

# XXX Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica (I)

Murcia, junio de 2004

## TEOFILINA: DIURÉTICO EFICAZ EN NIÑOS CRÍTICAMENTE ENFERMOS?

M. Antón-Gamero, A. Granados-Molina, E. García-Martínez, I. Ibarra de la Rosa, L. Pérola y J.L. Pérez-Navero

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Reina Sofía. Córdoba. España.

**Introducción:** La utilización de los diuréticos convencionales en ocasiones no es suficiente para conseguir un adecuado balance hídrico en los pacientes críticos. El uso de diuréticos alternativos con diferente mecanismo de acción puede tener un efecto sinérgico aumentando el flujo urinario y permitiendo disminuir la dosis y por tanto los efectos tóxicos. La teofilina ha demostrado un efecto diurético en animales de experimentación y en seres humanos, si bien su experiencia en niños es escasa.

**Objetivo:** Comparar la respuesta diurética de la teofilina y la furosemida en el tratamiento de la sobrecarga de volumen en niños críticamente enfermos y evaluar el efecto combinado de ambos fármacos.

**Pacientes y métodos:** Estudio prospectivo controlado en el que se incluyeron los pacientes de un mes a 18 años de edad ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos que necesitaron tratamiento diurético. Aquellos que habían recibido algún diurético en las 24 h previas fueron excluidos. Los pacientes recibían aleatoriamente una dosis única intravenosa de furosemida (0,5 mg/kg) (grupo A), teofilina (1 mg/kg) (grupo B) o teofilina más furosemida (grupo C). Se analizó la diuresis de la hora previa y 6 h después de la administración del diurético.

**Resultados:** Se incluyeron 21 pacientes de  $2,83 \pm 3,16$  (0,08-9,91) años de edad (8 grupo A; 6 grupo B; 7 grupo C). No existían diferencias significativas en el flujo urinario pre-diurético. La diuresis aumentó significativamente tras la administración del diurético en los grupos A y C, pero no en el B. El flujo urinario en la primera y segunda hora pos-diurético fue significativamente superior en los grupos A ( $11,21 \pm 9,11$  y  $4,95 \pm 2,00$  ml/kg) y C ( $7,44 \pm 6,64$  y  $13,55 \pm 11,52$  ml/kg) que en grupo B ( $1,55 \pm 1,10$  y  $1,78 \pm 1,25$  ml/kg). La respuesta diurética no fue significativamente superior en el grupo que recibió tratamiento diurético combinado.

**Conclusión:** No se ha podido demostrar respuesta diurética eficaz tras la administración de aminofilina intravenosa. Aunque la diuresis tras el tratamiento diurético combinado fue superior, no se encontraron diferencias significativas.

## DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO

M.ª I. Luis Yanes, M.J. Hernández González, C. Quintana Herrera, M. Monge Zamorano y V.M. García Nieto

Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción:** Los niños afectados de síndrome nefrótico idiopático (SNI) pueden recibir tratamiento con corticoides durante un tiempo prolongado. La proteinuria favorece las pérdidas urinarias de vitamina D. Por ello, medimos la densidad mineral ósea (DMO) en un grupo de niños con SNI.

**Pacientes y métodos:** Se han estudiado 21 niños (15 varones, 6 mujeres) afectados de SNI. La edad al diagnóstico fue de  $3,42 \pm 1,41$  años (rango: 1,42-7,92). Seis pacientes eran sensibles a corticoides, 11 dependientes de corticoides y cuatro corticorresistentes. Un niño había sido tratado, además, con levamisol, tres con inmunosupresores, tres con ciclosporina A y otros cinco con estos dos últimos tipos de fármacos. La DMO se determinó mediante un densitómetro Hologic QDR-4500SL (DEXA). Se consideró osteopenia cuando el valor de Z-DMO fue menor de -1. La edad en que se realizó la densitometría fue de  $7,93 \pm 2,48$  años (rango: 4,17-13,25). De las historias clínicas se recogieron, además, de ciertos datos clínicos y bioquímicos, si eran portadores de atopía o de prelitiasis (hipercalciuria, hipocitraturia, cristaturia).

**Resultados:** Nueve niños tenían osteopenia (42,8%) (Z-DMO:  $-1,57 \pm 0,56$ ) y 12 tenían la DMO normal (Z-DMO:  $-0,21 \pm 0,55$ ). La dosis total recibida de corticoides en los niños con osteopenia fue de  $13,97 \pm 5,41$  g y la de los niños con DMO normal fue de  $14,04 \pm 0,02$  g (NS). No se observaron diferencias entre ambos grupos en cuanto a las edades al diagnóstico y de la primera DMO, el número de recidivas, ni tampoco en cuanto a los niveles de creatinina y colesterol, la calciuria o la citraturia. Entre los niños con osteopenia, seis tenían prelitiasis y los otros tres eran atópicos.

**Conclusiones:** Se ha observado una elevada tasa de osteopenia en niños con SNI. La DMO no se relaciona con la dosis de corticoides recibida. Son necesarios nuevos estudios para saber si la prelitiasis y la atopía intervienen en la DMO de estos pacientes, pues en ambos casos puede existir una producción incrementada de citocinas con capacidad resorptiva ósea.

**RIÑÓN ÚNICO: ANÁLISIS DE 81 CASOS**C. de Lucas Collantes, A. Nocea, J.L. Écija Peiró  
y M. Vázquez Martul

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

**Objetivo:** Valorar el crecimiento y función renal en pacientes con riñón único.**Material y métodos:** Estudio analítico, prospectivo, de una cohorte de pacientes con riñón único, vistos en nuestro hospital entre el año 1988 y el año 2003.

Se analizaron variables demográficas (sexo, edad), clínicas (etiología, tiempo desde el diagnóstico, tiempo de riñón único, presión arterial), radiológicas (tamaño renal) y analíticas (aclaramiento de creatinina [ClCr], osmolaridad máxima urinaria, microalbuminuria, etc.).

**Resultados:** Se recogieron un total de 81 casos entre el año 1988 y el año 2003. El 65 % fueron varones (n = 53) y el 35 % mujeres (n = 28). La edad media al diagnóstico fue de 3,7 años ( $\pm 0,95$ ; rango 17). El tiempo medio con riñón único fue de 8,9 años ( $\pm 5,5$ ; rango 19,8). La etiología fue: nefrectomía contralateral en 30 pacientes (37%), agenesia renal en 42 (52%) y displasia multiquística con función anulada en 9 (11%). Se observó una función renal alterada (hipostenuria y/o microalbuminuria y/o hipertensión renal y/o insuficiencia renal) en 28 pacientes (34%). Doce de ellos (14,8%) presentaron alteraciones urológicas asociadas y/o antecedentes de pielonefritis (grupo 1). El resto (grupo 2; n = 16; 19,7%); siete agenesias, una displasia multiquística, cinco nefrectomías tumorales, dos nefrectomías por malformación y una nefrectomía por trombosis). La hipostenuria fue la alteración funcional más frecuente (n = 21; 26%), seguida de microalbuminuria (n = 11; 13,5%) y descenso del filtrado glomerular (FG) (n = 5; 6%). En el grupo 2 se encontró correlación significativa ( $p < 0,01$ ;  $r = 0,36$ ) entre el tamaño renal y ClCr independientemente de la etiología. Igualmente, encontramos correlación significativa ( $p < 0,01$ ;  $r = 0,41$ ) entre el tamaño renal y el tiempo con riñón único en los pacientes con agenesia. Los riñones nefromegálicos ( $\geq 2,5$  DE) presentaron los valores más altos de FG (131,62 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; DE: 22,4) y asociaron menores alteraciones funcionales de forma significativa (OR: 0,15 [0,3-0,8];  $p < 0,05$ ).**Conclusiones:** El parámetro de afectación más frecuente fue la hipostenuria, seguido de microalbuminuria y descenso del FG. La hipertensión arterial fue un hallazgo escaso. La nefromegalia se asoció a una menor presencia de alteraciones funcionales.**INSUFICIENCIA RENAL AGUDA EN UCI EN UN PERÍODO DE 3 AÑOS. CAUSAS, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**J.A. Camacho, I. Iglesias, J. Vila, A. Jiménez,  
A. Vila y M. Pons

Secciones de Nefrología y UCIP. Unidad Integrada Hospital Clínic-Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

**Introducción:** La insuficiencia renal aguda (IRA) es un proceso frecuente en las unidades de cuidados intensivos pediátricos,

que puede aparecer como inicio de una enfermedad renal primaria o en el contexto de un fracaso multisistémico en los que es una más de las patologías a tratar. Desde hace 3 años nuestro centro dispone de técnicas sustitutivas: diálisis peritoneal en todas sus variantes y hemodiálisis.

**Objetivos:** Analizar la incidencia de IRA en una UCI pediátrica, las causas que la provocan, la necesidad de utilización de técnicas sustitutivas (diálisis peritoneal y hemodiálisis) y la situación de paso a IRC y su evolución posterior.**Material y métodos:** Pacientes diagnosticados de IRA durante este período mediante revisión de bases de datos de UCI en los que conste el diagnóstico de IR, hemodiálisis o diálisis peritoneal.**Resultados:** Durante este período de 3 años 48 pacientes han ingresado en la UCI y han presentado IR 22 varones y 17 mujeres. Once se presentaron como inicio de una enfermedad renal primaria: tres síndromes hemolíticos urémicos, una glomerulonefritis aguda, dos glomerulonefritis rápidamente progresivas, un lupus eritematoso sistémico, una hiperoxaluria, una hialinosis segmentaria y focal, una nefronoptosis y una malformación vascular. Presentaron una insuficiencia renal secundaria a otros procesos 37 casos: sepsis de diversa etiología (14), cardiopatías complejas (5) y una miscelánea (7). Del primer grupo, 7 pacientes desarrollaron IRC, mientras que sólo lo hicieron dos del segundo. La mortalidad global resultó de 43% (21/49). Del total de 9 pacientes en IRC todos siguieron tratamiento sustitutivo con diálisis peritoneal o hemodiálisis.**Comentario:** El 23% de los pacientes que ingresan por IRA presentan una enfermedad renal primaria. El 19% de los que presentan IRA durante su ingreso en la UCI desarrollan IRC. La mortalidad de los pacientes con fallo multiorgánico que desarrollan IRA es muy alta (42,8%). El porcentaje de pacientes cuya enfermedad renal se manifiesta con IRA que precisa ingreso en la UCI y pasan a IRC es asimismo muy elevado (64%).**¿SON EFICACES LOS IECA PARA FRENAR LA PROGRESIÓN DE LA INSUFICIENCIA RENAL?**C. Fernández, L. Navarro Espinosa, A. Peña, A. Alonso  
y M. Melgosa

Sección de Nefrología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

**Objetivo:** Valorar la eficacia de los inhibidores de la enzima convertidora y de angiotensina (IECA) como renoprotectores.**Material y métodos:** Se analiza la evolución del filtrado glomerular (FG), proteinuria y microalbuminuria en 37 pacientes (75,7% varones) con IRC e incremento de la microalbuminuria (67,5% enfermedad nefrourológica) que recibieron tratamiento con IECA durante  $45,9 \pm 33,1$  meses (rango: 3-105 meses) siendo la edad al inicio de  $10,5 \pm 5,6$ . Se compara en 20 de estos pacientes la evolución del FG, proteinuria y microalbuminuria 2 años antes del inicio de IECA (edad  $12,7 \pm 4,8$ ; rango: 5,2-22 años) y tras 2 años de tratamiento.

**Resultados:**

n = 37	Inicio tratamiento IECA		Final tratamiento IECA	p
FG (Schwartz) (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	66 ± 23		52,9 ± 19	0,001
CR-EDTA (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	43 ± 17		41 ± 13	0,07
Proteinuria (g/día)	0,5 ± 0,66		0,5 ± 0,9	0,83
Microalbuminuria (µ/min)	139 ± 188		190 ± 421	0,29
Dosis IECA (mg/kg)	0,1 ± 0,09		0,15 ± 0,1	0,03
n = 20	-2 años	Inicio IECA	+ 2 años	p
FG (Schwartz) (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	73,9 ± 21	70,9 ± 16	65,5 ± 21	0,25
Proteinuria (g/día)	0,26 ± 0,51	0,48 ± 0,63	0,31 ± 0,43	0,06
Microalbuminuria (µ/min)	64 ± 72	239 ± 329	152 ± 249	0,001

**Conclusiones:** El análisis del global de pacientes durante el tratamiento con IECA (dosis máxima 0,19 ± 0,12 mg/kg) muestra que la proteinuria y la microalbuminuria han permanecido estables (esta última disminuyó hasta 71 ± 128 mg/min, sin correlacionarse con la dosis máxima de IECA) permaneciendo estable el FG estimado por CR-EDTA (empeoramiento del FG estimado según la talla). En el estudio comparativo de 2 años pre y post-IECA estos logran disminuir la microalbuminuria, manteniendo estable el FG.

#### TRATAMIENTO CONSERVADOR DEL RVU CONGÉNITO MODERADO-GRAVE

M. Gil, A. Rodríguez-do Forno, J.L. Fernández-Iglesias, A. Urisarri, H. Villar, J. Rodríguez Cervilla y G. Ariceta

Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. España.

**Introducción:** La certeza de la lesión prenatal renal ha modificado la actitud ante el reflujo vesicoureteral (RVU) congénito.

**Objetivo:** Análisis prospectivo del tratamiento médico en el RVU congénito moderado-grave.

**Población:** 81 recién nacidos (RN) con 114 RVU primarios grados III (73,7%), IV (21,9%) o V (4,4%), en profilaxis con cotrimoxazol o nitrofurantoína, controlados durante 2 años [md], 1-8 [rango]. 28 pacientes (34,5%) eran niñas y 53 (65,4%) niños de menos de 28 días de vida al diagnóstico con función renal normal.

**Resultados:** Presentaron infección del tracto urinario (ITU) 32 RN (39,5%) pero en 49 (60,5%) el RVU se diagnosticó por dilatación renal fetal o neonatal, sin ITU. La sensibilidad de la ecografía prenatal fue baja: 53,6% (anormal en 22 de 41 fetos), pero aumentó al 71,8% en el RN (anormal en 56 de 78). En 33 RN (40,7%) el RVU era bilateral. Eran derechos 54 RVU (47,4%) y 60 (52,6%) izquierdos sin distinción de sexo ni grado. No obstante, el RVU grave (grado IV-V) fue más frecuente en varones (p = 0,009). No se observó correlación entre ITU, sexo o grado de RVU. El DMSA inicial fue normal en 80 riñones (70,2%), demostró defectos focales en 12 (10,5%) e hipocaptación global (displasia renal) en 15 (13,1%), sin diferencias entre la ITU previa o no. Ochenta y uno RVU (71%) en 58 (71,6%) niños curaron es-

pontáneamente en 1,76 ± 0,8 años y el 50% de los persistentes disminuyeron. El porcentaje de curación fue superior en los RVU grado III (p < 0,001) e inferior (p < 0,01) en los riñones displásicos. Veintiún niños (25,9%) padecieron 30 ITU en el primer año y cinco más en el segundo, siendo excepcionales las ITU posteriormente. Seis niños (7,4%) con 8 RVU (7%) fueron operados por ITU (3) o deseo familiar (3). El último DMSA fue normal en 90 riñones (78,9%), demostró hipocaptación focal en 6 (5,3%) e hipocaptación difusa en 16 (14%). En un paciente se encontró una lesión renal post-ITU durante el tratamiento. En el último control, 19 niños (23,5%) continúan con 25 RVU (21,95%).

**Comentario:** El RVU congénito no asociado con displasia renal evoluciona a la curación espontánea en más del 70% de los casos.

#### HETEROGENEIDAD DEL FENOTIPO-GENOTIPO EN LA POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PQRAD) DE INICIO MUY PRECOZ

G. Ariceta<sup>1</sup>, A. Urisarri<sup>1</sup>, M. Gil<sup>1</sup>, P. Outeda<sup>2</sup>, J.F. Banet<sup>2</sup>, K.S. Parreira<sup>2</sup>, W. Rezende<sup>2</sup> y X.M. Lens<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Nefrología Pediátrica. <sup>2</sup>Laboratorio de Investigación. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. España.

**Introducción:** La PQRAD de inicio muy precoz es una forma clínica grave causada por mutaciones de los genes *PKD*.

**Objetivo:** Analizar la variabilidad clínica y genética en niños con PQRAD de inicio muy precoz.

**Pacientes:** Doce lactantes (8 niños, 4 niñas) de 10 familias, con diagnóstico de PQRAD prenatal (4 casos) o a los 12 (md) meses (rango: 1-18), por cribado (5 casos) o como hallazgo (7 casos). 2 lactantes fueron el caso índice.

**Métodos:** Ligamiento y análisis mutacional de los genes *PKD1* y *PKD2*.

**Resultados:** *Historia familiar:* En 8 pacientes (67%) la enfermedad se transmitió por vía materna y en 4 (33%) paterna. En 10 (83%), existía insuficiencia renal crónica (IRC) en la generación de los abuelos, con evolución a la IRC terminal a los 50,5 ± 4,4 años, en 9 familias. Todos los padres afectados mantenían función renal (FR) normal, aunque 3 (25%) eran hipertensos. *Genética:* El gen *PKD1* era la causa en 6 niños (50%) de 5 familias [se identificaron 3 mutaciones en 3 familias: cDNA-3254 del C, cDNA-7287 del G y W 1707 X]. *PKD2* era el gen responsable en 3 pacientes (25%) con la mutación D 511 V. El ligamiento fue negativo en una familia y 3 fueron "no informativas". *Evolución:* 3 familias (25%) rehusaron el control médico. Un paciente falleció a los 3 meses por insuficiencia respiratoria. Ocho niños han sido controlados durante 5,3 (md) años (rango: 2-12,5): cinco están asintomáticos, uno recibe 2 fármacos antihipertensivos y presenta macrohematuria intermitente y dos han tenido infección urinaria. En todos la FR es normal. Dos presentan nefromegalia y quistes renales generalizados bilaterales (> 10 en cada riñón), en cuatro existen quistes renales aislados bilaterales y en otros dos unilaterales. Dos niños padecen una valvulopatía aórtica y tres asocian otras entidades: asociación Vater<sup>1</sup>, fibrosis quística<sup>1</sup> e histiocitosis<sup>1</sup>.

**Comentario:** La PQRAD de inicio muy precoz en nuestra población es de fenotipo-genotipo heterogéneo.

**TRASPLANTE RENAL: EXPERIENCIA DE UN CENTRO**

C. García Meseguer, A. Alonso, M. Melgosa, A. Peña, L. Espinosa, M.J. Martínez Urrutia y M. Navarro

Servicio de Nefrología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

**Objetivo:** Describir las características y evolución del trasplante renal pediátrico en nuestro centro tras 19 años de experiencia.

**Pacientes y métodos:** Se realizaron 239 trasplantes en 202 niños (128 varones, 74 mujeres), desde I-1985 a XII-2003. Recibieron primer trasplante: 198; segundo trasplante: 35; tercer trasplante: 5 y cuarto trasplante: 1.

Donante cadáver en 202 y 37 de vivo (24 madres, 13 padres). En 4 casos se realizó un trasplante hepatorenal simultáneo y en una niña un trasplante multiorgánico. Enfermedad renal primaria: uropatía (26%), displasia (17%), glomerulopatía (16%), nefronoptosis (11,4%), nefropatía por reflujo (11%), otras (18,4%). El trasplante fue el primer tratamiento sustitutivo de IRT en 22%. La edad media del receptor al primer trasplante fue 9,9 ± 4,9 años; la del donante 12,5 ± 13 y el tratamiento de isquemia fría 18,11 ± 8,2 h.

**Resultados:** La supervivencia del paciente es 97,4% al décimo año. La supervivencia global del injerto 86% al primer año, 72,1% al quinto año y 55,4% al décimo año.

La supervivencia del injerto es superior: *en la época actual:* 94,5% al primer año y 82% al quinto año en el período 1997-2003, frente a 80,4 y 60,8% en los años 1985-1990, *en trasplante de donante vivo frente al de cadáver:* 97,5% el primer año y 87% el quinto año frente a 87,5 y 78,9% ( $p = 0,085$ ), *en el primer trasplante frente al retrasplante:* 88,7% al primer año y 75,5% al quinto año frente a 75,3 y 58,1%, respectivamente ( $p = 0,067$ ) y cuando *la enfermedad renal primaria* no es una glomerulopatía: 88,9% al primer año y 77,3% al quinto año frente a 78,5 y 50,7% ( $p = 0,12$ ).

El tiempo de isquemia, la edad del donante, la existencia de diuresis inmediata postrasplante y la diálisis previa no influyeron en la supervivencia del injerto. La edad del receptor ( $p = 0,052$ ) y el tratamiento de inducción ( $p = 0,013$ ) son las únicas variables analizadas que se relacionaron con el pronóstico del injerto.

**Conclusiones:** 1. El trasplante renal es un tratamiento seguro cuyo pronóstico a corto y largo plazo sigue mejorando. 2. El empleo de tratamiento de inducción ha influido de forma favorable en la supervivencia del injerto.

**DOBLE TRASPLANTE RENAL EN ADOLESCENTES CON DONANTE PEDIÁTRICO MENOR DE 3 AÑOS**

A. Alonso Melgar, C. García Meseguer, M.J. Martínez Urrutia, M. Melgosa, L. Espinosa, A. Peña, C. Fernández y M. Navarro

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid. España.

**Objetivos:** El donante pediátrico de edad inferior a 3 años es habitualmente desestimado por su mayor porcentaje de complicaciones vasculares y su escasa masa renal. Su utilización se asocia con mayores pérdidas a corto y medio plazo. La idea de proporcionar una mayor masa renal y disminuir las complicaciones ha hecho que en nuestro centro se utilicen ambos riñones en un mismo receptor.

**Pacientes y metodología:** Durante el período 1998-2003 se han realizado 7 trasplantes dobles en 7 receptores (6 varones y 1 mujer) con edad media de 16,55 ± 1,28 años. De ellos 5 pacientes estaban en diálisis y dos en prediálisis. Asimismo, cinco recibían su primer injerto y dos el segundo. El peso del receptor al trasplante fue de 55 ± 12 kg y la talla de 164 ± 0,06 cm. La edad del donante fue de 2,82 ± 0,7 años. El tiempo medio de isquemia fría es de 18 h para el primer injerto y 19 h y media para el segundo. La técnica quirúrgica ha sido la misma que en el trasplante único con abordaje extra peritoneal de los vasos ilíacos.

**Resultados:** Todos los pacientes tuvieron diuresis inicial con descenso de la creatinina sérica inicial hasta valores de 1,02 ± 0,32. No hubo complicaciones vasculares ni quirúrgicas. Un paciente volvió a diálisis a los 2 meses tras recidiva de su enfermedad primaria: glomeruloesclerosis segmentaria y focal. Los otros seis, tras un seguimiento de 31 ± 29 meses (desde 4 a 72) presentan: creatinina de 1,05 ± 0,23 mg/dl; filtrado glomerular de 90 ± 15 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; cistatina C de 1,1 ± 0,31 mg/l; proteinuria de 0,26 ± 0,27 g/día y microalbuminuria de 77 ± 70 µg/min.

**Conclusiones:** El doble implante renal de receptor pequeño proporciona en adolescentes una masa renal suficiente para alcanzar una adecuada función renal sin complicaciones añadidas.

**EVOLUCIÓN A CORTO PLAZO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASPLANTE RENAL Y DOSIS DE CICLOSPORINA AJUSTADAS EN FUNCIÓN DE LOS NIVELES A LAS 2 H POSDOSIS**

A. Vila<sup>1</sup>, R. Vilalta<sup>1</sup>, J. Nieto<sup>1</sup>, L. Peña<sup>2</sup>, N. Valveny<sup>3</sup> y L. Pou<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Nefrología Infantil. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron,

<sup>2</sup>Servicio de Bioquímica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

<sup>3</sup>Infociencia S.L. Barcelona. España.

**Introducción:** Estudios recientes en pacientes pediátricos y en adultos con trasplante renal sugieren que la monitorización de los niveles de ciclosporina (CsA) a las 2 h posdosis (C2) puede contribuir a reducir tanto la incidencia de rechazo agudo como el riesgo de nefropatía crónica del trasplante, sugiriendo para ello unos niveles de 1.700 ng/ml en la primera semana postrasplante (Trompeter R, *Pediatr Transplant*, 2003), y de alrededor de 900 ng/ml (Citterio F, *Transplant Proceed*, 2003) para la dosis de mantenimiento.

**Objetivos:** Describir los niveles de C2 alcanzados en pacientes pediátricos trasplantados renales y correlacionarlos con la función renal y evolución clínica.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron en el estudio 6 pacientes, todos de sexo masculino, con una edad media de 13 ± 3 años, y un tiempo medio de seguimiento postrasplante de 85 ± 34 días. Recibieron tratamiento con basiliximab, CsA, micofenolato, corticoides y tratamiento anticipado con ganciclovir durante 20 días. Se determinaron niveles C0 y C2 desde el mismo momento del trasplante.

**Resultados:** La supervivencia de pacientes e injerto fue del 100%. Cinco pacientes presentaron diuresis inmediata, y una di-

ferida en 2 semanas postrasplante, con creatinina normal en todos ellos a las 6 semanas. Un paciente presentó sospecha clínica de rechazo agudo, resuelta con tratamiento estándar de bolos de metilprednisolona. Se observó un episodio de infección oportunista por citomegalovirus a los 1,5 meses en un receptor CMV negativo. Las dosis y niveles obtenidos fueron los siguientes (media [± DE]):

	Día 7 postrasplante	Día 14	Día 85
C0	141 (± 56)	263 (± 109)	188 (± 73)
C2	950 (± 353)	1.477 (± 429)	986 (± 381)
Dosis CsA	10 (± 1,9)	12 (± 4,1)	8 (± 2,8)

**Conclusión:** La evolución clínica y las infecciones oportunistas fueron similares a pacientes trasplantados el año anterior controlados con C0 y dosis media de CsA de 5 mg/kg/día. En la serie actual nuestros pacientes pediátricos mostraron mayor dificultad que los pacientes adultos de la literatura médica para obtener las cifras de C2 sugeridas pese a un aumento de la dosis de CsA del 60%.

#### ESTUDIO DE LA RESERVA RENAL EN NIÑOS TRASPLANTADOS RENALES

J. Fijo, A. Moreno, A. Sánchez y J. Martín

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Objetivo:** Estudio de la reserva renal (RR) en injertos renales mediante sobrecarga oral de arginina (SOA).

**Material y método:** Realizamos 39 pruebas de sobrecarga oral de arginina en 33 pacientes pediátricos con un injerto renal de cadáver. Criterio de inclusión: función renal normal. La técnica de SOA se ha descrito previamente por nuestro grupo en pacientes no trasplantados. Consideramos con RR positiva aquellos pacientes que presentaban valores en la media de la normalidad ± 2 DE (28,8 ± 8,8%). El tiempo de seguimiento fue hasta 83 meses postrasplante, con tratamiento inmunosupresor según el protocolo de nuestra unidad (22 estaban con ciclosporina y 11 con tacrolimus).

**Resultados:** La creatinina media y el aclaramiento de creatinina previos al estudio fueron respectivamente 0,9 ± 0,2 mg/dl y 91 ± 24 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Tras la SOA el filtrado glomerular (FG) no aumentó en 25 pacientes (RR-); en los 8 restantes el incremento medio fue del 25% (RR+). Todos los pacientes con RR inicial la perdieron durante el tiempo de seguimiento.

No hubo correlación entre los grupos con RR+/RR- y los siguientes factores: edad del donante, isquemia fría, HTA, dosis o niveles (NNPP) de anticalcineurínicos, número de rechazos previos al estudio.

**Discusión:** La hiperfiltración secundaria a la escasa población de nefronas (dosis injertada/esclerosis adquirida) puede determinar la supervivencia del injerto. Se ha publicado la existencia de correlación de la RR con la dosis y NNPP de CyA así como con el porcentaje de superficie esclerosada (*Am J Kidney Dis.*

2003; 41:1065-73). Por ello, investigamos la diferencia entre los grupos RR+/RR- y factores que pudieran explicar menor masa nefrónica o efectos dependientes de fármacos. La utilización sistemática de estos últimos puede modificar la respuesta hemodinámica a la sobrecarga oral de arginina.

**Conclusión:** 1. Con el test de SOA menos del 50% (47%) de los trasplantes funcionantes presentan reserva renal y la pierden a lo largo de los meses. 2. No encontramos diferencias en la edad del donante, número de rechazos, dosis o niveles de anticalcineurínicos, entre los pacientes con y sin RR. 3. La utilización sistemática de anticalcineurínicos puede invalidar la respuesta hemodinámica a la SOA.

#### TRASPLANTECTOMÍA EN EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

M. Melgosa<sup>1</sup>, M.C.G. Meseguer<sup>1</sup>, A. Alonso<sup>1</sup>, J. Bravo<sup>1</sup>, M.J.M. Urrutia<sup>2</sup>, E. Jaureguizar<sup>2</sup> y M. Navarro<sup>1</sup>

Servicios de <sup>1</sup>Nefrología y <sup>2</sup>Urología Pediátricas. Hospital La Paz. Madrid. España.

**Objetivos:** Describir la incidencia, indicaciones y complicaciones de las trasplantectomías realizadas en nuestro centro.

**Material y métodos:** 88/239 trasplantes renales realizados entre 1985 y 2003 han fracasado: 5 pacientes fallecieron con el injerto; 5 riñones se mantienen *in situ*; 18 se controlan en unidades de adultos y 60 fueron resecaados. Hemos podido analizar los datos de 51 de dichas trasplantectomías.

**Resultados:** La trasplantectomía se realizó a un tiempo medio de evolución de 3,16 ± 3,34 años. El tiempo medio entre el fallo del injerto y la trasplantectomía fue: 90 ± 153,17 días. La cirugía se indicó de urgencia en 11/51 (21,6%). Las indicaciones fueron intolerancia al injerto (43,1%), HTA (12%), hemorragia y/o trombosis (9,8%), recidiva de la enfermedad (9,8%) y otras (3,9%). Se retiraron 10 injertos asintomáticos. La embolización se intentó sin éxito en 2 casos. Hubo complicaciones en 14/51 de los casos: la más frecuente fue la hemorragia (9/14). Las complicaciones fueron más frecuentes cuanto más precoz fue la trasplantectomía (p = 0,002) y en aquellos casos en que se realizó urgente (p = 0,002). Se produjo una muerte por sepsis tras retirada urgente del injerto por hemorragia masiva. El 27,5% de los pacientes precisó diálisis urgente postrasplantectomías, indicada en el 85,7% por hiperpotasemia. La diálisis urgente fue más frecuente en las trasplantectomías tardías (más de 6 meses postrasplante) (p = 0,007). Previo a la trasplantectomía 48/51 recibían inmunosupresión; el tratamiento se mantuvo después en 45/51 una media de 35,82 ± 72 días. Un 33% presentaron infecciones precirugía: la más frecuente fue la peritonitis en CAPD (41,17%) y los procesos respiratorios (29%). Un 66,7% de los pacientes estaban hipertensos pretrasplantectomía frente al 49% tras la cirugía (p = 0,002).

**Conclusión:** 1. La trasplantectomía está indicada en un alto porcentaje de niños. 2. Las complicaciones más frecuentes son las alteraciones electrolíticas y la hemorragia. 3. Las complicaciones son más frecuentes cuanto más precoz es la trasplantectomía. 4. La inmunosupresión pretrasplantectomías se asocia a una alta incidencia de infecciones e HTA.

## CRECIMIENTO EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

M. Fernández, F. Santos, J. Rodríguez, V. Martínez,  
F.A. Ordóñez y S. Málaga

Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría.  
Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

**Objetivos:** Analizar la influencia en el crecimiento de niños diagnosticados de insuficiencia renal de los siguientes factores: edad de diagnóstico, nefropatía primaria, disminución del filtrado glomerular (FG), tratamientos recibidos (hormona de crecimiento [GH], diálisis y trasplante). Comparar la talla final de estos niños con la población española de referencia y con su talla genética calculada a partir de la talla de sus padres.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 60 niños seguidos en nuestro hospital entre 1978 y 2003. Para establecer comparaciones, la talla se expresa como *Z-score* de la desviación estándar (SDS) referido a la población española.

**Resultados:** Al diagnóstico de insuficiencia renal se apreció una correlación positiva ( $r = 0,28$ ;  $p = 0,04$ ) entre el SDS de la talla y el FG, sin encontrar diferencias entre niños con nefropatías congénitas y aquellos con alteraciones renales adquiridas en cuanto a la edad de diagnóstico (6,3 y 8,8 años) y a SDS de la talla en ese momento ( $-1,7 \pm 0,2$  y  $-1 \pm 0,5$ ), respectivamente. Habían completado su crecimiento 29 niños (19 varones) con una talla final de  $-1,7 \pm 0,3$  SDS. La talla final de los varones en cm fue 9 cm inferior a su talla diana genética ( $p < 0,001$ ). En el caso de las mujeres aunque la diferencia no fue significativa ( $p = 0,06$ ), la talla final se encuentra 6 cm por debajo de su talla genética. El 40% de los niños y niñas no alcanzaron su talla genética diana. Recibieron tratamiento con GH 12 pacientes durante un período medio de  $2,1 \pm 0,5$  años con un incremento significativo de la talla ( $p < 0,005$ ) y la velocidad de crecimiento ( $p < 0,001$ ). El *Z-score* no varió en los pacientes sometidos a diálisis (período medio  $1,5 \pm 0,3$  años), ni en los trasplantados durante el período postrasplante ( $3,0 \pm 0,4$  años).

**Conclusiones:** La talla final fue cercana a  $-2$  SDS en relación con la población de referencia, y el 40% de ellos no desarrollaron su potencial genético. El retraso en la talla al diagnóstico no resultó más acusado en los niños con nefropatías congénitas que en aquellos con nefropatías adquiridas. El tratamiento con GH produjo una aceleración de la velocidad de crecimiento. El retraso en la talla no se modificó tras el trasplante renal ni durante la diálisis.

## CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

C. Aparicio<sup>1</sup>, A. Fernández<sup>1</sup>, G. Garrido<sup>2</sup>, A. Luque<sup>1</sup>,  
E. Izquierdo<sup>1</sup> y D. Morales<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Nefrología Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>2</sup>ONT. Madrid. España.

El concepto de calidad de vida (CV) es multidimensional con carácter dual subjetivo-objetivo. La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se refiere a cómo el paciente percibe y reacciona frente a su salud. En la infancia la CV refleja el punto de vista del niño y su familia.

**Objetivos:** a) desarrollar un test específico de CV para niños con enfermedad renal crónica (ERC); b) determinar su CV y la influencia de la situación clínica y tratamiento; c) concordancia de opinión padres-hijos.

**Material y métodos:** 71 niños con ERC (33 trasplante, 11 diálisis peritoneal, 5 hemodiálisis, 22 tratamiento conservador). Test específico de CV para niños con ERC (TECAVNER): basado en el KDQOL-SF® y CAVE (escala de CV niños epilépticos) adaptándolos a pacientes pediátricos, 14 dominios. Contestado por padres y niños de más de 9 años. Fiabilidad del test:  $\alpha$  de Cronbach: 0,9. Concordancia padres-hijos: coeficiente de correlación intraclass con IC 95%. Estudio descriptivo: media y desviación estándar en variables cuantitativas y porcentaje o frecuencias en cualitativas. Análisis simple o bivalente para asociaciones ( $\chi^2$  cuadrado o test exacto de Fisher). Comparación de medias de más de dos grupos independientes: test de ANOVA y versión no paramétrica Kruskal-Wallis.

**Resultados:** edad niño (meses):  $153,6 + 77,85$ ; 45% niñas, 35,38% retraso escolar; 42% HTA; 53% talla baja; 4,22% deformidades óseas; 8,45% restricción líquidos, 77% dietética y 98% tratamiento farmacológico.

**Resultados:** TECAVNER opinión niños: diferencia significativa en: actividad física, asistencia escolar, relación social, bienestar emocional, síntomas de enfermedad renal y CV total, peor situación hemodiálisis y mejor tratamiento conservador. Padres: diferencia significativa en actividad física, asistencia escolar, aprendizaje, afectación emocional por ERC, síntomas de ERC, tiempo dedicado a asistencia médica y CV total, mejor en tratamiento conservador. El factor terapéutico que más afecta la CV: restricción de líquidos, hematocrito superior a 35% mejora la función física y asistencia escolar. Talla baja no afecta la CV. Percepción de salud general: peor a mayor número o días de ingreso. Concordancia niños y padres: variable.

**Conclusiones:** Uno de los objetivos actuales debería ser incrementar los servicios sociales y educativos de niños con enfermedades crónicas, otorgándoles no sólo una mayor cantidad de vida sino una mejor calidad de la misma.

## MANEJO TUBULAR DEL CLORO Y SODIO EN LA ENFERMEDAD DE DENT

F. Vela Enríquez<sup>1</sup>, M. Antón Gamero<sup>1</sup>, V. García Nieto<sup>2</sup>,  
E. Claverie Martín<sup>2</sup>, E. García Martínez<sup>1</sup> y A. Sánchez Carrión<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

<sup>2</sup>Unidades de Nefrología Pediátrica y de Investigación. Hospital Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción:** La enfermedad de Dent es una tubulopatía caracterizada por proteinuria de bajo peso molecular, hipercalcemia, nefrocalcinosis, nefrolitiasis y eventualmente insuficiencia renal. La enfermedad está causada por mutaciones en el gen del canal del cloro CLCN5 del cromosoma X. La pérdida selectiva de proteínas de bajo peso molecular sugiere un defecto en el túbulo proximal donde las proteínas son absorbidas por endocitosis. Sin embargo, los mecanismos por los que se produce la hipercalcemia en esta enfermedad no son aún conocidos.

**Objetivos:** Estudio del manejo tubular del cloro y sodio mediante sobrecarga hiposalina en 2 niños con enfermedad de Dent: caso 1 inserción ALU en el exón 11, y caso 2, mutación 65insT en exón 3 del gen *CLCN5*.

**Material y métodos:** Se realizó una sobrecarga hiposalina a 2 pacientes con enfermedad de Dent según el protocolo habitual.

**Resultados:** Los 2 pacientes presentaron ausencia de pérdida proximal de cloro y sodio y una reabsorción distal normal. Mantenían un aclaramiento de agua libre normal y una adecuada capacidad de dilución de la orina.

	Caso 1	Caso 2
Ccr (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	93	80
Uosm (mOsm/kg)	51	39
CNa (%)	2,06	0,76
CNa + CH <sub>2</sub> O (%)	14,12	17,67
RDNa (%)	85,41	95,69
CCl (%)	2,82	1,58
CCl + CH <sub>2</sub> O (%)	14,88	18,49
RDCl (%)	81,04	91,45
CH <sub>2</sub> O (%)	12,06	16,91
V (%)	15	20

**Comentarios:** A diferencia de otras tubulopatías hipercalcémicas, la enfermedad de Dent no presenta alteraciones en el manejo tubular proximal ni distal del cloro y sodio.

#### NEFROCALCINOSIS: PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

F.J. Romero, A.R. Barrio, M.J. González, M. Herranz,  
C. Torres y M.J. López

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. España.

**Objetivo:** Se presenta un caso de nefrocalcinosis para discusión.

**Caso clínico:** Niña de 4 años, con AF; padres no consanguíneos y hermano menor sanos. Sin litiasis. AP: 12 m: ITU febril, ECO y CUMS normales; DMSA hipocaptación izquierda con FRD 49,5%, con normalización al año. Ecografías de control 3 y 4 años: aumento bilateral de ecogenicidad de pirámides sin sombra acústica posterior: nefrocalcinosis medular. Clínica actual: escapes diurnos leves, ceden con Ditropán; no control nocturno. Diuresis: 1,7 ml/kg/h. Apetencia por agua. EF: normal; talla: P<sub>75</sub> → P<sub>97</sub>; Peso: P<sub>25-50</sub> → P<sub>75-90</sub>; PA normal.

Función renal: Cr 0,4 → 0,5 mg/dl. ClCr 116 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>.

– Osmolaridad orina ↓ : < 600 mOsm/l, incluso tras desmopresina.

– IE Na: < 2%; IE K < 20%; RTP > 90%.

– HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 18-22 mEq/l; K y Cl normales. pH orina progresivamente alcalino: 5 → 8. Prueba de acidificación con furosemida: normal.

Estudio de litiasis: sedimentos: no cristaluria. Dieta normal.

– Hipercalciuria: 6,4 mg/kg/día. Ca/Cr o: 0,49 → 0,16.

– Hipermagnesuria 3,6 mg/kg/día; Mg/Cr 0,16-0,21.

– Ca, P, FA, PTH, Vit D<sub>3</sub>: N. Mg: 1,7-2,2 mg/dl.

– Oxaluria 39 mg/1,73 m<sup>2</sup>/24 h. Citraturia 865 mg/1,73 m<sup>2</sup>/24 h.

– Uricosuria 619 mg/1,73 m<sup>2</sup>/24 h. Cistinuria 8,9 mg/g Cr.

Proteinuria: negativa 30 mg/24 h (1,6 mg/m<sup>2</sup>/h). Microalbuminuria negativa.

Hemogramas y bioquímicas normales.

**Comentarios:** Dado el riesgo de evolución a IRC, se presenta este caso de nefrocalcinosis con hipercalciuria e hipermagnesuria sin hipomagnesemia ni acidosis y talla superior a P<sub>75</sub>, para discusión de diagnóstico, tratamiento (tiazidas, citratos, etc.) y seguimiento más correctos.

#### TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN UN NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO

C. de Lucas, M. Baragaño, D. Arjona y V. González

Servicio de Pediatría. Hospital La Zarzuela. Madrid. España.

Los pacientes con síndrome nefrótico (SN) tienen un riesgo aumentado de padecer complicaciones tromboembólicas (CTE), aunque son más raras en niños que en adultos. La incidencia de trombosis en niños es del 2%, siendo la trombosis cerebral mucho menos frecuente.

Presentamos el caso de un niño con síndrome nefrótico que tras sufrir una recaída padece una trombosis del seno longitudinal superior. Tratado con heparina intravenosa no ha presentado complicaciones hemorrágicas, resolviéndose completamente la trombosis, con buena evolución clínica y sin secuelas neurológicas posteriores.

**Caso clínico:** Varón de 10 años de edad afectado de SNCD, en recaída, que acudió a nuestro centro tras 4 días de cefalea y vómitos de repetición; en las últimas 12 h presentaba estrabismo convergente y diplopía. En la exploración física presentaba edemas generalizados, parálisis bilateral del VI par craneal y edema de papila. Se realizó TC craneal y ante la sospecha de trombosis se realizó RM y angio-RM confirmándose el diagnóstico así como la existencia de buena circulación colateral. El estudio de coagulación fue normal salvo la proteína C funcional (150%). Se inició tratamiento con heparina intravenosa (20-35 U/kg/h) manteniendo entre 2,5 y 3 veces el control del TTPA. La evolución fue buena con mejoría clínica en pocos días. En el control con angio-RM se observó una permeabilización casi completa. Se ha mantenido acenocumarol oral durante 6 meses. Tras un año de seguimiento se encuentra asintomático.

**Conclusiones:** 1. Los pacientes con síndrome nefrótico tienen un riesgo aumentado de CTE. Sin embargo, la trombosis cerebral en niños es muy infrecuente. 2. Debe sospecharse ante todo paciente nefrótico con síntomas neurológicos, especialmente si está en recaída. 3. El tratamiento es la heparina intravenosa y el control de su SN, de segunda elección es la instilación local de fibrinolíticos, si no hay respuesta al tratamiento. 4. Algunos autores postulan la necesidad de tratamiento profiláctico tras el primer evento trombótico en cada recaída del SN.

**SÍNDROME DE IMERSLUND-GRÄSBECK.****A PROPÓSITO DE UN CASO**

C. de Lucas Collantes, J.L. Écija Peiró, L. Ciria Calavia  
y M. Vázquez Martul

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

**Introducción:** Presentamos el caso de una niña con síndrome de Imerslund-Gräsbeck. Se trata de una enfermedad infrecuente, de herencia autonómica recesiva, que cursa con malabsorción selectiva de la vitamina B<sub>12</sub> asociada a proteinuria.

**Caso clínico:** Niña de 4 años que acude a urgencias por asenia, anorexia y dolor abdominal de 2 semanas de duración. Había sido estudiada en otro centro por proteinuria moderada desde los 20 meses de edad, con el resto de la función renal normal. El peso y la talla estaban entre el percentil 3 y el 10 para su edad. La PA era de 105/55. En la exploración física destacaba decaimiento, palidez de piel y mucosas, parrilla costal marcada y abdomen globuloso. Las exploraciones complementarias más relevantes fueron hemoglobina 7,3 g/dl; hematócrito, 20%; VCM, 104, intensísima anisocitosis con poiquilocitosis, hematíes fragmentados y aislados esquistocitos. El resultado de la bioquímica sanguínea fue normal salvo LDH 1.595 U/l. El estudio de la anemia (anticuerpos irregulares, Coombs directo, ferritina, ácido fólico) el fibrinógeno y el estudio de la coagulación fueron normales. La vitamina B<sub>12</sub> era inferior a 60 pg/ml (VN: 270-960), la homocisteína de 23 μmol/l (VN: 3,3-8,3). Se descartó enfermedad celíaca y síndrome malabsortivo. Excepto proteinuria de 54 mg/kg/día, albuminuria de 611 μg/min/1,73 m<sup>2</sup>, hipoproteïnemia (proteína t 5 g/dl) con hipoalbuminemia (2,8 g/dl), el resto de la función renal fue normal. Se inició tratamiento con vitamina B<sub>12</sub> intramuscular con desaparición de la anemia y persistencia de la proteinuria.

**Comentarios:** La malabsorción selectiva de la vitamina B<sub>12</sub> que se produce en este síndrome es debida a un defecto del receptor ileal del complejo cobalamina-factor intrínseco (cb1-IF). La ausencia de este receptor (también presente en el riñón) es la causa de la proteinuria que aparece en algunos de estos pacientes, ya que es necesario para la reabsorción tubular de la mayoría de las proteínas urinarias. La proteinuria no se asocia con alteración de la función renal a largo plazo ni con alteraciones anatomopatológicas.

**EVOLUCIÓN EN EL SEGUIMIENTO DE UNA SERIE AFECTADA DE HIDRONEFROSIS RENAL DETECTADA PRENATALMENTE**

J. Arenas<sup>1</sup>, C. Esporrín<sup>1</sup>, F. Bastida<sup>1</sup>, G. Perkal<sup>1</sup>, J. Albanell<sup>2</sup>,  
F. Castañer<sup>2</sup>, J. Ferrer<sup>2</sup> y M. Argelaguet<sup>2</sup>

Servicios de <sup>1</sup>Pediatría y de <sup>2</sup>Diagnóstico por la Imagen.  
Hospital Santa Caterina. IAS. Girona. España.

**Objetivos:** Presentamos el resultado del seguimiento durante 3 años de una serie de 190 pacientes afectados de hidronefrosis renal neonatal.

**Material y métodos:** Se han estudiado 190 pacientes afectados de hidronefrosis renal neonatal, correspondientes a 261 unidades renales (UR) afectadas, detectadas en el período prenatal, 119 pacientes varones y 71 mujeres. La afectación ha sido en 121 UR derechas y 140 UR izquierdas.

Las exploraciones complementarias de imagen utilizadas han sido la ecografía renal, la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) y el estudio isotópico (renograma MAG-3). En casos prequirúrgicos, se han practicado urografías intravenosas.

**Resultados:** El diagnóstico en estos pacientes ha sido: 1. Estenosis pieloureteral no obstructiva en 197 UR. 2. Estenosis pieloureteral obstructiva en 24 UR. 3. Estenosis pieloureteral más reflujo vesicoureteral en 30 UR. 4. Megauréter con estenosis ureterovesical en 6 UR. 5. Válvulas de uretra posterior en 2 pacientes (con afectación de las 4 UR).

Después de un seguimiento durante 3 años, la evolución ha sido la siguiente: disminución de la ectasia en 124 UR; estabilización en 107 UR; aumento de la ectasia en 30 UR. De todos estos casos han requerido intervención quirúrgica 20 pacientes. Los 2 pacientes afectados de válvulas de uretra posterior se intervinieron de forma precoz.

**Conclusiones:** 1. Interesa utilizar una pauta fiable y de fácil aplicación en cualquier Hospital Comarcal, dada la importancia del estudio precoz en estos niños. 2. La posibilidad de disminuir la dosis de irradiación en estos pacientes es factible aplicando correctamente los protocolos de seguimiento. No hemos de abusar de la CUMS. 3. La gran mayoría de las hidronefrosis renales neonatales inferiores a 10 mm y muchas inferiores a 20 mm no precisarán ningún tipo de tratamiento, aunque deberán seguirse detenidamente. 4. El reflujo vesicoureteral no se relaciona con el tamaño de las dilataciones pélvicas renales y se puede encontrar en ectasias mínimas.

**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN NUESTRO MEDIO**

L.M. Rodríguez, B. Robles, C. Villafañe, B. Herrero,  
M.C. de Fuente, M.T. Fernández Castaño, R. Álvarez Ramos,  
I. Ledesma y S. Lapeña

Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría.  
Hospital de León. España.

**Objetivo:** Conocer la frecuencia con la que se diagnostica la ITU durante el primer año de vida en nuestro medio, el método utilizado para su diagnóstico y las pautas de tratamiento y estudio que son habitualmente recomendadas.

**Material y métodos:** Los padres de 472 niños (240 varones) nacidos en nuestro hospital entre noviembre de 2001 y octubre de 2002 fueron consultados, después de que sus hijos ya habían cumplido un año de edad, sobre si habían sido diagnosticados de ITU en sus primeros 12 meses de vida. Si los niños habían recibido ese diagnóstico se preguntó también a los padres sobre: edad del diagnóstico, utilización de urocultivo para el diagnóstico y método de recogida de la orina, necesidad de hospitalización y modalidad de tratamiento, y estudios de imagen practicados.

**Resultados:** Habían sido diagnosticados de ITU durante el primer año de vida 24 niños (11 varones), el 5,1% del total (4,6% de los varones y 5,6% de las niñas). De ellos, 5 (1% del total) habían recibido ese diagnóstico durante el primer mes de



vida. Todos habían sido diagnosticados mediante urocultivo y el método de recogida de la orina fue sondaje vesical en 15 niños y bolsa colectora en los otros 9. Fueron hospitalizados 16 de los niños (66,6%) y el tratamiento fue, exclusivamente, oral en 9 casos (37,5%). En 23 de los 24 pacientes se practicó ecografía renal, mientras que en un tercio de los niños no se realizó cistografía. La gammagrafía renal fue practicada en 18/24 casos.

**Comentarios:** La incidencia en nuestro medio del diagnóstico de ITU durante el primer año de vida es muy elevada, especialmente en el período neonatal. Sin embargo, en más de la tercera parte de los casos, para establecer ese diagnóstico no se utilizan muestras de orina fiables.

El porcentaje de niños que fueron hospitalizados y que recibieron tratamiento parenteral es alto, aunque, finalmente, en un tercio de los pacientes no se completaron todos los estudios de imagen que están indicados.

#### ESTUDIO POR IMAGEN EN PRIMERA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO FEBRIL EN LACTANTES. ¿ES NECESARIO SIEMPRE HACER UNA CISTOURETROGRAFÍA MICCIONAL SERIADA?

C. Loris<sup>1</sup>, S. Jiménez<sup>1</sup>, A. Lázaro<sup>1</sup>, G.M. Lou<sup>1</sup>, T. Baringo<sup>2</sup> y M. Justa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Objetivo:** Los protocolos de estudio por imagen en primera infección del tracto urinario (ITU) febril en niños entre un mes y 4 años indican una cistouretrografía miccional seriada (CUMS). Por otra parte, la ecografía prenatal permite el diagnóstico de la mayor parte de malformaciones y reflujo graves. Asimismo es conocido que el daño renal en gammagrafía renal tiene cierta correlación con el hallazgo de reflujo vesicoureteral grado III o más. El objetivo de esta comunicación es comprobar si niños con una primera ITU febril en los que no hay evidencia de daño renal en la fase aguda, ni anomalías en la ecografía y no tengan antecedentes familiares de uropatía o reflujo vesicoureteral (RVU), la no realización de CUMS pueden tener algún riesgo por no haber diagnosticado un posible RVU.

**Material y métodos:** Pacientes con diagnóstico de primera ITU febril según criterios de Pylkanenn entre un mes y 3 años. Realización de ecografía y gammagrafía renal en fase aguda. No se practicó CUMS en los casos de eco y gammagrafía normales y ausencia de antecedentes familiares de RVU. Seguimiento mínimo durante un año comprobando nuevos episodios de ITU y repetición de gammagrafía al año como valoración de daño renal.

**Resultados:** Se estudiaron 237 casos de ITU febril entre un mes y 3 años de edad, con una edad media de  $11,82 \pm 16,8$  meses; 44,7% varones y 55,3% mujeres. En 60 casos no se realizó CUMS. En 19 pacientes la gammagrafía practicada a los 12 meses fue normal en el 100%. Dos presentaron una ITU febril, con DMSA al año normal, y otro paciente una dudosa ITU baja.

**Conclusión:** La no realización de CUMS en el primer episodio de ITU febril en pacientes con normalidad ecográfica y gammagráfica en fase aguda y sin antecedentes familiares de RVU representa pocos riesgos. Sería aconsejable posponer la realiza-

ción de CUMS a posteriores episodios de ITU febril y revisar la metodología de estudio por imagen de la primera ITU febril.

#### ECOGRAFÍA PRECOZ EN PACIENTES AFECTADOS DE PIELONEFRITIS AGUDA

A. Granados, M. Espino, C. Rivas, E. Parra, A. Quintanar y B. Bonet

Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción:** Las recomendaciones de la Asociación Americana de Pediatría en los niños afectados de pielonefritis aguda con edades comprendidas entre el mes y los 2 años incluyen ecografía renal lo más precoz posible y, en 48 h si la respuesta clínica no es adecuada.

**Objetivos:** Analizar los hallazgos de la ecografía realizada en la fase aguda de la pielonefritis y correlacionar estos resultados con la presencia de reflujo vesicoureteral y/o cicatrices renales.

**Material y métodos:** Revisamos las ecografías realizadas en la fase aguda de la pielonefritis; las cistografías miccionales seriadas y las gammagrafías renales. Se recoge de los antecedentes personales si el control del embarazo fue adecuado y se realizaron ecografías prenatales. Se realiza análisis estadístico de las variables cualitativas mediante la ji cuadrado de Pearson.

**Resultados:** Se incluyen un total de 77 pacientes con edades comprendidas entre el mes y los 2 años (media 6 meses y medio). El control del embarazo fue adecuado, incluyendo 3 ecografías prenatales. La ecografía fue anormal en 34 pacientes (44%). El hallazgo más frecuente fue la ectasia no significativa ( $< 7$  mm en diámetro anteroposterior) en 21 pacientes; en 7 pacientes se detectó aumento del tamaño renal sugerente de inflamación aguda; un paciente tenía hidronefrosis grado I y 2 pacientes grado II; un paciente tenía alteración de la ecogenicidad del parénquima renal; en un paciente se detectó un doble sistema renal y un paciente tenía un riñón atrófico pequeño. El reflujo vesicoureteral (RVU) fue más frecuente en los pacientes con alteración ecográfica ( $p < 0,05$ ), sin embargo, la alteración ecográfica no se correlacionó con la presencia de cicatriz renal ( $p > 0,05$ ).

**Conclusión:** Los hallazgos ecográficos precoces en los pacientes afectados de pielonefritis aguda, con embarazos controlados adecuadamente, son de escasa relevancia. La alteración ecográfica puede sugerir un mayor riesgo de presentar RVU.

#### SÍNDROME HIPONATRÉMICO HIPERTENSIVO DE ORIGEN RENOVASCULAR

J.L. Écija Peiró, C. de Lucas Collantes y M. Vázquez Martul

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

**Introducción:** El síndrome hiponatémico hipertensivo (SHH), es una entidad rara en la infancia, que se caracteriza por hiponatremia, hipopotasemia y proteinuria, junto con hipertensión arterial grave fundamentalmente de origen renovascular.

**Material y métodos:** Se presenta un paciente varón de 15 meses de edad, que ingresó con hematoma subdural por traumatismo craneoencefálico, con escasa repercusión neurológica. Como antecedente significativo previo al traumatismo, re-

fieren poliuria, polidipsia, avidez por la sal y pérdida de peso en el último mes. En analítica realizada en ese período por un cuadro catarral de vías respiratorias altas, tenía hiponatremia e hipopotasemia de 128 y 2,3 mEq/l respectivamente.

**Resultados:** A la exploración se detectaron cifras de presión arterial de 180/130 mmHg, por encima del percentil 97 para su edad y talla, sin otros hallazgos relevantes. En la bioquímica sanguínea se apreció hiponatremia (126 mEq/l), hipopotasemia (2,9 mEq/l), alcalosis metabólica (pH: 7,5; HCO<sub>3</sub>: 31; EB: 7,7), hipoproteinemia e hipoalbuminemia (5,3 y 2,6 g/dl). En bioquímica urinaria natriuresis y kaliuresis ambas de 4,2 mEq/kg/día, así como proteinuria de 125 mg/m<sup>2</sup>/h. Por ecocardiograma se detectó hipertrofia concéntrica moderada del ventrículo izquierdo y en el fondo de ojo se observaron hemorragias retinianas. Con tratamiento de enalapril dosis crecientes hasta 1 mg/kg/día y con aportes de sodio y potasio, se normalizaron tanto las cifras de presión arterial como los trastornos electrolíticos, desapareciendo la poliuria y polidipsia y disminuyendo notablemente la proteinuria. Se realizó eco-Doppler renal que mostró un riñón izquierdo disminuido de tamaño con estenosis moderada de su arteria renal. La actividad de renina plasmática fue de 190 pg/ml (VN: 2,4-21,9 en decúbito).

**Conclusión:** La hipertensión arterial grave puede ser la responsable por aumento de la perfusión renal y de la presión hidrostática peritubular de la poliuria y polidipsia, con disminución de la reabsorción de agua y sal. Por otra parte puede atribuirse la proteinuria a la alteración por la angiotensina II de las propiedades selectivas intrínsecas de la membrana basal glomerular. La notable mejoría del cuadro al normalizar la presión arterial con enalapril apoyaría estos mecanismos.

#### RELACIÓN ENTRE MODALIDAD Y DURACIÓN DEL TRATAMIENTO DE LAS PIELONEFRITIS AGUDAS Y LA APARICIÓN DE CICATRICES RENALES

M. Espino, A. Granados, E. Parra, M. Martínez Granero, M. Bueno y B. Bonet

Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

**Objetivos:** Determinar si la incidencia de cicatrices renales es mayor en los pacientes tratados 3 días por vía parenteral que en los tratados 7 días. Analizar otros factores asociados con la génesis de las cicatrices renales.

**Material y métodos:** Estudio de cohorte en el que comparamos la incidencia de cicatrices renales con el protocolo de tratamiento de las pielonefritis agudas utilizado hasta marzo de 2002 con el instaurado posteriormente (7 días de tratamiento parenteral "largo" frente a 3 días "corto"). Se analizan retrospectivamente los resultados del tratamiento largo e incluimos prospectivamente los resultados del tratamiento corto. Recogemos edad en el momento del diagnóstico, diagnóstico posterior de reflujo vesicoureteral (RVU), grado de la fiebre, elevación de los reactantes de fase aguda (PCR), presencia de desviación izquierda (DI) y respuesta al tratamiento, como factores que pueden influir en la génesis de las cicatrices renales. Se diagnosticó cicatriz renal mediante gammagrafía renal con DMSA<sup>99mTc</sup>.

**Resultados:** Se incluyen un total de 46 pacientes; 24 pacientes recibieron tratamiento parenteral durante 7 días y 22 pacientes durante 3 días. Presentaron cicatrices renales 6 de los 24 pacientes que recibieron el tratamiento largo y 4 de los 22 pacientes con tratamiento corto. Se analizan los resultados obtenidos mediante la ji de Pearson y no encontramos diferencias significativas ( $p = 0,578$ ). Analizamos otros factores como presencia de RVU, PCR, DI, grado de fiebre y edad, y no se encontró relación significativa.

**Conclusión:** La duración del tratamiento parenteral no influyó en la formación de cicatrices renales en nuestra serie. Ninguno de los factores analizados en nuestra serie se pudo considerar de riesgo para la formación de cicatrices renales.

#### EVOLUCIÓN DEL SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICORRESISTENTE TRAS TRATAMIENTO CON PULSOS DE METILPREDNISOLONA INTRAVENOSA

A. Peña, M. Mambié, J. Bravo, M. Melgosa, C. Fernández, L. Espinosa, M.C. García, A. Alonso y M. Navarro

Servicio de Nefrología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Objetivo:** Analizar la eficacia del tratamiento de los pulsos de metilprednisolona intravenosa (MPiv) en niños con síndrome nefrótico que no responden a las pautas habituales de tratamiento.

**Pacientes y métodos:** Veintiocho niños (14 de cada sexo) con síndrome nefrótico (SN) persistente tras  $6,8 \pm 4,3$  semanas de tratamiento diario con prednisona oral. Edad al inicio  $3,03 \pm 1,8$  años. El SN fue resistente desde el inicio en 14 y tras  $11,26 \pm 16,61$  meses de evolución en 14. Biopsia renal: 16 mínimos cambios (MC), 11 glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GESF) y una proliferación mesangial difusa (PMD). El protocolo de tratamiento consistió en pulsos de metilprednisolona intravenosos, a la dosis de 30 mg/kg, en intervalos crecientes, asociado a 2 mg/48 h de prednisona oral durante 12-18 meses añadiéndose ciclofosfamida y/o clorambucilo si no respuesta en la semana 6, respuesta parcial en la semana 10 o recaídas al aumentar los intervalos de los pulsos (22 pacientes); si el SN persistía sin cambios, el protocolo se mantuvo un máximo de 6 meses.

**Resultados:** 20 pacientes (71,4%) remitieron totalmente (14 MC, 6 GESF), 3 mejoraron y no hubo respuesta en 5 (17,8%). Diez pacientes han presentado un total de 36 recaídas tras  $2,14 \pm 1,22$  años desde el último pulso: 31 han remitido con prednisona oral y cinco con nuevos pulsos de MP intravenoso. En el último control, tras  $4,97 \pm 2,78$  años de evolución, 22 pacientes se mantienen en remisión total (13 sin ningún tratamiento), dos mantienen proteinuria no nefrótica, 2 SN y dos han evolucionado a insuficiencia renal terminal y han sido trasplantados sin recidivas de la enfermedad.

**Conclusión:** Los pulsos de metilprednisolona intravenosa parecen eficaces para obtener la remisión en un importante porcentaje de niños con SNCR, con buena tolerancia y con pocos efectos secundarios (4 cataratas).

La corticorresistencia inicial fue la única variable de las estudiadas que se asoció significativamente a peor respuesta.

## HIPERTENSIÓN ARTERIAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ARTERITIS DE TAKAYASU

S. Ferrando<sup>1</sup>, E. Montagud<sup>1</sup>, E. Rovira<sup>2</sup>, Y. Pallardó<sup>3</sup>,  
F. Núñez<sup>4</sup> y J. Palmero<sup>5</sup>

Servicios de <sup>1</sup>Pediatría, <sup>2</sup>Unidad de HTA y <sup>3</sup>Radiología,  
Hospital de La Ribera. Alzira. Valencia. Servicio de <sup>4</sup>Pediatría y <sup>5</sup>Radiología.  
Hospital Clínico Valencia. España.

**Introducción:** La arteritis de Takayasu es una vasculitis que afecta a arterias de mediano y grueso calibre, produciendo coarctación, oclusión, aneurismas y estenosis. Cuando se diagnostica en el niño suele cursar con afectación de la aorta abdominal y estenosis en una o ambas arterias renales, condicionando una hipertensión renovascular.

**Caso clínico:** Niña de 5 años, sin antecedentes de interés en la que se detecta en control de salud hipertensión arterial (HTA: 130/75, P<sub>95</sub> según talla 113/73). La exploración clínica es normal, con pulsos normales, no soplos. Monitorización de la presión arterial ambulatoria, confirma la hipertensión con media de presión arterial día de 146/95, noche de 133/82 y 24 h de 141/90. Los reactantes de fase aguda (VSG y PCR) y el hemograma son normales. Urinálisis y función renal normal, con actividad de renina plasmática elevada (12,7 ng/ml/h). Ecografía y electrocardiograma normales. Fondo de ojo con leve estrechamiento arteriolar. Eco-Doppler renovascular: riñón derecho disminuido de tamaño y compatible con estenosis de arteria renal derecha. Angio-TC: se confirma la estenosis de arteria renal, con varias estenosis con dilataciones aneurismáticas en tronco celiaco y origen de mesentérica superior sugestiva de vasculitis. La angio-TC de arcos supraaórticos y de SNC normal. Iniciamos tratamiento con amlodipino que es parcialmente eficaz. Mediante arteriografía se confirma la estenosis de arteria renal derecha y se realiza angioplastia con incremento inmediato del flujo renal. Tras la angioplastia (1-2 semanas) los datos del eco-Doppler junto con la persistencia de hipertensión arterial, confirmada por MAPA, sugieren estenosis residual pendiente de valorar por angio-RM.

**Comentario:** Destacar la importancia de la toma de presión arterial en los controles de salud y la existencia de la vasculitis de Takayasu como causa, aunque poco frecuente, de HTA vasculorrenal en la infancia.

## HIPERTENSIÓN ARTERIAL SECUNDARIA A FEOCROMOCITOMA: DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE UN CASO

G. Pintos Morell, J. Bonet, B. Bayés, A. Mangas, N. Roig y J. Bel

Servicios de Pediatría y Nefrología. Unidad de Hipertensión Arterial.  
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

**Objetivo:** Analizar la evolución de la monitorización continua de la presión arterial en un niño con feocromocitoma y obesidad, antes y después de la intervención quirúrgica.

**Material y métodos:** Describimos el caso de un niño de 5 años perteneciente a una familia en la que se presenta la enfermedad de Von Hippel-Lindau. El paciente es portador de la mutación familiar G114S. Durante el seguimiento sistemático, se detecta HTA grave (150-160/100-110 mmHg), con sobrepeso (IMC: 25) e hipersudación. El estudio de órganos diana demuestra discreta hipertrofia ventricular izquierda.

Los estudios de catecolaminas urinarias, ecografía abdominal, RM abdominal y rastreo isotópico con <sup>131</sup>I-MIBG, indican la existencia de feocromocitoma bilateral. Recibe tratamiento inicialmente con nifedipino, después con fenoxibenzamina y diltiazem, con buen control de la PA. No se producen complicaciones hemodinámicas durante la intervención, en la que se extirpa la totalidad de la glándula suprarrenal izquierda y parte de la derecha. Los controles de la PA postintervención son normales, sin precisar tratamiento antihipertensivo. Se realizan estudios de monitorización continua de la PA con monitor Spacelabs, al inicio del tratamiento con nifedipino, bajo tratamiento con fenoxibenzamina, y en el postoperatorio, sin medicación antihipertensiva. El ritmo nictameral está ausente en el primer estudio, se recupera bajo tratamiento con fenoxibenzamina, y en la última situación se aprecia normotensión pero con falta de ritmo nictameral.

**Conclusión:** En este paciente coinciden una HTA grave secundaria a feocromocitoma, y una posterior desaparición del ritmo nictameral con normotensión (postsuprarrenalectomía) probablemente secundaria a obesidad.

## HTA EN PEDIATRÍA

M.A. Samper<sup>a</sup>, A. Fenollosa<sup>a</sup>, J. Batista<sup>2</sup>, R. Monné<sup>3</sup>, R. Closa<sup>3</sup>  
y A. Gómez<sup>3</sup>

Servicio de <sup>1</sup>Pediatría y <sup>2</sup>Laboratorio. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona. Servicio de <sup>3</sup>Pediatría. Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona. España.

La HTA en pediatría supone un reto diagnóstico. La prevalencia es del 1-3%. Exponemos el caso clínico de una niña de 7 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que en control rutinario su pediatra detecta una HTA (140/90 mmHg) junto a una hiperpotasemia (7,9 mEq/l). Ingresa en el hospital para estudio, realizándose: ECG: onda T picuda, P aplanada. *Bioquímica plasma:* acidosis metabólica hiperclorémica-Dap 4. pH, 7,24; pCO<sub>2</sub>, 40,2; Bi, 17; EB, -9; Na, 135; Cl, 122; Ca, 2,12 mmol/l y amonio pl., 166 ng/ml/h, creatinina y urea normales. *Orina:* pH, 6; Na, 97; K, 21; Cl, 71 – Dau > 0. Urocultivo negativo. *Función renal:* G<sub>TTK</sub> 2.2. FG 107 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; EFNa 1,7%; EFK 3,9%; EFCl, 1,5%; Calciuria, 1,7 mg/kg/día; RTP, 90%; glucosuria negativa. *Ecografía renovascular:* normal. *Estudio hormonal:* hormonas tiroideas, testosterona, cortisol, 17-OH progesterona, DHEA-s, 11-desoxicortisol, ACTH, 17-cetosteroides orina; normales. Aldosterona basal/estimulada: 43,7 pg/ml/76,7 pg/ml. Renina basal/estimulada: 0,20 ng/ml/h/0,10 ml/h. *Estudio función tubular:* prueba de acidificación con furosemida: a las 3 h pH u < 5,5 (pH 5). Prueba con estímulo de BiNa-pCO<sub>2</sub> u: con pH u 7,6 y 8; DPPO<sub>2</sub>, 20 y 14. EFBi 1,2%.

Al ingreso se inicia tratamiento con gluconato cálcico 10%, Bi 1/6 M y restricción de K, lográndose mejoría de la acidosis metabólica y persistiendo la hiperpotasemia y la HTA. Recibe tratamiento con mineralocorticoides y furosemida sin respuesta evidente. Con la sospecha diagnóstica de ATR tipo IV o ATR hiperK por pseudohipaldosteronismo tipo II (síndrome de Gordon) se inicia tratamiento con tiazidas, produciéndose la normalización de la acidosis metabólica, de la hiperpotasemia y progresivamente de la HTA.

Fue descrito por Gordon et al en 1970. Puede ser de aparición esporádica o familiar ("autosómica dominante") con defecto genético en al menos tres zonas cromosómicas (1 q31-42, 12 p13,3 y 17 p11-q21). Recientemente se han identificado mutaciones con "ganancia de función" en los genes codificantes de las llamadas WNK1 y WNK4 cinasas, produciendo hiperreabsorción tubular de ClNa (asas de Henle) con expansión del volumen del EEC, inhibición del sistema renina-aldosterona y aparición de la HTA.

#### REVISIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO

E. Rupérez, I. Nadal, M.J. Azanza, M. Garatea y J.M. del Moral  
Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. España.

**Objetivos:** Describir las características epidemiológicas y clínicas, el tratamiento aplicado y la evolución de los niños con síndrome hemolítico urémico (SHU).

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 17 pacientes con SHU en nuestro hospital en los últimos 25 años. Tiempo de seguimiento 12 años (DE: 6,3).

**Resultados:** Se incluyeron 17 pacientes (53% mujeres y 47% varones).

En 5 casos (30%) se trató de SHU familiar, mientras que el resto (70%) fueron SHU típicos, precedidos por una gastroenteritis aguda en el 83% de los casos, en el 8% por una vacunación y en el 8% por infección de las vías respiratorias altas. Fallecieron 3 pacientes (dos de ellos antes del diagnóstico).

Entre los niños con SHU típico, la sintomatología más frecuente al ingreso fue: palidez, decaimiento, vómitos, diarrea, fiebre, ictericia. El 25% presentaron sintomatología neurológica y el 25% sangrado cutáneo.

Evolutivamente un paciente presenta insuficiencia renal crónica, hipertensión arterial y proteinuria significativa. No ha habido ninguna recidiva.

Entre los 5 niños con SHU familiar (2 familias diferentes), uno falleció tras la primera crisis hemolítica y tres presentaron recidivas. Precisaron tratamiento sustitutivo en alguna de ellas 2 niños y soporte transfusional 3. Durante el seguimiento un paciente ha sido trasplantado, uno presenta presión arterial elevada y proteinuria significativa y uno alteración leve del sedimento urinario. Sólo uno está libre de secuelas.

**Conclusiones:** Resultados similares a otras series. SHU familiar tienen peor pronóstico. SHU no es causa de fallecimiento en nuestro medio en los últimos 19 años.

#### HEMATURIA MACROSCÓPICA: REVISIÓN CLINICOEPIDEMIOLÓGICA EN CONSULTA ESPECIALIZADA (1991-2000)

M.C. Molina Molina, E. Hidalgo-Barquero del Rosal,  
J.M. García Blanco y J. Arroyo Moñino

Unidad de Nefrología. Hospital Materno-Infantil. Badajoz. España.

**Introducción:** La hematuria es una manifestación frecuentemente encontrada en la práctica diaria, de causa multifactorial y con diferentes connotaciones diagnósticas y pronósticas. Se con-

sidera que el presente estudio abre posibilidades de establecer estudios comparativos y/o estudios colaboradores multicéntricos.

**Objetivo:** Analizar las características clinicoepidemiológicas de pacientes con macrohematuria, evaluados en consultas externas y aquellos hospitalizados, por la Unidad de Nefrología Pediátrica y el Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

**Pacientes y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes atendidos por primera vez por macrohematuria, entre los años 1991-2000. Excluidas las altas de urgencias y las revisiones de debuts anteriores. Clasificación según variables clínicas, analíticas, diagnósticos, evolución y tratamiento. Datos recogidos en hoja informatizada y tratados mediante programa estadístico.

**Resultados:** Análisis de 203 pacientes con macrohematuria (64% niños y 36% niñas). El 8,15% son atendidos por la Unidad de Nefrología; de ellos, sólo el 2,36% son vistos como nuevos en consultas. Promedio de edad de 7,30 años (DE: 2,97). Supone el 1,7/1.000 niños entre 0 y 14 años en Badajoz. Predominio en edad escolar y pubertad (60%). Consultaron con frecuencia por episodio de macrohematuria asintomática, bien de forma aislada (31,52%), bien en relación con proceso infeccioso previo o coincidente (20,19%). Entre los antecedentes destacan: urolitiasis y cólicos en familiares de primer y segundo grado y antecedentes personales de procesos infecciosos de vías urinarias previos. Exploración normal en el 67,98%. Etiologías más frecuentes: probable nefropatía IgA (23%), infecciones (22%), otras glomerulonefritis (13%), hipercalcemia-alteraciones metabólicas (7%), hematuria con incidencia familiar (7%), hematuria de vías urinarias bajas (6%), urolitiasis (6%), hematuria postraumatismo (6%), episodio aislado de macrohematuria (4%), nefropatía purpúrica (4%), y otros (2%). Se realizaron los distintos exámenes complementarios en función de los resultados, y se precisó de cistoscopia en siete y de biopsia en 11 pacientes. Nefrectomía en 3 pacientes y uno de los pacientes requirió trasplante.

**Comentarios:** Nuestra incidencia (1,7/1.000) se aproxima a la comunicada (1,3/1.000 consultas de niños de una población pediátrica no seleccionada). La mayoría de consultas por hematuria macroscópica, requieren ingreso. Respecto a la edad media de presentación, no se encontraron diferencias, respecto a otros estudios, con una mayor incidencia en escolar y pubertad, seguido de niño de corta edad y preescolar. A diferencia que en la bibliografía se encontró un predominio en sexo de niños. La mayoría de los pacientes se ingresaron. La edad es factor orientador de la causa. Para el diagnóstico se utilizan datos clínicos, analíticos, técnicas de imagen y en ocasiones cistoscopia y biopsia renal. La evolución suele ser favorable.

#### LINFOCELE GIGANTE: COMPLICACIÓN QUIRÚRGICA DEL TRASPLANTE RENAL

J. Fijo<sup>1</sup>, A. Sánchez<sup>1</sup>, A. Moreno<sup>1</sup>, F.J. Torrubia<sup>2</sup> y J. Martín<sup>1</sup>

Unidad de <sup>1</sup>Nefrología Pediátrica y <sup>2</sup>Urología de Trasplante. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Introducción:** Los linfocelos son una complicación quirúrgica del trasplante renal cuya frecuencia oscila entre el 0,6 y el 18% según las series, siendo la más frecuente colección líquida

peritrasplante. Su diagnóstico es generalmente ecográfico y, con frecuencia, su reabsorción espontánea no hace necesario el tratamiento.

El interés de este trabajo es la presentación de un caso de linfocele, muy llamativo por su enorme tamaño y aspecto ecogénico, lo que nos planteó dificultades en su diagnóstico y tipo de tratamiento.

**Caso clínico:** Varón de 13 años de edad, afectado de insuficiencia renal terminal secundaria a hipoplasia-displasia renal bilateral, que recibe un injerto renal en julio de 2003. Realizó tratamiento de inducción con cuádruple terapia, según las pautas de nuestra unidad, con una creatinina postrasplante de 1,3 mg/dl.

En la ecografía de control al 1,5 mes del trasplante se observa colección líquida perirrenal, siendo diagnosticado de linfocele y no realizándose ninguna actuación dado su estado asintomático.

A los 2 meses del trasplante padece enfermedad por citomegalovirus, que cura tras tratamiento con ganciclovir, y se instaura insulino terapia tras ser diagnosticado de diabetes mellitus *de novo*.

Tras consultar por fiebre e importante abombamiento abdominal, comprobamos leve ascenso de la creatinina y, en control ecográfico realizado a los 2 meses del anterior, se aprecia una gran masa intraabdominal de, al menos, 20 x 12 cm, multitrabeculada, que desplaza y comprime el injerto, y de la que se realiza punción-aspiración mediante control ecográfico, drenando 2 l de líquido serohemático en 12 h, desapareciendo. No obstante, a los 15 días aparece nuevamente importante colección líquida (ecografía y RM) que comprime el injerto y que nos hace decidirnos por el tratamiento quirúrgico, el cual fue muy dificultoso. Tras la intervención apareció un cuadro de paresia y distensión intestinal grave, que se resolvió espontáneamente en unos días.

Es un caso que parece interesante por la menor frecuencia de este tipo de evolución en esta complicación del trasplante renal infantil.

### BIOPSIA RENAL PERCUTÁNEA: NUESTRA EXPERIENCIA EN 10 AÑOS

A. Giménez Lloret<sup>1</sup>, J. Vila Cots<sup>1</sup>, J.A. Camacho Díaz<sup>1</sup>,  
A. Vila Santandreu<sup>1</sup>, J.L. Ribó Aristizábal<sup>2</sup>, J. Badosa Pages<sup>2</sup>,  
V. Cusi Sanchez<sup>3</sup> y M. Medina<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sección de Nefrología Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Radiología.

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. España.

**Introducción:** La biopsia renal es una técnica valiosa en Nefrología Pediátrica, encaminada a esclarecer el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de determinadas enfermedades renales. En nuestro hospital, la biopsia renal percutánea guiada ecográficamente fue introducida en el año 1994. Hemos creído interesante aportar nuestra experiencia con esta técnica.

**Material y métodos:** En estos 10 años se han efectuado un total de 111 biopsias renales percutáneas a 106 pacientes, 64 niños y 42 niñas con edad media de 8,6 años (6 meses-18 años). Las indicaciones de la biopsia fueron: síndrome nefrótico corticodependiente 23 (20,7%), síndrome nefrótico corticorresistente 18 (16,2%), hematuria recurrente 18 (16,2%), insuficiencia renal crónica 9 (8,1%) y sospecha de rechazo en trasplante renal

8 (7,2%), entre otros. La técnica utilizada fue la punción percutánea guiada ecográficamente con aguja Bardt-Monopt (Texas Instruments) con sedación. El paciente fue dado de alta a las 24 h antes del control ecográfico.

**Resultados:** Los resultados anatomopatológicos confirmaron la presencia de lesiones glomerulares mínimas en 29 pacientes (26,1%) seguido de glomerulonefritis mesangial por IgA en 25 (22,5). El rechazo postrasplante renal se diagnosticó en 7 biopsias mientras la glomerulonefritis mesangial IgM, la hialinosis segmentaria y focal y la glomerulonefritis membranosa fueron los hallazgos anatomopatológicos en 7 pacientes cada una. No se detectó ninguna complicación grave, siendo el hematoma perirrenal en el control ecográfico efectuado a las 24 h (28 casos) el hallazgo más frecuente.

**Conclusiones:** 1. La biopsia renal percutánea ha demostrado ser un método diagnóstico fiable y seguro independientemente de la edad del paciente. Cabe destacar el bajo nivel de complicaciones. 2. En nuestra serie, al ser una revisión retrospectiva, el síndrome nefrótico sigue siendo la causa más frecuente por la que se realiza una biopsia renal. 3. Las lesiones glomerulares mínimas son el hallazgo anatomopatológico más frecuente, aunque durante los últimos años se aprecia un claro aumento a favor de la nefropatía IgA probablemente debido a los cambios efectuados en el protocolo de biopsia renal. 4. Los resultados anatomopatológicos confirmaron, en la mayoría de los casos, la sospecha clínica.

### LEUCOENCEFALITIS AGUDA DISEMINADA EN TRASPLANTE RENAL: ¿EFECTO ADVERSO DEL TACROLIMUS?

J. Fijo, A. Sánchez, A. Moreno y J. Martín

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Introducción:** El motivo de esta presentación es la discusión de un caso clínico que nos supuso muchas dudas diagnósticas y de tratamiento, con el objeto de conocer la experiencia de otros grupos en este cuadro. Existen pocos casos similares recogidos en la literatura médica (*Ann Neurol.* 1996;40:575-80; *Am J Neurorad.* 2003;24:2085-8).

**Caso clínico:** Se trata de una niña, diagnosticada de insuficiencia renal terminal (IRT) por probable nefronoptosis a los 12 años de edad, con una hermana afectada también de IRT.

Comienza tratamiento sustitutivo en mayo de 2001 y fue trasplantada el 31 de diciembre de ese año, con excelente función del injerto (creatinina plasmática: 0,6 mg/dl). Recibe tratamiento de inducción con anticuerpos monoclonales antirreceptor de IL-2, tacrolimus, micofenolato mofetil y prednisona.

Ingresa en agosto de 2003, al año y medio del trasplante y con 14 años de edad, por cuadro de cefaleas, cambios caracteriales y notable irritabilidad y agitación en crisis, desde una semana antes.

La exploración neurológica al ingreso fue normal aunque, en días posteriores, se observa bradipsiquia, discreta hiperreflexia en los reflejos musculares profundos y disminución de fuerza en el lado derecho que le impedía incluso estar sentada sin apoyo. No tenía hipertensión arterial y los valores plasmáticos de los inmunosupresores estaban dentro del rango terapéutico.

La TC craneal fue normal, el EEG mostró sufrimiento cerebral difuso y el fondo de ojo edema de papila bilateral. En la RM aparecen lesiones puntiformes diseminadas en sustancia blanca sugestivas de esclerosis múltiple. Esta sospecha nos llevó a determinar bandas oligoclonales que también fueron negativas, como lo fueron los estudios de virus y LCR. Los potenciales evocados visuales eran normales.

Dada la negatividad de las pruebas realizadas y el progresivo deterioro de la paciente, se decidió suspender el tratamiento con tacrolimus, con una lenta pero continua mejoría de todo el cuadro hasta su desaparición, exceptuando la persistencia de las lesiones desmielinizantes 5 meses después.

### DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA

M.A. Samper<sup>1</sup>, A. Fenollosa<sup>1</sup>, M. Ferré<sup>1</sup>, R. López<sup>1</sup> y J.A. Martín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona.

<sup>2</sup>Servicio de Urología Pediátrica. Hospital Materno infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Neonato varón con diagnóstico ecográfico prenatal de hidronefrosis grado IV derecha. La ecografía posnatal mostró un riñón derecho de pequeño tamaño, desestructurado y sin parénquima demostrable, con la presencia de nueve quistes sin comunicación entre ellos y compatible con displasia renal multiquistica (DRM). La función renal se evaluó mediante la determinación de urea y creatinina séricas. El estudio complementario (cistouretrografía miccional seriada [CUMS], urografía intravenosa, DMSA/MAG3) descartó la presencia de malformaciones urológicas en riñón contralateral, apreciando un RD ausente de función y un uréter ciego ipsolateral.

La DRM es la anomalía congénita renal quística más frecuente y grave en la infancia (1/4.300 RN), siendo una forma extrema de displasia renal no funcionante.

La presentación más frecuente es "esporádica". Se han descrito casos familiares con probable herencia autosómica dominante. Más frecuente en el varón y unilateral (+ izquierda). El uréter a menudo es atrésico o está ausente. La ecografía prenatal es el método de diagnóstico de presunción más frecuente (> 15 SG). Un tercio presentan anomalías nefrourológicas contralaterales, siendo lo más frecuente el RVU y la EPU; pudiéndose asociar también a malformaciones extrarrenales y hallazgos analíticos prelitíasicos. Es necesario hacer un estudio urológico completo con técnicas de imagen, aconsejando un estudio familiar con ecografía renal. El pronóstico depende de la integridad del riñón contralateral. La involución o atrofia del RMD es la evolución natural más frecuente (> 80%). La incidencia de complicaciones: HTA (0-8%), ITU, IRC-IRA; son más frecuentes si se asocian a alteraciones en el riñón contralateral. El riesgo de malignización es mínimo (< 0,2%).

Considerando la historia natural de la DRM hacia la involución y lo infrecuente de las complicaciones, la actitud conservadora sin nefrectomía precoz es lo más aconsejable. Recomendamos control de las ITU, seguimiento ecográfico y evaluación de la presión arterial de forma prolongada, aconsejando la nefrectomía en presencia de complicaciones o ausencia de involución en un período prudente de tiempo.

### MASKED HYPERTENSION PERSISTENTE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: ¿QUÉ SIGNIFICA?

I. Torró<sup>1</sup>, R. Payá<sup>2</sup>, F. Aguilar<sup>1</sup>, V. Álvarez<sup>1</sup>, R. Andreu<sup>1</sup> y E. Lurbe<sup>1</sup>

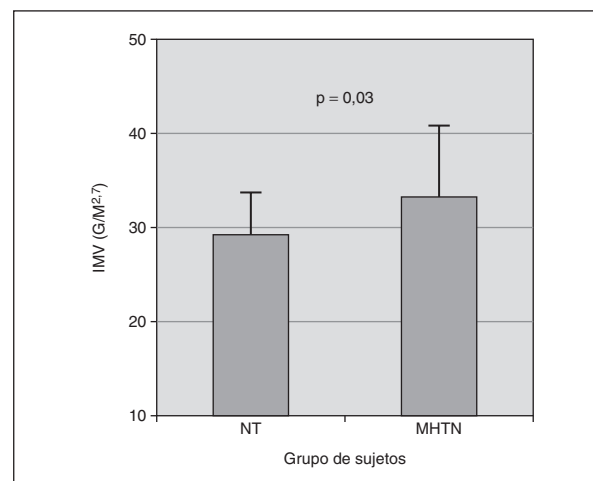
Servicios de <sup>1</sup>Nefrología Pediátrica y <sup>2</sup>Cardiología. Hospital General Universitario. Universidad de Valencia. España.

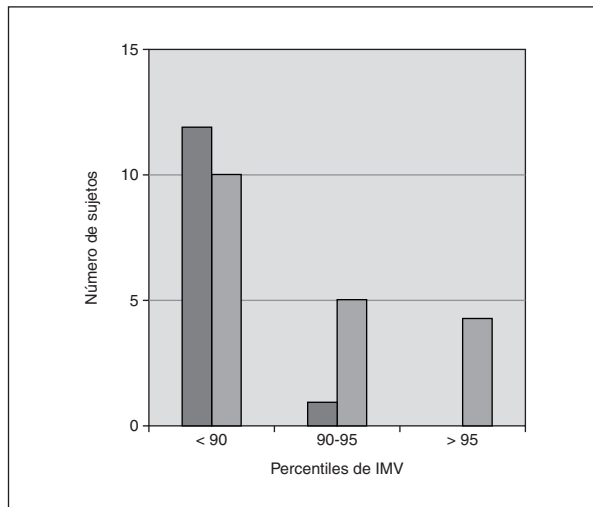
El significado del fenómeno inverso de bata blanca, *masked hypertension*, en niños y adolescentes no ha sido valorado en términos de su persistencia en el tiempo y su relación con la presencia de daño orgánico.

**Objetivo:** Analizar en niños y adolescentes el efecto que la persistencia de "masked hypertension" tiene en la presencia de daño orgánico valorado por la masa del ventrículo izquierdo.

**Pacientes y métodos:** En un estudio de valores de referencia de la PA ambulatoria en niños y adolescentes que incluye 679 sujetos, 19 (0,03%), de edad  $11,4 \pm 2,9$  años, fueron diagnosticados de *masked hypertension* persistente. El criterio diagnóstico fue normotensión por PA clínicas (*Pediatrics*. 1996;98: 649-58) e hipertensión ambulatoria (Lurbe et al. *Am J Hypertens*. 2000;13:265) de forma persistente durante un período de 3 años de seguimiento. Trece niños normotensos por PA clínicas y ambulatorias de similar edad, sexo e igual tiempo de seguimiento se incluyeron como controles. Se realizó MAPA (Space-labs 90217) cada año. En la última MAPA se midió la masa ventricular izquierda (por un único observador que no conocía la cualificación de los niños como casos o controles), se calculó el índice de masa ventricular izquierda (IMV,  $\text{g}/\text{m}^{2.7}$ ) y se expresó en percentiles en función del sexo (*blood press monit* 1999;4: 165-70).

**Resultados:** Los coeficientes de correlación entre la masa ventricular izquierda con la PA sistólica clínica y ambulatoria fueron 0,24 ( $p = \text{NS}$ ) y 0,45 ( $p < 0,05$ ), respectivamente. El IMV fue significativamente mayor en los casos que en los controles ( $34,2 \pm 7,2 \text{ g}/\text{m}^{2.7}$  frente a  $29,3 \pm 4,8 \text{ g}/\text{m}^{2.7}$ ;  $p = 0,038$ ). La figura muestra en casos (MHTN) y controles (NT) los valores de IMV (panel a) y la distribución en percentiles (panel b). Los casos estuvieron en percentiles más altos de IMV que los controles. En 10 de los MHTN el IMV estuvo por encima del P90 mientras que sólo estuvo presente en un control.





**Conclusión:** Los niños y adolescentes con *masked hypertension* persistente tienen una mayor masa ventricular izquierda como manifestación de daño orgánico precoz, lo que indica que la *masked hypertension* persistente tiene un significado pronóstico adverso.

#### SENSIBILIDAD GUSTATIVA A LA SAL Y PRESIÓN ARTERIAL EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES

S. Málaga<sup>1</sup>, J.J. Díaz<sup>1</sup>, I. Málaga<sup>1</sup>, J. Argüelles<sup>2</sup>, C. Perillán<sup>2</sup> y M. Vijande<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Áreas de Pediatría y <sup>2</sup>Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo. Hospital Universitario Central de Asturias. España.

**Introducción:** La sensibilidad gustativa salina, de origen genético o ambiental, muestra una correlación negativa con la presión arterial sistólica (PAS) en población pediátrica sana, no pudiendo excluirse que exista una relación funcional fisiopatológica entre ambas variables.

**Objetivo:** Estudiar el perfil ingestivo salino en hijos de enfermos con hipertensión arterial esencial (HTE).

**Pacientes y métodos:** Hijos de hipertensos: 51 niños y jóvenes sanos (28 varones) de  $16,9 \pm 4,7$  años (rango: 5,4-25,6), con al menos uno de sus progenitores portadores de HTE. Grupo control: 73 jóvenes sanos (43 varones) con una edad media de  $16,1 \pm 2,4$  años (rango: 9,0-21,1) que habían completado el seguimiento longitudinal del estudio RICARDIN. Para la participación en el estudio se obtuvo autorización personal o paterna.

A todos ellos se les aplicó la prueba de sensibilidad gustativa salina para determinar la concentración salina mínima detectable por cada individuo, de acuerdo con la técnica psicofisiológica *staircase* clásica, a simple ciego, modificada de Cornsweet.

La presión arterial (PA) estimada fue la media de dos determinaciones, realizadas con el sujeto sentado y en reposo durante 15 min, mediante esfigmomanómetro de mercurio calibrado, modelo Erkameter®, según el protocolo del estudio RICARDIN, que exige la certificación previa de los investigadores para determinación de PA.

Procedimiento estadístico: descriptivo convencional, comparación de medias (t de Student) y correlación (Pearson). Valores expresados como media  $\pm$  ESM. Programa estadístico SPSS, versión 11.0 para el entorno Windows®. Financiación: FIS 03/0350 y Fundación ESV 2002.

**Resultados:** El umbral de sensibilidad medio de los hijos de HTE ( $2,9 \pm 0,5$  mmol/l) fue estadísticamente diferente de los controles ( $4,6 \pm 0,6$ ) ( $p < 0,03$ ), mientras que los valores medios de PA en ambos grupos no mostraron diferencias significativas. Introduciendo edad, sexo e índice de masa corporal como variables de control en un modelo de regresión múltiple, la regresión entre sensibilidad gustativa a la sal y la PAS de hijos de HTA resultó estadísticamente significativa ( $p < 0,001$ ;  $R = 0,73$ ).

**Conclusión:** Los hijos de HTE con menor sensibilidad gustativa salina (que detectan sólo las concentraciones salinas más altas) presentan los valores de PAS más elevados.