

Mesa Redonda: Actualización en Nefrourología

Niño de 5 años con macrohematuria... ¿Sabríamos ante qué glomerulopatía estamos?

J. CABALLERO RAMOS¹, C. RÍOS CROOKE¹, M.A. FERRÍN FERRÍN¹, A. MADRUGA ZAERA¹, C. URBANO RUIZ¹,
M.C. CRIADO MURIEL²

¹Residente de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Nefrología Infantil. Unidad de Enfermedades Raras. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

RESUMEN

Presentamos el caso de un escolar de 5 años que consulta en nuestro servicio por macrohematuria. Tras confirmarse el origen glomerular de la misma se sospecha glomerulonefritis aguda postestreptocócica debido al antecedente de infección faringoamigdal, sin embargo el complemento es normal. Presenta deterioro rápido y progresivo de función renal, por lo que es diagnosticado de glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva.

Se realiza biopsia renal, donde se evidencia semi-lunas en un 81% de los glomérulos y depósitos de C3, compatible con glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Inmediatamente después, se inicia tratamiento corticoideo presentando una evolución excelente y con recuperación completa de la función renal.

Solo el 10-20% de la glomerulonefritis aguda post-infecciosas cursan con niveles de complemento normal, y solo el 0,5% de los casos se manifiesta como una glomerulonefritis rápidamente progresiva.

La macrohematuria en niños puede suponer un reto diagnóstico. En ocasiones las manifestaciones son muy variable y superponibles a diferentes causas y hasta la biopsia no podemos llegar a un diagnóstico fiable..

Palabras clave: Hematuria; Glomerular; Glomerulonefritis aguda postestreptocócica (GNAPE); Glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva (GNARP).

FIVE-YEAR-OLD WITH MACROHEMATURIA... WOULD WE KNOW WHAT GLOMERULOPATHY WE'RE DEALING WITH?

ABSTRACT

We present the case of a 5-year-old school boy who consulted our department for asymptomatic macrohematuria. After confirming the glomerular origin, poststreptococcal acute glomerulonephritis was suspected due to a history of pharyngotonsillar infection, however the complement is normal. He presents rapid and progressive deterioration of kidney function, which is why he is diagnosed with rapidly progressive acute glomerulonephritis.

A renal biopsy was performed, showing crescents in 81% of the glomeruli and C3 deposits, compatible with acute post-infectious glomerulonephritis. Immediately afterwards, corticosteroid treatment was started, with excellent progress and complete recovery of kidney function.

Only 10-20% of acute post-infectious glomerulonephritis present with normal complement levels, and only 0.5% of cases manifest as rapidly progressive glomerulonephritis.

Macrohematuria in children can be a diagnostic challenge. Sometimes the manifestations are very variable and can be attributed to different causes and until the biopsy we cannot reach a reliable diagnosis.

Correspondencia: mccriado@saludcastillayleon.es (M.C. Criado Muriel)

© 2023 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Key words: Hematuria; Glomerular; Acute post-streptococcal glomerulonephritis (APSGN); Rapidly progressive acute glomerulonephritis (RAPGN).

INTRODUCCIÓN

La hematuria en la edad pediátrica constituye un motivo de consulta frecuente⁽¹⁾. Es importante en primer lugar, confirmarla y, posteriormente, orientar el diagnóstico para discernir aquellas entidades benignas de las patologías graves que requerirán un estudio más exhaustivo.

Una primera aproximación debe tratar de diferenciar el origen de la misma, glomerular o extraglomerular. Adquiere gran importancia la anamnesis realizada, los antecedentes personales y familiares y los datos clínicos del paciente, además de otras pruebas complementarias que nos pueden ayudar como la morfología del hematíe⁽¹⁾.

Otro aspecto importante en el abordaje de la hematuria será identificar la etiología ya que esto determinará nuestra actitud posterior y la necesidad de realizar otro tipo de pruebas.

En el caso de las hematurias glomerulares, las causas más frecuentes en la edad pediátrica son la nefropatía IgA, cursando esta normalmente en forma de episodios recidivantes y la glomerulonefritis aguda post-infecciosa⁽¹⁾. También podemos observarlas en patologías sistémicas (como LES, síndrome de Goodpasture...) y algunas entidades familiares (como el síndrome de Alport)⁽¹⁾. Es importante saber las características principales de cada una de ellas para poder orientar el diagnóstico, pero finalmente va a ser la histología lo que nos permita llegar a un diagnóstico certero, en ocasiones diferente a la sospecha clínica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un escolar de 5 años que consulta por episodio de hematuria macroscópica asintomática de 24 horas de evolución. La describen de coloración oscura, uniforme y durante toda la micción, no presenta coágulos. Está afebril, no asocia clínica miccional ni sangrado a otros niveles. No refiere traumatismo. Como antecedente destacaba un cuadro de faringoamigdalitis aguda estreptocócica tratada con amoxicilina 4 semanas antes.

Se confirma la hematuria y se estudia la morfología del hematíe, objetivándose un 78% de hematíes dismórficos con un 2% acantocitos en el sedimento urinario, orientando estos datos a un origen glomerular de la hematuria⁽¹⁾. Además, presentaba proteinuria en rango nefrótico con un

índice proteínas/creatinina de 2,4 mg/mg, que llegó hasta 7,7 mg/mg en las 48 horas siguientes⁽²⁾. La analítica de sangre muestra una función renal normal, con proteínas y albúmina normales en sangre. Se realiza una ecografía abdominal que es normal.

Presenta una exploración física normal sin asociar edemas y con tensiones arteriales en rango. No asocia oliguria.

Se mantiene seguimiento estrecho, y a la semana del inicio del cuadro se objetiva daño renal agudo con una creatinina de 1,16 mg/dl y una estimación del filtrado glomerular de 38 ml/min/1,73 m². Destaca un ASLO inicial de 1.201 kUI/L, con resto de estudio inmunológico normal incluido complemento (C3-C4). Persiste proteinuria en rango nefrótico con índice de 12,57 mg/mg, pero con proteinemia y albuminemia normales.

En este punto es importante recordar que la presencia de proteinuria en rango nefrótico no es sinónimo de síndrome nefrótico, en nuestro caso, el niño no presentaba ni edemas ni hipoalbuminemia⁽²⁾. Del mismo modo, la presencia de macrohematuria con daño renal agudo no implica que estemos siempre ante un síndrome nefrótico, en nuestro caso, el niño no asociaba ni HTA, ni edemas ni oliguria⁽²⁾. No siempre podemos encajar un conjunto de manifestaciones clínicas dentro de un síndrome en concreto. Lo único que podemos decir es que nuestro paciente tenía una glomerulopatía caracterizada por hematuria macroscópica y proteinuria en rango nefrótico⁽²⁾.

Independientemente de que podamos o no englobar las manifestaciones clínicas en un síndrome, hay que analizar las diferentes posibilidades etiológicas del cuadro. La causa más frecuente de hematuria glomerular, aunque suele presentarse como cuadros recidivantes, es la nefropatía IgA⁽¹⁾. Además, el antecedente de la infección estreptocócica nos sugiere la glomerulonefritis aguda post-infecciosa (GNA post-infecciosa) como posible causa^(1,3,4). No parece que exista afectación sistémica ni familiar para pensar en otras causas menos frecuentes de hematuria glomerular (como por ejemplo el síndrome de Alport).

Estudiamos los pros y los contras de cada una de las dos etiologías más probables.

- Nefropatía IgA: a favor tenemos que es una causa frecuente de hematuria que no consume complemento, por lo que los valores son normales y la IgA en sangre suele ser normal. Puede presentar proteinurias importantes. En contra tenemos que no hay episodios previos, pero puede ser el primero^(1,3).
- GNA post-infecciosa: a favor tenemos el antecedente de FGA estreptocócica aunque con latencia un poco más elevada de lo normal^(3,4), cuatro semanas, cuando lo más

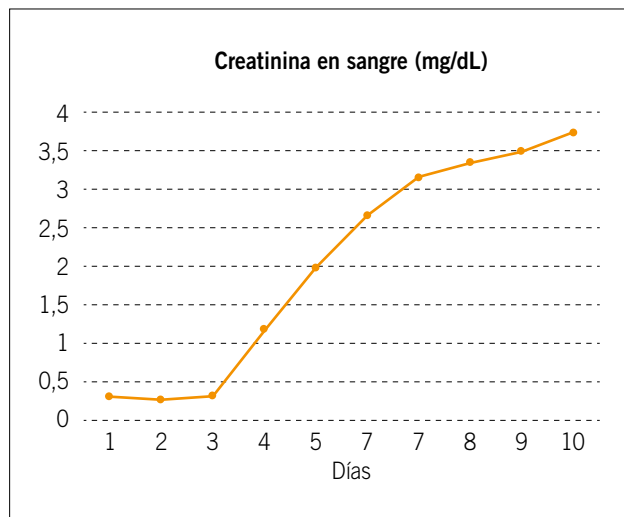


Figura 1. Evolución de los valores de creatinina.

frecuente son de dos a tres. Además, presentaba un ASLO elevado. En contra tenemos que de forma característica desciende el C3, y en este caso era normal. De todas formas esto no descarta esta opción, ya que hasta en un 10-30% de los casos puede cursar con C3 normal^(3,4). La proteinuria en rango nefrótico no es una manifestación frecuente la GNA post-infecciosa de hecho, su forma de presentación más frecuente es el síndrome nefrítico agudo⁽²⁻⁴⁾.

En su seguimiento presenta empeoramiento rápido y progresivo de la función renal con creatinina, cistatina C y urea en ascenso alcanzando al quinto día valores máximos: urea 259 mg/dL, creatinina 3,73 mg/dL y cistatina C de 2,8 mg/L (figura 1). Ante pérdida progresiva de función renal en período corto de tiempo podemos decir que estamos ante una glomerulonefritis rápidamente progresiva⁽⁵⁾.

A nivel metabólico-renal presenta hiperfosforemia con hipocalcemia que requiere tratamiento con carbonato cálcico oral⁽⁵⁾. Valor máximo de fósforo de 8,7 mg/dl y valor mínimo de calcio de 8,9 mg/dl. El resto de iones permanecen estables sin precisar ajustes. Equilibrio ácido-base normal.

Permanece en todo momento con tensiones arteriales en rango sin objetivarse edemas y con diuresis normal. Se repite el estudio inmunológico en el que destaca un descenso leve de C3, 70 mg/dL.

Ante la evolución clínica se realiza biopsia renal a los diez días del inicio del cuadro, e inmediatamente después, se inicia tratamiento corticoideo con 3 bolos de metilprednisolona.

A nivel histológico, se objetiva una glomerulonefritis con patrón proliferativo endocapilar y extracapilar necroti-

zante con semilunas en 45 de los 55 glomérulos (81%). A la inmunofluorescencia directa, se visualizó depósito de C3+++ global y difuso.

Los hallazgos histológicos son compatibles con GNA post-infecciosa con proliferación extracapilar necrotizante, una forma de afectación grave y que justificaría su presentación en forma de glomerulonefritis rápidamente progresiva^(3,5-7).

Tras los bolos de corticoides, la función renal empieza a mejorar de forma progresiva hasta llegar a normalizarse totalmente.

DISCUSIÓN

La macrohematuria en niños puede llegar a ser un importante reto diagnóstico. Nos basamos en la anamnesis, en las características de la hematuria y en parámetros analíticos para orientarnos en las etiologías más probables⁽¹⁾. Pero en ocasiones las manifestaciones clínicas son atípicas y nos pueden confundir en el juicio clínico, como en caso del niño que hemos presentado.

La sospecha inicial en nuestro niño era una GNA post-infecciosa por el claro antecedente de la faringoamigdalitis. Con el complemento normal quedaba casi descartada, solo un 10-30% cursan con complemento normal^(3,6,7). Al hacer la GN rápidamente progresiva la hacía aún más improbable, ya que solo un 0,5% de las GNA post-infecciosa se manifiestan de esta forma^(3,7). Pero finalmente fue la biopsia la que confirmó la sospecha inicial y la que explicó la tórpida evolución.

La glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva es excepcional en pediatría, pero se trata de una entidad grave que no puede pasar desapercibida ya que puede desarrollar insuficiencia renal terminal⁽⁸⁾. Puede corresponder al estadio más grave de cualquier glomerulopatía primaria o secundaria. En ocasiones asocia síndrome nefrítico y más raramente síndrome nefrótico. Además, puede presentar síntomas sistémicos. El tratamiento consiste en medidas de soporte e inmunosupresores⁽⁸⁾. La biopsia renal resulta fundamental, necesiándose de la presencia de semilunas en al menos el 50% de los glomérulos observados⁽⁸⁾. A mayor número de las mismas y mayor tamaño, peor pronóstico.

En nuestro caso, en la biopsia, se evidenciaban semilunas en un 81% de los glomérulos, lo que explicaba la evolución de la función renal, pero permitió confirmar el depósito de C3, compatible con GNA post-infecciosa.

El pronóstico de la GNA post-infecciosa es muy bueno, y de hecho, nuestro paciente recuperó función renal de forma completa a pesar de la mala evolución que había presentado^(3,6).

BIBLIOGRAFÍA

1. Carrasco Hidalgo-Barquero M, de Cea Crespo JM. Hematuria. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1: 61-79.
2. De Lucas C, Izquierdo E. Proteinuria. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1: 81-92.
3. Fernández Maseda MA, Romero Sala FJ. Glomerulonefritis aguda posinfecciosa. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1: 339-53.
4. VanDeVoorde RG 3rd. Acute poststreptococcal glomerulonephritis: the most common acute glomerulonephritis. *Pediatr Rev.* 2015; 36(1): 3-12.
5. Antón Gamero M, Fernández Escribano A. Daño renal agudo. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1: 405-21.
6. Balasubramanian R, Marks SD. Post-infectious glomerulonephritis. *Paediatr Int Child Health.* 2017; 37(4): 240-7.
7. Rawla P, Padala SA, Ludhwani D. Poststreptococcal Glomerulonephritis. En: *StatPearls.* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; October 9, 2022.
8. Mayer U, Bräsen JH, Pape L. Die rasch progressive glomerulonephritis im kindesalter rapid progressive glomerulonephritis in children. *Klin Padiatr.* 2019; 231(1): 4-13.