

COMUNICACIONES ORALES

RESÚMENES DEL XXX CONGRESO  
NACIONAL DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

1

**HIPOMAGNESEMIA-HIPERCALCIURIA CON NEFROCALCINOSIS Y ANOMALÍAS OCULARES**

Loris C, Justa M, Abio S, Martín C, Ferrer C\*.  
Unidad Nefrología Pediátrica. (\*) Servicio de Oftalmología. H. I. Miguel Servet. Zaragoza.

**Objetivo:** La hipomagnesemia-hipercalcemia con nefrocalcinosis es una tubulopatía poco frecuente que suele conducir a Insuficiencia Renal Terminal. Caracterizada por presentar hipomagnesemia-hipercalcemia, nefrocalcinosis, poliuria y polidipsia, puede asociar en grado variable anomalías oculares. Está causada por una mutación del gen PCLN-1, el cual codifica a la proteína paracellina-1, implicada en la reabsorción de Ca y Mg en el segmento grueso de la rama ascendente del asa de Henle. El objetivo de esta comunicación es revisar la evolución en nuestros pacientes y la incidencia de anomalías oculares en nuestros casos y en los casos descritos en España, comparándolos con grupos de otros países.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de un grupo de pacientes diagnosticados en nuestro hospital. Revisión de casos publicados en España y resto de países.

**Resultados:** Presentamos seis mujeres y tres hombres con poliuria, polidipsia, además de infección urinaria y litiasis. Todos tenían hipomagnesemia-hipercalcemia con nefrocalcinosis. Al diagnóstico cinco presentaban Insuficiencia Renal; cuatro fueron trasplantados sin recidiva posterior. En ocho (88%), se objetivaron anomalías oculares diversas. El 81% de los pacientes españoles presentaban anomalías oculares frente al 24% de otros países.

**Conclusiones:** La evolución a Insuficiencia Renal Terminal en la segunda-tercera década de la vida es un hecho prácticamente constante. Únicamente los casos diagnosticados en edades tempranas presentan un filtrado glomerular relativamente normal. Las anomalías oculares se perfilan como la manifestación extrarenal más frecuente en los pacientes españoles (81%).

El trasplante renal es el único tratamiento que corrige por completo este trastorno tubular sin que haya recaída de la enfermedad.

2

**HIPEROXALURIA PRIMARIA TIPO 1. UNA ENFERMEDAD CONFORMACIONAL**

García Nieto VM, Santana A\*, Luis Yanes MI, Rodrigo Jiménez MD\*\*, Marrero Pérez C, Torres A\*.  
Nefrología Pediátrica, Hospital Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife. \*Hospital Universitario de Canarias, Tenerife. \*\* Hospital Son Dureta, Mallorca.

**Introducción:** La hiperoxaluria primaria tipo 1 (HP1) es una rara enfermedad de herencia autosómica recesiva, causada por mutaciones en el gen alanina: glicoxilato aminotransferasa (AGTX) que codifica un enzima que es importante en la metabolización del glicoxilato. Una actividad insuficiente AGTX conduce a un incremento en la conversión de glicoxilato en oxalato.

**Pacientes y métodos:** La paciente 1 fue estudiada a los nueve meses de edad tras observarse cuatro cálculos en una radiografía simple de abdomen. A los 22 meses padeció una insuficiencia renal aguda por enclavamiento bilateral de los cálculos. El paciente 2, hermano de la anterior, a los seis años era portador de tres cálculos ecográficos. La oxaluria de ambos hermanos era de 110,8 y 185,1 mg/día/1,73 m<sup>2</sup>, respectivamente. Los niveles de los ácidos glicólico y L-glicérico fueron normales. El paciente 3 fue remitido a los seis años de edad por haber expulsado cinco cálculos. En la ecografía se observó, además, un cálculo coraliforme bilateral. La oxaluria era de 315,2 mg/día/1,73 m<sup>2</sup>.

**Resultados:** Los tres pacientes son portadores de una mutación en el gen AGTX consistente en un cambio T/C en el nucleótido 853 (exón 7), que corresponde a un cambio Ile a Thr en el residuo 244 de la proteína AGTX (I244T). Aunque I244 no afecta la actividad AGTX o su localización subcelular, cuando está presente en la misma molécula el polimorfismo común Leu-11 a Pro (L11P), se produce una modificación intragénica que da lugar a una proteína mal plegada que tiende a formar agregados inactivos con una menor actividad enzimática en los extractos celulares solubles.

**Conclusiones:** La mutación I244T en combinación con el polimorfismo L11P en el gen AGTX demuestra que la HP1 es una enfermedad conformacional que podría ser susceptible de tratamiento con chaperones farmacológicos. Su demostración ha confirmado el diagnóstico de HP1, a pesar existir niveles normales de ácido glicólico en dos de los pacientes.

3

**HIPEROXALURIA PRIMARIA TIPO I: HETEROGENICIDAD Y POSIBILIDADES TERAPÉUTICAS**

Elorza I, Tobeña M, Paredes F, Vilalta R, Nieto J, Castelló F, Vila A.  
Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona

**Objetivo:** Describir la heterogeneidad de la hiperoxaluria primaria tipo I y el avance de los conocimientos a su respecto, mediante las conclusiones obtenidas del estudio comparativo de cinco pacientes afectos.

Pacientes	1 ♂	2 ♂	3 ♂	4 ♀	5 ♂
Motivo de estudio	Remitido en IRCT	Dolor abdominal	Deshidratación	ITU Nefrocalcinosis	ITU Nefrocalcinosis
Edad al diagnóstico	11 años	7 años	6 años	11 meses	5 meses
Oxaluria (N 3-90mmol/mmol Creat)	-	750	621	619	1160
Urolitiasis	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO
Nefrocalcinosis	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Función renal ml/min/1,73 m <sup>2</sup>	IRCT	FG < 10	IRA obstructiva	FG 90	FG 80
Actitud al diagnóstico	Sustitutivo	Sustitutivo	Litotricia y sustitutivo	Piridoxina + Citrato	Piridoxina+ Citrato
Biopsia hepática (G. Rumsby)	-	Defecto completo de AGT	Defecto completo de AGT	No. Mutación T853C	Actividad catalítica del 10%
Tratamiento	-	Trasplante hepato-renal (8 años)	Trasplante hepato-renal (7 años)	Piridoxina + Citrato	Piridoxina+ Citrato
Años de seguimiento	Fallecido	4	2	7	9
Oxaluria y FG actual		25/85	312/80	68/90	(76/95)

**Conclusiones:** En los pacientes diagnosticados precozmente, el tratamiento con piridoxina y citrato puede disminuir la síntesis de oxalato y su insolubilidad. El trasplante hepático exclusivo se reserva para los no respondedores, realizándose hepato-renal si por diagnóstico tardío, se encuentran en insuficiencia renal.

4

**FENOTIPO DE LOS PACIENTES CISTINÚRICOS DETECTADOS POR SCREENING METABÓLICO NEONATAL EN NUESTRA COMUNIDAD**

Vicente C\*, Vicente A\*, Gracia S\*, Guillén E\*\*, González C\*\*\*, Fernández A\*\*\*.  
Unidad de Nefrología Pediátrica\*, Unidad de Genética Clínica Pediátrica\*\*, Centro de Bioquímica y Genética Clínica\*\*\*. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Introducción:** La cistinuria es una enfermedad hereditaria, debida a un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de cistina y aminoácidos dibásicos. El objetivo del estudio es analizar el fenotipo de los pacientes con cistinuria detectados por screening neonatal y la presencia de litiasis.

**Material y métodos:** Se estudiaron 27 pacientes cistinúricos detectados por screening neonatal en orina y confirmados a los 12 meses entre 1989 y 2001. Se recoge orina de 24 horas de los padres y de los pacientes para determinar el fenotipo. Se analiza la incidencia, características fenotípicas y presencia de nefrolitiasis. Se clasifican en homocigotos y heterocigotos según la excreción de cistina (> 250 mg/g creatinina) y tipo I/tipo no I según la excreción de cistina y aminoácidos dibásicos de los padres.

**Resultados:** Se realizó screening neonatal a 170.882 RN, estimándose una incidencia de 1/4.270 RN. 27 pacientes (13 M/14 V). Tipo I homocigoto (HMI) 9, tipo no I homocigoto (HMNI) 4 y 14 tipo no I heterocigoto (HTNI). 4 pacientes presentaron litiasis: 2 HMI y 2 HMNI. Edad media de aparición de litiasis: 3 años y 3 meses; sólo 1 paciente presentó síntomas mientras que en los otros 3 la litiasis se detectó de forma casual en ecografía de control. Todos recibieron tratamiento con hiperhidratación y/o alcalinización y solo 1 precisó tratamiento quirúrgico. Se realizó estudio molecular en 9 pacientes de los cuales se detectó mutación en el gen SLC3A1 en 2 de ellos, clasificados fenotípicamente como HMI, quedando pendiente el resultado en los otros 7.

**Conclusiones:** La cistinuria es una causa poco frecuente de litiasis aunque a tener en cuenta como posible etiología de litiasis en la infancia. Una correcta identificación fenotípica y genotípica permitirá una mejor profilaxis y tratamiento de esta patología. El screening metabólico neonatal en orina permite la identificación precoz de esta patología y posible prevención de litiasis. La incidencia en nuestro estudio es más alta, probablemente debido a la detección precoz.

5

**CARACTERIZACIÓN DE NUEVAS MUTACIONES DEL GEN *CLCN5* ASOCIADAS CON LA ENFERMEDAD DE DENT**Ramos-Trujillo E<sup>1</sup>, Flores C<sup>1</sup>, González-Acosta H<sup>1</sup>, Espinosa L<sup>3</sup>, Loris C<sup>4</sup>, Oliveros R<sup>5</sup>, Aguirre M<sup>5</sup>, García Nieto V<sup>1,2</sup>, Claverie-Martín F<sup>1</sup>.Unidades de Investigación<sup>1</sup> y Nefrología Pediátrica<sup>2</sup>, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. Servicios de Nefrología Pediátrica de los Hospitales Universitarios La Paz, Madrid<sup>3</sup>, Miguel Servet, Zaragoza<sup>4</sup> y Cruces, Baracaldo<sup>5</sup>.

La enfermedad de Dent es una tubulopatía renal caracterizada por proteinuria de bajo peso molecular, hipercalcemia, nefrocalcinosis, nefrolitiasis, raquitismo, y fallo renal. En algunos pacientes también se observan otros defectos del túbulo proximal como hiperaminoaciduria, hiperfosfatemia, glucosuria y defecto en la capacidad de acidificación urinaria. Deficiencias funcionales en el gen *CLCN5*, localizado en el cromosoma Xp11.22, causan la enfermedad. Este gen codifica el canal de cloro ClC-5 que se expresa principalmente en el riñón. Nuestro objetivo es la identificación de mutaciones en *CLCN5* de pacientes españoles diagnosticados con la enfermedad de Dent. Hemos analizado, mediante secuenciación directa de los exones codificantes y sus regiones intrónicas flanqueantes, el gen *CLCN5* de tres pacientes que presentaron  $\beta$ 2-microglobulina elevada en orina e hipercalcemia. Uno de ellos también mostró nefrocalcinosis y osteoporosis. Identificamos tres nuevas mutaciones: una transición C a T en el exón 9 que predice el cambio de la arginina 467 por un codón de parada; una transición A a G en el sitio aceptor de *splicing* del intrón 2 que supone una alteración en el procesamiento del mRNA; y una transición C a T en la posición -30 del intrón 9 de efecto desconocido. Este último cambio está localizado en una posible secuencia *branchpoint*, secuencias poco conservadas que participan en la unión de la maquinaria del *splicing*. El análisis del gen *CLCN5* de 78 cromosomas de controles sanos apunta a que este cambio es una mutación y no un polimorfismo. Sin embargo, tras confirmar la equivalencia entre los mRNA de sangre total y de riñón, el examen del mRNA de la sangre del paciente reveló que esta mutación no causa alteraciones en el procesamiento del mRNA. Estos resultados y otros obtenidos previamente por nuestro grupo indican una heterogeneidad genética de la enfermedad de Dent en España.

Proyecto financiado por la Fundación Canaria de Investigación y Salud FUNCIS.

6

**LITIASIS RENAL: REVISIÓN DE 5 AÑOS**

Gutiérrez Regidor C, López-Menchero Oliva C, De la Hueraga López A, Fernández Escribano A, Aparicio C, Izquierdo E. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción:** Revisamos la litiasis renal en los niños de nuestro medio, factores predisponentes, evolución y tratamiento.**Material y métodos:** Se analizaron retrospectivamente las litiasis seguidas en nuestro servicio, factores asociados y antecedentes familiares.

**Resultados:** Se estudiaron 20 pacientes de 5 meses a 15 años, 67% varones. El 68% tenían antecedentes familiares. 4 recibieron diuréticos en el período neonatal y 3 de ellos nutrición parenteral. Un paciente asociaba cálculos en parótida. El 60% refirieron elevada ingesta de lácteos. **Motivo de estudio:** 35% microhematuria, 17% infecciones del tracto urinario, 17% dolor abdominal recurrente, 11% dolor abdominal y microhematuria, 6% hipercistinuria, hallazgo casual 11%. **Hallazgos ecográficos:** 24% litiasis pélvica bilateral, 64% unilateral, 6% uretral y 6% uretral. En un 12% existía dilatación pielocalicial unilateral, en un 6% bilateral, en un 6% ureterohidronefrosis y nefrocalcinosis; un 12% asociaba reflujo vésicoureteral. **Alteraciones metabólicas:** 10% hipercalcemia, 10% hiperuricosuria, 20% asociada hipercalcemia e hiperuricosuria, 5% hipercalcemia e hiperoxaluria, 5% hipercalcemia con hiperoxaluria e hipocitraturia, 5% hipercalcemia con hiperuricosuria e hipocitraturia, 10% hiperoxaluria con hiperuricosuria e hipocitraturia, 5% hipercalcemia con hipocitraturia. El 25% presentaban hipocitraturia. En el 24% se objetivó natriuresis elevada (7,5 mEq/kg/día), en el 75% de los casos asociada a hipercalcemia y el 25% a hiperuricosuria. Con el cambio en los hábitos dietéticos la hipercalcemia se corrigió en el 44%; el 64% precisó tratamiento farmacológico. 18% precisó litotomía y 15% litotricia.

**Conclusiones:** 1. La litiasis renal predomina en varones y en el 70% de los casos es familiar. 2. La mayoría de los pacientes tenían varios factores predisponentes asociados. 3. En un 50% el descubrimiento fue en pacientes asintomáticos. 4. La localización más frecuente fue en pelvis. 5. 65% tenían alteraciones metabólicas. 6. La mayoría de nuestros pacientes evolucionan favorablemente con actitud expectante.

7

**«MASKED HYPERTENSION» PERSISTENTE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: ¿QUÉ SIGNIFICA?**

Torró I, Payá R\*, Aguilar F, Álvarez V, Andreu R, Lurbe E. Nefrología Pediátrica. \*Cardiología. Hospital General Universitario. Universidad de Valencia.

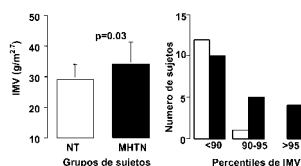
El significado del fenómeno inverso de bata blanca, «*masked hypertension*», en niños y adolescentes no ha sido valorado en términos de su persistencia en el tiempo y su relación con la presencia de daño orgánico.

**Objetivo:** Analizar en niños y adolescentes el efecto que la persistencia de «*masked hypertension*» tiene en la presencia de daño orgánico valorado por la masa del ventrículo izquierdo.

**Pacientes y métodos:** En un estudio de valores de referencia de la PA ambulatoria en niños y adolescentes que incluye 679 sujetos, 19 (0,03%) de edad  $11,4 \pm 2,9$  años, fueron diagnosticados de «*masked hypertension*» persistente. El criterio diagnóstico fue normotensión por PA clínicas (*Pediatrics* 1996;98:649-658) e hipertensión ambulatoria (*Lurbe y cols., Am J Hypertens* 2000; 13: 265) de forma persistente durante un período de 3 años de seguimiento. Trece niños normotensos por PA clínicas y ambulatorias de similar edad, sexo e igual tiempo de seguimiento se incluyeron como controles. Se realizó MAPA (Spacelabs 90217) cada año. En la última MAPA se midió, la masa ventricular izquierda (por un único observador que no conocía la cualificación de los niños como casos o controles), se calculó el índice de masa ventricular izquierda (IMV,  $g/m^{2,7}$ ) y se expresó en percentiles en función del sexo (*Blood Press Monit* 1999;4:165-170).

**Resultados:** Los coeficientes de correlación entre la masa ventricular izquierda con la PA sistólica clínica y ambulatoria fueron 0,24 ( $p = ns$ ) y 0,45 ( $p < 0,05$ ), respectivamente. El IMV fue significativamente mayor en los casos que en los controles ( $34,2 \pm 7,2 g/m^{2,7}$  vs  $29,3 \pm 4,8 g/m^{2,7}$ ;  $p = 0,038$ ). La figura muestra en casos (MHTN) y controles (NT) los valores de IMV (panel a) y la distribución en percentiles (panel b). Los casos estuvieron en percentiles más altos de IMV que los controles. En 10 de los MHTN el IMV estuvo por encima del P90 mientras que sólo estuvo presente en 1 control.

**Conclusión:** Los niños y adolescentes con «*masked hypertension*» persistente tienen una mayor masa ventricular izquierda como manifestación de daño orgánico precoz lo que indica que la «*masked hypertension*» persistente tiene un significado pronóstico adverso.



8

**SENSIBILIDAD GUSTATIVA A LA SAL Y TENSIÓN ARTERIAL EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES**

Málaga S\*, Díaz JJ\*, Málaga I\*, Argüelles J\*\*, Perillán C\*\*, Vijande M\*\*.

\*Áreas de Pediatría y \*\*Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo. Hospital Universitario Central de Asturias.

La sensibilidad gustativa salina, de origen genético o ambiental, muestra una correlación negativa con la tensión arterial sistólica (TAS) en población pediátrica sana, no pudiendo excluirse que exista una relación funcional fisiopatológica entre ambas variables.

**Objetivo:** Estudiar el perfil ingestivo salino en hijos de enfermos con hipertensión arterial esencial (HTE).

**Pacientes y métodos:** Hijos de hipertensos: 51 niños y jóvenes sanos (28 varones) de  $16,9 \pm 4,7$  años (rango 5,4-25,6), con al menos uno de sus progenitores portadores de HTE. Grupo Control: 73 jóvenes sanos (43 varones) con una edad media de  $16,1 \pm 2,4$  años (rango 9,0-21,1) que habían completado el seguimiento longitudinal del estudio RICARDIN. Para la participación en el estudio se obtuvo autorización personal o paterna. A todos ellos se les aplicó el test de sensibilidad gustativa salina para determinar la concentración salina mínima detectable por cada individuo, de acuerdo con la técnica psicofisiológica «staircase» clásica, a simple ciego, modificada de Cornsweet.

La tensión arterial (TA) estimada fue la media de dos determinaciones, realizadas con el sujeto sentado y en reposo durante 15 minutos, mediante esfigmomanómetro de mercurio calibrado, modelo Erkameter®, según el protocolo del estudio RICARDIN, que exige la certificación previa de los investigadores para determinación de TA.

Procedimiento estadístico: descriptivo convencional, comparación de medias (t de Student) y correlación (Pearson). Valores expresados como media  $\pm$  ESM. Programa estadístico SPSS, versión 11.0 para el entorno Windows®. Financiación: FIS 03/0350 y Fundación ESV 2002.

**Resultados:** El umbral de sensibilidad medio de los hijos de HTE ( $2,9 \pm 0,5$  mmol/L) fue estadísticamente diferente de los controles ( $4,6 \pm 0,6$ ) ( $p < 0,03$ ), mientras que los valores medios de TA en ambos grupos no mostraron diferencias significativas. Introduciendo edad, sexo e índice de masa corporal como variables de control en un modelo de regresión múltiple, la regresión entre sensibilidad gustativa a la sal y la TAS de hijos de HTA, resultó estadísticamente significativa ( $p < 0,001$ ,  $R = 0,73$ ).

**Conclusión:** Los hijos de HTE con menor sensibilidad gustativa salina (que detectan sólo las concentraciones salinas más altas) presentan los valores de TAS más elevados.

9

**PROTEÍNA C REACTIVA ULTRASENSIBLE: ¿MARCADOR PRECOZ DE RIESGO DE HIPERTENSIÓN EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES?**

Málaga S\*, Díaz JJ\*, Málaga I\*, Argüelles J\*\*, Ángeles Diéguez M\*\*\*\*, Vijande M\*\*.

\*Áreas de Pediatría y \*\*Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo. \*\*\*\*Servicio de Inmunología. Hospital Central de Asturias.

Los métodos tradicionales de determinación de proteína C reactiva (PCR) no son suficientemente sensibles para detectar los niveles que presentan los individuos sanos. En la actualidad se han desarrollado métodos de detección de PCR ultrasensible aplicables en población sana, validados internacionalmente. Diversos estudios en adultos han demostrado una relación positiva de la PCR con la obesidad, TA y sensibilidad a la insulina. Los escasos estudios realizados en niños y adolescentes han relacionando principalmente el sobrepeso y la TA sistólica (TAS) con los niveles de PCR.

**Objetivo:** Determinar el comportamiento de la PCR, así como su relación con la distribución de la TA y los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) clásicos, en una población de niños y jóvenes sanos.

**Tipo de estudio:** Transversal de casos y controles.

**Sujetos de estudio:** Grupo índice: 51 niños y jóvenes sanos, (28 varones) edad media 16,9 ± 4,7 años, con al menos un progenitor portador de HTA esencial. Grupo control: 73 niños y jóvenes sanos (43 varones) edad media 16,1 ± 2,4 años, procedentes del estudio longitudinal RICARDIN, sin antecedentes de HTA en progenitores. Determinaciones: parámetros antropométricos, TA (mmHg) media de 2 mediciones y en suero: colesterol total, HDL-colesterol, LDL-colesterol, triglicéridos (mg/dl) y PCR (mg/L). El programa estadístico utilizado fue el SPSS versión 11.0 para el entorno Windows. El estudio fue financiado con las siguientes ayudas de investigación: Fundación Ernesto Sánchez Villares-2003; Universidad de Oviedo MA-03-519-1 e Instituto de Salud Carlos III 03/0350.

**Resultados:** No se observaron diferencias significativas entre ambos grupos en cuanto a sexo, edad, peso, talla, índice de masa corporal (IMC) y cifras tensionales: TAS (mmHg) controles: 111,95 ± 10,7 vs hijos HTA 112,67 ± 12,11. TA diastólica controles: 70,05 ± 8,12 vs hijos HTA 68,85 ± 7,95). Tampoco se hallaron diferencias en los valores del colesterol total, HDL-colesterol y LDL-colesterol. Sí se encontraron diferencias en las cifras de triglicéridos (Controles: 52,85 ± 23,07. Hijos HTA: 71,92 ± 44,43; p = 0,006) y PCR (Controles: 0,77 ± 2,05. Hijos HTA: 1,14 ± 1,56; p = 0,001). Igualmente se observó una clara correlación entre los valores de PCR y el IMC en ambos grupos.

**Conclusión:** los valores de PCR en hijos de enfermos con HTA esencial se mostraron significativamente más altos que los del grupo control, lo que sugiere que la PCR pudiera comportarse como un FRCV precoz e importante para el desarrollo de HTA esencial.

10

**TENSIÓN ARTERIAL Y OBESIDAD EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES: INDEPENDENCIA DEL EJE RENINA-ANGIOTENSINA-ALDOSTERONA Y DE LA SENSIBILIDAD GUSTATIVA A LA SAL**

Málaga S\*, Díaz JJ\*, Málaga I\*, Argüelles J\*\*, Perillán C\*\*, Díaz F\*\*, Braga S\*\*\*\*, Vijande M\*\*.

\*Áreas de Pediatría y \*\*Fisiología. Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo. \*\*\*\*Servicio de Bioquímica. Hospital Universitario Central de Asturias.

El aumento de los casos de obesidad está alcanzando cifras epidémicas en los países industrializados. Es conocida la asociación de esta enfermedad con la elevación de los valores de tensión arterial (TA) en niños y adolescentes. Las relaciones entre esos dos factores patogénicos, así como su dependencia genética y comportamental son insuficientemente conocidos.

**Objetivo:** Estudiar la prevalencia de obesidad en hijos de enfermos con hipertensión arterial esencial (HTE) y analizar su relación con la TA, sensibilidad gustativa a la sal y variables de función renal.

**Pacientes y métodos:** Hijos de HTE: 51 niños y jóvenes sanos (28 varones) de 16,9 ± 4,7 años, con al menos uno de sus progenitores con HTE. Grupo Control: 73 jóvenes sanos (43 varones) con una edad media de 16,1 ± 2,4 años, que habían completado el seguimiento longitudinal del estudio RICARDIN. Se consideraron obesos los participantes menores de 14 años, con IMC superior al percentil 95 para su edad, y superior a 25 kg/m<sup>2</sup> en el resto. TA: media de dos determinaciones, realizadas con el sujeto sentado y en reposo durante 5 minutos mediante esfigmomanómetro de Hg. Test de sensibilidad gustativa salina, para determinar la concentración salina mínima detectable individualmente. En el grupo de hijos de HTE se realizaron además: determinaciones en sangre y orina (micción aislada) de creatinina e iones, para cálculo de función renal estimada (FRE) por la talla, EFNa y EFk, y en plasma, aldosterona, actividad de renina (ARP) y enzima convertidor de la angiotensina (ECA), por RIA. Procedimiento estadístico: descriptivo convencional, comparación de medias (t de Student) y de proporciones (χ<sup>2</sup>). Financiación: proyecto FIS 03/0350 y Fundación Ernesto Sánchez Villares 2002.

**Resultados:** En hijos de HTE, la prevalencia de obesidad fue del 33% frente al 11% en controles (p = 0,002). No existieron diferencias significativas entre casos y controles para los valores de TA sistólica (TAS) y diastólica (TAD). En los hijos de HTE, el grupo de obesos presentó valores de TAS 10 mmHg más altos que los no obesos (p = 0,004), no existiendo diferencias en los valores medios de TAD. No se observaron diferencias significativas en los valores de FRE, EFNa, EFk, aldosterona, ARP ni ECA. EL umbral de sensibilidad gustativa a la sal fue similar en ambos grupos.

**Conclusión:** Los hijos de sujetos con HTE presentan una alta prevalencia de obesidad en comparación con controles. Los hijos obesos de enfermos con HTE presentan valores de TAS significativamente más altos que los no obesos; estas diferencias no son achacables a diferente actividad del eje renina-angiotensina entre ambos grupos, ni a diferente sensibilidad gustativa a la sal.

11

**FACTORES DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN EL SEGUIMIENTO DE NIÑOS TRASPLANTADOS RENALES**

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

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital «La Paz». Madrid.

**Objetivos:** Conocer la prevalencia de hipertensión arterial (HTA) en la población transplantada de nuestro centro así como sus factores determinantes.

**Pacientes y metodología:** Estudiamos a todos aquellos pacientes transplantados con visita programada o a demanda durante una semana. Se investigó la presencia actual o previa de HTA, repercusión cardiológica; tipo de donante; episodios de rechazo; inmunosupresión; función renal; grado de control de la HTA y número y tipo de hipotensores utilizados.

**Resultados:** De los 30 transplantados estudiados (22 varones y 8 niñas de 14,4 ± 4,8 años de edad y evolución de 4,5 ± 4 años), un 46,7% presentaron HTA y un 90% la había presentado en algún momento anterior del trasplante. La población hipertensa estaba bien controlada: 125 ± 10 mmHg de PA Sistólica (percentil 74 ± 31) y 69 ± 7 de PA Diastólica (percentil 56 ± 27). Aunque el porcentaje de hipertensos fue similar al de la fase de diálisis, existió una mejoría ecocardiográfica significativa de la hipertrofia ventricular izquierda, desapareciendo en un 30% de los que la presentaban. Los hipotensores más utilizados fueron los calcioantagonistas (85,7%) y los ARA 2 (28%); un 57% precisó más de un hipotensor. Los factores que se asociaron con la presencia de HTA fueron: donante cadáver frente a donante vivo; edad inferior del donante; mayor incidencia de episodios de rechazo; niveles mayores de triglicéridos: 101 ± 50 versus 60 ± 24 mg/dl; mayor dosis de esteroides y peores datos de función renal compatibles con nefropatía crónica del injerto: creatinina 1,8 ± 1,2 versus 1,1 ± 0,57 mg/dl; FGE 66 ± 35 versus 79 ± 29 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; proteinuria 0,99 ± 0,9 versus 0,2 ± 0,23 g/24 h; albuminuria: 366 ± 477 versus 38 ± 84 mcg/min y Cistatina C 2 ± 1 versus 1,3 ± 0,5 mg/l.

**Conclusiones:** La HTA es un problema frecuente de los niños con trasplante renal aunque existe un buen control de la misma. La disfunción crónica del injerto es la causa más importante.

**LITIASIS RENAL PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA PROPIA**

Fernández M, Martínez V, Pardo R, Pérez T, Ángel Ordóñez F, Santos F, Málaga S.

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

**Objetivo:** Analizar la casuística de litiasis renal pediátrica durante un período de 20 años en un hospital de referencia.

**Pacientes y métodos:** Estudio retrospectivo de los casos de urolitiasis diagnosticados en los últimos 20 años en nuestro Hospital, analizando sus principales características clínico-analítico-radiológicas y su relación con los factores predisponentes identificados.

**Resultados:** Durante el tiempo de estudio se diagnosticaron 37 casos de urolitiasis infantil (2 casos/millón de habitantes/año), con una edad media de 5 años y 6 meses (rango: RN a 13 años-11 meses) y una relación V/M de 1,8. Antecedentes familiares de litiasis (en primer y segundo grado) se recogieron en 17 casos (46%), en 3 de ellos de naturaleza metabólica y en 2 de enfermedad nefro-urológica. La manifestación clínica más frecuente fue el dolor, exclusivo (11 casos) o asociado a hematuria (12); en 6 pacientes se trató de un hallazgo casual. Los factores predisponentes identificados fueron: alteraciones urológicas en 18 niños (49%), hipercalciuria en 11 casos (30%), cistinuria en 2 (5%), infección del tracto urinario (ITU) de repetición en 2 (5%) y combinación de alguno de los anteriores en 4 (10%). Urocultivo positivo en el momento del diagnóstico en 11 (29%); además, en el 73% de estos niños con ITU coexistió otro factor de riesgo litogénico. En 4 pacientes (10%) no se constató la presencia factores de riesgo reconocidos. La confirmación de la litiasis se realizó mediante ecografía en 15 casos, ecografía + radiografía simple de abdomen en otros 12; en 4 mediante radiografía simple y en 6 mediante urografía intravenosa. La localización fue exclusivamente renal en 21 niños, ureteral en 8, vesical en 5 y 9 de los niños presentaban cálculos en diferentes niveles de trayecto urinario. Sólo en 16 de los casos se logró analizar la composición del cálculo, estando en 12 de ellos formado por sales cálcicas. En un niño la litiasis se asoció a IRC con hipercalcemia.

**Conclusiones:** 1) La incidencia de urolitiasis en nuestro medio es similar a otras series europeas. 2) Cerca del 50% de los pacientes presentan antecedentes familiares de urolitiasis, así como uno o más factores predisponentes.

12

13

**UROLITIASIS INFANTIL. REVISIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS ÚLTIMOS AÑOS EN NUESTRO MEDIO**

Santos Ruiz I, Hidalgo-Barquero del Rosal E, García Blanco JM, Molina Molina C, Fernández Calderón E.  
Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Infanta Cristina. Badajoz.

**Objetivo:** Determinar la incidencia y principales características de la urolitiasis infantil en nuestro área de salud, en los últimos años.

**Método:** Estudio retrospectivo de 58 casos de pacientes diagnosticados y seguidos en la Unidad de Nefrología Infantil en el periodo comprendido entre 1991 y 2003. Se recogieron y analizaron datos relativos a edad en el momento del diagnóstico, sexo, antecedentes familiares, antecedentes personales relacionados con la formación de urolitiasis (ITU de repetición, anomalías genitourinarias, metabopatías previas, inmovilización...); forma de presentación; datos de laboratorio (hematología, bioquímica, estudio metabólico y de función renal,...); pruebas de imagen; tipo de litiasis (localización, litoquímica...) y datos relacionados con el tratamiento y sus complicaciones, evolución posterior y aparición de secuelas.

**Resultados:** La prevalencia fue de 1/51 pacientes nuevos atendidos en la consulta de Nefrología Infantil en este periodo. La media de edad al diagnóstico fue de 7,2 años, con claro predominio en varones (62,3%). Presentaban antecedentes familiares de litiasis un 41,5%. La etiología más frecuente fue la metabólica (65%) y dentro de ésta la hipercalcemia; la litiasis se consideró idiopática en un 24% de los casos. La forma típica de presentación fue el dolor abdominal asociado o no a hematuria. Dentro de las pruebas diagnósticas la más útil para detectar litiasis fue la ecografía abdominal. En un 44% se asociaba a repercusión sobre vías urinarias (hidronefrosis, ectasia). La localización más frecuente fue pelvis renal, con predominio en el sistema excretor derecho. A pesar de que el tratamiento médico y la resolución espontánea fueron lo más frecuente, en un 29% de los casos fue necesario el tratamiento quirúrgico y en un 10% se empleó litotricia con bastante eficacia. Se observaron recidivas en 13 casos (22,4%). Las complicaciones del tratamiento fueron infrecuentes. No se han detectado graves secuelas en el seguimiento posterior.

**Comentarios:** Los resultados obtenidos en nuestro estudio (edad, distribución por sexos, alta incidencia de antecedentes familiares de litiasis y la etiología metabólica predominante), se ajustan a los obtenidos en otras series recientes realizadas en nuestro medio. Destacar la importancia de realizar un estudio metabólico detallado en los pacientes diagnosticados de litiasis que permita identificar la etiología de la misma, dado el aumento de la incidencia de este tipo de litiasis con respecto a la litiasis infecciosa en nuestro medio. La ecografía es la prueba diagnóstica más eficaz en su detección y seguimiento. El tratamiento quirúrgico de la urolitiasis infantil ha experimentado en los últimos años un gran avance hacia terapias cada vez menos invasivas, gracias al desarrollo y perfeccionamiento de técnicas y de instrumentales adaptados a la edad pediátrica, lo que ha permitido emplear con seguridad técnicas que desde hace un tiempo ya eran utilizadas en adultos con eficacia (ureteroscopia, litotricia extracorpórea con ondas de choque).

15

**DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO**

Luis Yanes M<sup>pl</sup>, Hernández González MJ, Quintana Herrera C, Monge Zamorano M, García Nieto VM.  
Nefrología Pediátrica, Hospital Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

**Introducción:** Los niños afectados de síndrome nefrótico idiopático (SNI) pueden recibir tratamiento con corticoides durante un tiempo prolongado. La proteínauria favorece las pérdidas urinarias de vitamina D. Por ello, medimos la densidad mineral ósea (DMO) a un grupo de niños con SNI.

**Pacientes y métodos:** Hemos estudiado 21 niños (15 V, 6 M) afectados de SNI. La edad al diagnóstico fue de  $3,42 \pm 1,41$  años (rango: 1,42-7,92). Seis pacientes eran corticoidesensibles, once corticodependientes y cuatro corticorresistentes. Un niño había sido tratado, además, con levamisol, tres con inmunosupresores, tres con ciclosporina A y otros cinco con estos dos últimos tipos de fármacos. La DMO se determinó mediante un densitómetro Hologic QDR-4500SL (DEXA). Se consideró osteopenia cuando el valor de Z-DMO fue menor de -1. La edad en que se realizó la densitometría fue de  $7,93 \pm 2,48$  años (rango: 4,17-13,25). De las historias clínicas se recogieron, además, de ciertos datos clínicos y bioquímicos, si eran portadores de atopía o de prelitiasis (hipercalcemia, hipocitraturia, cristaluria).

**Resultados:** Nueve niños tenían osteopenia (42,8%) (Z-DMO:  $-1,57 \pm 0,56$ ) y 12 tenían la DMO normal (Z-DMO:  $-0,21 \pm 0,55$ ). La dosis total recibida de corticoides en los niños con osteopenia fue de  $13,97 \pm 5,41$  g y la de los niños con DMO normal fue de  $14,04 \pm 0,02$  g (ns). No se observaron diferencias entre ambos grupos en cuanto a las edades al diagnóstico y de la primera DMO, el número de recidivas, ni tampoco en cuanto a los niveles de creatinina y colesterol, la calcemia o la citraturia. Entre los niños con osteopenia, seis tenían prelitiasis y los otros tres eran atópicos.

**Conclusiones:** Hemos observado una elevada tasa de osteopenia en niños con SNI. La DMO no se relaciona con la dosis de corticoides recibida. Son necesarios nuevos estudios para saber si la litiasis y la atopía intervienen en la DMO de estos pacientes, pues, en ambos casos, puede existir una producción incrementada de citocinas con capacidad resorptiva ósea.

14

**TEOFILINA: ¿DIURÉTICO EFICAZ EN NIÑOS CRÍTICAMENTE ENFERMOS?**

Antón-Gamero M, Granados-Molina A, García-Martínez E, Ibarra de la Rosa I, Pélula L, Pérez-Navero JL.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Reina Sofía de Córdoba.

La utilización de los diuréticos convencionales en ocasiones no es suficiente para conseguir un adecuado balance hídrico en los pacientes críticos. El uso de diuréticos alternativos con diferente mecanismo de acción puede tener un efecto sinérgico aumentando el flujo urinario y permitiendo disminuir la dosis y por tanto los efectos tóxicos. La teofilina ha demostrado un efecto diurético en animales de experimentación y en humanos, si bien su experiencia en niños es escasa.

**Objetivo:** Comparar la respuesta diurética de la teofilina y la furosemida en el tratamiento de la sobrecarga de volumen en niños críticamente enfermos y evaluar el efecto combinado de ambos fármacos.

**Pacientes y métodos:** Estudio prospectivo controlado en el que se incluyeron los pacientes de un mes a 18 años de edad ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos que necesitaron tratamiento diurético. Aquellos que habían recibido algún diurético en las 24 horas previas fueron excluidos. Los pacientes recibían aleatoriamente una dosis única intravenosa de furosemida (0,5 mg/kg) (Grupo A), teofilina (1 mg/kg) (Grupo B) o teofilina más furosemida (Grupo C). Se analizó la diuresis de la hora previa y seis horas posteriores a la administración del diurético.

**Resultados:** Se incluyeron 21 pacientes de  $2,83 \pm 3,16$  (0,08-9,91) años de edad (8 Grupo A/6 Grupo B/ 7 Grupo C). No existían diferencias significativas en el flujo urinario pre-diurético. La diuresis aumentó significativamente tras la administración del diurético en los grupos A y C, pero no en el B. El flujo urinario en la primera y segunda hora post-diurético fue significativamente superior en los Grupos A ( $11,21 \pm 9,11$  y  $4,95 \pm 2,00$  ml/kg) y C ( $7,44 \pm 6,64$  y  $13,55 \pm 11,52$  ml/kg) que en Grupo B ( $1,55 \pm 1,10$  y  $1,78 \pm 1,25$  ml/kg). La respuesta diurética no fue significativamente superior en el Grupo que recibió tratamiento diurético combinado.

**Conclusión:** No hemos podido demostrar respuesta diurética eficaz tras la administración de aminofilina intravenosa. Aunque la diuresis tras el tratamiento diurético combinado fue superior, no encontramos diferencias significativas.

16

**RIÑÓN ÚNICO: ANÁLISIS DE 81 CASOS**

De Lucas Collantes C, Nocea A, Écija Peiró JL, Vázquez Martul M.  
Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

**Objetivo:** Valorar el crecimiento y función renal en pacientes con riñón único. **Material y métodos:** Estudio analítico, prospectivo, de una cohorte de pacientes con riñón único, vistos en nuestro Hospital entre el año 1988 y 2003.

Se analizaron variables demográficas (sexo, edad), clínicas (etiología, tiempo desde el diagnóstico, tiempo de riñón único, tensión arterial) radiológicas (tamaño renal) y analíticas (Aclaramiento de creatinina (CLCr), osmolaridad máxima urinaria, microalbuminuria, etc).

**Resultados:** Se reclutaron un total de 81 casos entre el año 1988 y el año 2003. El 65% fueron varones (n = 53) y el 35% mujeres (n = 28). La edad media al diagnóstico fue de 3,7 años ( $\pm 0,95$ ; rango 17). El tiempo medio con riñón único fue de 8,9 años ( $\pm 5,5$ ; rango 19,8). La etiología fue: Nefrectomía contralateral en 30 pacientes (37%), Agenesia renal en 42 (52%) y Displasia multiquística con función anulada en 9 (11%). Se objetivó una función renal alterada (hipostenuria y/o microalbuminuria y/o hipertensión renal y/o insuficiencia renal) en 28 pacientes (34%). 12 de ellos (14,8%) presentaron alteraciones urológicas asociadas y/o antecedentes de pielonefritis (grupo 1). El resto, (grupo 2; n = 16; 19,7%); 7 agenesias, 1 displasia multiquística, 5 nefrectomías tumorales, 2 nefrectomías por malformación y una nefrectomía por trombosis). La hipostenuria fue la alteración funcional más frecuente (n = 21, 26%), seguida de microalbuminuria (n = 11, 13,5%) y descenso del filtrado glomerular (FG) (n = 5, 6%). En el Grupo 2, encontramos correlación significativa ( $p < 0,01$ ;  $r = 0,36$ ) entre el tamaño renal y CLCr independientemente de la etiología. Igualmente, encontramos correlación significativa ( $p < 0,01$ ;  $r = 0,41$ ) entre el tamaño renal y el tiempo con riñón único en los pacientes con agenesia. Los riñones nefromegálicos ( $>= 2,5$  DS) presentaron los valores más altos de FG ( $131,62$  ml/min/ $1,73$  m<sup>2</sup>; DT: 22,4) y asociaron menores alteraciones funcionales de forma significativa (OR: 0,15 ( $0,3 - 0,8$ ),  $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** El parámetro de afectación más frecuente fue la hipostenuria, seguida de microalbuminuria y descenso del FG. La hipertensión arterial fue un hallazgo escaso. La nefromegalia se asoció a una menor presencia de alteraciones funcionales.

**INSUFICIENCIA RENAL AGUDA EN UCI EN UN PERÍODO DE 3 AÑOS. CAUSAS, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN**

Camacho JA, Iglesias I, Vila J, Jiménez A, Vila A, Pons M. Secciones de Nefrología y UCI-P. Unitat integrada Hospital Clínic. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

**Justificación:** La insuficiencia renal aguda (IRA) es un proceso frecuente en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos, que puede aparecer como inicio de una enfermedad renal primaria o en el contexto de un fracaso multisistémico en los que es una más de las patologías a tratar. Desde hace 3 años nuestro centro dispone de técnicas sustitutivas: diálisis peritoneal en todas sus variantes y hemodiálisis.

**Objetivos:** Analizar la incidencia de IRA en una UCI pediátrica, las causas que la provocan, la necesidad de utilización de técnicas sustitutivas (diálisis peritoneal y hemodiálisis) y la situación de paso a IRC y su evolución posterior.

**Material y métodos:** Pacientes diagnosticados de IRA durante este período mediante revisión de bases de datos de UCI en los que conste el diagnóstico de IR, hemodiálisis o diálisis peritoneal.

**Resultados:** Durante este período de 3 años 48 pacientes han ingresado en UCI y han presentado IR, 22 varones y 17 mujeres. Once se presentaron como debut de una enfermedad renal primaria: 3 síndromes hemolíticos urémicos, 1 glomerulonefritis aguda, 2 glomerulonefritis rápidamente progresivas, 1 lupus eritematoso sistémico, 1 hiperoxaluria, 1 hialinosis segmentaria y focal, 1 nefronoptisis y 1 malformación vascular. 37 presentaron una insuficiencia renal secundaria a otros procesos: sepsis de diversa etiología (14), cardiopatías complejas (5) y una miscelánea (7). Del primer grupo, 7 pacientes desarrollaron una insuficiencia renal crónica, mientras que sólo lo hicieron 2 del segundo. La mortalidad global resultó de 43% (21/49). Del total de 9 pacientes en IRC todos siguieron tratamiento sustitutivo con diálisis peritoneal o hemodiálisis.

**Comentario:** El 23% de los pacientes que ingresan por insuficiencia renal aguda presentan una enfermedad renal primaria. El 19% de los que presentan IRA durante su ingreso en UCI desarrollan una IRC. La mortalidad de los pacientes con fallo multiorgánico que desarrollan IRA es muy alta (42,8%). El porcentaje de pacientes cuya enfermedad renal debuta con una IRA que precisa ingreso en UCI y pasan a IRC es así mismo muy elevado (64%).

**¿SON EFICACES LOS IECAS PARA FRENAR LA PROGRESIÓN DE LA INSUFICIENCIA RENAL?**

Fernández C, Navarro, Espinosa L, Peña A, Alonso A, Melgosa M. Hospital Infantil «La Paz» Madrid.

**Objetivo:** Valorar la eficacia de los IECAS como renoprotectores.

**Material y métodos:** Se analiza la evolución del FG, proteinuria y microalbuminuria en 37 pacientes (75,7% varones) con IRC e incremento de la microalbuminuria (67,5% patología nefrourológica) que recibieron tratamiento con IECAS durante 45,9 ± 33,1 meses (3-105 m) siendo la edad al inicio de 10,5 ± 5,6. Se compara en 20 de estos pacientes la evolución del FG, proteinuria y microalbuminuria 2 años antes del inicio de IECAS (edad 12,7 ± 4,8; rango 5,2-22 años) y tras 2 años de tratamiento.

**Resultados:**

N = 37	Inicio tto IECAS	Final tto IECAS (P)	
FG (Schwartz)	66 ± 23 ml/min/1,73	52,9 ± 19	0,001
CR-EDTA	43 ± 17 ml/min/1,73	41 ± 13	0,07
Proteinuria (g/día)	0,5 ± 0,66	0,5 ± 0,9	0,83
Microalbuminuria	139 ± 188 µ/min	190 ± 421	0,29
Dosis IECA(mg/kg)	0,1 ± 0,09	0,15 ± 0,1	0,03

N = 20	-2 años	Inicio IECA	+ 2 años	(P)
FG (Schwartz)	73,9 ± 21	70,9 ± 16	65,5 ± 21	0,25
Proteinuria	0,26 ± 0,51 g/día	0,48 ± 0,63	0,31 ± 0,43	0,06
Microalbuminuria	64 ± 72 /min	239 ± 329	152 ± 249	0,001

**Conclusiones:** El análisis del global de pacientes durante el tratamiento con IECAS (dosis máxima 0,19 ± 0,12 mg/kg) muestra que la proteinuria y la microalbuminuria han permanecido estables (ésta última disminuyó hasta 71 ± 128 mg/min, sin correlacionarse con la dosis máxima de IECA) permaneciendo estable el FG estimado por CR-EDTA (empeoramiento del FG estimado según la talla). En el estudio comparativo de 2 años pre y post-IECAS estos logran disminuir la microalbuminuria, manteniendo estable el FG.

**TRATAMIENTO CONSERVADOR DEL REFLUJO VÉSICO-URETERAL (RVU) CONGÉNITO MODERADO-SEVERO**

Gil M, Rguez-do Forno A, Fdez-Iglesias JL, Urisarri A, Villar H, Rguez. Cervilla J, Ariceta G. Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico de Santiago de Compostela.

**Introducción:** La certeza de la lesión prenatal renal ha modificado la actitud ante el RVU congénito.

**Objetivo:** Análisis prospectivo del tratamiento médico en el RVU congénito moderado-severo.

**Población:** 81 neonatos (RN) con 114 RVU primarios grados III (73,7%), IV (21,9%) o V (4,4%), en profilaxis con Cotrimoxazol o Nitrofurantoína, controlados durante 2 años [md], 1-8 [rango]. 28 pacientes (34,5%) eran niñas y 53 (65,4%) niños de < 28 días de vida al diagnóstico con función renal normal.

**Resultados:** 32 RN (39,5%) presentaron infección urinaria (ITU) pero en 49 (60,5%) el RVU se diagnosticó por dilatación renal fetal o neonatal, sin ITU. La sensibilidad de la ecografía prenatal fue baja: 53,6% (anormal en 22 de 41 fetos), pero aumentó al 71,8% en el RN (anormal en 56 de 78). En 33 RN (40,7%) el RVU era bilateral. 54 RVU (47,4%) eran derechos y 60 (52,6%) izquierdos sin distinción de sexo ni grado. No obstante el RVU severo (grado IV-V) fue más frecuente en varones (p = 0,009). No observamos correlación entre ITU, sexo o grado de RVU. El DMSA inicial fue normal en 80 riñones (70,2%), demostró defectos focales en 12 (10,5%) e hipocaptación global —displasia renal— en 15 (13,1%), sin diferencias entre la ITU previa o no. 81 RVU (71%) en 58 (71,6%) niños curaron espontáneamente en 1,76 ± 0,8 años y el 50% de los persistentes disminuyeron. El % de curación fue superior en los RVU grado III (p < 0,001) e inferior (p < 0,01) en los riñones displásicos. 21 niños (25,9%) padecieron 30 ITU en el 1º año y 5 más en el 2º, siendo excepcionales las ITU posteriormente. 6 niños (7,4%) con 8 RVU (7%) fueron operados por ITU (3) o deseo familiar (3). El último DMSA fue normal en 90 riñones (78,9%), demostró hipocaptación focal en 6 (5,3%) e hipocaptación difusa en 16 (14%). En un paciente se objetivó lesión renal post-ITU durante el tratamiento. En el último control, 19 niños (23,5%) continúan con 25 RVU (21,95%).

**Comentario:** El RVU congénito no asociado con displasia renal evoluciona a la curación espontánea en > 70% de los casos.

**HETEROGENEIDAD DEL FENOTIPO-GENOTIPO EN LA POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PQRAD) DE DEBUT MUY PRECOZ**

Ariceta G\*, Urisarri A\*, Gil M\*, Outeda P, Banet JF, Parreira KS, Rezende W, Lens XM. Nefrología Pediátrica\*. Laboratorio de Investigación. Hospital Clínico de Santiago de Compostela.

**Introducción:** La PQRAD de debut muy precoz es una forma clínica severa causada por mutaciones de los genes PKD.

**Objetivo:** Analizar la variabilidad clínica y genética en niños con PQRAD de debut muy precoz.

**Pacientes:** 12 lactantes (8 niños, 4 niñas) de 10 familias, con diagnóstico de PQRAD prenatal (4 casos) o a los 12 (md) meses (rango 1-18), por screening (5 casos) o como hallazgo (7 casos). 2 lactantes fueron el caso índice.

**Métodos:** Ligamiento y análisis mutacional de los genes *PKD1* y *PKD2*.

**Resultados:** Historia familiar: en 8 pacientes (67%) la enfermedad se transmitió por vía materna y en 4 (33%) por vía paterna. En 10 (83%), existía IRC en la generación de los abuelos, con evolución a la IRC terminal a los 50,5 ± 4,4 años, en 9 familias. Todos los padres afectos mantenían función renal (FR) normal, aunque 3 (25%) eran hipertensos. Genética: El gen *PKD1* era la causa en 6 niños (50%) de 5 familias [Se identificaron 3 mutaciones en 3 familias: cDNA-3254 del C, cDNA-7287 del G y W 1707 X]. *PKD2* era el gen responsable en 3 pacientes (25%) con la mutación D 511 V. El ligamiento fue negativo en una familia y 3 familias fueron «no informativas». Evolución: 3 familias (25%) rehusaron el control médico. Un paciente falleció a los 3 meses por insuficiencia respiratoria. 8 niños han sido controlados durante 5,3 (md) años (rango 2-12,5): 5 están asintomáticos, 1 recibe dos drogas antihipertensivas y presenta macrohematuria intermitente y 2 han tenido infección urinaria. En todos la FR es normal. 2 presentan nefromegalia y quistes renales generalizados bilaterales (> 10 en cada riñón), en 4 existen quistes renales aislados bilaterales y en otros 2 unilaterales. 2 niños padecen una valvulopatía aórtica y 3 asocian otras entidades: asociación Vater (1), Fibrosis Quística (1) e Histiocitosis (1).

**Comentario:** La PQRAD de debut muy precoz en nuestra población es de fenotipo-genotipo heterogéneo.

21

**TRASPLANTE RENAL: EXPERIENCIA DE UN CENTRO**

García Meseguer C, Alonso A, Melgosa M, Peña A, Espinosa L, Martínez Urrutia MJ, Navarro M.

Servicio de Nefrología. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

**Objetivo:** Describir las características y evolución del trasplante renal (Tx) pediátrico en nuestro centro tras 19 años de experiencia.

**Pacientes y métodos:** Se realizaron 239 Tx en 202 niños (128 ♀, 74♂), desde 1-1985 a XII-03. Recibieron 1ªTx:198, 2ªTx: 35, 3ªTx:5 y 4ªTx: 1.

Donante cadáver en 202 y 37 de vivo (24 madres, 13 padres). En 4 se realizó un Tx hepatorenal simultáneo y en una niña un Tx multiorgánico. Enfermedad renal primaria: uropatía (26%), displasia (17%), glomerulopatía (16%), nefropatía (11,4%), nefropatía por reflujo (11%), otras (18,4%). El Tx fue 1º tratamiento sustitutivo de IRT en 22%. La edad media del receptor al 1º Tx fue 9,9 ± 4,9 años; la del donante 12,5 ± 13 y el tº de isquemia fría 18,11 ± 8,2 horas.

**Resultados:** La supervivencia del paciente es 97,4% al 10º año. La supervivencia global del injerto 86 % al 1º año, 72,1 % al 5º año y 55,4% al 10º año. La supervivencia del injerto es superior: **en la época actual:** 94,5% al 1º año y 82% al 5º año en el periodo 1997-2003, frente a 80,4% y 60,8% en los años 1985-90, **en Tx de donante vivo frente al de cadáver:** 97,5% el 1º año y 87% el 5º año frente a 87,5% y 78,9% (p = 0,085), **en el 1º Tx frente al reTx:** 88,7% al 1º año y 75,5% al 5º año frente a 75,3% y 58,1% respectivamente (p = 0,067) y cuando **la enfermedad renal primaria** no es una glomerulopatía: 88,9% al 1º año y 77,3% al 5º año frente a 78,5% y 50,7% (p = 0,12).

El tiempo de isquemia, la edad del donante, la existencia de diuresis inmediata postTx y la diálisis previa no influyeron en la supervivencia del injerto. La edad del receptor (p = 0,052) y el tratamiento de inducción (p = 0,013) son las únicas variables analizadas que se relacionaron con el pronóstico del injerto.

**Conclusiones:** El Tx renal es un tratamiento seguro cuyo pronóstico a corto y largo plazo sigue mejorando.

El empleo de tratamiento de inducción ha influido favorablemente en la supervivencia del injerto.

22

**DOBLE TRASPLANTE RENAL EN ADOLESCENTES CON DONANTE PEDIÁTRICO MENOR DE TRES AÑOS**

Alonso Melgar A, García Meseguer C, Martínez Urrutia MJ, Melgosa M, Espinosa L, Peña A, Fernández C, Navarro M.

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital «La Paz». Madrid.

**Objetivos:** El donante pediátrico de edad inferior a 3 años es habitualmente desestimado por su mayor porcentaje de complicaciones vasculares y su escasa masa renal. Su utilización se asocia con mayores pérdidas a corto y medio plazo. La idea de proporcionar una mayor masa renal y disminuir las complicaciones ha hecho que en nuestro centro se utilicen ambos riñones en un mismo receptor.

**Pacientes y metodología:** Durante el periodo 1998-2003 se han realizado 7 trasplantes dobles en 7 receptores (6 varones y 1 mujer) con edad media de 16,55 ± 1,28 años. De ellos 5 pacientes estaban en diálisis y 2 prediálisis. Asimismo, 5 recibían su primer injerto y 2 el segundo. El peso del receptor al trasplante fue de 55 ± 12 kg y la talla de 164 ± 0,06 cm. La edad del donante fue de 2,82 ± 0,7 años. El tiempo medio de isquemia fría es de 18 horas para el primer injerto y 19 horas y media para el segundo. La técnica quirúrgica ha sido la misma que en el trasplante único con abordaje extra peritoneal de los vasos ilíacos.

**Resultados:** Todos los pacientes tuvieron diuresis inicial con descenso de la creatinina sérica inicial hasta valores de 1,02 ± 0,32. No hubo complicaciones vasculares ni quirúrgicas. Un paciente volvió a diálisis a los 2 meses tras recidiva de su enfermedad primaria: glomérulo escleroso segmentaria y focal. Los otros 6, tras un seguimiento de 31 ± 29 meses (Desde 4 a 72) presentan: Creatinina de 1,05 ± 0,23 mg/dl; Filtrado glomerular de 90 ± 15 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; Cistatina C de 1,1 ± 0,31 mg/l; Proteinuria de 0,2 ± 0,27 g/día y Micro albuminuria de 77 ± 70 mcg/min.

**Conclusiones:** El doble implante renal de receptor pequeño proporciona en adolescentes una masa renal suficiente para alcanzar una adecuada función renal sin complicaciones añadidas.

23

**EVOLUCIÓN A CORTO PLAZO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASPLANTE RENAL Y DOSIS DE CICLOSPORINA AJUSTADAS EN FUNCIÓN DE LOS NIVELES A LAS 2 HORAS POST-DOSIS**

Vila A<sup>1</sup>, Vilalta R<sup>1</sup>, Nieto J<sup>1</sup>, Peña L<sup>2</sup>, Valveny N<sup>3</sup>, Pou L<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Nefrología Infantil, Hosp. Materno-Infantil Vall d'Hebrón, <sup>2</sup>Servicio Bioquímica, H. Vall d'Hebrón, Barcelona, <sup>3</sup>Infocencia, S. L., Barcelona.

**Introducción:** Estudios recientes en pacientes pediátricos y en adultos con trasplante renal sugieren que la monitorización de los niveles de ciclosporina (CsA) a las 2 horas post-dosis (C2) puede contribuir a reducir tanto la incidencia de rechazo agudo como el riesgo de nefropatía crónica del trasplante, sugiriendo para ello unos niveles de 1.700 ng/mL en la primera semana post-trasplante (Trompeter R, *Pediatr Transplant*, 2003), y de alrededor de 900 ng/ml (Citterio F, *Transplant Proceed* 2003) para la dosis de mantenimiento.

**Objetivo:** Describir los niveles de C2 alcanzados en pacientes pediátricos trasplantados renales y correlacionarlos con la función renal y evolución clínica.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron en el estudio 6 pacientes, todos de sexo masculino, con una edad media de 13 ± 3 años, y un tiempo medio de seguimiento post-trasplante de 85 ± 34 días. Recibieron tratamiento con basiliximab, CsA, micofenolato, corticoides y tratamiento anticipado con ganciclovir durante 20 días. Se determinaron niveles C0 y C2 desde el mismo momento del trasplante.

**Resultados:** La supervivencia de pacientes e injerto fue del 100%. 5 pacientes presentaron diuresis inmediata, y 1 diferida en 2 semanas post-trasplante, con creatinina normal en todos ellos a las 6 semanas. 1 paciente presentó sospecha clínica de rechazo agudo, resulta con tratamiento estándar de bolus de metilprednisolona. Se observó 1 episodio de infección oportunista por citomegalovirus a los 1,5 meses en 1 receptor CMV negativo. Las dosis y niveles obtenidos fueron los siguientes [media (± DE)]:

	Día 7 post-traspl.	Día 14	Día 85
C0	141 (± 56)	263 (± 109)	188 (± 73)
C2	950 (± 353)	1.477 (± 429)	986 (± 381)
Dosis CsA	10 (± 1,9)	12 (± 4,1)	8 (± 2,8)

**Conclusiones:** La evolución clínica y las infecciones oportunistas fueron similares a pacientes trasplantados el año anterior controlados con C0 y dosis media de CsA de 5 mg/kg día. En la serie actual nuestros pacientes pediátricos mostraron mayor dificultad que los pacientes adultos de la literatura para obtener las cifras de C2 sugeridas pese a un aumento de la dosis de CsA de un 60%.

24

**ESTUDIO DE LA RESERVA RENAL EN NIÑOS TRASPLANTADOS RENALES**

Fijo J, Moreno A, Sánchez A, Martín J.

Unidad de Nefrología Pediátrica. HH. UU. Virgen del Rocío. Sevilla.

**Objetivo:** Estudio de la Reserva Renal (RR) en injertos renales mediante sobrecarga oral de Arginina (SOA).

**Material-método:** Realizamos 39 pruebas de sobrecarga oral de arginina en 33 pacientes pediátricos con un injerto renal de cadáver. Criterio de inclusión: función renal normal. La técnica de SOA ha sido descrita previamente por nuestro grupo en pacientes no trasplantados. Consideramos con RR+ aquellos pacientes que presentaban valores en la media de la normalidad ± 2 DS (28,8 ± 8,8%). El tiempo de seguimiento fue hasta 83 meses post-Tx, con tratamiento inmunosupresor según el protocolo de nuestra unidad (22 estaban con Ciclosporina y 11 con Tacrolimus).

**Resultados:** La creatinina media y el aclaramiento de creatinina previos al estudio fueron respectivamente 0,9 ± 0,2 mg/dl y 91 ± 24 ml/min/1,73. Tras la SOA el FG no aumentó en 25 pacientes (RR -); en los 8 restantes el incremento medio fue del 25% (RR+). Todos los pacientes con RR inicial la perdieron durante el tiempo de seguimiento.

No hubo correlación entre los grupos con RR+/ RR- y los siguientes factores: edad del donante, isquemia fría, HTA, dosis o niveles (NNPP) de anticalcineurínicos, número de rechazos previos al estudio.

**Discusión:** La hiperfiltración secundaria a la escasa población de nefronas (dosis injertada/esclerosis adquirida) puede determinar la supervivencia del injerto. Se ha publicado la existencia de correlación de la RR con la dosis y NNPP de CyA así como con el porcentaje de superficie esclerosada (Am J Kidney Dis. 2003; 41(5):1065-73). Por ello, investigamos la diferencia entre los grupos RR+/RR- y factores que pudieran explicar menor masa nefrónica o efectos farmacodependientes. La utilización sistemática de estos últimos puede modificar la respuesta hemodinámica a la sobrecarga oral de arginina.

**Conclusiones:** 1. Con el test de SOA menos del 50% (47%) de los Tx funcionantes presentan reserva renal y la pierden a lo largo de los meses.

2. No encontramos diferencias en la edad del donante, número de rechazos, dosis o niveles de anticalcineurínicos, entre los pacientes con y sin RR.

3. La utilización sistemática de anticalcineurínicos puede invalidar la respuesta hemodinámica a la SOA.

25

**TRASPLANTECTOMÍA EN EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO**  
Melgosa M, G. Meseguer MC, Alonso A, Bravo J, M. Urrutia MJ\*, Jaureguizar E\*, Navarro M.  
Sº de Nefrología y\* Urología Pediátricas. Hospital «La Paz». Madrid.

**Objetivos:** Describir la incidencia, indicaciones y complicaciones de las transplantectomías (Txctectomías) realizadas en nuestro centro.

**Material y métodos:** 88/ 239 trasplantes (tx) renales realizados entre 1985 y 2003 han fracasado: 5 pacientes fallecieron con el injerto; 5 riñones se mantienen in situ; 18 se controlan en Unidades de adultos y 60 fueron resecados. Hemos podido analizar los datos de 51 de dichas txctectomías.

**Resultados:** La txctectomía se realizó a un tiempo (tº) medio de evolución de 3,16 + 3,34 años. El tº medio entre el fallo del injerto y la txctectomía fue: 90 + 153,17 días. La cirugía se indicó de urgencia en 11/51 (21,6%). Las indicaciones fueron intolerancia al injerto (43,1%), HTA (12%), sangrado y/o trombosis (9,8%), recidiva de la enfermedad (9,8%) y otras (3,9%). Se retiraron 10 injertos asintomáticos. La embolización se intentó sin éxito en 2 casos. Hubo complicaciones en 14/51 de los casos: la más frecuente fue el sangrado (9/14). Las complicaciones fueron más frecuentes cuanto más precoz fue la tx tctectomía (P = 0,002) y en aquellos casos en que se realizó urgente (P = 0,002). Se produjo una muerte por sepsis tras retirada urgente del injerto por sangrado masivo. Un 27,5% de los pacientes precisó diálisis urgente post txctectomía, indicada en un 85,7% por hiperpotasemia. La diálisis urgente fue más frecuente en las tx tctectomías tardías (más de 6 meses postxt) (P = 0,007). Previo a la txctectomía 48/51 recibían inmunosupresión; el tratamiento se mantuvo después en 45/51 una media de 35,82 + 72 días. Un 33% presentaron infecciones precirugía: la más frecuente fue la peritonitis en CAPD (41,17%) y los procesos respiratorios (29%). Un 66,7% de los pacientes estaban hipertensos pretxctectomía frente a un 49% tras la cirugía (P = 0,002).

**Conclusiones:** 1. La tx tctectomía está indicada en un alto porcentaje de niños. 2. Las complicaciones más frecuentes son las alteraciones electrolíticas y el sangrado. 3. Las complicaciones son más frecuentes cuanto más precoz es la tx tctectomía. 4. La inmunosupresión pretxctectomía se asocia a una alta incidencia de infecciones e HTA.

26

**CRECIMIENTO EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA.**

Fernández M, Santos F, Rodríguez J, Martínez V, Ordóñez FA, Málaga S.  
Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos:** Analizar la influencia en el crecimiento de niños diagnosticados de insuficiencia renal de los siguientes factores: edad de diagnóstico, nefropatía primaria, disminución del filtrado glomerular, tratamientos recibidos (hormona de crecimiento (GH), diálisis y trasplante). Comparar la talla final de estos niños con la población española de referencia y con su talla genética calculada a partir de la talla de sus padres.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 60 niños seguidos en nuestro hospital entre 1978 y 2003. Para establecer comparaciones, la talla se expresa como z-score de la desviación estándar (SDS) referido a la población española.

**Resultados:** Al diagnóstico de insuficiencia renal, se apreció una correlación positiva ( $r = 0,28$ ;  $p = 0,04$ ) entre el SDS de la talla y el filtrado glomerular, sin encontrar diferencias entre niños con nefropatías congénitas y aquellos con alteraciones renales adquiridas en cuanto a la edad de diagnóstico (6,3 y 8,8 años) y a SDS de la talla en ese momento ( $-1,7 \pm 0,2$  y  $-1 \pm 0,5$ ) respectivamente. 29 niños (19 varones) habían completado su crecimiento con una talla final de  $-1,7 \pm 0,3$  SDS. La talla final de los varones en cm fue 9 cm inferior a su talla diana genética ( $p < 0,001$ ). En el caso de las mujeres aunque la diferencia no fue significativa ( $p = 0,06$ ), la talla final se encuentra 6 cm por debajo de su talla genética. Un 40% de los niños y niñas no alcanzaron su talla genética diana. 12 pacientes recibieron tratamiento con GH durante un periodo medio de  $2,1 \pm 0,5$  años con un incremento significativo de la talla ( $p < 0,005$ ) y la velocidad de crecimiento ( $p < 0,001$ ). El z-score no varió en los pacientes sometidos a diálisis (periodo medio  $1,5 \pm 0,3$  años), ni en los trasplantados durante el periodo posttrasplante ( $3,0 \pm 0,4$  años).

**Conclusiones:** La talla final fue cercana a  $-2$  SDS en relación con la población de referencia, y un 40% de ellos no desarrollaron su potencial genético. El retraso en la talla al diagnóstico, no resultó más acusado en los niños con nefropatías congénitas que en aquellos con nefropatías adquiridas. El tratamiento con GH produjo una aceleración de la velocidad de crecimiento. El retraso en la talla no se modificó tras el trasplante renal ni durante la diálisis.

27

**CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA.**

Aparicio C, Fernández A, Garrido G<sup>1</sup>, Luque A, Izquierdo E, Morales D.  
H.G U G. M., Nefrología Infantil, ONT<sup>1</sup>. Madrid.

El concepto de calidad de vida (CV) es multidimensional con carácter dual subjetivo-objetivo. La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se refiere a como el paciente percibe y reacciona frente a su salud. En la infancia la CV refleja el punto de vista del niño y su familia.

**Objetivos:** 1) desarrollar un test específico de CV para niños con enfermedad renal crónica (ERC); 2) determinar su CV y la influencia de la situación clínica y tratamiento; y 3) concordancia de opinión padres-hijos.

**Material y métodos:** 71 niños con ERC (33 tx, 11 Dp, 5 Hd, 22 tto conservador). Test específico de CV para niños con ERC (TECAVNER): basado en el KDQOL-SF<sup>TM</sup> y CAVE (escala de CV niños epilépticos) adaptándolos a pacientes pediátricos, 14 dominios. Contestado por padres y niños > 9 años. Fiabilidad del test:  $\alpha$  de Cronbach: 0,9. Concordancia padres-hijos: coeficiente de correlación intraclase con IC al 95%. Estudio descriptivo: media y desviación estándar en variables cuantitativas y porcentaje o frecuencias en cualitativas. Análisis simple o bivalente para asociaciones (Chi cuadrado o test exacto de Fisher). Comparación medias de más de dos grupos independientes: test de ANOVA y versión no paramétrica Kruskal-Wallis.

**Resultados:** Edad niño (meses):  $153,6 \pm 77,85$ ; 45% niñas, 35,38% retraso escolar; 42% HTA; 53% talla baja; 4,22% deformidades óseas; 8,45% restricción líquidos, 77% dietética y 98% tto farmacológico.

**Resultados:** TECAVNER opinión niños: diferencia significativa en: actividad física, asistencia escolar, relación social, bienestar emocional, síntomas de enfermedad renal y CV total, peor situación hemodiálisis y mejor tto conservador. Padres: diferencia significativa en actividad física, asistencia escolar, aprendizaje, afectación emocional por ERC, síntomas de ERC, tiempo dedicado a asistencia médica y CV total, mejor en tto conservador. El factor terapéutico que más afecta la CV: restricción de líquidos, hematocrito > 35% mejora la función física y asistencia escolar. Talla baja no afecta la CV. Percepción de salud general: peor a > nº o días de ingreso. Concordancia niños y padres: variable.

**Conclusiones:** Uno de los objetivos actuales debería ser incrementar los servicios sociales y educativos de niños con enfermedades crónicas, otorgándoles no sólo una mayor cantidad de vida sino una mejor calidad de la misma.