

Presentación de un síndrome hiponatémico-hipertensivo como síndrome de poliuria-polidipsia

P. Comino-Vázquez¹, E. Pérez-González¹, M. Marín-Patón¹, J.L. Rubio-Cordero², G. García-Matas¹

¹Sección de Nefrología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. ²Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica. Hospital «Virgen Macarena». Sevilla

Resumen

El síndrome hiponatémico-hipertensivo es infrecuente en niños. Se caracteriza por la presencia de hipertensión de origen renovascular y trastornos hidroelectrolíticos, asociado a hiponatremia, que conduce a una depleción de sodio y agua, lo que se define como natriuresis por presión.

La mayoría de los casos publicados en los pacientes pediátricos presentan síntomas neurológicos agudos acompañados de vómitos, retraso del crecimiento y pérdida de peso. Sólo D'Angelo et al. describieron 2 casos similares con SHH y síndrome poliuria-polidipsia, pero ambos asociados a un tumor de Wilms.

Presentamos el caso de un niño de 2 años de edad con síndrome hiponatémico-hipertensivo, encontrado durante un estudio de poliuria-polidipsia. Aunque los valores de presión arterial eran extremadamente altos, el paciente no presentaba clínica neurológica. Los niveles de actividad de renina plasmática y aldosterona estaban elevados. La arteriografía reveló la existencia de una estenosis de una arteria renal accesoria del riñón derecho. Tras un tratamiento antihipertensivo intensivo, el paciente pudo someterse a cirugía, alcanzando posteriormente valores normales de presión arterial y desapareciendo la poliuria y la polidipsia.

Este caso supone una presentación del síndrome hiponatémico-hipertensivo no descrita hasta ahora, y confirma que la hipertensión renovascular puede manifestarse sólo como un síndrome de poliuria-polidipsia a pesar de presentar valores extremadamente elevados de presión arterial.

Palabras clave: Poliuria-polidipsia, síndrome hiponatémico-hipertensivo, hipertensión renovascular, estenosis de la arteria renal.

Fecha de recepción: 22/11/14. Fecha de aceptación: 18/12/14.

Correspondencia: P. Comino-Vázquez. Servicio de Nefrología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital «Virgen Macarena». Avda. Dr. Fedriani, s/n. 41009 Sevilla. Correo electrónico: palomacomino@gmail.com

Cómo citar este artículo: Comino-Vázquez P, Pérez-González E, Marín-Patón M, Rubio-Cordero JL, García-Matas G. Presentación de un síndrome hiponatémico-hipertensivo como síndrome de poliuria-polidipsia. Acta Pediatr Esp. 2015; 73(6): e143-e147.

Abstract

Title: Hyponatremic-hypertensive syndrome presenting as a polyuria-polydipsia syndrome

Although reported in adults, hyponatremic-hypertensive syndrome is an infrequent disorder in children. It is characterized by hypertension of renovascular origin and electrolyte disorder mainly profound hyponatremia leading to sodium and water depletion (pressure natriuresis). Most of cases published in pediatric patients present acute neurological symptoms accompanied with others than vomiting, failure to thrive, polyuria-polydipsia and weight loss. Only D'Angelo et al. described two similar cases with hyponatremic-hypertensive syndrome and polyuria-polydipsia syndrome in two children associated both with Wilms tumor.

We present the case of a two years-old infant with a hyponatremic-hypertensive syndrome found within the study of polyuria and polydipsia. Although blood pressure values extremely high, the patient didn't present neurological features. The peripheral rennin activity and aldosterone levels were both elevated. The angiographic studies were performed and o stenosis of an accessory renal artery on right kidney. After intensive antihypertensive treatment the patient underwent surgical correction and became normotensive with only low dose enalapril, serum electrolyte values, thirst and urine volume became normal.

Our case confirms that renovascular hypertension, can onset only as a poliuria-polydipsia syndrome despite extremely elevated values of blood pressure. We finally want must emphasize the role of arterial pressure control in children with hypostenuric conditions.

Keywords: Polyuria-polydipsia, hyponatremic-hypertensive syndrome, renovascular hypertension, renal artery stenosis.

Introducción

El síndrome hiponatémico-hipertensivo (SHH) es infrecuente en niños. Se caracteriza por la presencia de hipertensión de origen renovascular y trastornos hidroelectrolíticos, asociado a hiponatremia, que conduce a la depleción de sodio y agua, lo que se define como natriuresis por presión.

La causa más frecuente en niños es la displasia fibromuscular. En éstos, los síntomas iniciales descritos son neurológicos en la mayoría de los casos, como somnolencia, cefaleas y crisis convulsivas.

Caso clínico

Exponemos el caso de un niño de 2 años de edad, remitido para el estudio de un síndrome de poliuria-polidipsia, a partir del que se diagnosticó un SHH. Presentaba un test de deprivación hídrica con osmolaridad urinaria tras la administración de desmopresina de 246 mOsm/L. Había sido estudiado por la aparición de poliglobulia, sin encontrar ninguna etiología al respecto.

La exploración física resultó normal para su edad. Se observaron los siguientes parámetros: peso de 12 kg (p22; desviación estándar [DE]: -0,79), talla de 89 cm (p50; DE: -0,02), índice de masa corporal de 15,15 (p16; DE: -1,02), presión arterial (PA) sistólica de 181 mmHg y PA diastólica de 119 mmHg.

En la analítica sanguínea destacaba la presencia de hiponatremia (129 mEq/L), hipopotasemia (3 mEq/L) y alcalosis metabólica (pH de 7,45). La creatinina sérica era de 0,2 mg/dL. En la bioquímica de orina se detectó una proteinuria leve (75 mg/dL) y una hematuria microscópica. En el hemograma se obtuvieron cifras de hematíes de $6,58 \times 1.012/L$, y una hemoglobina de 17,2 g/L. La serie blanca y plaquetaria resultó normal, así como las cifras de eritropoyetina. La actividad de renina plasmática mostraba niveles de 54,9 ng/mL/min (valores normales [VN]: 0,4-5,3). La aldosterona sérica era de 56,1 ng/dL (VN: 3-22) y las cifras de catecolaminas urinarias eran normales.

En la ecografía renal se observaban unos riñones asimétricos, sin otros hallazgos. En el renograma con captopril se apreciaba una curva renal derecha con amplitud disminuida y aplanamiento de la curva en los primeros 15 minutos tras la administración del fármaco. El índice de resistencia resultó normal. La gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) mostraba una hipocaptación en el tercio superior del riñón derecho. Los resultados de la ecocardiografía eran normales. En el fondo de ojo se observaba un edema de la papila bilateral y una retinopatía hipertensiva de grado IV. La angiorrsonancia mostraba una disminución del tamaño del riñón derecho con un polo superior adelgazado, una doble arteria renal derecha, una arteria accesoria polar que irrigaba el polo superior del riñón y una arteria principal de calibre normal que irrigaba el tercio medio e inferior (figura 1). En la angiografía se apreciaba un riñón derecho irrigado por 2 arterias que nacían directamente de la aorta abdominal, en paralelo, sin tronco principal: rama segmentaria para la zona media y el polo inferior, probablemente retropiélica, de pequeño calibre y sin alteraciones, y rama segmentaria para la zona media y el polo superior que presentaba una estenosis muy severa, de un 95% en los inicios de la misma, con una dilatación postestenótica, e hipoperfusión severa de la zona (figura 2).

Se inició tratamiento con nitroprusiato i.v., debido a una emergencia hipertensiva, pasando a tratamiento oral con amlodipino, espironolactona y enalapril en dosis de 0,3, 1 y 0,6 mg/kg/día, respectivamente, controlándose parcialmente las cifras de PA.

El paciente se intervino quirúrgicamente, realizándose una anastomosis término-lateral de la arteria estenótica a aorta, con buena evolución, y ha mantenido cifras de PA en el percentil 75 con enalapril oral. Tras la intervención, las alteraciones hidroelectrolíticas y la poliglobulia desaparecieron, así como la poliuria-polidipsia.

Discusión

El SHH implica la presencia de hipertensión severa, alcalosis metabólica, hiponatremia e hipopotasemia, y una elevada actividad de renina, pero es poco frecuente en pacientes pediátricos. Se describió inicialmente en los años cincuenta, pero el término fue claramente definido en 1965 por Brown et al. en pacientes adultos con hipertensión renovascular. Los episodios implicados en este síndrome fueron sugeridos por Atkinson en 1979. La intensa isquemia renal conduce a un aumento de los niveles de renina y, posteriormente, a elevados niveles de angiotensina II, que eleva la PA y estimula la secreción de aldosterona. La hipertensión aguda induce natriuresis por presión en el riñón contralateral, conduciendo a una depleción de volumen y, por tanto, al aumento de renina. La depleción de potasio está causada por el hiperaldosteronismo y puede estimular por sí misma la secreción de renina. A pesar de que el hiperaldosteronismo limita la depleción de sodio, la hiponatremia es el resultado de varios mecanismos: la natriuresis por presión, el efecto directo de la angiotensina II en la pérdida de sodio, la sed y la secreción aumentada de hormona antidiurética inducida por la depleción de volumen, excediendo los niveles de angiotensina II. La lesión renovascular unilateral y la función normal en el riñón contralateral son cruciales para inducir características clínicas y bioquímicas.

La mayoría de los casos publicados en los pacientes pediátricos presentan síntomas neurológicos acompañados de vómitos, retraso del crecimiento, poliuria-polidipsia y pérdida de peso¹⁻⁵. El paciente de este caso fue remitido inicialmente al hematólogo debido a la presencia de poliglobulia, y posteriormente al endocrinólogo debido a la presencia de poliuria-polidipsia de casi 3 L diarios. La resistencia a desmopresina hizo que se remitiera al paciente al servicio de nefrología. Sólo D'Angelo et al. describieron 2 casos similares en dos niños con SHH y poliuria-polidipsia, asociados a un tumor de Wilms⁶.

Conclusiones

Este caso confirma que la hipertensión renovascular puede manifestarse sólo como síndrome de poliuria-polidipsia, a pesar de que los pacientes presenten valores extremadamente elevados de PA.

Bibliografía

1. Seracini D, Pela I, Favilli S, Bini RM. Hyponatraemic-hypertensive síndrome in a 15-month-old child with renal artery stenosis. *Pediatr Nephrol.* 2006; 21: 1.027-1.030.
2. Neeli S. Renal artery stenosis with hyponatremic hypertensive syndrome in a 7-year-old child. *J Pediatr Urol.* 2008; 4: 407-408.
3. Ashida A, Matsumura H, Inoue N, Katayama H, Kiyohara Y, Yamamoto T, et al. Two cases of hyponatremic-hypertensive syndrome in childhood with renovascular hypertension. *Eur J Pediatr.* 2006; 165: 336-339.
4. Trivelli A, Ghiggeri GM, Canepa A, Oddone M, Bava G, Perfumo F. Hyponatremic-hypertensive syndrome with extensive and reversible renal defects. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20: 102-104.

5. D'Angelo P, Catania S, Zirilli G, Collini P, Tropia S, Perotti D, et al. Severe polyuria and polydipsia in hyponatremic-hypertensive syndrome associated with Wilms tumor. *Pediatr Blood Cancer*. 2010; 55: 566-569.
6. Stadermann MB, Montini G, Hamilton G, Roebuck DJ, McLaren CA, Dillon MJ, et al. Results of surgical treatment for renovascular hypertension in children: 30 year single centre experience. *Nephrol Dial Transplant*. 2010; 25: 807-813.

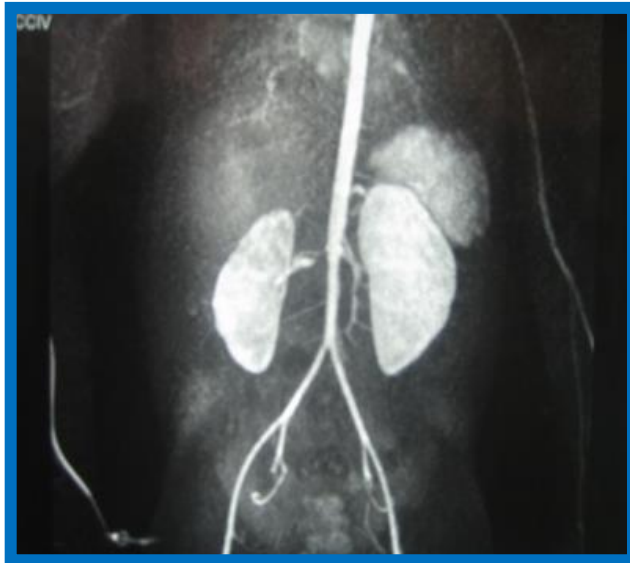


Figura 1. Angiorresonancia en la que se observa una disminución del tamaño del riñón derecho y una doble arteria renal derecha

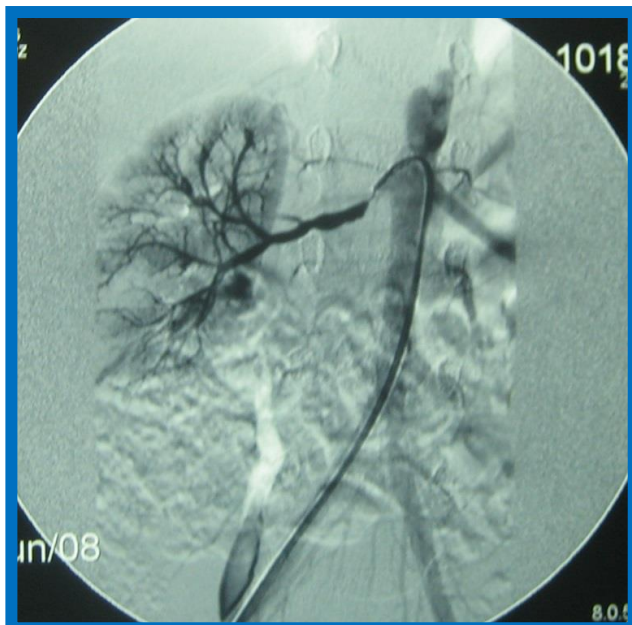


Figura 2. Angiografía en la que se muestra una estenosis de la arteria superior del riñón derecho