

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano oficial
de la
Asociación
Latinoamericana
de
Nefrología Pediátrica



ISSN 1667-4170

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

ÍNDICE

Editorial

La marcha de ALANEPE	2
<i>Ramón Exeni</i>	

Artículos

Transplante renal pediátrico <i>Mercedes Navarro Torres y Laura Espinosa Román</i>	3
---	---

Manifestaciones renales en pacientes con síndrome de alagille: reporte de casos y revisión de la literatura <i>A. Castillo, M. Contreras, R. Gastelbondo, L.E. González y Felipe Ordoñez</i>	17
--	----

Resúmenes de Trabajos Libres presentados en el 5° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica. 3 ^{as} Jornadas de Enfermería y Técnicos en Nefrología Pediátrica Ciudad de Buenos Aires, 21 al 23 de mayo de 2012.....	21
--	----

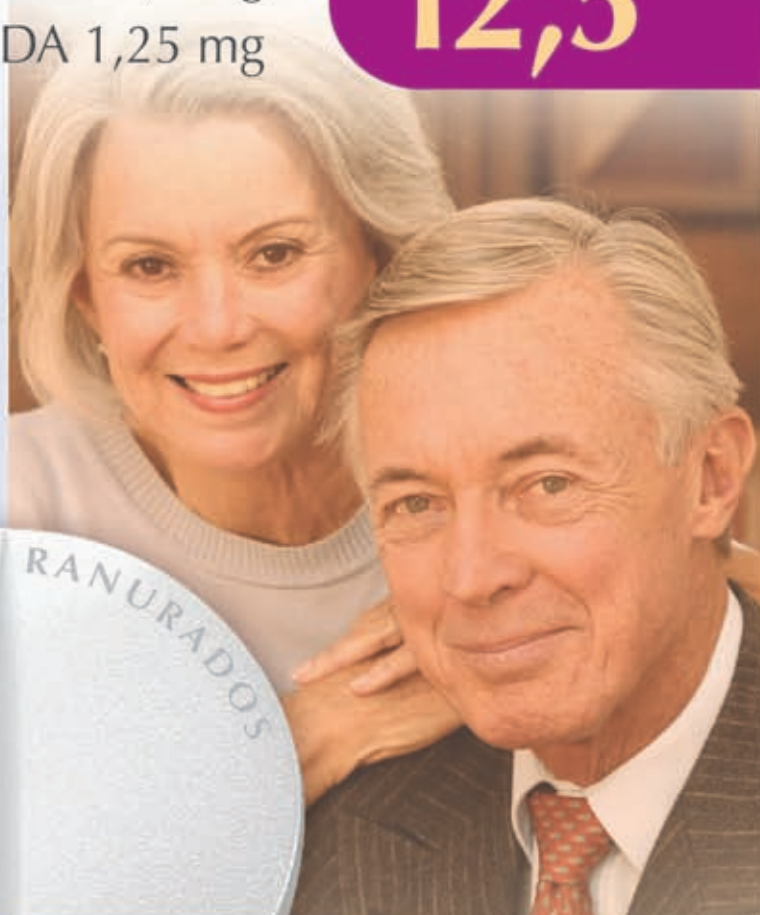
Reglamento de Publicaciones	47
-----------------------------------	----

DIUREX A

HIDROCLOROTIAZIDA 12,5 mg

AMILORIDA 1,25 mg

12,5



La dosis más baja
de tiazida

HIDROCLOROTIAZIDA 12,5 mg



Bajas dosis de
ahorrador de potasio

AMILORIDA 1,25 mg



Presentación: envases por 30 comprimidos ranurados

Otras Presentaciones:

• Diurex A 50 • Diurex A 25 •



ASOCIACIÓN
LATINOAMERICANA DE
NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA
Miembro de la
INTERNATIONAL
PEDIATRIC NEPHROLOGY
ASSOCIATION (IPNA)

Consejo Directivo

Secretario General

Dra. Vera Koch (Brasil)

Secretario Tesorero

Dr. Marcelo Tavares (Brasil)

Ex-Secretario General

Dr. Nelson Orta (Venezuela)

Secretarios Asistentes

Zona 1: (Centroamérica, México y Caribe)

Dr. Ramiro García (Panamá)

Dr. Gilbert Madrigal (Costa Rica)

Zona 2: (Venezuela, Colombia, Ecuador, Perú y Bolivia)

Dra. Lissys Castillo (Venezuela)

Dr. Oswaldo Freyre (Ecuador)

Zona 3: (Paraguay, Uruguay, Brasil, Argentina y Chile)

Dr. Francisco Cano (Chile)

Dra. María del Carmen Laso (Argentina)

Presidente y Co-Presidente del X Congreso de Alanep 2014:

Dres. Oscar Hernández y

Luz Esthella González (Colombia)

Representantes ante IPNA

Secretaría Asistente de IPNA:

Dra. Vera Koch (Brasil)

Consejeros ante IPNA

Dr. Melvin Bonilla (Puerto Rico)

Dra. Milagros Bosque (Venezuela)

Dr. Jorge Ferraris (Argentina)

Dra. Nilzete L. Brezolin (Brasil)

Editores: Dr. Ramón Exeni (Argentina) y Carlos Saieh Andonie (Chile)

Secretaría General

Presidente Uriburu 1001

(1643) Béccar • Pcia. de Buenos Aires

República Argentina

Telefax: (54) 11 4743-3088

E-mail: rexeni@pccp.com.ar

Tirada de esta edición: 1.000 ejemplares.

Registro de la Propiedad Intelectual: 329.386.

Los trabajos y opiniones que se publican en

Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica

son de exclusiva responsabilidad de los autores.

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida o transmitida en ninguna forma y por ningún medio digital, mecánico, de fotocopia, grabación u otros, sin permiso previo escrito de la Asociación Latinoamericana de Nefrología Pediátrica.

IDEOGRAFICA
SERVICIOS EDITORIALES

telefax: 54-11-4327-1172
ideografica@interlink.com.ar

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Editor Responsable: Dr. Ramón Exeni (Argentina)

Coeditor: Carlos Saieh Andonie (Chile)

Comité Editorial

Adragna, Marta (Argentina)

Alconcher, Laura (Argentina)

Alvarez, Enrique (Chile)

Ariza, Marcos (Venezuela)

Baez Mendez de Ladoux, Diana (Paraguay)

Barros Amin, Adauto (Brasil)

Bercowsky, Alberto (Venezuela)

Bibiloni, Norma (Argentina)

Bonilla, Felix Melvin (Puerto Rico)

Bosque, Milagros (Venezuela)

Bresolin, Nilzete Liberato (Brasil)

Briones, Liliana (Argentina)

Caletti, María Gracia (Argentina)

Cáñepa, Carlos (Argentina)

Cano, Francisco (Chile)

Casellas, José María (Argentina)

Cavagnaro, Felipe (Chile)

Caviedes, Nury (Venezuela)

Chávez, Juan (Venezuela)

Delucchi Bicocchi, María Angela (Chile)

Delgado, Norma (Argentina)

Diéguez, Stella (Argentina)

De la Cruz Paris, Jorge (Colombia)

Exeni, Andrea Mariana (Argentina)

Exeni, Claudia Elena (Argentina)

Espinosa, Digna (Cuba)

Fernández de Castro, Juan (México)

Ferraris, Jorge (Argentina)

Florentín de Merech, Leticia (Paraguay)

Florín, José (Cuba)

Freire Valencia, Oswaldo (Ecuador)

Freundlich, Michael (USA)

Gallo, Guillermo (Argentina)

García Álvarez, Ramiro (México)

García Druck, Clotilde (Brasil)

Garin, Eduardo (USA)

Gastelbondo Amaya, Ricardo (Colombia)

Goldraich, Noemia (Brasil)

Gomez, Ariel (USA)

Gordillo de Anda, Rodolfo (México)

Gordillo Paniagua, Gustavo (México)

Gordillo, Berta Blum de (México)

Goretti Penido, María (Brasil)

Grimoldi, Irene (Argentina)

Grünberg, José (Uruguay)

Guignard, Jean-Pierre (Suiza)

Hernández, Rodolfo (Costa Rica)

Higueras, Walter (Perú)

Inchaurregui, Elida (Argentina)

Koch, Vera (Brasil)

Lagomarsino, Edda (Chile)

Lahoz, Marta (Argentina)

Lascurain de Arza, Ana (Paraguay)

Laso, María del Carmen (Argentina)

Lima, Eleonora (Brasil)

López, Michelle (Venezuela)

Madrigal, Gilbert C. (Costa Rica)

Martini, Rodolfo (Argentina)

Mayado, Cristina (Uruguay)

Medeiros Domingo, Mara (México)

Mejía, Natalia (Colombia)

Mena Castro, Emilio (República Dominicana)

Mendilaharsu, Fernando (Argentina)

Mendoza de Herman, Gladis (Guatemala)

Miceli, Susana (Argentina)

Monteverde, Marta (Argentina)

Mora Muñoz, Alejandra (México)

Mota Hernández, Felipe (México)

Muñoz Arispe, Ricardo (México)

Ojeda Duran, Simón (México)

Orta Sibú, Nelson (Venezuela)

Pinto, Viola (Chile)

Rahman, Ricardo (Argentina)

Rebori, Anabella (Uruguay)

Remedi, Roberto (Argentina)

Repetto, Horacio (Argentina)

Restrepo, Consuelo (Colombia)

Restrepo, Jaime (Colombia)

Reyner, Loza (Perú)

Rodríguez Iturbe, Bernardo (Venezuela)

Rodríguez Soriano, Juan (España)

Saieh, Carlos (Chile)

Sakihara Asato, Graciela (Perú)

Saldaña, Marcos (Bolivia)

Salusky, Isidro (USA)

Sandoval Díaz, Mabel (Nicaragua)

Sebastián Ruiz, María José (México)

Seguias, Nahem (Venezuela)

Sierro, Alicia (Argentina)

Strauss, José (USA)

Toporovsky, Julio (Brasil)

Urdaneta, Eliexer (Venezuela)

Valdez, Martín Santiago (Cuba)

Vallejos, Graciela (Argentina)

Valles, Patricia (Argentina)

Vásquez, Luis (Argentina)

Vázquez, Aida (Argentina)

Velasco Suárez, María (Uruguay)

Velásquez Jones, Luis (México)

Viard, Verónica (Argentina)

Verocay, Cristina (Uruguay)

Wainsztein, Raquel (Argentina)

Zilleruelo, Gastón (USA)



ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

ISSN 1667-4170

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE
**NEFROLOGÍA
PEDIÁTRICA**

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

Í N D I C E

Editorial

La marcha de ALANEPE	2
<i>Ramón Exeni</i>	

Artículos

Transplante renal pediátrico <i>Mercedes Navarro Torres y Laura Espinosa Román</i>	3
---	---

Manifestaciones renales en pacientes con síndrome de alagille: reporte de casos y revisión de la literatura <i>A. Castillo, M. Contreras, R. Gastelbondo, L.E. González y Felipe Ordoñez</i>	17
--	----

Resúmenes de Trabajos Libres presentados en el 5° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica. 3 ^{as} Jornadas de Enfermería y Técnicos en Nefrología Pediátrica Ciudad de Buenos Aires, 21 al 23 de mayo de 2012.....	21
--	----

Reglamento de Publicaciones	47
-----------------------------------	----

EDITORIAL

LA MARCHA DE ALANEPE

Con gran satisfacción vemos crecer a nuestra Asociación.

A través del tiempo los diversos Consejos Directivos fueron acrecentando el prestigio de ALANEPE.

Un hecho muy auspicioso es la programación de la próxima reunión del Consejo Directivo para el 16 de Noviembre en Cartagena, Colombia, coincidiendo con el Congreso de la Asociación Latinoamericana de Pediatría.

Esta reunión, por sus características, marca un hito y representa un esfuerzo muy valorable, mostrando el compromiso de la actual conducción. Allí se tratarán aspectos relativos a la marcha general de ALANEPE, el próximo Congreso en Colombia, aspectos financieros, la edición de nuestra revista y un extenso temario elaborado muy cuidadosamente.

El próximo número de nuestra revista del año 2012 incluirá los resúmenes del Congreso de ALANEPE efectuado en San Pablo. Contaremos con material de alto nivel científico con aportes de los Dres. V. García Nieto, R. Chevalier, W. Schnaper, B. Warady, entre otros.

Al mismo tiempo, aún es escaso el aporte de los socios de ALANEPE por lo que solicitamos se estimule en los diversos países el envío de actualizaciones.

La publicación de nuestra página electrónica continúa sin inconvenientes.

Dr Ramon Exeni

Editor

TRANSPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Dras. Mercedes Navarro Torres y Laura Espinosa Román

En el niño el tratamiento sustitutivo de la enfermedad renal terminal, ofrece diversas modalidades terapéuticas: diálisis peritoneal (DP), hemodiálisis (HD) y trasplante renal (TR), tanto de donante vivo como cadáver.

El trasplante renal pediátrico ha de abordar circunstancias únicas, físicas, fisiológicas, psicológicas, sociales, inmunológicas, etc., y además, peculiaridades técnicas características de la edad pediátrica que han sido documentadas en las últimas décadas.

Podemos asegurar que **el trasplante renal es la forma óptima de terapia sustitutiva** para el niño con ERT, no sólo para el periodo de desarrollo durante la edad pediátrica sino también para su futura vida adulta.

PECULIARIDADES DEL RECEPTOR INFANTIL DE TRASPLANTE RENAL

La supervivencia del paciente pediátrico con Enfermedad Renal Terminal (ERT) con trasplante renal funcionante, se ha incrementado de forma continua en las últimas dos décadas, acercándose al 80% a 20 años.¹

La mortalidad a largo plazo se produce preferentemente por complicaciones infecciosas o cardiovasculares (40 a 50%) y tanto la hipertensión arterial como periodos prolongados de diálisis son factores de riesgo.¹

Un estudio reciente, basado en datos del Registro ERA-EDTA demuestra que, hay un incremento de adultos jóvenes que recibieron terapia renal sustitutiva en la edad pediátrica pasando de 71 pmp>18 años en 1985 a 116 en 2004. En este grupo de niños, la expectativa de vida para los que alcanzan la edad adulta con un trasplante renal funcionante es de 63 años, frente a 38 para los que permanecieron en diálisis.²

Los efectos negativos que la ERT tiene en estos pacientes, también afectan a su capacidad cognitiva y su desarrollo educacional siendo de nuevo los periodos acumulativos de diálisis los que mayores efectos negativos conllevan.³

Estudios de inteligencia, memoria, habilidades motoras y resultados académicos de niños con enfermedad renal crónica (ERC) en pre-diálisis, muestran resultados significativamente inferiores cuando se comparan con sus hermanos.⁴

El trasplante renal funcionante puede revertir estas alteraciones del desarrollo cognitivo e intelectual si se realiza prediálisis o precozmente tras iniciar la diálisis, favoreciendo el desarrollo intelectual cognitivo, la vida académica y la calidad de vida en la edad adulta del niño con enfermedad renal terminal.⁵⁻⁸

El bienestar psicológico de estos niños cuando son adultos jóvenes también está unido a tener un trasplante renal funcionante.⁹

El receptor pediátrico y adulto difieren en aspectos importantes a la hora de un trasplante renal.¹⁰

Los niños con un crecimiento estatural por desarrollar, necesitan disminuir los periodos en diálisis y tener consideraciones especiales con la inmunosupresión crónica. El periodo madurativo, emocional y sexual de la adolescencia, conlleva un alto riesgo de mal cumplimiento terapéutico. La variación en la respuesta inmunológica y en la cinética de los inmunosupresores, obligan a una dosificación más ajustada y controlada. En la edad pediátrica hay mayor riesgo de enfermedades víricas y de Síndrome Proliferativo. Los receptores pediátricos tienen mayor riesgo de complicaciones vasculares, especialmente con donantes de pequeño tamaño.¹⁰

Es práctica habitual en los países desarrollados facilitar a los candidatos pediátricos la pronta realización del trasplante renal aplicando consideraciones especiales a la hora de adjudicación de donantes de cadáver, favoreciendo el trasplante renal prediálisis, o acortando el periodo de diálisis y la morbi-mortalidad asociada. En la mayoría de los Centros de Nefrología Pediátrica se procura facilitar el **trasplante prediálisis bien de donante cadáver o vivo** en base a los mejores resultados en la supervivencia del injerto, así como los beneficios derivados de evitar el periodo de diálisis.¹¹

INDICACIONES E INCLUSIÓN CON PROGRAMA DE TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Una vez que el niño con ERC presenta dificultades para el manejo en el tratamiento conservador ($\text{FGE} \leq 15 \text{ ml/min/1,73 m}^2$), el paciente es considerado como candidato a trasplante renal y debe ser estudiado bien para trasplante de donante vivo o de cadáver con la intención de realizar el trasplante lo antes posible, a poder ser prediálisis.

Existen excepciones en la edad pediátrica que impiden el trasplante prediálisis, excepciones derivadas de la enfermedad de base o de la edad y estado nutricional del paciente.¹²

Las enfermedades que pueden impedir o dificultar el trasplante prediálisis son:

- **Síndrome nefrótico congénito:** La severa proteinuria e hipoalbuminemia consiguiente, puede precisar, previo al trasplante, nefrectomía bilateral y un periodo posnefrectomía en diálisis para recuperar el estado nutricional del paciente.
- **Anomalías urológicas con compromiso vesical.** Si el paciente padece una uropatía como enfermedad de base, cuando se remita al centro trasplantador, antes de indicar el trasplante renal hay que realizar una valoración urológica por parte del equipo quirúrgico que va a realizar el trasplante renal. Pueden precisar algún tipo de cirugía (ampliación vesical o nefrectomía) y retrasar la indicación del trasplante. Es sabido que las anomalías urinarias con disfunción severa del tracto urinario, especialmente vesical, pueden incidir negativamente en la evolución del injerto renal si no se realiza una buena valoración y preparación pre-trasplante.¹³
- **Insuficiencia renal terminal en el primer año de vida.** Si bien el trasplante renal se puede realizar con éxito en niños con pesos entre 5 y 10 kg, por equipos especializados, es muy recomendable indicar el trasplante renal a partir de un peso adecuado ($\geq 10 \text{ kg}$) y completar el calendario vacunal antes del trasplante renal.
- **Enfermedad tumoral.** En los niños que han superado una enfermedad tumoral, se aconseja un tiempo de espera mínimo de 2 años, previo al trasplante renal, si bien hay controversia respecto a este criterio.

CONTRAINDICACIONES

Hay disparidad de criterios sobre la existencia de contraindicaciones absolutas para realizar trasplante renal en el niño con ERT y cuáles serían estas. El Comité Pediátrico de la Sociedad Americana de Trasplante estableció en 1998, una serie de contraindicaciones absolutas y relativas que se han modificado en la última década debido a los avances en el tratamiento de la infección VIH y los avances en la inmunosupresión del trasplante.¹⁴

Contraindicaciones absolutas:

- Enfermedad tumoral activa o intratable.
- Daño cerebral severo, irreversible e incapacitante.
- Enfermedad multiorgánica severa no solucionable con trasplante combinado de órganos.
- Prueba cruzada positiva actual.

Contraindicaciones relativas:

- Incompatibilidad ABO.
- Prueba cruzada positiva en los últimos 6 meses.
- Enfermedad autoinmune activa.
- Infección VIH.
- Retraso psicomotor o enfermedad psiquiátrica que precisa de apoyo permanente.
- No cumplimiento terapéutico serio y de larga duración.

PROBLEMAS ÉTICOS EN EL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Las indicaciones e inclusión en programa de tratamiento sustitutivo, así como las contraindicaciones del trasplante renal en la edad pediátrica, presentan cada vez con más frecuencia dilemas éticos, dada la mayor supervivencia de niños con enfermedades complejas.¹⁵

Estos problemas se plantean en tres situaciones diferentes:

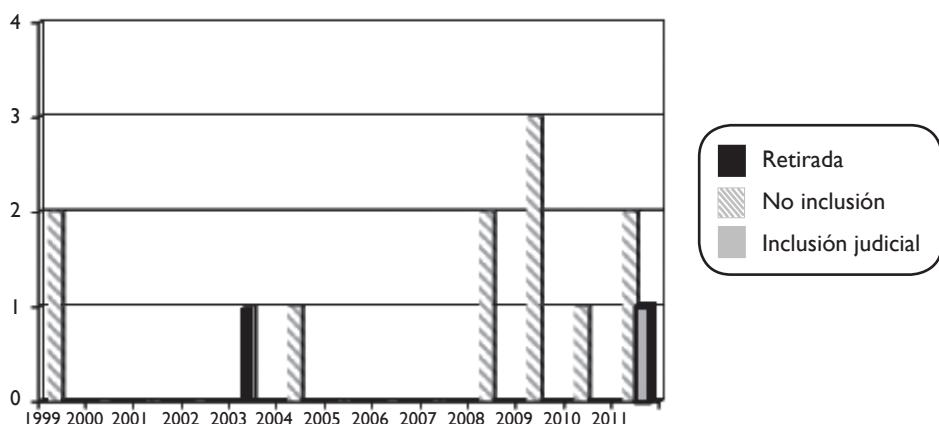
- No indicación del primer trasplante renal.
- No indicación de retrasplante.
- Inclusión por vía legal por negativa parental en receptor idóneo.

Entre 1999 y 2011, estas circunstancias se han presentado en nuestro Servicio en trece pacientes (*Figura 1*) con un aumento significativo en los últimos cuatro años. La edad de los pacientes osciló entre RN y 18 años, con un 37% menores de 1 año. Los datos más significativos se recogen en la *Tabla 1*.

**Tabla I. Limitación terapéutica en el trasplante renal pediátrico.
Servicio de nefrología. Hospital Infantil La Paz**

Nº	Enfermedad base	Edad diagnóstica	Edad limitación terapéutica	Limitación	Situación actual
1	S. de Cockaine + GESF + HTA severa	10 años	10 años-6 meses	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
2	S. Down + Hepatitis crónica + afectación neurológica - GMN	18 años	18 años	No diálisis I No trasplante rena	Fallecido
3	Glucogénesis sistémica + tumor hepático ERC IV	1º año	14 años	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
4	S. de Pierson. S. Nefrótico + ERC	RN	3 meses	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
5	S. Silver Rusel. ERC IV	¿?	5 años	No diálisis No trasplante renal	Tratamiento conservador
6	Displasia inmuno ósea de Schime. GESF	1º año	8 años	Hemodiálisis No trasplante	Fallecido
7	Enfermedad mitocondrial multisistémica con enfermedad neurológica severa	1º año	7 años	DPAC No Trasplante	Fallecido
8	Shock hipovolémico neonatal + afectación neurológica severa	RN	1º año	No diálisis No trasplante renal	Tratamiento conservador
9	Displasia renal. Enfermedad neurológica severa	RN	5 meses	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
10	EPAR. Mutaciones troncales en arginina y leucina	RN	5 meses	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
11	S. Bardot-Bidal. E. Glomérulo quística Tx renal 8 años DPAC 8 años Hemodiálisis 1 año	20 meses	17 años	No diálisis No trasplante renal	Fallecido
12	Displasia renal + VUP ERC IV	RN	2 meses	Negativa paterna Diálisis y trasplante	Tx funcionante tras cambio de decisión paterna
13	HTA severa Nefropatía cicatricial ERC	5 años	8 años	Negativa paterna Vía judicial Inclusión vivo	Hemodiálisis

Figura I. No inclusión en tratamiento sustitutivo (1999-2011)



Las causas más frecuentes para contraindicar el trasplante renal son enfermedades multisistémicas con afectación neurológica irreversible, grave y progresiva. En dos pacientes fue preciso iniciar programa de diálisis por insistencia de los padres. El paciente en diálisis durante cuatro años falleció por complicaciones neurológicas y mantuvo demandas judiciales repetidas para forzar la indicación de trasplante renal. En el paciente número 12 que no padecía comorbilidades importantes, hubo negativa parental, tanto a la diálisis como de trasplante renal, pero una reconsideración espontánea por parte de los padres permitió realizar el trasplante renal, estando actualmente con trasplante funcionante de 12 años de evolución. Es sumamente importante en nuestra experiencia, el caso número 13, en la que sin ninguna causa médica que justificara la limitación para el programa de trasplante, los padres negaron reiteradamente la diálisis y el trasplante, por lo que se acudió a la inclusión por vía legal, siendo actualmente la madre posible donante.

Las decisiones de no inclusión de pacientes en programa de trasplante, precisan de un trabajo coordinado entre equipos multidisciplinarios y Comité Ético del Centro, Asesoría Jurídica si es necesario, y asesoramiento de otros equipos de Nefrología Pediátrica que valoren el paciente e informen a los padres desde una posición más objetiva. Es muy importante buscar consenso con padres o tutores en la fase de enfermedad renal crónica. El apoyo psicosocial es fundamental para minimizar la difícil situación que este tipo de pacientes genera a familiares y equipos sanitarios.

TRASPLANTE RENAL PREDIÁLISIS

La posibilidad de realizar trasplante prediálisis en niños depende de la prioridad que se le dé en las listas de cadáver y en la disponibilidad de un donante vivo.

Vats, et al., publicaron en 2000,¹⁶ el primer trabajo que demostraba que el primer TR prediálisis tenía una supervivencia significativamente mejor al tercer año ($p<0,003$), comparado con el TR tras HD o DP. Analizando por separado los TR prediálisis de donante vivo o cadáver la mejoría significativa de la supervivencia fue para los trasplantes de donante vivo ($p<0,01$).

Cransberg, et al., en 2006,¹⁷ publican resultados similares con una supervivencia a los 6 años mejor con el trasplante prediálisis de donante cadáver que con el Tx renal si se realiza post-diálisis.

En algunos países existe la tendencia a priorizar a los paciente pediátricos (<18 años) en las listas de espera de donante cadáver, lo que favorece la posibilidad de Tx prediálisis.^{11,18}

DONANTE VIVO FRENTE A DONANTE CADÁVER

Los niños precisan una masa renal idónea que asegure una buena función renal necesaria para una supervivencia prolongada del injerto y para su crecimiento longitudinal adecuado.

Las donaciones de riñón de cadáver en España han cambiado ostensiblemente en los últimos 15 años, existiendo un porcentaje cada vez menor de donantes jóvenes y un incremento mayor de donantes añosos o con criterios expandidos. Según los datos de la Organización Nacional de Trasplante Española (www.ont.es), en el último año sólo el 2,5% de los donantes son <5 años, por lo que cada vez es más difícil poder trasplantar a un niño con un donante pediátrico de cadáver, especialmente cuando sólo se trasplantan con donantes <15 años.

Es por ello por lo que se da preferencia al receptor pediátrico para recibir injertos de donantes adultos jóvenes según normativa de cada Comunidad Autónoma. Estas mismas preferencias existen en Francia, USA, etc.^{11,18}

El trasplante renal pediátrico necesita incorporar el donante vivo, emparentado, no emparentado, y ABO incompatible en casos seleccionados.

Las ventajas del riñón de donante vivo son múltiples:

- Posibilidad de trasplante pre-diálisis.
- Elección del momento idóneo para el trasplante.
- Buena masa renal.
- Tiempo mínimo de isquemia fría.
- Mayor número de identidades HLA donante-receptor en caso de los padres/hermanos.
- Mejor supervivencia del injerto a largo plazo, especialmente en receptores <5 años. La edad media proyectada con donante vivo tras primer año post-trasplante en la Universidad de Minnesota, es de 26,3 años para receptores <2,5 años y 29,3 años para receptores entre 2,5 años y 5 años de edad.¹⁹

A pesar de las ventajas evidentes de un riñón de donante vivo, los datos del 2008-2009 demuestran que la utilización de estos donantes para trasplante renal

pediátrico es muy variable según los diversos países (Tabla 2).²⁰⁻²³

Por tanto el trasplante de donante vivo es la primera opción a ofrecer al niño con ERC terminal como tratamiento sustitutivo.

REQUISITOS DEL RECEPTOR

Los requisitos son los mismos para el trasplante de cadáver y donante vivo,²⁴ sin embargo, existen contraindicaciones para recibir un trasplante de donante vivo cuando la enfermedad de base recidiva en el riñón trasplantado y condicionan un alto riesgo de pérdida del injerto (Oxalosis, síndrome hemolítico urémico atípico con riesgo de recidiva, etc.).²⁵

El Síndrome Nefrótico (SN) córticorresistente en sus formas genéticas no es una contraindicación, dada la escasa frecuencia de recidiva. Sin embargo, el Síndrome Nefrótico córticorresistente no genético, con GESF, es una contraindicación relativa por el alto porcentaje de recidiva. Con protocolo inmunosupresor específico la supervivencia del injerto puede ser similar a pacientes sin GESF.^{25,26}

La incompatibilidad de grupo ABO no es actualmente un impedimento, ya que puede realizarse el trasplante si se lleva a cabo un protocolo específico de preparación previa para el trasplante con resultados muy alentadores.^{27,28}

El no cumplimiento terapéutico en la fase prediálisis y diálisis se ha considerado en ocasiones una contraindicación temporal para el trasplante renal, si es reiterativo y grave. El mayor riesgo de pérdida de injerto por no cumplimiento es en los mayores de 12 años (2% entre 10-14 años vs 0,9 <10 años $p<0,001$) según el registro UNOS-USA.²⁹

ELECCIÓN DEL DONANTE VIVO

Los donantes potenciales para el receptor pediátrico son entre el 80% y el 100% de los casos los padres.^{24,29}

Los riesgos de la donación en relación a mortalidad, morbilidad, evolución de la función renal e HTA pos-donación, embarazos posteriores y aspectos psicológicos, deben ser abordados antes del inicio del estudio, basados en los datos de la literatura y la experiencia propia.^{30,31} Los problemas sociales y los potenciales riesgos laborales para el donante, deben ser tenidos en cuenta así como los beneficios que para el donante pueden derivarse de la donación, recalando que en la mayoría de los estudios realizados sobre el tema, encuentran una mejoría en la relación con el receptor. **El progenitor no donante** muestra mayor grado de ansiedad, estrés y síntomas psicossomáticos y psiquiátricos tras el trasplante que el donante.^{32,24}

Durante el proceso informativo es importante intentar descubrir los sentimientos de culpa del receptor y el miedo que algunos niños tienen a la posible muerte del padre donante por la donación. Todo ello precisa el apoyo de un psicólogo profesional que haga una evaluación, tanto del candidato donante como del receptor. Es muy recomendable y facilitador iniciar todo este proceso informativo precozmente.

La tendencia del Registro UNOS es a aumentar el **porcentaje de donante vivo no emparentado** que ha pasado de un 8,2% en 1998 a 23,5% en 2007.³⁵ Sin embargo, según los datos NAPRTCS 2010 de 5846 donantes vivos para receptores pediátricos, sólo el 4,6% son donantes no-relacionados.

Abdul Majid, et al.³⁶ en 2010, analizan los resultados de 33 pacientes pediátricos, preferentemente asiáticos, trasplantados con donante vivo no emparentado. La supervivencia del injerto a 1 y 10 años es inferior a la de donante vivo relacionado y donante cadáver. Destacan que las infecciones por virus Epstein Barr, CMV y varicela zóster son cuatro veces más frecuentes. Reciente-

Tabla 2. Utilización de donante vivo para trasplante pediátrico

EE.UU.	51-57%	NAPRTCS 2008 https://web.emmes.com/study/ped/annrept/annrept.html
REINO UNIDO	35%	malewis@doctors-org.uk
BÉLGICA	22%	rita.lombaerts@uz.kuleuven.be
ESPAÑA	12%	REPIR (www.aenp.es)
INFANTIL LA PAZ (Madrid)	32%	mnavarro.hulp@salud.madrid.org

mente Otukesh H, et al,³⁷ publicaron los resultados de 922 trasplantes renales en 907 pacientes iraníes entre 2 y 18 años, con donante vivo no emparentado en más del 90%. La supervivencia del injerto en los trasplantes realizados a partir del año 2000, fue de 90% y 79% a 1 y 5 años postrasplante, mostrando una mejoría significativa ($p<0,001$), respecto a épocas previas (1993-2000).³⁷

En el momento actual, **el donante vivo no relacionado** es una oferta válida para el paciente pediátrico, con protocolos bien establecidos y regulados.

RESULTADOS A CORTO Y LARGO PLAZO

Supervivencia del injerto

El pronóstico del trasplante renal en niños ha mejorado en los últimos años, con la introducción de nuevos inmunosupresores. Pero existen muchos factores que pueden afectar a la supervivencia del injerto: el tipo de donante, la edad del donante y del receptor, la presencia de sensibilización, episodios de rechazo agudo, infeccio-

nes, adherencia al tratamiento y la enfermedad de base.

En el análisis del *Organ Procurement and Transplant Network* (OPTN)³⁸ la supervivencia del injerto al año y a los 3 años era mejor en el grupo trasplantado entre 1999 a 2002 que en el grupo de 1994 a 1998 (95%, 79% vs 88%, 76%). Así mismo cuando analizamos los datos del NAPRTCS de 2010²⁹ se observa una mejoría en las cohortes más modernas, en relación con los cambios de inmunosupresión. La inducción en niños es cada vez más frecuente con una diferencia significativa en la supervivencia del injerto (81% vs 54,4% en nuestra serie) (*Figura 2*).

La supervivencia del injerto en el trasplante de donante vivo a 5 años en el NAPRTCS es de un 83% frente a un 70% en el donante de cadáver. Nuestra serie también encuentra una diferencia de un 9% en la supervivencia del injerto a los 7 años del trasplante (*Tabla 3*) (*Figura 3*).

Las identidades en HLA entre donante y receptor se han asociado históricamente a una mejor supervivencia, sin embargo la maximización en el HLA no es

Figura 2. Supervivencia del injerto (vivo vs cadáver) 1994-2011

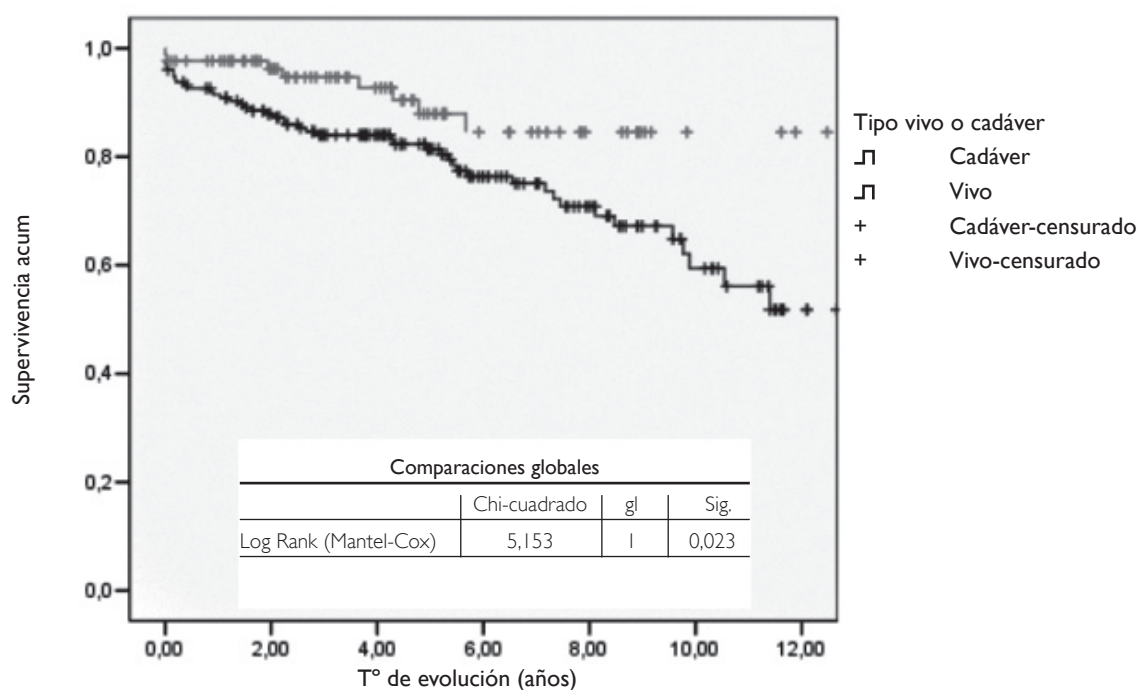
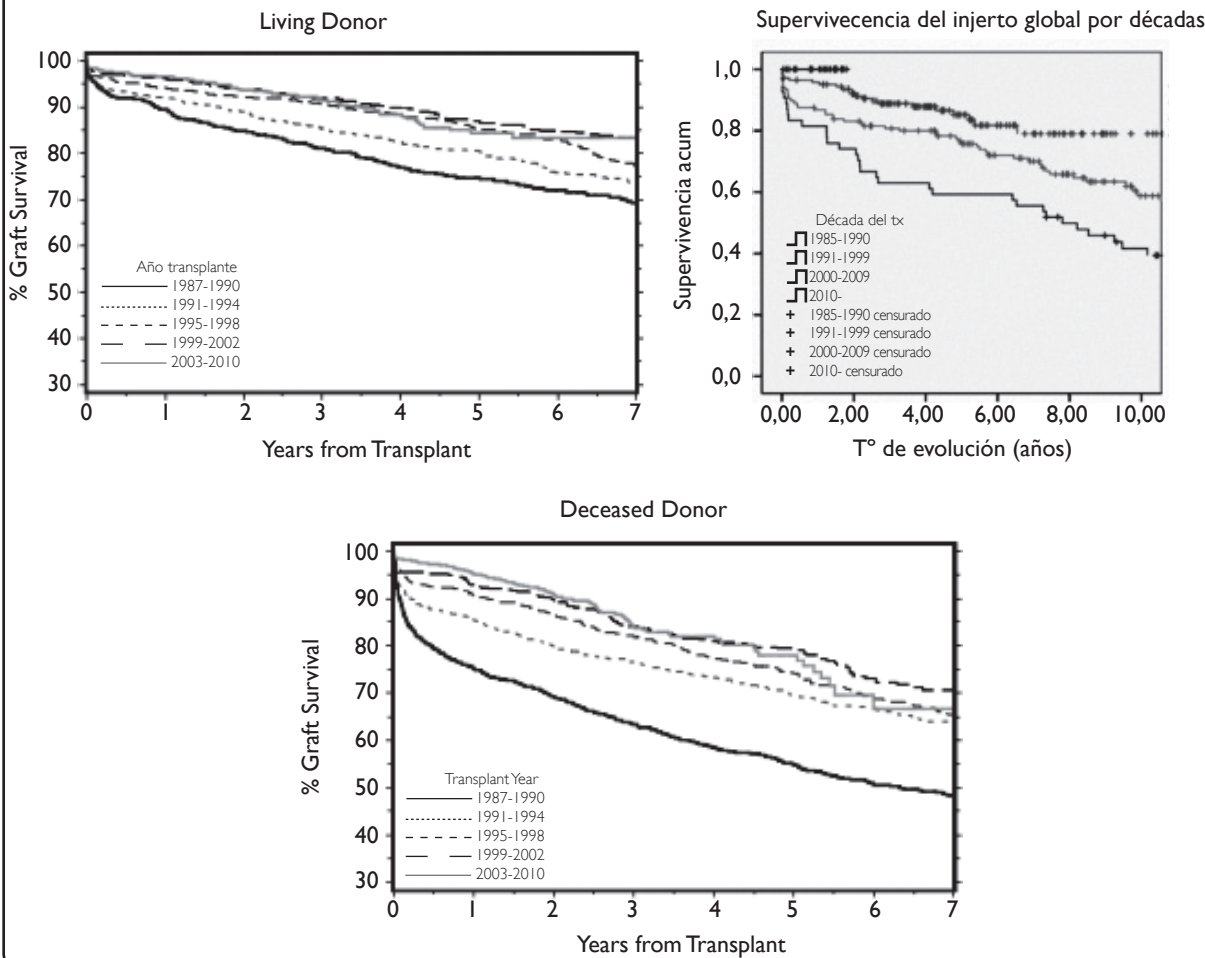


Figura 2: Curva actuarial de supervivencia del injerto del trasplante renal de donante vivo y donante cadáver en el Hospital Infantil La Paz (1994-2011).

Tabla 3. Supervivencia actuarial del injerto para donante vivo y cadáver del NAPRTCS y del Hospital Infantil La Paz

Donante vivo	1 año (%)	5 años (%)	7 años (%)
La Paz	97,7	87,9	84,5
NAPRTCS 2008	93,3	82,2	75,5
Donante cadáver			
La Paz	91,5	81,4	75,1
NAPRTCS 2008	86,4	68,5	60,7

Figura 3. Curva actuarial de supervivencia del injerto según el año del trasplante: izquierda NAPRTCS 2010, derecha Hospital Infantil La Paz (1985-2011)



completamente beneficioso para aquellos niños en lista de espera que esperan un donante de cadáver; los riesgos añadidos derivados del tiempo adicional para conseguir estas identidades pueden afectar la supervivencia a largo plazo. Un análisis de la base de datos del Estudio Colaborativo Internacional de Trasplante de 9209 receptores pediátricos mostró que 2 incompatibilidades en HLA Dr comparado con 0 y 1 incompatibilidad no se asociaron con una menor supervivencia del injerto en los trasplantes realizados entre 1998 y 2007, aunque sí existía en la década anterior.⁴⁰

El pronóstico del injerto en niños varía con la edad del receptor. En las primeras épocas del trasplante los receptores más pequeños tenían peor supervivencia del injerto, pero con la mejoría en los cuidados de estos pacientes, la supervivencia a largo plazo es similar a la de niños mayores, sobre todo si reciben un injerto de donante vivo. Sin embargo, en todas las series se pone de manifiesto un peor pronóstico en los receptores adolescentes, en relación con el peor cumplimiento del tratamiento.³⁹⁻⁴¹ (Tabla 4).

La edad del donante inferior a 2 años o por encima de 50 años se asocia con una peor supervivencia del injerto.^{39,40} En nuestro centro estas edades del donante contraindican el trasplante. Cuando el donante tiene una edad entre 2 y 3 años nos planteamos un doble trasplante si existe receptor de tamaño adecuado (talla >150 cm).

En una revisión de la literatura, analizando 36 estudios, la tasa media de no adherencia al tratamiento inmunosupresor era de 31,8% y aumentaba cuando se trataba de adolescentes.⁴² Cerca del 44% de las pérdidas de injertos y el 23% de los rechazos tardíos estaban en relación con la no adherencia, que analizaremos en un apartado especial.

Supervivencia del paciente

La supervivencia global del paciente ha mejorado

desde un 90% en la era 1987-95 a un 96% en la era 1996-2007 (NAPRTCS 2010) (Figura 2). Esta mejoría es mucho más significativa en los receptores más pequeños (menores de 2 años), cuya supervivencia actuarial cuando reciben un injerto de cadáver ha pasado de un 78,6% inicial a un 93,4% en la era más reciente. Las infecciones representan la causa más frecuente de mortalidad (20,4%), las causas cardiopulmonares representan un 14,7% y los procesos malignos un 11,3%.³⁹

INMUNOSUPRESIÓN

El progreso en los protocolos de inmunosupresión durante la última década ha tenido un efecto directo y muy significativo en la incidencia de rechazo agudo que ha pasado de 50%-60% en la era 1986-1993 a 10%-15% en 2002-2009.¹⁰

La incidencia de rechazo agudo acumulativo es superior, siendo en el donante cadáver 32% vs 20% en el donante vivo.²⁴

Inducción

El uso de inducción, bien con ATG/ALG o anticuerpos monoclonales se utiliza en un 49% según el Registro USA, NAPRTCS 2010³⁹ en el 99% en el Registro Español REPIR 2010²³ y en el 98% en el Registro de la ALANEPE.⁴³

La evolución del tipo de inducción en NAPRTCS (Figura 4), muestra como actualmente la inducción se realiza con ATG/ALG en un 25% y anticuerpos monoclonales (20%). La desaparición del Daclizumab del mercado, obliga al uso de Basiliximab de forma exclusiva.

El estudio reciente de Barras, et al, en el que describen reacción anafiláctica severa tras la reexposición al Basiliximab, obliga a ser muy cauto a la hora de repetir este anticuerpo monoclonal.⁴⁴

Tabla 4. Supervivencia actuarial del injerto del Hospital Infantil La Paz por grupos de edad del receptor

	1 año (%)	5 años (%)	7 años (%)
0-1,99 a (n=16)	87,1	87,1	87,1
2-5,99 a (n=68)	91,2	78,4	75,7
6- 12,99 a (n=136)	89,6	79,9	73
> 13 a (n=133)	90,9	72,2	64,3

Inmunosupresión de mantenimiento

A partir del 30 día postrasplante en NAPTRC 2010 (Figura 5) se observa la casi desaparición de CsA, el descenso del uso de esteroides en la última década del 90% al 50% y la combinación micofenolato y tacrolimus como inmunosupresión de elección, asociada o no a esteroides.

La preferencia de tacrolimus vs. ciclosporina, está basada en la mejor supervivencia del injerto, menores tasas de rechazo agudo con tacrolimus y además para evitar los efectos cosméticos indeseables de la ciclosporina, que junto a la de los esteroides contribuyen al no cumplimiento terapéutico.⁴⁵

La **reducción en el uso de esteroides** en la población adulta parece posible y segura según un reciente meta-análisis de 5949 pacientes en un total de 30 estudios que muestra que las estrategias de retirada o total evitación de esteroides asociada en la mayoría con el uso de **tacrolimus y micofenolato**, no se asocia a una peor supervivencia del injerto.⁴⁶

Estudios en receptores pediátricos de trasplante renal han buscado dos tipos de estrategias: retirada de esteroides precoz o tardía y evitación total. La retirada o reducción de esteroides en pacientes con CsA como inmunosupresor de base, en la época de los 90, ha es-

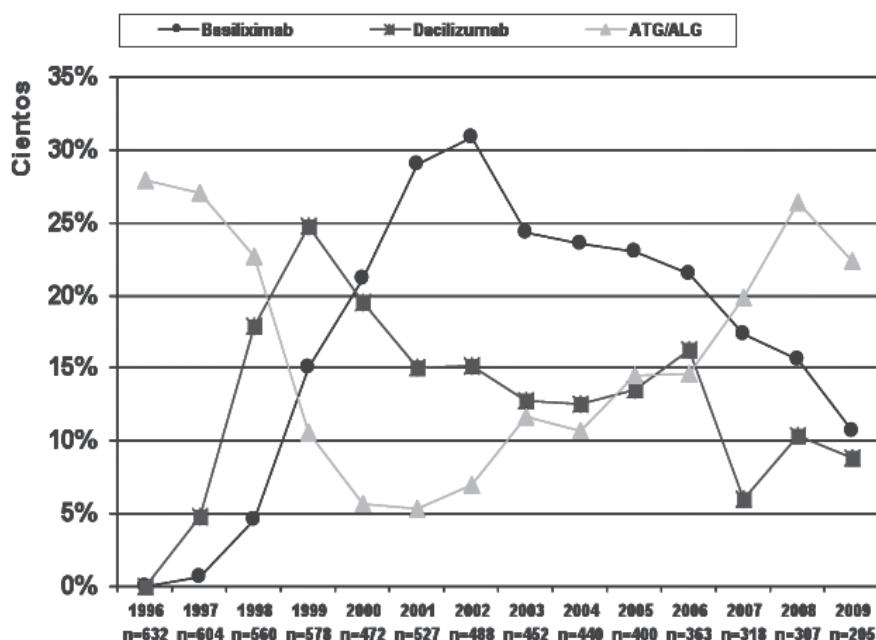
tado unida a un mayor riesgo de rechazo y pérdida del injerto.⁴⁷⁻⁵⁰ Sin embargo, en la década actual, la retirada de esteroides con paciente pediátricos **de bajo riesgo inmunológico** en régimen de mantenimiento con CsA-MMF han mostrado mejoría del crecimiento sin aumento de riesgo de rechazo.^{51,52}

El **tacrolimus asociado a MMF** ha permitido: retirada rápida de esteroides, de 3 a 7 días postrasplante, asociada a inducción, bien con anticuerpos policlonales o monoclonales. Estos regímenes con **minimización de esteroides** se han mostrado seguros en **pacientes seleccionados de bajo riesgo inmunológico**.⁵³⁻⁵⁹

Los efectos de la retirada precoz de esteroides han demostrado beneficios en incremento de la talla, tanto en prepuber como en púberes y en una reducción de los síntomas del Síndrome Metabólico.⁵⁸⁻⁶⁰

La experiencia con eliminación total de esteroides en 129 trasplantes renales en pacientes pediátricos con bajo riesgo inmunológico (protocolo de Stanford), ha mostrado beneficios en la recuperación de talla, mejoría del riesgo cardiovascular y de los aspectos cosméticos. En esta serie la conversión de protocolo sin esteroides a esteroides es de un 13%, siendo la causa fundamental de la conversión rechazo agudo recurrente o recidiva de glomerulonefritis.^{61,62}

Figura 4. Evolución utilización inducción. NAPRTS 2010



El uso de alentuzumab (Compath-1H) y monoterapia con tacrolimus, ha conseguido una excelente supervivencia del injerto en 42 trasplantes renales pediátricos con donante vivo, abriendo la posibilidad de mayor reducción de inmunosupresión de mantenimiento.⁶³

La reciente incorporación de formulación retardada de tacrolimus para uso una vez al día puede mantener márgenes seguros de inmunosupresión e incrementar la adherencia al tratamiento.⁶⁴

El uso de M-TOR, en el trasplante renal pediátrico, se ha aplicado con éxito, tras conversión de tacrolimus a Sirolimus, en pacientes con **estrictos criterios de selección**.⁶⁵ El 30% presentaron efectos adversos, siendo necesario retirar Sirolimus en un 20%. La supervivencia del injerto a 5 años, de los que continuaron con Sirolimus es del 91%.⁶⁵

En el trasplante renal de donante vivo, el protocolo de inmunosupresión será diferente según se trate de: donante-receptor HLA idénticos, no idénticos. Receptor de alto grado inmunológico o donante ABO incompatible.^{27,28,66}

El inicio de la inmunosupresión se inicia previo al trasplante y puede diferir en:

- Donante receptor HLA idénticos en los que se puede reducir la inmunosupresión a monoterapia e incluso existe la posibilidad de alcanzar tolerancia y retirarla totalmente.
- La monoterapia con tacrolimus es posible, preferentemente con donante vivo.³²
- Los protocolos con esteroides sólo la primera semana postrasplante, se han utilizado preferentemente, en receptores con trasplante renal de donante vivo.^{33,34}

Existe por tanto, la posibilidad de reducir a largo plazo inmunosupresión en caso de recibir un trasplante de donante vivo.⁶⁶

RECEPTORES ADOLESCENTES DE TRASPLANTE

Los adolescentes constituyen una proporción muy importante de los pacientes con trasplante renal. En los datos del Registro UNOS, los receptores entre 12 y 17 años, constituyen el 66 y 57% de los 893 y 796 trasplantes renales realizados en el 2006 y 2007.³⁵

Las necesidades de este grupo de pacientes son distintas a la de niños en edades inferiores debido a las múltiples transformaciones que se producen en este pe-

riodo de la vida. En los últimos diez años, se reiteran las publicaciones de los Registros USA, Australia y Nueva Zelanda,^{67,70} así como la experiencia de centros de excelencia como Minesota USA19 en los que se encuentran datos comunes:

- Adolescentes (12-17 años), tiene excelente supervivencia al año y la peor supervivencia de todos los grupos de edad a 5 y 10 años postrasplante, siendo similar a los >65 años.^{67,70}
- La vida media calculada del injerto en adolescentes es de 7 años, mientras que en los menores de 2 años es de 18 años.⁶⁹

Los malos resultados en adolescentes se asocian en todas las publicaciones con no-cumplimiento terapéutico que desencadenan episodios tardíos de rechazo clínico o subclínico, con mala respuesta al tratamiento antirrechazo, desarrollo de lesiones crónicas y riesgo de sensibilización HLA para futuros trasplantes.⁶⁷⁻⁷⁰

Estos datos hicieron que algunos Centros de Trasplante Pediátrico mantuvieran adolescentes con mal cumplimiento terapéutico en lista de espera durante períodos más prolongados con la esperanza de mejorar su actitud hacía el cumplimiento.

El trabajo australiano ha confirmado que la supervivencia del injerto a 5 y 10 años es significativamente inferior en adolescentes 65% vs 50%, respectivamente, comparado con los receptores de 2 a 10 años con 74% y 58%.⁷⁰ Lo más importante de este estudio es que el tiempo de espera en diálisis es un factor de riesgo independiente para el fallo del **injerto de donante vivo** (ratio 0,53 p=0,03) y que la supervivencia del **injerto de donante vivo** cuando el trasplante **se hace prediálisis en los adolescentes**, es de 82% y 70% a 5 y 10 años postrasplante. Este estudio avala el trasplante de donante vivo pre-diálisis en adolescentes y contradice la idea de mantener a los adolescentes más tiempo en lista de espera.⁷⁰

Lo que aún no se ha encontrado es la solución a todos estos problemas. Dada la complejidad de la propia adolescencia, las vías de solución, precisan de una mayor investigación en este tema.

La excelente revisión de Smith, et al⁶⁹ sobre los adolescentes como receptores de trasplantes de órganos sólidos, sirve de guía para conocer mejor el problema y articular algunas medidas prácticas, que permitan reducir el no cumplimiento en estos pacientes.

No cumplimiento terapéutico

El no cumplimiento terapéutico se ha descrito en

adolescentes con trasplante renal hasta en un 64%, siendo la causa de la pérdida del injerto entre el 12% y 34%.⁷⁰ Se han realizado múltiples esfuerzos para averiguar qué factores de riesgo conducen a los adolescentes al no cumplimiento terapéutico.

Alteraciones psíquicas (depresión y ansiedad), falta de apoyo familiar, baja autoestima antes de la adolescencia, efectos secundarios de la inmunosupresión, particularmente efectos cosméticos y la complejidad del régimen terapéutico, se encuentran reiteradamente en los estudios realizados como factores de riesgo para el no cumplimiento.^{69,70}

Es necesario conocer las condiciones propias de esta edad y valorar e incorporarlas al proceso terapéutico.⁶⁹

- Conocer las peculiaridades del desarrollo físico, emocional y psicológico del adolescente, saber que la función ejecutiva del cerebro (organización, planificación, autorregulación, atención selectiva e inhibición) es la última adquisición dentro del desarrollo cerebral del adolescente, función que es muy crucial para el cumplimiento terapéutico.⁶⁹
- Atender a las necesidades propias de la pubertad y desarrollo emocional de autonomía e identidad, apoyando al adolescente para favorecer su proceso evolutivo.
- Detectar los riesgos inherentes a su sexualidad y uso de anticonceptivos y sus efectos en la inmunosupresión, HTA, etc.
- Medir periódicamente la adherencia al tratamiento (especialmente los niveles de inmunosupresión, y si son fluctuantes a lo largo de varios controles) y dialogar abiertamente con el adolescente el tema del cumplimiento y sus consecuencias, buscando su compromiso y participación del proceso terapéutico.
- Apoyo psicoterapéutico para los trastornos de depresión y ansiedad que padecen entre el 5% y el 14% de los adolescentes con trasplante de órganos sólidos,⁶⁹ y para los trastornos de alimentación y abuso de sustancias.

No existe hasta el momento ningún método que haya demostrado su eficacia en mejorar el cumplimiento terapéutico.

Sin embargo, se han sugerido intervenciones diversas que hay que intentar:^{69,70}

- Reducir al máximo el número y frecuencia de las medicaciones.
- Identificar los receptores de riesgo y dar apoyo psicoterapéutico e intervención educativa con medicación, visitas, riesgos a los que se expone, etc.

- Incrementar visitas en los pacientes de mayor riesgo o en períodos concretos en los que se confirman fluctuaciones en los niveles de inmunosupresión.
- Evitar los efectos secundarios cosméticos (no-esteroides o retirada precoz, evitar, si es posible, ciclosporina, minoxidil, etc.).
- Dialogar abiertamente con el adolescente sobre el no-cumplimiento en forma libre e informativa, explicando las medidas que se tomen y porqué.
- Escuchar sus reivindicaciones y atender a sus necesidades de autonomía y de salud mental y de sus aspiraciones vocacionales.

El cambio en la mala evolución a largo plazo del trasplante renal en adolescentes, precisa de estrategias individualizadas, multidisciplinarias e investigación en equipos con medios y un número de pacientes suficientes, que haga eficaz y rentable la inversión en recursos humanos y materiales necesarios para llevarlo a cabo.

EVOLUCIÓN EN LA EDAD ADULTA Y TALLA FINAL EN EL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Los estudios que nos permiten conocer como es la evolución de los receptores pediátricos de trasplante renal cuando alcanzan la edad adulta, aparecen en la literatura al final de la década de los 90.⁷²⁻⁸⁰

La supervivencia del paciente alcanza el 89% a 20 años de seguimiento⁷² y 81% a los 25 años,⁷³ incluso para el grupo trasplantados en menor edad.⁷² Entre un 26% a un 40% alcanzan la edad adulta con alguna comorbilidad de tipo psicomotor, auditivo o visual.^{73,74}

La edad media de vida calculada para el receptor pediátrico que alcanza los 18 años con trasplante renal funcionante, es de 63 años frente a los 39 años de los que llegan en diálisis.²

La supervivencia del injerto en estos adultos trasplantados en edad pediátrica es superior con donante vivo.^{72,73,75}

La rehabilitación educacional y la integración socioeconómica la alcanzan el 80% de los adultos trasplantados en edad pediátrica,^{72,73} si bien en algunos estudios resaltan que el nivel educacional y la capacidad de independizarse es inferior al de los grupos de población general de edad similar.⁷⁴

La independencia parental y vida en pareja la alcanzan aproximadamente el 50%. Es llamativa la diferencia existente entre el porcentaje de hombres y mujeres que tienen hijos, 8,3% frente a 24-27% sin que esté muy

claro las razones que condicionan estas diferencias.^{75,76}

Haavisto A, et al, valoran la calidad de vida de 21 jóvenes (edad media 21,1 años), trasplantados antes de los 5 años de edad (edad de trasplante 3,4 años) y que habían padecido alguna comorbilidad neurológica.⁷⁷

El análisis de calidad de vida mostró diferencias significativas con el grupo control, sólo en 5 de los 15 aspectos estudiados (movilidad, alimentación, actividades, vitalidad y función mental). El 52% habían alcanzado educación superior o vocacional.⁷⁷

Conseguir una talla final en rango de normalidad es uno de los retos importantes para la rehabilitación de niños con trasplante renal. Un 30% de estos niños al llegar a adultos se sienten insatisfechos con la talla alcanzada, hecho que repercute en su calidad de vida, autoestima, vida social y capacidades cognitivas y en la conducta.^{79,80} Un 60% a 70%, van a terminar con una talla final superior a -2 DS.⁸⁰

La revisión de Fine RN, et al⁸¹ de más de 10.000 receptores pediátricos registrados en NAPRTCS, encuentra una mejoría en la talla final >1 DS desde 1987 a 2008⁸¹ y el uso de rhGH ha tenido un impacto de + 0,5 DS,⁸¹ hecho comprobado en series menores.^{73,76}

La retirada de esteroides a los 6 meses postrasplante, en 74 receptores pediátricos, ha conseguido una talla final >-2 DS en 94%, con una media de talla de -1±1,3 DS al final de la pubertad.⁸²

Los resultados preliminares sobre el crecimiento lineal de los protocolos con esteroides sólo la primera semana postrasplante o la ausencia total de esteroides, hacen prever una mejoría aún mayor de la talla final del receptor pediátrico del trasplante renal.^{55,58,62}

La transferencia de receptores de trasplante renal a centros de adultos para su seguimiento, es un momento parcialmente turbulento con riesgo de no-cumplimiento terapéutico, pérdida de visitas clínicas y mayor riesgo para la supervivencia del injerto.

Samuel SN, et al⁸³ han demostrado un riesgo progresivo de mayor fallo del injerto a partir del final de la adolescencia y tras la transición a unidades de adultos. Durante el periodo de 3 años de adaptación para la transferencia se perdieron entre 5,1 injertos por 100 personas/año a 6,6/100/año, manteniéndose el riesgo progresivo de pérdida del injerto en los receptores entre los 13 y los 22 años.

Estos datos han sido confirmados recientemente por Foster BJ, et al⁸⁴ analizando las edades de pérdida de 31.857 injertos fallados durante un periodo medio de seguimiento de 5,9 años (2,5 a 10,5 años). Concluyen

que el periodo de mayor riesgo de pérdida de injertos en estos adultos jóvenes está entre los 17 a 24 años de edad, independientemente de la edad a la que se realizó el trasplante renal.⁸⁴

Kiberd J, et al⁸⁵ encuentran que el mayor riesgo de fallo del injerto esta en las edades de 11 a 14 años y menores de 25 años, por lo que sugieren estudiar estrategias específicas para estos riesgos de edad.

CONCLUSIÓN

El trasplante renal pediátrico es el tratamiento idóneo para el receptor pediátrico con enfermedad renal terminal, siendo superior la supervivencia del injerto con el donante vivo. Los adolescentes y adultos jóvenes tienen un mayor riesgo de pérdida del injerto a partir del año postrasplante, fundamentalmente debido al mal cumplimiento terapéutico. La rehabilitación global en la edad adulta es satisfactoria en la mayoría de los pacientes, incluidos aquellos niños trasplantados en edades pediátricas y con comorbilidades de riesgo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Groothoff J.W. Long-term outcomes of children with end-stage renal disease. *Pediatr Nephrol* 2005;20:849-53.
2. Kramer A, Stel VS, Tizard J, Verrina E, Rönnholm K, Pálsson R, Maxwell H, Jager KJ. Characteristics and survival of young adults who started renal replacement therapy during childhood. *Nephrol Dial Transplant* 2009;24:926-33.
3. Groothoff JW, Grootenhuis M, Dommerholt A, Gruppen MP, Offringa M, Heymans HS. Impaired cognition and schooling in adults with end stage renal disease since childhood. *Arch Dis Child* 2002;87:380-5.
4. Bawden HN, Acott P, Carter J. Neuropsychological functioning in end-stage renal disease. *Arch Dis Child* 2004;89:644-7.
5. Davis ID, Chang PN, Nevisns TE. Successful renal transplantation accelerates development in young uremic children. *Pediatrics* 1990;86 (4):594-600.
6. Ehrich JH, Rizzoni, Broyer M, Brunner FP, Brynner H, Fassbinder W, Geerlings W, Selwood NH, Tufveson G, Wing AJ. Rehabilitation of young adults during renal replacement therapy in Europe. Schooling, employment, and social situation. *Nephrol Dial Transplant* 1992;7:579-86.
7. Groothoff JW, Grootenhuis M, Offringa M, Gruppen MP, Korevaar JC, Heymans HS. Quality of life in adults with end-stage renal disease since childhood is only partially impaired. *Nephrol Dial Transplant* 2003;18:310-17.
8. Icard P, Hoosper SR, Gipson DS, et al. Cognitive improvement in children with CKD after transplant. *Pediatr Transplant* 2010;14(17):887-90.
9. De Castro EK, Moreno-Jiménez B, Rodríguez-Carvajal R. Psychological well-being in adults transplanted in childhood. *Pediatric Transplantation* 2007;11:272-8.

10. Gulati A, Sarwal M. Pediatric renal transplantation: an overview and update. *Current Opinion in Pediatrics* 2010;22:189-96.
11. Bartosh SM, Ryckman FC, Shaddy R, Michaels MG, Platt JL, Sweet SC. A national conference to determine research priorities in pediatric solid organ transplantation. *Pediatr Transplantation* 2008;12:153-66.
12. Navarro M, Espinosa L, García C. Trasplante Renal Pediátrico. En: Cuervas Mons V. *Introducción al trasplante de órganos y Tejidos*. 3ª Edición. Tile Von SL 2009;307-40.
13. Churchill BM, Jayanthi RV, Mc Lorie GA, Khory AE. Pediatric Renal Transplantation into abnormal urinary tract. *Pediatr Nephrol* 1996;10:113-20.
14. Davis ID, Buchman TE, Grima PC, Benfield MR, Briscoe DM, Harmon WE et al. Pediatric renal transplantation indications and special considerations: a position paper from the Pediatric Committee of the American Society of Transplant Physicians. *Pediatr Transplant* 1998;2:117-29.
15. XXXVII Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica. Barcelona. 2 al 4 de Junio 2011. www.aenp.es
16. Vats N, Donaldson L, Fine RN, Cjavers BM. Pretransplant dialysis status and outcome of renal transplantation in North American Children. *Transplant* 2000;69:1414-19.
17. Cransberg K, Smit JMA, Offnor G Nauta J, Persijn GG. Kidney Transplantation without prior dialysis in children: The Eurotransplant Experience. *Am J Transplantation*
18. Loirant CH, Chalem Y, Golmaret JL. Organ allocation in pediatric transplantation in France. *Pediatric Nephrol* 2001;16:964-70.
19. Vats N, Gilligham K, Matas A, et al. Improved late graft survival and half-lives in pediatric kidney transplantation: a single center experience. *Am J Transplant* 2002;2:939-45.
20. NAPRTCS. www.naprtcs.org. 2007 Annual Report.
21. Van Damme-Lombaerts R. Paediatric Kidney transplantation in Belgium. *Acta Clin Belg* 2008 Jan-Feb;63(1):1-7.
22. Lewis M.A, Shaw J, Sinha, et al. UK Renal Registry 11th annual report (December 2008): Chapter 13 demography of UK paediatric renal replacement therapy population.
23. REPIR. www.aenp.es
24. Navarro M, Espinosa L. Children as living-donor recipients. *Pediatric Nephrology Department La Paz University Hospital Madrid, Spain. Nefrología* 2010(Suppl2):85-93.
25. Cochat P, Fargue S, Mestrallet G, et al. Disease recurrence in pediatric renal transplantation. *Pediatr Nephrol*. 2009;24:2097-2108.
26. Otukest H, Hoseini R, Fereshetehnejsd SM, Behzadi AH, et al. Outcome of living donor renal allograft survival in children with focal segmental glomerulosclerosis. *Pediatr Transplant* 2009;13(1):39-43.
27. Tydén G, Kumlien G, Berg UB. ABO-incompatible kidney transplantation in children. *Pediatr Transplantation* 2011;15:502-04.
28. Tydén G, Donauer J, Kumlien G, et al. Implementation of a Protocol for ABO-Incompatible Kidney Transplantation-A Three-Center Experience With 60 Consecutive Transplantations. *Pediatr Transplantation* 2011;15:502-04.
29. Hardy BE, Shah T, Cicciarelli J, et al. Kidney transplantation in children and adolescents: an analysis of United Network for Organ Sharing Database. *Transplant Proc*. 2009; 41(5):1533-5.
30. Boudville N, Ramesh GV, Prasad G. Knoll, et al. Meta Analysis: Risk for hypertension in living kidney donors. (2006). *Am Intern Med* 2006;145:185-96.
31. Nevis AX. Maternal and fetal outcomes after living kidney donation. *Am J Transplant* 2009;9:661-88.
32. Kärrfelt HME, Berg UB, Lindbland FI. Renal transplantation in children: psychological and donation-related aspects from the parental perspective. *Pediatr Transplant* 2000;4:305-12.
33. Kärrfelt HME, Berg UB, Lindbland FIE, et al. To be or not to be a living donor: questionnaire to parents of children who have undergone renal transplantation. *Transplant* 1998;65(7):915-18.
34. Sterner K, Zelikovsky N, Green C. Psychosocial evaluation of candidates for living related kidney donation. *Pediatr Nephrol* 2006;21:1357-63.
35. UNOS. www.optn.org
36. Abdul Majid A, Al Khalidi L, Ahmed BQ, et al. Outcomes of kidney transplant tourism in children: a single center experience. *Pediatr Nephrol* 2010;25:155-9.
37. Otukesh H, Hoseini R, Rahimzadeh N, et al. Outcome of renal transplantation in children: A multi-center national report from Iran. *Pediatr Transplant* 2011;15:533-8.
38. Butani L, Perez RV. Effect of pretransplant dialysis modality and duration on long-term outcomes of children receiving renal transplants. *Transplantation* 2011;91(4):447-51.
39. NAPRTCS. https://web.emmes.com/study/ped/annlrept/2010_Report.pdf
40. Opelz G, Döhler B. Pediatric kidney transplantation: analysis of donor age, HLA match, and posttransplant non-Hodgkin lymphoma: a collaborative transplant study report. *Transplant* 2010 Aug 15;90(3):292-7.
41. Port FK, Dykstra DM, Merion RM, Wolfe RA. Trends and results for organ donation and transplantation in the United States, 2004. *Am J Transplant* 2005;5(4 Pt 2):843-9.
42. Dobbels F, Ruppert T, De Geest S, Decorte A, Van Damme-Lombaerts R, Fine RN. Adherence to the immunosuppressive regimen in pediatric kidney transplant recipients: a systematic review. *Pediatr Transplant* 2010;14(5):603-13. Epub 2010 Feb 28.
43. Latin American Pediatric Nephrology Association; Latin American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Latin American Registry of Pediatric Renal Transplantation 2004-2008. *Pediatr Transplant* 2010;14(6):701-8.
44. Barros VR, Rocha V, Garcia VD, ET AL. Anaphylactic shock after retreatment with basiliximab. *Transplant Proc* 2003;35:579.
45. Webster A, Woodroffe RC, Taylor RS, et al. Tacrolimus versus cyclosporine as primary immunosuppression for kidney transplant recipients. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;19:CD003961.
46. Pascual J, Zamora J, Galeano C, et al. Steroid avoidance or withdrawal for kidney transplant recipients. An evidence-based review confirming the safety of steroid minimization strategies in pediatric kidney transplantation. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;21:cd005632.
47. Roberti I, Reisman L, Lieberman KV, et al. Risk of steroid withdrawal in pediatric renal allograft recipients (a 5-year follow-up). *Clin Transplant* 1994;8:405-8.
48. Chao SM, Jones CL, Powell HR, et al. Triple immunosuppression with subsequent prednisolone withdrawal: 6 years' experience in paediatric renal allograft recipients. *Pediatr Nephrol* 1994;8:62-9.
49. Ingulli E, Sharma V, Singh A, et al. Steroid withdrawal, rejection and the mixed lymphocyte reaction in children after renal

- transplantation. *Kidney Int Suppl* 1993;43:S36-9.
50. Reisman L, Lieberman KV, Burrows L, et al. Follow-up of cyclosporine-treated pediatric renal allograft recipients after cessation of prednisone. *Transplant* 1990;49:76-80.
 51. Höcker B, John U, Plank C, et al. Successful withdrawal of steroids in pediatric renal transplant recipients receiving cyclosporine A and mycophenolate mofetil treatment: results after four years. *Transplant* 2009;87:934-41.
 52. Höcker B, Weber LT, Feneberg R, et al. Prospective, randomized trial on later steroid withdrawal in pediatric renal transplant recipients under cyclosporine microemulsion and mycophenolate mofetil. *Transplantation* 2009;87:934-41.
 53. Oberholzer J, John E, Lumpaopong A, et al. Early discontinuation of steroids is safe and effective in pediatric kidney transplant recipients. *Pediatr Transplant* 2005;4:456-63.
 54. Chavers BM, Chang YC, Gilligam KJ, Matas A. Pediatric kidney transplantation using a novel protocol of rapid (6-day) discontinuation of prednisone 2 year results. *Transplant* 2009;88:237-41.
 55. Grenda R, Watson A, Trompeter R, et al. A randomized trial to assess the impact of early steroid withdrawal on growth in pediatric renal transplantation: The TWIST* Study. *Am J Transplant* 2010;10:828-36.
 56. Delucchi A, Valenzuela M, Ferrario M, et al. Early steroid suppressive withdrawal in pediatric renal transplant on newer immunosuppressive drugs. *Pediatr Transplant* 2007;11:743-8.
 57. Lau KK, Berg GM, Schjoneman YG, et al. Extended experience with a steroid minimization immunosuppression protocol in pediatric renal transplant recipients. *Pediatr Transplant* 2010;14:488-95.
 58. Delucchi A, Valenzuela M, Lillo AM, et al. Early steroid withdrawal in pediatric renal transplant: five years of follow-up. *Pediatr Nephrol* 2011;26:2235-44.
 59. Grenda R. Minimizing steroid use in pediatric kidney recipients. *Pediatr Transplant* 2011;15:32-6.
 60. Maduran A, John E, Hidalgo G, et al. Metabolic syndrome in pediatric renal transplant recipients: Comparing early discontinuation of steroids vs steroid Group. *Pediatr Transplant* 2010;14:351-7.
 61. Sarwal MM, Yorgin PD, Alexander S, et al. Promising early outcomes with a novel, complete steroid avoidance immunosuppression protocol in pediatric renal transplantation. *Transplant* 2001;72:13-21.
 62. Sarwal MM, Vidhun JR, Alexander SR, et al. Continued superior outcomes with modification and lengthened follow-up a steroid-avoidance pilot with extended daclizumab induction in pediatric renal transplantation. *Transplant* 2003;76:1331-39.
 63. Tan HP, Donaldson J, Ellis D, et al. Pediatric living donor kidney transplantation under alemtuzumab pretreatment and tacrolimus monotherapy: 4-year experience. *Transplant* 2008;66:1725-31.
 64. Pape L, Heidotting N, Ahlenstiel T. Once-Daily tacrolimus extended-release formulation: 1 year after conversion in stable pediatric kidney transplant recipients. *SAGE- Hindawi Access to Research International Journal of Nephrology*. Volume 2011. Article ID 126251, 4 pages doi: 10.4061/2011/126251.
 65. Hymes LC, Warshaw BL. Five-year experience using sirolimus-based, calcineurin inhibitor-free immunosuppression in pediatric renal transplantation. *Pediatric Transplant* 2011;15(4):437-41.
 66. Pascual Santos J, Hernández Marrero, D. Immunosuppression for living donor renal allograft recipients. *Nephrol* 2010;30 Suppl(2):80-4.
 67. Ishitani M, Isaacs R, Norwood V, et al. Predictors of graft survival in pediatric living-related kidney transplant recipients. *Transplant* 2000;70(2):288-92.
 68. Magee JC, Bucuvalas JC, Farmer DG, et al. Pediatric transplantation in the United States 1997/2006. *Am J Transplant* 2008;8(portz):935-45.
 69. Smith JM, McDonald RA. Renal transplantation in adolescents. *Adolescent Med* 2005;16:201-14.
 70. Kennedy SE, Mackie FE, Andrew R, et al. Waiting time and outcomes of kidney transplantation in adolescents. *Transplant* 2006;82(8):1046-50.
 71. Shaw RJ, Palmer L, Blasey C. A typology of non-adherence in pediatric renal transplant recipients. *Pediatr Transplant* 2003;7:489-93.
 72. Englund M, Berg U, Tydén G. A longitudinal study of children who received renal transplants 10-20 years ago. *Transplant* 2003;76:311-18.
 73. Offner G, Latta K, Hoyer PF, et al. Kidney transplanted children come of age. *Kidney International* 1999;55:1509-17.
 74. Groothoff JW, Cransberg K, Offringa M, et al. Long-Term follow-up of renal transplantation in children: a Dutch cohort study. *Transplant* 2004;78:453-60.
 75. Rees L. Long-term outcome after renal transplantation in childhood. *Pediatr Nephrol* 2009;24:475-84.
 76. Broyer M, Le Bihan C, Charbit M, et al. Long-term social outcome of children after kidney transplantation. *Transplant* 2004;77:1033-37.
 77. Haavisto A, Jalkanen H, Sintonen H, et al. Quality of life in adult survivors of pediatric kidney transplantation. *Transplant* 2011;92(12):1322-6.
 78. Abe T, Ichimaru N, Krakuta Y. Long-term outcome of pediatric renal transplantation: a single center experience. *Clin Transplant* 2011;25:288-394.
 79. Rosenkranz J, Reichwald-Klugger E, Turner M, et al. Psychosocial rehabilitation and satisfaction with live un adults with childhood-onset end stage renal disease. *Pediatr Nephrol* 2005;20:1281-94.
 80. Harambat J, Cochat P. Growth after renal transplantation. *Pediatr Nephrol* 2009;24:1297-306.
 81. Fine RN, Martz K, Stablein D. What have 20 years of data from the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study taught us about growth following renal transplantation in infants, children, and adolescents with end-stage renal disease? *Pediatr Nephrol* 2010;25:739-46.
 82. Klare B, Montoya CR, Fischer DC, et al. Normal adult height after steroid-withdrawal within 6 months of pediatric kidney transplantation: a 20 years single center experience. *Transplant International* (2011). European Society for Organ Transplantation 2012;25:276-82.
 83. Samuel SM, Nettel-Aguirre A, Hemmelgarn BR, et al. Graft failure and adaptation period to adult healthcare centers in pediatric renal transplant patients. *Transplant* 2011;91(12):1380-5.
 84. Foster BJ, Dahhou M, Zhang X, et al. Association between age and graft failure rates in young kidney transplant recipients. *Transplant* 2011;92(11):1237-43.
 85. Kiberd JA, Acott P, Kiberd BA. Kidney transplant survival in pediatric and young adults. *BMC Nephrol* 2011;12:54.

MANIFESTACIONES RENALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE ALAGILLE: Reporte de casos y revisión de la literatura

A Castillo^a, M Contreras^a, R Gastelbondo^b, LE González^b y Felipe Ordóñez^c

RESUMEN

El síndrome de Alagille es una condición autosómica dominante que se define clínicamente por alteraciones de cinco sistemas principales: escasez de ductos biliares con colestasis crónica, compromiso cardíaco (estenosis pulmonar), óseo (vértebras en mariposa), oftálmico (embriotoxon posterior) y de la cara (facies dismórficas leves pero reconocibles). La afectación renal es común en estos pacientes; sin embargo, no hace parte de los criterios que definen el síndrome. Reportamos los casos de 3 pacientes con síndrome de Alagille y compromiso renal y realizamos una revisión de la literatura para establecer la importancia de incluir la evaluación de este sistema en el diagnóstico del síndrome. Concluimos que el compromiso renal es frecuente, y por lo tanto sugerimos que en todos los casos se evalúe la posibilidad de compromiso renal tanto a nivel estructural como funcional glomerular y tubular.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Alagille (ALGS; OMIM 118450) es una condición autosómica dominante causada por mutaciones en el gen JAGGED1 y con menor frecuencia, en el gen NOTCH2. El desorden se define por una escasez de ductos hepáticos interlobulares con colestasis crónica asociada, compromiso cardíaco, óseo, oftálmico y facies características. La afectación renal es común en estos pacientes, reportándose en la literatura una prevalencia hasta del 70%. A pesar de ser muy frecuente, no hace parte de los criterios que definen el síndrome. En este trabajo, reportamos los casos de tres pacientes con

síndrome de Alagille y anomalías renales y realizamos una revisión de la literatura, con el fin de establecer la importancia de incluir el daño renal como uno más de los criterios de diagnóstico de este síndrome.

REPORTE DE CASOS

Primer caso

Paciente de sexo masculino de 2 años y 9 meses quien es hospitalizado por cuadro febril, con diagnóstico de síndrome de Alagille desde los 2 meses de edad por biopsia hepática que evidencia hipoplasia de vías biliares, ecocardiograma con estenosis arteria pulmonar derecha, radiografía de columna torácica con vertebra T7 en alas de mariposa.

A los 3 meses de edad presenta episodio de infección urinaria, documentándose acidosis tubular renal, hidroureteronefrosis derecha e hipoplasia renal izquierda por ecografía de vías urinaria, cistouretrografía miccional descarta reflujo vesicoureteral, gammagrafía DMSA: riñones sin lesiones focales, riñón derecho con aporte cortical del 76%, e izquierdo del 24%, renograma secuencial de filtración glomerular con riñón izquierdo disminuido de tamaño y función diferencial del 23%, riñón derecho con hidronefrosis no obstructiva con función diferencial del 76%.

Durante hospitalización presenta tensiones arteriales elevadas (percentiles de 99-99+5) tanto para sistólica y diastólica) iniciándose manejo con calcio-antagonista. Se toman otros paraclínicos: hipoalbuminemia, índice proteinuria/creatinuria aislada, en rango nefrótico y dislipidemia severa: síndrome nefrótico. Ecografía renal y de vías urinarias y gammagrafía renal con DMSA sin cambios con respecto a las previas. Se realizan todos los estudios de formas secundarias para síndrome nefrótico estudios inmunológicos e infecciosos todos negativos. Se solicita biopsia renal.

a. Residente de Pediatría. Universidad del Rosario.

b. Nefrólogo Pediatra. Universidad del Bosque.

c. Hepatólogo Pediatra.

Departamento de Nefrología Pediátrica.
Fundación Cardiolinfantil. Instituto de Cardiología.
Bogotá, Colombia.

Segundo caso

Paciente de 4 años de edad, que es hospitalizado para exámenes pre-trasplante hepático, con diagnóstico de síndrome de Alagille desde los 5 meses de vida con biopsia hepática que reporta atresia de conductos biliares con hepatitis crónica, ecocardiograma con estenosis de rama izquierda de la pulmonar y radiografía de columna vertebral torácica con alteraciones en alas de mariposa y facies típicas. Por episodio de infección urinaria, a los 7 meses de edad, se le documenta reflujo vesicoureteral izquierdo grado II/VI.

Paraclínicos estudio pretransplante: hemograma normal, transaminasas elevadas, hipertrigliceridemia, hipercolesterolemia, hipoalbuminemia, estudios infecciosos negativos, función renal conservada, índice proteinuria/creatinuria en muestra aislada normal, gases venosos con acidosis metabólica anión gap sérico normal, anión gap urinario positivo, calciuria/creatinuria normal. Se hace diagnóstico de acidosis tubular tipo 1 distal. Se inicia solución de bicarbonato de sodio. Ecografía de vías urinarias: riñón derecho: 66x38x35mm, riñón izquierdo: 69x36x31mm, sin alteraciones.

Tercer caso

Paciente femenina de 20 meses de edad hospitalizada para estudios pre-trasplante hepático por colestasis severa con curso clínico hacia cirrosis hepática y estudio de síndrome de Alagille. Clínicamente con importante falla de medro. Diagnóstico de atresia de vías biliares a los 3 meses de vida por biopsia hepática.

Estudios pretransplante: Hemograma normal, hipoalbuminemia, creatinina 0.3mg/dl. Hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa, transaminasas elevadas, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Ecografía renal y vías urinarias con riñones disminuidos de tamaños, ecocardiograma con estenosis leve en el origen de las pulmonares y radiografía de columna vertebral dentro de límites normales.

Valoración por oftalmología observó embriotoxon posterior. Durante hospitalización presenta infección de vías urinarias asociada a fiebre (urocultivo positivo para *E. Coli*), hipertensión arterial manejada con calcio-antagonista.

Por hallazgos de hipoplasia renal e infección de vías urinarias se realiza gammagrafía renal DMSA funcional diferencial riñón izquierdo del 57% y del derecho del 43%, negativo para pielonefritis y cicatrices, renograma secuencial con filtración glomerular con tasa de filtración glomerular absoluta: 21,3 ml/min, aporte funcio-

nal 55% riñón izquierdo y 45% con diagnóstico de insuficiencia renal crónica. Pielocalectasias bilaterales de tipo no obstructivas gases venosos sin acidosis metabólica, cistouretrografía miccional descarta reflujo vesicoureteral. Índice de proteinuria/creatinuria en rango nefrótico Se presenta en junta para considerar trasplante combinado hígado-riñón.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

El síndrome de Alagille (ALGS; OMIM 118450) es una condición autosómica dominante que compromete múltiples sistemas,¹ causada en la mayoría de los casos por mutaciones en el gen JAGGED1 (JAG1) que codifica un ligando en la vía de señalización Notch, y en el 2% de los pacientes por mutaciones en otro miembro de esta vía, el gen NOTCH2.² Descrito inicialmente hace aproximadamente 35 años,³ el desorden se define clínicamente por los “criterios clásicos”, basados en el compromiso de cinco sistemas principales (*Tabla 1*): una escasez de ductos biliares con colestasis crónica, compromiso cardíaco (estenosis de la arteria pulmonar), óseo (vértebras en mariposa), oftálmico (embriotoxon posterior) y de la cara (facies dismórficas leves pero reconocibles).¹ Inicialmente, en la serie de Alagille y cols.³ se denominaba el síndrome como “completo” cuando tenía los cinco criterios, y “parcial” si sólo 3 o 4 estaban presentes. Ahora, los síndromes completos y parciales se denominan como una sola entidad, síndrome de Alagille.⁴

En el síndrome de Alagille la frecuencia en afectación de órganos es la siguiente: hepática (95%), cardiovascular (92%), facies (91%), ojos (78%), vértebras (70%) y renal (40-70%)(4).

MANIFESTACIONES RENALES

Mutaciones asociadas a alteraciones en la expresión de JAG1 (haploinsuficiencias) están relacionadas con una nefrogénesis anormal, pues este gen está involucrado en la generación de las yemas ureterales, estructuras tubulares y glomerulares durante todas las fases de la embriogénesis renal.⁴

Así también, mutaciones en el receptor de NOTCH 2, han sido identificadas en pacientes con síndrome de Alagille sin mutaciones JAG1; encontrándose en estas mayor afectación renal.⁶

Estos genes hacen parte de la vía de señalización Notch, mecanismo de señalización intercelular conservado evolutivamente; perteneciendo el JAG1 a un ligando de esta vía y el NOTCH2 a un receptor.⁷ Existe evidencia que esta vía de señalización es fundamental para el desarrollo del riñón, segmentación y diferenciación de la estructuras de la nefrona.

Además, datos recientes sugieren el papel importante que cumple esta vía en la regeneración después de una falla renal aguda.⁷

La afectación renal se ha reportado en un 40-70% de los casos del síndrome de Alagille, incluyendo: enfermedad renovascular (estenosis de la arteria renal), hipertensión arterial, insuficiencia renal aguda y crónica, enfermedad quística renal, agenias o hipoplasias renales, duplicación de uréteres, acidosis tubular renal, reflujo vésico-ureteral, nefritis túbulo intersticial y cambios glomerulares.^{2,4,6}

Dada la prevalencia de anomalías renales asociadas al síndrome de Alagille, se han realizados múltiples investigaciones para estudiar esta relación; entre ellos, el trabajo realizado por Alagille y colaboradores en 1987, obteniéndose una prevalencia del 73,9% de afectación renal y el estudio retrospectivo realizado en el Hospital Infantil de Philadelphia, EE.UU. en el 2011, encontrándose una prevalencia de afectación renal de 39% en esa cohorte de pacientes, siendo las más frecuentes la displasia renal (58,9%), la acidosis tubular renal

(9,5%), reflujo vésico-ureteral (8,2%) obstrucción urinaria (8,2%), falla renal crónica (5,4%) y la enfermedad renal en estado terminal (4,1%).²

Con relación a las alteraciones glomerulares, en el síndrome de Alagille el hallazgo clásico es la acumulación de depósitos de lípidos en el mesangio, denominándose como mesangiolipidosis, descrita por Habib y colaboradores en una revisión de 26 pacientes en 1987;⁸ describiéndose además, depósitos de lípidos en la membrana basal glomerular y tubular,⁶ lo que contribuye a la presencia de proteinuria (la mayoría de veces, en rango sub-nefrotico);⁶ insuficiencia renal aguda, insuficiencia renal crónica y en algunos casos glomerulosclerosis focal y segmentaria.

En lo que respecta a hipertensión arterial (origen renovascular), las alteraciones de la vasculatura periférica que ocurren en el síndrome de Alagille están relacionadas con la disminución de expresión del JAG1 a nivel de las células endoteliales, resultando en un desarrollo anormal del músculo liso y pudiendo ser responsables de la estenosis de las arterias renales frecuentemente descrita en este síndrome.⁹

Igualmente, se han descrito diagnósticos de síndrome de Alagille en la edad adulta sin afectación hepática, siendo su principal manifestación la insuficiencia renal secundaria a enfermedad renovascular e hipertensión arterial refractaria y de difícil manejo.⁴

Tabla 1. Criterios clásicos de síndrome de Alagille

Características	Descripción
Colestasis	Presentación típica como ictericia en el período neonatal, asociada con heces acólicas.
Facies	Frente ancha, ojos hundidos, nariz recta con punta bultosa, mentón puntiagudo dándole a la cara una forma triangular y orejas prominentes.
Enfermedad cardíaca	Más frecuentes estenosis de la arteria pulmonar y en un 30% defectos septales auriculares o ventriculares, tetralogía de Fallot o atresia pulmonar.
Anomalías de las vertebrae	Características de vértebras en mariposa, una apariencia radiológica dada por fusión incompleta de los arcos anteriores de las vertebrae, con otros reportes de hemivértebras, fusión con vértebras adyacentes y espina bífida oculta.
Embriotoxon posterior	Un prominente anillo de Schwalbe alrededor de la córnea y el iris, también observado en un 8% al 15% en sujetos normales.

Adaptada de Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. Eur J Hum Genet. 2012;20(3):251-7.

CONCLUSIONES

En nuestro reporte de casos observamos que los tres pacientes presentaban manifestaciones renales, algunas de ellas sin diagnosticar. Teniendo en cuenta que el compromiso renal es frecuente, este debe ser sospechado y estudiado en todos los niños con Síndrome de Alagille; además, de considerar un cuidadoso seguimiento de la tensión arterial, función tubular, función glomerular y estudios imagenológicos para descartar alteraciones funcionales y estructurales posteriores, mejorando así calidad de vida y pronóstico del síndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. *Eur J Hum Genet.* 2012;20(3):251-7.
2. Kamath BM, Podkameni G, Hutchinson AL, Leonard LD, Gerfen J, Krantz ID, Picolli DA, Spinner NB, Loomes KM, Meyers K. 2012. Renal anomalies in Alagille syndrome: A disease-defining feature. *Am J Med Genet Part A* 158A;85-89.
3. Alagille D, Odièvre M, Gautier M, Dommergues JP. Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental, and sexual development, and cardiac murmur. *J Pediatr.* 1975;86(1):63-71.
4. Shrivastava R, Williams A, Mikhail A, Roberts D, Richards M, Aithal V. An unusual cause of hypertension and renal failure: a case series of a family with Alagille syndrome. *Nephrol Dial Transplant.* 2010;25(5):1501-6.
5. Subramaniam P, Knisely A, Portmann B, Qureshi SA, Aclimandos WA, Karani JB, et al. Diagnosis of Alagille syndrome-25 years of experience at King's College Hospital. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011;52(1):84-9.
6. Davis J, Griffiths R, Larkin K, Rozansky D, Troxell M. Glomerular basement membrane lipidosis in Alagille syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2010;25(6):1181-4.
7. Gupta S, Li S, Abedin MJ, Wang L, Schneider E, Najafian B, et al. Effect of Notch activation on the regenerative response to acute renal failure. *Am J Physiol Renal Physiol.* 2010;298(1):F209-15.
8. Habib R DJ, Gubler MC, Hadchouel M, Gautier M, Odièvre M, Alagille D. Glomerular mesangiolipidosis in Alagille syndrome (arteriohepatic dysplasia). *Pediatr Nephrol.* 1987;1(3):455-64.
9. Bérard E, Sarles J, Triolo V, Gagnadoux MF, Wernert F, Hadchouel M, et al. Renovascular hypertension and vascular anomalies in Alagille syndrome. *Pediatr Nephrol.* 1998;12(2):121-4.

RESÚMENES DE TRABAJOS LIBRES

Presentados en el 5° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica.

3^{as} Jornadas de Enfermería y Técnicos en Nefrología Pediátrica

Ciudad de Buenos Aires, 21 al 23 de mayo de 2012

Los resúmenes de los Trabajos son reproducción exacta de los enviados por los autores.

El Congreso no tiene responsabilidad alguna sobre sus contenidos.

PO 4 • MEDIAS DE PRESIÓN ARTERIAL EN UNA POBLACIÓN DE NIÑOS PREMATUROS CON PESO EXTREMADAMENTE BAJO, EN CONTROLES AMBULATORIOS

Miceli S.¹; Rodríguez L.²; Martinini M.³; Caram M.⁴; Perez M.⁵; Djivelekian M.⁶; D'urso M.⁷

CÁTEDRA DE MEDICINA INFANTO JUVENIL ¹; FACULTAD DE MEDICINA UNT^{2,3}; SERVICIO DE SEGUIMIENTO DE RNPTAR; HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS TUCUMÁN^{4,5,6}; DPTO DE BIOESTADÍSTICA UNT⁷

<susanamiceli@hotmail.com>

Se encuentran pocos estudios de presión arterial (PA) en Recién Nacidos Pretérmino Alto Riesgo. Es práctica poco habitual tomarles la PA. Sigue siendo una incógnita el comportamiento de la PA de los RNPTAR.

OBJETIVOS: Definir medias de PAS y PAD, prevalencia de HTA, en RNPTAR controlados desde el alta de UCIN hasta los 5 años. Comparar con grupo control de niños RNT. Analizar asociación de la PA con factores de riesgo.

MATERIAL, POBLACIÓN: Inclusión: RNPTAR (<32 semanas, < 1500g) ambulatorios, ingresados a control desde 40 semanas a 5 años. Exclusión: patología severa registrada al alta neonatal. Se estudiaron 2 grupos G 1: < de 1 año, grupo 2: ≥ de 1 a 5 años y GC. Los grupos etáreos se eligieron según edades de tablas de PA referentes. 2 G controles de RNT (término), igual edad y sexo. Variables: sexo, edad gestacional (EG), edad corregida (EC), peso y talla de nacimiento (PN, TN); peso y talla al momento del registro, PAS y PAD (mmHg).

MÉTODO: Tensiómetro oscilométrico automático, media de tres registros. Mangos adecuados. Curvas referentes para el G1 Second Task Force (TF) y para G2, 4ª TF. Adiestramiento de enfermeras. Monitoreo. Consentimiento de padres. Aprobación del Comité Hospital de Niños. Diseño de corte transversal. Análisis descriptivo, asociación y comparación (test t y Pearson). Medias de PA ± 3 DS. **RESULTADOS:** 448 RNPT y 65 controles. Grupo 1 (G1 n=271), el promedio de PAS 94 mmHg y PAD 60 mmHg. HTAS en 22%; HTAD en 23%. PAS y PAD en ambos sexos, fueron semejantes a referentes. HTAS asoció a PN (p= 0,02); Grupo 2 (G2 n= 177) promedio de PAS 102 mmHg y de PAD 66 mmHg, HTAS en 38% e HTAD en 56%. PAS de varones y mujeres fue semejante a curvas referentes. PAD se situó sobre el P95 en mujeres, a partir del año hasta los 2 años y en varones desde el año hasta los 3 años. HTA no asoció con ninguna variable. Grupo 1 control (n=24) PAS 81 (75; 87) p<0,0001 y PAD 51 (43;59) (p= 0,002). Grupo 2 control (n=44) PAS 98 (95,103) p=0,14; PAD 61 (56;67)p=0,01. La prevalencia de HTA fue mayor en los 2 el grupos de RNPT que en los controles (p=0,04, p=0,03).

CONCLUSIONES: Se graficaron curvas de medias de PAS y PAD en RNPTAR para edad y sexo que evidenció aumento de PAD para ambos sexos, arriba del percentil 95, desde los 6 m hasta 3 años en varones y desde los 12 m hasta 2 años en mujeres. Diferencia significativa con grupo control. Alta prevalencia de HTA. Asociación a PN. Se recomienda incorporar el control ambulatorio de PA en RNPT.

RPD 5 • EVALUACIÓN DEL IMPACTO DE UNA INTERVENCIÓN EDUCATIVA SOBRE PREVENCIÓN DEL SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

Iturzaeta A.¹; Torres F.²; Bonadeo M.³; Manjarín M.⁴; Miguez L.⁵; Redondo G.⁶; Maidana F.⁷; Marengi M.⁸

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS DR PEDRO DE ELIZALDE^{1,2,3,4,5,6,7,8}

<aiturzaeta@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) es una enfermedad endémica en la Argentina y la prevención es fundamental para disminuir el impacto sanitario.

OBJETIVOS: Evaluar el impacto de una intervención educativa para aumentar el conocimiento de padres y cuidadores sobre SUH. Evaluar los conocimientos sobre SUH de la población que asiste al servicio de consultorios externos del HGNPE.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio experimental de evaluación de impacto. Se evaluaron conocimientos previos sobre SUH (encuesta A), se realizó una intervención educativa con material audiovisual sobre prevención de SUH, y se repitió la evaluación de conocimientos (encuesta B) para medir el impacto de la intervención. Para este trabajo se consideró como respuesta mínima satisfactoria el lavado de manos y la cocción adecuada de la carne. Para la evaluación de impacto se utilizó prueba de McNemar y Wilcoxon.

POBLACIÓN: Padres y cuidadores (mayores de 16 años) de pacientes de 1 mes a 5 años de edad que asistieron al servicio de consultorios externos del HGNPE, entre mayo y agosto de 2011. **RESULTADOS:** Ingresaron al estudio 58 participantes. La edad de los mismos fue 29,5 ± 8,6 años.

Previo a la intervención (encuesta A) 42 participantes desconocían el SUH, y 8 contestaron la encuesta en forma satisfactoria. Contestar satisfactoriamente la encuesta A se asoció con mayor edad del entrevistado (37,1 vs. 28,3 años t = 2,8 p = 0,007).

Posterior a la intervención (encuesta B) 52 participantes contestaron satisfactoriamente la encuesta y todos los entrevistados contestaron al menos una forma de prevención de SUH (McNemar: encuesta A 8 satisfactorias vs. encuesta B 52 satisfactorias, p < 0,001). La prueba de Wilcoxon mostró 53 rangos positivos (mayor

número de respuestas satisfactorias en el cuestionario B), I rango negativo, y 4 empates, con un valor Z 6,55 $p < 0,001$.

CONCLUSIONES: Previo a la intervención más de la mitad de la población encuestada no tenía conocimientos sobre SUH ni conocía las medidas para su prevención.

Una intervención educativa de bajo costo aumentó en forma significativa el nivel de conocimiento y lo equiparó independientemente de la edad.

Es importante aprovechar las "oportunidades de prevención" de SUH en el momento de la consulta pediátrica.

RPD 6 • OXALOSIS EN HIPOOXALURIA PRIMARIA: CAUSA ATÍPICA DE IRCT EN LACTANTES

Mora F.¹; Ariñez C.²; Barros M.³; Cisneros D.⁴; Barbagelata E.⁵; Vallejo G.⁶; De Matteo E.⁷; Bohórquez Velasco M.⁸

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ ^{1 2 3 4 5 6 7 8}

<fedemora@gmail.com>

INTRODUCCIÓN: La hiperoxaluria primaria es un trastorno congénito autosómico recesivo raro debido a la deficiencia de la alanin-glioxalato aminotransferasa hepática. Esto resulta en síntesis y excreción urinaria excesiva de oxalato que induce depósitos en hueso, miocardio y vasos. El fallo renal progresivo, la nefrocalcinosis y urolitiasis son típicos en los raros casos descritos en niños.

PRESENTACIÓN DE CASO: Paciente de 7 meses, sexo masculino, derivado de Entre Ríos, por IRC en diálisis peritoneal intermitente para entrenamiento y realización de DPCA. Antecedentes: recién nacido de término, peso adecuado, que consulta a los 5 meses por convulsión, anemia (Hemoglobina 5,9 gr/dl) y acidosis metabólica (pH 7,08 Bicarbonato 4 mEq/l), con insuficiencia renal (Urea 330 mg/dl y Creatinina 8,99 mg/dl), hipoalbuminemia (1,4 gr/dl) y proteinuria masiva. Inicia diálisis peritoneal intermitente, permaneciendo anúrico, sin recuperación de la función renal. Se realiza biopsia renal con informe preliminar de Síndrome nefrótico tipo finlandés y se deriva a este servicio. Se coloca cánula de DPCA. Se realizan estudios: Eco renal: imágenes calcificadas con sombra acústica posterior en ambos riñones. Tamaño renal: RD 59,5 y RI 59,7 mm (P50) y radiografía de abdomen: radioopacidad a nivel de topografía renal. Informe final de biopsia renal: Nefropatía tubulointersticial con depósitos de cristales tipo oxalato de calcio y compromiso glomerular con esclerosis segmentaria. Oxalemia: 8 mg/ml (valor normal <2). Fondo de ojo: mácula y región papilar con lesiones blanco amarillentas a nivel del epitelio pigmentario retiniano, compatible con depósitos de oxalato cálcico en retina. Radiografía de huesos largos y ecocardiograma normales. Diagnóstico final: IRCT secundaria a hiperoxaluria primaria.

CONCLUSIÓN: La presencia de cristales de oxalato de calcio dentro de la luz tubular, nefrocalcinosis e hiperoxalemia en un paciente con IRCT menor de un año deben llevar a la sospecha diagnóstica de hiperoxaluria primaria. Es una patología con alta mortalidad, cuyo tratamiento de elección es el trasplante hepatorenal.

RPD 7 • PSORIASIS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME NEFRÓTICO

Bettendorff M.¹; Inchaurregui E.²

HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD ^{1 2}

<mcbettendorff@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con psoriasis pueden presentar en raras oportunidades compromiso renal tal como proteinuria, hematuria, síndrome nefrótico y fallo renal. Si bien el síndrome

nefrótico puede presentarse como complicación en adultos con psoriasis, en el niño existe solo un reporte de dicha asociación.

OBJETIVO: El objetivo de nuestro trabajo es presentar un paciente con Síndrome Nefrótico que desarrolló Psoriasis durante su evolución.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Paciente de sexo masculino, de 11 años de edad, con diagnóstico de Síndrome Nefrótico corticodependiente desde el año 2002. El paciente presentó recaídas frecuentes por lo que fue tratado con ciclofosfamida y levamisol. En el corriente año comenzó con lesiones eritematoescamosas confluentes en tronco y miembros inferiores y se realizó diagnóstico de psoriasis. Durante una recaída de su enfermedad las lesiones se generalizaron y presentó psoriasis pustulosa eritrodermica. Recibió tratamiento con corticoides a dosis máxima y luego ciclosporina, obteniéndose remisión de la proteinuria y de las lesiones en piel.

CONCLUSIÓN: Existe una clara asociación entre psoriasis, artritis y enfermedad inflamatoria intestinal, pero las complicaciones renales no son frecuentes. En adultos se ha descrito el síndrome nefrótico que ocurre años después del diagnóstico de psoriasis. Reportamos el caso de un paciente que presentó primero el síndrome nefrótico y posteriormente el compromiso en piel. Si bien dicha asociación puede ser coincidencia, se observó una clara mejoría de los síntomas luego de instaurado el tratamiento con corticoides, lo que demostraría la relación entre ambas enfermedades.

RPD 8 • ONDAS DE CHOQUE EXTRACORPÓREAS PARA EL MANEJO DE LA LITIASIS EN PEDIATRÍA

Vagni R.¹; Centurión J.²; Aranibar V.³; Ormaechea M.⁴; De Badiola F.⁵; Gonzalez M.⁶; Daels P.⁷; Moldes J.⁸

HOSPITAL ITALIANO ^{1 2 3 4 5 6 7 8}

<roberto.vagni@hiba.org.ar>

Las litiasis renales en pediatría no son infrecuentes de ver. Existen diferentes opciones de tratamiento de esta patología, incluyendo la litotricia extracorpórea, litotricia percutánea y la cirugía a cielo abierto. En este trabajo describimos nuestra experiencia con litotricia extracorpórea por ondas de choque (ESWL) en el tratamiento de la litiasis urinaria en pacientes pediátricos.

MATERIALES Y MÉTODOS: Evaluamos los procedimientos realizados en pacientes con litiasis urinarias manejadas con ESWL en el Hospital Italiano de Buenos Aires en el período de julio de 2005 a diciembre de 2011. Se realizaron un total de 222 sesiones de ESWL en 131 pacientes para tratar 149 litiasis.

RESULTADOS: La edad promedio al momento del procedimiento fue de 6,96 años (Rango: 8 meses a 19 años). El tamaño promedio fue de 14,00 mm (Rango: 3 a 40). 111 fueron derechos (50%), 108 izquierdos (48%), dos bilaterales (0,009%) y uno vesical (0,0045%). El 87% (195) de los procedimientos fue realizado bajo anestesia general.

Los cálculos se ubicaron: 76 en cálices, 70 en la pelvis, 46 corali-formes, 29 ureterales y uno vesical. El número promedios de sesiones por lito fue de 1,50 (Rango: 1 a 7). Luego del tratamiento por ESWL en 7 casos fue necesario realizar 4 litotricias percutáneas y 3 litotricias ureterales endoscópicas para eliminar litiasis residuales. Como complicaciones de importancias se produjo una obstrucción urinaria de tratamiento médico y en un paciente debió suspenderse la sesión a los 1200 golpes por presentar una desaturación que luego se recuperó sin inconvenientes.

CONCLUSIÓN: La litotricia extracorpórea es una alternativa útil

para el manejo no invasivo de litiasis urinarias en pediatría con un bajo índice de complicaciones. Es utilizada en nuestro centro como primera línea para el manejo de las litiasis en pediatría.

RPD 9 • ANEMIA COMO EFECTO ADVERSO INFRECUENTE DEL ENALAPRIL, EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON NEFROPATIA POR IGA

Caminiti A.¹; Cardozo L.²; Casim J.³; Pedraza R.⁴; Texier I.⁵

HOSPITAL DE NIÑOS V J VILELA^{1,2,3,4,5}

<alecaminiti@yahoo.com.ar>

OBJETIVO: Definir si la presencia de anemia pudo corresponder a efecto adverso del enalapril en paciente con nefropatía por IgA en tratamiento por hiperfiltración glomerular.

CASO CLÍNICO: Paciente de 6 años de edad, portador de hematuria recurrente benigna que por el agregado de proteinuria, a los 3 años del diagnóstico, requirió biopsia renal. Presentó proliferación mesangial con depósitos de IgA sin signos de cronicidad ni actividad que requirieran tratamiento inmunosupresor. Se inició tratamiento con enalapril y luego se agregó losartán aparte de la dieta. En el año 2010 comenzó a presentar anemia sin respuesta satisfactoria al tratamiento con hierro y ácido fólico. Hematología indicó tratamiento con hierro parenteral, sin respuesta. Los depósitos de hierro fueron normales y la punción de médula ósea constató disminución de la serie eritroide, resto de las series hematopoyéticas normales. Se realizaron dosajes de vitamina B, normales. Se constató incremento sutil de la creatinina a valores de 0,7 - 0,8mg %. El dosaje de eritropoyetina (EPO) fue normal, lo cual descartó que el déficit de la misma (por insuficiencia renal incipiente), fuera responsable de la anemia. Recibió aun así tratamiento, con mejoría parcial. Como el filtrado glomerular siguió disminuyendo, no relacionado con el patrón histológico de la biopsia, se decidió disminuir la dosis de enalapril (pensando en los posibles efectos adversos de las drogas inhibitoras de la angiotensina) y se observó mejoría de la función renal y de la anemia, con menores requerimientos de EPO.

CONCLUSIÓN: Si bien el efecto adverso de anemia, generado por las drogas inhibitoras de la angiotensina, están descriptos; por su infrecuencia rara vez son tomados en cuenta. Este caso nos obliga a una observación hematológica más estrecha de los pacientes que en muchas entidades renales reciben esta medicación.

PO 10 • ESTUDIO LONGITUDINAL DE PRESIÓN ARTERIAL (PA) EN RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINOS ALTO RIESGO (RNPT), MENORES Y MAYORES DE 1 AÑO

Miceli S.¹; Rodríguez L.²; Caram M.³; Martinini M.⁴; Perez M.⁵; Djivelekian M.⁶; D'urso M.⁷

CÁTEDRA DE MEDICINA INFANTO JUVENIL¹; FACULTAD DE MEDICINA UNT^{2,4}; SERVICIO DE SEGUIMIENTO DE RNPT HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS TUCUMÁN^{3,5}; DEPARTAMENTO BIOMÉDICA UNT⁶

<susanamiceli@hotmail.com>

Según nuestras observaciones la media de PAS de RNPTAR, clasifica como PAS normal hasta los 5 años, pero PAD en ambos sexos superaría el percentil 95 de Task Force(TF).

OBJETIVOS: Evaluar PA en cada control ambulatorio de RNPTAR. Asociar PA con datos de nacimiento. Estudiar prevalencia de HTA. Comparar la PA en cada instancia de control.

MATERIAL. POBLACIÓN: RNPTAR(< 32 semanas< de 1500g), que acudieron a control en consultorio de seguimiento. Exclusión: niños con patología. Se estudiaron 2 grupos: Grupo 1 (G1) y grupo 2 (G2)

con inicio de control antes y posterior al año respectivamente, período 2008 a 2011.

VARIABLES: Sexo, datos de nacimiento y de internación en UCIN. En cada control, peso, talla, PAS y PAD.

MÉTODO: Tensiómetro oscilométrico automático, media de tres registros. Curvas de PA 2ond y 4ª TF, para G1 y G2. Consentimiento de padres. Aprobación del Comité Hospital. Cohorte longitudinal. Asociación Test T, modelo lineal multinivel. Asociación con ANOVA. Significancia 5%. Programa HLM6.

RESULTADOS: Se controlaron 411 RNPT. Las medias e IC95% de PAS y PAD fueron: Grupo 1. (n=227). Inicio de controles en 1er trimestre: 92(88; 95); 57(54;60); control a los 10m, diferencia significativa(CD). Inicio 2º trimestre 95(92; 98); 60 (57; 64), control a 11m sin diferencias(SD). Inicio 3er trimestre 92 (88; 97), 59 (54; 63); control a los 23m (SD). En 4º trimestre 99 (97; 102); 66(63;68) control a los 24 m (SD). PAS a los 12m y PAD a los 12, 18, 21 y 24m situadas sobre P 95. Entre 1er y último control la prevalencia de HTAS disminuyó de 23 a 15 % y de HTAD de 22 a 19%. HTAS asoció a PN (p= 0,02); aumento de peso y talla (p=0,002 y p= 0,008) e HTAD con aumento de P y T (p=0,01). Grupo2. (N=184) a los 2 años 106(101; 110); 65(61;69), control a los 3 a (SD). Inicio a los 3 años 104(100;107); 65(61; 69), a los 4a (SD). Inicio a los 4 años 104(101;108); 62(58;65), control a los 5a(SD). Inicio a los 5 años 102(98;110); 64(57,71), control a 6 años (SD). PAS clasificó sobre P95 a 1 y 2 años y PAD 1a, 1a6m, 1a 8m y 2a. HTAS disminuye de 37 a 31%, e HTAD aumenta de 69 a 75 %. Se observó variaciones de PA con edad. PAS y PAD descendieron hasta el año, y PAD aumentó después de 2 años de edad (ambos sexos).

CONCLUSIÓN: Es importante el seguimiento de PA en RNPTAR, porque parecería que tienen riesgo de HTAD y alta prevalencia. Podría estar asociada a PN; aumento de P y T. Se justificaría aplicar medidas preventivas como la restricción de sodio.

RPD 11 • REFLUJO VESICO-URETERAL ASOCIADO A DUPLICACIÓN COMPLETA DE LA VÍA URINARIA CON URETEROCELE: EVOLUCIÓN POST HEMINEFRECTOMÍA POLAR SUPERIOR

Castera R.¹; Medel R.²; Herrera M.³; Podesta M.⁴

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ^{1,2,3,4}

<jcastera@intramed.net>

OBJETIVO: Analizar la evolución del reflujo vesico-ureteral (RVU) en pacientes portadores de duplicación completa de la vía urinaria (DCVU) asociada a ureteroceles, sometidos a heminefrectomía polar superior más aspiración del contenido del ureteroceles.

MATERIAL Y MÉTODOS: Analizamos retrospectivamente 15 ptes. (11 niñas, 4 varones) portadores de RVU (grados II a IV) asociado a DCVU con ureteroceles (11 unilaterales, 4 bilaterales), tratados en nuestro Servicio entre los años 2000 y 2010. En todos los casos se realizó heminefrectomía polar superior correspondiente al sistema con ureteroceles, aspiración del contenido del mismo y ureterectomía parcial.

El seguimiento varió entre 2 y 11 años.

La edad media a la consulta fue de 5,6 meses (r 1 a 21 m). El motivo de consulta incluyó Dx prenatal 7 ptes. (3 con IU), IU 6 ptes., retención de orina 1 pte. y hallazgo casual 1 pte. Todos fueron estudiados inicialmente y a los 2 años postoperatorios con ecografía renovesical, centellograma renal y cistouretrografía (CUGM). Inicialmente se detectaron 16 unidades reflujantes correspondientes a: 11 ptes con RVU ipsilateral, 3 con RVU contralateral y 1 con bilateral.

Analizamos la evolución del RVU luego del mencionado procedimiento quirúrgico

RESULTADOS: De las dieciséis unidades refluantes en el preoperatorio, 11 (69%) resolvieron luego de la heminefroureterectomía polar superior correspondiente al sistema con ureteroceles.

Ocho de los 12 refluos ipsilaterales y 3 de los 4 refluos contralaterales resolvieron luego de la cirugía, mientras que los restantes 5 persistieron de menor grado. Dos de estos últimos requirieron cirugía reconstructiva baja.

CONCLUSIONES: En nuestra casuística luego de realizar una heminefrectomía polar superior más aspiración del contenido del ureteroceles, evidenciamos una desaparición del RVU del 69%. Consideramos que, probablemente, los cambios anatómicos del piso vesical luego de aspirar contenido del ureteroceles asociados al crecimiento de los niños, favorecerían la resolución del reflujo vesico-ureteral en este grupo de pacientes.

RPD 12 • EVOLUCIÓN DEL REFLUJO VESICO-URETERAL ASOCIADO A DUPLICACIÓN COMPLETA DE LA VÍA URINARIA SIN URETEROCELES

Medel R.¹; Herrera M.²; Castera R.³; Podesta M.⁴

HOSPITAL DE NIÑOS "RICARDO GUTIERREZ" ^{1 2 3 4}

<ricardo@ricardomedel.com.ar>

OBJETIVO: Analizar la evolución del reflujo vesicoureteral (RVU) en pacientes portadores de duplicación completa de la vía excretora (DCVU) sin ureteroceles.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron 61 ptes (41 niñas, 20 varones) con DCVU y RVU (grados II-IV) estudiados y tratados en nuestro Servicio entre los años 1994 y 2010. La edad media a la consulta fue de 30,6 meses (r: 1 – 120 meses).

Todos los pacientes fueron estudiados inicialmente con ecografía renovesical, cistouretrografía miccional (CUGM) y centellograma renal (DMSA).

De los 61 ptes., 53 presentaron DCVU unilateral (16 derechos, 37 izquierdos), en los restantes 8 la DCVU fue bilateral.

De los 53 unilaterales, 41 pacientes presentaron RVU al hemisistema inferior, 9 al hemisistema inferior y al sistema simple contralateral y 3 reflujo a ambos hemisistemas de la duplicación, 2 de ellos con reflujo contralateral. Cinco de los 8 ptes con DCVU bilateral presentaban RVU a ambos sistemas inferiores, mientras que los 3 restantes solo tenían un hemiriñón inferior afectado.

De los 61 pacientes, 4 recibieron una heminefrectomía de un polo con daño severo (3 el polo inferior y 1 el polo superior).

Todos los pacientes recibieron profilaxis antimicrobiana permanente y fueron controlados cada 2 años hasta conducta definitiva con ecografía renal y vesical, CUGM y DMSA. Analizamos la evolución del RVU y los tratamientos indicados en los 57 pacientes restantes. **RESULTADOS:** Luego de un seguimiento de por lo menos 4 años; 9 (15,8 %) de los 57 pacientes resolvieron el RVU espontáneamente, 43 (75,4 %) requirieron tratamiento quirúrgico (37 reimplante ureterovesical, 5 inyección endoscópica y 1 nefrectomía). Los restantes 5 (8,8%) esperan resolución.

CONCLUSIONES: En este grupo de pacientes con DCVU, la resolución espontánea del RVU fue muy inferior a la observada en la población de pacientes con RVU a sistemas simples. La anomalía ureterovesical asociada a las DCVU parecería ser responsable de la persistencia del RVU y justificaría la resolución quirúrgica precoz del mismo.

RPD 13 • METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA EN PACIENTES PORTADORES DE DUPLICACIÓN COMPLETA DE LA VÍA URINARIA Y URETEROCELES

Herrera M.¹; Medel R.²; Castera R.³; Podesta M.⁴

HOSPITAL DE NIÑOS "RICARDO GUTIERREZ" ^{1 2 3 4}

<mmherrera4@hotmail.com>

OBJETIVO: Analizar los distintos métodos de diagnóstico utilizados en pacientes portadores de ureteroceles asociado a duplicación completa de la vía excretora (DCVU) y su eficacia para definir las características anatómicas de la anomalía.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron 70 ptes (42 niñas, 28 varones) con ureteroceles y DCVU estudiados en nuestro Servicio entre los años 1994 y 2009. La edad media a la consulta fue de 16,1 meses (r: 1 - 180 meses - 60 % < de 11 meses).

El motivo de consulta fue infección urinaria en 37 pacientes (53%), diagnóstico antenatal en 29 (41%) y otros en 4 (6%).

Todos los pacientes fueron estudiados con ecografía renovesical y cistouretrografía miccional (CUGM). Se realizaron además, centellograma renal (DMSA) a 61 ptes., urograma excretor (UEX) a 19, fibrocistoscopia a 4, TAC a 1 y RMN a otro paciente.

RESULTADOS: El diagnóstico de DCVU se confirmó con ecografía renovesical en 55 pacientes (79,5 %). En 9 (13 %) el diagnóstico se realizó con la CUGM, en 5 (7 %) con UEX y en 1 (1,5 %) con cistoscopia.

En 68 pacientes (97 %) la ecografía renovesical evidenció el ureteroceles, mientras que la CUGM lo detectó en 27 (39 %) de ellos. Combinando los hallazgos de la ecografía y de la CUGM se diagnosticaron el 91% de las DCVU y la totalidad de los ureteroceles. De los 70 pacientes, 61 presentaron ureteroceles unilateral y 9 bilateral. Del total de los 79 ureteroceles diagnosticados, 65 fueron intravesicales y 14 ectópicos.

La CUGM demostró la presencia de reflujo vesicoureteral en 33 (47%) de los casos. Si bien el DMSA fue fundamental para tomar decisiones terapéuticas no fue determinante para el diagnóstico de la anomalía.

CONCLUSIONES: La ecografía renovesical detectó el ureteroceles en el 92% de los casos. Combinando los hallazgos ecográficos con los de la CUGM se diagnosticaron la totalidad de los ureteroceles. Esta combinación permitió diagnosticar el 91% de las DCVU. En el 9 % restante fueron necesarios otros estudios para detectarla.

RPD 14 • HEMODIÁLISIS: SOBREVIDA EN PACIENTES CRÍTICOS PEDIÁTRICOS

Sepúlveda L.¹

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES¹

<lillysepu@hotmail.com>

Los pacientes pediátricos internados en las Unidades de Cuidados Intensivos (UCIP), requieren frecuentemente terapias de sustitución renal.

El objetivo de este trabajo es documentar nuestra experiencia en el tratamiento del paciente crítico pediátrico con IRA agregada a su enfermedad de base y reportar la supervivencia.

Entre Diciembre 2010 y Marzo 2012, tratamos a treinta y nueve (39) pacientes; 22 de ellos sexo Masculino.

Media de edad 8 años (0,5-18)

Mediana de Peso referido: 15 Kg(4,5 a 70)

Se utilizó como score de predicción de mortalidad infantil al ingreso de UCIP el PIM2.

Las enfermedades de base que presentaron los pacientes se muestran en la *tabla 1*.

Las técnicas hemodialíticas utilizadas fueron: Hemodiálisis extendida diaria, Hemodiálisis intermedia diaria, Ultrafiltración lenta.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: El 71,8 % de los pacientes atendidos se estabilizó y superó la Insuficiencia Renal Aguda (IRA), pese a su patología de base.

La mortalidad del 28,2 % se relacionó con el estadio de su enfermedad. Los pacientes post Tx MO y los que presentaban FHF fueron los que tuvieron peor evolución.

Conjuntamente con un manejo multidisciplinario, consideramos importante la pronta instauración del procedimiento hemodialítico para minimizar la injuria y mejorar la sobrevida de estos niños.

TABLA 1. ENFERMEDAD DE BASE Y RIESGO DE MORTALIDAD

Causa de ingreso UCIP	%	Sobrevida (%)	PIM2
Renales	28,2	100	15,9
Shock séptico	28,2	72,7	17,3
Fallo hepático fulminante (FHF)	17,9	57	50
Tx MO	7,6	66	18,2
Postquirúrgico de cardiopatía congénitas	10,2	75	4,9
Otros	7,6	33	30,9

RPD 16 • INFECCION URINARIA. TRATAMIENTO EMPÍRICO INICIAL

Morhaim M.¹; Barreto C.²; Lepetic S.³; Mariñansky A.⁴

HOSPITAL ZGA DR. ARTURO OÑATIVIA^{1,2,3,4}

<sebmorhaim@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La Infección Urinaria tiene una prevalencia del 2 al 5% en lactantes y niños. A partir de los 3 años es más frecuente en las niñas 5%. El riesgo de cicatrices renales es alto en menores de 1 año. El diagnóstico preciso a través del urocultivo y el tratamiento oportuno previene el daño renal. La elección del antimicrobiano empírico de inicio debe realizarse sobre la base de recomendaciones o estudios por lo tanto, es importante conocer la prevalencia de los agentes causales y su sensibilidad antibiótica en nuestra población.

OBJETIVO: Conocer la prevalencia de los agentes causales de Infección urinaria y su sensibilidad antibiótica en nuestra población, comparando los datos actuales con los registrados en 1999 y 2007. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo de enero a diciembre 2011. Se incluyeron urocultivos con recuento de colonias mayores de 10⁵ en pacientes de 0 a 14 años ingresados a nuestro servicio desde consultorios externos, guardia e internación. La sensibilidad antibiótica se determinó por prueba de difusión en discos. Se compararon los resultados con igual estudio realizado en 1999 y 2007.

RESULTADOS: Se analizaron las muestras de urocultivos tomados entre enero y diciembre de 2011 en pacientes de un mes de vida y 14 años, obteniéndose 172 con resultado positivo, de las cuales 87,79% correspondieron a *Escherichia Coli*, 5,23% a *Klebsiella Pneumoniae*, 3,48% *Proteus Mirabilis*, 3,48% otros gérmenes. En cuanto a la sensibilidad antibiótica para *Escherichia Coli*, la nitrofurantoína fue la más sensible con el 90%, seguida por la trimetoprima sulfametoxazol 59,6%. La resistencia antibiótica, la ampicilina mostró una tasa del 74,8%, seguido ampicilina sulbactam 50,3% aumentando de un 28 % obtenido en 1999 y 2007.

CONCLUSIONES: Del estudio surge que el germen más prevalente de nuestra población es *Escherichia Coli* 87,79%. El tratamiento

empírico inicial seguiríamos usando recomendaciones que hayan demostrado eficacia, baja toxicidad. Si bien la nitrofurantoína es el antibiótico más sensible no es de primera elección. Se ha observado un aumento significativo 22% de la resistencia a *Escherichia Coli* con ampicilina-sulbactam respecto 1999- 2007.

RPD 17 • EPIDEMIOLOGIA DEL SÍNDROME UREMICO HEMOLITICO EN EL HOSPITAL DE NIÑOS DE CÓRDOBA

Bettendorff M.¹; Seminara C.²; Inchaurregui E.³

HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTISIMA TRINIDAD^{1,2,3}

<mbettendorff@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: El síndrome urémico hemolítico (SUH) es la causa más frecuente de insuficiencia renal aguda pediátrica en Argentina. Nuestro país presenta el mayor número de casos de SUH pediátrico por año, a nivel mundial.

OBJETIVOS: Evaluar la información epidemiológica de SUH en una unidad centinela del interior del país, durante un período de 7 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron retrospectivamente una serie de 146 pacientes consecutivos (64 de sexo masculino y 82 de sexo femenino) tratados entre Enero de 2005 y Diciembre de 2011. Se evaluó la presentación clínica (diarrea, náuseas/vómitos, dolor abdominal, fiebre); la modalidad (completo o parcial), indicación de diálisis peritoneal y las secuelas.

RESULTADOS: El promedio de edad al momento de presentación fue de 2,5 años (r 1-15 años). En el 10% de los casos, algún familiar del niño presentó diarrea previo al SUH. La diarrea fue el síntoma más frecuente (n 127), de las cuales 99 se presentaron con sangre; seguido por náuseas y vómitos (n 117), fiebre (n 64) y dolor abdominal (n 39). El SUH presentó una mayor incidencia en los meses de verano. 110 casos presentaron anemia, plaquetopenia e insuficiencia renal (forma completa), y 37 solo dos de estos tres criterios (forma parcial) al momento del diagnóstico. El 40% de la muestra recibió tratamiento antibiótico previo al diagnóstico y el 48% requirió diálisis peritoneal. La mortalidad en el periodo agudo fue del 2%. El 3,4 % de los pacientes recibieron un trasplante renal en nuestra institución.

DISCUSIÓN: El conocimiento de estos datos epidemiológicos permitirá la implementación de estrategias terapéuticas para disminuir la morbi-mortalidad asociada al SUH.

RPD 18 • MANEJO ENDOSCÓPICO DE LITIASIS URINARIA EN PEDIATRÍA

Vagni R.¹; Centurión J.²; Aranibar V.³; Ormaechea M.⁴; De Badiola F.⁵; González M.⁶; Daels P.⁷; Moldes J.⁸

HOSPITAL ITALIANO^{1,2,3,4,5,6,7,8}

<roberto.vagni@hiba.org.ar>

La litiasis urinaria en pediatría es una patología que requiere experiencia y equipamiento específico para su manejo.

Describimos nuestra experiencia en el manejo endoscópico de la litiasis.

MATERIALES Y MÉTODOS: Entre 2/2005 a 12/2011 se realizaron 41 procedimientos en 34 pacientes, la edad promedio fue de 11,76 años (1-18).

RESULTADOS: Litotricia Vesical (LV)

Se realizaron 11 LV en 9 pacientes. El tamaño promedio de las litiasis fue de 18,91 mm (6-40). La vía de acceso fue la uretral en 7 casos, por un ostoma urinario en 2 y percutánea en 2. La energía utilizada fue el láser holmium en 9 casos y ondas de choque neu-

máticas en 2. En todos los casos fue un procedimiento realizado de manera ambulatoria. No se presentaron complicaciones mayores posteriores a los procedimientos.

Litotricia Ureteral Endoscópica (LUE)

En 16 pacientes se realizaron 18 LUE. El tamaño promedio de los litos fue 8,80 mm (4-15). El 50% (9) de los casos fueron obstructivos y en 4 casos requirieron la colocación de un catéter doble J previo. Cuatro pacientes recibieron tratamiento con litotricia extracorporea con anterioridad. El tiempo de internación fue de 24 hs en 10 casos y ambulatorio en 8. Como complicaciones un paciente presentó un cólico renal de tratamiento médico y otro un pionefritis.

Litotricia Percutánea (LP)

Este abordaje fue utilizado en 9 pacientes en 13 oportunidades. El tamaño promedio de los cálculos fue de 28,10 mm (9-42). E 7 casos se realizaron procedimientos previos. En uno de los casos fue necesario un doble acceso y la energía utilizada fue el láser holmium en 4 y neumática en 9 casos. En todos los casos se dejó un drenaje por el sitio de punción y la internación fue de 48 hs excepto en un caso que requirió permanecer 7 días por una infección. Como complicaciones de importancia en un caso se salió accidentalmente la nefrostomía a las 48 hs y presentó fiebre, en otro se produjo fuga de orina por el sitio de punción que resolvió con tratamiento conservador y 2 infecciones urinarias.

En todos los casos se logró dejar al paciente libre de cálculos luego del procedimiento.

CONCLUSIÓN: El manejo endoscópico de litiasis urinaria es utilizado como opción terapéutica en pacientes pediátricos, ante el fracaso de la litotricia extracorpórea o en algunos casos dados por la composición o estructura. Permitiendo un procedimiento con bajo índice de complicaciones severas y libres de litiasis residual.

RPD 19 • CULTIVO DE CELULAS UROTELIALES Y MÚSCULO LISO DE VEJIGA DE CONEJO IN VITRO (RPD)

Vagni R.¹; Villoldo G.²; Giúdice C.³; Damia O.⁴; Centurión J.⁵; Moldes J.⁶; De Badiola F.⁷; Argibay P.⁸

HOSPITAL ITALIANO^{1 2 3 4 5 6 7 8}
<roberto.vagni@hiba.org.ar>

El uso de tejidos obtenidos por ingeniería de tejidos para cirugía urológica está creciendo rápidamente. Para la reconstrucción de órganos urinarios es crítica la regeneración tanto de urotelio como de músculo liso. Uno de los pilares de la ingeniería tisular es el cultivo celular. El objetivo de este trabajo es presentar nuestra en el cultivo de urotelio y músculo liso de vejiga de conejo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se utilizaron 5 conejos Nueva Zelanda de 3 kg. a los que se les realizó una cistectomía parcial.

Cirugía: Bajo anestesia general, se disecó y separó la capa seromuscular de la mucosa vesical. Luego se realizó un cierre por planos sin sonda vesical.

Transporte: Las capas mucosa y seromuscular se colocaron en tubo Falcon de 50 ml conteniendo 15 ml de DMEM + ATB hasta llegar al flujo laminar.

Procesamiento: Ambas capas se fragmentaron en porciones pequeñas y se las colocó en 2 tubos Falcon de 50 ml. conteniendo 15 ml de tripsina 0,01% (urotelio) o colagenasa 0,05% (M liso). Durante 3 hs se mantuvo en agitador a 37 °C a 250 RPM. Pasado dicho período de tiempo se inactivó la enzima con dilución 1:4 con DMEM y se centrifugó a 1200 RPM durante 10 minutos (a 4°C en el caso del

M liso). El pellet se re-suspendió en medio K-SFM (urotelio) o D-MEM + 10% suero fetal bovino (SFB-M liso) + antibiótico y cultivó en frascos T25 y placas P30 P30 en estufa con condiciones de CO2 y temperatura regladas. Se realizó cambio de medio cada 48 horas hasta alcanzar una monocapa, proceso que demoró 15 días para el urotelio y 10 días para el M liso. Se realizó IFI (Texas Red) con anticuerpos anti-pancitokeratina (urotelio) y anti-alfa actina (M liso).

RESULTADOS: Finalizado el proceso se obtuvieron una monocapa de células uroteliales con una confluencia del 90% y otra capa de células musculares lisas. Se logró una marca positiva en el 100% de las células de las placas de cultivo de urotelio para anti-pancitoqueratina (Anti.AE1/AE3) y del 80% para alfa actina en los cultivos de células musculares. Se observó la característica marca de los filamentos intermedios en las fibras musculares lisas (teñidas de color rojo) y los núcleos de color celeste (Hoesch).

CONCLUSIÓN: Aplicando técnicas de cultivo celular se demuestra la factibilidad de obtener células uroteliales y musculares lisas derivadas de vejiga de conejo. Esto es prometedor para el futuro desarrollo de órganos del sistema urinario.

RPD 20 • ANASTOMOSIS URETERO-CALICEAL POR VÍA LAPAROSCÓPICA Y ROBÓTICA

Vagni R.¹; Centurión J.²; Aranibar V.³; Ormaechea M.⁴; De Badiola F.⁵; Moldes J.⁶

HOSPITAL ITALIANO^{1 2 3 4 5 6}
<roberto.vagni@hiba.org.ar>

La anastomosis ureterocaliceal es una técnica que permite un buen drenaje renal en casos particulares con hidronefrosis intrarrenal. Presentamos 3 pacientes en los cuales se realizaron 4 cálicoureteroanastomosis realizadas por vía laparoscópica y robótica.

MATERIALES Y MÉTODOS: Tres pacientes. 2 femeninos de 10 y 12 años y otro masculino de 17 años con afectación bilateral fueron operados con el diagnóstico preoperatorio de hidronefrosis intrarrenal. Se realizaron 2 procedimientos derechos y dos izquierdos. A la paciente de 12 años con afectación derechas se le realizó una calicoureteroanastomosis robótica y en los otros casos fue por vía laparoscópica.

En todos los casos fueron diagnosticados con ultrasonido durante la evaluación de una infección urinaria. Se realizaron análisis DMSA y DTPA, seguida por reconstrucciones tomográficas para dejar en claro la anatomía renal. El tiempo de seguimiento fue de 2 años, 9, 3 y 2 meses respectivamente.

Técnica quirúrgica

La posición de Valdivia modificada se utilizó para permitir acceso citoscópico durante la cirugía. Se realizó una pielografía ascendente. En los casos laparoscópicos a se utilizó un trocar de 10 mm umbilical y tres de 3 mm. En el caso robótico 3 brazos fueron colocadas para la cámara (12 mm) y dos instrumentos de trabajo (8 mm). También fue utilizado un trocar laparoscópico clásico de 3 mm para retracción.

En cada caso se realizó un decolamiento para exponer la unión pieloureteral y el polo inferior del riñón. El cáliz inferior y el uréter se abrieron y se realizó una anastomosis. En todos los casos se dejó un catéter doble J transanastomótico.

Se evaluó el tiempo quirúrgico, duración de la estancia hospitalaria y ultrasonido postoperatorio.

RESULTADOS: La pielografía retrógrada mostró un sistema colector dilatado sin obstrucción ureteropielica. El tiempo por vía

laparoscópica fue de 161 min (135-180) y de 150 min en el caso robótico. El tiempo de internación fue de 24 hs. Se dejó una sonda vesical por 24 hs y un drenaje abdominal por 72 hs en todos los casos. Ultrasonido postoperatorio mostró hidronefrosis reducida en los tres casos más antiguos.

CONCLUSIÓN: La anastomosis cálicoureteral es una opción viable en pacientes seleccionados con hidronefrosis intrarrenal. Esta derivación urinaria da un buen drenaje sin desconexión del uréter de la pelvis renal. La misma técnica se realizó con dos tecnologías diferentes con los mismos resultados.

RPD 21 • EFECTIVIDAD DEL BIOFEEDBACK PARA EL TRATAMIENTO DE LA DISFUNCIÓN MICCIONAL SEVERA

Vagni R.¹; Centurión J.²; Aranibar V.³; Ormaechea M.⁴; Moldes J.⁵; De Badiola F.⁶

HOSPITAL ITALIANO^{1 2 3 4 5 6}

<roberto.vagni@hiba.org.ar>

Mostrar nuestra experiencia en el tratamiento de la Disfunción Miccional severa con *Biofeedback* y electroestimulación perineal en el Centro de Incontinencia Urinaria y Fecal Infantil (CIUFI) del Hospital Italiano de Buenos Aires.

MATERIAL Y MÉTODOS: El CIUFI recibe pacientes con problemática relacionada a la incontinencia urinaria y fecal que han realizado tratamiento médico y que no han respondido satisfactoriamente. Dentro de los distintos grupos de pacientes que se tratan se tomaron solo aquellos que presentaban diagnóstico de Disfunción Miccional. Se analizaron 50 niños tratados desde febrero del año 2008 hasta febrero del 2010 con una edad promedio de 10 años (4-17). 40 mujeres y 10 varones. Los síntomas que presentaban eran infección urinaria a repetición (20 pacientes), todos ellos habían sido evaluados con cistouretrografía miccional y centellograma renal, incontinencia de orina de día (10 pacientes) y síndrome de urgencia frecuencia miccional (20 pacientes). La consulta inicial consiste en una evaluación multidisciplinaria compuesta por un pediatra, cirujano infantil, urólogo infantil y salud mental pediátrica además de la realización de flujometría miccional con electromiografía perineal y ecografía renal y vesical. Con diagnóstico de Disfunción Miccional, se les realizó 1 sesión de *biofeedback* semanal más electroestimulación perineal por 4 semanas hasta un máximo de 12 sesiones.

RESULTADOS: 17 de los 20 pacientes (85%) que presentaban infecciones urinarias a repetición y que además fueron estudiadas sin alteraciones diagnósticas de gravedad, pudieron dejar la profilaxis antibiótica y no repitieron nuevos episodios, 8 pacientes (80%) resolvieron la incontinencia de orina y 18 de los 20 (90%) que presentaban síndrome de urgencia frecuencia dejaron de manifestarla sin recibir relajantes vesicales. La flujometría y la electromiografía perineal se normalizaron exponencialmente en este grupo de pacientes.

CONCLUSIÓN: Podemos decir que el *Biofeedback* es un método de entrenamiento efectivo, no invasivo, capaz de resolver los síntomas relacionados con la disfunción miccional severa en niños con un porcentaje mayor al 80 %. Los resultados son alentadores y nos estimula a definir nuevas líneas de trabajo y tratamiento para encarar dicha patología.

PO 22 • NUESTRA EXPERIENCIA EN TRANSPLANTE RENAL PEDIÁTRICO SIN DIALISIS PREVIA

Vagni R.¹; Aranibar V.²; Coccia P.³; Centurión J.⁴; Ormaechea M.⁵; Moldes J.⁶; De Badiola F.⁷; Ghezzi L.⁸; Ferraris J.⁹

HOSPITAL ITALIANO^{1 2 3 4 5 6 7 8 9}

<roberto.vagni@hiba.org.ar>

La insuficiencia renal crónica terminal (ERT) es una entidad rara pero importante desde el punto de vista médico, familiar y de salud pública. El trasplante renal es el tratamiento de elección en niños con IRCT, presentando una supervivencia igual que la diálisis pero con un correcto desarrollo pondoestatural, social y psico intelectual. En la edad pediátrica, está especialmente indicado el trasplante con donante vivo, ya que la supervivencia es mayor que con riñones procedentes de cadáver. En el presente trabajo conoceremos la evolución de los pacientes sometidos a trasplante renal sin diálisis previa.

OBJETIVO: Fue conocer la evolución de los pacientes transplantados sin diálisis peritoneal y o hemodiálisis previa.

Se tomaron como universo a los pacientes sometidos a trasplante renal donante vivo relacionado (DVR) o cadavérico sin diálisis previa en nuestro servicio en un período de 15 años.

Es un estudio transversal de tipo retrospectivo. Tomándose un total de 250 pacientes como universo de los cuales se selecciono 25 casos sometidos a trasplante renal ya sea DVR o cadavérico sin diálisis previa.

RESULTADOS: Se revisaron las historias clínicas de 250 trasplantes realizados entre el 1 de enero de 1997 al 31 de diciembre de 2012. La media de edad fue de 2 años (1-24) de los cuales 56% eran mujeres. El tiempo medio de seguimiento fue de 4,7 años (3 meses-14 años). Las patologías que llevaron al trasplante renal fueron: Uropatía y Displasia Renal (52%), Síndrome Urémico Hemolítico (SHU) (24%) y Esclerosis focal y segmentaria (16%) y otras (8%). La sobrevida global de los pacientes fue del 96%. En un paciente se realizó el injerto de donante cadavérico el resto de DVR. El esquema inmunosupresor utilizado en todos los pacientes fue de micofenolato mofetil; tacrolimus y corticoides. Un paciente falleció con injerto funcionando. La sobrevida de los injertos fue del 100%. **CONCLUSIÓN:** El porcentaje de pacientes transplantados sin diálisis previa continua siendo muy bajo en relación al número total de trasplantes realizados. Dado que la evolución de nuestros pacientes ha sido muy buena esperamos poder aumentar el número de trasplantes sin diálisis previa en los próximos años.

RPD 23 • PARATIROIDECTOMÍA TOTAL, AUTOIMPLANTE Y CRIOPRESERVACIÓN PARA EL TRATAMIENTO DEL HIPERPARATIROIDISMO DE ORIGEN RENAL EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA INICIAL

Vagni R.¹; Liberto D.²; Toselli L.³; Coccia P.⁴; Elmo G.⁵; Salomón A.⁶; Prodan S.⁷; Urquiza M.⁸; Lobos P.⁹

HOSPITAL ITALIANO^{1 2 3 4 5 6 7 8 9}

<roberto.vagni@hiba.org.ar>

OBJETIVO: La paratiroidectomía total asociada al autotrasplante ha sido extensamente descripta en la población adulta pero no en pediatría. Nuestro objetivo es reportar nuestra experiencia inicial en el tratamiento del hiperparatiroidismo (HPP) con la técnica de la paratiroidectomía total, autoimplante en deltoides y criopreservación.

METODOLOGÍA: Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos con diagnóstico de HPP operados entre mayo de 2009 y julio de 2011. Las indicaciones de cirugía fueron: PTH mayor a 1000, FAL elevada y, en 1 paciente, dolores óseos.

DISCUSIÓN: 43 pacientes con insuficiencia renal crónica terminal ingresaron a diálisis entre 2006 y 2010. En el mismo periodo, se transplantaron 69 pacientes (46 donante vivo relacionado y 23 cadavéricos). 10% (4) de los pacientes con IRCT en nuestra serie tuvieron indicación quirúrgica (3 con HPP 2° y 1 con HPP 3°). En la paciente con HPP terciario, la indicación de cirugía fue persistencia de elevación de PTH a pesar de la normalización de la Vitamina D. La edad media fue de 15.75 años (r.: 12 a 18 años) y el 75% fueron mujeres. Actualmente, 2 pacientes fueron operados y 2 aguardan turno. La calcemia preoperatoria promedio fue de 9.3 (rango de 7.7 a 12.1) y la PTH promedio fue de 2121 (rango de 295 - en la paciente con HPP terciario - a 3264); en el periodo postoperatorio la calcemia promedio fue de 8.9 y la PTH, de 35.85. Durante la cirugía, el dosaje ultrarrápido de PTH informó un descenso promedio de 97 % en los primeros 15 minutos. No hubo complicaciones intraoperatorias. En el periodo postoperatorio inmediato, los pacientes no presentaron valores o signos de hipocalcemia, y recibieron suplementos de calcio EV protocolizado y calcio base oral y calcitriol. La paciente con HPP 3° presentó un adenoma en una de las glándulas, y a los dos años postoperatorios presentó un aumento de PTH al 50% del valor con que fue operada, interpretándose como hiperfunción del injerto.

CONCLUSIÓN: Los resultados preliminares de nuestra experiencia con la paratiroidectomía total, autoinjerto y criopreservación son alentadores en el control del hiperparatiroidismo de origen renal. Creemos que el trabajo multidisciplinario es fundamental y que debemos jerarquizar el desarrollo del rol de la cirugía en esta patología y evitar así casos severos con osteodistrofia renal, retraso del crecimiento y calcifilaxis.

RPD 24 • MEGAURETER PRIMARIO NO REFLUYENTE DE DETECCIÓN PRENATAL

Alconcher L.¹; Tombesi M.²

HOSPITAL INTERZONAL GENERAL DE AGUDOS DR JOSÉ PENNA^{1,2}

<alconcher@speedy.com.ar>

INTRODUCCIÓN: El uso de la ecografía en el control obstétrico incrementó la detección de megaureteres y permitió conocer su historia natural. Se ha comunicado que 2/3 de los megaureteres primarios (MUP) no refluientes se resuelven espontáneamente, sin embargo los factores predictores de resolución no son claros. **OBJETIVOS:** 1) Determinar la prevalencia de los MUP de detección prenatal 2) Analizar características clínico-radiográficas, tratamiento y evolución 3) Evaluar predictores de resolución espontánea. Población: 667 recién nacidos (RN) con malformaciones urinarias detectadas intraútero atendidos entre 1989-2011.

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de una observación prospectiva. Diseño cuantitativo. Los RN con megaureteres en la ecografía pre y/o postnatal fueron estudiados con cistouretrografía miccional. Criterios de inclusión: MUP no refluente. Criterios de exclusión: reflujo vesicoureteral, válvula de uretra posterior, vejiga neurogénica, doble sistema y/o ureterocele. Se determinó sexo, uni o bilateralidad, incidencia de infección urinaria, evolución y tratamiento. Se usó la clasificación de la Sociedad de Urología Fetal. La evolución se evaluó como resolución, estabilidad y progresión. Se realizó análisis estadístico, $p < 0,05$ fue considerada significativa.

RESULTADOS: De 667 RN atendidos, 102 tuvieron megaureteres y 50 cumplieron con los criterios de inclusión. Cuarenta y cuatro (88%) eran varones, en 13 (26%) eran bilaterales y de los 37 unilaterales 26 (70%) eran izquierdos. Dieciocho tenían un diámetro anteroposterior ureteral > 10 mm. Once (22%) tuvieron infección urinaria. De los 63 megaureteres, 55 (87%) recibieron tratamiento conservador y 40 (72%) se resolvieron espontáneamente. Siete pacientes (8 MUP) se operaron por progresión de la dilatación, curva renográfica obstructiva y 5 por deterioro funcional. Todos los pacientes que requirieron cirugía tenían un uréter > 10 mm y pelvis > 15 mm con dilatación de cálices. La mediana de seguimiento fue 37 m, promedio 51 m (r.: 2-232m).

CONCLUSIONES: El 7,5 % de las malformaciones urinarias prenatales fueron MUP no refluientes. Dos tercios de los MUP se resolvieron espontáneamente, 14% requirió cirugía. Una significativa correlación se encontró entre el tamaño inicial del uréter y la pelvis y la evolución. El MUP no refluente es una condición benigna, reservándose la cirugía para los pacientes sintomáticos con progresión de la dilatación y/o deterioro funcional.

RPD 25 • ALTERACIONES TUBULARES ASOCIADAS CON EL TRATAMIENTO ANTIRETROVIRAL, A PROPOSITO DE 2 CASOS

Liern M.¹; Cisnero D.²; Vallejo G.³

SERVICIO DE NEFROLOGIA HOSPITAL DE NIÑOS R. GUTIERREZ I 2 3

<miguelliern@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: El tratamiento de los pacientes infectados por VIH puede afectar la función tubular; comentamos nuestra experiencia a propósito de 2 casos

OBJETIVO: Describir las alteraciones tubulares asociadas a Tenofovir y Didanosine

Paciente 1, VIH, femenina, 13 años

Febrero 2009: Didanosine, Tenofovir.

Mayo 2009: Poliuria (8100lt/día); laboratorio: uremia 39mg%, creatininemia 1mg%, uricemia 1,8mg%, fosfatemia 2,1mg%, magnesemia 2.2mg%, EAB: pH 7.31/Bic 20.4

ionograma serico: Na 158/K 2.4/Cl 113, calcemia 8,9mg%

Ef ur: 39%, Ef. fosfato 32%, EfMg 2.3%, EfK 32%, calciuria 4mg/kg/día aminoaciduria ++++. Osm.Ur. 112mOsmol/lt y Osm.sérica 296mosm/lt

Diagnóstico: Diabetes insípida nefrónica (DIN) + síndrome de Fanconi

Tratamiento: Desmopresina, ClK, bicarbonato de potasio, hidroclorotiazida + amiloride

ibuprofeno, fosfato y calcitriol

Julio 2009: suspensión de Tenofovir - Didanosine.

Octubre 2009: diuresis 1500ml/día; laboratorio: fosfatemia: 4.1mg, EAB: pH 7.37/Bic: 23mEq/lt, ionograma sérico: 138/3,9/102. Ef Ur: 12%, Ef. fosfato: 12%, EfK 18%

Paciente 2, VIH: masculino, 16 años

Enero 2010: Didanosine, Tenofovir.

Agosto 2010: Poliuria (7.900lt/día); laboratorio: uremia 27mg%, creatininemia 0,7mg%, uricemia 2,3mg%, fosfatemia 2.3mg%, magnesemia 2,2mg%, EAB: pH 7,31/Bic 20,4

ionograma serico Na 153/K 3,1/Cl 112, calcemia 9,1mg%

Ef ur: 43%, Ef. fosfato 45%, EfMg 3%, EfK 29%, calciuria 3.8mg/kg/día, aminoaciduria +++++, Osm.Ur. 110mOsmol/lt y Osm.sérica 298mosm/lt.

Diagnóstico: DIN + Síndrome de Fanconi

Igual terapéutica que en paciente I

Diciembre 2010: suspensión de Tenofovir – Didanosine

Febrero 2011: diuresis: 1200ml/día; laboratorio: fosfatemia: 4.6mg, EAB: 7,43/Bic:23

ionograma sérico: 138/2,9/102, Ef Ur: 9%, Ef.fosfato 11%, EFK 15%
DISCUSIÓN: La injuria renal por Tenofovir y Didanosine incluye el síndrome de Fanconi y la DIN.

Ambos pacientes presentaron una relación temporal entre sus tubulopatías y el uso de anti-retrovirales, revirtiendo al suspenderlos, hasta que eso ocurrió corregimos las alteraciones electrolíticas (ClK, fósforo, calcitriol) y disminuimos la poliuria (Ibuprofeno, diuréticos tiazídicos, amiloride y desmopresina)

CONCLUSIONES: Recomendamos el control de la función tubular en pacientes que reciben Tenofovir y Didanosine, considerando las alteraciones potencialmente reversibles que originan

RPD 26 • USO DE SIROLIMUS PARA REDUCIR EL INCREMENTO PATOLÓGICO DEL VOLUMEN RENAL EN LA ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE (EPAD)

Liern M.¹; Codianni P.²; Vallejo G.³; Grammatico D.⁴

SERVICIO DE NEFROLOGÍA HOSPITAL DE NIÑOS R. GUTIERREZ^{1,2,3,4}

<miguelliern@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La EPAD es una causa de enfermedad renal genéticamente determinada. La acción antiproliferativa de Sirolimus reduciría el crecimiento quístico.

OBJETIVOS:

1) Evaluar el crecimiento del volumen renal en los pacientes con EPAD tratados con Sirolimus.

2) Evaluar los efectos adversos del tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mediante un estudio clínico aleatorizado prospectivo y uni-céntrico, estudiamos una cohorte pediátrica de 12 pacientes, edad media 15,5 años, separados en un grupo control (6 pacientes) y un grupo sirolimus (6 pacientes).

Criterios de inclusión: Filtrado glomerular (FG) mayor de 60ml/min./1,73m², Test de embarazo negativo.

Criterios de exclusión: Leucopenia, hepatopatías, coagulopatías, tumores.

Criterios de suspensión: Caída persistente del FG > al 30% del valor inicial, leucopenia, aparición de tumores o infecciones severas, coagulopatías, test de embarazo positivo.

Controles mensuales: Uremia, creatininemia, ionograma sérico, hepatograma, hemograma, proteinuria/día, dosaje de sirolimus en sangre.

Control inicial y semestral: Ecografía renal.

Control inicial y anual: RMN renal.

Tiempo de tratamiento: 24 meses.

Estadística: Prueba ji-cuadrado (corrección de Yates) y Riesgo Relativo (RR).

RESULTADOS: PORCENTAJE MEDIO DE INCREMENTO ANUAL DEL VOLUMEN RENAL AL MES 24:

(Valor medio normal: 6.00±1,5 ml/año)

GRUPO SIROLIMUS: Promedio 9.4ml/año (DS 1,2ml)

GRUPO CONTROL: Promedio 11ml/año (DS 1,4ml)

RR 1,2, IC (95%) 0.94-1,5

Prueba ji-cuadrado (corrección de Yates) 2,1, p: 0,12. NS

FG valor medio inicial 102ml/min/1,73m²

FG al mes 24: 98 ml/min/1,73m²

Proteinuria media al mes 24: 3mg/m²/hora

Dosis promedio de sirolimus: 2mg/m²/día

Dosaje promedio: 9ng/ml

CONCLUSIÓN: En nuestros pacientes con EPAD el sirolimus no representó una alternativa terapéutica efectiva.

RPD 27 • TRATAMIENTO DE LA HIPERCALCIURIA IDIOPÁTICA PRIMARIA (HIP) Y SU ASOCIACIÓN CON PATOLOGÍAS CONCURRENTES

Liern M.¹; Bohorquez M.²; Vallejo G.³

SERVICIO DE NEFROLOGÍA HOSPITAL DE NIÑOS R. GUTIERREZ^{1,2,3}

<miguelliern@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La HIP afecta entre el 5% y el 10% de la población general y potencialmente puede asociarse con otros eventos patológicos concurrentes.

OBJETIVOS:

1) Evaluar la efectividad del tratamiento secuencial.

2) Evaluar la aparición de eventos concurrentes: litiasis renal, hematuria, infección urinaria (IU) y baja masa ósea (BMO) relacionados con la HIP.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio analítico observacional y prospectivo de 46 pacientes, media de edad 8 años (r 4a-15a), con HIP. Criterios de inclusión: Pacientes > 4 años de edad, eutróficos, aclaramiento de creatinina normal, dieta normocalcémica, sin uropatías y consentimiento médico aprobado.

Criterios de exclusión: Hiperparatiroidismo, hipertiroidismo, ATR, IRC, periodo prolongado de inmovilización, nefrocalcinosis, uso de corticoides, diuréticos, anticonvulsivantes.

Tratamiento secuencial: dieta normoproteica- hiposódica + citrato de potasio + hidroclorotiazida-amiloride.

Tiempo promedio de control: 43 meses. Controles trimestrales: calciuria /día o calciuria MU/creatininuria MU, EAB, ionograma sérico y urinario, uremia y urea orina de 24 hs, citraturia, urocultivo

Semestrales: PTHi, FAL, Densitometría ósea columna lumbar

RESULTADOS:

1) Variación de la HIP con el uso terapéutico secuencial:

1a) dieta: 11 pacientes sin HIP. Wilcoxon 2.3

1b) dieta + citrato de potasio: 21 pacientes sin HIP. Wilcoxon 2.6

1c) dieta + citrato de potasio + hidroclorotiazida: 38 pacientes sin HIP. Wilcoxon 3,1

8 pacientes permanecieron con HIP

2) Relación entre la HIP y los eventos adversos concurrentes:

Litiasis renal: Calciuria pre-tratamiento: 6,6mg/kg/día; post-tratamiento: 3,7mg/kg/día.

RAE: 84%; RR: 3,3 (IC 95%: 1,1-4,5).

Hematuria aislada: Calciuria pre-tratamiento: 6,1mg/kg/día; post-tratamiento: 3,3mg/kg/día

RAE 71%; RR: 2,5 (IC 95%: 1,2-3,1).

IU: Calciuria pre-tratamiento: 5,6mg/kg/día; post-tratamiento: 3,3mg/kg/día.

RAE 57%; RR: 2,0 (IC 95%: 1,1-3,8).

BMO: Calciuria pre-tratamiento: 7,2mg/kg/día; post-tratamiento: 4mg/kg/día.

RAE 63%; RR: 2,9 (IC 95%: 2,3-4,5).

CONCLUSIONES: El tratamiento secuencial redujo la HIP y su descenso se asoció con menos eventos patológicos concurrentes

PO 30 • CALIDAD DE VIDA RELACIONADA A LA SALUD (CVRS) SIMILAR EN NIÑOS CON TRASPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO PERO BAJA AUTOESTIMA EN PACIENTES TRASPLANTADOS RENALES

Ferraris V.¹; Eymann A.²; Cocchia P.³; Ghezzi L.⁴; Blazquez J.⁵; Raddavero C.⁶; Contreras M.⁷; Sanchez C.⁸; D'agostino D.⁹; Ferraris J.¹⁰

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10}
<veronica.ferraris@hiba.org.ar>

INTRODUCCIÓN: La percepción de la salud de niños y adolescentes trasplantados debe ser considerada para dar un apropiado cuidado en salud.

OBJETIVOS: I) investigar CVRS en niños y adolescentes trasplantados con órgano sólido (TOS) y compararla con controles sanos (CS). II) Comparar la CVRS entre pacientes trasplantados renales (TR) y pacientes trasplantados hepáticos (TH).

MATERIAL Y MÉTODOS: Niños y adolescentes, entre 8 y 18 años, con TOS (n: 96; TR n: 43; TH n: 53) y CS (n: 84) fueron encuestados utilizando el cuestionario KIDSCREEN-52.

RESULTADOS: Fueron calculadas media $\pm$ desvío estándar para las 10 dimensiones del cuestionario de calidad de vida.

Pacientes con TOS obtuvieron menos puntaje que los CS en los siguientes dimensiones: Bienestar físico y psicológico y en ánimo/emociones ($p < 0,01$; $< 0,05$; $< 0,003$ respectivamente). Niños con TR y TH obtuvieron un puntaje similar en casi todas las dimensiones. Comparando entre los CS y los TR y los TH, obtuvieron bajo puntaje en la dimensión del bienestar físico (TR $p < 0,05$ y TH $p < 0,001$) y para ánimo/emociones (TR $p < 0,05$; TH $p < 0,01$); comparando entre CS y TH, y los TR: estos últimos presentan menor autoestima. Comparando entre CS y TR, y los TH, pacientes con TH tienen mejor relación con sus padres/familia.

CONCLUSIÓN: La CVRS en pacientes con TR y TH es similar, su percepción física y ánimo/emociones siguen siendo un desafío para mejorar la calidad de vida. La autoestima es baja en pacientes TR, es importante para un bienestar psicológico. Pacientes con TH se sienten seguros y contenidos en sus casas y respaldados por sus padres.

RPD 31 • SÍNDROME DE NUTCRACKER: ANALISIS DE 9 CASOS

Spizzirri A.¹; Cobenias C.²; Rahman R.³; Ruscasso J.⁴; Amoreo O.⁵; Suarez A.⁶; Lombardi L.⁷; Bresso P.⁸; Zalba J.⁹

HOSPITAL DE NIÑOS LA PLATA^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}
<anaspizzirri@hotmail.com>

El fenómeno de Nutcracker se define como la compresión de la vena renal izquierda en el compás constituido entre la arteria aorta y mesentérica superior. Este fenómeno asocia signos y síntomas, conformando el síndrome de Nutcracker; resultantes de la elevación de la presión en la vena renal izquierda, que conduce a congestión del riñón homolateral con desarrollo de venas colaterales. Es una entidad de presentación infrecuente, cuya principal característica clínica es la hematuria, aunque en los últimos años ha sido reconocida como causa de proteinuria.

OBJETIVO: Describir la presentación clínica, estudios diagnósticos y evolución de nueve niños con síndrome de Nutcracker en seguimiento en el Servicio de Nefrología del Hospital de Niños de La Plata entre los años 1997 y 2011.

RESULTADOS: Se analizaron 9 pacientes (7 de sexo femenino). La edad promedio al diagnóstico fue 125 meses (rango: 24-176 meses).

Los motivos de consulta fueron: proteinuria (7/9 pacientes, 77 %), en 3 de ellos de carácter ortostático; hematuria (4/9, 44 %), en 2 casos macroscópica; y lumbalgia (2/9, 22%). Todos presentaron dilatación de la vena renal izquierda en el ecodoppler renal y en un paciente se realizó angiografía. Durante el seguimiento (X: 28 meses, rango: 6-72 meses) todos mostraron persistencia de las anomalías bioquímicas y evolución clínica favorable. Un niño tuvo una única consulta. La paciente sometida a angiografía, quien consultó por dolor lumbar inhabilitante que impedía la deambulación, fue tratada mediante angioplastia de la vena renal izquierda con balón de 10 mm de diámetro.

CONCLUSIONES: El síndrome de Nutcracker es una entidad clínica infrecuente, de presentación variable y pronóstico generalmente favorable. El hallazgo de anomalías en análisis de orina, solicitados en controles rutinarios, principalmente proteinuria, condujo al diagnóstico en la mayoría de los casos. La dilatación de la vena renal izquierda en el ecodoppler renal fue un hallazgo constante, constituyendo el elemento diagnóstico de mayor utilidad.

PO 32 • EXPRESION ALTERADA DE LOS RECEPTORES DE QUIMIOQUINAS EN LOS MONOCITOS DURANTE EL PERIODO AGUDO DEL SÍNDROME UREMICO HEMOLITICO

Exeni R.¹; Ramos M.²; Fernandez Brando R.³; Panek A.⁴; Exeni A.⁵; Laso M.⁶; Virad M.V.⁷; Palermo M.⁸

HOSPITAL DE NIÑOS DE SAN JUSTO^{1,5,6}; ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA^{2,3,4,7,8}
<rexeni@pccp.com.ar>

INTRODUCCIÓN: Los monocitos (Mo) participan en la respuesta inflamatoria en el SUH. Diferentes subpoblaciones de Mo coexisten en circulación. En niños sanos, más del 80% de los Mo periféricos son CD14+CD16-, y están caracterizados como células CCR2+CCR5-CCR1+ (Mo clásicos). La subpoblación minoritaria CD14+CD16+ (Mo inflamatorios) expresan CCR5 pero niveles reducidos de CCR2 y CCR1.

OBJETIVO: Considerando que los receptores de quimioquinas CCR1, CCR5 y CCR2 participan en diferentes nefropatías, el objetivo fue analizar si su expresión es modulada en los Mo durante el SUH.

POBLACIÓN: Se estudiaron niños con SUH durante el periodo agudo y niños sanos (HC).

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizó en los Mo CD14+, la expresión de los receptores CCR1, CCR2 ó CCR5 en combinación con CD16. Se utilizó sangre periférica de niños con SUH y sanos (n=12), se marcaron con anticuerpos acoplados a fluoróforos, se analizó por citometría de flujo.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: Los pacientes con SUH mostraron una expansión de los Mo inflamatorios (%CD14+CD16+: SUH=14,8 $\pm$ 3,5*, HC=3,5 $\pm$ 0,5, n=8, * $p < 0,01$). El porcentaje de Mo CCR1+, está aumentado en ambas subpoblaciones de Mo, en el SUH comparado con los HC. (Los resultados se expresan como el promedio $\pm$ error estándar del porcentaje (%)) de Mo %CD16-CCR1+: HUS=74,3 $\pm$ 7,5*, HC=47,6 $\pm$ 7,7; %CD16+CCR1+: SUH=12,7 $\pm$ 4,5*, HC=4,2 $\pm$ 0,9, * $p < 0,05$). El porcentaje de células que expresaron CCR5, otro receptor de quimioquinas está aumentado en ambas subpoblaciones de Mo (%CD16-CCR5+: SUH=48,4 $\pm$ 13,2*, HC=5,0 $\pm$ 1,5; %CD16+CCR5+: SUH=5,6 $\pm$ 1,7, HC=2,3 $\pm$ 0,6, n=8, * $p < 0,05$). Simultáneamente, los pacientes con SUH mostraron un aumento del porcentaje de Mo CCR2+ (%CD16-CCR2+: SUH=80,6 $\pm$ 4,0, HC=82,5 $\pm$ 3,7; %CD16+CCR2+:

SUH=14,8±4,8*, HC=4.1±1,5, *p<0,05). El aumento en la expresión de CCR1, CCR2 ó CCR5 durante el periodo agudo, puede estar relacionado con la activación ó maduración de los Mo como resultado de la infección por toxina Shiga. Las quimioquinas MCP-1, MIP1-a ó RANTES, ligandos de estos receptores, se expresan en endotelio inflamado contribuyendo al reclutamiento de los Mo.

RPD 33 • UROLITIASIS EN NIÑOS: ASPECTOS CLÍNICOS Y CONDUCTA TERAPÉUTICA

Alconcher L.¹; Tombesi M.²

HOSPITAL INTERZONAL GENERAL DE AGUDOS DR JOSÉ PENNA^{1,2}

<alconcher@speedy.com.ar>

INTRODUCCIÓN: En los últimos años el diagnóstico de urolitiasis se ha incrementado. La historia natural no está bien definida. La mitad de los pacientes tienen antecedentes familiares, sugiriendo una predisposición genética. El estudio metabólico es fundamental para decidir intervenciones terapéuticas, evitar complicaciones y recurrencias.

OBJETIVOS: Evaluar la clínica y evolución de pacientes con litiasis urinaria.

POBLACIÓN: Se analizaron retrospectivamente historias clínicas de pacientes con urolitiasis atendidos entre 1989-2011.

MATERIAL Y MÉTODOS: Criterios de inclusión: diagnóstico ecográfico de litiasis: imágenes ecogénicas con cono de sombra. Criterios de exclusión: pacientes con vejiga neurogénica y ampliaciones vesicales. Se analizó: sexo, edad, ubicación y tamaño del cálculo, factores predisponentes, antecedentes familiares, manifestaciones clínicas, alteraciones metabólicas, tratamiento y evolución.

RESULTADOS: Cuarenta y nueve pacientes cumplieron los criterios de inclusión, 27 (55%) fueron varones. La edad promedio fue 8 años y 4 meses (11 fueron < de 3 años). El 84 % de los cálculos estaban localizados en el riñón. Veinte pacientes tuvieron cálculos múltiples. En 24 pacientes existía algún factor predisponente. El 55 % tenía antecedentes familiares. La forma de presentación fue hematuria (n=7), infección urinaria (n=9), dolor (n=13), más de un síntoma (n=11), eliminación del cálculo (n=4) y en 5 fue un hallazgo. El 75 % presentó alteraciones metabólicas siendo la hipercalciuria la más frecuente (78%). Treinta y cinco pacientes recibieron tratamiento médico: dieta hiposódica, hiperhidratación, citrato de potasio, tiacidas y 2 con cálculos ureterales tamsulosina. Diez pacientes eliminaron el cálculo, en 10 desapareció la imagen ecográfica, en 9 persistió, en 1 creció y de 5 no hay seguimiento. Catorce pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente (28,5%). El tamaño de los cálculos en este grupo fue mayor que el de los tratados conservadoramente: 14,5mm (r: 10-30) vs. 6mm (r: 2-15). Cinco pacientes tuvieron recurrencia (3 operados). Ninguno deterioró la función renal.

CONCLUSIONES: La mayoría de los pacientes tuvieron litiasis renal, se presentaron con hematuria y con cálculos pequeños pasibles de tratamiento médico. En más de la mitad hubo historia familiar de litiasis y en 3/4 se detectó alteraciones metabólicas. Todos los pacientes que requirieron cirugía tuvieron cálculos mayores de 10 mm y fueron sintomáticos.

RPD 34 • SÍNDROME NEFRÓTICO ASOCIADO A SÍNDROME DE GITELMAN. REPORTE DE UN CASO

Ramírez F.¹; Prieto P.²

HOSPITAL PROVINCIAL NEUQUEN^{1,2}

<ramirezfb@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Gitelman es una tubulopatía hereditaria caracterizada por hipomagnesemia, hipokalemia, alcalosis metabólica e hipocalciuria. Si bien se han descripto formas adquiridas asociadas a desórdenes autoinmunes, la literatura no hace referencia a la asociación de esta entidad con síndrome nefrótico idiopático. Describimos el caso clínico de un paciente portador de ambos síndromes.

OBJETIVO: Comunicar la asociación de un síndrome nefrótico idiopático y un síndrome de Gitelman en un paciente pediátrico.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino que presenta la siguiente historia clínica:

Período perinatal: RNPT con PAEG, internado en la sala de neonatología por apneas y sospecha de sepsis. Al mes de internación comienza con un cuadro de vómitos incoercibles e hipoxemia. Se sospecha cuadro de sepsis. Llama la atención la hipokalemia con alcalosis metabólica que no había presentado previamente. Egresos con aporte de Cl K que se suspende al mes de tratamiento.

9 meses: presenta dos episodios convulsivos, y dentro del screening se le realizó medio interno que resultó normal. Continúa luego con controles pediátricos detectándose en el seguimiento baja talla.

3 años 10 meses: comienza con síndrome nefrótico córtico-sensible (sin alcalosis, normokalemia).

4 años 8 meses: se interna por gastroenteritis leve, calambres y tetania no acompañados de recaída de su nefrosis. Se detecta hipomagnesemia, hipokalemia, alcalosis metabólica e hipocalciuria. Se asume el cuadro como un síndrome de Gitelman. Inicia tratamiento con aporte de cloruro de potasio, espironolactona y sales de magnesio.

Evolución: hasta la actualidad (6 años) cursó cinco recaídas de su síndrome nefrótico. Continúa con aporte de cloruro de potasio a altas dosis y sales de magnesio. Se encuentra libre de episodios de tetania y de debilidad muscular, pero persiste la baja talla probablemente asociada a la hipokalemia crónica.

CONCLUSIONES: No hay reportes en la literatura de síndrome de Gitelman asociado a síndrome nefrótico.

La presencia de alcalosis metabólica e hipokalemia transitorias en el período neonatal no descartan la portación de una tubulopatía, por lo que se recomienda el seguimiento de estos niños.

PO 35 • REHOSPITALIZACIÓN EN NIÑOS LUEGO DEL TRASPLANTE RENAL

Di Pinto D.¹; Hourcade I.²; Bur M.³; Monteverde M.⁴

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3,4}

<dianadipinto@yahoo.com>

INTRODUCCIÓN: El trasplante renal (txR) es la estrategia más costo-efectiva para el tratamiento de la insuficiencia renal crónica terminal. Las infecciones son la causa más frecuente de internación luego del txR. Si bien hay una reducción en las tasas de rechazo agudo, esto no es así en lo referente al rechazo tardío frecuentemente asociado a no adherencia en el tratamiento inmunosupresor, constituyendo una causa importante de rehospitalización. No se dispone en América Latina de datos referentes a causas de reinternación ni factores de riesgo vinculables a dichas causas en niños luego del txR.

OBJETIVO: Primario: Determinar las causas de internación posteriores al txR en receptores pediátricos y la tasa de rehospitalización. Secundario: Estudiar los factores de riesgo predictores o protectores de rehospitalización.

MATERIAL Y MÉTODO: Tipo de estudio y diseño: Cohorte prospectiva. Población accesible: Pacientes pediátricos con txR en seguimiento en el Hospital Juan P. Garrahan desde junio de 2011 a enero de 2012 (8 meses). Selección de la muestra: Criterios de inclusión: Todo receptor de un txR, en seguimiento ambulatorio, con edad ≤ 18 años al momento del estudio. Criterios de exclusión: 1) Pacientes con txR realizado en otra institución 2) Pacientes con txR e injerto no funcionante 3) Receptores de doble tx.

RESULTADOS: Incidencia acumulada: 52,28%. Densidad de incidencia: 27 episodios/100 pacientes/año. El 67% de las rehospitalizaciones ocurrieron luego de los 12 meses postransplante ($p=0,013$). Mediana de días de rehospitalización: 4 días (rango intercuantilo 1-33). Causas más frecuentes: infecciones (gastroenteritis, infecciones respiratorias, infecciones urinarias: 36%) y rechazo crónico (26%). Factores de riesgo de rehospitalización (análisis multivariado): adolescente HR 30,3 (14-65 IC 95%, $p0,000$), donante cadavérico HR 2,27 (0,03-1,82 IC 95%, $p0,003$), hemodiálisis previa HR 2,12 (1,18-3,8 IC 95%, $p0,01$), edad de inicio de diálisis HR 1,35 (1,2-1,5 IC 95%, $p0,000$), filtrado glomerular >50 ml/min/1.73 HR 0,40 (0,25-0,64 IC 95%, $p0,000$), número de mismatches <2 HR 0,23 (0,12-0,43 IC 95%, $p0,000$)

CONCLUSIÓN: La incidencia acumulada de rehospitalización fue de 52,28% y la densidad de incidencia de 27 episodios/100 pacientes/año. Las causas más frecuentes de rehospitalización fueron las infecciones y el rechazo crónico. En el análisis multivariado la adolescencia fue el factor independiente con mayor riesgo de hospitalización.

RPD 36 • ANOMALÍAS RENALES EN PACIENTES CON SÍNDROME DE ALAGILLE

Sandoval M.¹; Di Pinto D.²; Vásquez M.³; Díaz Moreno A.⁴

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3,4}

<dianadipinto@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Alagille (SA) es una enfermedad de transmisión autosómica dominante caracterizada por colestasis intrahepática asociada a ductopenia, malformaciones cardíacas (estenosis de la arteria pulmonar), compromiso esquelético (vértebras en alas de mariposa), anomalías oftalmológicas (embriotoxon posterior) y facies característica. El compromiso renal está presente entre un 19 a un 74%, siendo la manifestación más frecuente la displasia renal bilateral y menos común la acidosis tubular renal, el reflujo vesicoureteral y la obstrucción de la vía urinaria.

OBJETIVO: Establecer la prevalencia, tipo y evolución de la patología renal en pacientes con SA.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudiamos retrospectivamente 16 pacientes con SA atendidos en el Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan entre 1994 y 2011. El compromiso renal se evaluó mediante ecografía, filtrado glomerular estimado por fórmula de Schwartz (FG), estado ácido base e ionograma. Estadística: Las variables numéricas se expresan como mediana (rango) y las categóricas como porcentaje.

RESULTADOS: La edad del grupo estudiado fue de 13,74 (2,6-19,8) años. El tiempo de seguimiento fue de 11 (0,7-17,22) años. La edad al diagnóstico de SA fue de 0,48 (0,1-8,4) años y la edad de diagnóstico de la patología renal fue de 8,14 (0,6-17,7) años.

Distribución por sexo: varones 75% (12 pacientes) y mujeres 25% (4 pacientes). Compromiso en distintos órganos: colestasis intrahepática 16 (100%), malformaciones cardíacas 13 (81,2%), compromiso esquelético 10 (62,5%), anomalías oftalmológicas 3 (18,7%) y compromiso renal 7 (43,7%). Los hallazgos renales fueron: displasia renal bilateral 5 pacientes (71,4%), agenesia renal 1 paciente (14,2%) y acidosis tubular renal 1 paciente (14,2%). Durante el seguimiento 8 pacientes (50%) presentaron FG <90 ml/min/1,73 m²: 3 sin anomalía renal asociada, 1 con agenesia unilateral y 4 con displasia renal bilateral. Dos de estos últimos descendieron el FG luego del trasplante hepático. Dos pacientes evolucionaron a estadio V de enfermedad renal crónica.

CONCLUSIÓN: El compromiso renal en pacientes con diagnóstico clínico de SA tuvo una prevalencia de 43,7%. La displasia renal bilateral fue la anomalía estructural más frecuente. El descenso del FG es frecuente, aún en pacientes sin anomalías estructurales renales. Por lo tanto, el control prolongado y periódico de la función renal es necesario en todos los pacientes con SA.

RPD 37 • ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO (SUH) ASISTIDOS EN EL HOSPITAL DE NIÑOS V. J. VILELA DE LA CIUDAD DE ROSARIO DURANTE EL PERIODO 2006/2011

Cardozo L.¹; Casim J.²; Caminiti A.³; Texier I.⁴;

Pedraza R.⁵; Larini S.⁶

HOSP DE NIÑOS VICTOR J. VILELA^{1,2,3,4,5,6}

<leticiaacardozo@yahoo.com.ar>

El SUH es la causa más común de IRA en pediatría. El daño renal se correlaciona con el tiempo de oligoanuria en la etapa aguda. Un 90% evolucionan a IRC cuando esta es mayor de 15 días.

OBJETIVOS:

- Revisar la casuística de SUH asistidos en la institución, en los últimos 5 años.
- Correlacionar la severidad al debut con factores de mal pronóstico al año de seguimiento.

MATERIALES Y MÉTODOS: El presente es un trabajo observacional descriptivo, retrospectivo del seguimiento ambulatorio de 26 pacientes (p) con SUH observando su evolución al alta, al mes, a los cuatro, a los seis y 12 meses (m) de seguimiento, entre el año 2006-2011. Se evaluó en el período agudo: forma de presentación, época del año, rescate bacteriológico, compromiso renal, anemia y requerimiento transfusional, tratamiento renal sustitutivo (diálisis peritoneal-DPI) y sus complicaciones, afectación neurológica. En 17/26 pacientes se pudo establecer el clearance de creatinina (clcr) a los 6 meses del debut, y la hipertensión (HTA) y proteinuria persistentes al año, como factores pronóstico a largo plazo.

RESULTADOS: Sexo Femenino en 19p, el promedio de edad al debut fue de 2 años y 4 meses, 2 eran desnutridos, 26 p fueron SUH diarrea + (D+), se rescató toxina libre en materia fecal en 9p, y en 8p el coprocultivo fue positivo. 10/26p requirieron DPI, hubo peritonitis en 5/10 p. Las crisis hemolíticas fueron en promedio de 2. Con compromiso neurológico al debut 4p. Al alta, promedio de hemoglobina fue de 8,8mg%. La proteinuria estuvo presente desde el alta en 13p, persistió hasta los 6 meses en 5p, los cuales recibieron desde el 4to mes, tratamiento con enalapril, y se correspondían con más de 7 días de DPI. Al 6º mes, el clcr estuvo disminuido en 3p, hiperfiltración en 7p. Presentaron complicaciones vinculadas a

la internación 4p. La HTA no se constató al año. Continúan con proteinuria 6p.

CONCLUSIÓN: El seguimiento estrecho permitió identificar trastornos como la anemia, hiperfiltración o HTA, cuyo tratamiento precoz evita secuelas futuras. La dieta hiposódica y controlada en proteínas y el enalapril fueron las herramientas de renoprotección más frecuentemente empleadas.

RPD 38 • TUMORES RENALES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

Cardozo L.¹; Casim J.²; Pedraza R.³; Texier I.⁴; Caminiti A.⁵; Jotomliaski J.⁶; Berutto V.⁷

HOSP DE NIÑOS VÍCTOR J VILELA^{1,2,3,4,5,6,7}

<leticiaacardozo@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: Los cánceres renales en pacientes pediátricos son relativamente comunes con una incidencia de casi 8 por 1.000.000, representando aproximadamente un 7% de los cánceres. El 95% de estos son Tumores de Wilms (TW) pero otras entidades pueden también estar presentes. El TW es común en niños menores de cinco años, sin embargo el tumor rabdoide del riñón y el nefroma mesoblástico congénito son vistos casi exclusivamente en niños menores de cuatro años.

OBJETIVO: Alertar al pediatra sobre la necesidad de sospechar tumores renales ante la presencia de masas renales palpables en menores de un año.

Paciente A: Paciente varón de 50 días sin antecedentes de jerarquía que debuta con masa abdominal palpable derivado por su pediatra de cabecera, presentó ecografía abdominal con masa sólida hipoeoica de 45 mm en riñón derecho con tomografía axial computada que confirmó una masa sólida homogénea interpolar en riñón derecho de 40 mm con realce periférico de contraste. Se realizó nefrectomía derecha con buena evolución, informe anatómo-patológico nefroma mesoblástico congénito subtipo clásico. Se encuentra en seguimiento como monorreno.

Paciente B: Paciente de 9 meses con antecedente familiar de primer grado (madre) de tumor de Wilms, debuta con una masa abdominal palpable, realizándose ecografía abdominal que informa masa renal heterogénea que reemplaza el riñón izquierdo acompañada de otra tumoración que compromete el 50% del riñón derecho, tomografía que confirma lo previo.

Biopsia tumoral informa en ambos especímenes el diagnóstico de nefroblastoma (tumor de Wilms) predominantemente epitelial de tipo tubular. Comienza quimioterapia, se realiza nefrectomía izquierda y resección de masa derecha, completando tratamiento con radioterapia. Al momento actual con evolución favorable, en seguimiento con oncología, nutrición y nefrología.

Paciente C: Paciente de 1 año sin antecedentes de jerarquía que debuta con cuadro de macrohematuria monosintomática, se detecta en ecografía renal masa multiquistica septada en riñón derecho de 90mm. Se realiza nefrectomía derecha con diagnóstico de nefroma quístico. En seguimiento como monorreno.

CONCLUSIÓN: El estudio anatómo-patológico de las masas renales en este grupo etario, permitieron orientar en forma precoz el tratamiento específico quimioterápico y radioterápico, así como la excéresis oportuna, evitando, la posibilidad de ruptura o la diferenciación a blastema nefrogénico.

RPD 39 • LITIASIS RENAL CONDICIONADA POR HIPERCALCIURIA Y MEGACALIOSIS.

CASO CLÍNICO.

Florentin De Merech L.¹; García Bellenzier V.²

DEPARTAMENTO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA HOSPITAL DE CLÍNICAS FCM UNA^{1,2}

<leticiamerech@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La litiasis renal (LR) puede producirse por trastornos metabólicos o anomalías del árbol urinario. La rara asociación de ambas situaciones puede ocasionar litiasis recurrentes con secuelas posteriores.

OBJETIVO: Resaltar la importancia no solo del estudio metabólico sino también de uropatías en ptes con LR confirmada.

CASO CLÍNICO: 18 años, femenino, con cólico abdominal, disuria, polaquiuria y tenesmo de 48 hs de evolución. Luego macrohematuria y eliminación de lito. Antecedentes: infección urinaria (IU) a los 13 años, con urograma que evidencia en riñón izquierdo (RI) 3 litos y dilatación severa de todo su sistema calicinal. CUG normal. Le realizan litotomía percutánea. A los 16 años, por litiasis recurrente, estudio metabólico: hipodiuresis, hipercalciuria absorbiva marginal e hipomagnesuria = mayor ingesta líquido, hidrocortizida, Mg oral, dieta hipocálcica relativa y QP con TMS por IU recurrentes). Nueva litotomía percutánea + litotripsia. Análisis químico del cálculo: oxalato de calcio 60 % y fosfato de calcio 40 %. Cumplimiento irregular del tto y controles en esos años. Sin antecedentes familiares. Peso: 52 kg; talla: 1,66 mts, TA: 100/60, afebril. Examen físico y laboratorio S/P, función renal conservada. Ecografía actual: litiasis renal bilateral, importante ectasia calicinal izquierda sin dilatación piélica. Tomografía renal helicoidal confirma litiasis bilateral, principalmente en riñón izquierdo cuya corteza esta <. Centellografía DMSA: cicatrices pielonefríticas en riñón izq. FRR: RD 55 % RI 45 %. DTPA: normal. Estudio metabólico actual: excreción de calcio periodos "A" y "B" no supera los 220 mg/día, considerados el límite máximo para protocolo original de estudio, pero supera los 140 mg/gr de creatininuria constituyendo una Hipercalciuria Marginal Absorbiva. Excreción de Mg, P, Ac. úrico, oxalato, citrato y cistina S/P. Sedimento de tipo inflamatorio, urocultivo (-).

CONCLUSIONES: La megacalosis izquierda asociada a hipercalciuria fueron condicionantes de litiasis e IU recurrentes en esta paciente, resultando en compromiso secuelar del riñón izquierdo.

RPD 41 • SÍNDROME DE ALPORT EN UNA NIÑA. INHIBICIÓN PRECOZ DE LA ENZIMA CONVERTIDORA DE LA ANGIOTENSINA

Florentin De Merech L.¹; García Bellenzier V.²; Ferraris J.³

DEPARTAMENTO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA HOSPITAL DE CLÍNICAS FCM UNA^{1,2}; SERVICIO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA HOSPITAL ITALIANO DE BS AS³

<leticiamerech@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: En el Alport (SA) hay alteración de la síntesis del colágeno Tipo IV, ligada al cromosoma X o autonómica, con compromiso renal y extrarenal. Los varones son frecuente y severamente afectados. En mujeres portadoras fue minimizada o ignorada, hoy se sabe que el 20% puede también desarrollar IRCT siendo predictores de progresión la macro hematuria, S nefrótico y engrosamiento difuso de la MBG. Sin tto específico, se sugiere IECA y ARA II como antiproliferativos, aun sin proteinuria o micro albuminuria.

OBJETIVOS: Revisar y resaltar esta enfermedad poco frecuente y generalmente asintomática en mujeres, en este caso con presentación grave e incluirla en el dx dd en niñas con macro hematuria persistente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Niña de 3,4 años, padre y tío paterno con TX renal, otro tío paterno en hemodiálisis, sin biopsia por riñones pequeños. Tía, prima y sobrino paternos fallecieron por "causas renales", con trastornos auditivos aparentes. Consulta por macro hematuria persistente, detectada a los 2,5 años, que > ante cuadros virales. P 15,5 Kg, T 96 cms, TA 80/50. Godet (-) Hb 11 Hto 33 VSG 20 Pla 319.000 Urea 19 mg/dl Cr 0,3 mg/dl Na 136 K 4 Cl 105 Ca 10,3 P 4,9 Prot. T 6,9 Alb. 4,4 Ferritina 15 Transferrina 216 Hepatograma normal EAB pH 7:40 bic 24 EB 0,1 Calciuria 1,5 mg/kp/día Proteinuria 7,6 mg/kp/día. Orina amarillada pH 7 densidad 1025 GR 70/c dismorficos 60% GB 35/c Cil hemáticos 1 c/ 30 campos Urocultivo (-) CI Cr 124 ml/min/1,73 m²sc. Ecografía renal normal. Audiometría y examen visual S/P. Dx: SA considerando su historia fliar. Dx Df: Nefropatía por Ig A, MB Delgada y Wilms. Dx AP: MO no significativa, IF (-), ME glomérulos con extensa fusión pedicular, MBG irregular con extensas aéreas de adelgazamiento y aislados sectores de ensanchamiento, fragmentación de la lamina densa = alteraciones de la MBG compatibles con basalopatía familiar. Tto: aporte proteico según RDA, hipo sódica y enalapril.

CONCLUSIÓN: El antecedente familiar + macro hematuria fueron claves en el dx de SA, confirmado por biopsia renal. Compromiso auditivo y/o visual ausentes no descartan el dx. La macro hematuria persistente y proteinuria > riesgo de IRC en la pte, por lo que su identificación temprana permite una vigilancia clínica cuidadosa y regular. El tto precoz con IECA y/o ARA II, podrían preservar la función renal por tiempo considerable.

PO 42 • EL ENALAPRIL REDUCE EL FACTOR TRANSFORMADOR DE CRECIMIENTO β -I URINARIO EN NIÑOS CON SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ASOCIADO A DIARREA

Caletti M.¹; Balestracci A.²; Roy A.³

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3}

<mgcaletti@intramed.net.ar>

INTRODUCCIÓN: La enfermedad renal crónica secundaria a síndrome urémico hemolítico postdiarreico (SUH D+) se caracteriza histológicamente por glomeruloesclerosis y fibrosis tubulointersticial. Este proceso fibrótico es mediado principalmente por el Factor Transformador de Crecimiento β -I (TGF β -I) y por la Angiotensina II. La interrupción de la interrelación entre ambos mediante inhibidores de la enzima convertidora de Angiotensina I (IECAs) es un blanco terapéutico para enlentecer la progresión de la enfermedad renal. Actualmente, la evidencia del efecto de los IECAs sobre el TGF β -I deriva de la medición de su excreción urinaria, siendo considerada como un parámetro indirecto de nefropatía evolutiva.

OBJETIVO: Determinar el efecto del enalapril sobre la excreción urinaria de TGF β -I en pacientes SUH D+ sin signos de secuela renal.

PACIENTES Y MÉTODOS: Criterios de inclusión: 1) edad menor de 17 años con más de 1 año de evolución post SUH D+, 2) ausencia de secuela renal definida por: ausencia de proteinuria y/o albuminuria patológicas; función renal, ecografía renal y tensión arterial normales, 3) aumento de TGF β -I urinario, 4) ausencia de embarazo. Diseño prospectivo: los pacientes recibieron enalapril a 0,2 mg/kg/día, en una dosis diaria durante 60 días. Antes y después del tratamiento se determinó el clearance de creatinina, potasio, albuminuria, proteinuria, TGF β -I urinario y presión arterial. Estadística: las variables se compararon con el test de Wilcoxon pareado, nivel de significación $p < 0,05$. Se utilizó Statistix 7.

RESULTADOS: Se incluyeron 18 pacientes (10 varones) con una edad media de 9,17 ($\pm$ 2,98) años y una mediana de evolución post SUH D+ de 6,66 (intervalo 1-12) años. Recibieron enalapril a una dosis media de 0,2 ($\pm$ 0,01) mg/kg/día. Al final del estudio no hubo diferencias significativas en ninguna de las variables evaluadas (clearance de creatinina, potasio, albuminuria, proteinuria y presión arterial) excepto en los niveles de TGF β -I urinarios, los cuales se redujeron de un valor inicial (mediana) de 80 (intervalo 64-98) a 66 (intervalo 42-81) pg/mg creatinina ($p = 0,0002$).

CONCLUSIÓN: El enalapril redujo significativamente la excreción urinaria de TGF β -I. Estudios con mayor número de pacientes son necesarios para determinar en qué momento la indicación de enalapril en pacientes sin proteinuria, albuminuria o hipertensión arterial es máximamente efectiva para enlentecer la progresión de la enfermedad renal post SUH D+.

PO 43 • EFECTO ANTIPROTEINÚRICO ASOCIADO DE ENALAPRIL Y LOSARTAN EN NIÑOS CON SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ASOCIADO A DIARREA

Caletti M.¹; Missoni M.²; Balestracci A.³

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3}

<mgcaletti@intramed.net.ar>

INTRODUCCIÓN: El bloqueo del sistema renina angiotensina (SRA) con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina I (IECAs) o bloqueantes del receptor AT I de angiotensina II (BRAs) disminuye la proteinuria en pacientes con nefropatía post Síndrome Urémico Hemolítico Diarrea + (SUH D+). Si bien ambas drogas aisladamente disminuyen efectivamente la proteinuria, en ocasiones no logran normalizarla, habiéndose observado en pacientes con nefropatías distintas de SUHD+ que su asociación produce mayor efecto antiproteinúrico.

OBJETIVO: Evaluar el efecto antiproteinúrico de la asociación de enalapril (IECA) con losartan (BRA) en niños con secuela renal de SUH D+.

POBLACIÓN, MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de historias clínicas de pacientes con proteinuria post SUH D+. Criterios de inclusión: niños con SUH D+ con más de 6 meses de evolución desde el período agudo. Se comparó la proteinuria, el filtrado glomerular (FG), la presión arterial (TA) y el potasio (K) en los siguientes momentos: 1) previo al inicio del enalapril, 2) bajo tratamiento con enalapril, 3) bajo tratamiento con enalapril + losartan y, 4) en el último control. Las variables numéricas se expresan como mediana (intervalo) y se compararon con test de Wilcoxon pareado. El FG se expresó como media (desvío standard) y se comparó con t test. Un p valor <0,05 se consideró estadísticamente significativo.

RESULTADOS: Identificamos 17 pacientes (12 niñas). Edad al debut 1,25 (0,25-5,33) años. Necesitó diálisis el 82,35%, duración de oligoanuria 14 días (0-29). Once pacientes tuvieron compromiso extrarrenal y/o hipertensión arterial. Luego de 1,0 (0,5-1,9) año post SUH D+ los pacientes con proteinuria >5 mg/kg/día recibieron enalapril alcanzando una dosis máxima de 0,4 (0,2-0,56) mg/kg/día durante 2,6 (0,33-12,0) años. Por proteinuria persistente se asoció losartan alcanzando una dosis máxima de 1,0 (0,5-1,9) mg/kg/día durante 2,1 (0,5-5,4) años. El tiempo total de seguimiento fue de 6,0 (0,95-14,8) años. La proteinuria disminuyó con enalapril 58,9% ($p = 0,023$) y con enalapril + losartan 83,83% ($p = 0,0006$). No hubo cambios significativos en la TA, FG y K.

CONCLUSIÓN: La asociación de enalapril con losartan fue más efectiva en reducir la proteinuria que el uso exclusivo de enalapril, sin observarse cambios significativos en la TA, FG y K. Estudios controlados a largo plazo serán necesarios para evaluar la duración y la magnitud del efecto renoprotector de esta estrategia.

PO 44 • FACTORES DE RIESGO DE SECUELA EN PACIENTES CON SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ASOCIADO A DIARREA

Toledo I.¹; Martín S.²; Balestracci A.³; Alvarado C.⁴; Gogorza C.⁵; Careaga M.⁶; Corti S.⁷; Wainsztein R.⁸

HOSPITAL ELIZALDE^{1,2,3,4,5,6,7,8}

<maetoledo77@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La identificación precoz de pacientes con nefropatía post síndrome urémico hemolítico asociado a diarrea (SUH D+) es mandatoria para iniciar terapéuticas destinadas a enlentecer la pérdida de la función renal.

OBJETIVO: Determinar la prevalencia de secuela en pacientes con SUH D+ e identificar sus factores de riesgo.

PACIENTES Y MÉTODOS: Revisamos las historias clínicas los pacientes internados en el Hospital Elizalde con SUH D+ entre 1998-2008. Sólo se incluyeron aquellos seguidos más de 1 año. Consideramos secuela al hallazgo de albuminuria y/o proteinuria patológicas y/o hipertensión arterial (HTA) y/o caída de filtrado glomerular. Se consideraron las siguientes variables: sexo, edad, talla, peso, recuento de glóbulos blancos, antibiótico previo, número de transfusiones, creatinina máxima, período oligoanúrico, necesidad de diálisis, compromiso extrarrenal, HTA y el tiempo de seguimiento. Estadística: la muestra se dividió en 2 grupos (con y sin secuela). Las variables continuas se expresaron como mediana (intervalo) y las categóricas como porcentaje y se compararon con test de Wilcoxon o Chi², respectivamente. Los factores de riesgo independiente de secuela se identificaron por análisis multivariado. Los factores de riesgo de secuela se expresaron mediante odd ratio (OR) con su intervalo de confianza del 95% (IC 95%). Nivel de significación p < 0,05.

RESULTADOS: De los 80 pacientes incluidos 32 presentaron secuela (prevalencia 40%). El análisis univariado entre los pacientes con y sin secuela identificó que los primeros presentaron significativamente mayor leucocitosis (p = 0,018), mayor creatinina máxima (p = 0,017), mayor necesidad (p = 0,006) y más días de diálisis (p = 0,001) así como mayor duración del período oligoanúrico (p = 0,0003). En el análisis multivariado sólo la duración del período oligoanúrico se mantuvo como factor de riesgo independiente de secuela (p = 0,028, OR: 1,27, IC 95% 1,03- 1,57). En acuerdo con este hallazgo, en nuestra serie el 20,5% de los pacientes con diuresis conservada presentaron secuela, el 42% de los pacientes con oligoanuria de entre 1 y 6 días, el 50% de los que presentaron entre 7 y 14 días y todos aquellos que presentaron 15 o más días de oligoanuria.

CONCLUSIÓN: 40% de los pacientes con SUH D+ presentaron secuela renal y la duración del período oligoanúrico fue su principal predictor. Es destacable que el 20,5% de los pacientes con diuresis conservada presentaron secuela.

RPD 45 • ECTOPIA RENAL TORÁCICA: UN HALLAZGO INFRECIENTE

Toledo I.¹; Balestracci A.²; Martín S.³; Giorgetti M.⁴; Benítez E.⁵; Wainsztein R.⁶

HOSPITAL ELIZALDE^{1,2,3,4,5,6}

<maetoledo77@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La incidencia de ectopia renal es de 1/1000 nacimientos. El tórax es la localización más infrecuente de las ectopias renales, observándose en menos del 5% de los casos. Predomina en varones (2:1) y del lado izquierdo (61%). Se reconocen cuatro variantes: con eventración del diafragma, asociado a hernia diafragmática, secundario a ruptura traumática del diafragma y con diafragma cerrado. Usualmente es asintomático y suele descubrirse por hallazgo en una radiografía de tórax. En ausencia de sintomatología respiratoria severa o renal no requiere tratamiento.

OBJETIVO: Comunicar un niño con ectopia renal intratorácica.

CASO CLÍNICO: Un niño de 1 año y 7 meses fue derivado al Servicio de Neumonología por persistencia radiológica de opacidad sin broncograma en hemitórax derecho luego de haber presentado neumonía derecha. El niño era eutrófico, sin antecedentes perinatólogicos patológicos. Su madre refería tres episodios de broncoespasmo tratados en forma ambulatoria y negaba antecedente de traumatismo torácico previo. Con sospecha de malformación pulmonar se solicitó tomografía axial computada de tórax que evidenció la presencia de riñón derecho ectópico intratorácico con hernia hemidiafragmática derecha. Ninguna otra víscera abdominal estaba localizada en el tórax. Por ecografía se observó riñón izquierdo ortotópico y derecho intratorácico, ambos normales y sin dilatación de la vía urinaria. Por angiorresonancia se observó arteria renal derecha emergente de la aorta abdominal, sin acodaduras y con buena vascularización renal. Su tensión arterial era de 80/50 mmHg, su filtrado glomerular estimado de 95ml/min/1,73m² y se encontraba sin proteinuria ni albuminuria. El centellograma renal con DMSA evidenció riñón derecho con distribución heterogénea del trazador y contorno irregular y riñón izquierdo normal (función renal relativa: izquierda 46% y derecha 54%). No tenía antecedentes de infección urinaria. Actualmente el niño tiene 3 años y 2 meses y se encuentra asintomático tanto en el aspecto renal como pulmonar por lo que se tomó conducta expectante en relación al tratamiento quirúrgico. Se controla periódicamente en Nefrología y Neumonología.

CONCLUSIÓN: Nuestro paciente presenta ectopia renal asociada a hernia diafragmática, debido a que se encuentra asintomático se manejó en forma conservadora. Destacamos recordar al riñón intratorácico dentro los diagnósticos diferenciales de masa ocupante del tórax.

PO 46 • ALTA PREVALENCIA DE DEFICIENCIA DE VITAMINA D EN NIÑOS ARGENTINOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA Y TRASPLANTE RENAL.

Coccia P.¹; Blazquez J.²; Contreras Salgado M.³; Ferraris V.⁴; Raddavero C.⁵; Ghezzi L.⁶; Busaniche J.⁷; Ferraris J.⁸

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES^{1,2,3,4,5,6,7,8}

<paula.coccia@hospitalitaliano.org.ar>

Las funciones biológicas de la vitamina D son múltiples. Clásicamente participa en la regulación del metabolismo fosfo-cálcico y el crecimiento, pero también en la regulación de la hipertensión, el ciclo celular, etc. Se ha reportado una alta prevalencia de deficiencia

de vitamina D en adultos y niños con enfermedad renal crónica (ERC) pero hay pocos estudios realizados en niños trasplantados renales en Latinoamérica.

El objetivo de este trabajo es determinar la prevalencia del déficit de vitamina D a través de la medición de 25 (OH) vitamina D (25OHD) en niños con ERC estadios 2-5 y trasplantados renales, y establecer la relación entre los niveles de esta con la edad de los pacientes, el déficit de crecimiento, la función renal y el hiperparatiroidismo. Estudiamos 76 niños, 40 trasplantados renales con injerto funcional por 6 meses por lo menos (media de edad 12 años, media de sobrevida del injerto 3,3 años) (grupo 1), 17 niños con ERC en estadio 5 en hemodiálisis o diálisis peritoneal (media de edad 9 años, tiempo medio en diálisis 2 años) (grupo 2) y 19 niños con ERC estadios 2-4 (media de edad 8 años, clearance de creatinina: 33 ml/min/1,73) (grupo 3).

RESULTADOS: Con respecto al grupo 1: el 20% de los pacientes presentaron deficiencia y el 30 % insuficiencia de 25OHD. En el grupo 2 el 30% era deficiente y el 30% insuficiente y en el grupo 3 el 21 % tenía niveles deficientes y el 10% insuficientes.

La PTH intacta estaba por encima de los niveles recomendados de acuerdo a los diferentes estadios de ERC en el 52% de los pacientes del grupo 1, el 58 % del grupo 2 y en el 52 % del grupo 3, y mostró una correlación inversa con los niveles de 25OHD. ($p = 0,0005$; $r = -0,33$). Hubo una correlación inversa entre la 25-OH-D con la edad en toda la cohorte de pacientes ($p = 0,0005$; $r = -0,42$).

El Z score de talla tuvo correlación con la 25-OH-D solo en el grupo 2 ($p = 0,025$; $r = 0,42$).

No hubo correlación entre los niveles de 25-OH-D y el filtrado glomerular.

CONCLUSIONES: Nuestros datos sugieren que la deficiencia de 25-OH-D es frecuente en la población trasplantada renal pediátrica y con insuficiencia renal crónica en todos los estadios, especialmente en adolescentes. El hiperparatiroidismo fue frecuente en todos los grupos. Sería aconsejable el monitoreo de los niveles de Vitamina D en estos pacientes.

RPD 47 • SÍNDROME NEFRÓTICO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL

Exeni A.¹; Falke G.²; Rigali M.³; Panattieri N.⁴; Iolster T.⁵

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL^{1,2,3,4,5}
<aexeni@cas.austral.edu.ar>

INTRODUCCION: El síndrome nefrótico (SN) en el primer año de vida es una entidad heterogénea de etiología primaria o secundaria. Se define como Síndrome nefrótico congénito (SNC) aquella entidad con proteinuria que aparece hasta los 3 meses (m) de edad y Síndrome nefrótico infantil aquel que se presenta entre los 3 m y el año de edad entre cuyas causas se encuentra la esclerosis mesangial difusa aislada (EMD) o asociada a Síndrome de Denys Drash. **OBJETIVO:** Presentación de pacientes con SN en el primer año de vida tratados en el Servicio de Nefrología del Hospital Universitario Austral entre agosto del 2008 y Marzo 2012. Se evaluó etiología, edad, sexo, manifestaciones clínicas, tratamiento y evolución.

RESULTADOS: 2 pacientes, una de sexo femenino y otro de sexo masculino presentaban SNC y 2 pacientes de sexo femenino con cariotipo femeninos sin genitales ambiguos, EMD, todos sin antecedentes familiares de SN.

La edad de diagnóstico en los pacientes con SNC fue los 24 días de vida y 36 días de vida y de 9 m y 10 m (derivada de otro cen-

tro) en el caso de los pacientes presentando EMD. El tiempo de seguimiento fue de 43 m.

De los pacientes con SNC, una de ellas tiene 3 años y 8 m de vida recibió tratamiento con albúmina hasta los 18 m, enalapril y losartan, requirió nefrectomía unilateral a los 20 m por frecuentes y severas complicaciones infecciosas y esta actualmente en DPCA desde los 3 años y 1 m habiéndose realizado la 2^a nefrectomía a los 3 años y 2 m.

El otro paciente de sexo masculino tiene 7 m, recibe albumina bimensual y tratamiento con enalapril y losartan. Fue operado de hernia inguinal bilateral.

De los pacientes con EMD, una de ellas debutó en Insuficiencia renal presentando una forma extracapilar rápidamente progresiva, ingreso en DPCA y presento un Tumor de Wilms realizo quimioterapia, actualmente libre de enfermedad al año y 4 m de finalización del tratamiento. La otra paciente requirió tratamiento con infusiones de albumina hasta los 20 meses, enalapril y losartan y a los 4 años de edad presenta proteinuria negativa.

CONCLUSION: La evolución de ambos pacientes con SNC fue menos tórpida que lo descripto habitualmente, la evolución de los pacientes con EMD no es la habitual ni el debut con una forma rápidamente progresiva en uno de los casos ni la negativización de la proteinuria con función renal normal a los 4 años de edad en el otro.

RPD 48 • ESCLEROSIS MESANGIAL DIFUSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Exeni A.¹; Falke G.²; Exeni R.³; Rigali M.⁴; Villarreal K.⁵; Si-erro A.⁶; Petracca P.⁷; Sosa P.⁸

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL^{1,2,3,4,5,7,8}; CLINICA MODELO DE PARANA⁶
<aexeni@cas.austral.edu.ar>

INTRODUCCIÓN: La esclerosis mesangial difusa (EMD) es la segunda causa más frecuente de Síndrome nefrótico infantil que lleva a la Insuficiencia renal crónica (IRC) habitualmente antes de los 3 años de edad. Característicamente se presenta entre los 3 meses de vida y el año como entidad aislada o asociada a Síndrome de Denys Drash.

Algunos pacientes con EMD aislada pueden presentar en su evolución Tumor de Wilms (TW).

OBJETIVO: Presentar una paciente de sexo femenino con EMD aislada que evolucionó rápidamente hacia la IRC, por lo cual ingresó al programa de Diálisis Peritoneal Crónica Ambulatoria (DPCA) de nuestro centro. En su evolución presentó TW que requirió quimioterapia durante su tratamiento con DPCA.

RESULTADOS: Se presenta una paciente de sexo femenino con cariotipo XX sin pseudohermafroditismo masculino, que debutó en Insuficiencia renal con una forma rápidamente progresiva de EMD a los 9 meses de vida ingresando al programa de DPCA. A los 7 meses del inicio de su enfermedad presenta un TW estadio II. Se decidió la nefrectomía bilateral, realizó hemodiálisis transitoriamente y luego reingresó a DPCA.

Recibió su tratamiento completo de quimioterapia con vincristina y actinomicina D realizando DPCA presentando como complicaciones infecciosas un episodio de peritonitis resuelto, y una Miocardiopatía dilatada secundaria a miocarditis por Cocksackie B actualmente con buena evolución.

Dado que no hay trabajos que definan claramente la farmacocinética de ambas drogas utilizadas en pacientes pediátricos en DPCA se decidió que posteriormente a cada sesión de quimioterapia se suspendiera la DPCA por 36 hs con el objetivo de disminuir

la posibilidad de que las drogas fueran removidas por el procedimiento dialítico.

CONCLUSIONES: Se presenta una paciente con EMD aislada con una evolución rápidamente progresiva hacia la Insuficiencia renal asociada a TW con cariotipo normal que debió ser sometida a quimioterapia durante su tratamiento de DPCA. No se modificó la dosis de las medicaciones.

Habitualmente los pacientes con EMD y tumor de Wilms que requieren DPCA, ingresan al programa a la finalización del tratamiento oncológico.

Consideramos que sería de relevancia contar con estudios que analicen la dializancia de estas drogas.

RPD 49 • DIÁLISIS PERITONEAL AMBULATORIA EN PACIENTES CON VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL

Suarez A.¹; Spizzirri A.²; Rahman R.³; Ruscasso J.⁴; Bresso P.⁵; Lombardi L.⁶; Cobeñas C.⁷; Amoreo O.⁸; Zalba J.⁹

SERVICIO DE NEFROLOGÍA-HOSPITAL DE NIÑOS DE LA PLATA^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}

<angelasuarez@intramed.net>

INTRODUCCIÓN: La diálisis peritoneal ambulatoria (DPA) es la modalidad dialítica más utilizada para el manejo de niños con enfermedad renal crónica en estadio 5 (IRC). Puede realizarse en cualquier paciente cuyo peritoneo esté intacto y admita la cantidad suficiente de líquido para una diálisis adecuada. En la actualidad no existe consenso acerca de la realización de DPA en pacientes portadores de válvula de derivación ventrículo peritoneal (VVP). **OBJETIVOS:** Analizar la evolución y las complicaciones de pacientes en DPA con VVP.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de 4 pacientes (2 niños, 2 niñas) en DPA con VVP asistidos en la Unidad de Diálisis Peritoneal de nuestro Servicio entre noviembre de 1994 y marzo de 2012.

RESULTADOS: La edad X al ingreso fue de 10.75 años (r:4-15). Las etiologías de la IRC fueron: mielomeningocele en 3 y síndrome nefrótico (SN) secundario a glomerulonefritis membranoproliferativa tipo II en el otro. Todos tenían la VVP al momento de la colocación del catéter de DPA. En 3 la VVP se colocó en la etapa neonatal y en uno a los 11 años luego del desarrollo de una trombosis venosa cerebral como complicación del SN. Los catéteres de DPA fueron colocados por laparotomía, sin complicaciones quirúrgicas inmediatas o alejadas, ni relacionadas con el funcionamiento de la VVP. Tres dializaron en forma manual y un paciente en forma automatizada. Presentaron en total 12 peritonitis (P): 2 episodios en 3 pacientes y 6 en uno (1 episodio cada 15 meses/paciente-0,80 episodio/paciente/año). Siete cultivos fueron positivos: 4 gérmenes Gram (+), 2 Gram (-) y un germen desconocido; 5 cultivos negativos. Ninguno cursó complicación infecciosa concomitante de la VVP. Dos pacientes requirieron recambio de catéter peritoneal por no respuesta a la terapéutica antibiótica y uno de ellos debió ser transferido a hemodiálisis. Evolución: un paciente fue trasplantado, 2 salieron de DPA y 1 continúa en DPA.

CONCLUSIONES: La presencia de VVP no contraindica la realización de DPA. Nuestros pacientes no presentaron complicaciones relacionadas a la VVP. La P fue la única complicación hallada (1 episodio cada 15 meses/paciente - 0,80 episodio/paciente/año) en mayor proporción que en el resto de los pacientes en DPA (1 episodio cada 26,5 meses/paciente - 0,45 episodios/paciente/año).

RPD 51 • DETECCIÓN DE FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A ENFERMEDAD RENAL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE SALTA

Flores A.¹; Salim R.²; Maita H.³; Saurit M.⁴; Ramirez A.⁵; Burgos V.⁶

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,4,5,6}

<teresita@flores@arnet.com.ar>

OBJETIVO: Detección de presencia de factores de riesgo relacionados con enfermedad renal en la población pediátrica en la ciudad de Salta a propósito del Día Mundial del Riñón.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio de corte transversal, descriptivo, cuantitativo, observacional. Se realizaron 144 encuestas al azar a padres de niños en los centros de promoción del Día Mundial del Riñón de la ciudad de Salta y valle de Lerma en donde se consignaron preguntas sobre antecedentes perinatales (prematurez, uropatías prenatales, malformaciones congénitas) personales patológicos (antecedente de cardiopatía, internación en UTIP, diabetes, quimioterapia, enfermedades reumatológicas, infección urinaria, nefropatía previa y cálculos renales), familiares (parientes con enfermedad renal, diálisis o trasplante) signos y síntomas asociados a enfermedad renal (poliuria, polidipsia, enuresis e incontinencia) y métodos complementarios como análisis de orina completa y ecografía renal. El rango de edad fue de 1 mes hasta 17 años. Se le asignó resultado positivo si la respuesta era afirmativa y negativo en caso contrario en relación a las preguntas; en relación a los análisis de orina se asignó como resultado positivo al hallazgo de proteinuria, anormalidad en el sedimento y/o pH y en relación a la ecografía renal se le asignó como positivo a alteraciones de la morfología, tamaño y ecogenicidad. Se excluyeron de la muestra pacientes con enfermedad renal conocida, febriles, antibióticoterapia en curso, mujeres en periodo menstrual. Se utilizaron gráficos estadísticos mediante diagrama de barras estableciendo periodos de 4 años (desde 1 mes hasta los 17 años) y diagrama de sectores para el análisis.

RESULTADOS: La distribución por edad arrojó los siguientes resultados: de 1 mes a 4 años y 11 meses: 58 niños; de 5 a 8 años y 11 meses 43 niños; de 9 a 12 años y 11 meses 35 niños y de 13 a 17: 8 niños. Los resultados positivos fueron: por antecedentes perinatales 30 (21%); por antecedentes personales 50 (35%); por antecedentes patológicos familiares 29 (20%); por signos y síntomas relacionados con enfermedad renal 55 (38%); por análisis de orina 24 (16%) y por ecografía renal 44 (31%).

CONCLUSIÓN: La enfermedad renal es silenciosa, y su detección requiere métodos sencillos y de bajo costo para su diagnóstico. Es de fundamental importancia que los médicos aun en el control de niño sano tengan en cuenta los factores de riesgo mencionados para identificar la enfermedad renal.

RPD 52 • A PROPOSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE GOODPASTURE

Bravo Diaz V.¹; De Sarasqueta A.²; Sandoval M.³; Lopez L.⁴

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3,4}

<veritobravo78@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: SGP es una rara entidad de base inmunológica, caracterizada por la asociación de una glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP) y hemorragia alveolar con anticuerpos antimembrana basal.

OBJETIVOS: Describir un caso SGP y analizar el tratamiento.

CASO CLINICO: Femenino de 14 años de edad. Hábitos: tabaquismo.

mo. Consultó por fallo renal agudo, anemia severa, hipertensión arterial y edema agudo de pulmón.

EF: dificultad respiratoria severa, palidez generalizada, anúrica. Rx de tórax: opacificación casi completa de ambos campos pulmonares. En UCI requiere VNI por 48 horas, recibió 2 transfusiones de GRC. Persistió anúrica, iniciando a las 24 horas hemodiálisis.

Laboratorio del ingreso: HMG: GB 13.080 (N74%/ L20%) Hb: 4,2 mg/dl, Ht: 13,1%, plaquetas 350.000 con frotis normal, reticulocitos 21%, Urea: 130 mg/dl, creatinina 6,49 mg/dl.

Exámenes complementarios: Serologías (-) HIV, VHB, VHC, Toxoplasmosis, Chagas, VDRL. FAN, Anti DNA, ANCA: (-), C3 y C4: normal, Test de Coombs: (-). OC: proteinuria +++, hematuria +++. Hemosiderófagos en esputo: (+). Ecografía Renal: ambos riñones aumentados de tamaño, pérdida de diferenciación corticomedular. Biopsia renal: Glomerulonefritis proliferativa endo y extracapilar con semilunas en más del 90% del espacio urinario y depósitos lineales de IgG y en menor intensidad C3 IgA e IgM. Compatible con glomerulonefritis por anticuerpos antimembrana basal capilar. Ante la presencia de una GNRP con patrón de depósito lineal en la IFI, con compromiso respiratorio se plantea el diagnóstico de SGP. Determinación de anticuerpos antimembrana basal: negativos. Tratamiento: 16 sesiones de plasmaféresis, pulsos de metilprednisolona por 3 días, 6 pulsos de ciclofosfamida (500 mg / m²).

Tras el tratamiento combinado la paciente progresó hacia el fallo renal crónico, actualmente en programa de hemodiálisis trisemanal. CONCLUSIONES: El SGP es una entidad poco frecuente en pediatría. En el caso descrito no se encontró una etiología clara, en la anamnesis se destaca tabaquismo como hábito.

El tratamiento combinado de agentes citotóxicos, corticoides y plasmaféresis ofrece una mejor supervivencia a largo plazo. Los pacientes con creatinina mayor de 6 mg/dl, anuria, más del 50% de glomérulos con semilunas fibroepiteliales en la biopsia renal, evolucionan hacia el fallo renal crónico.

RPD 53 • COMPORTAMIENTO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO PRIMARIO EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA

Flores A.¹; Salim R.²; Saurit M.³; Maita H.⁴; Ramírez A.⁵

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,4,5}

<teresita@ar.net>

INTRODUCCION: El síndrome nefrótico se caracteriza clínicamente por la presencia de proteinuria masiva, hipoalbuminemia, edema e hipercolesterolemia. La realización de biopsias renales en nuestro hospital desde hace 5 años ha permitido conocer la Anatomía patológica de síndrome nefrótico primario y poder efectuar una correlación con la evolución clínica y la respuesta al tratamiento. OBJETIVOS: Describir el comportamiento de la población con síndrome nefrótico, reconocer su edad de debut, distribución por sexo, porcentajes de corticosisibles y corticoresistentes, histología de los corticoresistentes, porcentaje y causas de recaídas. MATERIAL Y METODOS: Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo de todos los pacientes con síndrome nefrótico primario debut que fueron atendidos y controlados en el Hospital de Niños de Salta desde enero 2007 hasta diciembre 2011.

RESULTADOS: Se estudiaron 35 pacientes que debutaron con síndrome nefrótico entre el 2007 al 2011. La distribución por sexo fue similar en ambos grupos. La edad de debut predominó en el rango de 5 a 9 años, siguiéndole el grupo de 1 a 4 años. La

respuesta al tratamiento fue un 54% corticoresistente, mientras solo un 45% corticosisible. Histológicamente los corticoresistentes correspondieron principalmente a hiperplasticidad mesangial (58%) cambios mínimos (25%) esclerosis focal (8%) proliferativa mesangial (8%). Las dos causas de recaída fueron por igual abandono de medicación e infección correspondiendo 52% y 48% respectivamente. De la serie un paciente menor de 4 años fallecido a los 3 días del debut por meningitis neumocócica. El tratamiento de los CR fue con ciclofosfamida o clorambucilo respondiendo con remisión completa en todos los casos.

CONCLUSION: Se encontró en nuestra serie estudiada que no hubo diferencias significativas en cuanto a distribución por sexo. Con respecto a la respuesta al tratamiento corticoideo inicial si se observó un importante predominio de corticoresistentes (54%) no coincidiendo con los reportes de la literatura. Esto coincide con la anatomía patológica de los mismos en las cuales predominó la histología "hiperplasticidad mesangial". Remitieron con el uso de drogas inmunosupresoras de primera línea, de difícil disponibilidad en el mercado.

RPD 54 • SÍNDROME DE FANCONI SECUNDARIO A CISTINOSIS

Flores A.¹; Salim R.²; Ramírez A.³; Saurit M.⁴; Maita H.⁵

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,4,5}

<teresita@ar.net>

INTRODUCCIÓN: La Cistinosis es una enfermedad de depósito lisosomal, autosómica recesiva, por defecto del transportador de membrana lisosomal (cistinosisina) para la cistina. La cistinosisina es codificada por el gen CTNS localizado en el cromosoma 17p13. OBJETIVO: Descripción de una tubulopatía compleja y manejo del medio interno según su fisiopatología.

MÉTODO: Descripción de un caso

Niña de 18 meses consulta por hipotonía generalizada, pérdida del sostén cefálico, astenia, polidipsia, poliuria, infección urinaria y retraso pondoestatural desde los 12 meses. Al ingreso glucemia (N), Na 141 mEq/l, K 2.8 mEq/l, CL 114 meq/l, EAB PH 7,26 HCO3 11 mmol/l, Anión Gap 16 Urea y Creatinina (N), Calcio 9,4 mg/dl, Fósforo 1,6 mg/dl, Magnesio 1,4 mg/dl, Ácido Láctico y Amonio (N). Orina completa: densidad 1005, Proteínas ++, Glucosa 250 mg/dl, Magnesuria y Fosfatúria significativa en orina de 24 hs. Prueba de restricción hídrica y desmopresina, descartando DIC y potomania.

Eco Renal: Riñones aumentados de tamaño, pérdida de diferenciación corticomedular, hiperecogénicos. Lámpara de Hendidura: depósitos de cristales en ambas córneas. Se plantea como diagnóstico síndrome de Fanconi 2° a cistinosis e inicia tratamiento con aportes de Bicarbonato de Na y K (alternado), Ca, fósforo y Mg. Presenta hipernatremia 2° al aporte de bicarbonato de Na por lo cual se reemplaza por Bicarbonato de K con control ulterior de medio interno y EAB normales. La paciente se traslada a centro en USA e inicia tratamiento con Cisteamina.

CONCLUSIÓN: La paciente presentó la forma nefropática infantil de Sme de Fanconi con grave afectación sistémica progresiva. Permitieron su diagnóstico el cuadro clínico, laboratorio y los depósitos típicos de cristales de cistina en la córnea. Su tratamiento se considera un desafío ya que exige reponer cuidadosamente todas las pérdidas originadas por la tubulopatía manteniendo el balance del medio interno, además del tratamiento específico con la Cisteamina

RPD 55 • ACIDOSIS TUBULAR RENAL ASOCIADA A TIROIDITIS. REPORTE DE UN CASO

Flores A.¹; Salim R.²; Maita H.³; Saurit M.⁴; Ramirez A.⁵; Nader J.⁶

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,4,5,6}
<teresitaflres@arnet.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La Acidosis Tubular Renal Distal en pediatría se presenta usualmente de forma primaria, siendo las formas adquiridas y asociadas a otras enfermedades renales o autoinmunes más frecuentes en adultos.

Presentamos una paciente sexo femenino, tratada por Tiroiditis autoinmune desde los 9 años. A los 15 años, consulta por presentar polidipsia, poliuria, nicturia y debilidad muscular. Por episodio de hipotonía generalizada y parálisis muscular, es hospitalizada y en laboratorio presenta hipokalemia, acidosis metabólica hiperclorémica, orina alcalina, proteinuria. Se realizan estudios por imágenes, donde se identifica nefrocalcinosis y quiste simple, completando diagnóstico de Acidosis Tubular Renal tipo I (ATR I). Se inicia tratamiento con mejoría clínica y de laboratorio.

CONCLUSIÓN: Consideramos que es importante destacar la forma de presentación clínica de esta paciente, con Hipotiroidismo y ATR I poco frecuente en niños, mientras que los adultos pueden presentar ATR I asociada a Snd de Sjögren e hipertiroidismo, debiendo investigar trastornos tubulares en los pacientes con alteraciones tiroideas en la infancia y adolescencia, ya que el diagnóstico temprano mejora el pronóstico de la enfermedad.

PO 56 • RESPUESTA A CICLOFOSFAMIDA Y NUEVO DESAFÍO CON CORTICOIDES EN SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO CORTICORESISTENTE

Masso D.¹; Arrua A.²; Ripeau D.³; Isern E.⁴; Vazquez L.⁵

SERVICIO DE PEDIATRÍA, SECCIÓN NEFROLOGÍA,
HOSPITAL POSADAS^{1,2,3,4,5}
<diana_masso@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: 30 % de los pacientes (ptes) con Síndrome Nefrótico idiopático (SN) son cortico resistentes (CR), se discute el uso de Ciclofosfamida (CFF) vía oral (vo) como tratamiento (Tto). **OBJETIVO:** Evaluar la respuesta al Tto con CFF y corticoides post CFF en SNCR.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo descriptivo de ptes. con SNCR entre 1974 y 2011. Definición de SNCR proteinuria > 50 mg/kg/día con 4-6 semanas (s) de Tto. continuo (TC) y 4-6 (s) de intermitente (TI) con prednisona (PDN); y desde el 2000 además 3 pulsos de Metilprednisolona IV a 20-30 mg/kg/dosis. Inicial (SNCRI) sin respuesta en 1° episodio. Posterior (SNCRP) cortico sensible inicial, CR en su evolución. Se realizó CFF vo 2 mg/kg/día 8-24 (s) y luego PDN vo a 60 mg/m²/día TC 4-6 s (CCPCFF), a los resistentes a CFF (CFFR), Criterios de inclusión: ptes. > 1 a < 19 a con SNCRI o SNCRP seguidos en nuestro servicio, tratados con CFF vo 2 mg/kg/día ≥ de 8 s. con o sin PBR. Histología: Esclerosis Focal y segmentaria (EFS), Esclerosis Focal y Global (EFG), Cambios Mínimos (CM) y Glomerulonefritis proliferativa mesangial (GNPM). Criterios de exclusión: Nefropatía Membranosa, falta de datos para seguimiento **RESULTADOS:** De 87 ptes con SNCR, incluimos 68, edad X: 5,7 años (r: 1a-18a), sexo M/F 46/22, Clearance de Creatinina (CICr) X: 112 ml/min/1,73 (r: 50 a 248). Se realizó PBR en 60 ptes 45/60 (75 %) EFS o EFG, 9/60 (15%) CM, 6/60 (10%) GNPM. En cuanto al tipo de CR, 46/68 (67%) eran CRI y 22/68 (32%) CRP. Luego de una mediana de Tto de 16 s (r: 8 a 24) con CFF, 37/68 (54%) remi-

tieron (total 32 y parcial 5) y 31/68 (46%) no remitieron (CFFR). A 27/31 ptes CFFR se indicó CCPCFF, 16/27 (59%) respondieron. Obtuvimos una respuesta total a CFF y CCPCFF en 53/68 (78%) de todos los SNCR. La tasa de respuesta fue de 71% (33/46) en los CRI y de 90% (20/22) en los CRP y del total un 71,4 % fueron Esclerosis Focal. Luego de un tiempo de seguimiento X 8 años (r: 4,3 m a 25 a) 51/65 (78%) tenían CICr > 90 ml/min/1,73, 7/65 (11%) entre 90-30 y 7/65 (11%), <30 y 2 transplantados. El 63 % de los ptes estaba sin proteinuria, el 17% con proteinuria significativa y el 20 % en rango nefrótico.

CONCLUSIONES: En nuestra cohorte de pacientes se logró una alta tasa de respuesta a la ciclofosfamida, la cual se incrementó ante un nuevo desafío con corticoides, por lo cual sugerimos su uso como 1ra opción en el SNCR.

RPD 57 • A PROPÓSITO DE TRES CASOS, ESCLEROSIS PERITONEAL EN DIALISIS PERITONEAL. FALLA DE ULTRAFILTRADO DE PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA

Barbagelata E.¹; Piantanida J.²; Wainberg E.³;

De Matteo E.⁴; Vallejos G.⁵

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ^{1,2,3,4,5}
<barbagelataeliana@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La diálisis peritoneal (DP) es una modalidad dialítica utilizada frecuentemente en pacientes pediátricos con enfermedad renal crónica terminal. La esclerosis peritoneal (EP) es una complicación grave de la DP con la consecuente pérdida de la capacidad de ultrafiltración. **Objetivo:** identificar precozmente a los pacientes en riesgo de padecer EP, y evaluar medidas de prevención. **PRESENTACIÓN DE CASOS:** Paciente B.V. ingresa a los 8 meses de vida a DPA, IRCT secundario a uropatía, peso 8 kg diuresis residual 500 ml, UF 200 ml, TEP alto transporte, Intercurrencias: 1) peritonitis sin rescate de germen, TTO ATB intraperitoneal, 2) 4 meses después, dificultad en la dinámica de DP se recambia cánula por laparoscopia observándose bridas intraabdominales, TTO enalapril, corticoide. 3) luego de 6 meses, peritonitis por candida, asociada a dermatitis en la pielostomía, TTO ATB, se extrae catéter, pasa a hemodiálisis HMD. 4) inserción cánula de DP se constata hemoperitoneo, alteración de la dinámica DP, por laparoscopia se observa catéter e intestino encapsulado, Biopsia peritoneal (11 meses de DP): escasas cel. Mesoteliales áreas de fibrosis. Paciente G. S. edad 20 meses, en IRCT secundaria a Sme nefrótico congénito; peso 9 Kg, anuria, TEP alto transporte, realiza DPA con UF 500 ml, buena tolerancia. Un año después, comienza con anemia, aumento de requerimiento de EPO, hipoalbuminemia, vómitos, descenso de peso, disminución de UF, pasa a HMD, se realiza biopsia de peritoneo (15 meses DPA) adelgazamiento de capa de células mesoteliales, abundante áreas de fibrosis, como antecedente, realizo DPI, peritonitis staf epid, alteración de UF, hemodiálisis. Paciente P.J. ingresa a DPI con diagnóstico de IRA secundario a SUH D+, antecedente peritonitis, suspende DPI cambia a HMD, 4 meses después pasa DPCA, peso 10 Kg diuresis residual 200 ml, UF escaso 200 ml TEP promedio alto, biopsia de peritoneo (inicio de DPA): proceso inflamatorio, cél. mesoteliales sin alteraciones, fibrosis leve.

CONCLUSIONES: Los tres casos presentados muestran diferentes grados de fibrosis peritoneal hasta la EPE aun a corto tiempo de iniciada la DP, los pacientes que realizaron DPI anteriormente pueden ingresar a DPC con leve fibrosis peritoneal, la falla de UF se observa en estadios tempranos de fibrosis peritoneal.

RPD 58 • RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON CORTICOIDES EN PACIENTES CON NEFRITIS DE SCHONLEIN HENOCH

Becchio J.¹; Isern E.²; Pellegrini M.³; Massó D.⁴; Vazquez L.⁵

SERVICIO DE PEDIATRÍA, SECCIÓN NEFROLOGÍA, HOSPITAL POSADAS^{1,2,3,4,5}

<jor875_si@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La Púrpura de Shonlein Henoch (PSH) es la vasculitis sistémica mas común en niños, el compromiso renal ocurre en 30-60%, siendo leve en la mayoría de los casos, progresando a fallo renal terminal 3%, superando 38% en nefritis severa.

Objetivo: evaluar respuesta al tratamiento con corticoides en pacientes con nefritis por PSH (NPSH) moderada a severa según el protocolo propuesto por NIAUDET y col. en 1998.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo descriptivo. Población 17 pacientes con NPSH severa de un total de 101 con nefritis (1976-2011). Se realizó PBR a los que presentaban proteinuria persistente ≥ 30 mg/kg/d. Criterios de inclusión: Pacientes con síndrome nefrótico (SN) o proteinuria ≥ 50 mg/kg/día, y/o PBR con proliferación endo y extracapilar con semilunas $>50\%$ de los glomerulos. Criterio de exclusión: falta de seguimiento. Protocolo de tratamiento: tres pulsos de metilprednisolona 1gr/1,73 m² EV, días alternos, luego prednisona VO 30 mg/m²/d por 1 mes, 30 mg/m² días alternos por 2 meses y 15 mg/m² por 2 semanas. Se administró Ciclofosfamida 2 mg/kg/d por 2 meses, a los que no respondieron. Remisión Total: proteinuria <5 mg/kg/d, Tensión Arterial (TA) normal y Clearance de Creatinina (CLCr) normal; remisión parcial: proteinuria <50 mg/kg/d con CLCr normal, no remisión proteinuria >50 mg/kg/d con o sin disminución de CLCr.

RESULTADOS: de 101 pacientes con NPSH, 17 (17%) cumplían con los criterios de inclusión (8 M/9 F), edad X 8 a (r 3,8 a 14 a), proteinuria pretratamiento X 113 mg/kg/d (r 25 -475), 4/17 con SN, 6 macrohematuria, 2 HTA, CLCr X 149 ml/min/1,73 (r:23-197). De 16 PBR, 7/16 (44 %) clase IIIa. Luego de X 4,6 meses (r 7d a 8,6 m) post tratamiento el X de proteinuria bajo a 9 mg/kg/d (r 0 a 63); 16/17 (94%) de los pacientes remitieron, 12/17 (71%) totalmente; 4/17 (23%) parcialmente y no remitieron 1/17 (6%). Luego de un seguimiento X 39 meses (r 7 a 117m) todos los pacientes se encontraban normotensos, CL Cr normal (media 142 ml/min/1,73) y 15/17 sin proteinuria, con X 3,7 mg/kg/d (r 0-19 mg/kg/día).

CONCLUSIÓN: Este tratamiento fue efectivo en nuestra población con alta tasa de remisión, ninguno de ellos quedó con caída de CLCr ni proteinuria nefrótica o SN.

RPD 59 • RESPUESTA A LA METILPREDNISOLONA ENDOVENOSA EN NIÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICORRESISTENTE

Toledo I.¹; Martín S.²; Balestracci A.³; Alvarado C.⁴; Gogorza C.⁵; Careaga M.⁶; Corti S.⁷; Wainsztein R.⁸

HOSPITAL ELIZALDE^{1,2,3,4,5,6,7,8}

<maetoledo77@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: El tratamiento inicial del síndrome nefrótico (SN) se basa en la administración de meprednisona vía oral durante 45 días en forma continua y 45 días en forma alterna. Se define corticorresistencia a la falta de respuesta luego de finalizado el tratamiento continuo. Ha sido postulado que la administración de metilprednisolona endovenosa (MPLv) podría modificar la respuesta al tratamiento esteroideo.

OBJETIVO: Evaluar la respuesta al tratamiento con MPLv en niños con SN corticorresistente.

PACIENTES Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo. Criterios de inclusión: niños con SN corticorresistente (proteinuria > 50 mg/kg/día + albúmina $<2,5$ g/dl luego de 45 días meprednisona oral a 2 mg/kg/día) que recibieron MPLv. Se consignó edad de los pacientes, efectos adversos, proteinuria pre y post MPLv, respuesta a MPLv, tratamiento posterior y al momento del último control: proteinuria, albúmina sérica y función renal. Los datos se expresan como mediana e intervalo.

RESULTADOS: Se incluyeron 7 pacientes (5 niñas), edad al debut 5,3 (1,1-8,7) años. Proteinuria inicial en 5 pacientes 206 mg/kg/día (61-417), 2 pacientes índice proteinuria/creatininuria de 2,1 y 6. Todos recibieron 3 dosis de MPLv día por medio a 15 mg/kg/dosis. No se registraron efectos adversos durante su administración. Respuesta a MPLv: 1) 1 paciente negativizó la proteinuria pero solo se mantuvo 45 días en remisión, 2) 6 pacientes persistieron con proteinuria masiva: 230,5 mg/kg/día (102-488) en 4 casos y en 2 índice proteinuria/creatininuria de 3 y 4,7. Todos persistieron con albúmina $< 2,5$ mg/dl, excepto el paciente que negativizó la proteinuria (2,9 mg/dl). Todos recibieron antiproteínúricos (enalapril 0,38 $\pm$ 0,08 mg/kg/día asociado en 5 casos a losartan 0,96 $\pm$ 0,32 mg/kg/día) y ciclofosfamida. Biopsia: glomeruloesclerosis focal y segmentaria en todos los casos, en dos con predominio de IgM. Luego de 2 (1,35-3) años de seguimiento 5 pacientes se encuentran en remisión y 2 que persisten con SN se encuentran recibiendo ácido micofenólico. Todos presentan filtrado glomerular > 90 ml/min/1,73 m².

CONCLUSIÓN: La administración de MPLv resultó ineficaz para modificar la corticorresistencia en niños con SN. Un solo paciente remitió pero transitoriamente. En todos los casos fueron necesarias drogas de segunda línea asociadas a antiproteínúricos para inducir la remisión. Estudios con mayor número de pacientes serán necesarios para confirmar nuestros hallazgos.

RPD 63 • SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICORRESISTENTE: USO DE LA CICLOFOSFAMIDA

Exeni R.¹; Laso M.²; Pérez Y Gutiérrez G.³; Exeni C.⁴; Alvarez K.⁵; Viard M.⁶; Ciancaglini C.⁷; Nava V.⁸;

Gomez Pizarro F.⁹

HOSPITAL DE NIÑOS DE SAN JUSTO^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}

<rexeni@pccp.com.ar>

INTRODUCCIÓN: Dentro del grupo de niños con Síndrome Nefrótico Primario (SNP), hay un porcentaje cercano al 20% que son corticorresistentes iniciales (CRI). Presentamos nuestra experiencia con pacientes CRI seguidos en el Departamento de Nefrología entre los años 1973 y 2010.

OBJETIVOS: Describir la respuesta al tratamiento con Ciclofosfamida (CF) en pacientes con SNP, CRI atendidos en el Departamento de Nefrología del Hospital Municipal del Niño de San Justo entre los años 1973 y 2010.

POBLACIÓN: Niños entre 1 a 14 años de edad con diagnóstico de SNP, corticorresistentes iniciales.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo y descriptivo. Se revisaron 74 historias clínicas de pacientes CRI (18%) de un total de 411 pacientes con SNP. Se definió corticorresistencia inicial a la ausencia de remisión de la proteinuria luego de un tratamiento con meprednisona a 2mg/kg/día en días continuos durante 4 a 6 semanas seguido por tratamiento discontinuo a 1,5mg/kg/día por igual período de tiempo y/o 3 pulsos de Metilprednisolona a 15mg/kg/dosis. Se realizaron 34 biopsias cuyos resultados fueron: 6

lesiones mínimas (LM), 21 Esclerosis Segmentaria y Focal (ESF) y 7 Proliferativa Mesangial (PM). Todos se trataron con Ciclofosfamida como primera opción a 2mg/kg/día por un tiempo entre 8 y 12 semanas, no superando los 180 mg/kg/vda.

RESULTADOS: La respuesta al tratamiento con Ciclofosfamida fue: 38 pacientes (55%) remitieron (CFS) y 30 (45%) fueron resistentes (CFR). Evolución: grupo CFS: 28 se encuentran en remisión; 6 en recaída, 1 fallecido y 3 abandonaron el tratamiento; grupo CFR: 14 en insuficiencia renal crónica, 9 trasplantados, 3 fallecidos y 4 en remisión. No se detectó ningún efecto adverso grave.

CONCLUSIONES: En nuestra experiencia los pacientes corticorresistentes iniciales representan un 18% de los casos de Síndrome Nefrótico Primario. La Ciclofosfamida es una buena opción terapéutica con remisión de la proteinuria en el 55% de los pacientes y sin efectos adversos graves.

RPD 65 • SÍNDROME NEFRÓTICO POR DEPÓSITOS DE IGM. A PROPÓSITO DE 6 CASOS

Careaga C.¹; Gogorza M.²; Corti S.³; Alvarado C.⁴; Martin S.⁵; Balestracci A.⁶; Toledo I.⁷; Cao G.⁸; Wainsztein R.⁹

HOSPITAL DR. PEDRO DE ELIZALDE^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}

<mcareaga@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La nefropatía por IgM (NlgM) es una causa infrecuente de síndrome nefrótico (SN) en la infancia. Debe sospecharse en presencia de corticorresistencia o corticodependencia así como de microhematuria persistente, hipertensión arterial o disminución del filtrado glomerular. Se manifiesta como SN clásico, proteinuria, proteinuria-hematuria o microhematuria aislada. Algunos pacientes responden al tratamiento con otros inmunosupresores, principalmente la ciclofosfamida, asociado a corticoides e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y/o bloqueantes de los receptores. La patogénesis de la NlgM, no es clara, se postulan tanto anomalías en la función de los linfocitos T, como alteraciones en la depuración de los inmunocomplejos por las células mesangiales.

OBJETIVO: Describir 6 pacientes con NlgM.

DESCRIPCIÓN DE CASOS: Presentamos 6 pacientes con NlgM con características clínicas particulares tales como hipertensión arterial, microhematuria, caída del filtrado glomerular y síndrome de Fanconi. Cinco fueron corticorresistentes y uno recaedor frecuente. En el último control 4 se encontraban en remisión y 2 con caída de filtrado glomerular.

CONCLUSIÓN: Nuestros pacientes presentaron hallazgos inusuales para un SN a cambios mínimos. Cinco de ellos fueron corticorresistentes y en todos se debió realizar punción biopsia renal para implementar tratamiento con drogas inmunosupresoras de segunda línea.

El diagnóstico de NlgM se realiza a través de la inmunofluorescencia, ya que la microscopía óptica puede demostrar cambios glomerulares semejantes a la enfermedad por cambios mínimos, hiperplasia mesangial o esclerosis focal y segmentaria. En la inmunofluorescencia los depósitos de IgM adquieren un patrón granular y mesangial, global, o segmentario y difuso. En general la IgM no coexiste con otras inmunoglobulinas, pero de hacerlo esta debe ser la prevalente.

Debe recordarse a la NlgM como causa infrecuente de SN en pediatría, especialmente en aquellos pacientes con características clínicas particulares y/o corticorresistencia.

PO 66 • SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO (SUH): RELACIÓN ENTRE GRADO DE COMPROMISO RENAL Y REQUERIMIENTO TRANSFUSIONAL

Lombardi L.¹; Bresso P.²; Cobefias C.³; Rahman R.⁴; Spizzirri A.⁵; Suarez A.⁶; Ruscasso J.⁷; Amoreo O.⁸; Zalba J.⁹

HOSPITAL NIÑOS LA PLATA^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}

<lombardilau@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: La anemia hemolítica en el SUH es el resultado del daño mecánico que sufren los glóbulos rojos al pasar a través de la microvasculatura renal con microangiopatía trombótica. Pese a que la gravedad de la enfermedad no está determinada por la intensidad de la anemia, intentamos establecer la correlación entre severidad del fallo renal y el requerimiento de transfusiones de glóbulos rojos sedimentados (TGRS).

OBJETIVOS: Analizar la relación entre grado de compromiso renal y severidad de la anemia medida por el requerimiento transfusional.

MATERIALES Y MÉTODOS: Analizamos retrospectivamente pacientes con SUH atendidos entre enero de 2007 y diciembre de 2011. De acuerdo al número (n°) de días de diálisis los pacientes fueron divididos en: grupo I (sin diálisis), grupo II (1-10 días) y grupo III (>11 días). Se evaluó el n° de TGRS requerido durante la internación.

RESULTADOS: Se analizaron 146 pacientes. La edad al ingreso fue de x: 3,26 años (0,5-13). Ochenta y tres (56,8%) fueron mujeres. Se requirieron un total de 227 TGRS en los 146 pacientes (1,55 TGRS/paciente), divididos de la siguiente forma: grupo I 85 TGRS en 76 pacientes (1,1 TGRS/paciente); grupo II 48 TGRS en 30 pacientes (1,6 TGRS/paciente); grupo III 94 TGRS en 40 pacientes (2,3 TGRS/paciente). Comparamos el requerimiento transfusional del grupo I (85/76) vs. grupo II (48/30), del grupo II (48/30) vs. grupo III (94/40) y grupo I (85/76) vs. grupo III (94/40), siendo la diferencia significativa solamente para esta última (P: 0,2; P: 0,19 y P <0,005, respectivamente).

CONCLUSIÓN: Los resultados de nuestro análisis retrospectivo demuestran que el grupo que mayor número de TGRS requirió fue el que presentó severo compromiso renal (11 o más días de diálisis). No hubo diferencia estadísticamente significativa entre los grupos sin diálisis y el que requirió entre 1 y 10 días de diálisis así como tampoco comparando los 2 grupos que requirieron diálisis.

RPD 67 • APARENTE EXCESO DE MINERALOCORTICOIDES. REPORTE DE UN CASO

Blazquez J.¹; Alonso G.²; Raddavero C.³; Ghezzi L.⁴

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES^{1,2,3,4}

<juliana.blazquez@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN: El aparente exceso de mineralocorticoides es un síndrome caracterizado por presentar hipertensión, alcalosis metabólica hipokalemia e inhibición del eje renina-angiotensina-aldosterona.

Puede ser adquirido o congénito. Ambos debidos al defecto de la enzima 11 α hidroxiesteroide deshidrogenasa tipo 2 la cual convierte el cortisol en su metabolito inactivo la cortisona, generando un aumento de la exposición del cortisol al receptor de mineralocorticoides renal.

OBJETIVO

1. Reconocer en forma precoz esta patología poco frecuente.
2. Pensar en esta causa ante un paciente con hipertensión y alcalosis hipokalemia.

CASO CLINICO: Paciente de 10 meses de edad, sexo masculino que es derivado a nuestro hospital por presentar retraso del crecimiento y de pautas madurativas, polidipsia, hipotonía y alcalosis metabólica hipokalémica.

Antecedentes personales: RNPT (36 semanas), RCIU, placenta envejecida. Internado en neonatología por dificultad respiratoria con requerimientos de oxígeno durante 5 días. Durante la internación, además se detecta hipertensión arterial.

Se solicita ecografía renal que informa riñones con ecoestructura heterogénea, acentuada hiperecogenicidad medular y grosor cortical conservado compatible con nefrocalcinosis bilateral.

En la valoración cardiológica se detecta hipertrofia de ventrículo izquierdo.

Dosaje de renina y aldosterona disminuidos. Cortisol plasmático normal.

Ante la sospecha de un Aparente exceso de mineralocorticoides se decide comenzar tratamiento con dexametasona 1,5 mg/kg/día. El paciente continuó con seguimiento ambulatorio con escasa progresión pondoestatural, mejoría de los registros de tensión arterial y de los valores de laboratorio.

Tanto los padres como el paciente realizaron el examen genético para confirmar el diagnóstico el cual informó la presencia de una mutación heterocigota en el gen HSD11B2 en todos los integrantes de la familia.

CONCLUSIÓN: El aparente exceso de mineralocorticoides es una patología muy poco frecuente que debe pensarse en pacientes que presenten hipertensión arterial y alcalosis metabólica hipokalémica acompañada de retraso del crecimiento.

Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz para evitar que el paciente llegue a la insuficiencia renal crónica terminal.

PO 68 • RIESGO DE ENFERMEDAD RENAL E HIPERTENSIÓN ARTERIAL (HTA) EN NIÑOS DE BAJO PESO AL NACER (BPN)

Steinbrun S.¹; Ludman A.²; Pompozzi L.³; Briones L.⁴

HTAL GARAHAN^{1,2,3,4,5}

<vinivinci@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: El BPN afecta el desarrollo renal, con registros de HTA, disminución del volumen renal (VR) y alteración en la función renal (FR) desde la niñez.

OBJETIVO: Evaluar injuria renal e HTA en niños nacidos con menos de 1500g (NBPN).

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional, transversal de prevalencia (recolección datos prospectiva). NBPN y grupo control (GC) (RNT/PAEG) entre 5 y 10 años. Se analizó: peso (p), talla (t), IMC, superficie corporal (SC), TA consultorio, ecografía renal. Laboratorio: orina completa (OC), índice de proteinuria/creatininuria (I P/C), creatinina (Cr) y urea (U) plasmáticas. Cálculo de filtrado glomerular (FG) por Schwartz. Presurometría ambulatoria (MAPA) sólo en GBPN.

RESULTADOS: Se incluyeron 76 NBPN y 72 RNT/PAEG. Antropometría: Similar en ambos grupos. TA consultorio: Diferencias significativas en TA sistólica (TAS) y diastólica (TAD) entre GBPN y GC ($p<0,00001$ y $p<0,00001$ respectivamente). Prehipertensión (PREHTA) en GBPN 25% e hipertensión (HTA) 9,21%. Asociación significativa entre ser BPN y presentar PREHTA e HTA ($p<0,0001$ y $p=0,008$). FR: niveles Cr y U mayores en GBPN que en GC ($p<0,01$ y $p<0,0004$). El FG mayor en los NBPN ($p<0,038$), sin asociación

entre BPN e hiperfiltración ($p=0,98$). Un NBPN con FG 68,8 ml/min/1.73m² ($p=0,51$). Todos presentaron OC normal e I P/C sin diferencias significativas ($p=0,17$). VR: Aumento de la ecogenicidad renal en dos NBPN (3%). Los VR derecho (VRD) y total (VRT) fueron menores en GBPN ($p=0,05$ y $p=0,05$). NBPN: la relación VR/t aumentada en 21/74 (28,37%) y VR/SC en 32/74 (43%). GC: Aumento de la relación VR/t y VR/SC en 25/72 (34%) y en 42/72 (58%) respectivamente. Sin asociación entre BPN y disminución del VR/t y VR/SC ($p=0,40$ y $p=0,068$). MAPA: n=73. Alteraciones halladas 34,25% (25/73): PREHTA en 16,44% (12/73) e HTA 17,81% (13/73). Asociación entre IMC aumentado e HTA ($p=0,004$) y no entre PREHTA-IMC ($p=0,73$). Ritmo circadiano (RC) alterado 28,77% (21/73). Asociación entre RC alterado e IMC ($p=0,006$). **CONCLUSIÓN:** Ser BPN se asocia con HTA. EIVRT es menor en NBPN que en RNT/PAEG pero ajustado a su t o SC no hay diferencias. Los NBPN presentan niveles de Cr, U y FG mayores que los RNT/PAEG. La frecuencia de alteraciones halladas en el MAPA es superior a la descripta en la población normal.

PO 69 • DETECCIÓN DE FACTORES DE RIESGO PARA ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR (CV) EN PACIENTES CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA (ERC)

García Chervo L.¹; Napoli N.²; Bravo M.³; Briones L.⁴; Adragna M.⁵

HOSPITAL GARAHAN^{1,2,3,4,5}

<lagchervo@gmail.com>

INTRODUCCIÓN: La enfermedad CV es causa de morbi-mortalidad en pacientes (p.) con ERC. A los factores de riesgo tradicionales se suman anemia, sobrecarga hídrica, hiperparatiroidismo secundario, hiperhomocistinemia, inflamación crónica y stress oxidativo. Las anomalías ventriculares como la hipertrofia y disfunción ventricular izquierda (VI) y las vasculares: rigidez arterial, engrosamiento medio intimal carotídeo (GMI) y calcificaciones coronarias son marcadores tempranos de miocardiopatía y aterosclerosis.

OBJETIVOS: Evaluar el compromiso cardiovascular y sus potenciales factores de riesgo.

MATERIAL Y MÉTODO: Observacional, descriptivo, prospectivo y transversal.

Pacientes (p) con ERC con Cl. de creatinina ≤ 60 ml/min/1,73m² con y sin diálisis. Se realizó ecocardiograma y ecografía doppler color vasos del cuello (GMI), datos antropométricos, laboratorio y TA. **RESULTADOS:** En 62 p. se realizaron 52 ecocardiogramas y 44 ecodoppler color. 38 p. completaron ambos. Todos: laboratorio, TA y antropometría. 52 % varones, mediana edad: 12,53 años (r 1,33-17,08) y peso 27,75 Kg (r 6,8-74). Causas de ERC: 56% malformaciones estructurales, 24% glomerulares. Tiempo medio ERC: 83,16 meses (DS $\pm 6,79$) y 78 % (45 p.) realizaban diálisis: mediana 19 meses (r: 1-127)

GMI aumentado: 86 % (38 p.) íntima irregular: 3 p. Peso de la masa de VI aumentado: 40 % (21 p.). Disfunción diastólica (DD): 36 % (19 p.). Calcificaciones: 4 p.: 2 p. aórticas, 1 p. mitral y 1 p. subendocárdicas. [P-] y CaxP se asociaron con aumento de la masa ventricular (p 0,02- RR 2,3- IC 1,07-5) y (p 0,03-RR 2,4 IC 1,05-5,7 respectivamente). Hiperfosfatemia se asoció con aumento del GMI (p 0,04 RR 1,27 IC 1,04-1,57). Aumento masa VI y diálisis asociados con DD (p 0,05- RR 1,91 IC 1-3,6) y (p 0,03-RR 1,36 IC 1,05-1,74). Hb baja y remodelamiento VI (p 0,03- RR 1,5 IC 1,05-2,15). Tiempo ERC y GMI aumentado (p 0,04) y tiempo en diálisis (TD) y calcificaciones

(p 0,006), PTH elevada (p 0,05), DD e HTA (p 0,04). PTH elevada asociada a GMI aumentado (p 0,02).

CONCLUSIONES: Alteraciones fosfocálcicas se asociaron a elevada masa VI y GMI aumentado. GMI a mayor tiempo de ERC. TD se correlacionó con DD, PTH elevada, calcificaciones e HTA no con edad cronológica. Nefropediatra debe detectar precozmente a los p. con ERC, acortar TD (trasplante renal) y revalorar manejo fosfocálcico.

RPD 70 • A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME NEFRÓTICO A CAMBIOS MÍNIMOS EN UN PACIENTE DE 4 MESES

Quijada N.¹; Juncos C.²; De La Prida P.³; Becco M.⁴; Pacheco C.⁵

HOSPITAL INFANTIL CÓRDOBA^{1,2,3,4,5}
<naquija@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: El síndrome nefrótico (SN) es una de las patologías nefrológicas más frecuente en pediatría y se caracteriza por edema, oliguria, proteinuria, hipoalbuminemia e hipercolesterolemia. Puede ser 1° o 2° y puede estar causado por diversas lesiones histológicas.

El SN en el menor de 1 año forma parte de un heterogéneo grupo de alteraciones de distinta etiología, evolución, clínica y pronóstico. Se clasifica en SN congénito (SNC) si la aparición es en los primeros 3 meses y SN Infantil entre los 3 y 12 meses de vida.

El tipo finlandés es el más conocido de los SNC. Otra entidad asociada a SN en menores de 1 año es la esclerosis mesangial difusa. Menos frecuentes se registran en la literatura las otras causas de SN, la enfermedad por cambios mínimos, GNFS y GNM.

OBJETIVOS: Presentar un niño de 4 meses con SN por enfermedad a cambios mínimos, de baja incidencia, teniendo en cuenta la edad del paciente.

CASO CLÍNICO: Niño de 4 meses producto de un 3° embarazo normal RNPT/AEG. Ingresó por BQL (VRS+) y NAC, evoluciona a Shock séptico con fallo renal moderado, requiere ARM 6 días y ATB. En UTI presenta edema generalizado, con aumento de peso, diuresis conservada con Furosemina e hipoalbuminemia (2,2) y proteinuria en muestra aislada (4+). Se amplían estudios: Proteinuria 3,35g/L – Creatininuria 5.23 mg/dl (Coc Up/Uc= 64.05), perfil lipídico (CoIT 291 TGC 536 HDL 61 LDL 124), C3 C4 normal, serología (-). Eco: riñones con parénquima hiperecogénico y atenuación de la relación corticomedular. Biopsia Renal compatible con enfermedad glomerular mínima.

DISCUSIÓN: El SN en menores de 1 año es excepcional. El trastorno es heterogéneo, se debe a entidades de características histopatológicas distintas, con respuesta a tratamiento, evolución, y mortalidad diferentes.

Los niños cuyo SN se expresa antes del 4° mes tienen mal pronóstico, morfológicamente sus lesiones se relacionan con esclerosis mesangial difusa o el tipo finlandés y fallecen precozmente. Los menores de 1 año con GNFS o cambios mínimos -nuestro caso-, se comportan como los de edades posteriores. Esta última representa la forma histológica más frecuente, se presenta entre los 2 y 6 años, siendo rara en menores de 1 año, más del 90% son corticosensibles de lo cual depende el pronóstico.

RPD 71 • EPIDEMIOLOGÍA DE BIOPSIAS RENALES EN HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA PERÍODO 2008-2011

Flores A.¹; Salim R.²; Maita H.³; Gilibert T.⁴; Saurit M.⁵; Burgos V.⁶; Ramirez A.⁷

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,5,6,7}; RENNIUS SA⁴
<teresitaflor@arnet.com.ar>

OBJETIVO: Demostrar la incidencia y distribución según edades de las patologías diagnosticadas a través de biopsia renal en el servicio de nefrología pediátrica desde 2008 a 2011.

MATERIAL Y MÉTODO: Se evaluaron los informes de pacientes a los que se les realizó punción biopsia renal, evaluadas por microscopía óptica e inmunofluorescencia (MO e IF) según criterios. Se utilizaron gráficos estadísticos mediante diagrama de barras estableciendo periodos de 4 años (desde los 0 hasta los 17 años) y diagrama de sectores.

RESULTADOS: En un total de 34 biopsias renales realizadas encontramos los siguientes resultados: Glomerulonefritis lúpica n=9 (clase II n=1 (11%), clase II B: n=3 (33%), clase IV n=4 (44%), clase V n=1 (11%); esclerosis focal y segmentaria n=2; hiperplasia mesangial n=9; nefropatía por CIq n=1; GMN proliferativa endocapilar n=2 y extracapilar n=2; GMN membrana proliferativa n=3; GMN a cambios mínimos n=2; nefropatía por IGA n=2, GMN 2° a púrpura anafactoide (Clase I) n=1 y necrosis tubular nefrotóxica.

CONCLUSIÓN: En nuestro servicio la patología más frecuentemente diagnosticada mediante biopsia renal a pacientes de 0 a 8 años fue Hiperplasia mesangial y de 8 a 16 años la GMN Lúpica, siendo casi la mitad de esta población GNL tipo IV.

RPD 72 • A PROPÓSITO DE UN CASO DE MIELINOLISIS PONTINA Y EXTRAPONTINA EN UNA NIÑA DE 11 AÑOS DE EDAD CON SÍNDROME NEFRÓTICO

Quijada N.¹; Juncos C.²; De La Prida P.³; Becco M.⁴; Pacheco C.⁵

HOSPITAL INFANTIL CÓRDOBA^{1,2,3,4,5}
<naquija@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN: La mielinolisis pontina central (MPC) es una condición caracterizada por un daño neurológico causado por la destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia; se pueden encontrar lesiones similares en otras regiones.

Existe una asociación clínica de MPC con estados de hiponatremia y su rápida corrección. Su etiología es desconocida, se observa en pacientes con enfermedades crónicas acompañadas de desnutrición o desequilibrios hidroelectrolíticos.

OBJETIVO Presentar una niña de 11 años con SN e hiponatremia, en quien se diagnosticó una MPC.

CASO CLÍNICO: Niña de 11 años con SN en tratamiento con corticoides, ingresa por vómitos incoercibles y DSH LBT: pH 7,49; CO2 24,6; HCO3 18,5; Na 99,8; K 2,67, se corrige hipopotasemia, se indica hidratación con Na a 6mEq/kg/día. Control (11hs) Na 103 y K 3,5, continúa con ClNa a 6 mEq/kg/día. Control (22hs) Na 122, se indica plan con ClNa 4mEq/Kg/día. Control (48hs): Na 125, se indica alta hospitalaria. A los 4 días comienza con ataxia, disartria, temblor e hipertensión y espasticidad. Al EF: Hipertonía generalizada, hiperreflexia, abasia. Vigil conectada. Se realiza LBT compatible con SN, PL y TAC normal. RMN compatible con mielinolisis pontina y extrapontina.

La paciente permaneció internada por 20 días con favorable evolución clínica, a los 4 meses se repite RMN que no muestra secuelas.

DISCUSIÓN: La MPC es una patología infrecuente; existen pocos casos publicados en niños.

La protuberancia tiene una susceptibilidad especial a cambios metabólicos agudos, a la rápida corrección de la hiponatremia e hiperosmolaridad.

Las manifestaciones neurológicas reflejan daño en las diferentes vías anatómicas, con cuadriparesia espástica y parálisis pseudobulbar (disartria). Las vías sensitivas y la conciencia no se afectan (síndrome de desaferentación). La evolución es fatal en el plazo de 2 a 3 semanas, aunque algunas veces, como en este caso, se observa remisión del cuadro clínico.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico; sin embargo, mediante TAC de alta resolución y RMN se puede realizar este diagnóstico en pacientes con manifestaciones clínicas compatibles. La MPC es una emergencia que requiere hospitalización, No existe un tratamiento específico de la enfermedad, solo de soporte. La prevención es fundamental, la reposición del sodio se debe llevar a cabo con cautela.

RPD 73 • TRANSICIÓN DE PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA DE CUIDADOS PEDIÁTRICOS A ADULTOS. GRUPO DE TRABAJO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA SAN FILIAL SALTA

Flores A.¹; Salim R.²; Saurit M.³; Maita H.⁴; Burgos V.⁵; Ramírez A.⁶

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA^{1,2,3,4,5,6}
<teresita@ar.net>

INTRODUCCIÓN: La etapa de transición de pacientes de cuidados pediátricos a adultos constituye un desafío con el cual los nefrólogos infantiles y de adultos se enfrentan. Esta realidad convocó al Grupo de Trabajo de Nefrología Pediátrica de la SAN a realizar este estudio. **OBJETIVO:** Evaluar los pacientes en edad de transición para identificar fortalezas y debilidades de este proceso en un Centro Nefrológico de Salta.

MATERIAL Y MÉTODO: Se incluyeron 12 pacientes en edad de transición (14 a 24 años) con diagnóstico de IRC en terapia sustitutiva renal tratados en los últimos 5 años en el centro Rennis SA. Estudio retrospectivo, cualitativo y cuantitativo.

RESULTADOS: Las etiologías de IRC fueron: Uropatía n=1, GEFyS=1, Poliquistosis renal n=2, GNRE n=2, LES n=2, Vasculitis n=2, SUH n=1. Edad de inicio de terapia sustitutiva renal: entre los 5 y 15 años. Edad de transición: entre los 16 a 18 años. Pacientes transplantados: 4, continúan en DP: 6, dos en HD. Al evaluar mediante observación participativa a este grupo se detectaron: A. Fortalezas 1) Niños y padres con contacto previo con los especialistas de adultos, ya que son parte activa del equipo de trabajo. 2) Técnicos de diálisis del grupo con entrenamiento en manejo pediátrico y adulto. 3) Reunión semanal con Equipo multidisciplinario con participación de ambas especialidades interiorizadas con las evoluciones de los pacientes. Debilidades 1) Falta de competencias del paciente para el autocuidado. 2) Baja adherencia al tratamiento sustitutivo empleado. 3) Dificil manejo del paciente en etapa de crisis, con entorno social débil. 4) Cansancio de padre y paciente, debido al aumento de sobrevida en IRC. 5) Diferente manejo del niño-padre-pediatra versus adolescente-padre-clínico hasta lograr la relación médico-paciente. **Discusión:** A pesar de que las fortalezas son importantes en la etapa de la transición, encontramos que algunas debilidades generaron el momento oportuno para iniciarla. Los pocos estudios

publicados no destacan esta característica como positiva.

CONCLUSIÓN: Consideramos necesario establecer normas y lineamientos multidisciplinarios para aplicar en la etapa de transición adaptada a cada grupo de trabajo. Se torna indispensable así, establecer una comunicación fluida entre la especialidad Nefrología Pediátrica y de Adultos, que no son más que los protagonistas acompañantes en la línea de la vida del paciente, en el transcurrir de su enfermedad renal crónica.

RPD 74 • TUBERCULOSIS EN RECEPTORES DE TRASPLANTE RENAL

Bravo Díaz V.¹; Di Pinto D.²; Sarkis C.³; Monteverde M.⁴; Ibáñez J.⁵

HOSPITAL GARRAHAN^{1,2,3,4,5}
<veritobravo78@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN: Los pacientes receptores de un trasplante de órgano tienen mayor riesgo de desarrollar infecciones que la población general. La tuberculosis (TBC) es una infección severa en ellos. Algunos estudios señalan que receptores de un trasplante renal (TxR) tienen entre 20 a 100 veces más riesgo de desarrollar TBC que la población general.

OBJETIVO: El propósito de este estudio fue realizar una evaluación retrospectiva de la prevalencia, forma clínica de presentación, baciloscopia, tratamiento y evolución que presentaron receptores de un TxR con diagnóstico de TBC en el post TxR.

MÉTODO: Es un estudio descriptivo de una serie de casos realizado en un único centro de TxR pediátrico.

RESULTADOS: Entre Dic-88 y Mar-12 640 pacientes (pac) recibieron un TxR. En 7 de ellos (1,09%) se diagnosticó TBC en el post TxR. Habían recibido un injerto proveniente de un dador cadavérico 5 pac. y de un dador vivo relacionado 2 pac. La edad media al TxR fue de 9,2 ± 4,8 años y el tiempo post Tx del diagnóstico de TBC fue de 44,6 ± 30,4 meses. La inmunosupresión de mantenimiento al diagnóstico fue: esteroides más Ácido micofenólico/Azatioprina en los 7 pac, asociado a un inhibidor de la calcineurina en 5 y Rapamicina en 1. Terapia de inducción habían recibido 6 pac. La sintomatología predominante fue la fiebre presente en 6 pac., dolor abdominal en 1 pac. y úlcera en piel en 1 pac. La localización fue: pulmonar en 5 pac., pulmonar e intestinal 1 pac. y cutánea en 1 pac. La baciloscopia directa fue negativa en todos los casos y el cultivo positivo en el 100% para *Micobacterium tuberculosis* sensible a Isoniazida, Pirazinamida, Rifampicina y Etambutol. El tratamiento efectuado fue inicialmente con 4 drogas hasta tener la sensibilidad de la micobacteria y luego se continuó con 3 drogas. En todos los casos se disminuyó la inmunosupresión. En la evolución persistieron febril por 28 ± 25 días. No se registraron episodios de co-infección, pérdida del injerto ni rechazos. La sobrevida de los pac. fue del 100% a 39,8 ± 21,6 meses de seguimiento. No se registró recidiva de la enfermedad.

CONCLUSIÓN: La prevalencia de TBC en nuestra población de receptores de TxR es similar a la publicada en la bibliografía internacional. La respuesta al tratamiento instituido fue satisfactoria. La persistencia de la fiebre por tiempo prolongado fue el único síntoma que lo diferencia de la de la población general.

RPD 75 • GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA (FSGS): RECURRENCIA LUEGO DEL TRASPLANTE (TX) EN UN CENTRO DE TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO DURANTE EL PERIODO 2002-2012 Raddavero C.¹; Blazquez J.²; Almeida J.³; Contreras M.⁴; Coccia P.⁵; Ferraris V.⁶; Ghezzi L.⁷; Ferraris J.⁸

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES, NEFROLOGIA PEDIÁTRICA^{1 2 3 4 5 6 7 8}
<claudia.raddavero@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN: La FSGS es la principal causa de Sme Nefrótico Corticorresistente Idiopático en la población pediátrica, pudiendo evolucionar a la IRCT. La recurrencia de FSGS luego del Tx renal es aproximadamente del 30%, con importante disminución de la sobrevida del injerto. El tratamiento con plasmáferesis (PP) y rituximab (Rx) podría reducir el riesgo de recurrencia.

OBJETIVO: Describir nuestra experiencia en la recurrencia de la FSGS luego del Tx renal durante el periodo 2002-2012, comparando la evolución de 9 niños divididos en 2 grupos, según el tratamiento recibido. Grupo 1: PP + Rx vs Grupo 2: PP. Resultados en tabla. Presentaron recurrencia post trasplante de la FSGS el 77% de los pacientes estudiados.

	Grupo 1 PP + Rx n: 5	Grupo 2 PP n: 4
Edad debut FSGS	7,8 años (2-10)	5,3 años (1,5-11)
Edad tx	12,8 años (9-19)	10 años (6-14)
Dador vivo relacionado	60%	50%
Sesiones de pp	22,4 sesiones (14-30)	30 sesiones (20-46)
Recurrencia FSGS	60%	100%
Negativización de proteinuria	24,5 días (1-60)	100 días (30-180)
Filtrado glomerular (FG) al año post Tx.	151 ml/min/1,73m ² (110-206)	83,7 ml min/1,73m ² (30-114)

En el grupo que utilizó Rx (Grupo 1) previo al Tx la recurrencia fue menor y se requirió un menor número de sesiones de PP.

La negativización de la proteinuria fue más tardía en el Grupo 2. No se observaron efectos adversos importantes en los pacientes que recibieron Rx durante su tratamiento y posterior seguimiento. El FG al año post tx fue superior en el Grupo 1. Se registró la pérdida del injerto secundaria a recurrencia de FSGS a los 15 meses post Tx en 1 paciente del Grupo 2.

CONCLUSIONES: El Rx es un tratamiento seguro que parecería, junto a la PP, disminuir la recurrencia de la FSGS pos tx renal en niños.

RPD 77 • DIALISIS PERITONEAL CRONICA (DPC) EN MENORES DE 1 AÑO: NUESTRA EXPERIENCIA

García Chervo L.¹; Steinbrun S.²; Ojeda J.³; Lopez L.⁴; Diaz Moreno A.⁵; Grosman M.⁶; Hernandez G.⁷; Mosquera V.⁸; Maldonado S.⁹; Adragna M.¹⁰

HOSPITAL GARRAHAN^{1 2 3 4 5 6 7 8 9 10}
<lagchervo@gmail.com>

INTRODUCCIÓN: La DPC es la modalidad dialítica más frecuentemente elegida por los nefrólogos pediatras para tratamiento de la enfermedad renal en su etapa terminal. Sin embargo continúa siendo un desafío en los niños más pequeños.

OBJETIVOS: Reportar los resultados a largo plazo de los niños

menores de 12 meses de vida ingresados al programa de DPC en un centro único.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo.

En el periodo comprendido entre 1989 y 2012, 170 pacientes (p.) iniciaron DPC, de los cuales 18 p. eran menores de 12 meses al momento de su ingreso.

RESULTADOS: Se evaluaron 18 p. 5/18 p. eran mujeres. 14 p. (78 %) fueron RNTPAEG. Las causas más frecuentes de IRCT fueron: 5/18 p.: hipoplasia renal bilateral, 3/18 p.: válvulas de uretra posterior, 3/18 p.: asfixia perinatal y 2/18 p.: shock hipovolémico.

La media de edad al ingreso al programa fue de 8 meses (DS +/- 0,28) y la media de peso 5,8 Kg (DS +/- 1,5). La modalidad dialítica al ingreso del programa fue diálisis peritoneal continua ambulatoria (DPCA) en 15/18 p. La mitad de los p. fueron poliúricos y 2/18 p. eran anúricos.

Aspecto Quirúrgico: el 50 % de los catéteres colocados fueron Tenckhoff rectos, realizándose omentectomía en el 66% de las cirugías. Debieron cambiarse catéteres en 14 p. (78%) siendo la peritonitis la causa más frecuente.

La mediana de la edad de salida del programa fue 45 meses (r: 9-85) con una mediana de peso de 11,325 kilos (r: 6,17-24,8) y una mediana de permanencia de 33,5 meses (r: 3-79)

De los 18 p., 15 p salieron del programa, 80 % de ellos estaban en diálisis peritoneal automatizada (DPA) y 9/15 p. eran anúricos. De los que finalizaron el programa, 8 p. (53 %) recibieron trasplante renal (6 p. de ellos con injerto funcionando en la actualidad) 4 p. fallecieron DPA, 1 p. recuperó función renal, 1 p. en hemodiálisis y 1 p. se derivó a otro centro. Las causas de muerte fueron en 2 p. desconocidas en su domicilio, 1 p. por peritonitis esclerosante y 1 p. por causas respiratorias ajenas a la diálisis.

CONCLUSIONES: Este singular grupo de pacientes presenta algunas características diferentes al resto de la población, con un mayor índice de mortalidad y de complicaciones, no obstante en nuestro grupo, más del 50% pudieron acceder a un trasplante renal exitoso.

RPD 79 • A PROPOSITO DE UN CASO DE HIPERTENSIÓN SEVERA POCO HABITUAL EN PEDIATRIA

Contreras M.¹; Blazquez J.²; Almeida J.³; Coccia P.⁴; Ferraris V.⁵; Ferraris J.⁶; Ghezzi L.⁷; Contreras M.⁸

HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES^{1 2 3 4 5 6 7 8}
<maritza.contreras@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN: La aparición de valores elevados de TA elevadas en pediatría constituye un reto diagnóstico y terapéutico.

OBJETIVOS: Describir la presentación de un caso de hipertensión severa en pediatría secundaria a estenosis de la aorta abdominal y sus ramas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Paciente de 6 años de sexo masculino, derivado de Ushuaia por pediatra de cabecera por registros de hipertensión arterial de 2 meses de evolución. Con adecuado desarrollo pondoestatural peso pc 50/75 y talla pc 75. TA pc > 9, que a los 6, 21 y 24 meses de vida se le realizaron ecografías renales con doppler por presencia de soplo abdominal, informados como normales. Cuatro meses previos presenta faringitis estreptococcica y un mes antes parálisis facial autolimitada, la hipertensión estaba asociada a edema palpebral y de miembros inferiores, artralgias y lesiones purpúricas. Los hallazgos de laboratorio mostraron Ane-

mia (Hto 31,2%), VES 11 mm, pcr 0,3 mg/l, ANCA p y c, FAN, ac antiDNA, anticardiolipinas, y anticoagulante lupico negativos. OC sin microhematuria, spot prot/cr de 0,24 (normal), Rx de tórax con aumento del índice cardio-torácico, fondo de ojo normal, ecografía abdominal con ecodoppler renal: estenosis bilateral significativa (mayor del 80%). Se realiza la angioTAC tóraco-abdominal que evidencia: Compromiso de la aorta abdominal en su sector proximal que alcanza un diámetro de aprox. 1,4 mm. por una longitud aprox. de 40 mm. Reducción significativa del sector proximal del tronco celiaco y de la arteria mesentérica superior. Estenosis distal de ambas arterias renales. Importante desarrollo de circulación colateral. Ante el diagnóstico presuntivo de enfermedad de Takayasu se realiza hemodinamia que observa estenosis severa y extensa de la aorta abdominal con compromiso de la arteria mesentérica superior y de las arterias renales. Se realiza Ecocardiograma doppler color: diámetros de arterias coronarias y Aorta torácica conservados. Se inicia tratamiento inmunosupresor y aspirina a dosis antiagregantes. sin mejoría clínica. concomitantemente se instaura medicación antihipertensiva. Con estos hallazgos nos planteamos el diagnóstico diferencial con Síndrome de la aorta media.

CONCLUSIÓN: Los hallazgos obtenidos, la falta de mejoría del paciente sin modificaciones en la angioTC de control nos inclinamos en pensar en que se aleja el dx de Arteritis de Takayasu y que se trataría del Síndrome de la Aorta Media de muy baja frecuencia en pediatría.

RPD 80 • CORRELATO ANATOMOCLÍNICO DE NEFROPATÍA POR IGA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Gomez Pizarro F.¹; Viard V.²; Rigali M.³; Barilari C.⁴; Errante N.⁵; Stump H.⁶; Alberto N.⁷; Nava V.⁸; Laso M.⁹

HOSPITAL DE NIÑOS DE SAN JUSTO^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}
<fernandogomezpizarro@yahoo.com.ar>

OBJETIVOS: Realizar correlato anátomo-clínico y valorar la evolución de pacientes con biopsia renal de Nefropatía por IgA del Servicio de Nefrología del Hosp. del Niño de San Justo desde Enero de 1990 a Marzo 2012.

MATERIAL Y MÉTODO: Se revieron 37 historias clínicas de niños con diagnóstico por biopsia de Nefropatía por IgA entre 1990 y 2012. Se los evaluó al debut, al año y a los 5 años considerando la presencia de hematuria, proteinuria, caída del filtrado glomerular, hipertensión (HTA), tipo de tratamiento y diálisis. Las Biopsias fueron agrupadas en 5 tipos histológicos según las alteraciones glomerulares encontradas.

RESULTADOS: Del total de biopsias renales realizadas en el período estudiado (194), 19 % (n: 37) correspondieron a Nefropatía por IgA. de los cuales el 48,7 % (n: 18) fueron Berger y el 51,3% Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) (n: 19). La edad media de debut y de la realización de biopsia fue de 8 años, (rango de 2 a 16 años, y 3 a 17 años respectivamente). Al debut presentaron microhematuria (100%), macrohematuria 31/37 (83,8%), proteinuria menor a 30 mg/kg/d: 8/37 (21,6%), proteinuria mayor de 30 mg/kg/d: 25/37 (67,5%), caída de filtrado 9/ 37 (24 %). HTA 4/37 (10,8%), Diálisis 1/37 (2,7%). El 59,4% de las biopsias informaron Proliferación Mesangial Difusa, siguiendo en frecuencia la proliferación intra y extra capilar difusa (16,2%). Ninguno presentó lesiones mínimas. La terapia más utilizada fueron glucocorticoides orales (77,7%) y IECA (89%). De los 31 pacientes, sólo 24 de ellos tuvieron seguimiento al año, y

de éstos sólo 6 a los 5 años (13 están en curso y 6 abandonaron seguimiento) Ninguno de los 6 en IRC.

CONCLUSIONES: De las biopsias estudiadas la proliferación mesangial difusa (59,4%) fue la más frecuente sobre todo en los pacientes biopsiados por hematuria persistente, macrohematuria y proteinuria. La proliferación mesangial intra y extracapilar focal y difusa (13,5% y 16,2% respectivamente) se observó en aquellos con caída de filtrado, proteinuria mayor a 30 mg/kg/ día y GNRP. Se encontraron algunas biopsias con mayor compromiso histológico en pacientes con menor compromiso clínico inicial.

De los datos analizados debut, no se pudo establecer valor pronóstico respecto a la evolución al año, y a los 5 años. Esto se correlaciona con lo hallado en la bibliografía.

PO 81 • PARATIROIDECTOMÍA: EXPERIENCIA EN UNA COHORTE PROSPECTIVA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL

Fayad A.¹; Vallejo Martínez G.²; Ratto V.³

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ^{1,2,3}
<aliciafayad@gmail.com>

INTRODUCCIÓN: El hiperparatiroidismo severo (HPTs), está asociado con elevada morbimortalidad. La paratiroidectomía (PT), es utilizada para descender los valores de Parathormona (PTH), cuando hay refractariedad al tratamiento médico

OBJETIVO: Evaluar la eficiencia y eventos adversos pos-paratiroidectomía parcial/total con auto implante muscular, en ERCT e HPTs
MATERIAL Y MÉTODOS: Población: 147 pacientes con ERCT en terapia de soporte renal, procedentes de tres centros de atención médica, seguidos prospectivamente desde 2004 a diciembre 2011. Anidado en dicha cohorte 23/147 pacientes con HPTs, ingresaron a cirugía realizándose PT

Diseño: Cohorte prospectiva Estadístico: variables continuas: expresadas en mediana y rango Intercuartil (IC25-75%). A fin de establecer asociación entre mortalidad y diferentes variables, se utilizó regresión Cox simple. Medida de efecto: Odds Ratio, Intervalo de confianza 95% y consideramos significativa un valor de P <0,05.
RESULTADOS: 61% varones, causa de ERCT uropatías 44%, Edad 17 años (12 a 21), tiempo en diálisis m 4.5a (4 a 6 a). Pre PT, Calcio m 9.2 mg% (8 a 10.6), Fósforo m 7.5mg% (3 4 a 9.2), PTHi m 2450 pg/ml (2001 a 2970). El 100% presentó ecográficamente aumento de tamaño glandular; 9% con hipercaptación nodular e histología de hiperplasia nodular 13%. PosPT inmediato y los 24 meses posteriores 96% mostraron valores minerales adecuados, el 2.3% mantuvo niveles elevados de PTH. Eventos adversos (EA) ocurrieron en 5/23 pacientes.

Descenso significativo en las concentraciones minerales séricas, sin asociación entre mortalidad global y PT.

Exploramos con regresión Cox las diferentes variables, encontrando asociación significativa con el riesgo de muerte en este grupo, a -Niveles crecientes de PTHi (OR 1.47 IC95% 1,23 a 1,78 P=0,048) y Calcificaciones (OR 18 IC95% 1.40 a 29 P=0,044).

CONCLUSIONES: La PT permitió corregir y sostener las alteraciones minerales. Reducido número de EA. Sin asociación entre riesgo de muerte e intervención.

El HPTs sin control adecuado podría incrementar el riesgo de muerte en este grupo de pacientes.

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTRUCCIONES A LOS AUTORES

La revista **Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica** publica revisiones de temas pediátricos. Los artículos serán revisados por el Comité Editorial.

Los trabajos deben estar enmarcados en los requisitos uniformes para los manuscritos sometidos a revistas biomédicas establecidas por el Internacional Committee of Medical Journal Editors (Annals of Internal Medicine 1997;126:36-47/www.icmje.org).

El orden de publicación de los mismos queda al criterio del Comité Editorial, el que se reserva el derecho a aceptar o rechazar artículos por razones técnicas o científicas, así como de sugerir o efectuar reducciones o modificaciones del texto o del material gráfico.

Los autores deberán enviar un original del trabajo en el procesador de palabras Word. No se establece un máximo en el número de páginas para revisiones, pero será acordado con los editores. Se establece en dos páginas el máximo para notas o cartas al editor. El formato de envío será en letra Time New Roman, cuerpo 12, a doble espacio.

La página inicial, separable del resto y no numerada deberá contener:

- a. **Título del artículo:** que debe dar una idea exacta del contenido del trabajo.
- b. **Autores:** el primer apellido y la inicial del segundo y del/los nombres, el título profesional o grado académico y el lugar de trabajo de cada uno de ellos.
- c. **Resumen del trabajo:** inferior a las 150 palabras.
- d. **El o los establecimientos o departamento donde se realizó el trabajo.**

- Las tablas y las figuras deben presentarse en hojas separadas del texto, indicando en éste la posición aproximada que les corresponde.
- Las ilustraciones se clasificarán como figuras y se enviarán en el formato digital, idealmente extensión .jpg en alta resolución, pudiendo agregar copias

fotográficas en blanco y negro o color, preferentemente de 12 a 17 cm de tamaño (sin exceder 20 x 24 cm).

- Las leyendas correspondientes a las figuras deben estar numeradas y se presentarán en hoja separada.
- En el dorso de cada ilustración se debe anotar, con lápiz carbón o papel adhesivo fácil de retirar, el número de la figura, una flecha que indique su orientación y el apellido del primer autor.

Los cuadros o tablas, se enviarán en una hoja separada, debidamente numerada en el orden de aparición del texto, en el cual se señalará su ubicación aproximada.

Las **referencias bibliográficas** deberán enumerarse en el orden en que aparecen citadas en el texto. Se presentarán al final del texto y cada referencia debe especificar:

- a. Apellido de los autores seguido de la primera inicial del nombre, separando los autores con una coma, hasta un máximo de 6 autores; si son más de seis, colocar los tres primeros y la expresión et al.
- b. Título del trabajo.
- c. Nombre de la revista abreviado de acuerdo al Index-Medicus (año) (punto y coma).
- d. Volumen (dos puntos), página inicial y final de texto.

Por ejemplo:

Pediatr Infect Dis J 2005;24(3):265-266.

Para **cita de libros** deben señalarse: autor (es), nombre del capítulo citado, nombre del autor (es) del libro, nombre del libro, edición, ciudad en que fue publicado, editorial, año: página inicial-final.

Por ejemplo:

Wyllie R, Hyams JS. *Gastroenterología Pediátrica. En: Roger G. Fisiología, diagnóstico y tratamiento. 2a Edición. Buenos Aires: Interamericana. 1999: 115-117.*

FICHA DE INSCRIPCIÓN PARA ASOCIARSE A ALANEPE

*Les rogáramos llenar esta solicitud y enviarla por mail a aquéllos que nunca enviaron sus datos
para cumplir requerimientos legales de la Asociación*


**ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA**

FICHA DE INSCRIPCIÓN

Apellidos

Nombres

Fecha de Nacimiento: Estado civil:

Domicilio: Calle

Ciudad: Código Postal: País:

Domicilio Postal (donde desea recibir la Revista):

.....

Telefono:..... Fax: E-mail:

1) ANTECEDENTES PROFESIONALES:

Título:

Fecha de Graduación:

Actividad profesional desde el momento de la graduación:

.....

2) PERTENECENCIA A SOCIEDADES CIENTÍFICAS NACIONALES O INTERNACIONALES:

.....

3) TENENCIA O NO DE TÍTULO O CERTIFICADO DE NEFRÓLOGO INFANTIL:

Fecha de emisión del título y entidad que lo otorga

4) PUBLICACIONES PRINCIPALES:

.....

5) DEBE SER PRESENTADO POR DOS SOCIOS DE ALANEPE

Nombre y Apellido del Socio: Lugar y Fecha:

Nombre y Apellido del Socio:

Enviar por e-mail a: rexeni@pccp.com.ar

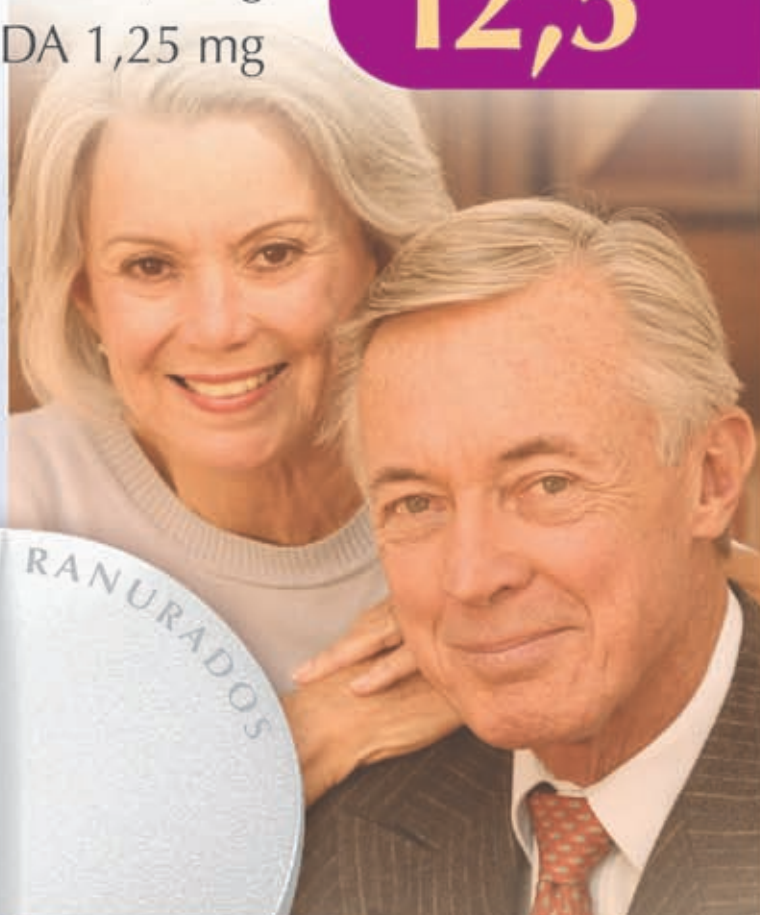
No se pretende que la información entre dentro del espacio de la ficha.
Se sugiere ir desarrollando la información con el espacio que se necesite.

DIUREX A

HIDROCLOROTIAZIDA 12,5 mg

AMILORIDA 1,25 mg

12,5



La dosis más baja
de tiazida

HIDROCLOROTIAZIDA 12,5 mg



Bajas dosis de
ahorrador de potasio

AMILORIDA 1,25 mg



Presentación: envases por 30 comprimidos ranurados

Otras Presentaciones:

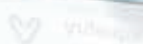
• Diurex A 50 • Diurex A 25 •

GRINSIL[®]

CLAVULANICO DÚO

AMOXICILINA + ACIDO CLAVULANICO

En infecciones de la práctica diaria



GRINSIL[®] CLAVULÁNICO DÚO
Susp. 400 mg x 70 ml

GRINSIL[®] CLAVULÁNICO
Susp. 250 y 500 mg x 90 ml

GRINSIL[®]
Susp. 250 y 500 mg x 90 y 120 ml

GRINSIL[®] DÚO
Susp. 750 mg x 70 ml



 **Argentia**

www.argentia.com.ar