

Ateneo de Residentes de Clínica Pediátrica

SECCIÓN A CARGO DE NICOLÁS FALK Y AGUSTÍN IGLESIAS (CODEI)

JOIA NUÑEZ^a, BARBARA FILLOY^b, DANIELA FONT^a, GINA CARUSO^c, ESTEBAN CASTELLAN^b Y NICOLAS FORTINI^d

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Datos personales

Nombre y Apellido: R.S.
Edad: 11 años 7 meses.
Procedencia: Zárate, Buenos Aires.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 11 años y 7 meses, previamente sano, consulta a Hospital Zonal de Zárate por vómitos, edema de miembros inferiores y orina oscura de 24 hs de evolución. Presenta antecedente de cuadro de vía aérea superior (CVAS), rash inespecífico y faringitis 10 días previos. Se lo valora hipertenso –tensión arterial (TA) 120/80 (Pc 95= 107/63)–. Se realizan exámenes complementarios que revelan hematuria, proteinuria masiva y caída de filtrado glomerular. Por sospecha de síndrome nefrítico, se decide su internación en dicha institución para diagnóstico etiológico y tratamiento.

Al quinto día de internación, el paciente presenta cinco episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizadas, en contexto afebril, hipertenso, sin alteraciones en el medio interno, normoglucémico, función renal y hemograma sin cambios respecto al ingreso. Se realiza tratamiento habitual de status convulsivo con benzodiazepinas, requiriendo impregnación con Difenilhidantoína. Se decide su traslado a un hospital de mayor complejidad, por lo que es derivado al Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, donde se interna en Unidad 21, Nefrología.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Nacido de término.
- Peso adecuado para edad gestacional.
- Embarazo controlado.

- Serologías negativas.
- Vacunas completas.

Antecedentes familiares

No refiere antecedentes familiares patológicos.

Examen físico

Regular estado general, compensado hemodinámicamente, hipertenso (TA 121/98), Glasgow 15/15, orientado en tiempo y espacio, atáxico con adiadococinesia y aumento de la base de sustentación, y disminución de la agudeza visual bilateral. Fuerza y tono muscular conservados, reflejos osteo tendinosos normales, pupilas isocóricas reactivas y simétricas.

Antropometría

Peso: 48 kg (Pc 90).
Talla: 134,5 cm (Pc 10-25).
IMC: 26,7 (Pc > 97 sobrepeso).

Abordaje diagnóstico

Inicialmente, con sospecha de síndrome nefrítico, se realiza en la guardia de Hospital Zonal de Zárate los siguientes exámenes complementarios para confirmar diagnóstico:

Hemograma: 23.000 GB (88% N 6% M 5% L), Hb 11 g/l, Plaquetas 210.000/ml. g/l. Presenta leucocitosis con neutrofilia y anemia para la edad.

Química: Urea 97 mg/dl Creatinina: 1,63 mg/dl (VFG: 34 ml/kg/min) GOT 9, GPT 11 U/L, Proteínas Totales 6.57 mg/dl, Albúmina 3,11 mg/dl, Na+: 140 meq/l, K+: 3.1 meq/l. Presenta caída del filtrado glomerular, hipoalbuminemia e hipokalemia leves.

Orina completa: Macrohematuria, hemáties abundantes, Proteinuria 4+, Cilindros hialinos escasos, sin piocitos. Se evidencia cierto grado de afectación renal por pérdida urinaria de elementos normalmente no eliminados por esta vía (glóbulos rojos y proteínas).

Radiografía de tórax: en la que se evidencian signos indirectos de sobrecarga cardíaca

a. Residente de primer año de Clínica pediátrica.
b. Residente de cuarto año de Clínica pediátrica.
c. Residente de segundo año de Clínica pediátrica.
d. Jefe de Residentes de Clínica pediátrica.
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (HNRG), CABA.

de volumen (índice cardiotorácico aumentado, edema intersticial, cisuritis).

Ecografía renal: aumento de la ecogenicidad y tamaño renal bilateral, sin otros cambios.

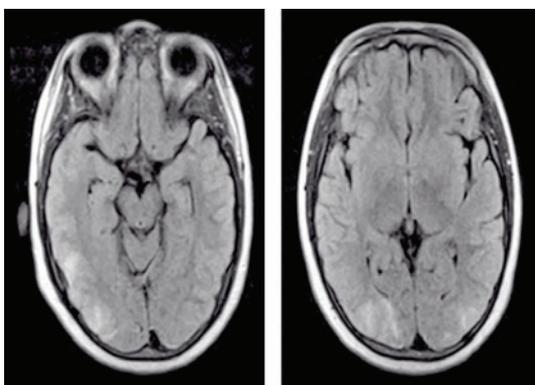
Ante un paciente con edemas, hipertensión, hematuria, caída del FG, sobrecarga de volumen, se confirma entonces el diagnóstico de Síndrome Nefrítico.

Para estudiar la etiología de la sintomatología neurológica se realizan los siguientes estudios complementarios:

PL: histoquímico dentro de límites normales.

Laboratorio con HMG y química con medio interno sin cambios significativos respecto al ingreso.

Habiéndose descartado etiología infecciosa, trastornos hidroelectrolíticos y metabólicos como causa de síndrome convulsivo, se realiza Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cerebro sin contraste, donde se observan lesiones hiperintensas en T2 corticosubcorticales en región temporooccipital bilateral, compatibles con Leucoencefalopatía Posterior Reversible (LEPR), complicación poco frecuente del síndrome nefrítico.



Asimismo, durante la internación se completan estudios para diagnóstico etiológico de síndrome nefrítico:

ASTO elevado, C3 bajo, C4 normal, e hisopado de fauces positivo para *Streptococo Beta Hemolítico del Grupo A (EBHGA)*, por lo que se administró tratamiento antibiótico con el fin de erradicar la cepa nefritógena del EBHGA y se confirmó el diagnóstico de *Glomerulonefritis Difusa Aguda Post Estreptocócica*.

DISCUSIÓN

La LEPR es una entidad clínico-imagenológica poco frecuente, de presentación aguda

o subaguda, que se presenta con cefalea, vómitos, trastornos visuales, alteración del sensorio y/o convulsiones. Afecta principalmente al lóbulo posterior del cerebro y puede comprometer tanto sustancia gris como blanca.

Suele aparecer como complicación de diversas enfermedades como vasculitis, enfermedades hematológicas o renales, colagenopatías. Puede ser secundaria al uso de fármacos, principalmente inmunosupresores. También puede asociarse a hipertensión arterial (HTA) severa, de rápido desarrollo.

Actualmente, la hipótesis más aceptada para explicar su fisiopatología, sugiere que este síndrome se origina a raíz de una pérdida de la autorregulación vascular en SNC a los aumentos de presión. Esto conduce a vasodilatación, lo que lleva al aumento de la presión hidrostática intravascular y finalmente, a la extravasación de líquido. Como consecuencia, el edema que se produce es de origen vasogénico. La mayor susceptibilidad de la circulación encefálica posterior se debe a la menor densidad de inervación simpática peri vascular, con lo que disminuye la respuesta vasoconstrictora ante los aumentos bruscos de presión arterial.

Debido a que característicamente compromete la región posterior del sistema nervioso central, entre los hallazgos clínicos más frecuentes se destacan la cefalea, vómitos, convulsiones, trastornos visuales bilaterales, con grado variable de afectación del sensorio.

En el caso presentado, el niño cursaba un síndrome nefrítico post estreptocócico con rápido desarrollo de hipertensión severa de varios días de evolución, que precipitó el cuadro.

Como manifestaciones clínicas compatibles, presentó cinco episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizadas, que requirieron impregnación con Difenilhidantoína para su control. Posteriormente, presentó ataxia con aumento de la base de sustentación y alteraciones visuales, compatibles con afectación de lóbulos posteriores.

El diagnóstico se confirma sobre la base de sospecha clínica y confirmación con hallazgos neurorradiológicos. La RMN es el método complementario de mayor valor en el diagnóstico por su elevada especificidad; en T1 aparecen como lesiones hipointensas, mientras que en T2, FLAIR y densidad protónica, hiperintensa. Puesto que estas lesiones son hiperintensas en T2, así como lo es el LCR,

la secuencia FLAIR que suprime la señal del LCR adyacente, permite distinguir mejor las áreas afectadas. La mayoría de las lesiones son simétricas, cortico-subcorticales, en lóbulos occipitales, parietales posteriores, tronco del encéfalo, ganglios basales y cerebelo las áreas mayormente afectadas.

En la RMN del paciente se evidenciaban lesiones cortico-subcorticales ténporo-occipitales bilaterales, con predominio izquierdo, compatibles con la clínica descrita.

El paciente presentó también un Síndrome Cerebeloso, sin imagen compatible con lesión en dicha área.

Como hipótesis etiológica se planteó que podría corresponder a un efecto adverso de la medicación administrada para el tratamiento de las convulsiones (ya sea benzodiazepinas o Difenilhidantoína), o que los cortes de la RMN no fueran lo suficientemente finos como para detectar pequeñas lesiones.

La punción lumbar no es un método complementario que esté indicado de rutina para la evaluación del LEPR. El paciente no presentó registros febriles ni síntomas meníngeos, por lo que su realización no se encontró entre los métodos diagnósticos de primera línea.

Es importante destacar que si bien el nombre clásico que recibe esta patología hace alusión a una potencial reversibilidad, la misma no ocurre en todos los casos, pudiendo a veces progresar con edema citotóxico lo que conlleva a lesiones de tipo permanentes, provocando daño secuelar. En el caso mencionado, la restitución fue *ad-integrum*, sin aparición de nueva sintomatología a lo largo del seguimiento.

En la bibliografía, se recomienda realizar neuroimagen control al mes de presentado el cuadro, para documentar la normalización de las estructuras afectadas, sin requerir mayor seguimiento. En nuestro caso, no se realizó neuroimagen, pero continúa con seguimiento clínico estrecho, sin presentar sintomatología.

El tratamiento está dirigido a controlar la sintomatología y la causa que originó la LEPR (control de hipertensión, tratamiento de convulsiones, suspensión de fármacos involucrados en la etiopatogenia).

En este caso la hipertensión se manejó inicialmente con bloqueantes de canales cálcicos (Amlodipina), sin lograr disminución de los valores en la presión arterial. Dado que la

fisiopatología involucrada en el desarrollo de HTA en el síndrome nefrítico es consecuencia de la retención hidrosalina, se adecuó el tratamiento a restricción hídrica, diuréticos de asa y dieta hiposódica normoproteica con evolución favorable, alcanzando así la normovolemia, la normotensión y el peso seco, no volviendo a repetir fenómenos neurológicos secundarios.

CONCLUSIÓN

El paciente con Síndrome Nefrítico debe internarse siempre con el objetivo de realizar un adecuado control clínico y tratamiento de la HTA, los edemas con signos de hipervolemia, la oliguria y/o alteración de la función renal, para evitar así posibles complicaciones, algunas de ellas potencialmente irreversibles.

Resulta relevante el examen clínico exhaustivo con controles de TA ante un paciente que presenta síntomas neurológicos asociados a patología renal, para arribar a un diagnóstico precoz de esta entidad.

Siendo que una restitución *ad-integrum* depende fundamentalmente de la aplicación oportuna de un tratamiento adecuado, dirigido principalmente a los factores desencadenantes de la LEPR, el diagnóstico temprano de la patología subyacente es un factor pronóstico decisivo.

Agradecimientos

A la Dra. Christian Elías Costa, Secretaría Académica, Comité de Docencia e Investigación, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, CABA.

BIBLIOGRAFÍA

- Fernández Maseda MA, Romero Sala FJ. Glomerulonefritis aguda post estreptocócica. Asociación Española de Pediatría. Protocolos actualizados al año 2014.
- Elías Costa C y Piantanida JJ. Glomerulonefritis Difusa Aguda.
- Govantes JM. Glomerulonefritis aguda. Hospital Universitario Virgen del Rocío.
- Caminero AB. Síndrome de encefalopatía posterior reversible. Sección de Neurología, Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila.
- Posterior leukoencephalopathy syndrome in poststreptococcal acute glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 2001.
- Adikari et al. Post-streptococcal glomerulonephritis leading to posterior reversible encephalopathy syndrome: a case report. *BMC Research Notes* 201.