

Valencia, 21-24 de Junio de 1997

An Esp Pediatr 1997;47:89-113.

MESA REDONDA: NEFROLOGIA NEONATAL. ATEMAS ACTUALES DE NEFROLOGIA NEONATAL

Síndrome Nefrótico en el Primer Año de Vida

M. Navarro¹, L. Espinosa¹, M.J. Martínez Débora¹, M.L. Picazo²

¹S. Nefrología Infantil, ²S. Anatomía Patológica. Hospital Infantil «La Paz».

El síndrome nefrótico (SN), durante el primer año de vida, presenta peculiaridades clínicas, anatomopatológicas y de supervivencia tanto del paciente como de la función renal muy distintas del SN de edades posteriores de la vida.

Según el pronóstico vital se diferencian dos formas, según la edad de presentación: **SN congénito** de comienzo en los tres primeros meses de vida y **SN infantil** de presentación entre los 3 y 12 meses de edad y cuya evolución puede ser más favorable, con posibilidad de remisión total del SN en algunos casos.

El SN del primer año, puede estar producido por **infecciones con-natales** (sífilis, CMV, toxoplasma, rubeola, hepatitis vírica, malaria), **trombosis de la vena renal, enfermedad renal primaria** (mínimos cambios (MC), glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GESF), glomerulonefritis mesangial (GM) y membranosa (GM) y esclerosis mesangial difusa (EMD)), **enfermedad renal secundaria** (lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome hemolítico-urémico (SHU), **enfermedad hereditaria autosómica recesiva** (comienzo intraútero, gen en el brazo largo del cromosoma 19, denominado SN congénito finlandés) o **asociado a síndromes malformativos** (malformaciones cerebrales, oculares, síndrome de Drash, síndrome de Nail-Patela) y cuya histología suele ser la EMD.

Desde 1972 a 1977 hemos tratado en nuestra Unidad 18 lactantes (RN a 12 meses) con síndrome nefrótico (1,2 pacientes/año).

El diagnóstico de SN congénito tipo finlandés se ha realizado en base a criterios clínicos, proteinuria severa precoz con albúmina < 1 g/l en el momento del diagnóstico, placenta grande, filtrado glomerular normal los 6 primeros meses de vida y exclusión de otras causas de SNC. El estudio histológico típico se ha utilizado como criterio diagnóstico cuando la biopsia se había realizado después de los 6 meses de vida.

El motivo de diagnóstico fue edemas generalizados en 13, insuficiencia respiratoria en 2 y proteinuria en 3.

Los datos clínicos y evolutivos de los 18 casos (12 y 6) se muestran en la tabla I.

Las causas del SN, hallazgos anatomopatológicos renal, mor-

XXIV Reunión Nacional de Nefrología Pediátrica

Tabla I

	M ± DS	Rango
Edad diagnóstico (meses)	4,5 ± 4,7	(0-12 m, 10 < 3 m)
Edad gestacional (semanas)	38 ± 2,3	(32-40 s)
Peso RN (gramos)	2.684 ± 573	(1.760-3.500)
Albúmina sérica (g/dl)	1,8 ± 0,8	(0,6-21)
Proteinuria (mg/m ² /h)	116 ± 73	
	Nº	%
Placenta grande	6	33
Familiaridad	5	28
HTA	10	56
IRC	10	56
IRT	8	44
Diálisis	6	33
Tx. renal	5	28
Mortalidad	9	50

Tabla II

Etiología	Nº casos	Edad Día/mes	Mortalidad Nº (%)	Causa	Evolución	Edad 1997 (años)
* SN adquirido	1					
Sepsis a CMV + GESF	1	6	1 (100)	Neumonía		
* SN idiopático	14					
SNC finlandés	6	0,17	3 (50)	2 sepsis 1 IRT	1 Tx 1,8 años 1 Tx 5 años 1 SN activo	10 6 1
* GN mesangial	2	1	0		1 remisión 1 SN activo	15 16
* GESF	5	9,2	2 (40)	2 neumon. 1 IRT	1 Tx 16 años 1 2Tx, 11 y 18 a. 1 remisión	21 24 16
* EMD	1	3	1 (100)	Miocard. en diálisis		
* SN + S. malform.	3					
S. Drash + EMD	3	7,3	2 (67)	1 IRT 1 diálisis	1 SN activo	4

*SN = Síndrome nefrótico; GN = Glomerulonefritis; GESF = Glomeruloesclerosis segmentaria y focal; EMD = Esclerosis mesangial difusa; IRT = Insuficiencia renal terminal; Tx = Trasplante.

talidad y situación final, se recogen en la tabla II.

El comienzo precoz (< 3 meses) sucede en los seis casos de SNC

Tabla III

	SNC finlandés	EMD	Otras GN
Número casos	6	4	8
Peso (SDS)	-1,9 ± 1,3	+1,4 ± 0,5	-0,07 ± 1,3
Talla (SDS)	-2,2 ± 1,6	+1,6 ± 0,8	-0,24 ± 1
IN (%)	85 ± 15	105 ± 9	97 ± 9
Hb (g/dl)	10 ± 2	12,8 ± 12	12,4 ± 1,9
Prot. T (g/dl)	3,7 ± 0,9	4,9 ± 0,7	4,9 ± 1
Albumina (g/dl)	1,4 ± 0,4	2,8 ± 0,2	2,6 ± 1
Proteinuria (mg/m ² /h)	226 ± 327	48 ± 2	166 ± 147
Mortalidad (%)	50	75	37

finlandés, las 2 GN mesangiales y 2 EMD.

Las diferencias clínicas, bioquímicas y de mortalidad que hemos encontrado durante la fase de SN activo entre los pacientes con SNC finlandés, EMD y otras GN aparecen en la tabla III.

El manejo terapéutico ha sido muy variable a lo largo de los años. Hemos tratado con corticoides 10 casos, existiendo respuesta nula en el 70%, parcial, con remisión clínica y mejoría bioquímica, en el 30% (2 GNM y 1 GESF). La respuesta a la ciclofosfamida en tres casos fue nula.

El manejo terapéutico del SNC finlandés con soporte nutricional agresivo por gastrostomía, EPOrh, GHrh, IECA y/o indometacina y la nefrectomía quirúrgica después del primer año con trasplante renal a partir de recuperar la composición corporal y la albúmina sérica, ha logrado mejorar la supervivencia en los últimos 10 años.

En la EMD, tanto idiopática como asociada a síndrome de Drash, el pronóstico es peor ya que a los riesgos del SN congénito se suma la alta frecuencia de tumor renal y/o tumores gonadales.

La situación final de los nueve pacientes vivos (5 sin Tx renal y 4 con Tx renal funcionante), a una edad media de 11,6 ± 8 años (rango 1 a 24 años), con un peso de 0,26 ± 1,3 (rango -2,1 a 2,1) y talla de -0,78 ± 1,87 (-1,97 a 2,07), nos permite, en el momento actual, afrontar el manejo de SN del primer año con criterios objetivos de mayor posibilidad de supervivencia y calidad de vida a largo plazo.

Biología Molecular en el Diagnóstico de Nefropatías Hereditarias de Origen Precoz

J. Rodríguez Soriano

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

La moderna biología molecular, con la posibilidad de localizar y clonar genes, así como de determinar sus mutaciones o delecciones, ha revolucionado el campo de estudio de las nefropatías hereditarias. Los estudios iniciales se beneficiaron de las técnicas de **clonación funcional y clonación posicional**, pero en el momento actual el mayor avance se produce mediante un tercer camino que combina las dos técnicas anteriores y constituye el llamado estudio de los **genes candidatos posicionales**. A partir de un fenotipo conocido, se seleccionan posibles genes candidatos que son estudiados mediante estudios de «linkage» en familias afectas. Si inicialmente no se posee ningún gen candidato se determina un posible locus cromosómico mediante estudios de clonación posicional para, posteriormente, seleccionar el gen

candidato entre los genes que se sabe están situados en dicho segmento. Las propiedades de cada gen candidato se comparan con las del fenotipo en estudio para determinar el candidato más plausible. Recíprocamente, a medida que nuevos genes se identifican y localizan en dicho segmento, pueden ser estudiados como nuevos genes candidatos. Dentro de las nefropatías hereditarias de origen precoz este abordaje ha permitido identificar los genes de:

Poliquistosis renal autosómica recesiva. El gen ha sido localizado en 6p2-cen pero su producto proteico permanece desconocido.

Cistinuria. Se trata de un defecto del transportador rBAT codificado por un gen (denominado SLC3A1), localizado en 2p21.

Cistinosis. Estudios de clonación posicional en familias afectas han permitido localizar el gen causal en el brazo corto del cromosoma 17, por lo que cabe esperar que posibles genes candidatos situados en dicha región cromosómica serán pronto propuestos.

Síndrome de Lowe. El locus causal ha sido localizado en la región q26 del cromosoma X y el gen causal parece codificar una proteína muy semejante al inositol fosfato-5-fosfatasa.

Pseudohipoadosteronismo tipo I (forma múltiple). Por el momento se han podido demostrar anomalías moleculares en los genes codificadores de cada una de las tres subunidades (α , β y γ) del canal epitelial de sodio; el gen codificador de la cadena α (α ENaC) está localizado en 12p13, mientras que los genes codificadores de las cadenas β (β ENaC) y γ (γ ENaC) están localizados ambos en 16p12. Síndrome de Bartter neonatal: se han demostrado mutaciones en el gen SLC12A, localizado en 15q15-q21, que codifica el cotransportador renal Na-K-2Cl y en el gen codificador del canal de potasio (locus KCNJ1), localizado en el cromosoma 11.

Diabetes insípida nefrogénica hereditaria. La forma recesiva ligada al sexo depende de anomalías del gen codificador de los receptores V2, situado en Xq28, mientras que la forma autosómica recesiva depende de anomalías del gen codificador de la acuoporina-2, que está localizado en la región 12q13.

Raquitismo hipofosfatémico familiar. Se ha identificado un posible gen candidato denominado PEX en la región Xp22.1. Este gen forma parte de la familia de genes que controlan la síntesis de las endopeptidasas, que intervienen en la degradación de las hormonas peptídicas.

Diagnóstico Prenatal de la Uropatía Obstructiva. Impacto Actual Frente a Epocas Anteriores
S. Málaga, R. Gutiérrez, M. Antón, F.A. Ordóñez, F. Santos
Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

Introducción

La uropatía obstructiva (UO) congénita es causa del 15% de las IRT en nuestro medio⁽¹⁾. El pronóstico de la UO sigue planteando interrogantes de difícil respuesta a pesar de que a partir de la década de los ochenta disponemos en la práctica clínica de la ecografía prenatal⁽²⁻⁴⁾ y, en los últimos años, del renograma diurético como prueba diagnóstica en el seguimiento de estos pacientes^(5,6).

El motivo de este estudio ha sido conocer la evolución clínica e implicaciones terapéuticas de las UO diagnosticadas por ecografía pre-

natal en nuestro Centro en los últimos cuatro años, comparándola con la situación que acontecía en nuestro Hospital antes de la disponibilidad de los métodos diagnósticos de medicina nuclear.

Material y métodos

Grupo A: Estudio retrospectivo clínico, analítico y radiológico de 135 niños menores de 14 años diagnosticados de hidronefrosis (HN) en un período de 20 años (enero/69-diciembre/88). **Grupo B:** Estudio prospectivo clínico, analítico y radiológico de 62 pacientes diagnosticados de HN por ecografía prenatal en los últimos cuatro años (enero/93-diciembre/96). Todos los RN con sospecha de HN recibieron quimioprophilaxis con trimetoprima a razón de 2 mg/kg/24 horas. Los estudios ecográficos posnatales se llevaron a cabo durante la primera semana y el primer mes de vida y clasificados en grados de intensidad⁽⁷⁾. En aquellos que tras la segunda ecografía no se llegó a confirmar la HN se realizó una tercera ecografía al año de vida. A los enfermos con HN confirmada en la etapa posnatal se les realizó, después del primer mes de vida, CUMS y renograma diurético con Tcc 99-DTPA al principio del estudio y Tcc 99-MAG 3 en los dos últimos años. A todos los pacientes se les practicó estudio de función renal mediante aclaramiento de creatina (por medio de la fórmula de Schwartz) al diagnóstico y con motivo de la última revisión.

Resultados

Grupo A: De los 135 niños estudiados (89 varones, 66%), 42 (31%) fueron diagnosticados por ecografía prenatal. Se recogieron 177 unidades hidronefróticas. La afectación fue bilateral en 42 pacientes (31%) y unilateral en 93 casos, con ligero predominio por el riñón izquierdo (53,7%). La edad media al diagnóstico fue de 1,71 años (rango 0-13 años). Las principales formas de presentación clínica fueron: infección urinaria 48 niños (35,6%), masa abdominal 19 pacientes (14,1%) y dolor abdominal recurrente en 13 enfermos (9,6%). Otras formas menos frecuentes fueron hematuria, fracaso renal agudo, síndrome polimalformativo o hallazgo ecográfico casual. El diagnóstico por ecografía prenatal se incrementó progresivamente a lo largo del estudio, variando desde un 18% en 1980 hasta el 66% al final del estudio de este grupo, lo que influyó asimismo en el número total de HN. La etiología más frecuente fue el síndrome de la unión pieloureteral, 34 (25,1%), y la estenosis vésico-ureteral, 24 (17,7%). Fueron intervenidos 103 niños (76%) que totalizaron 138 intervenciones (34 niños sufrieron más de una operación quirúrgica). Tras un seguimiento de $4,62 \pm 0,76$ años, el 4,6% de los pacientes con UO desarrollaron IRC.

Grupo B: Durante los cuatro años del estudio 75 niños (46 varones, 61,3%) fueron diagnosticados de HN, de los cuales 62 (82%) lo fueron en el período prenatal. La forma de presentación de los 13 casos diagnosticados fuera del período neonatal fue infección urinaria en 12 enfermos (16%) y masa abdominal en uno (1,3%). De los 62 pacientes diagnosticados por ecografía prenatal, el estudio ecográfico posnatal confirmó la HN en 59 (95%), totalizando 83 riñones hidronefróticos de los cuales 48 (57%) corresponden a HN bilaterales, con mínimo predominio del riñón izquierdo (50,6%); 10 riñones (12,4%) se mostraron posnatalmente como displasias renales multiquísticas, 14 unidades (16,8%) presentaban reflujo vésico-ureteral como única causa de HN y 14 riñones (16,8%) presentaban otras malformaciones nefrourológicas asociadas: doble sistema pieloureteral, ureteroceles y válvulas de uretra posterior. Las 45 unidades restantes (54,2%) presen-

taban dilatación de la vía urinaria sospechosa de síndrome de la unión pieloureteral o estenosis de la unión vésico-ureteral. La ecografía inicial permitió clasificar estas HN como de grado I: 9 (20%), grado II: 13 (28,8%), grado III: 13 (28,8%) y grado IV: 10 (22,2%). Durante el seguimiento 35 (77,8%) se mostraron como HN no obstructivas y 10 (22,2%) como HN obstructivas, todas ellas secundarias a síndrome de la unión pieloureteral.

Se realizaron 10 pieloplastias, en dos casos previa nefrostomía de descarga. La edad media de la intervención quirúrgica fue de 6,4 meses (rango 1-31 meses). Seis de estos pacientes (60%) presentaban una HN de grado IV en la ecografía inicial, 3 (30%) de grado III y uno (10%) grado II. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico fueron: presencia del patrón obstructivo en el renograma diurético, dos casos; renogramas con obstrucción parcial persistente, 6 pacientes; mala evolución clínica, 2 niños. Sólo un caso de los intervenidos quirúrgicamente tenía una función diferencial por debajo del 40% en el último estudio renográfico previo a la intervención quirúrgica. Tras la pieloplastia todos ellos mejoraron su patrón renográfico diurético y, salvo en dos casos, se atenuó el grado de HN por ecografía.

Conclusiones

La generalización de la ecografía prenatal ha incrementado en los últimos años el número de pacientes con el diagnóstico de HN, llegando a ser la detección prenatal la forma más frecuente de diagnóstico de esta entidad en el período neonatal. La introducción de las nuevas técnicas diagnósticas consigue detectar precozmente los casos de HN obstructiva, si bien es preciso unificar los criterios para seleccionar a los pacientes susceptibles de corrección quirúrgica y establecer el momento óptimo de la intervención. La IU continúa siendo la forma habitual de sospecha clínica en las HN de diagnóstico posnatal.

Bibliografía

- 1 Asociación Española de Nefrología Pediátrica. Estudio multicéntrico de niños menores de 15 años con IRT que precisan tratamiento sustitutivo. Datos año 1995. Zaragoza, 1996.
- 2 Tripp BM, Homsy YL. Neonatal hydronephrosis - the controversy and management. *Pediatr Nephrol* 1995;**9**:503-509.
- 3 Gloor JM. Management of prenatally detected fetal hydronephrosis. *Mayo Clin Proc* 1995;**70**:145-152.
- 4 Dudley JA, Haworth JM, McGraw ME y cols. Clinical relevance and implications of antenatal hydronephrosys. *Arch Dis Child* 1997;**76**:F31-F34.
- 5 Peters GA. Urinary tract obstruction in children. *J Urol* 1995;**154**:1874-1883.
- 6 The Society for Fetal Urology and members of the Pediatric Nuclear Medicine Council-The Society of Nuclear Medicine. The «well tempered» diuretic renogram: A standar method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureterohydronephrosis.
- 7 Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993;**23**:478-480.

Estudio con Radionúclidos en la Pielonefritis Aguda (PNA) del Recién Nacido (RN)

F. Núñez, J. Fons, R. Hernández, J. Marín, A. Peris

Unidades de Nefrología Infantil. Hospitales Universitarios «Dr. Peset» y Clínico de Valencia y Hospital «F. de Borja» de Gandía. Departamento de Pediatría Obstetricia y Ginecología. Universidad de Valencia.

La gammagrafía cortical renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con Tc99 (GC-DMSA) proporciona imágenes estáticas precisas del parénquima renal y una información cuantitativa de la función renal global y diferencial. Sus indicaciones incluyen el diagnóstico de anomalías numéricas o morfológicas del riñón, el estudio de la hipertensión renal en la uropatía obstructiva, la infección del tracto urinario (ITU), la nefropatía del reflujo y la insuficiencia renal.

En los últimos 10 años la GC-DMSA se ha mostrado como el procedimiento diagnóstico de elección para conocer la afectación renal en niños con ITU. El DMSA ha sustituido a otros radionúclidos (DT-PA, GHA) por su mayor sensibilidad y precisión de imágenes. La interpretación de la GC-DMSA es diferente dependiendo del momento de su realización en el curso evolutivo del niño con ITU. En la fase inicial de la infección, una GC-DMSA anormal permite el diagnóstico de PNA e identifica al niño que requiere un tratamiento antibiótico precoz, estudio radiológico adicional y vigilancia clínica prolongada. En cambio, su realización durante el seguimiento del niño con antecedentes de ITU, con o sin reflejo vésicoureteral (RVU), pero actualmente asintomático, permite conocer si las anomalías detectadas en la fase aguda han desaparecido o bien persisten como expresión de daño renal permanente.

La inmadurez funcional renal del RN se ha relacionado con una menor sensibilidad de estos métodos diagnósticos en el neonato y el lactante pequeño. Algunos autores no recomiendan su utilización en los menores de 3 meses por la baja sensibilidad para la detección de defectos focales y cicatrices, la eliminación urinaria aumentada y la variable pero incrementada actividad de fondo que dificulta la interpretación de las imágenes. Este patrón característico se atribuye a un menor filtrado glomerular (FG) y una capacidad de transporte disminuida de ácidos orgánicos por la celular tubular proximal. A pesar de ello, la utilización del DMSA en los problemas nefrourológicos del RN se sigue recomendando en revisiones actuales del tema. Se ha comprobado una captación homogénea del DMSA en riñones sanos de RN y niños hasta los 2 años con PNA contralateral. Por su trascendencia práctica conviene señalar la elevada variación intraobservador, que se ha referido de hasta el 40%, en la interpretación de las imágenes estáticas de la GC-DMSA.

Los datos experimentales en animales no destetados y muy jóvenes muestran elevada sensibilidad (85%-95%) y una especificidad próxima al 100% cuando se comparan las alteraciones de la GC-DMSA con los hallazgos anatomopatológicos. Más recientemente, el SPECT-DMSA en cerditos no destetados y en humanos adultos muestra una sensibilidad mayor que el GC-DMSA planar convencional (el mayor número de defectos corticales identificados en riñones lesionados y mayor número de lesiones en riñones aparentemente normales), pero una especificidad menor (71% vs 100%).

En el niño pequeño, los datos clínicos y analíticos no son específicos para el diagnóstico de PNA. En neonatos la utilidad de estos hallazgos es aún más limitada y esta circunstancia puede no verse me-

jorada por la limitación que establece el proceso de maduración renal en la capacidad diagnóstica de los métodos de imagen actualmente disponibles. Sin embargo, la necesidad clínica es mucho mayor puesto que el riesgo de daño renal es más frecuente en este grupo de edad. Refuerza todavía más lo anterior que una tercer parte de las ITU en RN y niños pequeños van a presentar recurrencia y su previsión precisa iniciar una profilaxis en aquellos niños que se demuestre daño renal en la GC-DMSA, incluso en ausencia de reflujo.

Hasta el momento, ninguna serie publicada hace referencia exclusiva al RN, excepto el estudio realizado por nuestro grupo. Las series que estudian niños pequeños con PNA proporcionan datos limitados de RN sin que se pueda en muchos casos individualizar suficientemente sus hallazgos. En general, tras la primera ITU la proporción de RN y lactantes pequeños que muestran alteraciones en la GC-DMSA es similar, entre 33% y 86%, a la observada en lactantes de más de 6 meses y niños mayores. En cambio, otros estudios encuentran que el porcentaje de niños con lesión renal aumenta con la edad, hecho que puede ser atribuido a que se incluyen niños con ITU recurrente. El porcentaje de RVU es ligeramente menor que en edades posteriores, pero es importante destacar que la presencia de RVU de bajo grado (I y II) no se acompaña de una menor frecuencia de daño renal; sólo los niños con RVU grado III o superior muestran una mayor proporción de lesiones en la GC-DMSA si se pretenden identificar las lesiones agudas de la PNA. Durante el seguimiento los RN y niños más pequeños muestran una proporción mayor de cicatrices que los niños de más edad: 50% de los riñones inicialmente patológicos versus 20% en el grupo mayor de 6 meses, expresando la mayor vulnerabilidad del riñón del RN.

Pauta de actuación en el RN con ITU

Tras el diagnóstico y el inicio del tratamiento antibiótico parenteral, que de de prolongarse 14 días, se realiza ecografía renal y vesical. Si es normal, o anormal pero no existe hidronefrosis, debe practicarse una GC-DMSA en los primeros 15 días y una CUMS al finalizar el tratamiento antibiótico. En niñas puede sustituirse la CUMS por una cistografía isotópica directa. Tras la antibioterapia inicial se instaura quimioprofilaxis hasta completar los estudios de imagen. El seguimiento posterior dependerá de los resultados de las exploraciones complementarias. Si la ecografía, la GC-DMSA y la CUMS son normales, puede recomendarse un período de vigilancia clínica y bacteriológica, hasta el año de edad. Si la GC-DMSA inicial demuestra defecto focal de captación o hipocaptación difusa debe repetirse una nueva GC-DMSA a los 6-12 meses para comprobar la normalización o la presencia de cicatriz. Durante todo este tiempo el niño continuará la quimioprofilaxis, que se mantendrá hasta que se compruebe la resolución en la segunda GC-DMSA o hasta los 2 años. Si existe RVU, se procederá dependiendo de su gradación. El significado a largo plazo de las cicatrices renales detectadas por la GC-DMSA no está bien determinado. Teniendo en cuenta la proporción elevada de niños que tras una ITU en el período neonatal mantienen pequeñas alteraciones entre 1 y 2 años después en la GC-DMSA, se considera recomendable realizar en ese momento una urografía intravenosa para confirmar la importancia de estas alteraciones y establecer el pronóstico a largo plazo.

Hipertensión Arterial (HTA) en el Recién Nacido (RN) y Lactante

R. Muley Alonso, G. Bustos Lozano

Sección de Nefrología. Servicio de Neonatología. Hospital «Doce de Octubre». Madrid.

La HTA en el RN y en el lactante, aunque infrecuente, es en la actualidad una entidad bien reconocida con una prevalencia y una morbilidad significativas. Es muy importante tener en consideración la metodología de medición con atención especial respecto al instrumento de medida, el tamaño del manguito y la técnica.

La definición actual más aceptada de HTA es la correspondiente a valores de tensión arterial sistólica y/o diastólica igual o superior al percentil 95 para edad y sexo, en tres determinaciones diferentes, existiendo todavía problemas respecto a los patrones de referencia neonatales, principalmente de los RN pretérmino. Habrá que seguir una metodología de medición similar a la efectuada en las tablas de nomograma que utilicemos como referencia. HTA leve será la comprendida entre P95 y P99 e HTA severa por encima del P99. La emergencia hipertensiva se define como la elevación brusca de la tensión arterial que se acompaña de clínica neurológica o cardiológica severa secundaria a la misma.

En el RN la causa más frecuente es la renovascular, especialmente la trombosis y la vasoconstricción arterial renal asociadas generalmente con el uso de un catéter arterial umbilical. Otras causas vasculares son la trombosis venosa renal y la coartación de aorta. Las causas renales son infrecuentes, pudiéndose observar fundamentalmente en la enfermedad poliquística infantil y muy ocasionalmente en el seno de una uropatía obstructiva o en la displasia e hipoplasia renal. La etiología endocrinológica, oncológica y neurológica es excepcional. Otras causas son la hiperhidratación, la displasia broncopulmonar, los fármacos (esteroides, teofilina y cafeína) y las desconocidas. En el lactante las etiologías más frecuentes son las cardiovasculares, renales y oncológicas, principalmente la coartación de aorta, la enfermedad poliquística renal, el síndrome hemolítico-urémico y los tumores neurogénicos y renales.

Al igual que suele ocurrir con niños mayores y adultos, muchas veces la HTA es asintomática o con signos clínicos inespecíficos o derivados de la enfermedad etiológica o de otra enfermedad concomitante.

La evaluación debe incluir una revisión metódica de la historia clínica, así como un cuidadoso examen físico y la existencia actual o previa de un catéter arterial umbilical. Se debe realizar también un estudio analítico de electrolitos, creatinina, urea, calcio, fósforo, siste-

cetos, 17 hidroxis y catecolaminas.

El manejo terapéutico va a depender de la causa primaria de la HTA. Así habrá que realizar una reparación de una coartación de aorta o de una uropatía obstructiva y exéresis de un tumor neurogénico o renal. Otras veces la simple retirada de un catéter arterial umbilical puede producir la normalización de la tensión arterial, al igual que una disminución o retirada de fármacos como la teofilina, los esteroides o la ciclosporina A. En principio no es necesario el tratamiento de las HTA transitorias, exceptuando las que conlleven una crisis hipertensiva o las que se producen en los RN pretérminos, de muy bajo peso, por el consiguiente riesgo de daño orgánico. La HTA moderada suele responder a la restricción hidrosalina, sola o asociada a diuréticos, precisando a veces además de un vasodilatador o un betabloqueante. Los IECA pueden utilizarse también en estas edades, incluso como droga única, principalmente en las HTA renovasculares. Las HTA severas y las emergencias hipertensivas pueden precisar de la perfusión intravenosa de potentes vasodilatadores o de alfa1 y betabloqueantes. Actualmente están contraindicadas las drogas trombolíticas y muy excepcionalmente se precisará de la cirugía para la resolución, o el control, de una HTA, ya sea mediante trombectomía, angioplastia o nefrectomía.

El pronóstico va a depender fundamentalmente de la enfermedad primaria.

Casuística

En recién nacidos, durante el período 1990-1996 hemos observado 50 casos de HTA, 34 varones y 16 mujeres, representando una incidencia del 0,81% respecto del total de ingresos neonatales. Un 24% fueron RN a término y un 76% pretérminos. La edad del diagnóstico fue de 10 días (1-39) y el 88% se encontraban en la UVI neonatal. La clínica fue asintomática en el 82%, cardiovascular en el 12% y neurológica en el 8%. La etiología más frecuente fue la de causa desconocida (40%), seguida de la renovascular (18%), esteroides (12%), cardiovascular (10%), hipervolemia (8%) y neurológica (6%). No precisaron tratamiento 10 pacientes (20%), la restricción hidrosalina exclusiva controló seis casos (12%), el diurético único otros seis, el vasodilatador siete, el IECA dos y las asociaciones 16. La evolución, respecto de la HTA, fue favorable en el 90% de los casos, precisando tratamiento al alta únicamente tres enfermos. Nueve pacientes (18%) fallecieron por complicaciones de su enfermedad de base.

En lactantes, en el período comprendido entre 1985-1996 (excepto coartaciones de aorta que corresponden al 1990-1996) hemos observado 53 pacientes con HTA, 28 varones y 25 mujeres, con una edad al diagnóstico de 4 meses (2-12). La etiología más frecuente fue la cardiovascular con 34 casos (64%) de coartación de aorta, seguida de la renal con 8 poliquistosis y 4 S. hemolítico-urémico. Tres casos fueron secundarios a ciclosporina A, en el postransplante hepático, dos a nefroblastomas y uno a tratamiento con ACTH.

Analizando los dos períodos en conjunto es destacable: 1) Escasa incidencia de HTA en esta etapa de la vida. 2) Clínica asintomática o secundaria a su enfermedad de base en la mayoría de los casos. 3) No observación de etiología endocrinológica, tumoral neurogénica, hipoplasia/dislplasia renal, uropatía obstructiva ni broncodislplasia. 4) Alta incidencia de causa desconocida en neonatos y de coartación de aorta en lactantes (posiblemente por ser centro nacional de referencia car-

CONFERENCIAS MAGISTRALES

mático de orina, urocultivo y una ecografía abdominal con especial interés en los riñones y la vía urinaria, además de una valoración cardiológica que incluya ECG y ECO. Con estos estudios se podrá llegar a un diagnóstico etiológico en la mayoría de los casos. Si no fuera así se necesitará una ecografía renal Doppler, estudios isotópicos y determinación de renina y aldosterona plasmática. Ocasionalmente se precisará una cistografía y excepcionalmente una arteriografía o de terminaciones en plasma de cortisol y catecolaminas, o urinarias de 17

diovascular). 5) Fácil control terapéutico y buena evolución, en el período neonatal, siendo la mayoría muy transitorias incluidas las renovasculares. 6) Buen pronóstico a corto y medio plazo, respecto a la HTA, en los casos neonatales que no fallecen por complicaciones de su enfermedad de base.

Función Renal y Fisiología en el Recién Nacido

Pedro A. José¹, Juan C. Pelayo²

¹MD, PhD, Vice Chair of Pediatrics, Professor of Pediatrics and Physiology and Biophysics, Georgetown University Children's Medical Center, Washington DC 20007-2197. ²MD, Food and Drug Administration, Rockville, MD.

El nacimiento, en el niño, cambia rápidamente la demanda del riñón con respecto a la homeostasis infantil. La edad de concepción (edad gestacional más edad posnatal), el estado general de salud y el manejo médico pueden, ya sea en conjunto o independientemente, producir la aparición de anomalías metabólicas marcadas por una aparente función renal inadecuada. La cronología de los cambios funcionales renales que ocurren con el crecimiento en el recién nacido de pretérmino o término han sido descritos. Está siendo más aparente que los efectos de tratamiento añaden un elemento de dificultad en la interpretación del desarrollo de la función renal en el niño de muy bajo peso de nacimiento. Sin embargo, los mecanismos responsables de estos cambios están empezando recientemente a entenderse con el uso de las técnicas de la biología molecular.

Referencias

- 1 Jose PA, Fildes RD, Gómez RA, Chevalier R, Robillard JE. Neonatal renal function and physiology. *Current Op Pediatr* 1994;6:172-177.
- 2 Robillard JE. Renal function, fluid, and electrolyte balance. En: Gluckman PD, Heymann MA (ed). *Pediatrics and Perinatology. The Scientific Basis*. 2nd edition. Oxford University Press/Arnold, 1996;931-960.

Insuficiencia Renal Aguda en el Recién Nacido

Pedro A. José¹, Robert D. Fildes²

¹MD, PhD, Vice Chair of Pediatrics, Professor of Pediatrics and Physiology and Biophysics. ²MD, Assistant Professor and Director of Pediatric Nephrology Georgetown University Children's Medical Center, Washington DC 20007-2197.

La insuficiencia renal aguda (IRA) resulta cuando la función renal se deteriora (en horas o días) hasta tal punto que la capacidad de excretar la urea y de mantener un equilibrio homeostático de los líquidos y electrolitos se altera. Aproximadamente, un 5% de los pacientes adultos hospitalizados desarrollan IRA durante su estadía en el hospital. Un 25% de los recién nacidos internados en unidades de cuidado intensivo padecen cierto grado de insuficiencia renal, de los cuales un cuarto desarrolla IRA. A pesar de adelantos significantes en el tratamiento médico de esta enfermedad, las enfermedades primarias, como asimismo las complicaciones asociadas, continúan limitando la sobrevivencia, la cual no es más del 50%. Es importante reconocer que esta

cifra no ha mejorado en forma sustancial desde el año 1950⁽¹⁾.

En el período neonatal, después de las primeras 24 horas de vida, la IRA se debe sospechar cuando la urea en sangre es > 20 mg/dl, la creatinina en plasma es $> 1,5$ mg/dl y el flujo urinario es < 1 ml/kg/h (tomando en cuenta la fase prediurética del recién nacido prematuro⁽²⁾). Por cierto, en recién nacidos con IRA la observación de un flujo urinario normal no es un hecho poco común (IRA de clase no oligúrica). La sola presencia de cada una de estas alteraciones en forma aislada, sin embargo, no implica la existencia de IRA. Un nivel elevado de la urea sanguínea puede deberse no solamente a la IRA, sino también a otros

MESA REDONDA: INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA DURANTE LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA

mecanismos, como por ejemplo aumento de la producción de urea (por ejemplo, septicemia), disminución de la filtración renal de la urea (por ejemplo, insuficiencia prerrenal) y, raramente, debido a una disminución en la secreción renal de la urea. Como en el caso de la urea, la creatinina plasmática también está influenciada por el nivel de filtración en el glomérulo renal y por otros factores tales como la edad de gestación y la edad posnatal⁽³⁾, la ingestión de carne y proteínas y la masa muscular. En el recién nacido, un aumento diario de 5 mg/dl en la urea sanguínea, y en creatinina plasmática de 0,2-0,5 mg/dl indican IRA. El flujo urinario en recién nacidos normales a término aumenta inicialmente hasta valores de 3,6 ml/kg/h, y a las 3 horas de vida disminuye a 2,4 ml/kg/h. En recién nacidos prematuros el flujo urinario está bajo, a 1,5 ml/kg/h, durante las primeras 12 a 24 horas de vida (fase prediurética), del segundo al tercer día aumenta hasta 4,5 ml/kg/h (fase diurética) y, posteriormente, al cuarto día varía dependiendo del balance líquido⁽²⁾ de 2 a 4 ml/kg/h. Cuando se comparan con los niños de mayor edad, las anomalías en los electrolitos que se observan en la IRA son cuantitativamente diferentes en el recién nacido. En el neonato con IRA severa, el nivel de K^+ plasmático puede aumentar a razón de 0,4 a 0,8 mEq/l al día; en contraste, en niños mayores el aumento es de 1 mEq/l. Igualmente, el aumento paulatino del fósforo y magnesio en el plasma y la disminución del calcio plasmático que resultan cuando ocurre una reducción marcada en la filtración del glomérulo renal, es más lento en el recién nacido que en niños mayores y adultos.

Más del 60% de la IRA en el recién nacido se debe a la asfisia perinatal, hipoxia y septicemia^(4,5). Drogas, con efectos tóxicos en el riñón cuando se administran tanto a la madre como al recién nacido, pueden también producir IRA neonatal. El tejido renal del recién nacido parece ser más resistente a los efectos nocivos de ciertas sustancias tóxicas que el riñón de los adultos⁽⁶⁾. Asimismo, debido a un flujo sanguíneo en la medular renal relativamente elevado y a una gran capacidad de adaptación al metabolismo anaeróbico, el riñón del neonato puede ser menos susceptible a los daños producidos por la isquemia que el riñón de los adultos. La depleción celular de ATP es la causa principal del malfuncionamiento celular en la IRA que ocurre como consecuencia de una isquemia del riñón. Los productos del metabolismo de la adenosina y del ATP se consideran factores importantes en el desbalance de la vasoconstricción y de la vasodilatación. El oxígeno, al reaccionar con la «hypoxanthine», puede dar lugar a la formación de «free radicals» y en combinación con el aumento del calcio intracelular pueden dañar la membrana celular y causar malfuncionamiento celular.

El diagnóstico de la IRA se facilita si las causas se categorizan en prerrenal, renal y posrenal. Es importante para poder definir una causa prerrenal como la etiología de la IRA la evaluación del volumen sanguíneo circulatorio efectivo. Un análisis del sedimento urinario y de los valores en la orina de ciertos electrolitos y creatinina ayudan a distinguir insuficiencias prerrenales de la IRA causada por la necrosis celular de los tubulos renales. El mejor índice urinario para distinguir insuficiencias prerrenales de la IRA causada por la necrosis celular de los túbulos renales es la excreción fraccionaria de sodio; un valor > 3% es indicativo de una IRA debida a necrosis de los túbulos renales (90% sensibilidad y especificidad). El mismo valor se puede usar en neonatos con una edad gestacional de 31 semanas o más. En recién nacidos prematuros de 20 a 30 semanas de edad gestacional el valor es > 6%, mientras que este valor no es confiable en neonatos prematuros de menos de 29 semanas⁽⁷⁾. El cuidado médico inicial de los pacientes con IRA se dirige fundamentalmente a revertir las causas primarias de la insuficiencia y a corregir desbalances en los líquidos y electrolitos. Cuando un tratamiento conservador no es exitoso, es necesario implementar una terapia de reemplazo renal. La tasa de mortalidad asociada con la IRA en el recién nacido varía entre el 14 y el 73%. En términos generales, la mortalidad en la IRA con oliguria es mayor que en la IRA sin oliguria⁽⁸⁾. Más del 40% de los sobrevivientes de IRA en el período del recién nacido, tienen anomalías de la función renal. Modos más recientes de tratamiento han intentado usar factores de crecimiento para facilitar la regeneración del riñón⁽⁹⁾.

Bibliografía

- 1 Thadhani R, Pascual M, Bonventre JV. Acute renal failure. *N Engl J Med* 1996;**334**:1448-1459.
- 2 Lorenz JM, Kleinman LI, Ahmed G, Markarian K. Phases of fluid and electrolyte homeostasis in the extremely low birth weight infant. *Pediatr* 1995;**96**:484-489.
- 3 Bueva A, Guignard J-P. Renal function in preterm neonates. *Pediatr Res* 1994;**36**:572-577.
- 4 Norman ME, Assadi FK. A prospective study of acute renal failure in the new born infant. *Pediatr* 1979;**63**:475-479.
- 5 Karłowicz MG, Adelman RD. Nonoliguric and oliguric acute renal failure in asphyxiated term neonates. *Pediatr Nephrol* 1995;**9**:718-722.
- 6 Pelayo JC, Andrews PM, Coffey AK, Calcagno PL, Eisner GM, Jose PA. The influence of age on acute renal toxicity of uranyl nitrate in the dog. *Pediatr Res* 1983;**17**:985-992.
- 7 Ishizaki Y, Isozaki-Fukuda Y, Kojima T, Sasai M, Matsuzaki S, Kobayashi Y. Evaluation of diagnostic criteria of acute renal failure in premature infants. *Acta Paediatr Jpn* 1993;**35**:311-315.
- 8 Grylack L, Medani C, Hultzen C, Sivasubramanian K, Davitt M, Jose P, Scanlon J. Nonoliguric acute renal failure. *Am J Dis Child* 1982;**136**:518-520.
- 9 Humes HD. Acute renal failure - the promise of new therapies. *N Engl J Med* 1997;**336**:870-871.

Fracaso Renal Agudo en Niños Menores de Dos Años: Técnicas de Depuración Extrarrenal

M. Espino Hernández.

Médico Adjunto. Unidad de Nefrología Infantil. Hospital «Reina

Sofía». Córdoba.

El fracaso renal agudo (FRA) es una entidad que presenta una elevada incidencia en las unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales. En la literatura oscila, en las diferentes series, entre el 8 y el 24%; cifra similar al 14% encontrado en la revisión de 328 pacientes, menores de dos años, que ingresaron en la unidad de cuidados intensivos.

Las causas se agrupan según la etiopatogenia del trastorno en prerrenales, intrínsecas y obstructivas. La etiología prerrenal es la más frecuente (82% en nuestra serie), siendo raras la intrínseca y obstructiva (11% y 7%, respectivamente).

El diagnóstico etiológico es necesario para el enfoque terapéutico. Se realiza mediante la valoración de la bioquímica urinaria, del sedimento y de la situación hemodinámica.

En el FRA prerrenal, iniciando precozmente la administración de volumen y de drogas inotrópicas se puede restablecer una diuresis adecuada, con mejoría o recuperación del cuadro. La dopamina, a dosis dopaminérgicas, en pacientes con flujo renal comprometido, es eficaz. En la necrosis tubular establecida, la furosemina se puede utilizar en la fase inicial con objeto de convertir el FRA en poliúrico, lo que va a facilitar el manejo conservador y puede evitar las técnicas dialíticas. Sin embargo, todos estos tratamientos, una vez instaurado el FRA parenquimatoso oligúrico, son de poca utilidad. El manejo conservador del FRA consiste en: control de la volemia, tratamiento conservador y de emergencia de los trastornos electrolíticos, control de la tensión arterial y aporte calórico adecuado. En el 67% de nuestros pacientes estas medidas fueron suficientes para mantener el balance hidroelectrolítico.

Las indicaciones absolutas de las técnicas de depuración extrarrenal son: el compromiso hemodinámico, las alteraciones electrolíticas severas (sin respuesta a tratamiento de emergencia), urea igual o superior a 300 mg/dl y anuria prolongada. Las indicaciones relativas son el aumento de las cifras de urea de 40 mg/dl o de las cifras de creatinina de 0,5 mg/dl cada 24 horas, la necesidad de iniciar alimentación enteral o parenteral y la necesidad de expansión de la volemia para mantener el gasto cardíaco. En la práctica clínica habitual, debido al mayor metabolismo y demandas energéticas de los niños, se aboga por un inicio precoz de las técnicas dialíticas, siendo las indicaciones relativas cada vez más frecuentes. En nuestra serie, 15 pacientes precisaron técnica dialítica (33%).

La diálisis peritoneal aguda va a ser la técnica urgente de elección en neonatos, lactantes e incluso niños mayores. Supone una vía de acceso rápida, no es necesario un acceso vascular que puede resultar muy complicado en niños pequeños, no necesita personal especializado ni aparataje específico y, en la actualidad, gracias a los catéteres que se introducen por el método de Seldinger, está casi exenta de complicaciones, al evitar el riesgo potencial de perforar vísceras, vasos, que existía con los catéteres rígidos. Tras vaciar la vejiga mediante una sonda, se coloca en flanco izquierdo externo a la línea de la arteria epigástrica inferior, en neonatos, y en línea media, 2 cm por debajo del ombligo en lactantes y niños mayores. Es recomendable introducir 10 cc por kg intraperitoneal de líquido de diálisis, previo a la introducción del catéter. Se inicia con volúmenes de 20 a 30 cc por kg de peso y se va aumentando progresivamente hasta un máximo de 50 cc/kg de peso y pase. Los líquidos de diálisis, bien de agudos o crónico, que existen co-

mercializados en la actualidad, se pueden utilizar en niños mayores de un mes. En los neonatos, debido a la inmadurez hepática, que impide la correcta metabolización del lactato a bicarbonato, conviene preparar líquidos con composición similar, pero sustituyendo el lactato por bicarbonato (teniendo presente que la concentración de sodio no debe ser superior a 140 mEq/l), con glucosa al 2% y administrando el calcio intravenoso para evitar la precipitación del mismo. Esta técnica fue utilizada en ocho de nuestros pacientes, cinco de ellos eran menores de un mes.

La hemodiálisis aguda es la técnica más rápida y eficaz pero requiere personal especializado y una situación hemodinámica estable, hecho infrecuente en pacientes críticos.

La hemofiltración arteriovenosa continua, basada en la tensión arterial media que mueve la sangre a través de un filtro, es la técnica de elección en pacientes hemodinámicamente inestables en los que es necesario un balance negativo de líquidos, consiguiendo una depuración lenta de sustancias de peso molecular medio. Requiere un acceso venoso y otro arterial con buen flujo. En los últimos años, la introducción de bombas de hemofiltración ha permitido realizar variantes de esta técnica, con dos accesos venosos (hemofiltración venovenosa) y con tensiones arteriales bajas, lo que ha ampliado las indicaciones y utilidad de la misma, ya que al conseguir mayores flujos, aumenta la depuración. Los líquidos de diálisis en sentido contracorriente a la sangre añadidos (hemofiltración arteriovenosa o venosa continua) permiten disponer de una hemodiálisis continua que no provoca alteraciones hidroelectrolíticas, siendo útil en trastornos metabólicos, sepsis y FRA de cualquier etiología. Estas técnicas fueron de elección en siete de nuestros pacientes, y fueron terapia alternativa en dos de los pacientes en los que se inició diálisis peritoneal, por complicación de la misma.

El pronóstico está directamente relacionado con la causa. La mortalidad varía de unas series a otras, debido al grupo de pacientes que se incluyen. El FRA intrínseco tiene un mejor pronóstico que el asociado a cirugía o fallo multiorgánico. La morbilidad es alta, quedando un porcentaje importante con disminución del filtrado glomerular. En nuestra serie la mortalidad fue de un 17% (8 pacientes; 5 con técnicas dialíticas y 3 con manejo conservador). En todos los casos se asoció a cirugía cardíaca o fallo multiorgánico. En ningún caso la mortalidad fue secundaria al FRA intrínseco, siendo, sin embargo, mayor la morbilidad desde el punto de vista de función renal (un paciente evolucionó a insuficiencia renal crónica y 3 tienen proteinuria e hipertensión arterial).

Alteraciones Hidroelectrolíticas y del Equilibrio Acido-Base en el Lactante en Insuficiencia Renal Crónica Desde Recién Nacido

G. Arieta, A. Vallo, R. Oliveros, M.J. Quintela, J. Rodríguez Soriano

Nefrología Pediátrica. Hospital de Cruces. Vizcaya.

Las alteraciones en el balance hidroelectrolítico y en el equilibrio ácido-base que acontecen en la fase terminal de la insuficiencia renal crónica (IRC) contribuyen, al menos parcialmente, al retraso del crecimiento observado en los lactantes en IRC. Es fundamental el tratamiento precoz de estos trastornos al objeto de minimizar su impacto en

el desarrollo del niño, especialmente en los primeros meses de la vida.

Estudiamos 13 lactantes (12 niños y 1 niña) con IRC en el primer año de edad, habiéndose diagnosticado la IRC en el período neonatal (Cr plasmática $3,74 \pm 1,68$ mg/dl al mes de vida, y $2,41 \pm 1,11$ mg/dl a los 3 meses). Las enfermedades renales de base fueron la hipoplasia y/o displasia renal en 11 niños (85% de la población), en el contexto de un síndrome de Prune-Belly en dos de ellos, y la necrosis cortical en dos niños (secundaria a shock posquirúrgico y a deshidratación severa). Dos niños fallecieron a los 2 años de edad, dos permanecen aún en tratamiento conservador tras 4 y 7 años de seguimiento y nueve evolucionaron a IRC terminal precisando tratamiento sustitutivo a los $7,7 \pm 4$ años y recibiendo un trasplante renal a los $8 \pm 4,25$ años. Tres de los niños han precisado un segundo trasplante renal y, por último, uno es portador de un tercer trasplante renal.

Prácticamente en su totalidad (12 de 13 niños) presentaron episodios de desbalance hidroelectrolítico o acidosis metabólica durante su seguimiento en la época del lactante con una media de 3,5 descompensaciones/niño (1-8). Dieciséis episodios precisaron ingreso hospitalario y fueron precipitados por diferentes causas: dos cuadros de infección respiratoria, dos cuadros de vómitos, tres gastroenteritis agudas, un cuadro febril, seis cuadros de pielonefritis aguda y tres casos de deshidratación. Más frecuentemente, se detectaron episodios de desbalance subclínico en la revisión rutinaria de los pacientes.

En relación con las alteraciones del sodio (Na) plasmático, la aparición de hipernatremia (Na $149,4 \pm 43$ mEq/l). Los cuadros más severos acontecieron en dos casos de deshidratación y en tres pielonefritis agudas. En algunos niños la aparición de hiponatremia se atribuyó a la falta de cumplimiento del tratamiento prescrito con suplementos de sal.

Con respecto a la homeostasis del potasio (K) se comprobaron seis episodios de hipokaliemia (K $2,95 \pm 0,43$ mEq/l), varios de ellos asociados con deshidratación e hiponatremia. La aparición de hiperkaliemia, aunque no rara (37 observaciones con K $5,71 \pm 0,76$), fue excepcionalmente severa, cediendo con tratamiento médico en todas las ocasiones. Muchos de los cuadros de hiperkaliemia se objetivaron en cinco niños con uropatía obstructiva o con reflujo vésico-ureteral importante, asociados en ocasiones con cuadros de pielonefritis aguda, o en otros pacientes en el contexto de una acidosis metabólica (por diarrea, vómitos, infecciones respiratorias) o desajustes con el tratamiento con alcalinos.

La detección de hipocloremia, 21 episodios (Cl $8,88 \pm 6,2$ mEq/l), se consideró un hallazgo inespecífico al detectarse en los pacientes con acidosis metabólica.

No se objetivó ningún cuadro de alcalosis metabólica, siendo frecuente observar acidosis metabólica, 43 episodios, si bien los más severos fueron desencadenados por cuadros febriles, pielonefritis y/o pérdidas digestivas en forma de vómitos y diarreas.

El crecimiento y desarrollo de estos niños se caracterizó por un retraso severo con afectación global de la talla, el peso y el perímetro cefálico, especialmente en los primeros meses de vida.

Es posible concluir, a la vista de nuestra experiencia, que el grupo de lactantes con IRC desde el nacimiento, principalmente secundaria a una patología de hipoplasia-displasia renal, presentan con frecuencia episodios de desbalance hidroelectrolítico y acidosis metabólica relativos a la poliuria y pérdida salina obligada que les caracteriza así como secundarios a pseudohipoadosteronismo, desencadenados por pa-

tología propia del lactante.

Aspectos Nutricionales del Tratamiento Conservador de Niños con Insuficiencia Renal Crónica Durante los Dos Primeros Años de la Vida

A. Alonso Melgar

Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Necesidades nutricionales durante los dos primeros años de la vida

Los cambios producidos en la composición corporal durante los dos primeros años de vida son los más importantes de toda la vida, así por ejemplo la velocidad de crecimiento llega a ser de 3,3 cm/mes durante los primeros tres meses de vida para disminuir al final del segundo año de vida a 0,75 cm/mes. Tan sólo durante unos pocos meses entre los 12 y 14 años, coincidiendo con el desarrollo puberal, se llega a alcanzar una velocidad de crecimiento parecida a la del final del segundo año. Esta rápida velocidad de crecimiento se acompaña de una paralela ganancia ponderal que hace que el peso del nacimiento sea fácilmente triplicado al final del primer año, y cuadruplicado al final del segundo. Asimismo, la ganancia ponderoestructural va acompañada de cambios en la composición corporal con un incremento progresivo del porcentaje de masa muscular en relación al peso, un incremento y posterior disminución del porcentaje de grasa corporal y una disminución constante del porcentaje corporal de fluido extracelular.

De todos estos cambios se deduce fácilmente que las necesidades energéticas de un lado y de nitrógeno de otro sean durante este período de tiempo las más altas de la vida y se sitúen alrededor de 110 kcal por kg de peso corporal y día, de las cuales un 11 al 13,5% deben ser en forma de aporte proteico, lo cual representa de 2,5 a 3,5 g/kg/día.

Influencia de la insuficiencia renal crónica sobre la nutrición

La importancia de mantener un adecuado «estatus nutricional» en el lactante y niño urémico ha sido señalado reiteradamente. La intervención directa para evitar la malnutrición aumentando la ingesta energética mejora considerablemente la situación del paciente y es la piedra angular del tratamiento conservador de la insuficiencia renal crónica durante el primer año.

Ambas entidades (uremia y malnutrición) va a menudo unidas existiendo un solapamiento de síntomas en los que es muy difícil desligar el efecto directo de uno y otro. Así, con frecuencia observamos que la anorexia, síntoma importante presente en niños pequeños con insuficiencia renal crónica se acompaña de menor ingesta energético-proteica, acelerando el catabolismo y aumentando la tasa de nitrógeno ureico plasmático que parece a su vez tener un importante efecto anorexigénico. Este efecto es tanto mayor cuanto mayor sea el grado de insuficiencia renal y se debe a un metabolismo energético anormal con una disminución de la síntesis proteica y, a menudo, presencia de acidosis que a su vez estimula el catabolismo proteico y de aminoácidos; el resultado de todo ello es un mayor requerimiento de nitrógeno y de aminoácidos ramificados.

Necesidades nutricionales en la insuficiencia renal crónica

1. Necesidades de: - Energía

- Nitrógeno
- Aminoácidos
- Fólico
- Vitaminas, Vitamina D
- Hierro
- Sodio
- Bicarbonato
- Calcio
- Fósforo
- Oligoelementos

2. Suplementos dietéticos: - Energéticos
- Aminoácidos

Valoración antropométrica

- Peso, talla, velocidad de crecimiento.
- Pliegues grasos: tricipital, bicipital, subescapular, muslo.
- Estimación de la composición corporal a través de medidas antropométricas: masas corporal grasa y magra.
- Área muscular de brazo.
- Perímetro cefálico.
- Índices nutricionales: índice de masa corporal (IMC), índice nutricional de McLaren e índice de Waterloo.

Otras valoraciones nutricionales y de composición corporal

- Encuesta dietética.
- Balance nitrogenado estimado y medido.
- Bioimpedancia: Estimación de masa corporal grasa, Masa corporal magra, Agua corporal total y Agua extracelular.
- Calorimetría indirecta: Gasto energético en reposo (GER), Gasto energético basal (GEB), Actividad metabólica: Ratio GER/GEB.

Marcadores biológicos de nutrición

- Albúmina
- Transferrina
- Prealbúmina, RBP, Fibronectina, TNF, Interleukinas
- IGF-1

Aspectos dietéticos

- Lactancia materna
- Fórmulas humanizadas
- «Beikost»
- Suplementación y enriquecimiento energético

Dieta y progresión

- Consideraciones generales de la progresión de la enfermedad renal crónica durante el primer año de la vida.
- ¿Recuperación de función renal?
- Progresión: ¿Dieta dependiente o nutrición dependiente?

Nutrición y crecimiento

Se ha considerado de forma clásica que el crecimiento durante los dos primeros años de la vida depende de factores nutricionales más que de factores hormonales. Presentamos la experiencia en nuestro hospital de la existencia de «catch up» de la talla después de intervención dietética en 12 pacientes con fallo renal durante el primer año.

COMUNICACIONES AL TEMA PREFERENTE

- **Agnesia Renal Unilateral: Historia Natural en Siete Lactantes.** C. Vecilla, E. Martín, O. Oria, J. Blanco, A. García-Herrero, P. Jiménez¹, E. García Frías. *Servicios de Pediatría y ¹de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario «Príncipe de Asturias». Dpto. de Especialidades Médicas. Universidad de Alcalá.*

La agnesia renal unilateral (ARU) se observa en uno de cada 500 a 1.000 nacidos vivos. Se atribuye a un defectuoso desarrollo de la yema ureteral o bien a la involución prenatal de riñones displásicos multi-quísticos. El riñón único resultante supone mayor riesgo de hipertensión, proteinuria e insuficiencia renal.

Objetivos: 1. Correlacionar los hallazgos ecográficos pre y post-natales en lactantes con ARU. 2. Estudiar su asociación a otras anomalías congénitas. 3. Valorar su evolución clínica.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de siete lactantes diagnosticados de ARU desde 1992 hasta 1996, con gestación controlada por el Servicio de Obstetricia y Ginecología y evolución clínica estudiada en la consulta de pediatría, sobre un total de 11.407 nacidos vivos. La sospecha de ARU en la ultrasonografía posnatal se confirma mediante urografía intravenosa o gammagrafía renal. El tiempo medio de evolución desde el nacimiento es de 29 meses (mediana 27 meses).

Resultados: 1. La frecuencia de ARU es de 1:1.629 nacidos vivos. En los siete lactantes se detectan alteraciones renales durante la gestación: ARU en cuatro casos (57%), un caso de hidronefrosis, otro de hipoplasia con quiste renal y un tercero de megauréter. Estos tres casos (43%) evolucionan a una aparente ARU. 2. Cuatro niños presentan alguna anomalía congénita asociada: reflujo vesicoureteral, doble sistema excretor, criptorquidia ipsilateral y un cuarto caso con atresia anorrectal, fístula de recto a cuello de vejiga, arteria umbilical única y malrotación intestinal. 3. En dos lactantes se observa aumento del tamaño del riñón único a los 3 y 10 meses de edad, respectivamente, sin superar el p95. Un paciente presenta hipertensión transitoria en el curso de un postoperatorio, con tensión arterial en p90 a los 5 años de evolución.

Conclusiones: 1. La frecuencia de ARU en nuestro medio es de 1:1.629 nacidos vivos. 2. Según nuestra experiencia, un 43% de ARU son resultado de la involución, durante la vida prenatal o primeras semanas de vida, de riñones displásicos o malformados. 3. El riñón único del lactante debe ser sometido a estudios de imagen que permitan detectar precozmente posibles alteraciones asociadas. 4. No hemos observado hiperfiltración ni proteinuria significativa después de un rango de seguimiento de 3 meses a 5 años.

- **Frecuencia Relativa de las Malformaciones Nefrourológicas en Período Neonatal.** Y. López-Fernández, M.A. Vázquez, L. Gastiasoro, R. Oliveros, A. Vallo. *Sección de Nefrología Pediátrica. Dpto. de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya.*

El diagnóstico neonatal de las malformaciones nefrourológicas constituye un objetivo esencial para poder instaurar una terapéutica precoz. Se realiza un estudio retrospectivo de 108 nefrouropatías diagnosticadas durante el período 1 enero 1990-31 diciembre 1996 (0,28% de RN vivos), mediante ecografía prenatal (38%), palpación abdomi-

nal (48%) o ecografía posnatal (14%).

Resultados. Se confirmó el predominio en varones (70%). Los casos de diagnóstico ecográfico prenatal fueron: hidronefrosis (17), ectasia pielocalicilar (19), hipoplasia (1), agnesia (4). De los 52 casos con anomalías en la palpación abdominal se detectó ausencia renal en 25 (en 14 fue confirmada mientras que en los restantes se diagnosticaron: riñón en herradura en 5 y ectasia pielocalicilar en 6). Un riñón en herradura fue también sospechado y confirmado en otros 10 casos. Una nefromegalia se constató en nueve casos, que se correspondieron con hidronefrosis (1) y ectasia pielocalicilar (8). Un riñón de pequeño tamaño fue palpado en cuatro casos, que se correspondieron con hipoplasia (3) y ectasia pielocalicilar (1). En tres casos se palpó un riñón ectópico y un caso con arteria umbilical única presentó una ectasia calicilar. En 15 casos el diagnóstico se estableció mediante ecografía posnatal indicada por sospecha de infección urinaria, prematuridad, bajo peso o situs inversus. La actitud terapéutica fue quirúrgica en sólo 10 casos (9%). Ningún caso ha presentado una evolución hacia la insuficiencia renal.

Conclusiones. Si bien la ecografía prenatal sigue constituyendo el método fundamental para el diagnóstico de las malformaciones nefrourológicas neonatales, no debe olvidarse que la palpación abdominal sistemática del recién nacido permite establecer el diagnóstico de anomalías renales de número, tamaño y posición que con frecuencia pasan desapercibidas prenatalmente.

- **Diagnóstico Prenatal y Posnatal de las Malformaciones Renales y de la Vía Urinaria (MRU).** M. Lago Alonso, L. Ramos Macías, E. Colino Gil, D. Bonnet D e l g a d o , A. Martínez Suar, A. Suárez Suárez, B. Valenciano Fuente. *Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.*

Las MRU representan el motivo de consulta más frecuente en nuestra práctica clínica.

Objetivo. Estudiar las MRU de los recién nacidos en nuestro centro, conocer su incidencia y el tipo de MRU más frecuente, las manifestaciones clínicas, complicaciones y posibilidades terapéuticas.

Material y métodos. Estudiamos los pacientes (p) nacidos en nuestro Hospital, desde enero/95 a diciembre/96, con MRU diagnosticado mediante ecografía prenatal y/o posnatal.

Resultados. En este período, nacieron 14.181 niños en nuestro centro. En 85 pacientes (p) (0,59%) se objetivó algún tipo de MRU mediante ecografía. De ellos, 58 (68,3%) eran varones y 27 (31,8%) mujeres. El 43,6% de las MRU fueron de diagnóstico prenatal y el 56,4% por ecografía posnatal, realizada por ITU (68,7%), oligoamnios (10,4%) y en el estudio de otras patologías (20,8%). Se objetivó ectasia renal en 40 p (47,6%), hidronefrosis en 13 (15,4%), ureterohidronefrosis en siete (8,3%), riñón poliquístico en cuatro (4,8%) y agnesia renal en tres (3,6%); la ecografía fue normal en 17 p (20,2%). Las MRU diagnosticadas fueron: ectasias piélicas en 37 p (43,5%), reflujo vesicoureteral en 23 p (27,1%), estenosis pieloureteral en siete p (8,2%), megauréter en siete p (8,2%), vejiga neurógena en tres p (3,5%), riñón multiquístico en cuatro p (4,7%), agnesia renal en tres p (3,5%) y extrofia vesical en un p (1,1%). La estancia media en la Unidad de Neonatología fue de $13,5 \pm 10,2$ días. La incidencia de ITU fue del 63,6%, siendo el

germen más frecuente la *E. coli* (61,5%), seguido de *Klebsiella* (19,2%), enterococo (7,6%) y *Pseudomonas a.* (3,8%). Dos pacientes (2,3%) tenían insuficiencia renal. Se realizó tratamiento quirúrgico en 15 p (17,6%), de los cuales cinco p (33,3%) presentaron complicaciones.

Conclusiones. 1. La ectasia renal es la MRU más frecuente en los neonatos de nuestro medio. 2. La incidencia de ITU es alta en pacientes con MRU. 3. En los pacientes con ITU, una ecografía normal no descarta MRU. 4. El tratamiento quirúrgico está indicado en un porcentaje bajo de las MRU.

— Programa de Diagnóstico Precoz de Anomalías Nefrourológicas. Resultados en el Período 1991-1996.

R. Espino Aguilar, E. Osuna Jiménez, A. Gutiérrez Benjumea¹, A. Marín Martín², M.J. de Dios². *Unidad de Nefrología Pediátrica. ¹Unidad de Neonatología. ²Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.*

Introducción. Las malformaciones nefrourológicas son causa importante de IRC en la infancia. Presentamos los resultados de un programa de diagnóstico precoz realizado conjuntamente por los Servicios de Obstetricia-Ginecología y Pediatría con el fin de mejorar la asistencia nefrológica de los niños de nuestra área sanitaria.

Material. En el período enero 1991-diciembre 1996 se atendieron en nuestro hospital 21.971 partos. A estas mujeres se les realizó entre 1-4 ecografías durante el embarazo. Tras una ecografía obstétrica en la octava-décima semanas de gestación, se practica a las 20 semanas el primer control del programa y según los hallazgos se decide intervención prenatal (programa de seguimiento obstétrico) con el objetivo de mejora la función renal y mantener un volumen de líquido amniótico adecuado para evitar la hipoplasia pulmonar.

Resultados. Se detectaron 112 casos para seguimiento prenatal-posnatal (0,5% de RN). Al nacimiento se realizó ecografía en la primera semana de vida y UIV-CUMS-Renograma en casos seleccionados. En función de los hallazgos, los niños se enviaron a urología o a seguimiento hasta el sexto mes de vida como mínimo. Los hallazgos han sido clasificados en tres grupos: 1º. Alteraciones de uréter/pelvis renal, 96 casos. a) Ectasia mínima (< 10 mm) 61 casos; todos se normalizaron tras el nacimiento (100% falsos positivos). b) Ectasia moderada (11-15 mm) 20 casos; 11 casos se normalizaron (55% falsos positivos); los nueve casos confirmados (45% positivos) correspondieron a: seis casos de alteración de la unión pieloureteral con dilatación moderada y normalización evolutiva en todos los casos, un ureteroceles, un reflujo vesicoureteral grado IV y un caso de estenosis ureterovesical bilateral (cirugía tercer mes). c) Ectasia severa (> 15 mm) 15 casos; Dos casos evolucionaron a ectasias leves-moderadas; 13 casos se confirmaron al nacimiento (87% positivos) con los siguientes diagnósticos: siete estenosis de la unión pieloureteral, tres estenosis ureterovesical (1 bilateral), dos casos de reflujo vesicoureteral grado IV y un ureteroceles. 2º. Imágenes de riñones quísticos uni o bilaterales, 9 casos. Dos casos fueron falsos positivos; siete casos se confirmaron (77% positivos): cuatro con riñón multiquístico unilateral, dos en enfermedad poliquística autosómica dominante y un caso de enfermedad poliquística autosómica recesiva (hipoplasia pulmonar). 3º. Imágenes de hipoplasia/agenesia renal, siete casos. Todos se confirmaron al nacimiento: tres agenesia-hipoplasia renal bilateral (estudio necrópsico),

dos agenesia renal unilateral (ambos con reflujo vesicoureteral grados II y III asociado), una hipoplasia unilateral y un riñón con hipodisplasia. En el estudio también recogimos casos ingresados en neonatología sin historia de ecografía prenatal alterada (falsos negativos). Fueron cinco casos estudiados en la primera semana por malformación de extremidades, clínica de ITU y asfixia perinatal severa con hematuria. Se trataba de dos casos de reflujo vesicoureteral (grado III-IV) y tres casos de patología de la unión pieloureteral.

Conclusiones. La ecografía prenatal es un arma eficaz en el diagnóstico de nefrouropatías desde etapas precoces de la vida. La coordinación con las unidades de neonatología-nefrología-urología pediátricas es vital para lograr una disminución de las tasas de IRC por malformaciones nefrourológicas en nuestro medio. Dada la existencia de falsos negativos (no detectados intraútero) creemos que la realización de ecografía renal en el primer mes de vida puede ser de máxima importancia para lograr el objetivo del programa.

— Pielonefritis Aguda en el Recién Nacido: Hallazgos Iniciales y Durante la Evolución en la Gammagrafía con DMSA. **J. Marín, F. Núñez, J. Fons, R. Hernández, A. Hervás, A. Peris, G. Ruiz¹, J.L. Rico.** *Unidades de Nefrología Pediátrica de Hospital Clínico (Valencia), «F. de Borja» (Gandía) y «Ll. Alcanyis» (Xàtiva). ¹Medicina Nuclear, Hospital Clínico (Valencia). Dpto. de Pediatría. Universidad de Valencia.*

Objetivo. Evaluar la utilidad de la gammagrafía renal con DMSA para el diagnóstico y la evolución de la pielonefritis aguda (PNA) en el recién nacido (RN).

Pacientes y métodos. Se estudiaron 44 RN, todos varones, ingresados en tres Servicios de Pediatría de Hospitales generales de Valencia. Ninguno de ellos presentaba válvulas uretrales, estenosis P-U y duplicidad P-U. El diagnóstico de PNA se basó en criterios clínicos (fiebre > 38 °C, estado general afectado), analíticos (leucocitosis, neutrofilia y PCR-VSG elevada) y microbiológicos (bacteriuria significativa). En todos ellos se realizó ecografía renal (0-11 días tras la infección), gammagrafía renal con DMSA-Tc99 (16 niños antes de 28 días de vida, 19 entre 30-60 días de vida y 9 entre 61-112 días de vida) y cistografía miccional (CUM) (entre 8 y 101 días tras la infección). En 21 niños con DMSA patológico inicial se ha realizado gammagrafía de control entre 8-35 meses después de la gammagrafía inicial (18 meses).

Resultados. Los resultados globales del DMSA fueron:

	DMSA Inicial			2º DMSA		
	N	Normal (%)	Patológico (%)	N	Normal (%)	Patológico (%)
Niños	44	4 (9)	40 (91)	21	3 (14)	18 (86)
Riñones	88	29 (33)	59 (67)	42	19 (45)	23 (55)

De los 30 riñones patológicos seguidos, ocho se normalizaron, cuatro mantenían el defecto de hipocaptación y 18 evolucionaron de hipocaptación a cicatriz. Un riñón inicialmente normal presentó defecto de hipocaptación durante el seguimiento. Siete niños (16%) y 12 riñones (13%) presentaban RVU (1 GI, 5 GII, 5 GIII, 1 GIV) siendo el DMSA inicial patológico en el 50% de las unidades reflucentes.

Conclusiones. La gammagrafía renal con DMSA se ha mostrado

eficaz para el diagnóstico de lesión renal en RN con PNA incluso realizada durante el primer mes de vida. La mayoría de defectos de captación en el DMSA inicial persisten en el seguimiento. Es necesario un control a largo plazo para establecer la significación pronóstica de las lesiones persistentes en el DMSA.

— **Insuficiencia Renal en el Período Neonatal: Experiencia Propia de Ocho Años.** **M. Azuara, G. Pintos, W. Coroleu, J. Bel, A. Natal.** *Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Germans Trias i Pujol». Badalona.*

Objetivo. Hemos realizado una revisión retrospectiva de los casos de insuficiencia renal (IR) detectados en los recién nacidos de nuestra Unidad Neonatal, durante un período de ocho años, para valorar la trascendencia de la IR sobre el manejo y evolución del RN.

Resultados. Durante el período de 1988 a 1996 se produjeron en nuestro hospital un total de 11.599 nacimientos, de los cuales 1.491 (12,8%) ingresaron en la Unidad de Neonatología. Los niños que presentaron una elevación significativa de la urea y creatinina para ser considerados como casos de insuficiencia renal fueron 19 (1,2%, 11 niños y ocho niñas y de los cuales seis eran prematuros. En 16 de los casos se trata de una IRA prerrenal asociada a deshidratación, sepsis, asfixia, síndrome del distrés respiratorio neonatal e insuficiencia cardíaca. De los tres restantes, uno presentó una IRA intrínseca en el contexto de una CID y los otros dos una IR establecida en el contexto de hipoplasia/displasia renal. La mayoría de los casos de IRA prerrenal no requirieron tratamiento específico más que un meticuloso control hidroelectrolítico, precisándose en tres casos la utilización de furosemida y dopamina con respuesta favorable. En los casos de IR crónica el manejo requirió especial atención del aporte proteico, presentando el caso de más larga evolución un crecimiento correcto a los 2 años de vida, manteniendo un FG de 50 ml/min/1,73 m². Dos niños fallecieron, uno en el contexto de una miocardiopatía con fallo cardíaco y otro en el curso de una CID, acompañada de shock, sin apreciarse alteraciones de origen renal como causa del desenlace.

Comentario. En nuestra casuística apreciamos la existencia de IRA prerrenal de carácter transitorio y de fácil manejo como causa principal de IR en el período neonatal. La existencia de una disminución de la función renal de carácter permanente en las nefropatías congénitas obliga a evaluar la nutrición, en especial el aporte proteico, de forma precisa.

— **Hemofiltración Arteriovenosa Continua en Neonatología.** **J. Nieto, S. Salcedo¹, F. Castillo¹, B. La Torre, G. Peguero¹, L. Callis.** *Servicio de Nefrología, ¹Servicio de Neonatología. Hospital Materno-Infantil «Vall d'Hebron». Barcelona.*

El tratamiento de la insuficiencia renal aguda o de la hipervolemia en el recién nacido mediante la hemodiálisis o diálisis peritoneal puede resultar técnicamente difícil y a menudo contraindicada. La hemofiltración y/o hemofiltración arteriovenosa continuas (HAVC/HDVC) son una buena alternativa terapéutica.

Hemos utilizado estos dos métodos en el tratamiento de 17 pa-

cientes recién nacidos con insuficiencia renal aguda o hipervolemia de diferentes etiologías. Las vías de acceso vascular utilizadas han sido los vasos umbilicales, femorales y humerales. Los filtros utilizados fueron el Gambro FH22 y el Minntech Minifilter o Minifilter Plus con líneas de circuito de escaso volumen especiales para el recién nacido. El volumen total extracorpóreo del circuito osciló entre 15 y 20 ml. Se realizó anticoagulación con heparina, un bolus inicial de 20-50 U/kg y perfusión de mantenimiento de 10 U/kg/hora.

Las soluciones de reposición empleadas fueron hemoderivados, fórmulas de alimentación parenteral y soluciones tampón según el balance hídrico horario del paciente.

La edad de los pacientes al inicio de la técnica osciló entre 1 y 40 días, el peso de los niños entre 700 y 3.550 g y el volumen de ultrafiltración entre 80 y 2.133 ml/24 h. La duración del tratamiento osciló entre 8 horas y 7 días.

La tolerancia de la técnica ha sido satisfactoria. Ningún paciente falleció a consecuencia de la misma. De forma transitoria siete pacientes presentaron hipotensión arterial y seis hipoglucemia. En cuatro pacientes fue necesario el cambio de filtro por coagulación del sistema.

En todos los pacientes se consiguió el control de volumen y del estado catabólico previstos (controles de urea y creatinina).

En conclusión, la HAVC/HDVC son métodos de tratamiento recomendables para recién nacidos en insuficiencia renal aguda o estados hipervolémicos de otras etiologías en los que la hemodiálisis o la diálisis peritoneal estén contraindicadas. La técnica no requiere infraestructura sofisticada y es de fácil manejo y monitorización.

— **Pronóstico a Largo Plazo de los Neonatos Cardiópatas (NC) con Fracaso Renal Agudo (FRA).** **N. Gallego, R. Parejo, R. Estepa, L. Fernández Pineda, F. Liaño, J. Ortuño.** *Servicios de Nefrología y Cardiología Pediátrica. Hospital «Ramón y Cajal». Madrid.*

Introducción. La mortalidad de los NC con FRA es hasta del 80% en su primer ingreso. Sin embargo, a largo plazo no está bien estudiada. Por ello analizamos nuestra experiencia.

Material. De 1978 a 1996 los nefrólogos fueron requeridos para tratar 54 casos (22 niñas y 34 niños, edad $x = 0,43 \pm 0,29$ meses), 16 intervenidos previamente (7 extracorpóreas) y 20 luego (3 abiertas y 17 cerradas, en total 5 reintervenciones). Según la anatomía y el pronóstico vital se consideraron no severas (NS) 16 cardiopatías y severas (S) 38.

Resultados. Murieron el primer ingreso 32 (60%) y el factor de peor pronóstico fue la necesidad de respiración asistida ($p = 0,02$). Los valores de creatinina (mg/dl) no diferenciaron a los supervivientes (V) ($2,35 \pm 1,08$) de los fallecidos (F) ($2,68 \pm 1,05$, $p = 0,17$) ni la necesidad o no de diálisis (4 en S y 11 en F, $p = 0,68$) como tampoco la cirugía previa ($p = 0,62$) o que ésta fuera extracorpórea o no ($p = 0,76$).

Tras el alta ($x = 50,8 \pm 40,4$ m.) se perdieron (P) nueve casos y solamente tenemos constancia de que son V y controlados siete (4 con CoA y un ductus, 1 drenaje pulmonar anómalo y 1 atresia pulmonar, estos 2 últimos con daño cerebral). La complejidad de la cardiopatía influyó en esta evolución ($p < 0,02$). En total, 21 niños no se intervinieron nunca y no sobrevive ninguno. Los operados F lo fueron en otra cirugía o por complicación de ella, y la enfermedad de base. Uno mu-

rió por una infección intercurrente.

Cirugía pre-FRA					No cirugía pre-FRA				
	n	F 1º ingr.	F luego	P/V	n	F 1º ingr.	F luego	P/V	
S	11	8	1	0/2	27	17	7	3/0	
NS	5	2	1	0/2	11	5	2	1/3	

Conclusiones. 1. El FRA en el NC, con cardiopatía compleja, que precisa ser tratado por un nefrólogo, es un signo ominoso a largo plazo. 2. Esto ocurre tanto si se ha requerido intervención o no, o si la cirugía fue abierta o cerrada. 3. Las dos cardiopatías severas vivas tienen daño cerebral.

— **Insuficiencia Renal Crónica en el Primer Año de Vida. Evolución a Largo Plazo. M. Navarro, M.J. Martínez Debora, L. Espinosa, A. Alonso. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.**

La IRC en el primer año de vida presenta peculiaridades clínicas y evolutivas diferentes a edades posteriores. Analizamos 85 lactantes (67 niños, 18 niñas), estudiados de 1969 a 1997, con reducción persistente del FG durante el primer años de vida. *Edad al diagnóstico* $0,26 \pm 0,34$ años (a.). El número casos/año aumentó de 1,2 (1970) a 4,4 (1996). *Enfermedad base:* Displasia renal 49%, válvulas UP 31%, poliquistosis recesiva 7%, escl. mesang. 3,5% y otros 9,5%. *Mortalidad:* Fallecen 16/85 (19%), 15 por IRT (6 negativa tto., 8 diálisis, 1 post-Tx renal) y un tto. conservador (hipercaliemia). En los 79 tratados la mortalidad es 13% a edad $0,47 \pm 0,38$ a. ($0,2-1,5$ a.), el 90% < de un año. De los 32 que evolucionan a IRT, 16 lo hacen dentro del primer año, con mortalidad de 56%. El tiempo de seguimiento es de $10,75 \pm 7,12$ años.

Datos según edad de diagnóstico M ± DS

Iniciales	0-3 m	3-6 m	> 6 m	Global
Peso SDS	-1,9 ± 1,3	-2,5 ± 0,5	-2,6 ± 1,6	-2,17 ± 1,5
IN %	82	83	74	80

COMUNICACIONES AL TEMA LIBRE

Talla SDS	-2,1 ± 3,9	-2,3 ± 3	-1,97 ± 1,7	-2,12 ± 3,4
Cr mg/dl	3,1 ± 4,8	1,9 ± 1,9	1,3 ± 0,9	2,5 ± 4
FGE ml/m/1,73	16 ± 13	24 ± 16	36 ± 19	22 ± 17
S. Pierde Sal	48%	28%	15%	38%
Finales nº	43	5	21	69
Edad	8,3 ± 5,8	12,2 ± 5,7	15,4 ± 7,7	10,75 ± 7,1
Diálisis	5	0	3	8
Tx. renal	10	0	4	14
Pérdida	3	0	2	5
IRC	25 (58%)	5	12	42 (60,5%)
Cr mg/dl	2,3 ± 1,5	1,88 ± 0,45	2,26 ± 1,31	2,26 ± 1,31
FGE	38 ± 22	44 ± 16	44 ± 23	41 ± 21

Evolución. Los S. Pierde Sal tienen un FGE inicial y final inferior ($p < 0,0001$; $< 0,005$) a los que han cursado sin él. Existió una mejoría significativa del peso ($r = 0,4$), IN ($r = 0,33$) y del FGE ($r = 0,25$) durante los años de evolución. Encontramos correlación positiva entre SDS peso y el FG ($r = 0,17$) durante la evolución. El factor de riesgo

más significativo para desarrollar IRT fue un FG inicial < 15 ml/min/1,73 ($p < 0,001$) y la mortalidad es significativamente mayor si la diálisis se inicia en el primer mes de vida.

— **Evolución a Medio y Largo Plazo del Niño con Insuficiencia Renal Terminal y Tratamiento Sustitutivo Durante el Primer Año de Vida. A. Alonso Melgar, C. García Meseguer, M.J. Martínez Débora, O. Mur, L. Espinosa, M. Navarro. Servicio de Nefrología. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.**

Se ha realizado durante los últimos 9 años tratamiento sustitutivo en todos aquellos pacientes con insuficiencia renal terminal en el primer año de la vida candidatos a trasplante renal, con ausencia de alteraciones neurológicas irreversibles, voluntad firme de los padres y membrana peritoneal intacta.

Trece niños (7 niños y 6 niñas) han iniciado tratamiento sustitutivo a los $5,6 \pm 4$ meses (rango: 3 días-11 meses): 12 con diálisis peritoneal (DP) y uno con trasplante renal (TR). La enfermedad primaria ha sido: displasia con o sin uropatía (68%), síndrome de DRASH (23%) y síndrome nefrótico congénito (7,6%). La mortalidad global es del 38% (5/13) y el seguimiento medio de $6,15 \pm 2,9$ años. La supervivencia actuarial del paciente al año de tratamiento (61,28%) se mantiene a lo largo de toda la evolución. Durante el tratamiento con DP la supervivencia actuarial del paciente al año de tratamiento ha sido del 66,66% manteniéndose durante el resto del tratamiento. La incidencia de peritonitis ha sido de un episodio/paciente/10 meses, similar al grupo general. Siete pacientes han recibido ocho trasplantes renales a los 20 ± 9 meses. La supervivencia actuarial del paciente durante el TR es del 95,8% a los 6 años y la del injerto del 75%. La incidencia de rechazos es de un episodio/paciente/3,25 años. La pérdida inmunológica es inferior que en el grupo total de TR. La función renal a los 6 años de evolución es: creatinina $0,9 \pm 0,4$ mg/dl y FGE de $79,8 \pm 13$ ml/min/1,73 m². Los datos finales de los ocho pacientes supervivientes (3 en DPA y 5 en Tx renal funcionante) son: Edad $6,15 \pm 2,9$ años; talla (SDS) $-0,87 \pm 0,4$; peso $-0,212 \pm 0,36$; DPM normal en el 87,5%; escolaridad normal en el 87,5%. La adaptación social y familiar es: buena 75%, regular 12,5% y mala 12,5%.

Conclusiones. Posibilidad de realizar tratamiento sustitutivo durante el primer año de vida con alta mortalidad inicial, pero con resultados finales alentadores.

— **Diagnóstico Histológico en Niños con Hematuria. A.I. Piqueras, R.H.R. White, F. Raafat¹, D.V. Milford. Departamentos de Nefrología y ¹Patología. The Children's Hospital Birmingham. Birmingham.**

Se revisan los hallazgos clínicos e histológicos de 322 niños que debutaron con hematuria, macroscópica recurrente con o sin microscópica continua, o hematuria microscópica aislada durante ≥ 6 meses. Todos los niños tenían función renal normal y ausencia de signos sistémicos o uropatía diagnosticados con anterioridad. Se documentó antecedentes familiares de hematuria sólo en padres y hermanos. La proteinuria se clasificó en mínima, moderada o severa (≥ 40 mg/h/m² o proteína/creatinina en orina ≥ 200 mg/mmol). Todas las biopsias se

examinaron al microscopio óptico, 317 al microscopio electrónico (ME) y 315 por inmunofluorescencia (IF). De acuerdo con el diagnóstico histológico las biopsias se clasificaron: nefropatía IgA (IgA), nefropatía de Alport (A), nefropatía de membrana fina (TMN), glomerulonefritis mixcelánea (GNMs), vasculopatía hiliar (VH) y normal (N). El grupo GNMs consistía en cuatro casos con GN mesangiocapilar, dos postestreptocócica y 26 biopsias con depósitos electrodenso en el mesangio/perimesangio al ME. El grupo VH consistía en aquellos casos de IF con depósitos limitados al hilio vascular, principalmente C3.

	IgA	A	TMN	GNMs	VH	N
n	76	86	50	32	28	48
Edad inicio (μ, años)	9,9	6,0	8,2	7,2	9,1	8,6
Edad biopsia (μ, años)	11,5	8,3	10,2	8,7	11,5	10,8
Antecedentes familiares (n)	4	74	25	8	8	6
Proteinuria severa (n)	10	13	0	4	0	0

Ciento cuatro niños presentaron hematuria macroscópica recurrente con microscópica continua, 65 niños tenían hematuria macroscópica recurrente y 153 hematuria microscópica continua aislada. El tipo de hematuria no difería en relación con los grupos histológicos. Sólo se constató hipertensión en 10 niños (3%). El 95% de los niños con antecedentes familiares tenía una histología anormal, principalmente A o TMN. Mientras que la proteinuria severa y antecedentes familiares de hematuria son indicaciones de biopsia, en nuestra serie no encontramos datos clínicos que pudieran predecir la histología.

— **Excreción Renal de Magnesio en Niños con Acidosis Tubular Renal Distal (ATRD).** **G. Ariceta, A. Vallo, J. Rodríguez-Soriano.** *Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco. Bilbao (Vizcaya).*

Con frecuencia en la literatura existe confusión entre la ATRD y el síndrome de hipomagnesemia-hipercalcemia debido a que ambas entidades se presentan con un cuadro clínico de acidosis metabólica hiperclorémica, poliuria, hipercalcemia y nefrocalcinosis medular. El objetivo del presente estudio fue comparar la homeostasis del magnesio (Mg) en 12 niños con ATRD versus cuatro niños con HH. El grupo control estaba integrado por 102 niños normales. El Mg plasmático y el índice UMg/Cr fueron estudiados tanto en situación de acidosis espontánea como inducida y después de la administración aguda o crónica de bicarbonato sódico. El Mg se determinó por espectrofotometría de reabsorción atómica.

Resultados. En la ATRD, los valores de Mg plasmático en acidosis metabólica espontánea o inducida fueron normales ($1,92 \pm 0,29$ y $1,81 \pm 0,43$ mg/dl, respectivamente, versus $1,77 \pm 0,19$ mg/dl en los niños control, $p = \text{NS}$), pero significativamente más elevados que los observados en la HH ($1,27 \pm 0,26$ mg/dl, $p < 0,001$). Sin embargo, los valores de UMg/Cr en la ATRD se encontraron significativamente elevados ($0,18 \pm 0,06$ y $0,21 \pm 0,11$, respectivamente, versus $0,10 \pm 0,06$ en los controles, $p < 0,001$), y este incremento fue similar al presentado en la HH ($0,24 \pm 0,06$, $p = \text{NS}$). En la ATRD el índice UMg/Cr disminuyó rápida y significativamente después de la corrección aguda de la acidosis ($0,10 \pm 0,06$, $p < 0,01$) manteniéndose siempre en ci-

fras normales durante el tratamiento sostenido con alcalinos ($0,11 \pm 0,09$).

Conclusión. La hipermagnesuria es un hallazgo urinario característico en pacientes acidóticos con ATRD. Sin embargo, su naturaleza es transitoria y asociada constantemente con valores normales de Mg plasmático, lo que permite establecer fácilmente el diagnóstico diferencial con la HH.

— **Pielonefritis Xantogranulomatosa. A Propósito de Cinco Casos.** **A. Giménez Llort, J.A. Camacho Díaz, L. García García, J. Vila, M. Calvo.** *Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona.*

La pielonefritis xantogranulomatosa es una variante morfológica de pielonefritis descrita en 1916. Lesión inflamatoria crónica del riñón caracterizada por la destrucción del parénquima renal, siendo reemplazado por tejido granulomatoso conteniendo macrófagos lipídicos («foam cells»). Las causas de pielonefritis xantogranulomatosas son: obstrucción sistema genitourinario, infecciones urinarias de repetición y otros factores como alteraciones del metabolismo lipídico, obstrucción linfática, alteraciones inmunológicas y alteraciones de la función leucocitaria.

En nuestro trabajo se presentan cinco casos de pielonefritis xantogranulomatosa diagnosticados en nuestro centro hospitalario desde 1974. Tres varones y dos niñas en edades comprendidas de 7 meses a 9 años y 9 meses (edad media: 3 años y 8 meses).

El dolor abdominal estuvo presente en todos los casos y síndrome febril en dos pacientes. Dolor difuso abdominal en el hemiabdomen afecto en tres casos. Leucocituria en todos los pacientes y tan sólo urocultivo positivo en dos casos (*E. coli*, *Proteus mirabilis*). En estudio radiológico se objetivó exclusión renal en los cinco pacientes y en uno se observó calcificaciones. En cuatro pacientes la enfermedad se localizó en el riñón izquierdo. En un caso se observó duplicidad pielo-ureteral.

Se efectuó nefrectomía en cuatro niños y liberalización de la estenosis pielo-ureteral en el caso restante. La evolución ha sido buena en todos nuestros pacientes.

Conclusiones. 1. Dolor y defensa abdominal síntoma principal. 2. Más afectación en el riñón izquierdo. 3. Tan sólo dos pacientes con gérmenes identificados en urocultivo (*E. coli*, *Proteus mirabilis*). 4. Malformaciones urológicas en dos pacientes. 5. Nunca pudo ser diagnosticado preoperatoriamente. 6. Tratamiento conservador, en un caso.

— **Patología Renal en Niños con Sospecha de Enfermedad Mitocondrial.** **J.A. Camacho, M. Pineda¹, M.A. Vilaseca², R. Artuch², A. Giménez, L. García.** *Nefrología, ¹Neurología y ²Bioquímica. Hospital Infantil «Sant Joan de Déu». Barcelona.*

Introducción. Las enfermedades mitocondriales constituyen una patología responsable de importantes alteraciones metabólicas, principalmente en las vías de producción de energía. Se han de sospechar en pacientes que presentan asociación inexplicable de 2 o más síntomas, con un cuadro clínico progresivo y que afecte a tejidos y órganos aparentemente no relacionados. El SNC se halla casi siempre involu-

crado en estadios avanzados. La afectación renal parece ser en forma de tubulopatía aunque se describen nefritis tubulointersticiales, síndrome nefrótico (SN), hemolítico-urémico (SHU) e insuficiencia renal (IR).

Justificación. Antes de 1995 seguimos la evolución de dos pacientes afectos de SN corticorresistente que fallecieron en IR, en los que se sospechó una enfermedad mitocondrial, confirmada a posteriori. En 1995 se inició un estudio prospectivo de este tipo de pacientes.

Objetivo. Detectar anomalías renales en pacientes con sospecha de enfermedad mitocondrial en período precoz.

Pacientes y métodos. Pacientes ingresados en el hospital por alteraciones clínicas, analíticas, neuroimagen o genéticas, sugestivas de enfermedad mitocondrial. Se practica estudio de función renal completa en orina de 24 h, estudio en sangre periférica y ecografía renal.

Resultados. Se han estudiado 15 pacientes de edad $M = 7,8$ años ($r = 1$ m-17,5 a), 8 niñas y 7 niños, con distinta clínica de sospecha, de predominio neurológico (hipotonía, neuropatía periférica, ataxia, etc.). En cinco de ellos no se encontró ninguna anomalía renal. En cuatro se detectó una proteinuria de rango no nefrótico ($M = 20$ mg/m²/h, $r = 11,7$ -24,5) y no selectiva como dato más evidente. En seis se pusieron de manifiesto anomalías tubulares (3 hipomagnesuria, 1 diabetes insípida nefrogénica, 1 hipercalciuria, 1 tubulopatía compleja tipo Fanconi incompleto). No se incluyen las dos pacientes que motivaron el estudio, que merecen comentario aparte, al tratarse de un SN corticorresistente con lesiones histológicas de GN proliferativa mesangial difusa y cambios en la membrana basal en ME, con evolución fatal. La proteinuria fue siempre no selectiva y no se obtuvo respuesta a ninguna medicación.

Comentario. Las enfermedades mitocondriales pueden explicar a posteriori asociación de patología no previamente descritas y de evolución impredecible. La afectación renal es variable predominando las anomalías tubulares. La incidencia en nuestra corta serie es $> 75\%$. En ocasiones la afectación renal (SN corticorresistente) condiciona el pronóstico.

— Estudio Evolutivo y Respuesta a Ciclosporina en Cinco Familias con Síndrome de Alport. **J.L. Ecija Peiró, L.L. de la Torre, M. Vázquez Martul.** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital «Niño Jesús». Madrid.

Se presentan 11 pacientes (5 varones y 6 niñas) diagnosticados de síndrome de Alport, miembros de cinco familias y cuya edad actual está entre 14 y 22 años, con un tiempo de evolución entre 7 y 15 años (media 10,6). Ocho de ellos pertenecen de dos en dos a a cuatro familias y los otros tres a la quinta. Al menos en una de las ramas, existían antecedentes de hematuria en las cinco familias; de insuficiencia renal crónica (IRC) en dos familias y en una de éstas, hipoacusia.

Solamente un padre estaba biopsiado y presentaba lesiones compatibles con síndrome de Alport, habiendo desarrollado IRC.

Todos los pacientes presentaban hematuria microscópica y cuadro macroscópica recurrente. Ocho pacientes tenían proteinuria, siendo en cinco de ellos de rango nefrótico de manera persistente. En estos cinco pacientes se administró ciclosporina en un período entre 12 y 18 meses, desapareciendo durante el tratamiento para volver a aparecer igualmente en rango nefrótico al suspenderla. Dos de estos cin-

co pacientes han desarrollado IRC a pesar del tratamiento (a los 10 y 11 años de evolución).

Analizando las dos familias en las que existían antecedentes de IRC, en una de ellas ninguno de los tres hijos ha tenido proteinuria en rango nefrótico, ni desarrollado IRC a los 14, 20 y 22 años. En la otra, una niña se mantiene sin proteinuria y la otra es la paciente que a pesar del tratamiento ha mantenido proteinuria persistente desarrollando IRC a los 14 años (10 de evolución).

Conclusiones. Observamos en esta serie que no existe una correlación entre la intensidad de los antecedentes y desarrollo de la enfermedad. El efecto de la ciclosporina sobre la proteinuria es transitorio y variable sobre la progresión de la IRC, como ya ha sido referido en otros estudios. Es posible exista una variabilidad genética en la transmisión del síndrome de Alport.

— Estudio Evolutivo de 37 Niños con Enfermedad Poliquística Autosómica Recesiva (EPAR). **L. Espinosa, I. Ortiz, D. Rodrigo, V. Torres, M. Navarro.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Estudiamos retrospectivamente 37 niños (21 V y 16 M) diagnosticados entre 1960 y 1996 de EPAR. El motivo de consulta fue: 57% tumoración abdominal, 16% distrés respiratorio neonatal, 8% ecografía prenatal y 14% miscelánea. En 16 casos encontramos patología asociada. Hemos seguido 28 niños más de 1 año de evolución, con edad final $x = 9,8 \pm 6,4$ a. (1,23-23,7 a.), han muerto cuatro (11%), tres de ellos menores de 1 año. Las manifestaciones hepáticas más frecuentes han sido: hipertensión portal 54% a una edad $x = 6,6 \pm 2$ a. (1,1-16 a.), cuatro casos han precisado esplenectomía y tres de éstos derivación portocava o esplenoportal. Colangitis han presentado cinco niños.

Evolución a IRT han tenido cuatro pacientes a una edad $x = 12,3 \pm 3,4$ a. (9-15 a.). En la siguiente tabla resumimos algunos de los hallazgos del estudio:

	Inicial	Final
Edad	$1,4 \pm 2$ a. (RN-7,4 a.)	$9,8 \pm 6$ a. (1,2-23,7)
SDS peso	$-0,77 \pm 1,04$	$-0,084 \pm 1,03$
SDS talla	$-0,568 \pm 1,3$	$-0,81 \pm 1,33$
FG medio	$72,6 \pm 33$	$63,3 \pm 36$
FG < 80	50%	48%
HTA	67%	50%
Drogas HTA	$2,3 \pm 1$	$1,07 \pm 0,27$
Acidosis	22%	46%

HTA evolutiva han tenido 77% a una edad $x = 1,5 \pm 2$ a. (RN-7,4 a.). Alteraciones del sedimento inicial tenían 53% y 43% han presentado ITU en su evolución. No encontramos correlación entre desarrollo ponderoestatural y edad de diagnóstico y, aunque es peor en aquellos con mayor insuficiencia renal, la diferencia no es significativa. Sólo un niño no ha precisado ingreso; los otros 27 han tenido una media de ingresos $x = 3,6 \pm 3,3$ y en los cuatro con patología hepática severa la media de ingresos ha sido de 7. La edad x de presentación de IRC es $4,5 \pm 4,7$ a. (1 m-16 a.).

Conclusiones. La EPAR es una enfermedad con gran morbilidad y escasa mortalidad actualmente. Supervivencia de 85,7% a 15 años. Se puede conseguir un buen desarrollo ponderoestatural, siendo el pe-

río más crítico el primer año de vida, sobre todo entre 6-12 m. La IRT antes de la adolescencia es poco frecuente.

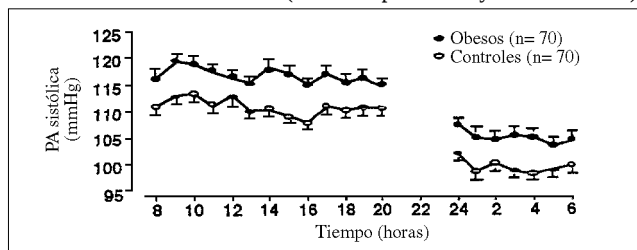
— Insuficiencia Renal Aguda en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y Neonatales (UCIN).

L. Ramos Macías, M. Lago Alonso, E. Colino Gil, D. Bonnet Delgado, A. Martínez Suar, R. González Jorge, B. Valenciano
Fuente. Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

La IRA es una causa poco frecuente de ingreso en una unidad de CI. Las complicaciones a largo plazo pueden ser importantes. Presentamos un estudio retrospectivo de las IRA ingresadas en la UCIP y UCIN de nuestro Hospital desde octubre/92 a marzo/97.

Material y métodos. Se presentan un total de 39 pacientes, recogiendo los siguientes datos: edad, sexo, antecedentes, CrP al ingreso y máxima, tensión arterial y ecografía. Valoramos la causa de IRA, la presencia de anuria y necesidad de diálisis, tiempo en diálisis, tiempo de normalización de la CrP y evolución.

Resultados. De los 39 pacientes (p), el 64% (25) eran varones. La edad media fue de 2,2 años (rango de un día-13 años). Unicamente un 17% (7 p) tenían antecedentes nefrológicos conocidos. Un 33% de los niños ingresaron directamente en UCI. El motivo de ingreso en UCI fue: 33% (13 p) de causa renal, 30% (12 p) de causa neonatal, 12% (5 p) infecciosa, 5% (2 p) tras traumatismo renal y 17% (7 p) secundario a hipovolemia. La IRA fue en un 52% (20 p) prerrenal, 12% (5 p) NTI, 10% (4 p) de causa glomerular, 10% (4 p) vascular y 15% (6 p) de causa postrenal. La CrP media fue de 2,45 mg/dl y la CrP máxima media de 3,2. El 35% de los niños desarrollaron anuria precisando diálisis ocho de ellos (7 diálisis peritoneal y 1 hemodiálisis).



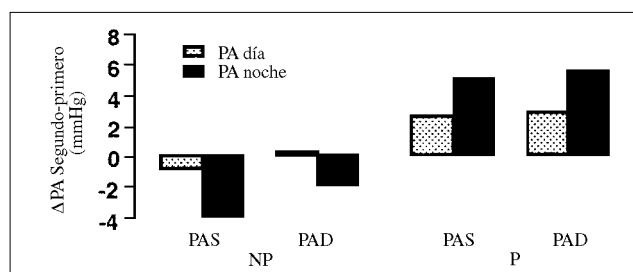
El tiempo medio en diálisis fue de 10,37 días (rango entre 1 y 38 días). El 76% (30 p) permanecieron normotensos. La ecografía mostró patología en un 37% (15 p). El tiempo medio de normalización de la CrP fue de 22 días. La evolución fue: a la curación el 28% (11 p), éxito 38% (15 p), IRC 15% (6 p), pérdida de la consulta 7% (3 p) y traslados de nuestro Hospital 10% (4 p).

Conclusiones. 1. Baja incidencia de ingresos de IRA en la UCI. 2. La causa de IRA predominante fue la prerrenal. 3. Evolución a éxito importante en relación con la patología neonatal; 15% de los niños quedan en IRC.

— Hipertensión Arterial, Según Nuestra Casuística (118 Pacientes). **A. Giménez Llort, J.A. Camacho Díaz, J. Vila Cots, M.T. García Fructuoso, L. García García.** Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona.

Presentamos los casos de hipertensión arterial diagnosticados en nuestro centro hospitalario de 1974 a 1996 (118 niños). Incluimos en

nuestra casuística los niños hipertensos con causa renovascular y de otras etiologías (hipertensión arterial esencial, yatrogénicas y ferocromocitoma). Rango de edad de 2 meses a 16 años. La incidencia en el sexo masculino fue de un 55% y femenino de 45%. Se comentan 91 pacientes afectos de hipertensión arterial secundaria a enfermedad renal parenquimatosa, destacando en este grupo los niños afectos de glomerulonefritis aguda (42%) y nefropatía por reflujo (12%). Treinta pacientes afectos de síndrome hemolítico, de los cuales ocho presentan hipertensión arterial. Ocho pacientes presentan hipertensión arterial secundaria a estenosis de la arteria renal. Tres pacientes presentaban neurofibromatosis. La estenosis fue bilateral en cuatro pacientes.



Efectuándose angioplastia transluminal a tres pacientes. Hipertensión arterial esencial en once pacientes. Se observaron cinco casos con hipertensión arterial secundaria a ACTH y prednisona y dos casos por intoxicación de mercurio y atropina. Por último, se describe un caso afecto de ferocromocitoma. Se efectuó tratamiento médico en 110 casos y quirúrgico en ocho.

— Monitorización de la Presión Arterial Ambulatoria (MAPA) en Pacientes con Nefropatía Reflujo (NR).

M.T. Sánchez, P. Abenia, B. Cutillos, J.M. Jiménez, M. Heras, C. Loris. Unidad de Nefrología. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.

Introducción. La hipertensión arterial (HTA) es una complicación de la NR, constituyendo junto con la proteinuria un factor decisivo en el desarrollo de insuficiencia renal crónica. Sin embargo, existen pocos estudios que determinen factores de riesgo que permitan una intervención precoz para prevenir tal situación.

Objetivo. Estudiar las variaciones de la TA mediante MAPA y la relación con la excreción de microalbúmina en una población de pacientes con NR asintomáticos.

Material y métodos. Cuarenta y siete niños con NR clasificados según DMSA en tipo A, B, C y D, con tensión casual < P95. Se programó la MAPA 24 horas, con registros cada 20 minutos de 8 a 23 horas y cada 30 minutos de 23 a 8 horas. Estándares de Rosner para TA casual y de Lurbe para MAPA. Se determinó microalbúmina y creatinina en orina.

Resultados. Encontramos una tendencia a cifras más elevadas de TA en los casos de NR bilateral, siendo significativos los valores entre varones con NR unilateral y los de NR bilateral en la TA media diastólica nocturna* ($p < 0,05$). Asimismo, el descenso nocturno sistólico y diastólico de la TA está disminuido respecto a valores previos de la literatura (Lurbe E. y Soergel M.).

Nefropatía	Unilateral		Bilateral	
	Hombres	Mujeres	Hombres	Mujeres
Nº casos	15	16	13	3
TA x D noche	55,8 ± 5,1*	53,45 ± 5,1	62,6 ± 7,9*	53,6 ± 4,5
% Descenso S.	8,86 ± 4,84		7,32 ± 3,6	
% Descenso D.	17,08 ± 7,07		14,92 ± 5,46	
Nº casos TAS > P95	3(9,68%)		5 (31,25%)	
Nº casos TAD > P95	1 (3,23%)		2 (12,5%)	

Además, encontramos correlación positiva con valor de r : 0,618 y r : 0,726 entre el cociente microalbúmina/creatinina urinario y las cifras de TA media en actividad y reposo en las NR bilaterales y no así en las unilaterales. No encontramos correlación entre la TA y el tipo de NR.

Conclusiones. 1. La MAPA puede estar especialmente indicada en el seguimiento de pacientes con NR bilateral como detección de los casos con mayor riesgo de evolución a HTA. 2. Según nuestra serie en la NR existe una alteración en la variabilidad normal de la TA con respecto al ritmo circadiano.

— **Obesidad y Distribución de la Grasa Abdominal Como Determinantes de la Presión Arterial Ambulatoria en Niños.** **B. Cremades, J. Tacons, V. Alvarez, C. Rodríguez, I. Torró, E. Lurbe.** *Nefrología Pediátrica. Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia.*

Objetivo. Estudiar en niños el efecto que sobre la PA ambulatoria tiene la obesidad y la distribución de grasa abdominal

Material y métodos. Se incluyeron 140 niños, edad media $9,5 \pm 2,5$ años, 70 obesos (O) y 70 controles (C) de similar edad y sexo. Se obtuvo peso, talla, pliegue tricipital y subescapular y perímetro cintura y cadera. Para cada caso individual se calculó el índice de masa corporal (IMC) y el cociente cintura/cadera (C/C). Se consideró obesidad cuando el IMC y los pliegues tricipital y subescapular fueron > P97 según las tablas de Hernández. La monitorización ambulatoria de PA (MAPA) se realizó durante 24 horas con frecuencia de lecturas cada 20 minutos desde las 06:00 am hasta la medianoche y cada 30 minutos el período restante (media de lecturas válidas 62 ± 6). Se calculó la PA sistólica y diastólica de 24 horas, período día (08:00 am-22:00 am) y noche (medianoche-06:00). La relación entre los parámetros antropométricos y la MAPA se estableció por regresión lineal múltiple y las diferencias entre grupos por análisis de covarianzas.

Resultados. Los perfiles de la PAS para O y C se muestran en la figura. La obesidad fue el único determinante de las diferencias en la PAS entre grupos. Una relación significativa se observó entre el C/C y la PAS, independientemente del sexo, talla, IMC y pliegues.

Conclusión. En niños obesos, la PAS se mantiene más elevada durante las 24 horas del día. Ya en la época pediátrica la distribución de la grasa abdominal, estimada por el cociente cintura/cadera, tiene una contribución independiente en la PAS ambulatoria.

— **Presión Arterial Nocturna Como Marcador de Riesgo de Nefropatía Diabética.** **E. Lurbe, J. Tacons, I. Torró, C. Rodríguez, B. Cremades, V. Alvarez.** *Nefrología Pediátrica. Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia.*

Objetivo. Aportar información sobre la historia natural de los cambios de la presión arterial (PA) que ocurren en pacientes con diabetes mellitus insulínica dependiente (DMID) previo al desarrollo de nefropatía.

Material y métodos. Ciento cuarenta pacientes con DMID, normotensos y normoalbuminúricos se incluyeron en el estudio. Durante una media de seguimiento de $3,2 \pm 1,7$ años, ocho pacientes progresaron a microalbuminuria persistente (P). Con fines comparativos se seleccionó un grupo de pacientes de la misma edad, sexo y tiempo de duración de la DMID que persistieron normoalbuminúricos (NP). En todos se realizaron dos monitorizaciones ambulatorias de la PA de 24 horas (MAPA), con un intervalo de tiempo de 24 ± 5 meses entre ambas. Para cada MAPA se calcularon las medias del período día (08-22 horas) y del período noche (medianoche-06 horas).

Resultados. Durante la primera MAPA la PAS tanto de día como de noche fue significativamente más alta en los P que en los NP. Aun en ausencia de hipertensión, durante el seguimiento (segunda MAPA) la PAD de día y noche aumentó de forma significativa en el grupo P. En estos pacientes el incremento de PA entre las dos MAPA fue mayor durante la noche (figura), reflejando una reducción en el descenso fisiológico nocturno de la PA durante el sueño. El riesgo de desarrollar microalbuminuria calculado mediante regresión logística lineal estuvo independientemente relacionado con la presencia al inicio de valores más elevados de excreción urinaria de albúmina, HbA1c y PAS nocturna.

Conclusiones. En pacientes con DMID normoalbuminúricos, el incremento de PA durante la noche precede el desarrollo de microalbuminuria persistente. Esta alteración en la PA ambulatoria puede ser un marcador precoz para predecir los pacientes que van a desarrollar nefropatía.

— **Ecografía-Doppler (E-D) en el Diagnóstico de la Hipertensión Vascularrenal (HTVR) en la Infancia.** **R. Estepa, N. Gallego, I. Martínez, E. Puras¹, E. Aracil¹, J. Ortuño.** *Servicios de Nefrología y ¹Cirugía Vascular. Hospital «Ramón y Cajal». Madrid.*

Introducción. La HTVR en la infancia es severa y potencialmente curable. El diagnóstico de certeza lo da la angiografía, que es una técnica agresiva. Por ello se han buscado otros procedimientos diagnósticos como los estudios isotópicos y últimamente el E-D de las arterias renales que parece tener mejores resultados en niños que en adultos. Comparamos los hallazgos obtenidos con E-D de arterias renales, renograma isotópico y angiografía en ocho enfermos con hipertensión arterial (HTA).

Material y métodos. Son seis niñas y dos niños. Edad al diagnóstico de la HTA entre 2,5 meses y 15 años. Se hicieron 17 E-D (1-4/enfermo), 12 angiografías (1-3/enfermo) y 14 estudios con isótopos (1-4/enfermo). Por E-D se midió: diámetro renal y tiempo de aceleración e índice de aceleración sistólicos en arterias hiliares. Se realizaron 10 arteriografías convencionales y 2 angiografías venosas por sustracción digital, así como 12 Tc99-DTPA y 2 Tc99-MAG3.

Resultados. En los cuatro casos con estenosis unilateral, el E-D y el estudio isotópico coincidieron con la angiografía. En un caso todos los estudios fueron normales. Una enferma con síndrome de la aorta media, tenía estenosis bilateral por angiografía y unilateral por E-D y DTPA; la TA se controló con captopril sin deterioro de la función re-

nal. Las dos últimas enfermas tenían estenosis bilateral y con cirugía o angioplastia hubo mejoría o curación anatómica, pero el E-D y el DT-PA mostraban estenosis unilateral y tenían HTA.

Conclusiones. 1. En cinco de ocho casos en resultado del E-D coincidió con la angiografía y los otros tres hubo discrepancias. 2. Los hallazgos del E-D fueron más acordes con la clínica que los angiográficos, lo que sugiere su utilidad para valorar la significación funcional de una estenosis radiológica.

— **Implicación Pronóstica del Diagnóstico de Cicatriz Renal en el Crecimiento y Función Renal.** **M. Espino, P. Contreras¹, J.A. Vallejo¹, M. Montes, F. González¹, J. Vicente²** *Nefrología Infantil.* ¹S. M. Nuclear. ²S. Radiología. Hospital «Reina Sofía». Córdoba.

La prueba más sensible para el diagnóstico de cicatriz renal es la gammagrafía renal con DMSA-Tc99m (DMSA). Cicatrices extensas conllevan un enlentecimiento del crecimiento renal abocando en el riñón pielonefrítico crónico. Pequeñas cicatrices pueden no tener esa misma evolución. La repercusión sobre la función renal es variable, el tratamiento precoz de la hipertensión arterial con inhibidores de la enzima de conversión puede disminuir la proteinuria y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Objetivos. Determinar si la presencia de cicatriz renal, condiciona un enlentecimiento del crecimiento renal y un deterioro de la función renal. Analizar si hay repercusión funcional y afectación del desarrollo estatural.

Material y métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyen pacientes afectos de reflujo vesicoureteral o trastorno funcional vesical. Se realiza DMSA, ecografía anual y pruebas de función renal: filtrado glomerular estimado y/o aclaramiento de creatinina, determinación de proteinuria, fracción de excreción de sodio, de potasio, prueba de restricción hídrica de 12 horas y reabsorción tubular de fosfato. Se recogen los datos epidemiológicos, talla y tensión arterial.

Resultados. Incluimos 39 pacientes con una edad media de 3,5 años con un tiempo de seguimiento medio de dos años. Veintidós pacientes presentan cicatriz renal, seis de ellos bilateral. Encontramos retraso del crecimiento en 21 pacientes y riñón pequeño para la talla en seis. La función tubular está alterada en 16. Presentan proteinuria cuatro e HTA dos. El score de la talla está alterado en ocho pacientes. Mediante la chi cuadrado encontramos relación estadísticamente significativa entre presencia de cicatriz y alteración de la función tubular. Analizamos las pruebas de imagen por unidades renales y encontramos asociación significativa entre la presencia de cicatriz renal, enlentecimiento del crecimiento renal y presencia de riñón pequeño. El valor predictivo positivo del DMSA para el crecimiento renal es 68%, el negativo 87%, la sensibilidad 76% y la especificidad 82%.

Conclusiones. La presencia de cicatriz renal se asocia con el retraso de crecimiento renal. La probabilidad de enlentecimiento del crecimiento es baja si el DMSA es normal. No se puede prescindir de la ecografía en el seguimiento de estos pacientes. El deterioro de la función tubular es el hallazgo más frecuente y se asocia a la presencia de cicatriz.

— **Uretrocistografía en Niños. Consideraciones Prácticas.** **E. Martín Hernández, A. Fernández Posada, B. García Ibáñez,**

C. Vecilla, J. Blanco, M.A. Cruz Díaz, E. García Frías. *Hospital «Príncipe de Asturias». Universidad de Alcalá de Henares.*

El uso racional de la cistografía (CUMS) es imperativo, ya que expone al niño a radiaciones ionizantes y otros riesgos bien documentados.

Objetivos. Disminuir la dosis de irradiación en relación con la CUMS.

Material y métodos. Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de los niños a los que se efectuó cistografía entre enero-95 y junio-96.

Resultados. Se han realizado 125 CUMS, de las cuales 100 fueron normales (80%), 13 mostraron reflujo grado II o mayor (10% de las CUMS, 18% de los niños con ITU febril) y 12 tenían otras alteraciones: tres válvulas de uretra, cinco divertículos vesicales y cuatro reflujo grado I. La indicación del estudio fue por ITU febril en 54, anomalías en la ecografía prenatal en 12 y síntomas diversos asociados a cultivo (+) o alteración en la ecografía en el resto. Diez de los 13 reflujo se manifestaron como una ITU febril y los otros 3 como dilatación piélica en la ecografía prenatal, diferencia significativa respecto al grupo con CUMS normal ($p < 0,01$). La edad fue inferior en el grupo con reflujo ($p < 0,01$), siendo 11 de los 13 niños menores de un año. Las anomalías en la ecografía y en el DMSA fueron significativamente superiores en el grupo reflujo, no habiendo sin embargo diferencias entre ambos grupos en el resto de variables. La Rx de abdomen previa a la CUMS fue normal en 122 casos.

Conclusiones. 1. Las anomalías importantes se han relacionado con existencia de una ITU febril o alteración en la ecografía intraútero. El resto de indicaciones son cuestionables. 2. La CUMS en niños mayores de 6 años podría reservarse para aquellos con anomalías en la ecografía, DMSA o recurrencias. 3. En niñas, la cistografía convencional podría sustituirse por la isotópica, reservando la primera para aquellos casos con sospecha de disfunción vesical. 4. La Rx de abdomen previa a la CUMS podría suprimirse.

— **Reserva Renal Funcional en Niños con Riñón Único.** **M. Antón, S. Málaga, G. Orejas, B. Prieto¹, B. Tascón¹** *Sección Nefrología Pediátrica. Dpto. de Pediatría. ¹Servicio de Bioquímica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.*

Introducción. La función renal en niños con riñón único se mantiene gracias a los mecanismos compensadores puestos en marcha ante la pérdida de masa renal. La capacidad del riñón de responder a diferentes estímulos aumentando el filtrado glomerular (FG) es la llamada reserva renal funcional (RR). Puede ser calculada como la diferencia entre el filtrado glomerular máximo (FG máx) obtenido tras una sobrecarga proteica y el filtrado glomerular basal (EG basal). Los niños monorrenos mantienen la función renal utilizando la reserva funcional del riñón. Valoramos la respuesta renal a la sobrecarga proteica en niños y jóvenes con riñón único.

Pacientes y métodos. Estudiamos 12 pacientes (6 varones y 6 mujeres) de $15,15 \pm 4,52$ (7-21) años de edad, con un único riñón funcional de diferente etiología y 11 jóvenes sanos (7 varones y 4 mujeres) de $19,63 \pm 2,06$ (17-21) años. El FG se estimó mediante el aclaramiento de creatinina (Cl crea) e inulina (Cl inu) en los pacientes, y Cl crea en los controles, expresados en todos los casos en ml/min/1,73

m², tanto en situación basal (FG basal) como tras una sobrecarga proteica de 0,9-1,4 g/kg de peso (FG máx).

Resultados. El FG basal fue similar en pacientes y controles (108,33 ± 17,39 versus 124,81 ± 19,09; p = 0,48). El FG basal estimado por CI inu en los pacientes fue de 119,89 ± 22,14. Tras la sobrecarga de proteínas el FG aumentó de forma significativa en los pacientes (CI crea: 133,49 ± 24,05; p < 0,001 y CI inu: 137,02 ± 30,96; p = 0,02), y en los controles (153,18 ± 27,01; p < 0,001). La RR media en los jóvenes monorrenos calculada mediante CI crea fue 25,16 ± 17,52 (IC: 14,02-36,29) y la calculada mediante CI inu de 17,34 ± 21,84 (IC: 3,25-31,01). La RR media de los controles fue de 28,46 ± 13,84 (IC: 18,50-38,21). No se encontraron diferencias significativas entre la RR obtenida en pacientes y controles.

Conclusiones. A pesar de la reducción de la masa renal funcional, los niños monorrenos tienen función renal normal gracias a la hiperfiltración mantenida de las nefronas restantes. Estos niños tienen toda una vida por delante y surge la incertidumbre de si el riñón residual será capaz de mantener la función renal. La RR estimada mediante la sobrecarga oral de proteínas permanece intacta aunque su significado pronóstico no ha sido aún bien establecido.

— **Nefropatía por VIH en un Lactante. J. Fons, A. Peydró, M. Cuello, J. Haro, C. Monteagudo, S. Ferrando, J. Brines.** *Servicios de Pediatría y de Anatomía Patológica. Hospital Clínico de Valencia. Hospital de Sagunto. Valencia.*

La nefropatía por VIH es poco frecuente en la edad pediátrica, no habiéndose publicado hasta el momento ningún caso en España; presentamos por ello un paciente de 17 meses con SIDA es estadio A2 y síndrome nefrótico desde los 12 meses de edad.

No nefropatías hereditarias. Madre VIH positivo tratada de forma intermitente con AZT en el embarazo desde el quinto mes, no administrándose i.v. durante el parto. Embarazo y parto sin otras infecciones ni patologías. PN 3.800 g. Exploración clínica inicial normal. Anticuerpos VIH+. Durante las 6 primeras semanas tomó AZT 2 mg/Kg/6 h. Primer año sin síntomas de enfermedad. Al detectarse a los 8 meses ADN viral por PCR y disminución de los CD4 (< 1.500), se inició tratamiento con AZT y CTM. A los 12 meses, coincidiendo con un proceso catarral, inició un síndrome nefrótico con IRA. Al tercer día de ingreso, tras superar la situación aguda y antes de corticoterapia se realizó biopsia renal. MO: Aumento de matriz y celularidad mesangial, con estrechamiento y obliteración de los capilares. No esclerosis segmentaria. Túbulo con vacuolas citoplasmáticas y calcificaciones intraluminares. No inflamación intersticial. Inmunofluorescencia: Mínima positividad para C3 en algunos glomerulos, con distribución mesangial. ME: Marcada hiper celularidad mesangial y del epitelio visceral, las prolongaciones podocitarias evolucionaban de forma continua la mayor parte de la superficie de filtración sin formación de pedicelos. Inclusiones tubuloreticulares en el citoplasma de las células endoteliales. En las células del túbulo contorneado proximal depósitos citoplasmáticos e intraluminares cristalinos.

La intensa y pertinaz sintomatología ha requerido dosis elevadas de diuréticos (furosemida, hidroclorotiacida y espironolactona) y frecuentes administraciones de albúmina. El tratamiento con prednisona se inició tras conocer el resultado de la biopsia, no siendo efectivo en

cuanto a la remisión de la proteinuria; sin embargo, se apreció mejoría clínica e incluso aumentaron los CD4, motivo por el que se ha mantenido una baja dosis a días alternos, sin que hasta el momento se haya producido ninguna complicación infecciosa. Tras unas semanas desarrolló hipertensión arterial que tratamos inicialmente con nifedipina y más tarde, y hasta la actualidad, con enalapril.

Actualmente, mantiene buen estado general y cifras de TA, FG y proteinemia próximas a la normalidad, aunque persisten edema discreto, ascitis y diarrea (investigaciones microbiológicas negativas), así como la proteinuria en rango nefrótico y las alteraciones lipídicas. Por el momento, dada la escasez de datos de la literatura, no hemos iniciado tratamiento con ciclosporina.

— **Efecto de la Proteína Osteogénica-1 (OP-1) y la Hormona de Crecimiento (GH) Sobre los Osteoblastos de Niños en Diálisis Crónica (DC). A.I. Piqueras, B.A. Roos¹, G.A. Howard¹, W. Goodman², A.L. Paredes.** *¹Nefrología Pediátrica y Medicina Interna. Universidad de Miami y VAGRECC. Miami (Florida). ²Deptos. Medicina y Radiología. UCLA. LA (California).*

A pesar de que la GH mejora el retraso de crecimiento en niños en DC, la respuesta es variable, indicando que otros factores pueden ser necesarios para un turnover óseo óptimo. Puesto que el tratamiento de células óseas humanas con OP-1 induce proliferación, diferenciación y estimulación del eje IGF, investigamos el efecto de OP-1 y GH en biopsias óseas de niños en CD. Se practicaron biopsias de cresta ilíaca en tres pacientes (P). Una muestra se procesó para histología y otra para cultivo celular. Todos los pacientes presentaron osteítis fibrosa (OF) aunque P-18 también mostraba signos de osteomalacia. Células óseas procedentes de vértebra de dos niños donantes de órganos, de edad comparable, se usaron como controles (C). Las células cultivadas en placas de 96 pocillos se utilizaron para cuantificación celular por el método del violeta cristal (proliferación) y para medir su liberación de fosfatasa alcalina (diferenciación) tras exponerlas a rhOP-1 (100 ng/ml), hGH (200 ng/ml) o ambos durante 6 días. Se muestran los datos como porcentaje ($\mu \pm \text{SEM}$) del cociente fosfatasa alcalina/número de células tratadas (Tx) versus no Tx (100%) (n = 4-12/grupo); p indica la significancia Tx versus no Tx.

Células	OP-1 (%)	p	GH + OP-1 (%)	p	GH (%)	p
C-10 años	716,9 ± 137,2	<0,05	1.123 ± 126	<0,05	247,3 ± 50,9	ns
P-10 años	336,7 ± 44,9	<0,01	309,9 ± 30,1	<0,01	115,3 ± 14,1	ns
C-19 años	243,1 ± 19,3	<0,01	333,4 ± 82,4	<0,05	70,7 ± 8,8	<0,01
P-18 años	186,4 ± 71,2	ns	46,3 ± 3,1	<0,01	72,4 ± 8,8	<0,05
P-19 años	131,6 ± 10	<0,05	159,9 ± 16,9	<0,01	86,4 ± 12,9	ns

La rhOP-1 aumentó la proliferación celular en los dos controles (180,7 ± 16,3%) pero no en los pacientes (95,5 ± 2,7 %). OP-1 indujo diferenciación celular en los controles y pacientes, aunque no significativamente en P-18. GH no modificó la proliferación o diferenciación celular. Comparado con GH a solas, OP-1 + GH aumentó la diferenciación celular ósea tanto en controles como en pacientes, excepto en P-18. En conclusión, las células óseas de los niños con OF estudiados se mostraron resistentes al efecto proliferativo de OP-1, aunque sensibles a su efecto sobre la diferenciación celular. La OP-1 a solas o en

conjunción con GH podría modular la actividad osteoblástica en niños en diálisis crónica.

— Factores de Riesgo de Peritonitis Fúngica en Niños con Diálisis Peritoneal. **A. Alonso Melgar, C. García Meseguer, M.J. Martínez Débora, R. Lama, M. Martínez, M. Navarro.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Estudiamos factores de riesgo de presentar peritonitis fúngica en una población de 80 pacientes en diálisis peritoneal y 116 episodios de peritonitis, de los cuales cinco (43%) han sido micóticas. Se trata de tres niños y dos niñas con peritonitis a *Candida* sp (2 *C. parapsilosis* y 3 *C. albicans*) con edad, al inicio de la técnica, de $5,81 \pm 2,2$ años y evolución previa de 29 ± 28 meses. Cuatro de ellos habían tenido episodios de peritonitis bacteriana previa y cuatro recibían tratamiento antibacteriano concomitante, ninguno recibía tratamiento profiláctico antifúngico. El tratamiento fue fluconazol intraperitoneal asociado a fluconazol y 5-fluocitosina o fluconazol y anfotericina sistémicos, siendo necesaria la retirada del catéter en el 80%. El número de días con efluente peritoneal turbio es de $5 \pm 1,87$ (2 a 7). La supervivencia del paciente es del 100% y la recuperación de la función peritoneal del 80%. Un paciente evoluciona con peritonitis esclerosante. La incidencia previa de peritonitis es de 3,4 ep/pac (1 ep/pac/9 meses), superior a la global (1 ep/pac/10,57 meses).

Factores de riesgo estudiados. Grupo A: Pacientes con peritonitis fúngica. Grupo B: Resto de pacientes.

	Grupo A (N = 5)	Grupo B (N = 75)	
Edad (años)	$5,8 \pm 2,2$	$9,2 \pm 5,7$	$p < 0,01$
Nº TPerit (ep/pac)	$3,4 \pm 2,8$	$1,32 \pm 2,2$	$p < 0,01$
Gastrostomía (% pac)	80	18,6	$p < 0,01$
Inf. orificio (%)	60	25	NS
Evolución (meses)	43 ± 29	$13,8 \pm 14$	NS
BUN (mg/dl)	54 ± 4	68 ± 13	$p < 0,01$
KT/V	$2,74 \pm 0,84$	$3,2 \pm 1,1$	NS
PCR (g/kg/día)	$1,5 \pm 0,5$	$1,8 \pm 0,5$	NS
Albumina (g/L)	$3,72 \pm 0,55$	$3,75 \pm 0,27$	NS

Conclusiones. La edad del paciente, el número previo de peritonitis, la disminución del BUN y ser portador de gastrostomía, fueron factores de riesgo de presentar peritonitis fúngica. El tratamiento sistémico e intraperitoneal con fluconazol y la retirada del catéter, se asocian con supervivencia del 100%, aunque existió pérdida de función peritoneal en el 20%.

— Seguimiento a Largo Plazo de 64 Niños Afectos de Síndrome Nefrótico Idiopático. **A. Bueno Fernández, M.A. Frutos Sanz¹, J.M. Ríos Hurtado, M. Peña Muñoz, A. Martínez Valverde.** Unidad de Nefrología Pediátrica. Cátedra y Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. ¹Servicio de Nefrología. Hospital Regional «Carlos Haya». Málaga.

El pronóstico a largo plazo de los niños afectados de síndrome nefrótico idiopático (SIN) por cambios mínimos (CM) se considera generalmente bueno; no obstante, un porcentaje variable de pacientes continúa cayendo en la edad adulta. Nuestro objetivo ha sido valorar dicha evolución en un grupo no seleccionado de niños con SIN.

Casuística. De un total de 70 pacientes diagnosticados consecutivamente en nuestro centro de SIN entre noviembre de 1974 y marzo de 1987, se estudian 64 pacientes (49 varones, 15 mujeres) con un seguimiento mínimo de 10 años (61 casos) o bien hasta su fallecimiento (3 casos). Inicialmente, el 91,4% fue corticosenible y el resto corticorresistente (CR). Veinticuatro pacientes (37,5%) recibieron agentes citotóxicos: 18 en un solo ciclo (12 CF, 5 CL, 1 CsA) y seis en 2 ó 3 ciclos. Se biopsiaron 26 pacientes: 23 CM y tres con proliferación mesangial difusa (PMD). Se rebiopsiaron cuatro pacientes con CM, en dos hubo variación del patrón histológico inicial: hacia PMD en un caso y hacia nefritis intersticial (NI) en otro.

Evolución. Fallecieron tres pacientes, dos (Varones con CR inicial) por complicaciones infecciosas dentro del primer año de evolución y el tercero (niña corticodependiente) por causa no relacionada con su enfermedad de base. Sesenta y un pacientes fueron seguidos entre 10 y 22 años (media $14,6 \pm 3,8$ años). El porcentaje de pacientes «curados» (remisión > 2 años sin tratamiento con función renal y tensión arterial normales) asciende progresivamente hasta alcanzar el 79% a los 12,5 años de evolución, posteriormente dicho porcentaje se estabiliza entre el 73-78%. Al final del seguimiento, los pacientes tenían una media de $18,8 \pm 4,2$ años; sólo un paciente se encontraba en IRC (niña con CR tardía que hizo una nefritis intersticial), 10 pacientes (15,6%) se encontraban en «actividad» (proteinuria mantenida, remisión bajo tratamiento o bien > 2 años). El resto, 50 pacientes (78,1%), se encontraban «curados», de los cuales 47 (94%) presentaban una remisión > 5 años, tras una duración media de la enfermedad de $3,1 \pm 2,8$ años.

Comentario. Se confirma el buen pronóstico del SIN por CM y/o PMD a largo plazo, aunque el 15,6% de pacientes continúa en actividad en la edad adulta. La evolución a IRC fue excepcional y la mortalidad -en relación con la enfermedad- estuvo circunscrita a los corticorresistentes y siempre por problema infeccioso.

— Evolución a Largo Plazo del Síndrome Nefrótico Infantil (SNI). **J. Vara, M. Vázquez-Martul, L. Urquía, M.V. García, R. Muley, J.L. Ecija.** Hospital «Doce de Octubre». Hospital «Niño Jesús». Madrid.

Se ha realizado estudio retrospectivo en 231 pacientes diagnosticados de SNI en dos Servicios de Nefrología Pediátrica entre 1978 y 1995. Estudiamos la evolución, la relación entre la edad de comienzo y la duración de la enfermedad. Para conocer si el primer año nos puede predecir la evolución posterior, analizamos la situación de los pacientes a los 6, 12, 24 meses y al final de la evolución. Seleccionamos 206 pacientes con una evolución de entre 1 y 19 años (media 7,3 a.), 145 (70,4%) niños y 61 (29,6%) niñas. La edad de diagnóstico de 0,3 a 15 años (media 4,3 a.) y final del estudio de 2,8 a 26,3 años (media 11,6 a.). Se realizó una primera biopsia renal en 48 pacientes, observándose: CM 20 (42,7%), GNPM 10 (20,8%), GEFS 17 (35,4%), congénito 1 (2,1%). Una segunda biopsia renal en cinco casos reveló GEFS (100%). Todos los pacientes (pts) recibieron inicialmente prednisona y cuando la respuesta fue insatisfactoria se asociaron citostáticos, ciclosporina A, levamisol. La evolución general fue: 30 (14,6%) no recaídas, 47 (22,8%) recaedor esporádico, 3 (1,5%) recaedor frecuente, 99 (48,1%) corticodependiente (CD), 26 (12,6%) corticorresistente. Al final de la evolución 180 (81,4%) pts permanecen en remisión y 15 pts siguen pre-

sentando recaídas corticosensibles tras la pubertad (14-20 a.). El riesgo relativo (RR) de ser CD a los 12 meses en aquellos que lo eran a los 6 meses fue de 8,97 (IC 95%: 5,21-15,45), y RR de CD a los 24 meses en aquellos que lo eran a los 6 meses fue de 11,26 (IC 95%: 5,71-22,21). No hubo diferencias significativas entre la edad de comienzo > o < de 6 años y la duración de la enfermedad en los pacientes corticosensibles. La edad < de 6 años estuvo asociada a corticonsensibilidad.

Conclusiones. Los pacientes que son CD a los 6 meses tienen un riesgo alto de ser CD a los 24 meses de evolución. La tendencia a la desaparición de las recaídas no está relacionada con la edad y algunos niños continúan recayendo tras la pubertad. No hay asociación entre la histología inicial y respuesta inicial a prednisona.

— **Criterios de Inclusión en Programas de Diálisis y Trasplante de Niños en Situación de Insuficiencia Renal Terminal.** S. Málaga¹, Y. Riaño², L. Callis³, J. Martín-Govantes⁴, M. Navarro⁵, J. Simón⁶, A. Vallo⁷. ¹H. Central de Asturias, Oviedo. ²H. de Narcea, Asturias. ³H. «Vall d'Hebron», Barcelona. ⁴H. «Virgen del Rocío», Sevilla. ⁵H. «La Paz», Madrid. ⁶H. «La Fe», Valencia. ⁷H. de Cruces, Bilbao.

POSTERS

Introducción. La mayoría de los nefrólogos infantiles españoles considera conveniente disponer de criterios explícitos que ayuden a la toma de decisiones para la inclusión de niños en situación de insuficiencia renal terminal (IRT) en programas de diálisis.

Objetivo. Llegar a un consenso sobre dichos criterios, teniendo en cuenta los resultados de la encuesta realizado en 1996 en el ámbito de nuestra Asociación.

Metodología. Propuesta de un grupo de expertos en Nefrología Pediátrica y Bioética.

Resultados. Se elabora la siguiente propuesta: A) Todos los pacientes incluidos en programa de diálisis deberán reunir los siguientes criterios: 1. Consentimiento informado por los padres y/o representante legal. 2. Insuficiencia renal terminal irreversible. 3. Posibilidades reales de recibir un trasplante. 4. Razonables expectativas de disfrutar una aceptable calidad de vida durante el tiempo que permanezca en diálisis y en especial después del trasplante. 5. Deseos y cooperación con las terapéuticas prescritas. B) No se incluirán pacientes que sufran simultáneamente una enfermedad rápidamente fatal. C) No se denegará el tratamiento basándose en factores psicológicos, económicos, sociales o en relación con la edad, sexo, raza o incapacidad física si cumplen los criterios 1-5. D) La diálisis no será suspendida contra los deseos del paciente y su familia. E) Se podrá suspender la diálisis siempre que no se alcancen los objetivos deseados y razonablemente éstos no se puedan alcanzar, aunque siempre con asentimiento del médico responsable, del paciente y su familia o representante legal.

Comentarios. Estos criterios son prudenciales y han de aplicarse de forma flexible y con un análisis individualizado de cada caso. El respeto a la vida y la valoración de su calidad objetiva no son opuestas sino complementarias para evitar ser maleficientes. Hay que huir de dos peligrosos extremos: el sobretratamiento que sólo busca mantener la vida biológica y el infratratamiento si únicamente se tienen en cuenta las consecuencias para la familia y la sociedad. En la toma de

decisiones deberán colaborar los padres, los profesionales e incorporar cada vez más al niño mayor y adolescente, según su capacidad cognitiva. Si el pronóstico es muy malo y los padres, después de ser ampliamente informados, rehusaran el tratamiento, su decisión deberá ser respetada y apoyada. En caso de gran incertidumbre, se podrá incluir en el programa y reevaluar tras un tiempo prudencial. Los Comités de Ética Asistencial, con personas expertas en cuestiones legales y éticas, pueden ser de gran ayuda para la resolución de casos conflictivos.

— **Talla Final en Niños Receptores de Trasplante Renal.** M.J. Sanahuja, I. Zamora, V. Bartolomé, J. Simón. *Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil «La Fe». Valencia.*

La talla final (TF) es el parámetro que valora definitivamente el crecimiento en el niño. Estudiamos la TF en niños receptores de trasplante renal durante su época de crecimiento.

Material y métodos. De 155 niños trasplantados en el HI La Fe entre 1979-96, 59 habían alcanzado su TF en febrero '97, excluyendo los casos con pérdida de seguimiento, anomalías vertebrales o cistinosis. De ellos, 41 (grupo I) mantenían su primer trasplante funcionante (mediana 54 meses, rango 6-161 meses) y los 18 restantes (grupo II) estaban retrasplantados o en diálisis por pérdida del injerto. En seis niños del grupo I y en cinco del grupo II se administró rhGH durante 15-66 meses en el período postrasplante; en el resto no existió indicación de tratamiento hormonal o no se dispuso del mismo. Se definió como TF la alcanzada cuando el crecimiento fue < 1 cm/año y las epífisis estaban cerradas en la radiografía de muñeca.

Resultados. Los varones alcanzaron su TF a los 18,5 años (14,9-22) y las mujeres a los 17,0 años (13,9-21). El Z-score de talla en distintos momentos evolutivos fue:

	Grupo I (n = 14)		Grupo II (n = 18)	
	x	rango	x	rango
Fecha inicio IRT	-1,4	(-4,6/+2,8)	-1,1	(-2,3/+0,4)
Fecha 1º trasplante	-1,5	(-4,7/+2,2)	-1,4	(-3,2/+0,3)
Fecha talla final	-1,8	(-4,9/+1,1)	-2,2	(-4,2/+0,3)

Se evaluó la acción del tratamiento con rhGH en los pacientes del grupo I:

	Con rhGH (n = 6)		Sin rhGH (n = 35)	
	x	rango	x	rango
Z score de talla				
Fecha inicio IRT	-2,0	(-3,2/-0,04)	-1,2	(-4,6/+2,8)
Fecha 1º trasplante	-2,1	(-3,2/+0,04)	-1,4	(-4,7/+2,2)
Fecha talla final	-1,4	(-3,1/+0,3)	-1,8	(-4,9/+1,1)
Talla diana	-0,3	(-2,0/+1,2)	-0,61	(-2,7/+1,2)

E ósea/E cronológica al final del tratamiento con rhGH fue 0,87 (0,74-0,94).

Conclusiones: 1. Un injerto funcionante, aminora la pérdida progresiva de SDS de talla pero no la impide. 2. Sólo el tratamiento con rhGH es capaz de provocar «catch-up» de talla sin aceleración de la edad ósea. 3. Con un primer injerto funcionante, el 67% de los tratados con rhGH versus el 51% de los no tratados, igualaron o superaron su talla diana.

— **Experiencia de Tratamiento de Rescate con FK-506**

Objetivo. En condiciones normales, los individuos con rasgo falciforme suelen estar asintomáticos. El caso que presentamos pretende mostrar que situaciones de estrés como la deshidratación, la hipoxia o la acidosis pueden poner de manifiesto déficits funcionales tubulares en dichos sujetos.

Caso clínico. Niño de 16 meses, de raza negra, remitido por síndrome febril, anemia, trombopenia e insuficiencia renal aguda en el contexto de un cuadro de gastroenteritis.

Exploración física. PA 110/60. Taquicardia. Mucosa oral pastosa. Hepatomegalia (2 cm). No esplenomegalia. Abdomen discretamente doloroso a la palpación. No edemas.

Exploraciones complementarias. Hemograma: 16.700 leucocitos; hgb 8,6 g/dl; VCM 60 fl; plaq. 33.000. Abundantes dianocitos y algún esquistocito en sangre periférica. Bioquímica sanguínea: Urea 16,3 mmol/L (98 mg/dl); creatinina 77 μ mol/L (0,87 mg/dl); GOT 180 U/L; LDH 376 U/L; Na 143, K 6,1 mmol/L; prot. totales 89,5 g/L. Equilibrio ácido/base: pH 7,26, bic. 17,8, EB -8,6. Bioquímica urinaria: pH 6; Na 46 mmol/L, K 53,4 mmol/L; urea 307,2 mmol/L. Osmolaridad 404 mOsmol/kg. Proteinuria y hemoglobinuria negativas. GTTK 6,6. Osmolalidades urinarias: basal 173 mOsmol/kg, y tras administración de vasopresina 655 mOsmol/kg. Estudio de anemias: rasgo falciforme (Hb A/S), PEL elevada, ferritina elevada, haptoglobina normal.

Evolución. Recuperación espontánea en 72 horas con absoluta normalidad del FG y del equilibrio ácido-base.

Comentarios. Llamó la atención una osmolalidad urinaria baja y una acidosis metabólica con hiperpotasemia, en el contexto de una gastroenteritis con deshidratación, indicativos de una deficiente capacidad de concentración y una respuesta atenuada a la aldosterona. El estudio hematológico reveló la presencia de hemoglobina S. En un individuo heterocigoto para la drepanocitosis, determinadas situaciones de estrés pueden condicionar la aparición de una disfunción tubular renal con repercusión clínica importante.

— Eliminación Urinaria de Calcio en Niños Normales.

J.M. Carbonell, M. Vázquez Martul, J.L. Ecija, J. Baeza, P. Arnaiz. Sección de Nefrología y Bioquímica. Hospital «Niño Jesús». Madrid.

Introducción. La hipercalcemia es el trastorno más frecuentemente asociado a litiasis renal infantil. La hipercalcemia idiopática es la causa de ciertos trastornos no litíasicos durante la infancia: Hematuria, disuria, dolor abdominal recurrente e incontinencia urinaria. La dieta influye de manera muy importante en la calciuria, siendo el sodio el factor de más peso en el desarrollo de hipercalcemias. Existe disparidad en las cifras de normalidad de la hipercalcemia entre diferentes publicaciones. La definición más aceptada de hipercalcemia se basa en la excreción de más de 4 mg/Kg peso/24 horas. Para obviar la recogida de la orina en 24 horas, se emplea con frecuencia el índice calcio/creatinina (mg/mg) en micción aislada (m.a.).

Material y métodos. Hemos determinado en 228 niños sanos y con edades comprendidas entre 4 y 16 años (87 varones y 141 niñas) los valores séricos y en orina de 24 horas, de calcio, iones y creatinina. En un grupo de 131 niños también se determinó el calcio y la creatinina

en la orina de la segunda micción de la mañana recogida en ayuno. Todos tenían dieta alimenticia normalizada y ninguno recibió aporte vitamínico.

Resultados. La calciuria por Kg peso y 24 h, y el cociente Ca/cr, mg/mg, no guardan una distribución gaussiana por lo que los expresamos en percentiles:

	Ca mg/Kg/24 h	Ca/cr O. 24 h mg/mg	Ca/cr m.a. mg/mg
P3	0,390	0,017	0,010
P50	2,083	0,101	0,062
P97	5,820	0,268	0,362

Los coeficientes de correlación entre Ca (mg/Kg/24 h) y Ca/cr (mg/mg) tanto en orina de 24 h como en m.a. fueron de 0,92 y 0,72, respectivamente. El análisis estadístico de los datos se realizó con el paquete informático SPSS.

Conclusiones. La calciuria mg/kg/24 h, ha sido superior a la publicada en otras series. Cuando éste sea igual a 0,2. No existe una buena concordancia en las orinas hipercalcémicas al expresar el calcio urinario como mg/Kg/24 h, y Ca/cr, mg/mg, en m.a. (sensibilidad 0,588 y especificidad 0,982) por lo que esta última expresión no se debiera emplear como método de «screening», sobre todo para valores de 0,20 o superiores.

— Hipomagnesemia Familiar. Evolución a Corto Plazo.

J.L. Ecija, M. Ríaza, M. Lalinde, M. Vázquez Martul. Sección de Nefrología y Bioquímica. Hospital «Niño Jesús». Madrid.

Introducción. Debido a la escasez de casuística de este síndrome, se describen dos niños con hipomagnesemia, hipercalcemia y nefrocalcinosis, así como un estudio familiar en ambos. Las cifras que se han valorado principalmente respecto al magnesio, son la media de al menos 3 determinaciones. Se les ha seguido dos años, administrando terapia con Mg y citrato potásico orales.

Caso 1. Niño de 7 años con hipotonía hasta los 2. Antecedente de infección urinaria y nefrocalcinosis. Se detectó hipomagnesemia, hipercalcemia e hiperoxaluria, siendo normales el calcio, fósforo, potasio, gasometría y parathormona séricas, así como el filtrado glomerular, la uricosuria y la citruria. Hermano único sano. Padre con hipomagnesemia, sin hipercalcemia, ni nefrocalcinosis. Madre con hipomagnesemia, hipercalcemia, infección urinaria recurrente, litiasis renal y miopía, pero sin nefrocalcinosis. Se estudiaron ocho familiares por línea materna de tres generaciones (3 mujeres, 5 varones) apreciándose hipomagnesemia y magnesuria en límites altos en cuatro, litiasis recurrente en dos, hipercalcemia en tres y nistagmus, tetanía y condrocalcinosis en uno. Todos tenían filtrado glomerular normal.

Caso 2. Niña de 5 años, con nefrocalcinosis, poliuria y polidipsia. Se detectó hipomagnesemia, hipermagnesuria, hipercalcemia, hiperparatiroidismo e hiperuricemia con excreción urinaria de ácido úrico disminuida, siendo normales el calcio, fósforo, potasio séricos y gasometría, así como el filtrado glomerular, oxaluria y citruria. El único hermano y los padres, consanguíneos, no presentan hipomagnesemia ni hipercalcemia.

En ambos casos, el tratamiento no corrigió la hipercalcemia ni la hipomagnesemia.

en Trasplante Renal Pediátrico. **A. Salvá, L. Callís, A. Vila, J. Nieto.** Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Materno-Infantil «Vall d'Hebron». Barcelona.

El tratamiento inmunosupresor con FK-506 se está extendiendo en el trasplante renal pediátrico como una opción alternativa a la ciclosporina cuando ésta parece no ser suficiente, como es el caso de rechazo agudo o en el fracaso crónico del injerto (como uno de los factores que lo inducen). En nuestro Servicio hemos iniciado la conversión de estos pacientes en estos casos con resultados inicialmente satisfactorios.

Material y métodos. En 12 pacientes trasplantados, con edades comprendidas entre los 4 y 24 años, de los cuales tres son mujeres y nueve varones, que presentaban un empeoramiento progresivo de la función del injerto renal (10) o rechazo agudo (2) se les cambió la inmunosupresión con ciclosporina A por FK-506. Valoramos la evolución de la creatinina plasmática (12 meses antes del cambio, en el momento de éste y 3 meses después), dosis y niveles alcanzados y los efectos secundarios.

Resultados. En los 12 meses anteriores al cambio de inmunosupresión, la creatinina había sufrido un incremento medio de 0,739 mg/dl; tras el inicio del tratamiento hemos objetivado un descenso medio del 0,497 mg/dl de la misma, no se ha modificado en dos pacientes y en ninguno de ellos es superior a la inicial.

En dos pacientes se efectuó el cambio a raíz de un rechazo agudo, la creatinina plasmática actual es inferior (0,88 y 0,82 mg/dl) a la creatinina previa (1 y 1,39 mg/dl). La dosis de FK-506 oscila entre 0,1 y 0,22 mg/kg/día (media: 0,138) y los niveles plasmáticos entre 7 y 16 ng/ml (media: 9,55).

Los efectos secundarios no han obligado a suspender ningún tratamiento, se han observado temblores y vómitos en tres y náuseas en dos pacientes; todos ellos en los momentos iniciales del tratamiento, con posterior desaparición al ajustar las dosis. Dos pacientes varones refieren caída de cabello.

Discusión. El cambio de inmunosupresión a FK-506 parece ser beneficioso sobre la función del injerto renal tanto en casos de fracaso crónico como de rechazo agudo, sin efectos secundarios importantes una vez estabilizada la dosificación.

— **Supresión de la Corticoterapia en el Paciente Trasplantado Renal.** **E. Lara, A. Vila, L. Callís, T. Salvá, M. Arruchea, J. Nieto.** Servicio de Nefrología. Hospital Materno-Infantil «Vall d'Hebron». Barcelona.

Presentamos el seguimiento de 14 pacientes portadores de un trasplante renal, con una función renal buena y estable (FG. X = 77,70 ml/min) y sometidos a pauta triple de inmunosupresión (CyA, azatioprina y prednisona), a los que se intentó efectuar una supresión de la corticoterapia.

La selección de estos pacientes se basó en la existencia de una función renal estable, ausencia de alteraciones urinarias (proteinuria y hematuria), osmolaridad urinaria no inferior a 600 mosmol/kg, y ausencia de episodios de rechazo absoluta, o como mínimo en los dos años previos al inicio de la supresión de los corticoides.

Estos 14 pacientes (edad entre los 33 y 23 años, con una media de 14,33 años) habían recibido un injerto entre 2 y 10 años, media de

4,08 años, antes del inicio de la supresión de la corticoterapia.

En dos casos se observó la aparición de un llamativo síndrome de abstinencia que obligó a la rápida reinstauración de la corticoterapia, con una dosis inicial superior a la que recibían previamente, y que luego se redujo a dosis habitual. Superado el proceso agudo se recuperó la función renal previa y la normalidad clínica.

El tiempo de la duración de la supresión de la corticoterapia es de $12,2 \pm 3$ meses/paciente, en 12 pacientes. En todos ellos no se ha observado ningún índice de empeoramiento de la función renal (urea, creatinina plasmática, aclaramiento de creatinina, aparición de proteinuria) y/o modificación significativa de la cifra de tensión arterial. No se ha observado cambio en la progresión y velocidad de talla de los 12 pacientes a los que se pudo suprimir la corticoterapia.

— **Integración Social en la Edad Adulta del Niño con Trasplante Renal.** **A. Picazo, I. Zamora, A. Sabater, J. Simón.** Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil «La Fe». Valencia.

El objetivo del estudio es evaluar, en parámetros de bienestar y calidad de vida, nuestros resultados del tratamiento de insuficiencia renal terminal (IRT) en los 64 niños que a diciembre/95 habían alcanzado la edad adulta. De ellos, 46 (72%) eran mayores de 21 años, habiendo iniciado su tratamiento de IRT entre los 2,8-18,3 años de edad (media 11,8 años) y mantenimiento un injerto funcional el 75%.

Se realizó el estudio sobre los 38 pacientes que seguían control en el Hospital Infantil en base a no presentar motivos para traslado a otro Centro, por domicilio, complicaciones que precisan hospitalización o rechazo crónico avanzado.

Elaboramos un cuestionario, cumplimentado en todos los casos con entrevista personal, valorando: nivel de estudios, situación laboral, independencia familiar, vida de relación y empleo del tiempo libre, y expectativas respecto a su enfermedad.

Resultados. Los 38 pacientes habían realizado como mínimo el graduado escolar, 15 formación profesional y 10 estudios universitarios. De los 20 (53%) que habían completado sus estudios, 13 (35%) estaban trabajando, y sólo cinco (13%) recibían pensión de invalidez. Mantenían relaciones sexuales plenas el 34%; todos excepto un caso seguían control de natalidad. Casados o con pareja estable eran cinco, permaneciendo los 33 restantes en el domicilio de los padres, aduciendo motivos económicos el 45%. Se sentían limitados por la enfermedad 11 pacientes, aunque el 71% confiesan miedo al rechazo del injerto.

Conclusiones. Valorando estos resultados, no existen diferencias notables entre este grupo de enfermos y la población general, salvo en el aspecto de las relaciones sexuales. Un hecho importante a constatar es que 37 de los 38 pacientes mantenían un injerto funcional al momento del estudio.

— **Disfunción Tubular Renal en un Niño de Raza Negra con Rasgo Falciforme.** **F. Cachadiña, G. Pintos, M. Azuara, J. Prats, J. Juncà¹, J. Herreros².** Servicios de Pediatría y ¹Hematología. Hospital Universitari «Germans Trias i Pujol». Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. ²Servicio de Pediatría. Hospital «Sant Jaume de Calella». Barcelona.

detecta una acidosis metabólica persistente que motiva el estudio actual. Exploración: Rosario costal y genu varo muy evidentes (no hay antecedentes familiares); talla < -3DS; TA normal. Exámenes complementarios: Se confirma la acidosis metabólica con pH (u) alcalino. El FG es normal (102 ml/min/1,73 m²) y existe una poliuria (75 ml/m²/h) con osmolaridad basal baja (402 mOsm/kg). Presenta proteinuria mínima, sin glucosuria, con aminoaciduria normal y TRP del 80%. Existe una pequeña pérdida de K⁺ (EF: 17,9%). La EF de bicarbonato es < 5%. El anión GAP (u) es francamente positivo (basal. +73; tras furosemda: +22) y la eliminación urinaria de ácido neto (orina 3 horas) es baja. Se practica sobrecarga de bicarbonato tras acidificación espontánea (valor inicial: pH (s) 7,22, BA 5,7 mmol/l, pH (u) 6,72), no consiguiéndose rebajar el pH (u). La excreción distal de H⁺, medida indirectamente (pCO₂ [u] - pCO₂ [s]) es muy baja (< 20 mmHg) incluso en condiciones tubulares favorables (pH [u] > pH [s]). En acidosis moderada se detecta hipokaliemia (K⁺ < 3 mmol/l) en varias ocasiones. No hay nefrocalcinosis ecográfica. La densitometría es de osteopenia (< -2,5 DE). Con bicarbonato oral se corrige la acidosis.

Comentario. El diagnóstico es de acidosis tubular distal tipo I, sin sordera (audio normal) y sin antecedentes familiares (estudio padres y hermana normal). El cuadro clínico inicial de tipo neurológico, el raquitismo y el retraso pondoestatural pueden ser perfectamente explicados fisiopatológicamente.

- Remisión Total de un Síndrome Nefrótico Debido a una Glomeruloesclerosis Segmentaria y Focal (GSF) en un Lactante Tratado con Ciclosporina (CsA). **L.M. Rodríguez, A. Suárez, A. Carro, F. Santos¹, M. Seco².** *Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital de León. ¹Sección de Nefrología Pediátrica. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias.*

Caso clínico. Lactante varón al que se le diagnostica el primer brote de un síndrome nefrótico a los 15 meses de edad por presentar las características clínicas y los parámetros de laboratorio requeridos para ese diagnóstico. Recibió tratamiento con prednisona, según pauta habitual, sin respuesta, confirmándose la corticorresistencia del cuadro tras la administración de tres pulsos de metil-prednisolona i.v. (dosis: 1 g/1.73 m²/pulso), por lo que se indicó la realización de biopsia renal en la que se observó la presencia de una GSF.

Ante los hallazgos anatomopatológicos, se decidió tratar al niño con CsA v.o. (dosis: 6 mg/Kg/día, en dos tomas) junto con dosis bajas de prednisona a días alternos, obteniéndose remisión total del cuadro en la segunda semana de tratamiento y sin que se haya producido recaída tras 6 meses del mismo. La tolerancia del fármaco ha sido buena y los únicos efectos secundarios observados, hasta el momento, han sido la aparición de hipertricosis y la elevación ocasional de la uricemia.

Comentarios. La CsA ha demostrado utilidad en el tratamiento de un síndrome nefrótico corticorresistente en el que los hallazgos anatomopatológicos y la edad del paciente no ofrecían perspectivas alentadoras. A pesar de tratarse de un lactante, la tolerancia al fármaco fue buena en este caso y los efectos secundarios casi despreciables hasta el momento. Creemos que la CsA debe ser la primera elección tera-

péutica para la GSF, cuando se presenta corticorresistencia, también durante la lactancia.

- Tres Casos Clínicos de Tubulopatía Proximal Compleja. ¿Enfermedad de Dent, Tubulopatía con Proteinuria de Bajo Peso Molecular?. **M.S. Muñoz, E.M. Navarro, Y. Ruiz, C. Oteiza, C. Loris, M. Heras.** *Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.*

Objetivo. Presentar tres casos de tubulopatía proximal compleja y compararlos con los cuadros de tubulopatía proximal descritos hasta ahora.

Introducción. La mejor conocida de las tubulopatías renales es el síndrome de Fanconi, pero ya se han descrito nuevas formas de afectación tubular proximal compleja, que no constituyen un síndrome de Fanconi completo, como la enfermedad de Dent y la proteinuria tubular de bajo peso molecular (PTBPM). Ambas presentan gran semejanza en sus características analíticas y tienen en común la ausencia de acidosis y glucosuria como datos diferenciales con el síndrome de Fanconi. Presentan además hipercalcemia. Frecuentemente se describe historia familiar de tubulopatía. A diferencia de la PTBPM, la enfermedad de Dent se describe en adultos y presenta un pronóstico que podría no ser favorable a largo plazo.

Casística. Presentamos tres varones de 2, 3 y 8 años que consultaron por infección urinaria, hematuria y proteinuria, respectivamente. En los tres se constató aminoaciduria, disminución de la capacidad máxima de concentración urinaria, hipouricemia e hiperuricosuria y β_2 -microglobulina aumentada en orina con progresión en sucesivos controles. Existía también hipercalcemia con alteraciones en la tomografía densitométrica ósea en uno de los pacientes y litiasis y nefrocalcinosis en otro. La talla se encontraba persistentemente en el percentil 3. En el paciente de mayor edad se observó empeoramiento discreto de la función renal con disminución del filtrado glomerular. En dos de los casos existía alteración en la gammagrafía con DMSA, observándose una disminución generalizada de la captación del radiofármaco con aumento de la actividad de fondo. En ningún caso se pudieron demostrar antecedentes familiares.

Conclusiones. 1. Los tres casos presentan una tubulopatía proximal compleja, distinta del síndrome de Fanconi, compatible con enfermedad de Dent o con proteinuria tubular de bajo peso molecular. 2. El comienzo en edades tempranas, nos induce a considerar que estamos ante un cuadro de PTBPM, sin embargo pensamos que podría tratarse de una misma entidad en distinta etapa evolutiva.

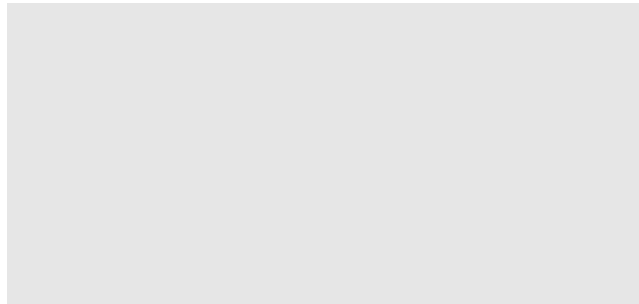
- Poliarteritis Microscópica. **M.L. Justa, M.S. Muñoz, M. Heras, C. Loris, L. Plaza¹.** *Unidad de Nefrología. ¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.*

Introducción. La poliarteritis nodosa microscópica es una vasculitis pauci-inmune, que afecta a vasos de pequeño tamaño y cuyo diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos clínicos (síndrome general, artropatía, alteraciones cutáneas, hematuria y proteinuria), la positividad de ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos) y el ha-

Conclusiones. Destaca en estos dos pacientes la distinta expresividad clínica, la mayor afectación familiar en el primero, la hiperuricemia e hiperparatiroidismo del segundo. La nefrocalcinosis y el hiperparatiroidismo mantenidos son datos relevantes. La herencia en las dos familias parece ser autosómica recesiva.

— **Poliquistosis Renal Autosómica Dominante y Esclerosis Tuberosa, un Síndrome de Genes Contiguos.** J.A. Camacho, R. Torra¹, M. Pineda², A. Giménez, L. García, X. Estivill¹. *Nefrología y ²Neurología. Hospital Infantil «Sant Joan de Déu».* ¹Genètica. Hospital Clínic. Barcelona.

El gen PKD1 (poliquistosis renal autosómica dominante tipo



1) y el gen TSG2 (esclerosis tuberosa tipo 2) están localizados en el brazo corto del cromosoma 16. Se ha demostrado recientemente que una delección que implique estos 2 genes puede justificar una patología renal quística muy florida en pacientes con esclerosis tuberosa.

Caso clínico. Niña de 7 meses diagnosticada por eco prenatal de poliquistosis renal confirmada al nacer, que presenta episodios de flexión cefálica en salvas varias veces al día y retraso psicomotor. No consta TA. Antecedentes familiares: Padres y hermana ecografía renal normal; no antecedentes. Exploración: Hipoactiva, hipotonía generalizada, mal control cefálico, no sedestación; riñones palpables; manchas acrómicas en tronco y extremidades; TA: 160/102. Pruebas complementarias: Fondo de ojo: hamartoma retiniano; ECG: afectación miocárdica extensa con función retráctil afectada; EEG: paroxismos multifocales de predominio en HD; RNM craneal: múltiples nódulos subependimarios en región corticocortical, atrofia del cuerpo calloso. Función renal: Urea 22,8 mg/dl, creat. 0,56 mg/dl, FG 49,8 ml/min/1,73 m², Osmol. basal 271 mOsm/kg. Ecografía renal: múltiples quistes bilaterales. RNM abdominal: importante elongación de arerías renales sin estenosis.

Estudio genético. Ante la sospecha de asociación de PKD y TSC se realiza un estudio de ligamiento por KG8 (marcador localizado en el extremo 3' de PKD, próximo a TSC2) objetivándose una pérdida de heterocigocidad (LOH). Esta anomalía es sugestiva de una delección en ese punto, confirmándose con técnicas de Southern blot y FISH una delección de 4 Kb que implica ambos genes.

Evolución. Con IECA y diurético se normaliza la TA, que sigue normal a los 9 meses de seguimiento. El cuadro convulsivo está controlado.

Comentario. El PKD1 y TSC2 constituyen un síndrome de genes contiguos. La delección de parte del gen PKD1 en casos de TSC2 explica la patología renal quística florida de estos pacientes. La patolo-

gía quística leve en la esclerosis tuberosa (TSC1 y TSC2) no tiene de momento explicación molecular.

— **Síndrome de Fanconi Idiopático.** J.A. Camacho, I. Soler, L. Serrano, A. Giménez, L. García. *Hospital Infantil «Sant Joan de Déu».* Barcelona.

Introducción. El S. de Fanconi suele ser secundario a enfermedades hereditarias (cistinosis, galactosemia, S. de Lowe, etc.), a intoxicaciones exógenas (citostáticos, metales pesados, gentamicina, etc.) o aparece en el curso de procesos crónicos con afectación renal (síndrome nefrótico con HSF, tumores, mieloma, etc.). Ocasionalmente puede verse en pacientes trasplantados. Existe una forma idiopática, rara, en la que hay que pensar en ausencia de las causas expuestas.

Caso clínico. Niño de 7 años y 2 meses remitido para estudio por proteinuria persistente, no cuantificada, detectada en examen rutinario. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: Explorado a los 4 meses de vida por una infección urinaria (duplicidad pieloureteral derecha sin reflujo), se detectó una proteinuria mínima y una hipostenuria que no se valoraron. Exploración física: Destaca únicamente un peso y una talla entre -1 y -2 DS. Exámenes complementarios: El filtrado glomerular es normal, así como el TRP, y no hay glucosuria ni hiperaminoaciduria; existe una proteinuria < 40 mg/m²/h, hipercalcemia (11,4 mg/kg/24 h) y osmolaridad (u) baja (287 mOsm/kg). No se detecta cistina intraleucocitaria. Ante la sospecha de una nefropatía tubulointersticial se determinan ANCA, Anti MBG, IC circulantes, C3, C4, serología hepatitis, serología Torch, seroaglutinaciones, cupremia, todo ello normal. Biopsia renal: No hay afectación glomerular y en el intersticio no hay alteraciones ni depósitos.

Evolución. A los 6 meses se empieza a detectar un TRP más bajo (< 60%). Un año y medio después empieza a aparecer glucosuria y una hiperaminoaciduria generalizada, con persistencia de la proteinuria que es de rango nefrótico. A los 2 años y medio de control presenta proteinuria, hiperaminoaciduria, glucosuria y pérdida de fosfatos, con un FG normal. Persiste la hipercalcemia pese a las tiacidas y en la ecografía actual hay imágenes sugestivas de nefrocalcinosis incipiente. La talla está entre -2 y -3 DS. El estudio familiar es normal.

Comentario. El cuadro clínico-analítico es compatible con un síndrome de Fanconi. La instauración de todas las anomalías ha sido progresiva, no pudiendo hacerse el diagnóstico hasta los 9 años de edad.

— **Acidosis Tubular Distal Tipo I.** J.A. Camacho, J.M. Muixí¹, I. Ferrer, C. Farré, A. Giménez, L. García. *Hospital Infantil «Sant Joan de Déu».* ¹Hospital General de Manresa. Barcelona.

Introducción. La incapacidad persistente de acidificar la orina incluso en situación de acidosis metabólica severa constituye una alteración tubular responsable de un cuadro clínico y analítico característico. La ausencia de pérdida proximal de bicarbonato y de hiperpotasemia sugieren el diagnóstico de acidosis tubular distal tipo I.

Caso clínico. Niño de 4 años que acude para estudio de acidosis metabólica. Antecedentes familiares: sin interés. Personales: 7 meses antes presenta un cuadro de impotencia funcional con dolor en extremidades inferiores que le impide la marcha. Se diagnostica de raquitismo (por Rx) y retraso pondoestatural (talla < 3DS) iniciándose tratamiento con vit. D₃. Clínicamente y radiológicamente mejora, pero se

- **Tubulopatía Compleja y Transitoria (TCT): Descripción de Un Caso.** N. Gallego, R. Estepa, R. Parejo, M. Quero, M.J. Pérez, I. Herraiz, J. Ortuño. *Servicios de Nefrología y Cardiología Infantil. Hospital «Ramón y Cajal».* Madrid.

Introducción. Las TCT se conocen en la recuperación del fracaso renal y ciertas intoxicaciones exógenas u endógenas, pero las debidas a hemólisis no son frecuentes. Por ello comunicamos este caso.

Caso clínico. Niño de 2 años con ductus arterioso parcialmente ocluido con un dispositivo de acero inoxidable y pelos sintéticos. Después de cerrarlo, tiene orinas oscuras-rojizas y, a las 48 h, anemia (Hb 8 g/dl), ictericia (bilirrubina 8 mg/dl) y haptoglobina (3 mg/dl). En la orina roja sólo se ven 5 hematíes por campo, no hay glucosuria y el pH es de 8. Se diagnostica de hemólisis. Dificultosamente se retira la prótesis y desarrolla: Acidosis metabólica (pH 7,29, CO_3H 15 mEq/L) hiperclorémica con $\text{K}^+ = 3,7$ mEq/L. Insuficiencia renal ($\text{Cr} = 1,1$ mg/dl), anión gap en orina 140 con pH 7. También se detecta normoglucemia con glucosuria de 2 mg/dl, con Ef úrico = 69%, Ca/Cr en orina = 0,51. No se determina aminoaciduria. Requiere 17 mEq/kg/día de CO_3HNa para su corrección. En acidosis parcialmente corregida, la Ef $\text{CO}_3\text{H} = 8,9\%$, con pH urinario 7,8 p CO_2 46 mmHg.

Con estos datos se diagnosticó de tubulopatía proximal compleja con un componente distal. En pocos días se recuperó totalmente. Ahora no requiere medicación y la función renal es normal.

Conclusiones. En situaciones de hemólisis severa se debe vigilar la función tubular. Si está alterada, la recuperación total es posible.

- **Insuficiencia Renal Aguda por Hipercalemia Como Manifestación Inicial de Leucemia Linfocítica Aguda en la Infancia.** C. Aparicio, E. Izquierdo, A. Fernández, D. Morales, A. Luque. *Nefrología Pediátrica. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón».* Madrid.

Introducción. La hipercalemia es una complicación metabólica frecuente de enfermedades tumorales en adultos. En la infancia, por el contrario, su aparición como complicación de enfermedades malignas es inusual (0,4%), siendo la causa más frecuente la leucemia aguda. Se produce por liberación rápida de calcio del esqueleto, bien por invasión directa del hueso por células malignas o bien por liberación de factores humorales por las células tumorales (PTH ectópica, PTH-rP, IL-1a, IL-1b, TNFa, TNFb, TGFb, PG-E₂, ...). La hipercalemia puede presentarse precozmente en las enfermedades malignas, pero es extraordinario que sea el primer y único signo de la existencia del tumor.

Caso clínico. Varón de 11 años y 9 meses, previamente sano, sin antecedentes personales ni familiares de interés; comienza con malestar general, vómitos alimentarios, dolor en articulaciones sacroiliacas y mialgias en zona glútea. Exploración física: normal (no adenopatías, no visceromegalías). Pruebas complementarias iniciales: Hb 15,9 g/dl, Htc 48%, plaquetas 255.000, leucocitos 13.400 (81% S, 14% L, 4% Mo), Na 132 mEq/L, K 4,38 mEq/L, Cr 1,43 mg/dl, Ca total 16,21 mg/dl, Ca^{++} 1,45, P 6,5 mg/l, ácido úrico 9,7 mg/dl, calciuria 15 mg/kg/día, Ca/Cr o 0,8, RTP 46-54%, ClCr 60 ml/min/1.73 m². T₃, T₄ y TSH normales; serología a CMV, VEB y *Mycoplasma* negativa;

PTH < 1 (nl:14-60); Mantoux, 25 mm de induración. Ecografía de abdomen, serie ósea, Rx de tórax y gammagrafía partiroidea normales. Se pauta tratamiento con furosemida y rehidratación con mejoría clínica y analítica. Es dado de alta con tratamiento antituberculoso pendiente de resultados de 25-(OH)D₃ y 1-25(OH)₂D₃. Reingresa 18 días más tarde por cefalea, dolor epigástrico y vómitos incoercibles, encontrándose: Ca total 15,3 mg/dl, P 4,5 mg/dl, Cr 0,9 mg/dl, ClCr 80 ml/min/1,73 m², RTP 52%, con pérdida de 1,5 Kg de peso, persistiendo exploración normal. Se inicia tratamiento con rehidratación y furosemida sin mejoría, alcanzando Ca total 19,7 mg/dl, Ca^{++} 2,32, Cr 1,36 mg/dl y ácido úrico 16 mg/dl, requiriendo tratamiento con calcitonina y esteroides, con respuesta analítica y clínica favorable. Se realiza despistaje de causas tumorales: rastreo óseo con Tc-99: hiper captación en partes blandas de hemitórax derecho; extensión en sangre periférica normal; RMN craneal normal; leucocitos 12.600, Hb 15,8 g/dl, plaquetas 144.000. Una semana después se realiza punción de médula ósea: leucemia linfocítica aguda de estirpe B. PTH-rP < 0,1 (normal); 25-(OH)D₃ 88 ng/ml (nl: 15-68), 1-25(OH)₂D₃ 4 pg/ml (nl: 20-60).

Conclusiones. 1. La hipercalemia como complicación metabólica de enfermedades malignas es inusual en la infancia, pero debe pensarse en esta posibilidad una vez descartado el hiperparatiroidismo primario que constituye la primera causa de hipercalemia. 2. Ante la presencia de una hipercalemia de origen no filiado debe descartarse la existencia de una enfermedad maligna hematológica mediante la realización de un examen de médula ósea, aun cuando no exista expresión en sangre periférica.

- **Trombosis de la Vena Renal en el Recién Nacido y Síndrome Antifosfolípido Primario.** I. Calvo, L. Lacruz, A. Pineda, S. Pons, J. Román, R. Hernández. *Reumatología y Nefrología Pediátrica. Hospital «Dr. Peset».* Valencia.

Introducción. Recientemente un gran número de estudios clínicos han demostrado que los anticuerpos antifosfolípidos, detectados como anticoagulante lúpico o como anticuerpo anticardiolipina (ACL), se asocian frecuentemente a fenómenos tromboembólicos, trombocitopenias y abortos recidivantes. Denominándose a esta asociación «síndrome antifosfolípido» (SAF). La trombosis es la manifestación clínica más llamativa del SAF, presentándose en la circulación venosa o arterial. El SAF se observa en pacientes con LES, pero también ha sido descrito en pacientes sin ningún signo evidente de enfermedad subyacente, denominado SAF primario.

Objetivo. Presentar un RN con trombosis de la vena renal (TVR) asociado a una positividad mantenida en las determinaciones del anticuerpo antifosfolípido.

Caso clínico. RN de sexo masculino, madre con antecedentes de 2 abortos, embarazo con metrorragia al segundo mes, parto espontáneo. Apgar 7/9. PN 2.800 g. A las 24 h de vida presenta hematuria macroscópica. En la exploración física se aprecia un riñón izquierdo aumentado de tamaño, palpable en flanco izquierdo, pulsos femorales palpables. TA 86/56. Se comprueba como parámetros de laboratorio una función renal normal, una trombopenia moderada y un TTPA prolongado. El estudio por imagen, tanto la ecografía renal como la eco-Doppler, la gammagrafía renal con DMSA y la venografía confirman

llazgo histológico de una glomerulonefritis necrotizante con formación de semilunas.

Caso clínico. Niña de 7 años que en los últimos 3 años presenta episodios repetidos de exantema urticariforme generalizado, acompañado de inflamación de grandes y pequeñas articulaciones. En las exploraciones realizadas destaca la elevación de VSG (70), PCR (43) y ASLO (1.630), positividad de ANCA, hematuria y proteinuria en rango nefrótico; GRF: 60 ml.m.1,73m². La biopsia renal mostraba una glomerulonefritis necrotizante segmentaria y focal con 20% de semilunas celulares. Se inicia tratamiento con prednisona y ciclofosfamida. Seis meses después destaca la normalización clínica y la estabilización del filtrado glomerular (GRF: 105 ml.m.1,73m²), persistiendo la proteinuria en rango nefrótico.

Conclusiones. Destacamos, en primer lugar, la rareza del cuadro clínico que obliga a una amplia variedad de diagnósticos diferenciales; en segundo lugar, a pesar de la buena respuesta clínica al tratamiento, la presencia de la proteinuria, junto con los hallazgos de la biopsia renal, hacen pensar en una mala evolución de la función renal.

— Reuniones de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica. Revisión Histórica. **S. Ferrando, L. Lacruz, A. Hervás, A. Peris, J. Fons, R. Hernández.** *Unidades de Nefrología Pediátrica de los Hospitales: Clínico y «Dr. Peset» de Valencia, «Ll. Alcanyis» de Xàtiva. Centro de Salud de Carlet.*

Objetivos. Conocer el tipo y contenido de las comunicaciones de las reuniones de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica (AENP).

Material. Libros de comunicaciones de los años: 1979/81/84/85, 1988-96 de las Reuniones Anuales de la AENP y resúmenes de las reuniones del resto de años publicados en Anales Españoles de Pediatría, excepto de la II Reunión, de la que no se han encontrado datos. En el año 1979 se celebraron dos reuniones que figuran como VII.

Método. Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo en el que un grupo de tres miembros de la AENP y dos médicos residentes de pediatría hemos analizado de forma conjunta cada una de las comunicaciones, valorando: Número de autores, número de centros que intervienen y comunidad/es autónomas en las que se realiza. Considerando el aspecto predominante se han separado los estudios prospectivos de los retrospectivos; en cuanto al tipo de trabajo se han clasificado con arreglo al Manual de Estilo de publicaciones médicas (Madrid, Mosby/Doyma SA, 1993), y según el tema tratado. Para analizar mejor los datos y observar las tendencias hemos hecho 6 grupos de 4 años sucesivos, excepto el último grupo, que se trata de un trienio.

Resultados. Hemos analizado todas las comunicaciones de las 23 reuniones, en total 875, incluyendo las referentes al tema principal, libres, pósters y casos clínicos.

	I-V	VI-VIII	IX-XII	XIII-XVI	XVII-XX	XXI-XXIII
Nº autores (media)	3,6	4,9	5,1	4,7	5,2	5,2
Nº comunicaciones	40	128	198	146	210	153
(media x reunión)	(10)	(32)	(49)	(36)	(52)	(51)
Prosp./retrosp.	1/39	21/107	71/127	52/94	95/115	54/99
(% prospectivos)	(2,5)	(16,4)	(35,8)	(35,6)	(45,2)	(35,3)
Nº centros	1/0/0	124/4/0	196/2/0	138/7/1	202/7/1	145/4/4
(1/2-5/>5)						

Comentarios. El número medio de autores se ha estabilizado alrededor de cinco autores por comunicación. A lo largo de los años se ha observado un incremento en el número de comunicaciones presentadas en cada reunión, aumentando las de carácter prospectivo. El diseño de los trabajos ha sido en su mayoría de tipo descriptivo, no pudiendo por tanto realizar inferencias (propia de los estudios analíticos). En cuanto a los estudios de tipo analítico, los más frecuentes han sido los de caso-control. Existen muy pocos ensayos de tipo experimental y trabajos multicéntricos.

— HTA Renovascular en un Neonato Asociada a Trombosis Aórtica. ¿Causa o Efecto?. **M. Aga, L. Román, R. Oliveros, A. Vallo.** *Secciones de Nefrología y Neonatología. Dpto. de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya.*

Presentamos el caso de una niña de 19 días de vida que nos es remitida de otro centro por trombosis aórtica e HTA. Embarazo y parto normales. Apgar 9/9. Peso natal 4.850 g. El sexto día de vida ingresa en su hospital de origen por insuficiencia cardíaca e HTA (TAS 170 mmHg), con datos analíticos de daño multiorgánico (pruebas hepáticas alteradas, así como urea de 109 mg/dl y creatinina 1,2 mg/dl). Se canaliza la arteria umbilical para control gasométrico.

Tras una mejoría inicial, aunque persiste HTA, sufre un empeoramiento normalizándose las cifras de TA tras iniciar tratamiento con nitroprusiato i.v. (máx. 3 µg/kg/min) y captopril oral (máx. 0,36 mg/kg/día). Se realiza Eco doppler observándose un trombo en aorta abdominal e ilíaca izquierda, con flujo en arteria renal izquierda alterado y renal derecha normal con asimetría del tamaño renal, siendo el derecho de 6 cm versus 3,7 cm el izquierdo. El renograma isotópico con DTPA indica un retraso importante en la vascularización del riñón izquierdo con una función de 20% versus 80%. El DMSA evidencia también una función escasa de dicho riñón (10% versus 90%). Dado el tiempo de evolución del trombo se decide una actitud conservadora evolucionando favorablemente con recanalización progresiva objetivada por ecografía y TAC. En la Eco doppler 18 días después del diagnóstico se observa la desaparición total del trombo persistiendo un flujo de arteria renal muy disminuido. El DMSA de control es similar al inicial.

La TA se mantiene controlada permitiendo la reducción progresiva de la medicación hasta su supresión (nitroprusiato el quinto día y captopril quinta semana). En la actualidad lleva 15 días sin tratamiento y la TA es normal. La actividad de renina plasmática al ingreso es de 13 ng/ml/h y aldosterona 2.267 pg/ml. La función renal se ha normalizado a partir del sexto día.

Conclusiones. 1. Las principales causas de HTA neonatal son, por orden de frecuencia: trombosis de la arteria renal, coartación de aorta y estenosis de la arteria renal por displasia fibromuscular. En nuestro caso nos planteamos como causa inicial de la HTA la displasia fibromuscular, sobreañadiéndose posteriormente la trombosis renal. 2. El tratamiento conservador con antihipertensores puede ser una opción terapéutica válida en la HTA renovascular neonatal consiguiendo la normalización de la TA, que permanece incluso tras la supresión de la medicación.

Influencia del tratamiento hormonal sobre la malnutrición

- rhGH
- RHuEPO

Vías de administración de nutrientes

- Alimentación enteral: Oral
Nasogástrica
Nasoyeyunal
Gastrostomía
Yeyunostomía
- Alimentación parenteral

Experiencia clínica

Tratamiento de 85 niños con insuficiencia renal crónica en el primer año de la vida, 12 de ellos con gastrostomía.

Tratamiento de la Hipertensión Arterial en la Insuficiencia Renal Crónica Durante los Primeros Años de Vida

Empar Lurbe

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital General Universitario. Universidad de Valencia.

La hipertensión arterial (HTA) es una complicación común en el niño con insuficiencia renal crónica (IRC). Su frecuencia y severidad dependen de la enfermedad renal primaria y del grado de afectación renal. Su tratamiento reduce la velocidad de progresión hacia la insuficiencia renal terminal y limita las complicaciones cardiovasculares y neurológicas que pueden producirse.

Los factores determinantes del desarrollo de HTA en la IRC son el aumento del **gasto cardíaco** y de las **resistencias periféricas** que se incrementan en paralelo al descenso del filtrado glomerular y del flujo plasmático renal. El gasto cardíaco aumenta como consecuencia de la anemia progresiva y del aumento del fluido extracelular debido a la retención renal de sodio y agua. El aumento de las **resistencias periféricas** es multifactorial, influyendo en el mismo una elevación de la angiotensina circulante, descenso de la producción por la médula renal de prostaglandinas, incremento en la actividad del sistema nervioso vegetativo y alteraciones en el metabolismo calcio-fósforo.

El abordaje terapéutico de la HTA debe contemplar la aplicación de medidas no farmacológicas, el programa más adecuado de depuración extrarrenal cuando sea necesario y el uso de fármacos. La restricción de sal en la dieta es básica en el tratamiento, ya que además potencia la actividad antihipertensiva de los fármacos. La elección de los fármacos antihipertensivos, cuando no sean suficientes el resto de medidas, se realizará en función de los valores de TA y/o de la presencia de una etiología definida. En general, cualquiera de los grupos farmacológicos disponibles en la actualidad pueden utilizarse, bien en monoterapia o en terapia combinada, caso de que exista un insuficiente control con un sólo fármaco.

El tratamiento inicial debe contemplar la introducción de un diurético de asa, dado el aumento del volumen intravascular que acompaña frecuentemente a la HTA de la insuficiencia renal crónica, aun-

que su efectividad es limitada cuando el filtrado glomerular está severamente reducido. La combinación escalonada de diurético, betabloqueante, vasodilatador clásico (o los calcioantagonistas, por su acción vasodilatadora) sigue siendo un esquema eficaz. Una alternativa de mayor potencia terapéutica es asociar al diurético un IECA, a no ser que exista alguna contraindicación formal para su uso como son la estenosis bilateral de arteria renal, la estenosis en presencia de riñón único, o la hiperkaliemia.

Es importante recordar que algunos de los fármacos antihipertensivos, debido a su excreción predominantemente renal, deberá modificarse su dosis de acuerdo con el filtrado, principalmente todos los IECA y el atenolol entre los beta-bloqueantes. Adicionalmente, algunos de los antihipertensivos pueden ser dializables (atenolol, metil-dopa, todos los IECA), precisando adecuar la administración a la realización de la depuración extrarrenal.

Manejo del Metabolismo Ca/P en la Insuficiencia Renal Crónica del Lactante

F. Martínez Sánchez

Nefrología Infantil. Hospital «La Fe». Valencia.

Es un hecho conocido que el crecimiento es uno de los índices más sensibles de enfermedad y que durante los dos primeros años de vida los niños alcanzan una tercera parte de la talla que tendrán cuando sean adultos. Los patrones normales resultan de la interrelación entre potencial genético y nutrición, balance metabólico y control hormonal. El **tratamiento integral** de estos pacientes incluye un aporte nutricional adecuado y un balance hidroelectrolítico y ácido-base ajustados, junto con un control minucioso del metabolismo fosfo-cálcico que ocupa un lugar prioritario, especialmente en la fase de crecimiento linear rápido propio de esta época de la vida.

1. Marcadores bioquímicos

1.1. Fósforo

Mantener una **fosfatemia** dentro de unos límites normales para la edad, con la administración de quelantes (el de uso más común el el carbonato cálcico), sigue siendo el primer paso en el tratamiento del metabolismo fosfo-cálcico. Se debe evitar la hipofosforemia, favorecida con la utilización de dieta hipoproteica como protectora de la función renal. No se recomienda utilizar las sales de aluminio, salvo situaciones límite, tanto por su potencial efecto tóxico neurológico, como por su demostrada asociación con la enfermedad ósea adinámica.

1.2. Calcio

Mantener el **calcio** total en el límite superior de la normalidad (10,5-11,5 mg%), con un producto CaxP < 70, y evitando los episodios de hipercalcemia por el riesgo de nefrocalcinosis y subsiguiente deterioro del FG. Dada la tendencia a la hipoalbuminemia, el calcio iónico es mejor marcador de la hipercalcemia que el calcio total, por lo que su control induce a menos errores de interpretación.

1.3. PHTi

La **PHTi** se medirá mensualmente, manteniéndola en el límite superior de lo normal o ligeramente elevada (2-3 veces los valores nor-

el diagnóstico de TVRI. Se inició pauta de fibrinólisis durante 4 días, con desaparición de la hematuria macroscópica. Durante el seguimiento se detectan ACL (por ELISA) positivos, tanto IgG como IgM, al igual que el TTPA prolongado. Se realizaron ACL a la madre por los antecedentes presentados, que fueron positivos de forma repetida para IgM.

Comentario. La presencia de fenómenos trombóticos, tanto arteriales como venosos, obliga a despistar la presencia de ACL, aún a pesar de la rareza del cuadro clínico, como sería el caso que se presenta, sobre todo porque se trata de un problema relativamente frecuente y con posibilidades terapéuticas reales. Además, no debemos olvidar el carácter familiar que esta entidad presenta, por lo que el estudio de los familiares, sobre todo si han tenido manifestaciones clínicas, será obligatorio.

— Hemorragia Suprarrenal y Trombosis de Vena Renal Izquierda en un Recién Nacido. **C. Sitjar, L. Mayol, M.M. García, P. Villalobos, E. Riera, A. López, D. González, M. Garcil, C. Nadal**¹ Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Radiología. Hospital de Figueres. Girona.

Presentamos un caso de hemorragia suprarrenal izquierda y trombosis de vena renal izquierda en un RN.

Caso clínico. RN de sexo masculino que corresponde a una primera gestación controlada y de curso normal. Serologías negativas. O'Sullivan negativo. Portadora de estrepto B rectal. Parto espontáneo a las 36 semanas de gestación. Líquido meconial. Expulsico eutócico. Apgar 9-10. PN 2.990 g. Exploración neonatal normal. A las 12 h de vida presenta hematuria macroscópica apreciándose a la exploración masa redondeada de bordes lisos en hemiabdomen izquierdo que llega hasta FII.

P. complementarias. Serie roja y blanca normales. Plaquetas: 90.000. Urea: 41. Creatinina: 1,07. Sedimento urinario: 100-200 L/c. Tira reactiva: proteinuria 3+. Ecografía abdominal: RD de 4,5x2,3, normal; RI de 5,2x2,8 con disminución de la diferenciación corticomedular e hiperecoico; en polo superior RI se aprecia tumoración pseudolíquida de 3,5 cm con algún tabique en su interior; vena renal izquierda de contornos irregulares con algún eco en su interior con débil señal doppler. TAC abdominal: imagen compatible con hematoma suprarrenal I.

Evolución y tratamiento. Durante los primeros 5 días presenta cifras tensionales límites. La hematuria macroscópica desaparece al sexto día, persistiendo hematuria microscópica durante el primer mes de vida. A los dos meses de vida la palpación abdominal es normal, confirmando en la ecografía la desaparición de la masa suprarrenal. Estudio hormonal suprarrenal normal.

Comentarios. Se discuten la etiología tanto de la hemorragia suprarrenal como de la trombosis de la vena renal en el período neonatal y su evolución natural. Se comentan factores anatómicos favorecedores de la presentación de ambos procesos en lado izquierdo.

males), evitando tanto el hiperparatiroidismo como su excesivo frenamiento con el fin de conseguir un grado de remodelado óseo normal.

1.4. Fosfatasa alcalina

La **fosfatasa alcalina** (especialmente la isoenzima ósea) es un buen marcador de la progresión del hiperparatiroidismo y es útil para valorar el tratamiento con calcitriol. Ninguno de los marcadores que se han venido ensayando logra suplantar la utilidad clínica de los arriba reseñados.

2. Metabolitos activos de la vitamina D

Ya en fases precoces de la insuficiencia renal hay una disminución en la producción de calcitriol secundaria a la disminución de la masa renal, que puede ser el punto de partida del hiperparatiroidismo secundario. Por tanto, con niveles todavía normales de PHTi se iniciará tratamiento con **1a-hidroxicolecalciferol o calcitriol** orales a dosis diaria.

En fase de insuficiencia renal más avanzada, 30-40% de FG, con hiperparatiroidismo ya establecido, se administrará calcitriol a dosis más altas tres días/semana; la administración será preferentemente nocturna y en ayunas, para disminuir el efecto hipercalcemiante del calcitriol a través del aumento de la absorción digestiva de calcio que provoca; la vía de administración (oral, parenteral o intraperitoneal) es irrelevante en términos de eficacia, no estando justificada la vía parenteral salvo en situaciones de hiperparatiroidismo severo o progresivo.

Debe evitarse el sobretratamiento con calcitriol ya que se asocia con enfermedad adinámica ósea en mayor grado que el frenamiento de la PTHi; del mismo modo, una vez alcanzados los niveles deseados de PTHi, se disminuirá la dosis de calcitriol gradualmente.

3. Tratamiento con r-hGH

Finalmente, **una vez controlada la osteodistrofia renal**, se valorará la potencial indicación del tratamiento con **r-hGH**, dado que los estudios realizados en estas edades de la vida, aunque preliminares, ofrecen resultados alentadores.

Bibliografía

- 1 Salusky IB, Goodman WG. The management of renal osteodystrophy. *Pediatr Nephrol* 1996;**10**:651-653.
- 2 Rigden SPA. The treatment of renal osteodystrophy. *Pediatr Nephrol* 1996;**10**:653-655.
- 3 Brouhard BH, Chan JCM, Carter WH Jr. Final report of the Growth Failure in Children with Renal Diseases Study. *J Pediatr* 1996;**129**:S1-S8.
- 4 Karlberg J, Schaefer F, Hennicke M, Wingen AM, Rigden SPA, Mehiss O. European Study Group for Nutritional Treatment of CRF in Childhood. *Pediatr Nephrol* 1996;**10**:283-287.