

MUJER DE 55 AÑOS CON HIPERPOTASEMIA ASINTOMÁTICA

R4 – Nuria Bastande Rey

R4 – Patricia Falomir Salcedo

Servicio de Análisis Clínicos
Hospital General Universitario de Alicante

Caso clínico

- Mujer de 55 años remitida al Servicio de Nefrología por hiperpotasemia
- Antecedentes personales:
 - No HTA, DM ni hiperlipemia
 - No IQ ni hábitos tóxicos
 - No alergias conocidas
 - Medicación: Resin-calcio en los últimos 3 años



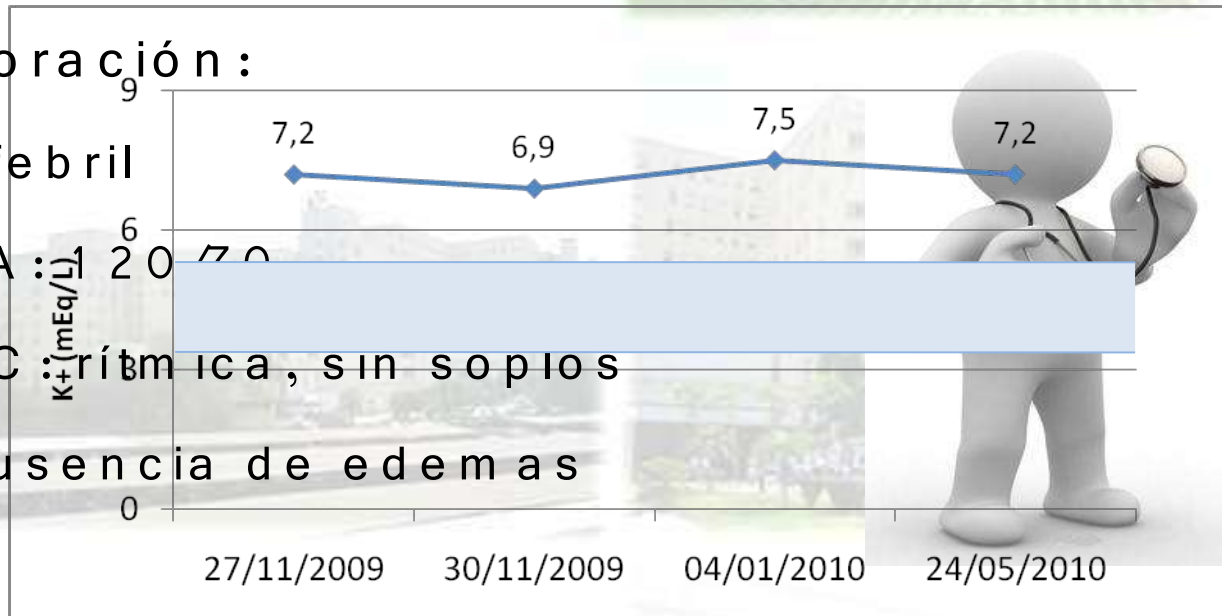
Caso clínico

- Enfermedad actual:

- Asintomática
- Hiperpotasemia en repetidas analíticas de su centro de salud

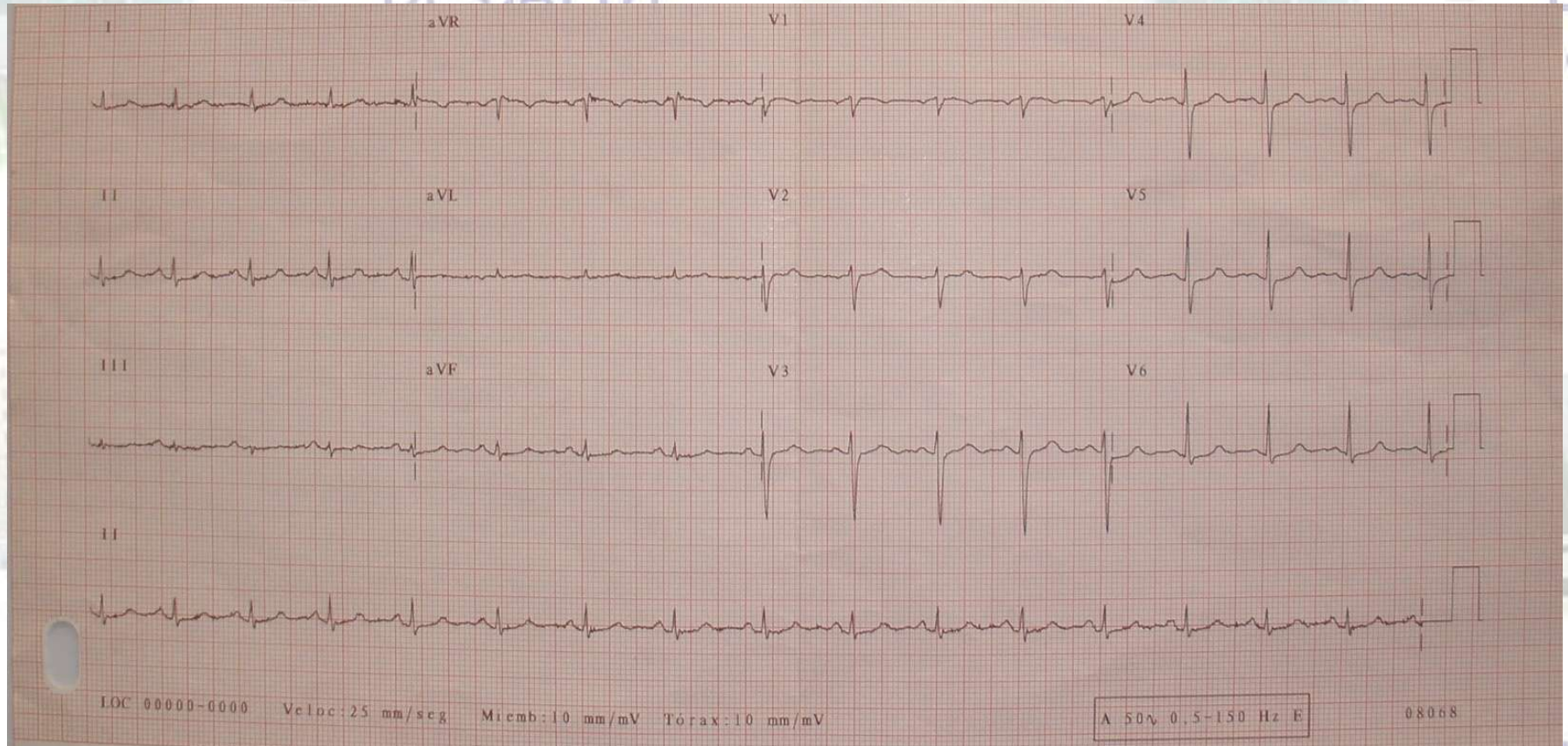
- Exploración:

- Afebril
- TA: 20/70
- AC: rítmica, sin soplos
- Ausencia de edemas



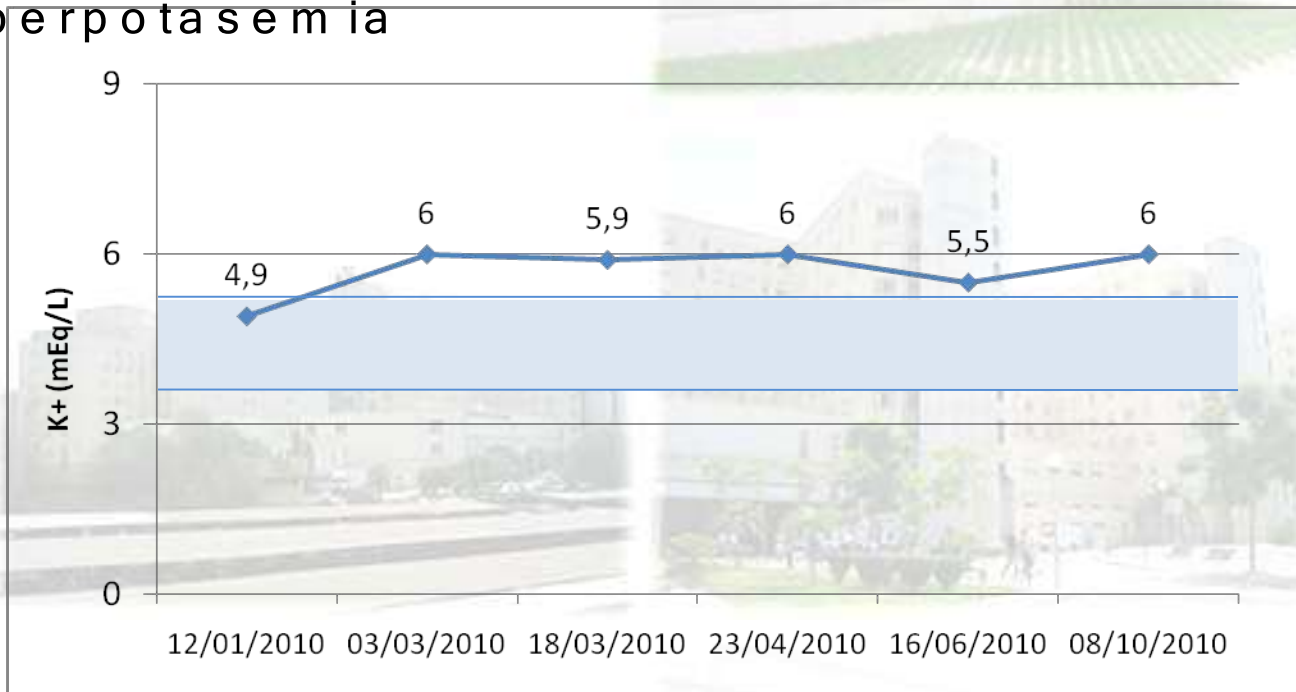
Caso clínico

- Exploraciones complementarias
 - ECG sin alteraciones



Caso clínico

- Exploraciones complementarias
 - ECG sin alteraciones
 - Diversas analíticas sin alteraciones salvo hiperpotasemia



HIPERPOTASEM



Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el Ko de 24h?
¿y el GTTK?

Ko >100 mEq/24h
GTTK >7

Ko <100 mEq/24h
GTTK <4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N
O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

No

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

$K_o > 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK > 7

$K_o < 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK < 4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

No

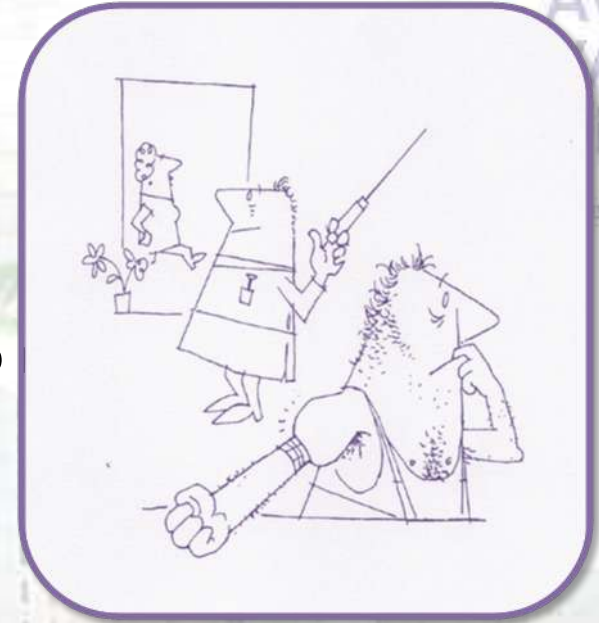
Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal

Pseudohiperpotasemia

- K in vitro \neq K in vivo
- Posibles causas pre-analíticas
 - Hemólisis durante la venopunció
 - Uso prolongado del compresor
 - Centrifugado diferido de la muestra
 - Leucocitosis y/o trombocitosis



Índice de Hemólisis

PSEUDOHIPERPOTAS
EMIA

- Determinación semicuantitativa de hemólisis
 - ✓ Suero
 - ✓ Plasma
- A todas las muestras con Bioquímica general
- Posibles interferencias en las pruebas realizadas
- Valor Normal < 50



Mecanismos de interferencia por hemólisis

TIPO DE INTERFERENCIA	PARÁMETRO	ÍNDICE DE HEMÓLISIS
<i>Componentes intraeritrocitarios</i>	K	100
	ENOLASA	10
	LDH	15
	GOT	40
<i>Interferencia metodológica</i>	BILIRRUBINA DIRECTA	10
	INSULINA	50
	CK	200



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

$K_o > 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK > 7

$K_o < 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK < 4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N
O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

$K_o > 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK > 7

$K_o < 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK < 4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N
O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal

Para el diagnóstico

- Excreción urinaria de K en 24h

– *Si* $> 100 \text{ mEq}/24\text{h} \rightarrow$ *Respuesta renal adecuada*

- Gradiente transtubular de K (GTTK)

$$\text{GTTK} = \frac{U_k (\text{mEq/L}) \times P_{\text{osm}} (\text{mOsm/L})}{P_k (\text{mEq/L}) \times U_{\text{osm}} (\text{mOsm/L})}$$

– *Si* $> 7 \rightarrow$ *Respuesta mineralocorticoide adecuada*



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

No

Pseudohiperpotas

Restricción K en dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

$K_o > 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK > 7

$K_o < 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK < 4

Redistribución

Liberación tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

No

Sí

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a mineralocorticoides

Insuficiencia renal

Alteraciones en la distribución de K

- Déficit de insulina
- Hiperpotasemia del ayuno
- Acidosis (metabólica /respiratoria)
- Parálisis periódica hiperpotasémica familiar
- Fármacos
(β -bloqueantes, trimetoprim, succinilcolina, somatostatina)



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

$K_o > 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK > 7

$K_o < 100 \text{ mEq}/24\text{h}$
GTTK < 4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N

O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

N
o

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el Ko de 24h?
¿y el GTTK?

Ko >100 mEq/24h
GTTK >7

Ko <100 mEq/24h
GTTK <4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N
o

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal



HIPERPOTASEM

Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el Ko de 24h?
¿y el GTTK?

Ko >100 mEq/24h
GTTK >7

Ko <100 mEq/24h
GTTK <4

Redistribución

Liberación
tisular

¿Insuficiencia renal?
¿Oliguria?

N

O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

Sí

Insuficiencia
renal

PACIENTE



Sí

¿HEMÓLISIS?

N

O

Pseudohiperpotas

Restricción K en
dieta

¿Cómo es el K_o de 24h?
¿y el GTTK?

38

mEq/24h

2.5

R

Cortisol mañana	24,7 µg/mL
Cortisol orina /Cr	11,8 µg/g Cr
ACTH	11.1 pg/mL
Aldosterona	15 ng/dL
ARP	2.7 ng/mL/h
ALD/PRA	5.6

K_o <100 mEq/24h
GTTK <4

Sí

FG	70,9 mL/min
Creatinina	0,88 mg/dL
Urea	36 mg/dL

O

Déficit mineralocorticoides
Resistencia a
mineralocorticoides

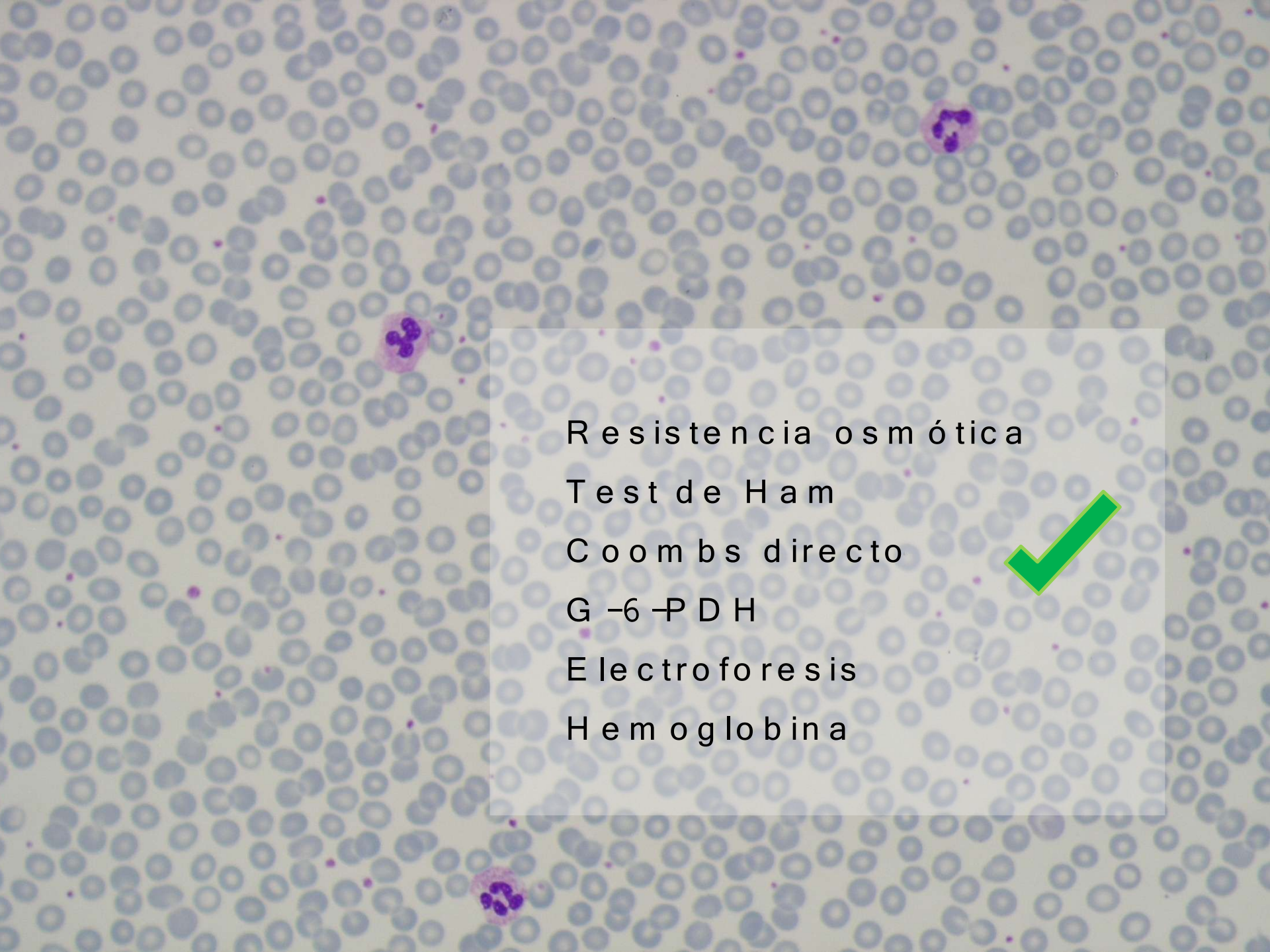
Insuficiencia
renal

Preguntaremos a alguien que sepa más ...



Causas de Pseudohiperpotasemia

- Hiperleucocitosis
- Trombocitemia
- Hemólisis
- ¿Otra? Alteración de la membrana del hematíe



R e s i s t e n c i a o s m ó t i c a

T e s t d e H a m

C o o m b s d i r e c t o

G - 6 - P D H

E l e c t r o f o r e s i s

H e m o g l o b i n a



Causas de Pseudohiperpotasemia

- Hiperleucocitosis
- Trombocitemia
- Hemólisis
- ¿Otra? Alteración de la membrana del hematíe
- Asintomática

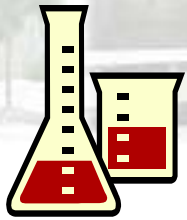
Familial Pseudohyperkalemia: A Rare Cause of Hyperkalemia

- Alteración del flujo pasivo de K del hematíe; pérdida de K a temperatura NO fisiológica

Toshiro SUGIMOTO, Shinji KUME, Norihisa OSAWA, Jun NAKAZAWA,

Daisuke KOYA and Atsunori KASHIWAGI

Internal Medicine Vol. 44, No. 8 (August 2005)



En el laboratorio

Determinación de K en
SANGRE
TOTAL
heparinizada



Horas

0

2

4

6

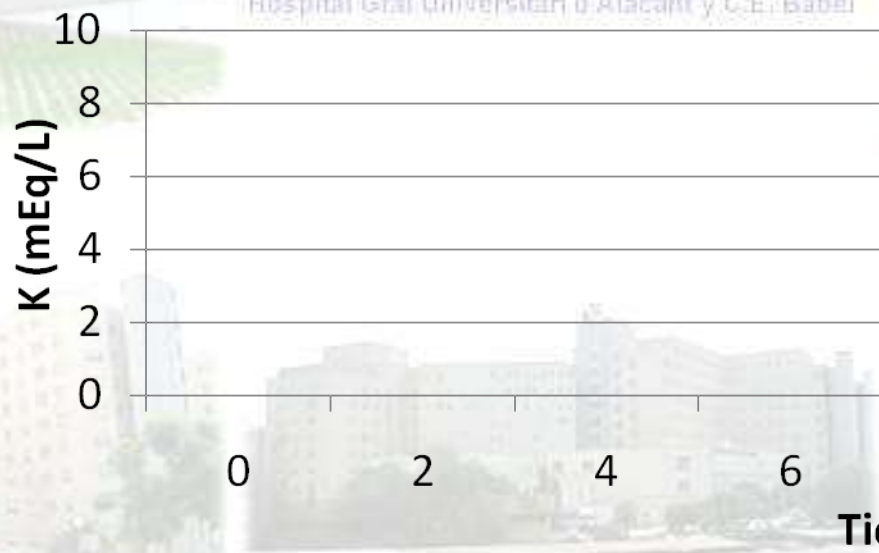
Paciente y dos controles

Resultados Control

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Control 1

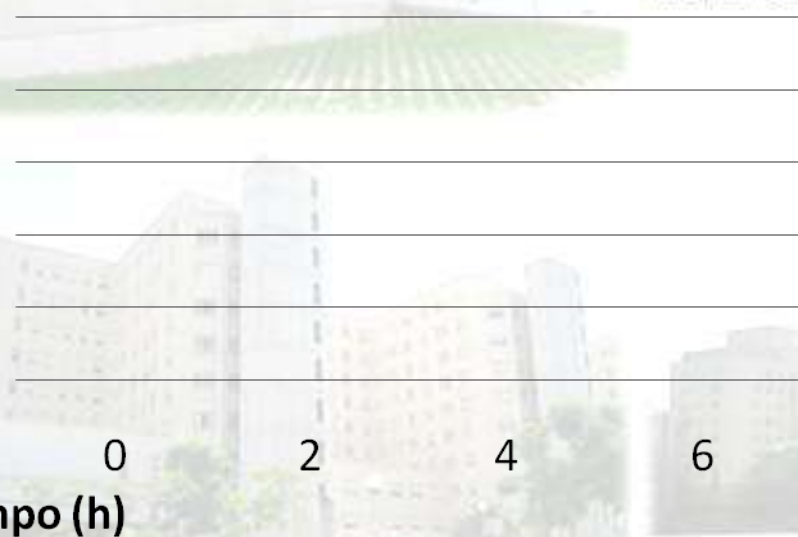
Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel



Control 2

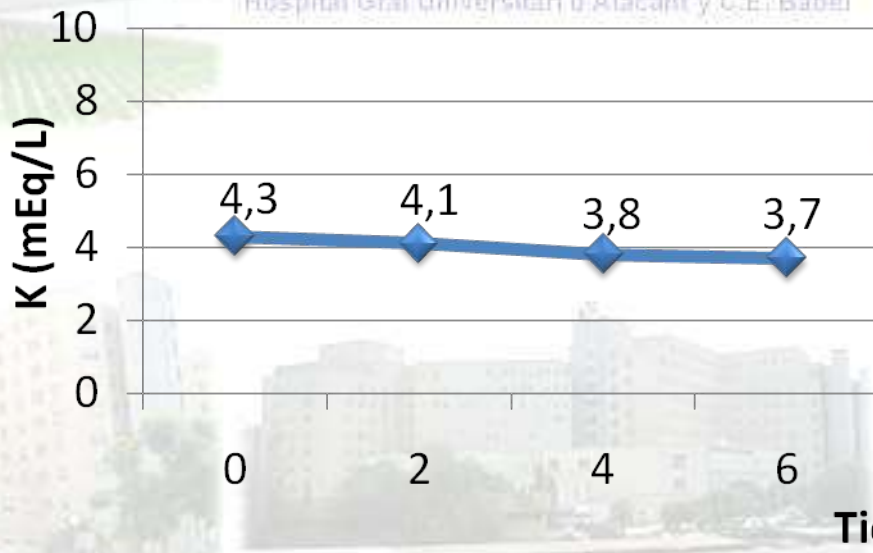
CONTROL 2

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel



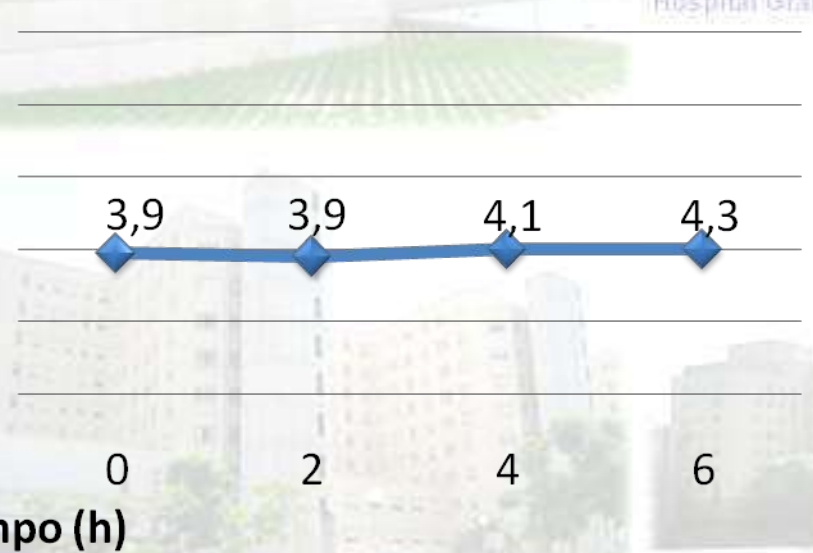
37°C Resultados Control

Control 1



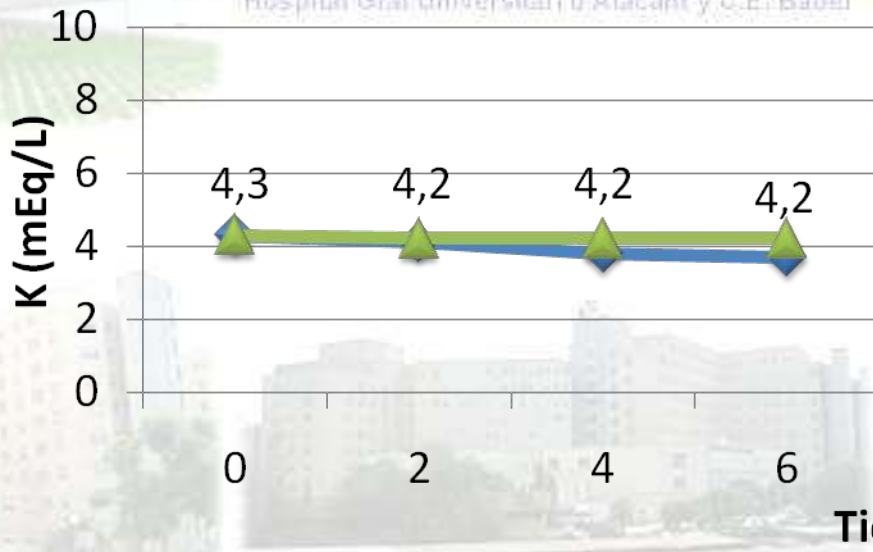
Control 2

CONTROL 2



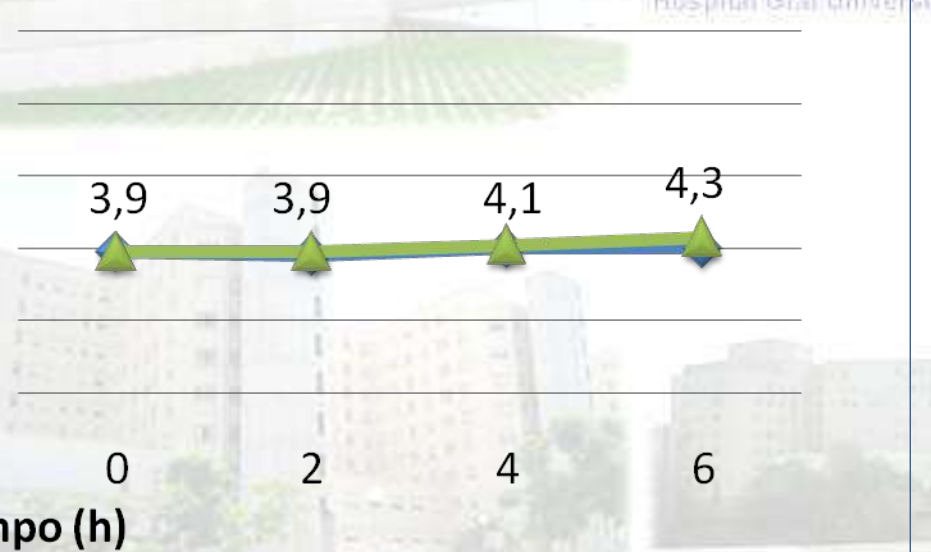
25°C Resultados Control

Control 1



Control 2

CONTROL 2



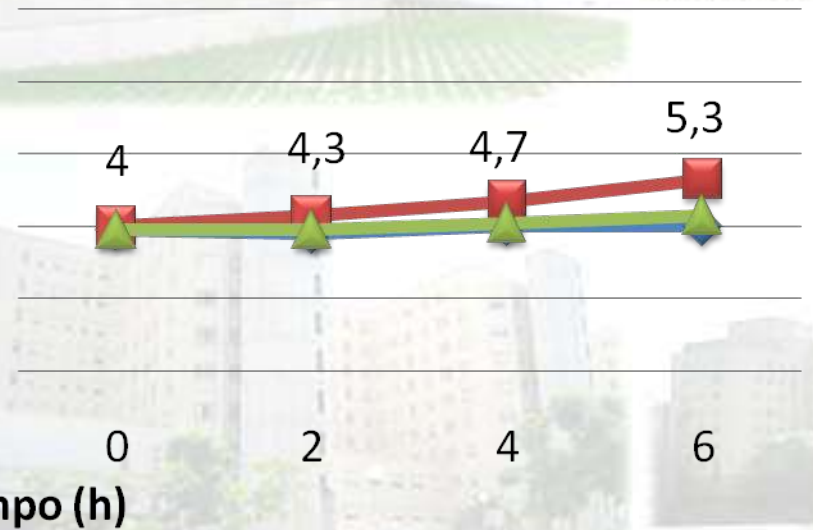
4°C Resultados Control

Control 1



Control 2

CONTROL 2



Resultados Paciente

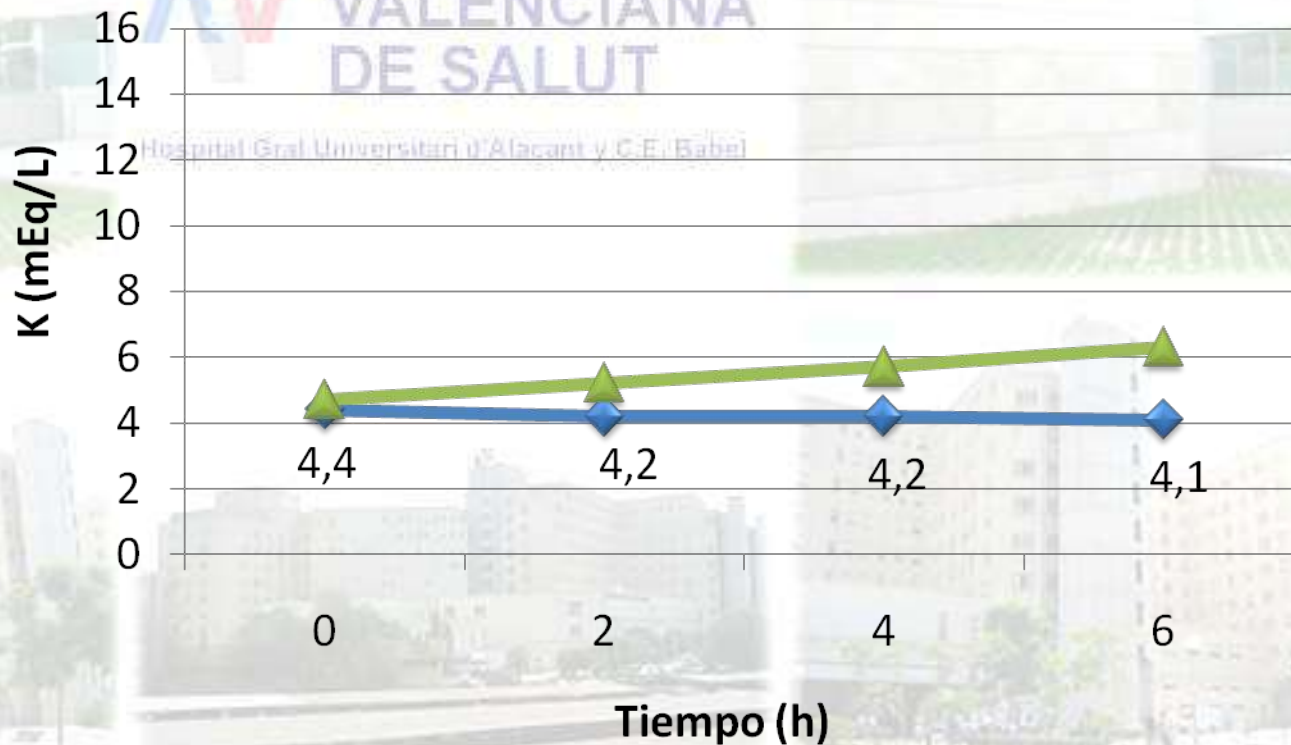


25°C

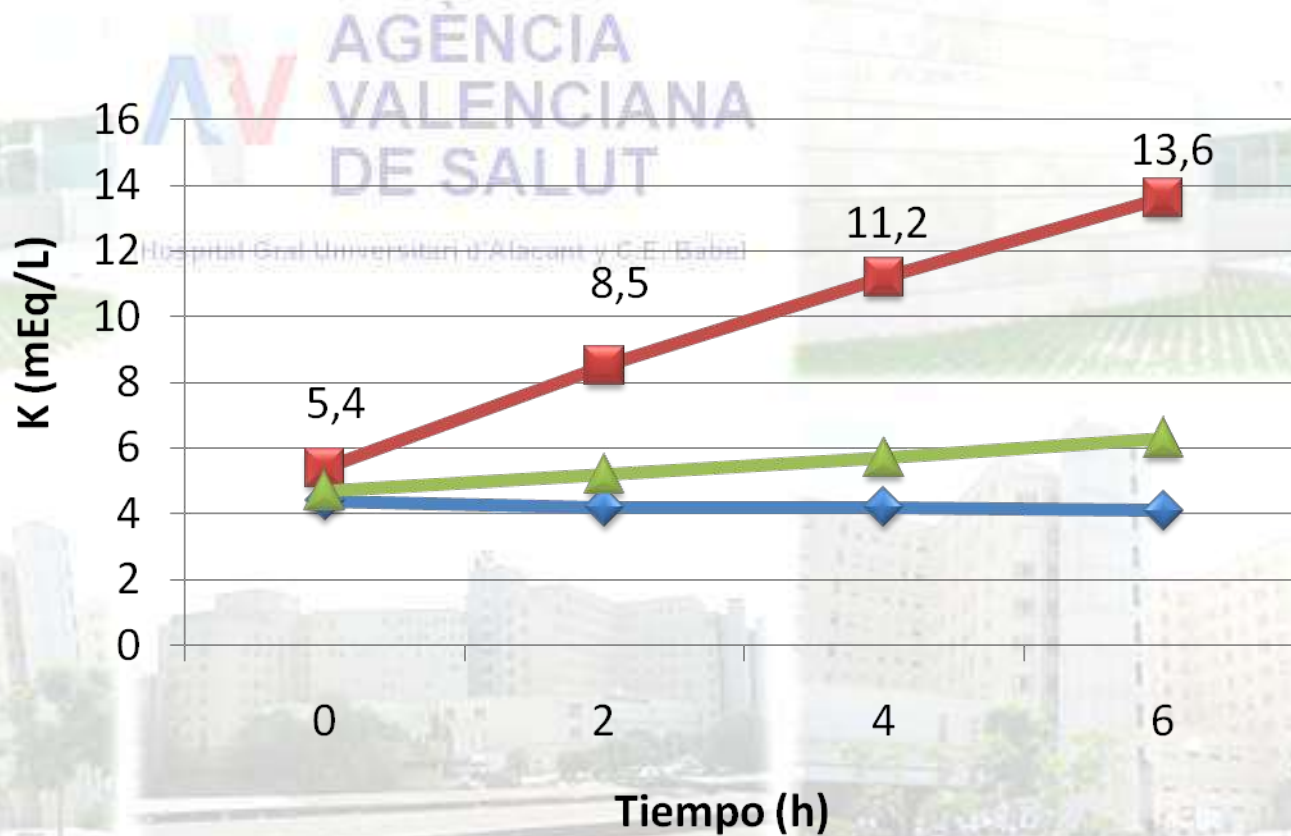
resultados Paciente



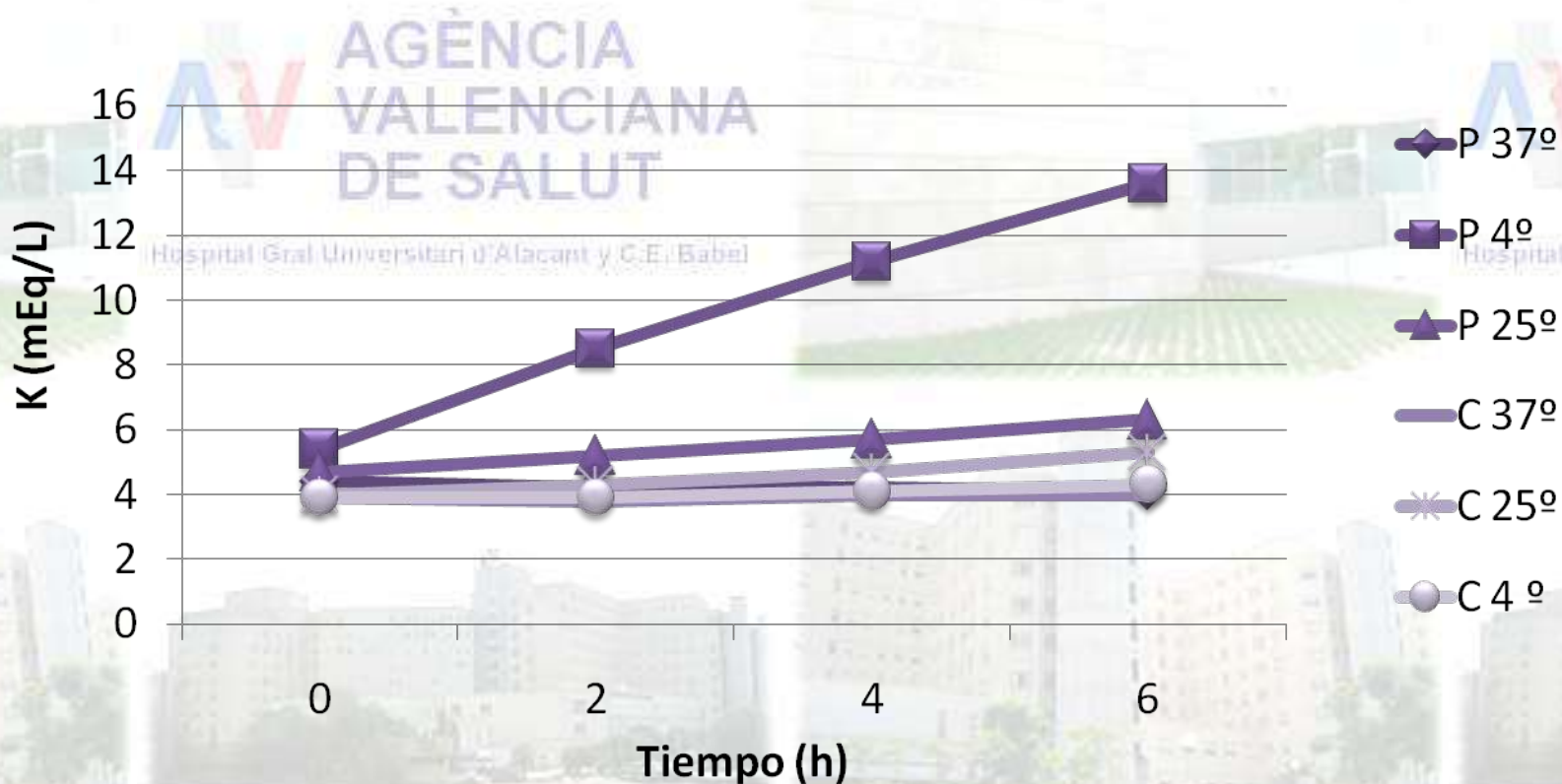
37°C Resultados Paciente



4°C resultados Paciente

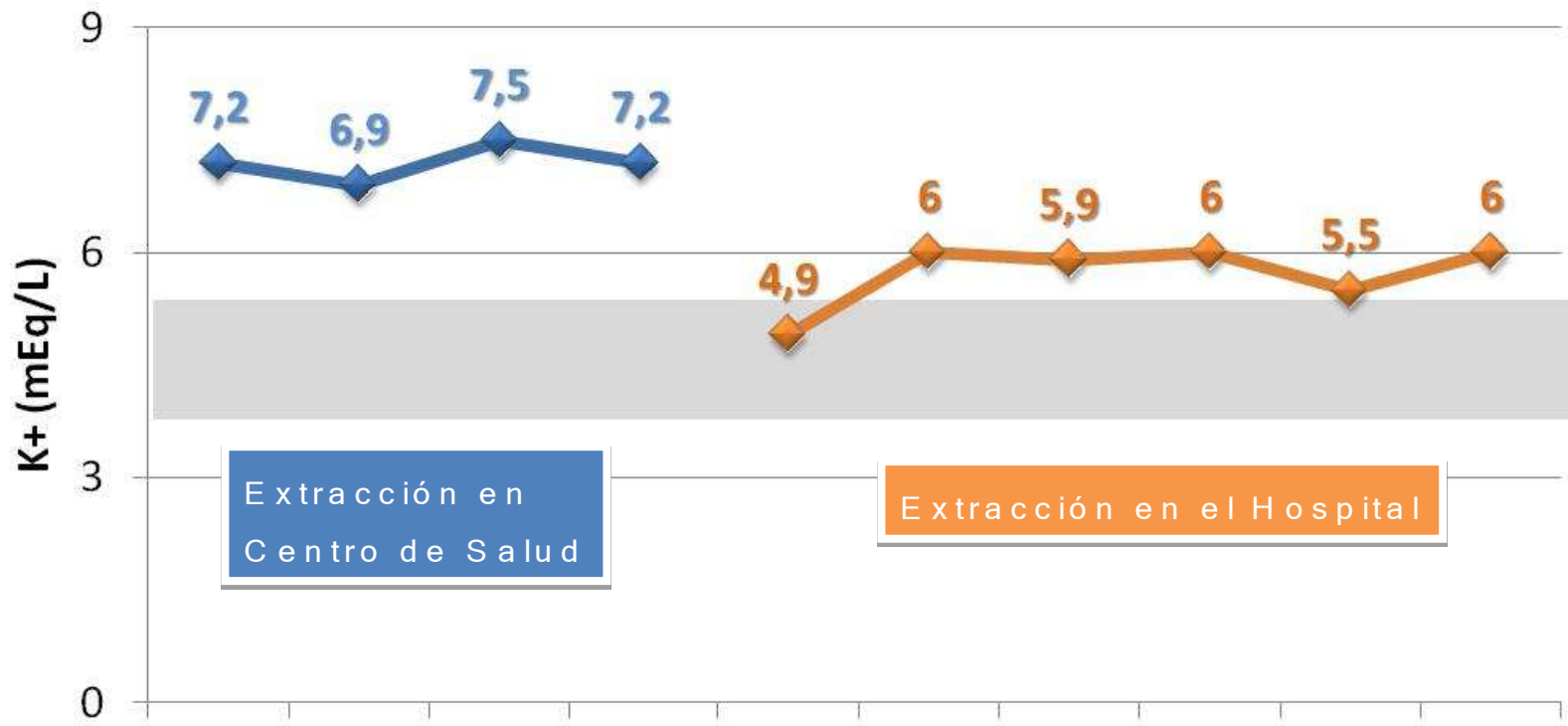


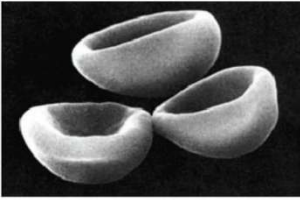
Resultados Paciente y Control



Índice de hemólisis < 30 Descarta hemólisis in vitro

Anaíticas Paciente





Estomatocitosis hereditaria y desórdenes relacionados

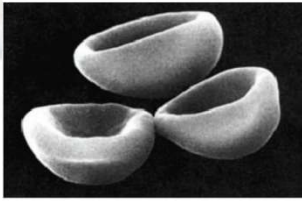
› **PSEUDOHIPERPOTASEMIA FAMILIAR**

› Estomatocitosis Hereditaria con Hematíes
Deshidratados o Xerocitosis
Retirada de medicación y dieta

› Estomatocitosis Hereditaria con Hematíes
Hiperhidratados o Hidrocitosis

› Criohidrocitosis Hereditaria

› Estomatocitosis Hereditaria Blackburn



Estomatocitosis hereditaria y desórdenes relacionados

Raras

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

AG
VA
DE

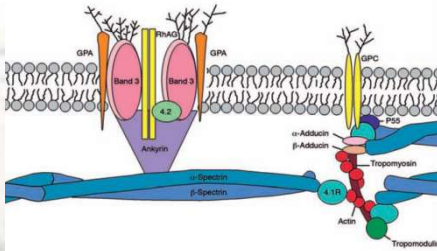
Herencia autosómica dominante

Hospital Gral Universitat

Anemia

Macrocitosis

Hemolítica

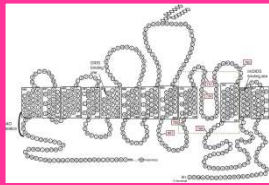


Afectación de proteínas de
la membrana del hematíe

AGÈNCIA
VALENCIANA

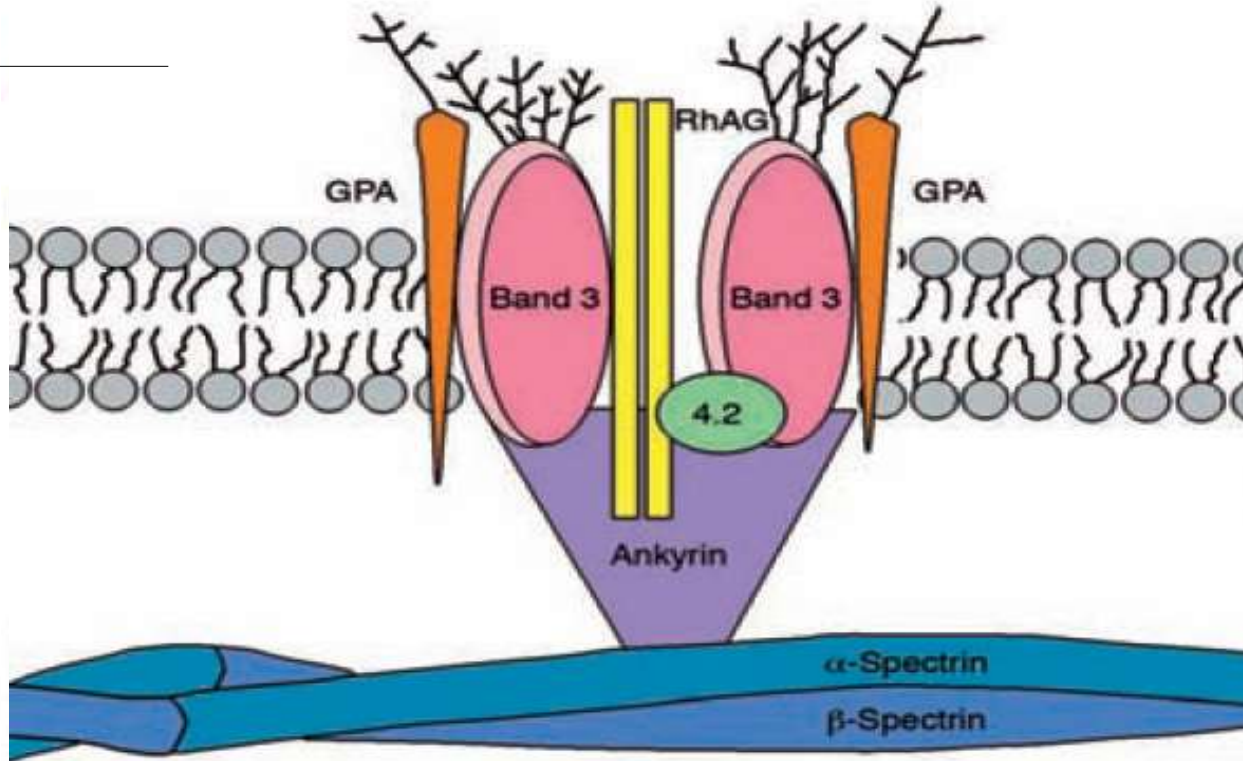
AG
VA

Proteína
intercambiadora
HCO₃/Cl

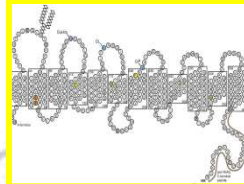


hidrocirosis
Estomatocitosis hereditaria

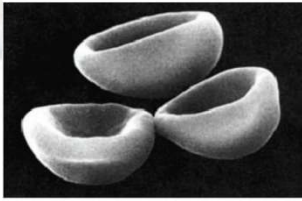
Blackburn



Transportador
de NH₄⁺



Hidrocirosis hereditaria



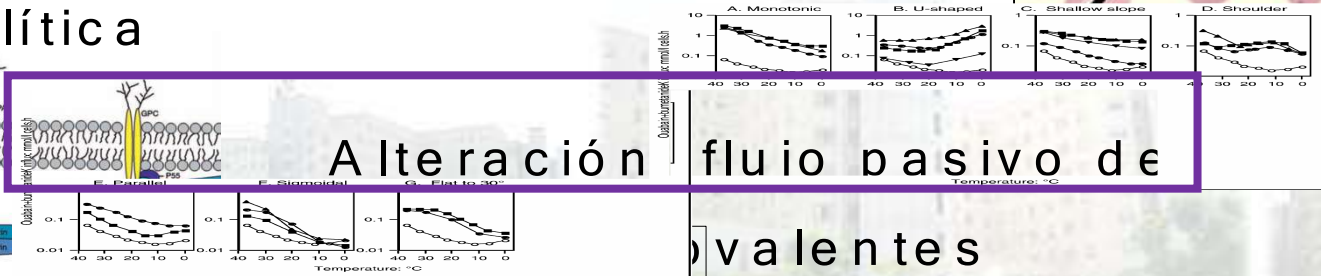
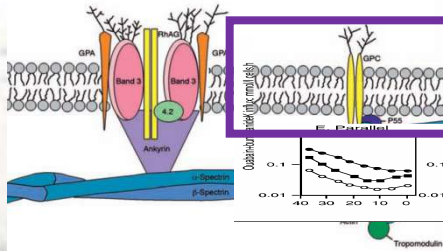
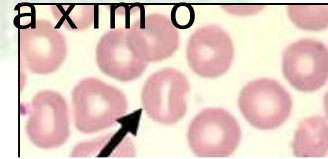
Estomatocitosis hereditaria y desórdenes relacionados

Raras
 Flujo de iones es mayor o menor
 dependiendo de la temperatura
 Herencia autosómica dominante

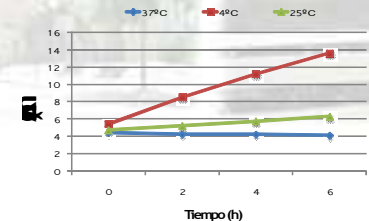
Cada entidad presenta un flujo máximo

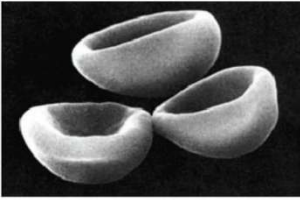
A anemia a temperatura M de te críticos a s a d a

Hemolítica



TEMPERATURA
 DEPENDIENTE

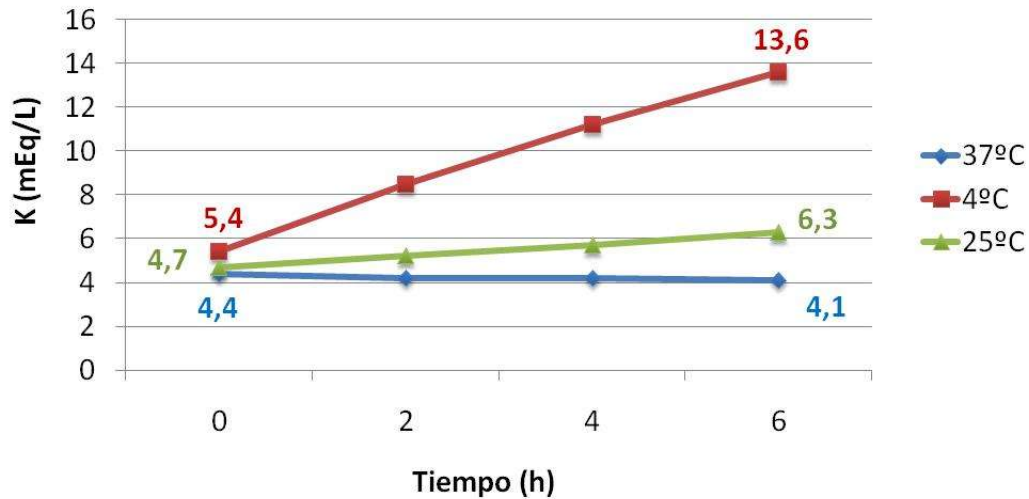




Estomatocitosis hereditaria y desórdenes relacionados

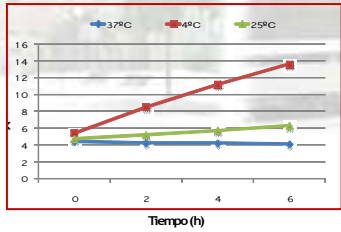
› Pseudohiperpotasemia

Fam



TEMPERATURA

DEPENDIENTE



Pseudohiperpotasemia familiar

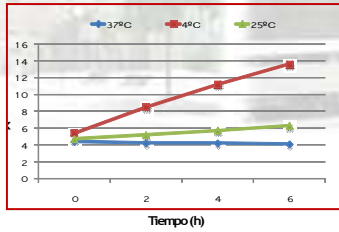
Hemàties pierden K a temperatura NO fisiològica

Asintomàtic

Muy rara

aumento de K
in vitro





Pseudohiperpotasemia familiar

Casos descritos:

Lancet. 1980 Mar 1;1(8166):491.

Familial pseudohyperkalaemia.
Luciani JC et al.

2(8135):175-7

Br J Haematol. 2001 Feb;112(2):469-74.

Familial pseudohyperkalaemia Chiswick: a novel congenital thermotropic variant of K and Na transport across the human red cell membrane.

Haines PG et al. Department of Medicine, University College London, Rayne Institute, UK.

Lancet. 1982 Jul 10;2(8289):103-4.

Possible screening test for familial pseudohyperkalaemia.

Leadbeatter S, O'Dowd TC.

Br J Haematol. 2002 Apr;117(1):212-4.

Familial pseudohyperkalaemia Cardiff: a mild version of cryohydrocytosis.

Gore DM et al. Department of Medicine, University College London, Rayne Institute, London, UK.

Biochim Biophys Acta. 1985 Nov 21;821(1):72-8.

Temperature sensitivity of potassium flux into red blood cells in the familial pseudohyperkalaemia syndrome.

Meenaghan M et al.

Ann Endocrinol (Paris). 1991;52(2):104-8.

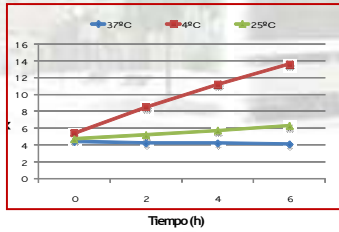
Pseudo-hyperkalemia. Apropos of a familial case

Vantghem MC et al. Service d'Endocrinologie et Métabolisme, USN-A, Lille.

Intern Med. 2005 Aug;44(8):875-8.

Familial pseudohyperkalemia: a rare cause of hyperkalemia.

Sugimoto T et al. Department of Internal Medicine, Shiga University of Medical Science, Otsu, Shiga, Japan.



Pseudohiperpotasemia familiar

Variantes:

Variante Edinbrough y Lille

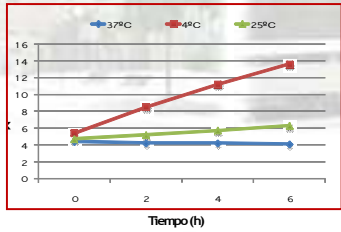
Variante Cardiff

Variante Chiswick y Falckirk

Variante Japonesa

Pérdida de K in vitro
 Morfología de SP normal
 Pacientes asintomáticos

Distinto
 comportamiento frente
 a la Temperatura



Pseudohiperpotasemia familiar

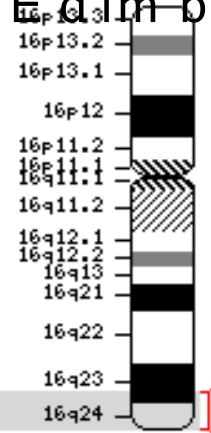
Genética:

- No se conoce el gen
- Localización Mapeo genético

¿ Proteína dimérica ?

Familia de

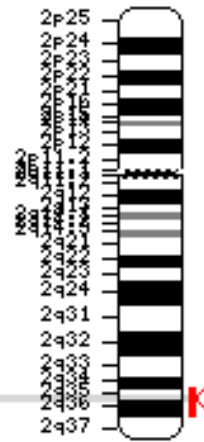
Edimburgo



== Xerocitosis Hereditaria

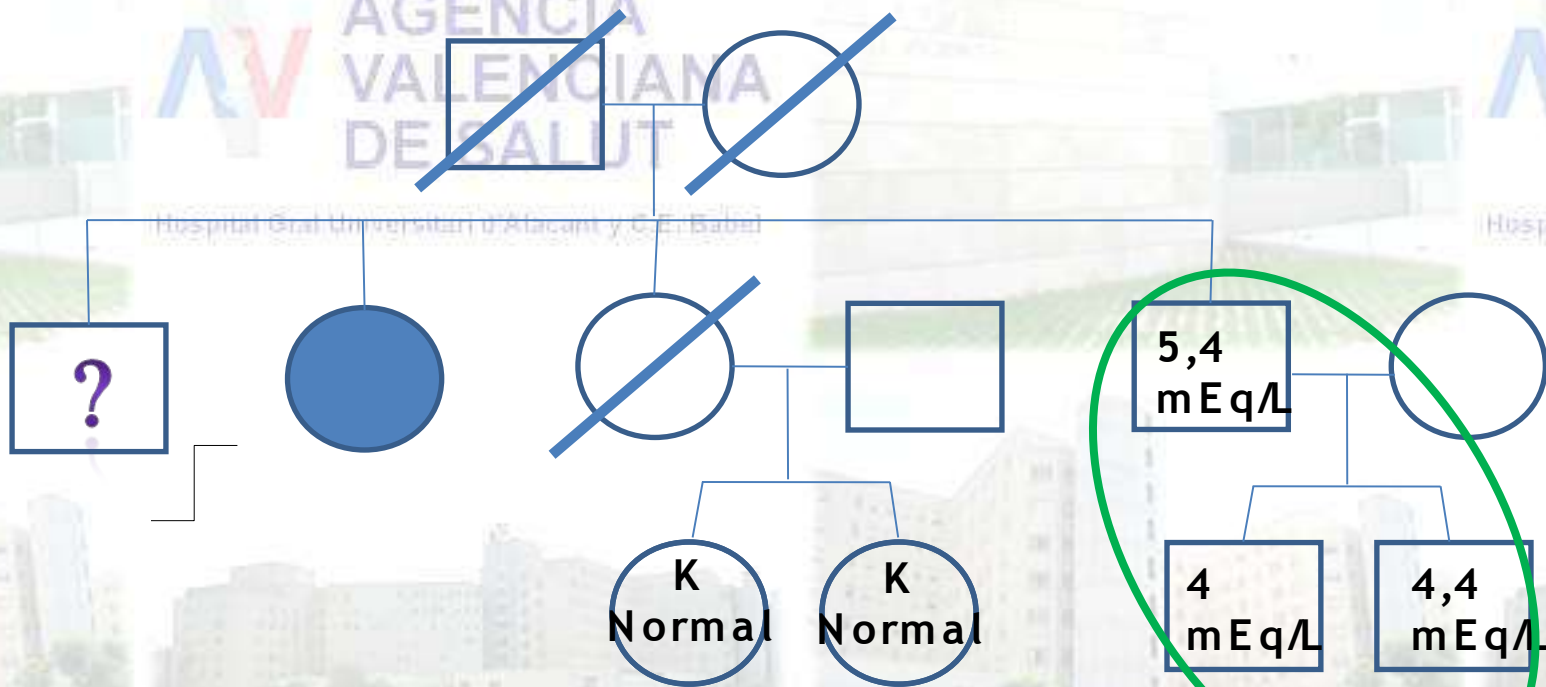
Locus 16q23

Familia de Lille



Locus 2q35 - 36

Estudio Familiar



¿ Mutación *de novo*?

Comportamiento normal del K frente a la temperatura



Conclusiones

Hiperpotasemia sin clínica y con ECG normal

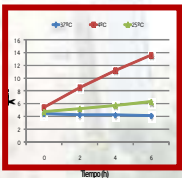


Descartar hiperpotasemia del ayuno

Procesado inmediato de la muestra

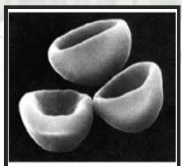


Es importante descartar una pseudohiperpotasemia antes del tratamiento, ya que esto podría conducir a una hipopotasemia potencialmente peligrosa



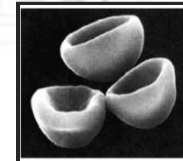
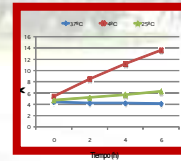
a Pseudohiperpotasemia Familiar es un síndrome extremadamente raro

La colaboración entre el laboratorio y el resto de los servicios es fundamental para el proceso diagnóstico



Agradecimientos

- Servicio de Nefrología. Dr. Perdiguero
- Servicio de Endocrinología. Dr. Serrano
- Servicio de Hematología. Dr. De Paz y Dr. Tarín
- Servicio de Análisis Clínicos. Dra. Alfayate



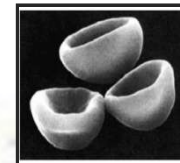
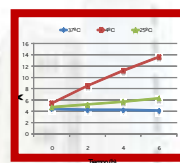
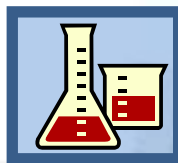
AGÈNCIA VALENCIANA

GRACIAS POR VUESTRA ATENCIÓN

AGÈNCIA VALENCIANA

Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel

Hospital General Universitari



AGÈNCIA VALENCIANA

AGÈNCIA VALENCIANA