

# XXIX Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica

Ávila, 25 al 28 de junio de 2003

## SESIÓN ORAL 1

### ESTRÉS OXIDATIVO, HIPERFILTRACIÓN GLOMERULAR (HFG) Y MICROALBUMINURIA (MA) EN NIÑOS Y ADOLESCENTES JÓVENES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 (DM1)

R. Hernández<sup>a,b</sup>, S. Pons<sup>a</sup>, J. Marín<sup>a</sup>, C. del Castillo<sup>a</sup>, J. Fons<sup>b</sup>, V. Valls<sup>b</sup> y P. Codoñer<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Nefrología Infantil. Hospital Dr. Peset. <sup>b</sup>Departamento de Pediatría. Universidad de Valencia. España.

**Objetivo:** Analizar la relación entre los parámetros bioquímicos de estrés oxidativo y los marcadores precoces de nefropatía diabética, HFG (Ccr > 150 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>) y MA (> 30 µg/min) en niños y adolescentes con DM1, sin otras manifestaciones de microangiopatía.

**Pacientes:** Se comparan 2 grupos de jóvenes DM1, normotensos y sin retinopatía. El G-I con buen control metabólico (HbA<sub>1c</sub> ≤ 7,5%) y G-II con HbA<sub>1c</sub> > 7,5 y < 9,0%. Un grupo de niños y adolescentes sanos (género y edad similares) se incluyó como grupo control (GC).

**Métodos:** Ccr y MA se midieron en orina de 24 h. La defensa antioxidante se estimó por la actividad de la glutatión-peroxidasa (GPx) y el glutatión reducido (GSH) en hematíes. La peroxidación lipídica y el daño oxidativo a proteínas se estimó por las sustancias reactivas al ácido tiobarbitúrico (TBARS) y los grupos carbonilo (GC) en plasma, respectivamente.

**Resultados:** Se incluyen en la tabla (media ± DE):

	GC (n = 13)	G-I (n = 17)	G-II (n = 12)
Edad (años)	11,49 ± 3,08	13,29 ± 4,11	14,73 ± 5,32
Evolución (meses)	-	58,57 ± 39,79	58,76 ± 27,48
SHbA <sub>1c</sub> (%)	5,00 ± 0,46	7,02 ± 0,47*	8,33 ± 0,41**
Ccr (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	112,11 ± 6,73	127,07 ± 40,11	156,43 ± 37,53*
Hiperfiltración	-	35,30%	58,30%**
MA (µg/min)	3,47 ± 2,42	13,18 ± 22,34	29,34 ± 52,01
GPx (U/g Hb)	90,25 ± 37,34	103,18 ± 45,44	88,75 ± 37,03
GSH (mmol/g Hb)	1,63 ± 0,38	1,67 ± 0,91	1,63 ± 1,12
TBARS (nmol/ml)	23,45 ± 7,32	37,20 ± 10,88	39,95 ± 12,37*
GC (nmol/mg prot)	1,21 ± 0,23	1,55 ± 0,50	1,69 ± 0,61*

\*p < 0,05 frente a GC; \*\* p < 0,05 frente a G-I.

En comparación con GC, los pacientes DM1 mostraron aumento (p < 0,05) de la peroxidación lipídica (TBARS = 38,20 ± 11,87 nmol/ml), incremento (p < 0,05) del daño a proteí-

nas (GC 1,64 ± 0,70 nmol/mg de proteína) y disminución no significativa (p < 0,05) de la defensa antioxidante. El G-II, con peor control metabólico, mostró además un Ccr mayor (p < 0,05) que el GC y una mayor proporción de HFG (7/12, 58,3% frente a 5/17, 35,3%, p < 0,05) que el G-I, observándose una correlación positiva (r = 0,48, p < 0,05) entre HbA<sub>1c</sub> y Ccr. Un niño de 1 G-I y dos del G-II mostraron MA leve (< 100 µg/min).

**Conclusiones:** 1. El estrés oxidativo está presente en jóvenes DM1 con control glucémico bueno o aceptable, incluso en estadios evolutivos precoces. 2. El incremento del daño oxidativo se relaciona con una mayor proporción de HFG, lo cual sugiere una estrecha relación entre la hiperglucemia, el estrés oxidativo y la disfunción renal.

### LA MAPA EN LA NEFROPATÍA DE REFLUJO. CORRELACIÓN CON EL FILTRADO GLOMERULAR Y CON LA PROTEINURIA

A. Madrid, R. Vilalta, A. Vila, J. Nieto, E. Lara, C. Menéndez, P. Porcuna, R. Cebrián, F. Coll y L. Calis

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Contexto y objetivos:** La nefropatía de reflujo (NR) es una enfermedad silente que altera progresivamente el filtrado glomerular (FG) y ocasiona hipertensión arterial (HTA) y proteinuria. El objetivo del presente estudio es correlacionar los datos de la MAPA en estos pacientes con los parámetros indicados.

**Pacientes y métodos:** Se estudió la MAPA en 30 pacientes con NR bilateral no tratados con hipotensores, de edades entre 6 y 18 años, con un peso medio de 40 kg (± 20), y con igual distribución entre sexos. El grupo I (10 pacientes) presentaban FG de 70-90 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> de superficie (SC) y microalbuminuria media de 60 ± 20 mg/24 h. El grupo II (10 pacientes) con FG entre 70-50 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> SC y microalbuminuria media de 120 ± 20 mg/24 h. El grupo III incluía 10 pacientes con FG entre 30-50 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> SC (microalbuminuria > 300 mg/24 h) y proteinuria > 20 ± 10 mg/m<sup>2</sup>/h.

**Resultados:** En el grupo I la MAPA reveló 70% en PAS > P<sub>75</sub> y 80% de PAD > P<sub>75</sub> en el 100% de los casos, y fenómeno *dipper* en cuatro. En el grupo II la MAPA mostró 50% de PAS > P<sub>90</sub> y 60% de PAD > P<sub>90</sub> en todos los casos, sin fenómeno *dipper*. En el grupo III, la MAPA reveló 60% de PAS > P<sub>97</sub> y 50% de PAD > P<sub>97</sub>, asimismo en todos los casos, sin fenómeno *dipper*.

**Conclusiones:** 1. La MAPA es patológica en todos los pacientes con NR cuando el FG es menor de 70 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> SC y la microalbuminuria mayor de 100 mg/24 h. 2. El registro aislado de la PA en estos pacientes de resultados variables y puede no revelar la HTA que padezcan. 3. Existe correlación positiva entre la alteración de la MAPA, la proteinuria y la disminución del filtrado glomerular.

### ESTUDIO DE MUTACIONES EN PACIENTES CON ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL HEREDITARIA

J. Rodríguez Soriano, A. Vallo y F. Karet

Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco. Bilbao. España.

Departamento de Genética Médica y Nefrología. Universidad de Cambridge. Reino Unido.

**Introducción:** Se reconocen dos formas hereditarias de acidosis tubular renal distal (dATR). La forma autosómica dominante (ddATR) depende de mutaciones del gen *SLC4A1*, que codifica el recambiador de aniones *AE1* basolateral. La forma autosómica recesiva (rdATR) depende de mutaciones de los genes *ATP6V1B1* y *ATP6VOA4* que codifican, respectivamente, las subunidades B1 y A4 de la H<sup>+</sup>-ATPasa vacuolar luminal. El objetivo del presente trabajo fue identificar las mutaciones presentes en nuestros pacientes con dATR y determinar si la presencia o no de sordera neurosensorial permitía diferenciar las dos formas con herencia autosómica recesiva, dado que la acidificación de la endolinfa coclear es necesaria para la transmisión del sonido en el oído interno.

**Pacientes:** Se investigaron 11 pacientes diagnosticados de dATR en edades comprendidas entre 18 días y 9 años. Todos los casos fueron esporádicos, es decir, sin historia familiar demostrativa.

**Resultados:** Gen *SLC4A1*. Un paciente, diagnosticado a los 9 años de edad, evidenció una ddATR con una mutación *de novo* R589H. Gen *ATP6V1B1*: Dos pacientes, diagnosticados a los 3 y 6 meses de edad, afectados ambos de sordera neurosensorial precoz, evidenciaron las mutaciones R31X y P385fs. Se pudo demostrar que este gen se expresaba en cóclea fetal y adulta. Gen *ATP6VOA4*. En 8 pacientes, diagnosticados entre 18 y 8 meses de edad, pudieron identificarse las mutaciones siguientes: L103fs, G175D, P395fs, Y502X (n = 4) y R807Q. Es importante señalar que 2 pacientes desarrollaron sordera neurosensorial tardía en la edad adulta (mutaciones Y502X y R807Q). Se pudo demostrar por primera vez que este gen también se expresaba en el oído interno.

**Conclusiones:** 1. La separación nosológica previamente establecida entre rdATR asociada o no asociada con sordera neurosensorial no puede mantenerse tras el presente estudio. 2. Nuestros resultados demuestran que la rdATR depende de un espectro de mutaciones en los genes *ATP6V1B1* y *ATP6VOA4* que pueden todas ellas conducir a una sordera neurosensorial: precoz en el caso de mutaciones del gen *ATP6V1B1* o tardía en el caso de mutaciones del gen *ATP6VOA4*.

### FACTORES GENÉTICOS Y METABÓLICOS QUE DETERMINAN EL AUMENTO DE LA ACTIVIDAD PLASMÁTICA DE PAI-1 TRAS TRASPLANTE RENAL

L. Aldámiz-Echevarría, P. Sanjurjo, A. Vallo y J. Rodríguez Soriano

Secciones de Metabolismo y Nefrología Pediátrica. Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco. Bilbao. España.

**Introducción:** Estudios recientes han mostrado que la actividad plasmática del inhibidor tipo 1 del activador del plasminógeno (PAI-1), una proteína protrombótica, puede estar elevada en pacientes trasplantados renales. El objetivo del presente trabajo fue intentar establecer las contribuciones relativas de factores genéticos y metabólicos en la mencionada elevación plasmática de PAI-1.

**Pacientes y métodos:** Estudiamos 29 niños y adolescentes (6-18 años) con trasplante renal funcional y estable de, al menos, 6 meses de evolución (9-151 meses). La inmunosupresión combinaba prednisona con ciclosporina en 20, tacrolimus en 6, azatioprina en 14 y micofenolato mofetil en 12 pacientes. Se establecieron correlaciones entre la actividad plasmática de PAI-1 y un indicador del estado inflamatorio (proteína C reactiva), así como con elementos del llamado "síndrome de resistencia a la insulina" (masa corporal, insulinemia en ayunas, índice de HOMA, triglicéridos, HDL-colesterol y apolipoproteínas A-1 y B). También se investigaron los polimorfismos de los genes codificantes del PAI-1, apolipoproteína E (apo E) y enzima convertasa (ACE). En todos los pacientes el estudio fue repetido un año más tarde para eliminar el posible efecto intercurrente de un proceso inflamatorio agudo.

**Resultados:** La actividad promedio de PAI-1 estaba constantemente elevada en los pacientes trasplantados ( $23,4 \pm 22,8$  y  $18,6 \pm 7,8$  U/ml en primer y segundo estudio, respectivamente;  $p = NS$ ). En 18 de los 29 pacientes (62%) la actividad se situaba por encima del límite superior normal. El PAI-1 se correlacionaba positivamente con proteína C reactiva ( $p = 0,001$ ),  $z$  score de masa corporal ( $p = 0,02$ ), insulinemia ( $p = 0,009$ ) e índice HOMA ( $p = 0,006$ ). No existía correlación con edad, sexo, tiempo tras trasplante, valores en plasma de homocisteína, colesterol y apolipoproteínas A-1 y B o cantidades totales de prednisona, ciclosporina o tacrolimus recibidas. La actividad PAI-1 estaba también significativamente elevada en 5 niños con genotipo apoE3/apoE4. No existía influencia aparente de los genotipos PAI-1 4G/4G o ACE I/D. En un modelo de regresión múltiple la insulinemia en ayunas y el genotipo apoE3/apoE4 podían explicar conjuntamente un 45% de la variabilidad plasmática de PAI-1.

**Conclusión:** La elevación de la actividad plasmática de PAI-1 en niños portadores de un trasplante renal estable está determinada tanto por factores genéticos como por factores metabólicos relacionados con el "síndrome de resistencia a la insulina".

### ESTUDIO MOLECULAR DE DOS FAMILIAS AFECTADAS DE ENFERMEDAD DE BARTTER CON SORDERA NEUROSENSORIAL

C. Flores, M.I. Luis Yanes, E. Gallego Mora-Esperanza, V. García Nieto y F. Claverie-Martín

Unidades de Investigación y Nefrología Pediátrica. Sección de Nefrología. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción:** En 1995, Landau et al describieron una extensa familia beduina consanguínea con algunos miembros diagnosticados de síndrome de Bartter asociado a sordera neurosensorial. Posteriormente, se localizó el *locus* del gen en el cromosoma 1p. A finales de 2001, se confirmó que los pacientes con esa asociación son portadores de mutaciones en el gen *BSND* que codifica una nueva proteína denominada "Barttin". Ésta, actúa como una subunidad  $\beta$  necesaria para el funcionamiento de los canales de cloro ClC-Ka y ClC-Kb que se expresan en la membrana basolateral de las células de la rama ascendente del asa de Henle y en el epitelio secretor de potasio del oído interno. Hasta ahora sólo se han descrito siete mutaciones diferentes, casi todas situadas en el exón 1.

**Pacientes y métodos:** Hemos estudiado dos familias aparentemente no relacionadas, procedentes de la misma área geográfica, ambas con miembros diagnosticados de enfermedad de Bartter con sordera neurosensorial. La primera familia consta de cuatro hermanos, de los cuales dos presentan la enfermedad. En la segunda familia, los descendientes de dos hermanas están afectados (dos hijos en un caso y otro en el segundo). A partir del ADN de diez miembros de ambas familias se analizaron los cuatro exones del gen *BSND* mediante amplificación por PCR y secuenciación automática.

**Resultados:** Se observó en ambas familias la existencia de una mutación consistente en un cambio C a T en la primera base del codón 47 del exón 1, que se traduciría en la sustitución del aminoácido Gly por Arg (G47R). Tal y como había sido descrito, los individuos afectados resultaron homocigotos para la mutación G47R. En la primera familia, ambos padres y uno de los hijos son heterocigotos para la mutación y el otro hijo es sano. En la segunda familia, ambas madres son heterocigotas.

**Conclusiones:** 1. Es la primera vez que se describen mutaciones en el gen *BSND* en pacientes españoles. 2. Nuestros resultados y otros descritos recientemente indican que la mutación G47R merma la actividad de los canales ClC-K, causando la enfermedad.

#### EXPRESIÓN DEL FACTOR DE CRECIMIENTO ENDOTELIAL VASCULAR (VEGF) EN EL CARTÍLAGO DE CRECIMIENTO DE RATAS PREPÚBERES URÉMICAS HIPOCRECIDAS

B. Amil, M. Fernández-Fuente, V. Loredó, E. Carbajo-Pérez, J. Rodríguez, E. García, I. Molinos y F. Santos

Hospital Central de Asturias. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo. España.

**Introducción:** La angiogénesis desempeña un papel clave, aún no determinado, en el proceso de osificación endocondral. El VEGF se expresa en los condrocitos distales del cartílago de crecimiento (CC). El fracaso renal crónico condiciona alteración en la maduración del CC y menor formación de hueso.

**Objetivos:** Analizar la expresión de VEGF en el CC de ratas urémicas prepúberes hipocrecidas, así como las modificaciones inducidas por la hormona de crecimiento (GH).

**Animales y métodos:** Ratas prepúberes sometidas a nefrectomía 5/6 (días 0 y 4) y clasificadas en dos grupos (n = 6): no tratadas (U) y tratadas con GH (3 mg/kg/día los días 11 al 17,

traperitoneal) (U + GH). El día 18 las ratas se sacrificaron y se compararon con ratas control con operación simulada y alimentadas *ad libitum* (S) o con dieta pareada con el grupo U (SPF). Dos días antes del sacrificio se inyectó calceína (20 mg/kg) intraperitoneal a todos los grupos. En el extremo proximal de las tibias se midieron ( $\bar{X} \pm EEM$ ): el avance del frente óseo marcado con calceína (AFO); la altura del cartílago de crecimiento, y el área y altura de los últimos condrocitos hipertróficos. Se analizó la expresión del VEGF en el CC por inmunohistoquímica utilizando un anticuerpo monoclonal anti-VEGF.

**Resultados:** El grupo U presentó menor AFO ( $59 \pm 12 \mu\text{m}/\text{día}$ ), mayor altura del CC ( $571 \pm 37 \mu\text{m}$ ), condrocitos terminales más pequeños ( $360 \pm 23 \mu\text{m}^2$ ) y de menor altura ( $16 \pm 1,6 \mu\text{m}$ ), en comparación con S y SPF cuyas medidas fueron similares. En el grupo U + GH, el AFO fue mayor que en el grupo U y similar a los grupos control ( $132 \pm 16 \mu\text{m}/\text{día}$ ), el tamaño de los condrocitos terminales se normalizó ( $22 \pm 0,9$  y  $540 \pm 20 \mu\text{m}^2$ ) y el CC ( $657 \pm 55 \mu\text{m}$ ) se mantuvo alargado. La expresión de VEGF fue intensa y citoplasmática en toda la zona hipertrófica, sin diferencias evidentes entre los grupos.

**Conclusión:** Los datos mostrados en este modelo urémico hipocrecido aportan datos novedosos acerca de la regulación de la angiogénesis en la uremia, e indican una falta de efecto de la uremia y el tratamiento con GH sobre la expresión del VEGF en el CC.

#### PESO AL NACIMIENTO Y FUNCIÓN RENAL

M. Aguirre, A. Río, I. Arrieta, R. Oliveros, A. Vallo y J. Rodríguez Soriano

Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Bilbao. España.

**Introducción:** Existe evidencia de que el bajo peso al nacimiento, especialmente si es debido a crecimiento intrauterino retardado puede afectar de manera desfavorable el desarrollo renal normal (*Curr Opin Nephrol Hypert* 2002; 11: 347-352). Estos recién nacidos presentan un menor número de nefronas, lo cual puede condicionar la aparición de hipertensión arterial, diabetes tipo 2 o IRC cuando alcanzan la edad adulta. No está bien establecido si este efecto a largo plazo está también presente en recién nacidos prematuramente con el peso adecuado para la edad gestacional (EG). El objetivo del presente trabajo fue determinar parámetros de crecimiento y función renal en niños nacidos entre julio de 1980 y diciembre de 1995 que habían presentado un peso al nacimiento < 1.000 g.

**Materiales:** Se estudiaron 40 niños (23 V; 17 M) nacidos tras EG de 27,6 semanas (23-35), con talla de 34,5 cm (28,5-38,5) y peso de 845 g (540-1.000); 27 (67,5%) eran de peso adecuado y 23 (37,5%) eran de peso bajo para EG. La edad al estudio fue de 8,6 años (6,1-12,4). Talla: percentil 42 (31-52); peso: percentil 35 (26-44); PA: 114 (108-117)-58 (55-61) mmHg.

**Resultados:** *Crecimiento renal.* El estudio ecográfico renal no demostró ninguna alteración. Tamaño (referido a talla): percentil 42 (3-97); volumen (referido a peso): percentil 56 (3-97). *Función renal.* Ccr/talla: 117 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> (99-152). Todos los parámetros estudiados (sangre: iones, creatinina, urea, ácido úrico,

Ca, P, Mg; orina: microalbuminuria, TmP/GFR, TRP, Ca/Cr, Mg/Cr) se situaban en el rango normal. Ningún niño presentó hipercalcemia, hipermagnesemia o TRP disminuido. No existían diferencias significativas de crecimiento y función renal entre niños nacidos antes o después de 27 semanas de EG, o con peso < o > de 850 g. Tampoco existían diferencias significativas entre niños nacidos con peso adecuado y niños nacidos con peso bajo para EG.

**Conclusiones:** Nuestros resultados, demostrativos de un crecimiento y función renal completamente normales a los 6-12 años de edad, contradicen informes previos que indican que recién nacidos prematuros presentan un elevado riesgo de disfunción glomerular oligonefrónica con posible evolución a IRC (*Pediatr Nephrol* 2001; 16: C44), o de disfunción tubular con hipercalcemia renal e hipercalcemia (*Pediatr Nephrol* 1992; 6: C107). Obviamente es necesario un seguimiento hasta la edad adulta para establecer como definitivo este pronóstico favorable.

#### PESO AL NACIMIENTO Y CAMBIOS DE PRESIÓN ARTERIAL DURANTE EL PRIMER MES DE VIDA

M.ªI. Torrón<sup>a</sup>, C. García-Vicent<sup>b</sup>, R. Andreu<sup>a</sup>, J.L. Fayos<sup>b</sup>, V. Álvarez<sup>a</sup>, C. Rodríguez<sup>a</sup> y E. Lurbe<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica y <sup>b</sup>Recién Nacidos. Hospital General Universitari. Universitat de Valencia. España.

**Introducción:** La presión arterial durante el primer mes de vida se caracteriza por un ascenso rápido seguido de una fase de estabilización hasta el primer año de vida.

**Objetivo:** Estudio de los cambios de PA en los primeros meses de vida según el peso al nacimiento.

**Material y métodos:** Se incluyeron 102 niños nacidos a término (> 37 semanas, peso al nacer 1.420-4.370 g). En todos ellos se obtuvieron parámetros antropométricos y valores de PA al primer día, primero, tercero y sexto meses de vida. Los valores de PA se obtuvieron con un método oscilométrico, considerándose en cada caso la media de tres determinaciones. Las diferencias en los cambios de PA en cada uno de los grupos de peso al nacimiento (primer < 2.500 g, 24; segundo 2.500-3.500 g, 58;

tercero > 3.500 g, 20) se estimaron mediante análisis de varianza de dos vías con medidas repetidas.

**Resultados:** El crecimiento de los niños a lo largo de los 6 meses de observación se realizó de forma paralela en los tres grupos, persistiendo peso inferior en el grupo de menor peso al nacimiento (figura símbolos negros). Por el contrario, pese a valores de PAS y PAD más bajos al nacimiento, durante el primer mes se produjo un incremento marcado de las PA en los niños con menor peso al nacimiento ( $p = 0,003$ ), alcanzando los valores presentes para los otros dos grupos (valores de PAS en la figura con símbolos grises). A los 6 meses, pese a las diferencias mantenidas de peso, los valores de PAS y PAD fueron similares.

**Conclusión:** El rápido ascenso de PA en los niños con bajo peso al nacer podría ser la primera expresión de un incremento en la reactividad vascular (fig. 1).

#### NIVELES NORMALES DE CISTATINA C EN MENORES DE 2 AÑOS

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

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

**Objetivos:** Conocer los niveles de cistatina C en sangre de una población pediátrica con edad inferior a 2 años. Establecer si estos niveles se relacionan con la disminución fisiológica del filtrado glomerular a esta edad.

**Pacientes:** Se estudiaron los niveles de cistatina C en 70 niños menores de 2 años coincidiendo con un estudio bioquímico en sangre que incluía creatinina sérica. Se obtuvieron datos de la historia clínica que incluían edad, sexo, talla y exclusión de disfunción renal.

**Metodología:** La cistatina C fue medida por nefelometría (Nephelometric Analyzer II, Dade Behring®) y la creatinina sérica mediante método colorimétrico.

**Resultados:** Los niveles de cistatina C fueron significativamente superiores en este grupo de edad respecto a los obtenidos en una población normal de 243 pacientes y edad superior a 3 años ( $1,18 \pm 0,32$  mg/l frente a  $0,69 \pm 0,2$  mg/l) (fig. 2).

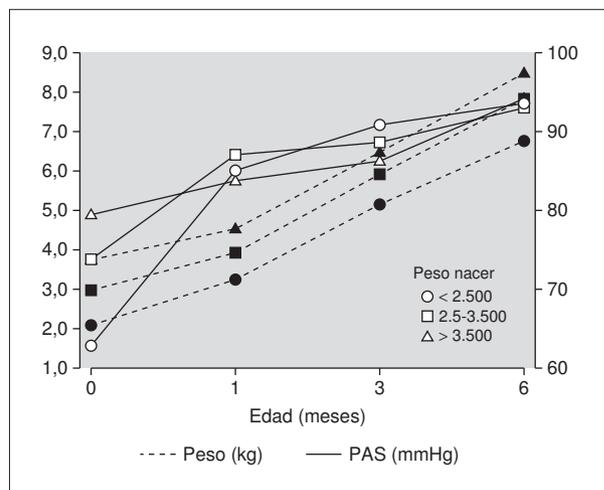


Figura 1.

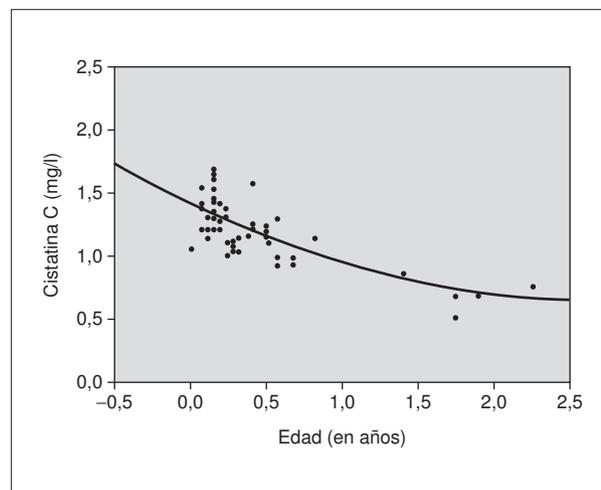


Figura 2.

TABLA 1.

Edad	< 3 meses	3-6 meses	6-12 meses	12-24 meses	SIG
FGE (ml/min/1,73 m)	61 ± 8	67 ± 11	69 ± 10	93 ± 27	Sí
Creatinina (mg/dl)	0,42 ± 0,06	0,43 ± 0,09	0,44 ± 0,04	0,5 ± 0,14	No
Cistatina C (mg/l)	1,36 ± 0,1	1,25 ± 0,3	1,02 ± 0,1	0,75 ± 0,12	Sí

Existió una disminución progresiva de la cistatina C durante los primeros 2 años de vida que se correlacionó negativamente con la edad ( $r = -0,69$ ;  $p < 0,001$ ) y con el filtrado glomerular estimado ( $r = -0,59$ ;  $p < 0,001$ ).

La tabla 1 muestra los valores de cistatina C, creatinina y FGE durante los primeros 2 años.

**Conclusión:** La cistatina C es un excelente marcador del filtrado glomerular en menores de 2 años, reflejando la disminución fisiológica del filtrado glomerular a dicha edad.

#### NIVELES DE LIPOPERÓXIDO EN EL NIÑO CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

R. Lama More<sup>a</sup>, A. Alonso Melgar<sup>b</sup>, M. Navarro Torres<sup>b</sup> y R. Codoceo Alquinta<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nutrición Infantil. <sup>b</sup>Servicio de Nefrología. <sup>c</sup>Departamento de Bioquímica. Hospital Infantil La Paz UAM. Madrid. España.

**Introducción:** La aterogénesis es otro factor etiológico importante en el deterioro progresivo de la función renal, por lo que es importante conocer la lipoperoxidación en los niños con insuficiencia renal crónica (IRC).

**Objetivo:** Estudiar la lipoperoxidación en los pacientes con IRC.

**Material:** 65 pacientes (53 niños y 12 niñas). Grupo A: IRC A1, Filtrado glomerular (FG) > 20 ml/min/m<sup>2</sup>; A2, FG 20 ml/min/m<sup>2</sup>. Grupo B: diálisis peritoneal (DP).

**Métodos:** Se analiza el nivel de lipoperóxido (MDA), así como lipoproteínas y de vitaminas E y A en sangre. Se analiza la ingesta dietética con registro de 7 días. FG. Cromo EDTA. Niños con DP: se valora la eficacia de P determinando kT/V semanal medio.

**Resultados:** El nivel medio de MDA fue elevado en los 2 grupos (A1: 22 ± 3,67 μmol/ml; A2: 18,09 ± 5,83 μmol/ml. B: 25,23 μmol/ml). Se separan grupos 1 MDA > 7,5 μmol/ml M. 3,36 ± 1,47 μmol/ml 2 MDA > 7,5 μmol/ml M. 41,15 ± 8,45 μmol/ml. La ingesta de ácidos grasos monoinsaturados fue significativamente superior, así como la ingesta energética ( $p > 0,05$ ) fue superior en los niños del grupo 1. K1/V fue significativamente superior en los pacientes del grupo 2.

**Conclusiones:** 1. La lipoperoxidación está aumentada en los niños con IRC independientemente del grado de afectación renal. 2. La cantidad y calidad de la ingesta influye en la lipoperoxidación. 3. Cuanto más eficaz es la DP el nivel de lipoperoxidación es más alto.

## SESIÓN ORAL 2

### FRACASO RENAL CRÓNICO EN NIÑOS CON TRASPLANTE HEPÁTICO. FACTORES DE RIESGO

C. Fernández<sup>a</sup>, M. Navarro<sup>a</sup>, A. Alonso<sup>a</sup>, L. Espinosa<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, L. Hierro<sup>b</sup>, Camarena<sup>b</sup> y P. Jara<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología Pediátrica y <sup>b</sup>Hepatología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** Determinado número de pacientes sometidos a un trasplante hepático en la infancia desarrolla con el tiempo insuficiencia renal crónica (IRC), la cual se ha relacionado principalmente con la nefrotoxicidad causada por los anticalcineurínicos. El objetivo de este estudio es analizar qué otros factores peri o postrasplante hepático pueden contribuir al desarrollo a largo plazo de IRC.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de dos grupos de receptores de trasplante hepático (20 varones, 13 mujeres) realizado entre 1987 y 1999. El grupo IRC (n = 17) corresponde a los pacientes remitidos de hepatología tras desarrollar IRC (FG 62 ± 13,2 ml/min), de los cuales el 82,3% fue trasplantado por enfermedad colestásica y el grupo no IRC (n = 16) corresponde a trasplantados de ese mismo período de tiempo (con similar protocolo médico-quirúrgico) que mantenía un FG normal (110 ± 44 ml/min).

**Resultados:** En ambos grupos el FG (estimado por la fórmula de Schwartz) pretrasplante era normal: grupo IRC: FG 158 ± 39 ml/min; grupo no IRC: FG 155 ± 48,2 ml/min. En el grupo IRC precisaron diálisis crónica 2 pacientes y dos fallecieron (linfoma y HTA + EAP). En ambos grupos se analizan distintos factores potencialmente nefrotóxicos peri y postoperatorios (tabla 2):

TABLA 2.

Factores	Peritrasplante		Postrasplante	
	IRC (n = 17)	No IRC (n = 16)	IRC (n = 17)	No IRC (n = 16)
Sepsis (%)	23,5	6,3*	0	6,3*
Hipovolemia (%)	29,4	6,3*	5,9	6,3*
IRA (%)	35,3	0*	5,9	6,3*
Aciclovir (%)	23,5	0*	23,5	25*
Duración fase anhepática (min)	81 ± 24,7	69 ± 18,9*	–	–
Dosis ciclosp (mg/kg/día)	13,7 ± 10,1	15,2 ± 8,9*	6,1 ± 4,5	6,5 ± 3,5*

\*No significativo; \*\*p = 0,018.

No se encontró diferencias significativas en cuanto a complicaciones quirúrgicas, rechazo, HTA, infección por CMV y VEB, uso de anfotericina, ganciclovir, vancomicina y gentamicina entre los dos grupos tanto en el peri como en el postrasplante.

**Conclusiones:** 1. La mayor parte de los trasplantados hepáticos que desarrollan IRC tienen como enfermedad de base un trastorno colestásico. 2. Existe una asociación estadísticamente significativa entre la insuficiencia renal aguda peritrasplante y el desarrollo de IRC, así mismo la hipovolemia, sepsis y la fase anhepática prolongada fueron más frecuentes en el grupo de IRC. 3. Es probable que la IRC en el postrasplante inmediato cause una lesión renal que sumada a la nefrotoxicidad de los anticalcineurínicos conlleve una pérdida progresiva de función renal.

### DIÁLISIS PERITONEAL DOMICILIARIA (DP) EN MENORES DE 2 AÑOS EN LA COMUNIDAD DE MADRID: EXPERIENCIA ACUMULATIVA DE 12 AÑOS (1988-2000)

A. Alonso Melgar<sup>a</sup>, D. Morales San José<sup>b</sup> y R. Muley Alonso<sup>c</sup>

Servicios de Nefrología Pediátrica. Hospitales <sup>a</sup>La Paz, <sup>b</sup>Gregorio Marañón y <sup>c</sup>12 de Octubre. Madrid. España.

**Objetivos:** Conocer la prevalencia y resultados del tratamiento sustitutivo con diálisis peritoneal en menores de 2 años tratados en la comunidad de Madrid.

**Pacientes y resultados:** Durante el período 1988-2000, 28 pacientes (18 varones y 10 niñas) recibieron 31 tratamientos de DP en la comunidad de Madrid. La edad al inicio fue de  $8 \pm 6$  meses (18 días a 22 meses). El 30% comenzaron antes del tercer mes de vida y un 50% antes del sexto. La evolución hasta el trasplante fue de  $16 \pm 16$  meses. Todo ello representa una experiencia acumulativa de 515 pacientes-meses. La etiología de la enfermedad renal fue en dos terceras partes malformaciones del tracto urinario y un tercio síndrome nefrótico congénito. Durante el período de DP el 39% recibieron alimentación a través de gastrostomía, el 32% con sonda nasogástrica y el 29% por vía oral. Al final del estudio 22 pacientes recibieron trasplante renal; cuatro permanecían en DP y cuatro fallecieron; sin embargo, otros 2 pacientes fallecieron después de recibir trasplante renal

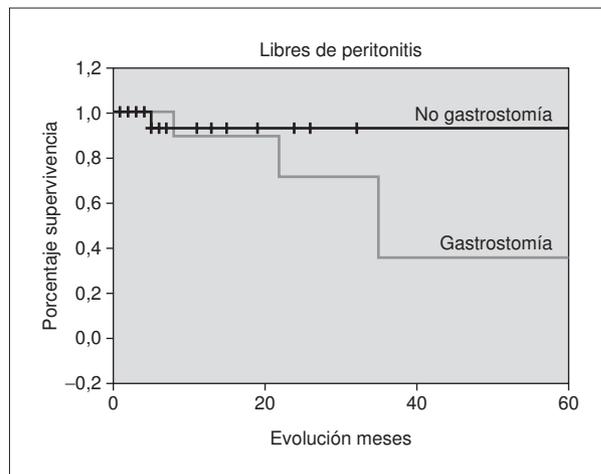


Figura 3.

de complicaciones secundarias a la DP (peritonitis esclerosante), lo cual representa una mortalidad hasta el trasplante del 12,9% y global atribuible a la técnica del 19%. La incidencia de peritonitis fue de un episodio/13,64 pacientes-meses, y fue significativamente mayor en los pacientes alimentados con gastrostomía (1 episodio/10,1 pacientes-meses) que en el resto (1 episodio/19 pacientes-meses), existiendo una alta incidencia porcentual de gramnegativos (41%) y *Pseudomonas* (24%). Los otros agentes responsables fueron: *Enterococcus* (11%), polimicrobiana (5%), *Candida* (3%), *Staphylococcus aureus* (8%) y *S. epidermidis* (8%). La probabilidad de no padecer peritonitis es asimismo mayor en el grupo sin gastrostomía (fig. 3).

**Conclusión:** La DP en menores de 2 años tiene mayor mortalidad y mayores complicaciones que en otras etapas de la vida; pero desempeña la función de llevar al paciente a un trasplante renal con éxito en un porcentaje elevado.

### PERITONITES EM DIÁLISIS PERITONEAL EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

C. Mota, L. Lima, S. Lira, M. Sameiro Faria, T. Costa y E. Pereira

Serviço de Nefrologia. Hospital Maria Pia. Porto. Portugal.

**Introdução:** A peritonite permanece como a principal complicação da diálise peritoneal (DP) continua, sendo a causa mais frequente de falência de método e transferência para hemodiálise. Actualmente considera-se como objectivo de qualquer Centro, obter uma taxa de peritonites inferior ou igual a 0,5 episódios/doente/ano, ou seja, um episódio de peritonite por doente de 24 em 24 meses. Considera-se assim fundamental uma avaliação dos casos registados em cada Centro de diálise, para que se revejam procedimentos e se optimizem os resultados.

**Objectivo:** Análise retrospectiva das peritonites registadas após Junho de 1996, altura em que foram actualizados os protocolos de DP no Centro.

**Material e métodos:** Foi efectuada a revisão das peritonites (número de episódios, agentes identificados e evolução) ocorridas entre Junho de 1996 e Dezembro de 2002. Com o objectivo de avaliar a evolução do programa com o tempo, dividiu-se o período analisado em 2 intervalos de duração semelhante: Junho de 1996 a Setembro de 1999 e Outubro de 1999 a Dezembro de 2002.

**Resultados:** Neste período foram tratados 32 doentes em DP, 19 dos quais são do sexo masculino. A média das idades foi de  $10,5 \pm 3,7$  anos (min: 6 meses; máx: 16 anos) e a média de tempo em DP foi de  $11,0 \pm 8,8$  meses. Vinte e quatro doentes fizeram DP automatizada (DPA) e oito DP contínua em ambulatorio (DPCA). Foram registados durante o tempo total de observação 18 episódios de peritonite, sendo a taxa calculada de 0,6 episódio/doente/ano. Para os dois períodos atrás definidos as taxas foram de 1,33 episódio/doente/ano no primeiro intervalo e de 0,2 episódio/doente/ano no segundo intervalo. Os agentes microbianos identificados foram: *Staphylococcus aureus*, 6; *Staphylococcus aureus*, 6; *Streptococcus sanguis*, 1; *Enterococcus faecium*, 1, e fungos, 3. Uma peritonite não teve agente identificado. Em 4 doentes houve necessidade de remoção de catéter peritoneal, dos

quais apenas um reiniciu programa de DP; os restantes três ficaram em hemodiálise até serem transplantados. Comparando a taxa de peritonites nos doentes em DPA e em DPCA não se verificou diferença significativa: 0,67 episódios/doente/ano vs 0,52 episódio/doente/ano, respectivamente.

**Conclusão:** Na nossa série não se verificou maior taxa de peritonites associada à DPCA, quando comparada com a DPA. A peritonite por agente não identificado foi observada em apenas 5,5% dos casos. Um número significativo de doentes abandonou DP (9,6%) passando para hemodiálise. A taxa de episódios de peritonite encontra-se muito próxima da pretendida, verificando-se uma redução da sua incidência no período mais recente, tendo-se conseguido uma taxa de 0,2 episódio/doente/ano ou seja 1 peritonite por doente de 57,5 em 57,5 meses. Esta diferença deve-se provavelmente à experiência acumulada nos procedimentos.

#### COMPLICACIONES INMEDIATAS DEL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

J. Bravo, C. García Meseguer, M. Melgosa, A. Alonso, C. Fernández Cambor, M.J. Martínez Urrutia y M. Navarro  
Servicio de Nefrología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

**Objetivo:** Se trata de un estudio descriptivo que analiza las complicaciones médicas y quirúrgicas acontecidas en el postoperatorio inmediato del trasplante (Tx) renal pediátrico.

**Pacientes y métodos:** En el período 1999-2001 se realizaron en nuestro servicio 48 trasplantes en 48 niños (17 niñas, 31 niños). El 81% fueron primer trasplante, ocho recibieron un segundo trasplante y uno un tercer trasplante. La edad media del receptor fue de  $10,3 \pm 5,7$  años. Procedían de donante vivo 16/48. Recibían tratamiento sustitutivo con diálisis el 75% (28% hemodiálisis, 47% diálisis peritoneal). Tenían hipertensión previa (HTA) el 35,4%. Las enfermedades renales primarias predominantes fueron uropatía y displasia en el 69% de los pacientes. El tratamiento inmunosupresor empleado (inducción con triple terapia) no fue uniforme y varió en razón al tipo de trasplante y el protocolo utilizado en cada momento.

**Resultados:** Ningún paciente falleció. Se perdieron dos injertos al segundo y cuarto mes (recidiva de GSF). Mediana de días de ingreso: 13 días. Todos menos tres iniciaron diuresis inmediata en quirófano y sólo uno necesitó diálisis en la primera semana. En  $7,5 \pm 5,6$  días alcanzaron el nadir de creatinina. **Complicaciones metabólicas:** fueron frecuentes, acidosis (67% al tercer día y 43% al alta), hipofosforemia 55% al tercer día y 33% al alta), hipoalbuminemia (61% al tercer día) e hipercalcemia (44%). En 2 pacientes se produjo una situación transitoria de hipoaldosteronismo. **Complicaciones inmunológicas:** rechazo agudo (RA) en 6%. Recidiva de la GSF 3/3. **Complicaciones médicas:** HTA (60% al tercer día y 64% al alta). Precisarons tratamiento antibiótico el 36%, pero sólo una infección tuvo carácter grave. **Complicaciones quirúrgicas:** necesitaron reintervención en 8% (2 por hemorragia aguda). **Otras complicaciones:** edema agudo de pulmón, pancreatitis, anemia hemolítica.

No se encontró relación entre complicaciones y edad del receptor, tipo de donante, diálisis previa, tiempo de isquemia o

enfermedad renal primaria. Encontramos relación significativa entre filtrado glomerular al alta y episodios de RA y retrasplante.

**Conclusiones:** 1. El trasplante renal en niños es un procedimiento seguro. 2. La incidencia de retraso inicial de la función del injerto es mínima en nuestra experiencia. 3. Las complicaciones metabólicas persisten al alta en el 43% de pacientes. 4. La HTA es la complicación más frecuente.

#### PREVALENCIA DE HIPERHOMOCISTEINEMIA EN TRASPLANTADOS EN EDAD PEDIÁTRICA

I. Zamora, J. Simón, S. Mendizábal y M.J. Sanahuja

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** La hiperhomocisteinemia se ha mostrado como factor independiente de riesgo cardiovascular. En pacientes con insuficiencia renal terminal se observan niveles elevados de homocisteína en un porcentaje elevado de casos, que persisten en el período postrasplante.

El objetivo de nuestro estudio ha sido valorar la incidencia de hiperhomocisteinemia en un grupo de pacientes trasplantados en edad pediátrica e intentar correlacionar los valores de homocisteína con parámetros clínicos o bioquímicos.

**Métodos:** Se estudian 69 pacientes (35 varones y 34 mujeres) con edad al momento del estudio de 7-29 años (mediana, 18 años) y un tiempo de evolución postrasplante entre 2 y 18 años.

Excepto cuatro, todos recibían algún calcineurítico, CsA (64) o FK (5), asociado a micofenolato en 46 o azatioprina en 22 casos y prednisona a dosis de 0,05-0,1 mg/kg/día. En el momento del estudio se valoró: edad, sexo, tiempo postrasplante y niveles de homocisteína, creatinina, ácido fólico, vitamina B<sub>12</sub>, colesterol total y triglicéridos.

**Resultados:** Los valores de homocisteína estuvieron elevados en el 71% de los pacientes, tanto en varones ( $\bar{X} = 16,8 \mu\text{mol/l}$ ) como en mujeres ( $\bar{X} = 18,3 \mu\text{mol/l}$ ); sólo mantienen niveles normales ( $< 12 \mu\text{mol/l}$ ) el 29% de los casos.

Los niveles de vitamina B<sub>12</sub>, normales en todos, superaron 250 pg/ml en el 93% de los casos.

Déficit de ácido fólico ( $< 3 \text{ ng/ml}$ ) se observó en un 14% de los casos.

La creatinina osciló en un amplio rango (0,6-4,3 mg%) si bien en la casi totalidad, 71 pacientes, fue  $\leq 1,5 \text{ mg\%}$ .

No se observó correlación significativa entre niveles de homocisteína frente a tiempo postrasplante y valores de ácido fólico, vitamina B<sub>12</sub>, colesterol o triglicéridos.

Se observó una correlación positiva ( $p < 0,05$ ) entre la creatinina y la homocisteína plasmáticas.

**Conclusiones:** 1. La hiperhomocisteinemia es frecuente en nuestra población de trasplantados. 2. Las cifras de homocisteína no se correlacionan con los valores de ácido fólico y vitamina B<sub>12</sub>, ni con el tiempo postrasplante. 3. El nivel de homocisteína se correlacionó positivamente con los valores de creatinina, incluso ante niveles de ésta inferiores a 1 mg%.

TABLA 3.

	Basal	1 semana	1 mes	6 meses	12 meses	24 meses
PTH (pg/ml)	126,1 ± 113*	–	73,6 ± 63,2*	56,6 ± 41,1*	52,2 ± 32,3*	51,8 ± 32,1*
PTH < 40	–	–	22%	44%	57%	68%
Ca (mg/dl)	10,23 ± 0,81	9,61 ± 0,79	9,78 ± 0,66	9,99 ± 0,53	10,01 ± 0,47	9,98 ± 0,54
Ca <sup>++</sup> (nmol/l)	1,21 ± 1,36	1,23 ± 0,13	1,27 ± 0,009	1,28 ± 0,007	1,24 ± 0,19	1,25 ± 0,18
Ca/Cr	–	0,35 ± 0,34*	0,22 ± 0,12	0,12 ± 0,12	0,10 ± 0,10*	0,11 ± 0,0*
P (mg/dl)	5,38 ± 1,33*	2,97 ± 1,12*	3,15 ± 1,07*	4,24 ± 0,74*	4,20 ± 0,70*	4,12 ± 0,7*
RTP (%)	–	64,9 ± 20,9*	70,5 ± 12,9*	81,3 ± 10,3*	83,4 ± 10,5*	81,9 ± 7,6*
Vitamina D (ng/ml)	–	–	11,33 ± 7,28	12,36 ± 6,71	13,86 ± 7,72	15,27 ± 8,4

\*P &lt; 0,05.

### EVOLUCIÓN DEL METABOLISMO FOSFOCÁLCICO EN TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

M. Melgosa, M.C. García Meseguer, J.C. López, A. Alonso, C. Fernández y M. Navarro

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

**Objetivo:** Analizar la evolución del metabolismo fosfofalcico en el niño trasplantado renal y los posibles factores implicados.

**Material y métodos:** Se analizaron datos basales, a la semana, al mes, a los 6 meses, al año y a los 2 años de 46 niños (31 V/15 M) trasplantados con injerto funcionante más de 2 años. La edad media de trasplante fue de 8,92 ± 5,03 años. Un 26% eran de donante vivo y tres eran retrasplantes. Un 67,4% recibió diálisis un tiempo medio de 11,98 ± 14,13 meses. Patología de base: uropatía (32,6%), displasia renal (23,9%), enfermedades hereditarias (21,7%), patología glomerular (13%), nefropatía de reflujo (4,3%) y otros (4,3%).

**Resultados** (tabla 3):

El mayor descenso de la PTH se produce en el primer mes postrasplante, aunque un 32% de los niños no la normalizan al segundo año. El fósforo desciende rápidamente en la primera semana con tendencia a normalización posterior. La calciuria va disminuyendo de manera paralela a cómo aumenta el RTP. Los niveles de vitamina D son bajos en todos los momentos.

Se analizó la influencia de los siguientes factores. *Factores previos al trasplante:* no se encontró correlación entre la evolución de la PTH y la edad al trasplante ni el tiempo en diálisis. Se detectó una correlación inversa con significación débil ( $p = 0,08$ ) entre la PTH basal y el tiempo de normalización de la misma. *Filtrado glomerular:* no se halló correlación. *Crecimiento y mineralización ósea:* no había correlación ni con la velocidad de crecimiento ni con el grado de osteopenia (medido por densitometría ósea a nivel de la columna lumbar y expresado en DE para su edad y sexo). Se encontró una relación significativa inversa a los 24 meses de evolución entre los niveles de vitamina D y los valores de PTH ( $p = 0,028$ ;  $r = -0,325$ ) y entre los niveles de vitamina D y el grado de osteopenia ( $p = 0,025$ ;  $r = 0,372$ ). *Dosis de esteroides:* tan sólo se encontró correlación significativa ( $p = 0,017$ ;  $r = 0,402$ ) con la PTH al sexto mes.

**Conclusiones:** Tras el trasplante renal se produce un rápido descenso de la PTH, sobre todo en el primer mes, aunque un 32% de los pacientes no llegan a normalizarla a los 2 años. La PTH inicial influye en la normalización posterior. La evolución

de la PTH es independiente del filtrado glomerular. Los niveles de vitamina D fueron bajos durante el seguimiento y se correlacionaron significativamente con el nivel de PTH y con el grado de osteopenia.

### EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA hGH EN TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

I. Zamora, M.J. Sanahuja, O. Berbel y J. Simón

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** El retraso de crecimiento desde las fases precoces de IRC persiste en muchos casos tras el trasplante renal. Evaluamos la eficacia y seguridad del tratamiento con hGH en el niño trasplantado, con especial atención a la funcionalidad del injerto y los posibles efectos adversos sistémicos.

**Métodos:** Se indicó tratamiento con hGH en 49 niños trasplantados de 3 a 17 años de edad (23 niños y 16 niñas) cuyo déficit de talla fue entre -3,04 DE para niños y -3,2 DE para las niñas. Habían iniciado desarrollo puberal 8 niños y 3 niñas habían tenido la menarquia. En todos los casos la talla y velocidad de crecimiento en el año previo fue < P<sub>3</sub>. La función renal se mantenía estable, sin haber presentado episodios de rechazo agudo en los 6 meses previos. El tiempo postrasplante al inicio de la hGH fue superior a los 12 meses (12-104 meses). El tratamiento con hGH administrado a 30 U/m<sup>2</sup>/semana se prolongó entre 2-12 años, y se suspendió cuando el incremento de talla fue inferior a 2 cm/año, efectos secundarios o abandono de medicación.

**Resultados:** Para el conjunto de niños se observó un incremento en la velocidad de crecimiento; delta DE talla: 0,8 para las niñas y 1,2 para los niños. La función renal fue un factor modulador de la respuesta, presentando una delta DE talla de 1,3 para los que mantuvieron un aclaramiento de creatinina > 50 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> frente a -0,4 cuando tuvieron un aclaramiento de creatinina inferior. La talla final la alcanzaron 25 pacientes, a una edad media de 19,3 años (17-21) en niños y 17,3 años (16-19) en niñas, mejorando la que presentaban al trasplante y al inicio del tratamiento, siendo -1,9 (+ 0,6 a -4,6) en niñas y -1,6 (+ 0,6 a -4,3) en niños. Sólo 2 pacientes presentaron RA al primer y segundo año de tratamiento. El filtrado glomerular se mantuvo estable durante el tratamiento. Efectos secundarios extrarrenales fueron hipertensión craneal (1 caso), edema (1 caso) e intolerancia hidrocárbónica (1 caso).

**Conclusiones:** En nuestros pacientes el uso de hGH en el período postrasplante ha resultado *eficaz*, con recuperación de talla, mayor a mejor filtrado glomerular, y sin producir aceleración en la edad ósea; y *segura* sin deterioro de la función renal y sin aumentar la incidencia de rechazos agudos y efectos secundarios extrarrenales.

### MONITORIZACIÓN DE LOS NIVELES DE CICLOSPORINA EN EL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO: C0 O C2

I. Zamora, M.J. Sanahuja, S. Mendizábal y J. Simón

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** La monitorización en sangre total de los niveles de ciclosporina (CsA) a las 2 h de su administración (C2), ha demostrado una mejor correlación con la exposición total al fármaco (área bajo la curva) que la monitorización valorada por su nivel basal (C0). La variabilidad de absorción y farmacocinética en los niños plantea la necesidad de establecer la óptima C2 para esta población.

**Métodos:** En 72 niños trasplantados, se realizaron un total de 236 determinaciones apareadas de C0 y C2. El tiempo al estudio oscilaba desde el inmediato postrasplante a los 10 años evolutivos.

Separamos a los pacientes en 2 grupos:

Grupo A (< 6 meses postrasplante): 63 determinaciones en 15 niños.

Grupo B (> 6 meses postrasplante): 173 determinaciones en 57 niños.

La dosis media de CsA fue en el grupo A de  $6,7 \pm 2,5$  mg/kg/día (3-12 mg/kg/día) y en el grupo B de  $4 \pm 1,1$  mg/kg/día (2-7 mg/kg/día).

La modificación de dosis de CsA se realizó según los niveles de C0 deseables dependiendo del tiempo evolutivo postrasplante.

**Resultados:** Existe correlación ( $p < 0,01$ ) entre los valores de C0 y C2 para el total de los pacientes, si bien es menor en el grupo A ( $p < 0,05$ ).

	C0 ng/ml		C2 ng/ml	
	Media	Rango	Media	Rango
Grupo A	206 ± 93	60-553	981 ± 428	220-2080
Grupo B	114 ± 48	271-830	643 ± 310	271-1556

**Conclusiones:** 1. Existe una importante correlación entre C0 y C2. 2. Queda pendiente establecer en niños el nivel óptimo de C2 según el tiempo evolutivo postrasplante.

### SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON TRASPLANTE RENAL EN UNIDADES NO TRASPLANTADORAS

C. Loris<sup>a</sup>, M. Justa<sup>a</sup>, G. Ariceta<sup>b</sup>, S. Málaga<sup>c</sup>, B. Valenciano<sup>d</sup>, J.M.<sup>a</sup> García<sup>e</sup> y M. Torrijo<sup>f</sup>

<sup>a</sup>HI Zaragoza. <sup>b</sup>HI Santiago de Compostela. <sup>c</sup>HI Oviedo. <sup>d</sup>HI Las Palmas.

<sup>e</sup>HI Badajoz. <sup>f</sup>Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Objetivo:** Aunque el seguimiento de los pacientes trasplantados debería hacerse de forma ideal en el centro trasplantador,

las condiciones geográficas, recursos familiares y sociales y la integración del niño en su ambiente, hacen que tengan que ser controlados en sus centros de origen en colaboración con los centros de referencia. El objetivo principal de esta comunicación es comprobar si estos pacientes controlados en distintas unidades no trasplantadoras tienen mayor riesgo en la supervivencia del paciente o del injerto, comparándolo con las series registradas en los diferentes registros nacionales o extranjeros. Como objetivos secundarios comprobaremos las complicaciones más importantes relacionadas con el trasplante, incidencia de ingresos, HTA, edad de paso a adultos y grado de compliancia con el tratamiento.

**Métodos:** Análisis retrospectivo mediante encuesta solicitada a distintas unidades de nefrología pediátrica sin programa de trasplante. Se pidieron datos sobre: causas de IRT, fecha del trasplante a partir del cual se controló en la unidad, fecha de vuelta a diálisis o muerte, número de rechazos agudos, incidencias e ingresos, grado de compliancia con el tratamiento, creatinina plasmática y determinación del filtrado glomerular estimado en las situaciones inmediatas al trasplante y en el momento de la revisión.

Se aplicó estadística descriptiva, curvas de supervivencia de Kaplan-Myers.

**Resultados:** Se han revisado las encuestas recibidas de cinco unidades no trasplantadoras correspondientes a 43 pacientes trasplantados.

Edad del trasplante:  $10,1 \pm 4,5$  años. Varones/mujeres: 26/17. Tiempo medio de seguimiento:  $64,1 \pm 41,4$  meses. Riesgo de ingreso: 0,018 ingresos/mes. Número de rechazos agudos: 15 en 10 pacientes (cinco en un mismo paciente por no compliancia). Principales complicaciones: 4 casos de enfermedad linfoproliferativa (10%). Incidencia de HTA: 19/43 (44%) (15% renovascular). Problemas de compliancia terapéutica en 5 de 42 (12%). Supervivencia de injerto: al año, 100%; a los 2 años, 97%; a los 5 años, 72%. Evolución de la función renal: GFR estimado inmediato al trasplante:  $89,3 \pm 27,8$  ml/m/1,73 m<sup>2</sup>. GFR actual en pacientes con supervivencia de injerto:  $81,6 \pm 22,10$  ml/m/1,73 m<sup>2</sup>. Edad de traslado a adultos:  $20 \pm 1,35$  años.

**Conclusiones:** 1. El seguimiento de pacientes en unidades no trasplantadoras no comporta un mayor riesgo en la evolución y supervivencia de estos pacientes, siempre y cuando se haga con una estrecha colaboración con los centros de referencia. 2. Esta medida parece segura y deseable, evita los frecuentes desplazamientos y mejora la integración del niño en su ambiente.

### DONANTE VIVO DE TRASPLANTE RENAL. ASPECTOS PSICOSOCIALES

A. Silvan<sup>a</sup>, L. Espinosa<sup>b</sup>, T. González<sup>a</sup>, A. Chocano<sup>a</sup>, C. Sánchez<sup>b</sup> y M.C. García Meseguer<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Auxiliar de Enfermería. <sup>b</sup>ATS. Servicio de Nefrología Infantil. Hospital La Paz. Madrid.

**Objetivo:** Analizar el impacto del trasplante renal en el donante vivo y en su familia, y conocer el apoyo, dificultades y problemas psicológicos y físicos que ha podido conllevar el trasplante.

**Métodos:** Se ha realizado una encuesta anónima no validada a los donantes vivos de riñón y enviada por correo, con un total de 37 preguntas.

**Resultados:** De 30 encuestas enviadas, contestaron 21 (25% varones y 75% mujeres). La unidad familiar la forman 3 miembros (5%), 4 miembros (70%) y 25% más de cuatro. Ante la necesidad de un trasplante para su hijo, la gran mayoría responde en referencia al momento del diagnóstico de la enfermedad renal más que al momento de la información del trasplante y todos expresan una sensación importante de angustia. La posibilidad de ser donantes produce responsabilidad en 33%, otro tercio preocupación y otro tercio alegría y esperanza por haber llegado el momento del trasplante, en este último grupo están todos aquellos en los que el planteamiento del trasplante de vivo había partido de ellos antes de plantearles esa posibilidad. El 60% valora la información del facultativo como cálida y un 30% como simplemente profesional. En ningún caso hubo problemas de no aceptación por parte de la pareja. El 95% piensa que no fue necesario apoyo psicológico, el 5% encuentra algún tipo de beneficio, pero en ningún caso influyó para tomar la decisión de la donación. El 90% está satisfecho con la ayuda recibida por el personal, aunque algunos donantes, de otras comunidades, expresan dificultad en las citaciones para los estudios previos y la necesidad de realizar varios viajes. El 45% opinó que la nefrectomía fue mejor de lo que esperaba, un 45% era lo que pensaba y un 10% peor. El peor recuerdo para el 55% de los encuestados fue el no poder estar con su hijo seguido del dolor en un 20%. El 95% de los donantes permaneció ingresado menos de 7 días, un 15% menos de 4 días. El tiempo medio de incorporación al trabajo en los 14 que trabajan fuera de casa fue  $2,58 \pm 1,57$  meses (1-6 meses), 15% antes del mes y 77% antes de 3 meses. El 85% opina que la información recibida sobre el trasplante de su hijo fue muy completa y un 15% lo considera normal. El 100% pudo visitar a su hijo mientras permaneció ingresado. El 90% se considera satisfecho con las revisiones realizadas tras la donación y un 10% cree que han sido insuficientes. Un 15% refleja que tiene algún tipo de miedo por su salud tras la nefrectomía y un 25% pensó que le podía quedar alguna secuela. Sólo 3 casos manifiestan un cambio en los hábitos diarios tras la donación. El 95% encuentra mucho mejor a su hijo tras el trasplante y el 5% simplemente lo ve mejor. El 20% piensa que el riñón le durará toda la vida, el 65% no tiene una respuesta concreta y un 15% opina que no le durará para siempre. El 100% se considera satisfecho por haber realizado la donación. La gran mayoría de los casos piensa que en lo que más ha ayudado a su hijo ha sido en mejorar su calidad de vida y en muchos casos reflejan que el haber evitado una lista de espera y/o el paso por la diálisis.

**Conclusiones:** 1. El diagnóstico de la IR del hijo es el momento de mayor angustia para los padres y lo más difícil de aceptar. 2. El trasplante de vivo es una decisión difícil pero una buena alternativa porque les permite programarlo sin lista de espera y, en muchos casos, se evita el paso por diálisis. 3. La donación la realizan siendo conscientes que la duración del injerto puede no ser definitiva.

## SESIÓN ORAL 3

### MANEJO DE LA GLOMERULOSCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

R. Pardo<sup>a</sup>, F. Santos<sup>a</sup>, A. Peña<sup>b</sup>, M. Aguirre<sup>c</sup>, J.C. Camacho<sup>d</sup>, L.M. Rodríguez<sup>e</sup>, C. Loris<sup>f</sup>, A. Vallo<sup>c</sup>, M. Navarro<sup>b</sup> y S. Málaga<sup>a</sup>

Secciones de Nefrología Pediátrica. Hospitales <sup>a</sup>Central de Asturias (Oviedo), <sup>b</sup>La Paz (Madrid), <sup>c</sup>Infantil de Cruces (Bilbao), <sup>d</sup>Xeral de Galicia (Santiago de Compostela), <sup>e</sup>San Joan de Déu (Barcelona), <sup>f</sup>Hospital de León y <sup>g</sup>Miguel Servet (Zaragoza). España.

**Objetivos:** Revisar la experiencia en el tratamiento de pacientes con glomerulosclerosis segmentaria y focal (GESF) en varias unidades de nefrología pediátrica nacionales.

**Pacientes y Métodos:** Estudio retrospectivo multicéntrico llevado a cabo en 7 unidades de Nefrología Pediátrica nacionales, mediante la cumplimentación de una encuesta sobre el manejo de los pacientes portadores de GESF. Se recogieron datos acerca de su forma de presentación, tratamiento y evolución de la enfermedad.

**Resultados:** Se incluyeron en el estudio 68 pacientes (59% varones). El 90% (61 enfermos) eran de raza caucásica, dos de raza negra, cuatro de etnia gitana y un paciente asiático. En 58 pacientes (85%) se manifestó como síndrome nefrótico, seis (8,8%) presentaron HTA en su inicio clínico, un enfermo debutó con insuficiencia renal aguda y otro se encontraba ya en situación de insuficiencia renal crónica (IRC). La edad media de inicio del cuadro fue de  $4,7 \pm 3,6$  años. El 88% de los pacientes recibió inicialmente tratamiento con corticoides orales. Cuatro pacientes (5,8%) recibieron tratamiento con clorambucilo, 20 (29,4%) fueron tratados con bolos de corticoides, 21 con ciclofosfamida asociada a corticoides y 2 con tacrolimus. El 53% de la serie desarrolló insuficiencia renal, diagnosticada a los  $9,9 \pm 4,7$  años. Veintitrés pacientes (33,8%) precisaron tratamiento sustitutivo; de ellos, ocho (24,2%) se mantuvieron en hemodiálisis, 14 (60,8%) en diálisis peritoneal y 20 recibieron trasplante renal. El 70% de los pacientes trasplantados recidivaron.

**Conclusiones:** 1. Se confirma que la GESF es una causa importante de IRC en la edad pediátrica y presenta un alto porcentaje de recidiva postrasplante. 2. El manejo de estos pacientes continúa sin estar definitivamente consensuado.

### TRATAMIENTO CON MICOFENOLATO MOFETIL DEL SÍNDROME NEFRÓTICO DEPENDIENTE Y RESISTENTE. RESULTADOS

S. Mendizábal, I. Zamora, O. Berbel y J. Simón

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** En las últimas décadas diversos inmunosupresores se han incorporado al clásico tratamiento con prednisona (PRD) del síndrome nefrótico (SN). En enero de 2001 nuestro servicio incorporó el micofenolato mofetil (MMF) en SN dependientes y/o resistentes (SND/SNR).

**Métodos:** 26 pacientes (6 M/20 V), 5 SNR y 21 SND. Histología: 11 L. Mínimas, 14 ESF y 1 membranosa. Edad de inicio SN  $3,7$  años (1,2-12,5). Tras un tratamiento protocolizado secuencial de PRD, CFM y CsA de 7,3 años (1,7-14,3), son tratados con MMF

durante 8,03 meses (6-18,3) a dosis inicial de 600 mg/m<sup>2</sup>12 h, modificando para obtener niveles entre 2-5 ng/ml.

**Resultados:** Con el rango ajustado de dosis de MMF de 415-970 mg/m<sup>2</sup>/12 h se alcanzan unos niveles medios de 2,9 µg/min (1,2-5,9). En los 5 casos de SNR no se modificó el curso clínico, evolucionando uno de ellos a la IRC y manteniendo la remisión parcial previa en otro. En los 21 casos de SND, la administración mantenida de MMF permitió retirar la PRD en 10 y disminuir su dosis en cinco, sin modificarse la corticoides dependencia en los 7 restantes.

El número de pacientes libres de recaídas es significativamente mayor en los que mantienen niveles de ácido micofenólico > 2,5 µg/ml (6/15 frente a 5/6). El riesgo de recaídas durante el tratamiento con MMF no difiere del observado bajo tratamiento con CsA.

	CsA (n = 21)	MMF (n = 21)
Recaídas/pacientes/mes	0,07 (0-0,22)	0,1 (0-0,49)
Pacientes con recaídas bajo tratamiento (n [%])	13 (62)	11 (52)
Pacientes con recaída inmediata (< 1 mes) retirada tratamiento (n [%])	15/21 (71)	8/12 (67)

Actualmente tres permanecen en remisión sin tratamiento (85-136 días) y 18 en remisión con tratamiento: 2 PRD, 2 CsA y 14 MMF (monoterapia en cinco, asociado a PRD en ocho y con CsA en 1 caso). El tiempo libre de recaída tras la supresión del MMF es similar al observado previamente al finalizar la CsA.

**Conclusiones:** 1. El MMF no ha originado efectos indeseados. 2. No produce modificación de respuesta en SNR respecto a otros tratamientos. 3. El MMF puede contribuir al mantenimiento de la remisión en SND, con ahorro de corticoides y sin los efectos secundarios de otros fármacos. 4. Parece existir un nivel de MMF (2,5 µg/ml) por debajo del cual el riesgo de recaída es mayor.

### PRONÓSTICO EVOLUTIVO DE LA NEFROPATÍA IGA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

O. Berbel, I. Zamora, M.J. Sanahuja, S. Mendizábal y J. Simón  
Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** La nefropatía IGA se diagnostica ya en la edad pediátrica en el 11% de los casos. Entre los diagnosticados en edad adulta, hasta el 20-50% evoluciona a IRT. En niños el pronóstico es mejor, aunque datos recientes lo cuestionan. El objetivo del estudio es analizar en nuestro medio las características clínicas, analíticas e histológicas al diagnóstico, y su posible relación con la evolución de la enfermedad.

**Métodos:** Se incluyeron 59 pacientes diagnosticados de nefropatía IGA idiopática o primaria, en el período 1976-2001. Se analizan las características clínicas y analíticas al inicio y evolutivas e indicación de biopsia (BR). Clasificamos 4 grupos: I, afectación mesangial; II, afectación mesangial con daño tubulointersticial; III, afectación mesangial con lesiones de esclerosis

segmentaria y focal, y IV, afectación mesangial con lesiones segmentarias y focales y afectación tubulointersticial.

**Resultados:** 36 varones y 23 mujeres; relación varón:mujer de 1:5. La edad inicio sintomatología entre 6 meses y 17 meses. En 17 pacientes (28%) existían antecedentes familiares de hematuria o IR. El 64% presentaba niveles séricos IgA elevados. Edad BR entre 5 y 18, con tiempo de evolución conocida de enfermedad de 2-4 años (0-10 años). La proteinuria constituyó la razón más frecuente de su realización (40%). Grupos histológicos: I, 61%; II, 17%; III, 13%, y IV, 8%. El tiempo de seguimiento osciló entre 6 meses y 16 años, siendo superior en 5 años en 43 pacientes. La situación clínica al inicio y en el último control, según grupos histológicos, figuran en la tabla.

	Inicio	Último control			
		I (n = 36)*	II (n = 10)	III (n = 8)	IV (n = 5)
Hematuria macros (HM)	23	8	2	3	1
Microhematuria + HM	17	–	–	–	–
Hematuria + proteinuria	8	9	5	4	3
Proteinuria	1	–	–	–	–
Síndrome nefrótico	5	3	0	0	0
FG disminuido	5	0	0	1*	0
Hipertensión	0	0	0	2*	0
Normalización	–	15	3	1	1

\*Un paciente perdido; \*\*estos pacientes asociaban proteinuria.

**Conclusiones:** 1. Los datos clínicos al inicio no guardan relación con los hallazgos histológicos. 2. El desarrollo de proteinuria se relaciona con la presencia de lesión intersticial en la biopsia. 3. Nuestros resultados ponen de manifiesto la evolución no tan benigna de la nefropatía IGA en la edad pediátrica, dada la elevada afectación T1 (25,4%) y pacientes proteinúricos (41,4%), tras un seguimiento relativamente corto de su enfermedad, traduciendo un pronóstico evolutivo desfavorable.

### RESULTADOS OBTENIDOS EN 604 BIOPSIAS RENALES (BR) EN EL PERÍODO 1971-2001

E. Lara<sup>a</sup>, L. Callis<sup>a</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, J. Nieto<sup>a</sup>, R. Vilalta<sup>a</sup>, A. Madrid<sup>a</sup>  
y M. Carreras<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Bellvitge. Barcelona. España.

**Objetivos:** Se practica una revisión retrospectiva de todas las biopsias renales (BR) efectuadas en el período comprendido entre 1971-2001, para valorar: a) las variaciones en los criterios de indicación; b) cambios en las patologías, y c) tipos de técnicas usadas a lo largo de este período.

**Métodos:** Se realizaron 604 BR durante el período 1971-2001 (30 años), la edad media de realización de BR fue 9 años ± 3,5 años (350 V/254 M). La técnica más usada fue la biopsia por lumbotomía en 313 (51,8%), percutánea en 291 (48,1%), de éstos, 90 (30,9%) con control ecográfico.

**Resultados:** En 12 BR (1,9%) el material resultó insuficiente y en 48 (7,9%) el riñón era ópticamente normal. La patología más frecuente fue síndrome nefrótico (LGM) con 82 (13,5%); segui-

do de la glomerulonefritis (GN) por IgA, 65 (10,6%); glomerulopatía del trasplante, 55 (9,01%); GN mesangial proliferativa, 50 (8,19%); esclerosis glomerular focal y segmentaria, 46 (7,6%); nefritis tubulointersticial, 40 (6,5%); esclerosis mesangial y síndrome de Alport con 20 c/u (3,3%); GN focal y segmentaria, 18 (2,9%); GN extramembranosa, 17 (2,7%), microangiopatía trombótica, 16 (2,6%); nefritis lúpica y oligomeganefronía, 13 c/u (2,13%); GN endocapilar, 12 (1,9%); riñón displásico y GN endoextracapilar con 8 c/u (1,31%); nefronoptosis, 7 (1,14%); GN membranoproliferativa tipo II, 6 (0,98%); GN extracapilar y GN proliferativa c/u, 5 (0,81%); GN MP tipo I y riñón multiquístico c/u, 4 (0,65%). Amiloidosis; GN membrana fina; GN membranosa c/u, 3 (0,49%) y miscelánea II (1,8%).

Se efectúa un estudio comparativo por períodos de 10 años, donde se observa que las GN endocapilar y extracapilar, extramembranosa, focal y segmentaria, MP tipo I y II disminuyen de manera considerable en el decenio 91/01 y, en cambio, se produce un aumento proporcional en este mismo período. Esclerosis mesangial, esclerosis glomerular focal y segmentaria, IgA y mesangial proliferativas. Se mantienen la endoextracapilar. LGM, necrosante y aparecen como nuevas las GN membrana fina.

**Conclusiones:** 1. La indicación y realización adecuada de una BR nos ha proporcionado una información sobre el diagnóstico y pronóstico más eficaz. 2. Las complicaciones inherentes han sido mínimas (hematuria macroscópica transitoria 7,5% de los casos). 3. El estudio del material obtenido en estos 30 años ha resultado muy valioso para el conocimiento de los cambios producidos en la patología renal infantil.

#### ESTUDIO EVOLUTIVO DE LA DMO EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE HIPECALCIURIA IDIOPÁTICA. SU RELACIÓN CON LA CALCIURIA Y CON LA ELIMINACIÓN URINARIA DE DESOXIPIRIDINOLINA, DETERMINADAS EN DOS MOMENTOS DEL DÍA

V. García Nieto, M. Monge Zamorano, M.D. Rodrigo Jiménez,  
A. Callejón Callejón, A. Gaspar Guardado y V.E. García Rodríguez

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

**Introducción:** Es conocido que la hipercalcemia idiopática se acompaña de reducción de la DMO. En este estudio, hemos relacionado la DMO con la calciuria y con la eliminación urinaria de desoxipiridinolina (DPir), estas dos últimas determinadas en primera orina del día (P) y en la última orina (U) de la noche anterior.

**Métodos:** Se estudiaron 55 niños (25 V, 30 M) con una edad de  $12,26 \pm 3,62$  años (rango, 5,8-19,1 años), diagnosticados previamente de HI (valor medio del Ca/Cr: 0,29; rango, 0,22-0,54). Se determinaron los cocientes urinarios Ca/Cr y DPir/Cr en la primera y en la última orina. Se midió la DMO mediante un densitómetro Hologic QDR-4500SL (DEXA). En 40 casos se recogió, además, la DMO previa realizada entre 1 y 2 años antes.

**Resultados:** En el momento del estudio, 16 niños habían corregido la hipercalcemia (A). Trece casos mantenían la hipercalcemia sólo en primera orina (Ca/Cr > 0,17) (B), cuatro sólo en

la última orina (Ca/Cr > 0,20) (C) y 19, en ambas determinaciones (D). Los niños con calciuria normal en la última orina de la noche (subgrupos A + B) tuvieron valores de Z-DMO significativamente más reducidos que aquellos con la calciuria elevada en ese momento (subgrupos C + D) ( $-1,56 \pm 0,94$  frente a  $-0,86 \pm 0,89$ ;  $p = 0,008$ ), sin observarse diferencias en el valor de DPir/Cr (tanto en primera como en última orina).

Al inicio, el 71,4% de los niños tenía osteopenia (Z-DMO < -1). En el momento del estudio, el 60% (n = 33) seguía con esa situación: 24 de ellos de los subgrupos A + B y sólo nueve de los subgrupos C + D ( $p = 0,016$ ).

**Conclusiones:** La calciuria es un proceso dinámico que depende no sólo de la dieta, sino también del crecimiento y desarrollo corporales. Algunos niños con HI tienen osteopenia en la infancia y mejoran la DMO en la adolescencia. Los niños que normalizan la calciuria en la última orina de la noche tienen menor DMO que aquellos en los que se mantiene elevada. La determinación de DPir/Cr, en nuestra serie, no fue útil para predecir los cambios de DMO.

#### HIPERTENSIÓN ARTERIAL VASCULORRENAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA

N. Cortés, E. Pacheco, R. Vilalta, Matas<sup>a</sup>, Vila y Callís

Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. <sup>a</sup>Servicio de Cirugía Vascular del Hospital General Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Objetivos:** Valorar la respuesta al tratamiento quirúrgico en pacientes afectados de hipertensión arterial (HTA) vascularrenal en la edad pediátrica.

**Métodos:** Revisión de una muestra de 7 pacientes afectados de HTA vascularrenal no controlada mediante tratamiento médico que precisaron intervención quirúrgica entre los años 1997 y 2002.

**Resultados:** De los 7 pacientes, cinco eran varones y 2 mujeres. La edad del diagnóstico era en 3 casos inferior a los 4 años de edad y en el resto mayor de 10 años. El signo guía que motivó el estudio fue en todos ellos HTA confirmada mediante Holter de 24 h, en cinco de ellos detectada casualmente en control rutinario y en 2 de ellos acompañada de síntomas de cefalea y dolor torácico. Cuatro pacientes tenían en el momento del diagnóstico afectación de la función renal consistente en disminución del filtrado glomerular. Todos ellos presentaban proteinuria en el momento del diagnóstico. Sólo uno de ellos presentaba hipertrofia del ventrículo izquierdo, en el resto no existía ninguna complicación sistémica de la HTA. A todos ellos se les practicó ecografía Doppler abdominal, renograma isotópico y angio-TC que confirmó el diagnóstico de estenosis de la arteria renal, en cuatro de ellos bilateral y en los otros tres unilateral (del lado izquierdo). En todos ellos se inició tratamiento médico combinado con tres grupos diferentes de fármacos antihipertensivos sin mejoría de las cifras tensionales. En todos ellos se practicó cirugía consistente en *bypass* aortorenal con vena safena unilateral o bilateral. Sólo en tres de ellos se practicó, previamente a la cirugía, angioplastia percutánea con balón, sin respuesta clínica. Tras la cirugía todos mantienen cifras de presión arterial

normales para su edad, tres de ellos no precisan ningún fármaco antihipertensivo después del primer año de cirugía. Los otros cuatro todavía precisan uno o dos fármacos antihipertensivos a dosis bajas. En todos ellos se ha normalizado el filtrado glomerular y ha disminuido la proteinuria, ha desaparecido la clínica y en el caso con hipertrofia del ventrículo izquierdo, la ecocardiografía de control es normal.

**Conclusiones:** La HTA de origen vasculorrenal representa un 5-10% de los casos de HTA en la infancia. El tratamiento precoz puede evitar las secuelas graves de la HTA y la anulación funcional del riñón afectado. En nuestra revisión el 100% de los pacientes presenta una buena respuesta al tratamiento quirúrgico con normalización de la función renal y buen control tensional, por lo que concluimos que en nuestra experiencia la cirugía mediante *bypass* realizada por un equipo experimentado es una buena opción terapéutica de primera elección en pacientes con HTA vasculorrenal. Teniendo en cuenta la escasa experiencia en este campo, serán precisos estudios posteriores con mayor muestra y seguimiento a largo plazo para valorar complicaciones de esta técnica.

#### COMPOSICIÓN CORPORAL EN NIÑOS CON DIÁLISIS PERITONEAL

A. Alonso Melgar, R. Lama, J. Bravo, M. Melgosa,  
C. García Meseguer y M. Navarro

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

**Objetivos:** Determinar la influencia de la diálisis peritoneal (DP) en la composición corporal de niños con insuficiencia renal terminal.

**Métodos:** Se estudia la composición corporal mediante antropometría y bioimpedancia monofrecuencia (BIA) de 18 niños antes de recibir trasplante renal en dos grupos: grupo A, 10 pacientes de  $9,2 \pm 4,6$  años con filtrado glomerular de  $12 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  (IRC) que reciben como primer tratamiento sustitutivo trasplante renal, y grupo B, 8 pacientes de  $5,4 \pm 4$  años en tratamiento con DP durante los últimos  $13,5 \pm 5,78$  meses. Las determinaciones antropométricas fueron *Z score* de peso, talla, pliegues tricótipal (PTC), pliegue subescapular (PS), índice de masa corporal (IMC), índices nutricionales de Waterloo y McLaren, masa corporal magra (MCM) y masa corporal grasa (MCG). Las determinaciones mediante BIA fueron: agua corporal total (ACT), agua extracelular (AE), masa corporal grasa (BioMCG), masa corporal magra (BioMCM) y masa celular corporal (BCM).

**Resultados:** No se encontraron diferencias significativas en la antropometría expresada en *Score Z* o en porcentaje de la normalidad entre los dos grupos. Los hallazgos de la composición corporal mediante BIA mostraron un porcentaje similar de agua corporal total en el grupo A (63%) y en el grupo B (62%), con una distribución preferentemente extracelular en el grupo en diálisis, 47% frente a 44,8% en el grupo de IRC. Los parámetros más alejados de los valores normales fueron los porcentajes de MCM; BioMCM y BCM, siendo significativamente superiores en el grupo con IRC.

Variable/tratamiento	Grupo a: IRC	Grupo B: DP	Significación
ACT (% peso)	63,0	62,00	NS
ACT (% normalidad talla)	99,2	98,47	NS
AE (% peso)	44,8	47,00	NS
MCM (% normalidad)	84,0	71,00	0,05
BioMCM (% normalidad)	86,7	84,00	0,05
BCM (% Bio MCM)	49,8	43,20	0,05

**Conclusiones:** 1. La antropometría de los niños con DP es similar a la de los de IRC; sin embargo, los niños con DP tienen una disminución de la masa corporal magra y de la masa celular total con respecto a los que mantienen tratamiento conservador antes del trasplante. 2. Aunque el agua corporal total es similar en las dos poblaciones, la distribución es preferentemente extracelular en los niños en DP.

#### CALIDAD DE VIDA EN ADOLESCENTES CON INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

I. Riaño<sup>a</sup>, S. Málaga<sup>a</sup>, P. Mosteiro<sup>a</sup>, A. Vallo<sup>b</sup>, M. Navarro<sup>c</sup>,  
A. Alonso<sup>c</sup>, C. Loris<sup>d</sup> y G. Ariceta<sup>e</sup>

Servicios de Nefrología Pediátrica de los Hospitales <sup>a</sup>Central de Asturias (Oviedo), <sup>b</sup>Cruces (Bilbao), <sup>c</sup>La Paz (Madrid), <sup>d</sup>Miguel Servet (Zaragoza) y <sup>e</sup>Xeral (Santiago de Compostela). España.

**Objetivo:** Evaluar el impacto de la insuficiencia renal terminal (IRT) en la calidad de vida de los adolescentes de nuestro medio.

**Métodos:** Estudio multicéntrico de 78 adolescentes en situación de IRT con edades entre 10 y 21 años (media, 17 años), 44 de ellos varones, con trasplante renal (66) o en programa de diálisis (12). A todos ellos se les aplicó el cuestionario autoadministrado KDQOL-SFTM (Kidney Disease Quality of Life Short Form, versión 1.2; RAND 1997; validada en español) que consta de preguntas específicas acerca de la enfermedad renal y de una parte genérica. Los ítems específicos de IRT se agrupan en las siguientes dimensiones: síntomas, efectos de la enfermedad renal, carga de la enfermedad renal, trabajo, función cognitiva, calidad de interacción social, función sexual, sueño, apoyo social, apoyo del personal de diálisis, satisfacción del paciente. La parte genérica del SF-36 explora: función física, papel físico, dolor, salud general, bienestar emocional, papel emocional, función social y energía/fatiga. Además, un ítem evalúa la percepción global de su salud. Se ha procedido a comparar ambos grupos de pacientes.

**Resultados:** Los adolescentes trasplantados alcanzaron mayor puntuación en la valoración global de salud (86,87 frente a 65,45;  $p < 0,005$ ). Las áreas puntuables relacionadas con la IRT que afectaron más a los pacientes en diálisis frente a los trasplantados fueron: síntomas problemas (79,27 frente a 91,03;  $p < 0,005$ ), efectos de la enfermedad renal en la vida diaria (74,03 frente a 87,17;  $p < 0,01$ ) y carga de la enfermedad renal (50,55 frente a 75,91;  $p < 0,005$ ). En el test genérico SF-36 el ítem más afectado fue la salud general (56,11 frente a 74,10;  $p < 0,05$ ). A los trasplantados renales le preocupaba básicamente el rechazo del injerto. Entre los que recibían terapia sustitutiva la mayor carga se atribuyó a la restricción de líquidos y la limitación para viajar.

**Conclusión:** Los adolescentes receptores de trasplante renal presentan una calidad de vida en relación con su salud excelente y considerablemente mejores puntuaciones que los que se hallan en tratamiento sustitutivo, de manera significativa en los apartados de síntomas/problemas, efectos de la enfermedad renal en la vida diaria, carga de la enfermedad renal y salud general.

## SESIÓN ORAL 4

### FACTORES PREDICTIVOS DE LESIÓN RENAL PARENQUIMATOSA EN LA PIELONEFRITIS AGUDA

O. Domínguez<sup>a</sup>, M. Català<sup>a</sup>, J.L. Simón<sup>a</sup>, J. Bosch<sup>a</sup>,  
X. Codina<sup>a</sup> e I. Roca<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Secciones de Pediatría. Hospital General de Granollers. Granollers (Barcelona). <sup>b</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción:** La pielonefritis aguda (PNA) es una de las infecciones más frecuentes en pediatría. El pronóstico dependerá de la posibilidad de que se produzca lesión permanente y de la severidad de ésta. Entre los factores de riesgo de lesión parenquimatosa, se han descrito el reflujo vesicoureteral (RVU), la corta edad del paciente y el tiempo de evolución antes del inicio del tratamiento antibiótico. Conocer el riesgo de secuelas renales permitirá hacer una predicción del pronóstico del paciente.

**Objetivo:** Evaluar los factores de riesgo que contribuyen al daño renal parenquimatoso en la PNA.

**Métodos:** Estudio prospectivo de 131 pacientes ingresados entre marzo de 1999 y junio de 2002, con el diagnóstico de PNA (criterios clínicos y microbiológicos) con gammagrafía cortical <sup>99</sup>Tc-DMSA (DMSA) realizada en la fase aguda y a partir de los 6 meses. Se realizó también eco-Doppler-energía renal al ingreso, y pasada la fase aguda cistouretrografía miccional seriada (CUMS). Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad, temperatura máxima, horas de fiebre antes del inicio del tratamiento, así como horas de fiebre después de iniciado éste, PCR, presencia de reflujo vesicoureteral, tipo de lesión en el DMSA, así como la presencia de secuelas en el segundo DMSA. Se analizaron las variables continuas con la t de Student y las cualitativas con  $\chi^2$ .

**Resultados:** La media de edad fue de 16 meses y la mediana de 7 meses. El 58% fueron niñas y un 42% varones. La edad de los niños afectados de PNA fue significativamente inferior a la de las niñas (9,2 meses frente a 21,2 meses) ( $p = 0,075$ ). La PCR fue de 89,11 mg/l (DE, 70,98). La eco-Doppler-energía resultó alterada en el 68,5% frente al DMSA que se alteró en el 98,4%. De los 131 DMSA realizados a partir de los 6 meses un 58,7% presentaron secuelas. De los pacientes con RVU igual o superior a grado III el 90% presentaban lesiones en el DMSA de control, siendo ésta y la afectación multifocal en el DMSA ( $p = 0,02$ ) en la fase aguda las únicas variables en que se ha encontrado una relación estadísticamente significativa con el daño renal cicatrizal.

**Conclusiones:** 1. Los factores de riesgo predictivos de lesión renal, después de un episodio de PNA, encontrados en nuestro estudio son: presencia de reflujo vesicoureteral de grado III o superior y distribución multifocal de la lesión de PNA. 2. No hemos encontrado relación estadísticamente significativa entre la lesión renal y las otras variables estudiadas. 3. En nuestra muestra la edad de los niños afectados de PNA es significativamente inferior a la de las niñas. 4. Hemos observado un porcentaje importante (58,7%) de secuelas parenquimatosas, en grado variable, en el DMSA de control.

### RADIACIONES IONIZANTES DURANTE EL ESTUDIO DE PATOLOGÍA NEFROUROLÓGICA PEDIÁTRICA HABITUAL

L.M. Rodríguez<sup>a</sup>, A. Aparicio<sup>b</sup>, B. Santervás<sup>c</sup>, C. Villafaña<sup>a</sup>  
y T. Serrano<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría.  
<sup>b</sup>Unidad de Radiofísica. Servicio de Radioterapia.  
<sup>c</sup>Medicina de Familia. Hospital de León. España.

**Objetivo:** Puesto que las exposiciones por radiodiagnóstico son la causa principal de exposición humana a la radiación artificial, diseñamos este estudio para estimar los niveles de dosis de radiación ionizante a los que se ven expuestos los niños con patología nefrourológica durante los estudios diagnósticos habituales.

**Métodos:** El estudio se realizó valorando los protocolos diagnósticos del reflujo vesicoureteral y de la hidronefrosis elaborados por miembros de la AENP para la AEP en los que se recomienda la práctica de una serie de exámenes radiológicos y de medicina nuclear.

Las dosis de referencia o niveles recomendados de dosis absorbida (DA) para las exploraciones infantiles en estas patologías se obtuvieron de las publicaciones de la Comisión Internacional para la Protección Radiológica (ICRP) (2001). Se realizó la estimación de las dosis efectivas (DE) (la DE tiene en cuenta la influencia del órgano irradiado en el detrimento de la salud) que implican esas exploraciones mediante factores de conversión (FC) aplicados a los niveles de DA. Dichos FC son ofrecidos por el National Radiological Protection Board-W4 (2002) del Reino Unido y por la "Guía sobre los niveles de referencia para diagnóstico en las exposiciones médicas" de la CE (1999) a partir de una población no exclusivamente pediátrica. Para tener una idea de la magnitud de la DE administrada durante los distintos estudios se ha hecho una comparación con la que se estima en una típica placa simple de tórax y con la radiación ambiental (RA) que inevitablemente recibimos en nuestro medio durante un día recogida de la publicación *on-line* del Consejo de Seguridad Nuclear.

**Resultados:** La estimación de la DA y DE recibidas por un niño de 5 años de edad durante los estudios recomendados para el diagnóstico del reflujo vesicoureteral y de la hidronefrosis y su equivalencia en radiografías de tórax (0,007 mSv/Rx) y en días de radiación natural de fondo (0,003 mSv/día) se muestran en la siguiente tabla:

	DA	FC	DE	Radiografías	RA
CUMS	1,20 Gy/cm <sup>2</sup>	0,18 mSv/Gy cm <sup>2</sup>	0,22 mSv	32	73
Cistogammagrafía	20 mBq	0,70 mSv/100 mBq	0,14 mSv	20	47
DMSA	15 mBq	0,70 mSv/100 mBq	0,11 mSv	16	37
Renograma	15 mBq	0,70 mSv/100 mBq	0,11 mSv	16	37
Urografía intravenosa	1,75 Gy/cm <sup>2</sup>	0,18 mSv/Gy cm <sup>2</sup>	0,31 mSv	44	103

**Comentarios:** La DE de radiación recibida por un niño durante el estudio diagnóstico del reflujo vesicoureteral podría equivaler a la de 50 radiografías y a la radiación natural de fondo recibida por una persona durante 3,5 meses, mientras que el estudio de la hidronefrosis equivaldría a la misma radiación que 90 radiografías de tórax y a más de 7 meses de radiación natural de fondo.

El pediatra debe ser consciente de estos valores durante la elaboración de protocolos que incluyan estudios de imagen radiológicos o de medicina nuclear.

#### REFLUJO VESICoureTERAL PRIMARIO SEVERO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

R. Areses, D. Arruebarrena, M.A. Urbieto, M. Ubetagoyena, M.T. Alzueta, I. Eizaguirre, F. Rodríguez y J.I. Emparanza

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Donostia. San Sebastián. España.

**Objetivo:** Analizar la evolución del reflujo primario grave del lactante.

**Métodos:** Analizamos retrospectivamente 203 lactantes menores de un año con reflujo primario grave diagnosticados en nuestra sección de nefrología pediátrica en los últimos 10 años.

**Resultados:** El reflujo grave era unilateral en 46 pacientes (23%) y bilateral en 157 (77%). Había 299 riñones con reflujo grave. En 207 riñones el reflujo era grado IV (72%) y en 81 grado V (28%). 181 paciente tenían DMSA y en 62 (34%) se detectó una lesión renal, que era unilateral en 58 pacientes (94%), lo que significaba que el 26% de los riñones estaba lesionado. La lesión renal era focal en el 27% de los riñones lesionados, global en el 44% y grave y atrófica en 21 (29%). En el 80% de los riñones lesionados (53 de 66) el reflujo era grado V. 149 pacientes eran varones (73%) con un cociente V:M de 3:1. El 79% de los pacientes (161) recibieron tratamiento médico conservador y el 21% restante tratamiento quirúrgico. Aunque el reflujo de los quirúrgicos se curó más precozmente, el 94,2% de los tratados conservadoramente cesaron espontáneamente (curva de supervivencia). El 27% de los pacientes desarrollaron infecciones urinarias pero la progresión de las lesiones o la formación de nuevas cicatrices fue excepcional (3 casos). Ningún paciente desarrolló insuficiencia renal y/o hipertensión arterial. No obstante, la función diferencial (DMSA) en los riñones lesionados era significativamente menor que la de los no lesionados ( $55 \pm 12$  frente a  $33 \pm 16$ ;  $p < 0,001$ ). La función renal absoluta (DMSA) se correlacionó significativamente con los distintos parámetros antropométricos (peso, talla, SC;  $R = 75$ ), tanto en los riñones no lesionados como en los lesionados. Aunque en los lesionados eran significativamente menor que los no lesionados, su velocidad de crecimiento era igual en ambos grupos.

**Conclusiones:** 1. Los pacientes estudiados presentan un reflujo primario grave fetal caracterizado por ser preferentemente bilateral, incidir sobre todo en el sexo masculino y asociarse en 1/3 de los casos a una lesión renal, la mayoría de las cuales tiene un origen congénito (displasia renal) siendo unilateral en el 94% de los casos. 2. El 27% de los pacientes cursaron con infecciones urinarias en el seguimiento, pero la progresión de la lesión inicial o la formación de nuevas cicatrices es excepcional. Ningún paciente desarrolló IRC y/o HTA. 3. La historia natural del reflujo fetal es hacia la curación espontánea, por lo que el tratamiento en principio es conservador. 4. Los pacientes de riesgo serían los varones con lesión renal bilateral los cuales son muy poco frecuentes.

#### REFLUJO VESICoureTERAL PRIMARIO. EVOLUCIÓN DE 328 PACIENTES

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

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

**Objetivo:** Revisar la evolución del reflujo vesicoureteral (RVU) y evaluar la desaparición espontánea del mismo para revisar nuestro protocolo de actuación.

**Métodos:** Se estudiaron retrospectivamente 328 pacientes (142 varones y 186 mujeres), diagnosticados de RVU primario y que por lo menos tenían una cistografía (CUMS) de control tras el diagnóstico.

**Resultados:** La edad media de diagnóstico fue  $1,7 \pm 2,38$  años (0,01-12,25 años). El motivo de diagnóstico en 287 (87,5%) es el estudio de ITU, en 15 (4,6%) ectasia calicial, 4 (1,2%) estudio familiar y en 22 (6,7%), otras causas. El RVU fue unilateral en 115 y bilateral o a riñón único en 213. En 284 el grado máximo de RVU era grado 2 o 3 y en 44 grado 4 o 5. El tiempo medio de seguimiento ha sido  $6,38 \pm 3,44$  años (1,07-17 años). ITU han tenido 291 casos y 224 han presentado ITU febriles. La edad media de ITU totales ha sido  $1,66 \pm 1,8$  y de ITU febriles  $0,95 \pm 1,02$ . No ha habido diferencias significativas entre la severidad del RVU y las ITU totales ( $p = 0,391$ ), pero sí existe significación en el número de ITU febriles ( $p = 0,006$ ). Se ha realizado cirugía en 51 pacientes, en 30 casos reimplantación antireflujo y en 21 corrección endoscópica. De los 277 niños no intervenidos, el RVU desapareció de manera espontánea en 255 a una edad media de  $4,6 \pm 2,91$  años (1,16-14,54 años), el 68% por debajo de los 5 años. El 79% desaparece tras la primera CUMS de control, el 16% tras la segunda y el 4,7% en la tercera. De estos 255 pacientes, en 126 el máximo RVU era grado 2, en 113 grado 3 y en 16 grado 4. Se encontraron diferencias significativas en la evolución en los pacientes diagnosticados antes

del año con el resto de los grupos ( $p < 0,005$ ), pero no entre los grupos de 1-3 años, 3-5 años o mayores de 5 años. Cuando se comparan los pacientes con RVU unilateral con los bilaterales o a riñón único, se encontró una diferencia significativa ( $p = 0,0012$ ) en la probabilidad de persistencia de RVU tras la primera CUMS de control, 23% en el primer grupo frente al 40% en el segundo grupo y tras la segunda CUMS de control 10 y 17%, respectivamente. En los unilaterales, no se encontraron diferencias en los RVU grados 2 y 3 con una probabilidad de persistencia del 19% tras la primera CUMS en ambos casos, pero sí en relación al grado 4 en que la persistencia es del 73% ( $p < 0,005$ ). En el RVU bilateral se valoró el máximo grado de RVU y seguimos sin encontrar diferencias entre los grados 2 y 3, con persistencia del RVU de 33 y 37%, respectivamente, pero también existe diferencia con el grado 4 que persiste en el 73% tras la primera CUMS de control ( $p < 0,005$ ).

**Conclusiones:** 1. El RVU bilateral tiene una menor probabilidad de desaparición espontánea, del 60% tras el primer control cistográfico. 2. El manejo del RVU grado 2 y 3 debe ser el mismo, ya que la probabilidad de desaparición es la misma para ambos grados y desaparecen un 81% de los unilaterales y entre un 67 y un 63% de los bilaterales tras el primer control.

#### REFLUJO VESICoureTERAL PRIMARIO. EVOLUCIÓN DE 533 UNIDADES REFLUYENTES

L. Espinosa, J. Bravo, M. Melgosa, A. Peña, A. Alonso  
y M.C. García Meseguer

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

**Objetivo:** Revisar la evolución del reflujo vesicoureteral (RVU) y evaluar la desaparición espontánea del mismo para evitar nuestro protocolo de actuación.

**Métodos:** Estudiamos 533 riñones, pertenecientes a 328 pacientes, 478 grado leve-moderado (RVU, 1 a 3) y 55 grado grave (RVU, 4-5).

**Resultados:** El primer control cistográfico se realizó a un tiempo medio de  $2,28 \pm 0,63$  años y el siguiente a  $2,53 \pm 1,39$  años del anterior. Se ha realizado cirugía en 78 (14,6%) a una edad media de  $7,53 \pm 3,66$  años (1,58-13,89 años), en 42 reimplantación, en 31 endoscopia, en 4 casos ambos procedimientos y en 1 nefrectomía. De las 78 unidades intervenidas, el 60% son RVU grado moderado y el 40% grave; en siete se ha realizado tras la CUMS de diagnóstico, en 33 tras el primer control y en el resto después de un segundo control de CUMS. En 28 riñones sin cirugía persiste RVU a una edad media de  $5,33 \pm 2,39$  años (2,33-11,9 años), 15 de ellos en la segunda CUMS, 11 en la tercera y 2 en la cuarta. La probabilidad global de persistencia de RVU tras la primera CUMS de control es del 28,96% y tras la segunda de 13%. En función de la gravedad del RVU, en el grupo de RVU moderado (grados 2 y 3) la persistencia tras el primer control es de 25,9%, frente a un 60% en el grupo de RVU grave (grado 4-5) y en el segundo control 10,3% frente a 47,1% ( $p < 0,0001$ ). En el grupo con diagnóstico inferior a 5 años sólo se encontraron diferencias significativas en el grupo menor de un año frente a los grupos de 1-3 años y 3-5 años ( $p < 0,0005$ ) con una probabilidad de persistencia de RVU tras la primera

CUMS de 24, 39 y 57%, respectivamente para los 3 grupos y en la segunda de 7, 29 y 37%. En los menores de un año observamos que la edad de máxima inflexión en la desaparición del RVU está en los 3,5 años, a la que sólo persisten el 22%.

En ningún grupo de edad se encontraron diferencias significativas entre los grados de RVU 2 y 3, pero sí con el grado 4 ( $p < 0,005$ ). En los menores de un año la probabilidad de persistencia de RVU tras la primera CUMS es del 20% para el grado 2; 25% para el grado 3, y 35% para el grado 4. No se han encontrado cicatrices en 450 riñones y en los 83 que tienen cicatrices en el estudio inicial, en 5 riñones aparecen en la evolución y en un caso aumenta de grado, aunque al no ser un estudio prospectivo es difícil de valorar.

**Conclusiones:** 1. El RVU grado 2-3 sigue siendo susceptible de tratamiento conservador, independientemente de la edad de diagnóstico, con una probabilidad de desaparición del 90% tras el segundo control de CUMS. 2. La CUMS de control pensamos que se puede retrasar al tercer año en los diagnosticados en el primer año de vida, ya que es a esta edad donde se observa mayor inflexión en la desaparición del RVU. 3. El RVU grave de individualizarse y en los menores de 3 años realizarse una CUMS de control entre 1-2 años y si persiste el RVU valorar la cirugía. 4. La posibilidad de tratamiento intermitente, así como la cirugía endoscópica, abren nuevas perspectivas de tratamiento del RVU.

#### GENTAMICINA EN EL TRATAMIENTO DE LA PIELONEFRITIS EN NIÑOS: DOSIS ÚNICA DIARIA FRENTE A DOSIS MÚLTIPLES

J. Escribano<sup>a</sup>, J.M. Barroso<sup>a</sup>, A. Martínez<sup>b</sup>, P. Salas<sup>c</sup>, S. Graub<sup>b</sup>,  
M. Marín<sup>b</sup> y A. Gomà<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Hospital Sant Joan. Reus. <sup>b</sup>Hospital del Mar. Barcelona.  
<sup>c</sup>Hospital de Barcelona. <sup>d</sup>Hospital Arnau de Vilanova. Lérida. España.

**Antecedentes:** Existen escasos estudios de efectividad, farmacocinética y toxicidad de la gentamicina en niños. Estudios en adultos sugieren que dosis únicas son menos tóxicas, consiguiendo picos elevados en poco tiempo y menor acumulación de fármaco en el córtex renal.

**Objetivo:** Determinar la eficacia y seguridad de la administración de gentamicina en dosis única diaria en niños con infección grave del tracto urinario.

**Métodos:** Estudio multicéntrico prospectivo abierto y aleatorizado que compara dos pautas de administración de gentamicina en las pielonefritis en niños entre un mes y 5 años. Se asignan los pacientes de forma aleatoria a cada grupo; dosis única (DU) de pauta única diaria de gentamicina (6 mg/kg/día) y dosis múltiples (DM), de pauta de 2 mg/kg/8 h. Se recogen muestras de sangre y orina para determinar las concentraciones de gentamicina y valorar la farmacocinética. Se practican determinaciones seriadas de creatinina para valorar la nefrotoxicidad y se realizan audiometrías para valorar la ototoxicidad. Se realizan urocultivos seriados para determinar la curación y se siguen los pacientes durante 6 meses.

**Resultados:** Se obtuvieron 45 niños en dos grupos de tratamiento homogéneos para edad ( $14,41 \pm 15,68$  meses), sexo, peso y talla. No hubo diferencias significativas en cuanto a la clínica de presentación, resultados analíticos (hemograma, proteí-

na C reactiva, creatinina) y radiológicos (ecografía renal, gammagrafía con DMSA). En el estudio farmacocinético, los volúmenes de distribución de gentamicina no presentaban diferencias significativas (DE), y la concentración pico medio en DU fue de  $0,54 \pm 0,54 \mu\text{g/ml}$  en sangre y superior a  $50 \mu\text{g/ml}$  en orina. La eficacia bacteriológica en ambos grupos, valorada por erradicación de la infección por urocultivo, fue del 100%. Las concentraciones de creatinina fueron estables. No se observó ototoxicidad en ningún caso.

**Conclusiones:** 1. El tratamiento de las pielonefritis en niños entre un mes y 5 años con dosis únicas diarias de gentamicina es tan efectivo como la pauta tradicional, no presentando mayores complicaciones que ésta. 2. Los niveles de fármaco alcanzados en orina superan en 10 veces las concentraciones inhibitorias mínimas.

#### SONDAJE URETRAL O BOLSA COLECTORA DE ORINA

F. Gallinas<sup>a</sup>, M.J. Azanza<sup>a</sup>, I. Nadal<sup>a</sup>, J.M. Del Moral<sup>a</sup> y C. Orduña<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Virgen del Camino. Pamplona. <sup>b</sup>ATS sección lactantes.

**Introducción:** La infección del tracto urinario es la infección bacteriana más frecuente en el lactante. Es importante realizar un diagnóstico bacteriológico correcto, lo cual puede resultar complicado, dada la problemática que se plantea en la recogida de la orina a esta edad.

**Objetivos:** Se realiza un estudio prospectivo para valoración comparativa de la recogida de orina para urocultivo mediante sondaje uretral o bolsa colectora perineal.

**Método:** Se recogen datos de pacientes menores de 18 meses de edad ingresados en planta por sospecha de ITU (historia clínica compatible con sedimento urinario patológico) en el período 6/2001 a 12/2002. A todos ellos se les recoge muestra de orina para urocultivo mediante: primero, sondaje; segundo, bolsa colectora, antes de administración de antibioterapia, considerando resultado positivo un crecimiento  $> 10.000$  UFC/ml para orina recogida por sonda y de  $> 50.000$  UFC/ml para la recogida por bolsa. Se analizan sexo, síntomas al ingreso, análisis de sangre y orina y resultado de urocultivo (empleando el paquete estadístico SPSS para Windows).

**Resultados:** Se recogen un total de 110 pacientes (57 mujeres, 54 varones). El síntoma más frecuente al ingreso fue fiebre (90%), asociada a sedimento alterado (87%). La analítica al ingreso mostró leucocitosis ( $> 15.000$  leucocitos/ $\mu\text{l}$  en un 62% y PCR alterada ( $> 3$ ) en un 77%. Se diagnosticaron como ITU 78 pacientes (70%). Tres cultivos recogidos mediante bolsa fueron informados como contaminados (2 negativos en la recogida con sondaje y uno positivo). El análisis estadístico muestra que no hay diferencias estadísticamente significativas entre las dos muestras ( $p > 0,05$ ). La coincidencia diagnóstica fue del 93%, con una sensibilidad del cultivo de orina recogida con bolsa de 93% y una especificidad de 92%.

**Conclusión:** En nuestro caso, la recogida de orina mediante bolsa colectora es un método fiable para el diagnóstico de pielonefritis aguda, dado el bajo número de falsos positivos tomando como referencia la recogida mediante sondaje.

	Sonda +	Sonda -
Bolsa +	74	2
Bolsa -	4	30

#### ESTUDIO COMPARATIVO DEL SOPORTE NUTRICIONAL EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA ANTES Y DESPUÉS DE LOS 3 AÑOS

Rosa A.<sup>a</sup>, R. Lama More<sup>b</sup>, A. Alonso Melgar, Ana Morais L.<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>M. Martínez L.<sup>a</sup> y M. Navarro Torres<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nutrición Infantil. Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. <sup>b</sup>Servicios de Nefrología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** La fórmula de alimentación utilizada es importante para conseguir el objetivo del SNE en los niños con IRC.

**Objetivo:** Analizar la evolución en pacientes con IRC que reciben SNE antes y después de los 3 años de edad.

**Métodos:** Se analizan 2 años de seguimiento en 75 pacientes con IRC en tratamiento conservador. Grupo 1, 37 menores de 3 años; mediana de edad, 0,5 años (R: 0,08-3 años); 10 niñas y 27 niños. *Fórmulas utilizadas:* Gr1: fórmula de inicio modificada con fórmulas modulares. Gr2: fórmula IRC adultos. Aportes programados: proteínas, 7-9% VCT; grasas: 37-40% VCT; hidratos de carbono: 50-54% VCT. Administración: oral, oral diurna + enteral nocturna; grupo 2: 38 pacientes; mediana de edad, 10,75 (R: 3-16,45 años); FG  $< 60$  ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; 6 niñas y 32 niños. Aportes programados: proteínas, 9-10% VCT; grasas: 37-40% VCT; hidratos de carbono: 50-53% VCT. Administración: oral, oral diurna + enteral nocturna. *Nutricional:* evolución de z-peso, z-talla, z-VdeC, IW, IN, z-IMC. Composición corporal por antropometría: plicómetro Holtain MCM, MCG. Normalidad: Fomon y Longman. Balance energético: GER, calorímetro Delta-trac; en grupo 2 además de la composición corporal por BIA (RJL System). Balance nitrogenado. *Función renal:* grupo 1: función renal: FG = (tallas, 055)/Cr s; grupo 2: FG. Aclaración de Cr, Cr EDTA. *Análisis estadístico:* medias y desviaciones estándar en los diferentes momentos evolutivos, análisis de varianza de medidas repetidas. Análisis de supervivencia para pérdida de función renal en grupo 2. Censor: pérdida de función en 2 años previos.

**Resultados:** Grupo 1, necesitan GEP el 66% de grupo 1 y el 26% de grupo 2. El 50% de los niños con GEP de grupo 1: trasplante renal, y el 70% del grupo 2. Función renal: no aumentó la velocidad de deterioro renal. Nutrición: grupo 1 y grupo 2: z-peso,  $-0,42 \pm 1,35$  a  $0,18 \pm 0,83$ ; z-talla  $-0,89 \pm 1,4$ ; z-IMC,  $-0,15 \pm 0,98$  a  $0,004 \pm 1,02$  IW de  $99\% \pm 11,2$  a  $102\% \pm 12$ ; IN:  $95\% \pm 14$  a  $99\% \pm 12$ : fue diferente en los pacientes con GEP en grupo 1, y según el balance nitrogenado en grupo 2.

**Conclusiones:** 1. Es necesaria una fórmula especial para lactantes y niños con insuficiencia renal crónica. 2. Se consiguen buenos resultados sin hacer restricción proteica. 3. Es necesaria la instauración de nutrición enteral para garantizar los aportes adecuados en un alto porcentaje de pacientes menores de 3 años.

## PÓSTERS

### EITROBLASTOPENIA POR ANTICUERPOS ANTIERITROPOYETINA

A. Alonso, M. Melgosa, R. Pardo, M.C. García Meseguer,  
L. Espinosa y M. Navarro

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

**Introducción:** La aplasia pura de células rojas se caracteriza por una anemia hiporregenerativa muy grave, sin afectación de leucocitos ni plaquetas. Puede ser aguda, generalmente por infecciones, o crónica, ligada a enfermedades oncológicas, fármacos o a procesos inmunitarios. Aunque excepcional hasta 1998, en los últimos años se han publicado varios casos secundarios al tratamiento con eritropoyetina recombinante humana (rHuEPO). Esta situación obliga a transfusiones repetidas con el consiguiente riesgo de hiperinmunización. No hay un tratamiento establecido, habiéndose usado distintos fármacos inmunosupresores. Se presenta el caso de un paciente tratado con rHuEPO que desarrolló eritroblastopenia y en el que se demostró la presencia de anticuerpos antieritropoyetina. El tratamiento con ciclosporina permitió un trasplante renal con éxito de su madre.

**Caso clínico:** Paciente varón de 18 años de edad con insuficiencia renal terminal secundaria a uropatía obstructiva. En mayo de 1992, a los 10 años de edad, recibió un primer trasplante renal de donante cadáver con pérdida progresiva de función por nefropatía crónica del injerto. Tres años después del trasplante se realizó la nefrectomía bilateral de los riñones nativos por hipertensión arterial. Precisó iniciar tratamiento con rHuEPO en abril de 1998. En agosto de 1999, se realiza transplantectomía e inicia tratamiento con diálisis peritoneal. En noviembre de 2000, se detecta anemización progresiva con reticulocitopenia que no responde a tratamiento con hierro intravenoso ni a aumento progresivo en las dosis de rHuEPO. Se descarta ferropenia, anemia hemolítica, hiperparatiroidismo, toxicidad medicamentosa, infecciones víricas, pérdidas ocultas por hemorragia digestiva y *non compliance*. La anemia empeora precisando transfusiones inicialmente mensuales y luego quincenales. Se realiza biopsia de médula ósea que muestra hipoplasia de serie roja con series megacariocíticas y granulocíticas normales. Seis meses después el inicio del cuadro, se detectan anticuerpos antieritropoyetina en tres determinaciones consecutivas, suspendiéndose el tratamiento con rHuEPO. Se administra prednisona con dosis de 1 mg/kg/día a la que se asocia 4 meses después azatioprina, manteniéndose durante 6 meses sin mejoría. Ante la mala evolución del cuadro y para prevenir la hiperinmunización se inicia tratamiento con ciclosporina en dosis de 5 mg/kg/día en noviembre de 2001. Dos meses después del inicio del tratamiento los anticuerpos se negativizan. A los 20 meses del inicio del cuadro (6 meses después de la negativización de los anticuerpos) el paciente es trasplantado de donante vivo (su madre). La evolución de la hemoglobina ha sido excelente, con una cifra de 7,4 g/dl en el postrasplante inmediato que aumenta a 9,3 g/dl a los 15 días y se normaliza (Hb > 12 g/dl) a los 2 meses postrasplante. En el momento actual, 20 meses después del trasplante, mantiene cifras de hemo-

globina estables en torno a 12-13 g/dl con un filtrado glomerular normal.

**Conclusiones:** 1. La aplasia pura de células rojas es una complicación poco frecuente del tratamiento con rHuEPO en la que hay que pensar una vez descartadas las causas más frecuentes de anemia hiporregenerativa. 2. El tratamiento con ciclosporina A disminuye el riesgo de hiperinmunización. 3. La evolución tras el trasplante fue muy buena.

### HIDROTÓRAX EN DIÁLISIS PERITONEAL AUTOMÁTICA

A. Sánchez Moreno, J. Fijo López-Viota, A. Moreno Vega,  
R. Bedoya Pérez y J. Martín Govantes

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

**Introducción:** El hidrotórax es una complicación de la diálisis peritoneal automática (DPA) poco frecuente (del 1 al 3% de los casos) pero grave, ya que a menudo obliga a interrumpir transitoria o definitivamente la diálisis peritoneal y a transferir al paciente a hemodiálisis. En ocasiones es difícil demostrar la comunicación peritoneo-pleural. Se describe más frecuentemente en mujeres y en el hemitórax derecho.

**Objetivo:** Presentar el único caso clínico de nuestra serie de 97 pacientes en diálisis peritoneal crónica es recordar las herramientas diagnósticas y discutir las alternativas terapéuticas.

**Caso clínico:** Se trata de una niña de 4 años y medio de edad, en DPA desde 2 meses antes por insuficiencia renal crónica terminal, que consulta por disnea grave. Es diagnosticada de hidrotórax derecho que requiere drenaje por toracocentesis. El examen bioquímico del líquido drenado mostró una concentración de glucosa superior a la del plasma, lo que unido a la recidiva al reiniciar la DPA, hacen sospechar la presencia de una comunicación peritoneo-pleural, que se confirma mediante gammagrafía peritoneal con Tc 99m-MAA. Se administró el isótopo en la solución de diálisis peritoneal y se observó con rapidez el trazador en el hemitórax derecho, lo que hizo pensar que el defecto era amplio.

La paciente fue transferida a hemodiálisis transitoriamente, pero el descanso peritoneal no corrigió el defecto, que requirió intervención quirúrgica, mediante toracotomía. Se localizó la comunicación peritoneopleural administrando azul de metileno al líquido peritoneal y posteriormente se suturó la fistula plegando el diafragma. Un mes más tarde se reanudó la DPA con volúmenes pequeños, sin complicaciones, permaneciendo en dicha técnica 10 meses más tarde.

**Conclusión:** Elegimos el tratamiento quirúrgico por considerarlo más eficaz y seguro en el caso de un defecto amplio. No intentamos la pleurodesis química con sangre autóloga, asbesto, talco o tetraciclina, como se ha descrito en la literatura médica, ya que dicha técnica es dolorosa y requiere sedación-analgésia y puede provocar reacciones febriles e infecciosas. No obstante, se han descrito casos resueltos con dicho tratamiento.

A pesar de tratarse de una complicación grave de la diálisis peritoneal, las alternativas terapéuticas permiten que el paciente continúe en la técnica, una vez corregido el defecto pleuroperitoneal, hasta que reciba el trasplante renal.

## USO DEL VALGANCICLOVIR ORAL EN EL TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS EN TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

A. Vila, H. Haymes, J.A. Camacho, J.J. García, A. Mas, C. Muñoz, A. Giménez, J. Vila, M. Brunet por el Grupo de Estudio de Infecciones en Trasplante Renal

Hospital Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

**Introducción:** La infección por citomegalovirus (CMV) se produce principalmente en el primer mes del postrasplante con una incidencia estimada del 30-87% dependiendo de la situación serológica de donante y receptor. El tratamiento convencional de la infección por CMV demostrada es ganciclovir por vía intravenosa 10 mg/kg/día (según función renal) de 14-21 días con control de antigenemia o PCR del CMV.

Presentamos 2 casos clínicos en los que se ha optado por una variación de la pauta terapéutica estándar con la utilización del valganciclovir oral.

**Casos clínicos:** Dos pacientes de 16 años de edad sometidos a un primer trasplante renal de donante cadáver con pauta inmunosupresora cuádruple y sin presencia de NTA en el postrasplante.

*Caso A.* Situación serológica pretrasplante (D-/R-) sin profilaxis ni seguimiento del CMV. Al día + 50 postrasplante presenta síndrome gripal con leucopenia moderada y positividad de la PCR del CMV. Se inicia tratamiento con gammaglobulina y ganciclovir intravenoso. A los 14 días se cambia por valganciclovir oral, 17 días más. Mantiene la PCR (-) hasta el momento actual aunque presenta como complicación la aparición de un rechazo agudo grado IB del Banff.

*Caso B.* Situación serológica pretrasplante (D + /R-), con profilaxis con ganciclovir intravenoso 8 días, aciclovir oral (hasta el tercer mes) y gammaglobulina. Estando la paciente asintomática, se positivizó la PCR, iniciándose tratamiento con ganciclovir intravenoso. A los 5 días se cambia por valganciclovir oral durante 3 días más. Al aumentar el número de copias se optó por reintroducir el ganciclovir intravenoso durante 7 días más y pasar luego a valganciclovir oral 25 días más. La PCR se mantiene (-) desde entonces.

**Conclusiones:** 1. En nuestra experiencia se obtienen niveles terapéuticos de ganciclovir en sangre utilizando el valganciclovir por vía oral en pacientes pediátricos, aunque no existen formulaciones ni recomendaciones que permitan el ajuste adecuado de las dosis. 2. El valganciclovir ha demostrado ser efectivo como tratamiento de consolidación en estos 2 pacientes, pero como tratamiento de inducción, a pesar de conseguir rangos terapéuticos, mostró una eficacia inferior a la del ganciclovir intravenoso.

## RAPAMICINA INTERFIERE LA ACTIVIDAD FIBROBLÁSTICA Y LA CICATRIZACIÓN DE LAS HERIDAS QUIRÚRGICAS

A. Madrid, R. Vilalta, J. Nieto, E. Lara, C. Menéndez, A. Piera, F. Coll, F. Gran y A. Vila

Servicio de Nefrología-Hemodiálisis. Hospital Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción:** Rapamicina (Sirolimus, Rapamune) es usado en el trasplante renal pediátrico por su actividad sobre el recep-

tor TOR que interfiere la producción de IL-2. Muestra asimismo un potente efecto antiproliferativo sobre el fibroblasto que atenúa la nefropatía crónica del injerto, factor que puede hacer interesante la utilización de este fármaco. Esta ventaja puede no estar exenta de efectos adversos.

**Casos clínicos:** Se describe el caso de 3 pacientes pediátricos trasplantados renales tratados *de novo* con rapamicina en los que se observó dificultad en la cicatrización de su herida quirúrgica.

*Caso 1.* Paciente varón de 22 años, 40 kg de peso, retransplante renal. Etiología insuficiencia crónica terminal (ITR): válvulas de uretra posterior.

*Caso 2.* Niña de 14 años, 25 kg de peso. ITR. Tumor de Wilms bilateral.

*Caso 3.* Niña de 18 años de 50 kg de peso. ITR. Glomerulonefritis rápidamente progresiva. Todos ellos recibieron un riñón procedente de cadáver y se les administró el mismo régimen inmunosupresor (basiliximab, rapamicina, MMF y dosis decrecientes de corticoides). No presentaron necrosis tubular aguda y alcanzaron todos ellos creatininas normales dentro de las 2 semanas siguientes al trasplante.

En el caso 1 la herida quirúrgica no cerró hasta la octava semana postrasplante. Se mantuvo rapamicina con MMF y corticoides disminuidos rápidamente hasta una dosis baja (0,2 mg/kg/día). En el caso 2 la herida no había cerrado a la 12ª semana postrasplante. La sustitución de rapamicina por ciclosporina fue seguida de una rápida mejoría y la herida cerró en 2 semanas. En el caso 3 se hizo el mismo cambio a la sexta semana y la herida cicatrizó a la octava semana. Por otra parte, en 8 pacientes tratados con el régimen inmunosupresor anteriormente descrito no se observó esta complicación.

**Discusión:** El efecto inhibitorio descrito de rapamicina sobre la expresión de genes profibróticos (MMP2, MMP9, colágeno III, TGF-beta) (Waller J, Nephrol Dial Transpl 057,171,1,2002) puede interferir asimismo el proceso normal de cicatrización de la herida quirúrgica que supone la práctica de un trasplante renal. No parece exenta de riesgo la utilización de rapamicina en el período postrasplante inmediato, aunque será necesario el seguimiento de la eventual aparición de este fenómeno.

## TUMOR DE WILMS BILATERAL METACRÓNICO Y TRASPLANTE RENAL

M. Mambie<sup>a</sup>, M.D. Rodrigo<sup>a</sup>, M. Guibelalde<sup>a</sup>, N. Nieto<sup>a</sup>, Bregante<sup>b</sup>, F. de la Prada<sup>c</sup> y J.M. Román<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría, <sup>b</sup>Cirugía Infantil y <sup>c</sup>Nefrología. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

**Introducción:** La forma bilateral metacrónica del tumor de Wilms (TW) representa un 2-3% de todos los casos de nefroblastoma. La forma familiar y la asociación con otras malformaciones son más frecuentes en los casos de TW bilateral. Es excepcional la presentación de las formas metacrónicas del TW después de los 5 años del tumor primitivo. Cuando aparece el tumor contralateral, la quimioterapia se debe mantener hasta reducir el tamaño tumoral previo a la tumorectomía. En los casos en los que ha sido inevitable la nefrectomía bilateral, el

trasplante renal es una opción tras la remisión de la enfermedad.

**Caso clínico:** Niña de 13 años de edad con hemihipertrofia izquierda diagnosticada de recidiva de tumor metacrónica de TW anaplásico tras 7 años del primer diagnóstico. El estudio molecular en la sangre periférica y muestra tumoral descartó la pérdida de heterocigosidad o disomía uniparental en la región 11p15, así como en la 11p13 a nivel del gen *WT1* y la pérdida de impronta de los genes *KWDMRI/H19*. Recibió cinco ciclos de quimioterapia preoperatoria y tumorectomía. Por complicación posquirúrgica se realizó nefrectomía del único riñón. Se continuó el tratamiento quimioterápico con carboplatino y etopóxido durante 6 ciclos, realizándose hemodiálisis 24 h tras la administración del carboplatino. Tras permanecer un año en remisión completa y en hemodiálisis fue incluida en lista de espera para trasplante renal, que se realizó en el Hospital Vall d'Hebron a los 18 meses de haber finalizado el tratamiento quimioterápico. Actualmente lleva 2 años en remisión y recibe tratamiento inmunosupresor (FK-506, azatiopina y corticoides).

**Discusión:** El presente caso representa una situación excepcional de recidiva tardía de un paciente con TW de histología anaplásica e hemihipertrofia esporádica simple. A pesar de que la mayoría de las series consideran suficientes un seguimiento de 5 años, parecería prudente prolongar el seguimiento en los pacientes con TW y malformaciones asociadas. La situación de insuficiencia renal dependiente de hemodiálisis secundaria a nefrectomía bilateral supone un reto terapéutico ya que estos pacientes deben de continuar su tratamiento quimioterápico posquirúrgico con el soporte adecuado de hemodiálisis. Un conocimiento adecuado de la farmacocinética y farmacodinámica de dichos quimioterápicos es necesario para su prescripción junto con la hemodiálisis, asegurando así la eficacia de los mismos.

#### RECURRENCIA DE SÍNDROME NEFRÓTICO EN TRASPLANTADOS DE SN FINLANDÉS

R. Vilalta<sup>a</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, J. Nieto<sup>a</sup>, E. Lara<sup>a</sup>, A. Madrid<sup>a</sup>, C. Méndez<sup>a</sup>,  
A. Piera<sup>a</sup>, F. Gran<sup>a</sup>, F. Coll<sup>a</sup> y M. Carrera<sup>b</sup>

Servicio de Nefrología y Hemodiálisis. <sup>a</sup>Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron y <sup>b</sup>Hospital de Bellvitge. Barcelona. España.

**Introducción:** El síndrome nefrótico (SN) finlandés se debe a una mutación del gen *NPHS1* que codifica para la proteína nefrina, proteína de adhesión celular localizada en el diafragma de la membrana basal glomerular. La literatura (Patrakka J, et al. *Transplantation* 2002 Feb 15;73(3):394-403. Helsinki, Finlandia) recoge la recurrencia de síndrome nefrótico en trasplantados de SN finlandés. El mecanismo invocado es la acción de anticuerpos contra la nefrina del riñón trasplantado por parte del receptor, cuyo sistema inmunitario nunca, previamente, "había visto" la nefrina intacta del riñón trasplantado. Ello conlleva la presentación de reaparición del síndrome nefrótico en 25% de los trasplantados en una serie de 47 casos del autor mencionado.

**Objetivo:** Seguimiento de esta circunstancia en los niños afectados de esta patología.

**Pacientes, métodos y resultados:** Recientemente hemos trasplantado una niña de 8 meses y 5 kg de peso, afectada de SN

finlandés, con nefrectomía unilateral de sus riñones propios. Su proteinuria ha descendido muy significativamente (relación proteínas orina/creatinina orina, 30 pretrasplante a 1,5 posttrasplante), no presenta biología de síndrome nefrótico (albúmina sérica > 3,5 g/dl, normolipemia, ausencia de hiperplaquetosis y normalización de T<sub>3</sub>, T<sub>4</sub>, TSH), y la eco-Doppler muestra sustancial reducción del flujo plasmático renal de su riñón propio. No obstante, la persistencia de la proteinuria puede revelar afectación del riñón trasplantado por el mecanismo descrito. La determinación de mutación de *NPHS1* en nuestra paciente ha resultado positiva, con alteración del adaptador molecular CD2AP, la expresión de nefrina en el riñón propio extraído se hallaba disminuida usando inmunoelectromicroscopia, y la determinación de anticuerpos antinefrina ha resultado hasta el momento negativa.

**Conclusión:** El trasplante es la única opción terapéutica eficaz en el SN finlandés. La proteinuria residual debe evaluarse cuidadosamente porque puede requerir nefrectomía del riñón propio. La reaparición de SN junto a positividad de la determinación de anticuerpos antinefrina comportaría la necesidad de considerar otras opciones terapéuticas.

#### LITIASIS RENAL POR TOPIRAMATO: CASO CLÍNICO

J. Martín, R. Hernández, C. del Castillo, J.L. Tortajada,  
M. Vega y A. Cánovas

Unidades de Nefrología y Neurología Infantil. Hospital Dr. Peset. Departamento de Pediatría. Universidad de Valencia. España.

**Introducción:** La litiasis renal secundaria a la ingesta de medicamentos es rara en pediatría. Entre los nuevos antiepilépticos, el topiramato (TPM) tiene un mecanismo múltiple de acción, que puede justificar su eficacia en todo tipo de crisis epilépticas y su cada vez mayor utilización en la edad pediátrica. La inhibición de la anhidrasa carbónica por el TPM es menos potente que la realizada por la acetazolamida, pero se cree responsable de algunos de sus efectos adversos (parestias, nefrolitiasis). En pacientes pediátricos, la litiasis renal no se había publicado previamente.

**Objetivo:** Presentar un paciente que durante el tratamiento con TPM desarrolla litiasis renal y describir la eliminación urinaria de solutos.

**Material:** Adolescente varón de 12 años con diagnóstico de epilepsia parcial y tratamiento con TPM (100 mg/12 h) desde hace 2 meses, que inicia de forma súbita dolor cólico intenso en fosa renal izquierda que irradia a hipocondrio; asocia náuseas e intranquilidad. Antecedentes familiares en el padre de un episodio de "cólico renal" no estudiado. Ingesta adecuada de líquidos con aporte diario de calcio normal. El estudio de imagen (radiografía simple, ecografía renal-vesical, TC abdominal) confirma litiasis no radioopaca de 3 mm, localizada en uréter intramural izquierdo, que provoca ureterohidronefrosis grado II. En tratamiento con TPM se realiza analítica de sangre (sodio, potasio, cloro, magnesio, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, ácido úrico, urea, creatinina, gasometría), urinalisis-sedimento, recogida de orina en dos ocasiones de 24 h (sodio, potasio, cloro, magnesio, calcio, fósforo, creatinina, ácido úrico, proteínas, creatinina, oxalato, citrato) y prueba de acidificación con furo-

semida. Todo el estudio analítico se repite a los 7 días y 3 meses de suspender el TPM.

**Resultados:** Sangre: electrolitos normales; creatinina, 1,3 mg/dl; no acidosis (bicarbonato 23 mEq/l); CCr, 82 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Urinálisis-sedimento: pH 6,5; microhematuria; no cristaluria. Orina 24 h: hiper calciuria (8,5 mg/kg/día; relación Ca/Cr, 0,28); hiperuricosuria (877 mg/día/1,73 m<sup>2</sup>; IE 0,68 mg/100 ml FG); hiperfosfaturia (28 mg/kg/día; RTP 73%); hipocitraturia (78 mg/día; 2,5 mg/kg/día; relación Citratol/Cr, 80,7 mg/g). Prueba de acidificación con furosemida normal (pH a las 4 horas de 4,6). El estudio repetido tras suspender el TPM es normal.

**Conclusiones:** La hipocitraturia provocada por el TPM parece ser el factor más importante en el desarrollo de la litiasis renal. Debe recomendarse en estos pacientes la ingesta abundante de agua y evitar su uso con antecedentes familiares de litiasis renal.

### ¿HIPERCALCIURIA IDIOPÁTICA U OSTEOPOROSIS JUVENIL IDIOPÁTICA?

J.A. Camacho<sup>a</sup>, L. Haymes<sup>b</sup>, A. Giménez<sup>a</sup>, J. Vila<sup>a</sup>,  
A. Vila<sup>a</sup> y J. Ros<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

<sup>b</sup>Hospital Evita Pueblo. Buenos Aires. Argentina.

La hiper calciuria idiopática (HI) tiene una prevalencia estimada del 4 al 7% de la población pediátrica. El diagnóstico se hace mediante determinaciones de calciuria en 24 h (> 4 mg/kg/día) o mediante índice Ca/Cr (> 0,27 mg/mg), en dos determinaciones separadas y en ausencia de otras alteraciones asociadas (acidosis tubular, síndrome de Bartter, cistinosis, etc.). Las manifestaciones clínicas de la hiper calciuria son variadas: hematuria, disuria, polaquiuria, dolor abdominal, ITU, litiasis, etc. Se invocan distintos mecanismos patogénicos, desde la disminución de la reabsorción tubular de calcio, hasta el aumento de la absorción intestinal o la hiperresorción ósea mediada por exceso de citoquinas. En general en la HI no suelen existir alteraciones en la densitometría aunque algunos autores han comunicado osteopenia en algunas series. No hemos encontrado casos descritos de osteoporosis en la literatura médica.

**Pacientes y métodos:** Controlamos 4 pacientes (sexo: V:M = 3:1) en los que hemos determinado: osteocalcina, FA ósea, PTH y calciuria de forma seriada y densitometrías durante su evolución (entre 1 y 4).

**Resultados:** Edad media al diagnóstico: 5 años (3-9 años). El tiempo de seguimiento ha sido M = 6,7 años (8 meses-12 años). La primera densitometría se practicó en un tiempo medio de 4,6 años (8 meses-108 meses). Los 4 pacientes presentaron osteopenia desde la primera densitometría y 3 de ellos osteoporosis.

Los resultados de los marcadores de actividad ósea se detallan en la tabla.

	Osteocalcina (ng/ml)	Fao (ug/l)	PTH (pm/l)	Ca/Cr (mg/mg)
1	175	125	2,5	0,80
2	37	36	2,8	0,35
3	59	61	1,8	0,40
4	20	-	0,4	0,39

**Evolución:** Dos de los pacientes han recibido tratamiento con bifosfonatos y otros están pendiente de ello. Los cuatro han recibido tratamiento con hidroclorotiazida, sin mejoría en la densitometría. Paradójicamente han debido recibir tratamiento con aporte suplementario de calcio y vitamina D sin respuesta.

**Comentarios:** Probablemente en estos pacientes se ha detectado la hiper calciuria no como enfermedad primaria sino como marcador de destrucción ósea.

La normalidad de la PTH y la severidad de la osteopenia van a favor de esta hipótesis, teniendo en cuenta la escasa afectación ósea esperable en la HI.

### HIPONATREMIA GRAVE SINTOMÁTICA POR PÉRDIDA RENAL DE SODIO EN PACIENTE CON DIABETES INSÍPIDA CENTRAL

C. Loris, M. Justa, P. Betrián, R. Cabrerizo y M. Cuadrado

Unidades de Nefrología Pediátrica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Objetivo:** En el tratamiento de la diabetes insípida central, la aparición de un cuadro de hiponatremia, generalmente se asocia con un exceso de acción de la ADH administrada. Sin embargo, puede haber situaciones en que el descenso de la natremia se produzca por otros mecanismos fisiopatológicos de difícil interpretación y comprobación. El objetivo principal de esta comunicación es la presentación de un caso clínico de un niño de 18 meses de edad diagnosticado de diabetes insípida central, que inició tratamiento con desmopresina intranasal, y que en su evolución presentó episodios de hiponatremia sintomática grave, deshidratación, y eliminación excesiva de sodio por orina. El objetivo secundario es la aplicación de la determinación del aclaramiento de agua libre y aclaramiento de agua libre de electrolitos para caracterizar el tipo de hiponatremia.

**Métodos:** Paciente diagnosticado de diabetes insípida central mediante test de concentración con respuesta a la administración de ADH. Administración intranasal de desmopresina a dosis de 10 µg/día. Previo el tratamiento y durante los episodios de hiponatremia sintomática se determinaron los siguientes parámetros: volumen de orina de 24 h, eliminación de sodio en mEq/kg/día, aclaramiento de agua libre de solutos (CH<sub>2</sub>O), aclaramiento de agua libre de electrolitos C<sup>o</sup>H<sub>2</sub>O = volumen de orina × [1 - (Na<sub>o</sub> + K<sub>o</sub>/Na<sub>p</sub>)].

**Resultados** (v. tabla pág. siguiente):

**Conclusiones:** Al diagnóstico de diabetes insípida central el 91% del agua excretada era libre de electrolitos. En distintas situaciones de hiponatremia con una marcada eliminación de sodio urinario, disminuyó notablemente el porcentaje de agua libre de electrolitos (46%, 60%, 26%), indicativo de que el paciente eliminaba más sodio junto a agua por lo que la hiponatremia no era debida a retención de agua por la acción de la ADH. Nuestra hipótesis es que existió de forma transitoria un exceso inadecuado de factor natriurético, sin que conociéramos la etiología y el mecanismo de la resolución espontánea tanto de la diabetes insípida como de la situación de hiponatremia.

	Diagnóstico 1/7/2000	Ingreso 6/1/2001	8/1/2001	16/1/2001	21/1/2001	26/1/2001	28/6/2001
Diuresis 24 h (ml)	3.000	–	4.750	3.580	2.650	2.700	450
Sodio plasma	137	107	132	118	128	131	138
Natriuria (mEq/kg/día)	1,8	NaO: 66 mEq/l	23,7	17	18,3	15	5
CH <sub>2</sub> O (ml)	270	–	1.140	2.070	185,5	756	–
C <sup>18</sup> H <sub>2</sub> O (ml)	2.732 (91%)	–	2.231 (46%)	2.157 (60%)	703 (26%)	1.076 (39%)	–
Tratamiento	No	ADH: 10 µg/12 h	Íd.	Íd.	Íd. + Sal: 2 g/día	Íd.	No

### MANEJO RENAL DEL AGUA EN LA INFANCIA: LA CAPACIDAD DE CONCENTRACIÓN RENAL COMO MARCADOR DE LA TASA DE FILTRACIÓN GLOMERULAR RENAL

V. García Nieto, Hernández González, M.I. Luis Yanes, E. Barrios y E. Sánchez Almeida

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

**Introducción:** De antiguo, se conoce que los pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) tiene poliuria, pero existen pocos estudios en los que se relacionan la capacidad de concentración y la filtración glomerular, en niños.

**Métodos:** Se recogieron los datos de 160 niños (81 V, 79 M) con una edad de  $7,53 \pm 4,20$  años (rango: 1,19 años). Los diagnósticos fueron: reflujo vesicoureteral (n = 43), hipercalcemia idiopática (n = 28), otras uropatías (n = 25), infección urinaria (n = 16) y miscelánea (n = 48). Se recogieron los valores de la osmolaridad urinaria máxima obtenida tras la administración de 20 µg de DDAVP (UOsm), el filtrado glomerular renal calculado según la fórmula de Schwartz (GFR), el volumen urinario corregido por 100 ml de GFR (V/GFR) y los niveles plasmáticos de creatinina y de ácido úrico.

**Resultados:** Catorce de los pacientes (8,7%) tenían tanto IRC (GFR < 80 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>) como defecto de concentración (UOsm > 835 mOsm/kg). Otros 43, tenían este defecto aunque con GFR normal (26,9%). En los 103 restantes (64,3%), ambas capacidades funcionales renales eran normales. El límite máximo de UOsm en los pacientes con IRC fue de 486 mOsm/kg. Sólo cuatro pacientes sin IRC tuvieron valores de UOsm por debajo de dicho límite. La sensibilidad de la prueba de concentración para detectar IRC fue del 100% y la especificidad del 70,5%. El valor predictivo negativo fue, asimismo, del 100%. Los pacientes con defecto de concentración mostraron valores de V/GFR significativamente más elevados que aquellos sin defecto ( $3,17 \pm 3,86$  frente a  $0,84 \pm 0,49$  ml/100 ml GFR;  $p < 0,01$ ). Se observó correlación directa entre UOsm y GFR (r: 0,61;  $p < 0,01$ ; n = 160) e inversa entre UOsm tanto con V/GFR (r: -0,65;  $p < 0,01$ ; n = 141) como con los niveles de uricemia (r: -0,46;  $p < 0,01$ ; n = 91).

**Conclusiones:** Todos los pacientes con IRC mostraron un defecto de concentración importante (UOsm menor o igual a 486 mOsm/kg). A la inversa, una capacidad de concentración normal se acompaña, siempre, de tasas de GFR normales. V/GFR es un parámetro de cálculo simple que se relaciona significativamente con la capacidad de concentración renal.

### FRACASO RENAL AGUDO (FRA) CON UREA NORMAL

I. Sánchez<sup>b</sup>, N. Gallego<sup>a</sup>, A. Carillo<sup>b</sup>, F. Liaño<sup>a</sup>, M.S. Maldonado<sup>b</sup> y J. Ortuño<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología y <sup>b</sup>Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid. España.

**Introducción:** El FRA es el deterioro brusco de la función renal suficiente para elevar en sangre los productos nitrogenados (urea y creatinina [Cr]).

Presentamos un caso en que, con un aclaramiento de Cr de 8 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, la urea era normal.

**Caso clínico:** Niño de 11 años que consultó por fiebre, artralgias, astenia, pérdida de peso y distensión abdominal. *Exploración:* talla, 157 cm; peso, 45 kg; PA 12/7; adenopatías; edemas maleolares y gran esplenomegalia. *Analítica:* leucocitos, 419.000/µl; Cr, 3,8 mg/dl; urea, 27; P, 2,2; ácido úrico, 27; TGO, 164 U/l; PT, 5,7 y albúmina, 3,5 g/dl.

Se diagnosticó de leucemia linfática aguda, se trató con rasburicasa y, a las 24 h, quimioterapia (QT). La urea aumentó después de la QT y necesitó diálisis por hipocalcemia e hiperfosforemia. Finalmente se controlaron los parámetros hematológicos, disminuyó el bazo, la función renal se recuperó y las anomalías electrolíticas desaparecieron.

	Pre-QT				Pos-QT			
Día	1	2	3 <sub>1</sub>	3 <sub>2</sub> *	3 <sub>3</sub>	3 <sub>4</sub>	3 <sub>5</sub> *	4
Cr (mg/dl)	3,8	4,1	3,1	2	1	1,3	0,86	0,7
Urea (mg/dl)	27	23	100	91	48	118	78	30
Ácido úrico (mg/dl)	27,4	0,2	15,2	–	9,2	–	–	0,4
P (mg/dl)	2	0,8	9,1	5,9	7,6	14,5	8,4	3,7
Ca (mg/dl)	10	10,1	5,8	5,5	7,5	5,1	6,9	9,5
Leucocitos (10 <sup>3</sup> /µl)	419	399	–	154	–	0,75	–	0,52
Urea orina (g/24 h)	4,5	4,0	34	–	–	–	–	40

\*Post HD.

La hepatopatía no parece justificar las cifras de urea y tampoco el niño estaba desnutrido. Existe la posibilidad teórica de que la urea se reutilizase para la síntesis tumoral, como ocurre en otros estados anabólicos y con el P y el K en la lisis tumoral espontánea. Aún así no podemos asegurar que ésta sea la causa de la desproporción entre la urea y la Cr en este caso.

## REFLUJO VESICoureTERAL PRIMARIO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

B. Valenciano Fuente, A. Rodríguez González,  
S. Domínguez Ramírez y M. Hernández Martí

Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias.  
Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Objetivo:** Evaluar las características clínicas del reflujo vesicoureteral primario diagnosticado durante el primer año de vida, y especialmente las relacionadas con el motivo diagnóstico, grado de reflujo, afectación del parénquima renal y sexo.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de niños diagnosticados de reflujo vesicoureteral primario durante el primer año de vida en los años 1985 a 2002. El motivo diagnóstico se agrupó en: estudio de infección urinaria, estudio de hidronefrosis prenatal y otros; el diagnóstico y grado de reflujo se efectuó mediante cistouretrografía miccional convencional y según la Clasificación Intemacional; y la afectación del parénquima renal se evaluó según los hallazgos en la gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con  $^{99m}\text{Tc}$  (DMSA) o en UIV.

**Resultados:** Entraron en el estudio 183 niños, 71 mujeres (39%) y 112 varones (61%). En el 84% de los niños el diagnóstico se estableció al estudio de infección urinaria. El reflujo fue bilateral en el 53% de las mujeres y en el 62% de los varones; y el de grado intenso (grados IV-V) afectó al 15% de las mujeres y al 26% de los varones. Afectación generalizada del parénquima renal se detectó en el 10% de las mujeres y en el 29% de los varones, de los cuales, dos presentaron insuficiencia renal crónica.

**Conclusiones:** El estudio de la infección urinaria sigue constituyendo el principal motivo diagnóstico de reflujo vesicoureteral a pesar del uso de la ecografía prenatal. El reflujo vesicoureteral primario fue más frecuente en varones, en los que también con más frecuencia este fue bilateral, grave y asociado a una afectación renal parenquimatosa generalizada.

## EVALUACIÓN DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO DE LA HIDRONEFROSIS PRENATAL. FACTORES DE RIESGO DE UROPATÍAS CONGÉNITAS

E. Román, F. Goberna, M. López, M. Sánchez, A. Noguera,  
J. Pastor y M. Roig

Servicio de Pediatría. Hospital de Orihuela. España.

**Introducción:** La hidronefrosis es la condición más común detectada por ecografía prenatal. El diagnóstico precoz permite minimizar la lesión renal secundaria a la progresión de la enfermedad y a complicaciones infecciosas posnatales. Sin embargo, la mayoría de las hidronefrosis representan un trastorno transitorio con grados de dilatación que se solapan al reflujo vesicoureteral. El objetivo de estudio es evaluar nuestro protocolo determinando la validez diagnóstica de la ecografía con dos criterios distintos e identificar los predictores de enfermedad.

**Material y métodos:** Cohorte prospectiva: 52 recién nacidos (104 unidades renales) con hidronefrosis prenatal (de febrero 2001 a febrero 2003). Protocolo: ecografía día 7-10 de vida, mes 1, 3, 6 y 12, cistografía, renograma DTPA (dilatación > 15 mm) y gammagrafía DMSA (CUMS o DTPA patológicas). Variables ex-

plativas: edad gestacional, sexo, RVU y medida ecográfica de pelvis en proyección transversal pre y posnatal con dos criterios de normalidad (1): < 5 mm, (2): < 10 mm. Análisis: univariante, validez y concordancia de la prueba, análisis Kaplan-Meier y regresión logística binaria. Los datos se procesan con *software* SPSS-10.

### Resultados:

Sexo	EG diagnóstico	Seguimiento	Diagnósticos	Tratamiento quirúrgico
34 V (65,4%)	31,31 s (18 a 38)	8,1 meses (1 a 24)	Idiopática 38 (73%)	Pieloplastia 2 casos
18 M (834,6%)			RVU 8 (15,4%) EPU 3 (5,8%) Duplicidad 1 (1,9%) VUP 2 (3,8%)	Nefrectomía 4 casos RTU 2 casos

Las dilataciones idiopáticas (73%) remiten en 12 casos (23,1%) a una edad media de 7,84 meses, con probabilidad de resolución espontánea de 75% a los 9 meses y 50% a los 24. El 66,7% de las unidades con uropatía muestran dilataciones superiores a 10 mm y los 6 casos con EPU-VUP superiores a 15. De los 15 RVU (7 grado > III), 11 superior a 5 mm y 4 superior a 10 mm. La concordancia promedio ecografía pre y posnatal (criterio 1) es 66,7% (IC kappa 51-82). La sensibilidad de la ecografía prenatal sobre dilatación patológica es de 81% (criterio 1) y la especificidad de ecografía pre y posnatal con criterio I de 96,5%. El test más sensible para detectar reflujo es la ecografía posnatal (criterio 1) (81%). La especificidad ecografía pre y posnatal con criterio 2 es del 89,85%. Una dilatación superior a 10 mm multiplica por 6 el riesgo de uropatía (IC 2-18;  $p = 0,001$ ) y el sexo femenino por 3,8 (IC 1,3-11;  $p = 0,017$ ).

**Conclusiones:** 1. Los RN con dilatación prenatal > 5 mm. deben seguir protocolo diagnóstico. 2. La ecografía muestra especificidad sobre ausencia de reflujo del 89,85% en caso de dilatación pre y posnatal menor de 10 mm. 3. Los recién nacidos con dilatación unilateral tienen 4,8 veces más riesgo de uropatía. 4. Los predictores independientes de dilatación patológica son presencia en la ecografía neonatal de dilatación superior a 10 mm y sexo femenino.

## HIDRONEFROSIS FETAL DE ALTO GRADO. SEGUIMIENTO POSNATAL

M. Espino<sup>a</sup>, B. Bonet<sup>a</sup>, A. García Pérez<sup>a</sup>,  
M.A. Martínez Granero<sup>a</sup>, M. Bueno<sup>a</sup>, J. Pérez-Lescure<sup>a</sup>,  
J.C. Albillos<sup>b</sup>, B. Adiego<sup>c</sup> y B. Flores<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Área de Pediatría y Neonatología. <sup>b</sup>Área de Diagnóstico por la Imagen.

<sup>c</sup>Área de Obstetricia y Ginecología. Fundación Hospital Alcorcón.  
Madrid. España.

**Objetivos:** Describir la patología urológica subyacente a la hidronefrosis fetal de alto grado, determinar si el protocolo de estudio es el adecuado para la detección de las malformaciones congénitas subyacentes y su tratamiento; evaluar la repercusión clínica de la patología y el pronóstico funcional de las unidades renales afectadas.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo realizado durante un período de 4 años y 9 meses. Incluye pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis fetal o ureterohidronefrosis fetal grados 3 y 4 de la clasificación de la Sociedad de Urología Fetal. Todos los pacientes con hidronefrosis fetal grados 3 y 4 reciben tratamiento profiláctico. Se realiza ecografía posnatal y si se confirma la hidronefrosis fetal se realiza una cistouretrografía miccional seriada (CUMS). Si se observa reflujo vesicoureteral (RVU) en la hidronefrosis fetal de grado 4, se solicita renograma diurético y en las grado 3, gammagrafía renal. Si se confirma la ausencia de reflujo se solicita renograma diurético a partir de los 15 días de vida y control ecográfico. Los pacientes con renogramas obstructivos son remitidos a urología pediátrica. Los pacientes con renogramas no obstructivos son seguidos mediante estudios ecográficos. Analizamos la uropatía de base, el tratamiento realizado en nuestro centro y en los centros terciarios a los que se derivan; la presencia de infecciones del tracto urinario (PN), la evolución de las uropatías no quirúrgicas, la repercusión parenquimatosa y funcional.

**Resultados:** Se incluyen 24 pacientes con hidronefrosis fetal fetal de alto grado (13 grado 4 y 11 grado 3). Ocho pacientes afectados de estenosis de la unión pieloureteral (EUPU) han sido sometidos a pieloplastia. Siete pacientes no tenían RVU ni datos de obstrucción en el renograma y se han normalizado. Cinco pacientes presentaban RVU de alto grado, la corrección endoscópica fue la norma; dos de ellos presentaban unidades renales anuladas funcionalmente y fueron sometidos a nefrectomía. Cuatro pacientes presentaban la siguiente patología: válvulas de uretra posterior (VUP); ureteroceles simple no obstructivo con sistema doble; displasia de la unidad hidronefrótica y numerosas malformaciones asociadas a hidronefrosis fetal. Dos de los 5 pacientes afectados de RVU presentaron PN a pesar de la profilaxis. No se detectó ninguna infección urinaria en los pacientes afectados de EUPU. El filtrado glomerular fue normal salvo en el paciente afectado de VUP. Se detectó disfunción tubular en los pacientes con EUPU o riñón con hipofunción con RVU.

**Conclusiones:** 1. La presencia de hidronefrosis fetal de alto grado hace sospechar patología subsidiaria de tratamiento quirúrgico siendo la EUPU la uropatía más frecuente. 2. La repercusión parenquimatosa del RVU de alto grado es muy grave. 3. La incidencia de infección urinaria es baja en los pacientes afectados de EUPU. 4. La repercusión funcional es escasa.

#### ANOMALÍAS RENALES DE NÚMERO POSICIÓN, FORMA Y ORIENTACIÓN: NUESTRA EXPERIENCIA

F.J. Romero<sup>a</sup>, A.R. Barrio<sup>a</sup>, I. Lanchas<sup>b</sup>, A. Jiménez<sup>c</sup>, I. Arroyo<sup>a</sup>,  
V. Pitarch<sup>d</sup>, A. García<sup>d</sup> y V. Carretero<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría, <sup>b</sup>Medicina Nuclear, <sup>c</sup>Radiología y <sup>d</sup>Urología.  
Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. España.

**Objetivos, material y método:** Las anomalías renales de número, posición, forma y orientación tienen una presentación, asociación a anomalías y trascendencia variables. Para analizar las características de la agenesia renal unilateral (ARU) y los riñones ectópicos (RE), en herradura (RH) y malrotados (RMR) en

nuestra casuística pediátrica, hemos revisado las historias de 18 pacientes de 1 a 16 años estudiados en nuestra consulta de Nefrología Pediátrica durante una media de 4,2 años. Incidencia: 1-2 casos nuevos/año (0,8% de las primeras consultas).

**Resultados:** *Anomalías renales:* ARU: 1 I; RE: 5; y RH: 2. RMR: 5 (3 RE; 2 RH).

*Riñón afectado:* Unilateral 15 (83%); 9 izquierdos (60%); bilateral 3.

*Inicio estudio:* a) asintomáticos, 8 (44%); por: ECO prenatal, 4; exploración neonatal, 2; control niño sano, 1; estudio familiar, 1; b) ITU: 5 (27%); enuresis, 2; c) otros, 3 (17%).

*Edad al diagnóstico:* < 1 mes; 6 (31%); < 1 año, 10 (55,5%).

*Diagnóstico por la imagen.* ECO, 18; DMSA, 11; CUMS, 10 (4 RVU), y UIV, 9. La ECO fue diagnóstica en 16 casos (89%; 2 prenatales) y el DMSA en 2 (RH y riñón discoide), aportando información complementaria en los demás. El patrón de distribución del DMSA homogéneo se asoció a RU y el heterogéneo a RE, RH y RMR.

*Malformaciones asociadas:* la principal fue el RVU 4. Tres a riñón único (RU) grados V, IV y II, I bilateral; grados II y III en RH. *Otras:* duplicidad: 1 en RE; extrarrenales: menores externas en RU y fenotipo Turner con cariotipo normal en RH.

*Riñones ectópicos:* 4 unilaterales hipoplásicos y malrotados; 1 bilateral discoide.

*Tratamiento médico:* ITU: 6,33% (2 con anticolinérgicos); quirúrgico: RVU: 3 (16,7%).

*Pronóstico:* Realizamos una escala de riesgo renal: riesgo de IRC cierto (5) o posible (4); riesgo de daño renal cierto (3), posible (2) o incierto (1). Incluimos en la escala 5 al RU con RVU intrarrenal: en la 4 a 2 RU con RVU: en la 3 al RH con RVU bilateral e ITU: en la 2 a los 8 RU sin RVU (por la hiperfiltración): y en la I a los 5 RE hipoplásicos y a 1 RH. *Afectación función renal:* El niño con ARU y RVU intrarrenal tuvo un descenso de FG inicial leve, que normalizó a los 3 años, persistiendo disminuciones de la capacidad de concentrar la orina a los 5 años.

**Conclusiones:** 1. La malformación más frecuente fue la agenesia renal (11 casos; 61%). 2. La ecografía renal detectó el 89% de las anomalías (todas menos 2 fusiones: 1 riñón en herradura y el riñón discoide). 3. El reflujo vesicoureteral fue la anomalía asociada más frecuente (4 casos; 22%) y el principal factor pronóstico cuando se asoció a riñón único.

#### ASCITIS URINARIA FETAL ASOCIADA CON UROPATÍA OBSTRUCTIVA PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

A. Urisarri<sup>a</sup>, G. Ariceta<sup>a</sup>, E. Estévez<sup>b</sup>, M.I. Martínez<sup>c</sup> y M. Gil<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología, <sup>b</sup>Cirugía Pediátrica y <sup>c</sup>Neonatología.  
Hospital Clínico de Santiago. Santiago de Compostela. España.

**Introducción:** La ascitis urinaria fetal se asocia raramente a una uropatía obstructiva grave (válvulas de uretra posterior [VUP] en > 70% de los casos). La extravasación espontánea de orina al peritoneo reduce precozmente la presión del sistema urinario y protege la función renal a largo plazo al prevenir el desarrollo de displasia renal.

**Población:** *Caso 1.* Neonato varón de 1.510 g de peso y cuarto día de vida, nacido por cesárea a las 31 semanas de gestación,

remitido de otro hospital por insuficiencia renal aguda (IRA) oligoanúrica y ascitis (perímetro abdominal 29,5 cm). Antecedentes: ascitis fetal y oligoamnios grave en ecografía a las 29 semanas de embarazo. Tres paracentesis prenatales, con características de trasudado. IRA oligoanúrica posnatal (creatinina, 4,4 mg/dl) al ingreso, resuelta con sondaje urinario y tratamiento médico. Estudios complementarios: ecografía (ureterohidronefrosis derecha moderada e hidronefrosis izquierda leve en riñones de tamaño normal, buena diferenciación corticomedular e hiperecogénicos. CUMS: (VUP, uretra proximal dilatada, sin reflujo vesicoureteral ni alteraciones vesicales). Exéresis completa de las válvulas en el período neonatal, con buena permeabilidad uretral y sin observarse reflujo. Ausencia de ascitis espontáneamente al sexto día de vida con pérdida de 360 g -24% del peso natal- y descenso del perímetro abdominal a 24 cm; -5,5 cm). Evolución excelente con función renal y estudios de imagen normales en el último control a los 6 meses de vida.

**Caso 2.** Neonato a término varón de 3.320 g y ascitis importante, nacido por cesárea. Feto monorreno con ureterohidronefrosis izquierda desde la 29 semana del embarazo y aparición posterior de ascitis fetal y oligoamnios grave. Paracentesis posnatal evacuadora (urea en líquido 25 mg/dl) y nefrostomía por catéter el primer día de vida por anuria, con buena evolución. Desaparición de la ascitis al cuarto día de vida con una pérdida de 360 g -11% del peso-. Estudios complementarios: ecografía, renograma isotópico y UIV: ureterohidronefrosis izquierda con uréter tortuoso compatible con estenosis ureterovesical en paciente monorreno. Cistografía sin alteraciones. Gammagrafía renal (DMSA) y RM: RI hipertrófico normocaptante e hipoplasia renal grave derecha con riñón derecho afunccionante. Reimplantación ureterovesical a los 13 días de vida, objetivándose atresia uretral distal. Último control a los 2 años: función renal normal. Riñón izquierdo único hipertrófico con ligera ectasia piélica residual y sin megauréter.

**Comentario:** El diagnóstico prenatal de ascitis en un feto varón obliga a descartar patología urológica obstructiva grave. El soporte neonatal adecuado, el tratamiento especializado y la resolución precoz de la obstrucción permiten un pronóstico funcional renal favorable a largo plazo a pesar de la IRA precoz y las complicaciones perinatales asociadas.

### DIAGNÓSTICO NEONATAL PRECOZ. CASO DE UROPATÍA CONGÉNITA CON DISPLASIA RENAL ASOCIADA A SEUDOHIPOALDOSTERONISMO

M. Roguera<sup>a</sup>, M. Forns<sup>a</sup>, G. Pintos<sup>a</sup>, M. Granada<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>b</sup>Bioquímica Clínica. Hospital Universitario Germans Triás i Pujol. Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona. España.

**Objetivo:** Descripción caso clínico de uropatía congénita obstructiva con displasia renal, con poliuria y pérdida ponderal en período neonatal.

**Antecedentes perinatales:** Gestación normoevolutiva a término, sin incidencias. Estudios ecográficos prenatales normales. PN: 3.590 g.

**Enfermedad actual:** Varón de 8 días de vida que presenta pérdida ponderal y vómitos frecuentes, acompañados de poliuria severa (hasta 9 ml/kg/h) y deposiciones dispépticas. Peso: 3.060 g (-14,7%). Subictericia cutaneomucosa generalizada a la exploración. No signos de deshidratación. Presión arterial normal. Pruebas complementarias: elevación inicial urea plasmática (80 mg/dl). *Creatinina plasmática persistentemente alta* (máx., 1,3 mg/dl), con *hipostenuria marcada* (mín., 83 mosmol/l; máx., 128). Acidosis metabólica (bicarbonato, 18; EB: -9). *Hiponatremia e hiperpotasemia*, con niveles de aldosterona plasmática muy elevados (> 1.200 ng/dl), y *actividad de renina plasmática alta* (15,4 ng/ml/h). Hiperfosfatemia (6,4 mg/dl).

**Ecografía renal:** riñón derecho hipoplásico con ectasia piélica leve. Ureterohidronefrosis en riñón izquierdo. **Cistoureterografía miccional convencional:** megacistis. Megauréter izquierdo. Reflujo vesicoureteral derecho grado 2-3 e izquierdo grado 5. **Renograma isotópico:** riñones displásicos hipofunccionantes (izquierdo > derecho). **Pielografía intravenosa:** riñón derecho algo disminuido de tamaño, con correcta eliminación de contraste. Riñón izquierdo: retraso captación y eliminación contraste, adelgazamiento cortical. Ureterohidronefrosis grave izquierda y leve derecha. Respuesta parcial en tests hidropenia controlada y desmopresina intranasal.

**Evolución:** Se asiste a mejoría progresiva de la insuficiencia renal bajo tratamiento conservador. Curva ponderal correcta. Se instaura profilaxis antibiótica indefinida.

**Comentarios:** Se trata de un caso complejo de uropatía congénita obstructiva asociada a displasia renal bilateral de diagnóstico precoz en período neonatal, asociada a un *seudobipoadosteronismo*.

El fracaso de la capacidad de concentración urinaria alcanza rango de diabetes insípida nefrogénica.

### ESTENOSIS PIELOURETERAL

M.A. Samper, J. Azemar, A. Fenollosa, C. Bardají, J. Maldonado, C.M. de Virgala y R. Ciurana

Servicio de Pediatría. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona. Servicio de Cirugía Pediátrica y Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Joan XIII. Tarragona. España.

**Objetivo:** Seguimiento posnatal del feto con pielectasia.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico de hidronefrosis fetal grado I bilateral y grado II izquierda, detectada a la 20 y 34 semana de gestación respectivamente. Antecedentes obstétricos sin interés. En las primeras 24 h de vida se realiza ecografía renovesical que es normal.

**Evolución:** A los 2 meses de vida se realizó ecografía control que mostraba dilatación de la pelvis renal izquierda de 20-22 mm con dilatación de cálices, sin compromiso de parénquima renal (hidronefrosis grado III). Iniciamos tratamiento con antibiótico profiláctico hasta cistografía (CUMS) que descarta reflujo vesicoureteral (RVU). Urografía intravenosa compatible con estenosis de la unión pieloureteral. Renograma isotópico con MAG-3 <sup>99</sup>Tc y diurético que pone de manifiesto un trastorno de eliminación funcional a nivel del riñón izquierdo (RI) con una función renal diferencial normal.

Se decide conducta expectante y seguimiento evolutivo con estudio analítico de función renal, que es siempre normal, así como seguimiento nefrográfico con MAG-3 y diurético, que muestra una evolución a patrón obstructivo de la eliminación en el RI manteniendo una función renal diferencial siempre normal ( $RI - T_{50\% 24 \text{ mn } 31 \text{ s}} / RD - T_{50\% 6 \text{ mn } 12 \text{ s}}$ ).

Con el diagnóstico de estenosis pieloureteral izquierda, patrón obstructivo; se decide intervención quirúrgica tipo pieloplastia desmembrada según técnica Anderson-Hynes con modelaje de la pelvis renal izquierda.

Renograma de control normal.

**Conclusiones:** 1. El examen ecográfico fetal durante la gestación, ha permitido un mejor diagnóstico y manejo de la ectasia pieloureteral. 2. La primera ecografía posnatal se aconseja realizarla a partir de los 7 primeros días de vida, para evitar falsos negativos. 3. En dilataciones piélicas > 15-20 mm, se recomienda hacer MAG-3 con diurético, para la valoración de la función renal diferencial y el grado de obstrucción, ya que la mayoría (90%) precisarán tratamiento quirúrgico. 4. La urografía intravenosa es útil para hacer una valoración anatómica de la malformación. 5. Es aconsejable la cistografía en el estudio de la pielectasis fetal, para descartar el RVU. 6. Se definen como pielectasias de riesgo aquellas que aparecen precozmente (15-20 semanas de gestación), permanecen en todas las exploraciones o son progresivas y las de mayor grado (> 15-20 mm); ya que es mayor la probabilidad de patología obstructiva quirúrgica.

### NEFROPATÍA DE SCHÖNLEIN-HENOCH 144 CASOS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA (1973-2002)

A. Giménez<sup>a</sup>, J. Vila<sup>a</sup>, L. Haymes<sup>b</sup>, J.A. Canacho<sup>a</sup> y A. Vila<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Nefrología Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Clínic. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. España. <sup>b</sup>Hospital Evita Pueblo. Buenos Aires. Argentina.

**Introducción:** La enfermedad de Schönlein-Henoch es una vasculitis sistémica, la más frecuente en pediatría. La afectación renal va a condicionar el pronóstico de esta enfermedad.

**Material y método:** De 1978 a 1998 se diagnosticaron 673 niños con enfermedad de Schönlein-Henoch de los cuales 114 (16,9%) presentaron afectación renal (grupo A). Confeccionamos un segundo grupo (grupo B), de 1998 a 2002; 83 niños, de los cuales 30 (36%) presentaron nefropatía.

**Resultados:** En el grupo A evolucionaron a insuficiencia renal crónica (IRC) 114 pacientes (16,9%), mientras que en el grupo B ninguno evolucionó a IRC.

Sexo (%): grupo A, 50/50; grupo B, 55/45 (M/V).

Edad: grupo A, M = 9 años y 2 meses; grupo B, M = 5 años y 6 meses.

Predominio de inicio de nefropatía durante el período de otoño-invierno (60-76%). No hay ninguna relación con proceso infeccioso previo en ninguno de los dos grupos. La hipertensión arterial en el grupo A sucedió dentro del contexto del síndrome nefrítico, mientras que en el grupo B la hipertensión arterial no tuvo relación con la nefropatía, fue transitoria y fugaz.

La clínica inicial de la nefropatía consecutiva a la púrpura en estos últimos 5 años ha sido de: a) hematuria, 11 casos (36%);

b) hematuria-proteinuria (sin rango nefrítico), 15 casos (50%); c) síndrome nefrítico, 4 casos (14%). No se efectuó biopsia renal en este grupo.

Se correlacionan los resultados de los grupos A y B con el estudio multicéntrico español (1993-1997), grupo C.

**Comentarios:** 1. Hay variaciones en el comportamiento de la nefropatía en cada grupo. 2. En los tres grupos la hematuria aislada y la hematuria-proteinuria han sido la expresión sintomática más frecuente. 3. En los últimos 5 años no hemos hecho biopsias. Anteriormente en un 30 y 36%. 4. En ese mismo período (grupo B) la evolución a IRC ha sido nula. 5. Por tanto parece que la nefropatía tiende a mejorar su pronóstico en los últimos años.

### UVEÍTIS INTERMEDIA Y GLOMERULONEFRITIS MENSAGIAL. ASOCIACIÓN O MECANISMO INMUNOLÓGICO COMÚN

E. Román<sup>a</sup>, F. Vera<sup>b</sup>, A. Noguera<sup>a</sup> y F. Goberna<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Orihuela. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital La Fe. Valencia. España.

**Introducción:** La uveítis (UV) en niños es poco frecuente, pero de importancia pronóstica por la posible afectación visual y asociación a otras enfermedades. pudiendo presentarse de forma aislada o como parte de una entidad clínica definida. Ello obliga a investigar la presencia de manifestaciones extraoculares propias de enfermedades subyacentes infecciosas e inmunológicas, en especial la artritis crónica juvenil, el lupus eritematoso, el síndrome de TINU y enfermedad de Behçet (EB).

La paciente que presentamos con UV y glomerulonefritis mesangial (GNM) representa el primer caso descrito en la edad pediátrica con esta asociación inusual. La GNM es a su vez una de las manifestaciones renales de la EB, diagnóstico muy frecuente entre pacientes con uveítis.

**Hipótesis:** De esta forma podríamos relacionar UV-GNM-EB como entidades con mecanismo inmunológico próximo y establecer un vínculo entre las tres enfermedades inmunomediadas.

**Caso clínico:** Paciente de 14 años con uveítis intermedia (UVI) y GNM. UVI idiopática de 4 años de estable evolución, sin afectación de la agudeza visual, sin complicaciones oculares y sin síntomas sistémicos, descartada etiología infecciosa, reumatólogica, sarcoidosis u otra etiología primaria. A los 2 años del diagnóstico se detectó microhematuria, con progresiva albuminuria intermitente, con cifras máximas de 170 µg/min, 1,73 m<sup>2</sup>, y proteinuria de 9 mg/m<sup>2</sup>/h, coincidiendo con agudizaciones de la sintomatología ocular. La función renal, capacidad de concentración y función tubular, incluida B2 MG, son normales. Se realizó biopsia renal con el resultado de glomerulonefritis mesangial con inmunofluorescencia positiva IgG-IgA. Actualmente la paciente mantiene actividad ocular sin complicaciones y desde el punto de vista renal microhematuria y proteinuria moderada intermitente.

**Conclusiones:** 1. En todo paciente con uveítis debe realizarse detección de anomalías urinarias. 2. La asociación de uveítis tanto con GN mesangial como con enfermedad de Behçet y a su vez la relación de estas dos últimas entidades, apoyaría la presencia de un mecanismo inmunológico subyacente que las relacione. 3. Se sugiere que la afectación ocular y renal están con-

dicionadas por el depósito de inmunocomplejos en la pars plana y en el mesangio, originando manifestaciones paralelas en los períodos de reagudización clínica. 4. La posible aparición evolutiva de estas tres entidades obliga a la vigilancia a largo plazo de pacientes con UV.

### SÍNDROME DE LESCH-NYHAN. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Gil<sup>a</sup>, G. Ariceta<sup>a</sup>, M.L. Couce<sup>b</sup>, J. Eiris<sup>c</sup>, R. Torres<sup>c</sup> y M. Castro Gago<sup>d</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología, <sup>b</sup>Metabolismo y <sup>c</sup>Neurología Pediátrica. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. <sup>d</sup>Laboratorio de Bioquímica. Hospital La Paz. Madrid. España.

**Objetivo:** Dar a conocer un nuevo caso de síndrome de Lesch-Nyhan dada la escasa frecuencia de esta patología.

**Caso clínico:** Varón de 7 meses de edad que ingresa por cuadro de gastroenteritis aguda. Entre los antecedentes familiares destaca hermano de la abuela materna retraso psicomotor, fallecido a los 11 meses de vida. En la exploración física se detecta importante hipotonía troncular con hipertonia e hiperreflexia de miembros, irritabilidad y retraso psicomotor. En las exploraciones complementarias cabe destacar nefrocalcinosis en ecografía abdominal, hiperuricemia (9,4 mg/dl) e hiperuricosuria (43 mg/kg/día; ácido úrico/creatinina orina 6,8 mg/mg). Resto de las exploraciones normales. Se envía muestra de hematíes lisados para estudio enzimático evidenciándose una ausencia total del enzima hipoxantina guanina fosforribosiltransferasa (HPRT) por lo que se diagnostica de síndrome de Lesch-Nyhan. Se confirma mediante estudio de genética molecular una deleción de la base A en posición 611 del ADN codificante correspondiente al exón 9 del gen de la HPRT, así como el estado de portador de la madre del paciente. Se trata con hidratación, citratos y alopurinol a dosis bajas en un intento de mantener los niveles sanguíneos de ácido úrico por debajo de 7 mg/dl sin producir excesiva xanturia. Desde el punto de vista renal se mantiene estable con cifras de ácido úrico entre 6 y 7 mg/dl. Persiste hipotonía troncular e hipertonia de miembros, retraso motor importante con buen grado de conexión ambiental, por ahora no presenta alteraciones extrapiramidales ni del comportamiento salvo irritabilidad.

**Conclusión:** El síndrome de Lesch-Nyhan es una alteración infrecuente del metabolismo de las purinas que se transmite por herencia recesiva ligada a X.

Se caracteriza por alteraciones neurológicas y del comportamiento (automutilaciones) y sobreproducción de ácido úrico con hiperuricemia e hiperuricosuria y sintomatología relacionada. Es importante el diagnóstico para dar un adecuado consejo genético.

### NEFROPATÍA EN EL RIÑÓN CONTRALATERAL AL TUMOR DE WILMS

L.I. Hernández Platero<sup>a</sup>, G. Javier Manchón<sup>a</sup> y G. Pintos Morell<sup>b</sup>

Unidades de <sup>a</sup>Oncología y <sup>b</sup>Nefrología Pediátricas. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

**Objetivo:** Los fármacos citostáticos, la radioterapia y la trombosis de venas renales son factores determinantes del desarro-

llo de secuelas nefrológicas en el riñón contralateral al nefroblastoma. Presentamos 2 casos con tumor de Wilms diagnosticados de hiperfiltración y nefropatía tubulointersticial.

**Casos clínicos:** *Caso 1.* Varón de 3 años diagnosticado de nefroblastoma derecho, estadio IV que recibe tratamiento quimioterápico según protocolo SIOP-93-01. Presenta trombosis de vena renal, vena cava inferior hasta aurícula derecha con recanalización espontánea a los 10 años de finalizar el tratamiento. Diez años después del diagnóstico presentó hipertensión arterial leve por lo que se realiza un estudio donde se evidencia una proteinuria de 0,94 g/24 h con aumento progresivo de la microalbuminuria (431 mg/24 h) y del filtrado glomerular (151,7 ml/min). La ecografía renal pone de manifiesto un riñón aumentado de tamaño (13,87 cm). La hipertrofia de los glomérulos funcionantes como medida compensatoria a los glomérulos dañados adyacentes explicaría los cambios anteriormente descritos.

*Caso 2.* Varón de 4 años diagnosticado de nefroblastoma D estadio IV que recibe tratamiento quimioterápico según protocolo SIOP-9-estadio 4 e irradiación con acelerador lineal Rx 6MV. Presenta trombosis de vena renal, vena cava inferior hasta aurícula derecha con recanalización espontánea a los 3 años de finalizar el tratamiento. A los 5 años del diagnóstico presenta una leve albuminuria con aumento importante de la  $\beta_2$ -microglobulinuria (3.210  $\mu$ g/l) que ponen de manifiesto una nefropatía tubulointersticial.

**Conclusiones:** Destacar la importancia del seguimiento de los niños tratados de nefroblastoma para el diagnóstico de las secuelas nefrológicas en el riñón contralateral evitando complicaciones secundarias.

### GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTSTREPTOCÓCICA CON ANCA POSITIVOS

M. C. de Lucas Collantes

Nefrología Pediátrica. Hospital La Zarzuela. Madrid. España.

**Objetivo:** Analizar la evidencia actual sobre el papel de los p-ANCA en las glomerulonefritis agudas postestreptocócica (GAPE).

**Material y método:** Presentamos el caso de una niña de 4 años que durante un curso clínico no habitual de GAPE presentó p-ANCA positivos.

Inició un cuadro de hematuria macroscópica sin asociarse otros síntomas sistémicos o urinarios. Cuatro días previos había padecido una infección de vías altas, febril, de 48 h de evolución, durante la cual se administró ibuprofeno (15 mg/kg/día). Ingresada por HTA (PA máxima, 136/74) y empeoramiento de la función renal (creatinina previa, 0,4 mg/dl; creatinina máxima, 0,7 mg/dl; ClCr: 82 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>), en el estudio inmunológico se objetivó disminución del complemento sérico (C3 20 mg/dl, C4 30 mg/dl) inmunoglobulina normales, ANA y aDNA negativos. ANCA positivos 1/80 (p-ANCA). ASLO 39 UI/ml. El exudado faríngeo fue positivo a *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico.

Tras tres días asintomática, presenta de nuevo hematuria macroscópica que va a persistir durante 5 semanas con empeoramiento de la función renal (Cr, 0,8 mg/dl; ClCr, 72 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>); ácido úrico, 6,2 mg/dl; urea, 50 mg/dl; C3, 9 mg/dl; C4, 33 mg/dl; ASLO, 354 UI/ml; VSG, 120 mm; ANCA positivos: 1/80. Proteinuria en rango nefrótico. La biopsia renal confirmó el diagnóstico: GM proliferativa endocapilar con depósitos de IgG y C3 irregulares. En controles posteriores la función renal fue normal, los ANCA se negativizaron y remitió la proteinuria.

**Discusión:** Los p-ANCA están asociados con panarteritis microscópica (PM) y están inducidos en más del 70% por la mieloperoxidasa (MPO-ANCA), una proteína catiónica con actividad enzimática microbiológica. Estos anticuerpos no son específicos de la PM, se encuentran también en pacientes con síndrome de Churg-Strauss, en granulomatosis de Wegener y en menor proporción en otras vasculitis. Sin embargo, no se asocian a GAPE. Sobre la base del agente infeccioso como posible agente etiológico de las vasculitis asociadas a ANCA, existe varias líneas que sugieren que los superantígenos bacterianos, que pueden estimular más del 5% del *pool* de linfocitos inactivados, estén implicados en la patogenia. Sin embargo, aún no ha podido encontrarse el nexo entre ambos. Por el momento, se desconoce si la presencia de estos anticuerpos en la GAPE se trata tan sólo de un epifenómeno o tienen importancia en la patogénesis y pronóstico de la enfermedad. Bakkaloglu, describe una prevalencia del 8% (2/25). Ardiles et al, en un estudio realizado en 210 GAPE, encontraron ANCA positivos en el 9% de los pacientes (2% p-ANCA), asociándose a una afectación glomerular más grave con presencia de semilunas en la histología. En nuestro caso, la hematuria macroscópica persistió durante más de 5 semanas; sin embargo, el empeoramiento de la función renal fue moderado, no se encontraron semilunas en la biopsia y la evolución fue buena.

### ESTUDIO COMPARATIVO DE CUMS & CISTOGRAFÍA ISOTÓPICA DIRECTA EN PIELONEFRITIS AGUDA EN NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS

T.M. Pérez Porcuna<sup>a</sup>, J.L. Nieto<sup>a</sup>, R. Cebrián Rubio<sup>a</sup>, F. Coll Usandizaga<sup>a</sup>, A. Madrid<sup>a</sup>, A. Piera<sup>a</sup>, P. Caresia<sup>b</sup>, I. Roca<sup>a</sup>, S. Creixell<sup>b</sup>, R. Vilalta<sup>a</sup> y A. Vila<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología Pediátrica y <sup>b</sup>Radiología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Motivo:** El hallazgo de reflujo vesicoureteral (RVU) isotópico en un paciente con segundo episodio de pielonefritis y cistouretrografía miccional seriada (CUMS) previa normal, nos decidió a descartar RVU mediante cistogammagrafía directa (CGD) en niños menores de 2 años con pielonefritis aguda (PNA) sin evidencia de RVU en la CUMS.

**Material y métodos:** Se practicó estudio CGD a 14 pacientes menores de 24 meses afectados de PNA con CUMS sin evidencias de RVU. Definimos PNA por clínica compatible, DMSA compatible y cultivo microbiológico mediante sondaje vesical.

Se realizó CUMS y CGD a partir de sondaje vesical estéril y administración de contraste radiológico y radiofármaco respectivamente a través de la sonda mediante solución salina conectada a 80 cm por encima vejiga hasta conseguir repleción máxima tras la cual se realiza micción espontánea.

**Resultados:** Mediante CGD se detectaron 3 casos (21%) de RVU con CUMS sin evidencia de reflujo.

**Conclusiones:** 1. La CUMS es el primer estudio urológico a realizar en pacientes afectos de PNA para descartar RVU. 2. La CGD debe ser un método de estudio urológico a considerar para detectar reflujo en pacientes con PNA y CUMS sin evidencia de RVU. 3. Es necesario ampliar el número de casos para confirmar la hipótesis de este estudio descriptivo. 4. La mayor sensibilidad de la CGD respecto a CUMS para detectar RVU podría relacionarse con la técnica del estudio: detección continua (cine) durante 20 min en la CGD.