

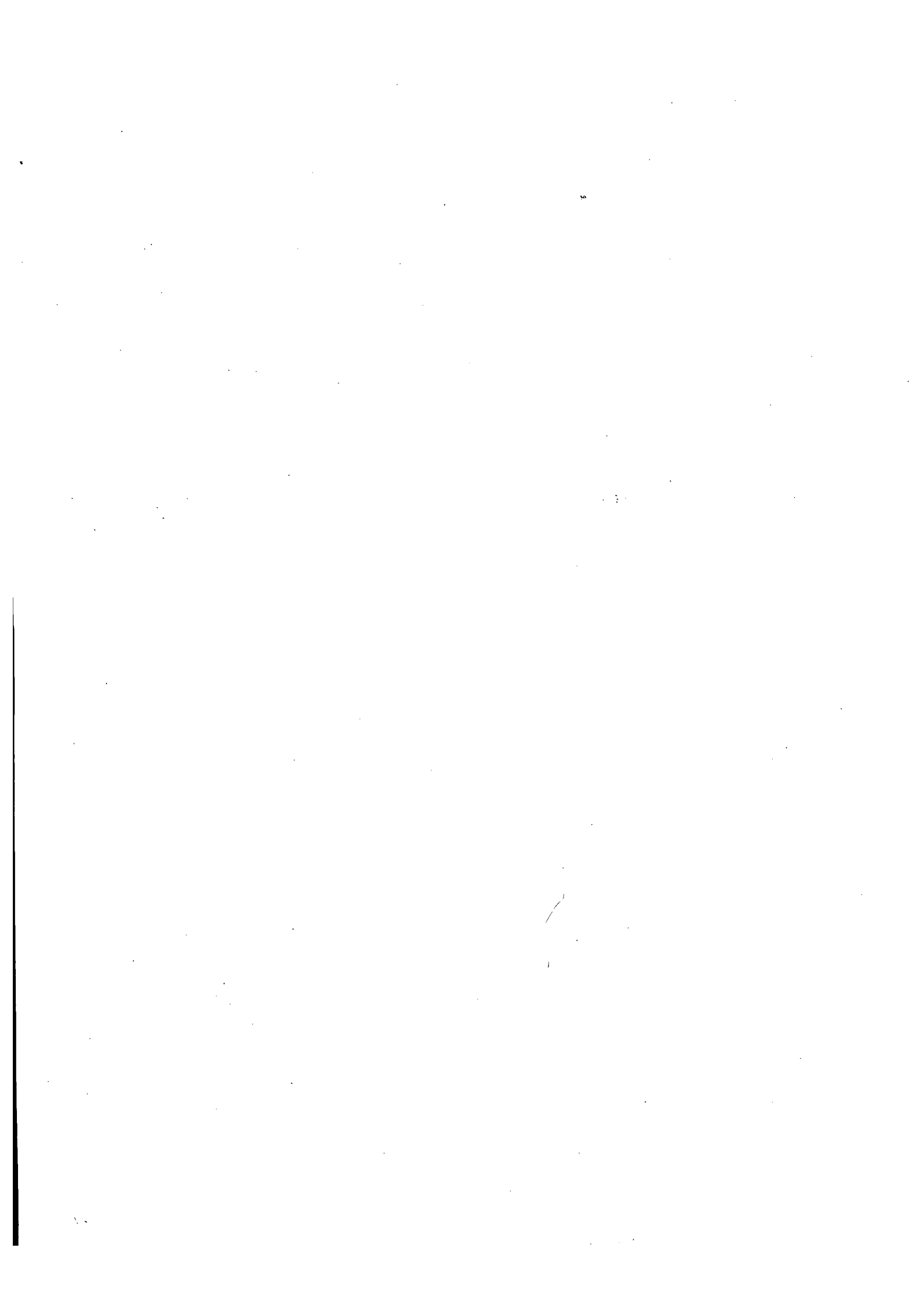


Sección de Nefrología
Pediátrica

XIII
REUNION NACIONAL
DE
NEFROLOGIA PEDIATRICA
Y
II REUNION NACIONAL
ATS DE
NEFROLOGIA PEDIATRICA

SITGES

15 al 19 de octubre de 1986



S.H.U. FAMILIAR. RECIDIVANTE.

J.M. Del MORAL; N., MARTINEZ ORTEGA; M.J., SANZ; R., ELCARTE; C., GARCIA; I., NADAL.

Hospital Virgen del Camino. PAMPLONA.

Niña de 3 años de edad, con el antecedente de un hermano fallecido a los 9 meses de vida, en Diciembre de 1.981, por un cuadro catalogado en la necropsia de S.H.U., que a los 11 meses de edad, en Mayo de 1.984, es diagnosticada de un primer episodio de la citada enfermedad que requiere tratamiento con D.P. durante un periodo de 2 semanas, tras el que recupera una función renal normal, presentando como secuelas: proteinuria importante en rango no nefrótico, microhematuria persistente e hipertensión normorreninémica (que se detectó a las 6 semanas de evolución) bien controlado con B-minéticos. En la biopsia renal se encontraron lesiones de M.A.T. arteriolar sin afectación glomerular.

Veinte meses más tarde, a los 2 años 8 meses de edad, presenta un nuevo episodio de S.H.U. que requiere tratamiento con D.P. durante 10 días y siendo la recuperación funcional renal incompleta. Un nuevo brote de S.H.U. requiere la reinstauración de D.P. a lo largo de 3 semanas. Estos brotes se diferencian del primer episodio por acompañarse de hipocolesterolemia y de una H.T.A. hiperreninémica muy importante rebelde a los tratamientos habituales. En la biopsia realizada posteriormente persisten intensificadas las lesiones de M.A.T. arterial permaneciendo sin afectarse los glomerulos.

La evolución de las 10 últimas semanas ha sido tórpida, con presentación de dos nuevas crisis hemolíticas coincidiendo con procesos febriles banales, sin oligoanuria acompañante y persistiendo en todo momento un grado moderado de insuficiencia renal y una H.T.A. severa que ha requerido para su control la asociación a altas dosis de diuréticos I.S.C.A. y antagonistas del calcio

1

HEMATURIA RECURRENTE EN EL NIÑO: ANALISIS DE UNA SERIE DE 60 CASOS CON BIOPSIA RENAL.

M. Ubagoyena, A. Vallo, J. Rodríguez Soriano, M^a J. Quintela, G. Castillo y R. Oliveros.
Sección de Nefrología, Hospital Infantil de Cruces y Departamento de Pediatría, Universidad del País Vasco, Bilbao.

La hematuria recurrente, con o sin presencia de proteinuria, constituye un síndrome pediátrico frecuente. Presentamos las correlaciones clínico-patológicas en 60 pacientes, de edades comprendidas entre 2 y 13 años en el momento de practicarse la biopsia renal. Todas las muestras de tejido renal fueron examinadas por microscopía óptica y electrónica y mediante técnicas de inmunofluorescencia. La conjunción de datos clínicos y patológicos permitió clasificar la serie en las siguientes entidades:

1) **Nefropatía IgA** (N = 26). 24 casos presentaron brotes repetidos de hematuria macroscópica (\bar{x} : 2.6 brotes/año), mientras que 2 casos solo presentaron hematuria microscópica. Proteinuria estuvo presente en 24 casos y en 7 adquirió rango nefrótico. Durante un periodo de observación de 1-10 años (\bar{x} : 5 años) no se observó disminución de la función renal, pero 6 casos presentaron disminución transitoria de la FG coincidiendo con el brote de hematuria macroscópica.

2) **Síndrome de Alport** (N = 7). 5 casos presentaban antecedentes familiares y 3 de ellos se asociaban a sordera. En los 2 casos sin antecedentes familiares existía una sordera de transmisión característica. Proteinuria estuvo presente en 6 casos, con rango nefrótico en 5 de ellos. En un periodo de seguimiento de 1 mes-11 años (\bar{x} : 4.7 años) solo un paciente ha presentado una disminución moderada de la filtración glomerular.

3) **C₃ vascular** (N = 7). Todos los pacientes presentaron brotes recurrentes de hematuria macroscópica y todos asociaron proteinuria. La función renal se mantuvo normal en todos los casos.

4) **C₃ vascular** (N = 1). Características idénticas.

5) **Hematuria recurrente benigna** (N = 19). Este grupo incluía todos los casos con normalidad microscópica y ausencia de datos clínicos o familiares característicos de síndrome de Alport. Solo 1 paciente presentaba depósitos mesangiales discretos de C₃ e IgM. 16 pacientes presentaron brotes de hematuria macroscópica, mientras que en 3 solo fué microscópica. Proteinuria estuvo presente en más del 50% de casos. La FG se mantuvo en valores normales. La hematuria presentó carácter familiar en 6.

Conclusión. La biopsia renal constituye una exploración fundamental para la categorización diagnóstica de niños con hematuria recurrente. Ni las características de la hematuria, ni la presencia de proteinuria, ni las características evolutivas permiten una diferenciación entre las diversas entidades causales, por lo que la biopsia renal constituye el principal elemento para aventurar un pronóstico evolutivo a largo plazo.

2

SÍNDROME NEFRÓTICO CON LESIONES GLOMERULARES MÍNIMAS Y DEPÓSITOS MESANGIALES DE IgA.

N. Gallego, A. Gonzalo, F. Mampaso, A. Cabello, R. Matesanz, J. Ortuño.

HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL.- MADRID.

Se han estudiado dos niñas y un niño con síndrome nefrótico idiopático, corticosenible y corticodependiente, que se han biopsiado por este motivo.

Datos de los enfermos en el momento de la biopsia renal:

NOMBRE	CPF	EAN	RIM
Edad	7 9/12	3 7/12	4 10/12
Sexo	H	H	V
TA (cm Hg)	10/6	10,5/6	9/5
Creatinina _s (mg/dl)	0,4	0,4	0,5
Hematuria	no	no	no
IgA (mg/dl)	188	83	130
BIOPSIA:			
M. óptica	LGM	LGM	LGM
I.F.	IgA+ IgM+ C ₃ +	IgA++	IgA++ IgM+

La evolución clínica de estos casos ha sido superponible a la de los síndromes nefróticos biopsiados con LGM e IF negativa.

Ninguno de los tres ha tenido hematuria a lo largo de su evolución. En dos de ellos, la IgA_s ha sido elevada, estando en remisión.

Por otra parte, nuestros 24 enfermos con hematuria y depósitos mesangiales de IgA, nunca han padecido síndrome nefrótico.

CONCLUSIÓN:

Creemos que, estos niños, tienen un síndrome nefrótico con lesiones glomerulares mínimas y depósitos mesangiales de IgA y no una enfermedad de Berger, que cursa con síndrome nefrótico.

El patrón de inmunofluorescencia por sí mismo no permite delimitar las diversas entidades nosológicas. En consecuencia, no debe modificarse una actitud terapéutica basada en el cuadro clínico.

3

EVOLUCIÓN DE LA INSUFICIENCIA RENAL EN 8 CASOS DE GLOMERULONEFRITIS.

N. Gallego, A. Cabello, A. Gonzalo, R. Matesanz, J. Ortuño.

HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL. MADRID.

Se ha analizado retrospectivamente la evolución hacia la IRT en 8 niños con glomerulonefritis: 3 Alport, 1 GN mesangial con IgA, 1 Schönlein, 1 esclerosis focal global, 1 GNMP y 1 clasificable. La creatinina promedio inicial ha sido de 1,16 mg/dl (0,6 a 2,8) y, a lo largo del estudio, este valor se ha multiplicado por 5,78 (2,5 a 9,1). El tiempo de seguimiento, ha oscilado entre 6 y 68 meses (\bar{x} = 24,8).

Ha habido una correlación lineal entre el logaritmo de la creatinina sérica (log. Cr.) y el tiempo, ($r = 0,95 \pm 0,02$) y entre éste y el valor recíproco de la creatinina (1/Cr, $r=0,94 \pm 0,03$).

Las desviaciones de la línea de regresión, bien aisladas o permanentes, que han hecho variar la pendiente de la recta, han coincidido con modificaciones de la TA y del control del síndrome nefrótico.

La predicción del momento de llegada a la IRT, utilizando las ecuaciones de las rectas, se ha diferenciado de la realidad en un promedio de 1 mes al utilizar 1/Cr y en 2,2 meses en el análisis semilogarítmico.

Cada enfermo ha tenido un ritmo propio de evolución aún con el mismo diagnóstico. Como grupo, las GN han tenido un deterioro significativamente más rápido que otros 6 niños con nefropatía intersticial. A pesar de ello, casos aislados de las dos patologías han seguido evoluciones anólogas.

CONCLUSIONES:

En el deterioro de la función renal, el log y 1/cr sérica se reaccionan linealmente con el tiempo.

Cada enfermo sigue una evolución propia, independiente de su diagnóstico, aunque, como grupo, las GN tienen un deterioro más rápido que las nefropatías intersticiales.

El análisis de estas relaciones lineales, permite valorar las repercusiones que, factores como la HTA y el SN, tienen sobre la evolución de la enfermedad.

La predicción del momento de llegada a la IRT se ha aproximado a la realidad en nuestros casos.

4

EVOLUCIÓN DE LA INCIDENCIA DE LAS GLOMERULONEFRITIS MEMBRANO-PROLIFERATIVAS (GNMP).

N. Gallego, A. Gonzalo, A. Cabello, R. Matesanz, J. Ortuño.

HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL.- MADRID.

Desde VI-77 a VI-85 se han hecho 143 biopsias renales en 138 niños menores de 15 años. El número de glomerulonefritis idiopáticas ha sido de 102 (1 rebiopsiada): 12 GNMP (11,7%), 33 LGM (32,35%); 21 IgA (20,58%); 8 endocapilares (7,8%); 6 HSF (5,8%); 2 esclerosis focales globales (1,9%); 1 GNM (0,9%); 14 IgM (13,7%); 4 LGM con C3 (3,9%); 1 inclasificable (0,9%).

Se ha comparado la incidencia de los distintos tipos de glomerulonefritis en dos periodos de tiempo iguales: de VI-77 a VI-81 (período I) y de VI-81 a VI-82 (período II).

DIAGNÓSTICO	PERIODO I	PERIODO II	TOTAL	P
GNMP	10	2 (+1 rebiopsia)	12	<0,05
Otras glomerulonefritis	45	45	90	N.S.
TOTAL	55	47	102	

La presencia de GNMP, comparada con la de las otras entidades, ha disminuido significativamente en el período II. Las demás lesiones glomerulares, han tenido una incidencia similar en los dos periodos de tiempos estudiados.

Solamente, hemos tenido un caso de GNMP Tipo II, que pertenece a los primeros 4 años.

También ha sido significativo el descenso de las GNMP, si se compara con el total de biopsias renales realizadas.

CONCLUSIÓN:

El descenso observado en la incidencia de GNMP Tipo I en los últimos años, es similar al descrito en Italia y Francia y no tiene una explicación clara.

ENFERMEDAD DE BERGER. ESTUDIO DE 21 CASOS
Dres: L. García, A. Gimenez, J. A. Camacho, E. Guardia
Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil San Juan de Dios. BARCELONA

En doce años (1974-85) de un grupo de 223 pacientes con Hematuria, de los cuales 72 presentaban recurrencias, se han seleccionado 21 casos, con el diagnóstico de Nefropatía de Berger; por reunir los criterios clínico-anatómicos siguientes: 1) Mas de tres brotes de hematuria en un tiempo superior a 6 meses, 2) Ausencia de enfermedad sistémica, 3) Audiometría normal, 4) Proliferación mesangial con depósitos de IgA.

De los 21 casos, 16 son varones y 5 hembras, siendo el rango de edad de 2-12 años (X: 7.3a). Antecedente familiar de nefropatía en 6 casos. Infecciones frecuentes de vías respiratorias altas en 16, siendo coincidente con el comienzo de la nefropatía en 12 casos, y con intervalo libre entre 1-3 semanas en 4 casos.

El comienzo clínico con hematuria macroscópica, ocurrió en 18 casos, siendo en tres en forma de GNA, y en 2 de SN. La TA, función renal y complemento fué normal en todos. La IgA sérica estaba elevada en 20 pacientes. La proteinuria de FSP, se presentó en 15 casos, y osciló entre 8 y 123 mgs/m²/h.; siendo de rango nefrótico en los dos casos que debutaron como tal. La UI demostró en 7 casos desdibujamiento calicilar con leve dilatación bilateral. La Biopsia renal se realizó con una X: de 10 meses del comienzo del proceso clínico. Las lesiones histológicas en el MO fueron de Proliferación mesangial difusa en 15; focal y segmentaria en 2; y lesiones mínimas en 4 casos. En todos había cilindros hemáticos intratubulares, y en 7 focos de fibrosis intersticial. La IF demostró en todos los casos depósitos mesangiales de tipo granular de IgA; en 12 de C3; en 5 de IgM; y de fibrinógeno en 3 casos. La ME en 6 casos demostró depósitos densos mesangiales.

El tiempo medio de seguimiento ha sido de 4 años, y la evolución ha sido favorable en todos los casos; contrastando con lo observado en los adultos, que con frecuencia evolucionan a SN con HTA e IRC. Se hacen algunas consideraciones etiopatogénicas respecto a la posible relación de la nefropatía con el sistema HLA, señalando que el Ag BW 35 parece tener una cierta prevalencia significativa; e incluso se le considera como un posible factor de riesgo en la evolución de la IRC; aunque estos hechos todavía controvertidos, han sido señalados sobre todo en series de adultos, y últimamente en algunas series pediátricas. 6

GRANULOMATOSIS DE WEGENER. A PROPOSITO DE UN CASO

M.L.L. VALL, M.A. RIFA, I. MARGARIT, E. CALVO, E. GUASCH

HOSPITAL St. CREU I St. PAU. S. PEDIATRIA. S. NEFROLOGIA. BARCELONA

Se presenta el caso de una niña de 12 años remitida a nuestro centro por macrohematuria e Insuficiencia Renal Aguda. El cuadro cede en 10 días. Destaca normocomplementemia y aumento IgA (406 mg/l); ANA 1/20. Al cabo de 3 meses presenta episodio de macrohematuria, sin hallazgos clínicos y se observa síndrome inflamatorio biológico (SIB), fugaz infiltrado basal hemitórax derecho, proteinuria (22mg/h/m²), ausencia de sideroblastos en aspirado gástrico, Factor Reumatoide (FR) 1/1280, W.Rose (WR) 1/216, examen ocular y ORL normal. En la biopsia renal se demuestra Glomerulonefritis Segmentaria y Focal con depósitos de IgA, C3 y fibrinógeno. Se asiste a la regresión espontánea y rápida del cuadro con controles clínicos y analíticos normales hasta 2 meses más tarde, en que se objetiva leve ascenso de VSG, en ausencia de manifestaciones clínicas. Por TAC se constata afectación inflamatoria y polipoidea pansinusal y de cornetes nasales, que se biopsian. Bruscamente presenta macrohematuria, hemoptisis y depresión del estado general con aparición de infiltrados pulmonares múltiples, SIB, proteinuria y ascenso de creatinina plasmática (158 umol/l), FR 1/5120, WR 1/512, ICC 278 (IgM-IgG).

El tratamiento con prednisona y ciclofosfamida se sigue de una total y rápida recuperación del cuadro. Con ciclofosfamida a 2mg/Kg/día se mantiene libre de clínica atribuible a su enfermedad y de anomalías urinarias. Hay que destacar la intercurencia de tres infecciones pulmonares graves por Pneumococo. Creemos destacables en esta observación, a parte de constituir una patología poco común en la infancia, el comienzo de la enfermedad en forma de afectación renal aislada, así como la rápida recuperación espontánea que ha efectuado por lo menos en dos ocasiones.

NEFROPATIA DE SCHONLEIN HENOCH. ESTUDIO COMPARATIVO DE 69 PACIENTES.

Dres. J.A. Camacho; E. Guardia; A. Gimenez; L. García X. Costa.

Hospital Infantil San Juan de Dios. Barcelona.

Se estudian 69 pacientes afectados de Nefropatía de Schonlein Henoch divididos en dos grupos: (1) 31 pacientes diagnosticados en el periodo comprendido entre 1.974 y 1.981; (2) pacientes diagnosticados entre 1.982 y 1.986. Todos ellos contiguaron un 21,9% de los niños afectados de Schonlein Henoch que se visitaron en el hospital entre 1.974 y 1.986. (315 casos)

Se dividen según su presentación clínica analítica en 5 grupos: A/ Hematuria, B/ Hematuria-proteinuria <40mg/m², C/ Síndrome nefrótico, D/ Hematuria - S N, E/ Hematuria - S N - Insuficiencia renal.

En el grupo (1) 20 fueron varones y 11 hembras. En el grupo (2) la relación fué inversa, 23 hembras y 15 varones. La clasificación clínica analítica de los 2 grupos dió como resultado (1/2): A: 4/11; B: 16/13; C: 2/0; D: 8/10; E: 1/4.

Se practicó biopsia renal en 13 pacientes del grupo (1) (41,9%) y únicamente en 5 del grupo (2) (13,1%) y los resultados se clasificaron según los criterios de la ISKDC en (1/2): Tipo I 1/0; Tipo II: 3/2; Tipo III: 7/2; Tipo IV: 0/1; Tipo V: 1/0; Tipo VI: 1/0.

La evolución en el grupo (1) fué hacia la curación en todos menos en un caso. En el grupo (2) han curado 33: 3 pacientes siguen con hematuria y dos de ellos con lesiones III y IV no han vuelto a control.

En los dos grupos se practicaron las determinaciones analíticas clásicas pero en el segundo se añadieron algunas consideradas como pronósticas (IgA, crioprecipitinas, Factor XIII).

Conclusiones:

- 1.- La forma de presentación clínica analítica permite presumir con bastante aproximación la lesión histológica.
- 2.- Normalidad prácticamente absoluta en la analítica practicada salvo en las cifras de IgA.
- 3.- Buen pronóstico en los tipos I, II y III.
- 4.- Valorar la práctica de Biopsia renal que debe practicarse en casos muy limitados. Resaltar el escaso número de biopsias practicadas en los últimos años en coincidencia con la conducta general.

GLOMERULONEFRITIS EXTRAMEMBRANOSA. EXPERIENCIA ONCE CASOS.

J. NIETO, B. DE LA TORRE, A. VILA, G. FORTUNY, A. PI Y M. CARRERAS.

HOSPITAL INFANTIL VALL D'HEBRON, BARCELONA.

Se presentan 11 casos de Glomerulonefritis Extramembranosa (GN EX), de las cuales 8 son ligados a virus de la Hepatitis B (HBV), 2 primitivas o idiopáticas y otra asociada a Síndrome de Fanconi. De las 8 por HBV son 5V y 3H con una distribución homogénea en los 7 primeros años de la vida. La clínica de presentación inicial fue el Síndrome Nefrótico en 6 casos, asociado con microhematuria en 4 casos, 1 a Hepatitis crónica y otro con peritonitis. Los dos casos restantes uno se presentó con macrohematuria y otro con proteinuria y microhematuria.

El estudio epidemiológico se realizó en 5 familias de las que 2 casos se encontró padre o madre como portadores.

El estudio patológico realizado en 7 casos mostró lesiones estadio I-III con inmunofluorescencia positiva en 5 casos para IgG, 2 para C3, 3 para Clq y 2 para Ag Australia.

Tres casos han sido tratados con 6 metil-prednisolona, uno de ellos por Hepatitis crónica activa se le ha añadido ciclofosfamida. Todos ellos han evolucionado a la curación a partir del segundo año de tratamiento con persistencia de Ag Australia positivo, excepto en el caso que ha sido tratado con inmunosupresor.

De los tres casos restantes de GN Extramembranosa no ligados a virus de la Hepatitis B, cuya edad de presentación ha sido entre los 3 y 5 años. Se presentó en 2V y 1H. Su forma de presentación ha sido idéntica a la por HBV. Dos han evolucionado hacia la normalidad, uno de ellos fue tratado con 6 metil-prednisolona y el tercero que estaba asociado a Síndrome de Fanconi evolucionó a insuficiencia renal terminal a pesar de pauta con corticosteroides e inmunosupresor.

9

NEFROPATIA LUPICA. PRESENTACION DE SEIS CASOS.

J. NIETO, E. LARA, M. CARRERAS, A. VILA, I. GUARDIA.

HOSPITAL INFANTIL VALL D'HEBRON. Barcelona.

Se presentan seis casos de Nefropatía Lupica en 4H y -- 2V, de edades comprendidas entre los 5 y 16 años. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad abarcan en todos los casos signos articulares, cutáneos (excepto uno), febrícula y un caso se acompañó de poliserositis y otro de encefalopatía aguda. La manifestación renal más importante era la proteinuria en rango nefrótico en 5 casos, microhematuria en -- todos, hipertensión arterial en 5 casos e insuficiencia renal en 4 casos.

El estudio inmunológico de todos ellos mostraba una hipocomplementemia a expensas de C3, C4 y Clq (4 casos estudiados) y CH50 (3 casos estudiados). Se detectaron inmunocomplejos circulantes en dos casos, los títulos de anticuerpos antinucleares y anti-DNA oscilaban de 1/400 a 1/16000 y de --- 1/16 a 1/80 respectivamente, Latex, Waller Rose positivo en 3 casos y fenómeno LE presente en 4 casos. Las crioglobulinas y el test de Coombs en dos casos.

El estudio patológico mostró GN mesangiopática en 1 caso, GN extramembranosa otro caso, GN Focal y Segmentaria 2 casos y GN proliferativa Difusa 2 casos. Todos ellos han sido sometidos a tratamiento con 6 metil-prednisolona, que en uno se asocia a ciclofosfamida y otro a azatioprina. La evolución clínica ha sido 2 en remisión, 3 en éxitus y 1 resistente al tratamiento 6 metil-prednisolona más azatioprina.

10

GLOMERULONEFRITIS (GN) DE COMIENZO AGUDO EN LA INFANCIA. ESTUDIO RETROSPECTIVO

Dra. H. Lobato, Dra. M. J. Canals, Dra. R. Prados, Dr. R. J. Sánchez Jimenez y Dr. Lucue

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Provincial. Madrid

Se revisan 83 historias de GN de comienzo agudo estudiadas en nuestro Hospital en los últimos 11 años y las histologías renales en 18 casos.

Los criterios de inclusión se han hecho en base a: inicio agudo de la enfermedad con Hematuria (H) y/o Proteinuria (P) se acompañara o no de hipertensión arterial o insuficiencia renal (IR), descartándose los casos con patología renal previa o con datos de enfermedad sistémica. Se valoran cifras de complemento sérico y datos de infección.

Los criterios para Biopsia renal fueron: 1. proteinuria en rango nefrótico, 2. I.R., 3. persistencia de Proteinuria igual o mayor de 1 gr/o a los 6 meses.

Encontramos: 74 casos (89.2%) de GN aguda (GNA) y 9 (10.8%) de otras GN. Dentro de las GNA: 42 (57%) eran postestreptocócicas, 27 (37%) postinfecciosas (de diversas etiologías) y 5 (6%) sin infección previa o asociada.

Las 18 B.R. correspondían a 9 casos de GNA y a los 9 casos de GN de inicio agudo. Los hallazgos morfológicos: GN membranoproliferativa (6) (2 con depósitos densos y 4 con subendoteliales); GN endo y extracapilar (3) (2 de ellos eran GNA); GN endocapilar pura (7); Panarteritis nodosa (1) y GN proliferativa difusa inclasificable (1).

Se hace un análisis sobre la evolución clínica y sobre las variaciones en la incidencia de los diferentes tipos, observada en los últimos años.

11

DESPISTAJE Y CUALIFICACION DE HIPERCALCIURIA EN POBLACIONES DE RIESGO

S. MENDIZABAL, I. ZAMORA, L. RODADO, J. SIMON

SECCION DE NEFROLOGIA PEDIATRICA
HOSPITAL INFANTIL LA FE.- VALENCIA

Exploramos la excreción urinaria de Calcio (Uca/UCr) basal (I), tras dieta hipocalcica (II) y tras sobrecarga oral de Calcio (III), en un total de 67 niños, de 2-15 años, distribuidos en: Grupo Control, de 20 niños con Uca/UCr basal inferior a 0.27. Grupo Litiasis, de 24 niños, en los que se objetivó una litiasis renal y Grupo Hematuria de 23 niños con episodios recurrentes de hematuria, como signo aislado de enfermedad.

RESULTADOS

Uca/UCr		I	II	III
Control	$\bar{x} \pm 2SD$	0.16±0.13	0.08±0.10	0.12±0.17
Litiasis	$\bar{x} \pm 2SD$	0.27±0.29	0.20±0.24	0.38±0.43
Hematuria	$\bar{x} \pm 2SD$	0.27±0.25	0.17±0.25	0.34±0.40

En todas las fases del estudio, el Uca/UCr, fue significativamente superior en los Grupos de Hematuria y de Litiasis, con respecto al G.Control ($p < 0.005$)

En el grupo de Litiasis, 15 niños (63%) presentaban Hipercalciuria (7 de tipo renal, 2 absorptiva y 6 cualificada como mixta o límite). En el grupo de Hematuria, 16 niños (70%) presentaban Hipercalciuria (8 de tipo renal, 2 absorptiva y 6 cualificada como mixta o límite).

CONCLUSION

Existe una alta incidencia de Hipercalciuria, entre los niños con Litiasis Renal y los que presentan Hematuria Recurrente como único signo de enfermedad, siendo predominante en ambos grupos la Hipercalciuria de tipo renal.

Apoyamos la hipótesis de considerar al grupo de niños con Hematuria Recurrente e Hipercalciuria, como una población en riesgo o predispuesta a presentar Litiasis Renal.

12

VALORES NORMALES DE CALCURIURIA EN RECIEN NACIDOS.
Badía JL, Vitoria I, Díaz J, Espinosa L, Aguilera R.
S. Pediatría y Laboratorio.H. General.Castelló.

El objeto del presente estudio es establecer cuáles son en nuestro medio, las cifras normales de excreción renal de calcio durante el período neonatal, con la finalidad ulterior de valorar el efecto que sobre la misma tienen los elevados suplementos de calcio y fóforo recomendados en la prevención de la osteopenia del pretérmino.

MATERIAL Y METODOS

Se tomaron muestras de orina los días 6, 13 y 20 de vida en 58 RNT (E.G.:37-41 sem.; $x:39.53 \pm 1.27$) sanos y en 24 RNPret (E.G.:30-36 sem.; $x:34.08 \pm 1.66$) sin patología asociada. Los RNT fueron alimentados desde el inicio con lactancia materna (n:50) o fórmula adaptada (n:8) exclusivamente. Los RNPret recibieron fórmula de bajo peso. En cada muestra se cuantificó la relación calcio/creatinina en mgr/mgr, determinados por método colorimétrico.

El análisis estadístico se realizó mediante la prueba de comparación de medias para muestras pequeñas con datos independientes (t de Student) previa comprobación de hipótesis de igualdad de variancias.

RESULTADOS

Los valores encontrados fueron los siguientes:

	DIA 6	DIA 13	DIA 20
L. ARTIF. RNT	0.354 ± 0.263 (n = 8)	0.443 ± 0.152 (n = 6)	0.678 ± 0.204 (n = 5)
RNP	0.203 ± 0.174 (n = 17)	0.357 ± 0.272 (n = 10)	0.340 ± 0.241 (n = 6)
p	N.S.	N.S.	< 0.05
L. NAT. L.M	0.262 ± 0.221 (n = 46)	0.376 ± 0.231 (n = 38)	0.371 ± 0.222 (n = 31)
L.A	0.354 ± 0.263 (n = 8)	0.443 ± 0.152 (n = 6)	0.678 ± 0.204 (n = 5)
p	N.S.	N.S.	< 0.01

CONCLUSIONES

- 1) En todos los grupos hay un ascenso de la calciuria de la 1ª a la 2ª sem., aunque sin dif. estad. sign.
- 2) Los RNT con L. Mat. y los RNP con L. Artif. mantienen la calciuria estable de la 2ª a la 3ª semana.
- 3) Hay dif. estad. significativas en los alimentados con L. Artif. entre los RNT sobre los RNP ($p < 0.05$) y en los RNT entre L. Artif. y L. Mat ($p < 0.01$).

13

ESTUDIO DE CONTENIDO MINERAL OSEO EN NIÑOS CON S. / NEFROTICO MEDIANTE T.A.C. LUMBAR.

Fernandez Mosquera, J.A.; Martín Govantes, J.

Unidad de Nefrología. Hospital Infantil "Virgen del Rocío". Sevilla.

Hemos estudiado el grado de demineralización osea / en 30 niños con S. Nefrótico tratados con Cortico-esteroides mediante realización de T.A.C. en la esponjosa de la segunda vertebra lumbar, estimando el grado de mineralización con testigos químicos adecuados.

Los resultados obtenidos se han relacionado con tiempo de evolución, dosis total de esteroides, número de brotes, nivel plasmático de PTH y / eliminación urinaria de hidroxiprolina.

Conclusiones:

- 1.- Existe correlación entre tiempo de / evolución del S. Nefrótico y grado de mineralización.
- 2.- No existe buena correlación con la dosis total de corticoesteroides.
- 3.- No existe correlación entre cifras / plasmáticas de Ca, P, fosfatasas y PTH así como eliminación urinaria de hidroxiprolina con contenido mineral lumbar.
- 4.- La T.A.C. lumbar es una técnica adecuada para el estudio del contenido mineral oseo.

14

ESTUDIO DE LA CAPACIDAD DE CONCENTRACION RENAL EN EL PERIODO NEONATAL

A. GARCIA MEDINA, V. GARCIA NIETO, M. MUROS DE FUENTES, S. LOPEZ MENDOZA, E. MELCHOR PEREZ e I. SOUTO MARTINEZ.

HOSPITAL NUESTRA SEÑORA DE LA CANDELARIA. SANTA CRUZ DE TENERIFE.

Desde 1.974, se emplea la Desmopresina (DDVAP) para determinar la capacidad de concentración renal, con resultados equiparables a otros métodos. La inocuidad de esta prueba y su fácil realización, la convierte en la más adecuada para evaluar la función tubular renal en el recién nacido (r.n.). El objeto de este trabajo es determinar la capacidad de concentración renal normal en el r.n. a término y pre-término, mediante la administración de DDVAP y comparar sus resultados con los obtenidos en pacientes afectados de uropatías y/o pielonefritis aguda, así como con los de aquellos con hipoxia y/o sufrimiento fetal agudo. Realizamos la prueba de concentración con DDVAP en 100 r.n., 60 a término y 40 pre-término. La mañana del estudio, los r.n. recibieron 10 ug de DDVAP intranasal y restricción a la mitad en la ingesta de sus tomas habituales, midiendo posteriormente la osmolaridad urinaria en tres muestras de orina sucesivas. Los datos obtenidos pusieron de manifiesto los siguientes resultados:

- 1) R.n. a término. 1.1. En la primera semana de vida, la media de la osmolaridad urinaria máxima fué de 542-49,7 mOsm/Kg. Entre la 2ª y la 3ª semana, la media fué de 619-80 mOsm/Kg, y entre la 3ª y la 8ª semana de vida, fué de 656-58 mOsm/Kg. 1.2. Los r.n. con hipoxia, no mostraron trastornos de su capacidad de concentración, aunque se observó una tendencia al descenso en los nacidos con Apgar inferior a 3.
- 2) R.n. pre-término. 2.1. Para una edad conceptual de 36-37 semanas, la osmolaridad urinaria máxima media fué de 602-66 mOsm/Kg y los de 38 semanas o más concentraron 560-75 mOsm/Kg. 2.2. Los pre-término con hipoxia (todos con Apgar inferior a 5) y edad conceptual de 36-37 semanas, tuvieron valores medios más bajos que los controles. En cambio, los de edad conceptual de 38 semanas o más, no presentaron diferencias respecto a los valores normales.
- 3) Se observaron valores muy descendidos en los r.n. afectados de uropatías y/o pielonefritis, con respecto a los controles.

No se observaron complicaciones con el uso de DDVAP. 15

ESTUDIO DE LA REABSORCIÓN TUBULAR DE MAGNESIO EN NIÑOS CON HIPOMAGNESEMIA CRÓNICA DE ORIGEN RENAL.

A. Vallo, J. Rodríguez Soriano, G. Castillo y R. Oliveros. Sección de Nefrología, Hospital Infantil de Cruces y Departamento de Pediatría, Universidad del País Vasco, Bilbao.

El riñón constituye el principal órgano regulador de la concentración plasmática de Mg y la magnesuria refleja, habitualmente, el estado de repleción corporal del mismo. En situaciones, sin embargo, de hipomagnesemia de origen renal la excreción urinaria de Mg persiste a pesar de la presencia de hipomagnesemia. El estudio de la reabsorción tubular renal de Mg en estos enfermos ofrece gran interés, pero se ha visto dificultado por los problemas técnicos que comporta la medición del Mg difusible del plasma.

Material y Métodos. La determinación del Mg difusible del plasma fue efectuada mediante el uso de membranas de ultrafiltración selectiva. El estudio comportó la infusión de sulfato de Mg (49 mEq/1.73 m²) durante 180 min, con recogidas repetidas de sangre y orina cada 30 min. La filtración glomerular (FG) fue estimada por el aclaramiento de creatinina, y el Mg fue determinado por espectrofotometría de absorción atómica.

El estudio fue realizado en 3 niños normales y en 7 pacientes con hipomagnesemia crónica de origen renal: síndrome de Gitelman (3 casos), hipomagnesemia-hipercalcemia con nefrocalcinosis (3 casos) y síndrome de Bartter (1 caso).

Resultados. La carga filtrada de Mg al final de la perfusión no excedió de 2-3 mg/dl FG, lo que no permitió un cálculo exacto del Tm de reabsorción, aunque sí fue suficiente para establecer diferencias entre las diversas tubulopatías. En niños normales la magnesuria aumentó brusca y linealmente cuando la carga filtrada sobrepasaba 1.2 mg/dl FG. Por debajo de esta cifra la magnesuria fue inapreciable, indicando una reabsorción completa del Mg filtrado. En niños con síndrome de Gitelman o con síndrome de Bartter la excreción de Mg por encima de 1.2 mg/dl FG fue en todo semejante a la descrita en normales, pero por debajo de esta cifra la magnesuria persistía, lo que reflejaba un escape renal de Mg. En niños con hipomagnesemia-hipercalcemia la excreción de Mg fue siempre superior a la normalidad para cada valor de Mg filtrado, indicando una reabsorción tubular globalmente disminuida.

Comentario. Las diferencias objetivadas en el manejo tubular renal de Mg permiten suponer alteraciones situadas a diferentes niveles de la nefrona. Ya que más de un 60% del Mg filtrado se reabsorbe en el asa ascendente de Henle, en el síndrome de hipomagnesemia-hipercalcemia el defecto estaría situado a este nivel, mientras que en los síndromes de Gitelman y de Bartter el defecto estaría situado más distalmente, a nivel de túbulo distal. La presencia de hipocalcemia en el síndrome de Gitelman establece una situación patofisiológica diferente que parece reproducir genéticamente la acción de las tirazidas o del c-platino.

16

HIPERCALCIURIA : ESTUDIO DE 48 PACIENTES PEDIÁTRICOS

Dres. J.A. Camacho; M.L. Alvarez; N. Orellana; A. Gimenez; L. García

Hospital Infantil San Juan de Dios. Barcelona.

La hipercalcemia fue descrita en el adulto por Albright (1953), posteriormente por Zeterstrom (1957) y en el niño por Royer (1962).

Existen 3 mecanismos fisiopatológicos: Aumento de reabsorción ósea, aumento de reabsorción intestinal de calcio y defecto de reabsorción renal del mismo.

Hemos estudiado 48 pacientes que acudieron al Hospital por distintos motivos, en los que se demostró la existencia de una hipercalcemia, considerando como tal valores del Índice Ca/creat > 0,27 (en 2ª muestra de orina en ayunas) y Calcemia > 3,88 mg/kg/24h. (cifras de la Sección de Nefrología de la AEP).

El valor medio del ICa/Creat obtenido fue 0,38 ± 0,22 y el de la Calcemia en 24 h. de 7,05 ± 3,34 mg/Kg/24h.

En los 48 pacientes se practicó función renal completa, estudio fosfocálcico y radiología ósea.

En 13 pacientes no se pudo proseguir el estudio. En 17 se practicó test de sobrecarga cálcica sin dieta previa y los resultados obtenidos no fueron concluyentes para permitir su clasificación.

Los 18 pacientes restantes fueron sometidos a una dieta hipocálcica durante 7 días. Entre el 5º y 6º día se recogió una nueva muestra de orina de 24 h. y el 7º día se practicó Test de sobrecarga cálcica (T. de PAK modificado).

Los resultados se encuadran en los 3 tipos de PAK (corrigiendo los valores obtenidos según la superficie corporal): hipercalcemia hiperabsortiva tipo I 8 casos; hipercalcemia hiperabsortiva tipo II 6 c.; hipercalcemia renal 4 casos.

Los objetivos de este trabajo son primordialmente confirmar y establecer el tipo de hipercalcemia, descartando las falsas, con el fin de, mediante tratamiento idóneo en cada caso, prevenir las litiasis y la I.R.. Para ello se propone un protocolo de estudio dividido en 3 fases evolutivas en las que se integran de forma progresiva las exploraciones a seguir.

17

EFFECTO HIPOCALCIURICO DEL FENOBARBITAL EN LA HIPERCALCIURIA IDIOPATICA INFANTIL.

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

Sección de Nefrología, Hospital Infantil de Cruces y Departamento de Pediatría, Universidad del País Vasco, Bilbao.

Es bien conocido el efecto hipocalciúrico del Fenobarbital (F) en pacientes epilépticos, asociado a una reducción de los niveles plasmáticos de 25-OH D₃. Ante la intolerancia al tratamiento con tiazidas (HCTZ) en una paciente con litiasis e hipercalcemia idiopática (HCI) y la referencia en la literatura de valores elevados de 1,25-(OH)₂D₃ en esta situación, se decidió iniciar un ensayo terapéutico con F en 11 pacientes con HCI (edad: 5-15 años). Ningún paciente había estado inmovilizado, ni existían antecedentes medicamentosos que explicasen su síndrome pierdecálcico. En 5 pacientes se practicó el test de Pak modificado por Stapleton, señalando HCI absortiva en 3 casos y HCI renal en los otros dos.

Durante todo el estudio se normalizó la dieta, limitándose la ingesta de leche o derivados a 150 cc/día y excluyéndose la ingesta de frutos secos. El estudio comportó la siguiente secuencia terapéutica: P. basal (7 días) - HCTZ (7 días) - P. basal (7 días) - F (7 días - 7 meses). La dosis media de HCTZ fue de 1.5 mg/kg/día, con reducción de la media de las calciurias de 6.3 mg/kg/día en el período basal a 2.3 mg/kg/día en el período terapéutico. La dosis media de F fue de 3.8 mg/kg/día (nivel plasmático medio de F de 20.4 ug/ml), con reducción de la media de las calciurias de 5.4 mg/kg/día en el período basal a 3.8 mg/kg/día (p 0.01) a partir de la 5ª semana de tratamiento. La disminución de la calciuria se mantuvo en sucesivos controles mensuales o bimensuales, en un período de observación máximo de 7 meses. No se observaron variaciones significativas con respecto a los valores basales en los niveles plasmáticos de calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, parathormona y osteocalcina. Están pendientes los resultados de los niveles plasmáticos de 1,25-(OH)₂D₃.

Conclusiones: 1. El Fenobarbital normaliza la calciuria en la HCI infantil. 2. Este efecto, sin embargo, es más tardío que el obtenido con HCTZ. 3. Los marcadores plasmáticos de actividad ósea permanecieron invariables en el período de tratamiento con Fenobarbital.

18

METODOLOGIA DIAGNOSTICA EN LA HIPERCALCIURIA IDIOPATICA

E. Villa, M. Vazquez Martul, M. Sanchez Bayle, J.L. Ecija y J.L. Fandiño.

Sección de Nefrología, Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Este trabajo prospectivo se ha realizado con la aplicación de un protocolo (Pak modificado), intentando valorar su utilidad para la diferenciación de los distintos tipos de hipercalcemia. Se realizó estudio metabólico completo en tres situaciones dietéticas distintas de aporte de calcio: dieta basal de 800 mg/1.73 m², dieta restrictiva de 400 mg/1.73 m² y tras sobrecarga oral de 1 gr. de Carbonato Cálcico/1.73 m². Se determinó la PTH sérica en ayunas tras dieta restrictiva.

Estudiamos 18 niños con Hipercalcemia Idiopática, 11 hembras y 7 varones, de edades comprendidas entre 3 y 11 años (x=8 años), y un grupo control de 6 niños. Las manifestaciones clínicas fueron: hematuria en 77.7 %, disuria y polaquiuria en 16.6 %, litiasis en 11 % y antecedentes familiares de litiasis en 38.8 %.

Encontramos 17 niños con Hipercalcemia Absortiva (HCA) con calciuria de 6.02 ± 2.16 mg/kg/día, de los cuales 6 normalizaron la calciuria con dieta restrictiva hasta 3.09 ± 0.5 mg/kg/día, por lo que fueron considerados como HCA tipo II. Los otros 11 mantuvieron la hipercalcemia a pesar de la dieta restrictiva, con calciuria de 4.95 ± 1.6 mg/kg/día, persistiendo en 3 de ellos la hipercalcemia incluso en ayunas siendo clasificados no obstante como HCA dado que todos presentaron cifras normales de PTH sérica (2.5 ± 0.58). Solamente hemos encontrado un paciente con Hipercalcemia Renal (HCR), que mantuvo su hipercalcemia en todas las situaciones dietéticas y además tenía elevación de la PTH sérica.

Conclusiones:

Para confirmar el diagnóstico de hipercalcemia es necesario que la excreción de calcio en orina de 24 horas expresada en mg/kg/día esté elevada; así mismo deben estar elevados el cociente Ca/Cr en orina y la ECa/100 FG.

Para el diagnóstico de HCR es necesaria la elevación de la PTH sérica.

La sobrecarga oral de calcio no fue discriminativa en el diagnóstico del 18 % de nuestros pacientes con HCA.

Existió un claro predominio de HCA sobre HCR, y evidenciamos una mayor incidencia de HCA tipo I sobre el tipo II.

19

DEFICIT DE FOSFORO EN LA INFANCIA. TRASTORNOS URINARIOS ASOCIADOS.

V. GARCIA NIETO, M^a R. DUQUE FERNANDEZ, M. HERNANDEZ DE LA TORRE, C. LEON LOPEZ, M^a L. ERICE KEPPLER y -- M^a C. MORALES FERNANDEZ.

HOSPITAL NUESTRA SEÑORA DE LA CANDELARIA. SANTA CRUZ DE TENERIFE.

Presentamos las anomalías urinarias asociadas en 18 pacientes diagnosticados de déficit de fósforo y/o hipofosforemia: 4 son portadores de una tubulopatía, 8 son prematuros con inadecuado aporte de fósforo para las necesidades de la edad y los 6 restantes afectos de etiologías diversas (uso de quelantes, alimentación parenteral, tratamiento con ACTH, alcalosis respiratoria, hipopotasemia y empleo de perfusiones glucosadas).

Los niños con tubulopatías, presentaron el TRP% descendido, con Tm PO₄/GFR también descendido e hipercalcemia inconstante.

En el grupo mas homogéneo, el neonatal, se observó en 3 pacientes hipofosforemia franca (X:2,8 mg%) con hipocalcemia ligera (X:8 mg%), hipofosfatúria ---- (P/creat X:0,03), hipercalcúria (Ca/creat X:1,19) e hipermagnesiúria (Mg/creat X:0,59). Estos dos últimos datos, se atribuyen a una acción directa sobre el túbulo renal del déficit de fósforo, así como a un aumento de la actividad de la 1-alfa-hidroxilasa renal. En los otros 5 neonatos, aún presentando normofosforemia (X: 5,1 mg%), se encontraron los mismos datos urinarios de hipofosfatúria (P/creat X:0,12), hipercalcúria (Ca/creat X:1,2) e hipermagnesiúria ---- (Mg/creat X:0,54), sugiriendo un déficit de fósforo moderado. Ninguno de estos pacientes asoció acidosis metabólica, indicando una buena capacidad para acidificar la orina a expensas de una excreción de amonio aumentada (cociente amonio/acidez titulable: 5,09 y 5,29 en dos pruebas de acidificación realizadas tras sobrecarga con cloruro amónico).

En algunos pacientes del tercer grupo, se observó hipofosforemia con índices urinarios normales, indicando paso a la célula, sin déficit asociado. Se observó déficit de fósforo moderado en un lactante tratado con hidróxido de aluminio por padecer un reflujo gastro-esofágico, presentando hipercalcúria e hipermagnesiúria, indicando lo cuidadosa que ha de ser la prescripción de quelantes del fósforo en niños de corta edad.

20

ECTASIAS PIELICAS NEONATALES EN ECOGRAFIA.

A. Fernandez Escribano, C. Garcia Meseguer, X. J. Martinez Dóbor, L. Espinosa, I. Pastor y M. Navarro.

Servicio de Nefrología. Clínica Infantil La Paz. Madrid.

Estudiamos 39 niños (29 ♂ y 10 ♀) con ectasia piélica detectada ecográficamente en periodo neonatal. Se han eliminado los casos que sugerían uropatía obstructiva susceptible de tratamiento quirúrgico inmediato. En 19 la ectasia era unilateral y bilateral en 20. El motivo de realizar la ecografía fué casual en 16 (12 intraútero), ictericia no isoimmune en 9, riñón palpable en 7, síndrome polimorfo en 4 y varios en 3. Como antecedentes destacan prematuridad en 4 y sospecha de sepsis en 12. En todos se confirmó el hallazgo a los 15 días y se realizó estudio urocistográfico y de función renal. Un mismo ecografista clasificó las ectasias en 4 grados (mínima, moderada, importante y severa), correlacionándose con la urografía en el 60% de los casos en que se realizó esta. Encontramos reflujo (RVU) de grado I-IV en un 35%, independientemente del grado de ectasia. Destaca ITU neonatal en 9 (23%), 3 con RVU.

EVOLUCION: 19/39 llevan seguimiento ecográfico de 1 mes a 2 años (X: 8,2 meses). Normalización 7/19 (36,8%) en X:5,8 meses, inicialmente mínimas o moderadas y 2 con RVU. Disminución en 7/19 (36,8%) inicialmente importantes, en X:9,3 meses. Estables 5/19 (26,3%) en X:10,2 meses de ellas 2 pendientes de cirugía (a los 12 y 24 meses).

ITU en la evolución 9/19 (47,3%), en 4 con RVU.

CONCLUSIONES:

-El hallazgo ecográfico de ectasia piélica intraútero o en periodo neonatal justifica estudio y seguimiento posterior.

-La existencia de reflujo en 35% de los casos aún con ectasias mínimas obliga a la realización de cistografía.

-La ecografía es el método de elección en el control evolutivo, aunque falta precisar medidas para la clasificación objetiva de estas ectasias.

-Las ectasias piélicas del periodo neonatal se acompañan de ITU en un 41% de los casos.

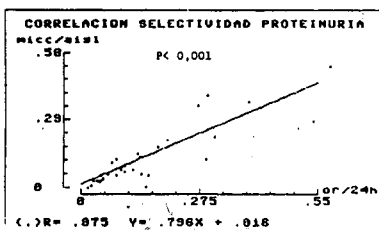
21

SELECTIVIDAD DE PROTEINURIA EN MUESTRA AISLADA.

M. Sánchez Jacob, A. del Molino, M^a A. Diéguez, F. Santos S. Málaga y M. Crespo.

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital N.S. Covadonga. Facultad de Medicina. Oviedo.

Resumen: Se ha determinado el índice de selectividad (IS) de la proteinuria mediante el cociente aclaramiento de IgG/aclaramiento de transferrina, en 31 muestras de orina de 24 horas y en otras tantas de micción aislada; correspondientes a 28 niños de edades comprendidas entre 6 meses y 15 años, con proteinuria de rango nefrótico. La cuantificación de IgG y transferrina se realizó mediante técnica de inmunodifusión radial (Mancini). Como pone de manifiesto la figura, existe una correlación altamente significativa ($r=0.875$, $p<0.001$), entre el IS realizado en orina de 24 horas y el obtenido utilizando muestras simples de orina. Con estos resultados se consigue evitar el inconveniente de la recogida de orina de 24 horas en niños y se simplifica la sistemática de trabajo en el Laboratorio. Teniendo en cuenta que ya ha sido demostrada la correlación entre proteinuria de 24 horas y el cociente proteína/creatinina en muestra aislada (N Engl J Med 1983, 309:1543-6), nuestro trabajo permite completar la sistemática de estudio de una proteinuria utilizando una muestra simple de orina.



22

VALORACION DE PROTEINURIA (P) CUANTITATIVA MEDIANTE EL INDICE PROTEINURIA/CREATININA (P/C) EN ORINA DE UNA MICCIÓN

R. Muley-Alonso, C. Vargas, J. Vara, C. Coca y P. Gómez. Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Bioquímica Hospital Materno Infantil "12 de Octubre". MADRID

Basándose en que la eliminación de creatinina en presencia de una función glomerular mantenida es prácticamente constante, se puede presuponer que si también la eliminación de proteínas fuera estable, el índice de la concentración de esos dos parámetros expresados en las mismas unidades, podría reflejar la eliminación de proteínas a lo largo del día eliminando a su vez el factor tiempo.

Hemos realizado un estudio, en muestras de orina procedentes de 115 niños normales sin antecedentes ni evidencia clínica de enfermedad renal (grupo a) y en 135 muestras procedentes de 40 niños afectados de proteinuria secundaria a diferentes patologías renales (grupo b). En los normales hemos valorado la eliminación de proteínas respecto a superficie y peso corporal e índice P/C en orina de una micción y de 24h. En el grupo b hemos efectuado la correlación del índice y la excreción de 24h en términos de coeficiente de correlación y recta de regresión, obteniendo un $r=0.85$ (p menor de 0.001) referido a superficie y de $r=0.84$ (p menor de 0.001) referido a peso.

Así mismo, en un grupo de 33 pacientes con P de 24h entre 200 y 15200 mgs se ha recogido la orina fraccionada en 4 muestras a diferentes horas del día (grupo c), determinándose también el coeficiente de correlación del índice P/C de cada muestra con la excreción de 24h, referida a superficie y peso, encontrándose una mayor correlación con la superficie y siendo el mejor el correspondiente a la primera micción de la mañana ($r=0.820$).

Se concluye diciendo que la determinación del índice P/C en orina de una micción puede reemplazar a la recolección de orina de 24h respecto a la cuantificación de P, así como servir de método sencillo y fiable para el despistaje de las proteinurias patológicas.

23

ESTUDIO LIPIDICO EN NIÑOS CON SINDROME NEFROTICO

J.L. Ecija Peiró, M. Sánchez Bayle, M.T. de Alvaro, M. Vazquez Martul, J. Baeza, C. Ruiz-Jarabo
Sección de Nefrología. Sección de Bioquímica
Hospital del Niño Jesús. Madrid

Los niveles de colesterol HDL (C-HDL) han sido descritos como elevados, normales ó bajos en pacientes con síndrome nefrótico en recaída. Hemos estudiado el colesterol total (CT), triglicéridos (TG), C-HDL, colinfolípidos de HDL (F-HDL) y la albúmina sérica (ALB) en 36 niños con síndrome nefrótico, que han sido agrupados según la albuminemia en 4 grupos: I con -- Albúmina menor de 1 gr/dl, II entre 1 y 1,5 grs/dl., III entre 1,5 y 2 grs/dl. y, IV con albúmina entre 2 y 3 grs/dl.

Se han obtenido correlaciones significativas para la albuminemia con: C-HDL 0,819, F1-HDL 0,870, CT -0,591, y TG - 0,632

Las cifras de C-HDL según los cuatro grupos señalados fueron:

	I	II	III	IV
C-HDL	13 ± 8	26 ± 13	49 ± 17	71 ± 26

Con diferencia significativa ($p < 0,001$) según la prueba no-paramétrica de Kruskal-Wallis.

De nuestros datos parece deducirse que el Colesterol-HDL presenta valores progresivamente mayores al aumentar la albuminemia, y que esta puede ser la explicación de los valores variables del C-HDL reseñados en la literatura, existiendo una asociación entre las variaciones lipídicas en el síndrome nefrótico con el grado de hipoalbuminemia.

24

TUMOR DE WILMS DE PRESENTACION ATIPICA.

C. PEREZ-PRADO, J.M. VILANOVA, M.A. VACA-CASTRO, E. ROSELL Y C. LLEBARRIA.
HOSPITAL CLINICO. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA. BARCELONA.

Niña de 3 años de edad que consulta por presentar desde hacia 3 días, hematuria macroscópica total, cefaleas holocraneales y vómitos. En los antecedentes familiares el padre está afecto de HTA esencial. La niña padece amigdalitis pultaceas de repetición y 3 semanas antes del ingreso una faringoamigdalitis aguda. EXPLORACION FISICA: TA 180/120 mmHg. Tra. 37,8° Abdomen blando y depresible sin visceromegalias ni masas palpables. No hay edemas. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS: VSG 145 mm 1ª hora. Alcolosis metabólica persistente e hipokaliemia persistente. ASLO - 200. Frotis faríngea: estreptococo B-hemolítico grupo A. LDH 1.144. Complemento e inmunoglobulinas normales. Hematuria microscópica. Urinocultivo negativo. Hiperaldosteronismo e hiperreninemia. ECG: isquemia subepicárdica anterior. F. de ojo: normal. Rx tórax: normal. ECO renal: masa sólida en tercio medio y superior del riñón derecho. UIV: riñón derecho mudo y en algunas placas tardías se evidencia una nefromegalia por masa intra-renal. TAC: tumoración renal derecha. Gammagrafía ósea: hipercaptación a nivel del isquión derecho. Rx de pelvis: necrosis aséptica de Van Neck Odelberg.

EVOLUCION: La HTA fué rebelde al tratamiento médico con diazóxido, nitroprusiato e hidralacina, cediendo solamente con captopril. Junto con la alcalosis metabólica y la hiperkaliemia persistente se sospecho una HTA de origen vasculo-renal confirmandose por los exámenes complementarios la tumoración renal. Se le realizó una nefrectomía y el estudio anatomopatológico demostró que se trataba de un tumor de Wilms estadio I.

DISCUSION: Se destaca la presentación de un tumor de Wilms que debutó como crisis hipertensiva y hematuria, en ausencia de dolor abdominal y masa palpable.

25

SINDROME CONO-RENAL E HIPERTENSION ARTERIAL SEVERA .

A. VILA, E. LARA, J. NIETO, L. CALLIS y G. FORTUNY .

HOSPITAL INFANTIL " VALL D'HEBRON " . BARCELONA .

Se describen dos pacientes, niñas, de 3 y 11 años de edad, diagnosticadas de Nefronoptosis juvenil familiar por criterio clínico e histológico. En el primer caso existía consanguinidad y el segundo era una niña adoptada.

En ambos casos, existía una hipertensión arterial severa (caso 1 : 180/120 ; caso 2 : 200/140), que en el segundo fué el motivo de estudio.

También en las dos pacientes existían epifisis como en las falanges de ambas manos, como única anomalía esquelética.

La evolución de las niñas fué hacia la insuficiencia renal, con hipertension arterial incontrolable en el primer caso que obligó a la nefrectomía y mantenida a niveles límite en el segundo.

Ambos casos han sido transplantados, y mientras el primero se halla normotenso, el segundo precisa tratamiento.

Creemos que estas dos pacientes, pertenecientes a nuestra casuística de 29 casos de Nefronoptosis, plantean, cuando menos la duda, sobre su homogeneidad con el resto de los pacientes de este grupo.

26

NIFEDIPINA SUBLINGUAL EN EL TRATAMIENTO DE LAS CRISIS HIPERTENSIVAS EN EL NIÑO

P. López Parés, L. Callis, S. Rodriguez, R. Besora.

Servicio de Nefrología. Hospital Infantil Vall d'Hebron Barcelona.

Se estudia la respuesta hipotensora tras la administración de Nifedipina sublingual en 7 niños en edades comprendidas entre los 14 meses y los 16 años, con un total de 54 crisis hipertensivas (tension arterial (TA) diastólica por encima de 30 mm Hg del 97,5º percentil según la talla). El fármaco se ha utilizado por vía sublingual a dosis de 0,16-0,5 mg/Kg, con una media de 0,34 mg/Kg. Seis pacientes tomaban tratamiento antihipertensivo de base. En todos los casos se objetivó una caída de la TA con una \bar{x} de 27,4 mm Hg (rango 70-0 mm Hg) en la sistólica y con una bajada \bar{x} de 24,2 mm Hg (rango 50-0 mm Hg) en la diastólica, siendo estas diferencias altamente significativas $p < 0,001$. El efecto hipotensor se evidenció entre los 20-30 minutos después de la administración del fármaco. Dos pacientes precisaron una segunda dosis de Nifedipina que resultó eficaz. Cuatro pacientes presentaron una moderada elevación de la frecuencia cardíaca, registrada en 15 administraciones (27,7% del total). En ningún caso apareció hipotensión, flushing facial ni cefalea. Dada la efectividad y la buena tolerancia de la Nifedipina sublingual la consideramos como fármaco válido en el tratamiento de las crisis hipertensivas en el niño.

27

REVISIÓN DE 334 NIÑOS AFECTOS DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL (HTA)

M.ª J. Balañá, S. Rodríguez, R. Teixidó, L. Callis

HOSPITAL INFANTIL VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Hemos revisado las historias de 334 niños que presentaron HTA de un total de 110.000 niños ingresados durante 18 años (0.3%). 204 son varones (61%) y 130 hembras (39%). La edad de aparición de la HTA varió entre 1 mes y 14 años. Se excluyeron del estudio los pacientes con HTA posterior a tratamiento con corticoides, intervención quirúrgica, hemodiálisis o trasplante renal.

74 casos (22.1%) corresponden a HTA de origen cardiológico, la mayoría (71) en enfermos de coartación aórtica. 224 pacientes (67%) presentan HTA de causa renal de curso crónico, que se reparten de la siguiente forma: 34 pacientes presentaban varios tipos de glomerulopatías (7 hialinosis focal y segmentaria, 4 PAN, 4 LES y el resto GN endoextracapilar, GN membrana proliferativa, etc.) 30 pacientes presentaban pielonefritis crónica atrófica debida a reflujo vesicoureteral en 22 casos (73.3%) y a patología obstructiva en los 8 restantes. 16 casos pertenecen al grupo de nefropatías congénitas, incluyendo 6 nefronoptosis, 4 poliquistosis, 3 oligomeganefronias, 2 cistinosis y 1 síndrome de Alport. 12 pacientes presentaban HTA de causa vasculorenal y un paciente con necrosis papilar en periodo neonatal que evolucionó a IRC presentando HTA a los 5 años de edad. 131 niños (39.2%) presentaban enfermedad renal de curso agudo: corresponden en su mayor parte (110-84%) a GN postinfecciosa aguda, 15 (11.4%) a síndrome nefrótico idiopático y 1 a un lactante con infección urinaria.

Los 36 casos restantes (10.7%) corresponden a enfermedades variadas, no cardiológicas ni renales: 23 corresponden a enfermedades tumorales (11 Wilms, 10 neuroblastomas y 2 feocromocitomas) y el resto a variados procesos neurológicos e infecciosos.

28

INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL

ESTUDIO DE LA INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA EN EL NIÑO .

CATALUÑA : PERIODO 1972 - 1985 .

A. VILA, I. GUARDIA, R. COLLADO, J. NIETO .

HOSPITAL INFANTIL " VALL D'HEBRON " . BARCELONA .

Esta exposición está basada en el análisis de los datos obtenidos en este periodo de 14 años.

Hemos tratado a 152 pacientes, de edad comprendida entre los 4 meses y los 17 años; de ellos, 41 provenían de otras zonas del Estado Español.

De los 111 pacientes de origen catalán, 12 presentaban en el momento de necesitar tratamiento sustitutivo una edad superior a 14 años.

El grupo objeto de nuestro estudio comprende pues, 99 pacientes, que en el momento de iniciar programa de hemodiálisis presentan una edad de 0 a 14 años y que son nacidos en Cataluña.

La incidencia global en estos catorce años ha sido de 4.72 nuevos pacientes por millón de población en esta edad y la prevalencia de 7.0 casos por año.

Los cuatro grandes grupos etiológicos lo comprenden

- 1) las uropatías-nefropatía del reflujo : 45.46%
- 2) las glomerulopatías : 15.15 %
- 3) nefropatías hereditarias : 20.2 % y
- 4) hipoplasias : 7.07 % .

Estos resultados globales se estudian y analizan comparativamente en 4 periodos fraccionados de tiempo.

30

RIÑÓN GLOMERULOQUÍSTICO, A PROPOSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Dra.M.D.Morales, Dr.E.Niembro. Dr. A. Reyes y Dr. A. Luque
Sección de Nefrología Pediátrica. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Provincial de Madrid.

El riñón glomeruloquístico es una forma rara de enfermedad quística caracterizada por dilatación del espacio de Bowman y túbulo los adyacentes.

Su 1ª descripción fue hecha por Roos en 1942 y posteriormente Taxy and Filmen en 1976 proponen la denominación de "Riñón glomeruloquístico", desde entonces se han reseñado en la literatura numerosos casos de quistes glomerulares en asociación a síndromes malformativos.

El propósito de esta comunicación es describir un caso de riñón glomeruloquístico sin otras anomalías asociadas.

Se trata de un lactante de un mes y 25 días, ingresado en el H. P.P. por un cuadro de gastroenteritis; en el curso de la rehidratación se evidencia I.R. con una Cr.s.2mg%. En la pielografía se observan unas siluetas renales de tamaño normal, la cistografía fue normal, en la biopsia renal se objetivan dilataciones quísticas de la caps.de Bowman que afectan tanto a glomerulos subcapsulares como a los más profundos y ocasionalmente algún túbulo dilatado. La biopsia hepática solo mostró moderada siderosis. La ecografía abdominal, así como el cariotipo, estudio virológico y resto de exploraciones complementarias fueron normales. En los 6 meses de evolución ha habido discreta mejoría de la I.R. y en la actualidad presenta un buen desarrollo psicomotor.

Este paciente presenta ciertas peculiaridades respecto a los publicados en la literatura:

- La ausencia de malformaciones renales y extrarrenales.
- La normalidad del tamaño renal (ya que se han descrito con aumento o disminución de su tamaño)
- La ligera mejoría de la I.R.
- La ausencia de antecedentes familiares y carencia de ingestión de tóxicos durante la gestación.

Dada la excepcionalidad del caso, se analizan los hallazgos morfológicos con microscopía óptica y microscopía electrónica y se relacionan con otros casos de la literatura.

29

SEIS AÑOS DE TRANSPLANTE RENAL EN NIÑOS

J. SIMÓN, I. ZAMORA, S. MENDIZÁBAL Y F. MARTINEZ

SECCIÓN DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL LA FE.- VALENCIA

Durante el periodo Abril 1979-Diciembre 1985 se practicaron un total de 71 trasplantes renales (TR) en 57 niños. Los injertos fueron procedentes de donante vivo (DV) en 25 ocasiones y de donante cadáver (DC) en 46, correspondiendo 16 de estos últimos a donante pediátrico.

La enfermedad primaria en los 57 niños fue: glomerulopatía (16), nefropatía intersticial (16), hipoplasia-displasia (11), enfermedades quísticas (7) cistinosis (3), oxalosis (1), nefropatía de la púrpura de S-H (1) y no filiada (2). Al momento del TR la edad estuvo comprendida entre 1-16 años, siendo en 18 niños inferior a seis años. El tiempo medio en diálisis previo al TR, fue de 7 meses para los casos de DV y de 9 meses para los de DC.

Tras un seguimiento que oscila entre 3 meses y 6 años 8 meses ($\bar{x}=2a 7m$), la supervivencia actual de los pacientes fue del 93% al primer año y del 87% al tercer año. La supervivencia del injerto, considerando conjuntamente el 19, 29 y 39 TR, se muestra significativamente diferente según fuera su procedencia de donante vivo o donante cadáver, siendo del 95% versus 75% al primer año y del 72% versus 48% al tercer año.

Las causas de pérdida del injerto fueron: no viable (1), técnicas (4), rechazo inmunológico (19), infección del injerto (1) y recidiva de la enfermedad primaria (1).

De los 57 niños transplantados, 41 (72%) viven con un injerto funcional, 9 (16%) permanecen en diálisis y 7 (12%) han fallecido.

31

TRASPLANTE RENAL DE CADAVER EN RECEPTORES PEDIÁTRICOS

Dr. A. Luque, Dr. M. Kreisler, Dra. M. Moreno, Dra. A. Rementería, Dra. M. J. Canals y Dra. M. D. Morales.

Sección de Nefrología Pediátrica del Hospital Provincial de Madrid y Servicio de Inmunología de la Clínica P. de Hierro. Madrid

Desde Mayo de 1979 a Abril de 1986 se han realizado un total de 49 injertos renales de los cuales se analizan 44 procedentes de cadáver.

La supervivencia actuarial del injerto es del 53%, considerando la totalidad de los realizados. Si consideramos los 20 primeros injertos (periodo 1979-81) la supervivencia actuarial es del 35% al año y en los últimos 24 injertos (periodo 1982-86) la supervivencia actuarial al año es del 69.3%.

El objeto de esta comunicación es analizar qué factores han determinado la mejoría de los resultados, teniendo en cuenta que para todos se ha utilizado el mismo protocolo de inmunodepresión (Imurel y Azatioprina).

Se ha comparado en ambos grupos el grado de compatibilidad, el nº de transfusiones, el grado de isquemia fría y la procedencia del riñón (adulto o niño). No se encuentran diferencias entre ambos grupos, imputables al grado de compatibilidad, salvo el hecho que globalmente la mayor compatibilidad en DR mejora los resultados. La isquemia fría (analizando si fue mayor o menor de 30 horas) no influyó en los resultados globales ni en los de ambos grupos. Con relación a las transfusiones (de 0 a 10 y más de 10), se observan mejores resultados en todos los injertos cuando los niños tenían más de 10 transfusiones (63% de supervivencia actuarial al año) versus 31% de supervivencia actuarial para los que tenían menos de 10 transfusiones. La misma proporción se mantenía en ambos grupos. La procedencia del injerto (adulto o niño) no influyó en los resultados.

Se concluye que la mejoría del segundo grupo probablemente se relaciona con la mayor experiencia del equipo, como ha sido señalado en la mayoría de las publicaciones.

32

¿ FAVORECE EL CRECIMIENTO EL TRASPLANTE RENAL ?

I. ZAMORA, S. MENDIZABAL, J. SIMON

SECCION DE NEFROLOGIA PEDIATRICA

HOSPITAL INFANTIL LA FE.- VALENCIA

Estudiamos la influencia del trasplante renal sobre el crecimiento, en un grupo de 35 niños, 16 varones y 19 hembras, con edades al momento del trasplante comprendidas entre 1a.6m. y 16a., y con un seguimiento que oscila entre 1 y 7 años (X 31 meses). Valorando el porcentaje de crecimiento real sobre el estimado, 18 niños tienen un crecimiento $\geq 80\%$ (en 10 casos $> 100\%$), en 17 casos es $< 80\%$.

Los factores que mayor influencia muestran sobre el crecimiento son la función renal y la edad al momento del trasplante: tuvieron un crecimiento $\geq 80\%$ el 78% (14/18) de los niños con $FG > 60$ ml/min/1.73 m², frente al 29% (5/17) de los pacientes con menos filtrado glomerular.

Diez de los 11 niños menores de 7a (90%) tienen un crecimiento $\geq 80\%$; por el contrario solo 9 de los 24 niños de mayor edad (37%) alcanzan dicho límite de crecimiento, valorando la desviación estándar (SD) de la tabla con respecto a una población normal, solo los pacientes más jóvenes (<7a) mostraron una recuperación (-1.2 SD, al trasplante, frente a -0.8 SD al final del seguimiento), mientras que el total de pacientes mostraron un ligero decremento (-1.7 SD versus - 2 SD).

33

NUESTRA EXPERIENCIA EN DPCA : SEGUIMIENTO DE 4 CASOS.

GRACIA MANZANO, S y RODRIGO GARCIA, F.

Sección de Nefrología Pediátrica. H. Infantil de la C.S. Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Presentamos nuestra casuística de DPCA a lo largo de dos años y medio. Hemos tratado con esta técnica 4 casos con edades comprendidas entre 5 y 10½ años, con seguimiento máximo de 2½ años y mínimo de 6½ meses. La enfermedad base renal era Pielonefritis Crónica en dos casos y Uropatía en otros dos (V. de Uretra Posterior y V. Neurógena). En todos se colocó quirúrgicamente un catéter peritoneal tipo Oreopulos.

Dos pacientes no han tenido peritonitis (seguimiento 6½ y 15 meses). Otro presentó una peritonitis a los 10 meses y a los 14, 15 y 16 meses (seguimiento 30 meses). El último cinco peritonitis a partir del 8º mes, sucediéndose a lo largo de 6 meses (seguimiento 26 meses). En ambos fue precisa la extracción del catéter por infección crónica del mismo, y colocación de uno nuevo tras periodo libre de 15 y 30 días. Ha existido elevada incidencia de infección en punto de salida del catéter, no coincidente, salvo en un caso, con peritonitis y buena respuesta al tratamiento local. En los 4 casos los parámetros bioquímicos se han mantenido en niveles aceptables (Creatinina 5'8-6'8; Nitrógeno Ureico 48-67 Mgrs.%). En los dos casos con peritonitis, sus parámetros bioquímicos mejoran en dicha fase.

No han precisado transfusiones salvo las del programa pre-trasplante. La curva ponderal desciende discretamente en un caso (encefalopatía); otro mantiene su mismo percentil y en los otros dos existe una evidente mejoría. En cuanto a talla uno mantiene su percentil y los otros tres muestran mejoría discreta de su curva de crecimiento. La T. Arterial se ha controlado bien con la DPCA precisando solamente un caso medicación antihipertensiva. Psicológicamente esta técnica de diálisis ha sido bien tolerada y aceptada por los pacientes. Finalmente, creemos que la DPCA es un tratamiento alternativo valioso de la Insuficiencia Renal Terminal.

34

HALLAZGOS MORFOLÓGICOS DEL RIÑÓN TERMINAL EN NIÑOS

Dr. Luque, Dr. Niembro, Dra. Canals, Dr. Quintero y Dra. Morales

Sección de Nefrología Pediátrica y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Provincial. Madrid.

Sobre un total de 68 niños afectados de Insuf. Renal Terminal y tratados en la Sección, en programa de HD-IX., se han estudiado un total de 26 riñones procedentes de Nefrectomías en 16 enfermos. Seis de ellas eran unilaterales y el resto bilaterales.

Todos los enfermos se encontraban en programa de Hemodiálisis salvo uno que fue nefrectomizado en DPCA y otro que se encontraba trasplantado con un injerto funcional, con 6 meses de evolución.

La causa de la nefrectomía fue HTA no controlable en 10 enfermos, en los que se practicó binesfrectomía. En 5 enfermos se hizo nefrectomía en el momento del trasplante por razones diversas y en uno por infecciones persistentes secundarias a Reflujo Vesico-uretral en una uropatía.

Se estudiaron todas las piezas valorando la patología glomerular, tubular, intersticial y vascular, así como la aparición de quistes y degeneración del parénquima (nefroblastomatosis).

Todos los enfermos que habían sido nefrectomizados por HTA presentaban en los vasos lesiones de nefroangioesclerosis maligna.

Excluyendo aquellos casos de enfermedad que comportaban quistes (2 Nefronoptosis y 1 poliquistosis recesiva), en 10 de los 13 enfermos, pudo constatar el desarrollo de quistes tubulares de carácter focal y situados tanto en la superficie como en la profundidad del parénquima renal.

Tres enfermos de la serie presentaban lesiones degenerativas de Nefroblastomatosis.

Se discuten estos hallazgos morfológicos y su posible implicación pronóstica.

35