

Enfermedad renal crónica (ERC) en la infancia: diagnóstico y tratamiento

Carlota Fernández Cambor, Marta Melgosa Hijosa
Unidad de Nefrología Infantil. Hospital Infantil La Paz. Madrid

Fernández Cambor C, Melgosa Hijosa M. Enfermedad renal crónica (ERC) en la infancia: diagnóstico y tratamiento. *Protoc diagn ter pediátr.* 2022;1:437-57.



RESUMEN

La enfermedad renal crónica (ERC) es un síndrome clínico definido por un daño renal irreversible y progresivo. Su aparición en la infancia añade características especiales y particulares dada su repercusión en el crecimiento y desarrollo cognitivo y en la calidad de vida, con un fuerte impacto social y familiar.

Son muy escasos los datos epidemiológicos en edad pediátrica. Las anomalías estructurales son la causa más frecuente y hay un predominio en varones. Su definición y clasificación en estadios se extrapolan a partir de las guías de adultos, con algunas modificaciones. Su evolución natural es progresiva hacia la pérdida total de la función renal, lo que haría necesario el tratamiento sustitutivo (diálisis o trasplante) en los estadios finales. Las medidas encaminadas a frenar lo máximo posible la progresión de la enfermedad renal serán revisadas en otro protocolo.

El manejo de la ERC debe contemplar múltiples aspectos. En primer lugar, habrá que intentar corregir las consecuencias de la disminución del filtrado glomerular, normalizando el metabolismo hidroelectrolítico y el equilibrio ácido base, corrigiendo la anemia y normalizando las alteraciones del metabolismo mineral y óseo asociadas a la ERC. Será fundamental también conseguir un adecuado manejo nutricional y optimizar el crecimiento y el desarrollo psicomotor y establecer desde edades precoces medidas encaminadas a disminuir el riesgo de enfermedad cardiovascular. Por último, no podemos olvidarnos de los aspectos psicosociales, fundamentales en el manejo del niño con ERC y uno de los principales determinantes de su calidad de vida.

Palabras clave: enfermedad renal crónica, infancia, epidemiología, anemia, acidosis, enfermedad mineral ósea asociada a ERC, malnutrición, retraso de crecimiento.

Chronic kidney disease (CKD) in childhood: diagnosis and treatment

ABSTRACT

Chronic kidney disease (CKD) is a clinical syndrome defined by irreversible and progressive kidney damage. Its appearance in childhood adds special and particular characteristics given its impact on growth and cognitive development and quality of life, with a strong social and family impact.

Epidemiological data in paediatric age are very scarce. Structural abnormalities are the most frequent cause and there is a predominance in males. Their definition and classification in stages are extrapolated from adult guidelines with some modifications. Its natural evolution is progressive towards the total loss of renal function, which would make necessary dialysis or transplant in the final stages. Measures to slow down as much as possible the progression of the renal disease will be reviewed in another protocol.

The management of CKD should consider multiple aspects. Firstly, it will be necessary to try to correct the consequences of the decrease in glomerular filtration rate, normalizing the hydroelectrolytic metabolism and the acid-base balance, correcting anaemia and managing chronic kidney disease-mineral bone disorders (CKD-MBD). It will also be essential to achieve an adequate nutritional management, to optimize growth and psychomotor development and to establish from early ages measures aimed at reducing the risk of cardiovascular disease. Finally, we cannot forget the psychosocial aspects, which are fundamental in the management of children with CKD and one of the main determinants of their quality of life.

Key words: chronic renal disease, childhood, epidemiology, anaemia, acidosis, bone mineral disease associated with CKD, malnutrition, growth retardation.

1. DEFINICIÓN

Según las guías KDIGO de 2012, para poder diagnosticar una enfermedad renal crónica (ERC), un paciente debe cumplir los siguientes criterios durante un periodo >3 meses:

- Filtrado glomerular (FG) disminuido (<60 ml/min/1,73 m²).
 - o
- Presencia de marcadores de daño renal (uno o varios):
 - Microalbuminuria aumentada.
 - Anomalías del sedimento urinario.
 - Anomalías electrolíticas u otras anomalías debidas a trastornos tubulares.
 - Anomalías detectadas histológicamente.
 - Anomalías estructurales detectadas con pruebas de imagen.
 - Historia de trasplante renal.

Según las mismas guías, esta definición sería válida tanto para adultos como para niños, si bien en la edad pediátrica habría que tener en cuenta estas consideraciones:

- En neonatos o lactantes <3 meses con anomalías estructurales claras, el diagnóstico puede hacerse sin tener que esperar 3 meses.
- En los niños <2 años, el criterio de FG <60 ml/min/1,73 m² no es aplicable, ya que el FG al nacimiento es más bajo e irá aumentando durante los primeros 2 años de vida. En estos niños, la ERC se diagnosticará cuando el FG esté por debajo de los valores de referencia para la edad.
- La definición de microalbuminuria elevada debe referirse al valor normal para la edad. En <2 años será válida tanto la proteinuria

(índice proteína/creatinina) como la microalbuminuria.

- Todas las anomalías electrolíticas deben definirse según los valores de normalidad para la edad.

En estas últimas guías se establecen, además, unos nuevos estadios que tienen en cuenta tanto el FG como la microalbuminuria y que adicionalmente quieren tener un valor pronóstico. Esta clasificación sería válida para adultos y para niños >2 años. Aunque la presencia de proteinuria o microalbuminuria elevada y persistente también condiciona una mala evolución en niños, no hay suficientes datos en la actualidad como para poder establecer un pronóstico de forma similar al de los adultos, por lo que hoy por hoy no hay consenso sobre el uso de esta nueva clasificación en Pediatría (**Tabla 1**).

Tabla 1. Estadios de la enfermedad renal crónica

Estadios según las guías KDIGO 2012			Estadios según la microalbuminuria		
			Estadio A1	Estadio A2	Estadio A3
			Normal o levemente elevada	Moderadamente elevada	Muy elevada
			<30 mg/g <3 mg/mmol	30-300 mg/g 3-30 mg/mmol	>300 mg/g >30 mg/mmol
Estadios según el FG (ml/min/1,73 m ²)					
Estadio	Descripción	FG (ml/min/1,73 m ²)			
Estadio G1	Normal o elevado	≥90			
Estadio G2	Levemente disminuido	60-89			
Estadio G3a	Leve o moderadamente disminuido	45-59			
Estadio G3b	Moderado o muy disminuido	30-44			
Estadio G4	Muy disminuido	15-29			
Estadio G5	Fallo renal	<15			

Riesgo de desarrollo de fallo renal: **verde**: bajo riesgo si no otros marcadores; **amarillo**: riesgo moderado; **naranja**: riesgo alto; **rojo**: riesgo muy alto.

En niños <2 años no se puede usar como criterio un FG fijo, al ir variando de modo fisiológico. Las guías KDIGO 2012 recomiendan hablar de disminución moderada de FG cuando este se encuentre entre -1 y -2 desviaciones estándar (DE) y disminución grave cuando sea <-2 DE para el valor normal para la edad.

2. EPIDEMIOLOGÍA

Existen pocos datos sobre la incidencia de ERC en la edad pediátrica y los que hay posiblemente subestiman los valores reales, ya que en muchos casos los estadios iniciales no se registran. Los registros europeos muestran incidencias alrededor de 10-12 pacientes por millón de población pediátrica (ppmp) y prevalencias alrededor de 59-74 ppmp. El registro español REPIR II, que recoge desde 2007 datos de niños <18 años con FG <90 ml/min/1,73 m², en su análisis de 2017, tiene una incidencia similar, de 8,23 ppmp, pero una prevalencia bastante mayor, de 113,6 pmpp, posiblemente porque es uno de los pocos registros que incluye los estadios más precoces.

La ERC es más frecuente en varones (65%, REPIR II). En cuanto a la raza, en nuestro país prácticamente toda la población es caucásica, pero en Norteamérica la incidencia es de 2 a 3 veces mayor en la raza afroamericana. Este aumento de incidencia se ha ligado a una mayor prevalencia de un genotipo de riesgo para el gen de la apolipoproteína 1 (*APOLI1*). En Australia y Nueva Zelanda también se ha encontrado un riesgo mayor en los niños de origen indígena o maorí.

Las anomalías estructurales son la causa de más de la mitad de los casos de ERC en la infancia (58% en datos REPIR II), seguidas de las

enfermedades renales quísticas y hereditarias (16%), las enfermedades vasculares (9,1%) y las glomerulopatías primarias o secundarias (4,3%).

De manera general, no se considera indicado hacer un despistaje de ERC en población pediátrica global, pero sí en población de riesgo. La guía francesa recomienda un seguimiento periódico en niños con malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT, por sus siglas en inglés), nefrectomía parcial o total, peso bajo al nacimiento o gran prematuro, antecedente de daño renal agudo, HTA, cardiopatía congénita, tratamiento oncológico, enfermedad sistémica, tratamiento prolongado con fármacos nefrotóxicos u obesidad. La frecuencia del despistaje se adaptará al riesgo individual de cada niño.

En los siguientes apartados abordaremos los aspectos más relevantes del manejo de los niños con ERC. Las medidas encaminadas a frenar la progresión de la enfermedad renal son revisadas en otro protocolo.

3. EQUILIBRIO HIDROELECTROLÍTICO Y EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE

A medida que disminuye el FG, se produce una disminución de la excreción de hidrogeniones (acidez titulable y amonio) y un aumento de la pérdida de bicarbonato, lo que conduce a acidosis metabólica; asimismo, otros factores como hiperparatiroidismo, ingesta excesiva de proteínas animales o estado catabólico (malnutrición, infección) contribuyen al aumento de esta. La acidosis, por su parte, contribuye al aumento del catabolismo y la inflamación, hipocrecimiento, aumento del hiperparatiroidismo secundario y pérdida de calcio en el hueso.

En circunstancias normales, más del 99% del sodio filtrado es reabsorbido a nivel tubular y el control del sodio se mantiene hasta estadios finales de la ERC, en los que se produce una retención de sodio y agua con sobrecarga de volumen; asimismo, el riñón es capaz de mantener la homeostasia del potasio hasta fases finales de la ERC a través de un fenómeno de hiperaldosteronismo secundario, que permite aumentar el intercambio Na-K a nivel de túbulo distal y colector. La excepción la constituyen los niños con patología estructural y tubulointersticial crónica, en los cuales se objetiva incluso con mínimas alteraciones del FG un déficit en la capacidad de concentración combinada, con una situación de hipoaldosteronismo hiporreninémico que conduce a una elevada pérdida de sodio y agua (reducción crónica de volumen), con hiperpotasemia y acidosis metabólica.

3.1. Objetivos terapéuticos

Mantener un adecuado estado de hidratación con sodio sérico normal, sin que se produzca hipertensión arterial; mantener las cifras de K sérico normal entre 3,5 y 5,5 mEq/l (hasta 6,5 mEq/l en neonatos y lactantes), y corregir la acidosis metabólica, manteniendo un nivel de bicarbonato sérico normal, en torno a 22-24 mEq/l.

3.2. Tratamiento

3.2.1. Acidosis metabólica

- Bicarbonato sódico: dosis inicial 0,5-1 mEq/kg/día, repartida de forma homogénea en las tomas. El citrato no se recomienda, porque puede aumentar la absorción intestinal de aluminio.

3.2.2. Metabolismo hidrosalino

En pacientes con patología estructural, datos clínicos de reducción de volumen (ojos hundidos, fontanela deprimida, tensión arterial baja) y analítica compatible con hipoaldosteronismo hiporreninémico:

- Suplementos de sal: dosis inicial de 1-2 mEq/kg/día repartidos en las tomas.
- 9-alfa-fluohidrocortisona (Astonin®): dosis inicial de 5 o 10 µg en 1 o 2 tomas (máximo: 100 µg/día).

En pacientes con ERC en estadios avanzados el uso de 9-alfa-fluohidrocortisona puede producir retención hidrosalina e hipertensión arterial por lo que se limitará su uso. También en estos casos se restringirá la ingesta de sal.

3.2.3. Hiperpotasemia

Medidas para disminuir su aporte o aumentar su eliminación

- Corrección de hipovolemia.
- Dieta baja en potasio.
- Retirada de fármacos que produzcan hiperpotasemia (IECA, ARA-II, espironolactona, etc.
- Furosemida: dosis de 0,5-1 mg/kg/dosis, VO o IV (máximo: 80 mg) cada 6-8-12 horas, según precise. Evitar disminución de volumen, asociando fluidoterapia si fuera necesario. Inicia su acción en 1-2 horas.
- Hidroclorotiazida: 1-2 mg/kg/día cada 12 horas. No es eficaz si FG <30-50 ml/min/1,73 m².
- 9-alfa-fluohidrocortisona.

- Resinas de intercambio catiónico: resincalcio o resinsodio, 0,5-1 gr/kg/dosis (máximo: 30 g), cada 6-12 horas. Administrar por VO (disuelta en agua o suero glucosado, 1-2 cc por cada gramo; no administrar con zumo) o rectal. Puede interferir con la administración de fármacos que se administren de manera concomitante. Dado que puede causar impactación y obstrucción, se debe acompañar de adecuada hidratación y administrar solo durante periodos cortos de tiempo. Se puede asociar tratamiento con lactulosa. Están contraindicadas en pacientes posoperados, con obstrucción intestinal, en tratamiento con opioides y en neonatos.
- Hemodiálisis o hemodiafiltración venovenosa continua.

Medidas para promover el paso de potasio extracelular al interior de la célula

- Bicarbonato sódico: si la hiperpotasemia cursa con acidosis metabólica, esta deberá corregirse mediante la administración VO o IV de bicarbonato. Si no existe acidosis, la utilidad del bicarbonato es más dudosa, pero en una situación de hiperpotasemia aguda y grave se puede valorar la administración de una dosis de bicarbonato IV: 1 mEq/kg (máximo: 50 mEq) en infusión en 15 minutos para activar el paso de potasio dentro de la célula.
- Agonistas β -2: salbutamol, dosis en aerosol-terapia (para hiperpotasemia aguda grave).
 - Neonatos: 0,2 mg en 2 cc de salino.
 - <25 kg: 2,5 mg (0,5 ml) en 2 cc de SSF.
 - 25-50 kg: 5 mg (1 ml) en 2 cc de SSF.

– ≥ 50 kg: 10 mg (2 ml) en 2 cc SSF.

Inicia su acción en 20-30 minutos. También se puede administrar en nebulización: 4-6 *puff* en inhalador. No se aconseja si existe arritmia.

- Insulina IV (suele administrarse siempre con glucosa para prevenir la hipoglucemia). Insulina regular: 0,1 U/kg (máximo 10 U) + glucosa (0,5 g/kg) administrado IV en 30 min. Inicia su acción a los 10-20 minutos. Requiere monitorización en UCIP.

Otras medidas: estabilización de la membrana miocárdica

Infusión IV de gluconato cálcico al 10%: 0,5 ml/kg/dosis (máximo 10-20 ml), administrada en 5-10 min, diluida al medio. Antagoniza los efectos cardiacos de la hiperpotasemia y reduce el riesgo de presentar arritmia, pero no disminuye el potasio sérico.

La elección y la combinación de los distintos tratamientos dependerá de si se trata de una situación aguda o crónica, del grado de hiperpotasemia, de la rapidez en el incremento en la cifra de potasio, de la presencia de signos o síntomas de hiperpotasemia, si la hiperpotasemia se asocia o no a otras alteraciones del medio interno, el FG, la diuresis, la tolerancia digestiva o el acceso a técnicas de tratamiento sustitutivo renal, entre otras.

4. ANEMIA

Se define anemia como concentración de hemoglobina (Hb) <2 DE para la edad y el sexo. De forma práctica, hablaremos de anemia si la

Hb es <11 g/dl en niños de 6 meses a 5 años, <11,5 g/dl en niños de 5-12 años y <12 g/dl en niños de 12-15 años. En niños >15 años se define como Hb <13 g/dl en varones y 12 g/dl en mujeres.

La anemia provoca disminución del aporte de oxígeno a los tejidos, altera la respuesta inmunitaria, contribuye al retraso de crecimiento y al retraso intelectual (en niños) y genera daño cardíaco, entre otros efectos deletéreos. La anemia (en niños en diálisis) es un factor de riesgo independiente de mortalidad.

El principal factor que contribuye a la anemia en la ERC es la disminución de la síntesis de eritropoyetina. El segundo factor contribuyente en importancia es el déficit absoluto o funcional de hierro. Otros factores potencialmente implicados son: déficit nutricional de vitamina B₁₂, ácido fólico, carnitina o vitamina C, infección o inflamación crónica, hipotiroidismo, toxinas urémicas, hipoalbuminemia, hiperparatiroidismo, pérdida crónica de sangre o fármacos que pueden inhibir la eritropoyesis. Su frecuencia y gravedad está en relación inversa al grado de función renal y suele aparecer a partir del estadio 3.

4.1. Controles

Se deben realizar determinaciones periódicas de Hb en los niños con ERC, más frecuentes cuanto menor sea el FG. Si no recibe tratamiento, recomendamos la siguiente frecuencia de controles:

- 1-2 veces al año en pacientes con ERC estadio 3.
- Cada 3-6 meses en pacientes con ERC estadio 4-5 en tratamiento conservador.

- Mensual en pacientes en tratamiento sustitutivo.

El estudio inicial de anemia debe incluir: hemograma, reticulocitos, estudio del metabolismo del hierro (hierro sérico, ferritina e IST) y vitamina B₁₂ y ácido fólico.

4.2. Objetivo terapéutico

El objetivo del tratamiento o hemoglobina “diana” no está bien establecido. Se aconseja mantener la hemoglobina en 11-12 g/dl.

4.3. Tratamiento

4.3.1. Ferroterapia

En situación de anemia con depósitos de hierro bajos (definidos como IST ≤20% y ferritina ≤100 ng/ml) se aconseja suplementación con hierro, inicialmente por vía oral si hay buena tolerancia digestiva, excepto en niños en tratamiento sustitutivo con hemodiálisis, en los que se administra de forma intravenosa y semanal, coincidiendo con la sesión de diálisis. Si la suplementación oral es insuficiente o el paciente no la tolera, se administrará por vía intravenosa. En los pacientes en tratamiento con agentes estimulantes de la eritropoyesis (AEE) se asociarán suplementos de hierro para mantener IST >20% y ferritina >100 ng/ml.

Suplementos de hierro

- Oral: 3-6 mg/kg/día, en 1-2 dosis. Se aconseja administrar en ayunas con zumo de naranja (vitamina C), que facilita su absorción.
- Intravenosa: existen distintos tipos de hierro disponible para administración IV: hierro

(III) sacarosa, hierro (III) carboximaltosa, hierro (III) gluconato. La elección dependerá de la disponibilidad y experiencia en su uso en cada centro. Evitar su administración si hay infección activa.

En pacientes con feroterapia se realizarán controles al menos cada 3 meses y más frecuentemente al inicio o cambio de dosis de AEE, tras administración de un ciclo intravenoso de hierro, si presenta pérdida de sangre o en procesos intercurrentes o situaciones que impliquen pérdida de hierro.

4.3.2. Agentes estimulantes de la eritropoyesis (AEE)

Una vez lograda la normalización del hierro y descartadas otras causas (déficit de vitamina B₁₂ o ácido fólico, infección, hemólisis), si persiste la anemia se inicia tratamiento con AEE. No existe un umbral específico de Hb con el que iniciar terapia con AEE; en la práctica, se suele iniciar con Hb <10 g/dl.

En la práctica clínica, en niños, se emplean dos tipos de AEE:

- rHuEPO (epoetina alfa y beta): dosis inicial de 20-50 UI/kg/SC o IV, 2-3 veces/semana. En hemodiálisis se administra en cada sesión (3 veces/semana). Los niños <5 años y los pacientes en hemodiálisis suelen necesitar dosis más altas.
- Darbepoetina alfa (Aranesp®): dosis inicial de 0,45 µg/kg/semana o 0,7 µg/kg/cada 15 días (SC o IV).

No hay evidencia de la superioridad de un tipo concreto de AEE. La vía aconsejada de admi-

nistración será la vía SC, excepto en pacientes en hemodiálisis. Se realizará un control a las 2-4 semanas de iniciado el tratamiento o si se modifica la dosis; posteriormente cada 1-3 meses. Si no se incrementa la Hb en al menos 0,7-1 g/dl tras un mes de tratamiento, debe aumentarse la dosis en un 50%. Si se supera la Hb diana, disminuir la dosis en un 25-50% o aumentar el intervalo de administración. Intentar no suspender totalmente para evitar grandes oscilaciones.

Ante una falta de respuesta, es decir, incapacidad de lograr la Hb diana tras tratamiento con dosis >300-400 UI/kg/semana o dosis de darbepoetina alfa >1-1,5 µg/kg/semana durante 3 meses, se debe descartar la existencia de otros factores (Tabla 2). Existen nuevas moléculas en estudio para el tratamiento de la anemia, así como nuevas formulaciones de hierro parenteral u oral, pero aún sin datos de eficacia y seguridad en su empleo en niños.

Tabla 2. Causas de hiporrespuesta a los agentes estimulantes de la eritropoyesis

Déficit de hierro
Déficit vitamina B ₁₂ o ácido fólico
Hiperparatiroidismo grave
Pérdida crónica de sangre
Malnutrición
Hemólisis
Déficit de carnitina
Infección o inflamación activa
Mala técnica de administración
Fármacos
Neoplasias
No respuesta medular
Anticuerpos anti-EPO
Hemoglobinopatías

5. ALTERACIONES DEL METABOLISMO MINERAL Y ÓSEO ASOCIADAS A LA ERC

Según disminuye el FG, se produce un progresivo deterioro de la homeostasia mineral, con alteraciones en los niveles séricos y tisulares de calcio (Ca) y fósforo (P), hormona paratiroidea (PTH), 25-hidroxivitamina D (25-OH-D) y 1,25-dihidroxivitamina D, factor de crecimiento fibroblástico 23 (FGF-23), su receptor klotho o la hormona de crecimiento. Todo ello provoca alteraciones esqueléticas y cardiovasculares, que durante mucho tiempo se han conocido con el término de osteodistrofia renal. Actualmente, se prefiere el término enfermedad mineral ósea (EMO) asociada a enfermedad renal crónica (ERC) para describir la afectación sistémica del metabolismo mineral y óseo debida a la ERC y que puede manifestarse por una o más de las siguientes alteraciones:

- Anomalías del metabolismo de calcio, fósforo, hormona paratiroidea o vitamina D.
- Anomalías en el remodelado, mineralización, volumen, crecimiento lineal o fuerza del hueso.
- Presencia de calcificaciones vasculares o de otros tejidos blandos.

En función al grado de remodelado, podemos distinguir entre **lesiones de alto remodelado**, más frecuentes en Pediatría, con alto grado de formación y reabsorción ósea, inducidas por el hiperparatiroidismo secundario, y **lesiones de bajo remodelado**, con imagen de osteomalacia (tasa de tejido osteoide alta) producida, sobre todo, por déficit de vitamina D, o de enfermedad ósea adinámica (tejido osteoide normal o reducido), frecuente hace años por el uso de que-

lantes con aluminio y que actualmente se debe casi siempre a PTH excesivamente frenada.

De manera muy simplificada, en estadios iniciales de la ERC se produce un aumento de FGF-23, que se eleva en respuesta a una disminución del fósforo filtrado, con retención de fósforo (aunque inicialmente no se objetiva aumento significativo en el fósforo sérico), el aumento de FGF-23 aumenta la fosfaturia y disminuye la hidroxilación renal, disminuyendo, por tanto, los niveles de 1,25-dihidroxivitamina D. El déficit de calcitriol condiciona una menor absorción intestinal de calcio, y tanto la hipocalcemia como el déficit de 1,25-dihidroxivitamina D estimulan la glándula paratiroidea para mantener la homeostasia del calcio, a través del aumento de la reabsorción ósea, lo que se traduce en que en las primeras fases de la ERC podemos encontrar PTH elevada con calcio y fósforo sérico en rango normal. Según avanza la enfermedad, se hará más difícil eliminar el P, se afectará más la hidroxilación renal y todo ello empeorará el hiperparatiroidismo secundario.

5.1. Tratamiento

5.1.1. Objetivo

Conseguir una tasa normal de formación y remodelado óseo y evitar complicaciones vasculares. En la práctica clínica, el tratamiento está enfocado al control del calcio, fósforo, vitamina D y PTH.

5.1.2. Controles

A partir del estadio 2 se realizarán controles de Ca, P, fosfatasa alcalina (FA), 25-OH-D y PTH. Así mismo, se monitorizará el bicarbonato sérico,

ya que la acidosis metabólica tiene un impacto negativo en la formación ósea. En pacientes suplementados con calcio se aconseja valorar también la calciuria.

Frecuencia de controles (calcio, fósforo, FA, PTH y bicarbonato):

- Estadio 2: al menos anual.
- Estadio 3: al menos cada 6 meses.
- Estadio 4: al menos cada 3 meses.
- Estadio 5: al menos mensual.

Los niveles de 25-dihidroxitamina D se determinan cada 6-12 meses en niños con ERC estadio 2-5 si no reciben tratamiento con vitamina D; si reciben suplementos de vitamina D, se miden sus valores séricos cada 3 meses. Si se inicia terapia farmacológica, los controles serán más frecuentes.

La densitometría ósea tiene una utilidad limitada en niños por falta de referencias adecuadas. Para valorar las calcificaciones extraesqueléticas, además de las radiografías, podremos usar distintas pruebas de imagen como ecocardiograma, ecografía carotídea (calcificaciones ateromatosas y grosor íntima-media) o pruebas más específicas según la zona afectada.

5.2. Manejo del fósforo

5.2.1. Objetivo

En estadios 1-4, el objetivo será mantener niveles normales de P sérico para la edad. En estadio 5, el objetivo será mantenerlo en 4-6 mg/dl en niños entre 1 y 12 años y entre 3,5 y 5,5 mg/dl en adolescentes. La **Tabla 3** resume los valores normales de Ca, P, producto calcio-fósforo y FA según la edad.

5.2.2. Tratamiento de la hiperfosforemia

Medidas dietéticas

Las guías KDOQI sobre nutrición en niños con ERC (estadios 2-5) publicadas en 2009 recomiendan:

- Si P en sangre normal, pero PTH elevada: restringir la ingesta al 100% de las recomendaciones diarias de ingesta (RDI) para la edad:
 - RN-6 meses: 100 mg/día.
 - 6 meses-1 año: 275 mg/día.
 - 1-3 años: 460 mg/día.
 - 4-8 años: 500 mg/día.

Tabla 3. Valores normales de fósforo, calcio, producto calcio-fósforo y fosfatasa alcalina

Valores normales	Fósforo (mg/dl)	Calcio (mg/dl)	Calcio iónico (mmol/l)	Producto Ca x P	Fosfatasa alcalina (U/ml)
0-3 meses	4,8-7,4	8,8-11,3	1,22-1,40	>65	
1-5 años	4,5-6,5	9,4-10,8	1,22-1,40	>65	100-350
6-12 años	3,6-5,8	9,4-10,3	1,15-1,32	>65	60-450
13-20 años	2,3-4,5	8,8-10,2	1,12-1,30	>55	40-180

– 9-19 años: 1250 mg/día.

- Si hiperfosforemia y PTH elevada: restringir la ingesta al 80% de las RDI.

En la práctica, esto supone limitar la ingesta de lácteos (en lactantes, considerar el uso exclusivo o combinado de leche baja en fósforo) y carne y pescado. La adherencia a una dieta restringida en P es difícil; si el tratamiento dietético no es suficiente o implica restricciones severas que puedan conducir a malnutrición, se indica tratamiento con quelantes de fósforo.

Quelantes de fósforo

- **De base cálcica:** dada la mayor experiencia, son la primera elección en pacientes pediátricos. Los más usados son el carbonato cálcico (40% de calcio elemento) y el acetato cálcico (25% de calcio elemento). Dosis inicial: 50-100 mg/kg/día de Ca elemento y luego ajustar según niveles de P. Administrar con las comidas o 10-15 minutos antes. En dosis altas pueden provocar hipercalcemia, por lo que se recomienda no sobrepasar los 2500 mg de calcio al día (incluyendo aporte dietético).
- **De base no cálcica:** en Pediatría están indicados cuando la hiperfosforemia se asocia a hipercalcemia.
 - **Sevelamer:** comercializado en forma de hidrocloreto (Renagel®) o de carbonato (Renvela®). No provoca hipercalcemia y parece que mejora el perfil de colesterol. El hidrocloreto de sevelamer puede provocar acidosis; el carbonato, por su parte, mejora los niveles de bicarbonato sérico. Administrar con las comidas o 10-15 mi-

nutos antes. La dosis en adultos es de 400-800 mg/dosis, 1-3 veces al día.

- **Carbonato de lantano:** el lantano es un metal pesado que pueden acumularse en distintos tejidos, incluido el hueso, por lo que hasta que no haya más datos sobre su toxicidad, no se recomienda en niños.
- **Hidróxido de aluminio:** el acúmulo de aluminio puede provocar enfermedad ósea adinámica y toxicidad neurológica, por lo que no debe ser utilizado más que en casos excepcionales y durante un máximo de 6 semanas.

Pueden usarse combinaciones de los distintos tipos de quelantes.

5.3. Manejo del calcio

5.3.1. Objetivo

Mantener los niveles de Ca y Ca iónico en el rango adecuado para la edad (**Tabla 3**).

5.3.2. Tratamiento

Si existe hipocalcemia, se administrará carbonato o acetato cálcico a igual dosis que el quelante de fósforo, salvo que se administrarán entre comidas. Se debe intentar no sobrepasar una dosis diaria total de 2500 mg de calcio al día (incluyendo el aporte nutricional), con vistas a disminuir el riesgo de calcificaciones extraesqueléticas. Muchos de los compuestos comerciales están combinados con vitamina D. Se debe intentar mantener un producto calcio-fósforo <65 en <12 años y <55 en >12 años.

5.4. Manejo del hiperparatiroidismo

5.4.1. Objetivo

Controlar el hiperparatiroidismo secundario para evitar alteraciones en el crecimiento, deformidades óseas y fracturas. Hay que recordar que según avanza la ERC aparece una resistencia a la acción de la PTH, por lo que se precisan niveles más altos para mantener la actividad esquelética normal.

Niveles adecuados de PTH según grado de ERC:

- Estadio 2: 35-70 pg/ml.
- Estadio 3: 35-70 pg/ml.
- Estadio 4: 70-110 pg/ml.
- Estadio 5: 200-300 pg/ml (entre 2 y 9 veces el valor normal según las guías KDIGO).

5.4.2. Tratamiento

Cuando la PTH está alta para el grado de ERC, deben medirse los niveles de 25-hidroxivitamina D, que reflejan los depósitos en el organismo.

PTH elevada con niveles bajos de vitamina D

En niños con ERC estadios 2-4 con niveles de 25-hidroxivitamina D <30 ng/ml, el primer paso es normalizar los niveles administrando vitamina D. La dosis depende del nivel de 25(OHD). De acuerdo con las guías KDIGO 2009:

- <5 ng/ml: 8000 UI/día/4 semanas + 4000 UI/día 8 semanas.
- 5-15 ng/ml: 4000 UI/día/3 meses.

- 15-30 ng/ml: 2000 UI/día/3 meses.

La vitamina D puede administrarse en forma de:

- Vitamina D₃ (colecalfiferol): 1 ml = 2000 UI = 30 gotas
- Calcifediol (calcidiol): 1 ampolla = 16 000 UI; indicada en administración única cada 15 días.

Se aconseja su administración en la tarde o noche.

PTH elevada con niveles normales de vitamina D + ERC estadio 2-4 o PTH elevada en ERC estadio 5

En niños con ERC estadios 2-4 en que se ha logrado la normalización de los niveles de fósforo, calcio y 25-hidroxivitamina D, pero la cifra de PTH sérica persiste por encima del rango, y en niños con ERC estadio 5 con PTH >300 pg/ml, usaremos un esteroide activo: alfalcidol (Etalpa®) o calcitriol (Rocaltrol®).

Dosis inicial de calcitriol: 0,005-0,01 µg/kg/día o

- <10 kg: 0,05 µg/en días alternos.
- 10-20 kg: 0,1-0,15 µg/día.
- ≥20 kg: 0,25 µg/día.

Dosis inicial de alfalcidol: 0,01-0,02 µg/kg/día.

El calcitriol aumenta la absorción intestinal de fósforo y puede aumentar el calcio sérico. Por tanto, su administración, especialmente si se combina con quelantes de base cálcica,

puede aumentar el producto calcio-fósforo. En los pacientes en que se inicia tratamiento con metabolitos activos de la vitamina D, deben realizarse controles más frecuentes de los niveles séricos de calcio, fósforo y PTH.

Ajuste posterior de dosis de los esteroides de vitamina D

- Si la PTH baja por debajo de límites recomendados, suspender calcitriol/alfacalcidol. Si se eleva de nuevo, reiniciar a mitad de dosis o la misma dosis a días alternos.
- Si la PTH no disminuye 30% de su valor a los 3 meses de tratamiento, aumentar la dosis en un 50%.
- Si aparece hipercalcemia, se suspenderán los quelantes con base cálcica y los esteroides activos de la vitamina D. Cuando el Ca se normaliza, se reiniciarán a mitad de dosis o en días alternos.
- Si aparece hiperfosforemia, se suspenderán los esteroides activos y se controlarán los niveles de P con dieta o quelantes. Cuando el fósforo se normalice se reiniciará calcitriol o alfacalcidol a mitad de dosis o en días alternos.

5.4.3. Otros fármacos

- Nuevos análogos de la vitamina D: doxercalciferol y paricalcitol son análogos de la vitamina D más selectivos que, en teoría, reducirían el riesgo de hipercalcemia e hiperfosforemia. Hay muy poca experiencia en su uso en niños, aunque debe valorarse su uso como alternativa al calcitriol, en pacientes en hemodiálisis, administrándolo 2-3 veces

en semana por vía IV, coincidiendo con la sesión de diálisis.

- Calcimiméticos: cinacalcet es un fármaco que se une al receptor de calcio (CaSR) en la glándula paratiroides, inhibiendo la secreción de PTH y disminuyendo FGF-23, Ca y P. En adultos se indica en pacientes en diálisis con PTH >800 pg/ml y siempre con calcio >8,4 mg/dl, por el riesgo de hipocalcemia. La dosis inicial es 30 mg/día, que se va aumentando en función de la respuesta de la PTH. De momento no están autorizados en niños, aunque su uso puede considerarse, de manera excepcional, como alternativa a la paraidectomía, en pacientes con hiperparatiroidismo terciario.

5.5. Tratamiento quirúrgico

Puede estar indicado como tratamiento ortopédico de deformidades óseas o en casos de epifisiolisis o necrosis avascular. La paratiroidectomía subtotal se considerará como tratamiento en el hiperparatiroidismo resistente al tratamiento médico o hiperparatiroidismo grave con calcifilaxis.

5.6. Calcifilaxis

Calcificación vascular con necrosis isquémica de tejidos blandos muy poco frecuente en niños, pero muy grave. Afecta sobre todo a pacientes en hemodiálisis o con trasplante renal y factores de riesgo (obesidad, hipoalbuminemia, hipercalcemia, hiperfosforemia, hiperparatiroidismo, tratamiento con dosis altas de metabolitos activos de vitamina D y uso de warfarina).

El diagnóstico es clínico, con zonas de *livedo reticularis* o amoratadas, más frecuentes en puntas de dedos de manos y pies, acompaña-

das de dolor intenso, que evoluciona a lesiones ulceradas. La gammagrafía ósea (tecnecio-99) detecta hipercaptación subcutánea del isótopo. Se desaconseja biopsia de la lesión. El tratamiento consiste en:

- Normalizar los niveles séricos de calcio y fósforo, utilizando quelantes de base no cálcica + baño de diálisis con baja concentración de calcio. Evitar el uso de metabolitos activos de vitamina D.
- Control del hiperparatiroidismo con calcimiméticos o paratiroidectomía.
- Cura tópica de las úlceras con antiséptico.
- Bifosfonatos orales.
- Tiosulfato sódico intravenoso al 25%.

6. NUTRICIÓN

No existen datos claros acerca de la prevalencia de malnutrición en el niño con ERC, ya que varía según el parámetro estudiado, pero, sea cual sea el elegido, aquella aumenta cuanto más grave es la afectación renal y menor es la edad. Así, en el análisis realizado por el REPIR II en 2017, un 26,6% de los <2 años tenían un IMC <-1,88 DE. En este grupo de edad, además, una adecuada nutrición es crucial para el crecimiento y el neurodesarrollo. Por otro lado, el aumento de incidencia de obesidad y sobrepeso en la población infantil en general también afecta a los niños con ERC, con clara repercusión sobre la evolución renal. La malnutrición es uno de los factores que más condiciona la morbimortalidad en los niños con ERC.

6.1. Etiología

- **Anorexia:** la ingesta espontánea está disminuida, más cuanto más grave es la ERC, pero puede aparecer incluso con FG relativamente conservados. En ella influyen alteraciones en el gusto, un vaciado gástrico lento o el acúmulo de hormonas saciantes, como la leptina o la grelina.
- **Relaciones conductuales anómalas** con la comida.
- **Vómitos y reflujo gastroesofágico (RGE):** pueden afectar a más de la mitad de los lactantes con ERC. Es un problema difícil de tratar que puede suponer hasta un 30% de pérdida de la ingesta.
- **Comorbilidades asociadas:** en muchos casos determinan una menor ingesta. Además, puede haber problemas con la masticación.

Una situación especial es la de los lactantes con displasia e insuficiencia renal poliúrica con pérdida salina. En estos niños, a la anorexia se une la necesidad de beber grandes cantidades de líquido y la pérdida salina, que si no se repone induce una situación de deshidratación crónica. En estos niños, además del aporte nutricional, se necesita un balance positivo de sodio para conseguir una adecuada ganancia de peso y talla.

6.2. Manejo nutricional

6.2.1. Objetivos

- Asegurar un correcto patrón de crecimiento y desarrollo y una adecuada composición corporal.

- Corregir anomalías metabólicas y disminuir toxicidades asociadas a la ERC.
- Disminuir a medio y a largo plazo la mortalidad y la morbilidad crónica asociada a la ERC.

6.2.2. Controles

Las guías KDOQI recomiendan evaluar los parámetros nutricionales con una frecuencia al menos el doble de lo recomendado en el niño sano de la misma edad, y más frecuentemente si la ERC es avanzada. Esa evaluación debe incluir el peso, la talla y el perímetro cefálico, el cálculo de índices nutricionales y una revisión de la dieta, como puntos imprescindibles. De una manera ideal, todo niño, sobre todo lactante, con una disminución grave del FG debería ser controlado por un nutricionista infantil.

6.2.3. Tratamiento dietético

- **Aporte proteico:** las guías KDOQI recomiendan un aporte proteico del 100-120% de las RDI en niños con ERC, excepto en los casos de diálisis peritoneal o hemodiálisis, en los que se requiere un suplemento proteico. Aunque en adultos hay datos a favor de dietas bajas en proteínas para frenar la progresión de la ERC, en niños este efecto no está demostrado e incluso puede implicar un riesgo de malnutrición. Ahora bien, ya que en la sociedad occidental las dietas habituales son hiperproteicas, recomendar una cierta restricción para convertirlas en normoproteicas permitirá un mejor control de la urea, la acidosis y el fósforo.
- **Aporte calórico:** según las guías KDOQI, el aporte calórico en niños con ERC es el 100% de

las RDI. Es fundamental asegurar de manera paralela el aporte proteico y calórico adecuado para permitir el máximo aprovechamiento de las proteínas sin un aumento de urea. Las necesidades pueden aumentar en la recuperación de una enfermedad aguda.

• Tipo de alimento:

- En el RN y en el lactante, siempre que se pueda, se intentará mantener la lactancia materna. Si hay que usar una leche de continuación se elegirá aquella que más se adapte a las necesidades del niño. Existen leches más pobres en potasio y en fósforo que permiten disminuir su aporte en los lactantes con ERC grave, manteniendo un adecuado aporte proteico y calórico.
- La diversificación se hará al ritmo normal del lactante sano. Tan solo en lactantes con ERC grave pueden ser necesarios cambios para asegurar el aporte calórico y controlar la sobrecarga de potasio y fósforo.
- En los niños mayores se debe intentar al máximo ajustar la alimentación a las características culturales, sociales y económicas de la familia. Es importante prevenir fobias y evitar la alimentación forzada para no promover relaciones anómalas con la comida.

6.2.4. Intervención nutricional

Según las guías KDOQI, se requerirá una intervención nutricional cuando haya constancia de ingesta inadecuada, cuando haya una pérdida de peso de >10%, cuando el IMC >p85 o

<p5, cuando se objetive una disminución en percentil de peso y, sobre todo, disminución en percentil de talla o cuando se detecten anomalías bioquímicas graves relacionadas con la nutrición.

Inicialmente se administrarán suplementos por vía oral, pero en el caso de los lactantes y niños <2 años la malnutrición puede condicionar un retraso en el crecimiento y en el desarrollo que no va a ser recuperable, por lo que, sobre todo en los casos más graves, debe plantearse de modo muy precoz la nutrición enteral forzada, por sondaje nasogástrico o gastrostomía. Los estudios publicados sobre la eficacia de estas medidas en este grupo de edad son concluyentes y muestran una clara mejoría en la curva de peso y talla, así como en el perímetro cefálico. En los >3 años, la nutrición enteral forzada tiene menos indicaciones ya que su ingesta espontánea es mayor y suele bastar con suplementos nutricionales. En estas edades, una nutrición forzada solo estará indicada para corregir la malnutrición, no para mejorar el crecimiento, que depende más de la GH. En los niños en hemodiálisis puede valorarse el uso de nutrición parenteral intradialítica.

6.3. Tratamientos médicos coadyuvantes

- Tratamiento del RGE: postural y farmacológico.
- El uso de estimulantes del apetito es controvertido y generalmente poco efectivo.
- Minimización de los periodos de ayuno.
- Corrección de anomalías metabólicas como la anemia o la acidosis.
- Identificación de comorbilidades que puedan suponer dificultad para la masticación o la deglución y, si es necesario, recurrir a especialistas en este campo.
- Apoyo psicoterapéutico para evitar relaciones anómalas con la comida.
- En los lactantes con poliuria y pérdida salina, asegurar un correcto aporte de agua y de sodio y, si es necesario, asociar el uso de fluorhidrocortisona.

7. DISLIPEMIA

El riesgo de dislipemia es alto en los niños con ERC y aumenta según disminuye el FG. Es más marcado en los niños con sobrepeso u obesidad. Las guías KDIGO del año 2013 recomiendan, en todos los niños >2 años, hacer un *screening* inicial y posteriormente anual tanto de colesterol como de triglicéridos. En aquellos casos en los que se detecte una dislipemia, el primer tratamiento ha de ser el dietético, implementando además la realización de ejercicio físico.

En los niños con hipertrigliceridemia (TG en ayunas >500 mg/dl), las guías recomiendan dieta baja en grasa, con uso de TG de cadena media y aceite de pescado en lugar de TG de cadena larga, si bien en niños malnutridos debe ponerse en una balanza con el riesgo de empeorar la nutrición. No está recomendado el uso de fibratos o niacina ante la falta de evidencia clara ni de eficacia ni de seguridad en la edad pediátrica.

En cuanto a la hipercolesterolemia, las guías 2013 no recomiendan el uso de estatinas en

niños <10 años; en los varones mayores de esa edad o en niñas ya con la menarquia se considerará el tratamiento si, a pesar del tratamiento dietético, se mantienen niveles de LDL >130 mg/dl, monitorizando los efectos secundarios.

El aumento de homocisteína en sangre es un factor de riesgo cardiovascular en adultos. La suplementación con ácido fólico, vitamina B₆/B₁₂, puede bajar estos niveles, si bien el beneficio que este tratamiento tiene sobre los eventos cardiovasculares no está demostrado. En niños no está establecida ni la pertinencia de la monitorización ni la indicación de una terapia.

8. HIPOCRECIMIENTO

El hipocrecimiento en la ERC es un fenómeno complejo con muchos factores implicados (**Tabla 4**), pero las anomalías en el eje GH-IGF-I presentes en la ERC (disminución de la IGF bioactiva y resistencia periférica a la acción de la hormona del crecimiento) constituyen el factor clave en niños >2 años de edad.

Tabla 4. Factores implicados en el retraso de crecimiento en la ERC

Factores genéticos	
Edad de inicio de la ERC, duración y grado	
Acumulación de toxinas urémicas	
Acidosis metabólica	
Anemia grave	Disminución de sodio y agua
Malnutrición calórico-proteica (factor clave en los primeros años de la vida)	
Enfermedad mineral ósea	
Anomalías en el eje hipotálamo-hipófisis-gonadal	
Anomalías en el metabolismo de la GH-IGF-I	

Por tanto, en niños con edades comprendidas entre 2 años y la pubertad con ERC (el FG con el que se autoriza el uso es variable según los países) en los que pese a haber tratado y corregido todos los factores anteriormente citados, nutricionales o metabólicos, que contribuyen al hipocrecimiento, persiste una talla o una velocidad de crecimiento <-1,88/-2 DE para su edad y sexo, debe considerarse el tratamiento con hormona de crecimiento recombinante (rhGH). En general, se contraindica el tratamiento hormonal a niños con proceso tumoral activo, cardiopatía u osteopatía grave y diabetes *mellitus*.

8.1. Tratamiento

La dosis de rhGH (hormona de crecimiento recombinante) es de 0,045-0,05 mg/kg/día, administrada una vez al día por vía SC por la noche.

8.2. Controles

Antes de iniciar el tratamiento y durante el mismo (**Tabla 5**) será necesaria una evaluación y unos controles periódicos, tanto para evaluar la respuesta como para detectar la aparición de posibles efectos secundarios, que incluyen:

- Desprendimiento de la cabeza femoral.
- Empeoramiento de escoliosis preexistente.
- Empeoramiento del hiperparatiroidismo.
- Hiperglucemia (reversible al retirar tratamiento).
- Hipotiroidismo, normalmente subclínico y transitorio.
- Hipertensión intracraneal.

Tabla 5. Estudio inicial y controles periódicos durante el tratamiento con hormona de crecimiento

Estudio inicial
Peso, talla, estadio puberal y volumen testicular
Peso y talla al nacimiento. Edad gestacional
Tensión arterial
Talla de los padres (talla media parental)
Edad ósea
Densitometría (opcional)
Cada 3-4 meses
Evaluación crecimiento: peso, talla, velocidad crecimiento y estadio puberal
Tensión arterial
Valoración del estado nutricional
Creatinina e iones, glucosa, calcio, fósforo, PTH, T4 libre, TSH, IGF-1, BP3, HbA1C
Fondo de ojo (descartar edema de papila)
Anual
Edad ósea
Estimación del FG
Iones, calcio, fósforo, glucosa
IGF-1, BP3, HbA1C, T4, TSH
Fondo de ojo
PTH y vitamina D

El tratamiento debe suspenderse en los siguientes casos:

- Una vez que se ha alcanzado el p50 de talla o la talla media parental (aunque si la velocidad de crecimiento volviera a ser $<-1,88$ o -2 DE se puede valorar su reinicio).
- Finalización del crecimiento (cierre epífisis).
- No adherencia al tratamiento.
- Aparición de efectos secundarios graves.

- Aparición de neoplasias.
- Alergia al fármaco.

En los casos de respuesta insuficiente, es decir, si tras un año de administración el crecimiento no supera en al menos 2 cm el del año preinicio de administración de rhGH y una vez optimizados todos los factores que podrían interferir con su actuación, está indicado suspender el tratamiento y remitir a estudio por Endocrinología para descartar otras causas de hipocrecimiento.

9. INMUNIZACIONES

La ERC se acompaña también de diversos grados de alteraciones inmunitarias que conllevan una mayor susceptibilidad a infecciones y un estado inflamatorio crónico. En este escenario, las infecciones son una complicación frecuente, que además pueden descompensar la enfermedad de base.

La respuesta a la vacunación puede estar disminuida con respecto a los niños sanos y pueden ser necesarias dosis de recuerdo. Se recomienda que reciban todas las vacunas del calendario vacunal, incluidas las de virus vivos, que deben estar administradas antes del trasplante, ya que después estarán contraindicadas por el tratamiento inmunosupresor. Además, se recomienda la vacunación secuencial frente al neumococo, vacunación frente al meningococo B y la hepatitis A y comprobar los anticuerpos y, si fuera preciso, repetir la vacunación frente a hepatitis B en aquellos niños en los que se prevea un futuro trasplante renal. En las guías francesas se recomienda la vacuna frente al papilomavirus, tanto en niñas como en niños,

desde los 9 años. También se recomienda la vacunación anual frente a la gripe estacional a partir de ERC estadio 3.

10. DESARROLLO COGNITIVO Y MANEJO PSICOSOCIAL

La ERC afecta negativamente al desarrollo neurológico y al rendimiento académico del niño, sobre todo en las áreas de memoria visual y verbal y en la capacidad de toma de decisiones y resolución de problemas. Todo ello puede repercutir en un peor rendimiento académico, sobre todo, en áreas como matemáticas, lectura y escritura. Aparece en todos los estadios de ERC, pero los niños en hemodiálisis son los más afectados. Tras el trasplante, la situación mejora, pero sin alcanzar a la población sana de la misma edad. Los indicadores de calidad de vida también muestran valores más bajos. Además del estadio de ERC, las dificultades para el aprendizaje, el estatus socioeconómico y la talla adulta final son los factores que más influyen en esos resultados. Es fundamental intentar minimizar estos efectos, tanto en el paciente como en su familia, potenciando la adaptación social del niño, lo que incluye normalizar al máximo la asistencia al colegio, la participación en deportes y actividades extraescolares y favorecer las ayudas al estudio que sean necesarias.

Es aconsejable una valoración y seguimiento psicológico de todos los niños con ERC y sus familias, especialmente aquellos en preparación para el trasplante renal o que inician terapia con diálisis y en todos aquellos que presenten problemas de adhesión al tratamiento o mala adaptación a su enfermedad. La adolescencia y el momento de la transferencia a una unidad de adultos son etapas de especial riesgo.

El niño debe estar informado y participar en el proceso de su enfermedad desde edades tempranas, adaptándose siempre a su capacidad de comprensión. La información acerca de las distintas opciones de tratamiento sustitutivo, así como el estudio de preparación para el trasplante deben plantearse en etapas no muy avanzadas de la ERC, iniciándolas cuando el FG descienda por debajo de 30 ml/min/1,73 m².

11. PUNTOS CLAVE

- Existen pocos datos sobre incidencia y prevalencia de la ERC en la infancia. Es más frecuente en varones y la causa más frecuente son las anomalías estructurales.
- El control del hiperparatiroidismo secundario y la normalización de los niveles séricos de calcio, fósforo y vitamina D serán el objetivo del manejo de la CKD-MBD.
- El tratamiento de la anemia se basa en la suplementación de hierro y la administración de AEE.
- Los niños con patología estructural pueden presentar alteraciones en el metabolismo hidrosalino y en el control del equilibrio ácido-base con mínima disminución del FG.
- La malnutrición es frecuente en los niños con ERC, sobre todo en los <2 años con disminución grave del FG. La intervención nutricional será una parte fundamental en su manejo.
- El retraso de crecimiento en la ERC es multifactorial. La administración de rhGH, en com-

binación con la corrección de los otros factores implicados, mejora el hipocrecimiento.

- Los aspectos psicosociales son fundamentales en el manejo del niño con ERC y uno de los determinantes primordiales de su calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amil B, Stone S, Santos F. Tratamiento conservador del fallo renal crónico. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B: *Nefrología Pediátrica*. 2.ª edición. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 715-722.
2. Atkinson MA, Warady BA. Anemia in chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol*. 2018; 33:227-238.
3. Chen K, Didsbury M, Van Zwietaen A, Howell M, Kim S, Tong A, *et al*. Neurocognitive and educational outcomes in children and adolescents with CKD. A systematic review and meta-analysis. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2018;13:387-397.
4. Francis A, Didsbury M, Van Zwietaen A, Chen K, James LJ, Kim S, *et al*. Quality of life of children and adolescents with chronic kidney disease: a cross-sectional study. *Arch Dis Child*. 2019;104:134-140.
5. Fried L, Kovesdy CP, Palmer BF. New options for the management of chronic hyperkalemia. *Kidney Int Suppl*. 2017;7 (3):164-170.
6. Harambat J, Van Stralen KJ, Kim JJ, Tizard EJ. Epidemiology of chronic kidney disease in children. *Pediatr Nephrol*. 2012;27:363-373.
7. KDIGO 2012. Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. *Kidney Int Suppl*. 2013; 3:1-150.
8. KDIGO 2012. Clinical Practice Guideline for Anemia in Chronic Kidney Disease. *Kidney Int Suppl*. 2012; 2(4):279-335.
9. KDIGO 2017. Clinical Practice Guideline Update for the Diagnosis, Evaluation, Prevention, and Treatment of Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder (CKD-MBD). *Kidney Int Suppl*. 2017;7:1-59.
10. KDOQI Work Group. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. *Am J Kidney Dis*. 2009;53(3 Suppl 2):S11-S104.
11. López Gómez JM. Manejo de la anemia en la enfermedad renal crónica. *Nefrología*. 2008;Supl 3:63-66.
12. Ordóñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Manifestaciones clínicas y manejo conservador de la enfermedad renal crónica. En: Antón M, Rodríguez LM. *Nefrología Pediátrica. Manual Práctico*. 1.ª edición. Madrid. Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 293-300.
13. Pietremont C, Allain-Launay E, Bacchetta J, Bertholet-Thomas A, Dubourg L; Groupe maladie rénale chronique de la Société de néphrologie pédiatrique, membre de la filière de santé ORKID; *et al*. Diagnostic et prise en charge de la maladie rénale chronique de l'enfant : recommandations de la Société de néphrologie pédiatrique (SNP) [Diagnosis and management of chronic kidney disease in children: Guidelines of the French Society of Pediatric Nephrology]. *Arch Pediatr*. 2016;23(11):1191-1200.
14. Rees L, Jones H. Nutritional management and growth in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol*. 2013;28:527-553.
15. Shroff R, Wan M, Nagler EV. Clinical practice recommendations for native vitamin D therapy

- in children with chronic kidney disease Stages 2-5 and on dialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2017;32:1098-113.
16. Shroff R, Wan M, Nagler EV. Clinical practice recommendations for treatment with active vitamin D analogues in children with chronic kidney disease Stages 2-5 and on dialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2017;32:1014-1127.
17. Tonshoff B, Niaudet P, Kim MS. Growth hormone treatment in children with chronic kidney disease and postrenal transplantation. En: UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/growth-hormone-treatment-in-children-with-chronic-kidney-disease-and-postkidney-transplantation>
18. Wanner C, Tonelli M; Kidney Disease: Improving Global Outcomes Lipid Guideline Development Work Group Members. KDIGO Clinical Practice Guideline for Lipid Management in CKD: summary of recommendation statements and clinical approach to the patient. *Kidney Int*. 2014;85(6):1303-1309.
19. Wesseling-Perry K. Bone disease in pediatric chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol*. 2013; 28:569-576.
20. Wesseling-Perry K, Salusky IB. Phosphate binders, vitamin D and calcimimetics in the management of chronic kidney disease-mineral bone disorders (CKD-MBD) in children. *Pediatr Nephrol*. 2013;28:617-625.

