



## SECCIONES DE LA AEP

## XXXVI Congreso de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica

## XXXVI Congress of the Spanish Association of Paediatric Nephrology

### EL TRASPLANTE HEPÁTICO Y RENAL COMBINADO (THRC) NORMALIZA EL COMPLEMENTO Y EVITA LA RECIDIVA DEL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO (SHU) ATÍPICO POR MUTACIÓN EN EL FACTOR B

A. Alonso Melgar, M. Melgosa, M. López-Trascasa, M. Navarro M, A. De la Vega, P. Sánchez-Corral  
*Servicios de Nefrología y Hepatología Pediátricos e Inmunología, Hospital La Paz, Madrid, España*

**Justificación:** Las alteraciones congénitas de las proteínas reguladoras del complemento son causa de SHU atípico; en algunas existe una activación continua que condiciona la pérdida del injerto por recidiva de de la microangiopatía trombótica cuando se realiza un trasplante renal aislado. Los aislados trasplantes combinados de hígado y riñón realizados en SHU por mutaciones de factor H normalizan la síntesis y la función reguladora de dicho factor evitando la recidiva de la enfermedad primaria. Los pocos casos descritos de HUS con mutación en el factor B en los que se ha realizado un trasplante renal aislado han perdido el injerto por recidiva del SHU. Describimos el primer paciente con HUS por mutación en factor B en el que un TCHR normalizó el complemento sérico y evitó la recidiva evolucionando al año con función hepática y renal normales.

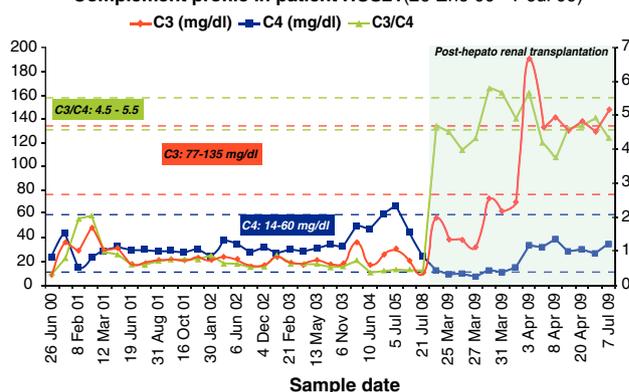
**Caso clínico:** Lactante varón diagnosticado de SHU persistentemente hipocomplementémico a los 4 meses de vida, sufriendo 8 recidivas y desarrollando una hipertensión arterial grave. Ni los recambios de plasma o infusiones periódicas ni el tratamiento inmunosupresor modificaron la evolución de la enfermedad, desarrollando una insuficiencia renal progresiva y necesitando diálisis a partir de los 3 años de vida. Durante su estancia en diálisis presentó episodios confusionales y de acrocianosis atribuidos a enfermedad microvascular. En ningún momento se controló la hipertensión arterial pese a nefrectomía bilateral. En todo momento presentó niveles de C3 y C4 muy bajos con

una *ratio* invertida. No se encontraron mutaciones en factor H, factor I o MCP; sin embargo, se objetivó una mutación en heterocigosis en el factor B (Lys323Glu; Goicoechea et al, PNAS. 2007;104:240-5) con ganancia de función.

**Evolución tras THRC:** En marzo de 2009 se realizó un THRC, normalizándose en los primeros días las funciones hepática y renal. Los niveles de C3 y C4 se normalizaron durante la primera semana pero la *ratio* C3/C4 se normalizó inmediatamente después del TCHR indicando que la anómala activación de C3 se había corregido. Al año del trasplante el paciente presenta funciones hepática y renal normales y no han existido nuevos brotes de SHU.

**Conclusión:** La buena evolución clínica sugiere que el THRC es una buena opción terapéutica para otros pacientes con insuficiencia renal secundaria a SHU atípico con activación del complemento asociado a mutaciones del factor B.

Complement profile in patient HUS21 (26 Ene 00 - 7 Jul 09)



### EL FRAGMENTO N-TERMINAL DEL PÉPTIDO NATRIURÉTICO TIPO B (NT-PROBNP) ES MEJOR MARCADOR DE DISFUNCIÓN VENTRICULAR QUE LA MASA VENTRICULAR IZQUIERDA (MVI) EN NIÑOS EN DIÁLISIS

A. Alonso Melgar, C. Peralta, J. Rivas, L. Espinosa, C. García Meseguer, C. Fernández C, M. Melgosa, A. Peña, J. Lumbreras, M. Navarro  
*Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital La Paz, Madrid, España*

**Justificación y objetivos:** NT-ProBNP es marcador independiente de sobrecarga volumétrica, daño miocárdico y mortalidad en adultos en diálisis aunque su acumulación en insuficiencia renal dificulta su interpretación. Escasos estudios en niños muestran asociación con hipertrofia ventricular (HVI). Nuestro objetivo es valorar el valor predictor de disfunción sistólica y/o diastólica ventricular en niños en diálisis.

**Pacientes:** Se estudió a 15 niños (8 varones) de  $9,48 \pm 5$  años en tratamiento con diálisis durante  $27 \pm 31$  meses (6 en hemodiálisis y 9 en peritoneal). Un 66% eran hipertensos, 46% tenían HVI y 33% disfunción ventricular. Un 60% de los pacientes había tenido algún evento cardiovascular (edema agudo de pulmón, insuficiencia cardiaca o urgencia hipertensiva).

**Resultados:** La población hipertensa (HTA) tuvo mayor masa ventricular ( $107 \pm 66$  versus  $48 \pm 13$  g/m<sup>2</sup>; Z-score: 2,2 versus -1,44), mayores niveles de NT-ProBNP ( $14.407 \pm 14.000$  versus  $4.423 \pm 5.084$  pg/ml) y de troponina I ( $0,11 \pm 0,2$  versus  $0,03 \pm 0,1$  ng/ml). Los factores asociados con disfunción ventricular objetivada como disminución de la fracción de eyección y/o de acortamiento fueron el incremento de los niveles de NT-ProBNP superiores a 5.500 pg/ml (riesgo relativo [RR] = 2,5); presencia anterior de eventos cardiovasculares (RR = 2,5), la HVI grave (RR = 2) e HTA previa (RR = 2) y no lo fueron la ganancia de peso interdiálisis, la hipotensión durante las sesiones, la función renal residual, la evolución de la enfermedad renal, la modalidad y dosis de diálisis, la hemoglobina o los niveles de iPTH.

**Conclusiones:** Valores de NT-ProBNP superiores a 5.500 pg/ml son marcadores de disfunción miocárdica en niños en diálisis.

## INFLUENCIA DE LAS SOLUCIONES BIOCÓMPATIBLES EN LA INCIDENCIA DE PERITONITIS EN NIÑOS CON DIÁLISIS PERITONEAL. DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE DIÁLISIS PERITONEAL (DP)

A. Alonso Melgar, A. Sánchez Moreno, G. Ariceta, M.J. Sanahuja, D. Morales, R. Muley, J.A. Camacho, F. Santos, M. Gil  
*Grupo Español de Diálisis Peritoneal Pediátrica*

**Justificación y objetivos:** La influencia de soluciones biocómpatibles (aminoácidos, bicarbonato e icodextrina) en la incidencia de peritonitis no está demostrada. Nuestro objetivo es valorar su influencia en niños españoles.

**Pacientes:** Durante el periodo 2003-2009 se han recogido datos en 9 hospitales españoles de 184 pacientes (60% varones) de edad mediana 7,4 años (20% menores de 2 años) con evolución en DP de 8 meses. El 67% permaneció menos de 1 año en diálisis. DP fue el primer tratamiento sustitutivo en el 73%, el 11% procedía de trasplante y el 10% de hemodiálisis.

El trasplante renal fue destino de la mayoría de los pacientes (65%). La mortalidad fue del 3% y la supervivencia de la técnica del 88%, siendo del 36% el fracaso atribuido a peritonitis. Las soluciones biocómpatibles utilizadas: 63% *buffer* bicarbonato; 42% icodextrina y 16% aminoácidos.

**Resultados:** Sólo el 33% de los pacientes presentaron peritonitis con incidencia de 1 episodio/paciente-17 meses. El 95% de los episodios curaron sin retirada del catéter con promedio de  $2,94 \pm 2$  días de efluente turbio. En el 10% de los episodios hubo recidiva posterior. Un 5% de todos los episodios implicaron el abandono definitivo de la técnica. Los menores de 2 años tienen una incidencia mayor (1 episodio/paciente-12 meses). Los agentes etiológicos fueron: gramnegativos 22%; *Staphylococcus coagulasa* negativo 17%; *Staphylococcus aureus* 13%; *Pseudomonas* 13%; otros grampositivos 14%; no filiada 9%; hongos 1,8%. *Pseudomonas* y *Staphylococcus aureus* se asociaron a mayor riesgo de recidiva y *Pseudomonas* y hongos con mayor número mayor de días de efluente turbio ( $5,25 \pm 4$  versus  $2,27 \pm 2$ ;  $p < 0,01$ ). Fueron factores asociados a peritonitis: la menor edad ( $p = 0,002$ ); la presencia de gastrostomía ( $p = 0,001$ ); la infección de orificio de catéter ( $p = 0,002$ ); la pérdida de la función residual ( $p = 0,001$ ) y el retraso de peso inicial ( $p = 0,004$ ) y no lo fueron la enfermedad primaria, la modalidad terapéutica, el tipo de catéter, la talla, la función renal residual inicial o el K/TV. La incidencia de episodios de peritonitis fue similar en los pacientes con o sin bicarbonato sin embargo la utilización de icodextrina y aminoácidos se asoció con una disminución en el número ( $0,8 \pm 0,09$  versus  $1,3 \pm 1,3$ ;  $p = 0,002$ ).

**Conclusiones:** Los niños españoles tratados con DP tienen una tasa aceptable de peritonitis. El *buffer* bicarbonato no mejora la incidencia pero la utilización conjunta de icodextrina y aminoácidos parecen tener un efecto positivo.

## MUTACIONES GENÉTICAS EN EL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO. ¿HAY ALGO MÁS?

M. Antón Gamero<sup>a</sup>, E. García Martínez<sup>a</sup>, D. Ruiz Díaz<sup>a</sup>, M.D. Ordóñez Díaz<sup>a</sup>, J.L. Pérez Navero<sup>a</sup>, P. Sánchez Corral<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>b</sup>Unidad de Investigación y Centro de Investigación biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

**Introducción:** El estudio de las mutaciones en los genes reguladores del complemento en los niños con síndrome hemolítico urémico atípico y su correlación con la evolución clínica ha supuesto un avance en el manejo de esta enfermedad. Sin embargo, la comprensión de los mecanismos patogénicos y de la relación fenotipo-genotipo es escasa sin permitir aún establecer factores pronósticos. Presentamos la evolución y manejo de tres casos de nuestra unidad.

**Casos clínicos:** Caso 1. Mujer de 12 años con síndrome hemolítico-urémico familiar debido a mutación funcional de C3. Desde su diagnóstico a los 4 años, ha presentado 13 episodios de daño renal agudo que se han controlado con plasmáinfusión y en 3 ocasiones ha precisado técnicas de depuración extrarrenal. Recuperación completa intercrisis.

Antecedente de madre y hermana de la madre afectadas de la misma mutación. La última crisis tiene lugar en el contexto de gripal por nuevo virus de gripe A y precisa depuración extrarrenal con hemofiltración durante 5 días con recuperación completa posterior de la función renal y remisión hematológica.

**Caso 2.** Mujer de 5 años con síndrome hemolítico-urémico familiar debido a doble mutación de MCP y de CFI. Desde los 15 meses había tenido 3 episodios de daño renal agudo en relación con microangiopatía trombótica y en todos se había controlado con plasmainsufusión y sin precisar depuración extrarrenal. Hipertensión arterial transitoria intercrisis y proteinuria leve. En los últimos meses se detecta situación de hemólisis crónica con leve alteración de la función renal. Se inicia plasmainsufusión y tras 10 días sin respuesta comienza ciclos de plasmaféresis que completa hasta 22 sesiones y tras remisión completa de la enfermedad se suspenden sesiones. Hipertensión arterial severa que precisa politerapia a pesar de la mejoría de la enfermedad. A la semana de la suspensión de la plasmaféresis presenta rebrote de la enfermedad con daño renal agudo y oliguria precisando depuración extrarrenal y administración de eculizumab para frenar la actividad aunque persiste hemólisis crónica por hipertensión maligna.

**Caso 3.** Mujer de 5 años afectada de Síndrome hemolítico-urémico atípico por doble mutación de MCP. No existen antecedentes familiares aunque sus padres son portadores de la mutación. Ha presentado 4 episodios de daño renal agudo de los que se ha recuperado completamente con plasmainsufusión y en 2 ocasiones ha necesitado depuración extrarrenal.

**Conclusiones:** La evolución de nuestros pacientes y la respuesta a los tratamientos ha sido variada y en ocasiones diferente a la esperada por el tipo de mutación, lo que hace pensar que existen factores aun desconocidos que determinan el pronóstico de estos enfermos y que pueden condicionar su manejo terapéutico.

## ECULIZUMAB EN UN CASO DE SHU ATÍPICO HIPOCOMPLEMENTÉMICO

J.A. Camacho<sup>a</sup>, A. Vila<sup>a</sup>, S. Rodríguez de Córdoba<sup>b</sup>, M. López-Trascasa<sup>c</sup>, M. Ramos<sup>a</sup>, J. Vila<sup>a</sup>, A. Giménez<sup>a</sup>, C. Rovira<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección Nefrología y Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Infantil Sant Joan de Déu, Barcelona

<sup>b</sup>Centro Investigaciones Biológicas, CSIC, Madrid, España

<sup>c</sup>Unidad de Inmunología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

**Introducción:** El síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) se caracteriza por la presencia de anemia hemolítica microangiopática asociada a trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. Recientemente se ha descrito la presencia de alteraciones genéticas en un porcentaje de pacientes con SHU, además de la presencia de autoanticuerpos y estas alteraciones pueden o no asociarse con hipocomplementemia. Ante la sospecha de un SHUa es imprescindible la identificación de los factores reguladores del complemento lo más pronto posible para instaurar un tratamiento adecuado, ya que el factor tiempo es crítico

en el pronóstico evolutivo de la enfermedad. En situaciones de hipocomplementemia y activación del sistema del complemento por la vía alterna, el eculizumab, anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra la fracción c5 del complemento actúa impidiendo que se genere c5b y evita así la formación del complejo de ataque de membranas.

**Caso clínico:** Niña de dos años y medio diagnosticada de glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I, que cursa con proteinuria, anemia, hipertensión, hipocomplementemia C3 persistente e insuficiencia renal moderada, tratada con prednisona con escasa respuesta. Al mes del tratamiento esteroideo presenta de forma brusca deterioro clínico acompañado de anemia hemolítica, trombocitopenia, mayor deterioro de función renal, incremento de la proteinuria e HTA severa. Se inicia estudio de los factores del complemento y tratamiento con recambios plasmáticos, añadiéndose ciclofosfamida a la pauta previa de esteroides, consiguiéndose la estabilización clínica y analítica parcial de la paciente. El estudio genético revela la presencia de una mutación en heterocigosis en el exón 24 del gen de C3, heredada del padre y no descrita con anterioridad. Veinte días después del diagnóstico de SHUa se inicia tratamiento con Eculizumab (Soliris®), 2 dosis separadas una semana y luego la misma dosis cada 14 días. La tolerancia clínica al fármaco ha sido excelente. La evolución clínica tras el inicio del eculizumab ha sido muy buena, normalizando hematocrito y plaquetas, sin signos de hemólisis, control de la TA con menor requerimiento farmacológico, descenso de las cifras de proteinuria por debajo de los valores previos al cuadro de SHUa y completa normalización de la función renal.

Cuatro meses después de haber iniciado el tratamiento, tras 10 dosis de eculizumab, se ha suspendido su administración persistiendo la paciente sin signos clínicos ni biológicos de SHU tras cuatro meses sin el fármaco.

La presencia de una GNMP en una paciente con una alteración en el gen C3 ha propiciado la aparición de un SHUa, controlado finalmente con eculizumab.

## SÍNDROME DE DENYS-DRASH. NUEVA VARIANTE

M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero<sup>a</sup>, E. Hidalgo-Barquero del Rosal<sup>b</sup>, R. Cabrera Pérez<sup>c</sup>, J.M. García Blanco<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

<sup>b</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Materno Infantil, Badajoz, España

<sup>c</sup>Departamento Anatomía-Patológica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

**Introducción:** El gen supresor del tumor de Wilms (WT1; 11p13) desempeña un papel fundamental en el desarrollo y función renal. Mutaciones WT1 suelen ocurrir en los exones 8 y 9 (Denys-Drash) o en el intrón 9 (Frasier). Originalmente, el síndrome de Denys-Drash (SDD) se caracteriza por pseudohermafroditismo masculino, tumor de Wilms y esclerosis mesangial difusa rápidamente progresiva a fallo renal. Existen formas incompletas, entre ellas, niñas con genotipo femenino con nefropatía y tumor de Wilms.

**Caso clínico:** Niña de 2 años estudiada por tumoración renal izquierda detectada en ecografía abdominal, realizada por abdominalgia y proteinuria en orina aislada. Genitales exter-

nos femeninos de configuración normal. No dismorfias. Es diagnosticada de tumor de Wilms izquierdo e intervenida (nefrectomía izquierda). En controles persiste proteinuria en orinas aisladas (80-170 mg/dl) y TA > P95 para la edad. El estudio de función renal confirma proteinuria en rango nefrótico (45 mg/m<sup>2</sup>/h) sin patrón bioquímico de síndrome nefrótico y filtrado glomerular normal.

La anatomía patológica revela glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) con fibrosis intersticial y atrofia tubular. En el contexto de un probable cuadro sindrómico (Denys-Drash, Frasier) se solicita estudio genético, descartándose pseudohermafroditismo: cariotipo femenino normal 46 XX. Estudio de mutaciones del gen WT1 en sangre periférica: mutación consistente en la sustitución del aa arginina localizado en la región 390 por un codón de parada en el exón 9, descrita previamente en el síndrome de Denys-Drash. Muestra ADN tumoral: delección desde la región 11p15 hasta la región 11p12. Actualmente tras 4 años de evolución, se encuentra asintomática, su filtrado glomerular es normal y mantiene una proteinuria en torno a 15 mg/m<sup>2</sup>/h con IECA y ARA.

**Conclusiones:** En nuestra paciente cuya mutación genética es característica del síndrome de Denys-Drash cabría esperar una esclerosis mesangial difusa. La evidencia anatomopatológica de una GEFS (asociada clásicamente al síndrome de Frasier) y la evolución clínica (filtrado glomerular normal tras 4 años de seguimiento) corrobora de nuevo que ambas condiciones (Frasier, SDD) deben ser consideradas como parte del espectro de la enfermedad debida a mutaciones DEL gen WT1, más que como enfermedades separadas y que la nefropatía predice el pronóstico de la enfermedad.

## SÍNDROME DE GORDON

M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero<sup>a</sup>, E. Hidalgo-Barquero del Rosal<sup>b</sup>, D. Naranjo Vivas<sup>a</sup>, J. M. García Blanco<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Pediatría, Hospital Materno Infantil, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz, Badajoz, España

<sup>b</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Materno Infantil, Badajoz, España

**Introducción:** También llamado pseudohipoaldosteronismo tipo II y shunt de cloro, es una enfermedad inusual caracterizada por hipertensión arterial (HTA), acidosis hiperclorémica e hiperpotasemia, con función glomerular normal. También se han descrito pacientes, en edades tempranas, sin HTA (síndrome de Spitzer-Weinstein). Es una tubulopatía primaria, de HAD, con mutaciones en los genes que codifican las quinasas WNK1 y WNK4.

**Caso clínico:** Varón de 12 años que ingresa para estudio tras detectar en analítica por cuadro sincopal, acidosis metabólica hiperclorémica e hiperkaliémica con anión GAP normal (pH 7,26; HCO<sub>3</sub> 16 mmol/l; Cl 111 mEq/l; K 6,4 mEq/l; GAP 10-12).

Antecedentes familiares: madre, hija única, en tratamiento con indapamida por HTA e hiperpotasemia (probable pseudohipoaldosteronismo tipo II). Abuela materna: 73 años, cardiopatía hipertensiva. Antecedentes personales: sin interés. Buen desarrollo ponderoestatural (peso y talla en P50). Exploración física: normal. TA normal.

Exámenes complementarios: función glomerular normal (Ccr 123 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>); hipercalcemia (4,6-6 mg/kg/día). Excreción fraccionada de Na, K y Cl descendidas (EFNa 0,2%; EFK 5,4%; EFCl 0,5%); resto de funciones renales normales. Gradiente transtubular de K descendido (GTTK 4); pH urinario ácido en ayunas (GAU+). Prueba de furosemina normal (desciende el pH urinario a 5 y asciende la EFK de 6,4 a 33%). Prueba de sobrecarga alcalina normal (asciende la pCO<sub>2</sub> en orina de 26 a 81 mmHg). Renina plasmática basal descendida (0,01-0,2 ng/ml/h); aldosterona basal normal. Estudio endocrinológico, metabolismo fosforocálcico, oftalmológico, cardiológico y neurológico normales. Estudio genético (mutaciones/secuenciación de los genes WNK4 y WNK1) pendiente. Con el juicio clínico de síndrome de Gordon se inicia tratamiento con hidroclorotiazida a dosis baja y dieta sosa, normalizándose las anomalías bioquímicas.

**Conclusiones:** El llamativo y persistente descenso de la EFCl y Na, la normalidad de las pruebas de furosemina y de sobrecarga alcalina, los antecedentes familiares y los datos analíticos del ingreso a pesar de la talla y TA normal nos sugieren que se trata de un síndrome de Gordon (más que de un síndrome de Spitzer-Weinstein). La ausencia de HTA en el momento actual puede ser debido a la edad temprana del paciente, ya que suele aparecer en la adolescencia en pacientes no tratados.

## DIABETES MELLITUS DE NOVO POSTRASPLANTE RENAL INFANTIL

A. Cubero Santos, J. Fijo López-Viota, F. De la Cerda Ojeda, A. Sánchez Moreno, J.J. Cubero Gómez, R. Bedoya Pérez  
*Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

**Introducción:** La diabetes mellitus de aparición de novo posttrasplante (DMPT) es una complicación relativamente frecuente y bien conocida del trasplante renal en población adulta. En cambio, en la infancia, su menor incidencia unida al limitado número de pacientes trasplantados en cada centro hace que las series extensas publicadas sean escasas.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo. Revisamos las historias clínicas de pacientes y la base de datos informatizada de pacientes trasplantados. Consideramos criterios diagnósticos los definidos por la WHO y la ADA. Diseñamos a su vez un estudio analítico de casos-contróles en el que 2 controles fueron seleccionados por cada caso. Las variables analizadas fueron: edad, sexo, enfermedad primaria, requerimientos de diálisis pretrasplante (tiempo y tipo de diálisis), número de injertos previos, causa de pérdida de los mismos. Edad del donante, injerto de vivo o cadáver. Antecedentes familiares: historia familiar de diabetes mellitus, hiperlipidemia, HTA u obesidad, antecedentes personales de HTA o hiperlipidemia, percentil IMC pretrasplante, percentil IMC 2 meses posttrasplante, y el incremento entre dichas determinaciones, cifras de colesterol y triglicéridos, bolos de corticoides como tratamiento de rechazo, infecciones concomitantes y tratamiento inmunosupresión.

**Resultados:** El 5,1% de los pacientes de nuestra serie desarrollaron DMPT. Esta complicación tuvo su máxima incidencia en los primeros 6 meses posttrasplante, siendo el tiempo medio de aparición de 1,5 mes. Diez de ellos

recibieron tratamiento con insulina y los otros solo precisaron modificaciones en el régimen de tratamiento inmunosupresor y medidas dietéticas para el control de la diabetes. En 11 de los 12 pacientes la diabetes mellitus fue reversible; el tiempo medio en que se logró interrumpir el tratamiento con insulina fue de 8 meses. En el grupo de los casos se observó un mayor incremento en el percentil de IMC en los primeros meses postrasplante. No se obtuvieron diferencia entre las cifras medias de colesterol, triglicéridos ni creatinina entre ambos grupos.

**Conclusiones:** La DMPT, complicación frecuente del trasplante renal de adultos, tiene menor incidencia en niños, aparece casi siempre en los primeros meses postrasplante y en la mayoría de los casos es transitoria. Los factores de riesgo más aceptados para su desarrollo son: uso de esteroides y tacrolímús, la historia familiar y la obesidad.

## DIAGNÓSTICO DE HIPOXALURIA TIPO I COMO ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA EN ESTADIO TERMINAL. REVISIÓN DE 2 CASOS

A. Cubero Santos<sup>a</sup>, A. Sánchez Moreno<sup>a</sup>, D. Ruiz Díaz<sup>b</sup>, M.D. Parody Núñez<sup>a</sup>, R. Cabrera Pérez<sup>c</sup>, R. Bedoya Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>b</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

**Introducción:** La hipoxaluria primaria (HOP) es un error congénito del metabolismo del aminoácido glioxilato de herencia autosómica recesiva. HOP tipo 1, en la que existe un déficit de la alanina-glioxilato-aminotransferasa (AGT), es la forma más común.

**Material y métodos:** Exponemos 2 casos de presentación de esta patología en forma de enfermedad renal terminal en 2 varones de 5 meses y 12 años, respectivamente. Revisamos datos demográficos, analíticos, radiológicos y anatomopatológicos que sugerían esta entidad como etiología del fallo renal, el tratamiento instaurado y el diagnóstico de confirmación mediante el estudio genético al hallarse la mutación Ile 244 Thr en el gen que codifica la AGT en el caso 1 en heterocigosis y en el caso 2 en homocigosis.

**Resultados-discusión:** Ambos pacientes tienen en común la procedencia del norte de Marruecos y la existencia de consanguinidad. El primero destaca por la agudeza del debut, enfermedad renal severa en lactante previamente asintomático precipitada por un cuadro de gastroenteritis, y la edad temprana (5 meses). El segundo caso lo destacamos por las elevadas cifras de creatinina al diagnóstico (37,7 mg/dl) en un paciente con antecedentes de cólicos nefríticos de repetición en su país de origen y cierto grado de insuficiencia renal no filiada.

**Conclusiones:** La HOP se considera responsable del 1% de los casos de IRC en la infancia. Los síntomas se inician en el primer año de vida en el 15% de los pacientes y en el 50% antes de los cinco. La hemodiálisis en régimen intensivo es la técnica de depuración extrarrenal más eficaz. El tratamiento definitivo es el trasplante hepatorenal.

## GLOMERULONEFRITIS CON SEMILUNAS EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE 44 CASOS

A. Cubero Santos<sup>a</sup>, K. Tullus<sup>b</sup>, D. Ruiz<sup>c</sup>, J.J. Cubero<sup>d</sup>, N. Sebire<sup>b</sup>, R. Bedoya<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>b</sup>Great Ormond Street Hospital for Children, Londres, Reino Unido

<sup>c</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>d</sup>Servicio de Nefrología, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

**Introducción:** La proliferación extracapilar en semilunas (glomerulonefritis crecética) se define por la presencia de 2 o más capas de células en el espacio de Bowman.

Se cuantifican según el grado de afectación del penacho glomerular y se clasifican en celulares, fibrocelulares o fibrosas.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión historias clínicas de pacientes con diagnóstico anatomopatológico de glomerulonefritis con semilunas en el Great Ormond Street Hospital for Children. Se estudiaron datos demográficos, presentación clínica, datos analíticos, hallazgos anatomopatológicos; microscopía óptica, tratamiento y repuesta al mismo. Como marcador de daño renal a largo plazo se estudio la presencia de proteinuria, presencia de hipertensión y disminución del aclaramiento de creatinina.

**Resultados:** Cuarenta y cuatro pacientes. Representa el 3,3% de biopsia a riñón nativo; 66% mujeres. Edad media al diagnóstico  $10,4 \pm 3,46$ . Tiempo medio de seguimiento  $4,2 \pm 2,37$ . Patologías; púrpura de Schölein-Henoch (25,1%), lupus eritematoso sistémico grado IV (25,1%), glomerulonefritis post-infecciosa (18,1%), poliarteritis nodosa microscópica 6/44 (13,6%) glomerulonefritis membrano proliferativa (6,8%), Good-Pasture 3/44 (6,8%) granulomatosis de Wegener 2/44 (4,5%) y filtrado glomerular estimado medio al diagnóstico  $35,8 \pm 30,3$ . Los pilares del tratamiento en fase aguda en todos los grupos incluyeron: plasmaféresis, rituximab, ciclofosfamida y corticoides; 3 pacientes precisaron diálisis aguda. Respecto a la correlación hallazgos microscopía con evolución a largo plazo, desarrollaron enfermedad renal crónica terminal (ERCT): 1 paciente del grupo HSP, que presentaba el 100% de semilunas fibroepiteliales, 1 en el de enfermedad Good-Pasture cuya biopsia mostró 100% semilunas fibroepiteliales, 1 en el caso de enfermedad de Wegener con 60% semilunas fibrocelulares, 1 diagnosticado de glomerulonefritis post-infecciosa cuya biopsia mostró un 40% de semilunas celulares y 2 de los afectos de poliangeítis microscópica, con 60% y 100% de semilunas celulares respectivamente. Ninguno de los pacientes en el grupo lupus eritematoso sistémico evolucionó a ERCT.

**Conclusiones:** La glomerulonefritis con semilunas no es una entidad anatomoclínica específica, sino la manifestación histológica de un daño glomerular severo de etiología diversa. Pronóstico variable según etiología. Son fundamentales el diagnóstico y el tratamiento precoz.

## TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO DE DONANTE VIVO. ESTUDIO COMPARATIVO CON EL TRASPLANTE DE DONANTE CADÁVER

L. Espinosa Román, M. Navarro Torres, M.C. García Meseguer, A. Alonso Melgar, M. Melgosa, M.J. Martínez Urrutia, E. Jaureguizar Monereo  
*Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital La Paz, Madrid, España*

**Introducción:** El trasplante renal de donante vivo constituye la mejor opción terapéutica de la enfermedad renal crónica terminal en la infancia.

**Objetivos:** Comparar la evolución del trasplante renal de donante vivo (TDV) con el trasplante de cadáver (TDC) en nuestro centro.

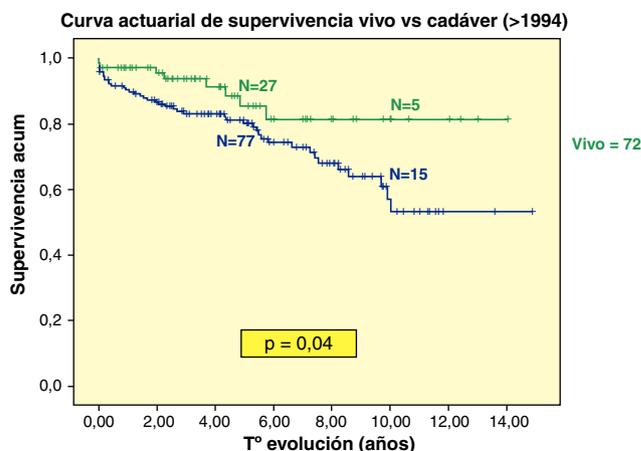
**Material y métodos:** Desde 1994 a 2009 se han realizado 233 trasplantes renales a pacientes pediátricos en nuestra unidad, 72 de los cuales (30%) fueron TDV, 21 padres y 51 madres. El protocolo inmunosupresor consiste en triple terapia con esteroides, micofenolato mofetilo y ciclosporina/tacrolimus con inducción con baxilisimab/tioglobulina. Consideramos una p significativa < 0,05.

**Resultados:** La enfermedad renal primaria en TDV y TDC fue displasia renal en 23% vs 21%, uropatía obstructiva 23% vs 37%, GESF 1% vs 7% y otros 46% vs 50%. Los hallazgos más significativos se expresan en la tabla 1.

Tabla 1

	TDV	TDC	P
Edad receptor (años)	10,86 ± 5,53	10,6 ± 5,3	NS
Edad del donante (años)	39,7 ± 6,9 a	9,4 ± 9,3 a	p < ,0,0001
Primeros Tx	83,3%	82,4%	NS
Tx prediálisis	50%	13,2%	p < 0,0001
Tiempo en diálisis para 1.º tx (meses)	5,75 ± 10,69	10,58 ± 11	p = 0,005
Tiempo de isquemia fría (h)	1,84 ± 0,51	17,62 ± 4,9	p < 0,0001
N.º de fracasos	8/72 (11.1%)	42/161 (26%)	p = 0,009
Edad media al fracaso (años)	15,8 ± 5,6	14,3 ± 4,5	NS
Muertos	1/72 (1,3%)	3/161 (1,9%)	NS
Rechazo agudo acumulativo	25%	33,8%	NS
Supervivencia paciente %	98,3	98,1	NS
Supervivencia injerto (1/7 años) %	97,5/81,3	90,4/72,8	p = 0,039

**Conclusiones:** El TDV en nuestro centro ha permitido realizar un 50% de trasplante anticipado, con una significativa disminución del tiempo en diálisis y mejor supervivencia del injerto a largo plazo (p = 0,039) (fig. 1). Destacar la adolescencia como edad de riesgo para la pérdida del injerto, lo que obliga a un seguimiento minucioso en estas edades para conseguir un buen cumplimiento terapéutico.



## PTOSIS RENAL. ¿CUÁNDO LA SOSPECHAMOS?

E. García Martínez, M. Antón Gamero, D. Ruiz Díaz, I. Roncero Sánchez-Cano I, J.L. Pérez Navero  
*Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

**Introducción:** La ptosis renal es una anomalía de la posición del riñón, congénita o adquirida, que consiste en una movilidad de éste anómala dentro del retroperitoneo. Puede ser causa de dolor abdominal recurrente, hematuria micro o macroscópica, litiasis e incluso puede ocasionar daño renal parenquimatoso.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 10 años que ingresa por emisión de orina oscura junto con sintomatología miccional leve y dolor abdominal. En sus antecedentes destaca historia de dolor abdominal recurrente y escoliosis idiopática. El estudio de función renal, inmunológico y de complemento resulta normal y se descarta infección urinaria y patología sistémica de otro tipo. En la ecografía abdominal se aprecian riñones algo globulosos sin otras alteraciones. Los controles clínicos durante su ingreso son normales y la hematuria se autolimita en unas horas. Durante su seguimiento a lo largo de un año presenta nuevos cuadros de hematuria autolimitada y en algunas ocasiones acompaña de dolor abdominal tipo cólico; los episodios son autolimitados y ceden con hidratación y reposo. En los controles ecográficos realizados se detecta malrotación y malposición renal derecha, con posible lesión cicatricial que se confirma gammagráficamente así como la localización anómala del riñón en vacío derecho que no había sido puesta de manifiesto previamente.

**Conclusión:** La ptosis renal es una anomalía de la posición y movilidad del riñón. Puede ser causa de daño renal secundario a isquemia por tracción del pedículo vascular. Su presentación clínica es variada, para su diagnóstico es preciso un alto índice de sospecha y puede ser difícil la demostración clínica.

## ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE ECTASIA RENAL SIMPLE

S. González Cerrato<sup>a</sup>, M. Rivero Falero<sup>a</sup>, V.E. García Rodríguez<sup>b</sup>, K. Dublán García<sup>c</sup>, M. Monge Zamorano<sup>a</sup>, M.I. Luis Yanes<sup>a</sup>, V. M. García Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

<sup>b</sup>Departamento de Pediatría, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

<sup>c</sup>Departamento de Nefrología Pediátrica, Centro Médico Nacional La Raza IMSS, México

**Introducción:** La ectasia renal simple se define como una dilatación moderada de la pelvis renal en ausencia de reflujo vesicoureteral o de obstrucción del tracto urinario. Se considera un proceso benigno. Recientemente, hemos descrito que pudiera indicar una predisposición genética a padecer urolitiasis en la edad adulta. Hemos estudiado la función renal longitudinal en un grupo de niños con ectasia renal simple.

**Pacientes y métodos:** Se incluyó a 44 niños (34 V, 10 M). La edad en el estudio inicial (S1) fue  $104,8 \pm 93,1$  días (rango: 4-330 días). La edad en el estudio final (S2) fue  $3,6 \pm 2,5$  años (rango: 1,02-10,5 años). Se determinaron la osmolalidad urinaria máxima (Uosm) tras estímulo con desmopresina y los cocientes albúmina/creatinina (Alb/Cr) y N-acetilglucosaminidasa/creatinina (NAG/Cr).

**Resultados:** En S2 los valores de Uosm fueron significativamente superiores que en S1 ( $938,3 \pm 138,4$  vs.  $574,3 \pm 135,3$ ,  $p < 0,001$ ). Asimismo, en S2 los valores de MAU/Cr ( $1,4 \pm 1,7$  vs.  $5,6 \pm 4,5$   $\mu\text{g}/\mu\text{mol}$ ,  $p < 0,001$ ) y de NAG/Cr ( $4,2 \pm 3,6$  vs.  $18,9 \pm 19,6$  U/g,  $p = 0,001$ ) fueron significativamente inferiores que en S1. En S1, 18/44 lactantes (40,9%) mostraron defecto de la capacidad de concentración renal y en S2 solo 8/44 niños (18,2%). En S1, 11/35 (31,4%) tenían el cociente Alb/Cr elevado y en S2 solo 4/36 (10%). En S2 se comprobó una correlación de la edad tanto con Uosm ( $r = 0,48$ ,  $p = 0,01$ ) como con Alb/Cr ( $r = -0,35$ ,  $p < 0,05$ ). En 26/44 (59,1%) de las familias, existían antecedentes familiares de urolitiasis en primera y/o segundas generaciones.

**Conclusiones:** La ectasia renal simple es un proceso benigno. Es desconocida la razón por la que en algunos pacientes existe inicialmente una alteración de la función renal aunque existe una mejoría progresiva de la misma.

## TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR DE LA OBESIDAD PEDIÁTRICA

J.D. González Rodríguez<sup>a</sup>, J.J. Benavente<sup>b</sup>, P. Cortes Mora<sup>b</sup>, C. Díaz García<sup>c</sup>, J.M. Donate<sup>d</sup>, L. García de Guadiana<sup>e</sup>, R. Sánchez Pérez<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Nefrología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>b</sup>Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>c</sup>Neumología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>d</sup>Endocrinología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>e</sup>Laboratorio y Bioquímica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>f</sup>Cardiología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

**Introducción y objetivos:** La obesidad es una enfermedad de distribución universal y prevalencia creciente en edades precoces de la vida que predispone a otros factores de riesgo cardiovascular (RCV) como la hipertensión arterial (HTA), dislipemia y síndrome metabólico. Mediante la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA), además, se ha evidenciado una mayor prevalencia de HTA enmascarada y alteraciones en el patrón circadiano, predictoras de lesión subclínica de órganos y mayor RCV.

Los objetivos de nuestro estudio son conocer la epidemiología de obesidad complicada en nuestro medio, analizar su evolución y revisar la aplicación del protocolo de atención multidisciplinar de nuestro hospital, así como, evaluar los patrones de PA a lo largo de 24h en una población de niños obesos, valorando su relación con el grado de obesidad y su distribución, insulinoresistencia y otras alteraciones metabólicas, así como, con la lesión subclínica en órgano diana, marcadores emergentes de riesgo cardiovascular y la presencia de síndrome de apnea-hipoapnea del sueño (SAHS) y/o alteraciones del patrón respiratorio durante el sueño.

**Pacientes y métodos:** Estudio prospectivo realizado desde marzo 2008 hasta marzo 2010 en 27 pacientes, con una edad media de 9,3 años (8,3-10,7), remitidos a las consultas externas de nuestro hospital por obesidad severa y/o moderada (peso 53,9 kg [46-58,4]) (talla 139 cm [128-144]) (IMC [z-score] 4 [2,8-5]), con alteraciones metabólicas y/o antecedentes familiares de HTA o enfermedad cardiovascular (ECV). En todos ellos, se realizó un seguimiento intensivo con educación nutricional y de hábitos de vida saludables y se descartaron trastornos endocrinológicos y síndromes que cursan con obesidad, así como, otras causas de hipertensión secundaria. Todos los pacientes eran eutiroides, sin hábitos tóxicos ni ingesta crónica de fármacos, sin dislipemia familiar y ninguno padecía diabetes mellitus.

**Resultados:** De los 27 pacientes, el 52% eran varones, siendo la mayoría prepúberes, de origen caucásico y con obesidad severa. Diez de los niños tenían antecedentes familiares de HTA y/o ECV y 2 fueron pequeños para la edad gestacional al nacimiento. En la mitad se evidenció acantosis nigricans y 7 presentaban alteraciones del patrón respiratorio durante el sueño. En 11 niños se evidenció HTA clínica (44%), sólo confirmada en la MAPA en dos de ellos, con una prevalencia de hipertensión de bata blanca del 33%; siendo cuatro pacientes diagnosticados de HTA enmascarada (estadio 1-3), lo que equivale a un 15% de la muestra. La PAS clínica media fue 109 mmHg (100-119) y la PAD 60 mmHg (55-73). La PAS media diurna fue 111 mmHg (106-114), la PAS nocturna 102 mmHg (95-109), la PAD diurna 68 mmHg (65-70) y la PAD nocturna 57 mmHg (54-59), presentando un patrón «non-dipper» el 37% de los pacientes, siendo «riser» en 3 de los 10 pacientes, encontrando una relación entre la pérdida del ritmo circadiano y el grado de obesidad ( $r = 0,8$  [0,8-1]). La frecuencia cardiaca media en la MAPA fue 83 lpm (78-92). En ningún paciente se evidenció lesión subclínica de órganos en la fundoscopia y el ecocardiograma, si bien, 4 pacientes presentaban hígado graso no alcohólico (NAFLD) en la ecografía, todos ellos con hipertransaminasemia asociada, y

uno microalbuminuria. El filtrado glomerular estimado por la fórmula de Schwartz fue 151 cc/min/1,73 m<sup>2</sup> (141-192), presentando hiperfiltración más de la mitad de los pacientes. Nueve niños cumplían criterios clínicos de síndrome metabólico, siendo el HOMA de 4,8 (3,2-11,8), aunque con un test de sobrecarga oral de glucosa normal en la mayoría de ellos. Durante un seguimiento medio de 10 meses (6-13 meses) y, a pesar de las visitas frecuentes a las diversas consultas de especialidades, sólo 12 pacientes (44%) cumplían el tratamiento prescrito mediante dieta y ejercicio con disminución progresiva de peso, normalizándose las alteraciones analíticas y/o de la PA en el 67% de los que tenían alteraciones inicialmente. 10/16 de los no cumplidores abandonaron el programa y el seguimiento clínico y en 4/16 se inició tratamiento farmacológico (metformina y/o enalapril). Dos pacientes precisaron adenoamigdalectomía y CPAP nasal nocturna, normalizándose las cifras de PA en uno de ellos tras la instauración de este último tratamiento.

**Conclusiones:** La obesidad es una enfermedad nutricional de difícil tratamiento. La mejor respuesta parece ir unida al tratamiento multidisciplinario, el cumplimiento estricto de la dieta, la realización regular de ejercicio físico y la supervisión estrecha. La identificación precoz de marcadores de riesgo debe presidir nuestro quehacer diario para iniciar medidas de prevención que limiten en lo posible la epidemia de enfermedad cardiovascular presente y futura.

## ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA FRENTE A LA ENURESIS EN LA INFANCIA

J.D. González Rodríguez<sup>a</sup>, D. Canalejo<sup>b</sup>, G. Martínez Munar<sup>c</sup>  
<sup>a</sup>*Nefrología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España*

<sup>b</sup>*Nefrología Pediátrica, H. Río Tinto, Huelva, España*

<sup>c</sup>*Pediatría, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España*

**Introducción y objetivos:** La enuresis nocturna es un trastorno multifactorial frecuente. Su prevalencia decrece con la edad y tiende a la resolución espontánea, aunque no en todos los casos ni en el momento deseado, creando un impacto emocional negativo en el niño, sobrecarga económica y de trabajo a los padres, e incluso problemas en sus relaciones sociales.

Los objetivos de nuestro estudio son conocer los datos epidemiológicos de los niños enuréticos en nuestro medio, analizar su evolución y revisar la aplicación del protocolo de diagnóstico y tratamiento progresivo de nuestro hospital, así como, evaluar la capacidad de concentración renal y la eliminación urinaria de calcio y su relación con la respuesta a los diversos tratamientos.

**Pacientes y métodos:** Estudio prospectivo, realizado desde febrero 2009 hasta marzo 2010, en 40 pacientes, con edades comprendidas entre los 5 y 12 años (7,9 años [6-9]), remitidos a la consulta externa de nuestro hospital por enuresis primaria, secundaria, monosintomática y/o acompañada. Se excluyeron del estudio, aquellos pacientes que presentaban únicamente incontinencia diurna, sin enuresis, así como, aquellos con vejiga neuropática y nefropatía de base congénita y/o adquirida. Todos los pacientes cumplieron la encuesta de enuresis, el diario miccional y el

calendario de estrellas y en todos se realizaron intervenciones conductuales simples y de ingesta hídrica y alimentaria adecuadas inicialmente, reservando otro tipo de tratamientos para los casos de no respuesta y/o aquellos con enuresis nocturna acompañada de síntomas miccionales diurnos, optando por una u otra terapia en base a la edad del niño, entorno familiar y los datos obtenidos en la anamnesis y los registros.

**Resultados:** El 64% de los pacientes remitidos fueron varones y el 28% inmigrantes, sobre todo de origen marroquí. Existían antecedentes familiares de enuresis nocturna en el 87% de los casos y de nefrourolitiasis en el 50%. El 94% fueron enuresis primaria, el 88% severas ( $\geq 3$  veces por semana y  $\geq 2$  veces por noche) y la mitad asociaba síntomas miccionales y/o intestinales diurnos, siendo el VMMD  $< 75\%$  en 24 pacientes (60%). En la mayoría se había usado algún tipo de tratamiento previo, conductual y/o desmopresina, sin respuesta completa, usando la mayoría pañal nocturno. La osmolalidad en primera orina de la mañana, tras dieta seca, fue 873 mOsm/Kg (748-943) y el índice calcio/creatinina en la segunda orina del día 0,07 mg/mg (0,04-0,16), siendo patológicos únicamente en 5 niños (12%) y sin relación con la respuesta al tratamiento con desmopresina. Se consiguió la curación con terapia conductual en sólo el 5%, aunque otro 38% mejoró la severidad de la enuresis. En los restantes, se inició tratamiento con desmopresina en el 50%, anticolinérgico en el 38% y alarma en el 6%, logrando una respuesta completa en el 30% (80% desmopresina, 100% alarmas y 8% anticolinérgicos) y parcial en el 35%, más precoz con el uso de desmopresina (80%  $< 2$  semanas). En los casos de no respuesta se utilizaron terapias combinadas, asociando la alarma en un 15% de los casos y el anticolinérgico en un 30%. La tasa de sequedad completa durante el período de estudio fue del 75%, mayor que la tasa de resolución espontánea esperada (15-16% anual), siendo desconocida en 10 pacientes (25%) que abandonaron el seguimiento. Los datos obtenidos en la anamnesis y los registros se relacionaron con la respuesta inicial a la desmopresina en caso de poliuria nocturna, enuresis dependiente de volumen, en la primera parte de la noche y con VMMD normal. La motivación familiar y del niño fue un factor asociado a una respuesta más precoz y duradera. Se observó recaída en el 10% de los casos tras la retirada de la terapia, respondiendo nuevamente todos ellos tras la reintroducción de la misma. Un escaso porcentaje de niños precisó valoración y tratamiento psiquiátrico. Aparecieron efectos secundarios por la medicación en tres pacientes por no seguir las recomendaciones de restricción hídrica.

**Conclusiones:** 1. Los datos obtenidos en la anamnesis y los registros son útiles para orientar el tratamiento inicial en la enuresis, siendo necesaria también la valoración del entorno social del niño. 2. Nuestro país debiera articular la manera de ofrecer la prestación gratuita de la alarma, por sus resultados y su menor coste. 3. El tratamiento farmacológico con desmopresina es eficaz, seguro y rápido en caso de respuesta, precisando una retirada gradual para disminuir el porcentaje de recaídas. 4. El tratamiento farmacológico con anticolinérgicos de forma aislada no parece asociarse a una adecuada respuesta de la enuresis. 5. En caso de no respuesta y/o en situaciones concretas, el tratamiento combinado aumenta las posibilidades de curación, sin aumento de efectos secundarios.

## HIPERTENSIÓN RENOVASCULAR Y ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN PEDIATRÍA

J.D. González Rodríguez<sup>a</sup>, F. Rodríguez Sánchez<sup>b</sup>, C. Díaz García<sup>c</sup>, J.J. Benavente<sup>c</sup>, A.P. Nso<sup>c</sup>, P. Navarro<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Nefrología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>b</sup>Neurología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>c</sup>Pediatría, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

<sup>d</sup>Radiología Pediátrica, H.U. Santa María del Rosell, Cartagena, España

**Introducción y fundamentos:** La encefalopatía posterior reversible (EPR) es una entidad clínico-radiológica, de presentación aguda o subaguda, que afecta habitualmente la sustancia blanca en áreas posteriores de los hemisferios cerebrales y se caracteriza por cefalea, vómitos, estado confusional, convulsiones, trastornos visuales y/o signos de focalidad neurológica, así como, la presencia de hallazgos radiológicos característicos en las pruebas de neuroimagen, habitualmente reversibles si se instaura un tratamiento precoz y apropiado. La hipótesis fisiopatológica más aceptada es el fallo de la autorregulación cerebral y generación de edema vasogénico, habiéndose descrito como complicación en numerosas enfermedades médicas: anomalías metabólicas, vasculitis y enfermedades del tejido conectivo, hemopatías, crisis epilépticas prolongadas, inmunosupresores y otros fármacos, enfermedades renales, HTA, siendo éstas últimas las etiologías más frecuentes en edad pediátrica.

**Observaciones clínicas:** Niño de 10,5 años con cefalea holo-craneal y vómitos de 24-48 h de evolución, sin AP ni AF de interés, derivado desde otro hospital por crisis convulsiva generalizada tónico-clónica afebril, que cede tras tratamiento con diazepam y valproato en hospital de origen. TC craneal realizada, informada como normal. Tras su ingreso presenta nueva crisis de características similares, comenzando tratamiento con fenitoína y evidenciando hemiparesia leve derecha e HTA (PA 160/105 mmHg), sin papiledema ni otros hallazgos patológicos en la EF (P: 33 kg [p25-50]; T: 138 cm [p25]; IMC: 17,3 kg/m<sup>2</sup> [p 25-50]) ni en las exploraciones analíticas básicas realizadas: hemograma, bioquímica, gasometría, estudio de coagulación y tóxicos en orina.

Posteriormente, ante un empeoramiento clínico y neurológico (disminución del nivel de conciencia, trastornos visuales, bradicardia y polipnea), se inicia tratamiento con suero salino hipertónico y furosemida ante la sospecha clínica de hipertensión intracraneal, con recuperación rápida y progresiva de la sintomatología, asociando aciclovir y cefotaxima tras realización punción lumbar. En el EEG solicitado se evidencian signos de sufrimiento cerebral, de tipo focal, en hemisferio cerebral izquierdo, con actividad de fondo normal. No obstante, ante la persistencia de cifras de PA > p95 y cefalea leve ocasional, se inicia tratamiento con antagonistas del calcio y se realiza MAPA, que confirma estado severo de HTA con un ritmo circadiano conservado. Además, la RM cerebral muestra lesiones bilaterales subcorticales lineales a nivel parietotemporooccipital hipointensas en T1, hiperintensas en secuencias FLAIR y T2 y con difusión no restringida, compatibles con EPR. El resto de estudios realizados (cultivos y serología en suero y LCR, ECG, eco-

cardiograma, estudio de proteinuria, estudio hormonal en sangre y orina y ecografía Doppler-renal) ante la sintomatología inicial y los hallazgos posteriores han sido compatibles con la normalidad, a excepción de la renina plasmática y del renograma con captopril, sugestivos de probable hipertensión renovascular. En la actualidad, el paciente recibe tratamiento con amlodipino, manteniéndose asintomático y con cifras de PA < p90, habiéndose normalizado las alteraciones de la RM y el EEG. Se ha realizado angio-TC, siendo éste normal, lo que no descarta una alteración de vaso pequeño. **Comentarios:** 1. Se debe insistir en la idoneidad de medir la PA en los controles de salud del niño a partir de los 3-4 años, con aparatos validados y adecuados para la edad pediátrica. 2. La probabilidad de HTA secundaria es mayor ante la ausencia de factores de riesgo y AF, así como, cuanto menor sea la edad del niño y mayor las cifras de PA. 3. La EPR es una entidad potencialmente reversible donde la RM por difusión presenta un gran valor pronóstico y para el diagnóstico diferencial.

## ¿LA PIELECTASIA RENAL SIMPLE ES UN SIGNO QUE INDICA UNA PREDISPOSICIÓN GENÉTICA A PADECER UROLITIASIS EN LA EDAD ADULTA?

M.J. Hernández González<sup>a</sup>, V. Ramos Martín<sup>b</sup>, O. Mesa Medina<sup>a</sup>, B. Pineda<sup>b</sup>, M.D. Rodrigo Jiménez<sup>c</sup>, M.I. Luis Yanes<sup>a</sup>, V.M. García Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

<sup>b</sup>Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España

<sup>c</sup>Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca, España

**Introducción:** En un estudio previo (An Esp Pediatr. 2001;54:458-62) observamos que algunos niños diagnosticados de pielectasia renal simple eran portadores de anomalías metabólicas causantes de cálculos. Hemos estudiado los antecedentes familiares de urolitiasis (cólicos nefríticos, expulsión de cálculos) y efectuado un estudio metabólico a un grupo de niños diagnosticado de esta condición.

**Pacientes y métodos:** Se realizó una entrevista en la que se preguntó acerca de la historia familiar de urolitiasis en los padres y otros parientes de primer y segundo grado de 92 niños (71 V, 21 M) diagnosticados de ectasia piélica renal simple (0,5-2 cm de diámetro transversal en la primera ecografía después de nacer y cistografía con ausencia de reflujo vesico-ureteral). La misma encuesta se realizó a 128 niños sanos incluidos en el grupo control. En 77 de los pacientes (83,7%) el diagnóstico fue intraútero. En 68 de ellos, se determinó la excreción urinaria de calcio y en 60 la de citrato.

**Resultados:** En las familias de 53 de los niños con pielectasia renal simple (57,6%) existían antecedentes de litiasis renal (en 12 de primer grado, en 29 de segundo grado y en 12 tanto de primer como de segundo grado). En el grupo control en 36 familias de las 128 entrevistadas, al menos un miembro había tenido clínica de urolitiasis (28,1%) (p < 0,001). Al final del periodo de seguimiento, 19/68 niños (27,9%) habían sido diagnosticados de hipercalciuria y 9/60 (15%) de hipocitraturia. En total, una o ambas de esas anomalías metabólicas estaban presentes en 26/66 pacientes (39,4%).

**Conclusiones:** La frecuencia de antecedentes familiares de urolitiasis en niños con pielectasia renal simple es muy elevada. Puesto que la litiasis renal tiene bases genéticas, es probable que los niños con ectasia piélica, diagnosticada en edades tempranas de la vida, estén propensos genéticamente a formar cálculos renales en algún momento de su vida. Nuestra hipótesis es que ambas condiciones están relacionadas.

## HIPERCOGENICIDAD INTESTINAL FETAL COMO SIGNO PRECOZ DE CISTINURIA

M.I. Luis Yanes<sup>a</sup>, A. Cobo Costa<sup>b</sup>, A. González de Eusebio<sup>c</sup>, M. González Cruz<sup>b</sup>, M.J. Hernández González<sup>a</sup>, J. M. Troyano Luque<sup>c</sup>, V.M. García Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Tenerife, España

<sup>b</sup>Departamento de Pediatría, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

<sup>c</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

**Introducción:** La cistinuria es una tubulopatía consistente en un defecto de reabsorción proximal de cistina y de los aminoácidos dibásicos. De herencia AR, tiene una prevalencia de 1/7.000 recién nacidos vivos. La clínica se reduce a la litiasis renal y sus consecuencias que pueden aparecer desde el primer año de vida. Es causa del 6-8% de los casos de litiasis pediátrica. Los cálculos de cistina se forman por una excesiva concentración de este aminoácido en orina y por su gran insolubilidad, sobre todo cuando el pH es ácido. **Caso clínico:** Varón de 3 años de edad, en seguimiento desde los 5 meses tras un episodio de macrohematuria y de expulsión de varios cálculos. Antecedentes personales: hipercogenidad intestinal y luminiscencia nucal discretamente aumentada durante la gestación. Antecedentes familiares: cólicos nefríticos y litiasis renal en la rama paterna. En la ecografía inicial se objetivaron cálculos bilaterales de hasta 1,4cm. La eliminación de cistina en orina fue muy elevada (valor máximo 656 mg/g de creatinina a los 7 meses). Desde el punto de vista funcional renal, muestra un defecto en la capacidad de concentración (689 mOsm/kg) y un cociente microalbúmina/creatinina elevado (33,9  $\mu\text{g}/\mu\text{mol}$ ). La función glomerular renal es normal (creatinina plasmática 0,28 mg/dl). Durante su evolución ha expulsado muchos cálculos de pocos milímetros de diámetro (más de 50 durante el primer año) permaneciendo, por lo demás, asintomático. Recibe tratamiento dietético y farmacológico con citrato potásico, captopril y D-penicilamina. **Conclusiones:** La cistinuria es una enfermedad con una gran capacidad litogénica. Recientemente, se ha descrito la relación entre la hipercogenidad intestinal fetal y la cistinuria (Brasseur-Daudruy M, Garel C, Brossard V, Broux F, Hecketsweiler B, Eurin D. Hyper-echogenic colon: a prenatal sign of cystinuria? Prenat Diagn. 2006;26:1254-5). El conocimiento de esta relación puede permitir el diagnóstico precoz y el adecuado seguimiento de los pacientes de forma temprana, lo que repercutirá en un mejor pronóstico y en una mayor calidad de vida.

## EVOLUCIÓN DEL FILTRADO GLOMERULAR EN MENORES DE 1.500 G DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA VALORADO POR CISTATINA C

M. Melgosa<sup>a</sup>, M. Cabrera<sup>b</sup>, S. Salas<sup>b</sup>, L. Espinosa<sup>a</sup>, J. Quero<sup>b</sup>, M. Navarro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio Nefrología Infantil, Hospital Infantil La Paz, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Neonatología, Hospital Infantil La Paz, Madrid, España

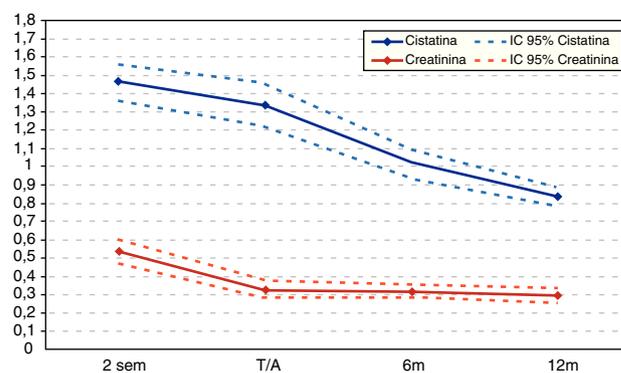
**Objetivo:** Son muy escasos los estudios sobre valores de normalidad y evolución de la cistatina C en recién nacidos prematuros (RNPT). Nuestro objetivo es analizar de manera prospectiva la evolución de las cifras de cistatina C durante el primer año de vida de una población de RNPT < 1.500g comparando con los valores de creatinina y buscando diferencias por peso y edad gestacional.

**Material y métodos:** Como parte de un estudio prospectivo para determinar la incidencia de nefrocalcinosis en RNPT < 1.500g, se ha estudiado a 53 niños a los que de manera protocolizada (2 semanas de vida, edad correspondiente al término o al alta hospitalaria, 6, 12 y 24 meses de edad corregida) se les ha determinado creatinina, cistatina C y filtrado glomerular estimado (FGe) mediante la fórmula de Schwartz ( $k = 0,33$ ). Presentamos los datos obtenidos sobre evolución de las cifras de cistatina C en el primer año de seguimiento.

**Resultados:** En la tabla 1 se muestran los valores de cistatina C, creatinina y FGe expresados como media, desviación estándar y rango.

Tabla 1

	2 semanas	Término/alta	6 meses	12 meses
Cistatina C (mg/l)	1,49 $\pm$ 0,23 (1,04-2,16)	1,34 $\pm$ 0,21 (1,02-2,03)	1,02 $\pm$ 0,22 (0,68-2,00)	0,83 $\pm$ 0,12 (0,60-1,07)
Creatinina (mg/dl)	0,56 $\pm$ 0,26 (0,10-1,54)	0,32 $\pm$ 0,15 (0,1-0,83)	0,31 $\pm$ 0,12 (0,10-0,78)	0,30 $\pm$ 0,09 (0,15-0,50)
FGe (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	28,72 $\pm$ 22,82 (7,32-138,60)	56,94 $\pm$ 33,46 (16,69-141,90)	77,96 $\pm$ 75,24 (22,00-224,40)	87,17 $\pm$ 28,36 (48,84-160,87)



En la figura 1 se muestra cómo la creatinina desciende rápida y significativamente entre las 2 semanas y el alta pero no varía después durante los siguientes 12 meses. La cistatina varía significativamente en todos los periodos reflejando mejor la mejoría del filtrado glomerular.

No encontramos diferencias significativas en los valores de cistatina ni separando a los pacientes por EG ( $\geq 0 < 29$  semanas) ni por peso al nacimiento ( $\leq 0 > 1.000$  g). Tampoco encontramos diferencias significativas con el sexo, el

uso de corticoides prenatales, la presencia o no de sepsis en el primer mes o la DBP. Existe una correlación moderada ( $p=0,023$ ) entre cistatina e índice proteína/creatinina al año de vida.

**Conclusiones.** 1. La cistatina C disminuye de manera progresiva a diferencia de la creatinina, reflejando mejor la variación del filtrado glomerular. 2. No hemos encontrado diferencias en función a sexo, edad gestacional o peso al nacimiento. 3. Existe una correlación moderada entre proteinuria al año y cistatina C.

## ¿LOS QUISTES RENALES SIMPLES SON UN SIGNO DE PRELITIASIS?

M. Monge Zamorano<sup>a</sup>, S. González Cerrato<sup>a</sup>, Z. Coello Torres<sup>a</sup>, M.D. Rodrigo Jiménez<sup>b</sup>, V.E. García Rodríguez<sup>c</sup>, M.I. Luis Yanes<sup>a</sup>, V. García Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

<sup>b</sup>Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca, España

<sup>c</sup>Departamento de Pediatría, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

**Introducción:** Los quistes renales simples son lesiones raras en pacientes pediátricos. Tienen predilección por el sexo masculino y suelen localizarse en el riñón izquierdo y en el polo superior. Se ha sugerido que la asociación de los quistes renales simples con determinados síntomas es sólo una coincidencia y que se originan a partir del túbulo contorneado distal o del túbulo colector como resultado del adelgazamiento de la membrana basal. Hepler, en 1930, propuso que podían producirse por obstrucción tubular. No existe ningún estudio en pediatría que establezca si existe relación entre la presencia de quistes renales simples y la presencia de anomalías metabólicas causantes de cálculos y/o litiasis renal.

**Pacientes y métodos:** Se revisó a 22 pacientes (12 V, 10 M) diagnosticados de quistes renales simples mediante ecografía renal. Se analizó la función renal, la eliminación urinaria de calcio y citrato y se indagó acerca de los antecedentes familiares de litiasis renal.

**Resultados:** La media de edad fue de  $6,04 \pm 2,9$  años. La sintomatología presentada en el momento del diagnóstico fueron infección de vías urinarias (40,9%), dolor abdominal (27,3%), hematuria (9,1%) y otras (18,2%). Un paciente fue asintomático (4,5%). La presentación del quiste fue algo más frecuente en el lado izquierdo (56,5%). Todos estaban ubicados en el polo renal superior. Nueve pacientes tenían hiper calciuria (40,9%), 3 hipocitraturia (13,6%) y 2 hiper calciuria asociada a hipocitraturia (9,1%). En 13 familias existían antecedentes de litiasis renal. En conjunto, las anomalías metabólicas causantes de cálculos en los niños y/o los antecedentes familiares de litiasis estaban presentes en 19 de las 22 familias (86,3%).

**Conclusiones:** Hemos encontrado una elevada proporción de anomalías metabólicas causantes de cálculos y antecedentes familiares de litiasis en niños con quistes renales simples. Nuestra hipótesis es que ambas entidades pueden estar relacionadas. El posible mecanismo causal sería mecánico, es decir, obstructivo o relacionado con un incremento

en la producción de amonio. En población pediátrica, hemos observado que en pacientes con hiper calciuria y/o hipocitraturia, van incrementándose progresivamente la producción de amonio y el pH urinario, al tiempo que disminuye la acidez titulable. Son necesarios nuevos estudios más amplios que puedan demostrar la asociación descrita en éste trabajo y los mecanismos patogénicos implicados.

## LA ENFERMEDAD DE FABRY EN NIÑOS: DATOS DEMOGRÁFICOS GENERALES Y MANIFESTACIONES RENALES EN FOS (FABRY OUTCOME SURVEY)

G. Pintos-Morell<sup>a</sup>, C. Herrero<sup>b</sup>, FOS Paediatric Working Group

<sup>a</sup>Sección de Nefrología Pediátrica y Metabolismo, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España/Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>b</sup>Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

**Introducción:** Los niños constituyen una población especial dentro de los pacientes con enfermedad de Fabry (EF), presentando una sintomatología característica. En los últimos años hemos aprendido mucho acerca de las diversas formas de presentación de la EF en pediatría: crisis de dolor, acroparestesias, síntomas gastrointestinales (sobre todo dolor abdominal y diarrea), angioqueratomas, hipohidrosis, fiebre, intolerancia al calor y al ejercicio.

**Objetivo:** Poner en evidencia que una determinada proporción de niños presenta también signos de afectación orgánica renal en un período precoz de la enfermedad. Analizar la evolución de la función renal a largo plazo.

**Resultados:** A diciembre de 2009 estaban registrados en FOS 1795 pacientes en total, siendo 296 de edad inferior a 18 años (141 varones y 155 mujeres). Las acroparestesias o dolor neuropático constituyen la sintomatología más prevalente, tanto en niños como en niñas.

En cuanto a las manifestaciones renales, hemos analizado las alteraciones básicas en orina (microalbuminuria, proteinuria, hematuria): 21% de las niñas, 18% de los niños. Respecto al filtrado glomerular estimado (valorado con la fórmula de Schwartz clásica), éste es inferior a  $90 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  en 31/242, y es superior a  $180 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  en 39/242. El estudio de la presión arterial no ha demostrado diferencias significativas respecto a la población control.

En nuestra muestra, 141 pacientes iniciaron tratamiento enzimático sustitutivo (TES) por debajo de los 18 años (88 varones, 53 mujeres). En 29 varones y 19 mujeres tratados con TES durante más de 2 años, y seguidos longitudinalmente, el FG se mantiene estable.

**Conclusiones:** El manejo óptimo de los niños con EF aún no está claramente establecido. Los desencadenantes habituales para un tratamiento precoz son el dolor y los síntomas gastrointestinales. Recomendamos estar alerta con la microalbuminuria/proteinuria y alteraciones del FG para evitar lesiones renales irreversibles.

## PUBLICACIONES CIENTÍFICAS DE LOS NEFRÓLOGOS INFANTILES ESPAÑOLES EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

L. M. Rodríguez, M. Fernández, L. Fernández, A. Jiménez, V. Recio, V. Fernández, E. Garrido, D. Moreno  
*Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital de León, León, España*

**Objetivo:** Conocer como informan de su actividad investigadora las distintas unidades de nefrología pediátrica (UNP) de nuestro país mediante la realización de publicaciones científicas.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda de artículos publicados entre los años 2000-2009 en la base de datos de bibliografía biomédica MEDLINE. Se introdujeron como término de búsqueda las iniciales del nombre y los apellidos de cada uno de los miembros que estaban afiliados a la Asociación Española de Nefrología Pediátrica en el año 2009, acompañados del calificador de campo «autor» (AU, AUTH). Se tuvieron en cuenta las publicaciones sobre temas de nefrología pediátrica y se agruparon de acuerdo con la UNP de procedencia.

Para cada UNP se valoraron:

- Número de publicaciones realizadas en los últimos 10 años que fueron incluidas en la base de datos MEDLINE.
- Número de publicaciones realizadas en lengua inglesa.
- Factor impacto del conjunto de publicaciones realizadas por cada unidad en los últimos 10 años (según datos publicados en el *Journal Citation Report* 2009).

**Resultados:** En los 10 años revisados se encontraron en MEDLINE 350 artículos publicados por miembros de la AENP, de los que 169 (48,3%) utilizaban el idioma inglés. El mayor número de publicaciones procedió de la UNP del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) (62 artículos). Sólo otras 4 UNP españolas publicaron 40 ó más artículos científicos en los últimos 10 años (Cruces [46], Hospital General de Valencia [43], Virgen de la Candelaria de Tenerife [42] y La Paz [40]).

Los grupos que consiguieron un mayor impacto en sus publicaciones fueron el Hospital General de Valencia (186,142), el HUCA (160,562) y Cruces (106,680). Sólo 6 UNP publicaron artículos con un factor impacto total superior a 50 en los últimos 10 años.

**Conclusiones:** Las publicaciones de los nefrólogos infantiles españoles no son abundantes, se realizan en lengua inglesa en menos de la mitad de las ocasiones y proceden en su mayoría de unas pocas UNP. El impacto de la investigación de los nefrólogos infantiles españoles depende en casi su totalidad de las publicaciones científicas de unas pocas UNP.

## TRASPLANTECTOMÍA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

D. Ruiz Díaz<sup>a</sup>, A. Cubero Santos<sup>b</sup>, A. Sánchez Moreno<sup>b</sup>, J. Fijo López Viota<sup>b</sup>, F. De la Cerda Ojeda<sup>b</sup>, R. Bedoya Pérez<sup>b</sup>  
<sup>a</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España  
<sup>b</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

**Objetivo:** Describir la incidencia, indicaciones y complicaciones de las trasplantectomías realizadas en un centro de trasplante renal pediátrico entre los años 2000-2010.

**Material y métodos:** Durante el periodo 2000-2010 se han realizado 118 trasplantes renales, de los cuales han fracasado 29, debiendo indicarse la trasplantectomía en 19 de ellos, manteniéndose los otros 9 injertos no funcionantes in situ. No hemos podido analizar los datos de un paciente.

**Resultados:** El tiempo medio desde el trasplante hasta el fallo del injerto fue de 24,46 meses, con un rango entre 1 día y 11,1 años. El tiempo medio desde el fallo del injerto hasta la realización de la trasplantectomía fue de 22,3 días, con un rango entre 0 y 206 días. Catorce se realizaron en la primera semana postrasplante. Con respecto a las causas que motivan la trasplantectomía, el 52,6% (10 casos) fueron complicaciones vasculares, en su mayoría trombosis venosas y arteriales, el 26% (5) rechazos agudos, un 10% (2) lo fueron por una nefropatía crónica del injerto, y los dos casos restantes fueron una recidiva de una GN membranoproliferativa y el otro por una hipertensión arterial incontrolable. La oligoanuria fue el síntoma que más frecuentemente se presentó como motivo de indicación (57,8%), seguida de fiebre, HTA, hematuria y dolor, que se presentaron en el 10% de los pacientes. Es importante indicar que la oligoanuria fue indicación en las trasplantectomías inmediatas por complicaciones vasculares, nunca es indicación en las tardías. En 4 pacientes se aprovechó la fosa iliaca dejada libre en el retrasplante. En el resto, el segundo injerto se colocó en la fosa iliaca contraria.

Se mantuvieron in situ 9 injertos no funcionantes, de los cuales, 4 receptores se retrasplantaron en prediálisis, no llegando a retirarse los inmunosupresores. En el resto, se mantuvo una pauta descendente de inmunosupresión entre 1 y 8 meses, sin presentar ninguno de ellos complicaciones infecciosas atribuibles a dicho tratamiento.

**Conclusiones:** Nuestros resultados dejan clara la indicación de trasplantectomía cuando se produce un fallo precoz del injerto, que en la mayoría de los casos es consecuencia de complicaciones vasculares, aunque no siempre se aprovechó el lecho quirúrgico en el retrasplante. En los casos afuncionantes tardíos de esta serie, sin intolerancia al injerto, no se realizó la trasplantectomía. No se ha observado un aumento de infecciones ni de otras complicaciones al dejarlos in situ.

## HIPERTENSIÓN ARTERIAL INCONTROLABLE COMO CAUSA DE TRASPLANTECTOMÍA DE INJERTO FUNCIONANTE

D. Ruiz Díaz<sup>a</sup>, A. Cubero Santos<sup>b</sup>, J. Fijo López Viota<sup>b</sup>, A. Sánchez Moreno<sup>b</sup>, F. De la Cerda Ojeda<sup>b</sup>, R. Bedoya Pérez<sup>b</sup>  
<sup>a</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España  
<sup>b</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

**Introducción:** La trasplantectomía es la extirpación de un injerto renal. Las causas más frecuentes de realización son la intolerancia al injerto, que se manifiesta como fiebre, dolor o hematuria y el estado inflamatorio crónico. La extirpación es especialmente difícil de indicar cuando el injerto es aún funcionante, pero existen motivos que nos pueden llevar a ella pese a mantener el riñón un aceptable nivel de función.

**Caso clínico:** Presentamos el caso clínico de una niña de 15 años, afectada de síndrome de Drash (GEFS, tumor de Wilms y disgenesia gonadal), a la que se le realiza la extirpación de un segundo injerto renal cuando aún mantenía un filtrado glomerular de 25 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> estimado por la fórmula de Schwartz, debido a una hipertensión arterial incontrolable pese a la utilización de 6 fármacos antihipertensivos: enalapril, losartán, amlodipino, labetalol, minoxidil y nitroprusiato en perfusión continua.

Como antecedentes de interés precisó nefrectomía de sus riñones nativos por tumor de Wilms asincrónico, con una diferencia de presentación de 2 años. El primer injerto renal que recibió tuvo que ser extirpado por una intolerancia al mismo, encontrándose ya en diálisis por una nefropatía crónica del injerto. Tras el segundo trasplante renal comienza progresivamente a desarrollar hipertensión arterial y un ascenso de creatinina sérica que lleva a la biopsia del mismo, mostrando ésta una fibrosis y atrofia tubular en el 66% de la muestra tomada. En vista del pobre pronóstico del injerto y la imposibilidad de controlar la tensión arterial, se decide indicar la trasplantectomía. En el análisis anatomopatológico de la pieza se observa una glomeruloesclerosis global difusa sin glomerulitis ni signos de rechazo agudo, con una fibrosis y atrofia tubular del 70%, un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario parcheado y una arteriopatía obliterativa con hiperplasia intimal suboclusiva no calcificada del 99%, en ausencia de vasculitis.

**Discusión y conclusiones:** La trasplantectomía está indicada cuando aparece clínica de intolerancia al injerto no controlable con medicación o que precisa altas dosis de inmunosupresores para su control. No existe unanimidad sobre su realización de manera universal en todos los injertos fracasados. Del mismo modo, hay poca experiencia en la embolización en la edad pediátrica, que parece ser una técnica con menor morbilidad en adultos.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS NIÑOS EN DIÁLISIS PERITONEAL (DP) EN ESPAÑA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

A. Sánchez, A. Alonso, G. Ariceta, M.J. Sanahuja, D. Morales, R. Muley, J.A. Camacho, F. Santos, M. Gil *Nefrología Pediátrica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España, Hospital La Paz, Madrid, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, Hospital Doce de Octubre, Madrid, España, San Juan de Dios, Oviedo, España*

**Objetivos:** Conocer los datos de la población pediátrica española en DP desde 2003 a 2009.

**Material y métodos:** En los últimos 7 años, 184 niños (60% varones) han comenzado DP en 9 hospitales españoles. La mediana de edad fue de 7,4 años (1 mes-19 años); 37 pacientes eran menores de 2 años. La evolución mediana en la técnica fue de 8 meses (0,5-66). El 67,4% permaneció menos de 1 año en diálisis. DP fue el primer tratamiento renal sustitutivo en el 73%, 11% procedían de un fallo del trasplante y 10% de hemodiálisis. El trasplante renal supuso el destino de la mayoría de los pacientes (65%).

**Resultados:** No hubo unanimidad en el catéter (Tenckhoff 1 o 2 cuff, Coiled 1 o 2 cuff), implantado siempre mediante técnica quirúrgica con omentectomía en 88% de los casos. Prácticamente la totalidad de los pacientes utilizaron técnicas automáticas (78% DPCC, 25% DPIN) y solo un 7% DPCA. Solo la quinta parte de los niños precisaron soluciones de glucosa hipertónica, el 63% fue tratado con soluciones de bicarbonato, 42% con icodextrina y 16% con aminoácidos. Los parámetros de adecuación medidos mediante KT/V fueron buenos con una media de 2,7 al inicio y 2,8 al final de la técnica. Al inicio de la DP, el 57% de los niños presentaban HTA y el 54% al final. La cuarta parte de los pacientes precisaron sonda nasogástrica (15%) o de gastrostomía (11%), para conseguir una adecuada nutrición. La albúmina media fue de 3,5 g/dl. El fracaso de la DP ocurrió en el 12% de los pacientes por pérdida de la ultrafiltración (32%), peritonitis (36%) u otras causas como fugas o hernias (32%). La utilización de soluciones hipertónicas, las infecciones, la talla baja inicial, la HTA, la hipoalbuminemia y la anuria inicial, se asociaron con fracaso de la técnica. La mortalidad fue del 3%. Los datos de crecimiento y tratamiento con GH en cuanto a DS de la talla inicial, final y la diferencia son para todos los pacientes (184) de -0,93, -1 y -0,07, para los 42 que recibieron GH de -1,55, -1,33 y +0,22, para los 142 pacientes que no recibieron GH de -0,73, -0,91 y -0,18, 19 niños con indicación de GH, no recibieron dicho tratamiento.

**Conclusiones:** El tiempo de estancia en la técnica es corto gracias a la posibilidad de recibir un trasplante. La mortalidad es muy baja. La mayoría utilizan modalidades automática, bajas concentraciones de glucosa y bicarbonato. La adecuación global es buena. El 57% tiene HTA. La utilización de GH mejora el crecimiento aunque está infrautilizada.

## SÍNDROME NEFRÓTICO ASOCIADO A ESCLEROSIS TUBEROSA

E. Trillo<sup>a</sup>, D. Sotto<sup>a</sup>, M.D. Rodrigo<sup>a</sup>, L. Lacruz<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca, España

**Introducción:** La esclerosis tuberosa (ET) es un trastorno neurocutáneo con afectación multisistémica y variada expresión clínica. Se caracteriza por retraso mental, epilepsia y múltiples hamartomas. La afectación renal que es frecuente cursa con aparición de angiomiolipomas (AML) y quistes simples, que suelen manifestarse como hematuria, proteinuria y dolor en flancos. Hasta el momento, no se ha descrito en la literatura la asociación de ET y síndrome nefrótico (SN).

**Caso clínico:** Varón de 16 años diagnosticado de ET a los siete meses de vida. Epilepsia con síndrome de West que evoluciona a epilepsia con ausencia. Retraso psicomotor severo, conducta autista, lesiones cutáneas diagnósticas de ET. Quistes renales subcorticales desde los seis años. A los 10 años, brotes psicóticos autolimitados. Presenta cuadro de edemas faciales y pretibiales de dos meses de evolución asociados a intensa proteinuria y cuadro bioquímico compatible con SN. Función renal, estudio serológico e inmunológico

normales. Recibe tratamiento con prednisona a  $60 \text{ mg/m}^2/\text{d}$  durante 8 semanas sin respuesta. Tras 3 bolos de metilprednisolona ( $30 \text{ mg/m}^2/\text{d}$ ), inicia mejoría clínico-analítica. Posteriormente, se pauta prednisona con descenso progresivo de dosis. Se realiza biopsia renal en la que se observa uno de los 14 glomérulos con esclerosis global, otro presenta microlesión intraglomerular (microPEComa) y el resto son normales. La inmunofluorescencia observa leves depósitos de C3 en vasos y membrana basal y la microscopía electrónica, fusión de algunos podocitos. Actualmente, lleva 3 años de evolución, con SN de patrón corticodependiente, con 5 recaídas asociadas a procesos intercurrentes. La función renal ha permanecido estable manteniendo proteinuria en rango no nefrótico entre los brotes ( $< 10 \text{ mg/m}^2/\text{h}$ ). El tratamiento actual es de prednisona  $15 \text{ mg}/48 \text{ h}$  y se ha añadido

en el último año enalapril para reducir la proteinuria residual.

**Comentarios:** La afectación renal en los pacientes con ET es frecuente y conlleva una alta morbilidad. Las lesiones intraglomerulares (microPEComas) descritas en nuestro paciente son poco frecuentes y generalmente se asocian a AML. Pueden desempeñar un papel en la proteinuria, ya sea porque actúen como una glomeruloesclerosis focal y segmentaria en sí misma, o porque sean el desencadenante de ésta. La asociación de microPEComas y fusión de podocitos podría explicar el curso evolutivo de nuestro paciente con recaídas de SN con proteinuria residual entre brotes. Por otro lado, es infrecuente encontrar microPEComas no asociados a AML, por lo que sería importante reconocerlas porque pueden ser indicativas de ET o un hallazgo precursor de un AML.