## 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

#### Artículos

A Classification for Primary Podocyte Disorders
H. William Schnaper, Jeffrey B. Kopp and Laura Barisoni51
IXº Congreso de la Asociación Latinoamericana
de Nefrología Pediátrica, San Pablo, Brasil
Pediatric Nephrology 40th Year Seminar University of Miami -
Miller School Of Medicine94

# DIUREXA

HIDROCLOROTIAZIDA 12,5 mg AMILORIDA 1,25 mg 12,5

OMPRIMIDOS RANGARDOS

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:

• Diums: A 50 • Diums: A 25 •





ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

#### **Consejo Directivo**

#### Secretario General

Dra. Vera Koch (Brazil)

#### Secretario Tesorero

Dr. Marcelo Tavares (Brazil)

#### **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, Brazil,

Argentina y Chile)

Dr. Francisco Cano (Chile)

Dra. María del Carmen Laso (Argentina)

Presidente y Co-Presidente del

X Congreso de Alanepe 2014:

Dres. Oscar Hernández y

Luz Esthella González (Colombia)

#### Representantes ante IPNA

Secretaria Asistente de IPNA:

Dra. Vera Koch (Brazil)

#### 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 trasmitida 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.



telefax: 54-11-4327-1172

## ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE

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, Nilzette Liberato (Brasil)

Briones, Liliana (Argentina)

Caletti, María Gracia (Argentina)

Cánepa, 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 Alvarez, 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)

López, Michelle (Venezuela)

Madrigal, Gilbert C. (Costa Rica)

Martini, Rodolfo (Argentina)

Mayado, Cristina (Uruguay)

Medeiros Domingo, Mara (México)

Mejia, Natalia (Colombia)

Mendoza de Herman, Gladis (Guatemala)

Miceli, Susana (Argentina)

Mora Muñoz, Alejandra (México)

Mota Hernández, Felipe (México)

Ojeda Duran, Simón (México) Orta Sibu, Nelson (Venezuela)

Pinto, Viola (Chile)

Rahman, Ricardo (Argentina)

Remedi, Roberto (Argentina)

Repetto, Horacio (Argentina)

Restrepo, Consuelo (Colombia)

Reyner, Loza (Perú)

Rodríguez Iturbe, Bernardo (Venezuela)

Rodríguez Soriano, Juan (España)

Saieh, Carlos (Chile)

Sakihara Asato, Graciela (Perú)

Salusky, Isidro (USA)

Sandoval Díaz, Mabel (Nicaragua)

Sebastián Ruiz, María José (México)

Seguias, Nahem (Venezuela)

Sierro, Alicia (Argentina)

Toporovsky, Julio (Brasil)

Valdez, Martín Santiago (Cuba)

Valles, Patricia (Argentina)

Vásquez, Luis (Argentina)

Vázquez, Aida (Argentina)

Velásquez Jones, Luis (México)

Verocay, Cristina (Uruguay)

Zilleruelo, Gastón (USA)

Mena Castro, Emilio (República Dominicana)

Mendilaharzu, Fernando (Argentina)

Monteverde, Marta (Argentina)

Muñoz Arispe, Ricardo (México)

Rebori, Anabella (Uruguay)

Restrepo, Jaime (Colombia)

Saldaño, Marcos (Bolivia)

Strauss, José (USA)

Urdaneta, Eliexer (Venezuela)

Vallejos, Graciela (Argentina)

Velasco Suárez, María (Uruguay)

Viard, Verónica (Argentina)

Wainsztein, Raquel (Argentina)





Órgano oficial de la Asociación Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

#### ÍNDICE

#### Artículos

A Classification for Primary Podocyte Disorders
H. William Schnaper, Jeffrey B. Kopp and Laura Barisoni51
IXº Congreso de la Asociación Latinoamericana
de Nefrología Pediátrica, San Pablo, Brasil
de Nerrologia i ediatrica, San i abio, Brasii
Pediatric Nephrology 40 <sup>Th</sup> Year Seminar University Of Miami -
Miller School Of Medicine
March 15 - March 17, 2013. The Alexander All Suite Ocean
Front Resort Miami Beach Florida 94

## A CLASSIFICATION FOR PRIMARY PODOCYTE DISORDERS

H. William Schnaper<sup>a</sup>, Jeffrey B. Kopp<sup>b</sup> and Laura Barisoni<sup>c</sup>

#### **ABSTRACT**

Our current clinical approach to minimal change disease, diffuse mesangial sclerosis, focal segmental glomerulosclerosis and collapsing glomerulopathy is characterized by heterogeneity of outcome, suggesting that these morphologic diagnoses include multiple etiologies in each group. To address this problem, the authors have proposed a taxonomy for diagnosing these diseases, based not only on histology, but also on such information as genetics and etiology of the disease (if known). Together, these disorders represent the primary podocytopathies in that they all initiate with podocyte dysfunction that results in proteinuria. The present article summarizes the structure of this taxonomy and indicates how it can be used and expanded to accommodate new information and to help inform the clinical care of patients.

The accurate analysis and categorization of the nephrotic disorders is essential for both choosing the appropriate treatment and evaluating the efficacy of that treatment. Numerous attempts have been made to determine an ideal approach to tissue diagnosis. Each has its strengths, yet each also is imperfect, unable to account for heterogeneity of outcome or subtle differences between diagnoses. This article describes a recent effort by the authors to develop a new system for classifying one group of these disorders, 1,2 the primary podocytopathies. These diseases all have their origin in podocyte dysfunction, and are characterized by albuminuria and the absence of inflammatory or systemic diseases that could account for podocyte damage. They include what have traditionally been called minimal change nephrotic syndrome (MCNS), diffuse mesangial sclerosis (DMS) and focal segmental glomerulosclerosis (FSGS). The group does NOT include diseases such as glomerulonephritis (acute glomerulonephritis, membranous nephropathy or membranoproliferative glomerulonephritis), lupus nephritis or diabetic nephropathy, since these are disorders of immune complex formation, widespread inflammation and/or systemic disease.

## TRADITIONAL CONCEPTS OF THE PODOCYTE DISORDERS

Historically, the relationship among the primary podocytopathies has been an issue of some controversy. In 1971, Habib and Kleinknecht<sup>3</sup> used pathological criteria to develop a schema suggesting that the diagnosis could change under varying conditions (*Figure 1.A*). Thus, a patient could develop MCNS that could change into FSGS, or the reverse could occur. At least, it seemed to clinicians that these diseases might exist on a continuum (*Figure 1.B*).

However, while anecdotally clinicians reported cases where apparent MCNS, at times initially steroid- sensitive, became steroid-resistant and progressed to FSGS, few cases were observed where FSGS appeared to "convert" to MCNS. This suggested that FSGS was not readily reversible, and that severe, unremitting proteinuria was the critical pathogenic mechanism<sup>4</sup> (Figure 1.C).

On the other hand, some cases of steroid-resistant minimal change disease have persisted for years without developing glomerulosclerosis. Thus in some cases heavy proteinuria may be a reflection of disease severity, rather than a cause of progression. In these cases, the fact that the prognosis is more favorable when the urine protein decreases with therapy<sup>5,6</sup> could reflect the responsiveness of the underlying disease to treatment, with the reduction in proteinuria being an indication of that response.

In a schema proposed by Schnaper and Robson in 1985 and modified by Schnaper and Kopp in 2003,7 the main criterion for distinguishing among the podocyte diseases was sensitivity or resistance to steroids. In the Venn diagram shown in *Figure 1.D*, the histopathological criteria represent intersecting subsets, since in

Division of Kidney Diseases, Department of Pediatrics, Northwestern University Feinberg. School of Medicine, and Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, USA.

b. Kidney Disease Section, NIDDK, NIH, Bethesda, MD, USA.

Department of Pathology, University of Miami, Miller School of Medicine, Miami, USA.

#### Figura I.A, I.B, I.C, I.D

52

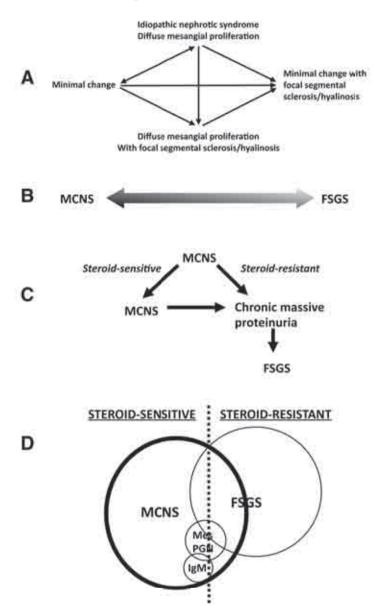


Figure I. Historical views seeking to define the relationship among entities that we now consider to be primary podocytopathies. A, In the 1970's, it was proposed that the lesions were largely interchangeable and could progress or revert over time. B, Subsequent thinking generally saw a continuum between minimal change disease and FSGS. C, The observation that heavy proteinuria was associated with progression and that the ability to prevent proteinuria was associated with favorable outcome suggested that FSGS was a manifestation of failure to induce remission. D, While it was clear that heavy proteinuria is a risk factor for progression, genetic data and clinical experience suggested that there are two critical outcomes: steroid-sensitive patients generally did well and steroid-resistant patients usually progressed. Thus, many diseases might cause one of several histological patterns, with the critical determinant being the functional one of steroid resistance. In this diagram, patients with primary podocytopathy are included within the circle with a bold outline. Note that none of these models easily fit current clinical and biological data.

Figure I.A is adapted from Habib R and Kleinknecht C:The primary nephrotic syndrome in childhood. Classification and clinicopathologic study of 406 cases. In: Pathology Annual. edited by SOMERS, S. C., New York, Appleton-Century Crofts, 1971, pp 417-474.; and I.D. is reproduced with permission from Schnaper HW: Idiopathic focal segmental glomerulosclerosis. Semin Nephrol, 23: 183-193, 2003.

some cases several histological findings can be observed. In each case, some patients are steroid-sensitive whereas others are steroid-resistant.

The assumption underlying this approach is that different diseases might present with the same histological pattern, and the critical differentiating factor for disease etiology is response to corticosteroid treatment. In *Figure 1.D*, since the histological findings of FSGS may occur during the progression phases of many kidney diseases, a significant proportion of patients with FSGS secondary to these other diseases are excluded from the diagnosis of primary nephrotic syndrome.

#### A TAXONOMY FOR THE PODOCYTOPATHIES

It became apparent that, although all proposed approaches have some value, none of them are sufficient to accurately categorize these disorders. First, they do not account for the clinical data. None of these models explain how and why patients with similar histopathology might show very different responses to specific treatments. Second, previous descriptions do not account for recent advances in our understanding of the genetics or cell biology of the glomerulus.

Last, the heterogeneity of response to therapy and clinical course within a given category indicates that the morphologic changes defining a given diagnosis may actually represent the common result of different pathogenic mechanisms. For this reason, it is appropriate to consider an alternative way to describe the disorders in these patients.

Such an approach should be inclusive; it should consider histology, function, and genetic information; it should be easily modifiable to account for new information in this rapidly changing field; and it should be easy to apply. To address this need, the authors have proposed a taxonomy of the primary podocytopathies. As is the case with more familiar taxonomies of plants and animals, the taxonomy of podocytopathies defines cases according to shared features, provides parallel structure in grouping these features, and permits increasingly broad, hierarchical classifications.

The overarching theme of this taxonomy is the involvement of the podocyte in the absence of classical inflammatory findings or systemic disorders that would account for the occurrence of proteinuria. Proteinuria reflects disruption of the structure or function of the podocyte such that the normal integrity of the glomerular filter is compromised. Subsequent to the identification

of the gene for nephrin as the site of the causal mutation in congenital nephrotic syndrome of the Finnish type,8 tremendous progress has been made in characterizing how multiple molecules contribute to the stability of the podocyte structure, either internally through the cytoskeleton, externally through interaction between the podocyte foot-processes or with the underlying basement membrane. Many of these molecules have been identified by the fact that their mutation causes podocytopathy, inherited in a Mendelian fashion (Table 1). Additional molecules have been identified as functionally regulating podocyte structure, so that changes in their expression provides a clue to their role in specific manifestations of different types of podocytopathy (Table 2).1,9 Review of the roles of these proteins in the pathogenesis of nephrosis is beyond the scope of the present paper, so the reader is referred to the references provided in Tables 1 and 2 for further discussion.

The proposed taxonomy include four major categories: minimal change nephropathy, (MCN) focal segmental glomerulosclerosis (FSGS), diffuse mesangial sclerosis (DMS) and collapsing glomerulopathy (CG). These entities are listed and differentiated in *Table 3*. They will be discussed in detail subsequently in this article. Briefly, MCN includes most of what previously has been called minimal change nephrotic syndrome. The designation "nephropathy" is intended to describe a pathologic finding and a disease, rather than the symptom of nephrosis. This brings the name into a parallel construction with the names of the other diseases in this taxonomy. The taxonomic designation of FSGS includes most of the patients traditionally described as having FSGS, with the exception of patients with glomerular collapse. For reasons discussed below, we feel that these patients belong in a distinct category. DMS includes a relatively small number of patients who have a histologic diagnosis that is relatively unchanged from previous descriptions of the finding.

It is important to distinguish the present approach from the Columbia classification described by D'Agati and colleagues. <sup>10</sup> That classification is directed toward classifying patients with FSGS and CG based entirely upon an iterative analysis of selected histopathological findings. It has been used for retrospective cohort studies to evaluate outcome based on morphologic criteria. It does not consider etiologic factors, mechanisms or genetics in arriving at a diagnosis, and heterogeneity of outcomes remains among patients with the same diagnoses. <sup>11</sup>

Onset	Affected gene	Encoded Protein	Function	Pattern of inheritance	Reference
Congenital	NPHSI	Nephrin	Cell-cell adhesion	AR	[18]
	ITGB4*	$\beta$ 4-integrin	Cell-matrix adhesion	AR**	[19]
Infancy- childhood	I LAMB2	Laminin β2	Extracellular matrix proteii	n AR	[20]
	WTI*	Wilms tumor	Transcription factor	AD	[21, 22]
		suppressor gene-I		sporadic	
	NPHS2	Podocin	Structural protein	AR	[23]
	PAX2*	Paired homeobox protein-2	Transcription factor	AR	[24]
	PLCEI	Phospholipase CεI	Signaling molecule	AR	[20]
	MYOEI	Myosin EI	Cytoskeleton	AR	[25]
	PTPRO	Protein tyrosine	Receptor	AR	[26]
	(GLEPPI)	phosphatase			
		receptor type O			
	COQ2,	Coenzyme Q	Energy metabolism	AR	[27]
	COQ6*				
	mtDNA*	Mitochondrial DNA	Energy metabolism	Maternal	[28]
Adulthood	ACTN4	< actinin-4	Structural protein	AD	[29]
	CD2AP	CD2-associated protein	Structural protein	AD	[30]
	INF2*	Inverted formin-2	Cytoskeletal regu	lation AD	[31]
	TRPC6	Transient receptor cationic	-6 Calcium channel	AD	[32]
	mtDNA*	Mitochondrial DNA	Energy metabolism	Maternal	[33]

Table 1. Mutated genes in hereditary forms of podocytopathy

Data adapted with permission from Schnaper HW and Kopp JB: Nephrotic syndrome and the podocytopathies: minimal change nephropathy, focal segmental glomerulosclerosis and collapsing glomerulopathy. In Schrier, RW (ed); Schrier's Diseases of the Kidney and Urinary Tract, 9th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2012; pp. 1414-1521.

#### SPECIFIC DESCRIPTIONS OF THE PODOCYTOPATHIES

#### Minimal change nephropathy

As mentioned above, a slight change in the name for this class is intended to provide an anatomical rather than symptom-based name. There are no morphologic findings other than podocyte effacement in this disease (Figure 2.A). The acquired form is classical minimal change disease. Rare hereditary forms include one associated with PLCE1 mutation and possibly some cases of Finnish-type congenital nephrotic syndrome; these hereditary forms are steroid-resistant. The mechanism of the disease is functional failure of the restrictive component of the glomerular filter. The only biochemical abnormality that has been reported to date is redistribution of  $\alpha$ - and  $\beta$ -dystroglycan, molecules that help to anchor the podocyte to the underlying glomerular basement membrane, from the cell membrane to the nucleus. 12 It is not known whether this finding represents a potential cause or a result of the lesion.

#### Focal segmental glomerulosclerosis

FSGS includes podocyte effacement, but its characteristic finding is that of solidification of the glomerular tuft (Figure 2.B). There are four etiologies: genetic, idiopathic, adaptive, and medication-associated. As discussed above, genetic FSGS (Table 1) has been attributed to mutations in 20 genes, including LAMB2 (congenital); WT1, NPHS2, PAX2, PLCE1 and mitochondrial DNA (mtDNA) (childhood onset); and ACTN4, CD2AP, TRPC6 and mtDNA (adult onset). In idiopathic FSGS, podocyte dysfunction caused by one of several potential but as yet unproven stimuli permits proteinuria. The current hypothesis is that in idiopathic FSGS, podocytes are lost through either detachment from the basement membrane or apoptosis.<sup>13</sup> Because podocytes do not easily enter the cell cycle to proliferate and re-cover the glomerular capillary surface, the resulting denuded glomerular basement membrane forms a synechia with the parietal epithelium. The mechanisms responsible for enhanced matrix accumulation (segmental sclerosis)

<sup>\*</sup>May be syndromic (at least some cases associated with extra-renal manifestations).

<sup>\*\*</sup>AR, autosomal recessive; AD, autosomal dominant.

Table 2. Markers of podocyte dysregulation in nephrotic syndrome.

Molecule	Change	Reference
Nephrin	Irregularly decreased in MCN, absent in Finnish-type congenital nephrotic syndrome	[34]
Podocin	Decreased in FSGS	[35]
Synaptopodin	Decreased	[17]
Podocalyxin	Absent in FSGS	[36]
GLEPPI	Absent in abnormal podocytes	[36]
$\alpha,\beta$ Dystroglycan	Mislocalized to cytoplasm in MCN	[12]
lpha5-integrin	Decreased in FSGS	[37]
WT-I	Decreased in FSGS	[36, 38]
Pax2	Present in abnormal podocytes	[38]
Vimentin	Decreased in sclerotic areas in FSGS and CG	[38]
Cytokeratin	Present in abnormal podocytes in CG	[39, 40]
Ki67	Present in abnormal podocytes in CG	[36]
Cyclin D1	Decreased in abnormal podocytes in CG	[39, 41]
Cyclin E	Increased in abnormal podocytes in CG	[41]
p2I	Present in abnormal podocytes in CG	[42]
p27 <sup>kip1</sup> , p57 <sup>kip1</sup>	Decreased except in proliferating podocytes in CG	[17]
P57kip2	Decreased in CG	[43]
CD80	Increased in glomeruli in MCN	[44]
$\alpha_{v} \beta_{3}$	Activated in FSGS	[16]
CDI5I	Mutation decreases podocyte adhesion, possible progression factor in	[45]
	hypertension-related FSGS in mice	

Table adapted with permission from Schnaper HW and Kopp JB: Nephrotic syndrome and the podocytopathies: minimal change nephropathy, focal segmental glomerulosclerosis and collapsing glomerulopathy. In Schrier, RW (ed); Schrier's Diseases of the Kidney and Urinary Tract, 9th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2012; pp. 1414-1521. Additional data are taken from Barisoni, L: Podocyte biology in segmental sclerosis and progressive glomerular injury. Advances in Chronic Kidney Disease, 19 76-83,2012.

Table 3. Classification of the podocytopathies

Designation	Minimal Change	Focal segmental	Diffuse mesangial	Collapsing
	Nephropathy	glomerulosclerosis	sclerosis	glomerulopathy
Podocyte	Reorganized foot-	Engagement of	Developmental	De-differentiation
Pathogenesis	process architecture	apoptotic pathways	arrest	or exuberant activity of progenitor cells
Podocyte number	Unchanged	Decreased (podocyte death)	Low rate of podocyte proliferation	Increased podocyte proliferation
Findings on light microscopy	No change from normal	Segmental sclerosis	Mesangial sclerosis	Collapse



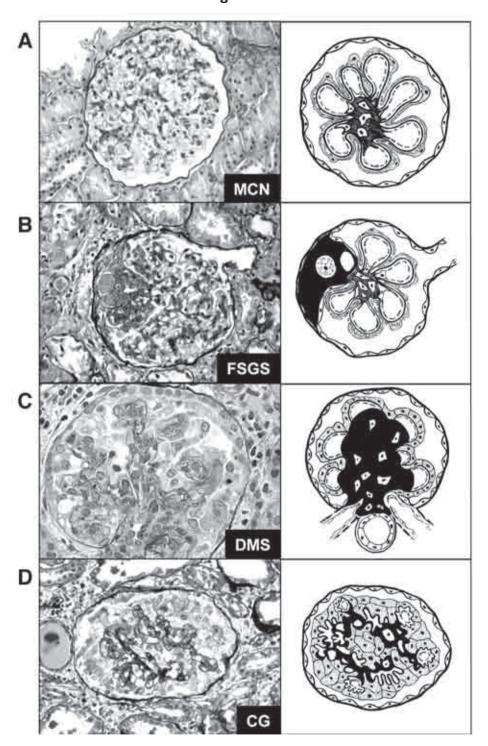


Figure 2: Histopathology of the four classes of podocytopathy. Microphotograph of a glomerulus illustrating the lesion, on the left, is accompanied by a simplified drawing emphasizing the pattern, on the right. MCN, minimal change nephropathy. FSGS, focal segmental glomerulosclerosis. DMS diffuse mesangial sclerosis. CG, collapsing glomerulopathy. Reprinted with permission from Barisoni L, Schnaper HW and Kopp, JB:A proposed taxonomy for the podocytopathies: a reassessment of the primary nephrotic diseases. Clinical Journal of the American Society of Nephrology: CJASN, 2: 529-542, 2007.

in the region of podocyte loss and synechia formation remain to be defined. Although podocyte number has not been evaluated for most cases of human genetic FSGS, it is likely that decreased function or lack of an important podocyte protein ultimately leads to podocyte loss in this group of patients as well. Thus, a decrease in the ratio of podocyte number to capillary surface area through the loss of podocytes is characteristic of FSGS.

The term adaptive FSGS is used when patients also have low podocyte-to-capillary surface area, but in this instance the ratio changes because podocyte number remains stable but capillary surface area increases secondary to capillary hypertrophy. The lesion characteristically involves glomerulomegaly. It has been suggested to show less podocyte effacement than is seen in idiopathic FSGS, <sup>14</sup> although the utility of this distinction for diagnosis is uncertain. <sup>10</sup>

Adaptive FSGS arises from an imbalance between metabolic load, driving increased glomerular perfusion, and glomerular filtration surface area, requiring the glomerulus to adapt to the increased circulatory demand. It is associated with conditions that require high cardiac output and metabolic demand, such as morbid obesity or increased muscle mass and severe, chronic anemia including sickle cell anemia.

It is likely that this adaptive response is the mechanism associated with conditions of reduced nephron number due to intrauterine growth retardation (manifested as low birth weight for gestation age), reduced nephrogenesis (possibly on a genetic basis) and nephron loss where the FSGS lesion is superimposed upon other chronic glomerular or interstitial diseases. <sup>15</sup>

Medication-associated FSGS is the fourth and least common FSGS variant, and generally is readily diagnosed. Medications responsible include lithium, interferon alpha, and calcineurin inhibitors. Mechanisms are not well defined, but likely include direct podocyte injury (interferon alpha) and tubulointerstitial injury, leading to adaptive FSGS (lithium).

The proposed taxonomy is flexible and amenable to the inclusion of additional etiologies. For example, Wei and colleagues recently described a potential role for soluble urokinase-type plasminogen activator receptor (suPAR) in some cases of FSGS. <sup>16</sup> Although the involvement of suPAR in podocyte loss has not been tested directly, if suPAR is found to trigger such loss, a group of patients previously assigned to the idiopathic category could be re-classified as having suPAR-associated FSGS.

One quandary is where in the taxonomy to place

APOL1-associated FSGS. Most individuals with two APOL1 renal risk alleles will not develop kidney disease during their lifetime, but perhaps 15% will develop clinically recognized kidney disease. Some develop primary FSGS, adaptive FSGS (most clearly demonstrated for sickle cell anemia-associated FSGS) or primary collapsing glomerulopathy. Others develop HIV-associated collapsing glomerulopathy; it appears that HIV is a potent environmental factor that interacts with APOL1 gene variants. Our current model for the pathogenesis of APOL1 risk variants is that gene expression in the podocyte, glomerular arteriole and/or interlobular artery predisposes the glomerulus to other forms of injury, resulting in diverse forms of glomerular disease that may be diagnosed as primary or adaptive FSGS, primary or HIV-associated CG, or arterionephrosclerosis (also termed hypertensive nephrosclerosis, although the pathogenic role of hypertension as the initiating factor is controversial). It remains unclear where in the kidney, and how, ApoL1 expression facilitates glomerular injury. ApoL1 is expressed in the podocyte, and podocyte injury might initiate idiopathic FSGS. ApoL1 is also expressed in the glomerular arteriolar endothelin and, in FSGS, in the arteriolar media, where it might cause vascular malfunction and adaptive FSGS. At present, these ApoL1 disease mechanisms remain entirely speculative.

#### Diffuse mesangial sclerosis

DMS presents most often in infancy as a result of mutations of LMB2 (Pierson syndrome) or in early childhood with WT1 or PLCE1 mutation. It is characterized by mild mesangial proliferation and fibrosis but not by segmental scarring (*Figure 2.C*). The glomeruli show increased expression of growth-promoting molecules and dedifferentiation markers such as Pax2 and Ki-67.<sup>17</sup> Podocyte expression of cytokeratin suggests immaturity or arrested differentiation, and the podocytes enter the cell cycle. As a result, there is a slight increase in the number of podocytes. Expression of other podocyte markers such as nephrin, synaptopodin and actinin-4 is preserved.

#### Collapsing glomerulopathy

CG, generally the most rapidly progressive form of podocytopathy, was relatively uncommon 20 years ago. It is not clear whether there has been a change in our ability to diagnose this disease, although its association with HIV and other infections suggests that potential triggering factors have increased in incidence as well.

The lesion is characterized by marked proliferation of the visceral epithelium, with collapse of the glomerular capillary structure (Figure 2.D). Podocytes show increased expression of markers of proliferation, such as Ki-67 and the cyclins. Markers of podocyte-related differentiation, such as synaptopodin, podocalyxin, GLEPP1 and CALLA are lost, whereas developmental markers such as Pax2, cytokeratin and VEGF are re-expressed. These findings are radically different from those of FSGS, where there is a decrease in podocyte number. Recently, the renopoietic hypothesis of exuberant repair by activation of progenitor cells lining Bowman's capsule has competed with the dysregulated podocyte phenotype hypothesis to explain the formation of the typical pseudocrescents of CG. Regardless of which hypothesis is more accepted, it is clear that, in contrast to FSGS, CG is a disorder of podocyte proliferation rather than a disorder of podocyte loss.

#### ADDITIONAL CONSIDERATIONS IN THE DIAGNOSIS AND CLASSIFICATION OF SPECIFIC LESIONS

Several considerations might be raised in considering this classification. One is how the classification relates to therapy. The major indication of therapy is to lessen proteinuria, since we know that, regardless of the lesion, patients in whom proteinuria responds to treatment have a better prognosis. However, it is likely that, as our understanding of the cell biology improves, treatments can be more effectively directed at specific causes of the lesion. Thus, therapy for FSGS might best be directed toward stabilizing and protecting the podocyte, or toward finding ways to promote podocyte proliferation. In contrast, therapy directed against CG should seek to induce and maintain podocyte differentiation or reduce the proliferative index.

One minor controversy in this taxonomy involves where to assign NPHS1-associated Finnish-type congenital nephrotic syndrome. Patients lack a functionally effective nephrin protein, so, like many cases of genetic FSGS a critical structural gene is lacking or dysfunctional. However, the pathology is clearly not segmental scarring. Instead, patients who survive infancy with their native kidneys intact show mild hypercellularity and mesangial scarring, consistent with DMS. The general clustering of most cases of DMS in the first year of life suggests potential developmental considerations in determining the histology of severe, early podocytopathies.

## APPLYING THE TAXONOMY TO PATIENTS

The advantage of this taxonomy is that it permits a large amount of objective information to be included in a brief description that encompasses biopsy, patient, genetics and implications. We have proposed that diagnoses be reported describing, in order, available information on tissue diagnosis, important specifics regarding the biopsy, genetic information and clinical data. The status of the diagnosis is indicated, and the final diagnosis involves collaboration among the pathologist, the geneticist and the clinician. Here are some examples:

- A renal biopsy is performed in a 36 year-old patient with hypertension and nephrotic-range proteinuria. The morphologic diagnosis is focal segmental glomerulosclerosis, with mostly perihilar lesions, and mild glomerulomegaly. Genetic screening for APOL1 shows two APOL1 risk alleles. The final diagnosis is APOL1-associated FSGS. This individual is at high risk for progressive loss of renal function; aggressive antihypertensive therapy and probably immunosuppressive therapy is warranted, as these patients show equal responsiveness as other primary FSGS patients (although no randomized trials comparing long term outcome with aggressive vs conservative therapy are available).
- A 16 year-old patient who is 1.7 meters tall and weights 105 kg presents with proteinuria of 1.2 gm/ day. Her biopsy shows glomerular enlargement, some scarring and patchy foot-process effacement. The report states: Focal segmental glomerulosclerosis (glomerulomegaly present), likely adaptive etiology, obesity-associated.
- An 18 month-old child is evaluated for intermittent swelling of the abdomen and proteinuria. After biopsy is obtained and genetic analysis is performed, the diagnosis is: Diffuse mesangial sclerosis, WT1 mutation R394W (final diagnosis).

Note that, at this time, immunohistochemical analysis of biopsies for protein localization or function is not available. Progress in this area would have a significant impact on our ability to diagnose and treat the podocytopathies.

#### **CONCLUSION**

We have summarized here an approach to categorizing patients with primary podocytopathy, using a taxonomy that provides distinctions based on established clinical, genetic and histopathologic data. This taxonomy

differentiates among podocyte disorders by integrating specific data, so we can now revisit an issue raised at the beginning this article: Do the podocytopathies exist on a continuum or do they represent different diseases? Because the genetics and the cellular events that mediate these disorders are so distinct, it is likely that they rarely, if ever occur on a spectrum so that one can change into another.

Those cases that appeared to represent MCN becoming FSGS probably reflect an early biopsy, where the patient appeared to have MCN because the proteinuria and disease were of recent onset. A true evolution of one disease to another probably is at most an extremely rare event.

We believe that this diagnostic approach permits clear definitions so that clinicians and scientists can work together to improve our study and treatment of these disorders. The classification is flexible in that it can be easily modified as new information becomes

available. It is our hope that its use will accelerate our progress in understanding these diseases.

#### **ACKNOWLEDGEMENTS**

This work was supported in part by the Intramural Research Program of the NIDDK, NIH. Support for this work was also provided by NIDDK extramural research grants to HWS (R01- DK49362 and -DK75663).

#### **REFERENCES**

- Barisoni L, Schnaper HW and Kopp JB, A proposed taxonomy for the podocytopathies: a reassessment of the primary nephrotic diseases. Clin J Am Soc Nephrol, 2007. 2(3): p. 529-42.
- 2. Barisoni L, Schnaper HW and Kopp JB, Advances in the biology and genetics of the podocytopathies: implications for diagnosis and therapy. Arch Pathol Lab Med, 2009. 133(2): p.201-16.
- Habib R and Kleinknecht C, The primary nephrotic syndrome in childhood. Classification and clinicopathologic study of 406 cases, in Pathology Annual, Somers SC, Editor 1971, Appleton-Century Crofts: New York. p. 417-474.
- Ruggenenti P, Perna A, Mosconi L, Pisoni R and Remuzzi G, Urinary protein excretion rate is the best independent predictor of ESRF in non-diabetic proteinuric chronic nephropathies. Kidney Int., 1998. 53: p. 1209-1216.
- Gipson DS, Chin H, Presler TP, Jennette C, Ferris ME, Massengill S, Gibson K and Thomas DB, Differential risk of remission and ESRD in childhood FSGS. Pediatr Nephrol, 2006.21(3): p. 344-9.
- Troyanov S, Wall CA, Miller JA, Scholey JW and Cattran DC, Focal and segmental glomerulosclerosis: definition and relevance of a partial remission. J Am Soc Nephrol, 2005.16(4): p. 1061-8.
- 7. Schnaper HW, Idiopathic focal segmental glomerulosclerosis. Semin. Nephrol., 2003.23: p. 183-193.

- 8. Kestila M, Lenkkeri U, Mannikko M, Lamerdin J, McCready P, Putaala H, Puotsalainen V, Morita T, Nissinen M, Herva R, Kashtan CE, Peltonen L, Holmberg C, Olsen A and Tryggvason K, Positionally cloned gene for a novel glomerular protein-nephrin--is mutated in congenital nephrotic syndrome. Mol. Cell, 1998. 1: p. 575-582.
- Schnaper HW and Kopp JB, Nephrotic syndrome and the podocytopathies: minimal change nephropathy, focal segmental glomerulosclerosis and collapsing glomerulopathy, in Schrier's Diseases of the Kidney and Urinary Tract, 9th Edition, Schrier RW, Editor 2012, Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia. p. 1414-1521.
- D'Agati VD, Fogo AB, Bruijn JA and Jennette JC, Pathologic classification of focal segmental glomerulosclerosis: a working proposal. Am J Kidney Dis, 2004. 43(2): p. 368-82.
- Stokes MB, Valeri AM, Markowitz GS and D'Agati VD, Cellular focal segmental glomerulosclerosis: Clinical and pathologic features. Kidney Int, 2006. 70(10): p. 1783-92.
- Regele HM, Fillipovic E, Langer B, Poczewski H, Kraxberger I, Bittner RE and Kerjaschki D, Glomerular expression of dystroglycans is reduced in minimal change nephrosis but not in focal segmental glomerulosclerosis. J Am Soc Nephrol, 2000. 11: p. 403-412.
- 13. Wiggins RC, The spectrum of podocytopathies: a unifying view of glomerular diseases. Kidney Int, 2007. 71(12): p. 1205-14.
- Kambham N, Markowitz GS, Valeri AM, Lin J and D'Agati VD, Obesity-related glomerulopathy: An emerging epidemic. Kidney Int, 2001. 59(4): p. 1498-1509.
- 15. D'Agati V, The many masks of focal segmental glomerulosclerosis. Kidney Int, 1994.46(4): p. 1223-41.
- 16. Wei C, El Hindi S, Li J, Fornoni A, Goes N, Sageshima J, Maiguel D, Karumanchi SA, Yap HK, Saleem M, Zhang Q, Nikolic B, Chaudhuri A, Daftarian P, Salido E, Torres A, Salifu M, Sarwal MM, Schaefer F, Morath C, Schwenger V, Zeier M, Gupta V, Roth D, Rastaldi MP, Burke G, Ruiz P and Reiser J, Circulating urokinase receptor as a cause of focal segmental glomerulosclerosis. Nat Med, 2011. 17(8): p. 952-60.
- 17. Barisoni L, Mokrzycki M, Sablay L, Nagata M, Yamase H and Mundel P, Podocyte cell cycle regulation and proliferation in collapsing glomerulopathies. Kidney Int, 2000. 58(1): p.137-43.
- Patrakka J, Kestila M, Wartiovaara J, Ruotsalainen V, Tissari P, Lenkkeri U, Mannikko M, I. V, Holmberg C, Rapola J, Tryggvason K and Jalanko H, Congenital nephrotic syndrome (NPHS1): features resulting from different mutations in Finnish patients. Kidney Int., 2000. 58: p. 972-980.
- Kambham N, Tanji N, Seigle RL, Markowitz GS, Pulkkinen L, Uitto J and D'Agati VD, Congenital focal segmental glomerulosclerosis associated with beta4 integrin mutation and epidermolysis bullosa. Am J Kidney Dis, 2000. 36(1): p. 190-6.
- 20. Hinkes B, Wiggins RC, Gbadegesin R, Vlangos CN, Seelow D, Nurnberg G, Garg P, Verma R, Chaib H, Hoskins BE, Ashraf S, Becker C, Hennies HC, Goyal M, Wharram BL, Schachter AD, Mudumana S, Drummond I, Kerjaschki D, Waldherr R, Dietrich A, Ozaltin F, Bakkaloglu A, Cleper R, Basel-Vanagaite L, Pohl M, Griebel M, Tsygin AN, Soylu A, Muller D, Sorli CS, Bunney TD, Katan M, Liu J, Attanasio M, O'Toole J F, Hasselbacher K, Mucha B, Otto EA, Airik R, Kispert A, Kelley GG, Smrcka AV, Gudermann T, Holzman LB, Nurnberg P

- and Hildebrandt F, Positional cloning uncovers mutations in PLCE1 responsible for a nephrotic syndrome variant that may be reversible. Nat Genet, 2006. 38(12): p. 1397-405.
- 21. Denamur E, Bocquet N, Baudouin V, Da Silva F, Veitia R, Peuchmaur M, Elion J, Gubler MC, Fellous M, Niaudet P and Loirat C, WT1 splice-site mutations are rarely associated with primary steroid-resistant focal and segmental glomerulosclerosis. Kidney Int, 2000. 57(5): p. 1868-72.
- 22. Wagner KD, Wagner N and Schedl A, The complex life of WT1. J Cell Sci, 2003. 116(Pt 9): p. 1653-8.
- 23. Boute N, Gribouval O, Roselli S, Benessy F, Lee H, Fuchshuber A, Dahan K, Gubler M- C, Niaudet P and Antignac C, NPHS2, encoding the glomerular protein podocin, is mutated in autosomal recessive steroid-resistant nephrotic syndrome. Nature Genetics, 2000. 24: p. 349-54.
- Salomon R, Tellier AL, Attie-Bitach T, Amiel J, Vekemans M, Lyonnet S, Dureau P, Niaudet P, Gubler MC and Broyer M, PAX2 mutations in oligomeganephronia. Kidney Int,2001. 59(2): p. 457-62.
- 25. Mele C, Iatropoulos P, Donadelli R, Calabria A, Maranta R, Cassis P, Buelli S, Tomasoni S, Piras R, Krendel M, Bettoni S, Morigi M, Delledonne M, Pecoraro C, Abbate I, Capobianchi MR, Hildebrandt F, Otto E, Schaefer F, Macciardi F, Ozaltin F, Emre S, Ibsirlioglu T, Benigni A, Remuzzi G and Noris M, MYO1E mutations and childhood familial focal segmental glomerulosclerosis. N Engl J Med, 2011. 365(4): p. 295-306.
- Ozaltin F, Ibsirlioglu T, Taskiran EZ, Baydar DE, Kaymaz F, Buyukcelik M, Kilic BD, Balat A, Iatropoulos P, Asan E, Akarsu NA, Schaefer F, Yilmaz E and Bakkaloglu A, Disruption of PT-PRO causes childhood-onset nephrotic syndrome. Am J Hum Genet, 2011. 89(1): p. 139-47.
- Quinzii C, Naini A, Salviati L, Trevisson E, Navas P, Dimauro S and Hirano M, A mutation in para-hydroxybenzoate-polyprenyl transferase (COQ2) causes primary coenzyme Q10 deficiency. Am J Hum Genet, 2006. 78(2): p. 345-9.
- Cheong HI, Chae JH, Kim JS, Park HW, Ha IS, Hwang YS, Lee HS and Choi Y, Hereditary glomerulopathy associated with a mitochondrial tRNA(Leu) gene mutation. Pediatr Nephrol, 1999. 13(6): p. 477-80.
- Kaplan JM, Kim S-H, North KN, Rennke H, Correia LA, Tong H-Q, Mathis BJ, Rodriguez-Perez J-C, Allen PG, Beggs AH and Pollak MR, Mutations in ACTN4, encoding - actinin-4, cause familial focal segmental glomerulosclerosis. Natire Genetics, 2000. 24: p. 251-6.
- Kim JM, Wu H, Green G, Winkler CA, Kopp JB, Miner JH, Unanue ER and Shaw AS, CD2-associated protein haploinsufficiency is linked to glomerular disease susceptibility. Science, 2003. 300(5623): p. 1298-300.
- 31. Boyer O, Benoit G, Gribouval O, Nevo F, Tete MJ, Dantal J, Gilbert-Dussardier B, Touchard G, Karras A, Presne C, Grunfeld JP, Legendre C, Joly D, Rieu P, Mohsin N, Hannedouche T, Moal V, Gubler MC, Broutin I, Mollet G and Antignac C, Mutations in INF2 are a major cause of autosomal dominant focal segmental glomerulosclerosis. J Am Soc Nephrol, 2011. 22(2): p. 239-45.
- 32. Winn MP, Conlon PJ, Lynn KL, Farrington MK, Creazzo T, Hawkins AF, Daskalakis N, Kwan SY, Ebersviller S, Burchette

- JL, Pericak-Vance MA, Howell DN, Vance JM and Rosenberg PB, A mutation in the TRPC6 cation channel causes familial focal segmental glomerulosclerosis. Science, 2005. 308: p. 1801-4
- 33. Guery B, Choukroun G, Noel LH, Clavel P, Rotig A, Lebon S, Rustin P, Bellane- Chantelot C, Mougenot B, Grunfeld JP and Chauveau D, The spectrum of systemic involvement in adults presenting with renal lesion and mitochondrial tRNA(Leu) gene mutation. J Am Soc Nephrol, 2003. 14(8): p. 2099-108.
- Hingorani SR, Finn LS, Kowalewska J, McDonald RA and Eddy AA, Expression of nephrin in acquired forms of nephrotic syndrome in childhood. Pediatr Nephrol, 2004. 19(3): p.300-5.
- 35. Guan N, Ding J, Zhang J and Yang J, Expression of nephrin, podocin, alpha-actinin, and WT1 in children with nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol, 2003. 18(11): p. 1122-7.
- 36. Barisoni L, Kriz W, Mundel P and D'Agati V, The dysregulated podocyte phenotype: a novel concept in the pathogenesis of collapsing idiopathic focal segmental glomerulosclerosis and HIV-associated nephropathy. J. Am. Soc. Nephrol., 1999. 10: p. 51-61.
- 37. Kemeny E, Mihatsch MJ, Durmuller U and Gudat F, Podocytes loose their adhesive phenotype in focal segmental glomerulosclerosis. Clin Nephrol, 1995. 43(2): p. 71-83.
- 38. Yang Y, Gubler MC and Beaufils H, Dysregulation of podocyte phenotype in idiopathic collapsing glomerulopathy and HIV-associated nephropathy. Nephron, 2002. 91(3): p. 416-23.
- Kihara I, Yaoita E, Kawasaki K, Yamamoto T, Hara M and Yanagihara T, Origin of hyperplastic epithelial cells in idiopathic collapsing glomerulopathy. Histopathology, 1999. 34: p. 537-547.
- Nagata M, Horita S, Shu Y, Shibata S, Hattori M, Ito K and Watanabe T, Phenotypic characteristics and cyclin-dependent kinase inhibitors repression in hyperplastic epithelial pathology in idiopathic focal segmental glomerulosclerosis. Lab Invest, 2000. 80(6): p. 869-80.
- Wang S, Kim JH, Moon KC, Hong HK and Lee HS, Cell-cycle mechanisms involved in podocyte proliferation in cellular lesion of focal segmental glomerulosclerosis. Am J Kidney Dis, 2004. 43(1): p. 19-27.
- Shankland SJ, Eitner F, Hudkins KL, Goodpaster T, D'Agati V and Alpers CE, Differential expression of cyclin-dependent kinase inhibitors in human glomerular disease: role in podocyte proliferation and maturation. Kidney Int, 2000. 58(2): p. 674-83.
- Hiromura K, Haseley LA, Zhang P, Monkawa T, Durvasula R, Petermann AT, Alpers CE, Mundel P and Shankland SJ, Podocyte expression of the CDK-inhibitor p57 during development and disease. Kidney Int, 2001. 60(6): p. 2235-46.
- 44. Garin EH, Mu W, Arthur JM, Rivard CJ, Araya CE, Shimada M and Johnson RJ, Urinary CD80 is elevated in minimal change disease but not in focal segmental glomerulosclerosis. Kidney Int, 2010. 78(3): p. 296-302.
- 45. Sachs N, Claessen N, Aten J, Kreft M, Teske GJ, Koeman A, Zuurbier CJ, Janssen H and Sonnenberg A, Blood pressure influences end-stage renal disease of Cd151 knockout mice. J Clin Invest, 2012. 122(1): p. 348-58.

## IX° CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA San Pablo, Brasil

## 00085-1. Seguimiento del síndrome nefrótico córtico-resistente (sncr) post-sirolimus

Jose Miguel Liern, Graciela Vallejo.

Hospital de Niños R. Gutierrez.

Introdução: El sirolimus constituiría una alternativa terapéutica para el síndrome nefrotico primario resistente a los tratamientos habituales.

**Objetivos:** 1) Evaluar la evolución hasta 3 años de finalizado el tratamiento con sirolimus. 2) Evaluar la aparición de efectos adversos luego de 3 años de control.

Material y métodos: Mediante un estudio analítico, observacional y prospectivo evaluamos 11 pacientes (edad media 10 años). Criterios de Inclusión: SNCR, EFS, ciclofosfamida y ciclosporina resistentes, filtrado glomerular normal y sirolimus sensible. Criterios de exclusión: Leucopenia, procesos tumorales y/o infecciosos. Clasificamos el daño histológico renal pre-sirolimus en una escala de 0 a 3 (ausente, leve, moderada y grave) para la esclerosis glomerular, la fibrosis intersticial y la atrofia tubular. Evaluamos el tiempo transcurrido desde el diagnóstico del síndrome nefrótico hasta utilizar el sirolimus. Establecimos 3 niveles de respuesta post-sirolimus: Total: proteinuria < 4mg/m²/hora Parcial: proteinuria entre 4 a 40 mg/m²/hora. Ausente: proteinuria > 40mg/m²/hora. Tiempo medio de control post- sirolimus: 36 meses.

Resultados: 6 pacientes permanecieron en remisión, valor medio del daño histológico previo: 4; tiempo medio pre- sirolimus: 72 meses 2 pacientes presentaron proteinuria significativas a los 9 y 17 meses de finalizado el tratamiento, valor medio del daño histológico previo: 7; tiempo medio pre- sirolimus: 98 meses 3 pacientes tuvieron proteinuria masiva a los 4, 7 y 23 meses de finalizado el tratamiento, valor medio del daño histológico previo: 8, tiempo medio pre-sirolimus: 101 meses LR +: 4 para un daño histológico >6 (probabilidad positiva moderada). El log-rank (X2: 11,7, p <0,05) fue significativo para el número de recaídas en los pacientes con mayor tiempo transcurrido pre- sirolimus. No observamos efectos adversos relacionados con el tratamiento.

Conclusão: El sirolimus podría considerarse una alternativa terapéutica en el SNCR, aunque requeriría un inicio más precoz y un menor grado de daño histológico previo *Palavras-chaves:* sindrome nefrótico cortico resistente, esclerosis focal y segmentaria, sirolimus

#### 00229-1. Crescimento de crianças em regime de hemodiálise diária

Maria Fernanda Carvalho Camargo<sup>1</sup>, Paulo Cesar Koch Nogueira<sup>1</sup>, Cristina Lucia Henriques<sup>1</sup>, Simone Vieira<sup>1</sup>, Eliseth Ribeiro Leão<sup>1</sup>

'Hospital Samaritano São Paulo.

Introdução: Os poucos estudos disponíveis acerca da hemodiálise diária em pediatria sugerem que crianças submetidas a essa modalidade dialítica apresentam melhora do estado nutricional. O objetivo do presente trabalho é avaliar potencial benefício na evolução do crescimento de crianças em hemodiálise diária.

Material e métodos: Realizamos estudo prospectivo comparando a evolução de dados antropométricos em cinquenta crianças durante um ano de seguimento. Os indivíduos da amostra foram categorizados de acordo com o tipo de diálise em dois grupos: a) Grupo HDC – 26 crianças em hemodiálise convencional e b) Grupo HDD – 24 crianças em hemodiálise diária.

**Resultados:** Os grupos foram comparáveis quanto à distribuição sexual e de raça, porém as crianças do grupo HDD eram mais jovens  $(4.4\pm4.6 \text{ versus } 10.8\pm3.8 \text{ anos, teste T}$  de Student, p <0.05).

Conclusão: Os dados do presente estudo sugerem que a hemodiálise diária favorece melhor crescimento das crianças e não acreditamos que isso possa ser atribuído à diferença de idades entre os grupos, uma vez que comparamos a evolução do escore Z de estatura. Esse desfecho é de grande importância para os pacientes com doença renal crônica terminal e deve ser mais um argumento a ser considerado na prescrição da dose de hemodiálise pediártica.

Palavras-chaves: hemodiálise diaria, crianças, crescimento.

## 00171-1. Registro trasplate renal pediátrico en Latinoamérica 2004-2010

Clotilde Garcia<sup>1</sup>, <u>Angela Delucchi</u><sup>1</sup>, Nelson Orta<sup>1</sup>, Jose Medina<sup>1</sup>, Lilian Pereira<sup>1</sup>

ALANEPE - Associacion Latinoamericana de Nefrología Pediátrica.

Introdução: El Registro Latinoamericano de Trasplante Renal Pediátrico (RELA-TREEP) fue iniciado en el año 2004 y constituye una iniciativa multicéntrica que tiene como objetivo fundamental analizar los resultados de trasplante renal en niños en países latinoamericanos.

Material e métodos: Información de los trasplantes renales realizados entre Enero 2004 y Diciembre 2010, fue colectada en planilla electrónica y periódicamente fue actualizada. Todos los pacientes menores de 21 años de edad de 34 centros participantes de 13 países (Brasil, Argentina, México, Chile, Venezuela, Colombia, Cuba, Ecuador, Guatemala, Nicaragua, Perú, Paraguay y Costa Rica) fueron incluídos.

Resultados: Reportamos datos de 2167 trasplantes renales realizados en los centros incluidos en RELATREP. El promedio de edad al momento del trasplante fue 11,9 años, predominantemente varones (55%). Causas más frecuentes de enfermedad renal crónica fueron: Uropatías (611-29%), Glomerulopatías (509-24%), en estas, la glomérulo esclerosis segmentaria y focal constituyó un 44%, hipoplasia/ displasia renal (252-12%). Los trasplantes fueron realizados de donantes fallecidos en un 58.7%. Inmunosupresión inicial consistió predominantemente en: Tacrolimus 73%, Micofenolato 73% y esteroides 89.5%. La mayoría de los centros usó inducción con IL2Rab 69,4%. Sobrevida actuarial de los injertos a 12 meses fue 88,8% y 93,7%, respectivamente, para donantes allecidos y donante vivo. Hubo 280(13%) perdidas de injertos ocasionados más frecuentemente por fallecimiento del paciente con injerto funcionante (N= 58), rechazo agudo (N=50), trombosis vascular (N= 50), recurrencia de enfermedad renal (N= 38). Sobrevida actuarial pacientes a un año fue 97%. Hubo 80 muertes de pacientes, debido principalmente a infecciones(N= 33) y cardiovascular (N= 16).

Conclusão: Se realizan esfuerzos para organizar un registro electrónico para envío de los datos con la finalidad de facilitar el reporte de trasplantes renales pediátricos en la region. Información sobre intercambio entre los centros participantes y con otros registros internacionales esta en progreso.

Palavras-chaves: registro, sobrevida, transplante renal pediátrico.

## 00253-2. Incidência de infecção do trato urinário em pacientes com hidronefrose fetal

Amanda Romie Guimarães Moura<sup>1</sup>, Eduardo Araújo Oliveira<sup>1</sup>, Maria Candida Ferrarez Bouzada<sup>1</sup>, Leandro Amaral Castro E Silva<sup>1</sup>, Natália Nascimento Barros<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais.

Introdução: A Hidronefrose é um importante fator de risco para infecção do trato urinário (ITU) na infância. A ITU pode levar a sepse, lesão do parênquima renal e posteriormente prejuízo funcional. Diante disso, a conduta pós-natal na maioria dos casos é a profilaxia dos episódios de ITU e acompanhamento do paciente com ultrasonografia (US) e exames seriados.

Material e métodos: Trata-se de um estudo prospectivo, observacional, realizado em Unidade de Nefrologia Pediátrica, baseado no acompanhamento de crianças diagnosticadas com hidronefrose fetal durante um período de onze anos, entre Setembro de 1999 e Agosto de 2010. O critério de inclusão foi a presença de dilatação ântero-posterior da pelve renal igual ou maior que 5 mm detectada em US pré-natal após 28 semanas de gestação. Após avaliação inicial e confirmação do diagnóstico, US, exames laboratoriais e clínicos foram feitos a cada 6 meses. Os pacientes usaram, profilaticamente, cefalexina nos dois primeiros meses, e após, sulfametoxazol-trimetropim ou nitrofurantoína. O evento estudado foi à ocorrência de ITU durante o acompanhamento e sua relação com o uso de antibiótico profilático.

**Resultados:** Foram avaliados 381 pacientes, 262 do sexo masculino e 119 do sexo feminino. Dentre o total estudado, apenas 64 (16,8%) apresentaram pelo menos um episódio de ITU. Das crianças infectadas, 43 pacientes apresentaram ITU em vigência

de antibióticoprofilaxia e em 40 pacientes (62.5%) a primeira infecção ocorreu antes de dois anos de idade. A incidência de ITU foi maior no sexo feminino (21.8%) comparado a 14.5% no sexo oposto. A reinfecção foi encontrada em 28 deles (43.75%).

Conclusão: Entre os pacientes que apresentaram episódios de ITU, a maioria realizava antibióticoprofilaxia. Assim, se torna evidente a necessidade de novos estudos sobre a indicação e eficácia do uso precoce de antibióticos como profilaxia de ITU em pacientes com Hidronefrose fetal.

Palavras-chaves: hidronefrose fetal, incidência, infecção do trato urinário.

## 00223-1. Lesão renal aguda pediátrica avaliada pelo prifle como fator prognóstico em uti

<u>Bárbara Mendes Boppré</u><sup>1</sup>, Anderson Marques<sup>1</sup>, Nilzete Bresolin<sup>1,2</sup>,

Alexandra Boing

<sup>1</sup> Universidade Federal de Santa Catarina (88040-970), <sup>2</sup> Hospital Infantil Joana de Gusmão (88025-300)

Introdução: Insuficiência Renal Aguda (IRA) associa-se a altas taxas de morbimortalida-de. Há, na literatura, mais de 30 definições para IRA, nenhuma universalmente aceita. Objetivando uniformizar a definição de IRA em crianças, um conjunto de critérios denominados RIFLE pediátrico (pRIFLE) foi recentemente proposto e sugeriu a substituição do termo IRA para Lesão Renal Aguda (LRA).

Material e métodos: Éstudo unicêntrico de coorte prospectivo. O grupo exposto é composto por pacientes com diagnóstico de LRA. Subgrupos foram estabelecidos de acordo com níveis de pRIFLEmax, definido como o pior parâmetro alcançado durante o período de estudo. Considerou-se estatisticamente significante p.

Resultados: Estudaram-se 274 pacientes. Cento e dezessete (42,7%) desenvolveram LRA. O tempo de internação em UTI e hospitalar foi maior no grupo exposto comparado ao não exposto (p).

Conclusão: A incidência de LRA foi significante e diretamente associada com mortalidade hospitalar, e tempo de internação em UTI e hospitalar. pRIFLE foi útil para definir LRA, e um significante preditor prognóstico.

Palavras-chaves: Lesão renal aguda, pRÎFLE, pediatria.

#### 00128-1. Dialisis peritoneal en pacientes pediátricos con falla renal aguda

Anabella Rébori<sup>1</sup>, Virginia Ramela<sup>1</sup>, María Cristina Verocay<sup>1</sup>, Elena Picheli<sup>1</sup>, Iose Grunberg<sup>1</sup>

Jose Grunberg<sup>1</sup>

<sup>1</sup> SENNIAD - Servicio de Nefrología de Niños y Adolescentes

(Montevideo, Uruguay).

Introdução: Peritoneo diálisis (DP) es utilizada en el remplazo renal de niños con insuficiencia renal aguda (IRA) debido a su simplicidad, no requerir accesos vasculares y poder implementarse en pacientes inestables aún con ostomias y derivación ventrículoperitoneal. OBJETIVO: Evaluar los resultados de 20 años de DP (1989-2009) realizada por el equipo en niños con IRA.

Material e métodos: Analizamos 87 pacientes sin patología renal conocida, con diagnóstico de IRA que recibieron DP en unidades intensivas pediátricas, neonatales y cardiológico en Montevideo. Analizamos: edad, etiología de IRA, indicación de diálisis, lugar de colocación del catéter, duración, complicaciones de la técnica y mortalidad. El catéter fue implantado quirúrgicamente por cirujanos entrenados. Se utilizaron catéteres Tenckhoff rectos neonatales o pediátricos con 1 o 2 cuff. Se inició el procedimiento dialítico con baños de 10 a 15 ml/kg de peso, adecuando concentración y permanencia a la situación clínica. Se dializaron con sistema en Y, en forma manual, continua si requerían.

Resultados: En 65 pacientes se implantó catéter en el área de internación (74,7%), en 22 (25,3%) en block quirúrgico. Edades entre 3 días y 10 años (media 15,6 meses). Tiempo de diálisis entre 3 y 30 días (promedio 10,7 días). Etiología de la IRA: sindrome urémico hemolítico 28 (32,8%), cirugía cardíaca 28 (32,8%), sepsis 21 (24,4%), urológicos 4 (4,6%) y otras 6 (6,4%). Indicación de diálisis: hipervolemia, hiperpotasemia e hiperazoemia en 64 (73,6%), hiperazoemia en biperpotasemia 15 (17,2%), hipervolemia 8 (9,2%). Complicaciones en 32 (36,78%), fuga de líquido peritoneal en 26, migración en 5, sangrado en 3 y peritonitis en 2. Sobrevivieron 51 pac (58,2%), 24 (47,1%) recuperaron totalmente función al suspender DP, 21 (41,2%) recuperaron parcialmente y 6 (11,8%) sin recuperación.

Conclusão: La sobrevida fue similar a la reportada en distintas series, evidenciando la utilidad de DP en pacientes pediátricos con baja tasa de complicaciones.

Palavras-chaves: diálisis peritoneal, falla renal aguda, complicaciones.

#### 00231-1. Síndrome nefrótica primária e infecções

Tatiana Benevenuto de Oliveira<sup>1</sup>, Solange Farah Ramos De Mello<sup>1</sup>, Thais Pereira Cardoso<sup>1</sup>,

Bruna Maria De Moraes Norcia<sup>1</sup>, Kátia Jurema Correia Menezes<sup>1</sup> IHU UEL - Hospital Universitário da Universidade Estadual de Londrina.

Introdução: Crianças nefróticas apresentam maior susceptibilidade a infecções pela imunodeficiência devida à doença de base e pela terapêutica. As infecções aumentam a morbidade, podem causar resposta inadequada à corticoterapia e recidivas. O presente estudo objetiva caracterizar as infecções mais frequentes em vigência ou não de imunossupressores, necessidade de antibioticoterapia e hospitalização nestes pacientes. Material e métodos: Estudo retrospectivo de prontuários de pacientes com Síndrome Nefrótica Primária acompanhados em Ambulatório de Nefropediatria e que apresentaram quadro infeccioso. Analisados tempo de evolução da doença, classificação quanto à resposta a imunossupressores e histologia renal. Quanto às infecções foram avaliados: local, tratamento, hospitalização, características clínicas e laboratoriais.

Resultados: Total de 38 pacientes, idade de 3 anos e 4 meses a 15 anos e 3 meses, 27 do sexo masculino. Tempo de evolução da doença de 11 meses a 11 anos sendo 25/38 corticossensíveis. Biópsia renal foi realizada em 13 pacientes: glomeruloesclerose segmentar e focal em 8 e lesões mínimas em 5. Foram registrados 288 episódios de infecção, 158 (55%) internações e antibioticoterapia em 242 (84%). O tempo de internação variou de 1 a 30 dias com mediana de 5.7 dias. Infecções mais frequentes: vias respiratórias superiores 48%, peritonites 15%, pneumonias 13%, celulites 5% e infecções urinárias 4%. Antibióticos mais utilizados em ordem de frequencia: penicilinas, amoxacilina, ceftriaxona, amoxacilina e clavulanato e aminoglicosídeos. Dos episódios infecciosos 68% ocorerram em vigência de imunossupressor e 69% foram associados a recaídas.

Conclusão: Os resultados confirmam a elevada frequencia de infecções em pacientes com síndrome nefrótica. Conhecer o perfil destes quadros infecciosos é fundamental para orientar a melhor conduta terapêutica a fim de reduzir número e tempo de internações além de proporcionar melhor controle da doença. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado influenciam de forma determinante a morbi-mortalidade e a qualidade de vida destes pacientes.

Palavras-chaves: Criança, Infecções, Síndrome Nefrótica

#### 00094-3. Ácidose tubular renal: casuística em ambulatório de nefrologia pediátrica

<u>Lia Cordeiro Bastos Aguiar</u>', Tatiana Ferreira Dos Santos', Maria Luiza Dautro Moreira Do Val', Marta Liliane A. Maia', João Tomas De Abreu Carvalhaes'

UNIFESP - Universidade Federal De São Paulo.

Introdução: A acidose tubular renal (ATR) é uma síndrome que afeta a habilidade do rim em reabsorver o bicarbonato ou em excretar amônia e ácidos tituláveis. As primárias são classificadas em tipo I, tipo II e tipo IV. O prognóstico das ATRs é determinado não somente pela perda de função renal, mas também pelas complicações extra-renais que podem acometer esses pacientes.

Material e métodos: Estudo observacional descritivo realizado pela análise de 68 pacientes atendidos em ambulatório de tubulopatias (42% do total), no período de outubro de 2000 a junho de 2011. As características avaliadas foram: sexo, idade do diagnóstico, subtipo de ATR, dose e tipo de álcali utilizado, estágio da doença renal crônica (DRC) – avaliada por clearence de creatinina estimado pela fórmula de Schwartz, presença de nefrocalcinose, alteração audiológica e oftalmológica.

Resultados: Não houve predomínio entre os sexos (53% feminino). A idade média do diagnóstico foi de 37 meses (variando entre 1 a 183). A ATR tipo I foi o subtipo mais encontrado (69%) seguido de 12% ATR tipo II, 15% de ATR tipo IV. A dose média de álcali foi: 2.2 mEq/kg/dia de citrato (variou de 0,3 a 12) e 4.4 mEq/kg/dia de bicarbonato (variou de 0,6 a 26,6). Usavam hidroclorotiazida 25% dos pacientes (dose média de 1.6 mg/kg/dia). A maioria dos pacientes encontrava-se no estágio I da DRC (75%). Quanto às outras alterações: 19% tinham nefrocalcinose, 11.7% alteração audiológica e 1 paciente alteração oftalmológica.

Conclusão: Houve predomínio de ATR tipo I em nossa casuística, compatível com literatura relacionada. O percentual de nefrocalcinose encontrado alerta para a importância do diagnóstico precoce de ATR, visto o impacto que esta manifestação pode ter na sobrevida renal.

Palavras-chaves: acidose tubular, nefrocalcinose, tubulopatias

#### 00089-2. Pediatric primary urolithiasis:

12 year experience in a single center

Maria Goretti Moreira <u>Guimarães Penido</u>l, Tarak Srivastava<sup>2</sup>, Uri Saggie Alon<sup>2</sup> <sup>1</sup> UFMG - Ped Nephrology Unit, Federal University Minas Gerais, Brazil, <sup>2</sup> UMKC - Bone and Mineral Disorders Clinic, Ped Nephrology, CMH.

**Introdução:** Urolithiasis has become more prevalent due to changes in habits and increasing affluence, and possible ecologic changes. The aim of this study was to evaluate the current etiology of pediatric primary stone disease.

Material e métodos: Using electronic data, we identified all children seen between

January of 1999 and December of 2010 with radiologically documented urolithiasis who had diagnostic 24-h urine analysis. 56 patients with secondary causes (CF, Crohn's, primary hyperparathyroidism, etc.) were exluded. Data extracted included: age at diagnosis, gender, weight, BMI, imaging thechnique used; 24-h urine volume, creatinine (Cr), Ca, uric acid, citrate, oxalate, cystine and serum Cr, electrolytes and minerals.

**Resultados:** After omitting 11 whose urine Cr (mg/kg/24h) showed inappropriate collection, there were 222 patients (48%M), all with normal serum Cr, electrolytes and minerals. Annual rate of primary urolithiasis tripled from 9.7±6.4 to 27.3±8.0 (p= 0.002); 73% were diagnosed by ultrasound and the rest by CT. Age at diagnosis was 11.8±3.8 and BMI 20.5±5.7: 15% were overweight. 147 patients (63.0%) had urine flow.

**Conclusão:** We conclude that oliguria and hypercalciuria continue to be the most common abnormalities, followed by hypocitraturia. The significant increase in stone incidence could not be attributed to increased utilization of CT per se. Incidence of obesity in the urolithiasis population was not higher than in the general pediatric population. Hyperoxaluria and cystinuria are rare; to identify one patient they require screening of 74 at \$3500 in the former, and 222 patients at \$42,000 in the latter entity; hence both may not be indicated in first analysis.

Palavras-chaves: calcium, oxalate, uric acid.

### 00184-1. Sobrevida y función de los injertos de donadores <2 años vs. mayores

Adriana Huerta Carranza A<sup>1</sup>, Ma. Del Pilar Fonseca - Leal 1,2,

Jorge Luis Montes De Oca<sup>2</sup>

UASLP - Universidad Autonoma de San Luis Potosi ,<sup>2</sup> HCIMP - Hospital Central "Ignacio Morones Prieto"

Introdução: Las listas de espera para trasplante renal crecen desproporcionadamente al número de donadores. La menor edad de los donadores continúa siendo un tópico sin definir. La mayoría de los centros de trasplantes no utilizan los riñones de donadores fallecidos menores de cinco años de edad o 15 kg de peso por una masa renal insuficiente, así como una mayor incidencia de complicaciones vasculares y urológicas. Nuestro objetivo fue determinar si existe diferencia en la sobrevida y frecuencia de rechazo agudo de los injertos renales provenientes de donadores fallecidos menores de dos años de edad comparado con donadores mayores.

**Material e métodos:** Se revisaron los registros clínicos de 100 pacientes trasplantados en nuestro hospital de agosto de 1999 a febrero del 2010, elegidos aleatoriamente, excepto el grupo de casos. Se distribuyeron en 5 grupos dependiendo de la edad de los donadores:  $G1=\le 2$  a. (casos), G2=3 a 15 a., G3=16-29 a., G4=30-50 a. y G5=>50 a. El análisis se realizó con el programa estadístico "R".

**Resultados:** El número de receptores incluidos por grupo fueron: G1=10, G2=23, G3=41, G4=23 y G5=3. La media de la edad (años) de los receptores por grupo fue:  $G1=17.5\pm11.1$  (8-48),  $G2=24.3\pm18.2$  (8-64),  $G3=25.6\pm16.1$  (8-68), G4=39.1  $\pm18.9$  (10-79),  $G5=40\pm11.5$  (27-49). No se encontró diferencia significativa en la frecuencia de complicaciones quirúrgicas, frecuencia de rechazo agudo o en la sobrevida con relación a la edad del donador.

**Conclusáo:** De acuerdo a nuestros resultados no existe contraindicación para el uso de injertos de donadores pequeños si la experiencia del equipo quirúrgico lo permite. **Palavras-chaves:** donadores pediatricos, trasplante renal, sobrevida.

## 00233-1. Itu em crianças de um hospital público do pará e genotipagem dos uropatógenos

<u>Cassia De Barros Lopes<sup>2,1</sup>, Edna Aoba Yassui Ishikawa<sup>1</sup>, Irna Carla Do Rosário Souza</u> Carneiro<sup>1,2</sup>

UIFPA - Universidade Federal Do Pará, <sup>2</sup>fscmpa - Fundação Santa Casa De Misericordia Do Pará

Introdução: A Infecção do Trato Urinário (ITU) é uma das doenças mais comuns na infância e em 80 a 90% dos casos é causada por bactérias da família Enterobacteriaceae, especialmente Escherichia coli e Klebsiella pneumoniae, as quais no mundo inteiro têm emergido como produtoras de ESBL, um dos principais mecanismos de resistência bacteriana a cefalosporinas de espectro-estendido e monobactans.

Material e métodos: A prevalência da ITU em crianças, bem como as variáveis, sexo, idade, febre, bactéria mais freqüente, presença de refluxo vesico-ureteral (RVU), presença de cicatrizes renais foram avaliadas no período de janeiro de 2006 a março de 2009, em hospital público de Belém, região norte do Brasil e no período de abril a agosto de 2009, isolados de cepas de *E. coli e K. pneumoniae* foram obtidos de urina de pacientes menores de 16 anos e avaliados fenotipicamente através do método automatizado de caracterização de ESBL, Vitek2, juntamente com a PCR para determinar se os genes blaTEM, blaSHV e blaCTX-M1 estavam presentes em cada organismo. Resultados: Foram confirmados 199 casos de ITU no período estudado, 54.2% eram

dos casos, RVU foi identificado em 38,6% das crianças com ITU e cicatriz renal em 38%, a bactéria mais freqüente foi a *E.coli* (60%). Foram isoladas 43 amostras (*E.coli* e *K.pneumoniae*, 74,4% e 25,6%, respectivemente), 95% foi resistente a ampicilina e sulfametoxazol-trimetoprim; 23,2% apresentaram fenótipo ESBL. O gene blaCTX-M1 foi o mais prevalente, encontrado em 19 cepas, seguido do gene blaTEM (18 cepas) e blaSHV (8 cepas).

do sexo feminino, 46.2% eram menores de 02 anos de idade, febre ocorreu em 37,3%

Conclusão: Ésse estudo mostrou que bactérias com perfil de resistência ESBL circulam no ambiente hospitalar em Belém e que os genes blaCTX-M1, blaTEM e blaSHV estão presentes em cepas de *E.coli* e *K.pneumoniae* causadoras de ITU em crianças na região norte do Brasil.

Palavras-chaves: infecção urinária, criança, esbl.

## 00205-2. Avaliação molecular (nphs2) em crianças com síndrome nefrótica idiopática

<u>Mara Sanches Guaragna</u><sup>1</sup>, Anna Cristina Lutaif<sup>2</sup>, Vera Maria Santoro Belangero<sup>2</sup>, Gil Guerra-Júnior<sup>3,4</sup>, Maricilda Palandi De Mello<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro de Biologia Molecular e Engenharia Genética (Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP), <sup>2</sup>Centro Integrado de Nefrologia (Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP), <sup>3</sup> Grupo Inter. Estudos Determinação e Diferenciação do Sexo (Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP), <sup>4</sup> Depto. de Pedatria, Faculdade de Ciências Médicas (Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP)

Introdução: Classicamente a SNI da infância tem sido classificada de acordo com a resposta à terapia com corticoesteróides como SN Córtico-Sensível (SNCS) e SN Córtico-Resistente (SNCR). Principalmente dentre os casos de SNCR, a etiologia pode estar associada a mutações nos genes responsáveis pelas diferentes proteínas que formam a barreira de filtração glomerular. Neste estudo apresentamos a avaliação molecular do gene NPHS2 em 68 crianças e adolescentes brasileiros com SN Idiopática.

Material e métodos: Foi realizado sequenciamento direto dos 8 exons, da região promotora e das regiões limítrofes entre introns/exons do gene NPHS2 em crianças e adolescentes em seguimento ambulatorial com diagnóstico de SNCS ou SNCR. Foram incluídas crianças e adolescentes que faziam acompanhamento para SN, que apresentam recidivas frequentes ou que são CR.

Resultados: Foi realizada a avaliação molecular de 68 pacientes até o momento (n=136 alelos) com idade entre 3 e 19 anos. Foram encontradas 7 mutações em seis pacientes (7/68 = 5.14%), com a seguinte distribuição: p.P20L em 2 pacientes (1,4%); p.A242V em 1 paciente (0,7%); p.E264Q em 1 paciente (0,7%); variante p.R229Q em 2 pacientes (1,4%), sendo que em um destes 2 também foi identificada a mutação p.A284V (0.7%)

Conclusão: Este é um estudo pioneiro em casuística brasileira. Os resultados até o momento demonstram a relevância da avaliação molecular da SN na infância. O significado de mutações em heterozigose não está bem definido. Algumas possibilidades são: presença de mutações em outros genes indicando herança multigênica; susceptibilidade para o desenvolvimento de proteinúria conferido por um background genético; efeito de dose da proteína formada, resultando em formas mais brandas da doença, com desenvolvimento tardio ou até com remissão da proteinúria. Implicações desses resultados na conduta farmacológica da SN, bem como na indicação, terapêutica e prognóstico do transplante renal são de grande potencial e podem modificar substancialmente a conduta individual da SN idiopática da infância.

Palavras-chaves: NPHS2, mutações, Síndrome Nefrótica na Infância.

#### 00064-2. Hipertensão arterial e obesidade estão relacionadas?

Denise Marques Mota<sup>1</sup>, Manoela Finkler<sup>1</sup>, Alice João Marques<sup>1</sup>, Lais Marques Mota<sup>1</sup>

UFPEL - Universidade Federal de Pelotas.

Introdução: Hipertensão arterial é uma doença crônica e assintomática com presença de lesões em órgãos de crianças e adultos jovens, como hipertrofia ventricular esquerda e proteinúria. Crianças hipertensas apresentam riscos 3-6 vezes maiores de terem cefaleia, dificuldades no sono, fadiga, precordialgia e dor abdominal. Hipertensão arterial essencial nas crianças tem aumentado na última década, coincidindo com a epidemia da obesidade. Avaliar pressão arterial e relacionar com estado nutricional.

**Material e métodos:** estudo transversal, atendimentos ambulatoriais de março a julho de 2010. Avaliados 658 pacientes entre 3 e 17 anos. Percentis de pressão arterial foram obtidos de acordo com a idade, sexo e altura: pré-hipertensos valores entre 90 e 95; hipertensão estágio 1 entre 95 e 99 + 5mmHg e acima destes hipertensão estágio 2. Estado nutricional segundo critérios da OMS: obesidade percentil IMC acima de 97, sobrepeso entre 85 e 97 e adequado abaixo do 85.

**Resultados:** 42,9% menionas, 69,8% brancas, 3 e 5 anos (6,7%), 6 a 8 anos (28,9%), 9 a 11 anos (35,6%), 12 a 17 anos (28,9%); 11,6% com sobrepeso e 31.3% obesos; pressão sistólica: 13.2% pré-hipertensão, 10.3% hipertensão estágio 1 e 2.7% estágio

2; pressão diastólica: 14.1%, 13.8% e 3% respectivamente. O estado nutricional apresentou relação direta com os níveis tensionais elevados sendo 31.1%, 22% e 14.7% nas crianças obesas, com sobrepeso e com peso adequado respectivamente (p=0.005). Os níveis tensionais elevados apresentaram uma relação inversa com a idade (p=0.007) com 27.3% (3-5 anos), 24.7% (6-8 anos), 25.6% (9-11 anos), 16.5% (12-14 anos) e 7.9% (15-17 anos). Meninos menores prevalências de hipertensão em relação às meninas (19.4% x 26.2%, p=0.037).

Conclusão: A obesidade deve ser tratada como uma doença e suas morbidades avaliadas precocemente na infância. A detecção e tratamento da pressão arterial elevada nas consultas de rotina previne lesões em órgãos-alvo.

Palavras-chaves: hipertensão, obesidade, prevenção.

#### 00237-2. Nefelometria laser para detección de bacteriuria comparada con urocultivo

Ricardo Gastelbondo Amaya<sup>1,2</sup>, Milton Dario Ibarra<sup>2,1</sup>, Ximena Quevedo<sup>1,2</sup>, German Dario Briceño<sup>1</sup>, Luz Esthella Gonzalez<sup>1,2</sup>, Natalia Perdomo<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>FCI - Fundacion Cardioinfantil, <sup>2</sup>Unibosque - Universidad El Bosque.

Introdução: La infección urinaria es una patología frecuente en la población pediátrica y es una de las principales causas de consulta en el servicio de urgencias, donde es indispensable confirmar de manera rápida la infección para una toma de decisiones adecuada y eficaz que permita dar un tratamiento oportuno y evite la presencia de secuelas a largo plazo. El urocultivo es el método de confirmación de la patología pero su reporte solo se obtiene hasta 48 horas después de la siembra de la muestra1. La nefelometría laser es una técnica utilizada actualmente para detectar la presencia de bacteriuria cuyos resultados se obtienen a las 4 horas de procesada la muestra. El objetivo de este trabajo es evaluar las características operativas de la nefelometría comparada con el patrón de oro que es el urocultivo en pacientes pediátricos con sospecha de infección de vías urinarias.

Material e métodos: Es un estudio de evaluación de una prueba diagnóstica y las características operativas, de la nefelometría frente a una prueba de referencia como el urocultivo. Se recolectaron 100 muestras de orina de pacientes pediátricos, que fueron atendidos en los servicios ambulatorios y hospitalarios de la Fundación Cardioinfantil durante el 1 de septiembre y el 31 de octubre de 2010. Se analizaron la sensibilidad, especificidad, y valores predicitivos para cada una de las pruebas.

Resultados: Las características operativas y los intervalos de confianza del 95% de la nefelometría para detectar infección de vías urinarias fueron: sensibilidad del 100% (87.1 – 100); especificidad del 98.6% (92.7 – 99.8%), valor predictivo positivo de 96,3% (81.7 - 99.3), valor predictivo negativo del 100% (95-100%).

Conclusão: Una nefelometría positiva prácticamente confirma el diagnóstico de infección de vías urinarias en la edad pediátrica, pero un resultado negativo no necesariamente, bajo los resultados del estudio, descarta la presencia de infección de vías urinarias. Palavras-chaves: infeccion urinaria, nefelometria, urocultivo.

00228-1. Prevenção primária - uma abordagem integral do cuidado em nefrologia pediátrica

Clara Buscarini Leutewiler<sup>1</sup>, Gabriela Romano De Oliveira<sup>1</sup>, Mauricio Braz Zanolli<sup>1</sup>

FAMEMA - Faculdade de Medicina de Marília.

Introdução: A adoção de hábitos alimentares saudáveis é importante para prevenção primária de doenças renais, sendo necessário manter o peso adequado, reduzir o consumo de sal, e de gorduras, como preconizado pela ação WASH (World Action On Salt and Health). É importante que esses cuidados nutricionais sejam adotados desde a infância e a adolescência. A campanha "Previna-se" alertou e avaliou o grau de instrução das crianças com relação ao acometimento renal, identificando os fatores de risco como importante estratégia de promoção à saúde.

Material e métodos: Estudo quantitativo transversal com base em campanha temática numa escola infantil de Marília-SP, Brasil. Foram abordadas 350 crianças por meio de anamnese dirigida. Foram informadas sobre o contexto das doenças renais, e orientações gerais sobre mudanças nos hábitos de vida. 300 indivíduos com idade entre 9 e 13 anos de ambos os sexos, participaram da pesquisa sobre o perfil alimentar, auto cuidado, creatinina, histórico familiar de doenças, exame de urina e importância da iniciativa, sendo as opções de resposta afirmação (quantificada), negação ou anulação (teste q2 p<0.05). Resultados: Na amostra, 97% têm o hábito de comer fast-food, 26% ingerem mais de 3 litros de água por dia, 39% tem o hábito de comer salada, 90% praticam exercício físico, 89% comem salgadinhos industrializados e 100% não sabem o que é creatinina, 44% já realizaram exame de urina I. 88% têm histórico de hipertensão, diabetes na família e 34% de doença renal. 79% dos entrevistados acreditam que cuidam da saúde. 98% das crianças julgou como importante a abordagem.

Conclusão: Atividades educativas e preventivas com relação a doenças renais com crianças são exequíveis e de grande significado epidemiológico, pois elas estão alimentando com alta ingesta de sódio e a maior parte desconhece os malefícios dessa conduta.

As intervenções devem adotar modelo multidimensional para incorporar diversos níveis de ação, usando e integrando recursos.

Palavras-chaves: doenças, prevenção e promoção, saúde da criança.

#### 00329-1. Registro transplante renal pediátrico no Brasil 2004-

Clotilde D. Garcia

Associação Brasileira de Transplante de Órgãos.

Introdução: É um registro multicêntrico com o objetivo de analisar os resultados de transplante renal pediátrico no Brasil.

Material e métodos: Existe um registro de transplante renal pediátrico desde 2004 onde os coordenadores de centros de transplante preenchem os dados de pacientes com até 18 anos de idade, como parte de um estudo multicêntrico. Esta análise compreende o período até 31/12/2010. Centros participantes: UNIFESP-SP, Santa Casa Porto Alegre-RS, UNICAMP-SP, Pequeno Príncipe-PR, UFMG-MG, Samaritano-SP, Bonsucesso-RJ, Santa Casa São Paulo-SP, H.Base e I. Urologia e Nefrologia de S Jose do R Preto-SP; Hospital Ana Neri-BA.

Resultados: Neste período o RBT 1756 crianças transplantadas no Brasil. Relatamos os dados de 1059 transplantes renais pediátricos realizados em 10 centros. A média de idade no transplante foi de 11,7 anos, sendo a maioria do sexo masculino (55%). As principais causas de doença renal foram uropatias (35%) e glomerulopatias (27%, sendo GESF responsável por 40% destas). Doador foi falecido em 56%. A imunossupressão inicial consistiu principalmente de tacrolimus (81%), micofenolato de sódio (47%) e corticóides (93%). A maioria(82%) usou indução com IL2RAb. A sobrevida do enxerto em 1 ano foi 89% com doador falecido e 94% com doador vivo. Houve 141 perdas do enxerto sendo as mais freqüentes causados por morte com enxerto funcionante (15-10,6%) rejeição aguda(13-9%), recorrência da doença renal (14-10%), trombose arterial ou venosa (n= 16 11%), nefropatia crônica do enxerto (n= 13), morte com o enxerto renal funcionante (n= 13), e outras causas desconhecidas (n= 45). A sobrevida dos pacientes em 1 ano foi de DV 98% e DF 96%. Houve 30 óbitos de pacientes, 16 foram devido a uma infecção.

Conclusão: Manter um registro é importante para intercâmbio de informações, tanto entre os centros participantes como com outros registros internacionais.

Palavras-chaves: transplante renal pediatrico, registro, sobrevida.

#### 00015-1. Transplante renal em crianças-aspectos clínicos e evolução.

Rafael Esteves De Souza Cordeiro<sup>1</sup>, Maria Fernanda Carvalho<sup>1</sup>, Luis Gustavo Modelli De Andrade<sup>1</sup>, Marcia Camegaçava Riyuzo<sup>1</sup>, Celia Sperandeo Macedo<sup>1</sup> Faculdade de Medicina de Botucatu.

Introdução: O transplante renal (Tx) é um dos métodos de terapia de substituição renal em crianças com doença renal crônica terminal. Nós avaliamos os aspectos clínicos e evolutivos de crianças transplantadas.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 63 crianças com idade inferior a 18 anos com seguimento até 19,83 anos pos transplante. Dados foram obtidos dos registros médicos: idade, sexo, doença de base, tipo de terapia antes do transplante, tipo de doador, tempo de seguimento e complicações. Resultados foram expressos em freqüência. Resultados: A idade variou de 5 a 18 anos, média 12,38±3,86 anos e mediana de 13 anos; 37 (58,73%) eram do sexo masculino. As doenças de base foram: 20% glomerulonefrite(GN) crônica, 19% tubulopatias, 11% glomeruloesclerose segmentar focal (GESF), 11% refluxo vésico ureteral, 7% indeterminada, 4% pielonefrite, 4% nefronofitise, 3% GN membrano proliferativa, 3% GN rapidamente progressiva, 3% síndrome hemolítica urêmica (SHÚ), 3% lupus eritematoso sistêmico, 3% cistinose nefropática, 3% perda de enxerto e 1% câncer renal. No momento do Tx 23,8% estavam sob tratamento conservador, 33.33% em hemodiálise e 42.8% em diálise peritonial. Setenta e oito% foram doadores vivos. O seguimento pós Tx variou de 1mês a 19.75 anos, mediana 5.62. Em 44 crianças foram observadas 63 complicações, sendo as mais frequentes: nefropatia crônica do enxerto em 33.3%, nefrotoxicidade por CSA em 9%, recorrência de GESF em 6.3%. Óbito ocorreu em 4 crianças.

Conclusão: Os dados obtidos estão em conformidade com a literatura, a maioria das complicações foram observadas nas crianças com maior tempo de seguimento. Palavras-chaves: criança, evolução, transplante renal.

#### 00230-1. A hemodiálise diária em crianças facilita o controle do hiperparatireiodismo?

Maria Fernanda Carvalho Camargo<sup>1</sup>, Simone Vieira<sup>1</sup>, Cristina Lucia Henriques<sup>1</sup>, Paulo Cesar Koch Nogueira<sup>1</sup>, Eliseth Leão<sup>1</sup>

Hospital Samaritano São Paulo

Introdução: O objetivo do presente trabalho é avaliar o potencial benefício da hemodiálise diária no controle do hiperparatireoidismo em crianças com doença renal crônica. Material e métodos: Estudo prospectivo comparando evolução de dados do equilíbrio Cálcio-Fósforo em 50 crianças durante um ano de seguimento. Os indivíduos da amostra foram categorizados de acordo com tipo de diálise: a)Grupo HDC 26 crianças em hemodiálise convencional b)Grupo HDD 24 crianças em hemodiálise diária.

**Resultados:** Os grupos foram comparáveis quanto à distribuição sexo e raça, porém as crianças do grupo HDD eram mais jovens (4.4±4.6 versus 10.8±3.8 anos, teste T de Student, p.

Conclusão: O presente estudo sugere que a HDD possibilita melhor controle do hiperparatireoidismo durante o primeiro ano de terapia. Embora não tenhamos estudado desfechos clínicos a longo prazo, nossos resultados favorecem a hipótese de que melhor controle do PTH sérico na HDD tem potencial de ser associado a menor gravidade das complicações como deformidades óseas e calcificações metastáticas, que se confirmado, pode representar grande vantagem clínica de tal método em relação à diálise convencional.

1Hemodiálise Diaria, Crianças, Hiperparatireoidismo secundário.

## 00203-1.Hipertensão renovascular - experiência de 20 anos (do diagnóstico ao tratamento)

Simone Collopy', Ana Carola Hebbia Lobo', Érika Arai Furusawa', Vera Hermina Kalika Koch' 'ICr - Instituto Da Crianca - HC - FMUSP.

**Introdução:** A doença oclusiva da artéria renal é uma importante, mas rara causa de hipertensão arterial (HAS)em crianças. A hipertensão renovascular (HRV) não tratada está associada a sérias complicações com alta morbidade em crianças e adolescentes.

Material e métodos: Dezoito crianças foram estudadas e tratadas de HRV durante janeiro/1990 a dezembro/2009. A idade inicial foi de 8 a 172 meses, com idade média de 104,2 meses para sexo masculino (55.5%) e 59,2 meses para o sexo feminino (44.5%). Sete crianças eram assintomáticas e 11 apresentaram sintomas como encefalopatia hipertensiva, insuficiência cardíaca e dor abdominal. Na avaliação inicial 12 crianças apresentaram hipertrofia ventricular e/ou retinopatia hipertensiva e/ou microalbuminúria. A ultrassonografia renal com Doppler foi normal em 4 crianças, cintilografia renal com DMSA foi normal em 6 crianças e 2 crianças apresentaram DTPA normais. O tratamento consistiu em angioplastia em 6/18 pacientes; cirurgia em 6/18 pacientes e conservador em 6/18 pacientes.

Resultados: Sete pacientes tiveram lesão unilateral e 11 bilateral. A HRV foi devido a displasia fibromuscular (6), arterite de Takayasu (6), neurofibromatose (2), aneurisma artéria renal (1), compressão extrínseca por tumor (1), síndrome de Williams (2). O tempo médio de seguimento foi de 24,5 meses. Ao final do seguimento, 2 crianças evoluíram para insuficiência renal crônica grau 3 e 1 necessitou de diálise. Houve melhora da hipertrofia ventricular em 12 pacientes. Sete pacientes utilizaram até uma droga anti-hipertensiva e 11 pacientes necessitaram de 2 ou mais drogas para o controle da pressão arterial.

Conclusão: Embora os sintomas sejam relativamente incomuns, a doença renovascular é importante causa de HAS, devendo ser afastada nas crianças com HAS grave, principalmente naquelas com lesões de órgãos alvo. Os métodos diagnósticos pouco invasivos são de grande valia no diagnóstico etiológico. Nossa casuística, em relação à etiologia, difere da encontrada na literatura, provavelmente por nossa instituição ser centro de referência em reumatologia pediátrica.

Palavras-chaves: hipertensão arterial, renovascular, pediátrica.

## 00240-1. Excreção urinária de ácido úrico em urolitíase pediátrica: qual valor de corte?

Maria Goretti Penido<sup>1</sup>, Uri S.Alon<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UMG - Pediatric Nephrology, University of Minas Gerais, (Belo Horizonte, Minas Gerais, Br), <sup>2</sup>CMH - Pediatric Nephrology, University of Missouri (Kansas City, Missouri, USA)

Introdução: O padrão ouro para excreção urinária normal de ácido úrico (AU) é. Material e métodos: Foram avaliados os dados eletrônicos de todas as crianças com urolitíase primária radiologicamente documentadas e com diagnóstico em urina de 24h, entre Janeiro 1999/Dezembro 2010. Dados obtidos: idade ao diagnóstico, IMC, volume urinário 24h, Cr, AU, e SCr. Exames feitos um mês após eliminação do cálculo. Resultados: A excreção urinária de AU de 188 pacientes foi avaliada em mg/24h/1,73m² e pela razão AU/Cr. Em 149 obteve-se também esta excreção corrigida pelo RFG. Idade ao diagnóstico: 11,9±3,7. Nove pacientes tinham AU >815 mg/1.73 m²/24h, 46 tinham razão AU/Cr >0.65; 12 tinham AU/Cr x SCr >0.57. Comparada ao padrão ouro a sensibilidade para razão AU/Cr foi 64% e especificidade 78%; para excreção de AU corrigida pelo RFG a sensibilidade foi 30% e especificidade 93%. A área sob a curva ROC para razão AU/Cr foi 0.802 (95%CI:0.706-0.898) e corrigida pelo RFG foi 0.766 (95%CI:0.661-0.871). O valor preditivo positivo (VPP) da razão AU/Cr foi

15%; o valor preditivo negativo (VPN) 97%. Quando corrigida pelo RFG o VPP foi 25% e VPN 95%.

Conclusão: Os atuais pontos de corte para a razão AU/Cr e para esta razão corrigida pelo RFG são adequados para rastrear hiperuricosúria, mas não para diagnosticá-la. Em escolares, a razão AU/Cr corrigida pelo RFG não mostrou benefício no diagnóstico, não sendo necessária a dosagem de SCr nesses pacientes.

Palavras-chaves: hyperuricosuria, uric acid, Urolithiasis.

#### 00231-2. Infecção urinária em menores de 2 anos: diagnóstico e investigação

<u>Kátia Jurema Correia Menezes</u>', Thais Pereira Cardoso', Solange Farah Ramos De Mello', Mariana Mazetti Nascimento', Tatiana Benevenuto De Oliveira'

<sup>1</sup>Universidade Estadual de Londrina (Rodovia Celso Garcia Cid SN Campus Universitário Londrina PR)

Introdução: A infecção urinária nos dois primeiros anos de vida manifesta-se mais comumente com sintomas inespecíficos. O diagnóstico precoce, o tratamento adequado e a investigação do trato urinário são fundamentais na detecção de malformações genitourinárias e prevenção primária e secundária de doença renal. O objetivo do presente estudo foi analisar o primeiro episódio de infecção urinária nesta faixa etária.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de análise de prontuários de pacientes menores de dois anos internados em Enfermaria de Pediatria Geral com infecção urinária, primeiro episódio, no período de junho de 2007 a abril de 2011. Diagnóstico de infecção urinária: urocultura por sondagem com 1000 ou mais UFC/ml. Excluídos pacientes com malformações genitourinárias previamente investigadas. Foram analisados idade, sintomatologia, agente etiológico, tratamento, tempo de internação e estudo por imagem.

Resultados: Total de 20 pacientes, 11 do sexo masculino. Os sintomas mais frequentes foram febre (14), irritabilidade (8), prostração (8), calafrios (7) e inapetência (6). Os agentes etiológicos identificados foram E.Coli (17) e Klebsiella pneumoniae (3). Aminoglicosídeos foram utilizados em 19 pacientes. O tempo de internação variou de 6 a 14 dias. Realizados ultrassom e uretrocistografia miccional em todos os pacientes. Diagnosticados hidronefrose bilateral em 4/20, refluxo vesicoureteral em 2/20 e espessamento vesical em 1/20. Idade inferior a 1 mês de vida e sexo masculino foram encontrados em 5 das 7 crianças com alterações em exames de imagem.

Conclusão: Investigação em crianças com infecção urinária é alvo de constantes discussões na comunidade científica internacional. Não há consenso quanto aos critérios para a realização de estudos de imagem. No presente estudo, mostra-se a importância do primeiro episódio de infecção urinária principalmente em menores de trinta dias de vida, como indicador de malformação do trato urinário. O diagnóstico precoce de malformações proporciona prevenção de recorrências e cicatrizes renais.

Palavras-chaves: infecção urinária, diagnóstico, investigação.

## 00246-1. Correlação genótipo-fenótipo em casos de síndrome nefrótica da infância

<u>Anna Cristina Gervásio De Britto Lutaif</u> ', Mara Sanches Guaragna <sup>1</sup>, Cintia Andrade Santana <sup>1</sup>, Maricilda Palandi De Mello <sup>1</sup>, Vera Maria Santoro Belangero <sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unicamp - Universidade Estadual de Campinas (Cidade Universitária Zeferino Vaz, s/n)

Introdução: Estudos moleculares tem identificado genes envolvidos na patogênese da síndrome nefrótica córtico-resistente (SNCR), trazendo novas perspectivas para compreensão destes casos, redirecionando estratégias terapêuticas e a abordagem do transplante renal. Na literatura, mutações no gene NPHS2 são descritas em 42% dos casos de SNCR familiar e em 6 a 17% dos não-familiares. Mutações no gene WT1, responsáveis por síndromes como Denys-Drash e Frasier, são a causa isolada de SNCR em lactentes e crianças em até 9% dos casos.

Material e métodos: Objetivos:Pesquisar mutações nos genes NPHS2 e WT1 em crianças e adolescentes com síndrome nefrótica com resposta variável ao corticóide ou proteinúria e realizar a correlação clínica. Avaliadas até o momento 70 pacientes (>18 meses). Foi realizado o sequenciamento direto de todos os exons dos genes NPHS2 e WT1

Resultados: Encontradas mutações já descritas em 9 pacientes (12.8%). Paciente 1-fenótipo feminino, córtico-resistente, resposta parcial à ciclosporina,, cariótipo XY, gonadoblastoma, síndrome de Frasier, mutação IVS9+5G>A (WT1); Paciente 2- fenótipo feminino, resistente ao corticóide e micofenolato sódico, cariótipo XX, mutação IVS9+4C>T (WT1); Paciente 3- córtico-resistente, sem resposta à ciclosporina, evolução para insuficiência renal crônica (IRC), mutação A284V + pR229Q (NPHS2); Pacientes 4, 5, 6 e 7, recidivantes frequentes, resposta à ciclosporina, mutações A242V, E264Q, pR229Q e P20L (NPHS2); Pacientes 8 e 9 – proteinúria nefrótica, sem corticóide, antecedente familiar IRC, mutações S461F (WT1) e P20L (NPHS2).

Conclusão: Estes resultados preliminares mudaram a abordagem e a terapêutica em 2

casos de mutação no gene WT1; evidenciaram mutações em pacientes córtico-sensíveis, orientando incluí-los também nas pesquisas moleculares. Apesar da análise ainda incompleta, já se evidencia que a correlação genótipo-fenótipo apresentará grande variabilidade entre mutações no mesmo gene e entre pacientes com a mesma mutação.

Palavras-chaves: Genes NPHS2 e WT1, mutações, síndrome nefrótica infância.

## 00232-1. Refluxo Vesicoureteral: evoluçãopara cura por tratamento conservador ou cirúrgico

Camila Borges Bezerra Teixeira<sup>1</sup>, João Tomás De Abreu Carvalhaes<sup>1</sup>,

Maria Aparecida De Paula Cançado<sup>1</sup>

'UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo.

Introdução: A prevalência do refluxo vesicoureteral(RVU)primário em pacientes portadores de infecções do trato urinário(ITU)varia de 20-60% nos diversos estudos e a associação entre eles pode acarretar em dano renal permanente. Há na literatura a tendência cada vez maior de cura espontânea de RVU em crianças e o marcante declínio na indicação do tratamento cirúrgico. Assim, o objetivo deste trabalho foi estudar a evolução dos RVUs primários associados a quadros de ITU de repetição, em pacientes do serviço de Nefrologia Pediátrica da nossa instituição, avaliando os casos nos quais houve cura mediante tratamento conservador apenas, e aqueles nos quais foi necessária a intervenção cirúrgica.

Material e métodos: Analisamos os prontuários dos pacientes com ITUs de repetição associadas ao diagnóstico de RVU primário. Os dados coletados diziam respeito aos parâmetros: exo, idade do diagnóstico (DX) da primeira ITU, idade do DX de RVU, número de ITUs, grau de RVU, tempo de antibióticO, resultado da urocultura, função renal (em percentil, presença de cicatrizes renais, achados anormais na ultrassonografia, outras malformações do trato urinário e intervenção cirúrgica ou conservadora. A Análise estatística foi de natureza descritiva e realizada com o programa SPSS.

Resultados: Em 65% dos casos (n= 23) o acometimento era de meninas, contra 35% do sexo masculino (n= 12). A média de idade de diagnóstico de RVU foi de 89,2 meses, sendo que entre as meninas foi de 101,9 meses e entre os meninos foi de 64,71 meses. Dentro do subgrupo de pacientes com graus IVeV, notou-se 63.6% dos casos evoluindo para intervenção cirúrgica e 36,4%, para resolução por intervenção conservadora. Naqueles com graus I,IIeIII, 38,5% evoluíram para tratamento cirúrgico, contra 61,5%, para resolução por conduta conservadora. Dentre os pacientes com presença de RVU bilateralmente, 72,7% tiveram evolução cirúrgica. Não se observou relação entre o grau de RVU e a presença de cicatrizes renais.

Conclusão: Pacientes com RVU de baixo grau e ITU de repetição tendem à resolução espontânea do refluxo,com boa evolução renal a longo prazo,de forma que a indicação cirúrgica fica reservada a RVU de alto grau ou com outras complicações clínicas.

Palavras-chaves: refluxo vésico ureteral primário, tratamento conservador, tratamento cirárgico.

## 00218-1. Perfil lipidico, predição de corticorresistência e proteinúria nas podocitopatias

Marcelo <u>De Sousa Tavares</u>', Maria Goretti Moreira Guimarães Penido', Lúcio Azevedo Ponte<sup>2</sup>, Fernanda Paula Simões Gama Regina<sup>2</sup>, Joyce Menezes<sup>2</sup> 'UFMG - Universidade Federal de Minas Gerais, <sup>2</sup>SCBH - Centro de Nefrologia, Santa Casa de Belo Horizonte.

Introdução: O comportamento córticorresistente de pacientes com síndrome nefrótica associa-se a um pior prognóstico. O presente trabalho visa através da técnica estatística análise discriminante do perfil lipídico de pacientes pediátricos com podocitopatias avaliar se é possível predizer a corticorresistência.

**Material e métodos:** Foram selecionados pacientes com podocitopatias (presumidas ou confirmadas histologicamente) em ambulatório especializado. Pacientes que posteriormente não foram classificados como podocitopatas e/ou foram prescritos com estatinas foram excluídos do estudo. Os dados foram analisados através do programa Tanagra v.1.4.37.

Resultados: Foram selecionadas 109 coletas de 39 pacientes, das quais 27 coletas de 12 pacientes foram excluídas. Das 82 coletas incluídas no estudo, 27 masculinos (81.8%), com mediana de 6.62 anos (2.4-16.1 anos) quando da coleta, dos quais em 19 coletas havia proteinúria maciça, 27 proteinuria parcial e 36 em remissão total. O clearance de creatinina estimado foi de 126,5 ml/min/1.73m² (43-398). Corticorresistência foi constatada em 48 coletas e sensibilidade e 34. A análise discriminante não foi capaz de criar um índice que permitisse a diferenciação entre corticorresistência e sensibilidade, contudo, permitiu a diferenciação entre a remissão de proteinuria, remissão parcial e proteinúria maciça (p).

Conclusão: No presente estudo a análise discriminante não foi capaz de indicar se o paciente apresentará corticorresistência ou corticossensíbilidade, apesar de discriminar a proteinúria maciça, remissão parcial ou total a partir de índice gerado pela equação proposta. Novos estudos são necessários para encontrar alguma forma de biomarcador

ou marcador estatístico para identificação de corticorresistência precocemente. *Palavras-chaves:* podocitopatias, lipideos, modelos de predição.

#### 00204-1. Intervenção dialítica na unidade de terapia intensiva pediátrica

Edson Nogueira Alves Rodrigues Júnior<sup>1</sup>, Ana Lúcia Carvalho<sup>1</sup>, Dermilene Aparecida Martins Madeira<sup>1</sup>, <u>Letícia De Oliveira</u><sup>1</sup>, Francisco Roberto Lello Santos<sup>1</sup>

UNIFENAS - Hospital Universitário Alzira Velano

Introdução: A diálise pode prevenir e corrigir os efeitos adversos da insuficiência renal na unidade de terapia intensiva (UTI), utilizando circuitos extracorpóreos (hemodiálise-HD), ou via peritoneal (diálise peritoneal-DP). Neste estudo, analisamos as intervenções dialíticas aplicadas na UTI pediátrica do Hospital Universitário Alzira Velano (HUAV), causas e desfechos clínicos.

Material e métodos: No período de janeiro de 2009 a maio de 2011, vinte crianças necessitaram de diálise na UTI pediátrica. A indicação seguiu critérios do pRIFLE. A opção do método foi definida pela equipe profissional no momento da avaliação. Para HD foi empregada máquina Fresenius\* 4008S, capilares polissulfona F3 a F5 e cateteres de 7 a 11fr. Para DP foi implantado cateter tunelizado, soluções de 1.5% a 4.25%, 10 a 20 ml/kg, atingindo 50ml/kg/troca, com permanência de 30 a 120 na cavidade. Resultados em média±SE e Student's t-test.

Resultados: Vinte pacientes, sendo doze do sexo masculino, com idade variando de menos de 30 dias até nove anos, submeteram-se a diálise, dez a HD e dez em DP. Distribuídos em 11 casos de sepsis, 4 causas glomerulares (hemolítico-urêmica), 2 isquêmicas e 3 pacientes tiveram diagnósticos de doença renal crônica. Comparando HD e DP, a idade média foi superior na HD (46.6±13.9 e 14.2±4.7 meses, p=0.04) com menor débito urinário (1.1±0.4 e 2.6±0,6 ml/Kg/h, p=0.07, respectivamente). Superiores, porém não significativos, níveis de ureia plasmática (141.2±43.6 e 123.0±23.5 mg/dl, p=0.61) e potássio pré dialíticos (4.5±1.7 e 3.7±0.9 mg/dl, p=0.23), respectivamente. Dois terços dos pacientes sépticos submeteram-se a DP. A mortalidade global foi de 55% sem diferenças nos grupos. Na sepsis dialítica este valor atingiu 63.6%.

Conclusão: A intervenção dialítica em UTI ocorre num cenário de alta mortalidade. A HD tem vantagens em situações de hipervolemia, hipercatabolismo e hipercalemia. A DP fornece uma gradativa depuração de solutos e ultrafiltração, favorecendo sua indicação em situações de instabilidade cardiovascular e em faixas etárias reduzidas.

Palavras-chaves: diálise, terapia intensiva, insuficiência renal.

#### 00237-1. Diagnóstico de rvu en niños con primera infeccion

Luz Esthella Gonzalez<sup>1,2</sup>, Andres Felipe Galindo<sup>1,2</sup>, German Dario Briceño<sup>1,2</sup>, Ricardo Gastelbondo<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Fundacion Cardioinfantil Bogota, <sup>2</sup> Universidad del Rosario (Bogota)

Introdução: No hay suficientes estudios concluyentes en los que se hayan evaluado las características operativas de la Ecografía renal y la gamagrafia con DMSA para detectar Reflujo Vesicoureteral (RVU) en niños con Infección del tracto urinario, primer episodio, teniendo como patrón de oro la cistouretrografía miccional. Este trabajo pretende evaluar dichas características operativas cada una por separado y en conjunto para la detección de RVU en niños con ITU primer episodio.

Material e métodos: Estudio de concordancia y características operativas en una cohorte retrospectiva de 5 años, en niños de 1 mes a 15 años, con ITU primer episodio, confirmada por urocultivo, con estudios de de Ecografía, DMSA y Cistouretrografía miccional. Tamaño de muestra: 245 niños. Se calcularon sensibilidad, especificidad, valores predictivos, razones de probabilidad intervalo de confianza 95% y Curva ROC para los estudios imagenólogicos frente a la presencia de RVU.

Resultados: La ecografía anormal detectó 90.6% de niños con RVU ≥ III con falsos positivos hasta 34%. La DMSA anormal detectó 100% de niños con RVU ≥ III con falsos positivos hasta 71%. Los dos métodos con resultados anormales detectaron 100% de niños con RVU > III.

**Conclusáo:** Un resultado normal de ecografía y gamagrafía puede excluir la probabilidad de tener RVU ≥ III o de alto grado pero un resultado anormal no confirma necesariamente el diagnóstico de RVU ≥ III.

Palavras-chaves: infeccion urinaria, reflujo vesicoureteral, imagenes.

## 00227-2. Lesáo renal aguda em crianças em pós-operatório de cirurgia cardíaca

<u>Vanessa Oliveira Duarte</u><sup>1</sup>, Nilzete Liberato Bresolin<sup>2,1</sup>, Karen Glazer Peres<sup>1</sup>, Andréia Elisa Baldissera<sup>1</sup>, Georgia Cardoso De Souza<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal De Santa Catarina, <sup>2</sup> Hospital Infantil Joana De Gusmão

Introdução: Há dados epidemiológicos limitados sobre lesão renal aguda (LRA) utilizando os critérios pediátricos de RIFLE (pRIFLE) após cirurgia cardíaca em crianças. Em razão de a LRA representar um importante fator relacionado à morbi-mortalidade nesses pacientes, é necessário entender os fatores associados ao seu desenvolvimento, especialmente o papel da circulação extracorpórea (CEC). Analisou-se neste estudo a incidência de LRA e sua associação com variáveis clínicas, o papel da CEC no seu desenvolvimento, e o impacto prognóstico da LRA no pós-operatório. Avaliou-se também o escore RACHS-1 (Risco ajustado para cirurgia cardíaca congênita-1) como ferramenta prognóstica em UTI.

Material e métodos: Estudo unicêntrico, retrospectivo, de caso-controle. Excluíram-se neonatos, maiores de 16 anos e renais crônicos. O grupo exposto (G2) foi composto por crianças com diagnóstico de LRA; os subgrupos de G2, estabelecidos de acordo com o pior parâmetro do pRIFLE (Risco, Injúria, Falência, Perda da função e Estágio final) alcançado no pós-operatório. Qui-quadrado, Tendência linear, Mann-Whitney e Kruskal-Wallis foram os testes utilizados na análise estatística.

**Resultados:** Das 160 crianças analisadas, 53.13% desenvolveram LRA. A incidência foi maior na presença de variáveis de pior prognóstico (p<0.001).

Conclusão: A incidência de LRA foi significativa e diretamente associada a mortalidade e tempo de internação em UTI e hospitalar maiores. Pacientes de G2 apresentaram médias de tempo de exposição à CEC maiores. O pRIFLE e o RACHS-1 foram significantes preditores de prognóstico.

Palavras-chaves: cirurgia cardíaca, pós-operatório, lesão renal.

#### 00220-1. Síndrome renal policística bilateral em gemelares bivitelinas: um relato de caso

Amanda Liliane Chaves Da Costa<sup>1,2</sup>, Renata Dos Anjos Correa<sup>1,2</sup>,

Carla Cristina Goncalves 1,2

Hospital Universitário Pedro Ernesto, <sup>2</sup> Faculdade de Enfermagem da UERI

Introdução: A doença renal policística é uma enfermidade que leva a substituição do tecido normal dos rins por cisto. Este fator acarreta insuficiência renal, o que causa um acúmulo de toxinas no organismo. Existem duas formas principais da doença, sendo a mais comum a de origem hereditária. Em adultos, o aparecimento ocorre entre 30 e 50 anos de idade. Na infância afeta recém-natos e crianças jovens, sendo muito menos comum. O presente estudo relata o caso de gêmeas bivitelinas com rins policísticos bilaterais, sem herança hereditária. Tal patologia foi descoberta na 22° semana de gestação por Ultrassonografia Morfológica. O inicio da realização da Diálise Peritoneal ocorreu no primeiro mês de vida. Uma das gêmeas apresentou peritonite com irritação de alça, necessitando de ileostomia. Foi reinicianda a terapia após a reconstrução do trânsito intestinal e fechamento do estoma após 64 dias.

Material e métodos: Utilizamos como método de pesquisa estudo de caso com revisão retrospectiva dos dados em prontuários.

Resultados: Atualmente as gemelares têm oito meses de vida com manifestação oftalmológica referente ao diagnóstico de Amaurose Congênita de Líber. Encontram-se em investigação de possível síndrome genética e mantendo Diálise Peritoneal Automatizada. Conclusão: O estudo se torna relevante principalmente pela precariedade de artigos científicos sobre a temática abordada, destacando a peculiaridade do caso.

Palavras-chaves: Insuficiência Renal Crônica, Gêmeos Dizigóticos, Enfermagem.

## 00251-1. Fatores preditivos em neonatos com anomalias congênitas do rim e trato urinário

Gabri<mark>ela Prates Paulinelli¹, E</mark>duardo Araújo Oliveira¹, Maria Candida Ferrarez Bouzada¹, Luísa De Campos Guimarães E Figueiredo¹, Alessandra Mariano Caldeira Coelho¹ ¹ Universidade Federal de Minas Gerais.

Introdução: Malformações do trato renal são identificadas em grande número entre recém-nascidos. Este estudo teve como objetivo determinar a prevalência e os fatores preditivos para prognóstico reservado em recém-nascidos com malformações do trato urinário.

Material e métodos: Avaliação de dados de todos os pacientes com malformações do trato urinário nascidos em um centro de referência entre janeiro de 1996 e dezembro de 2006. Os pacientes foram classificados nos grupos: dilatação do trato urinário, doença renal cística, agenesia renal e demais anomalias. A dilatação do trato urinário foi definida como diâmetro anterior-posterior da pelve renal maior do que 5 mm, detectada pela ultrassonografia pré-natal após a 28º semana de gestação. Doença renal cística foi definida como cistos de vários tamanhos sem conexão entre eles localizados no parênquima renal. Para análise estatística utilizou-se o software SPSS.

**Resultados:** Malformações do trato renal foram identificadas em 524 recém-nascidos, prevalência de 17.1 por 1000 nascidos vivos. Dos pacientes avaliados 62% apresentaram dilatação do trato urinário, 15.1% doença renal cística, 4.6% agenesia renal e 18.3% outras anomalias. Dos casos de rim multicístico, 18.6% eram bilaterais e 81.4% eram

unilaterais. Vinte e quatro casos de agenesia renal foram encontrados e dezesseis tiveram diagnóstico pré-natal. A agenesia era unilateral em 20.8% dos casos. Diagnóstico prénatal foi o único fator protetor em pacientes com dilatação do trato urinário (Odds ratio = 0.14, 95% IC = 0.05 – 0.39). Fatores de risco para mortalidade precoce foram: oligoidrâminio, baixo peso, prematuridade, envolvimento do parênquima renal e outros órgãos afetados.

Conclusão: O diagnóstico pré-natal foi fator protetor para desfecho desfavorável em pacientes com dilatação do trato urinário e o diagnóstico ultrassonográfico precoce de malformações do trato urinário demonstrou ser capaz de melhorar o prognóstico, ao permitir intervenção precoce e manejo adequado dessas uropatias.

Palavras-chaves: anomalias congenitas, malformações, neonatologia.

#### 00276-1. Eficacia del micofenolato mofetil en sindrome nefrotico corticoresistente

Nelson Orta<sup>1</sup>, Valerio Coronel<sup>1</sup>, Elsa Lara<sup>1</sup>, Clara Uviedo<sup>1</sup>, Maria Ortega<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serv Nefrologia Ped - Universidad de Carabobo/Hospital de Niños (Valencia/Venezuela)

Introducción: La mayoría de los niños con Síndrome Nefrótico responde a tratamiento esteroideo, sin embargo, aproximadamente 15% de los casos son corticoresistentes (SNCR), y esto constituye un reto clínico y terapéutico. El objetivo del presente trabajo fue evaluar la respuesta de niños portadores de SNCR al tratamiento con Micofenolato Mofetil (MMF).

**Material y metodos:** Trabajo prospectivo que incluye 42 pacientes (26 hembras y 16 varones), Edad 3.2 +/- 4.4 años. Recibieron previamente terapia oral por 8 a 12 semanas con prednisona, demostrándose resistencia. Se realizó biopsia renal a 37 pacientes antes de la administración del MMF. La dosis de MMF fue de 600 mgs/m²/día durante 6-18 meses y la prednisona fue reducida progresivamente hasta su suspensión en 3 meses. Control clínico periódico y cuantificación de proteinuria, creatinina sérica y otros parámetros fueron realizados cada 3 meses.

Resultados: De 42 pacientes, 27 (64%) tuvieron remisión completa (proteinuria negativa), 9 (22%) remisión parcial (reducción de proteinuria a rango no nefrótico) y 6 (14%) no respondieron. Seguimiento fue de 9,2 ± 4,8 meses. Los pacientes que completaron los 18 meses de tratamiento (36 casos) tuvieron un seguimiento adicional de 4,2 meses y de ellos 18 (69%) se mantenían en remisión y 8 (31%) presentaron recaída. La biopsia renal en los casos que respondieron a MMF en 85% correspondió a lesiones glomerulares mínimas y/o nefritis mesangioproliferativa -22 casos, 2 pacientes mostraron glomeruloesclerosis focal y segmentaria y respondieron parcialmente. De los 6 que No respondieron, 4 mostraron lesiones de glomeruloesclerosis focal y segmentaria, 1 nefropatía membranosa y 1 glomerulonefritis mesangioproliferativa.

**Conclusión:** El MMF es una buena alternativa para el tratamiento de niños con SNCR lográndose remisión completa o parcial en la mayoría de los casos (86%), con estabilización en aproximadamente el 70% de ellos.

Palavras-chaves: Sindrome Nefrotico, Micofenolatos, Glomerulopatias.

## 00192-2. Renaltube: herramienta para estudio clínico molecular de tubulopatías primarias

<u>Natalia Mejía-Ĝaviria</u>\*, Ĥelena Gil-Peña¹, Félix Claverie Martín³, Gema Ariceta Iraola², Fernando Santos Rodríguez¹.⁴

'HUCA - Hospital Universitario Central de Asturias, <sup>2</sup>HC - Hospital de Cruces, <sup>3</sup>HUNSC - Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, <sup>4</sup>UNIOVI - Universidad de Oviedo.

Introdução: Los avances en biología molecular y genética han optimizado el diagnóstico de las enfermedades raras monogénicas cuya baja prevalencia y heterogeneidad fenotípica constituyen un desafío para el clínico. Este proyecto resume la implementación de una plataforma virtual que permite realizar el análisis genético de seis tubulopatías primitivas con el fin de mejorar el conocimiento de la enfermedad y su manejo, estandarizar criterios de diagnóstico y pronóstico, mejorar la atención clínica y establecer una base de datos de utilidad epidemiológica.

Material e métodos: Tres grupos de investigación españoles (Hospital Universitario Central de Asturias, Hospital de Cruces de Bilbao, Hospital Nuestra Señora de Candelaria de Tenerife), han diseñado un portal electrónico www.renaltube.com que reúne información clínica a través de su médico tratante, de pacientes de todo el mundo con acidosis tubular distal (dRTA), síndrome de Gitelman (SG), diabetes insípida nefrogénica (DIN), síndrome de Bartter clásico (SB), enfermedad de Dent (ED) e hipomagnesemia hipercalciuria familiar con nefrocalcinosis (HHFN). Simultáneamente ofrece la posibilidad de realizar el estudio genético mediante secuenciación automática. Para los casos con sospecha clínica evidente, pero sin detección de las alteraciones genéticas esperadas, se realiza la técnica de MLPA (multiplex ligation probe amplification). El manejo de datos y muestras cumplen con la legislación vigente.

Resultados: Desde su activación en noviembre de 2010, Renaltube cuenta con 239

médicos inscritos (Europa 49,7%, Latinoamérica 42,2%, Norteamérica 3,7%, Asia 3,7%, Oceanía 0,4%) y una base de datos clínicos, paraclínicos y genéticos de 111 pacientes (dRTA: 25, SG: 19, ED: 18, HHFN: 15, SB: 23, DIN: 11).

Conclusáo: Este registro es una herramienta fundamental para mejorar la calidad de la atención clínica, fomentar el desarrollo de nuevas estrategias diagnósticas y/o terapéuticas, simplificar el acceso al diagnóstico genético-molecular, aportar información epidemiológica aprovechable como instrumento educativo y docente, además de proporcionar una plataforma que pueda ampliarse en futuro próximo a otras tubulopatías hereditarias. Palavras-chaves: enfermedades raras, genética, tubulares.

## 00244-1. Comparando transplante en bloc e simples em doadores e receptores pediátricos

<u>Cintia Arambasic Rogôw</u><sup>12</sup>, Samânta Loraine Bergamo<sup>12</sup>, Maria Cristina Andrade<sup>12</sup>, Paulo Cesar Koch Nogueira<sup>12</sup>, Jose Osmar Medina Pestana<sup>1</sup>

'HRim - Hospital do Rim e Hipertensão, <sup>2</sup>UNIFESP/EPM - Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Med

Introdução: A doença renal crônica terminal compromete o crescimento e o desenvolvimento em crianças. A terapia de escolha é o transplante renal, mas com a escassez de doadores, o transplante en bloc (TEB) de doadores pequenos tem sido usado, apesar de considerado marginal. TEB com doadores pediátricos (DP) foi descrito em receptores adultos e envolve altas taxas de complicações. Estudos descrevendo uso em receptores pediátricos são limitados, principalmente comparando TEB e transplante simples (TS), que foi o propósito de nosso estudo.

Material e métodos: Pacientes.

Resultados: Os dados dos grupos de TEB e TS foram comparados: idade do receptor (14,4±3.2 x 12±5,1 anos) e idade do doador (2,5±1,1 x 2,8±0,4 anos). A perda aguda do enxerto por trombose ocorreu em 3 pacientes no TEB (37,5%) e 1 paciente (10%) do grupo TS. A perda tardia do enxerto devido a não adesão envolveu 1 paciente de cada grupo. Outras complicações cirúrgicas foram: fístula (1 paciente de cada grupo), deiscência (1 paciente no grupo TEB) e estenose de artéria renal (1/8 no TEB e 3/10 no grupo TS). Um caso do grupo TEB precisou de remoção cirúrgica de um dos rins por necrose distal ureteral (16 dias após o transplante). As curvas de sobrevida mostraram 90% no TS x 62.5% no grupo TEB após 3 anos.

Conclusão: TEB tem mais complicações cirúrgicas que comprometem a sobrevida precoce do enxerto, mas a sobrevida tardia foi igual entre os grupos. As taxas de sobrevida não tiveram significância estatística, mas foram clinicamente relevantes. Este é um dos maiores estudos com TEB em receptores pediátricos, com 8 pacientes.

Palavras-chaves: transplante renal, en bloc, sobrevida.

## 00124-2. Qualidade de vida de crianças portadoras de doença renal em estágio avançado

Marcos Lopes ,Vera Koch

ICr-HCFMUSP - Serviço de Nefrologia Pediátrica do ICr-HCFMUSP

Introdução: O aumento na sobrevida das crianças portadoras de doença renal em estágio avançado (DREA) tem sido resultado dos avanços tecnológicos e terapêuticos. As limitações provocadas pela doença, marcadas pela mudança no estilo de vida e demais restrições afetam a qualidade de vida (QV) dos acometidos. A percepção das crianças, quanto ao impacto da DREA em suas vidas, é influenciada pelos estágios do desenvolvimento nos quais se encontram, podendo diferir da inferida nos seus responsáveis. O presente trabalho objetiva comparar as percepções de QV de crianças e adolescentes portadores de DREA com a de seus responsáveis.

Material e métodos: Trata-se de pesquisa descritiva e comparativa utilizando a versão 3.0 dos questionários Peds QLTM DREA, através de entrevistas com portadores de DREA nos estágios 4 ou 5, com idade entre 2 e 18 anos e seus responsáveis. Os questionários consistem no relato da criança ou do adolescente e no dos pais, contendo diferentes questões divididas em domínios. Os dados foram analisados através do Wilcoxon Signed Ranks Test no programa Statistical Package for the Social Sciences 13.0). Resultados: Foram entrevistadas 15 crianças e adolescentes e 20 responsáveis. Após a comparação das medianas dos dados emparelhados, segundo os domínios, foram identificadas significâncias nos "p" (menor que 0.05) relacionados aos domínios problemas no tratamento e comunicação. As questões relacionadas aos problemas no tratamento investigam as dificuldades encontradas ao tomar medicamentos, controle de líquidos e alimentos ingeridos e compreensão por parte de outros sobre o tratamento médico, enquanto as relacionadas à comunicação investigam dificuldades dos pacientes em questionar os membros da equipe sobre o tratamento instituído.

Conclusão: As diferenças encontradas nos cálculos dos relados das crianças e dos adolescentes portadores de DREA, e nos de seus responsáveis, apontam para a necessidade de monitorar as dificuldades de adesão por parte dos acometidos.

Palavras-chaves: crianças, doença renal crônica, qualidade de vida.

#### 00147-1. Glomerulopatia membranosa em menino com lupus eritematoso sistêmico

Marcella Rios De Moura<sup>1</sup>, Tatiana Ferreira Dos Santos<sup>1</sup>, Flávia V. Leão<sup>1</sup>, Maria Aparecida De Paula Cançado<sup>1</sup>, João Tomas De Abreu Carvalhaes<sup>1</sup>

Unifesp - Universidade Federal De São Paulo

Introdução: A glomerulopatia membranosa, principal causa de síndrome nefrótica no adulto, e rara em crianças, é caracterizada por lesão da membrana basal glomerular com espessamento difuso e regular das paredes dos capilares glomerulares, sem sinais de proliferação celular. Pode ser primária ou secundária a infecções, uso de medicamentos e a doenças auto-imunes. A nefrite lúpica tem apresentação variada, podendo não apresentar evidências clínicas ou laboratoriais específicas precocemente, somente alterações detectáveis na biópsia renal.

Material e métodos: Análise observacional e descritiva do seguimento ambulatorial de paciente em serviço de nefrologia pediátrica.

Resultados: BRS, 10 anos, masculino, iniciou seguimento após falha de remissão de síndrome nefrótica em corticoterapia. Quadro inicial de anasarca, oligúria, proteinúria e hipertensão arterial sistêmica. Recebeu pulsoterapia com corticosteroide sem resposta. Evoluiu com episódios de cianose de extremidades em mão esquerda. Realizada biópsia renal com sinais de nefropatia membranosa. Provas reumatológicas compatíveis com lúpus eritematoso sistêmico.

Conclusão: Este caso, por se tratar de menino com lúpus eritematoso sistêmico, que teve diagnóstico tardio da doença pela biópsia renal, evidencia a importância deste procedimento para definição da terapêutica eficaz para o paciente.

Palavras-chaves: glomerulopatia membranosa, lupus eritematoso sistêmico, síndrome nefrótica.

#### 00015-2. Estudo familiar de hipercalciuria

<u>Celia Sperandeo Macedo</u><sup>1</sup>, Marcia Camegaçava Riyuzo<sup>1</sup>, Rafael Esteves Sousa Cordeiro<sup>1</sup> <sup>1</sup>UNESP - Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP-Univ Estadual Pauli

Introdução: A Hipercalciuria ocorre em 35-50% dos parentes de pacientes hipercalciúricos; estudos relativos a herança estabelecem que a transmissão é autossômica dominante, sendo o traço hipercalciúria provavelmente poligênico. Nosso objetivo foi pesquisar nos descendentes de pais com litíase urinaria, a freqüência da hipercalciuria. Material e métodos: Cinqüenta e dois dos cento e dois pacientes litiasicos da Unidade de Litotripsia do HC da FMB – UNESP eram hipercalciúricos. Trinta e sete pacientes foram entrevistados e aceitaram o exame urinário dos seus filhos. Vinte e um dos pacientes realizaram a coleta de urina de 24 horas. A hipercalciúria foi definida como a excreção de cálcio > 4mg/kg/dia até a idade de 16 anos ou > 300 mg/dia para o sexo masculino e > 250 mg/dia para o sexo feminino e/ou relação Ca/Cr > 0.21. Para a análise estatística utilizou-se o teste do qui quadrado para a proporção de hiper ou normacalciuria e sexo e idade, teste t de Student para comparar a média de idade com a média de excreção de cálcio e o teste de Mann Whitney para comparar a excreção de cálcio e a relação Ca/Cr entre normo e hipercalciuricos.

Resultados: 37 filhos fora avaliados, 24 (64.9%) do sexo masculino, idade entre 2-26 anos (Md=12) e 13 (35.1%) do sexo feminino idade entre 3-23 anos (Md15). Hipercalciúria foi encontrada em 17 (45.9%); 14 do sexo masculino (82.3%) e 3 do feminino (17.7%). Não houve diferença (p=0.87) entre a proporção de hiper e normocalciuria emrelação ao sexo. Proporção maior de hipercalciuricos (p=0.002) ocorreu entre 2-10 anos de idade entre normo e hipercalciuricos.

Conclusão: A hipercalciuria ocorreu em 45.9% dos filhos de pais litiasicos hipercalciuricos. Sugere-se investigação para hipercalciúria nos descendentes de pacientes com litíase para prevenção ou redução dos riscos de litíase urinária.

Palavras-chaves: Herança familiar, Hipercalciuria, Litíase renal.

## 00292-1. Infecção urinária:etiologia e perfil de sensibilidade antimicrobiana de *E. Coli*

Denise Swei Lo¹, Huei Hsin Shieh¹, Marina Baquerizo Martinez¹, Selma Lopes Betta Ragazzi¹, Alfredo Elias Gilio¹

<sup>1</sup>Hu-Usp - Hospital Universitário Da Usp

Introdução: ObjetivoS: Identificar os agentes etiológicos mais prevalentes de infecção do trato urinário (ITU) em menores de 15 anos e o perfil de sensibilidade antimicrobiana de Escherichia coli (E. coli).

Material e métodos: Métodos: De janeiro a dezembro de 2010, incluímos todas as crianças e adolescentes menores de 15 anos com suspeita de ITU (febre, dor abdominal ou sintomas urinários) que realizaram coletas pareadas de urocultura quantitativa e urina tipo 1 em pronto socorro de hospital secundário. O diagnóstico de ITU foi confirmado por urocultura quantitativa e definido como presença de crescimento de agente único acima de 100.000 unidades formadoras de colônia/ml (UFC/mL) na coleta por jato médio ou acima de 50.000 UFC/mL na sondagem vesical. Foram analisados retrospec-

tivamente os dados de sexo, idade, etiologia e sensibilidade antimicrobiana de E. coli. **Resultados:** Resultados: Foram colhidas 2577 uroculturas neste período. O diagnóstico de ITU foi confirmado em 291 casos (prevalência de 11,3%). A mediana de idade da amostra foi de 31 +/- 47,8 meses e as meninas representaram 1475/2577 (57.2%) dos casos suspeitos e 212/291 (72.8%) dos casos confirmados de ITU. E. coli foi o agente mais prevalente (76.6%) seguido por Proteus mirabilis (103%) e Staphylococcus saprophyticus (4.1%). A sensibilidade antimicrobiana observada de E. coli foi: amicacina (100%), cefuroxima (100%), cefoxitina (100%), ceftriaxona (100%), cefepime (97.9%), norfloxacina (97.0%), ciprofloxacina (96.4%), nitrofurantoina (93.7%), ácido nalidíxico (90.1%), amoxacilina+clavulanato (83,4%), cefalotina (70,4%), sulfametoxazoltrimetoprim (58.3%) e ampicilina (43.0%).

Conclusão: Conclusões: É. coli continua sendo a bactéria mais prevalente das ITU comunitárias. Conhecendo a baixa sensibilidade in vitro desta bactéria à sulfametoxazol-trimetoprim e à ampicilina, recomenda-se que tais drogas não sejam eleitas para a terapêutica inicial em nossa comunidade.

Palavras-chaves: Infecção urinária, E. coli, sensibilidade.

## 00223-2. Lesão renal aguda neonatal avaliada pelo prifle em unidade de terapia intensiva

Anderson Santos<sup>1</sup>, <u>Bárbara Mendes Boppré</u><sup>1</sup>, Nilzete Bresolin<sup>2,1</sup>

UFSC - Universidade Federal de Santa Catarina, 2HIJG - Hospital Infantil Joana de Gusmão Introdução: A necessidade de uma padronização na definição de lesão renal aguda (LRA) levou ao desenvolvimento dos critérios de RIFLE, o qual, posteriormente, foi modificado para o uso em pediatria - o pRIFLE. No entanto, recém-nascidos possuem características fisiológicas renais peculiares e intrigantes, tornando essa população um desafio de estudo segundo critérios pré-estabelecidos.

Material e métodos: Estudo unicêntrico, descritivo e prospectivo. Os pacientes foram avaliados pela creatinina sérica e/ou diurese. Para o cálculo do clearance de creatinina estimado (eCCl) foram levados em consideração a idade gestacional, idade cronológica e estatura ao nascimento. Os pacientes foram estratificados nas classes de pRIFLE de acordo com a proporção da diminuição do eCCl atual comparado com o eCCl esperado para o momento da avaliação.

Resultados: Dos 70 pacientes estudados, 14 (20%) desenvolveram LRA. Três foram classificados pela diurese e 11 pela creatinina sérica. Cinqüenta por cento dos pacientes que desenvolveram LRA o fizeram nos 3 primeiros dias da internação e 71.4% já haviam sido classificado até o 7º dia. Dos classificados pela diurese, 66,7% eram pRIFLE-R e 33.3% pRIFLE-F. Entre 0-3 dias de idade 42.8% desenvolveram pRIFLE-R e 7.1% pRIFLE-I. Já entre 4-7 dias, 21.4% desenvolveram pRIFLE-I. No período de 8-14 dias 7.1% desenvolveram pRIFLE-R. Dos pacientes com LRA 92.9% fez uso de drogas nefrotóxicas, 71.4% de drogas vasoativas e 71.4% necessitou de ventilação mecânica. Dois pacientes (14.2%) com LRA morteram, sendo que um estava em pRIFLE-I e o outro evolui de pRIFLE-R para pRIFLE-I.

Conclusão: Os dados apresentados foram consistentes com a literatura para população pediátrica, sendo que pouco há sobre a população neonatal. O sistema de classificação pRIFLE permitiu o diagnóstico precoce da LRA em recém-nascidos. E ainda, houve relação do o uso de drogas nefrotóxicas, vasoativas e de ventilação mecânica com o desenvolvimento da LRA.

Palavras-chaves: Lesão renal aguda, pRIFLE, recém-nascido.

## 00292-3. Poder discriminativo de leucocitúria em infecção urinária em menores de 15 anos

 $\underline{Denise\ Swei\ Lo}\ ^1, Huei\ Hsin\ Shieh\ ^1, Marina\ Baquerizo\ Martinez\ ^1, Selma\ Lopes\ Betta\ Ragazzi\ ^1, Alfredo\ Elias\ Gilio^1$ 

1 HU-USP - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA USP

Introdução: objetivos: Determinar o valor de corte de leucocitúria quantitativa com máxima sensibilidade e especificidade para o diagnóstico de infecção do trato urinário (ITU) em menores de 15anos.

Material e métodos: Métodos: De janeiro a dezembro de 2010, incluímos todos os menores de 15anos com suspeita de ITU (febre, dor abdominal ou síntomas urinários), que realizaram coletas pareadas de urocultura quantitativa e exame quantitativo de leucócitos em sedimento urinário obtido a partir de 5 ou 10ml de urina, em pronto socorro de hospital secundário. O diagnóstico de ITU foi confirmado por urocultura quantitativa e definido como presença de crescimento de agente único acima de 100.000 unidades formadoras de colônia/mL (UFC/mL) na coleta por jato médio (JM) ou acima de 50.000UFC/mL na sondagem vesical (SV). Utilizou-se o programa MedCalc11.6.1 para construção de curva ROC, dos intervalos de confiança 95% (IC\_95%) e traçado o ponto de maior sensibilidade e especificidade para valor de leucocitúria (cut-off) na coleta por JM e SV.

Resultados: Obtivemos 2577 exames pareados, sendo 1304 por SV (50.6%). ITU foi

confirmada em 291 casos (prevalência de 11.3%). A curva ROC apresentou área sob a curva de 0.94 [IC\_95% 0.93-0.94], com nível de significância p32000/mm3, com sensibilidade de 86.1% [IC\_95% 79.2-91.4], especificidade de 93.1% [IC\_95% 91.4-94.5], valor preditivo positivo (VPP) de 59.3% e valor preditivo negativo (VPN) de 98.3%. Para coleta por JM, o cut-off foi leucocitúria >84000/mm3, com sensibilidade de 83.8% [IC\_95% 77.0-89.2], especificidade de 95.9% [IC\_95% 94.6-97.0], VPP de 73.7% e VPN de 97.7%.

Conclusão: Os valores de corte com máxima sensibilidade e especificidade de leucocitúria para ITU variam de acordo com a técnica de coleta de urina, sendo de 32000/mm3 para SV e 84000/mm3 para JM. O alto VPP encontrado dá segurança para não introduzir antibioticoterapia empírica em leucocitúrias inferiores aos descritos.

Palavras-chaves: infecção urinária, leucocitúria, pode discriminativo.

## 00255-2. Evolução dos transplantados renais pediátricos do hospital das clínicas da ufmg

Mariana Guerra Duarte Rosa De Lima<sup>1</sup>, Eleonora Moreira Lima<sup>1</sup>, Nadine Márcia De Faria<sup>1</sup>, Ana Carmen Quaresma Mendonça<sup>1</sup>, Brunna Pinto E Froes<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hc - Ufmg - Hospital Das Clínicas Da Ufmg

Introdução: O transplante renal é o tratamento de escolha para a doença renal crônica terminal na faixa etária pediátrica, com melhor sobrevida e qualidade de vida. O objetivo deste trabalho é descrever o curso clínico dos pacientes até 18 anos, transplantados no Hospital das Clínicas da UFMG, de janeiro de 2000 a fevereiro de 2011, abordando características clínicas, esquemas de imunossupressão, complicações, aspectos relacionados ao procedimento cirúrgico e evolução.

Material e métodos: Foram incluídos 58 pacientes submetidos a 60 transplantes. Os dados foram obtidos retrospectivamente, através de prontuário. Foram então compilados em banco de dados no programa Excel e os resultados descritivos alcançados através da listagem e frequência das características, média, mediana e construção de curva de sobrevida.

Resultados: A idade média dos pacientes foi de 10.5 anos, variando de 2.6 a 16,5 anos. A distribuição entre os sexos foi igual. 46.65 eram pardos, 44.8% brancos e 8.6% negros. As causas de DRC foram: congênitas e hereditárias (31%), glomerulopatias (25.9%), uropatias obstrutivas (20.7%), não definida (17.2%). O principal tipo de doador foi falecido (56.7%). O tempo médio de isquemia fria foi 20,4 horas. No pós-operatório imediato as intercorrências clínicas, como hipertensão arterial e rejeição aguda, ocorreram em 75.8% dos casos superando as cirúrgicas (fístulas e hematomas peri-enxerto) que ocorreram em 34.5% dos casos. Todos os pacientes receberam indução com anticorpo monoclonal. Em 66.6% o esquema de imunossupressão utilizado foi tacrolimus, micofenolato e prednisona. Três pacientes evoluíram para óbito e 12 perderam o enxerto. A sobrevida do enxerto em 5 anos foi de 77.6%, com média estimada de 8,5 anos (IC95%=7.5-9.6).

Conclusão: A sobrevida do enxerto em nosso centro é comparável a de outros centros de países em desenvolvimento. O desafio atual envolve o cuidado com as complicações clínicas e cirúrgicas, rejeição, nefrotoxicidade, infecções e recorrência da doença de base. Palavras-chaves: Evolução, transplantados renais, pediátricos.

## 00200-2. Avaliação de Doença de Fabry em uma população pediátrica – Dados preliminares

Lucimary <u>De Castro Sylvestre</u>l, Mara Lucia S.Ferreira<sup>1</sup>, Marcia Bandeira<sup>1</sup>, Eliana Costa Pellissari<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HPP - Hospital Pequeno Príncipe

Introdução: A Doença de Fabry é caracterizada pela deficiência da alfa-galactosidase A,que possibilita o acúmulo de globotriaosilceramida (Gb3) em vários órgãos e tecidos, levando ao comprometimento das funções dos sistemas acometidos. A manifestação das alterações, em geral, ocorre na vida adulta, mas algumas já podem ser encontradas na infância e adolescência.

Material e métodos: Crianças e adolescentes de 0 a 18 anos encaminhados pelos Departamentos de Nefrologia, Reumatologia e Neurologia foram selecionados de acordo com sinais e sintomas específicos. Após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, todos eles foram submetidos à dosagem da atividade da enzima alfa Galactosidade A (alfa GAL)e, nas meninas, também foi realizada a análise do DNA. Além disso, foram avaliados por Dermatologista e por Cardiologista, para a realização de Eletrocardiograma(ECG) e Ecocardiograma.

**Resultados:** analisamos um subgrupo de 47 pacientes de um total de 66. Dezenove (40%) eram do sexo feminino e 28 (60%) do masculino. A média de idade foi 10 ± 4 anos. Hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) estava presente em 5 de 43 patients que fizeram o ecocardiograma e 11 de 46 ECGs estavam alterados. Nenhum paciente apresentou angioqueratoma. Em 34 pacientes os resultados da atividade da alfa GAL

já estavam disponíveis, em 3 estava no limite inferior, sendo repetidos e em 1 menina encontrou-se uma mutacão.

Conclusão: A doença de Fabry é uma condição rara, mas já podem ocorrer sintomas precoces na infância e adolecência. Portanto, ela deve ser lembrada como diagnóstico diferencial de algumas situações, tais como dores crônicas, sensação de queimação, HVE, proteinúria persistente de etiologia indeterminada. Programas de detecção em populações podem levar a diagnósticos precoces, levando ao tratamento também precoce, visando a prevenção das complicações graves e fatais da doença.

Palavras-chaves: Fabry, Criança, adolescente.

## 00271-2. Diferencias en función renal en dilatación grave de la vía urinaria en niños

Víctor Manuel García Nieto<sup>1</sup>, Monge Margarita<sup>2</sup>, Víctoria García Rodríguez<sup>1</sup>, <u>Carolina Peralta</u> Aros<sup>1</sup>, Félix Claverie Martín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hosp Ntra Sra Candel - Hospital Nuestra Señora de la Candelaria Santa Cruz Tenerife (Santa Cruz de Tenerife Islas Canarias), <sup>2</sup> Hosp Nta Sra Candel. - Hospital Nuestra Señora de Candelaria Santa Cruz Tenerife

Introdução: La dilatación grave de la vía urinaria en la infancia suele ser originada por obstrucción de la unión uréteropelvica (UPJO) o por reflujo vesicoureteral (VUR). No obstante, existen niños con hidronefrosis en los que no se detecta ninguna malformación asociada (hidronefrosis primaria, PH). Hemos estudiado si existen diferencias en el comportamiento de la función renal en niños con estos tres tipos de anomalías morfológicas. Material e métodos: Se incluyeron 38 niños (30M, 8F) afectos de UPJO (n= 12), VUR (n= 8) y PH (n= 18). Todos tenían un diámetro transversal de la pelvis igual o superior a 2 cm. Al diagnóstico, se determinó la osmolalidad urinaria máxima con estímulo de desmopresina (Uosm) y el cociente albumina (Alb/Cr) a todos los pacientes y el cociente NAG/creatinina (NAG/Cr) a 30 de ellos. Todos los pacientes tenían realizada una cistografía y el renograma con furosemida.

Resultados: Uosm estaba reducida en el 100% de los casos de RVU, en el 75% de UPJO y en el 16.7% de PH. MAU/Cr estaba elevado en el 62.5% de los casos de RVU, en el 8.3% de UPJO y en el 11.1% de PH. NAG/Cr estaba incrementado en el 42,8% de los casos de RVU, en el 25% de los UPJO y en el 6.7% de PH. Se comprobaron diferencias entre grupos tanto para los valores de Uosm (ANOVA, p< 0.001) como para los de MAU/Cr y NAG/Cr (Kruskal-Wallis, p= 0.02 y 0.008, respectivamente). Conclusão: Uosm es la prueba más sensible para alteración de la función renal en los casos de hiperpresión en la vía urinaria. MAU/Cr se eleva especialmente en los casos de RVU. NAG/Cr es un marcador de hiperpresión menos sensible que Uosm. En los casos de PH, la función renal se altera escasamente.

Palavras-chaves: Dilatación vía urinaria, diferencias, función renal.

## 00142-1. Síndrome urofacial (ochoa): disfunçao vesical diagnosticada pelo sorriso

Lia Cordeiro Bastos Âguiar<sup>1</sup>, <u>Fernando Kazuaki Hamamoto</u><sup>1</sup>, Maria Luiza Moreira Do Val<sup>1</sup>, Ana Lucia Cardoso Santos Abreu<sup>1</sup>, Joao Tomas De Abreu Carvalhaes<sup>1</sup>
'UNIFESP/EPM - Universidade Federal de Sao Paulo

Introdução: A síndrome urofacial (ou síndrome de Ochoa) é uma rara condição autossômica recessiva cuja base genética foi mapeada no cromossomo 10q23-q24. Descrita inicialmente por Elejalde e Ochoa em 1979 na população colombiana, com mais de 100 casos descritos posteriormente ao redor do mundo, essa síndrome consiste de alterações da mímica facial (quando sorriem, aparentam choro, dor ou desconforto) e alterações urológicas (síndrome das eliminações, bexiga neurogênica, refluxo vesico-ureteral, infecções urinárias de repetição). Nosso objetivo é descrever os casos atendidos em nosso ambulatório para alertar para o diagnóstico dessa condição rara, mas com mau prognóstico a longo prazo.

**Material e métodos:** Analisamos os prontuários de 3 pacientes com seguimento em nosso ambulatório e realizamos levantamento bibliográfico sobre o tema em plataformas de busca on-line.

Resultados: Pacientes tinham idade entre 7 a 14 anos quando do diagnóstico de síndrome de Ochoa. Os sintomas iniciais foram: infecção do trato urinário, enurese secundária com achados ultrasonográficos de dilatação ureteropielocalicial bilateral e sinais de bexiga de esforço. Detectou-se alteração característica da mímica facial quando iniciaram seguimento em nosso ambulatório. Nos três pacientes houve piora importante da função renal com necessidade de terapia de substituição renal. Todos necessitam de sondagem vesical intermitente para completo esvaziamento vesical.

Conclusão: Conclusão: Síndrome de Ochoa deve sempre ser considerada quando encontramos pacientes com bexigas disfuncionais e anormalidades da mímica facial. O prognóstico desses pacientes costuma ser ruim, necessitando de acompanhamento multidisciplinar e, muitas vezes, evoluindo para doença renal crônica terminal.

Palavras-chaves: ochoa, urofacial, alteração da mimica facial.

## 00165-1. Prevalência de hipertensão em crianças em hospital de campo grande/ms

Ester Bragato<sup>1</sup>, Cláudia Piovesan<sup>1</sup>, Oreste Angelo Ferra Neto<sup>1</sup>, <u>Bárbara Alves</u><sup>1</sup> 'SBCG - Santa Casa de Campo Grande - MS

Introdução: A hipertensão arterial sistêmica (HAS) tem grande importância em ser diagnosticada precocemente e tratada porque é um fator de risco para inúmeras patologias metabólicas, endócrinas, cardíacas, renais e vasculares.

Material e métodos: Métodos: Foi realizado estudo transversal com todas as crianças com idade maior ou igual a três anos internadas na enfermaria de pediatria de um hospital de Campo Grande-MS no período de 18 janeiro de 2011 a 03 de abril de 2011. Foram coletados dados em formulário que continha além de dados de identificação, informação quanto ao teor qualitativo da alimentação do paciente, patologias presentes (motivo da internação hospitalar) e medicamentos em uso. Foram verificados a pressão arterial (PA), peso, altura e índice de massa corporal (IMC). A PA foi aferida em três dias consecutivos quando a primeira aferição resultava no p90 ou acima dele e realizada aferição única quando resultava abaixo do p90. Foram excluídas do trabalho: crianças menores de três anos; crianças com diagnóstico de HAS transitória; crianças com diagnóstico prévio de HAS e crianças cuja primeira medida de pressão arterial foi acima ou igual ao p90, porém que permaneceu internada por menos de três dias. Resultados: Foi aferida a PA de 91 crianças, sendo 59.4% do sexo masculino e 40.6% do sexo feminino. De acordo com o IMC, 64.8% pacientes eram eutróficos, 23.1% tinham baixo peso, 6.6% eram obesos e 5.5% tinham sobrepeso. Em relação à PA, 92.3% eram normotensos, 4.4% hipertensos e 3.3% pré-hipertensos. Dentre os hipertensos, 75% eram do sexo masculino, 25% do sexo feminino e 50% eram eutróficos e os outros 50% tinham sobrepeso.

**Conclusáo:** A prevalência de crianças hipertensas de três anos de idade ou mais na enfermaria de um hospital de Campo Grande-MS foi de 4.4% e 3.3% apresentavam pré-hipertensão, totalizando 7.7% com alteração da PA.

Palavras-chaves: hipertensão, obesidade, sobrepeso.

## 00214-1. Complicaciones de hemodiálisis en una unidad pediátrica

Angely Sebayo', Milagros Bosque', Marcos Ariza', Marlin Nieves', Alis Garcia' 'H.J.M.R. - Hospital De Niños J. M. de los Ríos

Introdução: La Hemodiálisis constituye una de las terapias sustitutivas de la Enfermedad Renal Crónica (ERC) estadio V. El objetivo del estudio fue evaluar y describir las complicaciones más frecuentes presentadas en niños durante la hemodiálisis.

Material e métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, cuantitativo y transversal. La población estuvo conformada por 124 niños hemodializados regularmente entre los años 2002-2011 en una Unidad de Hemodiálisis Pediátrica. Se describieron los signos y síntomas presentados durante el procedimiento dialítico, efectos adversos y problemas asociados con accesos vasculares. Se determinó la sobrevida y las causas de muerte. Los resultados fueron expresados en análisis porcentuales, desviación estándar y gráficos.

Resultados: Se evaluaron 124 pacientes. Predominio del sexo masculino (58.06%) y adolescentes (45,16%) con edad promedio 11.5 ± 3.53 años. Las causas más frecuentes de ERC fueron: Uropatía Obstructiva (37%), Glomerulopatías (29%). Los efectos adversos: Cefalea (32%), Hipotensión (25%), Náuseas/Vómitos (13%). Las complicaciones más frecuentes asociadas a accesos vasculares: Disfunción (48%), Infección (39%), Migración/salida (11%), Endocarditis Bacteriana (4,1%). En los cultivos se aislaron principalmente gérmenes Gram negativos (58%), predominio de Enterobacter cloacae (39,2%). En los pacientes actualmente activos en la Unidad (n: 12), los efectos cardiovasculares más frecuentes fueron Hipertrofia ventricular izquierda (23%) y Miocardiopatía dilatada (15%). Se registraron 24 muertes (19%); asociadas a complicaciones cardiovasculares (57%) y sepsis (36%) con sobrevida de 81%.

Conclusão: Los efectos adversos estaban asociados a hipotensión. Las principales complicaciones de los accesos vasculares fueron: Disfunción e infecciosas. Se evidenció un predominio de bacterias Gram negativas a diferencia de lo reportado en la literatura. Entre los factores probablemente involucrados se plantea el inadecuado tratamiento del agua por fallas en la planta de ósmosis aunado al número de accesos vasculares femorales. *Palavras-chaves: enfermedad renal crónica, efectos adversos, hemodialisis.* 

## 00214-2. Uso de paricalcitol endovenoso en hiperparatiroidismo secundario en niños

Elizabeth Montoya<sup>1</sup>, Belen Arteaga<sup>1</sup>, Angely Sebayo<sup>1</sup>, Leidys Mieres<sup>1</sup>,

Yanirka Marquezi

<sup>1</sup>H.J.M.R. - Hospital De Niños J.M de los Ríos

Introdução: El hiperparatiroidismo secundario es una complicación común en niños con enfermedad renal crónica (ERC). El Paricalcitol, forma sintética de la vitamina D activa, se utiliza para prevenir y tratar los altos niveles de hormona paratiroidea (PTH).

Los resultados de su uso han demostrado ser eficaces en pacientes adultos en hemodiálisis (HD), habiendo poca experiencia en niños. Objetivo: Evaluar la respuesta al uso de paricalcitol endovenoso en niños con ERC.

Material e métodos: Estudio retrospectivo, cuantitativo y transversal de nueve niños con ERC, los cuales fueron tratados con paricalcitol a dosis quincenal de 0.04-0.1 mcg/kg endovenoso (EV) durante 2 meses. Se evaluó su respuesta clínica y de laboratorio (mediciones consecutivas de PTH, calcio y fosforo). Para la significancia estadística se utilizo la prueba t-Student (p< 0.05).

Resultados: De los 9 pacientes incluidos la edad promedio fue 8.1±7.5 años, de ellos 7 (78%) menores de 2 años, 3 (33%) del sexo femenino y 6 (67%) masculino. Todos con ERC estadio V, 3 (33%) en diálisis peritoneal y 6 (67%) en HD. La PTH basal promedio: 1343±561pcg/ml, calcio promedio: 9,9±0,6 mg/dl y fósforo promedio: 5±0.8 mg/dl, posterior a la primera dosis de paricalcitol disminuyó la PTH en 42%, promedio: 783±344 pcg/ml (p< 0.05), no se observó modificación en los valores del calcio ni fosforo. En mediciones consecutivas la PTH se mantuvo en promedio: 664±44 pcg/ml. No hubo ninguna diferencia desde el inicio hasta el último control de calcio y fósforo, excepto un paciente que presentó hipercalcemia asintomática.

Conclusão: Este ensayo demuestra que el uso de paricalcitol EV reduce rápida y significativamente los niveles de PTH en niños con hiperparatiroidismo secundario, requiriendo un tratamiento sostenido, a pesar de haber sido administrado quincenalmente a diferencia de otros autores quienes utilizan el medicamento tres veces por semana. Se observó un efecto mínimo sobre el calcio y el fósforo sérico. Ningún niño presentó reacciones adversas.

Palavras-chaves: hiperparatiroidismo, paracalcitol, enfermedad renal crônica.

## 00194-1. Microrganismos em infecções relacionadas à diálise peritoneal em crianças

Ĵohnathan Santana De Freitas<sup>1</sup>, <u>Ana Paula Rodrigues Alves</u>¹, Alessandra Vitorino Naghettini¹, Cláudia Maria Salgado¹, Patrícia Marques Fortes¹

<sup>1</sup>HC-UFG - Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás

Introdução: A peritonite é uma importante causa de morbidade e de abandono da diálise peritoneal (DP) entre os pacientes pediátricos. As infecções de orifício e de túnel de cateter de diálise peritoneal podem levar a peritonite. O objetivo do estudo foi identificar entre estas infecções os principais microrganismos causadores e sua associação com a retirada do cateter de DP.

Material e métodos: Análise retrospectiva de prontuários, em menores de 18 anos de idade, em DP no período de janeiro de 2003 a julho de 2008. Foram incluídos pacientes com diagnóstico de peritonite e/ou infecção de túnel e/ou orifício de saída do cateter (IOC) de Tecnckhoff.

Resultados: Identificamos 61 episódios de infecções em 18 pacientes (11 masculinos e 7 femininos), sendo 58 peritonites (95%) e 3 exclusivamente IOC (5%). A principal causa de insuficiência renal foram as malformações do trato urinário, associadas a infecções urinárias de repetição em 13 dos 18 pacientes (72.2%). A média de idade no primeiro episódio infeccioso foi de 87,6 (±40.1) meses. Houve média de 3,38 (±2.83) episódios infecciosos por paciente (1-13 episódios). Foram obtidos 45 resultados de cultura de liquido peritoneal: 15 delas com germes Gram-negativos, dentre os quais destacou-se Pseudomonas aeruginosa em 4 casos (26.66%). Nos 15 Gram-positivos, o destaque foi para Staphylococcus aureus em 8 culturas (53.33%). Nas demais amostras não houve crescimento bacteriano. Não foi identificado episódio de infecção de túnel de cateter de Tenckhoff. Houve necessidade de retirada do cateter em 20 dos episódios infecciosos (34.42%), sendo esta associação maior com os germes Gram negativos (p<0.05).

Conclusão: Embora o germe isolado mais frequente tenha sido o Staphylococcus aureus (8 casos), houve igual proporção entre Gram-positivos e Gram-negativos, com grande necessidade de retirada do cateter de Tenckhoff, principalmente em infecções por germes Gram-negativos.

Palavras-chaves: Peritonite, Diálise Peritoneal, Crianças.

## 00245-2. Glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP) en un menor de 5 años

Rosana Salim<sup>1</sup>, <u>Andrea Ramirez</u><sup>1</sup>, Mariana Saurit<sup>1</sup>, Hugo Maita<sup>1</sup>, Teresita Flores<sup>1</sup> <sup>1</sup>HPMI - Hospital Publico Materno Infantil

Introdução: Niña de 17 meses, consulta por anemia hematuria y proteinuria de varios meses de evolución. Sin edemas, SS 2/6. TA: 120/70 Pc95. Con retraso de crecimiento, desarrollo y pautas madurativas. S. Ehlers Danlos. Al ingreso: Lab: Hto: 14, Hb: 5 mg/dl, plaquetopenia, Urea 53 mg/dl Creatinina 0.43 mg/dl, Na-K-P (N), Ac. Úrico: 7.9 mg/dl, VSG 68 mm. C3:51 C4 N. FAN y Anti DNA, ANCA C y P (-). Orina: Hb: ++ Proteínas:++ Uroc. (-). Iono U (N) Fe Na: 0.7. Índice Prot/Creat 0.5. Se transfunden con GRS, diuresis +. Rx de Tórax ICT: 0.62. TORCHS (-) Se trata con Furosemida,

amlodipina y allopurinol. Lab control: Hto 23 Hb: 7.3 Creatinina: 0.71 mg/dl, Urea: 79 mg/dl GOT/GPT: 421/617 Frotis periférico: moderada aniso y poiquilocitosis, crenocitos, esquitocitos y esferocitos predominio de eritrocitos normocíticos, hipocromía Plaquetopenia LDH: 3277 U/L Coombs Directa (-). Retic: 2%. Eco Renal: Riñones hiperecogénicos. PBR: MO: Glomérulos con lobulación, hipercelularidad global, aumento de M. mesangial, engrosamiento de pared capilar, leucocitos intraglomerulares Túbulos: material hialino intratubular Intersticio y Vasos: s/p. IF: depósitos mesangiales focales y segmentarios de IgM 2/4, IgA y C4 +, compatible con GNMP Tipo I. Inicia meprednisona según protocolo de síndrome nefrotico Actualmente, dosis en descenso, sin antihipertensivos, con función renal, hemograma y complementos normales, persiste microhematuria sin proteinuria.

Conclusão: Se llegó al Dx de GMNMP por biopsia renal con un planteo inicial de SUH atípico por clínica y laboratorio. Destacamos la importancia de la PBR para arribar al Dx en formas de presentación no habitual en menores de 5 años ya que no encontramos una causa 2º de glomerulonefritis que lo justifique.

Palavras-chaves: glomerulonefritis membrano proliferativa, biopsia renal, hematuria.

#### 00215-1. Polimorfismo del gen de la eca en niños con suhd+

Balestracci Alejandro¹, Aráoz Verónica¹, Mangano Andrea¹, Chertkoff Lilien¹, Caletti María Gracia¹

<sup>1</sup>Htal Garrahan - Hospital de Pediatría Garrahan

Introdução: La angiotensina participa en la progresión de la secuela renal post síndrome urémico hemolítico postdiarrea (SUHD+). El gen de la ECA presenta un polimorfismo que genera 3 genotipos: II, ID y DD. En distintas patologías renales se observó asociación de polimorfismo DD con mayores niveles de ECA plasmática, predisponiendo al desarrollo de secuela. Objetivo: analizar si el polimorfismo del gen de la ECA se asocia con mayor riesgo de daño renal en SUHD+.

Material e métodos: Se estudió el polimorfismo I/D del gen de la ECA en 107 donantes de sangre (controles) y en 89 pacientes con (n=60) y sin (n=29) secuela post-SUHD+. Estadística: Las variables entre ambos grupos se compararon con el test de Wilcoxon y con el de Chi2 y aquellas con p.

Resultados: No hubo diferencias (p=0.63) en la distribución de genotipos entre controles (II 30.8%, ID 44.8%, DD 24.3%) y pacientes (II 24,7%, ID 49.4%, DD 25.9%). Los pacientes con y sin secuela fueron similares (p>0.05) en género, edad y leucocitosis del período agudo, así como en el tiempo de seguimiento; los primeros presentaron mayor creatinina (p=0.002), mayor período oligoanúrico (p=0.00001), mayor compromiso extrarrenal (p=0.01) pero menor presencia de alelo D (p=0.01) y de genotipo DD (p=0.004). Por análisis multivariado el único factor independiente de riesgo de secuela fue el período oligoanúrico (p=0.009, OR 1.28, IC 95% 1.06-1.53).

Conclusão: El período oligoanúrico, reconocido en la bibliografía como el mejor marcador de daño alejado en pacientes con SUHD+, fue el único factor independiente de riesgo de secuela. Sin embargo, la presencia de genotipo DD no se asoció a secuela, sugiriendo, en esta población, un rol protector. Nuevos estudios serán necesarios para definir el rol del polimorfismo de la ECA en pacientes con SUHD+.

Palavras-chaves: Polimorfismo, ECA, SUH D+.

## 00292-2. Acurácia de leucocitúria superior a 10.000/mm³ no diagnóstico de itu

<u>Denise Swei Lo</u>', Huei Hsin Shieh', Marina Baquerizo Martinez', Selma Lopes Betta Ragazzi', Alfredo Elias Gilio'

HU-USP - Hospital Universitário Da Usp

Introdução: Objetivos: Determinar a acurácia do valor de corte de leucocitúria>10.000/mm3 e valores preditivos de infecção do trato urinário (ITU) em menores de 15 anos. Material e métodos: Métodos: De janeiro a dezembro de 2010, incluímos todos os menores de 15 anos com suspeita de ITU (febre, dor abdominal ou sintomas urinários), que realizaram coletas pareadas de urocultura quantitativa e exame quantitativo de leucócitos em sedimento urinário obtido a partir de 5 ou 10 ml de urina, em pronto socorro de hospital secundário. O diagnóstico de ITU foi confirmado por urocultura quantitativa e definido como presença de crescimento de agente único acima de 100.000 unidades formadoras de colônia/mL (UFC/mL) na coleta por jato médio (JM) ou acima de 50.000 UFC/mL na sondagem vesical (SV). Utilizamos o programa MedCalc 11.6.1 para a construção da tabela de contingência (2x2), e intervalos de confiança 95% (IC 95%), incluindo sensibilidade e especificidade para coleta por JM e SV para valor de leucocitúria>10.000/mm³.

Resultados: Obtivemos 2577 exames pareados, sendo 1304 por SV (50.6%). ITU foi confirmado em 291 casos (prevalência de 11.3%). O valor de corte de leucocitúria>10.000/mm³ apresentou sensibilidade foi de 93.5% [IC 95% 90.0-96.0], especificidade de 74.3% [IC 95% 72.4-76.1], valor preditivo positivo de 31.6% [IC 95% 28.5-34.8] e valor preditivo negativo de 98.9% [IC 95% 98.3-99.3]. A acurácia,

definida como a relação entre a soma dos verdadeiros positivos e verdadeiros negativos sobre o total de pacientes, resultou em 76.4%.

Conclusão: A introdução de antibioticoterapia empírica utilizando valor de corte de leucocitúria >10.000/mL acarretaria tratamento desnecessário na maioria dos casos. Para aumentar a acurácia e os valores preditivos no diagnóstico de ITU, outros valores de corte de leucocitúria poderiam ser estudados e avaliados.

Palavras-chaves: leucocitúria, infecção urinária, acurácia.

## 00217-1. Síndrome nefrítica e mononucleose infecciosa - uma associação incomum

Luciana Borges Carneiro Costa<sup>1</sup>, <u>Roxana Almeida Roque Fontes Silva</u><sup>1,2</sup>, Raiza Luna Peixoto<sup>2</sup>, Guilherme Augusto Teodoro Athayde<sup>2</sup>

AMIP/Dr RIM - Assistência Médica Infantil da Paraíba

<sup>2</sup>UFPB - Universidade Federal da Paraíba

Introdução: A mononucleose infecciosa, doença causada pelo vírus Epstein-Barr (EBV), geralmente cursa com febre, linfadenomegalias e faringite. É uma doença benigna, que apresenta, na maioria dos pacientes, remissão espontânea. No entanto, em cerca de 3 a 6% dos casos, há acometimento renal. Há relatos de síndrome nefrótica, insuficiência renal aguda e sindrome nefrítica.

Material e métodos: ANS, 14 anos, feminino, iniciou quadro de febre alta, odinofagia e edema periorbitário associado a diminuição importante do volume urinário. Ao exame, apresentava pressão arterial elevada, edema em face, abdome e membros inferiores. Orofaringe hiperemiada com placas esbranquiçadas recobrindo as amígdalas. Evidenciava-se também, adenomegalias em região cervical e inguinal. Exames laboratoriais: urina I: hematúria e proteinúria discreta. Hemograma com leucocitose e linfocitose. A paciente recebeu furosemida, nifedipina retard e, até a chegada da sorologia específica, penicilina cristalina. Após a confirmação da sorologia para EBV (IgM e IgG - títulos elevados), a paciente começou a receber aciclovir, com remissão completa do quadro.

Resultados: Conforme relatos na literatura, existe associação da mononucleose com comprometimento renal, no entanto, a manifestação nefrítica na vigência do quadro infeccioso agudo é raro.

Conclusão: Apesar da glomerulonefrite difusa aguda pós-estreptocócica (GNPE) ser a mais comum das patologias que cursam com síndrome nefrítica na infância, a presença do quadro infeccioso concomitante ao quadro nefrítico direcionou o diagnóstico para outras possibilidades, uma vez que a GNPE é uma sequela tardia, não se evidenciando mais o foco infeccioso agudo.

Palavras-chaves: mononucleose, glomerulonefrite, criança.

## 00241-2. Perfil dos pacientes síndrome de alport/doença da membrana fina em ambulatório

<u>Eduardo Freitas Hatanaka</u>¹, Lia Cordeiro Bastos Aguiar², Marina Lordelo¹, Maria Aparecida Cançado¹, João Tomas De Abreu Carvalhaes¹

<sup>2</sup>UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: A síndrome de Alport (SA) e a doença da membrana fina (DMF), denominadas como nefropatia do colágeno tipo IV. Os pacientes podem apresentar hematúria, proteinúria, alterações audiológicas e oftalmológicas bem como progressão para doença renal crônica. O achado em biópsia renal é demonstrado pela espessura irregular, adelgaçamento e delaminação da membrana basal glomerular. Diagnóstico é suspeitado em paciente com hematúria glomerular com história familiar de insuficiência renal, surdez ou perda visual.

Material e métodos: Estudo observacional descritivo com análise de 12 prontuários de pacientes com diagnóstico de SA/ DMF, com seguimento médio de 71 meses. Foram avaliados: sexo, presença de hematúria ou proteinúria, comprometimento da função renal, presença de hipertensão arterial sistêmica (HAS), alterações oftalmológicas ou perda auditiva, história de outros familiares afetados, terapia utilizada e achados em biópsia renal.

Resultados: Predomínio do sexo feminino (66% vs. 33% masculino). Idade média na apresentação foi de 7 anos 6 meses. Presença de hematúria no início do quadro em todas as crianças - macroscópica em apenas 33%. Proteinúria presente em 8/12 pacientes (66%), com níveis nefróticos em apenas 25% destes. Observou-se evolução para alteração de função renal em apenas 2/12 (16%) até o momento de conclusão do estudo. História familiar positiva presente em 8/12 (66%) pacientes. Manifestações extrarrenais observadas em 5/12 (41.5%) - perda auditiva neuros-sensorial em 4 pacientes e alterações oftalmológicas em 1 paciente. HAS observada em apenas 1 paciente. Adotada terapêutica com drogas nefroprotetoras em 7/12 (58.5%) pacientes. Nas biópsias renais, foram evidenciadas alterações sugestivas de adelgaçamento em membrana basal glomerular em 10/12 (83.3%) dos pacientes em estudo.

Conclusão: Foi observada grande importância da história familiar nas nefopatias do

colágeno do tipo IV, devendo-se investigar todos os familiares quando diante de paciente afetado. Comprometimento extra-renal é frequente nos pacientes com SA/DMF, sendo necessário realização de avaliação auditiva e oftalmológica rotineira.

Palavras-chaves: casuística, doença da membrana fina, síndrome de alport.

#### 00065-1. Tratamento das disfunções do trato urinário inferior

Rejane Meneses Bernardes<sup>1</sup>, Daniele Braga<sup>1</sup>, Syndia Colaço<sup>1</sup>, Luciana Andrade<sup>1</sup> CNC - Clinica Nefrokids de Curitiba

Introdução: O objetivo deste trabalho é apresentar o resultado do tratamento das disfunções do trato urinário inferior envolvendo a reeducação miccional ou uroterapia com biofeedback, modificações comportamentais e farmacoterapia.

Material e métodos: Foram incluídas crianças de 4 a 18 anos, portadoras de disfunção do trato urinário inferior, que realizaram no mínimo 10 sessões de reeducação miccional e permaneceram em acompanhamento médico no período.

Resultados: Entre 402 crianças, 47% tinham síndrome de urge-incontinência e disfunção miccional, 27% urge-incontinência, 22% disfunção miccional e 4% bexiga neurogênica. Noventa e um pacientes apresentavam refluxo vesicoureteral, 69 uretra em "pião" e 35 divertículos e trabeculação vesical. Setenta e cinco pacientes apresentavam lesões renais cicatriciais, 120 dilatação pielocalicial, 129 resíduo pós miccional e 56 espinha bífida oculta. A cura dos sintomas-escapes urinários diurnos/noturnos, nocturia, urgência, hematuria, dor abdominal, vulvovaginites, infecções do trato urinário, squatting, micções frequentes, espa-çadas ou irregulares, constipação ou resíduo fecais, ocorreu em 55 a 97% dos casos; melhora em 3 a 33% e nenhum resultado em 0 a 21%, dependendo do sintoma. Cura do refluxo vesicoureteral ocorreu em 56% dos pacientes, redução no grau do refluxo em 24% e não houve cura nem redução do grau em apenas 20% dos pacientes.

Conclusão: As disfunções do trato urinário inferior são causa de incontinência urinária funcional, infecção do trato urinário, refluxo vesicoureteral e cicatrizes renais. O tratamento nem sempre curativo tem objetivos sociais - proteção dos rins, melhora do padrão miccional e resgate da auto-estima. O sucesso da terapia depende da compreensão e conhecimento das disfunções, tempo de tratamento, variedade de recursos e individualização, motivação e participação do paciente e familiares e da experiência e formação da equipe.

Palavras-chaves: Ĉriança, Disfunção do trato urinário inferior, Biofeedback.

#### 00242-2. Acometimento renal progressivo em adolescente com esclerose tuberosa

<u>Juliana Dias Scher</u>", Lisiane Seguti Ferreira², Luciano Máximo², Maya Caetano Paes De Almeida², Maria Do Carmo Sorci Dias Scher²

<sup>1</sup>UCB - Universidade Católica de Brasília,

<sup>2</sup>UNB/HUB - Universidade de Brasília

Introdução: A Esclerose Tuberosa é uma doença sistêmica autossômica dominante, e que resulta de mutações nos genes supressores tumorais TSC1 e TSC2. Considerada atualmente uma doença do complexo centrômero-ciliar, caracteriza-se pela presença de epilepsia, deficiência mental, adenomas sebáceos e tumores benignos hamartomatosos, localizados no sistema nervoso central, coração, olhos, pulmões e rins. A manifestação renal tem elevada freqüência e podem ocorrer na forma de angiomiolipomas, cistos renais e carcinoma renal.

Material e métodos: Relatar o caso de uma adolescente com esclerose tuberosa e envolvimento renal progressivo.

Resultados: Adolescente, 14 anos, sexo feminino, com encefalopatia epileptica e deficiência mental. Apresenta lesões tuberosas em face, manchas hipocrômicas em tronco e membros superiores, estrias ungueais e hamartoma em olho esquerdo. A ecocardiografia mostrou infiltração em septo interventricular e cisto em ventrículo esquerdo. A tomografia de crânio mostrou calcificações subependimárias em ventrículos laterais e áreas hipodensas corticais e na substância branca, algumas com calcificações centrais. Aos quatro anos, a tomografia abdominal mostrou a presença de múltiplos microcistos renais distribuídos no córtex bilateralmente. Aos 10 anos, a ultrassonografia renal mostrou angiomiolipomas em ambos os rins. A cintilografia renal com DMSA mostrou áreas fotopenicas em rim esquerdo. Apresenta hipertensão arterial com função renal normal.

Conclusão: Esse relato confirma as observações da literatura da associação entre idade e a incidência dos cistos e angiolipomas. A idade média do surgimento das alterações renais situa-se entre sete e onze anos. Nessa paciente, os cistos e angiolipomas foram detectados aos quatro e onze anos respectivamente. Alguns estudos mostram que os cistos podem estar presentes ao nascimento e os angiolipomas no primeiro ano de vida. A detecção precoce das alterações renais e o seguimento criterioso dos pacientes possibilita o melhor controle das comorbidades.

Palavras-chaves: Angiomiolipoma, Doença Renal Policística, Esclerose Tuberosa.

#### 00078-4. Función tubular renal en pacientes pediatricos desnutridos

Oscaris Mendez<sup>1</sup>, <u>Clemencia Benitez</u><sup>1</sup>, Yorki Solorzano<sup>1</sup>, Ricnia Vizcaino<sup>1</sup>, Barbara Moreno<sup>1</sup>

'Hospital de Niños - Hospital Luis Razetti Anexo Pediatrico

Introducción: En el déficit nutricional se ha comprobado alteración de los líquidos corporales y de los mecanismos homeostáticos renales.

Material e métodos: Se realizó un estudio cuantitativo, descriptivo, para determinar la prevalencia de las alteraciones en la función tubular renal en pacientes pediátricos desnutridos que ingresaron al anexo pediátrico del Hospital Universitario "Dr. Luis Razetti", Barcelona, Estado Anzoátegui, durante el periodo comprendido entre enero y septiembre del 2007. Se estudiaron 28 pacientes con desnutrición moderada y severa. Resultados: La capacidad de concentración urinaria se encontró alterada en el 71.43%; el pH urinario en ayunas se encontró > 5.5 en el 60.71%. El índice calcio/creatinina urinario y la fracción de excreción de ácido úrico se encontraron elevadas en el 87.5%. La excreción fraccionada de sodio y potasio se encontraron alteradas en el 58.33%, y acidosis metabólica en el 75%.

Conclusão: Se recomienda interpretar las pruebas de funcionalismo renal en los pacientes desnutridos en forma integral y hacer reevaluaciones una vez establecida la recuperación nutricional, para determinar la persistencia de las alteraciones, y así poder establecer si las mismas constituyen una condición más de la desnutrición, si se debe a la ingesta proteica elevada o bien a una alteración renal no dependiente del estado nutricional. *Palavras-chaves: funcion, tubular, desnutridos.* 

00329-3. Complicações cirúrgicas em crianças

Clotilde Garcia<sup>21</sup>, Santo Pascoal Vitola<sup>1</sup>, Viviane Bittencourt<sup>1</sup>, Roberta Rohde<sup>21</sup>, Valter Garcia<sup>1</sup> ISCMPA - Santa Casa de Porto Alegre, <sup>2</sup>UFCSPA - Universidade Federal Ciências Da Saúde De Porto Alegre

Introdução: Crianças pequenas representam um grupo desafiador no transplante renal. O objetivo do estudo foi analisar os resultados do ponto de vista cirúrgico de transplante renal em crianças com peso inferior a 15 kg utilizando a abordagem extraperitoneal.

Material e métodos: Trata-se de uma cohort histórica. Todos os transplantes foram realizados pela mesma equipe médica em centro de refeência em transplante renal pediátrico. Analisados 62 transplantes renais em crianças com peso inferior a 15 kg, utilizando a abordagem extraperitoneal e com anastomose dos vasos renais dos doadores a aorta ou artéria ilíaca comum e a veia cava inferior ou ilíaca comum dos receptores. O ureter foi anastomosado a bexiga pela técnica extravesical de Gregoir. quatro pacientes com diagnóstico pré-operatório de trombose de veia cava inferior (TVCI).

Resultados: As complicações cirúrgicas foram divididas em vasculares, urinárias e coleções perirenais. Ao total, ocorreram 9 complicações em 7 (11.3%) pacientes, taxa de 0.14/paciente. Seis complicações foram classificadas como vasculares, sendo 3 tromboses de artéria renal, uma trombose de veia renal e uma laceração da artéria renal, todas precoces e levando à perda do enxerto. Houve 1 estenose de artéria renal 3 meses póstransplante, manifestada por hipertensão e piora da função renal e corrigida por angioplastia stent. Não houve complicação urológica nestes pacientes. Houve 1 hematoma peri-renal e uma linfocele pós-enxertectomia.

Conclusão: A abordagem extraperitoneal é uma técnica válida no transplante renal de crianças com peso inferior a 15 kg, oferecendo boa sobrevida do paciente e do enxerto e aceitável taxa de complicações, independente do tipo de doador, se vivo ou falecido, ou do tamanho do enxerto, se de adulto ou criança.

Palavras-chaves: cirurgia, complicações, transplante renal.

#### 00276-2. Tacrolimus en el tratamiento del síndrome nefrótico corticorresistente

Elsa Lara¹, Maria Ortega¹, Valerio Coronel¹, Clara Uviedo¹, Nelson Orta¹ ¹Serv Nefrologia Ped - Universidad de Carabobo/Hospital de Niños

Introdução: Introducción: El síndrome nefrótico idiopático es corticosensible en aproximadamente 80% de los casos y 15-20% son cortico resistentes, con elevado índice de progresión a enfermedad renal crónica. Han surgido opciones terapéuticas que pueden favorecer el pronóstico, como son los inhibidores de la calcineurina, entre ellos Tacrolimus. En el presente trabajo evaluamos los resultados con el uso de Tacrolimus en el tratamiento del SNCR en una serie de niños.

Material e métodos: Estudio prospectivo, descriptivo y correlacional, incluye 14 pacientes tratados de Enero 2008 a Diciembre 2010, se les realizo biopsia renal previa al inicio del protocolo. Se administró Tacrolimus a 0.1-0.2 mg/kg/d y prednisona en dosis decreciente hasta omitirla en los primeros tres meses; se evaluaron niveles de tacrolimus mensualmente y se registraron efectos adversos. Se determinó la proteinuria al inicio y cada tres meses hasta culminar el protocolo.

Resultados: 57% de los pacientes fueron varones y 43% hembras, edad  $10.07\pm1.53$  años. Lesiones histopatológicas: 5 casos de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GE-

FS) (35%); 5 Lesión de cambios mínimos (LCM) + proliferación mesangial (35%) y 2 casos LCM sin proliferación (15%), todos estos 12 pacientes presentaron remisión completa (RC) de la proteinuria y, 2 pacientes mostraron lesión membranoproliferativa (15%) y tuvieron remisión parcial (RP). Los valores de proteinuria al inicio del tratamiento mostraron un promedio de 193.67 mgs/hora/m2 SC  $\pm$  34.93, promedio que para el último trimestre del tratamiento había disminuido a 15.59 mgs/hora/m2 SC  $\pm$  5.81, diferencia estadísticamente significativa (P< 0.05). Efectos adversos: 1 paciente presento hiperglicemia, 1 paciente falleció por sepsis, 1 evolucionó a ERC y otro abandono el protocolo.

Conclusión: El tacrolimus reduce significativamente la proteinuria en pacientes con SNCR, con pocos efectos colaterales y constituye una alternativa terapéutica para este tipo de patología.

Palavras-chaves: Sindrome Nefrotico, Tacrolimus, Glomerulopatias.

## 00192-1. Nefropatía por medios de contraste(nmc) posterior a tomografía computarizada(tc)

Climaco Jimenez<sup>1</sup>, Guillermo Landinez<sup>1</sup>, Natalia Mejia Gaviria<sup>2</sup>

UNAL - Universidad Nacional de Colombia,

<sup>2</sup> UNIOVI - Universidad de Oviedo

Introducción: La NMC se ha descrito como una complicación asociada a la administración de medios radiológicos iso-osmolares posterior a la realización de TC en adultos. El propósito de este estudio fue el de determinar la incidencia de NMC en niños sometidos a TC utilizando medios de contraste hipo-osmolares y describir factores asociados con su aparición.

Material e métodos: Estudio prospectivo descriptivo en 80 pacientes del departamento de radiología, entre 6 meses y 18 años de edad a quienes se les realizó por algún motivo TC con iopramida o iopamidol intravenoso. Se determinó la creatinina sérica en las 24 horas previas y dos controles a las 24 y 72 horas posteriores a la TC más la cumplimentación de un formulario de patología y condiciones previas. Las diferencias se expresaron con el error estándar de la media y tratamiento estadístico con STATA 11\*. Resultados: La dosis promedio de MC fue de 1.71 ± 0.41 cc/kg. La incidencia global de alteración en la función renal o NMC posterior al TC (definida como > 0 = 25% de aumento entre la creatinina basal a las 24 o 72 h postTC) fue de 35% (13.7% en las 24 h postTC vs 21.3% en las 72 h postTC; p=0.0017). Entre la sub-poblaciones de pacientes con o sin factores de riesgo (edad, dosis de MC, hipertensión, anemia, nefropatía, hepatopatía, deshidratación) solo se encontró asociación con significancia estadística entre NMC y anemia (0.39 vs 0.59 mg/dl; p.

Conclusão: A pesar del curso benigno de la NMC y el uso cada vez mas frecuente de MC hipo-osmolares, la incidencia en pediatría es alta con una correlación positiva en los pacientes con anemia.

Palavras-chaves: medios de contraste, pediatría, tomografia.

## 00258-2. Incidência de hipertensão arterial sistêmica em escolas pública e privada

Antonio Cesar P. Cillo¹, Leonor Violeta Gotuzzo Mendoza¹, Caio Bosquiero Zanetti¹, Marcelo Lopes Montemor¹ ¹PUCC - Pontifícia Universidade Católica de Campinas

Introdução: Considera-se, atualmente, a hipertensão arterial sistêmica (HAS) como uma doença crônica e de caráter epidêmico, apresentando nas últimas décadas um significativo aumento em seus índices de prevalência por todo o mundo, tanto em populações adultas quanto em pediátricas. A obesidade na infância e adolescência está intimamente associada à persistência na vida adulta, trazendo consigo co-morbidades como dislipidemia, HAS, alterações no metabolismo da glicose e hiperinsulinemia. A condição social de crianças e adolescentes é um fator que pode influenciar direta ou indiretamente no desenvolvimento de HAS ou obesidade. Desta forma, comparamos a incidência de HAS e Obesidade entre alunos de escolas particular e pública.

Material e métodos: Foram avaliados 1046 alunos de 7 a 15 anos de escolas pública e privada no período de Fevereiro a Julho de 2011, sendo avaliados os seguintes parâmetros: Pressão Arterial, Circunferência Abdominal (CA) e Índice de Massa Corpórea (IMC).

Resultados: Dos 1046 alunos, 616 (58.89%) eram estudantes de escola pública e 430 (41.11%) de escola privada. Encontramos os seguintes resultados: Escola Pública - HAS=261 (42.3%), CA Aumentada=10 (1.62%), IMC elevado=46 (7.46%), IMC + CA elevados=24 (3.89%), IMC elevado + HAS=44 (7.14%), CA elevado + HAS=12 (1.94%), HAS + CA elevada + IMC elevado=59 (9.57%), HAS isolada=146 (23.7%); Escola privada - HAS=155 (36.04%), CA Aumentada=6 (1.39%), IMC elevado=26 (6.04%), IMC + CA elevados=34 (7.90%), IMC elevado + HAS=17 (3.95%), CA elevado + HAS=1 (0.23%), HAS + CA elevada + IMC elevado=83 (19.3%), HAS isolada=54 (12.5%).

Conclusão: Encontramos significativa alteração na pressão arterial nos dois grupos estudados: 42.3% da escola pública versus 36.0% da escola privada, sendo que neste grupo a HAS esteve mais presente quando em associação com outros fatores como IMC elevado e aumento da CA.

Palavras-chaves: aluno, hipertensão arterial, obesidade.

#### 00329-2. Função renal em receptores de tx renal

Clotilde Garcia<sup>21</sup>, Valter Garcia<sup>1</sup>, Viviane Bittencourt<sup>1</sup>, Roberta Rohde<sup>1,2</sup>, Santo Pascoal Vitola<sup>1</sup> ISCMPA - Santa Casa de Porto Alegre, <sup>2</sup>UFCSPA - Universidade Federal Ciências Da Saúde De Porto Alegre

Introdução: O doador pediátrico não tem sido considerado como uma boa opção para receptores pediátricos pequenos. Objetivo: analisar sobrevida e taxa de filtração glomerular(TFG) de crianças.

Material e métodos: 62 receptores < 15 kg, média de idade 3.7±2.2 anos foram transplantados no período 1998-2010, média de peso 12.3±2.1 kg. A sobrevida foi calculada por Kaplan-Meir e TFG com fórmula de Schwartz.

Resultados: 32 (51.6%) transplantes foram realizados com rins de DV(grupo1) e 30 (48.4%) com rins de DFP (grupo 2). Os 2 grupos eram similares demograficamente. Os DVs eram haplo-idênticos com o receptor. A média de idade dos DVs foi 30.7±6.8 anos. Os 30 rins DFPs tinham idade inferior a 18 anos sendo 12 (42.8%) com menos de 5 anos(duas com 1 ano). A sobrevida do paciente com DV em 1 e 5 anos, foi 93.4% e 79.8%, e com DFP 93.0% e 93.0% respectivamente; P=0.90. A sobrevida do enxerto com DV em 1 e 5 anos, foi 84.1% e 68.5%, e com DFP de 86.7% e 80.9% respectivamente; P=0.89. Nos transplantes com DV a TFG(mL/min/1.73 m2), foi significativamente maior em um (96.7 vs. 75.4; p=0.01)) e três (95.8 vs. 70.4; p=0.006) meses pós-transplante, e não foi diferente em seis meses (83.5 vs. 78.3; p=0.53) e em 1 (76.5 vs. 75.3; p=0.82) e 5 (67.7 vs. 68.9; p=0.88) ano pós-transplante. Houve 4 tromboses(2 com DV) e uma laceração(DV). É importante observar que a TFG diminuiu significativamente nos transplantes com DV e não se modificou com o DFP.

Conclusão: Em receptores pediátricos pequenos, o enxerto de DFP aumentou sua função e estabilizou 1 ano após o transplante, enquanto que o enxerto de doador adulto diminuiu a TFG no mesmo período e a sobrevida não diferiu significativamente. O DFP é uma boa opção para receptores pediátricos pequenos neste centro de referência em transplante renal pediátrico.

Palavras-chaves: doador falecido, doador pediatrico, transplante renal.

#### 00146-2. Resposta terapeutica em crianças com nefropatia por igm Tatiana Ferreira Dos Santos', Melina Chã D´Oliveira', Flávia V. Leão', Maria Aparecida De Paula Cançado', João Tomas De Abreu Carvalhaes'

'UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: A nefropatia por imunoglobulina M (IgM) é uma glomerulopatia mesangioproliferativa difusa primária, com presença de depósito de IgM no mesângio, caracterizada por proteinúria maciça e resposta insatisfatória a corticosteroides (CS) e outros imunossupressores. Tem sido considerada entidade clínica distinta com tendência a corticoresistência e evolução para a perda da função renal. Avaliamos a evolução clínica e a resposta terapêutica de portadores de nefropatia por IgM.

Material e métodos: Estudo observacional e descritivo de 21 pacientes em seguimento em Ambulatório de Glomerulopatias. As variáveis analisadas foram: sexo, idade do início dos sintomas, apresentação inicial, tratamento utilizado, biópsia renal e perda da função renal (considerado clearence estimado pela fórmula de Schwatrz menor que 90 ml/min/1.73 m²).

Resultados: Houve predominância do sexo masculino (66%). A idade média do início dos sintomas foi de 3.5 anos (variou de 1 a 14). Edema e proteinúria foram os achados mais encontrados no início dos sintomas (76%). Evoluíram com hipertensão arterial sistêmica 14% dos pacientes e apresentaram hematúria 42%. Quanto ao tratamento: 33% usaram CS, 24% receberam CS e ciclofosfamida, 19% receberam CS, ciclofosfamida e ciclosporina (CYA), 10% receberam CS, ciclofosfamida, CYA e micofenolato e 14% não receberam nenhuma imunossupressão por apresentarem somente hematúria microscópica sem proteinúria. Os achados de biópsia renal foram: 47% lesão mínima/ glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) não amostrada, 23% proliferação mesangial, 15% GESF e 15% não foram realizadas. Evoluíram com perda da função renal 5% dos pacientes.

Conclusão: Neste estudo observamos que dos 18 pacientes tratados, 61% não responderam satisfatoriamente ao tratamento com costicosteróides, necessitando de vários imunossupressores. Isso reforça a importância do diagnóstico da nefropatia por IgM através da biópsia renal, visto sua evolução e resposta à imunossupressão.

Palavras-chaves: glomerulopatias, nefropatias, síndrome nefrótica.

#### 00297-1. Trasplante renal en bloque con donante de 13 meses de edad

Jose Hugo Paladini<sup>1</sup>, Joaquin Agusti<sup>1</sup>

CNUCV - Clinica de nefrologia, urologia y enf. cardiovasculares.

Introdução: El límite inferior de edad del donante pediátrico, no está estrictamente establecido y queda a criterio de los centros de trasplante acorde con su experiencia. Presentamos un caso de trasplante renal con donante de 13 meses, siendo esta la edad más baja de aceptación registrada en nuestra serie de trasplante renal pediátrico.

Material e métodos: Reporte de caso, retrospectivo, revisión de historia clínica. Donante de 13 meses, de 79 cm de altura y 8 kg de peso, con muerte cerebral secundaria a meníngitis, creatinina pre ablación de 0,3 mg/dl. Receptor de 13 años, peso de 40 kg y altura de 139 cm, insuficiencia renal cronica terminal por nefropatía obstructiva. Compatibilidad 118 y 1DR. La técnica quirúrgica utilizada en el trasplante fué la habitual para riñones en bloque, con anastomosis de vena cava y arteria aorta a vasos ilíacos y anastomosis de uréter a vejiga por separado. El TIF fue de 12 hs. Se evaluó sobrevida del paciente y sobrevida del injerto al año, creatinina y clearence de cratinina al año, eventos de trombosis vasculares o estenosis ureterales y rechazo agudo.

Resultados: A un año del trasplante el paciente presenta injerto funcionante con creatinina de 0.93 mg/dl, clearence de 79.03 ml/min. No se registraron complicaciones vasculares ni ureterales como así tampoco eventos inmunológicos.

Conclusiones: A pesar de la extrema edad y peso del donante, que difieren significativamente del receptor, los resultados han sido satisfactorios a un año de seguimiento, sin reporte de las temidas complicaciones vasculares y ureterales.

Palavras-chaves: edad del donante, riñon en bloque, trasplante renal.

#### 00238-2. Causa rara de Insuficiência Renal Crônica em lactente

Ana Karina Da Costa Dantas', Luiza Maria Carvalho Jalles', Mônica Ferreira Lopes', Luciana Borges Carneiro Costa', Sandra Freire'

UFRN - Universidade Federal do Rio Grande do Norte

Introdução: Causas de Insuficiência renal crônica (IRC) na infância variam de acordo com a idade, sendo mal formações do trato urinário, as mais comuns em lactentes. Dentre as causas sistêmicas, as glicogenoses podem cursar com comprometimento renal, embora seja raro nos primeiros anos de vida.

Material e métodos: Relato de caso baseado em levantamento de prontuário.

Resultados: EDSS, feminino, filha de pais consangüíneos em 1º grau, nascida parto normal, termo, peso=2945 g, estatura=48 cm, APGAR 9/9, natural e procedente de Natal-RN. Aos 11 meses foi encaminhada à nefropediatria para investigação de febre (Infecção urinária?), sem urocultura, já apresentando comprometimento de função renal (clearance de creatinina estimado: 30 ml/min/1.73 m2), anemia normocrômica/ normocítica, aumento de: transaminases, colesterol, triglicerídeos, fosfatase alcalina, gama-GT e LDH. Bilirrubinas, albumina, glicemia e sorologia para hepatite B eram normais. Ultrassonografia mostrou hepatomegalia discreta, rins de tamanho limítrofe (aumentado) com perda da diferenciação córtico-medular. Na ocasião, peso e estatura < p3%), PA=140x100 mmHg (p>95%). Na investigação, realizou mielograma=normal e biópsia hepática sugestiva de glicogenose (tipo 1/2?). Evoluiu com piora progressiva e rápida da função renal, necessitando iniciar tratamento dialítico. Glicogenoses são doenças geneticamente determinadas (autossômicas recessivas e ligada ao X) e classificadas em 11 tipos, de acordo com as deficiências enzimáticas identificadas. A incidência varia de 1/20.000 - 25.000 nascimentos sendo que os tipos I, II, III, VI e IX respondem por 90% dos casos. Hepatoesplenomegalia, convulsões, alterações musculares e hipoglicemia são achados clínico-laboratoriais frequentes. A glicogenose tipo 1 pode vir acompanhada de hepatomegalia e nefromegalia em decorrência do acúmulo de glicogênio e gordura nesses órgãos, sendo o comprometimento renal tardio (segunda década de vida).

Conclusão: A glicogenose como causa de IRC é rara na infância. Em amostra de 23 pacientes com doença de depósito do glicogênio acompanhados em nosso serviço, nenhum apresentou comprometimento renal até então. Entretanto, aguardamos estudo genético para confirmação diagnóstica.

Palavras-chaves: crianças, glicogenose, insuficiência renal crônica.

### 00210-1. Estrategía en niños con infección al tracto urinario - un nuevo algoritmo

Iulian Preda<sup>1</sup>, Ulf Jodal<sup>1</sup>, Eira Stokland<sup>1</sup>, Rune Sixt<sup>1</sup>, Sverker Hansson<sup>1</sup>

'Gothenburg Universit - Centro Pediátrico Uro-Nefrológico, Hospital Infantil Reina S Introdução: Analizar datos clínicos para la predicción del daño renal permanente en niños con infección urinaria (IU) primaria.

Material e métodos: De una base poblacional prospectiva y durante 3 años se estudió a un total de 290 niños con IU primaria. Se incluyó de forma consecutive a 161 niños y a 129 niñas. Durante la investigación se realizarón ecografías y scintigrafías con ácido

dimercaptosuccínico (DMSA) dentro de las dos semanas posteriores al diagnóstico y una cistouretrografía miccional a los dos meses. Una nueva DMSA-scintigrafía se realizó al cabo de un año, a niños con alteraciónes en la primera DMSA-scintografía o con recurrencia febril. Endpoint del estudio fue daño renal en la scintigrafía final.

Resultados: Un total de 269 pacientes obtuvierón datos finales, 71 de los cuales presentó daños renales y 198 no presentó daño renal. El estado renal final fue asociado al CRP, la creatinina sérica, la temperatura, leucocituria, al tipo de bacteria, diámetro anteroposterior (APD) en la ecografía y recurrencia febril. CRP, creatinina sérica, leucocituria y APD resultaron ser predictores independientes de daño renal permanente. CRP≥70 mg/L en combinación con APD≥10 mm tiene una sensibilidad del 87% y una especificidad del 59% al daño renal. Un algoritmo para manitorear niños con infección urinaria primaria sobre la base de estos resultados, podría ahorrar 173 cistouretrografías miccionales y 137 DSMA scintigrafías segun nuestro protocolo de studio y habría excluido del studio 9 pacientes con daño renal permanente (3 de los cuales con dilatación de reflujo). Conclusão: El CRP puede ser utilizado como predictor de daño renal permanente en niños con infección urinaria primaria, y junto con APD puede servir de base para un algoritmo de monitoreo.

Palavras-chaves: infección urinaria, scintigrafía, daño renal.

## 00195-1. Development of a well tolerated, twice-a-day therapy for cystinosis

Patrice Rioux<sup>1</sup>, Mary Jo Bagger<sup>1</sup>, Craig Langman<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Raptor - Raptor Pharmaceutical Corp. <sup>2</sup>CMH - Northwestern University - Children's Memorial Hospital

Introdução: Cystinosis is an autosomal recessive inborn error of metabolism. Patient adherence with Cystagon\* is challenging due to significant adverse effects and dosing frequency (strict 6 hour intervals). Raptor has developed a new delayed-release formulation of cysteamine bitartrate (gastroresistant) capsules (RP103).

Material e métodos: Clinical phase 3 study RP103-03 was a randomized, crossover, pharmacokinetic and pharmacodynamic study to determine the safety and efficacy of RP103, compared to Cystagon\* in patients with nephropathic cystinosis. The principal objective was to demonstrate that at steady-state, patients receiving every 12 hour (Q12H) treatment of RP103 can maintain a comparable depletion of white blood cell (WBC) cystine levels not different than when receiving every 6 hour (Q6H) treatment regimen of Cystagon\*. Patients who complete the RP103-03 study were invited to enroll in an extension study, RP103-04.

Resultados: Forty-three (40 children and 3 adults) patients with cystinosis and with native kidney function based on an estimated GFR (corrected for body surface area) > 30 mL/minute/1,73 m2 were randomized in the RP 103-03 study. The difference between treatments determined as  $0.08 \pm 0.04$  nmol ½ cystine/mg protein (95.8% confidence interval 0 to 0.16). There were no unexpected side effects compared to using Cystagon\* and all patients who regularly used antacid medication while under Cystagon\* but one, were able to not require regular concomitant antacid medications while under RP103, which might account for the slightly higher proportion of patients who reported gastro-intestinal (GI) adverse events under RP103 vs. Cystagon\*.

Conclusão: Raptor believes that RP103, a new formulation of cysteamine bitartrate, could greatly improve the quality of life and long-term health outcomes of patients with cystinosis by increasing adherence due to its dosing interval, and with similar maintenance of WBC cystine depletion that is associated with a reduction in loss of kidney function.

Palavras-chaves: cystinosis, cysteamine bitartrate, twice-a-day.

## 00265-1. Fatores de risco para ganho excessivo de peso em crianças após transplante renal

Flávia Gamero Pellozo<sup>2,1</sup>, <u>Aline Maria Luiz Pereira<sup>2,1</sup></u>, Paulo César Koch Nogueira<sup>3,1</sup>, José

<sup>1</sup>FOR/UNIFESP-EPM - Hospital do Rim e Hipertensão-Universidade Federal de SP, <sup>2</sup>UNIFESP-EPM - Setor Medicina Adolescente-Depart.Pediatria, <sup>3</sup>UNIFESP-EPM - Setor de Nefrologia-Departamento de Pediatria

Introdução: O ganho excessivo de peso é frequente após o transplante renal (TX) e está associado à morbi-mortalidade cardiovascular. Os fatores implicados no ganho excessivo de peso pós-TX necessitam ser elucidados. As implicações negativas deste desfecho e a necessidade de compreender os fatores a ele associados, despertou o interesse em realizar este estudo. Objetivo: verificar os fatores de risco associados ao ganho excessivo de peso em receptores pediátricos de TX.

Material e métodos: Métodos: estudo retrospectivo de crianças e adolescentes submetidos ao TX no Hospital do Rim e Hipertensão/UNIFESP. Foram coletados dados dos receptores (idade, gênero, peso, estatura, creatinina sérica, dose de prednisona) nos primeiros 6 meses pós-TX e de seus cuidadores (idade, gênero, grau de parentesco,

peso e estatura). O peso, estatura e índice massa corporal (IMC) dos receptores foram analisados em escore-z de desvio-padrão (SDS). O estado nutricional dos cuidadores foi avaliado pela classificação do IMC. Para análise do ganho de peso ( $\Delta$ IMC-SDS) e os possíveis fatores associados dividiu-se o tempo do estudo em: 1º- 3º mês ( $\Delta$ T1-T3) e 3º- 6º mês ( $\Delta$ T3-T6).

Resultados: Resultados: foram analisados 103 pacientes (11.1±4.2 anos). A freqüência de excesso de peso aumentou de 13% no TX para 41% aos 6 meses. O maior incremento no peso (ΔIMC) foi observado em T1-T3 (0.55±0.73) x T3-T6 (0.14±0.68) [p=0.001]. Na análise comparativa dos fatores associados ao ganho excessivo de peso, houve diferença significante entre ΔIMC (SDS) e função do enxerto [p=0.03] e dose de prednisona [p=0.003] aos 3 meses pós-TX. O risco de apresentar excesso de peso e comprometer a função do enxerto aos 6 meses pós-TX foi 2,7 vezes maior quando o cuidador apresentava excesso de peso [p=0.016].

Conclusão: Conclusão: os fatores de risco associados ao ganho excessivo de peso em curto prazo foram grau de função do enxerto, dose de prednisona e cuidador com excesso de peso.

Palavras-chaves: Transplante renal, Sobrepeso, Obesidade, Fatores de risco.

#### 00176-1. Logros en el tratamiento de la anemia en pacientes pediátricos en hemodiálisis

Susana Cecilia Miceli<sup>1</sup>, Silvia Analía Fernández<sup>1</sup>, Ana Carolina Godoy<sup>1</sup>, Marcela D'urso<sup>1</sup>, <sup>2</sup>

CIR - Centro Infantil del riñón, 2FM - Facultad de Medicina

Introdução: El tratamiento con Eritropoyetina y suplementación de Hierro endovenoso en los pacientes en hemodiálisis mejoran el nivel de los marcadores de anemia. Estudio descriptivo transversal. Objetivos: Analizar el nivel de corrección de la anemia con suplemento de Fe EV. Comparar con grupo Histórico.

Material e métodos: Población; Grupo 1: 19 P con tiempo en HD (THD)  $\geq$  6 meses (m) con Fe EV de  $\geq$  6 m. Grupo 2: 3 P de ingreso reciente con THD.

Resultados: En grupo 1: Sexo femenino 55%, media e intervalo de confianza: 19 años (17;20), 86 meses de tratamiento(55;117); Hto 31% (29;33); Hb 11.42 gr/dl (10;12); Ferritina 413 ng/ml (293;532); Transferrina 254 ug/dl (240;267); SAT 30% (28;32); Ferremia 74 ug/dl (69;79); recibieron una media de 2 cargas de hierro endovenos. Frecuencia de transfusiones de 0,02 por paciente por mes; dosis de rHu EPO 126 UI/bisemanal (106;146). En Grupo 2: Sexo femenino 35%, 12 años (9;15), antiguedad en HD de 3 m (2;6); Hto 25% (15;34); Hb 8,9 gr/dl (6;11); Ferritina 223 ng/ml (65;380); Transferrina 250 ug/dl (195;305); SAT 25% (7;44); Ferremia 74 ug/dl (69;79); 1 carga de hierrro endovenosos, frecuenci cransfusional 0,2/Pte/mes, rHu EPO 154UI/bisemanal (135;172). GH: Sexo F 65%, X e IC95%: 18 a (16;20), THD 69 m (53;86); Hto 26% (24;28); Hb 10.2 gr/dl (9;11); Ferremia 90 ug/dl (67; 107); SAT 32 (27;37), Transferrina 281(253;309); Tf 3,6 frecuencia 0,04/Pte/m.

Conclusiones: El tratamiento con Fe EV mejoró los niveles de Hb, pero no se logró alcanzar el objetivo en el 100% de los pacientes. Disminuyó el número de Transfusiones. *Palavras-chaves: anemia, diálisis, hierro endovenoso.* 

#### 00079-1. Síndrome nefrótica em gêmeos.-Relato de casos

<u>Marcia Camegaçava Riyuzo</u>', Celia Sperandeo Macedo', Rafael Esteves Sousa Cordeiro', Rosa Marlene Viero'

<sup>1</sup>UNESP - Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP- Univ Estadual Pauli

Introdução: Síndrome nefrótica em gêmeos é de ocorrência rara. Nós descrevemos gêmeos com síndrome nefrótica.

Material e métodos: Descrição de casos com dados obtidos do registro médico

Resultados: descrição dos casos. Gêmeo 1, menino aos 13 anos apresentou edema generalizado e oligúria. Exames laboratoriais revelaram síndrome nefrótica, albumina sérica de 1.6 g/dl e proteinúria de 24 horas de 13.9 g. Iniciou tratamento com prednisona 60 mg/dia. Durante 4 meses de seguimento evoluiu com proteinúria persistente, hipertensão e elevação da creatinina sérica. Foi submetido a biópsia renal que revelou esclerose mesangial difusa em fase crônica. A hipertensão foi controlada com nifedipina e propranolol, a prednisona foi regredida e suspensa. Evoluiu para doença crônica após 1 ano do diagnóstico da doença e iniciou diálise peritoneal. Gêmeo 2, menino, assintomático realizou proteinúria de 24 horas que resultou em 5.99 g. Foi submetido a biopsia renal que revelou proliferação mesangial difusa moderada. Iniciou tratamento com captopril e losartan. Com 1 ano de seguimento, mantém-se assintomático, com proteinurias negativas e função renal normal.

Conclusão: Provavelmente há diversas mutações genéticas que determinaram lesões histológicas diferentes em gêmeos idênticos. É importante o seguimento do paciente que mantém função renal normal.

Palavras-chaves: esclerose mesangial difusa, gêmeos, síndrome nefrótica.

#### 00224-1. Análisis de niños con suh d+ tratados con enalapril vs con enalapril + losartan

<u>Diana Patricia Di Pinto</u><sup>1</sup>, Alejandro Abel Balestracci<sup>1</sup>, Maria Gracia Caletti<sup>1</sup>

Hosp. J.P Garrahan - Hospital de Pediatria Juan P. Garrahan

Introducción: La proteinuria es un determinante de progresión de la enfermedad renal en pacientes con SUH D+. La inhibición del sistema renina angiotensina tiene reconocido efecto renoprotector. Algunos pacientes no logran controlar la proteinuria con enalapril por lo que requieren el agregado de losartan para evitar el fenómeno de escape observado cuando son tratados exclusivamente con enalapril.

Material e métodos: Objetivos: comparar las características de los pacientes con SUH D+ que requieren una (enalapril) o dos (enalapril + losartan) drogas para el control de la proteinuria con el objetivo de identificar predictores del uso de ambas drogas. Pacientes y métodos: estudio retrospectivo. Criterios de inclusión: niños con SUH D+ con proteinuria >5 mg/kg/día o índice proteinuria/creatininuria >0.2 que recibieron enalapril (n=23) hasta el último control vs aquellos que necesitaron el agregado de losartan (n=17). Estadística: Las comparación entre ambos grupos se realizó con el test de Wilcoxon y con el de Chi2 o Fisher. Nivel de significación p.

Resultados: no hubo diferencias significativas (p>0.05) entre ambos grupos en: edad, número de transfusiones, compromiso extrarrenal, hipertensión arterial del período agudo, tiempo de aparición de la proteinuria ni en el tiempo de seguimiento. En el grupo que requirió 2 drogas hallamos diferencias significativas en: género (predominaron las mujeres, p=0.02), en la mayor duración del período oligoanúrico (p=0.002) y en la mayor magnitud de la proteinuria al inicio del tratamiento con enalapril (p=0.0003). Conclusión: los pacientes con SUH D+ que requirieron 2 drogas presentaron mayor compromiso en la etapa aguda, expresado por la mayor la mayor duración del período oligoanúrico.

Palavras-chaves: SUH, SUH enalapril, Suh enalapril losartan.

#### 00149-1. Avaliação barreira microbiológica de conector cateter venoso central hemodiálise

<u>Camila Cardoso Metran</u><sup>1</sup>, Luciana Santos Henriques Sakita<sup>1</sup>, Andreia Watanabe<sup>1</sup>, Flavia Modanez<sup>1</sup>. Vera Herminia Kalika Koch<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ICr HC FMUSP - Instituto da Criança HC FMUSP

Introdução: O acesso vascular para realização de hemodiálise pode ser feito através de fístula arteriovenosa ou cateter venoso central. Infecção, trombose e mau funcionamento são complicações relacionadas ao uso do cateter venoso central e aumentam morbidade e mortalidade do paciente além de reduzir a sobrevida do cateter. Estudos realizados mostram uma incidência de bacteremia relacionada ao cateter em torno de 1,2 a 4 eventos/1000 cateteres dia resultantes da exposição repetida, abertura e manipulação do lúmen. Esforços têm sido realizados para o desenvolvimento de conectores valvulados mecanicamente e microbiologicamente fechados capazes de reduzir complicações como obstrução e infecção relacionadas. Este estudo tem como objetivo comparar a freqüência de bacteremia relacionada ao cateter venoso central no período pré e pós introdução o uso de conector valvulado em uma unidade de hemodiálise crônica pediátrica.

Material e métodos: Material: população de crianças e adolescentes dialisados através de cateter venoso central tunelizado de longa ou curta permanência de agosto de 2007 a abril de 2011. Métodos: estudo retrospectivo. Foi considerada bacteremia relacionada ao cateter a presença de sintomas sistêmicos de bacteremia, com ou sem febre, com ou sem hemocultura (HMC) positiva, sem outra fonte de infecção identificada. A freqüência antes e após o uso do conector será descrita como episódios por 1000 cateteres dia. As análises serão realizadas utilizando-se o software estatístico SISS 13.0. e será adotado um nível de significância de 5%.

Resultados: Ocorreram 31 episódios de bacteremia relacionada a cateter sendo 22 HMC's positivas (41% cocos gram positivo, 50% bacilos gram negativo e 9% bacilos gram positivo). A freqüência de bacteremia no período foi de 4.71/1000 e 1.05/1000 cateteres dia antes e após a utilização do conector respectivamente. Tal diferença resultou estatisticamente significante (Qui-quadrado, p=0.012).

Conclusão: A introdução do conector se mostrou uma estratégia eficaz para redução da frequência de bacteremia na nossa unidade de diálise.

Palavras-chaves: Conector, cateter venoso central, hemodiálise.

#### 00292-4. Teste do nitrito: desempenho na triagem diagnóstica de itu em menores de 15 anos

Denise Swei Lo<sup>1</sup>, Huei Hsin Shieh<sup>1</sup>, Marina Baquerizo Martinez<sup>1</sup>,

Selma Lopes Betta Ragazzi<sup>1</sup>, Alfredo Elias Gilio<sup>1</sup>

Hu-Usp - Hospital Universitário Da Usp

Introdução: Avaliar o desempenho do teste do nitrito (TN) na triagem diagnóstica de infecção do trato urinário (ITU).

Material e métodos: De janeiro a dezembro de 2010, incluímos todas as crianças e

adolescentes menores de 15 anos com suspeita de ITU (febre, dor abdominal ou sintomas urinários) que realizaram coletas pareadas de urocultura quantitativa e TN por tira reagente, em pronto socorro de hospital secundário. O diagnóstico de ITU foi confirmado por urocultura quantitativa e definido como presença de crescimento de agente único acima de 100.000 unidades formadoras de colônia/ml (UFC/mL) na coleta por jato médio ou acima de 50.000 UFC/mL na sondagem vesical. Utilizamos o pacote estatístico MedCale 11.6.1 para construção da tabela de contingência (2x2), dos intervalos de confiança 95% (IC 95%), incluindo sensibilidade e especificidade do TN. Resultados: Foram colhidos 2577 exames pareados, sendo 1304 coletas por sondagem vesical (50.6%). O diagnóstico de ITU foi confirmado em 291 casos (prevalência de 11.3%), 272 por bactérias gram negativas (93.5%). O TN foi positivo em 119 casos de ITU, com um único caso por bactéria gram positiva (Staphylococcus saprophyticus). O TN apresentou sensibilidade de 40.9% [IC 95% 35.2-46.8]; especificidade de 99.5% [IC 95% 99.1-99.7]; valor preditivo positivo de 90.8% [IC 95% 84.5-95.2%] valor preditivo negativo de 93.0% [IC 95% 91.9-93.9].

Conclusão: Nas crianças e adolescentes com suspeita de ITU deve-se considerar a introdução de antibioticoterapia empírica na presença do TN positivo enquanto se aguarda a urocultura. Quanto à etiologia, o TN tem baixa positividade em ITU por bactérias gram positivas.

Palavras-chaves: infecção urinária, nitrito, triagem diagnóstica.

#### 00271-3. ¿Existen las medulonefritis?

María José Hernández G¹, Margarita Monge¹, María Isabel Luis Yánez¹,

Víctor Manuel García Nieto<sup>1</sup>, Carolina Peralta A<sup>1</sup>

'Hosp Ntra Sra Candel - Unidad de Nefrología Pediátrica Hosp. Ntra. Sra. de Candelaria Introdução: La técnica más sensible para diagnosticar una pielonefritis aguda es la gammagrafia con Tc99-ácido dimercaptosuccínico (99mTcDMSA). En la práctica diaria, puede observarse que esta prueba es normal en algunos casos con características clínicas

y bioquímicas compatibles con pielonefritis aguda.

Material e métodos: Se estudió retrospectivamente historias clínicas de 85 niños <1 año (45V, 40 M) ingresados con la sospecha de pielonefritis aguda. Para su inclusión se exigió que tuvieran dos sedimentos patológicos, urocultivo positivo (excepto, en 4 niños con DMSA patológico), fiebre ≥ 38 °C, PCR > 1 mg/dl, DMSA realizado en fase aguda y determinada, al menos, la osmolalidad urinaria máxima (Uosm) con desmopresina (10 µg). En 77 de los niños se realizó una cistografía para descartar reflujo vesicoureteral (RVU).

Resultados: 66 lactantes: DMSA patológico (Grupo A) (RVU: 18/62) y 19 normal (Grupo B) (RVU: 1/15). Bacteria más frecuente: Escherichia coli (89.2%). 56/66 niños (84.8%) del Grupo A y 16/19 del B (84.2%) mostraron Uosm reducida (ns). UOsm Grupo A fue 457.2 ± 153 mOsm/kg y la del B, 465.9 ± 166 mOsm/kg (ns) (la ausencia de diferencias se mantuvo cuando se excluyeron los niños con RVU). No diferencias entre grupos para: fiebre, edad, tiempo de duración de la fiebre pre ingreso, VSG y cocientes albúmina/Cr y NAG/Cr. Únicamente, el valor de la PCR fue significativamente más elevado en niños del Grupo A (p= 0.004).

Conclusão: Ambos grupos se comportaron de un modo similar con excepción del DM-SA y del valor de la PCR y, por tanto, sugieren que puede existir una inflamación aguda del parénquima renal de origen bacteriano en ausencia de DMSA patológico. Puesto que el DMSA muestra defectos de captación corticales, en casos con DMSA normal, la inflamación debe estar localizada, preferentemente, en la médula renal. En los niños sin lesión cortical es muy rara la asociación con RVU.

Palavras-chaves: DMSA, medulonefritis, pielonefritis.

#### 00233-2. Lupus eritematoso sistemico juvenil: fatores de risco à nefrite lúpica

Cassia De Barros Lopes<sup>1</sup>, Ana Júlia Pantoja De Moraes<sup>1</sup>, Carolina Tavares De Alcântara<sup>1</sup>, Celidia Cristina De Souza Jacob<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ufpa - Universidade Federal Do Pará

Introdução: O lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ) é uma doença de acometimento inflamatório generalizado crônico, autoimune e de etiologia multifatorial, frequentemente, de caráter mais grave quando há acometimento do sistema nervoso central e renal, sendo o último denominado Nefrite Lúpica (NL).

Material e métodos: No presente estudo buscou-se identificar o perfil clínico-epidemiológico e analisar os fatores associados à NL dos pacientes com LESJ, menores de 16 anos, na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), no período de janeiro de 2006 a janeiro de 2011. Para isto, realizou-se um estudo retrospectivo, descritivo e analítico, com revisão de 20 prontuários de pacientes com LESJ internados e/ou atendidos nos ambulatórios de Nefrologia e Reumatologia Infantil da FSCMPA. Resultados: Dos 20 pacientes com LESJ, 17 apresentaram NL. A faixa etária mais frequente foi dos 9 aos 12 anos e o sexo feminino foi o mais acometido. As manifes-

tações clínicas mais prevalentes foram: artralgia (85%) e fotossensibilidade (60%). Os corticosteróides orais foram utilizados em 100% dos casos e em 50% houve necessidade de pulsoterapia. A prevalência da NL foi de 85%, sendo a lesão histológica IV a mais comum. A NL foi manifestada em 66,6% dos pacientes logo ao diagnóstico do LESJ. A manifestação clínica e laboratorial mais frequente ao diagnóstico da NL foi, respectivamente, o edema (70.6%) e a alteração da urinálise (64,7%). Não houve associação estatisticamente significativa entre a NL e os achados imunológicos, manifestações clínicas ao diagnóstico, tratamento utilizado e titulação do FAN. O número de critérios diagnósticos (> 4) foi o único fator de risco à NL (p).

Conclusão: Os pacientes com quadro mais grave de LESJ tiveram mais chance de evoluir com NL, portanto a reavaliação clínica e laboratorial rotineira desses pacientes, é importante para detectar e tratar precocemente, evitando ou postergando a insuficiência renal crônica.

Palavras-chaves: les, crianças, nefrite.

#### 00144-2. Sindrome de jansen: uma patologia rara na infancia

Mariana Barcia<sup>1</sup>, Fernando Hamamoto<sup>1</sup>, Maria Cecilia Pignatari<sup>1</sup>, María Aparecida Cançado<sup>1</sup>, Ioao Tomas Carvalhaes<sup>1</sup>

UNIFESP - Universidade Federal De Sao Paulo

Introdução: A condrodisplasia metafisária tipo Jansen, é uma doença autossomica dominante com a maioria dos casos de ocorrencia esporadica. A doença é caracterizada por baixa estatura, facies tipica, membros inferiores em varo e hipercalcemia (50%).

Material e métodos: O objetivo desse trabalho e o relato de caso, de uma paciente do sexo feminino, nascida de pais nao consanguineos com outros 9 irmaos higidos, sem intercorrencias gestacionais, que iniciou acompanhamento em nosso serviço com 7 anos, ja com quadro de baixo ganho pondero estatural e atraso de desenvolvimento motor com deformidades osseas. Ao nascimento, paciente apresentou desconforto respiratorio precoce, sendo diagnosticado atresia de coana e durante seguimento, necessitou de diversas internações por desconforto respiratorio. Ao exame físico, apresentava hipertelorismo, micrognatia, facies sindromica e deformidades em membros inferiores, sem alteração cognitiva. Ao longo do acompanhamento, foi observado nefrolitiase bilateral com necessidade de litotripsia aos 9 e 13 anos, além de sinais de nefrocalcinose. Na investigação laboratorial, apresentava niveis de calcio no limite superior e fosforo normal com niveis de paratormonio indetectaveis e fosfatase alcalina >1000 Ui/ml, sem alteração da função renal. Nos exames de urina, apresentava hipercalciuria e hiperuricosuria alem de proteinuria nao nefrotica persistente. Realizada biopsia renal que evidenciou glomeruloesclerose global em 30% da amostra, com proliferação mesangial discreta.

Resultados: A sindrome de jansen resulta de uma mutação que ocorre nos genes receptores de PTH e peptideo relacionado ao PTH (PTHrP), com um aumento na expressao constitutiva desses receptores no rim e no osso. Nesses locais, atuarao mediando a regulação endocrina de calcio e fosforo e, na placa de crescimento, promoverao o crescimento do condrocito e sua diferenciação.

Conclusão: A sindrome de jansen é uma doença rara, que deve ser considerada diante do achado de nanismo, com alterações fenotipicas e hipercalcemia, associada a hipofosfatemia, com baixos niveis de PTH e niveis inapropriadamente normais ou elevados de vitamina D.

Palavras-chaves: sindrome jansen, manifestacoes clinicas, rins.

## 00208-1. Ciclofosfamida Endovenosa: Opção de tratamento na Sindrome Nefrotica Idiopática

Roxana Almeida Roque Fontes Silva 21, Werton Medeiros Roque Filho 2, 1, Barbara Ribeiro Belmont Fonseca 1, Debora Alencar Meneses 1, Guilherme Augusto Teodoro Athayde 1 Ufpb - Universidade Federal Da Paraiba, 2 Amip/Dr Rim - Assistencia Medica Infantil Da Paraiba

Introdução: O tratamento da síndrome nefrótica idiopática (SNI) continua sendo um desafio para os nefrologistas pediátricos, uma vez que a retirada do corticóide relacinase, muitas vezes, com recidivas da doença. A ciclofosfamida oral já se notabilizou como importante arma terapêutica, no entanto, surgem dúvidas quanto a eficácia e efeitos colaterais relacionados ao uso da ciclofosfamida endovenosa.

Material e métodos: Foram acompanhados 33 pacientes, entre 02 e 10 anos, com diagnóstico de SNI corticodependentes ou recidivantes frequentes. As crianças receberam ciclofosfamida endovenosa (dose: 500mg/m² de superfície corpórea, uma vez ao mês, por 04 a 06 meses). Prospectivamente, foram avaliados os seguintes critérios: remissão, período sem imunossupressão e efeitos adversos.

Resultados: Entre as 33 crianças, 30 tiveram remissão completa do quadro, com suspensão subsequente do corticóide. 03 pacientes não apresentaram resposta satisfatória e permaneceram recebendo prednisona e/ou ciclosporina. Após 06 meses, 02 pacientes voltaram a apresentar proteinúria nefrótica e foi reiniciado o uso de corticóide, com retirada posterior. Como efeito colateral, durante a infusão ou imediatamente após,

foram observados vômitos de fácil controle com antieméticos habituais. Não foram evidenciados: alopécia, cistite hemorrágica, leucopenia ou mesmo, casos relevantes de infecção.

Conclusão: A ciclofosfamida endovenosa mostra-se como boa opção terapêutica, induzindo a remissão da SNI em grande número de pacientes, sem que se evidenciem efeitos colaterais indeseiados.

Palavras-chaves: ciclofosfamida, glomerulopatia, criança.

#### 00259-1. Síndrome nefrótica em criança com calazar. Relato de

Maria Viviane Lisboa de Vasconcelos<sup>1</sup>, Célia Maria Silva Pedrosa<sup>1</sup>

FAMED/UFAL - Faculdade de Medicina/Universidade Federal de Alagoas

Introdução: A Leishmaniose Visceral ou Calazar é uma enfermidade infecciosa generalizada, crônica, caracterizada por febre irregular de longa duração, palidez, esplenomegalia e quase sempre hepatomegalia. Pode comprometer o rim causando uma glomerulopatia mediada por imunocomplexos. Casos que evoluem com síndrome nefrótica são raros. Em função da alta prevalência na nossa região, descreveu-se este caso com o objetivo de alertar para o diagnóstico causal de síndrome nefrótica em área endêmica para leishmaniose visceral.

Material e métodos: Crianca com dois anos e nove meses de idade, masculino, natural do Nordeste brasileiro, foi encaminhada para avaliação nefrológica ao Hospital Universitário, por apresentar havia uma semana, com edema facial, membros inferiores e urina escura. Ao exame físico apresentava regular estado geral, palidez e edema. A ausculta cardíaca, pulmonar e exame do abdome estavam normais. Os exames complementares mostraram função renal normail; eletrólitos sanguíneos Na, K, P, Mg normais; Calcio plasmático=7,4 mg/dL; Hemograma normal (Hb= 14,78 g/dL, Ht 44%), leucócitos 8.600, plaquetas 266.000; triglicérides= 180 mg/dL; Proteinograma= 5,0 g/dL; albumina=1,6 g/dL; globulinas= 3,4g/dL; PCR= 4,9 mg/L; colesterol total= 120mg/dL; C3= 24,8 mg/dL; C4= 23,1 mg.dL; urina tipo I com proteinúria +++, leucócitos= 8 a 10 p/campo; hemácias= 1 a 2 p/campo; relação proteína/creatinina urinária de urina = 2,5 mg/dL. Recebeu corticoterapia diária. Na segunda semana reapareceram picos febris diários e aumento do edema. Observou-se anemia, leucopenia e esplenomegalia. As hemoculturas foram negativas. Antibióticos são instituídos seguindo o protocolo de neutropenia febril. Com a persistência da febre, foram aventadas hipóteses de leucemia ou calazar. Realizou-se um mielograma com presença de várias amastigotas de Leishmania em macrófagos e extracelulares.

Resultados: A criança foi tratada com anfotericina B lipossomal por sete dias apresentando evolução clínica e laboratorial favorável.

Conclusão: Com este caso pretende-se chamar a atenção dos clínicos para a importância da nosologia regional.

Palavras-chaves: calazar, síndrome nefrótica, criança.

## 00251-2. Curso clínico de 822 crianças com nefropatias detectadas no pré-natal

Gabriela Prates Paulinelli¹, Eduardo Araújo Oliveira¹, Maria Candida Ferrarez Bouzada¹, Ana Cristina Simões e Silva¹, Isabel Gomes Quirino¹

UFMG - Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais

Introdução: O estudo procura analisar os eventos: infecção do trato urinário (ITU), intervenções cirúrgicas, hipertensão, doença renal crônica (DRC) e morte, durante o curso clínico de crianças com nefropatias detectadas no pré-natal.

Material e métodos: Estudo de coorte retrospectivo que acompanhou 822 pacientes com nefropatias diagnosticadas admitidos na Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital das Clínicas entre 1989 e 2009. A ITU foi definida como o crescimento de pelo menos 100 mil colônias de uma única bactéria, associado à febre de pelo menos 38°C ou a outros sintomas urinários. DRC foi definida pela taxa de filtração glomerular (TFG) abaixo de 89 ml/min/1,73m<sup>2</sup> em dois exames consecutivos e a classificação de seus estágios seguiu o NKF guideline. A TFG foi estimada pela fórmula de Schwartz e cols. Resultados: ITU ocorreu em 245 (29,8%) crianças, sendo que 115 (14,0%) tiveram apenas um episódio de infecção. O risco de ITU em crianças com anomalias do trato urinário foi cerca de duas vezes maior que em crianças com hidronefrose idiopática. Cerca de 230 (28%) dos pacientes foram submetidos a procedimentos cirúrgicos, devido principalmente a obstrução na junção uretero-pélvica. Um total de 22 (2,7%) pacientes apresentou pressão arterial acima do percentil 95. A DRC foi diagnosticada em 49 (6%) pacientes com uma média de TFG de 27,0ml/min (IC: 11,4-73,2), sendo que 23 (2,8%) pacientes chegaram ao estágio 5. De 822 pacientes analisados, 12 (1,5%) faleceram e a média de idade do óbito foi de um mês de vida.

Conclusão: Pacientes com anormalidades congênitas de rins e trato urinário devem ser acompanhadas até a idade adulta com estrito controle da pressão arterial e da função renal. *Palavras-chaves: nefropatia, diagnóstico pré-natal, curso clínico.* 

#### 00209-1TGF-β1 e citocinas inflamatórias urinários de pacientes com hidronefose fetal

Mariana Affonso Vasconcelos¹, Katia Daniela da Silveira¹, Maria Candida Ferrarez Bouzada¹, Ana Cristina Simões e Silva¹, Eduardo Araújo Oliveira¹

UFMG - Universidade Federal de Minas Gerais

Introdução: Hidronefrose é a principal anomalia congênita detectada por ultrassom pré-natal, mas ainda permanece um desafio diagnóstico. Biomarcadores são ferramentas diagnósticas potenciais que recentemente se tornaram um foco de pesquisa clínica. Portanto, o objetivo deste estudo transversal foi identificar biomarcadores não-invasivos de uropatias clinicamente significativa em pacientes com hidronefrose fetal.

Material e métodos: Foram avaliados níveis urinários de interleucina-6 (IL-6), fator de crescimento e transformação- $\beta 1$  (TGF- $\beta 1$ ) e fator de necrose tumoral- $\beta$  (TNF- $\beta 1$ ) de 100 pacientes com hidronefrose intra-uterina. Os pacientes foram divididos em três grupos: renal dilatação pélvica renal idiopática (n = 47), uropatias (n = 35), e os rins displásicos (n=18).

Resultados: Nenhuma diferença significativa dos níveis urinários de TGF-β1, IL-6 e TNF-β foram encontrados entre os três grupos. Dos 100 pacientes, 29 apresentaram uma redução na captação de DMSA na primeira cintilografia renal. Tanto a concentração urinária absoluta do TGF-β1 e a concentração do TGF-β1 padronizada para creatinina urinária apresentaram elevação significativa nos pacientes com captação DMSA reduzida em comparação com aqueles com captação normal do DMSA (p).

Conclusão: Concluindo, embora as medidas de citocinas urinária parece não ser útil como teste de triagem para uropatias clinicamente significativas, o aumento das concentrações de TGF-β1 apontou para danos renais.

Palavras-chaves: citocinas, hidronefrose fetal, lesão renal.

#### 00254-1Transplante renal - Relato de reações adversas associadas a imunossupressores

José Maria Penido Silva¹, Eleonora Moreira Lima¹, Marcelo de Sousa Tavares¹, <u>Larissa Namie</u> <u>Yuami</u>¹, Vivian David Araújo¹

<sup>1</sup>HCUFMG - Hospital das Clínicas da UFMG

Introdução: A imunossupressão eficaz é a chave para um transplante renal bem sucedido. Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de um paciente submetido a transplante renal que apresentou reações adversas aos diversos esquemas de imunos-supressão utilizados.

Material e métodos: GGJ, 11 anos, portador de Doença Renal Crônica secundária a Válvula de Uretra Posterior. Foi submetido a Transplante Renal de doador falecido em Agosto de 2008. A Imunossupressão inicial utilizada foi: Daclizumab, Tacrolimus, Micofenolato Sódico e Prednisona. Em janeiro de 2009 apresentou crises convulsivas associadas a amaurose bilateral transitória. A Ressonância Nuclear Magnética de encéfalo evidenciou dilatação ventricular discreta. Aventada hipótese de Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível secundária ao Tacrolimus que foi suspenso e iniciada Ciclosporina. Ainda em janeiro de 2009, apresentou intolerância gastrointestinal grave com melhora após suspensão do Micofenolato Sódico. Na ocasião, foi iniciado Everolimus, entretanto o paciente apresentou dislipidemia grave e elevação de creatinofosfoquinase à tentativa de uso de estatina. Assim, em novembro de 2009, o Everolimus foi suspenso e iniciada Azatioprina. Devido à hiperuricemia persistente foi iniciado Alopurinol. Em Dezembro de 2010 o paciente apresentou quadro de depressão medular grave (pancitopenia). Optado por suspensão da Azatioprina e do Alopurinol com melhora hematológica sendo reiniciada Azatioprina. Atualmente em uso de Ciclosporina, Azatioprina e Prednisona. Resultados: GGJ apresentou reações colaterais graves a diversos imunossupressores, restringindo e dificultando o seu tratamento. Atualmente apresenta comprometimento da função renal devido à dificuldade de otimização do esquema imunossupressor associada à sequência de agressões descritas acima.

Conclusão: A terapia imunossupressora ideal deve ser composta por mínimo risco de rejeição e de toxicidade. Entretanto, a dificuldade de sua manutenção pode ser crítica em algumas crianças. Portanto a abordagem clínica e o tratamento desses pacientes devem ser individualizados.

Palavras-chaves: Imunossupressores, Reações adversas, Transplante Renal.

## 00176-2. La Hipertensión arterial en recién nacidos preterminos comienza a temprana edad?

<u>Susana Cecilia Miceli</u>², Luis Ignacio Rodríguez¹, María Emilia Caram², María Zaira perez², Marcela D'urso³

<sup>1</sup>CSHNJ - Consultorio de seguimiento Hospital de Niños de Tucumán,

<sup>2</sup>CMIJIFM - Fac. de Medicina Cát. de Medicina Infanto Juvenil,

<sup>3</sup>DBFM - Dpto. de Bioestadística. Facultad de Medicina

Introdução: Se encuentran pocos estudios de presión arterial(PA) en esta población, y es práctica poco habitual tomarles la PA. Objetivos: evaluar PA de recién nacidos

pretérmino de alto riesgo(RNPTAR)ambulatorios. Prevalencia de HTA. Comparar con grupo control.

Material e métodos: RNPTAR (<32 semanas,<1500g), ambulatorios desde 40 semanas a 5 años. Grupo control (semejante edad). Variables: sexo, edad gestacional (EG), edad corregida (EC), peso y talla de nacimiento (PN, TN), PA Se estudiaron grupo 1: < 1 año, grupo 2: ≥ 1 a 5 años y GC, con tensiómetro oscilométrico automático, media de tres registros. Curvas referentes para el G1 y G2,Second Task Force(TF)y 4ª TF. Consentimiento de padres. Estudio transversal. Análisis descriptivo, asociación y comparación. Mmedias de PA ± 3 DS.

Resúltados: 448 RNPT y 65 controles. Grupo 1(n=271), promedios de EG 31 s, PN 1388 g, TN 39 cm, de PAS 93,7 mmHg. HTAS 22%; PAD 59,6 mmHg. HTAD 23%. Las curvas de PAS y PAD en ambos sexos fueron semejantes a referentes. 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 (p=0,01) y talla (p=0,001).Grupo 2 (n= 177) EG 31 s,PN 1342 g,T 39 cm, PAS 101,8 mmHg. HTAS 38%. PAD 65,8 mmHg, HTAD 56%. La curva en varones y mujeres fue semejante a referentes. La curva de PAD en mujeres se situó arriba del P95, a partir del año hasta los 2 años. En los varones superó P95 desde el año hasta los 3 años. HTA no asoció con ninguna variable. Grupo control (n=65).La prevalencia de HTAD fue mayor en los 2 grupos comparada con control (p=0,04 y p=0,03).

Conclusão: Las curvas de PAD en ambos sexos se situaron encima del P95 de las referentes. Mayor prevalencia de HTA que los controles. Se recomienda incorporar el control ambulatorio de PA en RNPT.

Palavras-chaves: Presión arterial, Prematuros,. Tensiómetro Oscilométrico automático.

#### 00136-1. Efeito da massa de rim/superfície corporal da criança no transplante renal

Luciana De Ŝantis Feltran<sup>1</sup>, Paulo Cesar Koch Nogueira<sup>1</sup>, Sergio Aron Ajzen<sup>1</sup>, Alvaro Pacheco-

UNIFESP - Universidade Federal De São Paulo

Introdução: A quantidade de tecido renal parece influenciar o resultado do transplante. Material e métodos: Comparamos prospectivamente 3 grupos de crianças transplantadas (<18 anos) categorizados de acordo com a dose de nefrons recebida: grupo I-13 crianças que receberam 200 g de rim/m2 SC. Os pacientes foram acompanhados por 2 anos com medidas de volume do enxerto, IR, RFG estimado e proteinúria, nos tempos 1 semana, 1, 6, 12 e 24 meses após o transplante.

Resultados: Os grupos eram diferentes quanto à idade do receptor (15,0±2,8; 11,0±3,0 e 5,6±3,3 anos), peso do receptor (45,1±10,0; 27,9±10,7 e 15,1±4,0 kg), idade do doador (14,1±17,7; 25,5±15,4 e 37,1±15,3 anos), tipo de doador (doador falecido =2/13; 15/27 e 8/10) e peso do enxerto (85,2±30,2; 138,6±40,0 e 169,0±31,6 gramas). O volume do enxerto (cm3) variou de 50,8±19,2 a 64,4±18,5 no GrupoI; 62,1±15,3 a 64,3±22,3 no Grupo II e 75,8±30,3 a 64,2±18,6 no Grupo III. O RFG (ml/min/1,73 m2) de 48,0±30,8 a 95,9±25,7; 77,0±34,5 a 102,5±28,0 e 100,2±42,8 a 99,8±20,0 nos 3 grupos respectivamente. O IR no grupo III mostrou-se estatisticamente superior aos demais grupos aos 6 meses (0,64±0,08; 0,63±0,08 e 0,72±0,04 nos 3 grupos respectivamente). Não houve diferença na proteinúria dos 3 grupos ao final do seguimento: 0,2±0,2; 0,2±0,7 e 0,2±0,6.

Conclusão: Apesar da diferença inicial os parâmetros convergiram para valores comparáveis no final do seguimento sugerindo adaptação do enxerto ao receptor. Crianças que receberam maior massa renal mostraram significante aumento no IR aos 6 meses e redução de 15% no volume do enxerto após 2 anos, sugerindo que rins grandes transplantados em crianças pequenas podem significar fator de risco para baixa perfusão do enxerto e possivelmente desperdício de massa renal.

Palavras-chaves: adaptação, criança, transplante renal.

#### 00215-2. El Enalapril reduce el tgf $\beta$ -1 urinario en niños con SUH D+

Balestracci Alejandro<sup>1</sup>, Roy Adriana Haydee<sup>1</sup>, Caletti María Gracia<sup>1</sup>

'Htal Garrahan - Hospital de Pediatría Garrahan

Introdução: La enfermedad renal crónica secundaria a síndrome urémico hemolítico postdiarrea (SUH D+) se caracteriza histopatológicamente por glomeruloesclerosis y fibrosis intersticial. El factor transformador de crecimiento  $\beta$ -1 (TGF $\beta$ -1) y la angiotensina II son los principales mediadores del proceso fibrótico, por lo tanto la interrupción de la interrelación entre ambos podría ser un blanco para el tratamiento de la progresión de la enfermedad renal. Actualmente, la evidencia clínica del efecto de la inhibición de la enzima convertidora de angiotensina I sobre el TGF $\beta$ -1 deriva principalmente de la medición de su excreción urinaria, que es considerada como un parámetro indirecto de fibrosis renal. Objetivo: determinar el efecto del enalapril sobre la excreción urinaria de TGF $\beta$ -1 en pacientes SUH D+ sin signos de secuela renal.

Material e métodos: Se incluyeron 18 niños con antecedente de SUH D+ con ausencia

de proteinuria y albuminuria, función renal, ecografía renal y tensión arterial normales, y aumento de TGFβ-1 urinario. Diseño prospectivo: los pacientes recibieron enalapril 0,2 mg/kg/día, en una dosis diaria durante 60 días. Previo y después del tratamiento se determinó el clearence de creatinina, potasio sérico, albuminuria, proteinuria, TGFβ-1 urinario y presión arterial. Estadística: las variables se compararon con el test de Wilcoxon para muestras pareadas, nivel de significación p.

Resultados: Al final del estudio no hallamos diferencias significativas en ninguna de las variables excepto en los niveles de  $TGF\beta$ -1 urinarios, los cuales se redujeron de 80 (rango 64-98) pg/mgCr a 66 (rango 42-81) pg/mgCr (p=0,0002).

Conclusão: La administración de enalapril redujo la excreción urinaria de TGF\$\textit{\textit{9}}-1\$. 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 más efectiva para enlentecer la progresión de la enfermedad renal post SUH D+. *Palavras-chaves: Enalapril*, *TGF*\$\textit{\textit{9}}-1, *SUH D*+.

## 00200-1. Avaliação otoneurológica em pacientes em hemodiálise: estudo preliminar

<u>Lucimary De Castro Sylvestre<sup>1</sup></u>, Karlin Klagenberg<sup>2</sup>, Bianca Zeigelboim<sup>2</sup>, Paulo Liberalesso<sup>1,2</sup>, Ari Leon Jurkiewicz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>HPP - Hospital Pequeno Príncipe, <sup>2</sup>UTP - Universidade Tuiuti Do Paraná

Introdução: Pacientes com Doença Renal Crônica (DRC) podem desenvolver vários efeitos colaterais sistêmicos. Complicações neurológicas e auditivas podem ser vistas frequentemente, no entanto, elas não são avaliadas rotineiramente. O objetivo do nosso estudo foi investigar o comportamento auditivo e vestibular de pacientes pediátricos em hemodiálise.

**Material e métodos:** Avaliamos pacientes entre 5 e 16 anos em hemodíálise. Todos foram submetidos à inspeção otológica, avaliação audiológica, imitanciométrica e exame vestibular por meio da vectoeletronistamografia.

Resultados: Audiometria alterada em um paciente (10%), sendo do tipo neurossensorial de grau moderado à direita; timpanogramas do Tipo A em 100% dos pacientes; o exame vestibular esteve alterado em 40% dos pacientes, sendo três pacientes (30%) apresentaram síndrome vestibular periférica deficitária e um paciente (10%) apresentou síndrome vestibular periférica irritativa.

Conclusão: Embora a alteração auditiva seja frequente em pacientes com DRC, há poucos estudos que avaliaram esse aspecto. Tontura é uma queixa frequente, mas é mais associada à hipotensão. Nosso estudo sugere que devemos prestar mais atenção à avaliação otoneurológica. A avaliação vestibular pela vectoeletronistamografia apresentou-se como um método sensível em pacientes pediátricos o que sugere a sua realização como rotina clínica.

Palavras-chaves: criança, hemodiálise, avaliação otoneurológica.

## 00105-1. Morbilidad y mortalidad en dialisis peritoneal cronica ambulatoria en niños

Reyner Loza<sup>1</sup>, Jenny Ponce<sup>1</sup>, Luciola Vasquez<sup>1</sup>, Cesar Loza<sup>1</sup>, Juan Miyahira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HCH. UPCH - Servicio Nefrología, Universidad Peruana Cayetano Heredia.

Introdução: Se describe la morbilidad y mortalidad en los pacientes del Programa de diálisis peritoneal crónica ambulatoria (DPCA) en niños.

Material e métodos: Estudio descriptivo, longitudinal. Se incluyeron 157 niños menores de 18 años que ingresaron al Programa entre noviembre 2001-junio 2011.

Resultados: La edad promedio fue  $11,26\pm4,42$  años (rango: 0,42-18), 52% fueron varones, 42%(66) procedían de Lima y 58%(91) de otras ciudades del país. La etiología mas frecuente de la Insuficiencia Renal fue la glomerulopatía primaria (40,1%). El Kt/V semanal promedio fue  $2,5\pm1,01$  y el índice de catabolismo proteico (ICP) promedio anual fue  $1,0\pm0,30$  gr/kg/día. El hematocrito fue  $30,4\pm7,0\%$ , la albúmina sérica promedio anual  $3,46\pm0,53$  gr/dL. El score Z para Peso/Edad al inicio y final fue  $-1,4\pm1,5$  y  $-3,3\pm2,3$ , respectivamente; para Talla/Edad  $-1,89\pm1,3$  y  $0,30\pm1,8$ , respectivamente y para Peso/Talla,  $-3,0\pm1,8$  y  $0,5\pm1,9$ , respectivamente. La tasa de peritonitis ajustada fue 0.56 episodios/paciente/año en riesgo, (1 episodio cada 21 meses), tasa de hospitalización ajustada fue 0.28 veces/paciente/año en riesgo y la tasa bruta de mortalidad fue 16%. La probabilidad de sobrevida a 10 años fue 75%.

Conclusão: Los valores de los indicadores de morbilidad y mortalidad, son similares a los estándares internacionales.

Palavras-chaves: Diálisis peritoneal cronica, peritonitis, niños.

## 00079-2Doença anti-membrana basal glomerular. Relato de caso Rafael Esteves Sousa Cordeiro', Marcia Camegaçava Riyuzo', Celia Sperandeo Macedo', Rosa Marlene Viero'

'UNESP - Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP-Univ Estadual Pauli

Introdução: Glomerulonefrite rapidamente progressiva é síndrome rara em crianças, a histopatologia é a presença de crescente glomerulares. Glomerulonefrite crescêntica por doença anti membrana basal glomerular ocorre em 5-10% dos casos em crianças. Nós descrevemos caso de criança com doença anti membrana basal glomerular.

Material e métodos: Descrição de caso com dados obtidos do registro médico.

Resultados: descrição do caso: Menina de 9 anos apresentava inapetência há 2 meses, recebia tratamento para anemia, referiu dois episódios de sinusite tratados com antibióticos, negava emagrecimento ou alteração urinária. O exame físico revelou palidez intensa, sem edemas e com hipertensão arterial. Exames laboratoriais revelaram hemoglobina de 4,7g/dl, hematócrito 19, 6%, plaquetas normais, creatinina 3,7g/dl, uréia 114mg/dl, proteinúria de 24 horas foi 1,37 g. Necessitou de concentrado de hemácias, iniciou tratamento conservador para injuria renal, nifedipina e captopril para controle da hipertensão. Programada biópsia renal que revelou Glomerulonefrite crescêntica, com 16% de crescentes celulares e 21% de crescentes fibrosas e 94% de esclerose glomerular. A imunofluorescência mostrou depósitos lineares de IgG ao longo da membrana basal glomerular. Pesquisa de anticorpo anti membrana basal glomerular foi negativa. Criança foi submetida a 6 sessões de plasmaférese, recebeu corticosteróide intravenoso e evoluiu com redução do débito urinário com elevação dos níveis de creatinina e uréia sendo iniciada a hemodiálise que se manteve nos 11 meses de seguimento.

Conclusão: A paciente apresentou Glomerulonefrite rapidamente progressiva cujo quadro clinico marcante foi anemia que é um dos sinais menos freqüentes nesta patologia e evoluiu doença renal crônica.

Palavras-chaves: anemia, criança, doença anti membrana basal glomerular.

#### 00108-1. Sindrome nefrotico corticorresistente: uso de la ciclofosfamida

Karina Alvarez<sup>1</sup>, Graciela Perez y Gutierrez<sup>1</sup>, Verónica Viard<sup>1</sup>, Vanesa Nava<sup>1</sup>,

Maria del Carmen Laso<sup>1</sup>

'HNS] - Hospital del Niño de San Justo

Introducción: Dentro del grupo de niños con síndrome Nefrotico Primario (SNP), hay un porcentaje cercano al 20% que son corticoresistentes iniciales(CRi). Presentamos nuestra experiencia con pacientes CRi seguidos en el Servicio del Hospital del Niño de San Justo entre los años 1973 y 2010.

Material y Métodos: estudio retrosprectivo y descriptivo. Se revisaron 74 historias clínicas de pacientes CRi (18%) de un total de 414 pacientes con SNP. Se definió corticoresistencia inicial a la ausencia de remisión de la proteinuria luego de un tratamiento con meprednisona en dias continuos durante 4 a 6 semanas a 2 mg/kg/día seguido por 4 a 6 semanas de tratamiento discontinuo a 1,5 mg/kg/día ó 3 pulsos de Metilprednisolona a 15 mg/kg/dosis. Se biopsiaron 68 cuyos resultados fueron: 36 Lesiones Mínimas(LM), 26 Esclerosis segmentaria y focal(ESF) y 6 Proliferativa Mesangial(PM) Todos se trataron con ciclofosfamida como primera opción inmunosupresora a 2 mg/kg/d por un tiempo no menor a 8 semanas.

Resultados: la respuesta inicial al tratamiento con ciclofosfamida fue: 38 (55%) pacientes 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; el grupo CFr 14 en insuficiencia renal crónica, 9 trasplantados, 3 fallecidos y 4 en remisión. No se detectó ningun efecto adverso grave como infecciones fatales o cáncer. Conclusiones: en nuestra experiencia, los pacientes corticorresistentes iniciales represena un 18% de los casos de SNP. La Ciclofosfamida es una buena opción terapéutica dado el costo monetario bajo y la respuesta inmunosupresora positiva con remisión de la proteinuria en el 55% de los pacientes corticoresistentes iniciales.

Palavras-chaves: Sindrome nefrótico primario, Corticoresistente, Ciclofosfamida.

#### 00305-1. Asociacion de peso al nacer con presion arterial y aldosterona en niñas

 $\underline{ Aglony \ M^{l}}, Martinez-Aguayo \ A^{l}, Campino \ C^{l}, Garcia \ H^{l}, Fardella \ C^{l} \ ^{l}PUC \ - Pontificia \ Universidad \ Catolica \ de \ Chile$ 

Introdução: El bajo peso al nacer es un indicador de restricción de crecimiento intrauterino y se ha asociado con enfermedad cardiovascular en adultos. Los modelos animales sugieren que el sistema renina-angiotensina desempeña un papel en este sentido. El objetivo de nuestro estudio fue caracterizar, según género, las asociaciones entre peso al nacer (PN) y presión arterial (PA), aldosterona sérica (AS), cortisol sérico (CS) y

actividad renina plasmática (ARP).

Material e métodos: Estudio transversal en niños con edad gestacional mayor de 32 semanas. Se calculó un índice de PA sistólico y diastólico (iPAS y iPAD) mediante la fórmula: PA observada/PA correspondiente al percentil 50 para sexo, edad y talla. Se obtuvo muestras de sangre de SA, CS y ARP. Las variables antropométricas (expresadas en puntaje z) fueron: PN (zPN), talla al nacer (zTN) e índice masa corporal (zIMC). El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética de la Facultad de Medicina de nuestra institución.

Resultados: Se seleccionaron 288 sujetos, edad entre 4,9 y 15,5 años, 50% mujeres. Hombres y mujeres fueron comparables para edad gestacional (p=1,00), zPN (p=0,251), zTN (p=0,247), edad (p=0,144), zIMC (p=0,870), AS (P=0,980), CS (P=0,146), ARP (P=0,156), iPAS (P=0,571) y iPAD (P=0,441). Las mujeres con menor PN tuvieron mayor SA (r=-0,211, p=0,011) e iPAD (r=-0,226, p=0,006); además, el cortisol sérico se asoció con AS (r=0,251, p=0,002). Ninguna de estas asociaciones se observó en los hombres.

Conclusão: Las mujeres con menor peso al nacer presentaron mayor AS e iPAD. Ninguna de estas asociaciones se observó en los hombres, lo que sugiere dismorfismo de género en la programación fetal del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal. Estos datos pioneros permitirán dar inicio a una línea de investigación que contribuya a crear protocolos de seguimiento y prevención en esta población más susceptible. Fuente de financiamiento: Provecto Fondecyt 1100356 y 1070876.

Palavras-chaves: Aldosterona, Peso al nacer, Presion arterial.

## 00144-1. Terapia com corticóide após uso de ciclofosfamida na síndrome nefrótica

Mariana Barcia¹, Lia Aguiar¹, Flavia Leao¹, Maria Aparecida Cançado¹, Joao Tomas Carvalhaes¹
'UNIFESP - Universidade Federal de Sao Paulo

Introdução: O tratamento da síndrome nefrótica envolve o uso de drogas que atuem sobre a lesão glomerular e tem como objetivo obter remissão da proteinúria, evitando as recidivas, e tambem, os efeitos adversos das medicacoes. Alguns pacientes são portadores de síndrome nefrótica (SN) recidivante frequente (RF) ou córtico resistente (CR) com pior prognóstico. Corticóides (CE), ciclofosfamida (CFA) e ciclosporina são utilizadas para tratamento da SN. Estudos preliminares sugeriam maior resposta ao CE após tratamento com CFA em SN CR ou RF.

Material e métodos: Análise de parâmetros clínicos e laboratoriais de 8 pacientes pediátricos portadores de SN CR ou RF tratados previamente com 8 semanas de predinisona 2 mg/kg/dia, e uso posterior de ciclofosfamida 2 mg/kg/dia por 3 meses. Os pacientes que apresentavam nova descompensação (proteinúria nefrótica ou descompensação clínica) recebiam novo curso de corticóide 2 mg/kg/dia por 4 a 8 semanas.

Resultados: Dos 8 pacientes, 5 (62,5%) apresentavam biópsia compativel com lesão minima, 2 (25%) GESF e 1 (12,5%) glomerulite mesangial proliferativa difusa. A média de idade para a primeira descompensação foi 44 meses (variando de 1a e 8m a 14a). 4 pacientes (50%) obtiveram resposta completa, clinica e laboratorial após uso da ciclofosfamida, 3 obtiveram resposta parcial, com melhora clínica, porém persistência de proteinúria não nefrótica e 1 não respondeu a ciclofosfamida. Na descompensação subsequente ao uso da CFA, esses pacientes foram submetidos ao tratamento com CE em dose plena de 2mg/kg/dia. Quanto a resposta ao tratamento, 5 (62,5%) pacientes apresentando remissão clínica e laboratorial e 3 (37,5%) sem resposta.

Conclusão: Remissão foi observada em mais da metade dos pacientes com uso de CE após CFA. Mais estudos são necessários para confirmar maior sensibilidade ao CE após uso de CFA no tratamento na SN em crianças.

Palavras-chaves: cortico resistente, corticoide, ciclofosfamida.

#### 00064-1. Enurese e disfunção miccional: estão relacionadas?

<u>Denise Marques Mota</u><sup>1</sup>, Elaine Albernaz<sup>2</sup>, Cristina Kaufmann<sup>1</sup>, Lais Marques Mota<sup>1</sup> <sup>1</sup>UCPEL - Universidade Catolica De Pelotas

Introdução: Enurese é a perda involuntária de urina à noite após os cinco anos. Transtorno significativo para crianças e adolescentes, impondo restrições às atividades de rotina e vergonha. A disfunção miccional é um padrão miccional anormal para a idade da criança, não sendo usualmente reconhecida antes da aquisição do controle urinário diurno. O objetivo deste estudo é determinar a prevalência de enurese e disfunção miccional.

Material e métodos: Coorte de nascimentos ocorridos na cidade de Pelotas de setembro de 2002 a maio de 2003; seguimento de 30% destes para avaliação aos sete e oito anos. Utilizado o escore de disfunção miccional de Farhat.

Resultados: Avaliadas 578 crianças, 48,3% meninas. Prevalência de enurese 8,4%, 10,1% nos meninos e 6,6% nas meninas; 81,6% urina na cama duas ou mais vezes durante a noite; 25% todas as noites, 12,5% quatro a cinco vezes por semana e 62,5% menos de quatro vezes na semana; 3,2% acha que a enurese interfere na vida familiar ou social da criança. Disfunção miccional apresentou prevalência 12,7%, 5,9% nos meninos e 20,0% nas meninas (p).

Conclusão: A enurese é frequente na infância e as crianças apresentam maior prevalência de sintomas miccionais diurnos associados, que devem ser investigados para o adequado tratamento. As famílias não reconhecem muitas vezes a enurese como um problema, não buscando ajuda. A disfunção miccional deve ser tratada concomitantemente e, muitas vezes, pode resolver a enurese.

Palavras-chaves: enurese, disfunçao miccional, crianças.

#### 00165-2. Trombose venosa cerebral em paciente com síndrome nefrótica: relato de caso

<u>Oreste Ferra Neto</u><sup>1</sup>, Bárbara Alves<sup>1</sup>, Ester Bragato<sup>1</sup>, Cláudia Piovesan<sup>1</sup> <sup>1</sup>SBCG - Santa Casa de Campo Grande/MS

Introdução: Síndrome nefrótica (SN) está associada a um estado de hipercoagulabilidade cuja causa é multifatorial, como aumento dos fatores protrombóticos, diminuição dos fatores anticoagulantes, alteração na ativação e agregação de plaquetas, e hipoalbuminemia. Pacientes nefróticos podem evoluir com graves complicações, entre elas a trombose venosa cerebral (TVC). Por ser rara, existem poucos casos relatados na literatura.

Material e métodos: Relato do caso: Paciente de quatro anos de idade, sexo masculino, branco, com diagnóstico de SN desde os dois anos e dois meses. Apresentou boa resposta a corticoterapia inicial e após oito meses começou a apresentar recidivas freqüentes sendo realizado pulsoterapia com metilprednisolona (Mendoza modificado), com boa resposta inicial, porém não sustentada sendo iniciado ciclosfofamida.

Resultados: Após um ano e cinco meses de evolução da SN, o paciente apresentou quadro de dor abdominal intensa associada a vômitos, aventada hipótese de peritonite bacteriana espontânea, sendo suspensa a ciclofosfamida, e iniciado antibioticoterapia endovensa. No segundo dia de internação evoluiu com cefaléia intensa, e posteriormente com estrabismo convergente. Realizou Ressonância Nuclear Magnética (RNM) evidenciando trombose venosa subaguda dos seios sagital superior e sigmóide à direita, sem evidência de áreas de infarto venoso no parênquima cerebral ou cerebelar. Outros exames: Atividade Antitrombina III 115% (75 a 125%), Proteína C 46% (70-140%), Proteína S livre 16,9% (74,1%-146,1%). Após o resultado da RNM foi iniciado tratamento anticoagulante com enoxaparina sódica por uma semana, e após warfarina, mantendo RNI entre 2 - 3.

Conclusão: Houve melhora da cefaléia dois dias após inicio do tratamento anticoagulante, e cerca de um mês após evoluiu com melhora do estrabismo, permanecendo sem seqüelas. Mantido anticoagulação por seis meses, e após a melhora do quadro foi reintroduzida ciclofosfamida, completando dose acumulada de 150 mg/kg e remissão completa da SN. Após nove meses realizou nova RNM, sendo esta normal, evidenciando a evolução favorável do quadro.

Palavras-chaves: Sd. Nefrótica, Trombose, Pediatria.

#### 00064-3. Hábitos urinários na infância: avaliação em uma coorte de nascimentos

Denise Marques Mota<sup>1</sup>, Aluisio Jardim Dornella De Barros<sup>1</sup>, Alicia Matijasevich<sup>1</sup>, Iná Santos<sup>1</sup> <sup>1</sup>UFPEL - Universidade Federal de Pelotas

Introdução: Disfunção miccional silenciosa durante a infância é fator de risco para doenças renais e urológicas. A maioria pode ser diagnosticada pela história e exame físico. Os sintomas de disfunção miccional mais frequentes são incontinência urinária, manobras de contenção, urgência miccional, enurese e infecção urinária de repetição. Conhecer os hábitos urinários é importante para avaliar as anormalidades no padrão miccional

Material e métodos: 4231 crianças nascidas em 2004 foram incluídas num estudo longitudinal. Aos 12, 24 e 48 meses, as mães responderam um questionário: questões sociodemográficas, características dos hábitos urinários e treinamento esfincteriano, entre outros tópicos. Para avaliação de disfunção miccional foi utilizado o escore de disfunção miccional de Farhat.

Resultados: 3651 crianças aos quatro anos, 52,1% meninos. Sintomas encontrados: incontinência urinária 23,5%, manobras de contenção 30,9%, urgência miccional 43,8%, mais frequentes em meninas (p).

Conclusão: os sintomas miccionais são prevalentes e os pais não estão conscientes da sua importância; crianças com infecção urinária após a retirada de fraldas devem ser avaliadas para disfunção miccional. Apesar das mães retirarem as fraldas de seus filhos à noite antes dos quatro anos, grande parte das crianças (40%) permanece ou levantando para urinar ou urinando na cama.

Palavras-chaves: hábitos urinários, disfunção miciconal, crianças.

#### 00264-1Níveis pressóricos em crianças portadoras de doença falciforme (DF)

Ho Chi Hsien¹, João Tomas De Abreu Carvalhaes¹, Otavio Augusto Iavarone¹, Josefina Aparecida Pellegrini Braga¹

'UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: A DF é a uma anemia hemolítica crônica frequente no Brasil. O acidente vascular cerebral, a hipertensão pulmonar e a insuficiência renal estão entre as complicações clínicas e contribuem para maior morbidade e mortalidade. Níveis pressóricos aumentados contribuem para um maior risco dessas complicações. Objetivo: Avaliar os niveis pressoricos das crianças portadoras de DF que freqüentam um ambulatório de Hematologia Pediátrica e comparar com um

grupo controle de crianças saudáveis.

Material e métodos: Estudo observacional descritivo em 72 pacientes DF com media da idade de 7 anos e 7 meses e 46 crianças sadias com media da idade de 7 anos e 8 meses. Obteve-se a medida da Pressão Arterial (PA) do peso e da estatura. Calculou-se a PA media (PAM), as medias da PA sistólica (PAS) e PA diastólica (PAD). Foi realizado o teste de t student na comparação entre as médias. Considerou-se nível de significancia p.

Resultados: Nos pacientes com DF e no grupo controle a media da PAS foi  $101,57\pm 8,16$  mmHg e  $99,87\pm 9,84$  mmHg (p=0,13); a PAD foi  $65\pm 7$  mmHg e  $70,4\pm 7,7$  mmHg (p=0,01); e a PAM foi  $77,3\pm 7$  mmHg e  $80,39\pm 7,58$  mmHg (p=0,02). A PAS acima de P95 estava presente em 4,5% dos DF e ausente nos controles e valores entre P90-95; foi observado em 9,7% das crianças com DF e 4,3% do grupo controle.

Conclusão: O encontro de níveis pressóricos elevados nos pacientes falciforme neste estudo confirma a importância da medida rotineira de PÁ na prática pediátrica. *Palavras-chaves: pressão arterial, doença falciforme, criança.* 

## 00085-2. Evolución del sncd post-tratamiento con micofenolato sodico (MFS)

Jose Miguel Liern<sup>1</sup>, Veronica De Reyes<sup>1</sup>, Graciela Vallejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HNRG - Hospital De Niños Ricardo Gutierrez

Introdução: El MFS puede considerarse como tratamiento alternativo ante la toxicidad esteroide en el SNCD.

Material e métodos: Objetivo: 1) Evaluar el número de recaídas luego de 36 meses de finalizado el tratamiento con MFS. 2) Evaluar la persistencia de la toxicidad esteroide post-tratamiento con MFS Material y Métodos Numero de pacientes tratados con MFS 19 (11 mujeres). Media de edad: 7 años (r. 3.5a-9a.). Criterios de inclusión:: Pacientes con SNCD y toxicidad esteroide asociada (hipertensión arterial y/o intraocular, retraso pondo-estatural, intolerancia gástrica, lesiones cutáneas) que hubieran cumplido 1 año de tratamiento con MFS con filtrado glomerular mayor a 90 ml/min/1,73 m2)y aceptación del consentimiento medico informado Criterios de Exclusión: Síndrome nefrótico secundario, leucopenia, enfermedad infecciosa y/o tumoral activa Tiempo medio previo de tratamiento esteroide: 60 meses. Tratamiento MFS 450-1080 mg/m2/día, la Metilprednisona fue reduciéndose progresivamente 10 mg/m2/bimensual hasta alcanzar dosis cero lTiempo medio de tratamiento con MFS: 12 meses (r:11m-14m) Tiempo medio de control Pre y postratamiento con MFS: 48 meses Controles clínicos trimestrales: peso, talla, tensión arterial Controles de laboratorio trimestrales: creatininemia, uremia, hemograma, lipidograma, proteinograma, hepatograma, ionograma sérico y proteinuria /día. Densitometría ósea (DMO): 12 meses Percentilación velocidad de crecimiento: 6 meses.

Resultados: Dosis acumulativa esteroides Pre-MFS: 478 mg/pac/mês. Dosis acumulativa esteroidea Post-MFS 20 mg/pac/mês. Reducción de la densidad mineral ósea (medida mediante DMO): RR: 1.4 (IC 95% 1.1- 1.4) RAE Pre-MFS: 92%; RAE Post-MFS: 66%. Reducción de la tensión arterial media: RR: 4 (IC95% 2.7-6), RAE Pre-MFS: 80%; RAE Post-MFS:19%. Retraso pondo-estatural: RR 2.8 (IC95% 2-4,1). RAE Pre-MFS: 95%; RAE Post-MFS: 33% Número medio de recaídas (pacientes/mes) Pre-MFS: 1; Post-EC-MPS: 0.22.

Conclusão: El número de recaídas Post-MFS disminuyó significativamente La toxicidad esteroide post-MFS disminuyó significativamente, en relación a su dosis acumulativa. Un mayor número de pacientes son necesarios para afianzar estas conclusiones.

Palavras-chaves: síndrome nefrótico cortico-dependiente, micofenolato sodico, toxicidad esteróide.

#### 00148-1. Nefropatia por iga: formas de apresentação e evolução

<u>Mariana Araújo Correia Barbosa¹, Marcella Rios De Moura¹, Flávia Valeska Leão¹, Maria</u> Aparecida Paula Cançado¹, João Tomás De Abreu Carvalhaes¹

'UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: A doença de Berger ou nefropatia por imunoglobulina A (NIgA) é a glomerulonefrite (GN) primária mais frequente no mundo. Contudo, sua prevalência tem diferenças geográficas, provavelmente decorrentes de programas de investigação específicos para o diagnóstico de GN.

Material e métodos: Estudo observacional descritivo com avaliação clínica e laboratorial de 12 pacientes com diagnóstico de NIgA estabelecidos por biópsia renal com demonstração, à imunofluorescência, de depósitos de imunoglobulina A no mesângio glomerular. Seguimento em nosso ambulatório de nefrologia pediátrica no período de janeiro de 2004 à junho de 2011.

Resultados: Observou-se que 58% dos pacientes tiveram a primeira manifestação da

doença durante a adolescência. Houve predomínio do sexo masculino (67%). Apresentavam história prévia de infecção 67%. As manifestações evidenciadas foram: edema e hipertensão arterial (HA) em 27,2% cada, hematúria macroscópica em 100%, proteinúria nefrótica em 16,6% e elevação transitória da creatinina, 16,6%. O padrão anatomopatológico (AP) identificado nas biópsias mostrou: lesão glomerular mínima em 3 pacientes e proliferação mesangial em 9, associado à esclerose glomerular (5), cilindros hemáticos (1), nefrite túbulo-intersticial (1), sinais de cronicidade túbulo-intersticiais (2) e crescentes celulares (1). Insuficiência renal crônica terminal ocorreu no paciente que manifestou edema, HA, hematúria macroscópica, má resposta clínica e laboratorial e presença de esclerose glomerular com proliferação, crescentes e alterações túbulo-intersticiais no AP.

Conclusão: A NIgA pode ocorrer em qualquer faixa etária, não sendo idade de início da doença e sexo fatores prognóstico. A maioria das crianças apresenta recidiva da hematúria macroscópica/ proteinúria transitória. 20% das crianças podem desenvolver HA. Elevação transitória da creatinina pode estar presente em 15%. Os achados histopatológicos de pior prognóstico correspondem à esclerose glomerular com proliferação, presença de crescentes e alterações túbilo-intersticiais. As formas de apresentação clínica e o padrão AP mostraram relação importante com a evolução da doença.

Palavras-chaves: Berger, anatomopatológico, Doença renal crônica.

#### 00239-1. Hemodiálisis en niños con peso menor a 10 kilogramos Belen Arteaga¹, <u>Milagros Bosque¹</u>, Elizabeth Montoya¹, Leidys Mieres¹, Mary Omaña¹

<sup>1</sup>H.J.M.R. - Hospital de Niños J.M de Los Ríos

Introdução: La Hemodiálisis (HD) en niños de bajo peso constituye un desafío para el nefrólogo por las dificultades técnicas que presenta y requiere un manejo multidisciplinario. Objetivo: Evaluar el tratamiento hemodialítico en niños con Enfermedad Renal Crónica (ERC) estadio V con peso menor a 10 kg.

Material e métodos: Estudio retrospectivo de siete lactantes tratados con HD en el periodo Enero 2009-Junio 2011, se evaluó su evolución clínica, de laboratorio, accesos vasculares, parámetros de HD (líneas, dializador, flujo) y eficacia de la diálisis: modelo cinético de la urea (KT/V y PRU). Datos estadísticos expresados en porcentaje y desviaciones estándar.

Resultados: De los 7 pacientes incluidos todos con edad menor de 2 años, promedio 16,5±7,4 meses, 6 (86%) del sexo masculino. Peso promedio: 7,5±1,3 kg, talla promedio: 70,6±7,8 cm. Diagnóstico más frecuente: Uropatías con 43%. Requirieron HD por peritonitis. Acceso vascular: 14% catéter permanente y 86% catéteres transitorios, ameritando cambio del mismo en promedio: 2,2±1,3 veces. Se utilizaron líneas pediátricas (71%) y estándar/adulto (29%), dializador con área se superficie efectiva entre 0,4-0,7 m2, flujo promedio: 74±18 ml/min, ultrafiltración (UF) promedio: 98±92 ml. Laboratorio inicial en las primeras sesiones: Pre-HD: creatinina promedio: 3,5±0,4 mg/dl, urea promedio: 149±34 mg/dl y potasio promedio 5,3±1,0 mEq/L. Post-HD: creatinina promedio: 1,4±0,2 mg/dl, urea promedio: 60±18 mg/dl y potasio promedio: 3,7±0,6 mEq/L. El KT/V promedio: 1,8±0,3 y PRU promedio: 65±11%, las complicaciones iniciales fueron: hipotensión (20%) e hipertensión arterial (HTA) (20%). Permaneciendo en HD crónica en promedio: 11,4±6,3 meses, 2 a 3 sesiones por semana, duración promedio 2,7±0,2 horas por sesión. Complicaciones posteriores: infecciones asociadas al catéter (60%) e HTA (10%). Evolución: 71% continúan en HD y 29% fallecieron. Conclusão: La HD en lactantes de bajo peso ha sido realizada por primera vez en el país, en este centro, siendo compleja pero factible, efectiva con alta sobrevida.

Palavras-chaves: hemodialisis, lactante menor de 10 kg, enfermedad renal crônica.

## 00265-2. Excesso de peso em crianças após transplante renal: frequência e fatores de risco

Sofia Bonna Boschetti<sup>2,1</sup>, Paulo César Koch Nogueira<sup>3,1</sup>, <u>Aline Maria Luiz Pereira<sup>2,1</sup></u>, Mauro

Fisberg², José Osmar Medina Pestana<sup>1</sup>

FOR/UNIFESP-EPM - Hospital do Rim e Hipertensão-Universidade Federal de SP,

<sup>2</sup>UNIFESP-EPM - Setor Medicina Adolescente-Depart.Pediatria,

<sup>3</sup>UNIFESP-EPM - Setor de Nefrologia-Departamento de Pediatria

Introdução: O transplante renal (TX) possibilita maior sobrevida e melhor qualidade de vida aos pacientes com doença renal crônica terminal, mas não está isento de complicações. A presença de excesso de peso é alta e freqüente após o TX. A literatura sobre a influência do excesso de peso na sobrevida do enxerto e do paciente é controversa e escassa na população pediátrica. Objetivo: verificar a freqüência de excesso de peso aos 6 meses pós-TX e as variáveis de risco associadas a curto e médio prazo.

Material e métodos: Métodos: estudo retrospectivo, com 242 receptores pediátricos de TX com acompanhamento ambulatorial mínimo 6 meses no Hospital do Rim e Hipertensão/UNIFESP, entre setembro 1998 a dezembro 2005. Os dados foram coletados por um período de 36 meses, incluindo: tipo de doador, tratamento pré-transplante, idade do receptor, episódios de rejeição aguda, retardo na função renal, peso e estatura

no 6º e no 36º mês pós-TX.

Resultados: A média de idade no TX foi 12,7±4,0 anos; 138 pacientes (57%) eram do sexo masculino; 52,1% receberam rim de doador falecido; as glomerulopatias foram as causas de doença renal crônica mais freqüente. No 6º mês pós-TX 31% dos pacientes apresentaram excesso de peso; os fatores associados a este desfecho na análise univariada foram: idade no TX, transplante pré-emptivo e tipo de doador. Na análise multivariada, a única variável que permaneceu estatisticamente significante foi a idade no TX. Não encontramos diferença significante na função e na sobrevida do enxerto no 6º e no 36º mês pós-TX nos pacientes com excesso de comparados aos eutróficos.

Conclusão: A frequência de excesso pós-TX é elevada. Os seis primeiros meses pós-TX representam período de alto risco para o desenvolvimento de sobrepeso e obesidade. Medidas concretas para prevenção nesse período são imperativas, visto a relação com complicações cardiovasculares.

Palavras-chaves: Excesso de peso, Transplante renal, Variáveis de risco.

#### 00148-2. Perfil de pacientes atendidos em Ambulatório de **Tubulopatias**

Mariana Araújo Coreia Barbosa<sup>1</sup>, Lia Cordeiro Bastos Aguiar<sup>1</sup>, Tatiana Ferreira Dos Santos<sup>1</sup>, Marta Liliane A Maia<sup>1</sup>, João Tomas De Abreu Carvalhaes

UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: As alterações da função tubular podem ser simples ou complexas, primárias ou secundárias, reversíveis ou não. Quando não diagnosticadas e tratadas implicam em risco de evolução para doença renal crônica e morte. Este trabalho relata o perfil dos pacientes atendidos no Ambulatório de tubulopatias em aproximadamente 11 anos. Material e métodos: Estudo observacional descritivo realizado pela análise de 130 pron-

tuários de pacientes atendidos no período de outubro de 2000 a junho de 2011. Foram excluídos pacientes com diagnóstico de tubulopatia descartado ou realização de apenas uma consulta. As características avaliadas foram sexo, idade do diagnóstico, patologia, hipercalciúria e/ou hiperuricosúria - dosadas em amostra de urina isolada, estágio da doença renal crônica (DRC) pela avaliação do clearence de creatinina estimado com a fórmula de Schwartz.

Resultados: Aplicados os critérios de exclusão, avaliamos 130 prontuários, dos quais 73 (56,6%) eram do sexo masculino. A idade do diagnóstico foi em média 54,5 meses (variando de 1 a 183 meses). A patologia mais freqüente foi acidose tubular renal em 68 pacientes (52%), seguido de doença mitocondrial (10%), síndrome de Bartter (7%), síndrome de Lowe (6%), tubulopatia pós-quimioterapia (6%), outros diagnósticos (11%) e indeterminados (8%). Quanto aos distúrbios metabólicos urinários, 63,6% apresentavam hipercalciúria e 36,4% hiperuricosúria. Em relação ao estadiamento da DRC, 84% estavam no estágio I, 10,4% no estágio II, 4,8% no estágio III, 0,8% no estágio IV e nenhum paciente em estágio V.

Conclusão: As tubulopatias renais são patologias raras. Quando presentes, o tratamento especifico implica em grande impacto no crescimento e sobrevida do paciente. É de suma importância a divulgação destas patologias para o diagnostico precoce com terapêutica adequada e melhor qualidade de vida ao paciente.

Palavras-chaves: Tubulopatias, Perfil, Pediatria.

#### 00089-1. Does fgf23 play a role in pediatric idiopathic hypercalciuria?

Maria Goretti Moreira Guimarães Penido<sup>1</sup>, Marcelo De Sousa Tavares<sup>1</sup>, Uri Saggie Alon<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UFMG - Ped Nephrology Unit, Federal University Minas Gerais, Brazil, <sup>2</sup>UMKC - Bone and Mineral Disorders Clinic, Ped Nephrology, CMH

Introdução: Various mechanisms were proposed as pathophysiology of idiopathic hypercalciuria (IH). Based on recent suggestion by Worcester & Coe (2008), the aim of this study was to explore a potential role for FGF23 in pediatric IH.

Material e métodos: We studied 29 controls (19M) and 58 children with IH (35M); of whom 24 before treatment (untreated) and 34 after 6 months treatment either with K-citrate alone (20) or combined with thiazides (14). Plasma FGF23 was assessed using C-terminal ELISA. We also measured serum PTH, 25OH Vit D, P, Ca, creatinine; and 24h urine calcium (UCa), phosphate and creatinine.

Resultados: No differences in age were noted between controls (15,4±8,3) and patients  $(16,0\pm5,0)$ , nor between untreated  $(16,8\pm5,4)$  and treated  $(15,5\pm4,7)$ , and no difference in gender distribution. The incidence of lithiasis in the untreated (75%) and treated patients (76%) was the same. Plasma FGF23 in controls was 85,5±34,8 compared with all patients 69,6±52,0 RU/mL (p=0,0019). However, FGF23 in untreated patients 77,6 $\pm$ 36,9, was not different from controls, whereas in treated patients it was 64,0 $\pm$ 60,4, significantly lower than in controls (p).

Conclusão: Treatment of IH patients resulted in significantly lower UCa excretion rate, lower plasma FGF23 and elevated TP/GFR and serum P, without significant changes in serum PTH. We conclude that the reversal of hypercalciuria may directly or indirectly affect phosphate metabolism, perhaps via calcium retention in bone or changes in 1,25 (OH)2 Vit D metabolism. Further studies on this topic are needed.

Palavras-chaves: children, hypercalciuria, phosphorus.

#### 00176-3. Control ambulatorio de presión arterial en pretérminos. Análisis longitudinal

. <u>Susana Cecilia Miceli</u>¹, Luis Ignacio Rodriguez¹, María Inés Martinini¹, Marcela Djivelekian¹, Marcela D'urso<sup>1</sup>

UNT - Universidad Nacional de Tucumán.

Introdução: La PA en pretérminos aumenta con la edad. Parecería que tienen mayor prevalencia de hipertensión(HTA). Se realizó estudio longitudinal de PA, para estudiar prevalencia de HTA según edad y evolución de la PA en los diferentes controles.

Material e métodos: niños pretérminos alto riesgo, ambulatorios, <32 semanas(s), <1500 g, desde 40s a 60 meses (m). 2 grupos (G) G1 niños (n) controlados desde los 2 m y G2 controlados desde 12 m o más. Ŝe registró en mmHg, con oscilometría automática PAS y PAD, para edad, sexo y talla, media de tres registros. Clasificación de PA con 2nd y 4a Task Force. Inclusión mínimo 2 controles. Consentimiento. Multinivel lineal. ANOVA. Programa HLM6.

Resultados: El grupo 1 (151n) fue controlado a 4, 6, 7 y 8 m. La prevalencia de HTAS fue 23; 18; 15 y 11% respectivamente, de HTAD fue 22, 24, 19 y 14%. De 111 n que en control 1 clasificaron como normo o pre-HTA, 14% clasificaron con nivel superior en siguientes controles. El grupo 2 con 49 n fue controlado a los 25 y 31 m y la prevalencia de HTAS fue 37 y 31% y de HTAD 69 y 75%. 48% subieron de nivel. En el control 1 los < de 12 m registraron PAS (89,3) y PAD (53,7), significativamente menor que a los 12 m (100,0 y 66,0) y 24 m (103 y 68,5)(p=0,002 y p).

Conclusão: La PA aumenta con la edad. Alta prevalencia de HTAS e HTAD en ambos grupos. Más prevalente la HTAD en mayores de 12 m. Pacientes normotensos se vuelven pre o hipertensos en controles posteriores.

Palavras-chaves: presión arterial, pretérminos, alto riesgo.

#### 00241-1. Necrose tubular aguda em glomerulonefrite difusa aguda pós-estreptocócica

<u>Eduardo Freitas Hatanaka</u>', Bruno Nogueira Soriano<sup>1</sup>, Tatiana Ferreira Dos Santos', Maria Aparecida Cançado<sup>1</sup>, João Tomas De Abreu Carvalhaes<sup>1</sup>

UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: A glomerulonefrite difusa aguda (GNDA) é um exemplo clássico de síndrome nefrítica. Caracteriza-se por início súbito de hematúria macroscópica, edema e hipertensão arterial sistêmica (HAS), podendo evoluir para insuficiência renal aguda, porém raramente necessita de suporte dialítico. O presente relato tem por objetivo descrever um caso de GNDA pós-estreptocócia com evolução para insuficiência renal aguda (IRA) secundária à necrose tubular aguda (NTA), com necessidade de diálise peritoneal. Material e métodos: Avaliação clínica e laboratorial evolutiva da paciente.

Resultados: AFS, 7 anos, admitida com história de edema periorbitário, aumento de volume abdominal, oligúria e hematúria macroscópica há 8 dias, associados com febre há 1 dia e ganho de peso (2 kg). Relatava história de trauma, seguido de lesão crostosa em joelho esquerdo com exsudação, 4 semanas antes do início do quadro. À admissão, constatado HAS, retenção de escórias nitrogenadas (creatinina = 1,87 mg/ dl e uréia = 99 mg/dl), hematúria e proteinúria não-nefrótica. Firmado diagnóstico de síndrome nefrítica, tendo como principal hipótese a etiologia pós-estreptocócica. Diante de evolução com piora da função renal (creatinina = 3,44 mg/dl e uréia = 173 mg/dl) e oligoanúria, indicada pulsoterapia com metilprednisolona com hipótese de glomerulonefrite rapidamente progressiva. Paciente evoluiu com quadro de uremia associada a HAS de difícil controle, sendo indicada diálise peritoneal. Biópsia renal evidenciou padrão pós-infeccioso, ausência de crescentes e com necrose tubular aguda em regeneração. Imunofluorescência caracterizando lesão mediada por imunocomplexos. Paciente permaneceu por 12 dias em diálise peritoneal evoluindo com melhora progressiva da função renal.

Conclusão: O presente relato visa alertar sobre a possibilidade de evolução desfavorável de quadros de GNDA pós-estreptocócica, em particular quando associada á NTA, devendo o profissional estar atento para indicação precisa biópsia renal e terapia dialítica, quando necessário.

Palavras-chaves: glomerulonefrite difusa aguda, necrose tubular aguda, pós-estreptocócica.

#### 00225-1. Surto de glomerulonefrite difusa aguda em petrópolis/RJ

Nathalia Marinho Ferreira<sup>1</sup>, Luiza Santiago Couto<sup>1</sup>, Camille Souza E Silva<sup>1</sup>, Marcia De Sa Fortes Gullino De Faria<sup>1</sup>, Susie Andries Nogueira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>FMP - Faculdade De Medicina De Petropolis

Introdução: A Glomerulonefrite Difusa Aguda Pós Estreptocócica (GNDA-PE) é uma doença renal aguda, de origem imunológica, inflamatória, não supurativa, caracterizada por edema, hematúria e hipertensão arterial. O principal agente envolvido neste processo é o Streptococos B-hemolítico do grupo A, sendo as más condições higiênicos-sanitárias e a coabitação importantes fatores predisponentes. É uma doença muito frequente no nosso meio, porém sua real incidência é desconhecida devido ao grande número de casos subclínicos, descritos principalmente em contactantes. Em geral ocorre de forma esporádica, mas são relatados epidemias ocasionais, mais relacionadas à piodermite. O objetio deste trabalho é descrever os aspectos epidemiológicos, clínicos e laboratoriais dos casos de GNDA-PE internados em uma enfermaria de pediatria geral.

Material e métodos: Análise descritiva dos prontuários de crianças de 0 a 15 anos, internadas no período de janeiro/2005 a junho/2011 com diagnóstico de GNDA-PE em um hospital público do município de Petrópolis/RJ. Foram analisados 75 prontuários de um total de 79 internações.

Resultados: Durante o período de 2005 a 2009 a média de internações foi de 8,6 pacientes/ano. No ano de 2010 ocorreram 17 internações e no primeiro semestre de 2011, 15 internações. A idade média foi de 8 anos, sendo mais frequente no sexo masculino (66,6%). A sazonalidade evidenciou maior ocorrência de casos no outono (32%), sendo a porta de entrada mais frequente as infecções cutâneas, principalmente nos anos epidêmicos (71%), se comparados com os anos anteriores (46%). As manifestações clínicas mais comuns foram edema (93%), hematúria (98%) e hipertensão arterial (87%). A dosagem sérica do C3 encontrava-se diminuida em 85% dos resultados disponíveis. Apenas 52% tiveram ASO aumentada. Três pacientes apresentaram insufuciência cardíaca congestiva e dois encefalopatia hipertensiva como complicações.

Conclusão: Observou-se um surto de GNDA-PE nos últimos dois anos estudados, prevalecendo a estreptococia cutânea como porta de entrada. Os sinais clínicos mais encontrados foram compatíveis com dados da literatura. A alta prevalência de C3 em baixos valores confirmou o diagnóstico. A porcentagem de positividade da ASO refletiu a baixa sensibilidade referente as infeccões cutâneas.

Palavras-chaves: criança, hematuria, hipertensão.

# 00249-1. Diagnóstico de rechazo crónico: cultivo mixto de linfocitos prolongado y elispot

<u>Jorge Roberto Ferraris</u>!, Rita Cardoni!, Virna Barcala!, Paula Alejandra Coccia!, Monica Tambutti!

<sup>1</sup>HIBA - Hospital Italiano de Buenos Aires

Introdução: Estudiamos 3 métodos diferentes no invasivos para el diagnóstico de rechazo crônico (RC)en pacientes pediátricos trasplantados renales (pTx): Cultivo mixto de linfocitos prolongado, 7 días,CMLp, utilizando PBMC de pacientes y controles y como estímulo proteínas de membranas citoplasmáticas de monocitos de donantes renales o terceros.

Material e métodos: Estudiamos 20 pTx con DVR y 9 controles sanos.

Resultados: En pTx sin rechazo (n=11, tiempo posTx 24,7 meses) el índice de estimulación (IE) del CMLp fue 2,4±0,5 vs 15±7, p.

Conclusão: Las T CD4+CD25+ high persisten por varios años y jugarían un rol en los pacientes con y sin RC. CMLp y ELISPOT podrían ser útiles para predecir el RC. *Palavras-chaves: Rechazo Cronico, ELISPOT, Cultivo Mixto de linfócitos.* 

### 00225-2. Complicações de gnda com diagnóstico inicial equivocado necessitando de UTI

Luiza Santiago Couto', Nathalia Marinho Ferreira', Nathalia Veiga Moliterno', <u>Marcia De Sa</u> <u>Fortes Gullino De Faria</u>', Susie Andries Nogueira' 'FMP - Faculdade De Medicina De Petropolis

Introdução: A Glomerulonefrite Difusa Aguda Pós Estreptocócica (GNDA-PE) é uma doença renal aguda, frequente na infância, caracterizada por um processo inflamatório de origem imunológica, considerada uma sequela tardia, de uma estreptococcia. Seu diagnóstico é facil quando associado a apresentação clínica de edema e hematúria macroscópica. Todavia alguns pacientes podem apresentar no Pronto Atendimento queixas relacionadas a complicações da fase aguda, decorrentes principalmente da hipervolemia, e devemos estar atentos para a possibilidade de uma apresentação não usual da doença. O objetivo deste trabalho é descrever a evolução de cinco crianças internadas em UTI pediátrica, onde quatro não apresentavam suspeita diagnóstica de GNDA-PE.

Material e métodos: Análise descritiva dos prontuários de crianças de 0 a 15 anos, internadas no período de janeiro/2005 a junho/2011 com complicações de Glomerulonefrite Difusa Aguda Pós Estreptocócica evidenciadas durante a permanência em UTI pediátrica.

Resultados: Numa enfermaria de pediatria geral de um hospital municipal em Petrópolis/RJ, no período de 6 anos, 79 crianças receberam alta com diagnóstico de GNDA-PE. Cinco meninos (6,6%) apresentaram complicações graves, necessitando de internação em UTI pediátrica, sendo que, em quatro deles, o diagnóstico inicial não foi de GNDA-PE. Dois pacientes (10 e 12 anos) apresentaram crise convulsiva e foram internados com suspeita de encefalite. Outro paciente de 10 anos, o diagnóstico inicial foi de miocardite viral devido a um quadro de insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Um menino de 6 anos, foi internado com dispnéia intensa, recebeu o diagnóstico de asma grave, necessitando de ventilação mecânica. Todos as crianças acima relatadas foram inicialmente tratadas de acordo com o diagnóstico inicial e evolutivamente quando a hipótese de GNDA-PE foi feita, houve rápida melhora clínica e laboratorial com uso de diurético venoso.

Conclusão: A apresentação clínica inicial de ICC e convulsões em crianças, acarreta vários diagnósticos diferenciais. A aferição rotineira da pressão arterial nesses casos poderá conduzir a suspeita diagnóstica de GNDA-PE, principalmente nos casos com ausência de edema importante e hematúria macroscópica, possibilitando uma conduta mais adequada e evitando uma alta taxa de morbi-mortalidade.

Palavras-chaves: estreptococcia, hipertensão, UTI.

#### 00250-1. Evidência precoce de inflamação renal em proles de mães diabéticas

Matheus Correa Costa<sup>1</sup>, Maristella Almeida Landgraf<sup>1</sup>, Maria De Fátima Cavanal<sup>2</sup>, Niels Olsen Saraiva Câmara<sup>1,2</sup>, Frida Zaladek Gil<sup>2</sup>

USP - Universidade de São Paulo, <sup>2</sup>UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: O diabetes durante a gestação está associado a doenças adultas crônicas, como HAS sendo que a presença de moléculas pró-inflamatórias está intimamente relacionada com o a hipertensão. A administração de L-arginina pode atenuar esse processo inflamatório. O objetivo desse estudo foi investigar se existe uma modulação precoce de citocinas pró-inflamatórias em proles de mães diabéticas, que em último estágio terão uma disfunção renal e hipertensão, bem como avaliar se a administração de L-arg promoveria uma proteção nesse modelo.

Material e métodos: Ratos Wistar machos com idade de 2 e 6 meses foram divididos em 4 grupos: controle (CO), filhos de máes diabéticas (DO), controle que receberam L-arg (CL) e filhos de máes diabéticas que receberam L-arg (DL). Foi feita aferição da pressão arterial, avaliação da função renal, mensuração histológica, dosagem de triglicérides, teste de resistência à insulina, e realizado RT-PCR para citocinas pró-inflamatórias e também analisada a expressão protéica no tecido renal de moléculas pró-inflamatórias. Resultados: Animais com 2 meses não mostraram diferença em relação à pressão arterial e na avaliação da função renal, como clearance de inulina e ritmo de filtração glomerular. Entretanto, a expressão gênica e protéica de moléculas pró-inflamatórias foi maior nos animais DO, situação não verificada em DL. Porém, animais com 6 meses de idade já evidenciam um aumento da pressão arterial e disfunção renal no grupo DO, em relação aos demais grupos. Ainda, há aumento significativo das expressões gênicas e protéicas de moléculas pró-inflamatórias no grupo DO. Tal grupo apresentou maior resistência à insulina e dislipidemia. O tratamento com L-arg parece conseguir modular essa resposta inflamatória.

Conclusão: A inflamação está presente muito precocemente após o nascimento no grupo DO e esse processo se torna cada vez mais evidente com o avanço da idade. Tal situação pode predizer o desenvolvimento futuro de hipertensão e doenças renais nesses animais. Palavras-chaves: inflamação renal, programação fetal de doenças adultas, síndrome metabólica.

#### 00191-1. Omega6 evita hipertension y daño renal debidos a la exposicion in utero a cadmio

<u>Josê Luis Reyes',</u> Laura Fabiola Rodríguez', Dolores Martín', Ma. del Carmen Namorado', Mitzi Penelope Avendaño'

CINVESTAV-IPN MEXICO - Centro de Investigación y Estudios Avanzados del IPN

Introdução: Introduccion y objetivo: El cadmio (Cd) es un contaminante ambiental, que induce hipertensión arterial y daño renal. Su principal fuente de contaminación en humanos es el tabaco. El aceite de borraja contiene el antioxidante omega-6 ( $\Omega$ 6), compuesto con efectos antihipertensivos.

Material e métodos: Métodos: Investigamos el efecto del aceite de borraja, sobre la presión arterial sistólica (PAS), medimos proteinuria, depuración de creatinina, FeNa y estudiamos a las claudinas 2 (epitelial proximal) y 5 (endotelial) de las uniones estrechas. Se administraron a ratas Wistar gestantes: a) agua, b) Cd (500 μg/kg/día), c) Omega 6 ( $\Omega$ 6, en aceite de borraja, 6.7 g/kg/día), y d) Cd+ $\Omega$ 6 (500 μg/kg/día + 6.7 g/kg/día). Se estudiaron madres y sus crías a las edades de 45 y 60dp.

Resultados: El Cd aumentó la PAS en las madres (control 124,8  $\pm$  3,1 vs. Cd 150,4  $\pm$  5,3 mmHg), en las crías de 45dp (control 123,1 $\pm$  5,4 vs. Cd 151,7 $\pm$ 5,3) y en las crías de 60 dp (control 122,4 $\pm$ 2,8 vs. Cd 151,3 $\pm$ 7,2).  $\Omega$ 6 evitó estos incrementos, en las madres (Cd+ $\Omega$ 6 129,2 $\pm$ 5,0), crías de 45dp (Cd+ $\Omega$ 6 128,6  $\pm$  2,5), crías de 60dp

(Cd+ $\Omega$ 6 126,9±4,4). La depuración de creatinina disminuyó en las madres y en las crías y  $\Omega$ 6 evitó este efecto. El Cd indujo proteinuria y ésta disminuyó con  $\Omega$ 6. La FeNa aumentó con Cd y el  $\Omega$ 6 evitó este efecto. El daño a las claudinas 2 y 5 en las uniones estrechas disminuyó con  $\Omega$ 6.

Conclusiones: La administración de Ω6 durante la gestación atenuó la toxicidad del cadmio en crías adultas.

Palavras-chaves: hipertension, dano renal por cadmio, efecto protector omega-6.

### 00066-1. Proteinúria associada a sindrome de imerslund grasbeck

Anelise Uhlmann<sup>1</sup>, Lourdes Rauber<sup>1</sup>, Carolina Chaves Taffarel<sup>1</sup>, Priscila Coelho Amaral<sup>1</sup> 'HCC - Hospital da Criança Conceição<sup>1</sup>

Introdução: A síndrome de Imerslund Grasbeck é uma doença autossômica recessiva caracterizada por anemia megaloblástica devido à deficiência de vitamina B12 e por uma moderada proteinúria sem insuficiência renal.

Material e métodos: Relato de associação de proteinúria com anemia megaloblástica. Resultados: Relato de um menino de 8 anos, pardo, natural de Porto Alegre e procedente de Eldorado - RS que procurou atendimento médico de urgência referindo forte dor abdominal. Negava diarreia, vômitos ou febre. Ao exame físico apresentava palidez, glossite e cabelos despigmentados sem outras alterações. Solicitado exames laboratoriais: hemoglobina 6,0g/dl, hematócrito 16,7%, volume corpuscular médio 107,7, eletrólitos normais, função hepática com leve aumento de bilirrubina indireta (0,85 mg/dl). Interna para investigação de anemia. Solicitada dosagem de vitamina B12 e ácido fólico com resultado, respectivamente, de 35 pg/ml (200 – 900 pg/ml) e 15,78 ng/ml (2-17 ng/ml) e exame qualitativo de urina com proteinúria de +++. A relação proteína/creatinina em amostra de urina era de 1,23 mg/mg. A função renal era normal (uréia de 25mg/dl e creatinina 0,42 mg/dl). Não observou-se alteração de triglicerídios e colesterol (86mg/ dl e 126 mg/dl). O nível de albumina era 4,4 g/dl. Foi iniciada reposição de vitamina B12 com aumento de hemoglobina e desaparecimento de proteinúria. Foi avaliado pelas equipes de hematologia e nefrologia. Devido aos achados laboratoriais e manifestações clínicas foi fechado o diagnóstico de Síndrome de Imerslund Grasbeck. A investigação se estendeu por toda a família sendo identificado irmão de 14 anos como portador da patologia. Não foram encontrados novos casos. O paciente e seu irmão seguem em acompanhamento com serviço de hematologia. Ambos permanecem em uso de vitamina B12 1000mcg via intramuscular semanal.

Conclusão: A presença de anemia megaloblástica na infância deve ser acompanhada da pesquisa de proteinúria, pois mesmo se tratando de uma doença incomum, seu diagnóstico é fácil e o tratamento eficaz.

Palavras-chaves: anemia, deficiencia de vitamina B12, proteinúria.

#### 00221-1. Nefrite tubulo-intersticial aguda secundária a antiinflamatório não-hormonal

Bruno Nogueira Soriano<sup>1</sup>, Eduardo Freitas Hatanaka<sup>1</sup>, Tatiana Ferreira Dos Santos<sup>1</sup>, João Tomás De Abreu Carvalhaes<sup>1</sup>, Maria Aparecida P. Cançado<sup>1</sup>

'UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: Os antiinflamatórios não-hormonais (AINH) estão entre as medicações mais utilizadas no mundo. Apesar de possuírem múltiplos efeitos adversos potencialmente graves, sua utilização foi recentemente liberada para a população pediátrica. Entre as lesões renais relacionadas ao uso de AINH se destacam as alterações hemodinâmicas renais e a nefrite túbulo-intersticial (NTI). O presente relato tem por objetivo descrever um caso de NTI secundário ao uso de AINH.

Material e métodos: Avaliação clínica e laboratorial evolutiva do paciente.

Resultados: E.M.S.P.L., 1 ano e 1 mês, encaminhado ao serviço com história de febre, tosse e coriza com duração de 10 dias, evoluindo com oligoanúria, edema progressivo de face e membros, e diarréia à partir do 3º dia do quadro, tendo história de uso de AINH uma semana antes do início dos sintomas. Na admissão, apresentava anasarca, associado à elevação de escórias nitrogenadas (uréia = 75 mg/dL e creatinina = 4,38 mg/dL). Ultrassonografia de rins e vias urinárias não evidenciou sinais de cronicidade. Diante do quadro de insuficiência renal aguda (IRA), sem etiologia definida, e da ausência de resposta inicial para o componente pré-renal, foi realizada biópsia renal. Histopatológico foi compatível com NTI, o que, em associação com história do uso de AINH (diclofenaco), determinou o diagnóstico de NTI medicamentosa. Paciente recebeu dieta hipossódica, hidratação criteriosa e suporte para distúrbios metabólicos, evoluindo com melhora gradual da função renal.

Conclusão: O presente relato visa alertar sobre o uso indiscriminado de AINH na população pediátrica, pois as alterações decorrentes de um quadro infeccioso associadas à nefrotoxicidade dos AINH podem levar a alterações importantes na função renal. Dessa forma salienta-se a importância do uso criterioso de AINH em pediatria.

Palavras-chaves: Antiinflamatório, Insuficiência renal aguda, Nefrite tubulo-intersticial.

### 00282-1. Terapia da nefrite lúpica em paciente com síndrome da imunodeficiência adquirida

Marcello Almeida Raphael<sup>1</sup>, Pat<sup>r</sup>icia Garrido Martinez<sup>1</sup>, Maria Heloiza Ventura<sup>1</sup>, Danielle Cristine Salgueiro<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HGA - Hospital Estadual Guilherme Álvaro

Introdução: A associação da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) e Lúpus Eritematoso Sistemico é extremamente rara, principalmente na faixa etária pediátrica. Mas apresenta alta morbidade e mortalidade, principalmente quando há comprometimento renal e complicações pelo uso de medicações imunossupressoras.

Material e métodos: Análise retrospectiva da terpêutica da nefrite lúpica em adolescente

Resultados: TGC, feminina, negra, 14 anos, portadora do Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV), diagnosticado aos 8 anos de idade, por transmissão vertical, em tratamento com antiretrovirais desde os 4 anos (atualmente com Didanosina, Lamivudina, Lopenavir e Ritonavir), com carga viral indetectável e contagem de linfócitos T CD4 e CD8 normais. Em abril de 2008, inicia quadro de artrite em joelhos e mãos, eritema malar, fotossensibilidade, fissuras labiais, lesões aftosas em mucosa jugal, associado com alterações laboratoriais como anemia, leucopenia, diminuição dos níveis de complemento (C3, C4 e CH50), com FAN, antiDNA, antiSM e antiRNP reagentes, confirmando odiagnóstico de LES Juvenil. Após 2 meses iniciou com hematúria, proteinúria, microalbuminúria, hipertensão arterial sistêmica e queda leve do ritmo de filtração glomerular (estágio II). O tratamento inicial introduzido foi Prednisona e Antimaláricos, seguido de captopril, pulsoterapia com Solumedrol e azatioprina, porém sem remissão do quadro clínico e laboratorial. Foi submetida a biópsia renal que demonstrou glomerulonefrite proliferativa segmentar e focal com lesões ativas e esclerosantes (Classe III), sem sinais de nefropatia por HIV. Optou\_se por introduzir Ciclofosfamida via oral e após um mês, evoluiu com leucopenia seguida de infecções (celulite e pneumonia), sendo suspenso. Em novembro de 2009, foi introduzido Micofenolato Mofetil e paciente evoluiu com melhora progressiva do quadro clínico e laboratorial, sem apresentar efeitos colaterais indesejáveis. Conclusão: O Micofenolato Mofetila foi bem tolerado e eficaz até agora notratamento da nefrite lúpica neste paciente com Sida.

Palavras-chaves: nefrite lúpica, pediatria, síndrome da imunodeficiência adquirida.

# 00127-1. Factores de riesgo de niños con falla renal aguda en dialisis peritoneal

Anabella Rébori<sup>1</sup>, María Cristina Verocay<sup>1</sup>, <u>Virginia Ramela</u><sup>1</sup>, Elena Picheli<sup>1</sup>, Jose Grunberg<sup>1</sup>

SENNIAD - Servicio de Nefrologia de Niños y Adolescentes

Introdução: La mortalidad referida para pacientes pediátricos con insuficiencia renal aguda (IRA) en distintas series varía desde 35 a 73%, siendo mayor en sepsis y cirugía cardíaca. OBJETIVO: Analizar la mortalidad y evolución en niños con IRA dializados en 20 años (1989-2009) en nuestro país de acuerdo a las distintas etiologías y factores de riesgo (edad y requerimientos de drogas vasoactivas (DVA).

Material e métodos: Analizamos 87 pacientes, sin patología renal conocida, en diálisis peritoneal (DP) en unidades intensivas pediátricas, neonatal y/o cardiológicas. Analizamos la mortalidad global y evolución de los pacientes y la mortalidad en las patologías predominantes: síndrome urémico hemolítico (SUH), cirugía cardíaca (CC), sepsis; en quienes recibieron DVA y en recién nacidos (RN) como grupo etáreo de riesgo. Se realizó análisis estadístico utilizando el programa SPSS, test de t y chi², se consideró significativa p <0,05.

Resultados: La mortalidad global fue 41,3% (36 pac). De los 28 pacientes con SUH, fallecieron 2 (7,2%). De los 28 pacientes con CC, fallecieron 18 (64,3%). De los 27 pac sépticos, 15 pac (55,5%) fallecieron. 51 de 87 pacientes requirieron DVA, presentando una mortalidad de 64,7% (33 pac). 25 pac eran RN, fallecieron 13 pac (52%). Los restantes 62 pacientes tuvieron una mortalidad de 37% (23 pac). 51 de 87 pacientes sobrevivieron (58,6%), de ellos 24 (47,1%) recuperaron totalmente la función renal al suspender DP; 21 (41,2%) recuperaron parcialmente función renal; y 6 (11,8%) no recuperaron función.

Conclusáo: Los pacientes con IRA por sepsis y CC y los que requirieron DVA tuvieron mayor mortalidad; siendo en estos 2 últimos estadisticamente significativa con respecto a la global. Los pacientes con SUH que sólo presentaron falla renal, tuvieron una excelente evolución con baja mortalidad, de significación estadística comparada con la global. Los RN tuvieron una mortalidad mayor que el resto de los niños sin significación estadística. *Palavras-chaves:* insuficiencia renal aguda, dialisis peritoneal, mortalidad.

#### 00381-1. Acidosis tubular renal. estudio de 7 pacientes

Neri Campañá Cobas¹, Elia Elsa Campañá Cobas², Cristina Reyes Ĺópez¹, Maria Loreta Abreu Aguilar¹

#### <sup>1</sup>HPWS - Hospital Pediátrico William Soler, <sup>2</sup>PCT - Policlínica Camilo Torres

Introdução: La acidosis tubular renal es un síndrome clínico de acidosis metabólica hiperclorémica causada por un defecto de reabsorción tubular renal de bicarbonato y/o excreción urinaria del ión hidrógeno. Evaluamos el comportamiento del uso precoz del bicarbonato o citrato de sodio en pacientes con acidosis metabólica hiperclorémica y afectación nutricional.

Material e métodos: Se estudian 7 niños enviados a la consulta de Nefrología por presentar falta de ganancia de peso. A todos los pacientes se les realizan gasometría, ionograma, pH urinario, ultrasonido renal, valoración nutricional y el comportamiento del crecimiento después de comenzar tratamiento con bicarbonato o citrato de sodio. Resultados: De los 7 niños estudiados todos presentaban acidosis metabólica hiperclorémica, 3 presentaban pH urinario elevado. 2 niños presentaban alteraciones del ultrasonido renal (dilatación pélvica y ureteropélvica bilateral). 5 pacientes estaban desnutridos (por debajo 3 percentil) y 2 con alteración del peso al inicio (3-10 Percentil). Después de comenzado el tratamiento con bicarbonato o citrato de sodio todos los pacientes mejoran el estado nutricional aunque 2 pacientes se mantienen por debajo del 10 percentil. Conclusão: A pesar de no poder clasificar el tipo de acidosis tubular renal que presentan nuestros pacientes el uso precoz de bicarbonato mejora su estado nutricional. Palavras-chaves: Acidosis metabólica, Acidosis tubular renal, Hipercloremia.

#### 00299-2. Avaliação da qualidade de vida dos pais de crianças com disfunções renais

<u>Fernanda Pereira Monteiro</u><sup>1</sup>, Carmen Elisa Vilallobos Tapia<sup>1</sup>, Luciano Magalhaes Vitorino<sup>2</sup> 'PUC - Pontificia universidade Católica de Campinas, <sup>2</sup>Unifesp - UNIFESP

Introdução: A importância da qualidade de vida (QV) no contexto da saúde dos indivíduos vem sendo amplamente reconhecido nos últimos anos. A doença de um dos membros da família pode afetar os demais de diversas maneiras e em diferentes graus de intensidade. A família sente-se tão (ou mais) fragilizada que a criança diante do diagnóstico. A percepção de que, como pais, não possam mais definir o que deve ser feito, torna-os tão (ou mais) atordoados e indefesos que seu filho. Este estudo é de suma relevância, visto que tratará de assuntos ainda pouco explorados no contexto atual, ou seja, a avaliação da qualidade de vida dos pais de pacientes pediátricos com disfunções renais.

Material e métodos: O presente estudo será de abordagem quantitativa, do tipo descritivo, de campo e transversal, realizado em um ambulatorio de nefropediatria. Será utilizado o - Índice de Qualidade de Vida de Ferrans e Powers (IQVFP).

Resultados: Os resultados deste estudo podem contribuir sistematicamente, para o estabelecimento de ações ou intervenções nos âmbitos sociais, familiares e de saúde, para que proporcionem aos pacientes pediátricos com disfunções renais, seus cuidadores e à equipe de saúde conhecimentos e habilidades para que eles possam enfrentar essa fase da sua vida sem serem vitimadas por estresse ou outros agravos à sua saúde.

Conclusão: É indispensável, importante e necessária, a realização de estudos que avaliem a qualidade de vida dos pais e familiares dos pacientes pediátricos assim como sejam estabelecidas estratégias de saúde para prevenção, promoção e controle dos agravos à saúde. *Palavras-chaves: Qualidade de vida, Enfermagem, Nefropatias.* 

#### 00271-1. Eliminación urinaria de albúmina: marcador de hiperfiltración en RVU

María Isabel Luis Yánez<sup>1</sup>, Carolina Peralta Aros<sup>1</sup>, Margarita Monge I,

García Nieto Víctor<sup>1</sup>, Luis Antón<sup>1</sup>

'Hosp Ntra Sra Candel - Hospital Nuestra Señora de la Candelaria Santa Cruz Tenerife Introducción: La eliminación incrementada de albúmina en la orina, es un marcador precoz de daño glomerular en procesos que cursan con hiperfiltración, como la nefropatía diabética y en la ausencia significativa de parénquima renal. Asimismo, se sabe que la albuminuria es un marcador de daño endotelial, aunque no se conoce si la puede incrementarse en los casos de hiperpresión en la vía urinaria.

Material y métodos: Pacientes y Métodos. En 51 niños (26V, 25M) diagnosticados de reflujo vesicoureteral (RVU) (leve n= 7, moderado n= 22, grave n= 22), hemos determinado el cociente Albúmina/creatinina (Alb/Cr) en la primera orina del día, al diagnóstico (fuera del período febril en el caso de pielonefritis aguda asociada) (T1) y una vez corregido el RVU (T2). Los criterios de inclusión fueron que se hubiera determinado el cociente Alb/Cr y realizada la gammagrafía (DMSA) en ambos momentos. Resultados: En T1, 10/51 pacientes (19,6%) tenían el cociente Alb/Cr elevado [pérdida de parénquima (n= 4); post-pielonefritis aguda (n= 4; 2 RVU grado III, 1 RVU grado IV, 1 RVU grado IV); DMSA normal (n= 2; 1 RVU grado III, 1 RVU grado IV). En T2, 9/51 (17,6%) mantenían un incremento de la albuminuria [todos con pérdida de parénquima renal: una cicatriz (n= 4), varias cicatrices (n= 2), riño atrófico (n= 3)]. En el total de la muestra, Alb/Cr fue significativamente más elevado en T1 [1,63 (2,95) μg/μmol] (μ= 0,006). No se observó relación entre los valores de Alb/Cr con respecto a la intensidad del RVU, en ambos momentos.

Conclusiones: La eliminación urinaria de albúmina parece ser un marcador, preferentemente, de hiperfiltración en niños con reflujo vesicoureteral. Su determinación puede ser útil en el seguimiento de los pacientes portadores de esta malformación.

Palavras-chaves: Microalbuminuria, Hiperfiltración, Reflujo vesicoureteral.

#### 00141-1. Sindrome nefrótico primario: 30 años de experiencia

Karina Viviana Alvarez<sup>1</sup>, Ramón Exeni<sup>1</sup>, Graciela Pérez y Gutiérrez<sup>1</sup>,

Claudia Exeni<sup>1</sup>, María Del Carmen Laso<sup>1</sup> <sup>1</sup>HNSJ - Hospital del Niño de San Justo

Introdução: El Sindrome Nefrótico es definido por hipoalbuminemia, con proteinuria mayor de 50 mg/kg/día, con frecuencia acompañado de hipercolesterolemia, oliguria y edemas. Es una patología poco frecuente en Pediatría (2-7 casos cada 100.000 niños menores de 16 años) pero es una de las más derivadas para seguimiento al Nefrólogo Pediatra. Presentamos una revisión de nuestra experiencia a lo largo de más de 30 años. Material e métodos: Se revisaron las Historias Clínicas (HC) disponibles en nuestro Servicio de los pacientes con Sindrome Nefrótico Primario (SNP) ingresados desde el año 1973 a diciembre de 2010.

Resultados: Se evaluaron 414 HC de pacientes con diagnóstico al ingreso de SNP. El rango de edad fue de 7 meses a 14 años, con una Mediana de 4 años, hubo predominio del sexo masculino (63%). Se clasificó según la respuesta al tratamiento corticoideo en corticosensibles (CS): 76% (313 casos) y corticorresistentes iniciales (CRI): 18% (74 casos). Presentaron remisión espontánea 2% (8 casos), abandonaron seguimiento sin completar la primera etapa del tratamiento 3% (14 casos)y hubo 3 casos de SN del primer año de vida (1%). El tratamiento inicial fue siempre meprednisona a 2 mg/kg/día de 4 a 6 semanas seguidas de 1.5mg/kg/días alternos por el mismo período. En los corticorresistentes la droga de elección, luego de la biopsia renal, fue la Ciclofosfamida (CF) a 2 mg/kg/día no menos de 8 semanas, y en el caso de corticodependientes (CD) también CF a igual dosis o Levamisol a 2.5mg/kg/día por 6 meses a 1 año. Se realizaron 83 biopsias (20% del total de pacientes), con un 72% realizadas hasta 1990.

Conclusão: Fueron CSI 76%, CRI 18%. El uso del levamisol en los pacientes CD disminuyó significativamente el uso de corticoides y el número de recaídas. El 55% de los CRI remitió con el uso de CF.

Palavras-chaves: Sindrome, Nefrótico, Primario.

### 00303-1. Acidose tubular renal (ATR) em pediatria – perturbações hidroeletrolíticas

Ŷara Grácia Lorena', <u>Amália Bon Fogo</u>', Ricardo Pereira Fraga', Camila Martins Mazine Tavares ', Carolina Justo Tirlone'

'UNIVAS - Universidade do Vale do Sapucaí

Introdução: Os rins apresentam a capacidade de reabsorver HCO3- filtrado e excretar H+ numa quantidade igual àquela produzida pelo metabolismo diário de proteínas. A resposta fisiológica à acidemia consiste na reabsorção do HCO<sub>3</sub>- filtrado e aumento da excreção de ácidos, principalmente através da maior excreção de íons NH4+ na urina. As ATR caracterizam-se por um quadro de acidose metabólica secundária a um defeito na reabsorção tubular renal de HCO<sub>3</sub>- e/ou na excreção urinária de H+, enquanto a função glomerular é nada ou minimamente afetada.

Material e métodos: Informações Serviço Nefrologia UNIVAS/SAME

Resultados: RELATO DE CÁSO: MFSB, feminino, 2 meses e 18 dias, natural e residente em Ouro Fino-MG, foi internada no pronto socorro com quadro grave de desidratação, com alto PH urinário: 8, Creatinina: 0.45mgdl, Na: 157mEqL, K: 2.5 mEqL, Mg: 2.1 mgdl, Cloretos: 137 mEqL. A paciente recebeu hidratação parenteral vigorosa. Foi feito cálculo de correção dos eletrólitos mas apesar disso, não houve ganho significativo de peso e persistiu taquipnéia e desidratação. O quadro de acidose metabólica hiperclormica se estabeleceu com intervalo aniônico normal. Após realização de diagnóstico diferencial para Diabetes Insipidus o qual não foi conclusivo solicitou-se ultra-sonografia que revelou nefrocalcinose bilateral severa.

Conclusão: DISCUSSÃO: O diagnóstico de ATR distal deve ser suspeitado em presença de acidose metabólica hiperclorêmica acompanhada de anion gap urinário positivo. Nessas circunstâncias, se a concentração plasmática de potássio é normal ou está reduzida, e o paciente é incapaz de reduzir o pH urinário para valores inferiores a 5,5, estabelece-se o diagnóstico de ATR distal ou tipo 1. Ressalta-se que, em presença de função tubular normal, durante um episódio de acidose metabólica, o pH urinário deve ser sempre inferior a 5,0-5,3, enquanto que, na ATR tipo 1, o pH urinário está persistentemente elevado. A associação com hipercalciúria ocorre devido aos efeitos da acidose crônica, tanto na reabsorção óssea quanto na reabsorção tubular renal de Ca2+.

Palavras-chaves: Acidose tubular renal, Nefrocalcinose, Nefrolitíase

#### 00256-1. Tratamento da recorrência de GESF Pós-Transplante Renal

Viviane B Bittencourt<sup>1</sup>, <u>Roberta Rohde</u><sup>1,2</sup> Clotilde D Garcia<sup>2,1</sup>, Valter D Garcia<sup>1</sup> <sup>1</sup>ISCMPA - Santa Casa de Porto Alegre, <sup>2</sup>UFCSPA - Universidade Federal Ciências da Saúde de Porto Alegre

Introdução: GESF apresenta alta taxa de recidiva pós-transplante e as principais estratégias terapêuticas atualmente são plasmaferese (PP) e rituximabe (RTX). Avaliar evolução da recorrência de GESF pós-transplante e resposta à PP e ao RTX.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 27 crianças com recorrência pós-tx de GESF em primeiro transplante renal. Avaliada resposta à PP (10 sessões) e/ou RTX (1-3 doses). Até 2007 a PP era o tratamento inicial, após o RTX tornou-se primeira opção, apenas pacientes que não responderam foram submetidos posteriormente a PP. Considerada resposta parcial a redução da proteinúria com normalização da albumina. Resultados: 49 transplantes em pacientes com GESF, idade média 10,6±4 anos. Recorrência em 55% (n=27). Tratamento inicial: não-tratados (n=4), PP (n=11), RTX (n=12). Todos não-tratados perderam o enxerto. 54% dos tratados com PP entraram em remissão. 58% dos pacientes tratados com RTX entraram em remissão completa, 25% (3/12) obtiveram resposta parcial e 17% (2/12) sem resposta. Os 5 pacientes sem resposta completa ao RTX fizeram PP (1 remissão completa, 2 mantiveram respostas parciais e os outros 2 mantiveram-se sem resposta). Seguimento médio pós-RTX 2,5±1,2 anos. Entre os 8 pacientes que tiveram resposta completa, apenas um apresentou nova recorrência (após 6 meses), e não respondeu a um segundo curso de RTX. Efeitos adversos: 3 complicações infecciosas pós-PP, 1 paciente fez brocoespasmo durante infusão de RTX. Houve 1 recidiva tardia da doença, após 10 anos de transplante, em paciente tratado com sucesso com PP, obteve remissão completa com uso de RTX.

Conclusão: GESF é importante causa de IRC em crianças, com alta taxa de recorrência pós-tx. Plasmaferese é o tratamento de escolha, mas o risco, o custo e alta incidência de insucesso requerem novas possibilidades terapêuticas. O Rituximabe é opção segura, menos invasiva e de menor custo, mas a resposta à terapia ainda é imprevisível.

Palavras-chaves: Glomeruloesclerose Segmentar e Focal, Rituximab, Transplante Renal Pediatrico.

### 00149-2. Profilaxia e infecção por Citomegalovírus (CMV)em transplante renal pediátrico.

Camila Cardoso Metran', Andreia Watanabe <sup>1</sup>, Heloisa Helena de Sousa Marques<sup>1</sup>, Vera Herminia Kalika Koch <sup>1</sup>

ICr HCFMUSP - Instituto da Criança HC FMUSP

Introdução: Sem uma terapêutica preventiva, a infecção por CMV sintomática ocorre em 20-60% dos receptores de transplante renal. A profilaxia com antivirais tem sido efetiva em reduzir o risco da doença nos pacientes de alto risco. Objetivo: avaliar a incidência e as características da infecção por CMV no serviço de transplante renal pediátrico.

Material e métodos: Estudo retrospectivo em que foram avaliados os receptores de transplante renal com tempo maior que 12 meses e submetidos a profilaxia para CMV. Conforme protocolo do serviço, a profilaxia foi realizada com ganciclovir endovenoso 90 dias após transplante renal quando o receptor ou doador apresentavam CMV IgG positivo. Todos os receptores são submetidos a PCR qualitativo mensalmente no primeiro ano pós-transplante e a cada 3 meses nos anos posteriores. Quando resultado qualitativo é positivo, é realizado PCR quantitativo.

Resultados: Incluídos 14 pacientes, média de idade 9,7 anos (5,2 – 14,9), 79% (11) meninos. Três (21%) pacientes apresentaram 4 episódios de infecção, sendo 2 episódios de doença (14%). Manifestações clínicas: diarréia, linfopenia, plaquetopenia, pneumonite e coriorretinite. Tempo de infecção/doença: média de 14 meses (6 - 25). Os 2 casos de doença eram CMV IgG positiva pré transplante renal: um recebera timoglobulina 2 meses antes (tratamento rejeição aguda) e outro recebera ciclofosfamida e plasmaférese 11 meses antes (recidiva doença base). O tratamento foi realizado com Ganciclovir endovenoso 21 dias se doença e 14 dias se preemptivo. Houve cura clínica e negativação do PCR em todos os casos.

Conclusão: A doença por CMV ocorreu em 14% dos pacientes, mostrando que a profilaxia foi efetiva. Os episódios de doença por CMV se manifestaram mais tardiamente, foram correlacionados a prévio aumento da imunossupressão, e não se mostraram clinicamente resistentes ao tratamento com ganciclovir. A ocorrência da doença poderia eventualmente ser reduzida caso a profilaxia se extenda por 6 meses conforme mostram estudos recentes.

Palavras-chaves: transplante, citomegalovírus, profilaxia.

### 00296-1. Injuria renal aguda por rabdomiolisis inducida por ejercicio intenso

<u>Eliexer Rafael Urdaneta-Carruyo<sup>1,2</sup></u>, Maria Gabriela Jimenez Mendez<sup>2</sup>, Richard Eugenio Hernandez Urdaneta<sup>1</sup>, Claudia Meneses Jácome<sup>2</sup>, Adriana Vanessa Urdaneta Contreras<sup>2</sup> 'HULA - Hospital Universitario de Los Andes, <sup>2</sup>ULA - Facultad de Medicina, Universidad de los Andes Introdução: Rabdomiólisis (RM) es necrosis de las células del músculo esquelético, por causas como esfuerzo físico intenso, que origina liberación de su contenido en plasma y excreción de mioglobina (MG) en orina. Es rara en niños y ocasiona injuria renal aguda (IRA) en 4-33% de casos. Se describe adolescente con IRA por RM inducida por ejercicio.

Material e métodos: Varón de 14 años, referido por debilidad muscular y dolor en piernas que dificulta la marcha de 48 horas de evolución y orina roja. Antecedente 4 días antes, realizó sesión intensa de spinning y levantamiento de pesas, 2 horas diarias sin calentamiento previo.

Resultados: Examen físico FC: 95 x min, FR: 20 x min, TA: 107/87 mmHg, edema en piernas, dolor en cuádriceps, fuerza muscular conservada y marcha antálgica. Laboratorio: urea 55 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, electrolitos séricos y enzimas creatinfosfokinasa (CPK) y CPK-MB normales; examen de orina: Hb + sin eritrocituria, ultrasonido renal normal. Un día después, creatinina 1,8 mg/dl y diuresi 2 ml/kg/hora, se indica hidratación parenteral. 4to día: creatinina sérica 2.0 mg/dl, enzimas CPK 57.300 U/L y CPK-MB 5.100 U/L, persiste con orina rojiza y oliguria. 5to día: sin mialgias, diuresi aun disminuida y orina ligeramente rojiza. 6to día: creatinina sérica 0.75 mg/dl, enzimas CPK 422 U/L y CPK-MB 40 U/L y diuresis normal. 8vo día: egresa asintomático, en buenas condiciones y con examen de orina normal.

Conclusão: El diagnostico de RM se realiza por la triada: sintomatología (mialgias severas y debilidad muscular inexplicada), CPK elevada en sangre y orina rojiza por presencia de hemoglobina, en ausencia de hematuria. El tratamiento consiste en suprimir el agente causal, aporte adecuado hidro-electrolítico para evitar IRA y alcalinizar la orina para favorecer la eliminación de productos tóxicos.

Palavras-chaves: injuria renal aguda, rabdomiolisis, hemoglobinúria.

#### 00184-2. Acido úrico y daño renal agudo en recién nacidos prematuros

Ma. del Pilar Fonseca Leal<sup>1,2</sup>, Francisco J Escalante<sup>1,2</sup>, Peter B Mandeville<sup>1</sup>,

Antonio A Gordillo M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UASLP - Universidad Autonoma de San Luis Potosi, <sup>2</sup>HCIMP - Hospital Central "Ignacio Morones Prieto"

Introdução: La sobrevida de los recién nacidos prematuros (RNP) ha aumentado considerablemente. La prematurez, el bajo peso al nacimiento y el Daño Renal Agudo (DRA) en el período neonatal aumentan el riesgo de insuficiencia renal crónica e hipertensión arterial en la vida adulta. El objetivo es examinar el comportamiento del ácido úrico y su asociación con DRA en las primeras 48 horas de vida en recién nacidos pretérmino.

Material e métodos: Es una cohorte prospectiva que incluyó RNP, a quienes se les determinó: creatinina y ácido úrico en sangre a las 24 y 48 horas de vida extrauterina. El diagnóstico de daño renal agudo se hizo utilizando la elevación en creatinina y/o los criterios pRIFLE. El análisis estadístico se efectuó con el software R versión 2.12.1.

Resultados: Se incluyeron 45 recién nacidos, la edad gestacional promedio fue de 31.25  $\pm$  1.8 semanas, con un peso al nacimiento de 1351.78  $\pm$  475.38 g, la creatinina inicial promedio fue de 0.64  $\pm$  0.18 mg%, el ácido úrico inicial de 5.98  $\pm$  2.3 mg%. Se diagnosticó daño renal agudo en 12 (26.6%) casos, en 12 (26.6%) no fue posible descartarlo. El análisis multivariado mostró que los cambios en ácido úrico explican en un 56.3% (p = < 0.001) la variación en creatinina sérica en las primeras 48 horas de vida, las variaciones en creatinina no influyen en la variación del ácido úrico. La creatinina y el ácido úrico iniciales tuvieron una asociación estadísticamente significativa con el diagnóstico de daño renal agudo.

Conclusão: El ácido úrico se encuentra asociado a la variación de creatinina en las primeras horas de vida, pero la variación en creatinina no influye en la del ácido úrico. El ácido úrico puede ser un biomarcador útil en la vigilancia de la adaptación renal y el diagnóstico de DRA en RNP.

Palavras-chaves: acido úrico, daño renal agudo, recién nacidos.

#### 00250-2. Menor inflamação melhora a função renal em ratos desnutridos intra-uterinamente

Maristella Almeida Landgraf <sup>1</sup>, Richardt Gama Landgraf <sup>2</sup>, <u>Matheus Correa Costa</u> <sup>1</sup>, Frida Zaladek Gil<sup>2</sup>, Niels Olsen Saraiva Câmara<sup>1,2</sup>

USP - Universidade de São Paulo,

<sup>2</sup> UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: Desnutrição maternal durante o período gestacional induz a uma série de adaptações fetais, que podem acarretar em alterações em indivíduos adultos. Embora estas adaptações sejam benéficas em curto prazo, levam a modificações permanentes na estrutura corporal e metabolismo, e assim programam doenças que se manifestam na vida adulta. É conhecido o importante papel da interleucina (IL)-18 na lesão tubular e no desenvolvimento da disfunção renal. No presente estudo, investigamos o impacto da

desnutrição in utero sobre os marcadores inflamatórios, e a correlação destes marcadores com a disfunção renal; o efeito da administração da L-arginina sobre estes parâmetros também foi investigado.

Material e métodos: Foram utilizados ratos machos Wistar (8 semanas de idade) provenientes de máes submetidas a desnutrição durante a gestação (UR) e de máes submetidas a dieta ad libitum (NR). A desnutrição das fêmeas foi efetuada pela redução de 50% da oferta de ração durante todo o período gestacional. Parte do grupo NR e UR recebeu colução de L-arginina a 2% na água de beber. Proteinúria e taxa de filtração glomerular (TFG) foram avaliados. A concentração de IL-18 e citocina indutora de quimiotaxia de neutrófilos-2 (CINC-2) no soro foi quantificada por Bioplex.

Resultados: No grupo UR, a proteinúria (63%), IL-18 (121%) e CINC-2 (61%) estavam aumentadas, quando comparadas ao grupo NR, e o tratamento com L-arginina aboliu este efeito; a redução da TFG no grupo UR (43%, em comparação ao grupo NR) também foi revertida pelo tratamento com L-arginina.

Conclusão: No grupo UR, marcadores inflamatórios como a IL-18 estão presentes precocemente, em ratos adultos jovens, e provavelmente contribuem para o desenvolvimento da lesão renal neste modelo. A menor expressão destes marcadores parece estar diretamente relacionada com a melhoria da função renal. Nossos resultados sugerem que a expressão destes marcadores pode ser atenuada pela administração da L-arginina. *Palavras-chaves: inflamação renal, interleucinas, taxa de filtração glomerular.* 

#### 00066-2. Evolução fatal de paciente com sindrome ARC

Anelise Uhlmann¹, Raquel Borges Pinto¹, Ana Regina Lima Ramos¹, Beatriz John dos Santos¹, Osvaldo Artigalas¹

<sup>1</sup> HCC - Hospital da Criança Conceição

Introdução: A síndrome ARC (Artrogripose, disfunção Renal e Colestase é síndrome multissistêmica rara e geralmente fatal e caracteriza-se clinicamente, além da tríade que a denomina, por um quadro de outros dismorfismos faciais leves, ausência de corpo caloso, ictiose, acidose metabólica e disfunção plaquetária.

Material e métodos: Descrição de um caso de associação de colestase com alterações renais.

Resultados: Paciente com idade de 2 meses, masculino, branco, internou por vômitos, desidratação e desnutrição severa. Havia nascido de parto cesáreo por sofrimento fetal agudo, oligohidramnio e prematuridade. Apresentando na internação disfunção hepática, colestase, acidose metabólica, hipofosfatemia. A avaliação da função tubular renal mostrou reabsorção tubular de fósforo diminuída: 48% (normal >80%), hipercalciúria (cálcio/creatinina em amostra de urina 0,78), hiperuricosúria (ácido úrico/creatinina em amostra de urina 2,53), proteinúria (proteinúria/creatininúria em amostra de urina: 7,6), glicosúria. A função hepática mostrou alteração de níveis de TGO e TGP. A gama-gt estava em níveis normais assim como a albumina. No entanto, foi observado aumento de bilirrubina direta (4,25 mg/dl). Apresentava também aumento de triglicerídios e colesterol (390mg/dl e 195mg/dl). Observou-se aumento de alfafetoproteína e com função tireoideana normal assim como STORCH e marcados de hepatite viral. Na ecografia de abdomem total foi observada aumento de ecogenicidade renal. Evoluiu com hipocalcemia, hipoglicemia, acidose metabólica, hipofosfatemia apesar de reposição endovenosa. Apresentou 2 episódios de septicemia. Aos 3m 15 dias foi a óbito devido a uma complicação cardíaca decorrente de um quadro de hipocalcemia persistente.

Conclusão: Na investigação de neonatos com colestase, a busca de achados adicionais é fundamental no estabelecimento do correto diagnóstico diferencial. A associação de achados geralmente não-correlacionados pode ser pista fundamental no processo diagnóstico. No caso acima descrito, na presença de colestase neonatal associada com tubulopatia renal e múltiplas contraturas articulares, a síndrome ARC deve ser considerada. *Palavras-chaves: colestase, nefrocalcinose, tubulopatia.* 

# 00040-2. Trastornos de crecimiento, acidosis y dieta hiperproteica en niños venezolanos

Michelle Lopez

CMDLT - Centro Médico Docente La Trinidad

Introdução: En niños venezolanos es frecuente el diagnóstico de acidosis tubular renal como causa de trastornos del crecimiento. Sin embargo, en muchos de estos niños la acidosis metabólica es normoclorémica excluyendo el diagnóstico de acidosis tubular renal. Adicionalmente, se ha reportado en la población venezolana una elevada ingesta de proteínas y pobre ingesta de frutas y hortalizas, lo cual implica una elevada carga ácida en la dieta. El objetivo del presente estudio fue investigar la ingesta de proteínas, frutas y hortalizas en niños con diagnóstico de acidosis metabólica.

Material e métodos: Se estudiaron niños referidos a la consulta nefrológica por disminución en las velocidades de crecimiento en peso ó en talla, o inapetencia. Se determinaron percentiles para peso y talla, gases venosos, sodio, potasio, cloro y

brecha aniónica (BA) séricos, calcio (Ca), creatinina (Cr), sodio (Na) y potasio (K) urinarios. Se estimó la ingesta de proteínas de origen animal y de frutas y hortalizas mediante un recordatorio de 24 horas y de una semana.

Resultados: Se estudiaron 50 niños (26 F y 24 M), con edades entre 5 meses y 9 años. Los motivos de referencia fueron inapetencia (n=17), disminución en percentiles de talla (n=36), disminución en percentiles de peso (n=44). Resultados de laboratorio: pH 7.36±0.03; BS 19,20±1,36 mEq/l; sodio 137,94±2.47 mEq/l; potasio 4.37±0.46 mEq/l; cloro 104,70±2,77 mEq/l; BA 14,13±3,17 mEq/l; Ca/Cr urinaria 0,28±0,25 mg/mg; Na/K urinaria 2,72±2,45. En 49 casos, la acidosis metabólica fue normoclorémica. La ingesta de proteínas animales superó los requerimientos recomendados en todos los niños (4,21±1,2 g/kg/día). La ingesta de frutas y hortalizas fue deficiente en todos los casos

Conclusão: La ingesta elevada de proteínas y deficiente de frutas y hortalizas podría ser la causa de la acidosis metabólica frecuentemente diagnosticada en el niño venezolano debido a la carga ácida que implican para la dieta.

Palavras-chaves: Acidosis metabólica, Dieta, Hiperproteica.

# 00078-2. Nefropatias en pacientes pediatricos posterior a quimioterapia

Richard Salazar<sup>1</sup>, <u>Clemencia Maria Benitez L</u>¹, Yorki Solorzano¹, Ricnia Vizcaino¹, Barbara Moreno¹

<sup>1</sup>Hopital De Niños - Hospital Luis Razetti

Introduccion: El cáncer es la segunda causa de muerte en niños mayores de un año. Dentro de las complicaciones que se pueden presentar después del tratamiento con quimioterapia están: las renales, infecciosas, hematológicas entre otras. Entre las complicaciones renales mas frecuentes en los pacientes que han recibido quimioterapia están: hiperfiltracion glomerular, hipercalciuria, proteinuria, hematuria, cistitis hemorrágica, síndrome nefrotico, etc. Analizar la nefrotoxicidad en pacientes pediátricos con quimioterapia en el Anexo Pediatrico del Hospital Universitario "Dr. Luis Razetti" de Barcelona, Estado Anzoategui, entre Enero 2009 y Octubre 2010.

Materiales y metodos: se realizo una investigación cualitativa, transversal, prospectiva sobre las patologías nefrológicas observadas posterior a la quimioterapia. El análisis de los resultados se hizo mediante valores absolutos y porcentajes, y pruebas de Chi caudrado. Resultados: Predominancia del sexo masculino. El grupo etario mas afectado fueron los escolares. Todos los pacientes presentaron alteraciones tubulares (100%) y un 70,52% cursaron con alteraciones glomerulares. Dentro de las alteraciones observadas la hiperfiltracion glomerular, hipercalciuría e hiperuricosuria, son las mas frecuentes, asociadas a fármacos como metrotexate, carboplatino y ciclofosfamida.

Conclusiones: Las patologías glomerulares mas frecuentes fueron hiperfiltracion y proteinuria moderada. Las patologías tubulares mas frecuentes fueron la hiperuricosuria, hipercalciuria y acidosis metabolica.

Palavras-chaves: nefropatias, pediatricos, quimioterapia.

### 00218-2. Hipertrofia ventricular: fatores de risco em crianças e adolescentes em dialise

Marcelo de Sousa Tavares', Daniele Carvalhais França', Raphael Martins Bebiano', Jamily Batista Prates', Clarissa Viana Greco'

UFMG - Universidade Federal de Minas Gerais

Introdução: Crianças e adolescentes em terapia renal substitutiva (TRS) apresentam elevada morbimortalidade de etiologia cardiovascular (CV). A hipertrofia renal esquerda encontra-se dentre as lesão de órgão-alvo que devem ser regularmente avaliadas pelo nefrologista e a identificação de possíveis fatores relacionados pode permitir sua adequada prevenção e tratamento.

Material e métodos: Ecocardiografias em Modo M de crianças e adolescentes em hemodiálise (HD) e diálise peritoneal (DP) crônica em serviço especializadoforam avaliadas retrospectivamente. A relação de fatores demográficos e clínicos, como gênero, modalidade de TRS, etiologia, idade de início da TRS e tempo em TRS foram avaliados, descritos de modo univariado e analisados através de análise de regressão logística utilizando o programa SPSS/PASW v.18.0.

Resultados: 39 avaliações de 18 pacientes em diferentes momentos ao longo da TRS foram analisadas (7 masc, 11 fem). Em 18 ocasiões a etiologia foi glomerular e em 21 não-glomerular. A mediana de idade quando do exame foi de 13,37 anos (0,47-17,07 anos) e a do tempo em diálise foi de 2,47 anos (0,15-10,41 anos). Em HD encontravam-se 29 pacientes quando da realização do ECO e 10 em DP. A HVE foi identificada em 18 pacientes (46,15%). Dentre os fatores analisados a etiologia glomerular foi a que se associou de modo significativo à HVE (p<0,01).

Conclusão: A morbimortalidade de etiologia CV ainda se mantém elevada em pacientes pediátricos em TRS. A elevada prevalênciade HVE no presente estudo é compatível com estudos pregressos. A identificação da etiologia glomerular da DRC como associada mais

frequentemente à HVE torna mandatório um seguimento mais próximo de todo paciente com esse perfil em TRS, seja através de monitorização quanto do tratamento de fatores cardiovasculares tradicionais e não-tradicionais descritos previamente na literatura. *Palavras-chaves: dialise, hipertrofia ventricular, crianças.* 

#### 00273-2. Glomerulonefritis membranosa en pediatría. A propósito de un caso

Lissys Anabel Castillo<sup>1</sup>, Yaiskybele Borges<sup>1</sup>, Yorley Karina González<sup>1</sup>, Pumeyawa Judilibt

'HMPC - Hospital "Dr. Miguel Pérez Carreño"

Introdução: El síndrome nefrótico (SN) en Pediatría puede presentarse como congénito, infantil o de la infancia. El primario o idiopático representa el 90%. La histología en orden de frecuencia son lesión a cambios mínimos, hialinosis segmentaria y focal, proliferación mesangial, glomerulonefritis membranoproliferativa y glomerulonefritis membranosa (GNM) La GNM es rara en la edad pediátrica pudiendo ser idiopática o secundaria. Según la evolución histológica tienen 4 estadíos, generalmente se manifesta como síndrome nefrótico, puede presentarse como SN con remisión espontánea hasta SN corticorresistente que en pocos años evoluciona a enfermedad renal crónica terminal. En niños, el promedio reportado de edad de aparición es 7 y 8 años aunque puede observarse en pacientes con SN congénito no genéticos (infecciosos) que recurren luego del año.

Material e métodos: Escolar femenina de 7 años quien consulta por presentar anasarca, oliguria, proteinuria nefrótica. Antecedentes de síndrome edematoso a los 4 días de vida con hipoalbuminemia, recibiendo albúmina endovenosa y egresada sin edema. Hiperreactividad bronqial recurrente desde los 2 meses que ameritó tratamiento con esteroides endovenoso, oral e inhalado. Episodios de edema recurrente en cara y abdomen que remiten espontáneamente. Ingresa con diagnóstico de SN.

Resultados: Se reportó hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia. Nitrógeno ureico y creatinina sérica, complemento C3 y C4 normales. Pruebas para Hepatitis A, B y C, Citomegalovirus, Epstein Barr, Anticuerpos Antinucleares, Anti-DNA y Anti-sm negativas. Al ingreso se restringió el aporte de líquidos y se inició esteroides orales con mejoría del edema y de la diuresis con proteinuria que disminuyó pero aún nefrótica. Por corticoresistencia se realizó biopsia renal que reportó: Glomerulonefritis Membranosa estadío II. Conclusão: Se presenta el primer caso reportado de una paciente con clínica de edema recurrente desde la etapa neonatal que se diagnostica en etapa escolar como Glomerulonefritis Membranosa permaneciendo con nitrógeno ureico y creatinina séricas normales para su edad.

Palavras-chaves: Edema recurrente, Glomerulonefritis membranosa, Síndrome nefrótico.

### 00258-1. Insuficiência renal aguda em pós-operatório de cardiopatia congênita

Antonio Česar P. Cillo, Fernando Antoniali<sup>1</sup>, Leonor Violeta Gotuzzo Mendoza<sup>1</sup>, Bruna Lee Damasceno<sup>1</sup>, Felipe Benatti Cillo<sup>1</sup>

PUCC - Pontifícia Universidade Católica de Campinas

Introdução: A insuficiência renal aguda (IRA) pode ser definida como a alteração aguda da função renal caracterizada por elevação dos níveis de creatinina sérica superior a 30% dos valores basais. As causas de IRA em crianças submetidas à correção de cardiopatia congênita estão associadas à insuficiência cardíaca secundária e a outros fatores, como, por exemplo, tempo de circurgia e tempo de circulação extra corpórea (CEC) e patologias de base. Analisamos, portanto, a incidência de IRA no pós-operatório de crianças submetidas à correção de malformação cardíaca.

Material e métodos: Foram avaliadas 77 crianças, de ambos os sexos submetidos à correção cirúrgica, no período de janeiro de 2009 a abril de 2011, sendo avaliados: tipo de malformação cardíaca, tempo de isquemia intra operatória, CEC e função renal. Foi critério de exclusão crianças com patologia renal prévia.

Resultados: De 77 pacientes, foram excluídos 13 (16,88%). Dos 64 pacientes (54 utilizaram CEC), sendo 35 (54,68%) do sexo feminino e 29 (45,31%) do sexo masculino, com idade que variou de 15 dias a 12 anos. 44 pacientes não apresentaram alteração da função renal. Os 22 (34,37%) pacientes restantes desenvolveram IRA: 5 (22,7%) Transposição de grandes vasos, 4 (18,1%) tinham Tetralogia de Fallot, 4 (18,1%) CIV, 3 (13,6%) CIA, 1 (4,54%) PCA, 2 (9,09%) DSAV, 2 (9,09%) Coartação de Aorta e 3 (16,3%) outras patologias (Shunt Atreiovenoso Sistêmico, Estenose Mitral e Atresia Pulmonar). Em relação ao tempo de isquemia cirúrgico dos 22 pacientes que desenvolveram IRA, 7 (31,81%) não realizaram CEC, 7 (31,81%) tiveram tempo de isquemia 90 min.

Conclusão: Concluímos que a IRA é patologia freqüente nas cirurgias cardíacas pediátricas (34,37%), estando mais associada à patologia de base do que ao tempo de isquemia. *Palavras-chaves: Cardiopatia congênita, Insuficiência Renal, Injúria.* 

### 00146-1. Registro de 12 anos de atendimento em unidade de hemodiálise pediátrica

Tatiana Ferreira Dos Santos', Lia Cordeiro Bastos Aguiar', Maria Luiza Dautro Moreira Do Val', Zelia Maria De Andrade', João Tomas De Abreu Carvalhaes'

Unifeso - Universidade Federal De São Paulo

Introdução: A hemodiálise pediátrica, outrora considerada terapia de substituição renal temporária, realizada apenas na inviabilidade de diálise peritoneal e até a realização do transplante renal, é hoje método efetivo de tratamento graças aos avanços da tecnologia, da melhora dos acessos vasculares e do manejo clínico do paciente, com significativo impacto na morbimortalidade e sobrevida.

Material e métodos: Estudo observacional e descritivo do perfil dos pacientes atendidos em Unidade de Hemodiálise Pediátrica no período de agosto/1999 a julho/ 2011 através da análise de 184 prontuários de pacientes em regime de hemodiálise crônica convencional. Excluímos pacientes com menos de 2 meses de diálise ou prontuários com dados incompletos.

Resultados: Analisamos 153 pacientes, sendo 64% do sexo masculino. Na entrada, a média da idade foi de 110,8 meses (variou de 3 a 216 meses) e a média do peso foi de 23766,9 g (variou de 3925 g a 56600 g). Não frequentavam à escola 57% do pacientes, 49% por causa da doença de base; 34% dos pacientes relizaram diálise peritoneal previamente. As principais etiologias da doença renal crônica foram malformação de trato urinário (31%) e glomerulopatias (27%). O percentual médio de hipotensões foi de 19,8%. Houve predominância da fístula artério-venosa (FAV) como acesso vascular de entrada (43%). A maior causa de saída foi o transplante renal (57%) e 12,4% evoluíram para o óbito.

Conclusão: No seguimento de pacientes renais crônicos em hemodiálise em unidade exclusivamente pediátrica a média de hipotensão encontrada manteve-se menor que a relatada na literatura, que é em torno de 30%. A FAV como acesso de entrada em 43% dos pacientes atende a recomendação do KDOQI que aponta que a porcentagem de cateter deve ser menor que 10%.

Palavras-chaves: doença renal crônica, hemodiálise, terapia substituição renal.

# 00243-1. Raquitismo e nefrocalcinose em irmás com hipercalciúria e hipomagnesemia(fhhnc)

Silvania França da Silva Soares<sup>1</sup>, Ana Carolina Beccari Lisboa<sup>1</sup>, Roberta Dyuri Hamasato<sup>1</sup>,

Emmanuela Bortoletto Santos Reis<sup>1</sup>, Teresinha Lermen Donatti<sup>1</sup>

HUIM - Hospital Júlio Müller

Introdução: A FHHNC é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada pela reabsorção deficiente de magnésio e cálcio na parte grossa ascendente da alça de Henle, podendo ser devida a mutações tanto na claudina 16 quanto 19.

Material e métodos: Análise retrospectiva de prontuários.

Resultados: Caso 1: K.A.F., feminino, 15a e que aos 3 anos, apresentava geno varo, com peso e estatura normais. Arresponsiva ao e com USG mostrando cálculos renais, foi encaminhada para nefro aos 3a9m. Recebeu bicarbonato oral e calcitriol pois alem dos cálculos, tinha déficit de base, hipocalcemia, hematúria e Rx de ossos com rarefação óssea. Evoluiu estável com melhora do déficit de base, mas passou a apresentar hipercalciúria, hipomagnesemia e hipermagnesúria e, apesar da melhora das deformidades ósseas, manteve a rarefação óssea e surgimento de nefrocalcinose. Após introdução do Citrato de magnésio houve estabilização das deformidades ósseas e da nefrocalcinose, porém com persistência de hipercalciúria, e densitometria com baixa massa óssea(-3,4DP) Caso 2: R.A.F.A., feminino, 9a, iniciou investigação com 1a6m, e já apresentava discreto geno varo, rarefação óssea e USG com cálculos bilaterais, tinha gasometria, PTH, Vit D e calcitonina normais, com hipomagnesemia e hipercalciúria. Recebeu Citrato de magnésio e desde os 4 anos, está sem deformidades ósseas, massa óssea normal, peso eestatura normais, sem nefrocalcinose, apenas com microlitíase renal bilateral.

Conclusão: Casos de difícil manuseio, mas cuja evolução nos levou a importantes descobertas a respeito dessa entidade clinica. Estudos recentes, relacionaram a defeitos nas proteínas claudinas. A evolução favorável da irmá ressalta a importância do diagnostico precoce. Esperamos através destes casos contribuir com a comunidade científica para melhor conhecimento desta doença rara.

Palavras-chaves: Hipercalciúria, Hipomagnesemia, Nefrocalcinose.

#### 00082-1. Infecciones urinarias en niños con trasplante renal en Costa Rica

Gilbert Madrigal<sup>1</sup>, M. Howel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HNN - Hospital Nacional de Ninos

Introdução: Hay pocos reportes de infecciones del tracto urinario(ITU) en niños con trasplante renal (TR), su incidencia, su cronología, posibles factores de riesgo y bacterias causantes.

Material e métodos: En el Hospital Nacional de Niños todos los TR permanecen con una sonda Foley y reciben Cefalotina e-v durante 5 a 10 días. y diariamente se les practica un sedimento urinario y un urocultivo. Después de su egreso y durante 3 meses un sedimento y un urocultivo semanal, bisemanal por 3 meses y luego mensual. ITU se definió como múltiples bacterias en un sedimento urinario, más un urocultivo con >de 100.000 UFC /ml tomados con técnica aséptica, o mas síntomas como fiebre, disuria, etc.

Resultados: 30 pacientes recibieron 35 TRs de enero del 2004 a diciembre del 2008. En 3 TRs sus expedientes fueron excluidos. Los expedientes de 28 pacientes restantes entre 3 y 17 años (promedio 10.84) (32 TRs) fueron revisados.14 eran niñas y 14 varones, El 36% (10/28 pacientes) presentó ITU. 6 solamente una; 1 paciente 2, pero 4 presentaron entre 5 y 25 (tenían un defecto anatómico asociado). En 6 casos la primera ITU ocurrió en los primeros 4 meses posTR.En 2 en las primeras semanas, y los 4 restantes entre 2 y 4 meses (vejiga ileal en 3). La mayoría (93%) de las ITU fueron asintomáticas. Solo 7 pacientes tuvieron fiebre. Bacterias:Escherichia Coli 49%,Pseudomona Aeruginosa 12%, Klebsiella Pneumoniae 10%, Morganella Morganii 8%, Enterobacter Cloacae y StaphylococcusEpidermidis 5% c/u, otras 11%.

Conclusão: 36% tuvo 1 o mas UTI.El 60% ocurrió en el primer cuatrimestre. Los defectos anatómicos vesicouretrales fueron el principal factor predisponente.

Palavras-chaves: Infecciiones urinarias, ninos, trasplante renal.

#### 00245-1. Sindrome de fancomi secundario a cistinosis

Rosana Salim', <u>Andrea Ramirez</u>', Mariana Saurit', Hugo Orlando Maita', Teresita Flores'

1 HPMI - Hospital Publico Materno Infantil

Introdução: Niña de 18 meses, que consulta por hipotonía generalizada: perdida del sostén cefálico, imposibilidad de ponerse de pie y distensión abdominal. Con antecedentes polidipsia, poliuria, infección urinaria y retraso pondoestatural Lab: hto 30.7 hb de 10, Gb 12.800 26/63, plaquetas 459000, glucemia 80, Na 141, K 5, CL 114,Ph 7,26 HCO3:11 Urea 12mg/dl, Creatinina 0,52mg/dl, Calcio 9 Fósforo1,6, Magnesio 1,6, FAL 247 Acido Láctico 1,1 Amonio29. Orina ámbar, claro, densidad 1005, Proteínas ++, Glucosa 250 Magnesiuria: 1,2 Fosfaturia 90 mg/dl Ionograma urinario Na 31 K 25 Ecografía Renal: Riñones con aumento de tamaño, perdida de la diferenciación corticomedular, aumento marcado de la ecogenicidad. Lámpara de Hendidura: depósitos corneales bilaterales de cistina. Inició tratamiento con Bicarbonato de Sodio 2gr/cada 12hs y Bicarbonato de K 2gr cada 12hs (alternado) Citrato de calcio 400 mg/dia, Fosfato monopotásico 200 mg/dia y citrato de Mg 4,5 g /dia. Debido a Sodio de 150 mEq/l se reemplaza el aporte solo por Bicarbonato de K =13 gr/dia y en 1 mes alcanza: Na de 137 mEq/l K 4 mEq/l Calcio 10 mg/dl Magnesio2 mg/dl, P 2,5 mg/dl EAB: Ph 7,36 HCO3 22 mmol/l. Paciente que se traslada con su familia a USA donde recibe tratamiento, controlada por NIH.

Conclusão: La Cistinosis es una enfermedad de depósito lisosomal, autonómica recesiva, por defecto del transportador de membrana lisosomal para la cistina. La cistinosina es la proteina trasportadora, está codificada por el gen CTNS del cromosoma 17p13. La paciente presentó la forma nefropática infantil del primer año de vida: Sme de Fanconi grave y afectación sistemica progresiva. Permitieron su diagnóstico el cuadro clinico, las alteraciones del 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 perdidas originadas por la tubulopatia manteniendo el balance del medio interno, además del tratamiento específico con la Cisteamina.

Palavras-chaves: fancomi, cistinosis, tubulopatia.

#### 00299-1. Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes com disfunções renais

<u>Fernanda Pereira Monteiro</u><sup>1</sup>, Carmen Elisa Vilallobos Tapia<sup>1</sup>, Luciano Magalhaes Vitorino<sup>2</sup> 'PUC - Pontificia universidade Católica de Campinas, <sup>2</sup> Unifesp - UNIFESP

Introdução: A doença renal afeta muitos aspectos na vida das crianças. O crescente interesse na investigação da qualidade de vida na infância é, portanto, justificado pelo impacto de doenças crônicas iniciadas ainda na infância e de suas seqüelas sobre o crescimento físico e no seu desenvolvimento psico-social. O intuito é oferecer subsídios para que estes pacientes alcancem a vida adulta em melhores condições de saúde física e mental. O presente estudo visa Avaliar a qualidade de vida de indivíduos da faixa etária infanto-juvenil, portadores de disfunções renais a partir de instrumentos já consagrados na literatura.

Material e métodos: O estudo será realizado no ambulatório de Nefropediatria de um Hospital universitário, particular, na cidade de Campinas, será de abordagem quantitativa, do tipo descritivo, de campo e transversal. Na pesquisa seráo utilizados três instrumentos: Caracterização biossocial, familiar, econômica e de saúde PedsQL-Questionário pediátrico sobre qualidade de vida e PedsQL módulo de doença renal em estágio avançado.

Resultados: Os resultados deste estudo podem contribuir sistematicamente, para o estabelecimento de ações ou intervenções nos âmbitos sociais, familiares e de saúde, para que proporcionem aos pacientes pediátricos com disfunções renais, seus cuidadores e à equipe de saúde conhecimentos e habilidades para que eles possam enfrentar essa fase da sua vida sem serem vitimadas por estresse ou outros agravos à sua saúde.

Conclusão: Os Programas de Estratégia de Saúde da Família e as Unidades Básicas de Saúde podem estabelecer em suas práticas, atenção à qualidade de vida dessas crianças e adolescentes, no sentido de identificar situações que estejam comprometendo-as e estabelecer planos de atenção e de intervenção ao processo cuidativo, no sentido de subsidiar práticas que elevem a qualidade de vida dessas pessoas.

Palavras-chaves: Qualidade de vida, Pediatria, Nefropatias.

### 00255-1. Infecção pelo poliomavírus em paciente transplantado renal: relato de caso

<u>Ana Carmen Quaresma Mendonça</u>', Brunna Pinto e Froes<sup>1</sup>, Katia Da Costa Cartaxo Melo<sup>1</sup>, Eleonora Moreira Lima<sup>1</sup>, Marcelo de Souza Tavares<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HC - UFMG - Hospital das Clínicas - Universidade Federal de Minas Gerais

Introdução: O objetivo deste trabalho é descrever a evolução de uma criança submetida a transplante renal que evoluiu com perda do enxerto após infecção por poliomavírus. Material e métodos: L.H.R.A., 10 anos, masculino, portador de Doença Renal Crônica secundária a Válvula de Uretra Posterior, submetido a transplante renal, doador vivo relacionado (tio), em dezembro de 2009. Realizada indução com Basiliximab e imunossupressão com Tacrolimus, Micofenolato Sódico e Prednisona. Diurese satisfatória no pós-operatório imediato com queda rápida das escórias. Recebeu alta hospitalar com níveis séricos de creatinina entre 0,6 a 0,8 mg/dL. Após dois meses do transplante apresentou Diabetes Mellitus secundário ao uso de Tacrolimus. Realizada conversão para Ciclosporina, com melhora dos níveis glicêmicos, sendo suspensa a insulinoterapia. Em maio de 2010, apresentou aumento progressivo da creatinina sérica. Foi submetido à avaliação laboratorial com seguintes resultados negativos: Antigenemia para Citomegalovírus, sorologias para Mononucleose, Hepatite B e C. Doppler renal mostrou ausência de estenose de artéria renal. A pesquisa de células Decoy na urina foi positiva. A biópsia renal identificou discreta glomerulite e focos de tubulite, fibrose intersticial discreta difusa com acentuações focais e células tubulares com núcleo aumentado e aspecto de vidro fosco e outros vacuolizados, sugerindo infecção virótica. C4d negativo. Após resultado da biópsia, foram suspensos Ciclosporina e Micofenolato Sódico e introduzidos Rapamicina e Ciprofloxacino na tentativa de controlar a infecção Virótica. Devido à presença do infiltrado inflamatório e, diante da dificuldade de excluir rejeição aguda celular sobreposta, foi administrado Imunoglobulina Venosa Humana.

Resultados: Apesar das condutas descritas, o paciente evoluiu com piora progressiva da função renal, perda do enxerto e necessidade de terapia dialítica.

Conclusão: A infecção pelo Poliomavírus deve ser prontamente diagnosticada, é potencialmente grave, podendo evoluir com a perda do enxerto. Parte do arsenal terapêutico para esta virose ainda não está disponível no Brasil.

Palavras-chaves: Infecção, Poliomavírus, Transplante Renal.

### 00300-1. Meningite criptocócica após tratamento de nefrite lúpica: relato de caso

Bruno Oliveira Santos<sup>1</sup>, Gabriela Sabbadini<sup>1</sup>, Amanda Vilela Breias<sup>1</sup>, Laís Aparecida Siqueira<sup>1</sup>, Yara Grácia Lorena<sup>1</sup>

UNIVÁS - Universidade Do Vale Do Sapucaí

Introdução: A nefropatia lúpica (NL) é mais frequente e grave na criança que no adulto. A pulsoterapia com metilprednisolona, por três dias consecutivos, por via endovenosa está indicada para os casos mais graves, com disfunção renal aguda. O acompanhamento de pacientes nefropatas que fazem uso de medicação imunossupressora em altas doses e por tempo prolongado sugere que pacientes portadores de nefrite lúpica estão mais sujeitos a complicações infecciosas devido à diminuição da resposta imune.

Material e métodos: Dados do prontuário.

Resultados: TMP, 12 anos, feminino, natural de São Gonçalo do Sapucaí – MG. Em torno de 17/03/2007, um mês antes de procurar o serviço médico, teve seu primeiro episódio de crise convulsiva depois de ter muita febre diária. História de internação durante 53 dias quatro meses antes com diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) com acometimento renal (NL proliferativa difusa) e hematológico (anemia severa), Necessidade de pulsoterapia com corticóide por três vezes e com ciprofloxacino duas vezes. Tomografia computadorizada identificou lesões hipodensas mal delimitadas nos núcleos da base e sulco e giros puxados. Coleta de líquido cefalorraquidiano determinou presença de Cryptococcus neoformes. Foi para isolamento com intensas cefaléias e vômitos. Em 14/06/2007, escontrava-se taquipnéica, com febre noturna, sem diurese. Raio X de tórax mostra pneumonia em todo o terço médio e base dos

pulmões direito e esquerdo. Dia 29/06/2007, alta hospitalar. Paciente em controle ambulatorial atualmente.

Conclusão: A infecção fúngica não ocorre normalmente em pacientes com LES. Curiosamente, neste caso, a presença de C. neoformes trouxe a necessidade de se reavaliar a conduta terapêutica utilizada no tratamento desta paciente, já que houve a utilização de drogas imunossupressoras que podem ter comprometido a imunidade celular, principal fator predisponente para a infecção.

Palavras-chaves: Nefrite Lúpica, Corticóides, Meningite fúngica.

### 00078-3. Características clinico-patológicas en pacientes pediatricos con biopsia renal

Clemencia Maria Benitez L<sup>1</sup>, Barbara Moreno<sup>1</sup>, Ricnia Vizcaino<sup>1</sup>, Yorki Solorzano<sup>1</sup>, Richard Salazar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital De Niños - Hospital Luis Razetti Anexo Pediatrico

Introducción y objetivos: La biopsia renal ha sido una importante herramienta en el diagnóstico, evolución y pronóstico de la enfermedad renal en los niños. Evaluamos las características clínico-patológicas de pacientes pediátricos sometidos a biopsia renal, de riñón nativo, en la consulta de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario "Dr. Luís Razetti" en el período comprendido entre Enero 2009 y Diciembre 2010.

Material e métodos: Métodos: Estudio cuantitativo, prospectivo, unicéntrico y descriptivo, de 17 pacientes (8 del sexo femenino y 9 del sexo masculino) a los cuales se les realizó biopsia renal por indicación clínica, previo consentimiento informado por escrito. Técnicas usadas: percutánea a ciegas o eco dirigida y a cielo abierto. La muestra se estudió por microscopía óptica e inmunofluorescencia, no contamos con microscopía electrónica. Análisis de resultados mediante tablas de frecuencia y porcentajes.

Resultados: Los síndromes clínicos biopsiados fueron el síndrome nefrótico (70,59%) y el lupus eritematoso sistémico (29,41%). De los 12 pacientes con síndrome nefrótico, 11 de ellos presentaron corticorresistencia (64,71%), y el resultado histológico más observado en este grupo fue la esclerosis focal y segmentaria con 7 casos (58,33), (uno de ellos asociado a nefritis kariomegálica). Todas las pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico son de sexo femenino y en el estudio anatomopatológico se hallaron histologías diversas. La técnica utilizada con mayor frecuencia fue la percutánea a ciegas (72,22%). Las complicaciones se observaron en 14 pacientes (77,78%), siendo las más frecuentes la hematuria macroscópica, dolor intenso y hematoma perirrenal.

Conclusiones: La Biopsia Renal Percutánea es un procedimiento sencillo que permite precisar el diagnóstico de las glomerulopatías primarias e individualizar el tratamiento para mejorar el pronóstico. La utilidad clínica es indiscutible, y como en cualquier procedimiento se corren riesgos y complicaciones.

Palavras-chaves: clinica, patologicas, biopsia renal.

### 00226-2. Perda de função renal associada a poliúria em síndrome de Fanconi-Bickel

<u>Ana Carolina Gomes Parizi</u>², Lia Cordeiro Bastos Aguiar¹, Marta Liliane A. Maia¹, Maria Luiza Moreira do Val¹, João Tomas de Abreu Carvalhaes¹

<sup>1</sup>UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo, <sup>2</sup> HRPP - Hospital Regional de Presidente Prudente

Introdução: A síndrome de Fanconi-Bickel (SFB) é uma rara desordem do metabolismo caracterizada por gliconeogênese hepática, intolerância a galactose, síndrome de fanconi com nefromegalia e acúmulo de glicogênio nas células do túbulo proximal. Esses pacientes podem apresentar intensa poliúria, perda eletrolítica e déficit de acidificação associados com disfunção tubular. Dilatação do trato urinário pode acompanhar o quadro, porém não implica necessariamente em obstrução (displasia renal, infecção, refluxo, ou poliúria). Perda da função renal pode ocorrer secundária à doença de base e ao aumento da pressão em um trato urinário dilatado.

Material e métodos: Revisão de prontuário refente a 8 anos de seguimento ambulatorial do paciente.

Resultados: MSS, masculino. Aos 2 meses de vida percebeu-se atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, raquitismo, poliúria, alterações metabólicas, hepatomegalia. Submetido à biópsia hepática com diagnóstico de SFB. Acompanhado no ambulatório de tubulopatia desde 8 anos de idade, necessitando repor álcalis, potássio, cálcio, fósforo. Iniciou enurese noturna aos 9 anos com melhora após oxibutinina. Aos 13 anos, com piora progressiva da poliúria (volume urinário de 8 litros por dia), enurese noturna frequente, polidipsia intensa e queda na função renal. A creatinina sérica era de 0,5 mg/dL (clearence de creatinina 120 mL/min/1,73 m2) no início do acompanhamento, chegando a 2,8 mg/dL (clearence de creatinina 25,8 mL/min/1,73 m2) em abril de 2011. Ao exame físico, apresentava bexiga palpável acima da cicatriz umbilical. Tomografia de abdome com rins de contornos lobulados, afilamento cortical e acentuada dilatação do sistema ureteropielocalicial bilateral e acentuada repleção vesical. Submetido a derivação vésico cutânea à Mitrofonoff em maio/2011, observando-se melhora da função renal,

com queda progressiva de escórias, atualmente creatinina 1,96 mg/dL (clearence de creatinina 38 mL/min/1,73 m2).

Conclusão: Este trabalho reforça a importância da intervenção urológica precoce em pacientes poliúricos com trato urinário dilatado, visando o retardo na progressão da doenca renal crônica.

Palavras-chaves: Doença Renal Crônica, Fanconi-Bickel, Poliúria.

### 00306-1. Diagnósticos de enfermagem do lactente em tratamento com diálise peritoneal

<u>Lidiane Passos Cunha</u><sup>1,2</sup>, Denise Rocha Raimundo<sup>1,2</sup> Gesiane Pires Ivo<sup>1,2</sup> Carla Cristina Gonçalves<sup>1,2</sup>

'HUPE/UERJ - Hospital Universitário Pedro Ernesto, <sup>2</sup> FENF /UERJ - Faculdade de Enfermagem da Universidade do Estado do RJ

Introdução: Segundo a North American Nursing Diagnosis Association – NAN-DA(2009/2010), o diagnóstico de enfermagem constitui "um julgamento clínico das respostas do indivíduo, família ou comunidade aos processos vitais ou aos problemas de saúde atuais ou potenciais, os quais fornecem a base para a seleção das intervenções de enfermagem, visando os resultados pelos quais o enfermeiro é responsável". O objetivo deste estudo é detectar os principais diagnósticos de enfermagem relacionados a lactentes portadores de doença renal crônica que utilizam a diálise peritoneal automatizada (DPA) como forma de tratamento.

Material e métodos: O estudo é do tipo observacional e exploratório. Teve como sujeitos duas recém-nascidas, internadas em um Hospital Universitário do Estado do Rio de Janeiro, que realizam DPA. Utilizou-se os registros de enfermagem dos prontuários e o NANDA para levantamento dos diagnósticos de enfermagem.

Resultados: Os principais diagnósticos de enfermagem relacionados com as lactentes foram: Risco de infecção relacionado a doença crônica; Risco de infecção relacionado a defesas primárias inadequadas; Risco de crescimento desproporcional relacionado à doença crônica. Como diagnósticos relacionados ao familiar temos: Controle familiar ineficaz do regime terapêutico relacionado a dificuldades econômicas caracterizada por verbalização de dificuldade com o regime terapêutica e de desejo de controlar a doença; Risco de tensão do papel do cuidador relacionado a alta hospitalar de membro da família com necessidades importantes de cuidados em casa; Paternidade prejudicada relacionado a separação dos pais caracterizado por abandono.

Conclusão: A utilização do diagnóstico de enfermagem é fundamental, devido à complexidade dos cuidados prestados pelos enfermeiros que atuam na área da diálise, devendo estar atentos para um cuidado holístico, pois fatores ambientais, psicossociais e familiares podem estar associados ao restabelecimento deste indivíduo, entretanto, é necessário a inclusão de diagnósticos de enfermagem mais focada na diálise peritoneal, pois percebemos que utilizando a taxonomia da NANDA encontramos diagnósticos que atendem a clientela em geral.

Palavras-chaves: Diagnóstico de Enfermagem, Diálise Peritoneal, Pediatria.

### 00296-3. Trimetilaminuria(sindrome olor a pescado) en niño con hipercalciuria idiopatica

<u>Eliexer Rafael Urdaneta-Carruyo</u><sup>12</sup>, Deicy Carolina Florez Acosta<sup>1,2</sup>, Lissys A Castillo Lezama<sup>3</sup>, Sandra Patricia Sepulveda Sanchez<sup>1,2</sup>, Jesus Alberto Valero Rivas<sup>1,2</sup>

'HULA - Hospital Universitario de Los Andes, 'ULA - Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, 'HMPC - Hospital Dr Miguel Perez Carreño

Introdução: La trimetilaminuria (TMAU) es una enfermedad metabólica muy rara, producida por defecto en la oxidación hepática de trimetilamina (TMA) en trimetilamina N-óxido (TMAO) por alteración de la enzima FMO36 que ocasiona excreción masiva de TMA no oxidada por orina, sudor, aliento y otras secreciones confiriéndole al paciente olor desagradable a pescado. En el presente trabajo se describe esta entidad en un niño con hipercalciuria idiopática.

Material e métodos: Varón de 5 años, segundo hijo de padres sanos no consanguíneos, desarrollo psicomotor y pondo-estatural normal. Antecedente de: polaquiuria, disuria y orina ligeramente turbia, de 15 días de evolución. Exploración clínica y desarrollo psicomotor y pondoestatural normales

Resultados: Électrólitos, urea, creatinina y acido úrico séricos y función hepática normales. Orina: calcio urinario >4 mk/kg/día, ácido úrico 15 mg/k/día. Ultrasonido renal: microlitiasis bilateral. Se inició tratamiento alcalinizante con Citrato de Potasio (CitK) e ingesta de líquidos. Una semana después de iniciado el tratamiento, comenzó a presentar intenso olor a pescado por aliento, sudor y orina, que alarmó a los padres. Se determinó en orina test de cistina/homocistina: que fue negativo, lactato 9.50 mg/dl y amonio 37.1 umol/L. Se sospecha TMAU por lo que se realiza espectroscopia de resonancia magnética obteniéndose valores de TMA de 365 μmol/mmol Cr y TMAO de 797 μmol/mmol Cr, que confirman el diagnostico. Se le suspendió el CitK y la sintomatología desapareció.

Conclusão: Hasta ahora han sido descritos treinta casos de TMAU a nivel mundial. Estos pacientes presentan mutación en el gen FMO3, situado en el brazo largo del cromosoma 15. La sintomatología puede aparecer en la infancia, mejora al excluir alimentos ricos en lecitina, colina o carnitina/lisina que aumenten su excreción y aun no existe tratamiento específico. En nuestro caso, no se pudo determinar el papel desencadenante del CitK en la patogenia de TMAU.

Palavras-chaves: trimetilaminuria, hipercalciuria idiopatica, enfermedad metabólica.

### 00124-1. Tradução e validação cultural do peds qltm esrd para a língua portuguesa

Marcos Lopes<sup>1</sup>, Vera Koch<sup>1</sup>

ICr-HCFMUSP - Serviço de Nefrologia Pediátrica do ICr-HCFMUSP

Introdução: Crianças portadoras de doença renal em estágio avançado (DREA) vivenciam a infância diferente das consideradas saudáveis. Devido à doença e ao tratamento prolongado, apresentam-se dependentes de seus cuidadores e, frequentemente, com dificuldades na inserção social. O uso de instrumentos específicos para inferir qualidade de vida (QV) constitui-se tentativa de selecionar opções terapêuticas que reduzam o impacto provocado pela doença. A ausência destes instrumentos, em nosso meio, tem dificultado a identificação de problemas específicos e a avaliação do impacto do tratamento decorrente da adesão. Tais dificuldades motivaram a tradução e a validação da versão 3.0 do questionário Peds QLTM - End Stage Renal Disease, para a língua portuguesa. Material e métodos: Os questionários são agrupados em diferentes faixas etárias e consistem na tentativa de inferir QV de acordo com autoavaliação feita pela criança com DREA em diferentes estágios do desenvolvimento e pelo relato dos seus pais. O processo de tradução e validação foi desenvolvido em quatro fases: tradução da versão original, retradução para o idioma inglês, aplicação em grupos de pacientes e prova de leitura e finalização.

Resultados: O processo de tradução e validação cultural consistiu nas equivalências semântica, idiomática e experimental. Diferente da versão original, foram mantidas as diferenças de gênero com o intuito de facilitar a leitura e a interpretação das questões. No questionário para a faixa de 5 a 7 anos, à palavra "căibras" acrescentou-se "fisgadas nos músculos", pois as crianças ainda não associam os sintomas provocados pela căibra com contraturas musculares. Algumas questões foram mantidas redundantes para facilitar a compreensão. Utilizamos expressões cotidianas como "ficar de fora das atividades", "pegar infecções" e "ser picado(a) por agulhas".

Conclusão: Á versão final da versão 3.0 do questionário Peds QLTM - End Stage Renal Disease, para a língua portuguesa mostrou-se de fácil compreensão e administração. *Palavras-chaves: questionário, qualidade de vida, doença renal crônica.* 

#### 00220-2. Vivência em nefropediatria: um relato de experiência

<u>Carla Cristina Gonçalves<sup>1,2</sup></u> Denise Rocha Raimundo<sup>1,2</sup>, Gesiane Pires Ivo<sup>1,2</sup>, Karla Lanzelotti Carneiro<sup>1,2</sup>

'HUPE/UERJ - Hospital Universitário Pedro Ernesto/UERJ, <sup>2</sup>FENF/UERJ - Faculdade de Enfermagem/UERJ

Introdução: A residência de enfermagem em nefrologia é uma modalidade de treinamento em serviço, que ocorre em um Hospital Universitário no Estado do Rio de Janeiro, e após dois anos obtém-se o título de especialista em nefrologia. Em agosto de 2010 houve a criação do setor de nefropediatria, que acompanha duas lactentes, motivo de nosso relato, gemelares bivitelinas, portadoras de rins policísticos bilaterais que realizam diálise peritoneal (DP), desde um mês de idade. Destarte, objetiva-se relatar a percepção do residente relacionado a sua participação nessa especialidade.

Material e métodos: O estudo é do tipo relato de experiência com abordagem qualitativa exploratória descritiva, no qual utilizou-se a vivência dos residentes de enfermagem na nefropediatria.

Resultados: Considera-se importante a inserção do residente no serviço de nefropediatria, pois é uma oportunidade de aprendizagem, fortalecendo a formação acadêmica e ampliando as possibilidades do mercado de trabalho, visto que é uma área pouco explorada na enfermagem. Quanto as dificuldades destaca-se o fato de ser pacientes da pediatria pois a vivência do serviço até então era com adultos, outra questão foi o relacionamento interpessoal pois como são duas lactentes, internadas há 7 meses culminando um vínculo afetivo. Como facilidade destacamos os conhecimentos sobre DP, a destreza na técnica visto que era uma rotina com o adulto, além do atendimento multidisciplinar.

Conclusão: Evidenciamos que trabalhar com esse tipo de cliente, amplia o conhecimento acerca da doença renal, apresenta ao residente de enfermagem nefrologia um novo cenário, onde foi encontrados algumas dificuldades, por ser uma assistência diferenciada, antes prestadas apenas para o cliente adulto e adolescente, o que favoreceu no cuidado das lactentes, e nos proporcionou a visão holística o cuidado, contribuindo para um atendimento multidisciplinar para os familiares.

Palavras-chaves: Nefrologia, Residência, Enfermagem.

### 00296-4. Injuria renal aguda por pancreatitis ascaridiana aguda en adolescente puerpera

Eliexer Rafael Urdaneta-Carruyo <sup>12</sup>, Richard Eugenio Hernandez Urdaneta<sup>1</sup>, Graciela Lopez Tandioy<sup>1</sup>, Deicy Carolina Florez Acosta <sup>12</sup> Danuil Lobo Quintero <sup>12</sup>

'HULÁ - Hospital Universitario de Los Andes (Mérida), <sup>2</sup>ULA - Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes (Mérida)

Introdução: La Pancreatitis Aguda (PA) es una enfermedad inflamatoria, causada por activación, liberación y autodigestión de la glándula por sus enzimas, que puede originar injuria renal aguda (IRA), lo que empeora el pronóstico y aumenta la mortalidad. Objetivo presentar el caso clínico de adolescente puérpera con IRA secundaria PA por ascaridiasis masiva.

Material e métodos: Mujer de 13 años, en puerperio tardío de parto normal, con epigastralgia de 8 días Antecedente: Hospitalización 22 días antes por retención de restos postparto. Ingreso: malas condiciones, pálida, deshidratada y febril, FC 89 x min, FR 32 x min, abdomen: blando, doloroso en epigastrio, ruidos disminuidos. Resultados: Hb 9,8 g/dl, leucocitos 21.200 x mm3 (neutrófilos 78,9%), plaquetas 328.000 x mm3, creatinina 1,03 mg/dl. Heces: huevos de áscaris y tricocéfalos abundantes. Tratamiento: ampicilina-sulbactam, secnidazol y piperazina. 3er día: malas condiciones generales, epigastralgia moderada, dos vómitos con expulsión de áscaris, se indica Albendazol x 3 días. 5to día: malas condiciones, Laboratorio: Na 129 mEq/l, K 5,34 mEq/l, Glucosa 110 mg/dl, Creatinina 5.1 mg/dl, LDH 289 mg/dl, Amilasa 480 UI/L y oliguria. TAC abdominal sin contraste: líquido peripancreático y perirrenal, visualización dificultosa de páncreas. Se indica dieta absoluta, líquidos EV, cefotaxime y vancomicina y sesión de hemodiálisis. 7mo día se ingresa a Cuidados Intensivos (CI) por diez días, por falla multiorgánica e hipertensión arterial. Al 17avo día: amilasa 75 UI/L, creatinina 1.0 mg/dl, diuresis 7 ml/kg/día se suspende hemodiálisis y egresa de CI. Egresa al 21avo día.

Conclusão: La infestación por áscaris, origina PA cuando los parásitos por migración errática desde el intestino delgado, obstruyen el conducto pancreático, como probablemente sucedió con esta paciente. El diagnóstico de PA se basa en: sintomatología clínica, elevación de enzimas pancreáticas y hallazgos imagenológicos. La IRA cuando se presenta puede ser grave, su tratamiento precoz, evita complicaciones y mejora el pronóstico.

Palavras-chaves: Injuria renal aguda, pancreatitis ascaridiana aguda, puerperio.

#### 00208-2. Nefrologia pediátrica: um desafio em alguns Estados Brasileiros

Roxana Almeida Roque Fontes Silva<sup>1,2</sup>, Werton Medeiros Roque Filho<sup>1,2</sup>, Raiza Luna Peixoto<sup>2</sup>, Barbara Ribeiro Belmont Fonseca<sup>2</sup>, Debora Alencar Meneses<sup>2</sup> 'AMIP/Dr RIM - Assistência Médica Infantil da Paraíba, <sup>2</sup>UFPB - Universidade Federal da Paraíba

Introdução: Em toda a Paraíba, atualmente, existem 02 ambulatórios da Nefrologia Pediátrica disponíveis para usuários do Sistema Único de Saúde (SUS), com mesmo número de atendimentos mensais. Um deles é submetido ao sistema de regulação da rede pública de saíde, enquanto no outro, a procura acontece por demanda espontânea, por se tratar de uma entidade filantrópica.

Material e métodos: Foram realizadas revisões de prontuários dos pacientes atendidos nos respectivos ambulatórios, analisando-se as seguintes variáveis: patologias, tempo médio de espera para consulta, procedência (capital ou interior do estado), retardo de diagnóstico e erros de diagnóstico.

Resultados: Em ordem decrescente de prevalência, verificaram-se as seguintes patologias: infecção do trato urinário (ITU), uropatias obstrutivas, glomerulopatias, insuficiência renal crônica (IRC), hipertensão arterial, litíase renal, tubulopatias. No serviço regulado pelo SUS, o tempo médio de espera foi de 90 dias, enquanto que, no de demanda espontânea, 15 dias. Os pacientes procedentes da capital conseguiram atendimento mais rápido. Em ambos, houve retardo importante no início da investigação complementar, principalmente em pacientes portadores de uropatias obstrutivas e perda da função renal, o que dificulta terapêutica apropriada e prevenção de sequelas. Observou-se um grande número de falsos diagnósticos de ITU, como confusão diagnóstica com vulvovaginites. Além disso, um grande número de pacientes portadores de IRC já chegaram ao serviço especializado, em fase terminal, já necessitando de terapia renal subtitutiva e, muitas vezes, sem que o diagnóstico nem tivesse sido feito.

Conclusão: Evidencia-se uma necessidade de profissionais na área de Nefrologia Pediátrica no estado, bem como mudanças urgentes na dinâmica de encaminhamento do SUS, para evitar erros e atrasos de diagnósticos, otimizando a qualidade de assistência aos usuários do SUS.

Palavras-chaves: nefrologia, diagnóstico, criança.

### 00094-2. USO Micofenolato mofetil em crianças com síndrome nefrótica córtico-resistente

<u>Lia Cordeiro Bastos Aguiar</u>', Mariana Araújo Correia Barbosa', Maria Cecíclia Pignatari', Maria Aparecida P. Cançado', João Tomas de Abreu Carvalhaes'

UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

Introdução: Pacientes com síndrome nefrótica (SN) recidivante frequente ou córtico resistente (CR) tem importante morbidade devidos às suas complicações como insuficiência renal aguda, infecção, tromboses, progressão para doença renal crônica ou ainda toxicidade secundária as drogas utilizadas em seu tratamento. Drogas imunosupressoras, incluindo predinisona, metilpredinisolona, ciclofosfamida e ciclosporina são utilizadas para tratamento da SN. Micofenolato Mofetil (MMF) é um inibidor reversível seletivo do monofosfato de inositol desidrogenase, responsável pela nova síntese das purinas. Estudos preliminares sugeriam efeito benéfico do MMF como terapia na SN.

Material e métodos: Avaliação clínica, resposta laboratorial, eficácia e segurança do tratamento com MMF em crianças com SN CR, foi avaliado em 7 crianças. Os pacientes foram tratados previamente com 8 semanas de predinisona 2mg/Kg/dia, seguido por 3 meses do uso de ciclofosfamida 2mg/Kg/dia. Após esse periodo, foram tratados com ciclosporina 5mg/Kg/dia por 6 meses, seguindo-se 2,5 mg/Kg/dia por mais 6 meses. Os pacientes que não respondiam ao esquema terapêutico (mantendo proteinúria nefrótica ou descompensação clínica) recebiam Micofenolato Mofetil 250-500 mg/m2 superfície corpórea/dia. Dados de resposta laboratorial, clínica e efeitos colaterais foram avaliados após 1 ano de tratamento.

Resultados: Os pacientes permaneceram sem edema ou sintomas de descompensação. Dois pacientes tiveram resposta laboratorial e dois apresentaram efeitos colaterais (náusea e vômitos) - apenas um necessitou retirada da medicação. Os 15 pacientes restantes permaneceram com importante proteinúria (média 44 mg/kg/dia).

Conclusão: Resposta clínica foi observada no tratamento de SN CR com uso de MMF por 1 ano. Pouca ou nenhuma resposta laboratorial foi observada. Mais estudos são necessários para confirmar eficácia do MMF como alternativa de tratamento na SN em crianças.

Palavras-chaves: córtico-resistente, micofenolato mofetil, síndrome nefrótica.

# 00066-3. Nefrocalcinose associada a deficiência de glicerol quinase e hipoplasia adrenal

Anelise Uhlmann <sup>[2</sup>, Raquel Borges Pinto<sup>1</sup>, Cristiane Kopacek<sup>2</sup>, Carolina Fishinger Moura de Souza<sup>3</sup>

<sup>1</sup>HCC - Hospital da Criança Conceição, <sup>2</sup>HMIPV - Hospital Materno Infantil Presidente Vargas, <sup>3</sup>HCPA - Hospital de Clinicas de Porto Alegre

Introdução: Nefrocalcinose é caracterizada pelo depósito de cálcio no parênquima e nos túbulos renais. Pode ser causada por fatores etiológicos diversos e o prognóstico é determinado pela doença associada. A deficiência de glicerol quinase é uma doença autossômica recessiva ligada ao X que pode levar a um quadro de hipoplasia adrenal congênita associada ou não à distrofia muscular. Os indivíduos afetados por esta patologia manifestam atraso do desenvolvimento psicomotor, retardo de crescimento, hipertrigliceridemia (na realidade é uma hiperglicerolemia).

Material e métodos: Relato de caso de associação de hipoplasia adrenal associada a nefrocalcinose.

Resultados: Paciente com 2 anos e 8 meses, nasceu de parto cesáreo, com 3150 g, comprimento de 50 cm e Apgar 4/8, apresentou oligodramnio e necessitou ser reanimado. Recebeu alta com 6 dias de vida. Com 15 dias de vida foi submetido a internação por grave desidratação e hiponatremia. Nesta ocasião foi diagnosticada insuficiência adrenal congênita, tendo sido iniciado uso de glicocorticóide e mineralocorticóide. Devido ao baixo peso e choro intenso, foi tratado também para alergia a proteína do leite de vaca e esofagite por refluxo gastroesofágico Apresenta desenvolvimento psicomotor atrasado. Ao exame físico: sem dismorfias, estrabismo, Os exames complementares mostraram aumento de TGO: 295 U/L e TGP: 289 U/L e de colesterol e triglicerídios (175 mg/dl e 568 mg/dl). Apresentava diminuição de somatomedina C 47 (limite inferior 51). PTH normal. Apresentava diminuição de 25 OH vitamina D 26 (>30). O nível de ACTH era aumentado 52 (normal). Conclusão: Em pacientes com hipoplasia adrenal é importante ser feita investigação de nefrocalcinose.

Palavras-chaves: Erro inato de metabolismo, Hipoplasia adrenal, nefrocalcinose.

### 00257-1. Tuberculosis en trasplante renal pediátrico: a propósito de un caso

<u>Marlene Lourdes Cisneros Mallcco</u><sup>1</sup>, Juan Jose Garcia Bustinza<sup>1</sup>, Walter Higueras Herrera<sup>1</sup>, Peter Huallpa Macedo<sup>1</sup>, Cesar Liendo Liendo<sup>1</sup>

HNERM - Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins

Introdução: La tuberculosis genitourinaria que se produce después del trasplante es poco común, el diagnóstico puede ser difícil.

Material e métodos: Reporte de caso de un paciente varón de 14 años de edad con diagnóstico de tuberculosis renal en riñón trasplantado.

Resultados: Paciente varón de 14 años de edad diagnosticado de Enfermedad Renal Crónica Terminal no filiada a los 9 años de edad, en diálisis peritoneal, trasplantado renal con donante cadavérico a los 12 años (inmunosupresión: prednisona, tacrolimus y acido micofenolico) sin complicaciones en el post operatorio.

A los 15 meses postrasplante es hospitalizado con un tiempo de enfermedad de 9 días caracterizado por hematuria macroscópica persistente, fiebre e incremento de creatinina (1.27 mg/dL), con cultivos negativos, ecografía renal inicial muestra hidronefrosis de rinón trasplantado que no mejora con la colocación de sonda Foley. La pielografía descendente evidencia estenosis múltiples en uréter "arosariado", decidiendose colocar nefrostomía percutánea que se retira a los 10 días y se coloca catéter ureteral. La biopsia renal muestra un infiltrado leucocitario intersticial y presencia de granulomas difusos, y tubulitis en una segunda biopsia renal, anemia moderada normocítica normocrómica, radiografía de tórax normal, BK en esputo negativo, BK y cultivo en orina negativos, reacción en cadena de polimerasa (PCR) en orina para Mycobacterium tuberculoso positivo, carga viral para poliomavirus en sangre negativa y carga viral para citomegalovirus negativa. la nefrostomía percutánea y se coloca catéter ureteral. La evolución clínica del paciente es favorable con función renal conservada y con tolerancia adecuada de tratamiento específico para tuberculosis con seguimiento de niveles de tacrolimus.

Conclusão: El tratamiento antituberculoso no es fácil en pacientes trasplantados, el monitoreo de la función renal, niveles de anticalcineurin y atención a los posibles efectos colaterales son importantes.

Palavras-chaves: niños, trasplante, tuberculosis.

#### 00242-1. Doença renal policística autossômica dominante em criança: relato de caso

Juliana Dias Scher<sup>1</sup>, Juliane Pena Lauar<sup>3</sup>, Maya Caetano Paes De Almeida<sup>2</sup>,

Luciano Máximo<sup>2</sup>, Maria Do Carmo Sorci Dias Scher<sup>2</sup>

 $^{\rm I}$  UCB - Universidade Católica De Brasília,  $^{\rm 2}$  UNB/HUB - Universidade De Brasília,  $^{\rm 3}$  CBN - Centro Brasiliense De Nefrologia

Introdução: A doença renal policística autossômica dominante (DRPAD) é uma desordem hereditária, em geral de início tardio, que cursa com nefromegalia progressiva e dilatrações císticas em todos os segmentos do néfron e é associada a manifestações extra-renais, como cistos hepáticos, pancreáticos, hérnias e anomalias vasculares. Pode ter início na infância e cursar com hipertensão arterial, dor lombar, hematúria e infecção urinária. O diagnóstico é baseado na história familiar positiva para doença policística e na presença das manifestações clínicas supracitadas.

Material e métodos: Relatar o caso de uma criança com DRPAD, com cistos pancreáticos e cisto renal hemorrágico.

Resultados: Menino, onze anos, com história pós-natal de cardiopatia congênita acianótica, corrigida no primeiro ano de vida, com CIV residual e aneurisma de ventrículo esquerdo. Ultrassonografia renal antenatal sem alterações. Aos nove meses, a ultrassonografia mostrou fígado, baço e pâncreas normais, mas rins com aumento da ecogenicidade. Aos dois anos de idade, após investigação de infecção urinária de repetição, foram detectados cistos renais em ambos os rins, rim direito com dimensões aumentadas e abscesso renal à direita. Apresentou hérnia abdominal e inguinal e má formação em coluna lombo-sacra. Evoluiu com hipertensão arterial sistólica e insuficiência renal leve. Aos onze anos apresentou dor lombar e hematúria macroscópica. A tomografia mostrou cisto hemorrágico à esquerda, cistos pancreáticos e ausência de alterações em fígado, baço ou vias biliares. Pais não consanguíneos e história familiar positiva para cistos renais.

Conclusão: Neste relato, chama a atenção a presença de cistos pancreáticos e cisto renal hemorrágico. Na infância, tais características são pouco frequentes e o diagnóstico precoce ajuda a evidenciar as diferentes manifestações da doença e corrigir várias comorbidades, retardando a progressão da doença renal no paciente.

Palavras-chaves: Criança, Cisto pancreático, Doença renal policística dominante.

# 00296-2. Agenesia renal, radial y de pulgares con dextrocardia ¿un nuevo síndrome? Eliexer Rafael Urdaneta-Carruyo¹². Claudia Daniela Sosa Aranguren². Adriana Vanessa

<u>Eliexer Rafael Urdaneta-Carruyo</u><sup>1,2</sup>, Claudia Daniela Sosa Aranguren<sup>2</sup>, Adriana Vanessa Urdaneta Contreras<sup>1,2</sup>, Deicy Carolina Florez Acosta<sup>1,2</sup>, Yulissa Ferreira<sup>1,2</sup> 'HULA - Hospital Universitario de Los Andes, <sup>2</sup>ULA - Facultad de Medicina, Universidad de

Introdução: La agenesia renal (AR) unilateral se observa en 1/1000 RN y en 1/1.500

urografías excretoras (UE), afecta principalmente a varones y al rinón izquierdo. Su etiología es multifactorial y se asocia a diversos síndromes. **Objetivo:** presentar un niño con AR y otras anomalías hereditarias.

Material e métodos: varón de 1 año, producto de 1 embarazo, padres sanos no consanguíneos; madre niega ingestión de drogas teratogénicas ni exposición a agentes mutágenos durante el embarazo. Ingresa por malformación en brazos y ausencia de pulgares. Exploración: peso y talla normal para la edad. FC 92 x min, FR 24 x min TA 90/60 mmHg. Macrobraquicefalia, orejas de implantación baja y leve rotación posterior; hipertelorismo, micrognatia, manos zambas de 4 dígitos con limitación al movimiento, camptodactilia, sobre posición del 3ro al 5to dedo sobre el 2do, ausencia bilateral de pulgares.

Resultados: Laboratorio: Hemoglobina 12 g/dl, hematocrito 36%, leucocitos 12.500 xmm3, plaquetas 400.000 xmm3, glucosa 74mg/dl, urea 29 mg/dl, creatinina 0,4 mg/dl, ácido úrico 2,8 mg/dl, calcio 9,5 mg/dl, fósforo 5,6 mg/dl, colesterol 126 mg/dl, triglicéridos 91 mg/dl. Radiografía de extremidades superiores: ausencia (agenesia) bilateral de radios (ARa) y pulgares (AP). Radiografía de Tórax: dextrocardia (DC). Ultrasonido renal: riñón derecho no visible, riñón izquierdo normal. UE: ausencia de riñón (AR) derecho, riñón izquierdo de morfología normal, con concentración y eliminación adecuada del medio de contraste. Uretrocistografía miccional: normal.

Conclusão: El conjunto de hallazgos clínicos observados en este paciente, no han sido informados previamente en la literatura médica. En este caso, el diagnostico diferencial debe realizarse fundamentalmente con el síndrome TAR (trombocitopenia congénita y ARa, pero con pulgares siempre presentes) y con la Anemia de Fanconi (anemia, leucopenia y trombocitopenia y ausencia de radios y/o pulgares). Actualmente el paciente tiene 3 años, asintomático, desarrollo pondo-estatural y neurológico normal y nunca ha presentado trombocitopenia.

Palavras-chaves: agenesia renal, agenesia radial, agenesia de pulgares.

### 00237-3. Respuesta clinica a anti cd20 en pacientes pediátricos con nefritis lúpica

Ella Patricia Camargo Florez², Ricardo Gastelbondo¹², Olmos Carlos Eduardo¹², German Briceño¹, Luz Esthella Gonzalez¹²

FCI - Fundacion Cardioinfantil, <sup>2</sup>Unibosque - Universidad El Bosque

Introdução: La perdida de regulación de la función del linfocito B juega un papel importante en la patogénesis de las enfermedades autoinmunes. La terapia anti CD 20 (células B), se viene utilizando en el manejo del Lupus Eritematoso Sistémico(LES) de adultos. Estudios en niños son limitados. El objetivo del trabajo es describir la experiencia en pacientes pediátricos con nefritis lúpica(NL) refractaria a tratamiento convencional de la OMS o con intolerancia a efectos secundarios a este tratamiento basado en la respuesta clínica y paraclínica obtenida durante un seguimiento en el primer año de tratamiento con esta terapia.

Material e métodos: Estudio observacional, descriptivo, serie de casos Pacientes menores de 18 años con NL diagnosticada por biopsia renal, respuesta refractaria al manejo(OMS) o contraindicación del uso de esteroides, que recibieron manejo con Terapia Anti CD20. Se realizaron mediciones en 4 momentos (antes del inicio de la terapia antiCD20, y a los meses 1, 4 y 12) de el índice de severidad del LES con la escala SLEDAI(parámetros clínicos y paraclínicos), creatinina, nitrógeno ureico(NU), reducción de la proteinuria, consumo de complemento(CC).

Resultados: 8 niñas, 2 niñas, edad promedio 12,7 años (DE 2,9), 9 con NL clase IV, 1 con clase V. A los 12 meses de iniciado el tratamiento se presentó una reducción en el SLEDAI del 79.6%, de la creatinina del 15,6%, del NU en 55,3%, de la proteinuria en 68,2%, del CC en 7.2%.

Conclusão: La terapia anti CD20 ofrece un potencial de innovación en los regímenes de tratamiento para niños con NL agresiva y respuesta refractaria al manejo convencional o contraindicación del uso de esteroides.

Palavras-chaves: lupus, nefritis, rituximab.

#### 00245-3. Acidosis Tubular Renal asociada a tiroiditis

<u>Teresita Flores</u><sup>1</sup>, Rosana Salim<sup>1</sup>, Mariana Saurit<sup>1</sup>, Hugo Maita<sup>1</sup>, Andrea Ramirez<sup>1</sup> <sup>1</sup>HPMI - Hospital publico materno Infantil

Introdução: 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 generalizad 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 diagnostico de Acidosis

Tubular Renal tipo I (ATR I). Se inicia tratamiento con mejoría clínica y de laboratorio. Conclusão: 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. *Palavras-chaves: acidosis tubular, tiroiditis, hipokalemia.* 

#### 00112-1. Costo-efectividad del límite de 15 mm para definir hidronefrosis antenatal leve

Laura Fernanda Alconcher<sup>1</sup>, María Marcela Tombesi<sup>1</sup>

'HIGA Dr José Penna - Hospital Interzonal General de Agudos "Dr. José Penna".

Introdução: La hidronefrosis antenatal leve (HNAL) es la anomalía urinaria más frecuente. Existen controversias en el límite para definir leve, que estudios realizar y la necesidad de profilaxis antibiótica (PA). Estos aspectos tienen alto impacto en términos de costo-efectividad. Nosotros definimos HNAL: pelvis 5-15 mm de diámetro anteroposterior (DAP) sin dilatación de cálices en la ecografía pre y postnatal. De 1989 a 1998 indicábamos PA y cistouretrografía miccional (CUGM) a todos los recién nacidos (RN) con HNAL y a partir de ese año, sólo a aquellos con infección urinaria (IU). Enseñamos a los padres a sospechar IU, realizamos seguimiento ecográfico, e indicamos radirrenograma (RRG) si la hidronefrosis (HN) progresaba. Objetivo: Evaluar el límite de 15 mm en términos de seguridad y costo-efectividad.

Material e métodos: De 1998 al 2010 seguimos 269 RN con HNAL y los dividimos por DAP de la pelvis en: 5-9 mm (211 RN) y de 10-15mm (58 RN). Comparamos la incidencia de IU y la evolución de la HN en ambos grupos. Se estimaron costos directos de los estudios evitados CUGM (600\$), RRG (750\$), de la PA (450\$ por año) y la radiación evitada. Se aplicó Chi cuadrado.

Resultados: La incidencia de IU fue semejante (6/58 con pelvis 10-15 vs. 20/211 con pelvis 5-9; p=0,95). La CUGM detectó reflujo vesicoureteral en 3 RN con DAP 5-9 mm. La HN involucionó totalmente en el 76 y 74% de los pacientes con pelvis entre 10-15 y 5-9 respectivamente y 2 en cada grupo progresaron (p=0,62) El ahorro en CUGm fue 145800\$, en PA 119250\$ y en RRG 40500\$. La dosis de radiación gonadal evitada fue de 309 y 1,900 mRad en varones y mujeres respectivamente.

Conclusão: Un DAP pélvico de 15 mm resultó un límite seguro para definir HNAL y permitió reducir costos, invasividad y dosis de radiación.

Palavras-chaves: costo efectividad, hidronefrosis antenatal leve, limite de 15 mm.

### 00112-2.URETEROCELE ¿ES UNA PATOLOGÍA EMINENTEMENTE OUIRÚRGICA?

<u>Laura Fernanda Alconcher</u>', María Marcela Tombesi<sup>1</sup>, María Belén Meneguzzi<sup>1</sup>, Lisandro Ariel Piaggio<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HIGA Dr José Penna - Hospital Interzonal General de Agudos Dr José Penna

Introdução: Los ureteroceles son dilataciones quísticas de la porción terminal del uréter, con amplia expresividad clínica que hace desafiante su diagnóstico y tratamiento. Históricamente se diagnosticaban por sus complicaciones y se trataban quirúrgicamente. En la actualidad el diagnóstico prenatal permitió conocer la historia natural e identificar pacientes que podrían manejarse conservadoramente. Objetivos: Analizar la evolución de pacientes pediátricos con ureteroceles.

Material e métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de 35 pacientes con ureteroceles atendidos entre 1993 y 2010. Se consignó sexo, forma de presentación, variantes anatómicas, complicaciones, tratamiento y evolución. Se compararon los ureteroceles de sistema único (SU) y doble sistema (DS). Se aplicó chi cuadrado.

Resultados: El 51% fueron varones. Veinte fueron de diagnostico prenatal y 15 postnatal (8 por infección urinaria, 6 incidental y 1 por dolor). Treinta y dos fueron unilaterales, 17 DS y 15 SU. Los 3 bilaterales fueron ureteroceles de SU. La ecografía fue el método de diagnóstico y seguimiento más importante. Doce de los 18 pacientes con SU fueron varones vs 6 de 17 con DS (p=0,06). Trece pacientes con SU recibieron tratamiento conservador vs.7 de los 17 con DS (p=0,06). El tiempo de seguimiento fue semejante en ambos grupos: 44 m (r: 2-156). De los 13 pacientes con SU tratados conservadoramente 6 mostraron involución de la HN y 3 del ureterocele y de los 7 con DS en 3 involucionó la HN y en 3 el ureterocele en un tiempo medio de 19 meses. Los quirúrgicos fueron 15, 9 por infecciones, 3 reflujo vesicoureteral, 7 con centellografía renal patológica

Conclusão: Los ureteroceles de SU predominaron en varones y tuvieron mejor pronóstico, con involución espontánea aproximadamente en la mitad de los pacientes. El reflujo vesicoureteral de alto grado, las infecciones urinarias febriles recurrentes, signos de obstrucción fueron indicaciones de cirugía.

Palavras-chaves: cirugía, sistema único y doble sistema, ureterocele

#### PEDIATRIC NEPHROLOGY 40TH YEAR SEMINAR

#### UNIVERSITY OF MIAMI - MILLER SCHOOL OF MEDICINE

March 15 - March 17, 2013

The Alexander All Suite Ocean Front Resort, Miami Beach, Florida

#### PRELIMINARY SCIENTIFIC PROGRAM

#### FRIDAY MARCH 15, 2013

7:00-8:00 Registration. Continental Breakfast. 8:00-8:10 Introduction. Opening Remarks. Gastón E. Zilleruelo M.D.

# SESSION 1: PEDIATRIC NEPHROLOGY FOR THE PRACTITIONER

8:10-8:30 After the first UTI: What to do?
Controversies and Consensus.
Eduardo Garin M.D.
8:30-8:50 Blood or Protein in the Urine:
How much work up is needed?

How much work up is needed? *Uri Alon M.D.*8:50-9:10 Dysnatremias: A Nephrologist

Approach. Carolyn Abitbol M.D.

9:10- 9:30 Renal Tubular Acidosis: An Update *Uri Alon M.D.* 

9:30-10:00 Hypertension in Children: Are we doing a good job?. *Joseph Flynn M.D.* 

10:00-10:30 Panel Discussion

# SESSION 2: NEPHROTIC SYNDROME AND GLOMERULOPATHIES

11:00-11:20 New developments in primary podocytopathies. *Jochen Reiser M.D.* 

11:20-11:40 NEPTUNE Update. Frederick Kaskel M.D.

11:40-12:00 Management of SRNS/FSGS with Sequential Therapies. *Guido Filler M.D.* 

12:00-12:20 International Treatment Practices and Outcomes in SRNS.

Franz Schaefer M.D.

12:20-12:40 Thromboembolic Complications in NS. *William Smoyer M.D.* 

12:40-13:00 Newer approaches for Complement Deficiency Nephropathies.

Frederick Kaskel M.D.
13:00-13:30 Panel Discussion.

13:30-14:30 Meet the Professors Luncheon.

# SESSION 3: WORKSHOP ON GROWTH AND NUTRITION IN CKD

15:00-18:00 Factors involved in growth failure in CKD. John Mahan M.D.

Nutritional challenges in children with CKD/ESRD. Carolyn Abitbol M.D.

Role of rGH therapy for growth failure in children with CKD 2-5.

John Mahan M.D

Role of rGH therapy after solid organ transplantation. Richard Fine M.D.

Case Discussion

- Special Lecture: Pediatric Nephrology Seminars: A Legacy of 40 years Chester Edelmann M.D.
- A Tribute to Dr. Gustavo Gordillo Nelson Orta M.D., Ramon Exeni M.D., Jose Strauss M.D.

18:00-19:30 WELCOME RECEPTION

#### **SATURDAY MARCH 16, 2013**

7.30-8:00 Registration. Continental Breakfast.

# SESSION 4: CRITICAL CARE PEDIATRIC NEPHROLOGY/CKD/DIALYSIS

8:00-8:20 AKI in the PICU: Managing RRT. Timothy Bunchman M.D.

8:20-8:40 Role of ABPM in Dialysis Patients. Wacharee Seeherunvong M.D.

8:40-9:00	Anemia management in CKD Stage
	1-5.Bradley Warady M.D.
9:00-9:20	Heavy Metal Accumulation in CKD.
	Guido Filler M.D.
9:20-9:40	Renal Osteodystrophy: An update Isi-
	dro. Salusky M.D.
9:40-10:00	Setting up a new Dialysis Unit: which
	are the essentials? Joseph Flynn M.D.
10:00-10:30	Panel Discussion.
10:30-11:00	Break and Visit Exhibits.
11:00-11:20	Jose Strauss Visiting Professor Award

# SESSION 5: TRANSPLANT ON-GOING CHALLENGES

Gaston Zilleruelo M.D., Jose Strauss

11:20-11:40	Acute Mediated Rejection: An Update
	Richard Fine M.D.

- 11:40-12:00 Post-Transplant Hypertension: Is there a problem? *Mark Mitsnefes M.D.*
- 12:00-12:20 Long-term Complications after Transplant. *Guido Filler M.D.*
- 12:20-12:40 Transplant in ARPKD: Liver and/or Kidney?. *Jayanthi Chandar M.D.*
- 12:40-13:00 Multiple Organ Transplantation after HSCT/BMT in Children. *Richard Fine M.D.*
- 13:00-13:30 Panel Discussion.

M.D.

13:30-14:30 Meet the Professors Luncheon.

# SESSION 6: WORKSHOP ON OBSTRUCTIVE UROPATHIES/NEPHROLITHIASIS

15:00-16:00 PM Reversible neonatal partial ureteral obstruction:from mice to children.

\*Robert Chevalier M.D\*\*

Obstructive uropathies: When is Early Intervention Needed?

\*Rafael Gosalbez M.D.\*

Bladder dysfunction: Role of Urodynamics. \*Andrew Labbie M.D.\*

Nephrolithiasis: Role of the Nephrologist. \*Michael Freundlich M.D.\*

Case Discussion.

17:00-17:30 Special Lecture: Kidney Disease Research: From Concept to Cure.

William Schnaper M.D

#### SUNDAY MARCH 17, 2013

7:00-8:00 Registration. Continental Breakfast.

# SESSION 7: RESEARCH AND TRAINING INITIATIVES

8:00-8:20	Grant Writing: Key Components and
	Strategies for Success.
	Marva Moxey-Mims M.D.
8:20-8:40	Leadership Styles: Leveraging your
	strengths for best success. John Mahan
	M.D.
8:40-9:10	Manuscript Writing and Review.
	Julie Ingelfinger M.D.
9:10-9:30	Research Opportunities at NIH/

# SESSION 8: CLINICO-PATHOLOGIC

NIDDK. Marva Moxey-Mims M.D.

9:30-10:30 Laura Barisoni M.D., Jayanthi Chandar M.D, Monica Garcia M.D., David B. Thomas M.D., PhD, Rafael Valenzuela M.D. Ph.D.

CORRELATIONS: CASE DISCUSSION

10:30-11:00 Break. Visit Exhibits.

# SESSION 9: NEW FRONTIERS IN PEDIATRIC NEPHROLOGY

- 11:00-11:20 Nano-Medicine : Past/Present/Future Ram Datar. *M.Phil.,Ph.D.*
- 11:20-11:40 The fate of nephrons in heritable renal disorders. Robert Chevalier M.D.
- 11:40-12:00 Biomarkers for estimating prognosis of CKD: Is FGF 23 the answer?

  Myles Wolf M.D.
- 12:00-12-20 Salt and Hypertension: Are they related? *Julie Ingelfinger M.D.*

12:20-12:40 Cystinosis: A model approach to cure. *Vera Koch M.D.* 

12:40-13:00 Panel Discussion

#### **ADJOURN**

For more information about registration and travel grants contact our webpage <a href="http://">http://</a> pediatricnephrology.med.miami.edu/seminar>

#### **GUEST FACULTY**

- Uri S. Alon M.D Professor of Pediatrics and Director of Research and Education, Section of Nephrology, Children's Mercy Hospital and Clinics, University of Missouri, Kansas City, MO.
- Robert L. Chevalier M.D. David Harrison Professor of Pediatrics. University of Virginia, Charlottesville, VA.
- Chester M. Edelman, Jr., M.D. Professor of Pediatrics, Senior Associate Dean Emeritus Chairman, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, NY.
- Ramon Exeni M.D. Pediatric Nephrology Department, Hospital de Ninos de San Justo and Director of Pediatric Nephrology Fellowship, University of Buenos Aires, Argentina.
- Guido Filler M.D., PhD. Professor of Pediatrics, Chair Department of Pediatrics. Children's Hospital, London Health Science Centre University of Western Ontario.
- Richard N. Fine M.D. Professor of Pediatrics and Dean School of Medicine, State University of NY at Stonybrook.
- Joseph T. Flynn M.D. MS. Professor of Pediatrics, Director Division of Pediatric Nephrology, University of Washington/ Children's Hospital, Seattle, WA. President ASPN.
- Eduardo Garin M.D. Professor of Pediatrics and Director Division of Pediatric Nephrology, University of Florida at Gainesville.
- Frederick J. Kaskel M.D., PhD. Professor of Pediatrics and Director of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics, Children's Hospital at Montefiore, NY.
- Vera Koch, M.D. Professor of Pediatric Nephrology, Instituto da Crianza do Hospital das Clinicas, Universidad of Sao Paulo, School of Medicine, Brazil. Secretary General ALANEPE.
- Julie R. Ingelfinger M.D. Professor of Pediatrics, Harvard University; Senior Consultant in Pediatric Nephrology, Massachusetts General Hospital; Deputy Editor, The New England Journal of Medicine, Boston, MA.
- John D. Mahan M.D. Professor, Department of Pediatrics, Program Director, Pediatric Residency Program, Program Director, Pediatric Nephrology Fellowship Program, Vice Chair for Education, The Ohio State University COM.
- Mark Mitsnefes M.D. Division of Pediatric Nephrology. Cincinnati Children's Hospital, OH.
- Marva Moxey-Mims M.D. Deputy Director of Clinical Research. Director Pediatric Nephrology and Renal Centers Programs, NIH, NIDDK, DKUH, Bethesda, MD.
- Nelson Orta M.D. Service of Pediatric Nephrology, Children's Hospital of Valencia. Professor of Pediatrics and Pediatric Nephrology, University of Carabobo, Valencia, Venezuela.
- Jochen Reiser M.D., Ph.D. Professor and Chairman of Medicine, Rush University, Chicago, Il
- Isidro B. Salusky M.D. Professor of Pediatrics; Associate Dean of Clinical Research; Director Pediatric Dialysis Program; Director, General Clinical Research Center, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA. Secretary General of the International Pediatric Nephrology Association.
- Franz Schaefer M.D. Professor of Pediatrics, Chief, Division of Pediatric Nephrology, Center for Pediatric and Adolescent Medicine, University of Heildelberg, Heidelberg, Germany.

- H. William Schnaper M.D. Professor of Pediatrics; Vice Chairman, Children's Memorial Medical Center, Feinberg School of Medicine, Northwestern University, Chicago, IL.
- William E. Smoyer M.D. Center for Clinical and Translational Research. The Research Institute at Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH.
- Bradley A. Warady, M.D. Professor of Pediatrics, University
  of Missouri-Kansas City School of Medicine. Chief Section
  of Pediatric Nephrology, Director of Dialysis and Transplantation. The Mercy Children's Hospital, Kansas City, MO.

#### LOCAL FACULTY

- Carolyn L. Abitbol, M.D. Professor of Pediatrics, Medical Director, Pediatric Dialysis Unit, Division of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics.
- Laura Barisoni M.D. Associate Professor of Pathology, Department of Pathology, UMH.
- Jayanthi Chandar, M.D. Associate Professor of Clinical Pediatrics, Division of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics.
- Ram Datar, M.Phil., Ph.D. Associate Professor of Pathology, Biochemistry and Molecular Biology, Co-Director Biomedical Nanotechnology Institute, Leonard Miller School of Medicine.
- Michael Freundlich, M.D. Professor of Clinical Pediatrics, Division of Pediatric Nephrology Department of Pediatrics. Consultant in Pediatric Nephrology, Pediatric Specialty Centers, Miami-Dade and Broward Counties, FL.
- Monica Garcia-Buitrago M.D. Associate Professor of Pathology, Department of Pathology.
- Rafael Gosalbez M.D. Associate Professor of Urology, Department of Urology. Director Division of Pediatric Urology, Miami Children's Hospital.
- Andrew Labbie M.D. Pediatric Urology, University of Miami and Miami Children's Hospital.
- Wacharee Seeherunvong, M.D. Assistant Professor of Clinical Pediatrics, Division of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics.
- Jose Strauss M.D. Emeritus Professor, Division of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics. Former Chairman Pediatric Nephrology Seminars
- David B. Thomas M.D. Ph.D. Professor of Pathology, Department of Pathology.
- Rafael Valenzuela, M.D., Ph.D. Professor of Pathology, Department of Pathology; Chief, Pathology and Laboratory Medicine Service, Veterans Affairs Medical Center.
- Myles Wolf M.D. Associate Professor of Medicine. Division of Nephrology and Hypertension, Department of Internal Medicine, Director of Clinical Research Center, Leonard Miller School of Medicine.
- Gaston E. Zilleruelo, M.D. Professor of Pediatrics, Director, Division of Pediatric Nephrology, Department of Pediatrics; Program Director, Pediatric Nephrology Seminars.





En infecciones de la práctica diaria







GRINSIL® CLAVULÁNICO DÚO Susp. 400 mg x 70 ml

GRINSIL® CLAVULANICO 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



