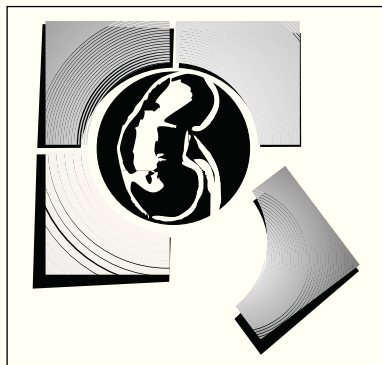


RESÚMENES



IV CONGRESO HISPANO-PORTUGUÉS
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

IV CONGRESO HISPANO-PORTUGUÉS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

1

SIGNIFICADO CLÍNICO DEL REFLUJO VESÍCOURTERAL (RVU) PRIMARIO Y DEL USO DE PROFILAXIS EN PACIENTES CON PIELONEFRITIS AGUDA (PNA)

Valenciano B.¹, Garin E.¹, Olavaria F.¹, Garcia-Nieto V.¹

¹University of South Florida, Tampa Florida. ²Universidad Austral, Valdivia Chile. ³H. N.º 5 de Candelaria, Tenerife. ⁴H.U. Materno Infantil, G. Canaria.

Objetivo: Definir el significado clínico del RVU primario y del uso de profilaxis en estos pacientes, realizando un estudio prospectivo, randomizado, y multicéntrico.

Pacientes y Métodos: Entraron en el estudio 236 pacientes de 3 meses a 18 años de edad con un episodio de pielonefritis aguda documentado mediante gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con Tc 99-m (DMSA) en fase aguda. Criterios de exclusión: RVU>IV, anomalías anatómicas y/o funcionales del tracto urinario, IRC y embarazo. Criterios de salida: 2 episodios de PNA en un año, incumplimiento de las indicaciones o si se perdían en el seguimiento. Los pacientes fueron randomizados en cuatro grupos de acuerdo a la presencia o no de RVU y al uso o no de profilaxis (asignada en una relación 1/1). A los 6 meses se repitió el DMSA y al año la CUMS. Los datos fueron analizados usando los test de CMH, de Fisher y de regresión logística.

Resultados: Completaron un año de seguimiento 218 pacientes, 113 con RVU (55 con profilaxis) y 105 sin RVU (45 con profilaxis). La tasa de resolución del RVU al año de evolución fue de 37,5% en el grado I, 12,5% en el grado II y 10,3% en el grado III y fue similar en los pacientes con y sin profilaxis. La incidencia total de recurrencia de infección urinaria (IU) fue del 18%, sin diferencias significativas entre los distintos grupos. La recurrencia de PNA fue del 5,5% (12/218); en 9 pacientes recibiendo profilaxis, sin que el uso de profilaxis mostrara ventajas en la prevención de PNA, y en 8 pacientes con RVU, sin evidencia significativa de que el RVU aumentase el riesgo de PNA ($p = 0.1217$ [CMH], $p = 0.1228$ [test de Fisher]). Desarrollaron cicatrices renales el 7,8% (17/218); el 7,9% (9/113) de los pacientes con RVU y el 7,6% (8/105) de los pacientes sin RVU, con una tasa similar en relación al uso o no de profilaxis y sin evidencia significativa de que el RVU incrementase el riesgo de cicatrices renales ($p = 0.5310$).

Conclusiones: Este estudio sugiere que, el RVU primario de grado \leq III, no incrementa la incidencia de IU, PNA y de cicatrices renales después de un episodio de PNA; y no respalda el papel del uso de profilaxis para prevenir la recurrencia de IU y el desarrollo de cicatrices renales.

2

FACTORES PREDICTIVOS DE LESIÓN PARENQUIMATOSA Y AFECTACIÓN FUNCIONAL RENAL ASOCIADOS A REFLUJO VESÍCOURTERAL DE ALTO GRADO

Gispert-Sauch M., Catalá M., Bosch J.

Hospital General de Granollers, Barcelona.

Objetivo: Evaluar los factores pronóstico de lesión parenquimatosa con o sin afectación funcional en las unidades renales (UR) de pacientes diagnosticados de RVU de alto grado (grado III, IV y V), controlados en nuestro centro los últimos 20 años.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de 154 unidades renales (122 pacientes) diagnosticadas por cistografía miccional seriada de RVU de alto grado. La lesión parenquimatosa y funcional se valoran mediante gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA). Las infecciones urinarias se clasifican en 4 grupos según gravedad. Estudio estadístico con análisis bivariable y test chi-cuadrado.

Resultados: Afectación funcional en un 33% de las unidades renales (función renal relativa en DMSA<45%) y lesión parenquimatosa en un 62,3% de los casos. Principal motivo de diagnóstico de RVU de alto grado han sido las infecciones urinarias (82,5%). Las variables: sexo masculino, grado de reflujo (grado V) e hidronefrosis prenatal, se asocian a mayor afectación funcional ($p<0,05$). Las variables: grado de reflujo (grado IV y V), gravedad y presencia de más de 2 infecciones posteriores al diagnóstico se asocian a mayor lesión parenquimatosa ($p<0,05$).

Conclusiones:

- 1) Predominio de sexo femenino en la prevalencia de RVU de grado III y de masculino en grados IV y V ($p=0,02$).
- 2) Predominio de sexo masculino en lesiones por reflujo diagnosticadas por hidronefrosis prenatal (100%, $p<0,002$).
- 3) Afectación funcional en un tercio de las UR y lesión parenquimatosa en casi dos tercios.
- 4) El sexo masculino condiciona un riesgo 2,6 veces mayor de afectación funcional respecto al femenino (OD 1,29-5,3), sin correlación significativa con lesión parenquimatosa.
- 5) Afectación más severa (funcional y parenquimatosa) en RVU de grado V ($p<0,01$).
- 6) Correlación entre RVU de alto grado diagnosticado a partir de hidronefrosis prenatal y afectación funcional ($p<0,05$).
- 7) Mayor lesión parenquimatosa con 2 o más infecciones posteriores al diagnóstico y según gravedad.

3

GAMMAGRAFÍA RENAL (DMSA) COMO PREDICTOR DE REFLUJO VESÍCOURTERAL (RVU) EN LACTANTES CON INFECCIÓN URINARIA (ITU) FEBRIL

Hernández R., Marin J., Garcia-Muñoz E., Pineda A., Pons S. y *Caballero E.

Sección de Nefrología Infantil y ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Dr. Peset. Universitat de Valencia.

Objetivo: Los lactantes con ITU febril son particularmente susceptibles a lesión renal permanente con riesgo a largo plazo de hipertensión arterial y fracaso renal crónico. La cistografía (CUMS) se considera el método de elección para la identificación del RVU y se incluye en la estrategia inicial del estudio de imagen en niños pequeños con ITU febril. Estudios retrospectivos indican que el DMSA precoz puede predecir el RVU clínicamente significativo, por lo que un resultado normal podría evitar la CUMS sin comprometer la identificación del riesgo renal. El presente estudio evalúa de forma prospectiva esta hipótesis.

Material y Métodos: Durante un período de 36 meses se estudiaron prospectivamente 66 niños < 12 meses en su primer episodio de ITU febril (T° rectal $>38,5^{\circ}C$). En todos se realizó ecografía (0-4 días), DMSA (0-7 días) y CUMS (1-3 meses), excluyéndose los niños con anomalías anatómicas nefrourológicas. Se realizó seguimiento posterior con repetición de la ecografía (1-2 años) en todos los casos y del DMSA (9-12 meses) en aquellos con DMSA patológico inicial y/o ITU recurrente. Se compararon los resultados del DMSA con la presencia y grados del RVU y se analizó el riesgo de RVU y de desarrollar cicatriz mediante regresión logística.

Resultados: No completaron el estudio inicial 6 niños. En los 60 niños incluidos (44 varones, 75% < 6 meses), la ecografía inicial fue patológica en 20 (33%) y el DMSA en 19 (28,8%). La CUMS mostró RVU en 15 (25%), 11 varones), siendo grado I en 2, grado II en 4, grado III en 3 (2 bilaterales) y grado IV en 6 (3 bilaterales). El DMSA fue patológico en 8 (18%) de los 45 niños con CUMS normal, en 2 (33%) de los 6 RVU de bajo grado (I-II) y en los 9 niños con RVU de grados III-IV ($p<0,001$). El DMSA tardío fue normal en todos los niños con RVU de bajo grado y se demostraron cicatrices en 3/9 niños con RVU de alto grado (2 casos con ITU recurrente) y en 1 niña sin RVU y DMSA inicial patológico. El estudio de regresión evidenció un riesgo significativo de RVU en caso de DMSA agudo patológico (OR = 12,72; IC 95% 3,21-50,36). El riesgo de cicatriz se relacionó con la recurrencia de la ITU ($p=0,018$), pero no con el RVU.

Conclusión: En esta serie prospectiva DMSA identificó el 100% de los RVU de alto grado (\geq G-III) y el 33% de bajo grado en lactantes con ITU febril, comportándose como un buen predictor del RVU clínicamente significativo y de riesgo de cicatriz renal. Los lactantes con ITU febril y DMSA agudo normal mostraron un curso posterior benigno sin evidencia de cicatrices, incluso en caso de RVU.

4

TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO DE LA PATOLOGÍA OBSTRUCTIVA DEL TRACTO URINARIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Romero R., Rivas S., Parente A., Sánchez-Paris O., Angulo JM.

Sección de Urología Pediátrica. Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivo: Presentar nuestra experiencia en el tratamiento de estenosis congénitas y adquiridas de la unión pieloureteral y ureterovesical mediante dilatación endoscópica.

Material y Métodos: Realizamos una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes tratados en nuestra unidad por presentar estenosis a distintos niveles del tracto urinario superior tanto congénitas como secundarias tras una intervención quirúrgica convencional. Se recogieron datos de las pruebas diagnósticas, la indicación de tratamiento, el procedimiento endourológico realizado y los resultados postquirúrgicos inmediatos y largo plazo. El tratamiento efectuado fue dilatación endourológica retrógrada bajo control radioscópico. Se realizó cistoscopia y se tutorizó el uréter procediendo a la dilatación de la unión pieloureteral o ureterovesical con balones de alta presión. Tras el procedimiento se dejaron en todos los casos tutores ureterales "doble j" salvo en uno en el que se dejó nefrostomía.

Resultados: Desde julio de 2004 hemos tratado 17 pacientes, 9 presentaban estenosis de la unión pieloureteral (EPU) primaria, 2 EPU secundaria, 4 megauréter obstructivo primario y 4 megauréter obstructivo secundario. La edad de los pacientes oscilaba entre los 8 meses y los 15 años con una media de „meses. En todos los casos el diagnóstico se realizó mediante ecografía valorando el diámetro AP de la pelvis en los casos de EPU y el diámetro del uréter en la unión ureterovesical en los casos de megauréter. Todos los niños tenían un estudio isotópico dinámico preoperatorio (renograma diurético) que mostraba un patrón obstructivo y en algunos casos seleccionados se utilizó la UIV o UroRNM para confirmar el diagnóstico. En ningún caso hubo complicaciones intraoperatorias. La mediana del tiempo operatorio fue de 40 minutos. La estancia hospitalaria osciló entre las 24 horas y los 8 días con una mediana de 2 días. En el postoperatorio inmediato 2 niños presentaron hematuria y dolor que precisó modificación de la pauta analgésica. La retirada del catéter "doble j" se realizó de manera ambulatoria a las 6 semanas de la intervención, comprobando en el mismo acto el calibre de las zonas dilatadas. El seguimiento postoperatorio se hizo mediante ecografía que demostró disminución del diámetro AP de la pelvis en los casos de EPU y de la ureterohidronefrosis en los de megauréter, así como renograma diurético en el que se objetivó mejoría o normalización de las curvas obstructivas.

Conclusiones: El abordaje de la patología obstructiva del tracto urinario superior mediante técnicas endourológicas mínimamente invasivas es factible incluso en niños muy pequeños. Las técnicas endoscópicas se demuestran efectivas en la resolución de la estenosis de la unión pieloureteral y ureterovesical con un bajo índice de complicaciones, mínima morbilidad y baja estancia hospitalaria.

5

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL REFLUJO VÉSICOURTERAL

Azanza MJ., Nadal I., Gil F., Molins T., Martínez MA.
Hospital Virgen Del Camino. Pamplona

Introducción: El reflujo vésicourteral (RVU) es una enfermedad frecuente en la infancia, con una incidencia en la población de 0.5% y de casi un 30% entre los niños con infección urinaria. Además el 25% de los niños con insuficiencia renal crónica lo son por padecer nefropatía de reflujo. El tratamiento del RVU puede ser médico o quirúrgico. Las expectativas del manejo de esta enfermedad han cambiado con la técnica de cirugía endoscópica, que se presenta como una alternativa interesante debido a la sencillez de la técnica, el bajo índice de complicaciones y el bajo coste.

Objetivo: Presentar nuestra experiencia en el tratamiento endoscópico del RVU en los últimos 5 años.

Pacientes Y Métodos: Revisión retrospectiva de la evolución de los niños intervenidos en nuestro centro de RVU con inyección submucosa de Macroplastique® (SMING) en los últimos 5 años. Se estudian las características clínicas (síntomas al diagnóstico, grado de RVU, patología asociada), indicación quirúrgica, complicaciones y evolución a los 6 meses y al año.

Resultados: En los últimos 5 años han sido intervenidos 78 niños (41% varones, 59% mujeres), con afectación bilateral en 45, lo que da lugar a un total de 121 unidades refluientes. La media de edad es de 4 años. El diagnóstico del RVU se hizo tras padecer infección urinaria en el 87% de los niños. Se objetivó RVU simple en el 57% de los casos, siendo la duplicidad la patología asociada más frecuente. Se instauró tratamiento profiláctico a todos ellos, que mantuvieron durante una media de 19 meses, a pesar de lo cual presentaron infecciones urinarias de repetición el 70%, siendo, por tanto ésta la indicación de cirugía más frecuente. Tras la intervención 2 niños presentaron hidronefrosis como complicación, precisando uno de ellos tratamiento quirúrgico.

El éxito de la intervención, definido como desaparición del RVU o disminución del grado con desaparición de la clínica, fue del 78%, lo que obliga a reintervenir endoscópicamente a 16 niños y a practicar cirugía abierta a 1 niño. Los niños con patología asociada al RVU tienen menor índice de curación, con diferencias significativas respecto al grupo que no la tienen, sin embargo, no existen tales diferencias según sea el grado de RVU.

Conclusión: En nuestro hospital, la corrección endoscópica del RVU es el tratamiento quirúrgico de elección, ya que lo consideramos un método simple, rápido y efectivo

6

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL REFLUJO VÉSICOURTERAL CON COPOLÍMERO DE ÁCIDO HIALURÓNICO/DEXTRANÓMERO (Dx/HA) vs URETERONEOCISTOSTOMIA TIPO COHEN. ESTUDIO CLÍNICO PROSPECTIVO RANDOMIZADO

García-Aparicio L., Rovira J., Tarrado X., Prat J., Saura L., Camacho JA., Giménez A., Vila-Cots J., Lerena J., Cáceres F., Morales L.

Servicio de Cirugía Pediátrica.1 Sección de Nefrología. Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Deu-Hospital Clínic. Universitat de Barcelona.

Introducción: El tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral (RVU) se ha establecido como una alternativa al reimplante ureteral. El copolímero Dx/HA es el material de más reciente aparición y sobre el cual existen series clínicas que muestran su eficacia.

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es probar la eficacia y el coste económico del tratamiento endoscópico a través de un estudio clínico prospectivo y randomizado que compara la utilización de Dx/HA con la ureteroneocistostomía tipo Cohen.

Material y Métodos: Se incluyeron en el estudio aquellos pacientes mayores de 1 año afectados de RVU grados II, III y IV que, o bien por tener indicación quirúrgica de entrada, o bien por fracaso del tratamiento médico se nos remitían a nuestro servicio. Se excluyeron aquellos pacientes afectados de insuficiencia renal crónica, riñón no funcional, monorrenos, uropatías malformativas y vejiga neurogénica.

A los pacientes se les asignó aleatoriamente en dos grupos de tratamiento: punción subureteral de Dx/HA y reimplante ureteral tipo Cohen. Los estudios postoperatorios en el grupo endoscópico consistieron en una ecografía postoperatoria y dos cistouretrógrafías (CUMS) a los 3 y 6 meses del postoperatorio, si aparecía RVU se les practicaba una segunda y última punción. En los que fueron tratados mediante reimplante se les practicó una CUMS a los 6 meses. Se consideró como curación aquellos en que no existía RVU en la CUMS.

Resultados: Desde Abril del 2002 hasta Junio del 2004, un total de 41 pacientes de edad media 4,1 años fueron incluidos en el estudio. A 22 pacientes se les trató endoscópicamente con Dx/HA y a los otros 19 mediante reimplante ureteral tipo Cohen.

En el grupo endoscópico se trataron 35 unidades renales refluientes (URR) distribuidas por grados de la siguiente manera: 2 grados I, 14 grados II, 16 grados III y 3 grados IV. En el grupo del reimplante tipo Cohen se trataron 32 URR: 1 grado I, 14 grados II, 12 grados III y 5 grados IV.

El RVU fue corregido en el 91% de las URR tratadas endoscópicamente y del 100% de las tratadas mediante reimplante. El 28% de los ureteres tratados endoscópicamente requirieron 2 punciones. Mediante la punción de Dx/HA se han curado el 100% de los grados I y II, el 87,5% de los III y el 68% de los IV. De los 3 ureteres no curados, 2 han requerido reimplante ureteral por fracaso de la técnica endoscópica y el otro que primariamente era un grado IV con 2 punciones de Dx/HA ha mejorado a un grado II que no precisa tratamiento. No existieron complicaciones en ambos grupos.

El coste por paciente fue de 4215,12 € los tratados con reimplante, de 1996,69 € a los que se trataron con una punción endoscópica y de 3152,67 € a los que requirieron dos punciones.

Conclusiones: La punción endoscópica de Dx/HA es el tratamiento de primera elección en aquellos pacientes afectados de RVU primario grados II-III-IV que precisan de corrección quirúrgica, reservando el reimplante en aquellos que ha fracasado la técnica endoscópica.

7

TENSIÓN ARTERIAL Y FACTORES VASCULARES INFLAMATORIOS EN NIÑOS OBESOS. RESULTADOS PRELIMINARES

Somalo L., Málaga S., Diaz J.J., Diéguez M.A., Argüelles J., Vjande M.

Sección de Nefrología Pediátrica. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Central de Asturias. Área de Fisiología de la Universidad de Oviedo.

La obesidad está íntimamente relacionada con la elevación de la tensión arterial (TA) durante la infancia. Recientemente se ha confirmado que la proteína C reactiva (PCR) no es sólo un marcador de riesgo sino que también participa en la aterogénesis. La adiponectina es una proteína plasmática derivada del tejido adiposo con propiedades anti-aterogénicas.

Objetivo: Estudiar en niños obesos los niveles de PCR y adiponectina y su relación con la distribución de la TA y otros factores de riesgo cardiovascular clásicos.

Diseño: Estudio transversal, analítico, con grupo control.

Sujetos y Métodos: 20 niños obesos (13 varones), con una edad media de 10,5 ± 1,9 años y 20 controles escogidos de forma aleatoria en el mismo aula que correspondiente obeso, del mismo sexo y edad pero con un índice de masa corporal dentro de percentiles normales. Se realizaron medidas antropométricas y de TA. Se analizaron los siguientes parámetros analíticos: perfil lipídico, apo A, apo B-100, PCR y adiponectina. Se obtuvo consentimiento familiar. El estudio ha sido financiado por una Ayuda de Investigación de la FESV-2003.

Resultados: Los niños obesos mostraron mayor TA sistólica (113,0 vs 121,9 mmHg; P=0.003) y TA diastólica (62,2 vs 67,9 mmHg; P=0.046) y valores más altos de PCR (mediana: 0.17 vs 1.4 mg/L; P<0.0001) y triglicéridos (43.4 vs 65.1 mg/dL; P=0.004) que los controles. Por el contrario presentaron niveles de HDL-C (65.5 vs 52.3 mg/dL; P=0.005) y apo A (152.0 vs 133.1 mg/dL; P=0.021) significativamente más bajos. El grupo de obesos mostró así mismo niveles más bajos de adiponectina (15.3 vs 13.0 mg/L) aunque la diferencia no llegó a alcanzar significación estadística.

Conclusión: Los niños obesos muestran un complejo y deletéreo perfil aterogénico que se concreta en elevación de la TA, PCR y triglicéridos y descenso de la apo A y HDL-C. La relación entre estas variables y otros factores proinflamatorios precisan ser investigados.

8

HIPERTENSIÓN ARTERIAL CLÍNICA Y AMBULATORIA EN LA OBESIDAD DEL ADOLESCENTE

Lurbe E., Aguilar F., Iniviti C., Torró I., Maronati A., Calabuig M., Sartorio G., Parati G.

Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. *Instituto Auxologico Italiano. Milan. Universidad Milano-Bicocca

Objetivo: Analizar el efecto del grado de obesidad en la presión arterial y en la prevalencia de hipertensión (HTA) clínicas y ambulatorias en adolescentes obesos.

Sujetos y Métodos: Se incluyeron 285 adolescentes, entre 11 y 18 años, de ambos sexos con sobrepeso u obesidad, procedentes de dos centros, Unidad contra el Riesgo Cardiovascular en Niños y Adolescentes en Valencia y Unidad de Endocrinología Pediátrica en Milán. La obesidad se cualificó en base al z score del índice de masa corporal (método de Cole) en moderadamente obesos, z score entre 2 a 2.5 y severamente obesos z score >2.5. Se definió sobrepeso por índice de masa corporal entre el percentil P85 y P97. Un grupo de 180 adolescentes con la misma distribución de edad y sexo se incluyeron como controles. La monitorización ambulatoria de PA de 24 horas se realizó utilizando monitores oscilométricos (Spacelabs 90207 o Profomat). La presencia de HTA clínica se definió en base a las Tablas de la Task Force for Blood Pressure in Children, 2004. La HTA ambulatoria se definió según las Tablas de Lurbe, 2000 y Soergel, 1997.

Resultados: Se observó una relación positiva y significativa entre el z score de índice de masa corporal y la PAS clínica y ambulatoria tras ajustar por edad y talla. La prevalencia de HTA clínica por PAS fue 0.6% en no-obesos y sobrepeso, 5.2% en moderadamente obesos y 20.8% en los participantes con obesidad severa. La prevalencia de HTA clínica por PAD osciló entre el 0% en los no-obesos a 8.3% en los severamente obesos. La prevalencia de HTA ambulatoria por PAS fue 1.1% en no-obesos, 4.8% en sobrepeso, 11.5% en moderadamente obesos y 20.8% en severamente obesos. La prevalencia de HTA ambulatoria por PAD osciló entre 0.6% en los no-obesos hasta 20.8% en los obesos más severos.

Conclusiones: Los resultados de este estudio en adolescentes con sobrepeso u obesidad muestran un efecto adverso en la PA con el aumento del índice de masa corporal y consecuentemente en la prevalencia de HTA tanto clínica como ambulatoria. La MAPA puede ser de utilidad para detectar precozmente HTA oculta en adolescentes con sobrepeso u obesidad moderada permitiendo una mejor estratificación del riesgo cardiovascular.

9

FRACASO RENAL AGUDO Y TERAPIAS DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL EN UCIP

*Antón M., **Touza P., **Medina A., ***López-Herce J., ****López Y. y grupo de estudio del FRA en UCIP (SECIP).

*UCIP del Hospital Reina Sofía (Córdoba) **UCIP de Hospital Central de Asturias (Oviedo). ***UCIP del Hospital Gregorio Marañón (Madrid), ****UCIP del Hospital de Cruces de Bilbao

Introducción: El fracaso renal agudo (FRA) es una situación clínica grave con una alta morbilidad y mortalidad especialmente en pacientes críticos.

Objetivos: Conocer la incidencia, etiología, factores de riesgo, métodos terapéuticos y evolución de los niños críticamente enfermos que presentan FRA o han sido sometidos a terapias de depuración extrarrenal (TDE) en nuestro país.

Material y Métodos: Estudio multicéntrico, prospectivo, descriptivo desarrollado en 18 UCIPs españolas durante 12 meses. Se incluyeron los pacientes con FRA o que precisaron TDE recogiendo datos epidemiológicos, clínicos y analíticos.

Resultados: Se estudiaron 144 episodios de FRA en 147 pacientes (52 ± 56 meses de edad) de los que 45 fallecieron. La principal patología causal fue la infecciosa (28%), seguida de la nefrológica (22%) y postoperatorio de cirugía cardíaca (20%). El 67% fue FRA oligoanúrico. Existían antecedentes de hipotensión (47%), hipervolemia (37%) e hipovolemia (34%). Durante el tratamiento del FRA se utilizó furosemida en el 82% de los casos (77% en perfusión) y el 62% requirió TDE (41% hemofiltración veno-venosa, 4% arterio-venosa, 44% diálisis peritoneal, 11% hemodiálisis). Las cifras máximas de urea y creatinina fueron de 146 ± 79 y 2,82 ± 2,25 mg/dl respectivamente. El 99,3% de los pacientes presentó alguna complicación médica durante su tratamiento, siendo las más frecuentes hiperkalemia, hipokalemia, hiperglucemia, acidosis metabólica y trombopenia. La mayor parte de los pacientes presentaban además disfunción de otros órganos. La necesidad de diálisis al alta de UCIP fue de un 22% y los valores medios de urea y creatinina fueron 84 ± 66 y 1,65 ± 1,80 mg/dl respectivamente.

Conclusiones: El FRA en nuestras UCIPs es una patología de gran importancia, no sólo por la incidencia si no por la morbi-mortalidad asociada tan elevada. Además requiere, en muchos casos, técnicas de depuración extrarrenal durante largos periodos de tiempo.

10

HEMODIÁLISIS CONTÍNUA EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Campos T., Alfaro M., Simão C., Almeida M.

Unidade de Nefrologia e Cuidados Intensivos-Clinica Universitaria de Pediatria, HSM, Lisboa

A hemodiafiltração contínua (CHDF) é uma técnica terapêutica importante em doentes graves. A sua aplicação em doentes pediátricos suscita por vezes ainda alguns problemas, decorrentes da reduzida área de superfície corporal da criança comparativamente com o adulto e da necessidade de ajuste de parâmetros.

Objetivos: Avaliar a eficácia e segurança no tratamento de doentes pediátricos em estado crítico, em situações de falência renal aguda ou com outros diagnósticos, internados numa unidade de cuidados intensivos.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos registos clínicos de doentes internados que necessitaram deste procedimento no período de tempo entre 2002 e 2004. Analisaram-se as indicações para início da técnica, complicações e sobrevivência. Registou-se para cada doente o valor de PRISM (Pediatric Risk of Mortality) nas primeiras 24h de internamento e comparou-se a mortalidade real com a mortalidade prevista, sendo esta última calculada com base na aplicação da escala de PRISM. A análise dos resultados é descritiva.

Resultados: Em 11 doentes (7 rapazes e 4 raparigas) com idade média de 10,63 anos (6-11 anos) e mediana de 10, a técnica foi iniciada em 8 casos de IRA (insuficiência renal aguda) oligo/anúrica; 1 caso de erro hereditário do metabolismo (leucínose); 1 caso de síndrome de hipervolemia e 1 de sepsis com falência multiorgânica. Em todos os doentes o acesso vascular foi do tipo venovenoso e o tempo de duração foi de 3,91. Registaram-se complicações em 73% (8/11) dos doentes, sendo do tipo de alterações da coagulação (4/8), trombocitopenia (4/8), débito inadequado (2/8), hipotensão e bradicardia (1/8). Sobreviveram 63% (7/11). A taxa de mortalidade padronizada (mortalidade real/mortalidade prevista) foi de 0,22 (<1).

Conclusiones: Existe um espectro de diferentes situações clínicas, para além da IRA oligoanúrica, em que a técnica é eficaz e segura. As complicações registadas apesar de frequentes, aparentemente não comprometeram a sobrevivência final que foi de 63%. A mortalidade real foi francamente inferior à mortalidade prevista pela aplicação do valor de PRISM. Estudos prospectivos e mais amplos são necessários.

11

MUTACIONES DEL GEN NPHS2 QUE CODIFICA LA PODOCINA EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO (SN) ESPORÁDICO DEL NIÑO Y DEL ADULTO

Urisarri A., Outeda P., Banet JF., Málaga S., Vallo A., Peña A., R. do Forno A., Ubetagoyena M., Valenciano B., Garcia-Nieto V., Fernández-Iglesias JL., Gil M., Ariceta G., Lens XM.

Laboratorio de Investigación en Nefrología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Hospital Central de Asturias. Hospital de Cruces. Hospital Infantil La Paz. Hospital Cristal Piñor. Hospital de Sansebastian. Hospital de Las Palmas. Hospital Virgen de La Candelaria.

Introducción: Las mutaciones del gen NPHS2, que codifica la proteína podocina (integrante del poro de filtración), son la causa de un subtipo de SN idiopático, corticorresistente (SNCR) de transmisión autosómica recesiva.

Objetivo: Establecer el papel patogénico de la podocina en el SN esporádico en la población española.

Población y Métodos: 74 pacientes con SN primario clasificados según su respuesta corticoidea [35 SNCR: 27 <18 años (12 varones, 15 mujeres) y 8 adultos (5 varones y 3 mujeres)] y [39 SN corticoddependiente (SNCD): 37 <18 años (25 varones, 12 mujeres) y 2 adultos (1 varón, 1 mujer)]. Datos clínicos (edad de debut, inmunosupresión y respuesta, biopsia, evolución a IRT, necesidad de tratamiento renal sustitutivo, recidivas post-trasplante). Análisis genético (secuenciación directa de los productos de PCR de los 8 exones del gen NPHS2).

Resultados: Edad de debut: 1) SNCR: 4,2 años (rango 0-14,8 años, 1 caso de SN congénito) en <18 años y de 44,0 años (rango 21,3-65,6) en adultos, 2) SNCS: 5,3 años (rango 1,8-17,3) en <18 años y de 35,83 años (rango 21,66-50) en adultos. Recibieron tratamiento inmunosupresor: 1) SNCR: 68,6% (respondieron el 45,8%), 2) SNCS: 64% (respondieron el 100%). Biopsia renal 1) SNCR (94,3%): 13 cambios mínimos (CM), 13 esclerosis focal y segmentaria (FSGS), 5 proliferación mesangial difusa (PMD), 3 esclerosis mesangial difusa (EMD), 2) SNCS (36%): 8 CM, 1 FSGS, 3 PMD. Evolución a IRT: 1) SNCR: 6 pacientes en un plazo de 4,08 años, 2) SNCS: ninguno. Detectamos, mediante análisis mutacional, cambios potencialmente patogénicos: 1) heterocigosis compuesta: 2 pacientes con SNCR (R229Q-E281A -SN congénito con FSGS- y R229Q-E310K -adulto de 25 años con FSGS-, 2) heterocigosis simple: 4 pacientes con C686T-R229Q (SNCR: 1 niño, SNCS: 3 pacientes -2 niños, 1 adulto-) y C591P20L (1 niño con SNCR).

Conclusiones: 1) en nuestro medio, un 5,5% de los pacientes con SNCR aparentemente esporádico, padecen un SN hereditario causado por mutaciones en ambos alelos del gen NPHS2, 2) el debut del SN causado por mutaciones en NPHS2 no es exclusivo de la edad pediátrica, 3) las mutaciones de la podocina no causan SNCD per se, 4) el screening genético en pacientes con SNCR permitiría evitar tratamientos inefectivos y pruebas no discriminativas, 5) Queda por establecer el papel patogénico de las mutaciones en heterocigosis simple en el SN esporádico
PALABRAS CLAVE: podocina, NPHS2, SN idiopático

12

SÍNDROME NEFRÓTICO CÓRTICO RESISTENTE INFANTIL (SNCRinfantil)

Madrid A., Nieto JL., Vialta R., Lara E., B. Vila, Esquerda M., Cardona G., Morales A., Vila A.

Hospital materno-infantil Vall d'Hebrón, servicio de nefrología, Barcelona.

Introducción: Estudio retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de Síndrome Nefrótico cótico resistente (SNCR), desde enero de 1980 a diciembre de 2004. El seguimiento fue igual o superior a los 2 años.

Material y Métodos: Se revisaron las historias clínicas recolectando datos epidemiológicos, clínicos y tratamientos. El síntoma de debut fue un síndrome nefrótico. Todos mostraron corticorresistencia (sin respuesta terapéutica) después de tratamiento con 6 metilprednisolona a dosis de 2,5 mg/kg/día diario por 4 semanas y finalmente 3 polos de corticoides de metilprednisolona a 10 mg/kg/dosis. Las biopsias (1 o 2 por paciente, la segunda se realizó cuando la primera no fue concluyente) de todos los pacientes tenían como diagnóstico Esclerosis focal y segmentada.

Resultados: 34 pacientes diagnosticado de SNCR, 19 varones (55%) y 15 mujeres (45%), promedio de edad 40 meses, (con rango de edad de los 6 meses a 168 meses). Proteinuria de debut promedio de 126,91 mg/m2/hr. Albumina plasmática promedio de 20 g/dl (rango de 8 hasta 30). Colesterol de debut promedio de 350 mg/dl.

Segundo tratamiento	Tercer tratamiento		
Cloramfucil	40,5%	Cloramfucil	12,1%
Ciclofosfamida	21,2%	Ciclofosfamida	11,8%
Lecas	9,1%	Vc-CFM-Cortic	18,1%
Ciclosporina	7,0%	MMF	7,2%
Corticoides	22,4%	Fk-506	6,0%

Evolución a mediano plazo 1 año		Evolución a 5 años	
Asintomático	2,9%	Asintomático	12,0%
Proteinuria	41,2%	Proteinuria	28,0%
Proteinuria de rango nefrótico	38,2%	Proteinuria de rango nefrótico	20,0%
Insuficiencia renal	11,8%	Insuficiencia renal	8,0%
Trasplantado	0,0%	Trasplantado	24,0%
Exitus	5,9%	Exitus	8,0%

Conclusiones: La evolución clínica es similar a la descrita en otras series pediátricas. Un hecho no descrito en otras series pediátricas es la indicación de trasplante renal precoz, sin insuficiencia renal, por proteinuria intratable que provoca déficit nutricional. La recidiva post trasplante es 22%. Una tratada con plasmaferesis con remisión del cuadro.

13

ESTUDIO GENÉTICO DE LA GLOMERULO-ESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTADA FAMILIAR (GSFSfamiliar)

Madrid A., Nieto JL., Vilalta R., Lara E., B. Vila, Torras R., Sandoval J., Hernández S., Cardona G, A. Vila A.
Hospital materno-infantil Vall d'Hebrón, servicio de nefrología, Barcelona.

Objetivo: Realizar estudio genético en pacientes afectos de Síndrome Nefrótico (SN) corticorresistente familiar. Establecer concordancias en el estudio genético y además su posible correlación clínica.

Material y Métodos: Se estudian 9 casos de GSFS familiar. Primer grupo 3 pares de hermanos (6 pacientes) sin consanguinidad, y el segundo grupo son dos hermanos hijos de padre consanguíneo y una prima que es hija de dos primos hermanos de estos niños. De 9 pacientes se recolectaron datos epidemiológicos y clínicos, se estudió la alteración gen de la podocina, tipificación HLA y grupo sanguíneo. En 3 pacientes no se pudo realizar el estudio genético por no disponer de la técnica empleada en su momento. El diagnóstico de todos los casos estudiados fue Esclerosis focal y segmentada.

Resultados: El total pacientes diagnosticados son 9, varones 6 (66%) y 3 mujeres (33%), un promedio de edad de debut de 24 meses, (rango de edad 6 a 58 meses). Laboratorio en todos los casos fue muy patológico. Proteinuria de debut promedio de 168 mg/m²/hr (rango de 80-258). Albúmina plasmática promedio de 11mg/dl (rango 268-668). Todos presentaban trombocitosis (plaquetas > de 400.000 con hipogamaglobulinemia severa (todos < 10), e hipocalcemia y niveles bajos de hormonas tiroideas. Todos mostraron corticorresistencia. Recibieron 3 terapias además de corticoides sin respuesta a ninguno de ellos. Tratamiento recibidos son: Ciclofosfamida, Ciclosporina, Clorambucil, MMF, y antiproteinúricos como IECA (lisinopril). Durante la evolución la terapia que se mantuvo fue la transfusión de albúmina. La evolución a Insuficiencia renal crónica (IRC) se produjo en un plazo inferior a los 2 años de seguimiento, y todos los que llegaron a la IRC compartían grupo sanguíneo A+ y HLA DR3-DR13 (en los que se realizó). Alteración del gen de la PODOCINA es positivo en el 100% de los casos estudiados. Concordancia del HLA DR: (71%) HLA DR3, (57%) DR13 y (42%) HLA B18. El grupo sanguíneo (71%) grupo A, y restante (29%) son O.

Conclusiones: Todos nuestros pacientes son resistentes a TODAS las terapias descritas en la literatura para SN y GSFS, contrasta las escasas manifestaciones clínicas con la gran severidad de las alteraciones analíticas. El gen de la podocina aparece mutado en todos los casos estudiados. Existe concordancia para DR3 en un 71%, para DR13 57%, para B18 en un 42% y grupo sanguíneo para A 71% y para O 29%. Los pacientes con grupo sanguíneo A+, y HLA DR3-DR13 tienen alta probabilidad de llegar a Insuficiencia renal en un plazo inferior a los dos años.

14

ESTUDIO PROTEÓMICO DE FACTORES SERICOS IMPLICADOS EN LA PATOGENÍA DE LA GLOMERULOESCLEROSIS SEGMENTAL FOCAL

López-Hellín J., Nieto JL., Vilalta R., Meseguer A., B. Vila, Vila A.
Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona

Objetivos: Existen pruebas de que la mayoría de los casos de glomeruloesclerosis segmental focal (FSGS) idiopática están causados por un factor desconocido circulante en sangre (esporádica) o por una mutación de proteínas del podocito (familiar). El objetivo de este estudio preliminar es estudiar la capacidad de la tecnología proteómica para identificar los factores inductores de FSGS idiopática esporádica.

Material y Métodos: Se han estudiado 6 muestras de sangre (3 ml, EDTA) de pacientes afectos de FSGS en brote y 6 de controles sanos. Se ha separado el plasma de la sangre y se ha realizado una electroforesis bidimensional de alta resolución de 50 microgramos de proteínas del mismo. La primera dimensión de enfoque isoelectrico se ha llevado a cabo en un gradiente de pH de 3 a 10, en tiras de inmovilinas fijadas en archilamida y la segunda dimensión en un gel de SDS-PAGE de 12,5 % T. Las proteínas sericas presentes en los geles se han visualizado mediante tinción de plata y digitalizado en un densitometro calibrado GS800 para su posterior análisis. El análisis de imagen y diferencial se ha llevado a cabo utilizando un software especifico para este fin (PDQuest, BioRad).

Resultados y Conclusiones:

- 1) La variabilidad interindividual es muy grande: el análisis diferencial entre controles y sanos detecta 51 proteínas diferenciales, pero entre grupos creados al azar de igual número de pacientes y controles detecta 73.
- 2) En las condiciones empleadas se detectan alrededor de 600 proteínas distintas, de las que se han identificados unas 50.
- 3) El plasma de individuos sanos es un control adecuado.

Se concluye que para poder detectar el factor plasmático causante de FSGS se requiere disminuir la variabilidad mediante:

- a) E aumento del número de controles y pacientes afectos de FSGS (entre 30 y 50).
- b) Elección de controles sanos a posteriori, apareados por sexo, edad y estado nutricional con los pacientes.
- c) Realización de un estudio diferencial apareado, caso-control, de muestras acumuladas (pool), estrategia ya probada con éxito para disminuir la variabilidad en sangre (Quero C. Et al. Determination of protein markers in serum: análisis of protein expression in toxic oil syndrome studies. Proteomics (2004) 4:303-315).

15

RESULTADOS EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO POR FSG DEL NIÑO

Zamora I., Mendizabal S., Sanahuja MJ., Ortega P.
Servicio de Nefrología Pediátrica.- Hospital Infantil La Fe.- Valencia

Introducción: El síndrome nefrótico (SN) pro glomerulonefritis segmentaria y focal (FSG) esta asociado a un elevado porcentaje de corticorresistencia y potencial evolución a la insuficiencia renal (IRT).

Objetivo: Es valorar los resultados de un protocolo terapéutico secuencial, incluyendo la ciclofosfamida (CFM) como primera alternativa terapéutica a los corticoides y en segunda opción la ciclosporina (CsA).

Material y Métodos:

- 80 niños con FSG
- Evolución X 40 meses (10 m -16 a)
- Esquema de tratamiento: prednisona (según ISKDC). Ante corticodependencia (CD) o corticorresistencia (CR), tratamiento con CFM. Si no-modificación del comportamiento CsA en monoterapia en CD y asociada a prednisona en CR.

Resultados: Tras primer tratamiento con corticoides, 48 pacientes (56%) fueron corticosensibles y el 44% CR.

La CFM modificó el comportamiento en el 45% de los CD y en el 12% de CR obteniendo remisión prolongada o evolución a recaídas infrecuentes.

El tratamiento con CsA, administrada a 22 niños CD y 21 CR solo revertió la CD en 13% de los casos pero si modificó la CR en 33% de los niños.

Al final del seguimiento, 20 niños habían evolucionado a la IRT y en dos había un descenso del filtrado. Solo hubo un éxitus.

Conclusiones: Un tratamiento escalonado, en razón de su toxicidad permite resultados favorables obteniendo la remisión en un porcentaje elevado de casos con mínima toxicidad.

16

TRATAMIENTO CON LEVAMISOL EN NIÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICODEPENDIENTE

Vazquez-Martul M., De Lucas MC., Écija JL., Jiménez AB., Vara J.*

Servicio de Nefrología pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid. * Hospital 12 de Octubre, Madrid.

El objetivo de este trabajo es conocer los efectos del tratamiento con levamisol en pacientes con Síndrome Nefrótico corticodependiente (SNCD).

Material y Métodos: Tratamos a 10 niños (3 niños, 7 niñas) con Levamisol. Cinco de ellos ya habían recibido previamente tratamiento inmunosupresor (2 con Clorambucil, 1 con ciclofosfamida, 1 con Ciclosporina A, 1 con Clorambucil y Ciclosporina A). Los pacientes se trataron con Levamisol a 2,5 mg/kg/48h (dosis media) durante por lo menos 6 meses, hasta un máximo de 8, 7 años (media de 3,5 años DS: 2,4). Ningún paciente recibió inmunosupresión adicional durante el tratamiento con Levamisol. Las recaídas durante el tratamiento se trataron según el protocolo de ISKD (prednisona a 60 mg/m²/día durante 4 semanas, seguido de prednisona a 40 mg/m²/ cada dos días durante las siguientes 4 semanas) introduciéndose el Levamisol en ese momento.

Resultados: Antes de empezar el Levamisol la media de recaídas era de 3,2/año, durante el tratamiento fue 0,6/año (p <0.01). En los 11 meses de media de seguimiento tras la interrupción del Levamisol la media de las recaídas fue de 0,17/año (p <0.01).

La dosis más baja de mantenimiento con Prednisona previa al L fue de 1 mg/kg/día, mientras que durante el tratamiento con L fue de 0,38 mg/kg/día (p <0.01). Se observaron efectos secundarios en 2 pacientes incluyendo una granulocitopenia moderada.

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren que en el SNCD el Levamisol disminuye el número de recaídas y la dosis de mantenimiento con corticoides. Por lo que concluimos que el tratamiento con Levamisol es beneficioso para los niños con Síndrome Nefrótico Corticodependiente (SDNS), recomendándolo previamente a las pautas de inmunosupresores.

17

UN CUESTIONARIO DE DESPISTAJE DE TRASTORNOS MENTALES Y DEL COMPORTAMIENTO (SDQ) EN NIÑOS AFECTOS DE SÍNDROME NEFRÓTICO

García-Nieto V., Rodríguez P., Monge M., Hernández M.J.
Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife

Introducción: Los niños con patología crónica pueden desarrollar alteraciones psiquiátricas derivadas de su propia enfermedad o de la situación física y/o mental que su patología les ocasiona. Hemos valorado a un grupo de niños afectados de síndrome nefrótico idiopático (SNI) controlados en nuestro hospital, mediante un instrumento de despistaje de patología psiquiátrica infantil.

Pacientes y Métodos: Se ha aplicado en todos los pacientes (n=23) y en un grupo control equiparable (n=38), el Cuestionario de Cualidades y Dificultades (SDQ), que detecta posibles casos de trastornos mentales y del comportamiento. El SDQ consta de 5 escalas, la de síntomas emocionales, la de problemas de conducta, la de hiperactividad, la de problemas con compañeros y la de conducta prosocial. En la valoración de los resultados, se han tenido en cuenta distintas variables generales y relacionadas con el tratamiento y la severidad de la enfermedad.

Resultados: En relación con los controles, se han obtenido diferencias estadísticamente significativas en las comparaciones de las medias obtenidas con el cuestionario SDQ para la escala de síntomas emocionales (p=0,023) y para la escala de problemas con compañeros (p=0,02), de tal modo que los niños con SNI muestran un peor estado emocional y una peor relación con sus compañeros. Los resultados de las restantes variables no son significativos. El análisis estadístico muestra que en los resultados obtenidos no existe influencia de las variables edad, sexo, tipo de tratamiento, dosis ni severidad del cuadro. Sin embargo, se observó una correlación positiva entre los resultados del cuestionario SDQ y el tiempo de evolución de la enfermedad.

Conclusiones: Según los resultados de nuestra serie, los pacientes afectados de SNI presentan mayores dificultades en las áreas emocional y de relación con los compañeros. De todas las variables estudiadas, la única que influye en los resultados es el tiempo de evolución de la enfermedad. Se plantea la hipótesis de que pudiera existir relación entre los hallazgos obtenidos y las recientes aportaciones bibliográficas que atribuyen un papel importante a las interleucinas en las alteraciones emocionales.

18

RETIRADA COMPLETA DE ESTEROIDES EN TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Alonso A., García-Meseguer C., Menéndez C., Espinosa L., Fernández C., Navarro M.
Hospital Infantil La Paz, Madrid

Objetivo: Evaluar el impacto de la retirada de esteroides en niños con trasplante renal funcionante.

Pacientes y Métodos: De 1985-2004 se realizaron 256 trasplantes en 214 niños. Sólo en 12 (9 ? y 3?) se retiraron por completo los esteroides de forma tardía a los 59±48 meses post-trasplante. 11/12 eran primer trasplante y todos menos uno eran de donante cadáver. La inmunosupresión inicial fue variable en relación con el protocolo vigente en el momento del trasplante: todos triple terapia, con inducción en 9/11. La razón para dicha retirada fue diabetes 2, obesidad 1, cataratas 2, osteonecrosis 1, otros 6. Todos recibían dosis muy bajas de esteroides en días alternos (0,038 mg/K) y tenían función renal estable. El 50% habían recibido tratamiento esteroideo a dosis altas por rechazo agudo (RA) en algún momento inicial de la evolución. La enfermedad renal primaria fue: cistinosis 3, displasia renal 3, Válvulas de uretra posterior 3, otros 3. Edad media de los pacientes: 14±4,8 años. La retirada fue lenta en un tiempo medio de 8,8±4,9 meses. Valoramos de forma retrospectiva, la evolución de peso (SD), talla (SD), función renal, proteinuria, tensión arterial (TA), glucosa, colesterol, triglicéridos, densitometría y episodios de RA durante el año previo y posterior a la retirada de dicha medicación y la situación actual de los pacientes. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS y análisis de la varianza de medidas repetidas.

Resultados: Se muestran en la tabla.

Periodo	- 12 m	Inicio retirada	Retirada total	+ 12m	Significación estadística
Talla/peso	-1,19/-0,11	-1,02/-0,02	-0,80/-0,18	-0,90/-0,24	NS/NS
Creatinina/FG	1,0/98,4	0,9/105,2	0,9/95,2	1,1/85,9	NS/NS
TAS/TAD	116/68	107/60	106/63	112/63	NS/NS
Glucosa/Proteinuria	99,0/0,16	99,0/0,19	98,0/0,29	101,8/0,27	NS/NS
Colesterol/Triglicéridos	166,8/79	176,2/72,0	190,5/72	176,6/91,2	NS/NS

La densitometría no mostró mejoría. Todos los injertos funcionan. Ningún paciente corrigió la causa que ocasionó la retirada de la medicación, si bien las cataratas mejoraron. En el periodo de estudio ninguno desarrolló RA, pero en la evolución posterior un paciente precisó reiniciar esteroides por RA y otro desarrollo nefropatía crónica del injerto.

Conclusiones: No demostramos ningún beneficio al retirar los esteroides tardíamente, en niños que los toman a dosis muy bajas y en días alternos. - 1/12 (8 %) pacientes ha precisado reiniciar dicho tratamiento por rechazo agudo tardío.

19

MONITORIZACIÓN DE VIRUS BK POR PCR EN TRASPLANTE RENAL INFANTIL

Sanahuja MJ., Rubio L., Vera F., Zamora I., Mendizábal S., Ortega P.
Servicio de Nefrología Pediátrica Hospital La Fe de Valencia

Introducción: La infección por virus BK se produce en la infancia permaneciendo latente en el riñón y/o tracto urinario. La reactivación ocurre bajo condiciones de inmunosupresión, causando nefropatía tubulointersticial (NBK) en transplantados renales (TR). En los últimos años la NBK se esta manifestando de forma emergente, probablemente en relación al uso de nuevos y potentes inmunosupresores. Se estima que entre 3% y un 8% de los TR desarrollan una NBK, suponiendo la pérdida del injerto en un 45-50%. El diagnóstico de esta nefropatía por criterios histológicos puede ser complejo por solaparse sus características a las del rechazo agudo tubulointersticial. La detección de virus en suero, orina y tejido renal mediante PCR es una potente herramienta para un diagnóstico precoz y posterior seguimiento ya que en los casos que se inactiva el virus la PCR se negativiza.

Métodos: Durante los primeros 16 meses del trasplante se realiza mensualmente citología urinaria para detección de células decoy, como marcador de replicación viral. El día del trasplante y durante 1º, 2º, 4º, 8º, 12º, y 16º meses postrasplante se determina PCR cualitativa en sangre y orina independientemente de que la citología sea + ó -. Se amplifican 3 regiones genómicas distintas del virus BK : LT, VPI, TCR para la detección más precisa del virus y evitar falsos negativos debido a mutaciones genómicas. Posteriormente se realiza el análisis de polimorfismos de la región TCR para identificar la variante BK. Finalmente la NBK debe confirmarse en tejido renal. Adicionalmente se realiza citología urinaria y PCR en sangre y orina siempre que exista sospecha de NBK .

Resultados: El estudio se ha realizado hasta el momento en 18 pacientes (6 niñas y 12 niños) con una edad media al trasplante de 13,5 años. El 50% tenían PCR-BK en orina + y el 27% de ellos también en sangre. De estos en uno se realizó biopsia renal por disminución del filtrado glomerular confirmando una NBK.

Conclusiones: El protocolo diagnóstico empleado, es una técnica no invasiva que permite la identificación precoz y posterior monitorización de la NBK.

20

TRASPLANTE RENAL EN NIÑOS CON VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR

Mendizábal S., Zamora I., Sanahuja MJ., Ortega P., Roman E.
Servicio de Nefrología Pediátrica Hs La Fe de Valencia

Objetivo: Analizar si el trasplante renal (TR) en pacientes con válvulas de uretra posterior (VUP) constituye un grupo especial, valorando sus complicaciones y la funcionalidad del injerto a largo plazo. Comparamos la supervivencia paciente/injerto con 2 grupos control de TR sin uropatía de tracto inferior: TR por IRT secundaria a glomerulopatía (n=62) y a pielonefritis/dislipasia con uropatía de tracto superior (n=42).

Material y Métodos: Entre 1979-2004, se realizan 22 TR en 19 niños con VUP a una edad mediana 10 años (1,3-17), siendo 6 < 3,5 años. En todos los casos al diagnóstico de VUP se realizó cateterismo uretral y posterior resección valvular, antirreflejo en 4 y derivación urinaria en 15. En 5 casos ampliación vesical. El implante en 19 casos vía extraperitoneal y en 3 transperitoneal. Inmunosupresión con triple terapia (prednisona, azathioprina/micofenolato, ciclosporina/tacrolimus) e inducción con Ac. policlonales/monoclonales.

Resultados: Tras un tiempo mediano de seguimiento postTR de 6,2 años, se producen 5 éxitos: 3 de ellos con injerto funcionante en el 1º mes postTR, siendo los de menor edad (1,3-2,9 años) y peso (8-11 Kg). Tres pérdidas de injerto por rechazo agudo en un mismo paciente y dos por nefropatía crónica. Las complicaciones relacionadas con la patología urológica: obstrucción persistente de tramo común (1), fistula urinaria (1) y estenosis ureterovesical (3), hemorragia vesical (2), litiasis (1) e infecciones urinarias recurrentes (7 pacientes). Sin relación a la uropatía: trombosis del injerto (2), ascitis severa (3), obstrucción intestinal (1) y sepsis (2). Los 12 niños con TR actualmente funcionante tras un seguimiento mediano de 8,9 años (1,8 a 18,6) la creatinina plasmática es de 1,3 mg/dl (0,4-1,7). La probabilidad de supervivencia al 1º, 5º y 10º año del injerto fue 75, 69 y 69% y del paciente 84, 84 y 63% respectivamente, sin diferencias significativas con los grupos control. Conclusiones: Aun considerando el TR en niños con VUP como grupo especial por la morbi/mortalidad en relación fundamentalmente a su corta edad y a la necesidad de un cuidadoso manejo médico-quirúrgico pre-postrasplante con compleja cirugía urológica reparadora en algunos casos, en nuestra serie se alcanzan resultados similares a los obtenidos en la población general de TR.

21

TRASPLANTE RENAL EN PACIENTES CON TROMBOSIS OCLUSIVA DE CAVA INFERIOR: ALTERNATIVAS TERAPEÚTICAS

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

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital "La Paz". Madrid.

Justificación: La trombosis oclusiva total de cava inferior, crea dificultades técnicas para la realización de un trasplante renal. Estos pacientes se consideran no trasplantables en algunas unidades. El abordaje vascular ortotópico suele ser la alternativa más utilizada.

Pacientes y Métodos: De 263 trasplantes realizados en nuestro centro, 4 tenían una trombosis oclusiva de cava inferior que invalidaba la cirugía vascular habitual. El abordaje vascular se individualizó en cada paciente. La edad del receptor fue 11 ± 7 años, todos varones y con cirugía previa. Tres recibieron trasplantes anteriores. La edad media del donante fue 31,25 años.

Resultados: La perfusión inicial del injerto fue adecuada en todos y el filtrado glomerular fue normal en 3, evolucionando uno con proteinuria e insuficiencia renal leve. La evolución media es de $4,27 \pm 3,6$ años con: FGE: 83 ± 20 ml/min/1,73m²; creatinina: $1,1 \pm 0,6$ mg/dl y Cistatina C: $1,51 \pm 0,39$ mg/L.

Caso 1. Nefroblastoma derecho. Trombosis venosa oclusiva infrarenal. Tratamiento con DPCA. Primer trasplante ortotópico con anastomosis a arteria renal y doble vena a vena renal y esplénica. Evolución con función renal normal.

Caso 2. Uropatía. Hemodilísis previa. Trombosis total oclusiva de vena iliaca derecha y cava inferior tras complicación del primer trasplante. 2º trasplante: anastomosis a vasos ilíacos izquierdos con retorno venoso por sistema paravertebral izquierdo. Evolución con disfunción renal leve y proteinuria.

Caso 3. Displasia renal. Pérdida de primer injerto por trombosis venosa. Trombosis oclusiva de cava inferior y venas ilíacas objetivada durante el 2º trasplante. Trasplante renal ortotópico izquierdo. Evolución con función renal normal.

Caso 4. IRC de etiología desconocida. Dos trasplantes anteriores perdidos por infarto renal. Trombosis total oclusiva de cava inferior y venas renales. Tercer trasplante ortotópico izquierdo. Evolución con función renal normal.

Conclusión: Es posible el trasplante renal en niños con trombosis de cava inferior mediante diferentes abordajes vasculares.

22

HIPERHOMOCISTINEMIA E TRANSPLANTAÇÃO RENAL EM PACIENTES COM IDADE PEDIÁTRICA

Real L., Simão C., Louro C., Almeida M.*

*Clínica Universitária de Pediatria. HSM. Lisboa; **Escola Superior de Tecnologia, Setúbal

A hiperhomocistinemia (HHc) tem sido referida como factor de risco independente, importante e potencialmente reversível de doença cardiovascular, em pacientes submetidos a transplantação renal.

Efectuou-se um estudo prospectivo numa população de doentes com idade entre os 0 e 18 anos, submetidos a transplantação renal, com o objectivo de avaliar a prevalência da HHc e identificar possíveis correlações com parâmetros clínicos e laboratoriais. O valor de homocisteína total (tHc) foi determinado usando o método de quimioluminescência (CLIA).

Definiu-se como HHc a presença de um valor sérico de tHc > 11,3 umol/l (ESPN-2002). Numa população de 20 doentes identificou-se HHc em 11 (55%). O valor médio de tHc neste grupo foi de $16,5 \pm 3,7$ umol/l. Comparando os doentes com HHc com aqueles com níveis plasmáticos de tHc normal verificou-se haver uma diferença estatisticamente significativa em relação à idade ($p = 0,02$) $16,27 \pm 3,83$ a. vs. $11,9 \pm 3,87$ a., mas não se registou uma diferença estatisticamente significativa em relação ao sexo ($p=0,19$) ou tipo de doença base, congénita ou adquirida ($p=0,96$). Os doentes com HHc apresentam valores de clearance de creatinina (Ccr) significativamente mais baixos ($p=0,01$) $80,54 \pm 20,7$ ml/min/1,73m² vs. $112,0 \pm 31,1$ ml/min/1,73m² que o outro grupo. A análise de correlação entre os níveis de tHc e as variáveis analisadas, através de um modelo de regressão linear, revelou uma correlação positiva com a idade ($r=0,62$; $p=0,003$) e negativa com a Ccr ($r=-0,58$; $p=0,007$). A associação entre HHc e outros factores de risco de doença cardiovascular como hipertensão e/ou dislipidemia foi frequente mas apenas se encontraram correlações significativas com o valor de colesterol total ($r=0,47$; $p=0,03$).

Concluindo, esta é uma população de risco que se apresenta com uma prevalência elevada de HHc. A idade e a Ccr foram os parâmetros que mais se correlacionaram com os níveis de tHc. A correlação com os valores de colesterol total e associação frequente com outros factores de risco cardiovascular é elevada. É necessário a determinação regular deste parâmetro e a aplicação de medidas que possam permitir o seu controlo.

23

DUPICIDADE RENAL: IMPORTANCIA DA SUSPEITA PRÉ-NATAL

Rodrigues S., Lopes L., Costa T., Pereira E., Alegria A.

Maternidade Júlio Dinis, Hospital Maria Pia, Porto, Portugal

A duplicidade renal (DR) é uma anomalia congénita rara maioritariamente detectada acidentalmente, mas que pode ser identificada in utero. Associa-se frequentemente a outras anomalias nefrológicas que, pela sua comorbilidade, importa diagnosticar precocemente.

Objectivo: Avaliar o processo de diagnóstico e a evolução dos casos de DR suspeitados nos anos 1996 a 2003.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de DR, avaliando-se, entre outros, os seguintes parâmetros: idade de diagnóstico, exames efectuados e evolução morfo-funcional.

Resultados: Identificaram-se 17 casos de DR (9 do sexo feminino). O diagnóstico foi evocado por ecografia pré-natal em 5 casos (29,4%). Em 9 casos, registou-se a presença de outras alterações renais pré-natais: dilatação pielo-cálicial em 7, displasia renal em 3, ureterocalo em 4 e megauréter num caso. Nos restantes, o diagnóstico foi afirmado na sequência de investigação de infecção urinária em 2 e por antecedentes familiares de patologia renal autossómica dominante num outro. Para o diagnóstico contribuíram a ecografia em 11, a urografia endovenosa em 2, a cistografia miccional seriada em 3 e cintigrafia com DTPA em 1. Anomalias bilaterais de DR foram encontradas em três crianças, observando-se, nas restantes, predominio direito (9/14). Em 88,2% dos casos associaram-se outras anomalias estruturais: refluxo vesico-ureteral (RVU) em 13, ureterocalo em 4, megauréter em 6, obstrução pielo-ureteral num caso e obstrução uretero-vesical em 2. Treze crianças foram submetidas a cirurgia: nefrectomia polar em 5, nefrectomia total em 2, correcção de RVU em 5 e pieloplastia em 1. A infecção urinária de repetição tinha sido documentada em 10 crianças. O seguimento conservador foi instituído em 4 crianças. Com tempo médio de seguimento de 4 anos e 11 meses, verificou-se perda importante da função renal unilateral em 4 casos (3 com grave nefropatia de refluxo e 1 com obstrução pielo-ureteral), não se registando qualquer caso de insuficiência renal global.

Comentários: Num número importante de casos, identificou-se a associação entre DR e outras anomalias morfo-funcionais renais, destacando-se o RVU. Todas as crianças mantiveram função renal adequada, admitindo-se que para tal tenha contribuído a precocidade dos diagnósticos e seguimento atempado.

24

DILATAÇÃO PIÉLICA NEONATAL. EVOLUÇÃO SEGUN MOTIVO DEL ESTUDIO

R. do Forno A., Pérez Y., Vázquez M.

Complexo Hospitalario Cristal-Piñor. Ourense

Objetivo: Tras evidenciar dilatación piélica neonatal, comprobar la evolución en relación a la causa por la que se estableció el diagnóstico.

Material y Métodos: Análisis retrospectivo de 196 pacientes en que se comprobó dilatación piélica durante el primer mes de vida. 140 niños (73,7%) y 50 niñas (26,3%). Se establecieron tres grupos según la dilatación fuera por: Grupo I: Ecografía neonatal tras dilatación prenatal. Grupo II: Ecografía neonatal en relación con sepsis/ITU o anomalías del tracto urinario. Grupo III: Ecografía neonatal sistemática a niños ingresados en neonatos sin patología infecciosa/anomalías urinarias.

Consideramos 3 grados según diámetro anteroposterior de la pelvis en la ecografía neonatal: <15; entre 15-20 y >20 mm. Reflujo alto grado = IV y V
Grupo I: 68 pacientes; 55 con dilatación aislada, 12 reflujo, 1 megauréter. En 3 coincidía reflujo y patología de la unión. Grupo II: 30 pacientes; 18 dilatación aislada, 10 reflujo, 2 megauréteres. En 3 coincidía reflujo y dilatación contralateral. Grupo III: 92 pacientes; 64 dilatación aislada, 28 reflujo, 2 megauréteres. En 4 coincidía reflujo y dilatación del otro lado.

Resultados: Grupo I: Pelvis>20: 11 niños (16,2%). En 8 (11,8%) se realizó pieloplastia. Reflujo 15 (22,1%). Alto grado 11/22 unidades renales refluientes). Grupo II: Pelvis>20: 1 paciente (3,3%). Ninguna pieloplastia. Reflujo 14 (46,6%). Alto grado 2/23; Grupo III: Pelvis>20: 5 niños (5,4%). 2 pieloplastias (2,2%). Reflujo 30 (32,6%). Alto grado 6/44
El grado de dilatación en la ecografía neonatal fue significativamente mayor ($P<0,05$) en los que presentaban dilatación prenatal. Mayor frecuencia de pieloplastia en el grupo I ($P<0,05$). La mediana de resolución en este grupo es de 29 meses (IC95% 11-47) mientras que en los otros grupos es de 18 meses (IC95% 12-24) ($P<0,05$)

Conclusiones: Predominio en varones en todos los grupos. La patología postnatal más importante está en relación con la dilatación prenatal. No hay diferencias significativas en la frecuencia de reflujo entre los 3 grupos ($P=0,08$) aunque hay mayor número de reflujo de alto grado en las dilataciones prenatales ($P<0,05$).

25

RETENCIÓN URINARIA AGUDA EN PEDIATRÍA: DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO A PROPÓSITO DE UN CASO

Palencia T., Lago P., Concheiro A., Bao A., Vázquez JL.
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivo: Los episodios de retención urinaria aguda en pediatría se asocian frecuentemente a patología de tipo infeccioso (infección urinaria, balanitis etc...) que provocan inhibición de la micción por dolor. Descartadas estas causas hay que valorar problemas obstructivos localizados a nivel uretral y/o vesical (litiasis, válvulas de uretra, tumoraciones...). Presentamos un caso clínico de un lactante con episodios recurrentes de retención urinaria aguda.

Caso clínico: Niño de 18 meses sin antecedentes de interés. Madre: episodios de retención urinaria. En los últimos 3 meses consulta en urgencias en dos ocasiones por episodio agudo de retención urinaria que precisa de sondaje vesical para su resolución. En ambas ocasiones el urinoanálisis y el urocultivo fueron negativos. Índice calcio/creatinina normal. La ecografía renal y vesical muestra distensión vesical, sin hidronefrosis, litiasis, ni otros hallazgos patológicos. Ante la recurrencia del proceso se solicita cistografía miccional que demuestra la existencia a nivel de uretra posterior de una lesión ocupante de espacio, exofítica, polipoides que se inicia a nivel del verum montanum, extendiéndose distalmente y obstruyendo parcialmente la uretra. Se procede a la resección del pólipo por vía endoscópica. La anatomía patológica confirma la benignidad histológica.

Conclusiones: Ante un episodio de retención urinaria aguda especialmente si este es recurrente es obligada la realización de una cistografía cuando otras exploraciones básicas han resultado negativas. El carácter inconstante de la obstrucción puede orientar a la presencia de una obstrucción no fija (litiasis, pólipo de uretra etc.) La polipectomía endoscópica es el tratamiento de elección de este tipo de lesiones.

26

FACTORES PREDISPONENTES EN LA PIELONEFRITIS AGUDA: ESTUDIO PROSPECTIVO DE 100 NIÑOS

Fernández-Escribano A., Cidoncha E., Aparicio C., Crespo D., Izquierdo E.
S. Nefrología infantil. HGU Gregorio Marañón. Madrid

Objetivo: A pesar de la identificación precoz (eco prenatal, cistografía temprana) y profilaxis de niños con riesgo de ITU, la Pielonefritis aguda (PA) sigue siendo muy frecuente. Buscamos posibles factores en su desarrollo.

Pacientes y Métodos: Estudio prospectivo de 100 niños ingresados con PA en Nefrología (edad media 34m; 65<3 años). Investigamos 1) foco infeccioso/toma de antibióticos previo a la PA, 2) hábito miccional/intestinal y 3) patología nefrourológica.

Resultados: 1) 27 niños tuvieron un foco ORL la semana previa a la PA (10 tratados con antibióticos). No hubo diferencias entre aquellos niños con o sin reflujo vesicoureteral. 7 habían tomado antibióticos por ITU y 8 como profilaxis. En 6 más ésta se había retirado en los últimos 4 meses. 2) Un 46% de los niños >2 años (37) referían alteraciones miccionales (retenedores, urgencia miccional, enuresis). 12 eran sólo estreñidos. Las alteraciones miccionales ocurrieron igual en los niños con o sin reflujo, el estreñimiento aislado sólo en aquellos sin reflujo y era independiente de la edad. 3) 27 tenían patología nefrourológica previa a la PA: 18 niños con reflujo (2 intervenidos), 5 uropatías. 24 habían tenido ITU previa (7 no estudiados). Con el estudio post PA se diagnostican en total un 35% de niños con reflujo (50% lado, 21% dcho y 29% bilateral). Un 22% de los reflujos (7% del total de niños) eran grados 3-4. 11 tenían gamagrafía previa a la PA, presentando 4 de ellos nefropatía por reflujo.

Conclusiones: 1) La presencia de foco ORL antes de una pielonefritis ocurre en un 27% de los niños pudiendo favorecer su desarrollo, independiente de la toma de antibióticos. 2) Un 27% estaban ya diagnosticados de patología nefrourológica, lo que no impidió el desarrollo de pielonefritis a pesar de la profilaxis (8/27). Sin embargo en 6/27 aparece la pielonefritis precozmente tras su retirada por lo que su papel está por definir. 3) Las alteraciones miccionales son muy frecuentes (46%), independientes de la presencia de reflujo y corregirlas quizá limitará el desarrollo de pielonefritis.

27

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA EN DIEZ AÑOS

Bao A., Concheiro A., Garcia E., Aldao A., Lago P.
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivo: El riñón multiquístico ó displasia multiquística renal, es la causa más frecuente de masa abdominal en el recién nacido y de enfermedad ó malformación quística en el lactante. Su tratamiento permanece aún en algunos casos controvertido. Se trata de conocer la evolución de los pacientes de nuestro Servicio en un periodo de 10 años.

Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con riñón multiquístico en el periodo 1995-2004. El diagnóstico se efectúa con ecografía sugestiva y prueba de isótopos que confirma riñón anfuncionante.

Resultados: Se trata de 24 pacientes (16 niños/8 niñas). En 22 de los cuales (91.5%) el diagnóstico de sospecha es antenatal. Se realiza ecografía como prueba diagnóstica inicial a una media de 4 días de vida. Se detectó uropatía asociada (cistografía patológica) en 3/24 pacientes. Durante el seguimiento se observan: 1) Involución completa en 7/24 casos, siendo el tamaño medio inicial del riñón 2.5 cm. La involución tuvo lugar en todos estos casos antes de los 24 meses. 2) Nefrectomía fue realizada en 10/24 casos. El tamaño medio inicial en estos casos es de 4.8 cm (2-8 cm). La nefrectomía tuvo lugar a una edad media de 23.2 meses (1-88 meses). 3) Persistencia del riñón multiquístico en 7/24 casos con una media de seguimiento de 67 meses. El tamaño medio inicial en estos casos fue de 4.6 cm (1.4-6.2 cm) y tamaño medio del último control ecográfico de 3.9 cm (1-6.3 cm). No hemos detectado ningún caso de hipertensión arterial ni desarrollo de tumor. En las biopsias de las piezas de nefrectomía no se ha detectado malignidad de ningún tipo.

Conclusiones: 1.-El tratamiento conservador nos parece actualmente el más adecuado en base a nuestros resultados. 2.-La nefrectomía inicial queda reservada para riñones de gran tamaño con compresión visceral y/o distres respiratorio. 3.-El tamaño inicial está en relación directa con la probabilidad de involución, por lo que es importante incluir en la medición desde los controles ecográficos iniciales. 4.-En un 12.5% de los casos hemos detectado uropatía contralateral asociada lo cual justifica la realización de cistografía en todos los niños con displasia multiquística.

28

ANÁLISIS DE LOS GÉRMEENES URINARIOS EN LA PIELONEFRITIS AGUDA: ¿RELACIÓN CON LA TOMA RECIENTE DE ANTIBIÓTICOS?

Crespo D., Cidoncha E., Fernández-Escribano A., Aparicio C., Izquierdo E.
S. de Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivo: Describir los gérmenes urinarios habituales en nuestro medio y sus resistencias en relación con la toma reciente de antibióticos.

Material y Métodos: Estudio prospectivo de 100 niños ingresados con diagnóstico de pielonefritis en un periodo de 9 meses.

Resultados: La edad media fue de 34 meses, con un 62% menores de 2 años. Por debajo de los 2 meses un 69% eran varones, mientras que por encima de esta edad el 73% eran mujeres. La distribución de los gérmenes urinarios encontrados son los que se muestran en la siguiente tabla:

	E. coli	Enterococo	Klebsiella	Proteus
< 3 meses	70%	25%	8%	8%
3 meses-2 años	82%	2%	2%	2%
> 2 años	64%	10%	2%	2%
Total	73%	4%	3%	5%

Un 39% de los niños presentaron una infección en los 30 días previos y por este motivo un 16% de los niños habían recibido antibiótico.

Un 50% de E. Coli eran resistentes a antimicrobianos; 42% a ampicilina, 11% a amoxicilina-clavulánico, 13% a trimetoprim-sulfametoxazol, 3% a fosfocina, 6% a cefazolina y 1% multiresistente. No hubo diferencias en la incidencia de resistencias en los niños que habían tomado antibióticos de los que no (37.5% vs 50%). En los niños que habían tomado antibiótico previamente hay mayor frecuencia de gérmenes distintos a E.Coli (41%) y en su mayoría tras la administración de amoxicilina-clavulánico.

Conclusiones: El E.Coli es el germen más frecuente en todas las edades, siendo en un 11% resistente a amoxicilina-clavulánico y 13% a trimetoprim-sulfametoxazol. La administración previa de antibióticos no incide en el desarrollo de resistencias sino que selecciona gérmenes. Los aminoglicósidos y cefalosporinas continúan siendo un tratamiento empírico apropiado.

VALOR PREDICTIVO DEL SEDIMENTO URINARIO EN LOS LACTANTES MENORES DE 2 MESES CON FIEBRE

Escribano J., Ruez I., Feliu A., Pagone F.
Servicio Pediatría. Hospital Universitari Sant Joan. Reus. URV

Objetivos: El manejo del lactante menor de 2 meses con fiebre constituye un grave problema clínico. Entre un 10-25% de estos niños padecen enfermedad bacteriana, entre las que destacan las infecciones del tracto urinario. Se han establecido diferentes escalas diagnósticas que intentan delimitar los pacientes de "bajo riesgo". Analizaremos la capacidad discriminativa del sedimento urinario potenciado con Gram fresco de orina en la valoración de estos pacientes.

Método: Estudio de cohorte prospectivo iniciado en 1999 hasta 2003. Todo lactante menor de 60 días con fiebre que acudía a urgencias era evaluado según unos criterios clínico-analíticos de bajo riesgo: 1) buen estado general; 2) no antecedentes relevantes; 3) conteaje de leucocitos totales entre 5 y 15000/mm³; 4) PCR < 20 mg/L; 5) análisis urinario con menos de 5 leucos por campo y no presencia de gérmenes en el Gram; 6) Rx de tórax normal. A los pacientes que no cumplían estos criterios se les realizaba además una PL y se establecía tratamiento antibiótico empírico.

Resultados: De 254 lactantes atendidos, 135 fueron identificados primariamente como de bajo riesgo. La incidencia de enfermedad bacteriana total fue del 28.7%, con diferencias significativas entre el grupo de alto y bajo riesgo (51.2% vs 8.8%). La infección urinaria fue la principal causa de enfermedad bacteriana (65.7%). La escala completa de criterios diagnósticos mostró sensibilidad 85.9%; especificidad 68%; VPN 92.6%, VPP 51.3%. El estudio urinario considerado de forma independiente, con respecto a todo tipo de enfermedad bacteriana mostró sensibilidad 62%; especificidad 97.8%; VPN 86.9% y VPP 91.7%. Comparando los resultados de las muestras tomadas por bolsa adhesiva contra las de sondaje uretral, el sondaje aumenta un 25% su capacidad predictiva positiva de ITU.

Conclusiones: La enfermedad bacteriana es altamente prevalente en los lactantes febriles pequeños de nuestro medio. La ITU es la principal causa de infección. El análisis de orina es el principal elemento diagnóstico en estos pacientes, aportando la mayor capacidad discriminativa a las escalas diagnósticas generales.

ESTUDIO COMPARATIVO DEL PATRÓN DE RESISTENCIA DE UROPATÓGENOS OBTENIDOS DE MUESTRAS URINARIAS EN NIÑOS. PROYECTO VIREsIST

Hernández R.^{1,2}, Bretón JR.³, Nogueira JM.^{4,5}, Marin J.¹, Gould IM.², Mackenzie FM.², Goberna F.¹, López-Lozano JM.¹
Servicios de ¹Pediatría y ²Microbiología del H. Universitario Dr. Peset, Valencia. ³Aberdeen Royal Infirmary. ⁴Servicio de Pediatría y ⁵Unidad de Investigación del H. de la Vega Baja, Orihuela (Alicante). ⁶Universidad de Valencia.

Objetivos: El Proyecto VIREsIST (www.viresist.org) es un sistema de vigilancia de resistencias bacterianas y de uso de antimicrobianos que utiliza técnicas de Análisis de Series Temporales para estudiar y predecir el comportamiento de las resistencias en 5 hospitales de la Comunidad Valenciana (C.V.), uno de Madrid y 14 hospitales europeos. Los objetivos de esta comunicación son 1) el estudio de las resistencias de microorganismos aislados a partir de muestras urinarias en niños en el Área 9 de Salud de la C.V. 2) comparar los resultados obtenidos con los de otro ámbito europeo de Atención Primaria situado en Aberdeen (Escocia) y 3) analizar la relación de las resistencias con el uso de antimicrobianos en los dos ámbitos.

Material y Métodos: Con los datos del Proyecto VIREsIST se calcularon los porcentajes de resistencia o sensibilidad intermedia a los antimicrobianos de interés de los uropatógenos aislados en niños durante el periodo 07/2001-07/2003 en el Área 9 de Salud de la C.V. y 01/2000-01/2002 en el Aberdeen Royal Infirmary. Las diferencias significativas en los porcentajes de resistencia entre los dos ámbitos se estudiaron mediante la prueba de chi-cuadrado aplicando la corrección de Yates y la prueba exacta de Fisher cuando fue necesario. Se estudiaron con modelación ARIMA (Box-Jenkins) 127 combinaciones de series temporales de resistencia y uso de antimicrobianos para investigar una posible relación matemática entre ambas.

Resultados: Los porcentajes más relevantes de resistencia o sensibilidad intermedia para el Área 9 de la C.V. fueron: bacilos gramnegativos a amoxicilina 68%, a amoxicilina-clavulánico 13%, a cefazolina 15%, a cefuroxima 5%, a cefotaxima 3%, a ciprofloxacino 5%, a gentamicina 7%, a fosfomicina 5%, a nitrofurantoina 18%, a cotrimoxazol 23%; E. coli a amoxicilina 70%, a amoxicilina-clavulánico 10%, a cefazolina 8%, a cefuroxima 3%, a cefotaxima 2%, a ciprofloxacino 7%, a gentamicina 7%, a fosfomicina 1%, a nitrofurantoina 2,6%, a cotrimoxazol 26%; E. faecalis a penicilina 0,8% a fosfomicina 5% a nitrofurantoina 0,8%. Los porcentajes más relevantes de resistencia o sensibilidad intermedia en Aberdeen fueron: bacilos gramnegativos a amoxicilina 55%, a amoxicilina-clavulánico 10%, a cefazolina 10%, a cefotaxima 3%, a ciprofloxacino 1%, a gentamicina 0,5%, a nitrofurantoina 15%, a trimetoprim 25%; E. faecalis a penicilina 0,0%, a nitrofurantoina 0,0%. El uso de antimicrobianos en Aberdeen fue el 60% del de la C.V. en el año 2001. De las 127 combinaciones de series de resistencia y uso de antimicrobianos estudiadas se encontró relación significativa entre ambas en 8 ocasiones (6,3%).

Conclusiones: La resistencia en gramnegativos a amoxicilina y cotrimoxazol desestiman su empleo en el tratamiento de la ITU en favor de amoxicilina-clavulánico, cefalosporinas y aminoglucósidos. Destaca la excelente actividad de la fosfomicina y nitrofurantoina. La resistencia bacteriana fue mayor en la C.V. que en Aberdeen. Se consideraron relevantes la mayor resistencia en la C.V. del grupo de bacilos gramnegativos a ciprofloxacino y aminoglucósidos y de Proteus spp. a amoxicilina y cefazolina. El menor uso de antimicrobianos en Aberdeen puede explicar las diferencias encontradas. Se pudo demostrar la relación entre resistencia y uso de antimicrobianos en el 6,3% de las combinaciones estudiadas.

INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO: ESTUDIO DE 20 AÑOS

Fons J., Ferrando S.^{1,2}, Peris A., Nuñez F., Marin J.³, Hervás A.⁴, Hernández R.⁵
Hospital Clínico. Hospital La Ribera¹. Hospital Peset². Hospital Lluís Alcanyis³. Departamento de pediatría. Universidad de Valencia.

Objetivos: Estudio descriptivo de las ITU en los últimos años.

Material y Métodos: Niños con ITU controlados en la policlínica de nefrología pediátrica del Hospital Clínico entre 1985-2005. Datos recogidos: sexo, edad, fecha y tipo de la ITU, número de episodios, tinción de Gram, germen y sensibilidad.

Resultados: Número de casos. 740 (65% niñas). Edad: 91 RN, 251 lactantes, 189 con 2-4 años, 188 con 5-12 años y 21 con 13-15 años. Por periodos: 84 casos entre 1985-90, 125 entre 1996-2000 y 246 entre 2001-05. Estación del año: la menor incidencia estacional es en verano (<20%). Tipo de ITU: 570 pielonefritis (el 76% fueron primeras infecciones), cistitis 116, bacteriuria asintomática 54. Estudio del frotis: en el 97% de las ITU causadas por bacilos Gram (-) en el frotis se detectó bacilos Gram (-) de forma exclusiva. En las ITU por Enterococcus en el 60% se observó cocos Gram (+). Germen: E. coli 82%, Proteus 6%, Klebsiella 5%, Pseudomonas 2%, Enterococcus 2%, Enterobacter 1% y otros 2%.

Sensibilidad a antibióticos. Nº de gérmenes sensibles (% de los testados)

	1985-90	1991-95	1996-2000	2001-05
Ampicilina	20(25)	26(21)	62(22)	75(30)
Amox-clavulán	15(42)	91(82)	199(73)	178(72)
Cefuroxima	27(84)	105(95)	223(84)	193(81)
Cefotaxima	55(83)	102(100)	234(99)	225(94)
CTM	37(49)	64(53)	195(71)	155(64)
Genta	71(90)	118(96)	263(94)	236(97)
Nitrofurantoina	53(76)	89(81)	214(87)	201(88)
Fosfomicina	11(73)	5(71)	81(92)	212(92)
Norfloxacino	54(100)	78(99)	226(95)	211(94)

Conclusiones: Durante los últimos años se observa el mantenimiento de la efectividad de la gentamicina, mientras que hay un creciente aumento de las resistencias a la mayoría de betalactámicos. La incidencia de ITU es menor en verano. No hemos observado ninguna ITU por Proteus en recién nacidos. La tinción de Gram tiene un gran valor para orientar la etiología y el tratamiento inicial de la ITU.

INFECCIÓN URINARIA POR BACTERIAS PRODUCTORAS DE BETALACTAMASAS DE ESPECTRO AMPLIADO (BLEA) EN PACIENTES AMBULATORIOS

Bao A., Concheiro A., García E., González G., Palencia T.
Complejo Hospitalario Universitario. Vigo

Objetivo: El uso generalizado de antibióticos se ha relacionado con la aparición de bacterias multi-resistentes. Entre los gérmenes causales de infección urinaria han aparecido cepas productoras de betalactamasas resistentes frente a cefalosporinas y amoxicilina-clavulánico. Este tipo de infecciones se han detectado frecuentemente en pacientes hospitalizados. Existen pocos estudios con pacientes ambulatorios. Nuestro objetivo es analizar una selección de pacientes con infección por este tipo de gérmenes cara a detectar factores de riesgo asociados a su aislamiento.

Pacientes y Métodos: Pacientes ambulatorios con urocultivo positivo (solicitado por síndrome miccional y/o fiebre) a uno o más gérmenes productores de betalactamasas de amplio espectro resistentes a penicilina y cefalosporinas (sensibles a aminoglucósidos y carbapenem).

Resultados: Se trata de 21 pacientes (14 varones). Dos casos se descartaron por urocultivo estéril negativo. Rango de edad 15d-10 años. Mediana 12,5 meses (13/19 menores de 18 meses). El principal germen aislado fue E. Coli (11/19). Un caso mostró coinfección. El tratamiento empírico inicial fue adecuado según antibiograma en 11/19 casos, aún así fue modificado en 8/11 casos al recibir antibiograma. De los 8 casos con tratamiento inicial inadecuado, 3 se mantuvieron sin cambio de tratamiento con buena respuesta clínica. Cuatro pacientes habían estado hospitalizados en los tres meses previos. Habían recibido antibioterapia en el último mes (amoxicilina-clavulánico y/o cefalosporinas) 14/19 casos (6 profiláctica). Tenían antecedente de infección urinaria 9/19 y uropatía 11/19 casos. No se han detectado urocultivos positivos posteriores a gérmenes resistentes en este grupo de pacientes.

Conclusiones: Este tipo de gérmenes se aísla con más frecuencia en lactantes varones y en pacientes con uropatía (58%). Se justifica la rotación de la profilaxis antibiótica para evitar resistencias; dada la asociación de este tipo de infecciones con la antibioterapia previa. Otros factores de riesgo han sido la hospitalización previa (colonización) y las infecciones urinarias previas (selección de cepas). En nuestra serie la evolución ha sido favorable y no hemos detectado portadores frente a lo que ocurre en series de adultos.

INFECÇÕES DO TRACTO URINÁRIO EM IDADE PEDIÁTRICA - UM ESTUDO RETROSPECTIVO

Silva M., do Céu Ribeiro M., Teixeira P.

Serviço de Pediatria do Hospital São João de Deus. SA - Vila Nova de Famalicão

Introdução: As infecções do tracto urinário (ITU) são uma das causas mais frequentes de infecção bacteriana nas crianças. Na sua forma mais grave, a pielonefrite aguda, tem uma morbilidade significativa e pode causar lesão renal permanente.

Objectivos: Conhecer as características epidemiológicas e clínicas, as complicações e terapêutica das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital São João de Deus com o diagnóstico de pielonefrite aguda, assim como a patologia nefro-urologica associada.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de pielonefrite aguda durante os anos de 2000 a 2004. Foram analisadas a idade, sexo, distribuição sazonal, antecedentes pessoais e familiares, sintomatologia e motivo de internamento, exames auxiliares de diagnóstico, terapêutica antibiótica anterior e terapêutica instituída, complicações e estudo posterior efectuado na consulta externa.

Resultados: Registaram-se 115 internamentos, 3,1% do total de internamentos do Serviço, correspondendo a um total de 99 doentes. Dez doentes tiveram dois internamentos e três doentes tiveram três internamentos no período estudado. Em 89 doentes tratava-se do primeiro episódio de infecção urinária. Eram do sexo feminino 64 doentes (64,6%). A idade das crianças internadas variou entre 0 e 11 meses e os 11 anos sendo a média e mediana de idades de 27 e 12 meses, respectivamente. Em 12 doentes (12,1%) foi referido diagnóstico pré-natal de alteração no tracto urinário. Em 12 doentes (12,1%) foi referida patologia urinária nos familiares. Relativamente ao quadro clínico, todos os doentes apresentavam febre. Quarenta e oito doentes apresentaram febre como único sinal ou sintoma (95,8% com < 3 anos de idade), 28 doentes tinham vômitos alimentares (84,1% com < 3 anos de idade), 20 disúria, 9 dor abdominal, 6 irritabilidade, 2 recusa alimentar, um diarreia e um doente apresentava má evolução ponderal. Leucocitose (> 15000) ou neutrofilia absoluta (> 7500) foram observados em 64,3 e 80% dos doentes, respectivamente. Valores elevados de proteína C reactiva (PCR > 5 mg/dl) foram observados em 61,7% dos casos. O método de colheita de urina foi a micção (facto médio) em 25,2% dos casos, 50,4% colheita asséptica com saco colector e 24,3% algáliação. Registos de tiras teste de urina foram encontrados em 80 casos, 40% revelando a presença de nitratos, 93,8% leucócitos (> 1 cruz) e em 41,3% sangue (> 1 cruz). Em 108 casos foi efectuado sedimento urinário com piúria (> 5 leucócitos por campo) registada em 98,1% e hematúria (> 5 eritrócitos por campo) em 43,5%. Em 98 doentes foram isoladas bactérias nas uroculturas tendo sido as mais frequentes a Escherichia coli em 83 doentes, Klebsiella pneumoniae em 4, Proteus mirabilis em 3, Pseudomonas aeruginosa em 2 e Enterobacter faecalis em 2. Em 60,2% das estirpes de Escherichia coli isoladas foi identificada resistência a antibióticos (ampicilina, amoxicilina e ácido clavulânico, nitrofurantoina, cotrimoxazol, cefalotina ou cefuroxima). Em 75,7% dos doentes foi instituída antibioterapia com amoxicilina e ácido clavulânico, em 20,8% cefalosporina de 3ª geração e em 3,5% ampicilina e gentamicina. Em 8 casos a estirpe de Escherichia coli isolada na urocultura apresentava resistência in vitro ao antibiótico instituído inicialmente, em 37,5% destes casos foi necessário alterar a terapêutica, por não melhoria clínica. Complicações

ESTIMACIÓN DEL DOLOR PROVOCADO POR EL SONDAJE VESICAL EN NIÑOS QUE NO HAN ALCANZADO LA CONTINENCIA URINARIA

Rodríguez LM., Ledesma I., Álvarez R., Serrano CI.1, Álvarez M.2, De la Fuente C.3

Unidad de Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. DUE1, AE2 y Médico3 del Servicio de Medicina Nuclear. Hospital de León. León.

Introducción y Objetivos: El sondaje vesical es una técnica de uso habitual en nefrología pediátrica, preconizada como método para la obtención de muestras de urocultivo fiables. Se trata de una práctica agresiva que causa molestias. El presente estudio trata de estimar, en un grupo de niños que no han alcanzado la continencia urinaria, el dolor que produce esta técnica, valorando las diferencias que pueden ser atribuidas al sexo.

Material y Métodos: Estudio prospectivo, transversal y observacional realizado en 30 niños que no habían alcanzado todavía el control del esfínter urinario y a los cuales se les practicó sondaje vesical para la realización de una citografía. Trece fueron varones con una edad media de 16,6 ± 7,4 meses (rango: 4-29 meses) y 17 fueron niñas con una edad media de 16,1 ± 11,0 meses (rango: 2-33 meses). A todos ellos se les aplicó la escala de Bell (1.994) para la medición del dolor que valora parámetros conductuales -expresión facial, actividad motora, lenguaje corporal, consuelo y llanto- y biológicos -frecuencia cardíaca (FC), tensión arterial (TA), y saturación de O2 (SAT)-, y que clasifica el dolor en: ausencia de dolor, dolor moderado y dolor intenso. Los resultados obtenidos fueron comparados utilizando, para variables cuantitativas, el test de la U de Mann-Whitney (muestras independientes) y el test de Wilcoxon (muestras pareadas) y, para variables cualitativas, el test de la Chi-cuadrado de Pearson.

Resultados: La práctica del sondaje vesical no provocó dolor medible en el 26,7 % de los niños, causó dolor moderado en el 50,0 % y dolor intenso en el 23,3 %. No existió diferencia entre sexos en la intensidad del dolor detectable por la puntuación total de la escala (p = 0,56) ni por la distribución en rangos de dolor (p = 0,91).

El sondaje vesical provocó un aumento significativo en la FC (p < 0,001) y en la TA (p < 0,001). Este aumento, expresado como porcentaje de los valores iniciales, fue similar en los dos sexos para los dos parámetros biológicos. No se detectaron cambios significativos en la SAT en ninguno de los grupos.

Conclusiones: El sondaje vesical provoca dolor moderado o intenso en más del 75% de los niños estudiados. En nuestro grupo de pacientes (menores de 3 años) no se han detectado diferencias medibles en el dolor provocado por el sondaje que dependan del sexo.

REFLUXO VESICOURTERAL : DIAGNÓSTICO E SEGUIMIENTO

Santos P., Madalena C., Barbosa T., Pereira S., Reis A., Benta V.

Serviço de Pediatria do Centro Hospital Póvoa de Varzim/Vila do Conde - Portugal
Director de Serviço: Dr. Jorge Moreira

Objectivo: Avaliar as características e evolução do RVU nas crianças seguidas na Consulta de Patologia Renal do CHPVVC

Material e Métodos: Revisão dos processos clínicos das crianças seguidas na Consulta de Patologia Renal do CHPVVC com o diagnóstico de RVU, de Maio de 1997 a Maio de 2005. Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade, forma de apresentação, evolução clínica e imagiológica.

Resultados: Foram incluídas no estudo 77 crianças com RVU (25 sexo masculino, 52 sexo feminino). Em 28 crianças o RVU era bilateral, correspondendo a um total de 105 unidades refluxivas (UR), 82 com RVU ligeiro (grau I-III) e 23 com RVU grave (grau IV-V).
• diagnóstico foi feito após ITU em 87% dos casos, no estudo de malformação nefro-uroológica pré-natal em 12% dos casos e após outra manifestação clínica em 1%.
• estudo ecográfico revelou ectasia pélvica em 22/67 casos de ITU, correspondendo a 29 unidades renais e em 6/9 casos de diagnóstico pré-natal, 9 unidades renais.
• cintilograma renal com DMSA foi realizado em 66 crianças. Não demonstrou alterações em 34 crianças, revelou hipofunção em 20 unidades renais e cicatriz em 28 unidades renais.
• tempo médio de seguimento das crianças foi de 37 meses (mínimo de 4 meses e máximo de 7 anos e 4 meses).

Todas as crianças foram inicialmente submetidas a tratamento médico. Verificou-se resolução espontaneamente em 16 crianças (12 UR), estando ainda 37 em seguimento. Vinte e uma crianças (27%), 30 UR foram submetidas a cirurgia endoscópica, 19 repetiram a CUMS tendo-se verificado desaparecimento do refluxo em 13 UR após a primeira intervenção e em mais 7 UR após a 2ª ou 3ª intervenção.

Foram submetidas a tratamento cirúrgico convencional 5 crianças (6%, 7 UR), com realização de implante ureterovesical em 5 UR e nefroureterectomia total em 2 UR.

Conclusão: Oitenta e seis por cento dos casos de RVU foram diagnosticados após ITU. A maioria das crianças encontra-se em tratamento médico com boa evolução. O DMSA apresentou alterações em 48%, o que reforça a importância do diagnóstico precoce e seguimento das crianças com RVU.

HIPOTIROIDISMO NEONATAL E INSUFICIÊNCIA RENAL TERMINAL

Alfaro M., Campos T., Simão C.

Clinica Universitária de Pediatria. HSM. Lisboa

Estão descritas alterações nos testes de função tiroideia em pacientes com insuficiência renal crónica, na ausência de patologia primária da glândula tiroideia. No entanto, o hipotiroidismo primário é mais frequente nesta população do que noutros casos de doença crónica não renal.

Apresentam-se 2 casos de hipotiroidismo diagnosticado no período neonatal. O 1º corresponde a um bebé produto de gestação de termo e o outro a um prematuro proveniente de uma gestação gemelar. Ambos apresentavam concomitantemente insuficiência renal terminal, secundária a hipoplasia/displasia renal e estavam em diálise peritoneal. O diagnóstico de hipotiroidismo foi admitido com base no valor inicial elevado de TSH, detectado no teste de rastreio de doenças metabólicas (teste TSH/PKU), posteriormente confirmado com a repetição do doseamento plasmático do TSH e simultaneamente de T3, T4, FT3, FT4 e TGB. Foram também pesquisados anticorpos antitiroideos. Em ambos foi instituída terapêutica de substituição hormonal com tiroxina, que se suspendeu numa das crianças após os 2 anos de idade, por normalização dos valores da função tiroideia e imagem de cintigrafia tiroideia normal. A terapêutica mantém-se na outra criança que se apresenta actualmente com 8 meses de idade.

Discute-se a propósito destes casos os critérios de diagnóstico de hipotiroidismo no doente urémico e as indicações para a terapêutica de substituição hormonal.

37

CATÉTERES CENTRALES TUNELIZADOS Y NO TUNELIZADOS EN NIÑOS CON HEMODIÁLISIS: ESTUDIO DE EFICACIA Y SEGURIDAD

Arriaga A., Mota M., Delgado M., Martínez M., Aparicio E., Jorán G., González E.
 Servicio de Nefrología Infantil, Hospital María Pia, Porto, Portugal

Objetivo: Analizar la tasa de complicaciones locales asociadas al uso de catéteres tunelizados (CT) y no tunelizados (CNT) en niños con hemodiálisis (HD) en diálisis peritoneal (DP) o en diálisis hemodinámica (DH). Comparar las tasas de complicaciones y el tiempo de vida útil de los CT y CNT.

Recursos y Métodos: Durante 3 años se tunelizaron los catéteres (CT) y se usaron los CNT en 20 niños con HD y en 20 niños con DP. Se comparó la tasa de complicaciones y el tiempo de vida útil de los CT y CNT. El estudio fue retrospectivo y se realizó en un hospital terciario. Se analizaron los datos de los CT y CNT.

Resultados: La tasa de complicaciones locales (infección, fuga de líquido, hemorragia, trombosis) fue mayor en los CNT que en los CT. El tiempo de vida útil de los CT fue mayor que el de los CNT.

Conclusiones: Los catéteres T son una alternativa más segura y eficaz que los CNT en niños con HD y DP.

39

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ASOCIADO A INFECCIÓN POR EBV

Sarmiento A., Rocha P., Carvalho C., Mota MC., Mota C., Duarte C.
 Unidade de Cuidados Intensivos e Serviço de Nefrologia - Hospital Maria Pia // Porto

Introdução: O síndrome hemolítico-urémico (SHU) caracteriza-se por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiência renal aguda (IRA). As complicações extrarrenais deste síndrome estão associados a morbidade e mortalidade significativas.

Caso clínico: Criança com 12 meses de idade, sexo feminino, previamente saudável, que inicia 6 dias antes do internamento vômitos e diarreia. Admitida na UCIP com IRA oligúrica, insuficiência respiratória aguda, instabilidade hemodinâmica e convulsões tónico-clónicas generalizadas. Analiticamente apresentava acidose metabólica (pH 6,9; HCO₃ 4,4 mmol/L; BE (-)13,8 mmol/L), anemia (Hgb 7,4 g/dl) com presença de esquizócitos, reticulocitose, trombocitopenia (44 000/mm³), haptoglobina < 5,8 mg/dl, estudo da coagulação normal e insuficiência renal (ureia e creatinina de 29,6 mmol/l e 225 μmol/l respectivamente). Evolução para ARDS, anúria, coma e aparecimento de lesões isquémicas no 4º dedo da mão direita e 3º, 4º e 5º dedo da mão esquerda. Face às alterações neurológicas apresentadas realizou RMN cerebral que evidenciou lesões isquémicas laminares occipitais bilaterais com componente hemorrágico. A terapêutica instituída incluiu suporte ventilatório e inotrópico, diálise peritoneal (10 dias), transfusões de plasma fresco congelado e plasmaférese. Destaca-se serologia positiva para vírus Epstein Barr (EBV) (IgM e IgG positivas), níveis normais de C3, C4, CH50 e factor H e pesquisa de anticorpos anti-DNA, anti-membrana basal e anticorpos anti-fosfolípidos (anticoagulante lúpico, anti-cardiolipina e 2 glicoproteína) negativa. Recuperação progressiva do estado de consciência, desaparecimento total das lesões isquémicas das extremidades e normalização da função renal e das alterações hematológicas.

Comentários: O SHU precedido de infecção por Epstein Barr apesar de descrito é pouco frequente. Não obstante as complicações graves do caso apresentado, que incluíram ARDS, convulsões, coma, enfarte do cerebral e lesões isquémicas das extremidades, observou-se uma evolução clínica favorável.

38

AVALIÇÃO DOS NÍVEIS PLASMÁTICOS DE CARNITINA NUMA POPULAÇÃO EM DIÁLISE

Vilan A., Mota C., Monteiro C., Faria MS., Costa T., Quêlhas D., Pereira E.
 S. Nefrologia Pediátrica. H. Maria Pia e I. Genética Jacinto Magalhães, Porto.

O défice de carnitina é frequentemente subvalorizado, apesar de estar descrita co-morbidade significativa associada à sua deficiência.

Objetivo: Consistiu em: a) estimar a prevalência dos défices de carnitina total em crianças em diálise; b) examinar a relação entre a carnitina plasmática e idade, sexo, tempo de diálise, perfil lipídico, hormona paratiroideia (PTH), hemoglobina (Hgb) e dose de eritropoietina média efectuada nos últimos 3 meses; c) comparar os níveis de carnitina desta população em diálise com um grupo de crianças submetidas a transplante renal com boa função de enxerto.

Doentes e Métodos: Foi realizado um estudo transversal numa população de 13 crianças em diálise, 5 em hemodiálise (HD) e 8 em diálise peritoneal (DP), com idade média de 10,6±4,6 anos e tempo médio de diálise de 1,7±1,2 anos. Determinou-se o doseamento plasmático de carnitina total, colesterol HDL e LDL, triglicéridos, Hgb e PTH. Foram também avaliados os níveis de carnitina total num grupo de 13 crianças transplantadas renais, com creatinina plasmática inferior a 1,2 mg/dl e um tempo médio pós-transplante de 3,8±2,2 anos. Analisaram-se os valores de carnitina total e algumas variáveis demográficas e analíticas da população estudada.

Resultados: O nível de carnitina total médio no grupo em diálise foi de 33,6±11,5 μmol/l e a prevalência do défice de carnitina foi de 30,7%. Não se verificou diferença significativa no valor médio de carnitina entre os doentes em HD e em DP. Foi encontrada uma correlação negativa estatisticamente significativa entre a carnitina e tempo de diálise (r= -0,58; p=0,039). Verificou-se também uma correlação linear negativa entre o valor da carnitina e a dose de eritropoietina (r= -0,71; p=0,006). O sexo, a idade das crianças, Hgb e PTH não se correlacionaram com os níveis de carnitina, assim como nenhum dos parâmetros lipídicos avaliados. Nenhuma das crianças transplantadas apresentava défice de carnitina, sendo os valores médios de carnitina total superiores aos do grupo de diálise (53,8±12,9 vs. 33,6±11,5; p<0,001).

Conclusão: Uma percentagem significativa de doentes (30,7%) apresentam défice de carnitina total, abrangendo igualmente doentes em DP e em HD; os suplementos de carnitina deverão ser equacionados nestas crianças.

TRASTORNOS PROTROMBÓTICOS GENÉTICOS Y TROMBOSIS VENOSA RENAL (TVR)

Fernandez C., Navarro M., Espinosa L., Peña A., Melgosa M.
 Nefrologia Infantil "La Paz"

Introducción: La trombosis venosa renal (TVR) es la forma más frecuente de trombosis no relacionada con catéteres en neonatos. Presentamos nuestra experiencia de TVR neonatal asociada a trastornos protrombóticos genéticos.

Periodo neonatal:

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad Dx	2 días	19 días	12 horas	42 días	1 día
Clinica	Hematuria, masa, HTA oligúrica	Hematuria, masa, HTA	Hematuria, masa, oliguria	Hematur, masa, HTA	Hematur, masa
Extensión (Eco-dop)	R. Unico lz	Bilateral cava inf	Bilateral cava inf	R. lz	R. lz
Riesgo	Diabetes mat		Acidosis	Sepsis	
Coagulación	Mutación 20210 (gen protrombina)	Déficit proteína S	Déficit proteína C	Déficit proteína C	Factor V Leiden
Tratamiento	Heparina-rt-PA + fibrinolitico	Plasminogeno + fibrinolitico	Heparina + rt-PA	Heparina	Heparina

Repermeabilización venosa en los 5 casos. Antecedentes familiares de trastorno genético de coagulación en los 5 casos (asintomáticos y sin diagnóstico previo)

Evolución:

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
T Evoluc	4 años	18 años	13 años	1 año	9 meses
CR-EDTA	34ml/min/1.73	42ml/min/1.73	63ml/min/1.73	normal	normal
Proteinuria	Pr/ Cr 2.3	0.15 gr/día	0.5 gr/día	negativa	negativa
Eco-Z-score	Rl -3 DS	RD1.6DS Rl nefrect	Rl-6.8DS RD 0 DS	normal	Atrofia Rl

Ninguno precisa tratamiento anticoagulante ni hipotensor. Los pacientes 2 y 3 reciben tratamiento con IECA.

Conclusión: La recuperación de la función renal es buena aún en casos bilaterales. Los desórdenes genéticos del sistema hemostático deben ser estudiados en los casos de TVR, aunque no exista antecedente familiar

793

41

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA ASOCIADA A HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA AO FRIO

Hermida L.¹, Sarmiento A.², Mota C.³, Faria MS.⁴, Costa T.⁵, Rocha P.⁶, Duarte C.⁷, Pereira E.⁸, Barbot J.⁹
 Serviço de Hematologia¹, Nefrologia² e Unidade de Cuidados Intensivos³ do Hospital Maria Pia, Porto.

A toxicidade tubular renal do pigmento de heme em situações de hemólise intravascular aguda constitui uma etiologia rara de insuficiência renal aguda (IRA). Os autores apresentam o caso clínico duma criança de 5 anos de idade previamente saudável, que surge com diarreia, vómitos e "urina acastanhada" algumas horas após ter frequentado uma piscina. Uma semana antes tinha tido infeção respiratória das vias aéreas superiores. Foi observado em Serviço de Urgência Hospitalar por desidratação e oligúria. Considerada a hipótese de Síndrome Hemolítico Urémico típico (SHU D+) como mais provável, é transferido para o nosso Hospital. Apresentava-se com azotemia (creatinina e ureia plasmática de 2,9 e 175 mg/dl respectivamente), anemia (Hb 8,8 g/dl), aumento de DHL (2319 U/L) e TGO (210 U/L). O sedimento urinário mostrou leucocitúria, presença de cilindros granulosos e ausência de hematuria. A pesquisa de hemoglobinúria foi positiva. A ausência de trombocitopenia e de esquizócitos no sangue periférico contrariou a hipótese de SHU. A evocação do diagnóstico de Hemoglobinúria Paroxística ao Frio (HPF), resultou da positividade da prova de Coombs Directa selectivamente com soros específicos anti-C3c e C3d. A comprovação de carácter bifásico do auto-anticorpo (teste Donath-Landsteiner positivo) confirmou o diagnóstico. A função renal agravou-se inicialmente (creatinina plasmática máxima 4,9 mg/dl) entranco, posteriormente, o doente em fase poliúrica. Os critérios de hemólise rapidamente regrediram. Ao 10º dia de internamento aparecimento de hemossiderina urinária. Teve alta ao 11º dia, com função renal normal e com quadro hematológico em vias de normalização. A HPF, embora rara, deve ser ponderada em casos de IRA associada a hemólise intravascular. O diagnóstico diferencial entre SHU e necrose tubular aguda associada a hemólise é importante, uma vez que determina atitudes terapêuticas diferentes. Na IRA associada a hemoglobinúria é fundamental a hidratação precoce com reforço da diurese e alcalinização da urina, de forma a prevenir e/ou minimizar a gravidade da toxicidade renal do pigmento heme.

43

EFFECTO BENEFICIOSO DE LA CORTICOTERAPIA PROLONGADA A DIAS ALTERNOS EN 3 CASOS DE SÍNDROME NEFRÓTICO CÓRTICO-SENSIBLE(SNCS) CON MÚLTIPLES BROTES (SNCSMB)

Cabot A., Roqueta M., Diez R.
 Hospital de Mataró, Barcelona.

Objetivo: Se presentan 3 casos de SNCSMB tratados satisfactoriamente con pauta prolongada de corticoides a 15 mg/m²/2 días, con disminución franca del nº de brotes y ausencia de efectos secundarios de la corticoterapia en el tiempo de seguimiento.

Material y Método: Se trata de 3 varones con 1º brote de SNCS a los 23 m, 2 de ellos, y a los 5 a. el otro, entre Julio 1999 y Enero 2004, afectos también de asma bronquial. Todos recibieron tratamiento corticoide clásico en los primeros brotes, con una tasa de 3 brotes/paciente/año los 2 primeros, 1 anual (total 3) el otro (hermano con SNMB). Tras una inducción con PR a 60 mg/m²/día, y después de 8 días de la remisión, se continuó 1 mes con la misma dosis pero a días alternos, y se redujo progresivamente la dosis hasta mantenerla durante 18-24 meses a 15 mg/m²/2 días.

Resultados: En los 2 primeros casos la tasa de brotes pasó a ser 0, y después de la 2ª tanda no más brotes en 2 a., con 5 a. de seguimiento en total. Y 0/8 meses con 8 m. de seguimiento. En el tercer caso, 0/2 años de seguimiento. No se observó Cushing, hipoglucemia o hipertensión, y el crecimiento fue óptimo en los 3 casos.

Conclusión: Creemos que la corticoterapia prolongada a días alternos es una buena opción terapéutica en el SNMB y puede evitar la necesidad de utilizar fármacos citotóxicos.

42

TRATAMIENTO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO (SN) CON MICOFENOLATO MOFETIL (MMF)

Gallego N., Coca A., Lara E., Ortuño J.
 Servicios de Nefrología y *Pediatria Hospital Ramón y Cajal (Universidad de Alcalá de Henares) Madrid

Introducción: El tratamiento del SN en los casos de córticodependencia (CD) y que no responde a los inmunosupresores habituales es difícil y, con frecuencia, produce efectos secundarios. El MMF puede ser una alternativa pero su experiencia en la infancia es escasa. Presentamos 3 casos tratados con este fármaco, que han tenido una respuesta variable.

Material: Son 2 niños y 1 niña que fueron tratados inicialmente con Prednisona (PRD), luego con Clorambucil, Ciclosporina y Ciclofosfamida. Además el primer caso recibió 3 choques de 6-Metil-Prednisona. Los 2 primeros eran CD al comenzar el tratamiento con MMF y el otro tenía frecuentes recaídas. La duración del tratamiento fue de 26, 23 m en los dos primeros y sólo de 4 m en el que no fue eficaz.

	Edad (m)	Tº trat (m)	Biopsia Renal	Resp Ester Ini*	Dosis MMF (mg /m ²)	Respuesta
1	45	26	GNMes IgM	Resist. parcial	600	Control
2	61	23	LGM IgM	Dependencia	700	Mejoría
3	122	4	LGM IF	Dependencia	833	No efecto

* = respuesta esteroidea inicial.

Los requerimientos de PRD (mg/K/d) previos al MMF fueron 1,08, 0,72 y 0,52 respectivamente y los posteriores de 0,1, 0,5 y 0,52. El caso 1 no toma PRD desde hace un año, el 2 desde hace 6m, porque recayó antes por una infección y error en la dosis de MMF, y el 3, que ya no toma MMF, está en pauta esteroidea larga. Ningún enfermo tuvo leucopenia ni alteraciones digestivas.

Conclusión: El MMF puede ser útil para ahorrar esteroides en algunos niños con SN córticodependiente. Se necesitan estudios prospectivos con un número suficiente de enfermos para poder extraer conclusiones.

44

DIÁLISIS PERITONEAL (DP) EN NIÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO FINLANDEZ (SNCF)

Sánchez A., Anchoriz M., Bedoya R., Moreno A., Fijo J., Martín-Govantes J.
 Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío Sevilla

Se ha descrito que la hipoalbuminemia se asocia a una mayor incidencia de fallo de la técnica de DP y a una mayor incidencia de peritonitis. Analizamos la evolución en DP del grupo de pacientes con SNCF con hipoalbuminemia severa.

Presentamos los resultados de 7 niños con SNCF tratados mediante DP, y los comparamos con los 110 pacientes tratados mediante esta técnica durante 22 años. La edad media al comienzo fue de 3,8 años (15 m –8 a), menor que en el resto de la serie. El tiempo medio en diálisis de 16 meses, y la albúmina media de 2,9 gr/dl. Los 7 pacientes realizaron DP automática con cicladora. Presentaron una elevada incidencia de complicaciones cardiovasculares, con episodios de insuficiencia cardíaca edema agudo de pulmón, hipertensión arterial y sobrecargas de volumen en el 70% de los casos.

La incidencia de peritonitis fue superior a la del resto de la serie (1 episodio/8,2 paciente-mes en SNCF; frente a 1 episodio/12 paciente-mes en el resto).

Otras complicaciones fueron 1 caso de hidrórax, 3 obstrucciones de catéter, 1 hemoperitoneo grave y 1 leve, 2 fallos de ultrafiltración, 2 convulsiones y 1 fuga pericatóter.

El tiempo medio de hospitalización fue de 6,1 día/mes frente a 3,5 día/mes del resto. Observamos una desviación estándar media de la talla al comienzo de la DP de -3,19 que se reduce a -2,7 al final del periodo de DP. La recuperación de talla es excelente tras el trasplante renal, consiguiendo una DS de la talla actual de -1,25.

Los 7 pacientes han recibido trasplante renal, 6 viven con excelente función expresada por una creatinina media de 0,6 mg/dl (0,3-1,3), recuperación de la función cardíaca, y un tiempo medio de seguimiento de 39 meses (2 - 80). Un paciente fue exitus por sepsis a Pseudomonas tras el 2º trasplante.

Conclusiones:
 1.-Los pacientes con SNCF presentan mayor porcentaje de complicaciones cardiovasculares e infecciosas durante la DP que la población control.
 2.-La DP consigue un crecimiento adecuado para llegar al trasplante renal que será el tratamiento que les rehabilita espectacularmente.

EVOLUÇÃO EM CRIANÇAS COM GLOMERULOSCLEROSE SEGMENTAR E FOCAL

Real L., Laima E., Correia L., Almeida M.

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Objectivos: A Glomeruloesclerose Segmentar e Focal (GSSF) corresponde a uma expressão renal inespecífica de várias patologias e está associada a elevada incidência de progressão para Insuficiência Renal Terminal (IRT) na idade pediátrica. O objectivo deste trabalho foi o de caracterizar os doentes com GSSF, avaliar a sua evolução e identificar indicadores clínicos potencialmente preditivos de mau prognóstico.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo de 18 casos de crianças e adolescentes diagnosticados com GSSF durante um período 10 anos (Janeiro de 1995 a Janeiro de 2005). Caracterizou-se em cada caso a idade de diagnóstico, sexo e raça, apresentação clínica inicial, alguns parâmetros histopatológicos associados (grau de fibrose intersticial e de atrofia tubular), resposta à terapêutica imunossupressora instituída e evolução clínica.

Resultados: Dos 18 doentes (12 rapazes e 6 raparigas), 55% são de raça negra. A apresentação clínica inicial foi de Síndrome Nefrótica (SN) em 88% dos casos e hematuria e/ou hipertensão nos restantes, sendo a idade média de diagnóstico de 6 anos ($\pm 0,9$ anos); 83% destes casos de GSSF são formas idiopáticas e 70% do total apresentaram corticorresistência inicial. O tempo médio de período de follow-up foi de 5 anos ($\pm 1,1$ anos); 7 doentes (38%) evoluíram para a Insuficiência Renal Crónica (IRC); 9 doentes (50%) estão em remissão (7 remissão parcial / 2 remissão total) e 2 doentes (11%) mantêm-se com SN. Dos 7 doentes que evoluíram para IRC, 5 são de raça negra, 5 atingiram a IRT (todos do sexo masculino) e o tempo desta evolução foi de 12 meses (mediana), nenhum respondeu a terapêutica imunossupressora; 3 doentes foram submetidos a transplantação renal e em 2 destes houve recidiva da doença, sem perda do enxerto renal. Nos doentes com IRC, em 71% detectou-se na Biópsia Renal (BR) fibrose intersticial acentuada com atrofia tubular. Dos doentes que estão em remissão, 55% responderam ao protocolo terapêutico de Mendonza.

Conclusões: O sexo masculino, a raça negra, a presença de fibrose acentuada associada a atrofia tubular na BR e a ausência de resposta à terapêutica imunossupressora foram os factores mais frequentemente observados nos doentes que evoluíram para IRC.

SÍNDROMA NEFRÓTICO ASSOCIADO A HEPATITE B

Abranches M., Gouveia C., Santos C., Valente P., Neto A., Pó I., Batista J.

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Objectivos: Analisar a evolução clínica, histologia renal, histologia hepática e a terapêutica de crianças com síndrome nefrótica associado a hepatite B.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo de Junho de 1987 a Junho de 2004 (16 anos) dos casos de síndrome nefrótica secundário a infecção pelo vírus da hepatite B. Analisaram-se parâmetros demográficos, clínica, laboratório, histologia renal e hepática, terapêutica e evolução. Definiu-se remissão como desaparecimento da proteinúria e normalização das proteínas séricas; remissão parcial como proteinúria $< 40\text{mg}/\text{m}^2/\text{hora}$, com proteínas séricas normais e sem edema; remissão completa com ausência de recidiva ao fim de, pelo menos, um ano.

Resultados: Identificaram-se sete crianças com síndrome nefrótica, todas de raça negra (100%), seis rapazes (86%), seis crianças com naturalidade africana. Idade do diagnóstico entre os 3 e os 13 anos (mediana de 6,5 anos). Cinco crianças apresentavam também hematuria macroscópica e uma hipertensão arterial. O antígeno de superfície (HBs Ag) estava presente em todos os casos, com HbeAg positivo em cinco casos (71%). A histologia renal confirmou o diagnóstico de glomerulonefrite membranosa em três casos (43%), glomeruloesclerose segmentar e focal em dois (27%) e foi inconclusiva num caso. Histologia hepática revelou hepatite crónica activa em dois casos. O tempo de seguimento em consulta variou entre 2 e 8 anos (mediana de 2,5 anos). Três crianças iniciaram corticoterapia nos países de origem, evoluíram para insuficiência renal crónica (37,5%) e iniciaram hemodiálise (dois casos com glomeruloesclerose segmentar e focal e um caso com glomerulonefrite membranosa). Duas crianças fizeram lamivudina com remissão completa (um caso com glomerulonefrite membranosa). Duas crianças não fizeram qualquer tipo de terapêutica: uma entrou em remissão parcial espontânea, outra, com glomerulonefrite membranosa, abandonou o seguimento após 2 anos com proteinúria nefrótica persistente, assintomática.

Conclusões: Salienta-se a percentagem de progressão para insuficiência renal crónica, em discordância com a literatura. Tal como noutras séries, a terapêutica com lamivudina parece ter um efeito favorável, contudo, são necessários, mais estudos randomizados para comprovar esta eficácia.

SÍNDROME DE GALLOWAY-MOWAT: PRESENTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS

Mendoza C., Nieto JL., Lara E., Vázquez E., Rojo JC., Salcedo MJ., Toran N., B. Vila, Vila A.

Servicio de Nefrología pediátrica¹, Neuroradiología pediátrica², Anatomía patológica³, Hospital materno-infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo: Presentamos dos hermanos, hijos de padres consanguíneos que presentan retraso psicomotor, alteración ocular y proteinuria de aparición precoz.

Material y Métodos: El primer paciente es un varón de 2 años y 6 meses que presenta retraso psicomotor, alteración oftalmológica con nistagmus horizontal y palidez papilar y síndrome nefrótico corticodpendiente y con buena respuesta a la Ciclosporina. El segundo paciente su hermana de 1 año, que presenta las mismas alteraciones psicomotrices, oculares y proteinuria de rango no nefrótico. La RMN craneal de ambos pacientes muestra la misma alteración consistente en hipoplasia de cerebelo con displasia, áreas microquísticas y atrofia de sustancia blanca periventricular. La biopsia renal del primer hermano muestra cambios glomerulares mínimos con engrosamiento hialino mesangial y depósitos de IgM.

Conclusiones: Los síndromes oculo-cerebelo-renales o Síndromes CORS son un grupo heterogéneo de enfermedades con herencia autosómica recesiva que comparten signos radiológicos en RMN cerebral como el "molar tooth sign" y en los que la afectación nefrológica varía desde la proteinuria y/o síndrome nefrótico precoz hasta la displasia quística de mala evolución.

Creemos que los casos presentados corresponden dentro de los síndromes oculo-cerebelo-renales, al Galloway-Mowat ya que si bien no tienen microcefalia, presentan la forma renal, neuroradiológica y ocular clásicamente descritas en este síndrome.

BIÓPSIA RENAL NA GLOMERULONEFRITE ASSOCIADA A PÚRPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN: REVISÃO DE 10 ANOS

Figueiredo S., Sizenando J., Faria MS., Costa T., Mota C., Pereira E.

Serviço de Nefrologia Pediátrica - Hospital Maria Pia, Porto

A Púrpura de Henoch Schönlein (PHS) é a vasculite mais frequente em crianças. O atingimento renal na PHS, durante o curso da doença, varia entre 15 e 62%, e é a principal causa de morbilidade e mortalidade. O objectivo desta revisão foi analisar as manifestações clínicas, lesões histológicas e evolução dos doentes com PHS submetidos a biópsia renal por proteinúria nefrótica / síndrome nefrótica, com ou sem insuficiência renal.

Foi feita uma análise retrospectiva dos processos clínicos destes doentes, com biópsia renal realizada entre Janeiro de 1994 e Dezembro de 2004. As lesões renais foram classificadas de acordo com as recomendações do International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC).

Num total de 11 crianças, 6 (54,5%) eram do sexo masculino. A idade média de apresentação da PHS foi de 7,9 \pm 2,0 anos. Cinco crianças tiveram hematuria macroscópica e 3 hipertensão arterial no início do quadro clínico. Em 6 crianças estava presente síndrome nefrótica e nas restantes apenas proteinúria em valor nefrótico. Sete doentes (63,6%) à data da biópsia tinham depuração de creatinina $> 90\text{ ml}/\text{min}/1,73\text{ m}^2$ e 4 (36,4%) tinham valores entre 60 e 90 $\text{ml}/\text{min}/1,73\text{ m}^2$. Os diagnósticos histológicos foram os seguintes: proliferação mesangial (classe II) em 8 doentes (72,7%), proliferação extracapilar em menos de 50% dos glomérulos (classe III) em 2 doentes (18,2%), e 1 doente (9,1%) com proliferação extracapilar em mais de 75% dos glomérulos (classe V). Quatro doentes além de corticoterapia fizeram tratamento com ciclofosfamida (2 com classe II e síndrome nefrótica grave, um com classe III e um doente com classe V ISKDC). O tempo médio de seguimento foi de 5,7 \pm 3,5 anos. Encontram-se em remissão 5 crianças (45,5%), têm hemato-proteinúria persistente outras 5 (45,5%), e a criança com classe V ISKDC evoluiu para insuficiência renal crónica terminal.

Conclusão: Na nossa série, cuja população apresentava, à data da biópsia, função renal normal ou discretamente diminuída, o padrão histológico encontrado foi variável. De acordo com outras séries a morbilidade da glomerulonefrite associada a PHS, com proteinúria nefrótica/síndrome nefrótica, foi considerável.

49

GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA: REVISIÓN

Vila J., Barón I., Jiménez A., Suñol M., Muixí JM., Camacho JA., Vila A.
Hospital Infantil Sant Joan de Déu (Barcelona). *Fundació Althaya (Manresa).

Introducción: El término Nefropatía membranosa (NM) describe una enfermedad glomerular crónica caracterizada anatomopatológicamente por adelgazamiento de la pared capilar causada por depósitos subepiteliales con formación característica de spikes.

Se puede clasificar en dos categorías dependiendo de la causa: primarias o idiopáticas y secundarias (antígenos infecciosos, agentes ambientales o asociadas a otras enfermedades). La prevalencia exacta de la NM primaria es desconocida: entre 6-7% de todas las glomerulopatías y 2-6% de los niños con SN con biopsia renal (BR).

Objetivos: Evaluar la incidencia de la NM en nuestro hospital con especial referencia a la presentación clínica, al tratamiento y a la evolución.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados mediante BR de NM durante los últimos 30 años.

Resultados: Se han diagnosticado 6 pacientes de NM (5 niñas), con edad media de debut de 11 años (4-16). El motivo de consulta más frecuente (7 pacientes) ha sido la presencia de edemas generalizados y proteinuria nefrótica. Uno presentó además hematuria macroscópica. Solo uno debutó con hematuria macroscópica y proteinuria no nefrótica. Ningún paciente tuvo afectación de la función renal. Dos pacientes presentaron serologías positivas para VHB (25%) y uno para VHC (12.5%). Se realizó biopsia renal en todos, tiempo medio 8,6 meses (6d - 23 m) por persistencia de la proteinuria confirmándose la NM. Se efectuó tratamiento con corticoides en 5 pacientes (62.5%), en 4 sin respuesta y en uno con negativización de la proteinuria pero con recaída y sin respuesta posterior al tratamiento. 3 de ellos recibieron además inmunosupresores (azatioprina, ciclosporina y ciclosporina+ciclofosfamida). Cinco pacientes (62.5%) han recibido tratamiento con IECAS o ARA II durante su evolución, 3 como único tratamiento y en los dos restantes acompañando a corticoides e inmunosupresores. Cinco pacientes negativizaron la proteinuria (62.5%), uno solo con corticoides, dos con inmunosupresores (ciclosporina y azatioprina) y otro con corticoides y ciclofosfamida. Un paciente, se negativizó sin tratamiento. Persistió proteinuria no nefrótica en tres pacientes (37.5%): un caso controlado con ARA II y dos controlados con IECAS.

Comentarios: Muy baja incidencia de la NM en nuestra población (1/125.000 historias). Es más frecuente la NM primaria y la presentación clínica como síndrome nefrótico. La edad media de presentación es superior a la del Síndrome Nefrótico Idiopático. El control de la proteinuria se ha conseguido mantener en rango no nefrótico en todos los casos.

50

NEFROPATIA EM CRIANÇAS COM INFECÇÃO VIH

Martins R., Real L., Mouzinho A.**, Stone R.**, Almeida M.**, Valente P.**

*Unidade de Nefrologia Pediátrica, ** Unidade de Infecçologia Pediátrica. Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

A nefropatia associada ao vírus da imunodeficiência humana (NVIH) é uma manifestação tardia da infecção pelo VIH, e apresenta uma incidência de 2 a 10%, sendo mais frequente na raça negra. A proteinúria é um sinal precoce e deve fazer suspeitar desta entidade. O prognóstico das crianças com NVIH modificou-se com a utilização de terapêutica antiretroviral muito activa (HAART), que pode melhorar e eventualmente fazer regressar a proteinúria atrasando a evolução para insuficiência renal, podendo no entanto, alguns destes medicamentos serem responsáveis por proteinúria.

Objetivo: Avaliar a prevalência de doença renal nas crianças com infecção pelo VIH seguidas neste Serviço.

Métodos: Foram estudados prospectivamente 40 doentes em que foram avaliados: características demográficas, tipo de vírus, modo de transmissão, classificação clínica e imunológica, tratamento antiretroviral efectuado, pressão arterial, débito de filtrado glomerular (DFG) pela fórmula de Schwartz, relação proteína/creatinina (Pr/Cr U), microalbuminúria e B2microglobulina (B2MG), exame microscópico, numa amostra de urina. Em 27 destes doentes comparámos os valores de Pr/Cr U actuais com os determinados em 2002.

Resultados: Dos 40 doentes observados 52% são de raça caucasiana, 78 % do sexo feminino, apresentando idades entre os 11 meses e os 20 anos (média:7 + 4 anos). A transmissão perinatal ocorreu em 90%, sendo causada pelo VIH 1 em 98% dos casos. Apenas 10% dos doentes apresentam doença grave (grau C) e 83 % efectuam terapêutica antiretroviral tripla. Foi detectada HTA (P>95) em 10% dos doentes. Todos os doentes têm DFG normal para a idade. A Pr/Cr U está aumentada em 20 % das crianças, a microalbuminúria em 18% e a B2MG em 20%. Dos doentes com Pr/Cr U significativa, 3 têm aumento só da albumina, 4 só da B2MG e 2 de ambas. Verifica-se que 15% têm hematuria microscópica. A associação de Pr/Cr U e estatisticamente significativa com a presença de HTA (p=0,02), mas não com a idade, sexo, raça, terapêutica antiretroviral e gravidade da doença. Em relação aos 27 doentes com 2 determinações (2002 e 2005) verificámos que dos 4 (15%) que apresentavam Pr/CrU aumentada em 2002, apenas 1 mantém proteinúria significativa. Dos 23 doentes (85%) que não tinham proteinúria, 3 apresentam actualmente esta alteração.

Conclusão: Detectou-se um número importante de doentes com proteinúria significativa (glomerular e/ou tubular), HTA e hematuria microscópica, no entanto nenhum apresenta insuficiência renal, possivelmente devido à utilização de HAART nestes doentes.

51

GLOMERULOESCLEROSE SEGMENTAR E FOCAL ASSOCIADA A OBESIDADE PEDIÁTRICA: UMA PATOLOGIA EMERGENTE

Abranches M., Batista J.

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Introdução: A prevalência da obesidade pediátrica em Portugal tem aumentado na última década. A associação entre obesidade e proteinúria nefrótica é conhecida no adulto desde 1974 e começa a documentar-se também na idade pediátrica.

Caso clínico: Rapariga, 12 anos, obesa, investigada no ambulatório da nefrologia pediátrica por proteinúria nefrótica assintomática diagnosticada de modo acidental. Definiu-se obesidade com índice de massa corporal > 30 kg/m² e proteinúria nefrótica > 40 mg/ m²/hora em colheita de 12 horas. Clearance da creatinina avaliada segundo a fórmula de Schwartz. Adolescente com peso 68,8 kg, altura 153,5 cm, IMC de 32,5, TA 138/83 mm Hg, sem edema. Proteinúria inicial de 146,4 mg/ m²/hora, albumina de 3,0 g/dL, colesterol de 346 mg/dL, triglicéridos de 557 mg/dL, ureia de 30 mg/dL, creatinina de 0, 7 mg/dL (clearance da creatinina de 110 ml/min/1.73 m²), fracção de C3 do complemento de 170 mg/dL, C4 27 mg/dL, anti-DNAs negativo, ANA negativo. Submetida a corticoterapia 60 mg/ m²/hora e enalapril 10 mg/dia com corticorresistência. Biópsia renal revelou glomeruloesclerose segmentar e focal. Manteve terapêutica com enalapril 10 mg/dia que cumpriu com irregularidade. Nos dois últimos anos aceitou uma intervenção no comportamento alimentar. Na última avaliação, aos 16 anos, pesava 72,4 Kg, altura 159 cm, IMC 28,6, TA 140/70 mm Hg e proteinúria de 62 mg/ m²/hora.

Conclusão: Nos adolescentes obesos deve ser monitorizada a proteinúria, que pode ser a primeira manifestação de glomerulopatia e preditiva de mau prognóstico renal. A redução de peso e a utilização de inibidores da enzima de conversão da angiotensina parecem ter um efeito benéfico na redução da proteinúria. A glomerulopatia associada à obesidade é uma entidade distinta da glomeruloesclerose segmentar e focal idiopática, evolui com uma baixa incidência de síndrome nefrótica, curso clínico insidioso e mais benigno e progressão lenta para insuficiência renal.

52

NEFROPATIA LÚPICA DEL LACTANTE COMO ETIOLOGÍA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Morales A., Hernández S., Rojo JC., Gutiérrez D., Vilalta R., Nieto JL., Torán N., B. Vila, Vila A.

Servicio de Nefrologia Pediátrica y Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebro. Barcelona.

Objetivo: El síndrome nefrótico congénito secundario anefropatia lúpica, es una entidad poco frecuente. Presentamos una lactante que presentó este cuadro y evolucionó rápidamente a insuficiencia renal Terminal.

Material y Métodos: Lactante mulata de 2 meses y medio derivada a nuestro centro con el diagnóstico de Síndrome Nefrótico Congénito. Además de los hallazgos clínicos y analíticos que definen esta entidad, la paciente presentó anemia Coombs negativa, trombocitopenia, hipertensión, hipocomplementemia y anticuerpos antinucleares positivos. El estudio materno de autoinmunidad e inmunológico fue normal. La biopsia renal practicada mostró neuropatia lúpica tipo IV. La evolución fue hacia la insuficiencia renal crónica Terminal entrando a program de hemodiálisis a pesar del tratamiento inmunosupresor, que sin embargo consiguió normalizar los parámetros de autoinmunidad.

Conclusiones: La nefrologia lúpica como causa del síndrome nefrótico del lactante es infrecuente. La presunción diagnóstica de esta entidad debe hacerse cuando además del síndrome nefrótico se acompaña de alteraciones hematológicas e inmunológicas, como las descritas. La biopsia renal es imprescindible para la confirmación diagnóstica, establecer el pronóstico y protocolo terapéutico.

GLOMERULONEFRITE PÓS-INFECCIOSA - NOVAS FORMAS DE APRESENTAÇÃO?

Fernandes AP, Ribeiro A, Pissarra S, Barreira JL, Jardim H.
Departamento de Pediatria - Hospital de S. João - Porto - PORTUGAL

Casos clínicos: Os autores apresentam três casos clínicos de glomerulonefrite pós-estreptocócica (GNFAPS) com apresentação e gravidade distintas.

Caso 1: Menina 12 anos, observada na urgência por edema facial e dispnea desde há 1 dia, sem história de infecção recente. Hipertensa, edemas generalizados, ortopneia e hematuria macroscópica. Análiticamente ureia (1.20g/L); creatinina (10.6mg/L) elevadas; TASO elevado (370 U/ml) e C3c diminuído (20 mg/dL). A biópsia renal revelou positividade para C1q. A evolução clínica foi sugestiva de GNFAPS.

Caso 2: Menina 12 anos, hematuria macroscópica de início 2 dias antes da admissão; sem história de infecção recente. Hipertensa e sem edemas periféricos. O TASO elevado (1052 U/ml) e C3c diminuído (10 mg/L). Biópsia renal confirmou diagnóstico de GNFAPS.

Caso 3. Menina 5 anos, infecção respiratória febril e edema dos membros cerca de uma semana antes do início agudo de dispnea, oligúria e alterações da consciência. Na admissão dificuldade respiratória e hipoxemia graves (SpO2 90%, FIO2 0.8), hipertensão arterial, insuficiência cardíaca direita, hipertensão pulmonar (PP 60/65 mmHg). Admitida na Unidade de Cuidados Intensivos por insuficiência cardio-respiratória com necessidade de suporte ventilatório. Oligoanúria nas primeiras horas; normalização do débito urinário após furosemida, com deteção de hematuria macroscópica. Colocado o diagnóstico de GNFAPS corroborado pelo aumento do TASO (649 U/ml) e diminuição do C3c (23 mg/dL).

Conclusão: Estes casos mostram a heterogeneidade que a apresentação clínica de glomerulonefrite pós-infecciosa pode ter. No primeiro a existência de depósitos de C1q na biópsia renal, no segundo a inexistência de edema e no terceiro a instalação de insuficiência cardio-respiratória aguda, mostram essa multiplicidade de apresentação desta patologia.

HIPERKALCEMIA TUBULAR FAMILIAR AUTOSÓMICA

Gallego N., Beato JL., Sabater J., Martín Frias M., Ortuño J.*
Servicios de Nefrología* y Pediatría*** Hospital Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. (Madrid) y
**Medicina Interna Hospital de Hellín (Albacete)

Introducción: La hiperkalemia tubular familiar es rara y se debe a Pseudohipoadosteronismo tipo I primario o a pseudohipoadosteronismo tipo II. Presentamos cuatro casos de diagnóstico no aclarado.

Materia: Los enfermos son dos pares de hermanos, primos segundos, diagnosticados en controles rutinarios, asintomáticos, normotensos, con función renal normal, sin acidosis y escasa eliminación de K por orina

Métodos: En todos se determinaron la actividad de renina plasmática (ARP), Aldosterona (Ald) y calcitriol. Se hizo Test de Furosemida en 3 casos, perfusión de suero salino hipotónico en 2, administración de acetazolamida y de hidrocortisona en uno.

Resultados:

	Edad a	Ks (mEq/l)	GTTK	EFNa	Ca/Cr	ARP* (ng/ml/h)	Ald** (ng/dl)
1 (mujer)	20	4.8-5.8	3.1	0.10	0.04	0.82	13
2 (varón)	14	4.9-5.7	4.1	0.07	0.03	1.06	23
3 (varón)	14	5-7.3	1.7	0.81	0.28	0.17	11
4 (varón)	6	5-6	2.58	0.58	0.25	0.6	20

Normal (EFNa<0.5):0.3-7* y 10-70** (EFNa>0.5):0.2-4.5* y 3-40**

Test de Furosemida: eliminación de K normal (36%,30% y 43%, normal 42.1 ± 2.8) Perfusion de suero salino hipotónico: reabsorción distal de Cl normal en un caso y ligeramente elevada en otro (96.9%, 90.8%, normal 86.7± 4.6) Administración de acetazolamida en un niño con buena eliminación de K Respuesta a Hidrocortisona normal en un caso.

Tratamiento: Dos enfermos recibieron tiazidas a dosis bajas y tuvieron una respuesta exagerada con gran pérdida de peso y elevación de la Cr sérica.

Discusión: La ausencia de clínica durante la época de lactante así como la de hiponatremia, con ARP normal y la respuesta normal a la Furosemida van en contra del pseudohipoadosteronismo tipo I pero, la normotensión sin acidosis, la falta de supresión de la Ald y el que sólo 2 tengan ligera hipercalcemia impiden el diagnóstico de pseudohipoadosteronismo tipo II.

ENFERMEDAD DE DENT: NUEVAS MUTACIONES EN NUESTRA CASUÍSTICA

Vicente C., Guillén E., Ramos E., González H., Claverie-Martin F., Gracia S.*

Sección de Nefrología* y Unidad de Genética Médica**. Servicio de Pediatría. H. U. Virgen de la Arrixaca. Murcia
Unidad de Investigación. Hospital N. S. de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife***.

Introducción: La Enfermedad de Dent es una tubulopatía proximal ligada al cromosoma X caracterizada por: Proteinuria de bajo peso molecular, hipercalcemia, nefrocalcinosis o nefrolitiasis, raquitismo y fallo renal progresivo. El estudio genético confirma el diagnóstico clínico al demostrarse alteraciones en el gen CLCN5, localizado en el cromosoma Xp 11.22

Materia y Métodos: Presentamos 4 pacientes con edades comprendidas entre los 3 y 17 años, pertenecientes a dos familias diferentes. De una familia se han estudiado 3 pacientes que son primos hermanos, y 1 de la segunda familia. Tras la sospecha diagnóstica por el estudio bioquímico y de la imagen, se realizó estudio genético mediante: Extracción de ADN genómico, ampliación mediante PCR de los exones codificantes (2-12) y regiones intrónicas flanqueantes del gen CLCN5 y secuenciación. El estudio genético identificó las mutaciones W547G y 976delG que hasta la fecha no habían sido descritas.

Conclusiones:

- 1.- El diagnóstico de la Enf. de Dent debe sospecharse ante un varón con proteinuria tubular e hipercalcemia.
- 2.- El estudio genético confirmó el diagnóstico clínico.
- 3.- La identificación de las mutaciones permite el estudio familiar, con la identificación de portadores y nuevos caso.
- 4.- Las mutaciones W547G y 976delG encontradas en nuestros pacientes son descritas por primera vez en ésta Enfermedad.

METANÁLISIS SOBRE EL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE LA HIPERCALCEMIA IDIOPÁTICA

Pagone F., Escribano J., Balaguer A., Feliu A.
Servicio Pediatría. Hospital Universitari Sant Joan. Reus. UR

Objetivos: La hipercalcemia idiopática es una situación clínica altamente prevalente, que se caracteriza por una eliminación aumentada de calcio en la orina en ausencia de hipercalcemia. Se ha relacionado con la enfermedad litiasica en niños y adultos, así como con la aparición de osteopenia u otros síntomas urológicos en el niño (hematuria, dolor abdominal, disuria). Se han recomendado diferentes fármacos para el tratamiento de la HI (tiazidas, sales de potasio, dipiridamol), para conseguir disminuir los niveles de calcitriol, pero no está claro el papel real en el control de las complicaciones asociadas. Nuestro objetivo es analizar los estudios existentes en la literatura que puedan avalar el tratamiento farmacológico sistemático de la HI.

Método: Estrategia de búsqueda: Bases de datos electrónicas MEDLINE (1966-2004), EMBASE (1966-2004), Cochrane Controlled Trials Register (2004). Criterios de selección: Ensayos clínicos randomizados que comparan la eficacia del tratamiento farmacológico en la prevención de aparición de litiasis, osteopenia o clínica urológica en niños y adultos.

Extracción de los datos y Análisis: Los 4 autores analizaron y extrajeron los datos sobre el diseño de los estudios, las intervenciones y cointervenciones, calidad metodológica, tipo de población y resultados más destacables.

Resultados: Se encontraron 20 ensayos clínicos de los que fueron rechazados 16 por diferentes aspectos metodológicos. Ningún estudio estaba realizado en niños. Tres ensayos clínicos analizaron el efecto del tratamiento con tiazidas sobre la incidencia de litiasis en el adulto, con un total de 247 pacientes. El tratamiento tiazídico disminuye un - 0.18 (-0.3, -0.06) el índice de formación de nuevas litiasis/año/paciente, y el índice de pacientes libres de litiasis, con una OR de 0.42 (0.2, 0.89). El tratamiento con fosfato potásico disminuye los niveles de calcitriol y la absorción de calcio intestinal.

Conclusiones: El tratamiento con diuréticos tiazídicos muestra una disminución moderada del riesgo de recidiva de litiasis en los pacientes con HI adultos, sin presencia de efectos secundarios destacables. No existen datos en la literatura sobre la eficacia de dicho tratamiento en niños.

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS Y PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE GITELMAN EN NIÑOS ESPAÑOLES

Herrero JD., Santos F., Rodríguez J., Málaga S. y Estudio Ibérico Colaborativo Multicéntrico sobre síndrome de Gitelman en niños.
Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo, Asturias).

Introducción y Objetivos: El síndrome de Gitelman es una tubulopatía primaria originada por alteración del gen SLC12A3. Se caracteriza por alcalosis metabólica hipopotasémica, hipomagnesemia en presencia de hipocalciuria y fuga renal de magnesio y potasio. Este estudio describe características epidemiológicas y clínicas del síndrome de Gitelman en población infantil española.

Pacientes y Métodos: Se remitió un cuestionario a todas las unidades de Nefrología Pediátrica de España y Portugal. Se incluyeron en el estudio 42 pacientes procedentes de 13 unidades. En este informe preliminar se comunican datos epidemiológicos y manifestaciones de presentación. Las variables cuantitativas se expresan como media (desviación estándar).

Resultados: Todos los pacientes incluidos en este estudio proceden de unidades de Nefrología Pediátricas españolas. Los 42 pacientes (57,1% mujeres) presentaban una edad al diagnóstico de 8,5 (4,1) años (rango 0,57-18,8). La clínica predominante de presentación fueron los calambres musculares (17 casos). Once pacientes (26,2%) fueron diagnosticados por estudio familiar del síndrome y en 7 casos (16,7%) el diagnóstico fue casual. En el momento del diagnóstico los niveles séricos de potasio fueron de 2,8 (0,6) mEq/l (n=42) y de magnesio 1,3 (0,3) mg/dl (n=40). La excreción fraccional de potasio fue de 24,8 (18,1) % (n=32) y la de magnesio de 8,4 (11,9) % (n=27). El cociente calcio/creatinina en orina fue de 0,05 (0,06) mg/mg (n=30). Menos de la mitad de los pacientes tienen realizado estudio genético demostrando mutaciones en el gen SLC12A3 (40,5%).

Conclusiones: Esta serie multicéntrica recoge el mayor número de casos pediátricos de síndrome de Gitelman comunicados hasta el momento y ofrece información sobre la presentación clínica y bioquímica de esta entidad en niños. Supone una base para caracterizar en el futuro el fenotipo y el genotipo del síndrome de Gitelman en nuestro medio.

HIPOMAGNESEMIA FAMILIAR CON HIPERCALCIURIA Y NEFROCALCINOSIS NO ASOCIADA A MUTACIONES EN EL GEN CLDN16

Luis Ml., García-Nieto V., González H., Vega-Hernández C., Loris C., Espinosa L., Claverie-Martin F.

Unidades de Nefrología Pediátrica 1 e Investigación 2, Hospital Universitario N. S. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Miguel Servet 3, Zaragoza. Servicio de Nefrología Pediátrica 4, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por pérdida de magnesio y calcio en la orina asociada a un transporte defectuoso de cationes en la rama ascendente gruesa del asa de Henle. Se observa defecto en la capacidad de concentración renal y nefrocalcinosis. La mayoría de los pacientes llegan a una situación de insuficiencia renal crónica en la adolescencia y puede acompañarse de anomalías oculares. La enfermedad está causada por mutaciones en el gen CLDN16 del cromosoma 3. Este gen codifica la claudina 16, una proteína que se encuentra en las uniones intercelulares y que juega un papel importante en el transporte paracelular de cationes. El objetivo de nuestro estudio es analizar el genotipo de pacientes diagnosticados con esta enfermedad.

Materiales y Métodos: Se estudiaron ocho pacientes procedentes de tres hospitales. Todos tenían hipomagnesemia e hipercalciuria. Algunos presentaron nefrocalcinosis y anomalías oculares. Los cinco pacientes se detectó un polimorfismo en la posición +10 del intrón 1, SNP: rs1491994, que aparece en las bases de datos, pero sin validar. La distribución genotípica en una población constituida por 72 individuos controles (144 cromosomas) fue: 56,9% (T/T), 41,7% (T/C) y 1,4% (C/C).

Resultados: La secuenciación directa de los fragmentos amplificados no reveló mutaciones en los cinco exones de CLDN16 ni en sus regiones intrónicas flanqueantes en ninguno de los pacientes. En cinco pacientes se detectó un polimorfismo en la posición +10 del intrón 1, SNP: rs1491994, que aparece en las bases de datos, pero sin validar. La distribución genotípica en una población constituida por 72 individuos controles (144 cromosomas) fue: 56,9% (T/T), 41,7% (T/C) y 1,4% (C/C).

Conclusiones: La ausencia de mutaciones en el gen CLDN16 de nuestros pacientes sugiere heterogeneidad genética en esta enfermedad. Proyecto financiado por la Fundación Canaria de Investigación y Salud FUNCIS (PI 57/04)

CISTINURIA: ASPECTOS BIOQUÍMICOS Y GENÉTICOS

Camacho JA., Vilaseca MA., Nunes V, Barón I, Vila J., Jiménez A., Vila A.
Nefrología y *Neurología Hospital Infantil Sant Joan de Déu (Barcelona), ** Centre de Genètica Mèdica i Molecular – IRO (Barcelona).

La Cistinuria es una enfermedad rara con una incidencia aproximada en neonatos de 1/7000. Se trata de una enfermedad hereditaria consecuencia de mutaciones en los genes SLC3A1 (cromosoma 2) y SLC7A9 (cromosoma 19) que afecta el transporte a nivel tubular renal de determinados aminoácidos dibásicos: cistina, lisina, arginina y ornitina. La cistina sobresaturada en la orina da lugar a cálculos difíciles de eliminar con litotricia. El diagnóstico se basa en la determinación de la cistinuria o por la caracterización del gen implicado.

Objetivos: relacionar el fenotipo supuesto mediante las cifras de cistinuria con los hallazgos obtenidos por biología molecular.

Pacientes y Métodos: Se revisan los resultados analíticos obtenidos en miembros de 6 familias a partir del resultado del estudio genético recibido.

Resultados: Se obtienen datos del estudio genético de 8 sujetos de 6 familias. 4 varones y 4 niñas, con una edad M al diagnóstico de 9,9 años (r= 2,2 – 14,5 a) y con un tiempo de seguimiento M de 6,25 años (0 – 15 a). El diagnóstico que motivó el estudio de aa en orina fue: retraso psicomotor (3), distonía (1), vómitos cíclicos (1), litiasis renal (1) y estudio familiar (2). En 6 pacientes se encuentran mutaciones en el gen SLC7A9 (exones 5,6 y 10) y en 2 hermanos se encuentra una mutación en el SLC3A (exón 10). Solo en una paciente existía una mutación en el cromosoma heredado del padre y en el heredado de la madre. Genotípicamente fueron 6 sujetos con Cistinuria Tipo no 1 y 2 Tipo 1. Según los resultados analíticos la cistinuria fue >113 umol/mol creatinina solo en un paciente Tipo 1 que además cursó con litiasis y que posteriormente refirió antecedentes familiares, confirmando una cistinuria en ellos. Los pacientes Tipo no 1 presentaron cifras de cistina en orina de 24 horas con valores M <113 umol/mol creatinina, pero con cifras aisladas superiores a ese valor. Ningún paciente, salvo el referido, presentó litiasis durante su evolución. En cuanto al tratamiento: 1 paciente requirió litotricia, 3 nunca siguieron ningún tratamiento, 3 recibieron bicarbonato y 1 recibió penicilamina. A todos se les aconsejó aumentar la ingesta de líquidos.

Comentarios:

- La Cistinuria representa en nuestro centro un 1/125.000 historias
- Solo en un caso el estudio se inició por la presencia de una litiasis
- La mayoría de casos se descubren en el contexto de un estudio neurológico
- Las mutaciones en el gen SLC7A9 han sido en los exones 5, 6 y 10
- Pese al estudio genético existen dudas clínicas de indicar tratamiento según las cifras de cistina en orina

OSTEOPENIA EN NIÑOS CON HIPERCALCIURIA IDIOPÁTICA PERSISTENTE

Hernandez A., Escribano J., Salvado O., Pagone F.
Unidad Nefrología Pediátrica. Hospital Universitari Sant Joan. Reus. URV

Objetivos: La hipercalciuria idiopática (HI) se ha asociado con la existencia de osteopenia en el niño. La osteopenia se define como una disminución significativa de la masa ósea por unidad de volumen, en relación con la que se considera normal, para una determinada edad, estadio puberal y sexo. Se han descrito tasas de un 30-50% de niños con HI y osteopenia, las cuales se han relacionado con algún marcador bioquímico elevado como el calcitriol. Tiempos prolongados con calciuria elevada podrían delimitar un grupo de alto riesgo de osteopenia al impedir una recuperación de los depósitos cálcicos del hueso. Se analiza un grupo de estos niños para estudiar esta hipótesis.

Método: Estudio de cohorte retrospectivo iniciado en 2004. Niños afectos de HI controlados en la Unidad de Nefrología Pediátrica. Controles clínicos y analíticos cada 4 meses. Ecografía renal anual. Valoración de la densidad mineral ósea mediante DEXA (modelo Norland XR-3B). Se considerará osteopenia cuando los valores del índice Z-DMO sean menores de -1 para la edad. Se analizan dos grupos según tiempo con calciuria elevada: a) hipercalciuria persistente: los que durante al menos un año mantienen todas las calciurias elevadas; b) hipercalciuria intermitente: niños que presentan mediciones normales y elevadas de calciuria en los controles de un año.

Resultados: Muestra de 26 niños con HI. Edad 12,5±2,64 años, sexo 12V/14F. Las principales manifestaciones clínicas fueron el dolor lumbar y la clínica de vías urinarias bajas. Un 53% mostró microlitiasis en la ecografía renal. Un total de 14 pacientes (53%) mostró osteopenia en los estudios de DEXA, Z-DMO -1,22±1,55. Dieciocho fueron identificados primariamente como HI persistente, de los cuales 13 presentaron osteopenia (72%), frente al 12% de osteopenia en los 8 niños con HI intermitente (p< 0.01). No se encontraron diferencias significativas en las manifestaciones clínicas, edad, sexo o niveles máximos de calciuria entre los dos grupos

Conclusiones: La persistencia de niveles de calciuria elevados durante periodos prolongados, aunque no magnifique las manifestaciones clínicas de tipo urológico, puede suponer un riesgo incrementado de osteopenia, frente a pacientes que intercalan periodos con calciuria normal.

61

TUBULOPATÍA DE LA TIROSINEMIA TRAS TRASPLANTE HEPÁTICO

García E, Vela F, Antón M, *García E., *Jiménez J, Pérez JL.

Unidad de Nefrología Pediátrica. *Unidad de Hepatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La afectación renal secundaria a tirosinemia es variable y se caracteriza por tubulopatía proximal y ocasionalmente descenso del filtrado glomerular. El tratamiento con inhibidores de la síntesis de los metabolitos tóxicos de la tirosina (NTBC) puede mejorar la función renal. El trasplante hepático es el tratamiento definitivo aunque no revierte el daño renal establecido.

Caso clínico: Niña de cinco años con tubulopatía proximal secundaria a tirosinemia tipo I. Presentaba signos clínicos y analíticos de raquitismo hipofosfatémico, glucosuria, hiperaminoaciduria, proteinuria de bajo peso molecular y nefrocalcinosis. El tratamiento con NTBC mejoró la tubulopatía consiguiendo mejoría clínica y analítica del raquitismo. Tras el trasplante hepático se normalizó la reabsorción tubular de fosfatos y el TMP/GFR, así como la eliminación urinaria de succinilacetona aunque persistía la proteinuria tubular como marcador de daño tubular establecido. Posteriormente presentó disminución del filtrado glomerular probablemente secundario a nefrotoxicidad por inmunosupresores.

Comentarios: La eliminación renal de metabolitos tóxicos de la tirosina origina un daño epitelial tubular que puede ser irreversible pese al tratamiento médico o trasplante hepático. Es aconsejable el control de la función tubular en estos enfermos, incluso tras el trasplante.

SÍNDROME DE BARTTER COM HIPOCALCIÚRIA

Araujo A, Maia I, Figueiredo S, Maciel I, Mota C*, Pereira E.*

Centro Hospitalar do Alto Minho, SA – Viana do Castelo
*Hospital Maria Pia – Porto

Tubulopatias com hipocalcémia como o síndrome de Bartter e o de Gitelman são causadas por disfunção nos transportadores de electrólitos a nível da ansa de Henle e tubulo distal. Apesar dos crescentes avanços a nível da genética molecular mantém-se alguma confusão na correlação genótipo-fenótipo destes dois síndromes.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino com 4 meses internada por má evolução estaturó-ponderal e dermatite. O estudo efectuado mostrou hipocalcémia grave (1,9 mmol/L), alcalose metabólica (pH 7,648; HCO₃ 40 mmol/L) e aumento da excreção urinária de potássio (K urina: 32,4 mmol/L). Os níveis de renina e aldosterona estavam aumentados apesar do doente se apresentar normotenso. Não havia hipomagnesémia nem aumento do ácido úrico. A prostaglandina E₂ urinária foi de 5913 pg/min. Ecografia renal sem nefrocalcinose. Nesta altura foi feito o diagnóstico de Síndrome de Bartter. Posteriormente foi feita uma prova de sobrecarga hipossalina que revelou perda renal de sódio, potássio e cloro com hipocalciúria. No máximo aclaramento de água livre houve uma exagerada fuga de cloro (CCI-15,5 ml/dl FG) à custa de uma marcada redução da reabsorção distal (15,6%).

A hipocalciúria é um achado característico do Síndrome de Gitelman, no entanto há casos descritos de doentes com Síndrome de Bartter que desenvolvem hipocalciúria.

62

63

DISGINÉSIA TUBULAR RENAL - UM CASO COM EVOLUÇÃO FAVORÁVEL

Stone R., Vieira M., Raposo A., Almeida M.

Hospital de Santa Maria - Lisboa

A disginésia tubular renal (DTR) é uma patologia rara e quase sempre fatal. Consiste numa alteração do desenvolvimento fetal do rim caracterizada por ausência de diferenciação dos túbulos contornados proximais (TCP). Estão descritas duas formas da doença: autossómica recessiva e associada à ingestão de inibidores da enzima de conversão da angiotensina ou de anti-inflamatórios não esteróides durante a gestação. Caracteriza-se pelo aparecimento de oligoâmnios tardio podendo culminar na morte in utero. À nascença, as crianças afectadas podem apresentar fenotipo peculiar (Potter), hipocalcémia, dificuldade respiratória grave, hipotensão refractária, persistência do canal arterial (PCA) e insuficiência renal oligo-anúrica. Laboratorialmente existe aumento dos níveis de renina. O diagnóstico definitivo é dado pelo exame histológico que mostra diminuição franca ou ausência dos TCP, confirmada por histopatologia. Embora a mortalidade seja muito elevada, principalmente nas primeiras horas de vida, o tratamento das graves manifestações respiratórias e hemodinâmicas e o início atempado de diálise peritoneal são determinantes no prognóstico.

Apresentamos um lactente do sexo feminino, 11 meses, segunda filha de um casal saudável, não consanguíneo. Gestação vigiada, sem história de ingestão de fármacos ou alterações detectadas nas ecografias. Parto por cesariana às 36 semanas, índice de Apgar 2 ao 1º minuto, 6 ao 5º minuto, peso – 2.400g. Apresentava microcefalia, fontanela ampla, diástase das suturas cranianas, pés tallus e contracturas dos membros. Foi internada na Unidade de Neonatologia por dificuldade respiratória moderada, hipotensão grave difícil de controlar com fluidoterapia e amins e oligoanúria desde o nascimento. Apresentava PCA que encerrou espontaneamente. Laboratorialmente havia retenção azotada, acidose metabólica e hipercalemiemia. A ecografia renal mostrou rins de dimensões aumentadas, com má diferenciação cortico-medular, sem evidência de hidronefrose. Iniciou diálise peritoneal no 3º dia de vida. A hipocalcémia e os níveis de renina plasmática aumentados, permitiram fazer o diagnóstico de DTR. Não foi realizada biópsia renal. Com um mês de vida assistiu-se a normalização da tensão arterial e recuperação parcial da diurese, mantendo insuficiência renal. Actualmente apresenta insuficiência renal crónica, fazendo diálise peritoneal com cicladora nocturna. Verificou-se ossificação quase completa da calote craniana. Apresenta atraso do desenvolvimento estaturó-ponderal com razoável desenvolvimento psico-motor. Em conclusão, ultrapassadas as complicações das primeiras horas de vida, o início atempado de diálise é determinante no prognóstico, como comprova a evolução favorável deste caso, que contrasta com a mortalidade elevada dos restantes casos publicados.

PLASMAFERESIS COMO TRATAMIENTO DE RESCATE EN LA RECAIDA EN EL TxR DE LA GLOMERULOPATIAS PRIMARIAS

Lara E., Nieto JL., Vilalta R., Madrid A., B. Vila, Marimon C., Hernández S., Gutiérrez D., Vila A.

Hospital materno-infantil Vall d'Hebrón, servicio de nefrología, Barcelona.

Introducción: Se muestran los resultados del seguimiento a largo plazo de 2 pacientes con trasplante renal (TxR) en los que se inició tratamiento con plasmaferesis como rescate del injerto por recaída de su enfermedad renal primaria (ERP).

Material y Métodos: Dos pacientes del mismo sexo y edad (% años), la 1ª con Glomerulosclerosis Focal y segmentaria (GSFS) y la 2ª con Glomerulonefritis membranosa-proliferativa tipo II (GnMPII), rápidamente progresiva. La 1ª paciente manifiesta su recaída por proteinuria progresiva de rango nefrótico, el tratamiento inmunosupresor era CyA, MMF y corticoides. La biopsia renal del injerto muestra GSFS. La paciente 2 manifiesta su recaída por proteinuria, hematuria, ligera insuficiencia renal, hipocomplementemia y presencia de C3Nf. El tratamiento inmunosupresor era KF 506, MMF y corticoides. La biopsia renal muestra Glomerulonefritis Membrana proliferativa tipo II sin componente epitelial.

Resultados: Se observó remisión completa en 1ª paciente con proteinuria negativa a las 23ª sesión de plasmaferesis, y en la 2ª paciente presenta niveles normales de C3 a 1 9ª sesión y posterior negativización de la proteinuria a la 14ª sesión de plasmaferesis y normalización de la función renal.

Conclusiones: Podemos considerar que la plasmaferesis ha inducido a la remisión de la enfermedad renal en ambas pacientes.

64

TRASPLANTE RENAL (TR) DESPUÉS DE UN TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA (TMO)

Sánchez A., Fijo J., Pérez JM., Moreno A., Bedoya R., Martín-Govantes J.
Unidades de Nefrología y Hematología Pediátricas. Hospital Virgen del Rocío

El objetivo de esta presentación es analizar las dificultades que surgieron al programar el TR en una paciente que había recibido previamente un TMO, así como considerar las consecuencias inmunológicas del doble trasplante.

Caso clínico: adolescente de 15 años con antecedentes de síndrome mielodisplásico con monosomía 7 e inversión pericéntrica del cromosoma 9, grupo sanguíneo A, que recibió 4 años y medio antes, un TMO de su hermana HLA compatible, grupo O, permaneciendo en remisión completa. En seguimientos peritransplante se constatan dobles poblaciones A y O hasta la transformación a grupo eritrocitario O. Sin embargo posteriormente se comporta como grupo hemático A débil y sérico A.

Desarrolla IRCT 2ª a hialinosis focal, microquistes y signos displásicos tubulares. Además precisa tratamiento hormonal sustitutivo por diabetes insípida e hipogonadismo. Consideramos la posibilidad de trasplantar con el mismo donante, opción que descartamos ya que su hermana, donante anterior de MO, es menor de edad. En cuanto a la elección de injerto de cadáver, plantea la incertidumbre del grupo sanguíneo idéneo. Recibe TR de grupo O con dos incompatibilidades en B, ninguna en A y en DR. Se administra protocolo de inmunosupresión habitual de la unidad. La evolución es excelente no habiendo presentado complicaciones en los 11 meses de seguimiento post-trasplante. Mantiene una función renal normal con dosis de inmunosupresores en los límites inferiores del rango terapéutico. Hasta la actualidad no ha presentado complicaciones infecciosas, ni neoplásicas, ni efectos mielotóxicos de la medicación inmunosupresora.

Conclusión: el TR de donante cadáver es una opción válida en receptores de TMO, considerando la idoneidad del grupo sanguíneo del donante, la inmunosupresión y la posibilidad de aparición de neoplasias y/o infecciones.

CRECIMIENTO EN LA ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA (EPAR)

Fernández C., Navarro M., Espinosa L., Peña A., Alonso A.
Nefrología Infantil La Paz

Objetivo: estudio del crecimiento en pacientes con EPAR.

Material: De 46 pacientes con EPAR con seguimiento 8.46 ± 6.24 años se analizan los datos de talla de 40 (4 fallecidos, 2 datos insuficientes)

Resultados: talla > y < -2DS: 31 (10.8 ± 4.5 años) tienen talla > -2DS y 9 (13 ± 3.2 años) tienen una talla < -2DS, no existiendo diferencia estadísticamente significativa entre el filtrado glomerular (FG) de ambos grupos: 69±47 ml/min/1.73m² y 58±44 ml/min/1.73m² respectivamente, ni entre el porcentaje de complicaciones hepáticas: 45% y 44% respectivamente.

Talla final: En 13 niños tenemos datos de talla final (> de 15.5 años y < de 16.5 años) varones (n=7): 165.6±8.9 (152-173) Z-score -1.2DS (-3.1-0); mujeres (n=6) 159± 7.6 (149-169) Z-Score-0.48 (-2.18 y 1.1) El FG era 50 ± 28ml/min/1.73m² (20-93) en el grupo de varones y 60 ± 44 ml/min/1.73m² (22-132) en el de mujeres (no diferencia significativa) Cuatro (2, 2, 2, 2) recibieron tratamiento con rhGH. Tratados con rhGH: De los 40 pacientes 14 (todos con IRC) recibieron tratamiento con rhGH durante 35±26 meses (0.6-8.4 años) Ocho asociaban clínica hepática y cinco estaban en la etapa puberal. Se analizan 13 pacientes (1 excluido por no cumplimiento)

N=13 (8, 5)	Inicial	Final	P
Edad	8.5±4.1 años	12± 4.3 años	
FG (Schwartz)	45±29 ml/min/1.73m ²	35±28ml/min/1.73m ²	0.008
Z-score talla	-1.88±0.79	-1.17±0.75	0.028

Once de los tratados con rhGH experimentaron mejoría significativa en el score de talla.

Conclusión: El 22% de los niños con EPAR tienen talla < -2DS. El hipocrecimiento en la EPAR no está exclusivamente relacionado con el grado de IRC. El tratamiento con rhGH mejora la velocidad de crecimiento y la talla.

SÍNDROME DO GENE CONTÍGUO TSC2-PKD1

Nunes S.¹, Maia L.¹, Jordão J.¹, Mota C.², Sameiro M.³, Silva H.¹, Pereira E.³, Pereira A.¹
Serviço de Pediatria do Hospital São Marcos, Braga, Portugal
Serviço de Neurologia do Hospital São Marcos, Braga, Portugal
Serviço de Nefrologia do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto, Portugal¹

Introdução: A Esclerose tuberosa é a segunda doença neurocutânea mais comum. Trata-se de um distúrbio multissistémico com manifestações neurológicas, dermatológicas, renais, linfáticas e pulmonares. Este distúrbio pode ser herdado de forma de forma autossómica dominante mas cerca de 75% dos casos constituem mutações "de novo". O gene TSC2 localiza-se no cromossoma 16 em estreita proximidade com o gene PKD1, responsável pela doença renal poliquística autossómica dominante. Microdeleções ocorrendo em ambos os genes são responsáveis pelo Síndrome do gene contíguo TSC2-PKD1.

Caso Clínico: Descrevemos o caso clínico de um lactente do sexo masculino, filho de pais não consanguíneos, sem antecedentes familiares de doença renal ou neurológica, com diagnóstico de doença Poliquística Renal estabelecido aos 8 meses. Eram notórias várias manchas hipomelanóticas em número superior a três. Realizou ecografia que mostrou "rins volumosos, o direito com 129 mm e o esquerdo de 133 mm, com múltiplas formações quísticas (de 5 mm a 5 cm). Na mesma data verificou-se hipertensão arterial, controlada com captopril, propranolol e nifedipina. Manteve-se assintomático até aos 21 meses, altura em que recorreu ao Serviço de Urgência por primeiro episódio convulsivo sem febre. A TAC cerebral revelou lesões compatíveis com esclerose tuberosa. Na RM cerebral foram observados nódulos subependimários e duas lesões nos buracos de Monro sugerindo astrocitoma de células gigantes. Foram pedidos EEG e ecocardiograma. Na TAC abdominal não foram visualizados angiomiolipomas. Foi observado por Oftalmologia que identificou hamartoma retiniano. Foi realizado Cariótipo de Alta Resolução que se mostrou inconclusivo. Actualmente tem 2 anos, apresenta crescimento e desenvolvimento psicomotor adequados e função renal normal. Aguarda estudo genético com hibridização fluorescente "in situ". Os pais e irmã não apresentaram alterações na ecografia abdominal e o exame dermatológico não revelou manchas hipomelanóticas.

Conclusão: As alterações renais atingem 80% dos pacientes e constituem a 2ª causa de morte prematura. Os cistos renais podem ocorrer em indivíduos com mutações TSC1, pequenas mutações TSC2 ou tratar-se do "Contiguous gene syndrome". Este síndrome é uma entidade rara que se caracteriza pelo aparecimento de lesões típicas de esclerose tuberosa e de graves e precoces manifestações da doença poliquística renal.

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA (EPAR). EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Fernández C., Navarro M., Peña A., Espinosa L., Garcia Meseguer C.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

Objetivo: describir la evolución de un grupo de pacientes con EPAR

Material: estudio retrospectivo de 46 niños (25, 21) nacidos entre 1959 y 2002 con EPAR estudiados entre 1967 y 2003 y seguidos 8.46 ± 6.24 años.

Resultados: la mediana de edad de diagnóstico fue 15 meses, aunque el 54.3% se diagnosticó en el primer mes de vida (8 prenatalmente) El motivo más frecuente de diagnóstico fue la palpación de masa abdominal (43.5%) Ocho con hermano afecto. Ocho prematuros y 6 con patología pulmonar (4 ventilación mecánica) Tres fallecieron en el primer año de vida (todos antes de 1981)

Participación hepática: 16 (34.7%) hiperesplenismo: 6 (13%) sangrado digestivo y 6 (13%) colangitis. Cinco niños requirieron esplenectomía/embolización/derivación. Uno falleció a los 11 años tras derivación espleno-portal. Se realizó biopsia hepática en 18 (39%); fibrosis hepática.

Participación renal: 34 niños (73.9%) presentaron hipertensión arterial, requiriendo 30 (65.2%) tratamiento hipotensor (entre 1 y 5 fármacos) Mediana de edad de inicio de hipotensores: 1 año, rango 0.1-17 años. En 11 (36.6%) se objetivó repercusión en órganos diana. Once niños (23.9%) presentaron infección urinaria (1 RVU)

Estudio comparativo según evolución de la función renal:

	IRT (N= 6) *	IRC (N= 17) **	No IRC (N= 19)	p
Tº seguimiento	11.3± 3.8 años	11.8±6 años	7.5 ±3.7años	0.048
FG inicial/final	59/11ml/min/1.73	54/35ml/min/1.73	99/112ml/min/1.73	
Pérdida FG	-4.6± 2.4 ml/a	-2.4±13ml/año	1.2±7 ml/año	NS
% HTA	100%	93%	53%	0.008
Compl hepáticas	50%	70.5%	20%	0.005

* Tto sustitutivo (edad inicio: 10.6±3.6 años (6.9-15.9): 2 Tx renal, 3 diálisis, 1 Tx hepato-renal, 1** Tx hepático.

Conclusión: la supervivencia en las 2 últimas décadas es del 100%. La HTA y las complicaciones hepáticas son un factor negativo para la preservación de la función renal.

69

DOENÇA RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSSÔMICA RECESSIVA

Sarafana S., Campos T., Alfaro M., Laima E., Almeida M.
Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria –Lisboa

Objetivo: Caracterizar as formas de apresentação e evolução clínica dos doentes com Doença Renal Poliquística Autosossômica Recessiva (DRPAR) seguidos na Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria.

Material e Métodos: Análise retrospectiva selectiva dos processos clínicos de doentes da Unidade de Nefrologia Pediátrica com o diagnóstico de DRPAR entre 1982-2004 e que sobreviveram ao período neonatal, dado que a Unidade de Neonatologia não participou no estudo.

Resultados: Identificaram-se 7 doentes (1 F/6M) pertencentes a 5 famílias diferentes (2 pares de irmãos). A média de idade na altura do diagnóstico foi de 38 dias. Um caso foi diagnosticado por ecografia pré-natal, 4 no período neonatal por palpação de massas abdominais e 2 por hipertensão arterial (HTA) no 1º ano de vida. O tempo médio de follow up foi de 6.4 anos (min 18 meses-max 18 anos). Foi feito estudo genético a 5 doentes. Registaram-se 2 óbitos, um aos 18 meses por insuficiência hepática (IH) associada a insuficiência renal terminal (IRT) e outro por paragem cardiorespiratória após nefrectomia unilateral. Dos 5 (71%) doentes sobreviventes, 3 têm actualmente função renal normal (idades actuais de 4, 12 e 20 anos). Os 2 restantes evoluíram para insuficiência renal crónica, estando um em terapêutica conservadora e o outro em diálise peritoneal. Do total dos 7 doentes, 5 (71%) tiveram HTA. Em dois doentes foi detectada envolvimento hepático (um faleceu em IH e o outro tem hipertensão portal).

Conclusão: Apesar de se tratar de uma amostra reduzida os nossos resultados mostram variabilidade de apresentação e da evolução corroborando os dados descritos na literatura. A revisão da nossa casuística mostrou bom prognóstico, dado que apesar de todos os casos terem manifestações da doença no 1º ano de vida, verificamos num período médio de follow up de 6.4 anos, uma taxa de sobrevivência de 71% e de preservação de função renal de 43%.

70

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA Y NEFROCALCINOSIS ¿HALLAZGO CASUAL O ASOCIACIÓN FISIOPATOLÓGICA?

Izquierdo E., de la Huerza A., Aparicio C., Fernández-Escribano A.
S. de Nefrologia Infantil. HGU Gregorio Marañón. Madrid

Introducción: la nefrocalcinosis se asocia a múltiples entidades como: tratamiento con furosemida, nutrición parenteral, trastornos del metabolismo fosfocálcico y diversas tubulopatías complejas. También se ha descrito asociada a tratamiento con dexametasona en recién nacidos. Presentamos 3 casos de nefrocalcinosis asociada a Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC), objetivada en el primer año de vida.

Casos Clínicos: CASO 1: HSC. A los 6 meses, tras episodio de ITU se realiza ecografía renal apreciándose hiperecogenicidad medular bilateral con sombra sónica posterior compatible con nefrocalcinosis y nefrolitiasis en riñón izdo. Cr: 0,5 Na: 138 mEq/L; K: 4,2 mEq/L; Ca iónico: 1,29 mg/dL; fósforo 6,1 mg/dL; Ca: 10,5 mg/dL; PTH: 12,2 pg/ml; Ca/Cro: 0,3; Ur/Cro: 1,15; Mg/Cro: 0,09. Sedimento: 5-10 hties/c. Cistografía normal. CASO 2: niño con HSC estudiado por ITU a los 2 meses. En ecografía presenta riñones de pequeño tamaño con inversión de la diferenciación corticomedular compatible con nefrocalcinosis. Cr: 0,4 mg/dl; Na: 140 mEq/L; K 3 mEq/L; Ca iónico: 1,38 mg/dL; fósforo: 5,4 mg/dL; Ca: 10,7 mg/dL; PTH: 50,999/ml; Ca/Cro 0,62; Ur/Cro: 1,7; Mg/Cro: 0,25; Citrato/Cro: 0,5. Sedimento y Cistografía normales. CASO 3: paciente con HSC estudiado a los 10 meses por ITU, en ecografía presenta imágenes compatibles con nefrocalcinosis. Cr: 0,3 mg/dl; Na: 138 mEq/L; K: 4,9 mEq/L; Ca iónico: 1,36 mg/dL; fósforo 4,9 mg/dL; Ca: 10,3 mg/dL; Ca/Cro 0,24. Sedimento: uratos, cristales oxalato cálcico. Cistografía normal.

Conclusiones: 1.- Describimos la asociación de nefrocalcinosis con HSC. 2.- El hallazgo fue casual en los 3 casos tras estudio por ITU con cistografía normal en los tres. 3.- Mecanismos similares a los descritos en tubulopatías que cursan con pérdida salina y/o el tratamiento con corticoides podrían explicar la coexistencia de ambas entidades. 4.- El desarrollo de la nefrocalcinosis se produce en el primer año de vida. 5.- Aunque son necesarios estudios multicéntricos que confirmen esta asociación es recomendable la realización de ecografía abdominal en todo paciente con HSC en el primer año de vida.

71

"NEFROCALCINOSE" - APRESENTAÇÃO PRÉ-NATAL DE DOENÇA RENAL POLIQUÍSTICA

Martins S., Dinis A., Gomes C., Correia A.
Unidade de Nefrologia do Hospital Pediatrico de Coimbra

Criança com 4 anos seguida na Consulta de Nefrologia Pediátrica desde os 2 meses, por Doença Renal Poliquística Autosossômica Recessiva (ARPKD) de apresentação pré-natal atípica.

Filho de uma 1ª gesta, ecografia pré-natal às 33 semanas com oligoâmnicos, hiperecogenicidade renal bilateral sugerindo nefrocalcinose. Sem antecedentes familiares de doença renal e metabolismo fosfocálcico materno normal. Cesariana às 34 semanas. Após nascimento iniciou dificuldade respiratória tendo sido diagnosticado pneumomediastino. Ventilação assistida 6 dias. Função renal e diurese normais, sem alterações da calcémia, uricémia, equilíbrio ácido-básico ou ionograma. As ecografias pós-natais confirmaram hiperecogenicidade renal bilateral sugestiva de nefrocalcinose e rins ligeiramente aumentados.

Aos 2,5 meses foi detectada hipertensão arterial (HTA). Aos 4 meses rins palpáveis, ecografia abdominal: rins aumentados de volume, estruturas quísticas milimétricas, redução da hiperecogenicidade prévia e quistos hepáticos, pelo que se colocou a hipótese de ARPKD. O crescimento e desenvolvimento têm sido normais, HTA controlada com enalapril e atenolol e ecocardiografias normais. A ecografia abdominal demonstra nefromegália, com diminuição da diferenciação estrutural, aumento difuso da reflectividade renal, algumas formações quísticas (maiores com 9 mm) e heterogeneidade do parênquima hepático com quistos dispersos no lobo direito. Função renal e sedimento urinário sem alterações. Estudo molecular (estudos de ligação génica) foi conclusivo, disponibilizando o diagnóstico pré-natal molecular de uma futura gravidez.

Conclusão: A ARPKD é diagnosticada habitualmente na infância por massa abdominal, HTA e rins grandes com hiperecogenicidade difusa e pequenos quistos. Ecografias pré-natais sugestivas de nefrocalcinose são uma forma de apresentação rara, mas que deve ser considerada no diagnóstico.

72

NEFROLITÍASE/NEFROCALCINOSE: ESTUDO RETROSPECTIVO

Martins S., Simões O., Gomes C., Correia A.
Unidade de Nefrologia do Hospital Pediatrico de Coimbra

Objetivo: Avaliar os factores epidemiológicos subjacentes à formação de cálculos e nefrocalcinose numa população pediátrica visando rever as atitudes de prevenção, diagnóstico e terapêutica desta patologia.

Métodos: Estudo retrospectivo das crianças seguidas na Unidade por litíase urinária e nefrocalcinose nos últimos 20 anos. Foram avaliados vários parâmetros como sexo, idade, ano do diagnóstico, factores metabólicos, alterações do aparelho urinário, terapêutica instituída e evolução. O protocolo de investigação incluiu avaliação bioquímica sérica, gasometria e doseamento em urina de 24 horas de factores litogénicos.

Resultados: Trinta e seis crianças (57%) eram do sexo masculino. A idade média do diagnóstico foi 5,7±4,4 anos e o tempo médio de follow-up 4,3±3,8 anos. A maioria dos diagnósticos (76%) foram efectuados nos últimos 10 anos. A investigação nefro-urológica após infecção urinária (IU) (19) e a cólica renal (10) foram os motivos de diagnóstico mais frequentes. Das 63 crianças, 17 tinham nefrocalcinose. A maioria dos cálculos era renal, 6 ureterais e um vesical. A nefrocalcinose era bilateral (100%), enquanto os cálculos eram predominantemente unilaterais (70%). Foram detectadas anomalias do aparelho urinário em 14 crianças (22%), 8 das quais com hidronefrose. Quanto aos distúrbios metabólicos detectou-se acidose tubular renal em 9 crianças, cistinúria em 3, uma doença de Lesh-Nyhan e uma glicogenose. Outras anomalias identificadas de forma isolada ou em associação foram hipomagnesiúria (13), hipocitraturia (9), hipercaleiúria (7). Ocorreu eliminação espontânea de cálculos em 8 crianças, 3 efectuaram litotricia e 11 intervenção cirúrgica. Dez iniciaram suplemento de bicarbonato ou citrato de sódio e uma alopurinol. Na última avaliação 16 crianças estavam sintomáticas (dor abdominal ou sintomas urinários recentes), 1 tinha HTA e 3 adolescentes tinham creatinina sérica elevada.

Conclusão: A IU e alterações metabólicas foram factores etiológicos importantes nesta série. A litíase urinária é uma doença progressiva que pode condicionar insuficiência renal. A investigação de factores subjacentes e a sua correcção são fundamentais na prevenção da evolução da doença.

73

UROLITIASIS MÚLTIPLE EN SÍNDROME DE INTESTINO CORTO

Vela F, García E, Antón M, Sánchez F, Sánchez A, Pérez JL.
 Unidad de Nefrología Pediátrica. *Sección de Gastroenterología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
 Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: La urolitiasis secundaria a hiperoxaluria entérica es una causa conocida aunque muy poco frecuente del síndrome de intestino corto en la infancia.

Caso Clínico: Niño de 6 años con intestino corto secundario a una resección intestinal amplia en el periodo neonatal por atresia intestinal con volvulación. Acude a Urgencias por episodio de dolor cólico acompañado de hematuria macroscópica y posteriormente retención urinaria por impactación de cálculo en uretra. En la radiografía simple de abdomen y ecografía abdominal se apreciaban múltiples cálculos en ambos riñones y ureter derecho. La composición del cálculo expulsado fue de oxalato y fosfato cálcico y el estudio metabólico reveló hiperoxaluria e hipocitraturia. Se inició tratamiento médico con hiperhidratación, calcio oral y citrato potásico, consiguiendo normalizar la oxaluria. Posteriormente recibió varias sesiones de litotricia por ondas de choque hasta conseguir la eliminación del resto de los cálculos.

Comentarios: Las medidas dietéticas junto con el diagnóstico y tratamiento precoz de los factores litogénicos pueden prevenir la aparición de urolitiasis en niños con síndrome de intestino corto.

74

CONSULTA DE TRANSIÇÃO DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA

Campos T, Alfaro M, Sarafana S, Jorge S, Neves F, Laima E, Almeida M.
 Unidade de Nefrologia Pediátrica e Serviço de Nefrologia do Hospital de Santa Maria

Uma Consulta de Transição para Adultos surge como uma forma de promover a "compliance" ao tratamento e seguimento a longo prazo do adolescente/govem adulto com doença crónica.

Objetivos: caracterizar a população seguida na Unidade de Nefrologia Pediátrica e transferida para a Consulta de Transição de Nefrologia (CTN), iniciada em 1998, e conhecer, em particular, a evolução dos doentes que apresentavam síndrome nefrótica (SN).

Material e Métodos: análise retrospectiva dos relatórios clínicos de transferência da Pediatría e dos registos clínicos da Consulta de Transição entre 1998 e 2005.

Resultados: Em 47 doentes referenciados para a Consulta de Transição (29 do sexo masculino e 18 do sexo feminino), com idade média à data de transferência de 20.3 anos (± 3.68), 21 apresentavam glomerulopatias, 12 tubulopatias, 6 uropatias, 4 nefropatias congénitas e 4 outros diagnósticos. Verificou-se que 9 abandonaram a consulta. Dos restantes 38 doentes, 4 evoluíram para insuficiência renal terminal (IRT), dos quais 2 (1 oxalose; 1 SN) estão em diálise e 2 (1 Síndrome de Alport; 1 Nefropatia IgA) efectuaram transplantação renal. Relativamente aos 9 doentes com diagnóstico de SN, todos eram do sexo masculino, 7 caucasianos e 2 de raça negra. Neste grupo a idade média de diagnóstico foi de 6.6 anos (± 4.03). À data de transferência 7 eram corticossensíveis-CS (6 corticodpendentes-CD e 1 pouco recidivante) e 2 eram corticorresistentes-CR. Os 6 CD faziam terapêutica com ciclosporina. 8 tinham biópsia renal (efectuada no Serviço de Pediatría) dos quais 3 apresentavam lesões mínimas, 3 glomerulonefrite proliferativa difusa e 3 esclerose segmentar e focal. Durante o período de seguimento nos adultos (média 3.64 anos) nenhum entrou em remissão total. Os 6 CD mantiveram o seu comportamento, a terapêutica com ciclosporina e com corticóides nas recidivas. 2 CR e 1 CD evoluíram para IR.

Conclusões: Verificou-se uma taxa de abandono significativa (19%) e idade tardia de transferência para CTN. Evoluíram para IRT 8.1% dos doentes, com patologias diversas. 83% dos SNCD a fazer ciclosporina, mantiveram uma função renal normal apesar de não ter sido possível suspender a terapêutica.

75

INFLUENCIA DEL TIPO DE LACTANCIA SOBRE EL CRECIMIENTO RENAL EN LACTANTES SANOS

Escribano J, Albuja M, Capdevilla F, Mendez G, Luque V, Ciosa R, Balaguer A.
 Unidad de Pediatría. Facultad de Medicina. Reus. Universidad Rovira i Virgili

Objetivos: La ingesta elevada de proteínas se ha correlacionado con un incremento del crecimiento del riñón y del filtrado glomerular en humanos y animales. Las fórmulas lácteas de alimentación artificial presentan concentraciones superiores de proteínas que la leche materna. El objetivo del estudio es determinar la repercusión de la lactancia artificial sobre el crecimiento y funcionalismo renal en un grupo de lactantes.

Método: Ensayo clínico multicéntrico europeo denominado: Childhood Obesity: Early Programming by Infant Nutrition (QLK1-2001-00389) que compara dos patrones de alimentación diferentes en una cohorte de 1250 niños europeos, para valorar la influencia de la carga proteica precoz sobre el desarrollo de obesidad y de otros factores de riesgo cardiovascular. Analizaremos los datos analíticos, antropométricos y de ecografía renal de los lactantes de 6 meses de la rama española del estudio.

Resultados: Se incluyen 285 lactantes, 241 alimentados con fórmula artificial (LFA) durante el primer trimestre y 44 niños alimentados con lactancia materna exclusiva (LLM). Los lactantes alimentados al pecho presentan menor peso, talla y superficie corporal. Entre los parámetros renales encontramos valores estadísticamente superiores de urea ($22,2 \pm 8,5$ vs $14,2 \pm 6,2$) y de volumen renal ($39,8 \pm 8,7$ vs $35,5 \pm 7,6$ cc) entre los LFA. Los valores de creatinina plasmática o de filtrado glomerular no mostraron diferencias significativas. El volumen renal muestra índices de correlación estadísticamente significativos con el peso, la talla, el filtrado glomerular y el perímetro braquial, tanto en LFA como en LLM (Índices de correlación de Pearson de 0,4 - 0,43; 0,23 - 0,39; 0,31 - 0,4; 0,35 - 0,2 respectivamente)

Conclusiones: Los lactantes alimentados con lactancia materna presentan valores antropométricos generales inferiores a los niños alimentados con lactancia artificial. Los lactantes alimentados con fórmula presentan riñones de volumen superior y valores de urea plasmáticos incrementados. Existe una buena correlación entre la masa renal y los valores de filtrado glomerular, peso, talla y perímetro braquial.

76

VALORACION DE LA CORRELACION DE LA CALCURIIA CON LA MASA RENAL EN LACTANTES SANOS

Escribano J, Albuja M, Capdevilla F, Mendez G, Luque V, Ciosa R, Balaguer A.
 Unidad de Pediatría. Facultad de Medicina. Reus. Universidad Rovira i Virgili

Objetivos: La ingesta elevada de proteínas se ha correlacionado con un incremento del crecimiento del riñón y de la masa renal y de forma secundaria de la síntesis de calcitriol, lo cual provocaría un incremento en la absorción del calcio de la dieta, que podría ocasionar un aumento en la eliminación urinaria de calcio. El objetivo del estudio es determinar la influencia de la masa renal y de diferentes parámetros funcionales sobre la calciuria en un grupo de lactantes sanos.

Método: Ensayo clínico multicéntrico europeo denominado: Childhood Obesity: Early Programming by Infant Nutrition (QLK1-2001-00389) que compara dos patrones de alimentación artificial diferentes en una cohorte de 1250 niños europeos, para valorar la influencia de la carga proteica precoz sobre el desarrollo de obesidad y de otros factores de riesgo cardiovascular. Analizaremos datos analíticos, antropométricos y de ecografía renal de los lactantes de 6 meses de la rama española del estudio.

Resultados: Se incluyen 135 lactantes, 73 niños y 62 niñas. Los niveles medios del cociente calcio/creatinina urinario fueron $0,35 \pm 0,33$ (mgr/mgr), detectándose valores superiores a los normales ($> 0,6$) en 22 (16 %) los lactantes. El índice de excreción de calcio (IEC) fue de $0,16 \pm 0,16$ mg por 100 ml FG. El volumen renal medio medido por ecografía renal y calculado a partir de 4 ejes fue de $39,13 \pm 9,33$ cc. Ningún paciente mostró litiasis o microlitiasis renal en el estudio ecográfico. El índice de correlación de Pearson entre la calciuria y el volumen renal (cc), mostró valores de $-0,002$, sin alcanzar significación estadística. El valor del coeficiente de correlación del IEC con el volumen renal fue de $-0,007$. Los niveles de calciuria no mostraron correlación con los niveles de urea, creatinina o con el valor del filtrado glomerular. La calciuria no se correlacionó con valores antropométricos como el peso, la talla, la superficie corporal o los pliegues cutáneos.

Conclusiones: No hemos podido demostrar la existencia de una correlación lineal entre masa renal y calciuria en un grupo homogéneo de lactantes sanos. El filtrado glomerular, la osmolaridad urinaria o los niveles de creatinina y urea plasmáticos no se correlacionaron con la calciuria. La tasa de lactantes hipercalcémicos es elevada.

ENURESIS NOCTURNA EN RECEPTORES DE TRASPLANTE CARDIACO

Herráiz C., García E., Vela F., Antón M., *Frias MA., Rodríguez V.

Unidad de Nefrología Pediátrica. *Unidad de Trasplante Cardíaco Pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La enuresis nocturna ha sido descrita como complicación frecuente en pacientes pediátricos receptores de trasplante cardíaco. Su fisiopatología es incierta y se ha postulado la alteración de los reflejos neuroendocrinos renales y cardíacos.

Objetivo: Conocer la prevalencia de enuresis nocturna en niños receptores de trasplante cardíaco en nuestro medio.

Material y Métodos: Estudio descriptivo transversal mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes y la cumplimentación de un cuestionario personal.

Resultados: Se estudiaron 14 pacientes trasplantados (8 varones) de 9,72±4,01(4-14,91) años de edad. La edad media en el momento del trasplante fue de 3,76±4,28(0,07-12,16) años. El 66% (N=8) de los niños trasplantados mayores de 5 años presentaron enuresis nocturna (dos casos secundaria al momento del trasplante). La enuresis se resolvió en 3 pacientes a los 6, 10 y 15 años de edad, el resto continúan con enuresis a la edad de 8,04±3,81(5,25-14,75). La edad en el momento del trasplante fue menor en el grupo de enuréticos frente a los no enuréticos (2,59 vs 6,07 años).

Comentarios: De acuerdo con lo descrito en la literatura encontramos un elevado porcentaje de pacientes enuréticos en la población infantil receptora de trasplante cardíaco. Resulta interesante el estudio de los factores fisiopatológicos de la enuresis en estos niños.

RELACION ENTRE MORFOLOGÍA Y FUNCIÓN RENALES. SENSIBILIDAD DE CUATRO PARÁMETROS QUE VALORAN LA FUNCIÓN RENAL

Hernández MJ., García-Nieto V., Luis MI., Monge M., Delgado M., Marrero C.L., Romero DS., Montes de oca A.

Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Ntra. Sra. de Candelaria, Tenerife

Introducción. En muchos trastornos renales se observa una reducción del filtrado glomerular (GFR), únicamente, en fases avanzadas del proceso. Hemos estudiado dos parámetros que detectan, básicamente, anomalías de la función glomerular y otros dos que estudian la función tubular y los hemos relacionado con los hallazgos observados en la gammagrafía renal.

Pacientes y Métodos. Se han estudiado retrospectivamente las historias clínicas de 155 niños (76V, 79M) con una edad de 5,79±3,91 años (rango: 1-16). El 63,2% (n=98) eran portadores de malformaciones renales. La malformación más frecuente fue el reflujo vesicoureteral (n=71). Se recogieron los valores de los cocientes calculados entre las concentraciones urinarias de microalbúmina (MAU) y N-acetil-glucosaminidasa (NAG) con respecto a la creatinina (Cr), determinadas en la primera orina del día. La osmolalidad urinaria máxima (Uosm) se determinó tras la administración de 20 µg de desmopresina. El GFR se calculó según la fórmula de Schwartz. Las gammagrafías se realizaron tras la administración del ácido Tc-99 dimercaptosuccinico (DMSA).

Resultados. En 82 niños (52,9%) el DMSA fue anormal. El 30,3% (47/155) tenía defecto de concentración. El cociente MAU/Cr fue elevado en el 16,8% (25/149) de los casos y el cociente NAG/Cr estaba aumentado en el 5,3% (3/57). El 6,7% de los pacientes tenía insuficiencia renal (7/105). La sensibilidad de Uosm, MAU/Cr, NAG/Cr y GFR para detectar anomalías morfológicas renales fue de 40,2%, 25,9%, 10,7% y 10,8%, respectivamente. Agrupando Uosm y MAU/Cr, la sensibilidad ascendió a 46,3%. La especificidad de Uosm, MAU/Cr, NAG/Cr y GFR para detectar anomalías morfológicas renales fue de 80,8%, 93,1%, 100% y 100%, respectivamente. Uosm se correlacionó inversamente con NAG/Cr (r: -0,63; p<0,001) y con MAU/Cr (r: -0,38; p<0,001) y directamente con el GFR (r: 0,56; p<0,001).

Conclusiones. La osmolalidad urinaria máxima y la determinación de la microalbuminuria en primera orina del día son los dos parámetros más sensibles para detectar anomalías morfológicas renales.

MANIFESTACIONES RENALES DE LA ENFERMEDAD DE FABRY EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: RESULTADOS DEL REGISTRO EUROPEO FABRY OUTCOME SURVEY

Rodríguez-Palmero A.¹, Pintos G.¹, García-Consuegra J.¹, Ramaswami U.², Parini R.³, Whybra C.S., Beck M.⁴

1-Servei de Pediatria, Hospital Universitari "Germans Trias i Pujol", Badalona. 2-Dpto de Pediatría, Hospital Universitario La Paz, Madrid. 3-Dept of Paediatrics, Addenbrook's Hospital, Cambridge, UK. 4- Dept of Paediatrics, University of Monza, Monza, Italy. 5-Dept of Paediatrics, University of Mainz, Mainz, Germany

Objetivo: La enfermedad de Fabry es un trastorno hereditario del metabolismo de los glucosínglipidos a nivel lisosomal secundario al déficit de alfa-galactosidasa A. Se transmite ligada al cromosoma X. Clásicamente se describe como una enfermedad lentamente progresiva de manifestación en el adulto, sobre todo con acroparestias, angioqueratoma corporal difuso, insuficiencia renal crónica e hipertrofia ventricular izquierda. Aquí presentamos datos del registro europeo FOS indicando la afectación renal precoz en algunos pacientes Fabry con edad inferior a 18 años.

Pacientes y Métodos: La muestra incluye 119 pacientes con enfermedad de Fabry con edad inferior a 18 años, 50 varones y 69 hembras. Los datos de afectación renal recogidos en el registro fueron: hematuria, proteinuria, valores de creatinina y estimación del FG con la fórmula de Schwartz y Cockcroft-Gault, y cifras de Presión Arterial.

Resultados: Un 14% de los pacientes presentaron proteinuria, aparente sobre todo desde los 10 años. La proteinuria fue más evidente en niñas que en niños. En el periodo de la adolescencia se aprecian algunas cifras de creatinina en el límite alto de la normalidad, con valores de FG inferiores a 90 ml/min/1.73 m². No hemos observado datos sugerentes de hiperfiltración glomerular ni mayor tendencia a la HTA en este periodo de edad.

Conclusiones: El depósito de glucosínglipidos en las células renales puede determinar una afectación renal precoz durante la infancia o adolescencia que se caracteriza por proteinuria y leve descenso del FG. El seguimiento sistemático de los pacientes Fabry durante este periodo, con determinaciones de microalbuminuria y creatinina plasmática, puede ayudar a identificar de forma precoz aquellos pacientes con una afectación severa e iniciar tratamiento enzimático sustitutivo con el fin de modificar el curso evolutivo natural de la enfermedad.

DIFERENCIAS EN LA SENSIBILIDAD GUSTATIVA SALINA DE HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES, NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS Y CONTROLES

Somalo L., Málaga S., Diaz JJ., Perillán C., Arguelles J., Vijande M.**

*Sección de Nefrología Pediátrica y **Área de Fisiología. Universidad de Oviedo. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción: El aporte salino uno de los determinantes ambientales de mayor peso en la tensión arterial (TA), aunque la obesidad y la predisposición genética juegan también un importante papel. La relación entre estas variables no ha sido hasta ahora satisfactoriamente explicada.

Objetivo: Confirmar si existen diferencias en la sensibilidad gustativa salina de niños y adolescentes normotensos con diferente predisposición para desarrollar hipertensión arterial.

Sujetos y Métodos: Controles: 93 (edad media: 15 años) pseudoaleatoriamente randomizados y seleccionados a partir del Estudio RICARDIN®. Hijos de hipertensos esenciales (H+HTE): 51 (edad media: 17 años) con al menos uno de sus padres afecto de HTE. Obesos: 20 (edad media 10 years) con un IMC>P95 para su edad y sexo. La sensibilidad gustativa salina se exploró mediante la aplicación de dos tests: uno de ellos capaz de determinar el umbral gustativo salino para la menor concentración de una solución de cloruro sódico y otro que discrimina soluciones con diferentes concentraciones de sal. Análisis estadístico: ANOVA (Bonferroni post-hoc test) y test de Kruskal-Wallis H. El estudio ha sido financiado por una Ayuda de Investigación de la FESV-2003.

Resultados: Los obesos mostraron mayor TA sistólica (121.9 mmHg vs 112.2 mmHg en los controles y 112.7 mmHg in H+HTE; P < 0.001). No se observaron diferencias entre grupos para la TA diastólica. Aunque los obesos mostraron una mayor discriminación salina que los otros dos grupos (P =0.041), el comportamiento de los tres grupos en cuanto al umbral de detección gustativo salino fue significativamente diferente, con los valores más bajos para los H+HTE y los más altos para los obesos (P = 0.07).

Conclusión: La sensibilidad gustativa salina se ha mostrado estadísticamente diferente en tres poblaciones pediátricas con variable carga ambiental o genética para desarrollo de HTE. La influencia que estas diferencias puedan tener en el desarrollo posterior de TA más altas durante la infancia requiere posteriores estudios.

81

HIPERTENSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS COM INFECÇÃO PELO VIH

Real L.¹, Martins R.², Mouzinho A.², Stone R.¹, Almeida M.¹, Valente P.²
Unidade de Nefrologia¹, Unidade de Infeciologia², Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Lisboa

A hipertensão arterial (HTA) é um factor de risco cardiovascular em doentes com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) e pode ser consequência da terapêutica antiretroviral.

Objectivo: Estudar a prevalência de HTA nos doentes com infecção pelo VIH actualmente seguidos neste Serviço e identificar eventuais factores associados.

Métodos: Para cada criança foram avaliadas características demográficas, tipo de vírus, modo de transmissão, classificação clínica e imunológica, tratamento antiretroviral efectuado, débito de filtrado glomerular (DFG) por fórmula de Schwartz e relação proteína/creatinina numa amostra de urina. Para a avaliação da pressão arterial (PA) utilizou-se a metodologia e as tabelas de percentis da Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents - American Academy of Pediatrics (2004).

Resultados: Dos 42 doentes observados 57% são de raça caucasiana, 69% do sexo feminino, apresentando idades entre os 11 meses e os 20 anos (média: 7 + 4,5 anos). A transmissão perinatal ocorreu em 88%, sendo causada pelo VIH 1 em 98% dos casos. Apenas 10% dos doentes apresentam doença grave (grau C) e 83 % efectuam terapêutica antiretroviral tripla. Foi detectada PA > P95 em 4 crianças (10%), duas simultaneamente sistólica e diastólica, 19% têm valores entre P90-95 e 71% têm PA normal (Conclusão: O perfil tensional elevado que se verificou neste grupo de doentes e a associação com proteinúria reforçam a necessidade da avaliação regular destes parâmetros nos doentes com infecção VIH de forma a permitir o diagnóstico e tratamento precoce destes factores de risco.