiendo de si se incluían casos sospechosos además de los diagnosticados (4). Esta variabilidad en las estimaciones refleja la dificultad en la detección y el diagnóstico de la enfermedad, que puede estar subestimada en la práctica clínica.

Dentro de la gran constelación de causas nos encontramos con dos grandes divisiones: las causas primarias que son las más comunes en los niños identificándose varias mutaciones genéticas que se transmiten de forma autosómica dominante o autosómica recesiva y que afectan la secreción de protones en las células intercaladas tipo A del túbulo colector (p. ej. SLC4A1, ATP6V0A4 y ATP6V1B1) (5). Por otro lado, múltiples enfermedades sistémicas pueden ser causas secundarias de acidosis tubular renal, por ejemplo, las enfermedades autoinmunes (Como el lupus eritematoso sistémico (LES), el síndrome de Sjögren), las infecciones (Como Tuberculosis, Infección por Hepatitis B o C, Infección por VIH), medicamentos (Como Anfotericina B, Trimetoprima, Inhibidores de Calcineurina, inhalación de Tolueno), etc. De las anteriores, en el lupus eritematoso sistémico (LES) la ATR cuenta con una incidencia que varía según los estudios. Según Eren N et al en un estudio realizado en Turquía que incluyó a 108 pacientes con LES, encontró que el 16.7% presentaba ATR, siendo la mayoría de tipo 1 (distal) (6). Por tanto, los adultos con ATR1 aparentemente idiopática deben ser evaluados para detectar enfermedades autoinmunes y etiologías infecciosas (7).

Para el diagnóstico de este trastorno tubular se necesita seguir una serie de pasos. El primer paso es determinar la presencia de acidemia metabólica por medio de una gasometría arterial o venosa y calcular



la brecha aniónica sérica (la cual debe ser normal sin pérdidas gastrointestinales de bicarbonato), el segundo paso es determinar el pH urinario el cual será inapropiadamente alcalino (>5.5) incluso en presencia de acidosis metabólica. Esto se puede confirmar mediante una prueba de carga ácida, como la administración de cloruro de amonio, donde el pH urinario no se acidifica adecuadamente. Por último, suele haber una disminución en la excreción de amonio urinario. La brecha aniónica urinaria, calculado como $\text{Na}^+ + \text{K}^+ - \text{Cl}^-$, es útil como un marcador indirecto de la excreción de amonio urinario. Una brecha aniónica urinaria (BAU) positiva sugiere una baja excreción de amonio lo cual es consistente con ATR1 (Siendo así que la medición del amonio urinario es más precisa, aunque menos accesible en la práctica clínica). Esto puede confirmarse mediante una prueba de carga ácida con cloruro de amonio, donde el pH urinario no se acidifica adecuadamente. Sin embargo, su uso en la práctica clínica es limitado debido a la baja tolerancia gastrointestinal, por lo que se han propuesto alternativas como la prueba de ayuno o la combinación de furosemina y fludrocortisona, las cuales han demostrado buena sensibilidad y especificidad en la identificación de ATR 1 (8). Además, este parámetro (Brecha aniónica urinaria) puede ser inexacto en presencia de insuficiencia renal u otros trastornos electrolíticos. En este contexto, se ha propuesto la brecha osmolar urinaria (BOU) como alternativa más confiable, dado que refleja de manera más fiel la excreción de amonio urinario. No obstante, su cálculo requiere medición de la osmolalidad urinaria, una prueba poco accesible en la práctica clínica habitual, por lo que su uso se restringe a centros especializados o entornos de investigación (9). Característicamente habrá otros hallazgos clínicos y de laboratorio como: hipokalemia que puede manifestarse con debilidad muscular y calambres, excreción urinaria de citrato disminuida lo cual contribuye a la formación de cálculos de fosfato de calcio y nefrocalcinosis, el gradiente de dióxido de carbono entre la orina y el suero (U-B PCO_2) el cual es típicamente bajo (≤ 30 mm Hg) (10) y el cociente potasio-creatinina urinario (K/C) mayor a 1.5 (11). Y en casos hereditarios puede ser necesaria la realización de análisis genéticos para identificar mutaciones en genes que están asociados a ATR1 como SLC4A1, ATP6V0A4 y ATP6V1B1 (12).

El paciente anterior mostró un cuadro clínico severo al ser diagnosticado con lupus eritematoso sistémico (LES) en el debut de una Flare lúpico. Entre sus hallazgos de presentación presentó una acidosis tubular renal tipo I (ATRI) por los hallazgos de acidosis metabólica con brecha aniónica sérica



normal, hipokalemia moderada, pH urinario alto y brecha aniónica urinaria positiva. La paciente desde el ingreso presentaba una tendencia hacia la hipokalemia pero con alcalosis respiratoria compensada. Quizá la descompensación causada por la infección aguda repercutió en la exacerbación del cuadro clínico con mayor afectación de múltiples órganos y entre ellos el compromiso renal causando una acidosis tubular renal tipo 1 que conlleva a una hipokalemia de difícil manejo y peor pronóstico. Esto resalta la importancia de tener en cuenta esta entidad (ATR1) en pacientes con LES que presenten hipokalemia de difícil manejo. Además, porque puede presentarse durante el transcurso o ser la manifestación inicial de enfermedades reumatológicas como el LES (6, 12, 13).

El tratamiento de la ATR1 en el contexto del LES se centra en corregir la acidosis metabólica y la hipokalemia. En el contexto crónico, la terapia alcalina oral, generalmente en forma de bicarbonato o citrato de potasio, es el tratamiento estándar para corregir la acidosis metabólica y prevenir complicaciones a largo plazo como la nefrocalcinosis y la osteomalacia (14). En casos graves, cuando la acidosis metabólica es grave y los síntomas son severos, se puede requerir la administración intravenosa de bicarbonato para una corrección rápida, seguida por terapia oral a largo plazo. En el paciente crítico, es aconsejable que el potasio sea diluido en una solución libre de glucosa para evitar la estimulación de la insulina, la cual puede hacer redistribuir el potasio en las células y empeorar la hipokalemia. Además, la acidosis metabólica causa salida del potasio del espacio intracelular al extracelular por lo que la hipokalemia representa una depleción de potasio corporal total importante. Por lo que todos los pacientes con hipokalemia severa o sintomática deben recibir potasio antes de la terapia con álcalis o de forma concomitante con sal potásica de bicarbonato o citrato de potasio dado que podría precipitar arritmias cardíacas, debilidad y progresar a insuficiencia respiratoria (15).

CONCLUSIÓN

La Acidosis Tubular Renal tipo 1 (ATR1) es un trastorno del túbulo distal de la nefrona muy poco registrado en nuestro medio. Por lo que falta más concientización sobre su diagnósticos y tratamiento. A la vez, esta puede presentarse en el transcurso o ser la forma de presentación inicial de varias entidades reumatológicas como el lupus eritematoso sistémico lo cual tiene alto valor diagnóstico y terapéutico.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Palmer, B. F., Kelepouris, E., & Clegg, D. J. (2020). Renal Tubular Acidosis and Management Strategies: A Narrative Review. *Advances In Therapy*, 38(2), 949-968.
<https://doi.org/10.1007/s12325-020-01587-5>
2. Bagga, A., & Sinha, A. (2020). Renal tubular acidosis. *Indian Journal Of Pediatrics/Indian Journal Of Pediatrics*, 87(9), 733-744. <https://doi.org/10.1007/s12098-020-03318-8>
3. Wagner, C. A., Unwin, R., Lopez-Garcia, S. C. et al. (2023). The pathophysiology of distal renal tubular acidosis. *Nature Reviews. Nephrology*, 19(6), 384-400.
<https://doi.org/10.1038/s41581-023-00699-9>
4. Bianic F, Guelfucci F, Robin L. Epidemiology of Distal Renal Tubular Acidosis: A Study Using Linked UK Primary Care and Hospital Data. *Nephron*. 2021;145(5):486-495.
<https://doi.org/10.1159/000516876>.
5. Gómez-Conde S, García-Castaño A, Aguirre M. Molecular aspects and long-term outcome of patients with primary distal renal tubular acidosis. *Pediatr Nephrol*. 2021 Oct;36(10):3133-3142. <https://doi.org/10.1007/s00467-021-05066-z>.
6. Eren N, Gungor O, Sarisik FN. Renal tubular acidosis in patients with systemic lupus erythematosus. *Kidney Blood Press Res*. 2020;45(6):883-889.
<https://doi.org/10.1159/000509841>.
7. Kim S, Lee JW, Park J. The urine-blood PCO₂ gradient as a diagnostic index of H⁺-ATPase defect distal renal tubular acidosis. *Kidney Int*. 2004;66(2):761-7.
<https://doi.org/10.1111/j.1523-1755.2004.00801.x>
8. Fuster DG, Moe OW. Incomplete Distal Renal Tubular Acidosis and Kidney Stones. *Adv Chronic Kidney Dis*. 2018 Jul;25(4):366-374. <https://doi.org/10.1053/j.ackd.2018.05.007>
9. Alamilla-Sanchez, M.; Alcalá Salgado, M.A.; Ulloa Galván, V.M. Understanding Renal Tubular Function: Key Mechanisms, Clinical Relevance, and Comprehensive Urine Assessment. *Pathophysiology* 2025, 32, 33. <https://doi.org/10.3390/pathophysiology32030033>



10. Li J, Ma H, Lei Y. Diagnostic value of parameters from a spot urine sample for renal potassium loss in hypokalemia. Clin Chim Acta. 2020;511:221-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cca.2020.10.024>.
11. Giglio S, Montini G, Trepiccione F, et al. Distal renal tubular acidosis: a systematic approach from diagnosis to treatment. J Nephrol. 2021;34(6):2073-83. doi: <https://doi.org/10.1007/s40620-021-01032-y>
12. Distal renal tubular acidosis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus in an adolescent Fortenberry, James D. et al. Journal of Adolescent Health, Volume 12, Issue 2, 148 – 151 [https://doi.org/10.1016/0197-0070\(91\)90458-x](https://doi.org/10.1016/0197-0070(91)90458-x)
13. Fang JT, Chen YC. Systemic lupus erythematosus presenting initially as hydrogen atpase pump defects of distal renal tubular acidosis. Ren Fail. 2000;22(5):647-52. doi: <https://doi.org/10.1081/JDI-100100906>
14. Medina E, Ariceta G, Batlle D. Primary distal renal tubular acidosis: Toward an optimal correction of metabolic acidosis. Clin J Am Soc Nephrol. 2024;19(9):1212-22. doi: <http://doi.org/10.2215/CJN.0000000000000535>.
15. Batlle D, Moorthi KMLST, Schlueter W, et al. Distal Renal Tubular Acidosis and the Potassium Enigma. Semin Nephrol. 2006;26(6):471-8. <http://doi.org/10.1016/j.semnephrol.2006.12.001>



ANEXOS

Tabla 1

Laboratorio	Valores	Rangos de referencia
ANAs (Dils)	1:320 Patrón nuclear homogéneo	< 1:80
Anti DNA II (Dils)	1:80	< 1/10
Anti SS-A (Ro) (U/ml)	>200	<15
Anti SS-B (La) (U/ml)	>200	<15
Anti RNP/Sm (U/ml)	>200	<15
Anti Sm (U/ml)	>200	<15
Anti B2 Glicoproteína 1 IgM (U/ml)	6.5	<5
Anti B2 Glicoproteína 1 IgG (U/ml)	3.9	<5
Anti B2 Glicoproteína 1 IgA (U/ml)	2.4	<5
Anti Cardiolipina IgM (U/ml)	3.9	<10
Anti Cardiolipina IgG (U/ml)	7.5	<10
Anti Cardiolipina IgA (U/ml)	1.6	< 10
RPR	No reactivo	No reactivo
Anticuerpos VIH 1 y 2	Negativos	Negativos
HBsAg	0.16	< 0.9
Anti - HCV	0.09	< 0.90
Complemento C3	<40	88-165
Complemento C4	<8	14-44
Ferritina (ng/ml)	1870	6.24-137
Saturación de Transferrina (%)	7.41	0.06-0.33

Figura 1 Línea de tiempo.

