



I'm not robot



Continue

Síndrome nefrítico pediatría pdf 2018

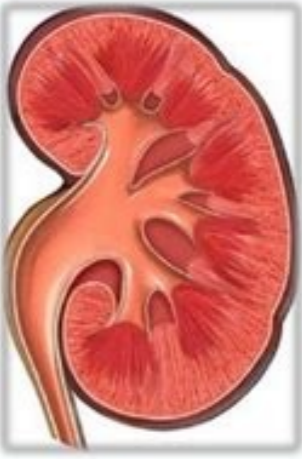
Síndrome nefrítico pediatría pdf. Síndrome nefrítico aeped. Síndrome nefrítico pediatría pdf. Síndrome nefrítico en pediatría. Síndrome nefrítico pediatría.

IntroducciónEl síndrome nefrítico (SN) es una constelación de manifestaciones clínicas causadas por un proceso inflamatorio en el glomérulo. Produce disminución de la filtración glomerular, con retención de sodio y agua. Se acompaña de hipertensión arterial (HTA) e insuficiencia renal en grado variable, con oliguria y edema. Se caracteriza por hematuria glomerular con un sedimento activo con hemates dismórficos, cilindros hemáticos y granulosos. La proteinuria está presente en grado variable. La hematuria puede ser esporádica, intermitente o persistente; micro o macroscópica. El SN puede ocurrir como un proceso renal aislado o como parte de una enfermedad sistémica o hereditaria. En la edad pediátrica, la causa más frecuente es la glomerulonefritis aguda postestreptocócica, aunque no debemos olvidar que existen otras causas, en general de peor pronóstico, en las cuales será muy importante realizar un diagnóstico precoz para plantear una opción terapéutica1.AnamnesisEl comienzo de un SN agudo puede ser brusco (el paciente refiere fiebre, cefalea y dolor abdominal) o progresivo con edema periférico, ganancia de peso y astenia.



El síntoma princeps es la hematuria, que puede acompañarse o no de oliguria. La orina tiene espuma como resultado de la eliminación de proteínas que tienen una acción reductora de la tensión superficial de la orina. Las preguntas irán dirigidas a diferenciar la hematuria glomerular de la urológica o urotelial. La hematuria glomerular se describe como marrón, té o color coca-cola, mientras que la urológica se describe como roja con coágulos. Rara vez refieren dolor leve en flanco, espalda o abdomen, al igual que en la hematuria urológica, donde es la norma. La pregunta sobre antecedente cercano de fiebre, infección del tracto respiratorio superior o de la piel es obligada, y si la respuesta es positiva nos orienta a una glomerulonefritis aguda postestreptocócica o postinfecciosa. En este punto, es importante buscar signos de alarma que orientan a otras etiologías: edad menor de 4 años o superior a 15, historia familiar de enfermedades glomerulares, historia previa de síntomas similares, evidencia de enfermedad extrarenal o sistémica y/o evidencia de enfermedad renal crónica con HTA2.5.Examen físicoLos hallazgos más característicos son el edema periférico y la HTA. El edema y la HTA sistémica son secundarios a la expansión del volumen. El edema es, en general, moderado, pero el paciente puede llegar a presentar anasarca, insuficiencia cardíaca con edema agudo de pulmón y edema cerebral. La HTA suele ser moderada pero en ocasiones puede presentarse como HTA maligna con daño en órganos diana. Otros hallazgos que nos van a orientar a una etiología sistémica o hereditaria del SN son: en la piel, presencia de rash tipo en ala de mariposa (lupus eritematoso sistémico), lesiones elevadas palpables purpúricas (vasculitis, entre las que se encuentra la púrpura de Schönlein-Henoch) y angioqueratomas presentes en la enfermedad de Fabry, y en articulaciones, artritis, hiperelasticidad, rigidez, que pueden indicar la presencia de una enfermedad reumática, colagenosis o vasculitis. El resto de la exploración física es inespecífica.FisiopatologíaEl daño glomerular en el síndrome nefrítico en las diferentes etiologíasEl SN es secundario a la inflamación del glomérulo. El daño glomerular puede ser el resultado de alteraciones genéticas, inmunológicas, en la perfusión o en la coagulación y sistema de complemento.

Síndrome Nefrítico



Glomerulopatía más frecuente en Pediatría según Journal American Academy of Pediatrics February 21, 2016, Vol. 36 No. 11

Los trastornos genéticos del glomérulo resultan de las mutaciones en el ADN del exón que codifica las proteínas localizadas en el glomérulo, en el intersticio y en el epitelio tubular. Las alteraciones inmunológicas están mediadas tanto por mecanismos humorales como celulares. Los mecanismos mediados por anticuerpos son de 2 tipos: anticuerpos contra los componentes de la estructura del glomérulo (p. ej., en la enfermedad de Wegener contra la membrana basal) o complejos antígenoanticuerpo que se escapan al sistema retículo endotelial y que, a su vez, se depositan en el glomérulo (nefropatía IgA), o bien mediante la interacción antígeno-anticuerpo in situ. Este último mecanismo puede producir o no la liberación de inmunocomplejos circulantes. Otros mecanismos del daño glomerular incluyen el sistema del complemento y la coagulación, la apoptosis y la síntesis alterada de citocinas, que conllevan la entrada de los leucocitos circulantes. El sistema del complemento se puede activar por la vía clásica, vía lecitina o por la vía alternativa.

La ruta de activación puede guiar al clínico hacia el diagnóstico subyacente. Una activación por la vía alternativa produce una disminución de los niveles de C3 sérico con niveles de C4 normales, hecho que se ve en la glomerulonefritis aguda postestreptocócica6-8. Una vez que han comenzado los sucesos, los mecanismos secundarios de daño glomerular comienzan con una cascada de mediadores inflamatorios que son los responsables del incremento de la permeabilidad a las proteínas y la disminución del filtrado glomerular, y eso provoca las alteraciones estructurales del glomérulo, con hiperclularidad, trombosis, necrosis y formación de semilunas. Se produce un aumento de la reabsorción de sal en la nefrona distal, especialmente en el túbulo cortical y eso conlleva una retención de líquidos y sal, con un sistema renina-angiotensina-aldosterona que funciona normalmente (fig. 1)2,5,9.Pruebas de laboratorioEstudios urinariosLa hematuria es fácilmente reconocible con un resultado positivo para sangre en la tira de orina o por la visión directa. La hematuria glomerular se acompaña con frecuencia de proteinuria. El rango de la proteinuria puede variar de bajo grado (< 500mg/día) a proteinuria nefrótica (> 3.000mg/día). La proteinuria se debe cuantificar en una orina de 24h.



Otras alternativas son los índices proteinuria/ creatinina en orina de una micción, que da una idea bastante aproximada de la magnitud del problema. El examen microscópico de la orina en el síndrome nefrótico revela un número variable de hematies libres. Generalmente, existe un botón hemático en el fondo del tubo centrifugado de orina.

Tabla II. Protocolo inicial de tratamiento del Síndrome Nefrótico	
TRATAMIENTO INICIAL DE SINDROME NEFRÓTICO	
1º Prednisona 60/mg/m ² /día durante 4-6 semanas	
En caso de conseguir remisión:	
a) Prednisona 40 mg/m ² /días alternos durante 4-6 semanas	
b) Retirada progresiva en 6 semanas	
En caso de no respuesta:	
Bolsa iv de Metilprednisolona a 30 mg/Kg, a días alternos hasta un máximo de 3 bols.	
• En caso de obtener remisión, continuar tratamiento con:	
a) Prednisona 40 mg/m ² /días alternos durante 4-6 semanas	
b) Retirada progresiva en 6 semanas	
• En caso de no respuesta:	
➔ TRATAMIENTO DE SN CORTICORRESISTENTE	

Los cilindros hemáticos son un hallazgo definitivo de afectación glomerular, aunque no se visualizan en todas las ocasiones. Pueden aparecer también cilindros granulosos e hialinos, sobre todo si la proteinuria es elevada. Una característica identificativa del sangrado glomerular son los hemates dismórficos con protrusiones, burbujas y vesículas (fig. 2).Estudios hemáticosLos estudios rutinarios de laboratorio incluyen recuento sanguíneo completo, electrolitos, urea, creatinina y perfil hepático. La velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva están elevadas.

DIAGNÓSTICO	DIAGNÓSTICO
a) Proteinuria > 40 mg/m ² /hora	a) El diagnóstico de la GNAPE es de sospecha clínica ante el desarrollo de un síndrome nefrítico agudo precedido de infección faringotonsilar (fiebre, exudado amigdalar y linfadenopatía regional) o impétigo estreptocócico en el 2-8 días previos
b) Proyección proteinúrica/creatinina de 0,6	b) Hematuria, con hemates dismórficos, cilindros hialinos, granulosos y hemáticos, leucocitos polimorfo nucleares
c) Hipoproteinemia > 2 g/dl o < 2,5 g/dl (serica)	c) ORINA DE 24 H: la proteinuria encontrada es de rango nefrítico (por debajo de 40 mg/m ² /24h) y las concentraciones de sodio bajas (< 200 mEq/l)
d) Hipertensión	d) LA ANALÍTICA HEMÁTICA refleja anemia normocromica (hematocrito y hemoglobina de bajo grado), aumento de la velocidad globular y de la proteína C reactiva
e) Edema (dermatitis pleural, ascitis...)	e) C3 sérico disminuido en la fase aguda y recobra valores normales a las 6-8 semanas
f) \checkmark Colesterol	
Si existe proteinuria persistente: anemia microcítica hipocromica	

Hay que realizar un filtrado glomerular. Generalmente, se realiza con una recogida de orina de 24h para hacer aclaramiento de creatinina correcta, ya que el filtrado glomerular estimado por la fórmula de Schwartz modificada basa el aclaramiento en una función renal estable, con cifras de creatinina sin variaciones rápidas, y nos puede dar datos erróneos. Ante la sospecha de un SN, es obligado un estudio inmunológico que incluíra complemento y anticuerpos antinucleares (ANA). El C3, componente de vía clásica y alternativa y C4, componente de la vía clásica solo nos servirán para enfocar el trastorno; de esta forma, definiremos el SN con niveles normales de complemento y con niveles alterados (fig. 3). Niveles bajos de C3 con niveles normales de C4 indican glomerulonefritis aguda postestreptocócica o postinfecciosa, o glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP), mientras que bajos niveles de ambos indican glomerulonefritis postinfecciosa, lupus eritematoso sistémico, GNMP asociada a hepatitis C tipo I o crioglobulinemia mixta. La presencia de ANA positivos nos orienta hacia una enfermedad sistémica; en este caso, otros estudios inmunológicos a incluir serán: anti-ADN, anti-Sm y anti-Ro para el diagnóstico de enfermedades de colágeno, fundamentalmente el lupus eritematoso sistémico; anticuerpos perinucleares anticítoloplasma de neutrófilos y anticuerpos citoplasmáticos anticítoloplasma de neutrófilo para el diagnóstico de vasculitis; anticuerpos antimembrana basal glomerular para descartar la enfermedad de Wegener o el síndrome de Goodpasture (tabla 1). El SN con C3 bajo puede ser secundario a un número de enfermedades infecciosas; incluimos, según la política de vacunas de la comunidad, antecedentes personales y edad, serologías de hepatitis virales B y C, sífilis y virus de la inmunodeficiencia humana. Otras enfermedades infecciosas que se deben considerar son endocarditis, infecciones bacterianas persistentes, como abscesos, o infecciones de shunt vasculares. Pruebas de imagenUtilizaremos la ecografía para determinar el tamaño renal y las posibles complicaciones. Aunque un tamaño renal normal no excluye insuficiencia renal crónica, ya que pueden estar aumentados sobre su situación basal debido al SN, los riñones pequeños indican fibrosis irreversible, probablemente atrofia renal.Biopsia renalLos pacientes con hematuria de características glomerulares con presión arterial, función renal normal y proteinuria baja no requieren biopsia renal, a menos que sospechemos una enfermedad sistémica con glomerulonefritis. Las indicaciones absolutas de biopsia renal incluyen un deterioro rápido de la función renal por la sospecha de una glomerulonefritis rápidamente progresiva, insuficiencia renal establecida en la evolución, presencia de proteinuria superior a 1g/1,73m²/día, persistencia de proteinuria y alteraciones inmunológicas no compatibles2,7.Principales causas etiológicasGlomerulonefritis aguda postestreptocócicaLa glomerulonefritis aguda postestreptocócica (GNAPE) está producida por una infección previa por cepas nefritogénicas de estreptococo betahemolítico del grupo A (EGA)1,2.EpidemiologíaAunque la GNAPE continúa siendo la causa más común de SN en niños (80%), la mayoría de los casos se registran en los países en vías de desarrollo. Se estima que de los 470.000 nuevos casos anuales, el 97% se registra en estos países. La incidencia anual oscila entre 9,5 y 28,5 por 100.000 individuos10. En los países industrializados, la incidencia ha disminuido en las últimas décadas a 2-4 por 100.000. El riesgo de GNAPE se ha incrementado en pacientes mayores (más de 60 años) y en los niños entre 5 y 12 años. Es muy infrecuente en los niños menores de 3 años. Puede aparecer de forma epidémica o esporádica.

La incidencia de GNAPE después de una epidemia de infecciones por EGA es del 5 al 10% de los pacientes con faringitis y del 25% de los pacientes con infecciones cutáneas11,12. PatogénesisEl mecanismo patogénico más probable de la GNAPE es la formación de inmunocomplejos debido al depósito de antígenos del estreptococo nefritogénico, entre las que se encuentra el serotipo 12, en el glomérulo. Se pensó que esa característica la confería la proteína M, pero se cree que hay 2 posibles antígenos estreptocócicos responsables basados en estudios realizados sobre biopsias10,11. Estos antígenos son: el receptor de la plasmína (NAP1r), una enzima glucolítica que tiene actividad gliceraldehído 3 fosfato dehidrogenasa, y la exotoxina B pirogénica estreptocócica una proteinasa de cisteína catiónica. Ambas proteínas pueden activar la vía alterna del complemento (hallazgocaracterístico de la glomerulonefritis aguda postestreptocócica) y aumentan la expresión de adhesión de las moléculas.ClinicaLa clínica varía desde pacientes que están asintomáticos, con hematuria microscópica, hasta un SN completo y severo con orinas marrones, proteinuria, hipertensión e insuficiencia renal. Hay un antecedente de infección por EGA en la piel o en la faringe. El periodo de latencia oscila entre una y 3 semanas después de la faringitis, y entre 3 y 6 semanas después de la infección de piel. Algunos pacientes presentan la clínica típica pero no es tan evidente el antecedente de infección por EGA. El edema generalizado aparece en 2 tercios de los pacientes debido a la retención de agua y sodio. En los casos severos, la sobrecarga de líquidos puede producir insuficiencia cardíaca con distrés respiratorio y edema agudo de pulmón. La hematuria macroscópica está presente en un 30-50% de los casos, es de color té o coca-cola y tiene aspecto espumoso.

La HTA está presente en un 50-90% de los pacientes y varía desde formas moderadas hasta formas severas. Se debe a la retención de líquidos. La encefalopatía hipertensiva es una complicación infrecuente pero grave. Existen tipos de GNAPE subclínicos, que se caracterizan por hematuria microscópica. Estos pacientes a menudo se detectan durante las epidemias. La GNAPE se asocia a un deterioro variable en la tasa de filtrado glomerular, que se detecta por la elevación de la creatinina. El fallo renal agudo rara vez requiere diálisis12. Pruebas complementarias específicasAnálisis de orinaHematuria con hemates dismórficos, con o sin cilindros hemáticos, con grado variable de proteinuria y a menudo piuria. La proteinuria en rango nefrótico es infrecuente, supone un 5% de las presentaciones. Los índices bioquímicos de fracaso renal son de fallo prerrenal porque el sistema renina-angiotensina está intacto; de esta forma, no encontraremos una fracción de excreción de sodio inferior al 1%.ComplementoEl 90% de los pacientes tienen el C3 y el CH50 significativamente disminuidos en las 2 primeras semanas del curso de la enfermedad. Los niveles de C2 y C4 están normales o discretamente disminuidos. El C3 y CH50 vuelven a la normalidad entre 4 y 8 semanas después de la presentación. La combinación de un nivel bajo de C3 y C4 normal o discretamente disminuido indican activación de la vía alternativa del complemento.CultivosSolo el 25% de los pacientes tendrán presente el EGA en la faringe o en la piel, ya que la infección sucede unas semanas antes. En los pacientes con impétigo, hay mayor posibilidad de tener cultivo positivo.SerologíaLos títulos elevados de anticuerpos contra los productos extracelulares del estreptococo evidencian una infección reciente por EGA.

El test de la estreptozima, que mide 5 tipos diferentes de EGA, es positivo en más del 95% de los pacientes con faringitis y del 80% de las infecciones cutáneas incluye los siguientes anticuerpos13: antiestreptolisina O (ASLO); antihialuronidasa; antiestreptoquinasa; antinicotinamida adenina dinucleotidasa y anticuerpos anti-ADNasa B. Estos anticuerpos se pueden medir aisladamente. Después de una infección faringea el ASLO, anticuerpos anti-ADNasa B, antinicotinamida adenina dinucleotidasa y antihialuronidasa están elevados. En comparación, solo los anticuerpos anti-ADNasa B y antihialuronidasa están elevados después de una infección cutánea. Si solo se usan los títulos de ASLO para hacer el cribado de las infecciones por EGA, puede dar falso negativos en pacientes con faringitis que han recibido terapia antimicrobiana.Biopsia renalLa indicación en la fase aguda ya se ha comentado. En el seguimiento, las indicaciones de biopsia renal son: C3 bajo pasadas 8 semanas; C4 descendido de forma mantenida; proteinuria una vez recuperado el SN y hematuria macroscópica persistente. Los hallazgos anatomopatológicos son los siguientes:-Microscopia óptica: glomerulonefritis proliferativa difusa con proliferación endocapilar con infiltrados de neutrófilos. La formación de semilunas es infrecuente y confiere peor pronóstico.-Inmunofluorescencia: depósitos de inmunoglobulina IgG y C3 distribuida en un patrón granular en el mesangio y paredes capilares glomerulares. También puede haber depósitos de IgM, IgA, fibrina y complemento. En los raros casos en los que solo haya depósitos de C3, hay que tener presente que la evolución puede ser peor14.-Microscopia electrónica: depósitos subepiteliales electrón-denso en forma de cúpula (jorobas o humps). Estos depósitos subendoteliales son complejos inmunes que corresponden a IgG y C3 (fig. 4).DiagnósticoEl diagnóstico se basa en el antecedente de infección por EGA en la faringe 1-3 semanas o en la piel 3-6 semanas, con hallazgos compatibles con nefritis y disminución de C3 y CH50.

El retraso en el diagnóstico es habitual en los casos en que la hematuria es microscópica y en los casos en los que no se tiene claro el antecedente de infección por EGA15. Son excepcionales los casos en los que se diagnostican por la biopsia renal.Diagnóstico diferencialSe realiza con todas las posibles causas de un SN que exponeamos a

2020, Stapleton FB, Kim M, editores. Disponible en : 2.** Rabasco-Ruiz C, Huerta-Arroyo A, Caro-Espada J, Gutiérrez-Martínez E, Praga-Terente M.

C3 glomerulopathies. A new perspective on glomerular diseases. Nefrología. 2013; 33: 164-70. 3.** Rodríguez-Irube B, Carr RI, García R, Rabideau D, Rubio L, McIntosh RM. Circulating immune complexes and serum immunoglobulins in acute poststreptococcal glomerulonephritis. Clin Nephrol. 1989; 13: 1-4.

4.** Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. Lancet Infect Dis. 2005; 5: 685. 5. Ilyas M, Tolaymat A. Changing epidemiology of acute post-streptococcal glomerulonephritis in Northeast Florida: a comparative study. Pediatr Nephrol. 2008; 23: 1101-6. 6. Bingler MA, Ellis D, Moritz ML.

Acute poststreptococcal glomerulonephritis in a 14-month-old boy: why is this uncommon? Pediatr Nephrol. 2007; 22: 448-50. 7.** Ahn SY, Ingulli E. Acute poststreptococcal glomerulonephritis: an update. Curr Opin Pediatr. 2008; 20: 157-62. 8. Travis LB, Dodge WF, Beathard GA, Spargo BH, Lorentz WB, Carvajal HF, et al. Acute glomerulonephritis in children. A review of the natural history with emphasis on prognosis. Clin Nephrol. 1973; 1: 169-81. 9. Sjöholm AG. Complement components and complement activation in acute poststreptococcal glomerulonephritis. Int Arch Allergy Appl Immunol. 1979; 58: 274-84. 10. Watanabe T, Yoshizawa N. Recurrence of acute poststreptococcal glomerulonephritis. Pediatr Nephrol. 2001; 16: 598-600. 11. Payne D, Houtman P, Browning M. Acute poststreptococcal glomerulonephritis associated with prolonged hypocomplementaemia. J Clin Pathol. 2008; 61: 1133-5. 12. McCluskey RT, Vassalli P, Gallo G, Baldwin DS. An immunofluorescent study of pathogenic mechanisms in glomerular diseases. N Engl J Med. 1966; 274: 695-701.

13. Yoshizawa N, Suzuki Y, Oshima S, Takeuchi A, Kondo S, Ishida A, et al. Asymptomatic acute poststreptococcal glomerulonephritis following upper respiratory tract infections caused by Group A streptococci. Clin Nephrol. 1996; 46: 296-301. 14.** Eison TM, Ault BH, Jones DP, Chesney RW, Wyatt RJ. Post-streptococcal acute glomerulonephritis in children: clinical features and pathogenesis. Pediatr Nephrol. 2011; 26: 165-80. 15. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child.

1999; 80: 380-3. 16.** Goldstein AR, White RH, Akuse R, Chantler C. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis.

Lancet. 1992; 339: 280-2. 17. Lijama K, Ito-Kariya S, Nakamura H, Yoshikawa N. Multiple combined therapy for severe Schönlein-Henoch nephritis in children.

Pediatr Nephrol. 1998; 12: 244-8. 18.* Tanaka H, Suzuki K, Nakahata T, Ito E, Waga S. Early treatment with oral immunosuppressants in severe proteinuric purpura nephritis. Pediatr Nephrol. 2003; 18: 347-50. 19.** Levy M, Gonzales-Burchard G, Broyer M, Dommergues JP, Foulard M, Sorez JP, et al. Berger’s disease in children: natural history and outcome. Medicine. 1985; 64: 157-80. 20. Berg U, Bohman SO, Widstam-Attorps U. Renal histological changes in relation to renal function and urinary protein excretion in IgA nephropathy. Arch Dis Child. 1991; 66: 593-7. 21.** Donadio JV, Grande JP. IgA nephropathy. N Engl J Med. 2002; 347: 738-48. 22.** Floege J. Evidence-based recommendations for immunosuppression in IgA nephropathy: handle with caution. Nephrol Dial Transplant.

2003; 18: 241-5. Bibliografía recomendada – NjauDET P. Poststreptococcal glomerulonephritis. UpToDate. 2020. Stapleton FB, Kim M, editores.

Disponible en . Excelente revisión con especial atención a las manifestaciones clínicas y el diagnóstico de la glomerulonefritis postestreptocócica y el papel de los pediatras en su manejo. – Ecija Peiró JL. Vázquez Martul M. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Glomerulonefritis rápidamente progresiva. En: Antón M, Rodríguez LM (coords.).

Nefrología Pediátrica: Manual Práctico. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 113-8. Libro de referencia. Revisión del tema con diagnósticos diferenciales entre diferentes formas de glomerulonefritis. – Donadio JV, Grande JP. IgA nephropathy. N Engl J Med. 2002; 347: 738-48. Buena revisión de la nefropatía IgA, actualizando conceptos de patogénesis, diagnóstico y pronóstico. – Fernández Maseda MA, Romero Sala FJ. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Protoc diagn ter pediatr.

2014; 1: 303-14. Excelente protocolo y diagnóstico diferencial. Caso clínico: glomerulonefritis aguda postinfecciosa Juan es un niño de 10 años, que es llevado al servicio de urgencias por sus padres, por haber presentado dos episodios de convulsiones tónico-clónicas unas horas antes de su llegada al hospital. Refiere cefalea intensa asociada a fotofobia de 5 días de evolución. Presenta vómitos en escopetazo no relacionados con las comidas.

No presenta fiebre ni signos respiratorios. Ha tomado en casa infusiones (medicina tradicional) y paracetamol sin mejoría de la cefalea. Antecedentes Presenta buen desarrollo psicomotor. Es el menor de tres hijos, nacido a término en un hospital, con llanto espontáneo al nacer. Presenta calendario vacunal correcto (DTP polio, hepatitis B, triple vírica) y nunca antes había tenido convulsiones. Antecedentes familiares sin interés por parte de sus padres. Su abuela materna es diabética e hipertensa. Es su primer ingreso hospitalario. Las serologías frente al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), hepatitis C y sífilis son negativas. Presentación del caso A su llegada, Juan está somnoliento. Presenta un peso de 34,7 kg, una altura de 143 cm (percentil 75), pulso de 83 lpm, temperatura axilar de 36,8ºC, frecuencia respiratoria de 24 rpm, saturación de oxígeno del 96 %, glucemia de 108 mg/dL y presión arterial de 141/106 mmHg. Presenta un leve edema de los párpados con pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz. Ausencia de caríes dental y leve edema maleolar. Su auscultación cardiopulmonar es normal. No presenta ascitis ni refiere dolor a la exploración del abdomen.

No presenta edema escrotal. Durante su evaluación presenta movimientos tónico-clónicos. No presenta lesiones cutáneas ni los padres refieren oliguria. En la tira reactiva de orina se observa sangre 3+, proteínas 1+, pH 6, densidad de 1,030, cuerpos cetónicos 2+ y resto sin interés. Retomando la anamnesis, ha presentado amigdalitis tratada con betalactámicos durante los 12 días previos al inicio del cuadro. Sospecha clínica de encefalopatía hipertensiva secundaria a una GNAPI/HTA secundaria a estudio.

Tratamiento en la unidad de cuidados intensivos En las pruebas de laboratorio se observa: hemoglobina: 120 g/l; leucocitos: 14.300/µl; neutrófilos: 89 %; plaquetas: 145.000; grupo sanguíneo: B+; serología de sífilis y VIH: negativas; natremia: 137 mEq/l; potasemia: 3,1 mEq/l; cloro: 96 mEq/l; creatinina sérica: 0,70 mg/dl; proteínas totales séricas: 67 g/l; albúmina sérica: 40 g/l (37-45 g/l). En orina: 200-250 hematies, 10-12 leucocitos. Tratamiento: se administra furosemida a dosis de 1 mg/kg cada 8 horas con monitorización estricta de los signos vitales y de la diuresis. Alimentación parenteral estricta con restricción hidrosódica. Aproximadamente a las 10 horas de su ingreso, presenta un nuevo episodio de convulsiones tónico-clónicas precedidas por un vómito en escopetazo. Presenta una presión arterial de 160/130 mmHg con trastornos visuales. No se observa focalidad neurológica y la auscultación cardiopulmonar es normal. Se administra labetalol intravenoso continuo durante 48 horas asociado a furosemida, que permite un mejor control de la presión arterial. Al 3er día del ingreso se observa una reanudación de la diuresis con desaparición progresiva de los edemas, pero con persistencia de la hematuria macroscópica. Al 4º día del ingreso, su presión arterial sigue siendo superior al percentil 99, pero ya no presenta convulsiones. La ecografía renal al 4º día muestra una desdiferenciación corticomedular bilateral con un tamaño renal y Doppler normales. Se añade al tratamiento nifedipino, y a las 24 horas, es decir, al 5º día del ingreso, se suspende el labetalol.

En conjunto, presenta una evolución clínica satisfactoria.

Juan es dado de alta sin necesidad de tratamiento con diuréticos o hipotensores.

A las 24 horas del alta los resultados del estudio del complemento son: C3: 0,64 g/l (0,75-1,40 g/l) y C4: 0,08 g/l (0,10-0,34). ASLO: 800 UI/l. Al día siguiente a su ingreso se realizó un fondo de ojo que resultó normal. Se realiza un seguimiento ambulatorio regular con desaparición de la hematuria microscópica a los 5 meses y normalización del complemento a los 2 meses del alta hospitalaria.