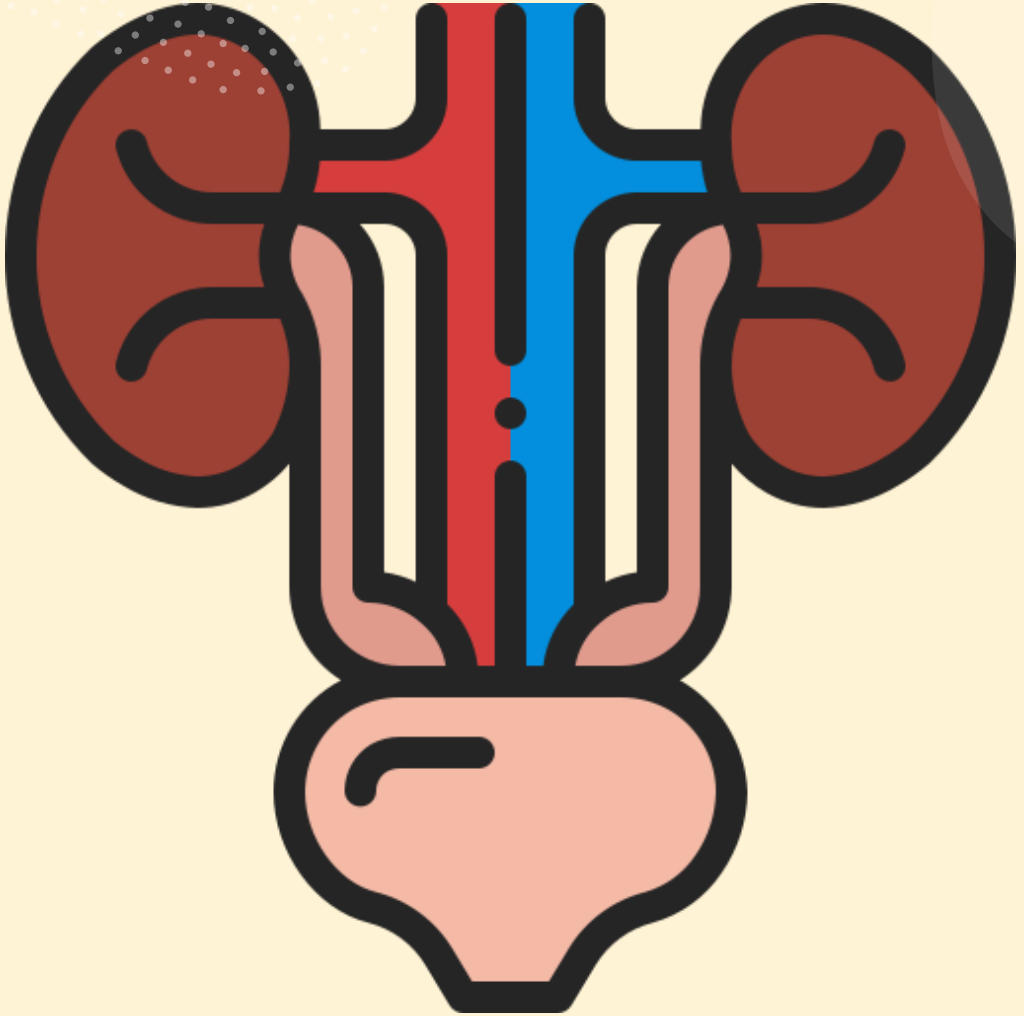
ACIDOSIS METABÓLICA, HIPONATREMIA Y SEPSIS URINARIA ¿QUÉ DIAGNÓSTICO HAY DETRÁS?

Autora: Ana Murillo Martínez (R4)

Tutor: Honorio Sánchez Zaplana. Sección Neonatología



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

ÍNDICE

Presentación del caso clínico

Breve recordatorio homeostasis electrolitos

Diagnóstico diferencial

Patología que presentaba el caso

Resolución del caso

Conclusiones

Bibliografía

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

- Potenciales Conflictos:
  - Las imágenes del paciente se han incluido tras autorización escrita de los padres

CASO CLÍNICO: PRESENTACIÓN



22 días de vida

RNT 38+1

Peso al nacimiento: 3820g (AEG)

Peso al ingreso: 3070g

Antecedentes personales

- Ectasia renal izquierda prenatal, hidronefrosis grado II postnatal
- No otros antecedentes perinatales de interés

Motivo de consulta en hospital de origen

- Lesiones eritemato-edematosas en miembros superiores e inferiores de 24 horas de evolución y panadizos
- Rechazo parcial de las tomas
- Perdida ponderal del 15% respecto al nacimiento

Manejo inicial en hospital de origen

- Analítica sanguínea y de orina

- Se extrae hemocultivo y urocultivo
- Se inicia antibioterapia con Ampicilina+Gentamicina+Cloxacilina
- Se administra bolo de SSF a 10ml/kg

Analítica sanguínea

Na 112 mmol/L

K 7,8 mmol/L

pH 7,33, pCO2 30,2 mmHg, HCO3 16,9 mmol/L,
EB -12,3

PCR 12,7 mg/dL

PCT 3,41 ng/mL

Analítica de orina

Leucos +++

Nitritos +++

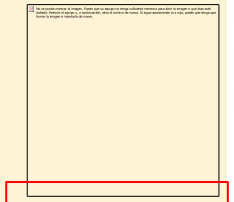
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO: PRESENTACIÓN

Manejo a la llegada a nuestro hospital

- Se inicia Cefotaxima, se continua con Cloxacilina
- Se inicia Suero glucofisiológico a 120ml/kg/d

La madre refiere posible ingesta de leche contaminada con cereulida



Febrero 2026



- Toxina producida por *Bacillus cereus*
- Clínica: náuseas, vómitos, dolor abdominal de 30 minutos a 6 horas tras ingesta
- En lactantes puede producir complicaciones hidroelectrolíticas secundarias a deshidratación
- Mayor riesgo de complicaciones en neonatos y lactantes < 6 meses

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO: RESUMEN



22 días de vida

Peso al nacimiento: 3820g (AEG)

Peso al ingreso: 3070g

Antecedentes personales

- Hidronefrosis grado II postnatal

Clínica

- Lesiones eritemato-edematosas en miembros+ panadizos
- Rechazo parcial de las tomas y pérdida ponderal del 15% respecto al nacimiento

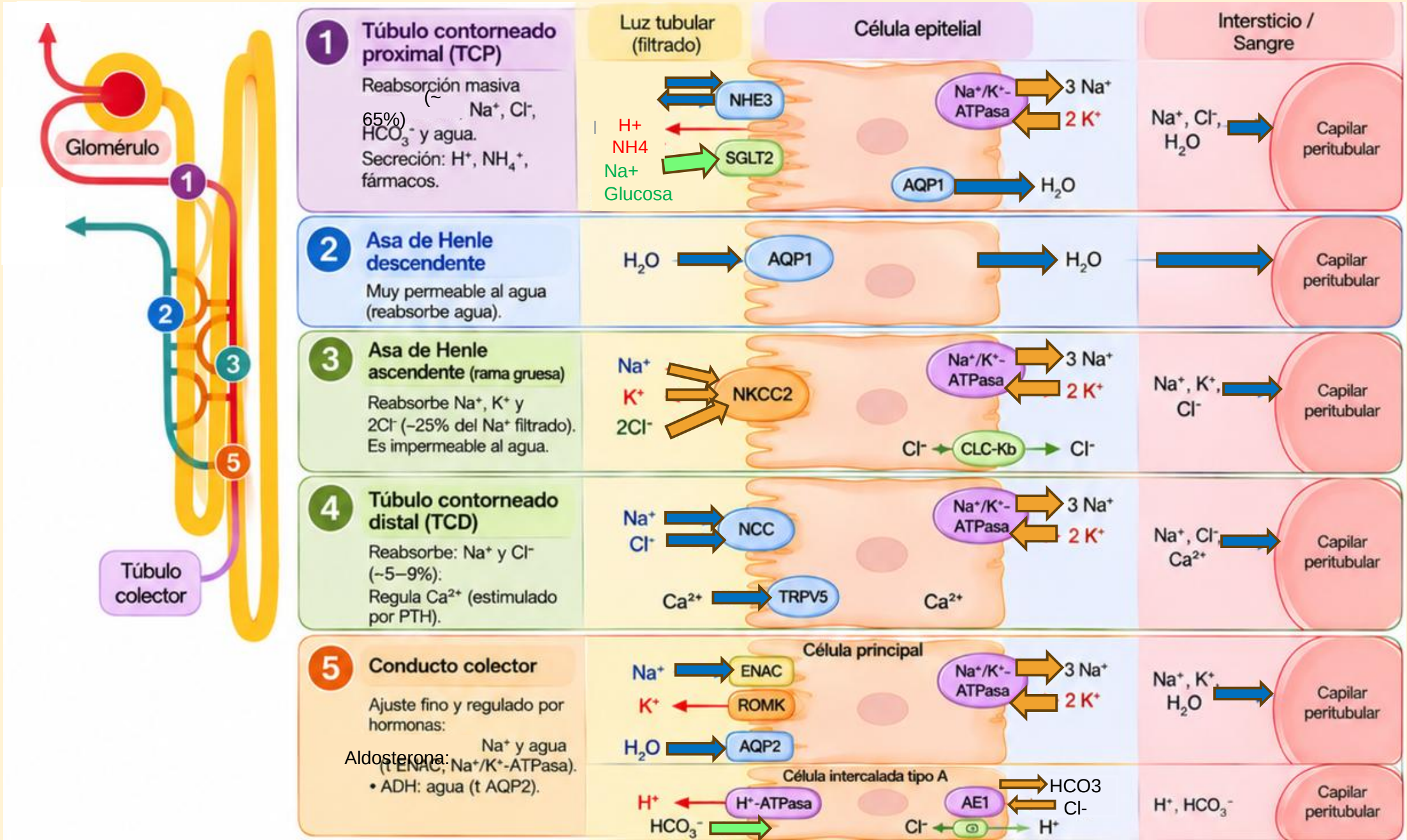
Problemas

- Deshidratación grave hiponatremica 112mmol/L
- Hiperpotasemia grave 7,8 mmol/L
- Acidosis metabólica (pH 7,33. pCO2 30,2, HCO3 16,9, EB -12,3)
- Sospecha ITU (leucocitos y nitritos positivos, PCR 12,7, PCT 3,41, pendiente urocultivo y hemocultivo)
- Posible intoxicación alimentaria por leche contaminada con cereulida

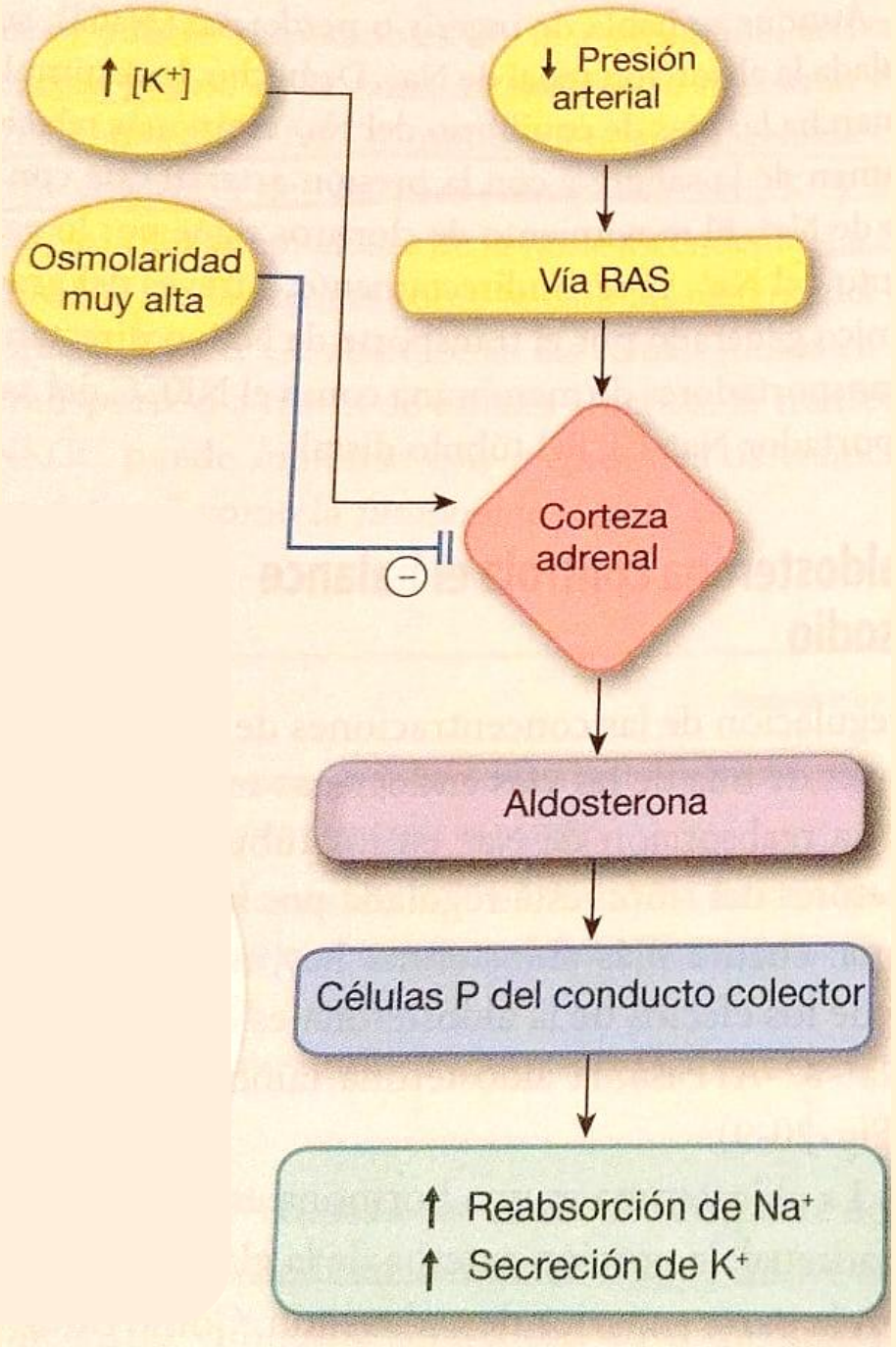
¿Cuál sería el diagnóstico de sospecha?

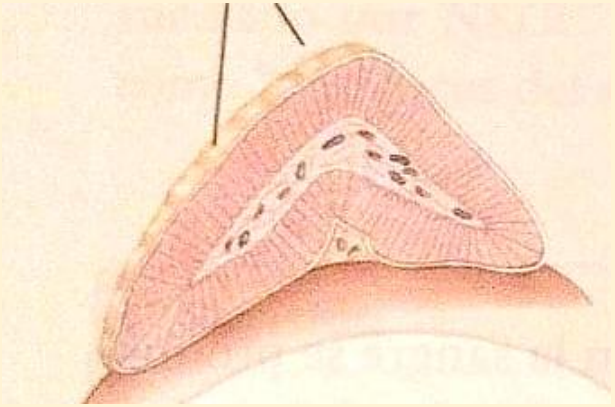
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

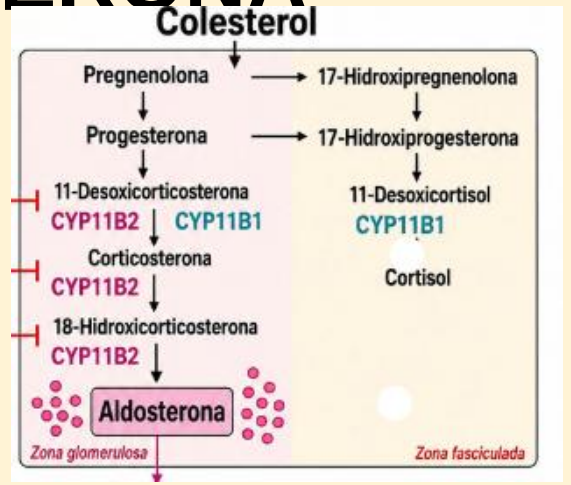
FISIOLOGÍA RENAL

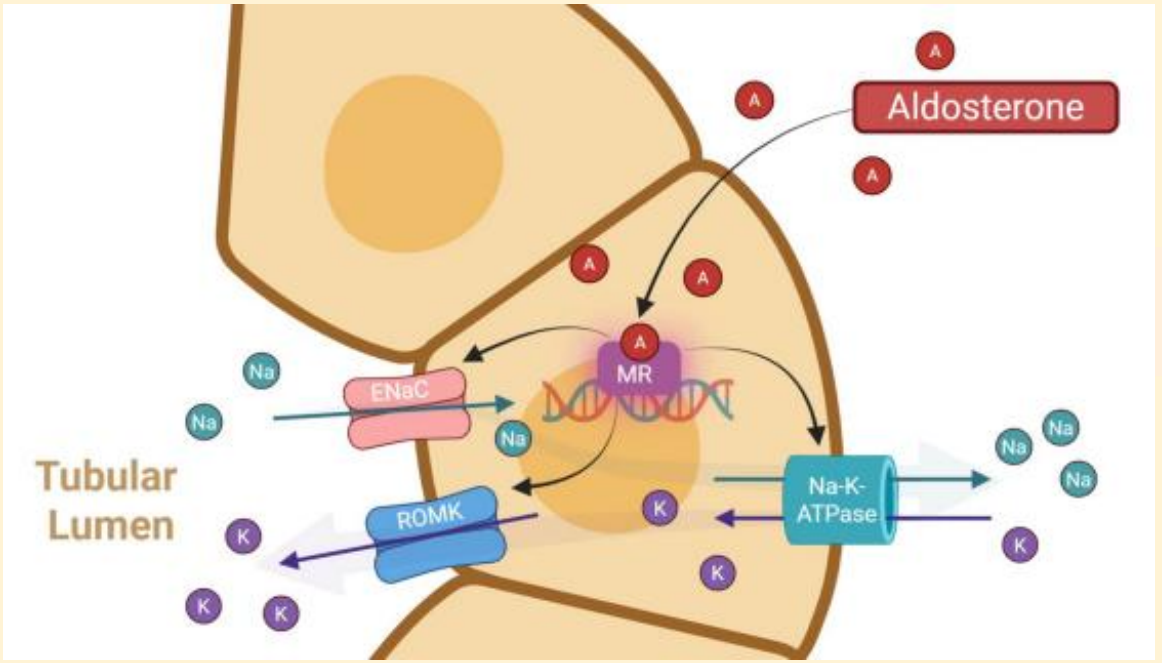


SINTESIS Y FUNCION ALDOSTERONA









DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Patología	Etiología	Clínica	Renina- Aldosterona-Cortisol
Insuficiencia suprarrenal	Deficiencia primaria de la producción de hormonas corticoesteroides suprarrenales	Hipoglucemia, pigmentación cutánea, shock	Renina ↑ Aldosterona ↓ Cortisol ↓ ACTH ↑
Hiperplasia suprarrenal congénita	Mutaciones recesivas en el gen CYP21A2 que provocan defectos enzimáticos en la síntesis de cortisol y aldosterona en la corteza suprarrenal	Genitales virilizados en niñas, hiperpigmentación	Renina ↑↑ Aldosterona ↓ ↓ Cortisol ↓ ACTH ↑ ↑↑17-hidroxiprogesterona (17-OHP) ↑↑pregnanetriol y ↑↑androstenediona
Deficit de Aldosterona Sintasa (hipoaldosteronismo)	Fallo enzimático por mutaciones en el gen CYP11B2. Incluye Tipo I (déficit de 18-hidroxilación) y Tipo II (defecto en el paso final de la 18-oxidación)	Hipotensión, deshidratación, vómitos y ganancia de peso insuficiente	Renina ↑ Aldosterona ↓ Cortisol normal
Pseudohipoaldosteronismo tipo 1 (primario)	Mutaciones genéticas (herencia autosómica dominante o recesiva) en las subunidades alfa y beta del canal ENaC	Hipotensión, deshidratación, vómitos, fallo de medro/ganancia ponderal insuficiente, distrés/infecciones pulmonares recurrentes o lesiones cutáneas	Renina ↑↑ Aldosterona ↑↑ Cortisol normal. pruebas en sudor y saliva positivas con concentraciones aumentadas de sodio y cloro
Pseudohipoaldosteronismo tipo 3 (secundario)	Resistencia secundaria/transitoria a mineralocorticoides o respuesta insuficiente a la aldosterona provocada por infección del tracto urinario (ITU) grave y/o anomalías congénitas del riñón y de las vías urinarias (CAKUT	Hipotensión, shock, vómitos recurrentes, deterioro de la función renal / lesión renal aguda, fallo de medro/pérdida de peso e insuficiencia respiratoria	Renina ↑↑ Aldosterona ↑↑ Cortisol normal 17-hidroxiprogesterona normal
Pseudohipoaldosteronismo tipo 2 (PHA2/Síndrome de Gordon/HTA familiar hiperpotasemica)	Mutaciones en los genes *WNK1*, *WNK4*, *KLHL3* o *CUL3* (herencia autosómica dominante o recesiva) que provocan hiperactividad del cotransportador (NCC) en el túbulo contorneado distal.	Hipertensión arterial, talla corta/baja en niños y ausencia de pérdida de volumen (normovolemia o expansión del VEC)	Renina ↓ Aldosterona ↓ o normal Cortisol normal, hipocalciuria

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO: CONTINUACIÓN

Ecografía abdomino-renal: UTD P3 bilateral, de predominio izquierdo con vejiga de lucha y probable dilatación de uretra prostática, hallazgos que obligan a descartar valvas de uretra posterior. Detritus a nivel pielocalicial y vesical.

Urocultivo: Positivo E. Coli sensible a Cefalosporinas

HORMONAS
Renina directa >500,00 µUI/mL ↑↑
Aldosterona >500,0 ng/dL ↑↑
Cortisol mañana 21,3 µg/dL (normal)
17 (OH)-Progesterona 4,43 ng/Ml (normal)
ACTH 14,3 pg/mL (normal)

Patología	Etiología	Clínica	Renina/Aldosterona/Cortisol
Pseudohipoaldosteronismo tipo 3 (secundario)	Resistencia secundaria/transitoria a mineralocorticoides o respuesta insuficiente a la aldosterona provocada por infección del tracto urinario (ITU) grave y/o anomalías congénitas del riñón y de las vías urinarias (CAKUT	hipotensión, shock, vómitos recurrentes, deterioro de la función renal / lesión renal aguda, fallo de medro/pérdida de peso e insuficiencia respiratoria	Renina ↑↑, aldosterona ↑↑, cortisol normal, 17-hidroxiprogesterona normal

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO (PHA) TIPO 3 O SECUNDARIO



Epidemiología y etiología

- Población habitualmente afectada: Lactantes <6 meses (80% <4 meses)
- Sexo: predominio masculino (80% casos)
- Desencadenantes:
  - ITU grave
  - Anomalías congénitas del riñón y vías urinarias (CAKUT)



Clínica y laboratorio

- Clínica: Fallo de medro, vómitos recurrentes, deshidratación grave
- Criterios de laboratorio: Hiponatremia grave (Na <135 mmol/L, frecuentemente <120), Hiperpotasemia >5,4mmol/L, Acidosis metabólica (Bicarbonato <20 mmol/L, pH <7,35, Anion GAP normal



Manejo y pronóstico

- Tratamiento de soporte Fluidoterapia IV con cristaloides isotónicos con corrección lenta Na+ (<6-8mmol/L al día)
- Antibioterapia para la ITU,
- Evaluación cirugía CAKUT subyacente
- Pronóstico excelente una vez resuelta la causa
- El uso de corticoides no ha demostrado mejorar el cuadro

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO (PHA) TIPO 3 O SECUNDARIO
J Rodríguez Soriano.
Journal of Pediatrics 1983

Transient pseudohypoaldosteronism secondary to obstructive uropathy in infancy

A syndrome of renal tubular resistance to aldosterone has been identified in infants with obstructive uropathy and urinary tract infection. Six infants (ages 9 days to 7 months) were seen with fever, vomiting, polyuria, dehydration, or failure to thrive. Urine cultures were positive for Escherichia coli. *Radiologic studies demonstrated bilateral ureterohydronephrosis (four patients), left ureteral duplication with upper pole hydronephrosis (one), and left vesicoureteral reflux (one). The infants had hyponatremia, hyperkalemia, and metabolic acidosis. Plasma aldosterone concentration was markedly elevated, and plasma renin activity was similar to or higher than that reported in normal infants of comparable age. Fractional excretion of potassium was not significantly different from control values, both in absolute terms or when related to glomerular filtration rate, but fractional sodium excretion was significantly increased. The U_K/U_{Na} ratio was significantly lower in the patients. After medical or surgical therapy (when appropriate), all blood and urine determinations returned to normal, except for U_K/U_{Na} values, which although higher, remained significantly diminished. Our data indicate that a hyperkalemic salt-losing state can arise in infants with obstructive uropathy and urinary tract infection as a consequence of tubular unresponsiveness to aldosterone, and that the clinician should rule out such cause before establishing the diagnosis of primary pseudohypoaldosteronism. (J PEDIATR 103:375, 1983)*

Juan Rodríguez-Soriano, M.D., Alfredo Vallo, M.D., Roberto Oliveros, M.D., and Gonzalo Castillo, M.D. *Bilbao, Spain*

Table I. Clinical features at admission

Patient	*Age*	*Sex*	*Symptoms*	*Urine culture*	*Blood culture*	*Type of uropathy*
1	1 mo	M	Fever	*E. coli*	E. coli	Mild bilateral ureteral dilation
2	5 mo	F	Fever, hematuria	*E. coli*	Negative	Left ureteral duplication with upper pole hydronephrosis
3	4 mo	M	Dehydration, vomiting, polyuria	*E. coli*	Negative	Bilateral hydroureteronephrosis: left vesicoureteral reflux and right ureterovesical stenosis
4	7 mo	M	Dehydration, vomiting	*E. coli*	Negative	Bilateral hydroureteronephrosis, urethral valves
5	9 d	M	Vomiting, polyuria	*E. coli*	Negative	Bilateral vesicoureteral reflux, intrarenal reflux
6	22 d	M	Poor weight gain	*E. coli*	Negative	Left vesicoureteral reflux



es.wikipedia.org

Juan Rodríguez Soriano

Artículo Discusión

Juan Rodríguez Soriano nació en Barcelona el 5 de marzo de 1933 y falleció en Neguri (Guecho, Vizcaya) el 13 de octubre de 2010. Algunos textos citan que nació en Zaragoza y que sus padres se instalaron en Barcelona poco después. Estudió Medicina en Barcelona, donde se licenció en 1956.[1]

Se considera el fundador de la Nefrología pediátrica en España.[2]

Ju
Nacimien
Fallecimie
Nacionali
Educado
Ocupació
Cargos ocupados

European Journal of Pediatrics (2024) 183:4205–4214
https://doi.org/10.1007/s00431-024-05676-3

RESEARCH

Transient secondary pseudo-hypoaldosteronism in infants with urinary tract infections: systematic literature review

[1, 2]. Features resembling primary pseudo-hypoaldosteronism can also occur in infants with congenital, mostly obstructive, anomalies of the kidney and urinary tract [3–5]. The latter condition, initially documented in the 1980s by J. Rodríguez-Soriano (1933–2010), is termed overt transient secondary pseudo-hypoaldosteronism and will be hereafter referred to as secondary pseudo-hypoaldosteronism [3].

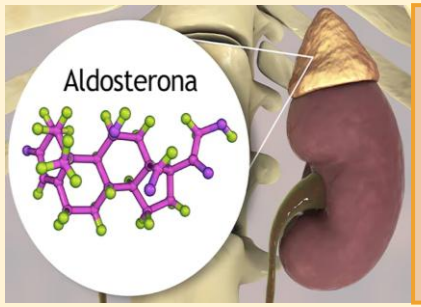
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO: RESOLUCIÓN



A nivel infeccioso: ITU *E. Coli*

7 días de Cefotaxima IV, se completa hasta 14 días de antibioterapia con Cefuroxima oral



A nivel metabólico renal

Se corrige la hiponatremia a los 3 días con aportes máximos de Na de 3mEq/Kg/d

Durante 24 horas en 2-3º día de ingreso se inicia tratamiento con Bicarbonato oral 1,5mEq/kg/d



A nivel malformación tracto urinario

Se realiza cistoureterografía que apoya sospecha de valvas de uretra posterior

Se realiza cistoscopia con resección de válvulas de uretras posterior

Tratamiento de base: Cefadroxilo y Oxibutinina

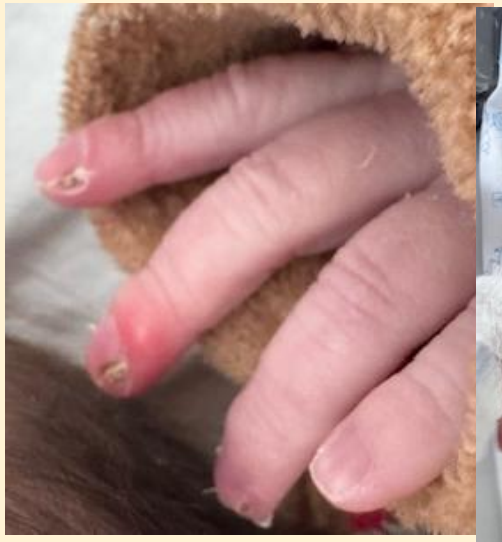
4 meses después: sin nuevas ITUs. Asintomatico. Buena ganancia ponderal.

8 meses después: DMSA renal sin defectos corticales. Función renal conservada

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO: BONUS

- Lesiones eritemato-edematosas de distintos tamaños extensas que presentó el paciente (exantema infeccioso asociado a ITU) + panadizos
  - Mejoría en 48 horas
  - Se trató con Aciclovir hasta resultados negativos de PCR a Herpes, completando 4 días





- **Mortureux P, Léauté-Labrèze C, Legrain-Lifermann V, Lamireau T, Sarlangue J, Taïeb A.** Acute urticaria in infancy and early childhood: a prospective study. Arch Dermatol. 1998;134(3) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9521030/
- **Sackesen C, Sekerel BE, Orhan F, Kocabas CN, Tuncer A, Adalioglu G.** The etiology of different forms of urticaria in childhood. Pediatr Dermatol. 2004;21(2):102-108. doi:10.1111/j.0736-8046.2004.21202
- **Bezirganoglu H, Arik Yilmaz E, Sahiner UM, Soyer O, Sekerel BE, Teksam O, et al.** The common triggers of urticaria in children admitted to the pediatric emergency room. Pediatr Dermatol. 2022;39(5):695-701. doi:10.1111/pde.15020

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CONCLUSIONES

- Las alteraciones hidroelectrolíticas constituyen una urgencia médica potencialmente grave que con frecuencia simula una hiperplasia suprarrenal congénita y que puede desencadenar arritmias cardíacas o shock circulatorio si el manejo se retrasa
- La aldosterona actúa principalmente en los riñones, aumentando la reabsorción de sodio y cloruro, reteniendo agua, y promoviendo la eliminación de potasio, ácido (H+) y bicarbonato (HCO3-)
- El PHA tipo 3 o secundario es una alteración transitoria en el contexto de infecciones del tracto urinario y anomalías urológicas congénitas subyacentes
- El PHA secundario se distingue por la elevación paradójica de renina y aldosterona que remite por completo tras resolver el cuadro urológico desencadenante
- El pilar fundamental del tratamiento consiste en la reposición hidroelectrolítica con soluciones isotónicas y la antibioterapia dirigida

BIBLIOGRAFÍA

1. Li H, Pons-Kühnemann J, Hartmann MF, Wudy SA. Deciphering aldosterone deficiency and pseudodeficiency in infancy by targeted GC-MS urinary steroid metabotyping. J Steroid Biochem Mol Biol. 2025
2. Hernández Marco R, García Nieto VM, Fons Moreno J. Evaluación de la función renal y tubulopatías. Villanueva de la Cañada (Madrid): Comunicación y Ediciones Sanitarias, SL; 2021
3. Moreno Sánchez A, García Atarés Á, Molina Herranz D, Antoñanzas Torres I, Romero Salas Y, Ruiz del Olmo Izuzquiza JI. Secondary pseudohypoaldosteronism: a 15-year experience and a literature review. Pediatr Nephrol. 2024;39(11):3233-3239. doi:10.1007/s00467-024-06428-z
4. Bezirganoglu H, Arik Yilmaz E, Sahiner UM, Soyer O, Sekerel BE, Teksam O, et al. The common triggers of urticaria in children admitted to the pediatric emergency room. Pediatr Dermatol. 2022;39(5). doi:10.1111/pde.15020
5. Betti C, Lavagno C, Bianchetti MG, Kottanattu L, Lava SAG, Schera F, et al. Transient secondary pseudo-hypoaldosteronism in infants with urinary tract infections: systematic literature review. Eur J Pediatr. 2024;183(10). doi:10.1007/s00431-024-05676-3
6. Chung WH, Kuok MCI, Chan KYW. Life-threatening hyponatremia, hyperkalemia, and shock in infancy: not always congenital adrenal hyperplasia. Cureus. 2025;17(8). doi:10.7759/cureus.89285

ACIDOSIS METABÓLICA, HIPONATREMIA Y SEPSIS URINARIA ¿QUÉ DIAGNÓSTICO HAY DETRÁS?

anna.mmlt98@gmail.com

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL