

Zaragoza, 12-15 de Junio de 1996

An Esp Pediatr 1996;45:321-335.

TEMA PRINCIPAL

— Evolución a largo plazo en la edad adulta de 40 niños afectados de nefropatía IgA. **Y. López-Fernández, C. de la Infiesta, G. Ariceta, A. Vallo, F. Bilbao¹, M.^a J. Quintela, J. Rodríguez-Soriano.** *Departamentos de Pediatría y ¹Anatomía Patológica. Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco. Bilbao.*

La valoración pronóstica en la edad adulta de niños afectados de nefropatía IgA (IgAN) requiere un seguimiento prolongado de más de 5 años. Solamente un estudio reciente aporta datos al respecto (Wyatt y cols. *J Pediatr* 1995;127:913-919).

Casística. Se han revisado los datos clínicos al tiempo de la biopsia renal y en la última visita de seguimiento en 40 pacientes (33 varones, 7 mujeres) diagnosticados de IgAN a los $10 \pm 3,2$ años. La biopsia renal fue realizada, por lo general, tras persistencia o recurrencia de la hematuria durante un período de 9-12 meses. Los hallazgos histológicos renales fueron clasificados de acuerdo con el criterio establecido por el SPNG: 19 (47,5%) fue de tipo I, 15 (37,5%) de tipo II y 6 (15%) de tipo III. Los datos clínicos más recientes fueron obtenidos de la historia clínica o a través de contacto directo con el enfermo. El seguimiento total ha sido de > 5 años en 30, > 10 años en 21 y > 15 años en 15 pacientes.

Cinco pacientes (12,5%) han progresado a IRC terminal y han requerido diálisis/trasplante. Dos presentaban una biopsia inicial tipo I; dos, una biopsia tipo II y sólo un paciente, una biopsia tipo III. En 30 pacientes (75%) el Ccr ha permanecido > 90 ml/min/1,73 m², y en cinco pacientes (12,5%) ha declinado a valores entre 50-90 ml/min/1,73 m². Todos los pacientes en los que el Cr descendió < 50 ml/min/1,73 m² evolucionaron a IRC terminal. Valorando el desarrollo de un Ccr < 50 ml/min/1,73 m², 97,5% mantienen valores superiores tras 5 años, 90% tras 10 años y 87,5% tras 15 años de evolución. Los únicos datos clínicos al diagnóstico que permitieron establecer un mal pronóstico evolutivo fueron: persistencia de proteinuria entrebrotos ($p < 0,01$), Ccr disminuido durante el brote hematórico ($p < 0,05$), tensión arterial sistólica elevada ($p < 0,05$) y sexo femenino ($p < 0,05$). Ni la edad ni los hallazgos histológicos al diagnóstico permitieron predecir el pronóstico. De hecho, cuatro pacientes con una biopsia tipo I mantienen un Ccr

XXIII Reunión Nacional de Nefrología Pediátrica

Resúmenes de Comunicaciones

entre 50-90 ml/min/1,73 m².

Comentario. La supervivencia renal tras 15 años de evolución fue del 87,5%, no muy diferente de la supervivencia del 82% reportada pro Wyatt y cols. Sin embargo, y en contraste con la conclusión de estos autores, la presencia de cambios histológicos menores al diagnóstico no necesariamente predice una buena evolución a largo plazo en la edad adulta.

— Evolución a largo plazo de 25 niños afectados de glomeruloesclerosis segmentaria y focal. **A. Vallo, G. Ariceta, N. Aramburu, M.^a J. Quintela, R. Oliveros.** *Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco. Bilbao.*

El mal pronóstico a largo plazo de la glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GSF) es bien conocido pero existen pocas series pediátricas que analicen esta evolución homogéneamente en un mismo departamento asistencial.

Casística. Un total de 25 pacientes (17 niños, 8 niñas) han sido diagnosticados de GSF mediante biopsia renal. En 12 niños este diagnóstico se estableció ya en la primera biopsia, mientras que en los restantes 13 pacientes se estableció en biopsias sucesivas dado que la primera evidenció únicamente lesiones mínimas. La edad mediana fue 5 años, con un rango entre nacimiento y 13,7 años. La distribución etaria fue bimodal con mayor incidencia entre 0-2 años (7 casos) y entre 8-10 años (8 casos). La serie comprendía tres casos de síndrome nefrótico (SN) congénito y dos casos en hermanos. Todos los casos debutaron con SN, acompañado en 10 casos (40%) por hematuria macro o microscópica, y en siete casos (28%) por hipertensión arterial; 24 pacientes se comportaron como corticorresistentes iniciales, mientras que un único paciente se comportó como corticorresistente tardío. La respuesta a los inmunodepresores (ciclofosfamida o mostaza nitrogenada) fue similar. Los 10 pacientes más recientes han recibido tratamiento con ciclosporina, habiéndose obtenido en dos pacientes una remisión completa. Tras un seguimiento clínico que varía entre 8 meses y 15,5 años, 17 niños (68%) han evolucionado a insuficiencia renal crónica y 11 de estos niños han entrado en un programa de diálisis-trasplante. El período transcurrido desde el inicio del SN hasta la entrada en diálisis ha variado entre 1 y 6 años, con un valor mediano de 2,2 años. Se han injertado 14 riñones en 10 niños. La edad del trasplante ha variado entre 4,5 y 20 años, con una edad mediana de 11 años. El SN ha recidivado en 8 casos (80%), si bien solamente en dos casos recibiendo ciclosporina postrasplante. En dos casos el trasplante sigue siendo funcionante. Han fallecido un total de 6 niños: tres en un período inicial con encefalopatía severa que contraindicó el tratamiento sustitutorio y dos tras abandono del seguimiento en nuestro centro. En el

momento actual solamente tres niños de la serie total de 25 mantienen una función renal normal: dos niños tras 1 y 4 años de evolución y un niño con corticorresistencia tardía tras 15 años de evolución.

Comentario. La serie demuestra el mal pronóstico evolutivo de la GSF en el niño con SN córtico-resistente y no parece confirmar la existencia de dos tipos evolutivos diferentes de GSF, como ha sido sugerido en el adulto.

— Resultados del tratamiento a largo plazo con ciclosporina A en ocho pacientes con síndrome de Alport. **A. Salvá, L. Callís, A. Vila, J. Nieto, J. Quilis.** *Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.*

Se administra ciclosporina A a ocho pacientes afectados de síndrome de Alport (todos los diagnósticos confirmados con biopsia renal) que presentaban proteinuria en rango nefrótico y se observa la evolución de ésta y de otros parámetros de función renal, así como la tensión arterial. La duración del tratamiento oscila entre 7 y 10 años, y las edades de los pacientes entre 14 y 26 años.

La dosis de ciclosporina se iniciaba a 3-5 mg/kg/día y se modifica en función de los niveles plasmáticos de la misma, cuyo objetivo es entre 50 y 100 ng/ml.

Resultados. La tensión arterial se ha mantenido en valores normales, salvo en dos pacientes que precisan la administración de hipotensores. La función renal se ha mantenido estable, sin cambios significativos entre la creatinemia inicial y la actual. Dos pacientes presentan moderada hipostenuria. Todos los pacientes presentaban, antes de iniciar el tratamiento, proteinuria > 40 mg/m²/h; actualmente se mantiene negativa o en valores inferiores a los iniciales. Los niveles medios de ciclosporina plasmática se sitúan en 70 ng/ml. La presencia de microhematuria no se ha modificado.

En todos los pacientes se realizó una biopsia renal durante el tratamiento en la que no se modificó el diagnóstico ni se objetivaron signos de toxicidad por ciclosporina.

Conclusiones. El tratamiento con ciclosporina en estos pacientes puede ser beneficioso para controlar la proteinuria, con desaparición o disminución de la misma y estabilización del deterioro funcional renal; sin haber observado la aparición de efectos adversos considerables.

— Impacto de las nefropatías infantiles (NI) en un programa de trasplante renal (TR). **N. Gallego, R. Estepa, A. Lamas, R. Marcén, L. Orofino, J. Ortuño.** *Servicio de Nefrología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.*

La evolución de las NI puede exigir tratamiento poco estudiado, por lo que analizamos nuestra experiencia. De 1978 a 1996 se han atendido en nuestro Servicio 87 casos de NI que llegaron a la insuficiencia renal terminal. Fueron 44 mujeres y 43 hombres; edad de inicio de la enfermedad: $6,2 \pm 4,8$ años; llegada al Servicio: $13,2 \pm 6,1$ y último control: $24,7 \pm 6,1$. Se realizaron 92 trasplantes (TR) en 79 casos: 75, en 66 enfermos, en nuestro Centro y 17 en otros; 14 recibieron más de un TR. Inicio de diálisis: $15,5 \pm 4,8$ años; primer TR: $18,3 \pm 4,8$ y segundo TR: $17,8 \pm 3,8$. Enfermedad de base: nefropatía hereditaria en 29 (33%); uropatía, 27 (31%); glomerulonefritis, 20 (23%); hipoplasia/displasia, 4 (5%); sistémica en un paciente (1%) y otras en seis (7%).

Han fallecido siete enfermos por: infección, cuatro; enfermedad injerto contra huésped, uno; sobredosis de heroína, uno y otro por cardiopatía. En el momento último que conocemos, 56 tienen TR funcionante.

La supervivencia del injerto del primer TR en nuestro Servicio, a los 5 años, fue del 59% y la del enfermo, 88%. Los TR realizados por NI en este Servicio suponen un 12% del total de TR (605).

Conclusiones: 1. Las NI son motivo del 12% de los TR realizados en nuestro Servicio. 2. Las causas más frecuentes son las enfermedades hereditarias, seguidas de las uropatías. 3. El trabajo conjunto de nefrólogos infantiles y de adultos permite seguir la evolución del enfermo a todas las edades y tratarlos con criterios homogéneos dentro del mismo equipo.

— Adultos en hemodiálisis. ¿Qué paso en la infancia? **L.M. Rodríguez, M.J. Ordóñez, E. Cueto, R.M. Ordóñez¹, M. Prieto¹, B. de León¹, M. Granda¹.** *Unidad de Nefrología Pediátrica. ¹Servicio de Nefrología. Hospital de León. León.*

Objetivos. Conocer la influencia de las actuaciones realizadas en la edad pediátrica en el desarrollo de insuficiencia renal terminal (IRT) a través de la revisión de las historias clínicas de pacientes adultos en hemodiálisis.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de 75 pacientes en hemodiálisis (41 varones) con edad media de $58,4 \pm 16,8$ años (rango: 24-84 años). Se valoraron datos:

- Relacionados con la IR: edad y Cr plasmática en el momento del diagnóstico, edad de entrada en IRT.

- Previos a la IR: patología responsable de la IR y edad a la que se diagnosticó, presencia de manifestaciones clínicas antes de los 18 años, actuaciones en edad pediátrica relacionadas con esta patología.

Resultados: 1. La IR crónica fue diagnosticada en estos pacientes a una edad media de $50,5 \pm 19,0$ años (rango: 7-79 años) cuando tenían una Cr plasmática media de $5,6 \pm 4,7$ md/dl (rango: 1,2-20,0), produciéndose la entrada en IRT a los $53,8 \pm 19,2$ años (rango: 17-82). Sólo un paciente presentó IR ya en la infancia. 2. La patología responsable de la IR se diagnosticó a una edad media de $43,6 \pm 19,6$ años (rango: 7-77) y su origen fue fundamentalmente glomerular y secundario a enfermedad sistémica. Siete pacientes presentaban trastornos hereditarios y 8, pielonefritis o malformaciones. Sólo 11 enfermos presentaron manifestaciones clínicas antes de los 18 años (uno antes de los 10 años) y ninguno recibió actuaciones preventivas ni participó en programas de diagnóstico precoz en la infancia.

Conclusiones. En nuestro medio no se produjo, en la infancia, ninguna actuación diagnóstica ni terapéutica que contribuyera a mejorar la evolución de pacientes actualmente en IRT. Además, se ha detectado en muy pocos de ellos el inicio de este proceso durante la edad pediátrica.

— Mi experiencia como enfermo renal: De la infancia a la madurez. **J. Casamayor Vizcaíno.** *Dr. en Filosofía Hispánica. Zaragoza.*

El objetivo principal de esta exposición es dar a conocer cuáles pueden llegar a ser las experiencias más habituales de un niño aquejado de insuficiencia renal crónica terminal y su evolución posterior hasta la edad adulta.

Estas experiencias son un relato subjetivo de un solo paciente que ha compartido su vida con la enfermedad renal. Se recuerdan las impresiones que suscitó el conocimiento de la enfermedad y los límites que ésta impuso.

Dada la diferencia del enfermo pediátrico con los niños sanos, se repasan algunas situaciones que por su condición fueron especiales, así como las relaciones mantenidas en el medio familiar, escolar y hospitalario.

También se abordan las experiencias que el paciente ha tenido con la hemodiálisis y con el trasplante renal.

Finalmente, se resaltan algunas conductas y apoyos que han sido determinantes a la hora de asumir y superar la enfermedad de modo que la vida sea lo más normal posible.

— El síndrome de hipomagnesemia hipercalcemia y su inevitable progresión a la insuficiencia renal. **M.J. Sanahúja, J. Simón, A. Lurbe, L. Pérez.** *Sección de Nefrología. Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

El deficiente conocimiento del defecto intrínseco en el síndrome de hipomagnesemia hipercalcemia (SHH) y la falta de tratamiento específico, condicionan su evolución a la insuficiencia renal a partir de la progresiva destrucción del parénquima por depósito de calcio. El origen congénito del defecto metabólico permite un seguimiento de la historia natural de la enfermedad, evaluando su variable grado de expresión clínica y la eficacia de medidas terapéuticas paliativas.

Presentamos la evolución a largo plazo de ocho enfermos con SHH en seis familias, cuya edad al diagnóstico osciló entre 5 meses y 12 años. En seis casos el tiempo de seguimiento fue superior a 10 años.

De los siete niños que superan la edad cronológica de 12 años, seis presentaban insuficiencia renal a esa edad (FG 40-80 ml/m^{1,73} m²).

A lo largo de la evolución y pese a los aportes orales de sales de magnesio, la magnesemia permanece por debajo de 1,5 mg/dl (mediana = 1,16 mg/dl), manteniendo individualmente similar nivel al del diagnóstico (mediana = 1,28 mg/dl). La excreción de calcio elevada en todos los pacientes (Ca/Cr; mediana = 0,48), disminuye moderadamente con el aporte de bicarbonato oral (Ca/Cr; mediana = 0,33).

Sólo un paciente presentó un retraso de talla superior a 2 DS (-3 DS), coincidente con manifestación del síndrome desde lactante y FG de 45 ml/m^{1,73} m² a los 11 años de edad. La exploración tubular secuencial (sobrecarga oral ClNH₄⁺, test de furosemida, sobrecarga oral de HCO₃) muestra como la aparición progresiva de trastornos de acidificación y concentración urinaria se desarrolla en paralelo a la lesión tubular y disminución de masa renal funcionante, secundaria al progresivo depósito de calcio.

Conclusiones: 1. El grado de expresión de enfermedad, traducida por el momento cronológico de sus manifestaciones clínicas, determina las más temprana progresión a insuficiencia renal. 2. Las medidas terapéuticas disponibles no modifican directamente esta evolución. 3. La aplicación temprana de medidas terapéuticas dirigidas a disminuir la calciuria y compensar los defectos metabólicos secundarios mejorarán el estado clínico y el desarrollo físico del niño.

— Nefrotoxicidad a largo/medio plazo de la ifosfamida. **I. Zamora, J. Simón, F. Font de Mora.** *Servicios de Nefrología y*

Oncología. Hospital Infantil La Fe. Valencia.

La ifosfamida (IFO) ha sido asociada a nefrotoxicidad, fundamentalmente aguda y reversible. Se han asociado factores de riesgo: edad, dosis cumulativa, uso concomitante con cisplatino (CS) o radioterapia y existencia de riñón único.

Presentamos la nefrotoxicidad a medio/largo plazo en 30 pacientes tratados con IFO por distintos tumores (rhabdomyosarcoma 16, sarcoma de Ewing 4, tumores neuroectodérmicos 2, tumor de Wilms 4, neuroblastoma 2, osteosarcomas 1, mesangioma hepático 1). La edad al diagnóstico fue de 6,5 años (10 m-12,3 a). El número de ciclos de IFO fue de 6 (1-12) con dosis acumulativa media de 45 g/m² (10-78 g/m²). La IFO se administró en perfusión de 3 horas con pre y posthidratación. La quimioterapia fue múltiple incluyendo CS en cinco casos.

Se evaluó a los 3-6 meses del final del tratamiento el filtrado glomerular (GFR) por Cl-Cr, excreción de calcio (U-ca y Ca/Cr), fosfatos (RTP), proteinuria o glucosuria, U-pH y HCO₃ plasmático.

Once casos (37%) presentaron alteración tubular y/o glomerular: alteración tubular aislada o combinada (10), hipercalcemia (9), descenso de RTP (4) (tres de ellos con síndrome de Fanconi), hipomagnesemia/hipermagnesuria (1). El GFR estuvo disminuido en cinco casos: los tres síndromes de Fanconi, la hipomagnesemia/hipermagnesuria y en el último como alteración aislada.

Evolutivamente, dos pacientes con hipercalcemia aislada presentaron descenso de RTP (un caso) y tubulopatía compleja (otro caso).

TEMAS LIBRES

Tras un seguimiento que osciló entre 1-9 años, en todos los pacientes, excepto el que presentaba descenso aislado del GFR, persisten las alteraciones observadas. Los pacientes con alteración renal fueron los más jóvenes (< 5 años), con dosis acumulativas más altas (> 40 g/m²) y nefrectomizados. Dos de los pacientes con síndrome de Fanconi recibieron CS.

Conclusiones: 1. La incidencia de nefrotoxicidad crónica por IFO es alta. 2. Las lesiones tubulares pueden ser evolutivas, tras la supresión de la IFO o incluso iniciarse tras la finalización del tratamiento.

— Secuelas nefrológicas en la edad adulta de niños con cáncer. **I. Zamora, J. Simón, J. Fuentes, J. López.** *Servicios de Nefrología y Oncología. Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

La mayor supervivencia en los últimos años en el tratamiento del cáncer, con la incorporación de nuevas drogas de mayor capacidad oncolítica, ocasiona, asimismo, mayores secuelas de toxicidad.

Analizamos las secuelas nefrológicas en pacientes supervivientes de cáncer tratados con protocolos históricos. Estudiamos 126 pacientes diagnosticados de leucosis (68 casos), neuroblastoma (29 casos), o neuroblastoma (29 casos) supervivientes al menos 10 años desde su diagnóstico. Valoramos parámetros auxológicos: peso, talla, índice de masa corporal (IMC), tensión arterial, distintos parámetros de función renal y anomalías metabólicas en relación con función tubular.

La edad de los pacientes al diagnóstico oscilaba entre 1 día y 10,6 años (X = 3,8 a), con una edad media al estudio de 18,9 años (9,7-31 a).

El tiempo medio de evolución entre diagnóstico y estudio fue de 15,2 años (9,7-27,8 a). Todos excepto 14 neuroblastomas requirieron poliquimioterapia, realizándose nefrectomía unilateral en 30 pacientes.

Resultados. Sólo un paciente presentaba hipertensión arterial ($P > 95$). En 31 casos se observó una o más alteraciones en el funcionalismo renal: 5 casos con $Cl_{cr} < 80$ ml/min/1,73 m² (3 de ellos nefrectomizados (Nx)), 13 pacientes presentaban un $U_{Osm, máx}$ tras dieta seca, inferior a 850 mOs/kg (5 Nx) y 19 casos microalbuminuria > 50 µg/min/1,73 m² (6 Nx), asociándose más de una alteración en cinco casos.

Tanto el filtrado glomerular (GFR) como la $U_{Osm, máx}$ mostraron una tendencia a valores inferiores en Nx. La microalbuminuria no se relacionó con el GFR, IMC, la Nx ni con el tipo de quimioterapia utilizada.

Anomalías metabólicas relacionadas con la función tubular se observaron en 14 casos: hipercalcinuria ($U_{Ca} > 6$ mg/kg/día) en cuatro, descenso del RTP ($< 75\%$) en dos, hipomagnesemia ($Mg < 1,6$ mg%) en ocho.

Conclusiones: 1. Las secuelas nefrológicas/metabólicas son mínimas y de posible origen multifactorial. 2. La nefrectomía fue el mayor factor de riesgo. 3. Quizás estos datos no son extrapolables a los pacientes actuales tratados con quimioterapia de mayor nefrotoxicidad.

— Evolución a largo plazo de la nefropatía por reflujo (NR) en la infancia: Factores pronósticos. **M. Navarro, A. Alonso, E. Gutiérrez, B. Valenciano, C. Sánchez Villegas.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

La NR en el niño puede evolucionar con una pérdida lenta y progresiva de la función renal. Analizamos los factores de mal pronóstico en 16 pacientes (14 niños y 2 niñas) diagnosticados de NR a los $2,2 \pm 2,7$ y seguidos durante $13,3 \pm 3,6$ años. En 15 existió infección urinaria (ITU) sintomática diagnosticada a $1,4 \pm 0,6$ años. Las lesiones cicatriciales fueron bilaterales en el 100%, severas en el 87% de los casos. La TA se mantuvo inferior al P90 para la edad, precisando para ello tratamiento antihipertensivo cuatro casos. Los episodios de ITU, por paciente y año, hasta el diagnóstico fueron de $1,7 \pm 0,3$, descendiendo durante la evolución a $0,42 \pm 0,29$ ($< 0, 01$).

Resultados:

	Inicial	Final
Creatinina S mg/dl	$1,29 \pm 0,34$	$3,78 \pm 3,5^*$
FGF ml/m/1,73	$50,7 \pm 34$	45 ± 34
Osmol. máx. U mOsm/l	549 ± 270	$358 \pm 140^{**}$
Proteinuria mg/m ² /h	17 ± 11	34 ± 33

La proteinuria evolutiva ha sido un factor pronóstico negativo.

Pacientes con proteinuria	> 10 mg/m ² /h	< 10 mg/m ² /h
Edad 1ª ITU/años	$1,8 \pm 0,35$	$0,87 \pm 0,15^{***}$
Edad diagnóstico	$2,8 \pm 0,33$	$1,7 \pm 0,10^{**}$
TAS mmHg \pm P90	$-8,9 \pm 13$	$-16 \pm 12^{**}$
FGF ml/m/1,73	43 ± 25	$85 \pm 28^*$
Cr.EDTA 51 ml/m/1,73	35 ± 13	$60 \pm 22^*$

* $p < 0,01$; ** $p < 0,01$; *** $p < 0,05$

Correlaciones significativas	r	p
FGE/Proteinuria	-0,69	$< 0,01$
1/Cr/Proteinuria	-0,58	$< 0,01$
Proteinuria/Osm urin. máx.	-0,4	$< 0,01$
1/Cr/Osm urin. máx.	0,7	0,01

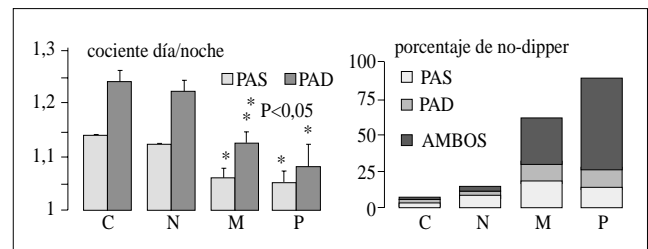
Conclusiones. En la NR con TA $< P90$, la proteinuria persistente aparece en pacientes con diagnóstico tardío de ITU y de NR con cifras más elevadas de TAS en la evolución y se asocia a $< FG$ residual. La pérdida de capacidad de concentración es un signo de progresión. Mantener la TA en cifras cercanas al P50 e instaurar medidas preventivas dietéticas y farmacológicas podría enlentecer la progresión.

— Lesiones glomerulares en la nefropatía por reflujo (NR): Correlación con factores de progresión. **M. Navarro, A. Alonso, B. Valenciano, E. Gutiérrez, M.L. Picazo.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Las cicatrices renales en al NR originan, si son severas, una reducción de masa renal funcionante con riesgo de lesiones glomerulares responsables del deterioro progresivo de la función renal residual.

Objetivo. Analizar el tipo de lesiones glomerulares y su correlación con factores clínicos de progresión.

Estudiamos el tejido renal de 16 pacientes (14 niños y 2 niñas) con cicatrices severas en el 87%, diagnosticadas de NR; la edad de $2,9 \pm 2,7$ años y seguidos durante $13,3 \pm 3,6$ años. La biopsia renal realizada, coincidiendo con cirugía del reflujo en 14 y proteinuria nefrótica en dos, a la edad de $5,4 \pm 5$ (rango: 0,16 a 17,6 años).



Lesiones glomerulares:		%
Esclerosis glomerular total	8/16	50
Hipertrofia compensadora (glomerulares y tubulares)	9/16	56
GESF + Hialinosis	8/16	50
Hiperplasia mesangial	11/16	69
Depósitos difusos/focales IgM	6/12	50

Correlación lesiones glomerulares/Factores progresión

		FGE ml/m/1,73	Osm. máx. uri. mOsm/l	Proteinuria mg/m ² /h
Hiperplasia	Sí	65*	474	19
Mesangial	No	77*	454	14
Hipertrofia compensadora	Sí	56*	435*	25*
	No	91*	565*	4*
GESF \pm	Sí	46*	457*	28*
Hialinosis	No	75*	484	9*

* $p < 0,01$, análisis de la varianza.

La pérdida de función renal residual (1/Cr) fue mayor en los que tuvieron, en la biopsia, hipertrofia compensadora ($p < 0,001$) y GESF

($p < 0,001$) frente a los que no tuvieron.

Concluimos que la existencia de hipertrofia compensadora y/o GESF en el parénquima renal no cicatricial, son factores de riesgo en la progresión a largo plazo. Creemos que deben instaurarse medidas preventivas, dietéticas y farmacológicas en este tipo de pacientes.

— Espectro de la variabilidad circadiana de presión arterial en la diabetes mellitus insulino-dependiente.

E. Lurbe, J. Tacons, C. Rodríguez, B. Cremades, V. Alvarez. *Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Valencia.*

En estudios previos se han descrito alteraciones de la variabilidad circadiana (VC) de la PA en pacientes con diabetes mellitus insulino-dependiente (DMID) con nefropatía incipiente (Lurbe y cols. *Hypertension* 1993;21:227-235).

Objetivo. Estudiar el espectro de la variabilidad circadiana de PA en pacientes con DMID, con y sin nefropatía, mediante la monitorización ambulatoria de PA (MAPA). Con el fin de obviar la variabilidad intraindividuo, cada paciente se caracterizó mediante dos monitorizaciones.

Material y métodos. Se incluyeron 80 pacientes DMID, niños, adolescentes y adultos jóvenes (edad media: 22 ± 12 ; rango: 10-43 años), así como 80 controles (C) de similar edad, sexo y PA ambulatoria. La MAPA se realizó con un monitor Spacelabs 90207 en un día de actividad escolar o laboral normal. Los DMID se dividieron en tres subgrupos según la excreción urinaria de albúmina (EUA): a) normal (N) con $EUA < 30$ mg/24 h, $n = 57$; b) microalbuminuria (M) con $EUA 30-300$ mg/24 h, $n = 15$; c) proteinuria (P), $EUA \geq 300$ mg/24 h, $n = 8$. La VC se estimó como el cociente entre las medias de la PA durante el período de actividad (08:00 a 22:00 h) y el período nocturno (medianoche a 06:00 h).

Resultados. La PA durante el período de actividad fue superior en los pacientes con P (media $\pm 18/93 \pm 7$ mmHg), mientras que los M presentaban PA normales ($123 \pm 15/75 \pm 8$ mmHg). El cociente día/noche para la PAS y PAD fue menor en los P y M que en los N y C (Fig. 1). El porcentaje de pacientes con VC disminuida (no-dipper) en las dos monitorizaciones para la PAS (cociente día/noche $< 1,07$), PAD (cociente día/noche $< 1,12$) o ambas se muestra en la figura 2.

Conclusiones. Un patrón anormal persistente de la VC es característico de DMID con microalbuminuria, aun cuando la PA del período de actividad es normal. La normalidad de la VC se acentúa cuando la nefropatía progresa desde la microalbuminuria a proteinuria abierta y la PA aumenta.

— Evolución de la tensión arterial (TA) en la diabetes mellitus tipo I (DM). **R. Estepa, N. Gallego, A. Lamas¹, M. Alonso¹, R. Barrio¹, J. Ortuño.** *S. de Nefrología y ¹Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.*

El aumento de la TA es un factor de riesgo en el desarrollo de la nefropatía en la DM y se ha relacionado con la aparición de microalbuminuria, pero también influyen otros factores como la historia familiar de HTA (HFHTA) y la obesidad.

Hemos estudiado 25 enfermos con DM con registro automático am-

bulatorio de TA durante 24 horas y tomas cada 20 minutos, basal y a los $2,42 \pm 0,5$ años. Son 15 varones y 10 mujeres con edad inicial $18,4 \pm 2,6$ años y duración de la enfermedad de $10,5 \pm 3,6$ años. Siete tenían microalbuminuria al inicio, pero sólo uno al final; 7 HFHTA e índice de masa corporal (IMC) > 25 kg/m², 8 al inicio y 10 al final. La dosis de insulina y la HbA1c fueron similares.

Resultados. La TA no varió de un registro a otro y sólo encontramos diferencias significativas entre enfermos con $IMC > 0$ o < 25 en ambos estudios en la X de las TA y cargas tensionales sistólicas en las 24 horas y período diurno.

X de las TA sistólicas diurnas (mmHg)

	Total	IMC > 25	IMC < 25	p
Basal	$121,7 \pm 7,6$	$127,6 \pm 7,3^*$	$118,2 \pm 5,2^*$	$< 0,01^*$
Segundo	$120,2 \pm 10,8$	$126,3 \pm 5,5^*$	$116,2 \pm 11^*$	$< 0,01^*$

Considerando los casos que pasaron de tener $IMC > 25$ a < 25 y viceversa, existía una correlación entre la variación del IMC y de la TA sistólica ($r = 0,799$).

Conclusiones: 1. La TA no varió significativamente a lo largo de 2 años en estos enfermos. 2. La HFHTA no se correlacionó con mayor TA. 3. La obesidad ($IMC > 25$) fue el factor que más influyó en la TAS diurna y de 24 horas.

— Nefropatía pierde-sal asociada a una secreción inadecuada de péptido natriurético atrial. Un nuevo síndrome. **J. Rodríguez-Soriano, A. Vallo.** *Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco. Bilbao.*

Una pérdida salina renal atribuible a una secreción inadecuada de péptido natriurético atrial (ANP) no ha sido previamente reconocida.

Caso clínico. Un varón de 11 años fue remitido desde otro hospital donde había sido diagnosticado de pseudohipoadosteronismo. El niño no tenía sensación de sed ni apetencia por alimentos salados. La instauración en nuestro centro de una dieta pobre en sal provocó un cuadro agudo de deshidratación extracelular, con diuresis y natriuresis conservadas, que remontó con expansión salina. El niño ha permanecido asintomático con un suplemento oral de ClNa (5 g/día). Sin embargo, aunque la tensión arterial se mantiene normal, la elevación de hematócrito, hemoglobina y proteínas totales indica la persistencia de un cierto grado de hipovolemia. El estudio bioquímico mostró normonatremia, alcalosis metabólica, normocaliemia, normouricemia, elevación de los niveles plasmáticos de renina, aldosterona y vasopresina, aclaramiento de creatinina normal y capacidad también normal para concentrar y diluir la orina. Una biopsia renal evidenció una marcada hipertrofia del aparato yuxtaglomerular.

Estudios especiales. El paciente fue sometido dos veces a supresión del suplemento de ClNa durante un período máximo de 24 h. En ambas circunstancias se pudo demostrar que tanto los niveles plasmáticos de ANP ($10-47$ fmol/ml) como la excreción urinaria de $3^{\prime}5^{\prime}$ GMP ($389-639$ pg/24 h/ $1,73^2$) permanecían paradójicamente elevadas a pesar de la coexistencia de hipovolemia. Aunque existía cierta similitud clínica con el síndrome de Bartter, el porcentaje de reabsorción distal de ClNa durante diuresis salina hipotónica ha sido normal en tres ocasiones (84, 84 y 89%) y no se ha evidenciado mejoría tras adminis-

tración de indometacina. La etiología del cuadro permanece sin determinar ya que no se ha podido detectar un tumor ni demostrarse anomalías cardíacas o cerebrales.

Comentario. Este conjunto de anomalías clínicas, bioquímicas e histológicas no ha sido descrito previamente y parece representar un nuevo síndrome. Los datos aportados sustentan la hipótesis de que el defecto de transporte tubular de CINA está localizado en el túbulo colector medular y causado por una secreción inadecuada y no regulada de ANP. Deben señalarse las diferencias clínicas entre este enfermo y casos descritos previamente de tumores o lesiones cerebrales en los que la secreción inadecuada de ANP se asocia también a secreción inadecuada de ADH y que se presentan siempre con un cuadro de hiponatremia.

— ¿Sobrevaloración diagnóstica de PNA en menores de 2 años o baja sensibilidad del DMSA? **L. Espinosa, M.J. Martínez Débora, A. Peña, M. Díaz Enciso¹, J.A. Coya², M. Navarro.** *Nefrología Infantil. ¹Microbiología. ²Isótopos. Hospital «La Paz». Madrid.*

Analizamos prospectivamente 167 niños ingresados en el hospital con sospecha clínica de PNA, basada en criterios clinicoanalíticos y con dos urocultivos (+). La orina fue obtenida por método de recogida limpia por micción espontánea o por bolsa. Se instauró fluidoterapia y antibioterapia parenteral. Dividimos los pacientes en dos grupos: Grupo 1: niños < 2 años (n = 83: 43 V y 40 M); Grupo 2: niños > 2 años (n = 84: 20 V y 64 M). Los hallazgos analíticos al ingreso se describen en la siguiente tabla:

	< 2 años	> 2 años	p
Fiebre > 38,5 °C	91,3%	97,2%	NS
T° desde los síntomas	2,27 ± 3,3 d	2,69 ± 3,7 d	NS
Leucocitos > 12.000	75,6%	79,8%	NS
Neutrófilos > 60%	34,1%	92,8%	p < 0,001
Incr. VSG	87,1%	80,5%	NS
Incr. PCR	76,2%	85%	NS

El DMSA durante el ingreso estuvo alterado en el 48% del grupo 1 frente al 71% del grupo 2 (p < 0,005), con ecografía sugestiva de PNA en el 12% de los < 2 años y 26% de los > 2 años (p < 0,05). La incidencia de reflujo VU fue 44,3% frente a 33% del grupo 1 frente al 2 (NS).

Estudiamos por separado el grupo menor de 2 años para analizar las diferencias entre los que tenían DMSA normal y alterado; los resultados se muestran en la tabla:

	DMSA normal	DMSA alterado	p
Fiebre > 38,5 °C	97,4%	85,7%	NS
T° desde los síntomas	2,05 ± 1,4 d	2,51 ± 4,5	NS
Leucocitosis	82,5%	69%	NS
Neutrofilia	37,5%	31%	NS
Incr. VSG	100%	77%	p < 0,05
Incr. PCR	94,1%	64%	NS, p < 0,1
% Niños con reflujo VU	50%	41,5%	NS
% Riñones con reflujo	39,02%	32,8%	NS

Conclusiones: 1. El 100% de los niños < 2 años con DMSA alterado tiene aumento de la VSG, pero no sirve como parámetro especí-

fico para diferenciarlo de los que no lo tienen. 2. El DMSA en los < 2 años no nos ha servido para diferenciar los niños con más riesgo de padecer reflujo vesicoureteral.

3. Sólo el 48% de los niños < 2 años tuvieron alteración del DMSA. Esto plantea la revisión de los criterios diagnósticos de ITU y la necesidad de instaurar con más frecuencia la punción suprapúbica en el cuarto de urgencias para intentar seleccionar los niños que precisen estudio.

— Daño renal en recién nacidos con pielonefritis aguda. **J. Marín, F. Núñez, A. Peris, J. Fons, R. Hernández, A. Hervás, G. Ruiz¹.** *Unidades de Nefrología Pediátrica del Hospital Clínico (Valencia), F. de Borja (Gandía) y LL. Alcanyis (Xàtiva). ¹Medicina Nuclear, H. Clínico (Valencia). Dpto. de Pediatría, Universidad de Valencia.*

Objetivo. Determinar la incidencia de alteraciones parenquimatosas renales tras pielonefritis aguda (PNA) en recién nacidos (RN).

Diseño. Estudio retrospectivo desde enero de 1991 hasta marzo de 1996 en RN en su primera pielonefritis aguda.

Pacientes y métodos. Se estudian 37 RN (36 niños y una niña) ingresados en tres servicios pediátricos de hospitales generales de Valencia. El diagnóstico de PNA se basó en criterios clínicos (fiebre > 38 °C, estado general afectado), analíticos (leucocitosis, neutrofilia y VSG-PCR elevadas) y microbiológicos (bacteriuria significativa). Estudios de imagen y momento de realización tras el diagnóstico: ecografía (primera semana), gammagrafía renal con DMSA-Tc99 (1ª semana-3 meses) y cistografía miccional convencional (CUM) o isotópica (CID) (1-3 meses).

Resultados. La ecografía demostró alteraciones parenquimatosas renales en cinco niños (13,8%), con afectación bilateral en dos pacientes (7 riñones afectados). En 30 niños el DMSA fue patológico (34 riñones afectados). Asimismo, la cistografía (CUM 35/CID 2), demostró reflujo en 10 niños, bilateral en 7 pacientes. El grado de reflujo fue igual o superior a III en 11 riñones.

Conclusiones. La ecografía es un procedimiento diagnóstico poco sensible para evidenciar daño parenquimatoso renal; por el contrario, la gammagrafía con DMSA permitió detectar el daño renal en el 81% de los recién nacidos que mostraron criterios clínicos e inflamatorios sanguíneos de pielonefritis aguda.

— Dilatación asintomática de la vía urinaria neonatal. Valoración diagnóstica y evolutiva. **O. Oria de Rueda, M.A. García Herrero, J.A. Gómez Carrasco, J.L. Cárdenas¹, E. García Frías.** *Servicio de Pediatría y Servicio de ¹Radiología. Hospital Universitario «Príncipe de Asturias». Alcalá de Henares, Madrid.*

La extensión de la utilización de la ecografía ha permitido la identificación perinatal de un creciente número de recién nacidos asintomáticos con dilatación de las vías urinarias. No puede asumirse que el significado funcional y la evolución de estos casos sea la misma que la de los pacientes sintomáticos. El conocimiento de la historia natural de esta patología es esencial para una valoración clínica y tratamiento adecuados.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio prospectivo de los

pacientes diagnosticados de dilatación de las vías urinarias, intraútero o durante el primer mes de vida, nacidos en nuestro Centro entre julio de 1991 y septiembre de 1995. El tiempo de seguimiento desde el nacimiento ha sido de 8 meses a 4,5 años. Excluimos aquellos pacientes en los que la ecografía se indicaba en el estudio de una infección urinaria.

Según el grado de dilatación piélica y/o calicial (mínima, moderada o severa), valorado ecográficamente en la primera semana de vida, los recién nacidos fueron clasificados en tres grupos y asignados a un protocolo diagnóstico y de seguimiento diferente, que incluye ecografía renal seriada en todos los casos, estudio de función renal, uretrocistografía en los grupos con dilatación moderada y severa, gammagrafía renal y renograma funcional, así como ocasionalmente urografía intravenosa, en las dilataciones severas y/o progresivas.

Se presenta la incidencia global, acumulada y por grupos, la sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo de la ecografía prenatal, así como la evolución ecográfica, gammagráfica y clínica de estos pacientes, según los distintos grados de dilatación piélica.

De los 114 recién nacidos incluidos en el estudio, 33 (29%) presentaron patología estructural, correspondiendo en 14 de ellos (12%) a uropatía obstructiva. En el 46% del total de casos la dilatación ha desaparecido en el seguimiento, persistiendo en grado mínimo en el 14%. Un 11% presenta patología funcional, con patrón gammagráfico de ectasia piélica. El manejo ha sido conservador en la mayoría de los pacientes, precisando tratamiento quirúrgico únicamente 18 pacientes (15,8%).

Conclusión. La ecografía renal es útil en el estudio y control evolutivo de la hidronefrosis neonatal asintomática y discrimina qué pacientes han de ser sometidos a pruebas diagnósticas más agresivas. La evolución de estos pacientes con tratamiento conservador es favorable en la mayor parte de los casos.

— Valor de la cistografía en el estudio de la dilatación asintomática de la vía urinaria neonatal. **O. Oria de Rueda, M.A. García Herrero, M. Conde Gómez, J.A. Gómez Carrasco, E. García Frías.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Príncipe de Asturias». Alcalá de Henares, Madrid.*
Objetivo. La cistografía miccional ha sido recomendada de forma indiscriminada en el estudio de la hidronefrosis neonatal. Sin embargo, no es una prueba inocua, por lo que es necesario valorar su rentabilidad en pacientes asintomáticos.

Material y métodos. Desde julio de 1991 a marzo de 1996 hemos realizado un estudio prospectivo de los recién nacidos asintomáticos, nacidos en nuestro hospital, diagnosticados de dilatación de vías urinarias, intraútero o en etapa postnatal inmediata.

La primera prueba diagnóstica realizada en estos pacientes fue una ecografía, que permitió clasificar a los pacientes en tres grupos, dependiendo del grado de dilatación (mínima, moderada o severa). En los pacientes con dilatación mínima de vías urinarias, se realizó únicamente control ecográfico. En aquellos en los que se confirmó la presencia de dilatación moderada o severa de vías urinarias, dentro del protocolo de estudio, se realizó una uretrocistografía miccional.

Resultados. De un total de 114 pacientes con diagnóstico de dilatación de vías urinarias se practicó cistografía a 54 (47%). De ellos, 12 (11,4%) presentaron hallazgos patológicos que incluyen: valvas de ure-

tra posterior (4), reflujo vesicoureteral de alto grado (IV a V), ipsilateral a la dilatación (4), en un caso secundario a valvas uretrales, reflujo vesicoureteral de grado I a III, de localización no concordante con la dilatación (4) y estenosis del meato urinario.

Conclusión. La cistografía miccional es una prueba fundamental en el diagnóstico precoz de patología severa del tracto urinario y debe realizarse en todos los pacientes con hidronefrosis neonatal de grado moderado a severo. En nuestro estudio confirmamos la evolución favorable de pacientes asintomáticos, con dilatación mínima de las vías urinarias, en los que se ha evitado la realización de esta prueba.

— Disfunción aguda (DA) del injerto durante la inmunosupresión (IS) de mantenimiento. **A. Moreno Vega, J. Fijo, A. Moreno Sánchez, J. Martín Govantes, R. Bedoya.** *Unidad de Nefrología Infantil. H.U. «Virgen del Rocío». Sevilla.*

El deterioro agudo de la función renal en injertos estables puede presentarse en cualquier momento postrasplante (post-Tx), aunque en nuestra experiencia 2/3 de DA ocurren en los primeros 6 meses. El propósito de este trabajo es analizar las causas y factores implicados en las DA que tienen lugar a partir de los 6 meses post-Tx durante la IS de mantenimiento.

Hemos estudiado 23 episodios de DA padecidos por 16 enfermos de $7,8 \pm 3,6$ años de edad media y que tuvieron lugar entre los 6,5 y 66,8 meses post-Tx ($x: 28,5 \pm 17,8$). La IS en el momento de la DA consistía en: azatioprina, 1 mg/kg/día; CyA, 6-13 mg/kg/día y prednisona, 0,33 mg/kg/48 h en 13 y 0,25 mg/kg/día en tres pacientes. Ningún paciente recibía otra medicación potencialmente nefrotóxica.

Las causas de DA fueron: 17 (73%) rechazos agudos (RA) (7 confirmados por biopsia, 10 por Eco-Doppler/MAG-3 y respuesta al tratamiento); tres (13%) nefrotoxicidad por CyA (dos confirmados por biopsia, uno por mejoría al disminuir la dosis); dos (8,7%) IRA por deshidratación leve en el contexto de enfermedad febril y una estenosis de arteria renal.

En 7 de los 17 episodios de RA hubo una enfermedad infecciosa asociada (4 infecciones del tracto urinario, 2 GEA, 1 amigdalitis aguda); en ellos, el nivel basal medio de CyA (173 ± 53 ng/ml) fue significativamente superior al nivel medio de los 10 episodios sin infección asociada ($74,5 \pm 63$ ng/ml; $p < 0,01$). Los cuatro episodios de RA asociados a ITU ocurrieron a los 6,5, 30, 39,5 y 50,5 meses post-Tx. En los tres primeros fue su primer episodio de RA; el cuarto había padecido previamente un episodio de RA a la semana post-Tx.

Conclusiones: 1. El RA es la causa más frecuente de DA tardía, siendo la IS insuficiente el factor desencadenante en 59% de los casos. 2. La ITU supone un serio factor de riesgo tardío de DA por invasión bacteriana del injerto o como factor desencadenante de RA. 3. Leves episodios de deshidratación pueden desencadenar DA reversible del injerto.

— Ecografía-doppler y nefrograma isotópico (Tc-MAG-3) en el rechazo agudo del trasplante renal pediátrico. **J. Fijo, A. Sánchez Moreno, A. Moreno Vega, P. Merayo, J. Martín Govantes.** *Hospital Infantil «Virgen del Rocío». Sevilla.*

Se han valorado los hallazgos con Eco-Doppler (ECO-D) y gammagrafía con Tc-MAG-3 (MAG) en 46 rechazos agudos en 25 niños trasplantados. Edad: $9,6 \pm 4$ años.

El diagnóstico de rechazo se estableció por biopsia en 16 casos

(35%). En el resto por síntomas clínicos, alteraciones bioquímicas y respuesta al tratamiento con pulsos de metilprednisolona y/o anticuerpos monoclonales.

Resultados. En 14 de 38 estudios, la morfología ecográfica del injerto fue normal (37%). De ellos, el índice de resistencia estaba elevado en 9. En 5 de los rechazos todos los parámetros sonográficos fueron normales (13%).

El MAG no mostró ninguna alteración en 5 de 34 rechazos investigados (15%).

En tan sólo uno de 34 rechazos fueron normales ambas exploraciones diagnósticas.

No hubo diferencias significativas en creatinina plasmática, síntomas clínicos, niveles de ciclosporina, respuesta al tratamiento y función postrasplante, entre rechazos con o sin alteración en ECO o MAG.

Conclusiones: 1. Tanto la ECO como el MAG presentan una alta proporción de resultados normales en el rechazo agudo (13 y 15%, respectivamente). 2. Al valorar los dos procedimientos diagnósticos conjuntamente, en el 97% se encuentran alteraciones sugestivas de rechazo. 3. La normalidad inicial de la ECO o MAG no predicen una mejor evolución posterior de la función del injerto.

— Estudio multicéntrico, abierto y randomizado para evaluar el tratamiento con rhGH en niños de talla baja con insuficiencia renal crónica. **LL. Callís¹, C.J. del Valle², L. García³, V. García Nieto⁴, J.P. González Díaz⁵, M. Heras⁶, J.P. López Sigüero⁷, C. Loris⁶, S. Málaga⁸, S. Mendizábal⁹, R. Muley¹⁰, M. Navarro¹¹, I. Rodríguez¹, F. Santos⁸, J. Simón⁸, A. Ulied¹², J. Vara⁹, E. Vicens-Calvet¹, A. Vila¹, I. Zamora⁸, R.M. Espadero¹².** ¹Hospital Infantil Vall d'Hebron (Barcelona). ²Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla). ³Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona). ⁴Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria (Santa Cruz de Tenerife). ⁵Hospital Universitario de Canarias (Santa Cruz de Tenerife). ⁶Hospital Miguel Servet (Zaragoza). ⁷Hospital Materno-Infantil (Málaga). ⁸Hospital Central de Asturias (Oviedo). ⁹Hospital Infantil La Fe (Valencia). ¹⁰Hospital Doce de Octubre (Madrid). ¹¹Hospital Infantil La Paz (Madrid). ¹²Pharmacia & Upjohn, S.A.

La hormona de crecimiento humana recombinante (rhGH) ha demostrado su eficacia sobre el crecimiento en niños de talla baja con IRC, en pacientes sometidos a hemodiálisis y en pacientes trasplantados en estudios previos a la dosis de 1 UI/kg/semana.

Objetivos. Primario: Evaluar la eficacia en el crecimiento de niños prepúberes de talla baja que padecen IRC, en el tratamiento a corto plazo con rhGH a dos dosis: 0,5 y 1 UI/kg/semana, definida la IRC por valores de FG inferiores a 50 ml/min/1,73 m² de superficie corporal.

Secundario: Evaluar la seguridad de la rhGH en estos pacientes.

Material y métodos. Los criterios de inclusión son: pacientes de ambos sexos, SDS talla < -2 o velocidad de crecimiento (VC) < P50, prepúberes según estadios de Tanner (varones: volumen testicular < 4 ml; mujeres < B2), tasa de FG < 50 ml/min/1,73 m² de superficie corporal, niveles séricos de TSH normales y GH tras estímulo ≥ 10 ng/ml. Se han incluido 46 niños de 11 centros españoles, de los que se analizan los datos de 44 (23 H/11 M) por haber retirado dos por violación del

protocolo. De forma aleatoria se distribuyeron en dos grupos: Grupo I con 0,5 UI/kg/semana y Grupo II con 1 UI/kg/semana. Grupo I: n = 21 (16 H/5 M) con una media de edad de 8,7 ± 3,8 años, una VC previa de 4,2 ± 1,9 cm/año y una SDS de talla -3,3 ± 1,3. Grupo II: n = 23 (17 H/6 M) con una media de edad de 8,7 ± 2,8 años, una VC previa de 3,7 ± 1,5 cm/año y una SDS de talla -2,6 ± 0,9. Los pacientes se controlaron basal y cada 3 meses durante un año. Treinta y cuatro pacientes se controlaron hasta 12 meses, de los cuales 14 se siguieron un segundo año. En cada visita se controlaban parámetros auxológicos, estadio puberal, cumplimiento, sucesos adversos, mediación concomitante, bioquímica, hemograma y FG estimado. Se valoró edad ósea cada 12 meses.

Resultados. La media de la variación VC en el primer año fue en el grupo de 1 UI/kg/semana de 5,1 ± 2,15 cm/año, en el grupo de 0,5 UI/kg/semana fue de 4,3 ± 2,0 cm/año. En el segundo año la media de la VC fue de 7,4 ± 2,2 cm/año y 8,1 ± 1,4 cm/año, respectivamente. La media de la SDS de la talla fue mejorando en ambos grupos, pasando en el grupo I de -3,2 ± 1,4 previa al tratamiento a -2,2 ± 1,3 a los 12 meses; en el grupo II de -2,6 ± 0,9 previa al tratamiento, a -1,9 ± 0,9 a los 12 meses. No se ha encontrado correlaciones estadísticamente significativas entre los parámetros de laboratorio y las variables auxológicas. Los valores analíticos se mantuvieron estables, exceptuando aquellos pacientes que han presentado un deterioro de la función renal en los primeros 6 meses de tratamiento. Se observa un deterioro de la función renal en los 6 primeros meses de tratamiento (9/11), sin existir entre ambos grupos diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones. El tratamiento con rhGH mejora la VC a las dos dosis de tratamiento. Los pacientes que al inicio del estudio presentaban una DS de la talla inferior, presentaban un mayor fenómeno de «catch up».

— El aumento de la prescripción de diálisis mejora la velocidad de crecimiento en niños con diálisis peritoneal (DP). **A. Alonso Melgar, C. García Meseguer, M.J. Martínez Débora, G. Gutiérrez, M. Navarro.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Estudiamos la velocidad de crecimiento y otros parámetros somatométricos y bioquímicos en 9 niños (6 niños y 3 niñas) con diálisis peritoneal, en los que existe un aumento de prescripción de diálisis coincidiendo en la mayoría con paso de diálisis peritoneal continua ambulatoria (DPCA) a diálisis peritoneal automática (DPA). La edad al inicio del estudio es de 8,8 ± 5,1 años. La duración del primer período (menor KT/V) es de 8,44 ± 1,9 meses y la del segundo período (mayor KT/V) es de 10,66 ± 6,6 meses. Sólo un paciente recibió GH en ambas fases.

Parámetro	Período I	Período II	Signif.
KT/V BUN	1,99 ± 0,15	2,59 ± 0,13	p < 0,001
Peso/SDS	-0,76 ± 0,39	-0,33 ± 0,42	p < 0,05
Talla final	117 ± 10	125 ± 9,8	p < 0,001
Vel. Cto. (SDS)	0,94 ± 1,76	6,13 ± 2,15	p < 0,01
PCR (G/K/Día)	1,17 ± 0,12	1,42 ± 0,15	NS
Proteín. g/l	6,24 ± 0,84	6,88 ± 0,71	p < 0,05
Albumina g/l	3,82 ± 0,65	3,88 ± 0,2	NS

Creat. mg/dl	9,62 ± 3,31	11,05 ± 4,3	p < 0,05
Perit. (Nº)	1,33 ± 0,57	1,33 ± 0,74	NS
PTH pg/ml	154 ± 76	222 ± 63	NS
BUN mg/dl	71 ± 7,5	61 ± 5,4	p < 0,05

En 8 de los 9 aumentó la velocidad de crecimiento en el segundo período. El aumento de la talla se correlacionó con el aumento de la creatinina (R = 0,72; p < 0,01). Los pacientes con mayor PCR tuvieron un mayor aumento de peso (R = 0,68; p < 0,01).

Conclusiones. El aumento de la prescripción de diálisis con KT/V cercano a 2,6 mejora la velocidad de crecimiento en niños con diálisis peritoneal.

— Impacto de la pubertad en el trasplante (Tx) renal.
C. García Meseguer, A. Alonso, G. Gutiérrez, L. Espinosa, M. Navarro. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Estudiamos la repercusión del desarrollo puberal en la función del injerto y el crecimiento en 15 pacientes trasplantados (10 niños y 5 niñas), con injerto funcional y FG (≥ 30 ml/min/1,73). Período de estudio (5 años): año de máximo crecimiento (1a), 2 años previos (-2a) y 2 posteriores (+2a). El 60% recibió GH (x2,1 a). Triple terapia en todos, con inducción en seis.

Datos crecimiento (p < 0,01)	-2a	1a	+2a
Talla SDS	*-1,68 ± 1	-1,4 ± 0,9	*-1 ± 0,9
V. Crecim. cm/año	*5,7 ± 1,9	8,8 ± 1,8	*4,3 ± 1,7
V. Crecim. SDS	*-0,5 ± 2,3	*+2,7 ± 2,5	*+1,7 ± 3,8

Talla final estudio fue: niños, 165 ± 8 cm; niñas, 156,5 ± 2 cm; con GH en 2 niñas y 7 niños (durante 0,6 a 4 años).

Existió correlación (p < 0,01) entre talla y/o la V. crecimiento con: talla al Tx (+0,552). Dosis esteroides (-0,382). Ep. rechazo (ER)/pac/año (-0,349). Edad ósea (EO) al Tx (-0,425) y edad al Tx (-0,425). Presentaron HTA el 33% (-2a), 46% (1a) y 54% (+2a), recisando 3 o más fármacos 0% (-2a), 43% (1a) y 12,5% (+2a).

Evolución FR (*p < 0,01)	-2a	1a	+2a
Cr. mg/dl	*1,06 ± 0,4	*1,2 ± 0,45	*1,6 ± 0,6
FGE ml/min/1,73	*77 ± 18	76 ± 19	*62 ± 18
CrEDTA ml/min/1,73	*68 ± 16	59 ± 14	*48 ± 20
Proteinur.g/24h	*0,05 ± 0,15	0,11 ± 0,31	*0,30 ± 0,34

Encontramos correlación (p < 0,01) entre CrEDTA 51 (ml/min/1,73) y/o % descenso con: TAD (-0,440). Ind. masa corp. (IMC) (-0,338); ER Pac/año (-0,407); proteinuria (-0,383) y edad donante (+0,383).

La proteinuria fue superior en pacientes con > TAS (r = 0,31; p < 0,01). Los ER/Pac/año disminuyeron de 0,43 ± 0,12 a 0,16 ± 0,07.

Concluimos que durante la pubertad, a pesar de mejor tolerancia inmunológica, hay pérdida de FG proporcional al IMC y TAD con aumento significativo de proteinuria. El crecimiento (60% con GH) es mejor en pacientes con mayor talla y menor EO al Tx y que recibieron menos esteroides. La edad del donante influye en la talla y el FG.

— Factores relacionados con la incidencia de perito-

nitis en un programa pediátrico de diálisis peritoneal (DP). **A. Alonso Melgar, G. Gutiérrez Huertas, M.J. Martínez Débora, M. Martínez, M.C. García Meseguer, M.J. Martínez Urrutia, M. Navarro.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Estudiamos 92 episodios de peritonitis (EP) en 69 pacientes (PAC) (41 niños y 28 niñas) con seguimiento de 960 meses: incidencia 1 EP/PAC/10,4 meses. La edad al iniciar la DP fue 8,6 ± 5 años (13 < 2 a) y la evolución media 14 ± 15 meses. La técnica fue DPCA en 41 y DPA en 28. La supervivencia actuarial del paciente a los 2 años fue del 96,6%; la de la técnica, 94,9% y la del primer catéter, 89%. Hay disminución del EP desde el inicio del programa en 1988 (1 EP/PAC/5,4 m) hasta la actualidad (1 EP/PAC/19,3 m). En 8 EP (8,7%) se retira el catéter y en uno se asoció a mortalidad (1%).

Staphylococcus aureus (SA) se aisló en el 27%; *Staphylococcus epidermidis* (SE) en el 26%; gramnegativos (GN) en el 20,6% y *Pseudomonas* (PS) en el 9,6%. Existe tendencia a disminución del SA desde el tratamiento del portador nasal en 1992: 1988 (54%); 1989 (23%); 1990 (50%); 1991 (16%); 1992 (32%); 1993 (0%); 1994 (0,06%); 1995 (0%).

Son factores de riesgo en peritonitis: infección de orificio (10) (2,3 EP/PAC vs 0,9 EP/PAC; p < 0,05); gastrostomía (2,68 EP/PAC vs 0,96 EP/PAC; p < 0,01) y evolución > de 2 años (1,3 EP/PAC/año vs 0,9 EP/PAC/año; p < 0,01). No son factores de riesgo edad < 2 años, tipo de técnica y enfermedad primaria. La IO fue más frecuente en niños con gastrostomía (50% vs 8,8%; p < 0,01) y se asoció a mayor incidencia de EP por PS (0,26 EP/PAC vs 0,023 EP/PAC; p < 0,01) y SA (0,95 EP/PAC vs 0,13; p < 0,01). El grupo < 2 años (13 PAC) se diferencia del > 2 años (56 PAC) en EP por PS (0,38 vs 0,037; p < 0,05); EP por SA (0,13 vs 0,95; p < 0,01) e IO (76% de PAC vs 25% PAC; p < 0,01); si bien estos niños eran portadores de gastrostomía en mayor número (76% vs 16%; p < 0,05).

Conclusiones. Disminución de la incidencia de EP con al edad del programa. Tendencia a desaparición del SA atribuible al tratamiento del portador nasal. El número de EP se relacionó con la presencia de IO, con mayor estancia en DP y con la gastrostomía; la edad, el tipo de técnica y la enfermedad primaria no influyeron. La IO es más frecuente en niños pequeños y con gastrostomía y favorece los EP por PS y SA. La edad < 2 años favorece los EP por PS; estando disminuida la incidencia de EP por SA.

— Infecciones en trasplante renal (tx) pediátrico. **M.J. Martínez Débora, M.C. García Meseguer, O. Mur, A. Alonso, M. Navarro.** Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

Analizamos la mortalidad y morbilidad infecciosa de 116 trasplantes (Tx) en 99 niños (40 mujeres, 59 varones) con un tiempo de evolución post-Tx de 0,08-120 meses (x = 39,5 m). Edad al Tx, 9,31 ± 4,7 años. Nefropatía de base: uropatía obstructiva en 25 (25,2%); N. por reflujo y displásica, 25 (25,2%); glomerulopatía, 20 (20,2%); nefropatía, 14 (14,1%); cistinosis, 2 (2,1%); otros, 13 (14,1%). Serología (+) a hepatitis C, 11/99 (11,1%) e infección a virus B, 3/99 (3%).

Fallecieron 3 por causa infecciosa (3/116): 1 sepsis bacteriana, 1 encefalopatía vírica, 1 aspergilosis invasiva (Tº evolución, x: 1,4 m). En el postoperatorio inmediato, 23 Tx (19,8%) presentaron infección

(viral 4%, bacteriana 78%, fúngica 4,3%) y se objetivó bacteriuria en 22/116. Reingresaron tras el alta, al menos una vez, 59/116 (50,89%) con un tiempo medio de ingreso: 10,39 días.

Etiología según evolución:

Tº Evo.	Total	Infec. bact.	Inf. vírica	Inf. fúngica	P. carinii
1º. m	28	25 (89%)	2 (7%)	1 (Cand)(3,5%)	-
1-6 m	78	35 (44,5%)	34 (91% CMV)		1
(Aspergi)	(1,3%)		3 (3,8%)		
> 6 m	68	36 (53%)	31 (36% vari)	1 (Cand)(1,4%)	-

Encontramos correlación inversa entre la edad al Tx y el número de infecciones ($r = -0,34$; $p < 0,05$). 94% de los < 5 a tuvieron infección frente a 78% de los > 5 a. Se alteró la función renal (Incr. Creat > 20%) en 66% de los episodios infecciosos, siendo transitoria en el 50%. Se asocia tratamiento de rechazo en el 32% de los episodios.

Conclusiones. La infección es la principal causa de mortalidad en nuestros niños trasplantados y acontece en los primeros 2 meses post-Tx. La infección es una causa frecuente de ingresos tras el Tx en los niños. La infección provoca alteración de la función renal transitoria en el 50% de los episodios. El riesgo de infección es mayor en los niños de menor edad. En el 32% de episodios infecciosos se asoció a tratamiento antirrechazo.

— Criterios de inclusión en programas de diálisis de niños en situación de insuficiencia renal terminal (IRT). **I. Riaño, S. Málaga (en representación de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica).** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Departamento de Medicina. Universidad de Oviedo.

Con el fin de lograr un consenso sobre criterios de inclusión de niños en situación de IRT se envió una encuesta anónima por correo a 95 miembros de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica para conocer sus normas de actuación en cuanto a la inclusión o no en diálisis de niños en IRT. Se recibieron 39 respuestas (41%), de las que el 64% correspondían a varones y el 70% a mayores de 40 años. Prestan su acistencia en Centros con Unidades de diálisis 23 facultativos (59%). El 61% de los que cumplimentaron la encuesta afirman que en algún caso las resultó conflictiva la toma de decisión y el 82% cree necesario consensuar criterios que faciliten la toma de decisiones en determinados casos.

Entre los criterios considerados para no incluir a un niño en diálisis, más de la mitad (54%) señalan el pronóstico vital junto con una grave minusvalía física o psíquica. Para el 90% de los encuestados hay algunas situaciones concretas que aconsejan no incluir en diálisis a un niño en IRT, si bien todos afirman que no disponen de normas escritas y el 85% piensa que deberían existir, al menos en los casos más representativos.

A la hora de establecer un orden de prelación en la toma de decisión para la inclusión de un niño en diálisis, el 56% señala la calidad de vida y el 33% el pronóstico médico. El 82% de las respuestas adjudican el último lugar al coste económico de los tratamientos sustitutivos. El deseo expreso de los padres es considerado en tercer lugar por el 56% de los encuestados y la situación económica de la familia

en cuarto lugar para el 59%.

El grave retraso físico y/o intelectual y el pronóstico infausto son los criterios de calidad de vida más empleados y a los que se otorga un mayor peso en la decisión. El 92% piensa que no es necesario recurrir siempre y en cualquier caso a todos los medios posibles técnicamente para prolongar la vida.

La mayoría de los encuestados (54%) piensa que la decisión última debe tomarla el médico en conjunto con la familia, aunque un 44% confiere esta potestad al Comité de Etica. Disponen de este Comité 14 encuestados (36%), aunque 28 (72%) lo consideran de gran ayuda a la hora de tomar decisiones.

— Incidencia de glomerulopatías en la población infantil del País Valenciano. **M.D. Garcés, P. Ortega, I. Zamora, J. Simón.** Servicio de Nefrología. Hospital Infantil «La Fe». Valencia.

El objetivo del estudio es valorar retrospectivamente si existen cambios en el número y sustrato histológico de las glomerulopatías (GN) diagnosticadas en el hospital, y en su caso analizar las posibles causas. De forma paralela, sobre los datos del Registro Nacional de Glomerulopatías (REGN), analizar si hay diferencias entre nuestra población y el resto del Estado. Para ello estudiamos: 1) De las 654 GN diagnosticadas entre 1971-1995, los 323 casos de síndrome nefrótico (SN), analizando la variación de su histología en relación con criterios de biopsia y población atendida. 2) En el período 1991-1993 comparamos nuestras GN biopsiadas con las referidas en el REGN, evaluando la distribución histológica y la frecuencia relativa sobre la base poblacional. Se mantiene la clasificación del REGN para GN primarias (GNP) y secundarias (GNS).

Resultados: 1. Entre los 323 casos de SN, el 68,7% corresponde al tipo idiopático (SNI), englobando GNLM, GNSF y GN mesangial. Agrupando los datos en quinquenios, en los dos primeros existe un claro predominio de GNLM sobre el resto de patrones histológicos (96,6% y 78%), invirtiéndose posteriormente la frecuencia relativa.

	GNLM	NGSF	GNMS	GNM	GNMP	Otros	No biop.	Total
1971-75	29	1	-	5	5	1	-	41
1976-80	39	8	3	5	6	3	11	76
1981-85	19	13	3	2	1	1	17	56
1986-90	32	21	4	-	3	1	21	82
1991-95	22	21	7	-	2	-	16	68

2. Nuestras 95 GN biopsiadas entre 1991-1993 corresponden al 20% de las GN infantiles comunicadas al REGN en el período y al 95,3% de GN en niños comunicadas por el País Valenciano¹. Nuestra prevalencia de GN es de 10,9 por 10⁵ habitantes menores de 15 años en el PV versus 4,8 por 10⁵ en el resto del Estado. La nefropatía IgA representa el 19% de GNP, siendo las GN incluidas en el SNI de mayor frecuencia (41%), con ratio GNSF/GNLM de 1:1,7. No existen diferencias con el resto del Estado en los subtipos de GNP a excepción de -otras GN-, mayor en nuestro medio ($p < 0,0001$). Las GNS en nuestra muestra representan el 13% del REGN infantil, con distribución homogénea en comparación al Estado.

Conclusiones: 1. La variación en el patrón histológico del SNI obe-

dece a cambios en la población y criterios de biopsia, y no a una variación real de los patrones histológicos de SNI. 2. Existe subestimación en el número de GN infantiles aportadas al REGN, incluso limitando la muestra al área de influencia de los hospitales participantes. 3. La frecuencia del subtipo -otras GN- en la población infantil ($p < 0,002$) justifica revisar la clasificación del REGN.

¹ *Nefrología* 15: 435-444, 1995

— Factores de riesgo en el síndrome de lisis tumoral. **C. Ortolá, J. Simón, A. Verdaguer, V. Castel.** *Servicios de Nefrología y Oncología. Hospital Infantil «La Fe». Valencia.*

Hiperuricemia, hiperfosfatemia e hipercalcemia son las alteraciones bioquímicas que definen al síndrome de lisis tumoral (SLT) asociado a procesos linfoproliferativos malignos en relación con la destrucción de células neoplásicas. La azotemia e hipocalcemia son complicaciones secundarias a estas alteraciones, pudiendo desarrollarse una insuficiencia renal aguda que dificulta el manejo terapéutico y compromete la vida del paciente.

Objetivo. Identificar en pacientes con procesos linfoproliferativos malignos los factores de riesgo para presentar fracaso renal agudo y establecer medidas preventivas para evitar o paliar la disfunción renal.

Material y métodos. Se analiza la muestra de los 118 niños diagnosticados de linfoma no Hodgkin (LNH) en el hospital entre 1971-1995. El diagnóstico de SLT se hizo en base a la presencia de ácido úrico $> 7,5$ mg/dl, fósforo inorgánico $> 6,2$ mg/dl o hipercalcemia $> 6,0$ mEq/l y como complicaciones, calcemia < 8 mg/dl y aumento de la creatinina > 3 DE. El carácter retrospectivo del estudio obvió la búsqueda intencionada de los signos bioquímicos de citólisis, considerando los datos analíticos que investiga el oncólogo clínico. Se consideraron exclusivamente los datos de los 30-40 días del diagnóstico y período de inducción, tabulando otros datos como LDH y leucocitos, edad, tipo histológico, estadio y localización del tumor, compromiso extrínseco del tracto urinario, quimioterapia utilizada y medidas profilácticas aplicadas, así como su efectividad en diuresis y pH urinario.

Resultados. De 103 casos válidos, 26 (25%) presentaron al menos una alteración (25%) presentaron al menos una alteración bioquímica de SLT (hiperuricemia: 19, hiperfosfatemia: 12, hipercalcemia: 7) y tan sólo 9 pacientes (8%), más de una, correspondiendo todos a estadios III-IV, y en todos menos en uno, a linfomas de estirpe celular B. Tuvieron una relación significativa en el desarrollo de SLT el estadio III-IV ($p < 0,02$), linfomas de células B ($p < 0,02$), infiltración del tracto urinario ($p < 0,005$), LDH > 600 UI ($p < 0,0001$), UpH $< 7,5$ ($p < 0,005$) y la Cr > 3 DE en 15/26 SLT frente a 16/77 sin SLT ($p < 0,001$). La hiperuricemia y la hiperfosfatemia se correlacionaron significativamente con el incremento de Cr ($p < 0,0001$ y $p < 0,002$), pero no la hipercalcemia. La infiltración del tracto urinario, aun siendo porcentualmente mayor en el grupo de pacientes con Cr elevada (26%) no fue condicionante significativa de su incremento. La calcemia se correlacionó negativamente con la fosfatemia, tanto en el total de la muestra ($r = 0,57$) como entre los pacientes con hipocalcemia ($r = 0,69$).

Conclusiones: 1. Es importante la hidratación y alcalinización de la orina para evitar la precipitación intratubular del ácido úrico, trastorno metabólico más frecuente encontrado en nuestra serie. 2. El compromiso del tracto urinario se correlaciona significativamente con el SLT

($p < 0,005$). No obstante, no es condicionante significativo del incremento de Cr en nuestra serie. 3. Los productos liberados de la citólisis son los principales responsables del compromiso de la función renal; no obstante, un alto porcentaje de pacientes con Cr elevada en nuestra serie (16/77) no presentaron signos de SLT, lo cual sugiere la existencia de otros factores (adenosina, citoquinas) predisponentes al fracaso renal.

— Hipercalcemia en un caso de acidosis tubular renal distal de presentación neonatal. **L. Alvarez Granda, R. Pérez Iglesias, A. Vallo¹, M. García Fuentes, J. Rodríguez Soriano¹.** *Sección de Nefrología Infantil, Departamento de Pediatría. Hospital Valdecilla. Santander. ¹Sección de Nefrología Infantil, Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Bilbao.*

La hipercalcemia es un hecho infrecuentemente constatado en la acidosis tubular renal distal (ATRD). En la década de los 50 fueron descritos varios casos de hipercalcemias leves en lactantes con formas transitorias de ATRD, cuya patogenia no pudo precisarse. Presentamos un caso de ATRD que debutó en la edad neonatal con acidosis e hipercalcemia severa.

Caso clínico. Recién nacido de 21 días de vida que ingresa por un cuadro de rechazo de tomas, decaimiento y pérdida ponderal del 15% del peso neonatal. Antecedentes familiares y personales: sin interés. Lactancia materna exclusiva hasta los 17 días y mixta los 4 días pre-

POSTERS

vios al ingreso. No recibió vitamina D₃. Examen físico. Peso: 3.675 g. TA: 86/50. Regular estado general, deshidratación moderada, respiración acidótica, exploración por aparatos normal. Exámenes complementarios. Sangre: hemograma normal; pH: 7,17, CO₃H⁻: 4,9 mmol/l; EB: -16; PCO₂: 22 mmHg; Na: 140 mEq/l; K: 2,3 mEq/l; Cl: 112 mEq/l; Ca: 15,7 mg/dl; Urea: 80 mg/dl; Cr: 0,59 mg/dl; FA: 422 UI; PTH: 2,6 pg/ml. Orina: pH: 6,5 (coincidente con pH sanguíneo 7,17); calciuria: 12,5 mg/kg/día; Anión gapp: +18. Eco renal: nefrocalcinosis medular bilateral. Estudios funcionales. Acidificación con ClNH₄: AT 3,4 μEq/dl FG; NH₄⁺: 26 μEq/dl FG. Excreción fraccional de CO₃H⁻: 2,5 ml/dl FG. Sobrecarga hiposódica: C_{Cl}: 1,33 ml/dl FG; C_{H₂O} + C_{Cl}: 21,7 ml/dl FG; C_{H₂O}/C_{H₂O} + C_{Cl} 96%. La corrección de la acidosis requirió una dosis de 7-8 mEq/kg/día de bicarbonato, normalizándose la calcemia y la calciuria. Tras 10 meses de evolución se constató persistencia del cuadro de ATRD, precisando una dosis de 3 mEq/kg/día de bicarbonato.

El interés del presente caso de ATRD se basa en su presentación en el período neonatal con hipercalcemia severa. En nuestro paciente se descarta tanto el hiperparatiroidismo como la hipervitaminosis D, demostrándose una relación entre la acidosis y la hipercalcemia, lo cual es acorde con la hipótesis de que dicha acidosis generaría, mediante tamponamiento a nivel óseo, una salida del calcio del hueso. No obstante, es necesario profundizar en el conocimiento del mecanismo fisiopatológico que causa hipercalcemia sólo en algunos pacientes con ATRD.

— Densitometría ósea en niños afectados de hipercalcemia idiopática. **V. García Nieto, C. Ferrández, M.D. Rodrigo, M. Monge, J. Chahin, C. González Campo, C. Santana Vega.** *Unidad de Nefrología Pediátrica y Sección de Nefrología.*

Hospital «Ntra. Sra. de la Candelaria». Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo. Estudiar la densidad mineral ósea (DMO) en 73 niños diagnosticados de hipercalcemia idiopática (HI) (34 V, 39 M; $8,1 \pm 3,6$ años) y relacionar dichos valores con diversos parámetros marcadores del metabolismo óseo de la vitamina D.

Pacientes y métodos. Se diagnosticó HI cuando la calciuria fue superior a 4 mg/kg/día en dos muestras consecutivas de orina minutada y en ausencia de otras causas conocidas de hipercalcemia. La DMO se midió en un densitómetro Hologic QDR-1000W (DXA). Los resultados se registraron de forma «standard deviation score» de la DMO (Z-DMO) en relación con el valor medio para su edad y sexo. Se definió la osteopenia cuando Z-DMO fue menor de -1. Se midieron los niveles de osteocalcina, calcitriol, fosfatasa ácida tartrato-resistente (FATR), PTH intacta y la eliminación urinaria de PGE₂, fosfato y de magnesio. Ningún niño había recibido tratamiento con tiazidas. Los niveles de PTH intacta eran normales en todos los pacientes. Los resultados se compararon con los de un grupo control constituido por 57 niños sanos (32 V; 25 M; $7,9 \pm 2,9$ años).

Resultados. En relación con el grupo control, los niños con HI mostraron valores significativamente elevados de osteocalcina, calcitriol y de la eliminación urinaria de PGE₂ y de magnesio, así como significativamente reducidos de TmPO₄/GFR y de Z-DMO ($-0,71 \pm 0,88$ vs $0,16 \pm 0,62$; $p < 0,01$). Se observó correlación directa de la calciuria tanto con los niveles de calcitriol ($r: 0,3$; $p < 0,05$) como con la eliminación urinaria de PGE₂ ($r: 0,26$; $p < 0,05$). Z-DMO se correlacionó negativamente con la edad ($r: -0,3$; $p < 0,01$) y FATR directamente con los niveles de osteocalcina ($r: 0,51$; $p < 0,01$). Veintidós niños (9 V, 13 M) (30,1%) tuvieron una Z-DMO menor de -1. En estos pacientes con HI y osteopenia se comprobó una correlación negativa entre los niveles de calcitriol y Z-DMO ($r: -0,53$; $p < 0,05$).

Conclusiones. Desde el punto de vista fisiopatológico, la HI parece estar relacionada con la presencia de niveles elevados de calcitriol y de PGE₂. En el 30,1% de los niños de nuestra muestra se detectó osteopenia. El descenso de la DMO podría ser causada por un incremento de la resorción ósea, relacionado en algunos pacientes con un aumento de los niveles de calcitriol.

— Evolución del síndrome cistouretral asociado a hipercalcemia idiopática en niños. **J. Escribano, A. Liarte, A. Feliu, E. Castejón, A. Balaguer, L. Soler.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Sant Joan». Reus (Tarragona).

Objetivos. Determinar la evolución clínica a largo plazo de niños afectos de hipercalcemia idiopática, cuyo síntoma de presentación clínica fue la clínica de inflamación de vías bajas.

Material y métodos. Estudiamos 19 niños, 4 varones y 15 mujeres, afectos de hipercalcemia idiopática, cuya clínica de presentación fue un síndrome cistouretral (SCU), y en los que se descartó cualquier otra causa etiológica. El diagnóstico de hipercalcemia se estableció si presentaban niveles de calciuria > 4 mg/kg/día, en al menos dos muestras de 24 horas. Se analizaron los niveles plasmáticos de Ca, P, PTH, Na, K, urea, creatinina, ácido úrico, FA, equilibrio ácido-base y proteínas. Se realizó urocultivo y estudio de sedimento urinario. A todos los niños se les efectuó estudio ecográfico renal y anual, y CUMS o UJV si estaba indicado. Los pacientes fueron controlados cada 4 me-

ses, realizando un seguimiento clínico y analítico de la enfermedad. Se realizó tratamiento dietético con ingesta abundante de agua y restricción en la ingesta de sodio y calcio. Se estableció tratamiento con tiazidas en los casos que desarrollaron urolitiasis y no normalizaron calciuria. El análisis estadístico de los datos se realizó mediante el programa SPSS/PC.

Resultados. Los 19 niños fueron seguidos por un período medio de $39,58 \pm 27,4$ meses, con un rango de 12 a 60 meses. La edad media de los pacientes fue de $5,84 \pm 2,71$ años. Durante el período de seguimiento siete niños (37%) desarrollaron litiasis renal. El intervalo entre el diagnóstico de hipercalcemia y la aparición de litiasis fue de $23,57 \pm 25,2$ meses. Un niño sufrió una recidiva 2 años después del diagnóstico del primer cálculo. Los niños que desarrollaron litiasis presentaban una edad media superior en el momento del diagnóstico a los que no desarrollaron cálculos ($7,14 \pm 2,91$ vs $5,08 \pm 2,39$). El tiempo medio en normalizar la calciuria tras el diagnóstico fue significativamente superior en el grupo con urolitiasis que en el otro ($16 \pm 9,5$ vs $7 \pm 4,2$ meses). No encontramos diferencias significativas entre los dos grupos en el tipo de hipercalcemia, el nivel máximo de calciuria, la historia familiar de litiasis, ni las manifestaciones clínicas acompañantes aparecidas a lo largo de la evolución.

Conclusiones. El SCU es un síntoma asociado a la hipercalcemia en niños. Esta presentación clínica tiene similar relevancia clínica que la hematuria, ya que conlleva un elevado riesgo de urolitiasis. Para disminuir el riesgo de litiasis debe normalizarse la calciuria antes del año de evolución incluso si el paciente se muestra asintomático.

— Índice Ca/Creat. como marcador de resorción ósea en la inmovilización. **J. A. Camacho, A. Amat, A. Sorni, A. Giménez, L. García.** Sección de Nefrología. Unidad integrada Hosp. Clínic/Hosp. Sant Joan de Déu. Barcelona.

La inmovilización ha sido considerada factor de riesgo de litiasis renal en pacientes sometidos a ella, al ser responsable de la osteoporosis subsiguiente e hipercalcemia secundaria a la mayor oferta renal de calcio. En una revisión de nuestros casos de litiasis de los últimos 19 años existía un antecedente de inmovilización prolongada en un 13% de ellos, unos por enfermedad invalidante (8 casos) y otros por traumatismo o fractura (7 casos). No obstante, el tiempo medio de inmovilización había sido muy alto ($M = 63$ días). En base a este hallazgo y ante la poca bibliografía concreta sobre el tema se programó un estudio de calciuria en pacientes inmovilizados por traumatismo/fractura con el fin de ver las variaciones de la misma en relación al tiempo de inmovilización. Se incluyeron los pacientes ingresados en Ortopedia/Traumatología del hospital que precisaron inmovilización completa desde el momento del ingreso en razón de su patología (fractura de fémur, Perthes, luxación de cadera, etc.). El período de reclutamiento duró 3 meses (marzo a mayo 1995), y se incluyeron 33 niños (22/11, niño/niña) con una edad $M = 7,09$ años ($r = 2-16$). Se hicieron determinaciones de calciuria mediante índice Ca/Creat. (2ª micción de la mañana en ayunas, 2 horas después de la primera) en 5 tiempos distintos en relación al momento del inicio de la inmovilización: T1 o basal (1-4º día), T2 (5-14 día), T3 (14-21 días), T4 (> 21 días y T5 (fuera de inmovilización). Se trataron estadísticamente las medias de los valores obtenidos en cada grupo de T, evidenciándose un incre-

mento muy significativo de la calciuria ($p < 0,01$) entre T1 y T2, T1 y T3 y T1 y T4. Asimismo, la calciuria descendió significativamente al comparar los valores de T3 y T5 y T4 y T5, teniendo en cuenta que la media de valores de T5 se había situado en la normalidad.

Los resultados indican que la calciuria como marcador de resorción ósea es un parámetro que se altera con muy poco tiempo de inmovilización completa, aumentando proporcionalmente al mismo y llegando a unos niveles a las 3 semanas que doblan las cifras normales. Este parámetro se normaliza al reiniciar la movilización.

— Estudio urodinámico en la infección urinaria infantil. **M.D. Ruiz González, M. Espino Hernández, J.C. Regueiro López, J.A. Vallejo Casas, F. González García, A. Escassi.** Hospital «Reina Sofía». Córdoba.

Aunque el estudio urodinámico está indicado en los trastornos miccionales, las disfunciones vesicales se asocian a reflujo vesicoureteral, a veces sin síntomas miccionales, y en ocasiones son las causantes de la mala evolución e incluso del fracaso del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, la urodinámica no se incluye sistemáticamente en el protocolo habitual de la infección urinaria infantil.

Revisamos las urodinámicas realizadas en nuestra Unidad en pacientes con infecciones urinarias a los cuales se les había realizado ecografía, cistografía previa y gammagrafía renal (si habían presentado una pielonefritis o tenían reflujo vesicoureteral). Se realizaron 24 estudios en pacientes, con una edad media de 67 meses, que presentaban sintomatología miccional, megavejiga, residuo postmiccional o uretra dilatada en la cistografía y dilataciones intermitentes en ecografía. La edad media de debut de las infecciones urinarias fue de 46 meses, con una media de pielonefritis de 0,9 y de infección urinaria baja de 3; se detectó anomalía anatómica en el estudio del tracto urinario en 12 pacientes (10, reflujo vesicoureteral; un divertículo vesical y una dilatación en ecografía) y datos sugerentes de inestabilidad en 17 de las cistografías realizadas. Se realizaron 18 gammagrafías, siendo patológicas en 14 pacientes. De los 24 estudios urodinámicos, 15 fueron patológicos, con diagnóstico de inestabilidad vesical. Se inició tratamiento con oxibutidina en todos ellos, con mejoría clínica en el 92% de los pacientes y disminución significativa del número de infecciones urinarias y en algún caso mejoría e incluso desaparición del reflujo.

Conclusiones. Dado que el debut de las infecciones urinarias secundarias a trastorno funcional vesical suele ser tardío, debería valorarse la inclusión sistemática de la urodinámica en el estudio de la ITU en pacientes mayores de 3 años. Dada la buena respuesta a anticolinérgicos, se evitarían algunas intervenciones quirúrgicas y se podría prevenir las secuelas de las ITU asociadas a trastornos vesicales funcionales, que pueden ser severas aunque no se asocian a reflujo vesicoureteral.

— Estudio del gradiente transtubular de potasio en el período neonatal. **M.D. Rodrigo, J. Gómez Sirvent, M. Monge, J. Navarro, A. Pérez Salas, A. Domínguez Coello, V. García Nieto.** Unidad de Nefrología Pediátrica y Sección de Nefrología. Hospital «Ntra. Sra. de la Candelaria». Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo. Estudios de aclaramiento han demostrado de forma con-

sistente la existencia de tasas reducidas de excreción de potasio en edades tempranas de la vida. Por otra parte, se ha comunicado que el cálculo del gradiente transtubular de potasio (GTTK) puede ser un parámetro útil para determinar, de forma indirecta, la actividad de la aldosterona. Hemos calculado el GTTK, en situación de sobrecarga hiposalina, en un grupo de neonatos, relacionándolo con la edad postnatal y con los valores basales de excreción fraccional del ión (EFK).

Pacientes y métodos. Se estudiaron 40 neonatos con una edad gestacional comprendida entre 28 y 42 semanas ($37,28 \pm 3,28$) y una edad postnatal entre 4 y 28 días ($11,45 \pm 5,77$), siendo su peso de $2.940,1 \pm 727,7$ g. A todos ellos se les calculó los valores basales de EFK y fueron sometidos a una sobrecarga hiposalina por vía oral según el protocolo de Rodríguez Soriano y cols., modificado. En la orina de máxima expansión se calculó el GTTK según la fórmula:

[UK: (UOsm/POsm)]: PK.

Resultados. Se observó una limitada capacidad para excretar potasio (EFK) al comparar los valores obtenidos en función de la edad postnatal. Del mismo modo, se encontraron valores significativamente reducidos de GTTK ($p < 0,05$) en los niños con menos de 10 días de vida con respecto a los de mayor edad, tanto en los pretérmino ($3,8 \pm 1,74$ vs $6,49 \pm 2,23$) como en los nacidos a término ($4,05 \pm 1,93$ vs $6,64 \pm 2,31$). Por ello, se comprobó una correlación directa ($p < 0,05$) entre la edad postnatal tanto con los valores basales de EFK ($r = 0,31$) como con GTTK ($r = 0,52$). Estas dos variables también se encontraron relacionadas entre sí ($r = 0,47$). Además, en la sobrecarga hiposalina, GTTK se correlacionó directamente con el aporte de sodio y cloro del túbulo proximal al distal ($\text{CH}_2\text{O} + \text{CNa}$ y $\text{CH}_2\text{O} + \text{CCl}$), indicando que cuanto mayor es la oferta de los mismos a las porciones distales de la nefrona, más se garantiza la secreción de potasio.

Conclusiones. Aunque es conocido que existen niveles elevados de aldosterona en el período neonatal inmediato, nuestros resultados apoyan la existencia de una inmadurez de los mecanismos de respuesta tubular renal a la aldosterona que mejora en la segunda semana de la vida. Además, la eliminación urinaria basal de K depende también del aporte de sodio y cloro procedente de las porciones proximales de la nefrona.

— Pseudohipoaldosteronismo primario. **A. Iofrío, P. Larripa, F. Guirado, M. Heras, C. Loris.** Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.

El pseudohipoaldosteronismo (PSH) fue descrito por primera vez en 1958 por Cheek y Perry. Es un síndrome pierde-sal congénito y hereditario caracterizado por hiponatremia, hipercaliemia y niveles elevados de renina y aldosterona en plasma, con función renal y adrenocortical normal. La falta de respuesta a la aldosterona puede producirse sólo en células tubulares (forma renal), en células de colon, glándulas salivares o glándulas sudoríparas, o en todas ellas (forma compleja o multisistémica).

Objetivo. Mostrar las diferentes formas de presentación y evolución de tres casos de PSH primario controlados en nuestra Sección.

Casuística:

Formas de pseudohipoaldosteronismo primario

	R. Renal	F. Compleja
Caso 1	Caso 2	Caso 3

Sexo	Mujer	Mujer	Hombre
Edad ingreso	4 meses	6 meses	6 días
Causa ingreso	Falta medro, deshidratación	Falta medro, deshidratación	Vómitos, rechazo tomas, deshidratación severa
Na ⁺ plasma	125 mEq/l	122 mEq/l	126 mEq/l
K ⁺ plasma	5,6 mEq/l	5,7 mEq/l	> 9,9 mEq/l
Renina plasma	47,2 ng/ml/h	22,4 ng/ml/h	> 50 mg/ml/h
Aldoster. pl.	2.472 pg/ml	615 pg/ml	> 3.000 pg/ml
Na ⁺ /K ⁺ orina	2,6	2,7	21,4
Iones sudor	Normales	Normales	Cl 142 mEq/l
Iones saliva	Normales	Normales	Cl 141, Na 126, K 15,6
Tratamiento	ClNa (3 g)	=	ClNa (6 g), resinas, 9- α -fludrocortisona
Evolución	Satisfactoria	Satisfactoria	Deshidrataciones

Comentarios. La presencia del cuadro es mucho más precoz en la forma compleja que en la renal, produciéndose una deshidratación más severa. Los niveles de K⁺, renina-aldosterona y el cociente Na⁺/K⁺ en orina son más elevados en la forma multisistémica. Además, también están elevados los iones en saliva y sudor.

— Xantineria. Causa poco frecuente de litiasis renal. **A. Hervás¹, J. Fons², F. Núñez², R. Torres³.** *Unidades de Nefrología Pediátrica de ²Hospital Clínico (Valencia), ¹LL. Alcanyis (Xàtiva) y ³Servicio de Bioquímica, Hospital La Paz (Madrid).*

La xantineria es una alteración del metabolismo de las purinas que cursa con marcado descenso de las concentraciones séricas y urinarias de ácido úrico e incremento de la xantina e hipoxantina, que por su baja solubilidad ocasionan frecuentemente litiasis. Dada su rareza y las repercusiones importantes que pueden producirse, presentamos un caso en el que llegó a dañarse casi por completo uno de los riñones.

Caso clínico. JEG. FN 21-4-83. Remitido a los 3 años de edad por hematuria macroscópica.

Antecedentes. Familiares: Hijo único. No consanguinidad. Dos hermanas del padre fallecieron durante las primeras semanas de vida, y otra ha presentado litiasis, etiologías desconocidas. Personales: Embarazo y perinatal normal. No vitaminas ni calcioterapia. No fatiga ni dolor al ejercicio, no tratamiento con alopurinol ni fármacos que modifiquen la uricosuria.

Anamnesis: Desde los 2 años, episodios de hematuria macroscópica, con disuria. Orina color coñac, uniforme durante toda la micción, sin arenilla ni coágulos. No hay otros antecedentes ni alteraciones clínicas. Peso y talla: P10-25. TA normal. Fenotipo y exploración general normal.

Exámenes complementarios: Bioquímica en sangre, normal, salvo uricemia: 0,1-0,7 mg/dl. Orina: hematuria microscópica, glucosa y proteína negativas. Aminoaciduria normal. UNa 5,4-9 mEq/kg/d, EFNa 1,5%. Urato indetectable en varias determinaciones. Cer: 125 ml/min/1,73 m². Estudio de imagen: ECO, UIV y CUM: RD pequeño sin cicatrices renales, litiasis vesical radiotransparente, no reflujo. Gammagrafía: RD retraído con hipocaptación (función relativa 20%). Se realiza cistolitotomía obteniéndose cálculo de 1,5 cm de diámetro,

compuesto de urato amorfo. Ante el marcado descenso de uratos y a pesar del informe de composición del cálculo pensamos en una xantineria, practicándose las siguientes determinaciones:

	Paciente	Padre	Madre	Val. nor.
S urato (mg/dl)	0,07	7,83	4,07	2,5-8
U urato (mg/día)	3,84	775,5	526,4	< 600-810
EF urato (%)	3,14	5,77	9,32	6,8-12,2
U Hipoxantina (microM/g Cr/día)	701	49,8	21,2	50 \pm 10
U Xantina (microM/g Cr/día)	1.033	36,5	18,1	40 \pm 10

Comentarios. Los valores hemáticos y urinarios son diagnósticos de xantineria por posible mutación espontánea. El tratamiento consiste en ingesta elevada de líquidos y dieta pobre en purinas, que ha sido el aplicado a nuestro paciente, no habiendo vuelto a presentar ninguna alteración.

— Incidencia de síndrome nefrótico idiopático en la población infantil (0-14 años) de Málaga, 1982-1993. **A. Bueno Fernández, F. Rubio Vergara, J.M. Millán Otegui, M. Peña Muñoz, A. Martínez Valverde.** *Cátedra y Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Hospital Materno Infantil. Málaga.*

Objetivo. Valorar la incidencia de síndrome nefrótico idiopático (SNI) infantil (0-14 años) en nuestro medio y determinar si ha sufrido variaciones en los últimos 12 años.

Material y métodos. Población estudiada: Los datos de población infantil fueron obtenidos del Censo oficial de los años 1981, 1986 y 1991, realizándose una estimación de población intercensos y se calculó la población media infantil de las cinco zonas en que se dividió la provincia de Málaga.

Selección de pacientes: Se incluyeron en el estudio todos los niños (0-14 años) nacidos en Málaga y diagnosticados de SNI, según criterios del I.S.K.D.C. desde el 1-01-82 al 31-12-93. Como fuente de datos se utilizaron todos los hospitales públicos de la provincia que atendieron población infantil en dicho período (4 centros). Se registraron en cada paciente: fecha y lugar de nacimiento, sexo, fecha y edad (decimal) al diagnóstico, residencia habitual, respuesta al tratamiento inicial y resultado de biopsia renal (BR). Sólo se excluyó una niña que, biopsiada a los 14 meses, presentaba una esclerosis mesangial difusa.

Resultados. Se identificaron 84 pacientes con SNI (7 casos nuevos/año) con relación varón/mujer 2,1/1, edad media al diagnóstico de 4,3 años (0,8-13,0 años), no existiendo diferencias entre varones y mujeres (4,28 versus 4,31). El pico de máxima incidencia se sitúa en torno al segundo año para ambos sexos con un predominio de casos en otoño (33,3%).

La incidencia media anual de SNI fue de 2,5 casos nuevos/100.000 (0-14 años), no apreciándose ninguna diferencia entre los períodos 1982-87 y 1988-93. Por zonas, encontramos mayor dispersión respecto a la media en las zonas de interior. El 50% de los casos procede de Málaga capital, en cuyo Hospital Materno-Infantil se diagnosticaron el 80% del total.

De los 84 pacientes, 8 (9,5%) fueron corticorresistentes. Se realizaron 20 BR (quirúrgicas): 12 corticodependientes (CD), 7 corticorresistentes (CR) y 1 por edad (< 1 año). Todos presentaron cambios mínimos (CM), con depósitos de IgM mesangial en 10 (4 CR y 6 CD).

Conclusiones: 1. La incidencia de SNI (CM) en nuestro medio 2,5 casos/año/10⁵ es algo superior a la publicada en poblaciones de igual edad, manteniéndose constante para períodos consecutivos de 6 años. 2. La edad de comienzo y predominio masculino es totalmente superponible a la comunicada en las últimas décadas. 3. A pesar de que nuestro porcentaje de corticorresistencia es el habitual, llama la atención la ausencia de lesiones de glomerulosclerosis segmentaria y focal.

— Tratamiento del síndrome nefrótico idiopático con ciclosporina A. **G. Ariceta, A. Vallo, M.^a J. Quintela, R. Oliveros, J. Rodríguez Soriano.** *Sección de Nefrología Pediátrica, Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Universidad del País Vasco. Bilbao.*

Se han evaluado la eficacia y complicaciones del tratamiento con ciclosporina A (C) en 25 niños afectos de síndrome nefrótico idiopático (SN) durante el período 1988-1995. Doce pacientes (8 niños, 4 niñas; edad mediana: 8,6 años) presentaban un SN corticodependiente (SND) y 13 pacientes (7 niños, 8 niñas; edad mediana: 4,4 años) un SN corticorresistente (SNR). La biopsia renal fue realizada en tres niños con SNC, mostrando lesiones mínimas en los tres casos; y en los 13 niños con SNR, mostrando lesiones mínimas en cuatro, proliferación mesangial con depósitos de IgM en tres y glomerulosclerosis segmentaria y focal en seis casos. En todos los pacientes la C fue utilizada como tercera droga, tras prednisona y un agente inmunodepresor (ciclofosfamida o mostaza nitrogenada). En los pacientes con SNR la administración de C fue siempre asociada con la administración de prednisona a dosis bajas. Los 12 pacientes con SND presentaron una remisión completa durante la administración de C, pero siete pacientes recidivaron al suprimir o disminuir la dosis, y 7 de 8 pacientes en los que la C se administró de manera prolongada siguieron presentando recidivas del SN. Sin embargo, los requerimientos totales de prednisona fueron menores y la velocidad de crecimiento fue mayor durante el año en el que se administró C que en el año precedente. De los 13 pacientes con SNR, sólo cinco presentaron una remisión completa. Tres de estos cinco pacientes han recidivado tras supresión del tratamiento con C, pero estas recidivas han respondido al tratamiento con prednisona. Las complicaciones clínicas (hirsutismo en tres, hiperplasia gingival en un paciente, hipertensión arterial en cinco casos) han sido poco relevantes. El SDS de tensión arterial promedio durante el año de tratamiento con C (1,46) fue similar al SDS de tensión arterial promedio en el año precedente (1,36). Las complicaciones bioquímicas (hiperuricemia en 7, hipomagnesemia en 11 casos) han sido más frecuentes, pero han sido siempre reversibles tras supresión del tratamiento. La función renal, juzgada por el aclara-

miento de creatinina, permaneció estable. El desarrollo de un osteosarcoma en un niño parece tratarse de una simple coincidencia, al no ser un tumor reportado tras tratamiento con C.

Comentario. Estos resultados sugieren que la C es capaz de inducir remisión en todos los pacientes con SND y en, aproximadamente, un tercio de los pacientes con SNR. Sin embargo, la mayoría de los pacientes recidivaron al suprimir el tratamiento y requirieron tratamiento prolongado, frecuentemente asociado a prednisona. Las complicaciones observadas han sido escasas.

— Glomerulonefritis mesangiocapilar. Criterios diagnósticos (15 casos). **L. García, A. Giménez, J.A. Camacho.** *Sección de Nefrología. Unidad Integrada Hospital Clínic-Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

La glomerulonefritis mesangiocapilar (GNMC) puede ser idiopática o secundaria a múltiples procesos (infección, hereditaria, lupus, etc.). La GNMC es una entidad definida por criterios morfológicos (expansión mesangial, incremento celular endocapilar) con hipocomplementemia y evolución a insuficiencia renal crónica (IRC).

Material y métodos. Se presentan 15 casos, 8 varones y 7 mujeres, de edad comprendida entre 5 y 16 años, con una media de 8,7 años. Se exploró en todos: TA, proteinuria, sedimento, función renal, C3, C4, F. nefrítico y estudio biopsico renal (MO, IF, MED).

Resultados. La clínica de comienzo fue de síndrome nefrótico + hematuria en seis casos; como síndrome nefrótico en dos casos y en siete como síndrome nefrótico con proteinuria leve. Hipertensión arterial (HTA) hubo en 9 casos, IRA en siete y anemia en cuatro. El C3 fue bajo en 13 casos. La histología renal confirmó el diagnóstico de GNMC, siendo en 12 del tipo I y en tres, del tipo II. La IF demostró en todos depósitos de C3. El seguimiento medio ha sido de 12 años.

Asintomáticos están cuatro casos. Presentan hematuria + proteinuria tres casos; siguen con síndrome nefrótico e IR moderada cinco y tres casos están con IRCT.

Conclusiones. La GNMC predomina en adolescentes. El diagnóstico es ante todo anatómico. Evolución a IRCT poco modificable por el tratamiento. La incidencia de GNMC tiende a bajar en Europa.

— Enfermedad de depósitos densos (EDD) con distribución segmentaria e hipocomplementemia mantenida. **P. Rodríguez Merayo, J. Martín Govantes, J. Fernández Alonso, A. Moreno Vega.** *Hospital Universitario «Virgen del Rocío». Sevilla.*

En el grupo de EDD se distinguen dos subtipos principales: la glomerulonefritis membranoproliferativa tipo II (GNMPII) y una forma segmentaria y focal (GNSF). Mientras en la primera se encuentra hipocomplementemia en el 91% de los casos, no se ha descrito en ningún caso de GNSF.

Presentamos un enfermo de 8 años que debutó con hematuria macroscópica, sin insuficiencia renal ni hipertensión. En los estudios realizados se encontró proteinuria (37 mg/kg/día), C3 = 21,5 mg/dl, C4 = 13,8 mg/dl e inmunocomplejos circulantes positivos.

A los 2 meses de evolución persistían las mismas alteraciones, por lo que se biopsió, con los siguientes hallazgos: proliferación mesangial difusa, con exudación y humps subepiteliales; membranas ópticamente normales, pero en electrónica, presencia ocasional de pequeños depósitos electrón-densos intramembranosos. C3 granular difuso en mesangio.

A los 7 meses del comienzo, persistían microhematuria y proteinuria. La hipocomplementemia se había acentuado (C3 = 8,3 mg/dl), por lo que se realizó nueva biopsia, encontrándose depósitos densos intramembranosos en cantidad muy superior a la anterior, pero siguiendo un patrón segmentario y focal.

Fue tratado con prednisona, con normalización de todos los parámetros, estado que se mantiene 15 meses después de finalizar el tratamiento.

El interés del caso radica en ser el primero descrito en la literatura de EDD subtipo GNSF con hipocomplementemia mantenida, y a la excelente respuesta, al menos a corto plazo, obtenida con el tratamiento esteroideo.

— Síndrome nefrótico como debut de un neuroblastoma. **M.E. Sáez de Adana Pérez, F. Guirado Giménez, M. Marco Olloqui, M. Heras Gironella, C. Loris Pablo.** *Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.*

Introducción. La asociación de síndrome nefrótico y enfermedad tumoral, fundamentalmente linfoproliferativa, es un hecho ya descrito en la literatura. Sin embargo, no hemos encontrado esta asociación con el neuroblastoma. Se aporta el caso de un paciente afecto de neuroblastoma que como clínica de inicio presentó un síndrome nefrótico.

Caso clínico. Se trata de un varón de 2 años de edad que consulta por edemas. En la anamnesis refiere presentar edema facial matutino de un mes de evolución, detectándose microhematuria en análisis con tira reactiva.

Antecedentes familiares y personales: sin interés para el caso.

Exploración física: edema facial y en ambas extremidades inferiores. Resto aparentemente normal. Tensión arterial: 110/60 (> P95/P95 para su edad).

Exploraciones complementarias: hemograma normal; VSG 121; bioquímica sanguínea: urea 28 mg/dl, creatinina 0,26 mg/dl, colesterol 500 mg/dl, triglicéridos 367 mg/dl, proteínas totales 4,28 g/dl; IgG 170, IgA 84,6, IgM 193 mg/dl; C3, C4 y C3p, normal; gasometría, ionograma y coagulación, normal; orina: 300 hemáties/campo, proteinuria 347,5 mg/m²/hora, albúmina/creatinina 26, TRP 4%, GFR (estimado) 71,41 ml/min/1,73 m². Radiología de tórax: derrame pleural bilateral; Eco abdominal: masa retroperitoneal de 5 cm de diámetro dependiente de suprarrenal izquierda y ascitis; TAC toracoabdominal: masa suprarrenal izquierda. Anatomía patológica del tumor: neuroblastoma suprarrenal izquierdo. Biopsia renal: glomerulonefritis proliferativa difusa exudativa, depósitos de C3 y Clq con inmunofluorescencia.

Comentarios: 1. Se plantea el interrogante de si en este paciente la

asociación de un neuroblastoma y un síndrome nefrótico es casual o el síndrome nefrótico es secundario al tumor. 2. La anatomía patológica orienta a que pueda tratarse de una glomerulonefritis por inmunocomplejos secundaria al tumor, hecho éste que no ha podido confirmarse. 3. La evolución favorable con desaparición del síndrome nefrótico y normalización clínica del paciente apoya también esta hipótesis.

— Síndrome nefrótico asociado a microcefalia. **F. Guirado Giménez, M. Marco Olloqui, E. Sáez de Adana, M. Heras Gironella, C. Loris Pablo.** *Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.*

Introducción. En 1968, Galloway y Mowat describieron por primera vez dos gemelos con una tríada de microcefalia congénita, hernia de hiato y síndrome nefrótico de inicio precoz. Posteriormente se han descrito otros 22 casos, de los que sólo dos presentaron hernia de hiato. En el estudio histológico se aprecian cambios de tipo microquístico, esclerosis mesangial difusa y glomeruloesclerosis focal.

Caso clínico. Niño de 9 años de edad, con antecedentes de microcefalia, escasa ganancia ponderal, hipogonadismo hipogonadotropo, micropene y alopecia congénita diagnosticados al nacimiento y en tratamiento desde los 6 años con hormonas tiroideas por hipotiroidismo latente que consulta a los 8 años por edemas, proteinuria, hipertensión arterial e insuficiencia renal. Presentaba una creatinina de 1,75 mg/dl, urea de 120 mg/dl, GFR de 37,36 ml/min/1,73 m², TRP de 83,4%, proteínas totales de 5,89 g/dl, colesterol de 330 mg/dl y proteinuria de 223 mg/m²/hora.

En la exploración física destaca la microcefalia, obesidad troncular, alopecia, retraso mental y pene pequeño. En su evolución presenta convulsiones con EEG patológico en control con ácido valproico.

Se inició tratamiento con pulsoterapia más azatioprina sin presentar respuesta. La biopsia renal mostró glomeruloesclerosis segmentaria focal.

En la actualidad se mantiene estable con tratamiento hipotensor (captopril) y función renal con creatinina de 2,6 mg/dl, urea de 102 mg/dl, GFR de 24,6 ml/min/1,73 m², TRP de 83,23%, proteínas totales de 6,57 g/dl, colesterol de 198 mg/dl y proteinuria de 49,5 mg/m²/h a los 9 meses de evolución.

Comentario. El paciente descrito presenta criterios clínicos y anatómopatológicos compatibles con un síndrome de Galloway-Mowat; sin embargo, no hemos hallado ningún caso en la literatura de debut a la edad de nuestro paciente. Atendiendo a la última revisión de los casos clínicos publicados realizada por H. Sano y colaboradores (Sano H, Miyanoshita A, Watanabe N y cols. Microcephaly and early-onset nephrotic syndrome-confusion in Galloway-Mowat Syndrome. *Pediatr Nephrol* 1995;9:711-714) podrían diferenciarse dos variantes del síndrome: 1. Una forma de inicio precoz, por debajo de los 3 meses de vida y de mal pronóstico. 2. Una forma tardía, de inicio por encima de los 3 meses de vida, de evolución más lenta y mejor pronóstico (rango: 7-24 meses).

Todo lo anterior nos lleva a plantearnos la posibilidad de que se trate de un caso de síndrome de Galloway-Mowat de inicio anormalmente tardío o bien que pudiera tratarse de una tercera forma de este síndrome cuyo debut fuera todavía a más largo plazo.

— Estudio del funcionalismo renal en 14 niños afectados de drepanocitosis. **A. Cabot Dalmau.** *Servicio de Pediatría. Consorci Sanitari de Mataró. Barcelona.*

Hemos estudiado la función renal dentro del seguimiento habitual en 6 niños afectados de enfermedad drepanocítica (grupo 1, 4 HbSS, 1 HbCC, 1 HbSC; edad media 4,5 años; Hb media 8,6 mg/dl), tres de ellos con episodios severos de vasooclusión y hemólisis, y en 8 heterocigotos (grupo 2, HbAS, edad media 4,2 años, Hb media 11,9 mg/dl), todos ellos asintomáticos. Se trata de niños negros de familias centroafricanas inmigrantes, de la comarca del Maresme (Barcelona).

No hemos encontrado anomalías en ninguno de ellos en cuanto a la función glomerular, imagen ecográfica, ni en la calciuria o RTP. Sin embargo, el grupo 1, respecto al grupo 2, presentaba una diuresis media de 2,5 vs 1,7 cc/kg/h, una EFNa media de 1,1 vs 0,7%, y la media de la osmolaridad urinaria a las 8 h de restricción hídrica era de 538 vs 644 mOsm/l, respectivamente; cifras por debajo de la población control y con cierta tendencia a disminuir con la edad.

La asistencia cuidadosa a estos niños mejora su supervivencia, y por ello deberemos tener en cuenta cada día más los problemas relacionados con los diferentes tipos de nefropatía que se han relacionado con la drepanocitosis, en particular la afectación tubular e hipostenuria. Creemos que nuestros datos sugieren su aparición en una edad temprana, sobre todo en homocigotos, lo que significa que puede existir un mayor requerimiento hídrico que el que la misma enfermedad de base precisa para prevenir las complicaciones vasooclusivas.

— Uso racional de la gammagrafía renal DMSA en niños con reflujo vesicoureteral. **O. Oria de Rueda, M.A. García Herrero, M. Conde Gómez, E. García Frías.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Príncipe de Asturias». Alcalá de Henares. Madrid.*

La gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico DMSA ha demostrado su utilidad en la valoración de posibles secuelas del reflujo vesicoureteral. Sin embargo, el empleo de esta prueba en el seguimiento de los pacientes con reflujo vesicoureteral no sigue criterios homogéneos estandarizados. Su uso rutinario podría incluso cuestionarse en pacientes asintomáticos.

Hemos estudiado una serie de 78 pacientes, 60 niñas y 18 niños (113 unidades renales) diagnosticados de reflujo vesicoureteral, entre los 0 y los 12 años de vida. De ellos 65 fueron estudiados tras una infección urinaria y 9 estando asintomáticos, por antecedentes familiares de reflujo, alteraciones en la ecografía antenatal o en el estudio de otras anomalías genitourinarias.

A todos los pacientes se les realizó al menos una gammagrafía renal cortical con DMSA, en el primer año del diagnóstico, que mostró cambios renales en 27 pacientes (34,6%): compatibles con cicatrización renal en 15 (19,2%) y asimetría renal no justificable en 17 pacientes (24,3%), cinco de los cuales presentaban, además, lesiones corticales. Las alteraciones fueron bilaterales en tres casos y unilaterales en 24 (89%); ipsilaterales al reflujo o unilaterales en pacientes con reflujo bilateral, en 18 casos.

En todos los pacientes sin antecedentes de infección urinaria, diagnosticados estando asintomáticos, el estudio gammagráfico fue normal.

La ecografía renal, realizada en todos los casos, identificó alteraciones únicamente en 14 pacientes, la mayoría de las cuales correspondía a duplicidad y/o dilatación piélica o pielocalicial.

En nuestra serie la cicatrización renal se ha asociado a diagnóstico tardío del reflujo (mayor edad al diagnóstico), grado de reflujo según la edad al diagnóstico, sexo femenino, número de episodios de infección urinaria, así como a alteraciones en el patrón miccional.

— Endocarditis bacteriana secundaria a sepsis de foco urológico. **L. Ramos Macías, P. Alvaro Morales, B. Valenciano Fuente, P. Izquierdo Bello.** *Hospital Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.*

La endocarditis es hoy en día una causa importante de morbilidad en adolescentes y niños mayores de 4 años. En su etiopatogenia inciden dos factores: alteraciones en la hemodinámica por cardiopatía congénita o adquirida y, por otro, bacteriemias por agentes infecciosos a distancia.

Caso clínico. Paciente, niña de 18 días de vida que ingresa en nuestro hospital por crisis convulsiva tonicoclónica generalizada acompañada de cianosis.

Entre sus antecedentes cuenta con un ingreso previo, a los 3 días de vida, por crisis de cianosis generalizada. La Eco-Cardio fue normal y el EEG detectó un foco irritativo temporal. Se pautó fenobarbital.

Exploración física: Palidez, polipnea e hipotonía. Mancha color café con leche axilar. Soplo I/IV en b.e.i. Exploraciones complementarias: Hemograma: leucocitosis; VSG 95; Hg: 8. Eco-Cardio: verruga aórtica subvalvular. Anillo aórtico hiperecogénico. Urocultivo: *Klebsiella pneumoniae*. Hemocultivo: negativo. Eco abdominal: ectasia pielocalicial RD. UTV: dilatación grupos calicales medio RD. CUMS: RVU RD grado V. DMSA: RD de mejor tamaño que RI. Cicatriz polo superior RD.

El tratamiento fue cefotaxima y vancomicina 6 semanas, y cirugía antirreflujo. Evolución favorable tras seguimiento de 24 meses.

Conclusiones. La edad de presentación de la endocarditis tan precoz en la paciente la relacionamos con su malformación urinaria. Importante detección precoz de malformaciones urinarias para evitar sus posibles complicaciones locales y a distancia.

— Síndrome hemolítico-urémico. Revisión de nuestra casuística en 29 casos. **A. Giménez Llort, J.A. Camacho Díaz, L. García García.** *Sección de Nefrología. Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona.*

Se revisan 21 pacientes afectados de síndrome hemolítico-urémico (SHU) en los últimos 21 años (1974-1995). La incidencia en el sexo masculino fue del 55% (16 casos) y 45% en el femenino (13 casos). La edad de inicio de la enfermedad tuvo mayor incidencia entre 1 y 2 años (9 casos). La enfermedad debutó en el mes de agosto en 10 casos (34%).

La incidencia de la enfermedad osciló de 1-3 casos por año sin detectarse áreas endémicas.

El intervalo de tiempo osciló de 2 a 15 días, el proceso prodrómico fue gastroenteritis aguda (22 casos) y procesos respiratorios (7 casos). En la exploración física del paciente destacó palidez en todos los casos, siendo otros síntomas variables. Anemia hemolítica con es-

quistocitosis, insuficiencia renal aguda y trombopenia estuvo presente en todos los casos. Se observó hematuria en 26 casos (89%), proteinuria en 23 casos (79%) e hipertensión arterial en 9 casos (31%).

Biopsia renal en 17 pacientes (58%), diagnosticándose microangiopatía trombotica glomerular en 16 casos y tan sólo un paciente con microangiopatía trombotica vascular.

El tratamiento efectuado fue sintomático, instaurándose diálisis peritoneal en 10 pacientes (34%).

Conclusiones: a) Buen pronóstico de la enfermedad en nuestro medio. b) Eficacia de la diálisis peritoneal precoz. c) Un paciente con SHU familiar e hipocomplementemia. d) Predominio mes de agosto en el debut de la enfermedad (34%). e) Utilidad de captopril y nifedipino como hipotensores.

— Pseudohipoparatiroidismo T II: A propósito de un caso. **J.M. del Moral, A. Iceta, I. Nadal, L.M. Barriuso, S. Berrade, I. Idoate**¹. *Unidad de Nefrología Infantil. S. Pediatría. Análisis Clínicos*¹. Hospital «Virgen del Camino». Pamplona.

Introducción. El pseudohipoparatiroidismo (PHP) se debe a una resistencia en los receptores de la PTH, produciéndose una elevación de dicha hormona e hipocalcemia. Se clasifica en distintos subtipos dependiendo de las características clínicas y de la localización del posible defecto en el receptor. El PHP TII es un defecto de los receptores del AMPc, con ausencia de respuesta fosfática a la administración exógena de PTH (Test de Ellsworth-Howard).

Caso. Niña de 10 años controlada por su pediatra por hipocalcemia, que consulta por parestesias en extremidades. Exploración física: fenotipo normal. No retraso mental. Destaca signo de Schvostek positivo, siendo el resto de la exploración anodina. Analítica al ingreso: calcio 3,5 g/dl, fosfato 7,6 mg/dl, PTH 0,90 mg/dl, AMPc orina 2.003 nmol/l; 1,25(OH)₂ Vit D: 27 pg/ml. ECG: alargamiento S-T. TAC craneal y cervical: sin alteraciones.

Intervenciones. Ante la sospecha de PHP se realiza la prueba de Ellsworth-Howard modificada en la que existe nula respuesta fosfática con aumento del AMPc excretado tras la administración de PTH, lo que demuestra la existencia de un PHP tipo II. Se inicia tratamiento con carbonato cálcico y 1,25(OH)₂D₃, siendo la evolución de la niña satisfactoria presentando normocalcemia en controles posteriores.

Discusión. Ante un caso de hipocalcemia persistente debemos tener en cuenta la posibilidad de que se trata de un caso de PHP a pesar de que no se acompañe de fenotipo Albright.