

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO TRANSITORIO EN EL LACTANTE

Rumbo Vidal, A.; Gallego Vázquez, SM.; Gonzalo Costales, P.; Dorribo Dorribo, E.; Álvaro Sardina, P.; Antuña Fernández, M.; Juberías Alzueta, C.; Guerra Buezo, B.; Amil Pena, T.; Pérez Pacín, R.

Servicio de pediatría. Hospital Lucus Agusti.

INTRODUCCIÓN

El pseudohipoaldosteronismo (PHA) tipo I se caracteriza por la disminución de la respuesta a la acción de la aldosterona a nivel del túbulo renal. Aunque en su mayoría de origen genético, también podemos encontrar causas secundarias como la infección urinaria, la uropatía obstructiva o la nefritis intersticial entre otras. Las manifestaciones clínicas son variables, presentándose como deshidratación, retraso del crecimiento, irritabilidad o cuadro gastroentérico. A nivel analítico se caracteriza por hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica hiperclorémica, con una elevación marcada de los niveles de renina y aldosterona. El manejo se basa en la corrección de los trastornos hidroelectrolíticos, además del tratamiento etiológico en los casos secundarios.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1

- Lactante de 6 meses
- Antecedentes de:
 - ITU febril por S. *Lugdunensis*
 - Reflujo vesicoureteral de alto grado
 - Megauréter refluente no obstructivo
 - Nefropatía secundaria

- Ingresos por ITU afebril por E. Coli y pérdida ponderal
- Estudio analítico:
 - Hiponatremia (120 mEq/L)
 - Potasio en límite alto (5 mEq/L)
 - Acidosis metabólica
- Estudio ampliado:
 - **Aldosterona 8605 pg/ml** (VN < 160 pg/L)
 - **Actividad RA 170.5 ng/mL/h** (VN < 15 ng/mL/h)
- Estudio hormonal ampliado normal

- ❖ Tratamiento:
 - Corrección hidroelectrolítica
 - Tratamiento antibiótico de la ITU
 - Corrección quirúrgica del reflujo

CASO 2

- Lactante de 1 mes
- No antecedentes previos

- Ingresos por fiebre sin foco
- Despistaje infeccioso negativo
- Al 4º día de ingreso inicia cuadro diarreico grave, pérdida ponderal y clínica neurológica.
- Estudio analítico:
 - Hiponatremia grave (108 mEq/L)
 - Hiperpotasemia (10 mEq/L)
 - Acidosis metabólica
- Estudio ampliado:
 - **Aldosterona 21016.0 pg/ml**
 - **Actividad RA 129.5 ng/mL/h**
- Estudio hormonal, estructural y genético normal.

- ❖ Tratamiento:
 - Corrección hidroelectrolítica urgente
 - Seguimiento sin precisar suplementación

CONCLUSIONES

- El diagnóstico diferencial del síndrome pierde-sal en el lactante incluye causas endocrinológicas como la hiperplasia suprarrenal congénita, pero también renales.
- El estudio del eje RAA es fundamental para el diagnóstico de PHA, presentado característicamente una elevación en los niveles de renina y aldosterona.
- Es necesario valorar la presencia de factores de riesgo de desarrollar PHA secundario, como en nuestro primer caso la presencia de infección urinaria y reflujo vesicoureteral. En el segundo caso, aunque no hemos encontrado la causa, la negatividad del estudio genético y las alteraciones transitorias orientan también a un PHA secundario.