



ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

ISSN 1667-4170

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE
**NEFROLOGÍA
PEDIÁTRICA**

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

ÍNDICE

Editorial

XI CONGRESO LATINOAMERICANO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Ramón Exeni 60

TRASTORNOS DEL CALCIO Y MAGNESIO

Macarena Gajardo Zurita y Enrique Álvarez Lira (†) 61

SÍNDROME DE BARAKAT.

**Aporte de un nuevo caso pediátrico a la literatura médica,
primer reporte en Latinoamérica**

Alida Romero, Junior Gahona, María José Andrade, Carolina Benítez y Nelson Orta 78

CORRELACIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL Y LA PRESIÓN ARTERIAL SISTÉMICA SISTÓLICA Y/O DIASTÓLICA AMBULATORIA DE 24 HRS EN ADOLESCENTES: ESTUDIO PILOTO

Fátima del Carmen Olguín González y Rodolfo Delgadillo-C 84

ACONEPE CELEBRA 20 AÑOS DE FUNDACIÓN

Consuelo Restrepo de Rovetto 90

IX CONGRESO COLOMBIANO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA.

Trabajos presentados 109

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES 113

Crema de Bismuto Chobet® CON PECTINA

“REDUCE la ACTIVIDAD de la TOXINA SHIGA responsable del daño endotelial, base patogénica del SUH”

“INHIBE la EXPRESIÓN de los GENES que CODIFICAN la TOXINA SHIGA en la Escherichia coli infectada”



MASSO, M.; GARCIA, H.; GAGUINE, S.L.; ZOTTA, E.; IBARRA, C.
El Gel de Hidróxido de Bismuto protege el colon humano de la acción patogénica de E. Coli O157:H7 Productor de toxina shiga tipo 2. *Physiological mini Reviews*. 2014;Vol 7 3 RD National Meeting of teachers of physiology and biophysics Congress of the Argentinean Physiological Society 2014 October: 132.

MASSO, M.; GARCIA, H.; ZOTTA, E.; IBARRA, C.
Bismuth hydroxide gel prevents human colon from cytotoxic action induced by EHEC. VETEC 2015 9th International Symposium On Shiga Toxin (Verocytotoxin) Producing Escherichia coli Infections.

SUBILS, T.; CASABONNE, C.; BALAGUE, C.
The inhibitory effect of colloidal bismuth hydroxide gel on Escherichia coli O157:H7 and on the activity of Shiga toxins», *BMC Research Notes*, 2014, 7:875.

El uso combinado de Crema de Bismuto Chobet con pectina y Sales de Hidratación Oral (SHO):

- **DISMINUYE la DURACIÓN de la DIARREA**
- **REMITE LA DIARREA CASI DOS VECES MÁS RAPIDAMENTE frente a aquellos paciente que solo recibieron SHO**

Oviedo, A.; Díaz, M.; Valenzuela, M.L.; Vidal, V.; Racca, L.; Bottai, H.; Priore, G.; Peluffo, G.; Di Bartolomeo, S.; Cabral, G.; Toca, M.C.
Acute Diarrhoea in Children: Determination of Duration Using a Combined Bismuth Hydroxide Gel and Oral Rehydration Solution Therapy vs. Oral Rehydration Solution. *Children* 2016, 3, 45.



Ante
los **PRIMEROS**
SINTOMAS de
DÍARREA

Para mayor información consulte a nuestro
Departamento Científico: 4545-5454

SCH soubeiran chobet
ESPECIALIDADES MEDICINALES DESDE 1912



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

Consejo Directivo

Secretario General

Melvin Bonilla (Puerto Rico)

Secretaria Tesorera

Nilka De Jesús Gonzalez (Puerto Rico)

Ex-Secretaria General

Vera Koch (Brasil)

Secretario General Electo

Francisco Cano (Chile)

SECRETARIOS ASISTENTES

Zona 1:

México, Centroamérica y Caribe

Judith Exanthus (Haiti)

Yolanda Fuentes (México)

Zona 2:

Venezuela, Colombia, Ecuador, Perú, Bolivia

Marcos Saldaña (Bolivia)

Peter Hualipa (Perú)

ZONA 3:

Paraguay, Uruguay, Brasil, Argentina, Chile

Laura Alconcher (Argentina)

Felipe Cavagnaro (Chile)

Representantes ante IPNA

Francisco Cano (Chile)

Florencio Mc Carthy (Panama)

Jaime Restrepo (Colombia)

Nilzete Liberato Bresolin (Brasil)

Editor Jefe de la Revista Archivos

Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica

Ramón Exeni (Argentina)

Presidente del Congreso ALANEPE 2020

Mara Medeiros (México)

Edición digital.

Registro de la Propiedad Intelectual: 329.386.

Los trabajos y opiniones que se publican en

Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica

son de exclusiva responsabilidad de los autores.

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

IDEOGRAFICA
SERVICIOS EDITORIALES

ideografica1988@gmail.com

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Editor Responsable

Ramón Exeni (Argentina)

Coeditores

Carlos Saieh Andoníe (Chile)

Francisco Cano (Chile)

Maria Goretti Penido (Brasil)

Mara Medeiros Domingo (México)

Comité Editorial

Adragna, Marta (Argentina)

Alconcher, Laura (Argentina)

Alvarez Elías, Catalina (México)

Baez Mendez de Ladoux, Diana (Paraguay)

Bonilla, Félix Melvin (Puerto Rico)

Bresolin, Nilzete Liberato (Brasil)

Coccia, Paula (Argentina)

Cánepa, Carlos (Argentina)

Cavagnaro, Felipe (Chile)

De Jesús Gonzalez, Nilka (Puerto Rico)

Exeni, Andrea Mariana (Argentina)

Exeni, Claudia Elena (Argentina)

Ferraris, Jorge (Argentina)

Florentín de Merech, Leticia (Paraguay)

Florín, José (Cuba)

Freire Valencia, Oswaldo (Ecuador)

Freundlich, Michael (USA)

Gajardo Zurita, Macarena (Chile)

García Druck, Clotilde (Brasil)

Gastelbondo Amaya, Ricardo (Colombia)

Gordillo, Berta Blum de (México)

Grimoldi, Irene (Argentina)

Grünberg, José (Uruguay)

Higueras, Walter (Perú)

Koch, Vera (Brasil)

Lahoz, Marta (Argentina)

Lascurain de Arza, Ana (Paraguay)

Lima, Eleonora (Brasil)

López, Michelle (Venezuela)

Madrigal, Gilbert C. (Costa Rica)

Martini, Rodolfo (Argentina)

Medeiros Domingo, Mara (México)

Mejía, Natalia (Colombia)

Mendoza de Herman, Gladis (Guatemala)

Miceli, Susana (Argentina)

Monteverde, Marta (Argentina)

Mora Muñoz, Alejandra (México)

Muñoz Arispe, Ricardo (México)

Orta Sibú, Nelson (Venezuela)

Pinto, Viola (Chile)

Rahman, Ricardo (Argentina)

Rebori, Anabella (Uruguay)

Restrepo, Consuelo (Colombia)

Restrepo, Jaime (Colombia)

Reyner, Loza (Perú)

Rodríguez Iturbe, Bernardo (Venezuela)

Sakihara Asato, Graciela (Perú)

Saldaña, Marcos (Bolivia)

Salusky, Isidro (USA)

Sandoval Díaz, Mabel (Nicaragua)

Santiago, Adriana (Argentina)

Urdaneta, Eliexer (Venezuela)

Valles, Patricia (Argentina)

Vásquez, Luis (Argentina)

Vázquez, Aida (Argentina)

Velasco Suárez, María (Uruguay)

Velásquez Jones, Luis (México)

Viard, Verónica (Argentina)

Verocay, Cristina (Uruguay)

Wainsztein, Raquel (Argentina)



ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

ISSN 1667-4170

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE
**NEFROLOGÍA
PEDIÁTRICA**

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)

Í N D I C E

Editorial

XI CONGRESO LATINOAMERICANO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Ramón Exeni 60

TRASTORNOS DEL CALCIO Y MAGNESIO

Macarena Gajardo Zuritaa y Enrique Álvarez Lira (†) 61

SÍNDROME DE BARAKAT.

**Aporte de un nuevo caso pediátrico a la literatura médica,
primer reporte en Latinoamérica**

Alida Romero, Junior Gahona, María José Andrade, Carolina Benítez y Nelson Orta 78

CORRELACIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL Y LA PRESIÓN ARTERIAL SISTÉMICA SISTÓLICA Y/O DIASTÓLICA AMBULATORIA DE 24 HRS EN ADOLESCENTES: ESTUDIO PILOTO

Fátima del Carmen Olguín González y Rodolfo Delgadillo-C 84

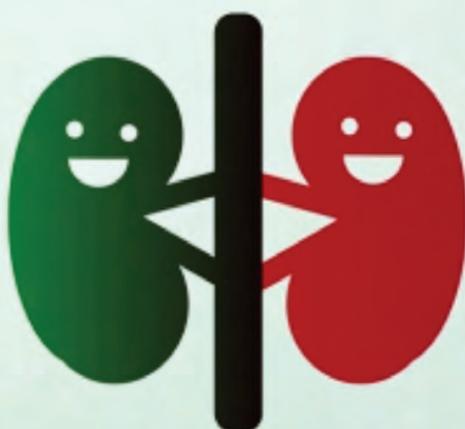
ACONEPE CELEBRA 20 AÑOS DE FUNDACIÓN

Consuelo Restrepo de Rovetto 90

IX CONGRESO COLOMBIANO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA.

Trabajos presentados 109

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES 113



XII CONGRESO ALANEPE

HORA DE CIUDAD DE MEXICO  MODALIDAD ONLINE

13 al 17 de octubre de 2021



Editorial

XI CONGRESO LATINOAMERICANO DE NEFROLOGIA PEDIATRICA

Estamos en los albores del inicio de nuestro próximo Congreso

El evento a realizarse entre el 13 y el 17 de Octubre de 2021 concreta lo que podríamos llamar una asignatura pendiente. México es indudablemente trascendental en el nacimiento de la Nefrología Pediátrica y no había tenido su Congreso.

El programa llena las expectativas mas ambiciosas y reúne todos los aspectos de la Especialidad al mas alto nivel.

Indudablemente bajo la presidencia de la Dra. Mara Medeiros el éxito está garantizado.

Quiero destacar la designación del Dr. José Florin, de Cuba, como figura homenajeada en este Congreso.

Nada mas justo. Tuve la suerte de conocer y trabajar con él en un programa de transplante renal que se desarrolló en el Hospital de Niños de la Habana; José Florin y Digna Espinosa por Cuba y con Ricardo San Miguel por Argentina concretamos un proyecto de transplante renal pediátrico en niños de bajo peso que culminó exitosamente

Ambos profesionales cubanos mostraron una capacidad y una dedicacion muy llamativa por lo que conociendo profundamente a José Florin celebro su designación.

Dr. Ramón Exeni

Editor

TRASTORNOS DEL CALCIO Y MAGNESIO

Macarena Gajardo Zurita^a y Enrique Álvarez Lira (†)^b

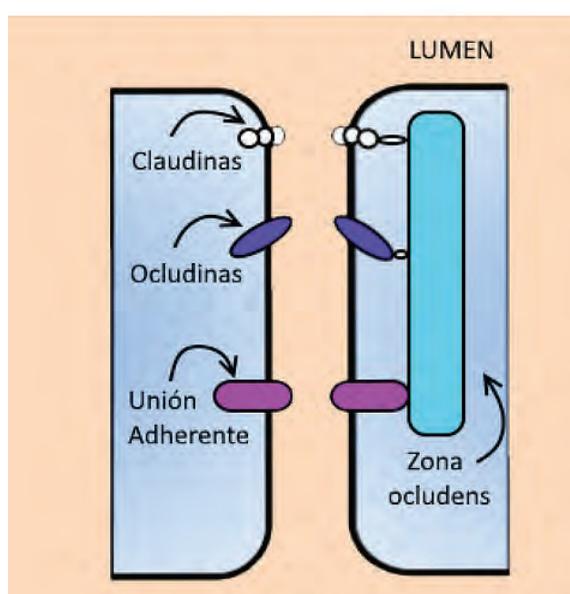
El calcio y magnesio son dos cationes divalentes muy importantes en el funcionamiento del organismo, sus concentraciones plasmáticas son un mal reflejo de sus depósitos totales ya que solo un 0.1% del calcio y un 1% del magnesio se encuentran en el extracelular¹. El transporte de estos cationes divalentes a través del intestino y del riñón es realizado principalmente vía paracelular, utilizando las uniones estrechas o “tight junctions” que contienen claudinas específicas y el transporte transcelular se realiza utilizando canales del tipo TRP en la membrana apical, transportadores intracelulares para el calcio (calbindinas) y transportadores basolaterales².

UNIONES ESTRECHAS (TIGHT JUNCTIONS)

Corresponden a la barrera que mantiene la permeabilidad intercelular y separa las membranas apicales de las basolaterales de las células. Están constituidas por múltiples proteínas³, las cuales se muestran en la *figura 1*:

- **Proteínas integrales de membrana** que corresponden a claudinas, ocludinas y uniones adherentes. Tienen sitios extracelulares que actúan regulando directamente el transporte
- **Proteínas de andamiaje** o zona ocludens, una las proteínas integrales de membrana al citoesqueleto de actina
- **Moléculas de señal**, las cuales son factores de transcripción, quinasas y fosfatasa que regulan la transcripción y expresión de las proteínas de esta zona.

Figura 1



Claudinas

Son proteínas transmembrana presentes en las *tight junctions*, que regulan la permeabilidad paracelular. Existen 24 claudinas, las cuales tienen 4 dominios transmembrana con 2 loops extracelulares que dan la selectividad iónica para el transporte, siendo este el lugar de mutaciones y el sitio de interacción para la claudina opuesta. Múltiples claudinas se expresan en diferentes segmentos de la nefrona y determinan la permeabilidad de cada región. Las principales claudinas implicadas en el transporte paracelular de calcio y magnesio son las 16 y 19, las cuales se localizan en el asa ascendente de Henle⁴.

a. Nefróloga Pediatra. Hospital Roberto Del Río, Santiago de Chile.

b. (†) Nefrólogo Pediatra. Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago de Chile.

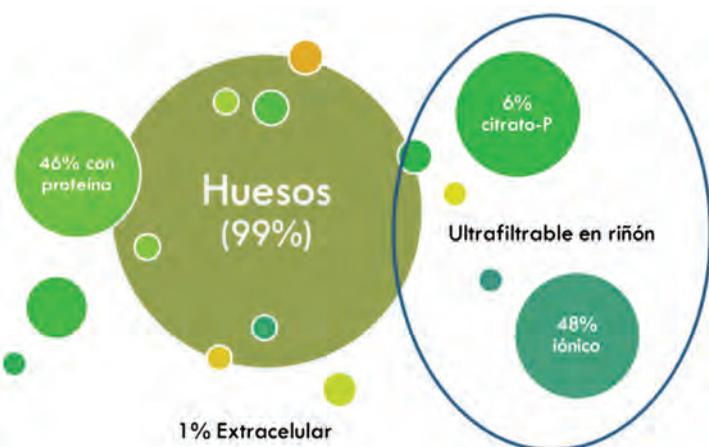
Canales TRP

Corresponden a canales permeables a cationes, agrupados según su secuencia en 6 familias: TRPC, TRPV, TRPM, TRPA, TRPP y TRPML. Su disposición transmembrana de 6 dominios forma un tetrámero que conforma el canal para el paso de calcio, magnesio y también de sodio. El canal selectivo para el calcio es el **TRPV**, el cual se divide en TRPV5 ubicado en el túbulo contorneado distal y TRPV6 ubicado en el intestino y en menor grado en glándula mamaria y próstata. El canal selectivo para el magnesio es el **TRPM**, su isoforma TRPM6 se ubica en túbulo contorneado distal del riñón, pero también en colon y pulmón⁵.

TRASTORNOS DEL CALCIO

El calcio participa en funciones intracelulares de transmisión de señales y reacciones enzimáticas y también en funciones extracelulares de coagulación, secreción hormonal, conducción de señales nerviosas y contractibilidad muscular⁶. La cantidad total de calcio es de 1000 a 1200 gr en el organismo, con un 99% depositado en huesos y un 1% extracelular. El 46% del calcio extracelular está unido a proteínas (90% albúmina y 10% globulinas), 48% se encuentra ionizado y 6% está formando complejos con fosfato y citrato. Estos últimos dos (ionizado y en complejos) son los que pueden ser ultrafiltrados en el riñón². Esto se refleja en la *figura 2*, a continuación:

Figura 2



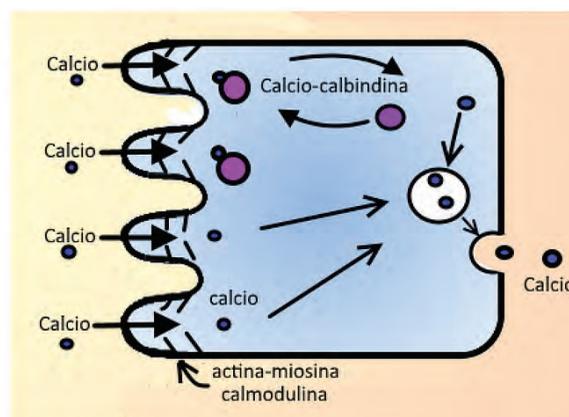
Para la evaluación del calcio plasmático total hay que considerar que por cada descenso de 1g/dl de albúmina disminuye en 0,8 mg/dl el calcio total y por cada 1 g/dl de disminución de globulinas disminuye 0,12 mg/dl. Lo mismo con los aumentos de albúmina y globulina. El calcio ionizado también varía pero con la alcalosis y acidosis metabólica, ya que tanto el calcio como los H^+ se unen a la albúmina, por lo que una disminución de H^+ (alcalosis) promueve la unión de calcio libre (hipocalcemia) y un aumento de H^+ (acidosis) genera lo contrario (hipercalcemia). Por cada 0.1 de cambio en pH, el calcio iónico varía 0,12 mg/dl⁷.

Absorción gastrointestinal

La ingesta de calcio es de 800-1000 mg/día en adultos, con una absorción del 20% realizada en duodeno, yeyuno e íleon por dos vías²:

- **Vía paracelular (pasiva):** la más utilizada si hay una alta concentración de calcio luminal. Está parcialmente influida por calcitriol que aumenta la permeabilidad de las *tight junctions*.
- **Vía transcelular (activa):** controlada principalmente por calcitriol. Esta vía moviliza calcio por canales apicales TRPV6 a favor de un gradiente de concentración. El calcio se une rápidamente y de forma reversible al complejo calmodulina-actina-miosina, este complejo transporta el calcio por vesículas hacia la membrana basolateral para evitar que se sobresature el intracelular y se mantenga un gradiente de concentración favorable al ingreso a la célula (*figura 3*). El calcio es absorbido por la membrana basolateral a través del transportador Na/Ca.

Figura 3



Reabsorción renal

La reabsorción de calcio filtrado es del 98-99%, paralela al sodio y agua. Un 70% se reabsorbe en el túbulo proximal, 20% en asa de Henle, 10% en túbulo contorneado distal y 5% en el túbulo colector, siendo la zona distal la más regulada (8). De la reabsorción total un 35% depende de las hormonas y 65% de la calcemia. La reabsorción en el túbulo proximal es principalmente pasiva por la ruta paracelular y un 10-15% activa, modulada por parathormona (PTH) y calcitonina. En el asa de Henle gruesa, la reabsorción es por vía transcelular y paracelular, mediada por el gradiente electroquímico transtubular que generan los transportadores NKCC2 y ROMK. La reabsorción es modulada por los receptores CaSR localizados en la membrana basolateral, los cuales influyen en la expresión de claudinas para la reabsorción paracelular y por la PTH y calcitonina que estimulan la reabsorción activa. El túbulo distal reabsorbe calcio exclusivamente vía transcelular, contra un gradiente químico y eléctrico. Este proceso requiere un flujo de calcio a través de la membrana usando el receptor TRPV5, luego una difusión por el citosol usando calbindina-D28 y la salida a través del intercambiador Na/Ca (NCX1) y calcio ATPasa (PMCA1b)², procesos que se muestran en las *figuras 4 y 5*⁹.

Regulación del calcio

1. Parathormona

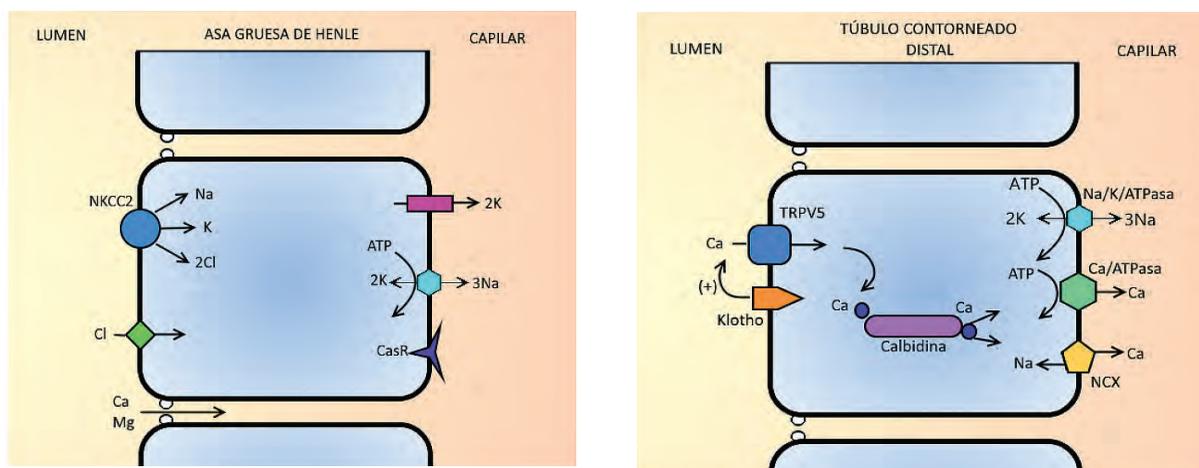
Es el regulador más importante para la reabsorción de calcio. Esta hormona es sintetizada como

prepro-péptido, el cual es clivado en el retículo endoplásmico y guardado en vesículas¹⁰. Los cambios en la concentración plasmática de calcio son sentidos por los receptores CaSR de la glándula paratiroides, los cuales frente a hipercalcemia inhiben la transcripción de parathormona, al igual que el calcitriol. En caso de hipocalcemia, se libera este bloqueo, aumentando la transcripción y liberación de PTH. Existen otros factores que también aumentan su transcripción como los glucocorticoides o estrógenos, y su liberación, como los agonistas adrenérgicos, dopamina y prostaglandina E2. El calcitriol al contrario, inhibe la transcripción de PTH^{1,11}. Estos procesos se grafican en la *figura 6*.

La PTH actúa sobre receptores acoplados a proteína G, que también son activados por un péptido liberado de forma paracrina, el péptido relacionado a PTH (PTHrP)¹⁰. La liberación de PTH produce cambios que inducen el aumento de calcio plasmático:

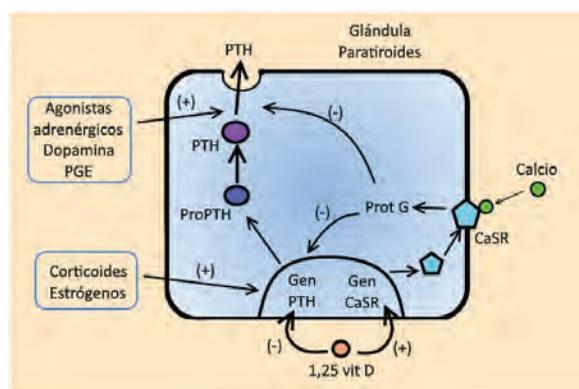
- **Aumento del recambio óseo:** la parathormona no tiene receptores en el osteoclasto. Su forma de acción es estimulando al osteoblasto para que produzca RANKL (ligando activador del receptor NFKB) y reduciendo la secreción de osteoprotegerina (que inhibe unión de RANKL a RANK). Esto produce una mayor unión del ligando RANKL con su receptor, lo que activa los osteoclastos y la producción de catepsina K por el NFKB, que rompe el hueso¹. El efecto neto de la estimulación puede ser anabólico o catabólico, pero siempre aumenta el recambio óseo en términos absolutos¹².

Figuras 4 y 5



- **Aumento de calcitriol:** en el túbulo proximal aumenta la concentración de 1α hidroxilasa, que convierte el calcidiol en calcitriol, que aumenta la reabsorción intestinal de calcio¹².
- **Aumento de la reabsorción de calcio:** a nivel tubular, inhibe al intercambiador Na/H^+ y $\text{Na}/\text{K}/\text{ATPasa}$, lo que hiperpolariza la célula del túbulo contorneado distal. Esto activa los canales de TRPV5 para la reabsorción de calcio¹.

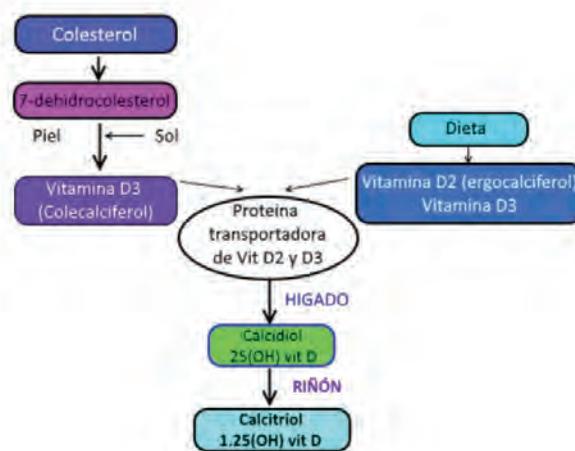
Figura 6



2. Vitamina D

La vitamina D3 (colecalfiferol) es sintetizada en la piel a partir de una molécula derivada del colesterol (7-dehidrocolesterol) y también es obtenida a partir de la dieta. La vitamina D2 (ergocalciferol) es obtenida de la dieta. A partir de ellas, en el hígado la enzima 25 hidroxilasa genera 25-hidroxivitamina D (calcidiol), el cual se une a su proteína transportadora y en el riñón es transformada a la forma activa 1,25 hidroxivitamina D (calcitriol) por la 1α hidroxilasa (CYP27B1) o metabolizada a la forma inactiva 24,25 hidroxivitamina D por la 24-hidroxilasa (CYP27B1)¹³. Esto se grafica en la *figura 7*. El calcitriol aumenta la absorción de calcio en el intestino y en el riñón produce una autorregulación de su producción para mantener el equilibrio entre su forma activa e inactiva. En el riñón además, aumenta la síntesis de proteínas que ayudan en el transporte y absorción de calcio en el túbulo distal¹. La hidroxilación de calcidiol es inducida por parathormona, hipocalcemia e hipofosfemia. Aun cuando el calcitriol es la forma activa, la concentración plasmática de calcidiol (el precursor) es la que mejor refleja las reservas y estatus de la vitamina D¹⁰.

Figura 7



3. Calcio

La hipercalcemia promueve la mayor filtración de calcio y menor reabsorción tubular, por lo que aumenta su excreción. Esto mediante la acción de parathormona y también por efectos independientes. En el túbulo renal, la estimulación de los receptores CaSR basolaterales del asa de Henle por el aumento de calcio, desactivan los ROMK y provocan disfunción de la bomba NKCC2 provocando calciuria, pero también hay CaSR apicales en las células del túbulo colector, las que al detectar el aumento de calcio luminal, promueven la secreción de H^+ por la H^+/ATPasa y disminuyen la acción de acuaporina 2, lo que genera una orina diluida y ácida que previene la formación de cálculos en contexto de hipercalcemia¹⁻².

4. Otros reguladores

Existen otros reguladores de calcio, tales como: la expansión de volumen que aumenta la excreción de sodio y consecuentemente, la de calcio; la acidosis metabólica que produce calciuria por el tamponamiento óseo de los ácidos y la liberación de calcio del hueso; los diuréticos de asa que disminuyen la reabsorción de calcio por la inhibición del transporte de sodio y cloro mediante el bloqueo de NKCC2; las tiazidas que generan hipocalciuria por hipovolemia y por aumento de reabsorción distal mediado por el fármaco y por último, la calcitonina que es liberada en respuesta a la hipercalcemia, por las células parafoliculares de la glándula tiroidea y que inhibe la reabsorción tubular de calcio, la acti-

vidad osteoclástica y la absorción intestinal, aunque su importancia no está del todo aclarada¹.

En resumen

Frente a hipocalcemia: se estimula principalmente el eje PTH/vitD, primero estimulando la síntesis y liberación de parathormona y en conjunto la hipocalcemia y la parathormona estimulan la síntesis de calcitriol en el túbulo proximal. La parathormona por sí sola estimula la resorción ósea y en conjunto con calcitriol, estimula la reabsorción de calcio en el túbulo contorneado distal. El calcitriol por sí solo, aumenta la absorción de calcio intestinal^{12,14}.

Frente a hipercalcemia: se inhibe la síntesis y liberación de parathormona. Ambos, parathormona disminuida e hipercalcemia disminuyen la síntesis de calcitriol. La hipercalcemia estimula la liberación de calcitonina, lo que sumado a la disminución de parathormona, bloquea la resorción ósea por los osteoclastos. La disminución de calcitriol disminuye la absorción de calcio intestinal y junto al descenso de parathormona, baja la reabsorción renal, provocando calciuria. Los principales factores asociados a la regulación del calcio son la PTH y vit D, por lo que sus alteraciones serán los principales causantes de hipo o hipercalcemia^{1,14,15}.

HIPOCALCEMIA

Se define como una concentración sérica de calcio iónico menor a 4.6 mg/dl o de calcio total menor a 8.9 mg/dl. La equivalencia de calcio es 1 mmol/L = 2 meq/L = 4 mg/dl de calcio. La sintomatología principal de la hipocalcemia se incluye^{1,6} en la *Tabla 1*.

La aproximación inicial a la hipocalcemia, incluye la evaluación de la PTH, la vitamina D y si estuviera disponible, el calcitriol.

Trastornos hereditarios con hipocalcemia

1. Pseudohipoparatiroidismo: grupo de defectos autosómicos dominantes en los receptores de membrana de PTH, especialmente en el túbulo renal que generan resistencia periférica a PTH⁶. Se dividen en dos tipos:

- **Pseudohipoparatiroidismo tipo I:** defecto proximal a la producción de AMPc, por lo que el tratamiento con parathormona exógena no provoca respuesta plasmática ni urinaria de AMPc ni fosfaturia y esta es la base para categorizarlos¹²:

- **Tipo Ia** (osteodistrofia hereditaria de Albright): afecta la expresión de la subunidad alfa de la proteína G responsable de la transducción de la señal de parathormona en su receptor

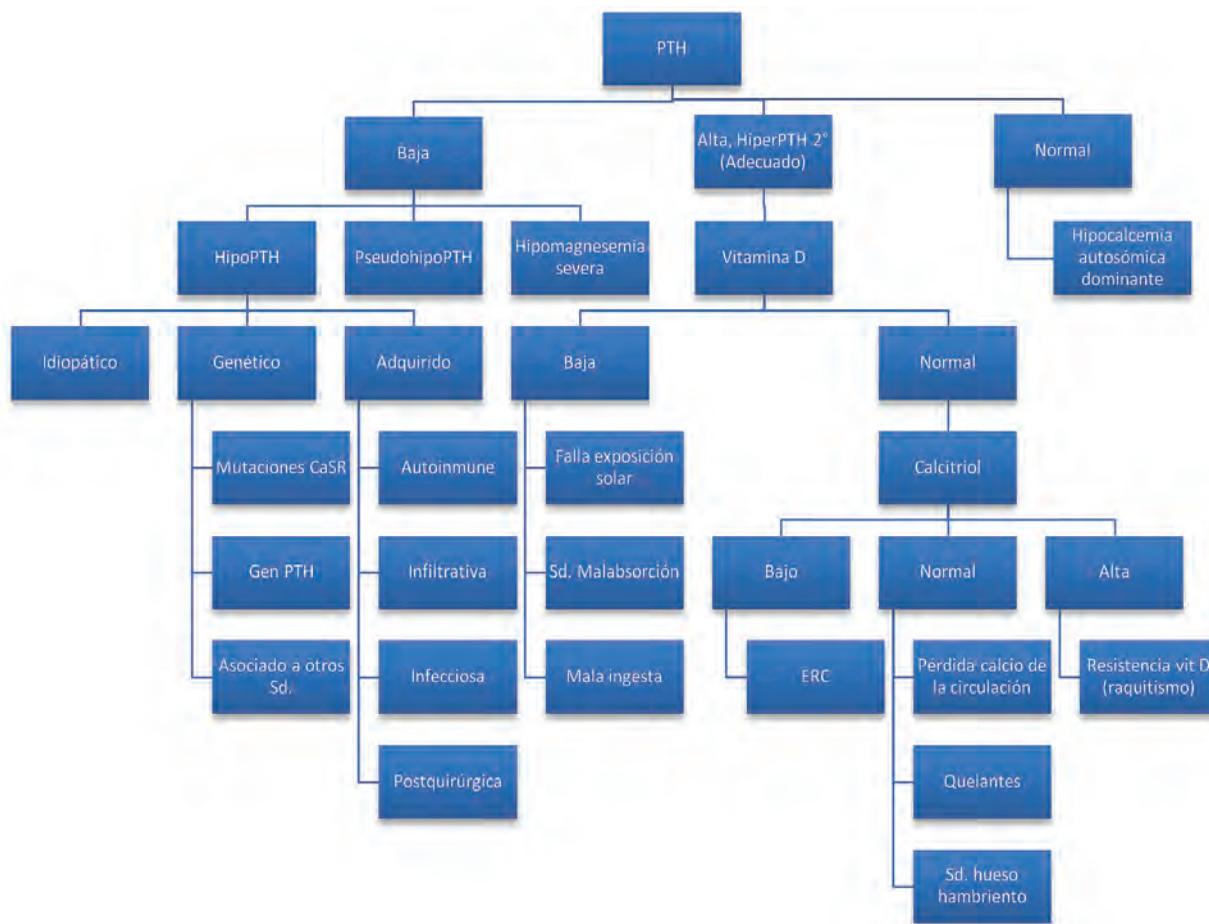
- **Tipo Ib:** causado por defectos en la metilación de GNAS1, aún sin gen identificado, ocasiona un defecto similar restringido al riñón.

- **Pseudohipoparatiroidismo tipo II:** defecto distal a la producción de AMPc, por lo que existe respuesta plasmática y urinaria de AMPc a la administración de parathormona exógena, sin fosfaturia (diferencia con hipoparatiroidismo)¹².

2. Raquitismo vitamina D resistente tipo I: enfermedad autosómica recesiva rara con un defecto de la 1 alfa-hidroxilasa. Tienen además de

Tabla 1

Leve	Moderada	Severa	Crónica
Parestesias periorales	Hiperreflexia	Convulsiones	Alteraciones ectodérmicas
Parestesias pulpejos	Calambres	Arritmias	Oculares: cataratas subcapsulares y papiledema
	Tetania latente: Trousseau y Chvostek Tetania espontánea: espasmos carpopedales y laringoespasma	Hipotensión e insuficiencia cardíaca	Calcificación ganglios basales Signos extrapiramidales



hipocalcemia, hipofosfemia, hiperparatiroidismo y raquitismo con aumento de fosfatasa alcalina. El tratamiento es con calcitriol^{10,12}.

3. **Hipoparatiroidismo congénito:** diversos síndromes genéticos presentan hipoparatiroidismo congénito (Sd. di George, Zellweger, CHARGE, Silver-Russel, Kenny- Caffey, etc)^{12,1}.
4. **Hipoparatiroidismo familiar aislado:** muy infrecuente, herencia autosómica dominante con mutación activante del gen CaSR¹⁰.

Tratamiento hipocalcemia

Hipocalcemia aguda grave

Gluconato de calcio 10% endovenoso: 1-2ml/Kg/dosis (9-18 mg/Kg de calcio elemental) cada 6 a 8 hrs con monitorización y administrado diluido. No se puede administrar con soluciones con bicarbonato porque precipita, la idea es administrar el tratamiento hasta que desaparezcan los síntomas, no hasta tener la corrección total de la calcemia¹⁶.

Hipocalcemia crónica

El tratamiento se enfoca en el aumento de la absorción intestinal con aporte de calcio oral en forma de carbonato, gluconato o lactato y en el caso de hipoparatiroidismo, pseudohipoparatiroidismo y déficit de vitamina D se debe administrar calcitriol, la administración oral inicia su efecto días después y revierte 3-6 días después de su suspensión. Hay que controlar calcemia para evitar rangos normales altos ya que promueven la hipercalcemia. Si esta existe se puede tratar con tiazidas⁶.

HIPERCALCEMIA

Se define como un calcio iónico mayor a 5,6 mg/dl. Los síntomas de hipercalcemia aparecen con calcio iónico sobre 6 mg/dl, están siempre presentes sobre 7 mg/dl y pueden llevar a la muerte por pre-

citación del calcio sobre 8,5 mg/dl. La clínica se incluye⁶ en *Tabla 2*.

La aproximación diagnóstica, al igual que en la hipocalcemia incluye la evaluación de la PTH, vitamina D y si puede realizarse, el calcitriol¹.

Las causas más frecuentes divididas por edades son: hipofosfatemia nutricional e hipercalcemia materna en periodo recién nacido y lactantes, y las causas nutricionales, farmacológicas y secundarias a otras enfermedades en los niños mayores.

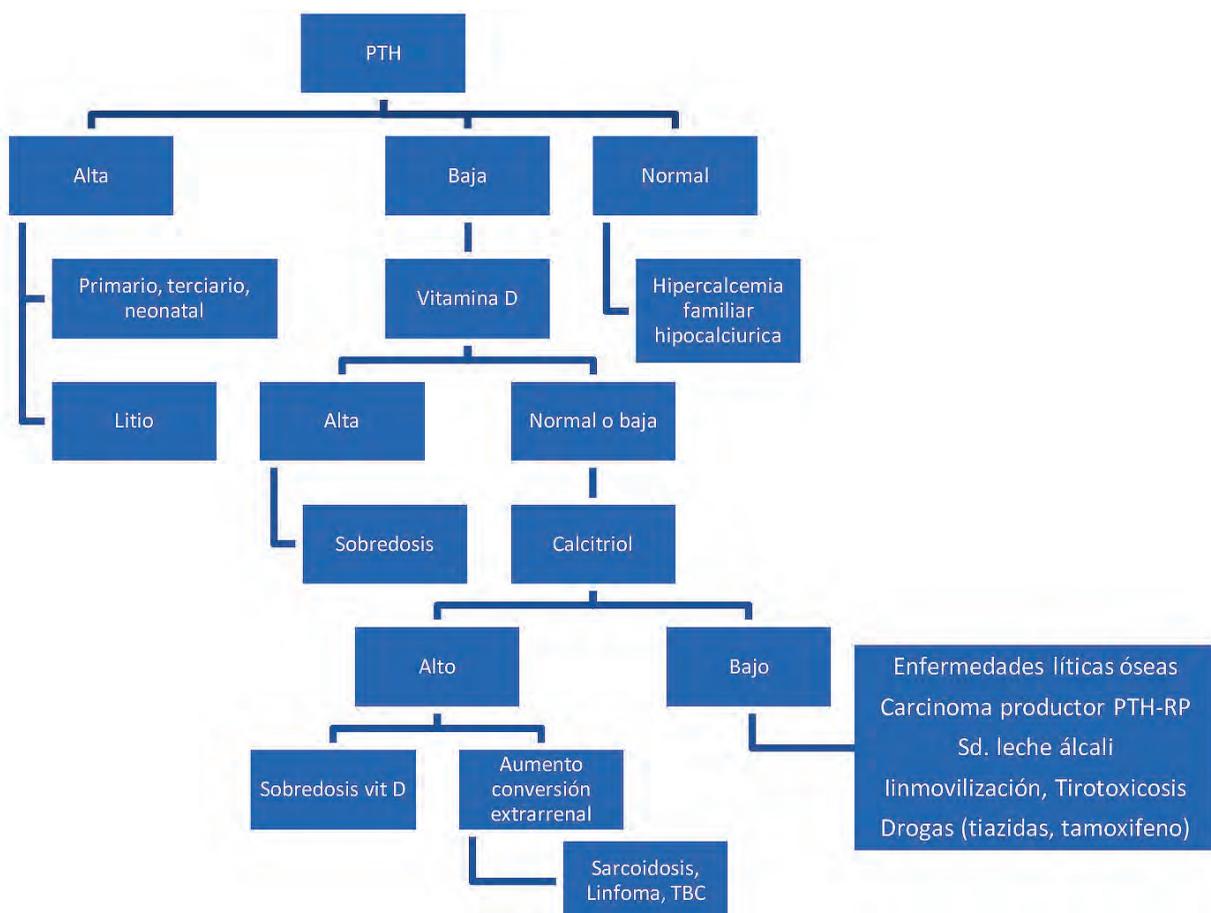
Trastornos hereditarios con hipercalcemia

Existen múltiples trastornos hereditarios que cursan con hipercalcemia, los cuales se presentan en la siguiente tabla⁶:

- **Hipercalcemia hipocalciurica familiar:** rara mutación dominante que insensibiliza CaSR renal y mantiene por lo tanto la producción de PTH alta y una hipocalciuria a pesar de hipercalcemia, normalizando la parathormona solo cuando la calcemia sobrepasa los 14 mg/dl. En

Tabla 2

Neuropsiquiátrico	Gastrointestinal	Renales	Otros	Crónico
Cefalea	Constipación	Poliuria	Bradicardia	Pancreatitis
Desorientación	Cólicos	Litiasis	HTA	Calcificaciones vasculares
Alucinaciones	Íleo paralítico	Insuficiencia renal	Prurito	Condrocalcinosis
Hiporreflexia	Anorexia		Dolor óseo	Nefrolitiasis
Hipotonía	Náuseas y vómitos			Nefrocalcinosis
Trastorno marcha	Epigastralgia			



general es asintomático, pero permanente y refractario a la exéresis de paratiroides¹.

- **Hiperparatiroidismo primario neonatal:** mutación homocigota inactivante de CaSR que induce hiperplasia de paratiroides y severa hipercalcemia con hipofosfatemia¹².
- **Hipercalcemia idiopática infantil:** con una patogenia heterogénea (aumento de calcitriol, hipersensibilidad a calcitriol, alteración de la proteína relacionada a la PTH, etc). Se manifiesta con hipercalcemia, hiperfosfemia, fosfatasas alcalinas normales o bajas e hipercalcemia⁶.
- **Hipofosfatasa severa:** autosómica recesiva, por alteración de isoenzima renal, ósea, hepática y leucocitaria de la fosfatasa. Presentan hipercalcemia leve a moderada con fosforo normal y raquitismo⁶.
- **Condrodisplasia metafisiaria de Jansen:** mutación inactivante del receptor de PTH, autosómica dominante que genera alteración en la osificación endocondral, osteítis fibrosa y malformaciones esqueléticas. Presentan hipercalcemia, hipofosfatemia con calcitriol y fosfatasas alcalinas altas.^{6,10}

Tratamiento de la hipercalcemia

El tratamiento de la hipercalcemia incluye las siguientes medidas:

- 1. Aumentar la eliminación urinaria del calcio:**
Se puede forzar diuresis para aclaramiento cálcico con hiperhidratación, agregando furosemida una vez alcanzado un buen estado de hidratación. En casos severos y refractarios a tratamiento, se puede realizar diálisis sin calcio, pero tiene efecto rebote¹⁶.
- 2. Disminuir la absorción de calcio:**
Se puede realizar con restricción en dieta de calcio y vitamina D. En algunos casos se puede realizar tratamiento con corticoides, ya que disminuyen la absorción intestinal de calcio y aumentan su excreción renal, están indicados en la intoxicación por vitamina D y en enfermedades malignas en dosis altas⁶.
- 3. Disminución de la resorción ósea:**
Se utilizan inhibidores de prostaglandinas para hipercalcemia tumoral. La calcitonina disminuye la resorción ósea y aumenta la excreción renal de calcio en pocas horas, solo dura 24 a 72 horas y se administra por vía intramuscular. Los bifos-

fonatos son análogos de pirofosfato que inhiben la acción osteoclástica, tienen efecto a los 2 a 4 días; el pamidronato es el de elección, se debe administrar de forma lenta en 4 horas y repetir diariamente para lograr un descenso progresivo en 24 a 48h. No se pueden utilizar en enfermedad renal crónica sin terapia de reemplazo renal, pero es seguro en diálisis. Pueden ocasionar hipocalcemia, hipomagnesemia e hipofosfemia. En los casos de hiperparatiroidismo primario, en los cuales se realiza cirugía con extirpación de glándulas, hay riesgo de hipocalcemia secundaria por el síndrome de hueso hambriento para el depósito de calcio en el hueso desmineralizado. Esto se ve más frecuentemente en casos de fosfatasas alcalinas altas y el manejo es con calcio y calcitriol¹².

Los casos moderados asintomáticos con hipercalcemia se tratan para evitar la nefrocalcinosis. El tratamiento usual es con corticoides y fosfato oral. Para los casos severos o sintomáticos, el tratamiento es con expansión de volumen más furosemida y luego se añade calcitonina y pamidronato. En formas muy severas se puede utilizar diálisis⁶.

TRASTORNOS DEL MAGNESIO

El magnesio es el segundo catión divalente más importante en el intracelular, tiene funciones en la señalización intracelular, como cofactor para síntesis de proteínas y ADN, en procesos de fosforilación oxidativa, tono cardiovascular, excitabilidad neuromuscular y formación ósea².

Homeostasis

El 99% del magnesio es intracelular (60% hueso, 20% músculos y 20% en tejidos blandos) y solo un 1% es extracelular, de este porcentaje el 60% se encuentra en forma ionizada, la cual está libre y activa, el 30% está unida a albúmina y el 10% forma complejos aniónicos (sales de citrato, fosfato, oxalato y otros aniones). La concentración normal en sangre es entre 1,7 a 2,2 mg/dl y su homeostasis depende del equilibrio entre la absorción intestinal y la excreción renal¹⁷.

Absorción intestinal

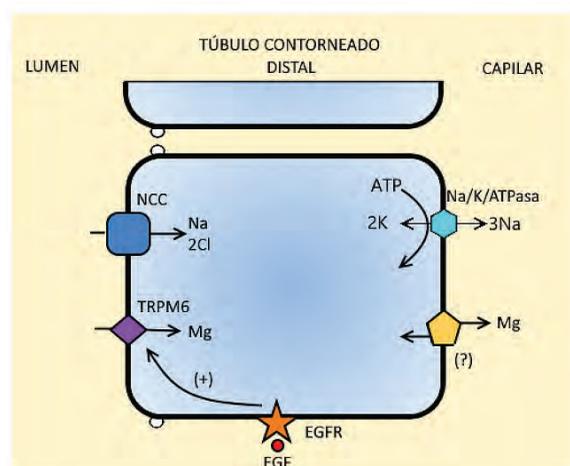
La ingesta recomendada de magnesio varía según

la edad, pero en general es entre 80 y 400 mg al día y la absorción es de 25 a 75%, con promedio de 40%, dependiendo de si la dieta es alta o baja en magnesio respectivamente. La absorción intestinal se realiza en el intestino delgado (yeyuno proximal e íleon) por transporte paracelular no saturable cuando la concentración luminal es alta, a través de las tight junctions que tienen claudinas 16 y 19. La absorción transcelular se realiza en el colon por transportadores TRPM6 y TRPM7 luminales y por contratransporte sodio/magnesio por gradiente de concentración en la membrana basolateral¹⁸.

Reabsorción renal

El 70% del magnesio puede ser filtrado y el 96% de este es reabsorbido, la gran mayoría (90%) vía pasiva paracelular. En el túbulo proximal se reabsorbe el 15%, principalmente vía paracelular por el gradiente químico generado por el sodio. En el asa gruesa ascendente de Henle se reabsorbe el 50 a 70% vía paracelular, por la acción indirecta que produce NKCC2, ROMK, CaSR y CIC-Kb los cuales en conjunto reabsorben los iones que permiten el voltaje luminal transepitelial positivo para la reabsorción de magnesio. Este transporte paracelular utiliza principalmente las claudinas 16 y 19 en las tight junctions. En el túbulo distal se reabsorbe el 10% vía transcelular, potenciado por la acción del canal de potasio apical, que genera un potencial luminal favorable. Es la zona de mayor regulación y la que determina principalmente la excreción de magnesio.

Figura 8



El transporte se realiza a través de TRPM6, el cual es regulado positivamente vía factor de crecimiento epidérmico o EGF, tal como se aprecia en la *figura 8*^{2,18}.

La regulación distal de la reabsorción se realiza por diferentes estímulos. Algunos de los factores que aumentan la reabsorción son la restricción del aporte oral de magnesio, la parathormona, glucagón, insulina, entre otros y algunos de los factores que disminuyen la absorción son la hipermagnesemia, acidosis metabólica, hipercalcemia, depleción de fósforo, potasio y diuréticos².

HIPOMAGNESEMIA

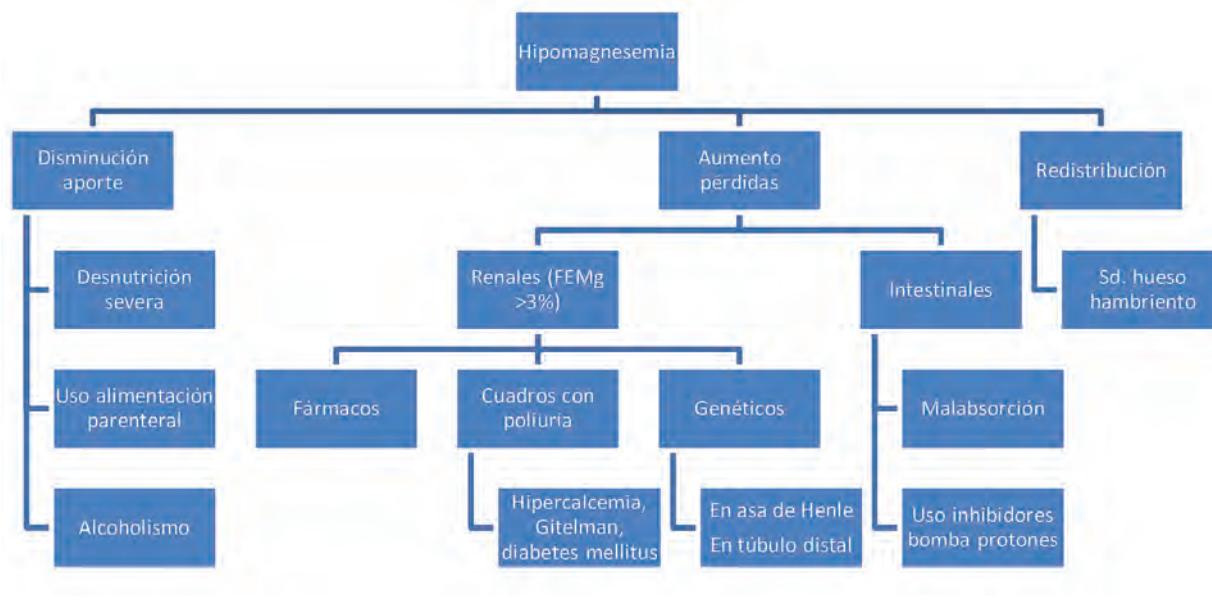
La hipomagnesemia con valores menores a 1,2 mg/dl presenta síntomas sutiles, con debilidad muscular, calambres, dolor articular, fatiga y en casos severos puede causar arritmias con aumento del intervalo QT. Puede generar además hipokalemia vía estimulación de ROMK (refractaria a administración de potasio y que corrige con magnesio), hipocalcemia secundaria a la alteración en la liberación de PTH y resistencia a su acción, además genera disminución de la masa ósea y se ha vinculado como factor de riesgo independiente para la aparición de diabetes en pacientes con trasplante renal¹.

Causas de hipomagnesemia

Pueden deberse a una alteración en ingesta o absorción, aumento de pérdidas o redistribución. Para determinar si las pérdidas son renales, se debe calcular la fracción excretada de magnesio en orina de 24 horas con la fórmula descrita a continuación (se corrige por 0.7 el magnesio sérico por la fracción libre para filtrar), un valor mayor a 4%, es compatible con alteración en la reabsorción tubular, para evitar falsos negativos por baja filtración se debe llevar el valor plasmático de magnesio a la normalidad y el paciente no debe tener enfermedad renal crónica¹⁸.

Los fármacos implicados en hipomagnesemia son los diuréticos de aza y tiazídicos, aminoglicósidos, anfotericina B, inhibidores bomba protones, anti calcineurínicos y cisplatino¹⁸.

$$FEMg: \frac{(Mg \text{ orina} \times \text{creatinina sérica})}{(Mg \times 0.7 \text{ sérico} \times \text{creatinina orina})} \times 100$$



Causas hereditarias de hipomagnesemia

Mutaciones que afectan el asa de Henle

Hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis: es la causa más frecuente. Se produce por una mutación del gen de claudina 16 o 19, con herencia autosómica recesiva. Inicia en los primeros meses de vida con hipomagnesemia severa sintomática, poliuria, pérdida de magnesio y calcio por orina, nefrocalcinosis bilateral y progresión a enfermedad renal crónica. Usualmente presentan hiperuricemia y pueden tener alteraciones oculares como miopía, nistagmus y coriorretinitis, porque la claudina 19 se encuentra también en región ocular. Evolucionan en un 30% con falla renal terminal entre los 20 y 30 años, con necesidad de trasplante renal¹⁹.

Mutaciones que afectan el Túbulo contorneado distal

Sd. Gitelman: es la causa más frecuente de hipomagnesemia genética, causado por mutación recesiva en el transportador NCC. La patogenia de la hipomagnesemia no es del todo entendida, pero estaría implicada la atrofia del túbulo distal, el menor potencial de membrana y la menor activación de TRPM6¹⁸.

Hipomagnesemia autosómica dominante renal con hipocalciuria: presentan una mutación en el gen FXD2 que codifica para la subunidad gam-

ma de la Na/K/ATPasa, no se conoce bien la patogenia de la hipomagnesemia, pero se cree sería por una alteración en el gradiente electroquímico. Presentan hipomagnesemia con hipocalciuria pudiendo ser asintomáticos o tener convulsiones generalizadas y condrocalcinosis. Es muy poco frecuente¹⁹.

Hipomagnesemia familiar con hipocalcemia secundaria: de herencia autosómica recesiva y muy poco frecuente, se produce por una mutación en TRPM6 que induce falla en la absorción intestinal y renal de magnesio, con hipomagnesemia severa y secundariamente una falla en la acción de PTH que produce la hipocalcemia. Presentan tetania y convulsiones en los primeros meses de vida, pudiendo ser fatal sin tratamiento¹.

Hipomagnesemia autosómica recesiva aislada: presentan una mutación en el gen del factor de crecimiento proepidérmico (EGF), el cual es una proteína de membrana que se expresa en la membrana luminal y menos en la basolateral del túbulo contorneado distal. La unión de esta proteína a su receptor EGFR es esencial para la función de TRPM6. El defecto ocasiona una alteración en la reabsorción de magnesio, pero sin hipercalcemia ni otras alteraciones. Esta alteración es similar a la generada con el uso del anticuerpo cetuximab contra el receptor EGF para el tratamiento del cáncer de colon en adultos¹⁹.

Tratamiento

Para los casos asintomáticos o con magnesio plasmático mayor a 1 mg/dl, la vía oral es la indicada, con preparaciones de liberación prolongada (cloruro o lactato de magnesio). Para los casos sintomáticos o con magnesio plasmático menor a 1 mg/dl, la indicación es sulfato de magnesio por vía endovenosa. Los pacientes con enfermedad renal crónica, deben recibir el 50% de la dosis si tienen creatinina mayor a 2 gr/dl y en caso de toxicidad, el antídoto es el cloruro o gluconato de calcio endovenoso¹⁷.

HIPERMAGNESEMIA

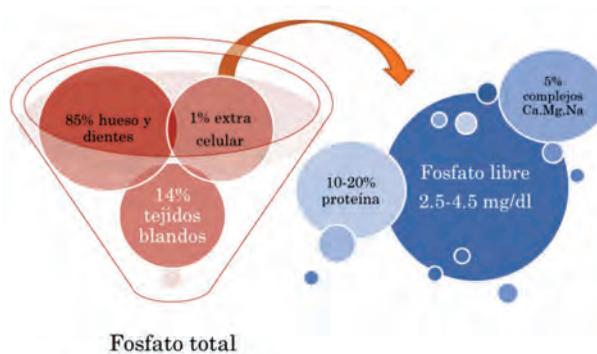
Es causada por la ingestión de sustancias con magnesio (catárticos, antiácidos, laxantes o enemas). Es poco frecuente y se asocia más a falla renal crónica. En casos severos sobre 4 mg/dl, aparecen síntomas como náuseas, vómitos, hiporreflexia, hipotensión, alteración del electrocardiograma (prolongación del QRS, PR y QT, bloqueo AV), parálisis respiratoria y coma. Suele asociarse a hipocalcemia, por alteración de la función de la parathormona². El tratamiento es la reducción del aporte, administración de calcio intravenoso y aumentar la eliminación con hiperhidratación, furosemida y si requiere, hemodiálisis¹⁷.

TRASTORNOS DEL FÓSFORO

La ingesta de fósforo habitual en un adulto es de 700 a 2000 mg, su excreción es urinaria y gastrointestinal y se transporta en sangre como fosfato

(31mg/l de fósforo= 1mmol/l de fosfato). El fosfato puede estar en el fluido extracelular (1%), puede depositarse en el hueso o dientes (85%) y tejidos blandos (14%) o eliminarse predominantemente de forma renal. La porción extracelular se mantiene en un 10-20% unida a proteínas, un 5% formando complejos con calcio, magnesio y sodio y el 85% restante se mantiene libre con una concentración plasmática de 2.5 a 4.5 mg/dl²⁰. Esto se grafica en la *figura 9*, a continuación.

Figura 9



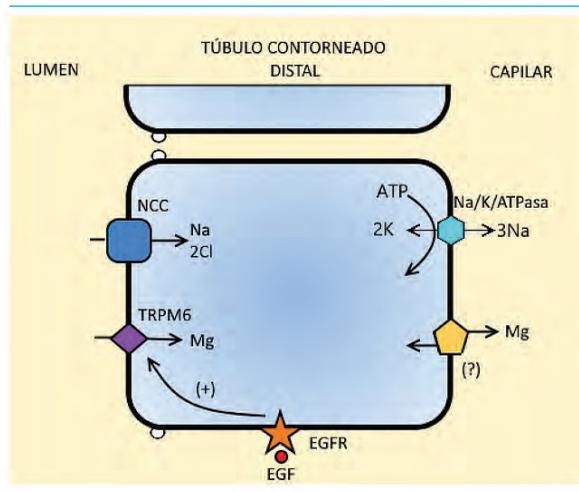
Sus principales funciones abarcan el metabolismo energético, la formación ósea, transducción de señales y formar parte de fosfolípidos y ácidos nucleicos. Su homeostasis está determinada por la absorción intestinal, el intercambio óseo e intracelular y la excreción renal (65%) e intestinal (25%), siendo el principal regulador, el riñón².

Transportadores implicados

La absorción de fosfato se realiza a través de los transportadores NaPi y PiT-2, codificados por los genes SLC34 (NaPi) y por SLC20 (PiT-2).

- **Transportadores NaPi:** transportan fosfato divalente y requieren sodio para ello. Son muy sensibles al pH, ya que esto determina la distribución entre fosfato mono o divalente luminal y modula el transporte. Existen tres tipos, NaPi IIa y IIb son electrogénicos, es decir, sensibles al potencial de membrana y transportan una carga positiva neta al llevar 3 sodios más 1 fosfato divalente hacia el intracelular, en cambio, NaPi IIc es electro-neutro, transporta 2Na/1Pi divalente y no

Figura 8



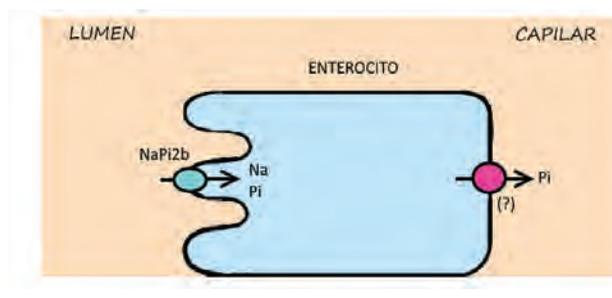
deja carga neta. La localización de estos receptores es: renal para NaPi IIa, en el túbulo proximal, con disminución progresiva de su concentración a lo largo de este segmento, NaPi IIc se ubica solo en el segmento S1 y S2 del TP, mientras que NaPi IIb se localiza en intestino²¹.

- **Transportador PiT-2:** transporta fosfato monovalente y es insensible al pH, lo que permite su función en condiciones en las que los transportadores NaPi no son óptimos²².

Absorción intestinal

Se realiza principalmente en duodeno y yeyuno. Está influida por el calcitriol, la acidosis metabólica y el contenido de fosforo dietario²⁰. La reabsorción es pasiva paracelular cuando existe un alto contenido de fósforo luminal y por vía transcelular con transportadores NaPi IIb cuando existe un bajo contenido de fósforo².

Figura 10

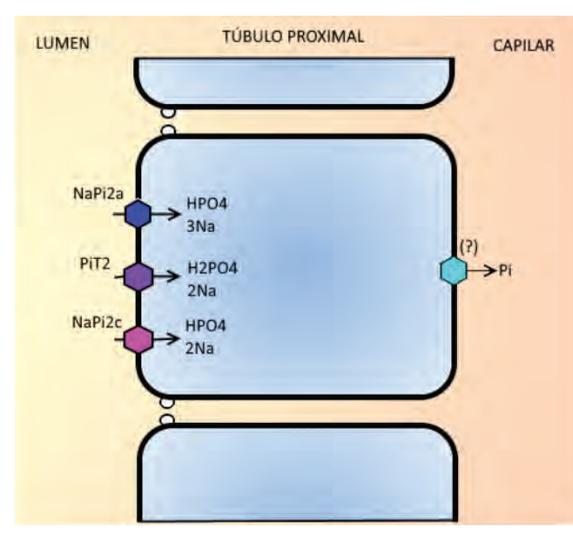


Reabsorción renal

Aproximadamente el 75 a 85% del fosfato filtrado es reabsorbido en los túbulos, el cual se distribuye en un 85% en el túbulo proximal y el resto a lo largo de la nefrona. En el túbulo proximal, el transporte es activo secundario, por la energía de la reabsorción de sodio por la bomba Na/K/ATPasa y se realiza a través de tres cotransportadores apicales de fosfato: **NaPi IIa** es el principal transportador, reabsorbe el 70% del total de fosfato renal. El pH alcalino aumenta su capacidad de transporte al doble y cuando es estimulado, responde en minutos a horas. Es degradado en lisosomas luego de internalizado. **NaPi IIc**, es el segundo en importancia, el pH alcalino aumenta su capacidad de transporte al doble y el aumento de su función en respuesta a

los reguladores se demora horas a días. Por último, **PiT-2** tiene menor importancia en la reabsorción de fosfato, el aumento de su numero en respuesta a los reguladores se demora horas a días^{2,20}. Hasta el momento no se conoce cual es el transportador basolateral de fosfato. La cantidad de fosfato reabsorbido depende del número de transportadores presentes en el túbulo, su afinidad al sustrato y los reguladores del fósforo lo hacen en general, variando estas características²¹.

Figura 11



Reguladores de la reabsorción renal de fosfato

Existen múltiples factores que regulan la reabsorción renal de fosfato, entre ellos:

Factores que disminuyen la reabsorción de fosfato

- **Parathormona:** es el principal factor inhibidor, actúa de forma rápida a nivel del receptor PTHR1 en la membrana basolateral y apical del túbulo proximal, activando la proteína G y fosfoquinasa, lo que internaliza los cotransportadores NaPi IIa y IIc para su degradación en lisosomas disminuyendo la reabsorción de fosfato. La parathormona es liberada en respuesta a la hipocalcemia e hiperfosfemia e inhibida por la hipercalcemia y el calcitriol²¹. La proteína NHERF1, es un regulador del tráfico de proteínas intracelular, que se acopla al receptor NaPi IIa y lo mantiene unido al citoesqueleto, la fosfo-

rilación de NHERF1 vía parathormona desancla el transportador y permite su internalización²⁰.

- **Fosfatoinas:** son factores circulantes detectados en el estudio de ciertas enfermedades (osteomalacia oncogénica, raquitismo hipofosfémico y raquitismo hiperfosfémico recesivo). Las más estudiadas son FGF23, sFRP4, FGF7 y MEPE, las cuales tienen funciones regulatorias fisiológicas y alteran la cantidad de cotransportadores NaPi²¹. FGF23 (factor de crecimiento de fibroblastos²³) es producido por los osteocitos principalmente y también por osteoblastos. Su secreción es estimulada por el aumento de fosfato en la dieta y por el calcitriol comportándose como un factor fosfático y contrarregulador del calcitriol¹⁵. Requiere para ejercer su acción en el túbulo proximal, la presencia del cofactor Klotho producido en el riñón, que se ubica en el túbulo distal. Existe controversia sobre el rol de FGF23 en el túbulo proximal debido a la localización distal de su cofactor, pero puede explicarse por la regulación distal-proximal tubular. La función de Klotho es activar al receptor FGFR1 para que se transforme en un receptor funcional para FGF23²². FGF23 disminuye la expresión de los transportadores de NaPi IIa, NaPi IIc y PiT-2 actuando a través de MAP quinasas²¹, disminuye la actividad de la enzima 1 α hidroxilasa, aumenta la actividad de 24 hidroxilasa todo esto para disminuir el calcitriol y disminuye la síntesis de parathormona².
- **Otros factores implicados:** la dieta alta en fósforo lleva a una disminución de los transportadores de membrana apicales renales mediado por PTH, calcitriol y hormonas de crecimiento²², la hipokalemia produce fosfaturia por una alteración en la composición lipídica de la membrana

que disminuye la actividad de NaPi IIa²¹; los glucocorticoides disminuyen la síntesis de NaPi IIa y alteran la composición lipídica de la membrana, y la acidosis metabólica disminuye la actividad de NaPi IIa y IIc para aumentar la excreción de H⁺ por acidez titulable².

Factores que aumentan la reabsorción de fosfato

El calcitriol aumenta reabsorción de fosfato en el túbulo proximal, pero tiene efectos confundentes, porque también aumenta el calcio y la parathormona (que disminuye el fósforo). La hormona tiroidea por su parte, también aumenta la reabsorción de fosfato².

Resumen de la regulación del fósforo

En estados de hiperfosfemia se activan ciertos ejes dependiendo del estado del calcio. Si existe hipocalcemia e hiperfosfemia predomina la respuesta de parathormona y si existe hipercalcemia e hiperfosfemia predomina la respuesta de FGF23¹³. Si por el contrario existe hipocalcemia e hipofosfemia, se activa el calcitriol¹⁴

HIPOFOSFEMIA

Los valores de fósforo se deben adaptar según la edad, ya que la reabsorción va variando²³.

La hipofosfemia puede producirse por recambio entre compartimientos, disminución de absorción intestinal o pérdida renal. También se ve en desórdenes genéticos que disminuyen los transportadores o aumentan parathormona y FGF23. El mecanismo por el cual la alcalosis respiratoria aguda produce

Edad	Valor fósforo plasmático (mg/dl)
0 a 5 meses	5.2-8.4
6 a 12 meses	5.0-7.8
1 a 5 años	4.5-6.5
6 a 12 años	3.6-5.8
13 a 20 años	2.3-4.5

hipofosfemia, es por el aumento de pH intracelular que estimula la glicólisis, generando mayor producción de compuestos fosforilados con incorporación de fosfatos a la célula, de la misma forma en el síndrome de realimentación y en el uso de insulina, ingresa fosfato a la célula²⁰.

Clínica de hipofosfemia

Los síntomas se ven en casos agudos severos o crónicos. Los casos severos, con fósforo menor a 1.5 mg/dl, presentan síntomas como anorexia, confusión, hemólisis, disfunción leucocitaria, rhabdomiólisis, parálisis, disminución entrega oxígeno a tejidos (por descenso del 2-3-difosfoglicerato), falla respiratoria y convulsiones. Con valores menores a 1 mg/dl se puede producir depresión respiratoria. Los casos crónicos presentan raquitismo en la infancia y osteomalacia en la adultez¹⁴.

Evaluación del fosfato

Los niveles de fosfato son reflejo del manejo tubular. Se pueden utilizar diferentes fórmulas para aproximarse a esta función

- **Reabsorción tubular de fosfato (TRP):** refleja la reabsorción proximal, está influida por la concentración plasmática de fosfato y la filtración glomerular, por lo que no es el mejor parámetro para su evaluación aislada. Requiere una recolección de mínimo 6 horas de orina y el cálculo se realiza mediante la siguiente fórmula, considerándose un valor normal en lactantes >85% y en escolares >80%²⁴:

$$\text{TRP(\%)}: \left(1 - \frac{(\text{Fosfato orina}/\text{Fosfato plasma})}{\text{Creatinina orina}/\text{creatinina plasma}} \right) \times 100$$

- **Transporte máximo de fosfato corregido por VFG (TmP/GFR):** indica cuanto fosfato se reabsorbe por cada 100 ml de filtración glomerular, es independiente del fosfato plasmático y de las alteraciones de la función renal. Este es un índice del umbral renal para el fosfato, el cual puede calcularse utilizando el TRP en valor absoluto, considerando un valor normal entre 2,8 y 4,4 mg/dl o por el nomograma de Walton²⁵. Un valor bajo el rango normal indica una pérdida de fosfato para el grado de hipofosfemia²⁶.

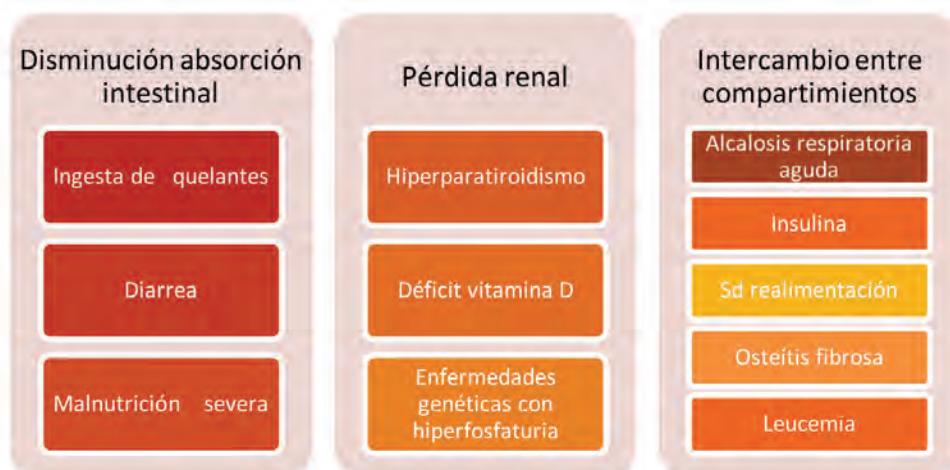
$$\text{TmP/VFG (mg/dl)} = \frac{\text{Fosfato sérico} - (\text{Fosfato orina} \times \text{creatinina plasma})}{\text{Creatinina orina}}$$

Raquitismos hipofosfémicos

El raquitismo es una enfermedad pediátrica que afecta el cartílago de crecimiento. Puede generarse por una deficiencia de vitamina D (nutricional o metabólica), una deficiencia de calcio o fósforo o por acidosis tubular renal²⁷.

El raquitismo hipofosfémico es un subtipo de raquitismo, generado principalmente por anomalías genéticas en la regulación del fosfato para el metabolismo óseo. El fosfato es necesario para la apoptosis de los condrocitos en el cartílago de crecimiento y para su mineralización. Frente a su ausencia, los cartílagos continúan creciendo, generando un ensanchamiento articular característico de

Causas de hipofosfemia



esta enfermedad y osteomalacia en el hueso restante. Todas las causas de hipofosfemia crónica pueden producir raquitismo²⁸.

Las manifestaciones clínico-radiológicas son similares en casi todas las formas patogénicas: hipofosfemia e hiperfosfatasa y según el tipo de raquitismo pueden tener diferentes niveles de calcio, parathormona y calcitriol. Usualmente en el raquitismo por alteraciones tubulares renales las concentraciones de calcio y parathormona son normales (salvo en el raquitismo hipofosfémico ligado a X, donde se encuentran altas), el calcidiol es normal (salvo que exista eficiencia nutricional) y el calcitriol es variable. Los hallazgos radiológicos se ven en la zona distal de huesos largos, principalmente en radio-cúbito en niños que no caminan y alrededor de rodilla en niños que caminan, con ensanchamiento articular, aspecto deshilachado de la fisis y mal desarrollo de la epífisis. Un signo precoz es la falta de demarcación entre el cartílago de crecimiento y la metafisis. La histología ósea puede ser diferente según la fisiopatología: depósito de osteoide poco mineralizado en caso de hipofosfemia pura y en caso de hiperparatiroidismo, se suma una resorción ósea aumentada por los osteoclastos²⁹. A continuación se describen los trastornos genéticos asociados a raquitismo hipofosfémico:

Trastornos genéticos asociados a raquitismo hipofosfémico

Condiciones con exceso de FGF23

1. Raquitismo hipofosfémico ligado a X (XLH): es la forma más frecuente de presentación de raquitismo hereditario, alcanzando un 80% de los casos. Se produce por una mutación en el gen PHEX del cromosoma X, que estimula la expresión de FGF23. Se presenta en los 2 primeros años de vida con hipofosfemia, hiperfosfatasa, hiperfosfatasa (en menor grado que el raquitismo por déficit de vitamina D), normocalcemia con normo o hipocalciuria y niveles de calcitriol inapropiadamente bajos. Clínicamente tienen talla baja, deformidades extremidades inferiores al iniciar la marcha, raquitismo u osteomalacia, entesopatía (calcificación de ligamentos) y alteraciones dentales (mal posición y abscesos dentales por dentina poco mineralizada)²⁷. Las mujeres pueden tener un espectro amplio de

presentación desde formas asintomáticas hasta cuadros semejantes a los de los hombres²⁹.

El tratamiento incluye suplementos de fosfato y calcitriol (para aumentar la reabsorción de fosfato y suprimir parathormona por la hipocalcemia secundaria al tratamiento con fosfato), el hiperparatiroidismo secundario al tratamiento con fosfato puede causar nefrocalcinosis, por lo que el tratamiento con calcimiméticos puede ser una opción, al igual que los diuréticos tiazídicos. Se deben controlar con ecografía renal anual para detectar nefrocalcinosis²⁰.

- 2. Displasia fibrosa/sd McCune-Albright (FD):** desorden debido a una mutación activante de GNAS, codificadora de la subunidad alfa de la proteína Gs. En esta condición se reemplaza hueso por tejido fibroso con células osteogénicas inmaduras. El cuadro puede ser aislado o asociado al síndrome McCune Albright cuando presentan alteraciones pigmentarias en piel y desarrollo sexual prematuro. Las manifestaciones clínicas varían según el tejido donde se localiza el gen mutado, pueden presentar hiperpigmentación de piel, displasia fibrosa poliostótica y alteraciones endocrinológicas y un tercio pueden desarrollar raquitismo hipofosfémico u osteomalacia debido al FGF-23 elevado con fosfaturia secundaria. Los pacientes presentan calcitriol bajo, hiperfosfatasa, raquitismo u osteomalacia. En su tratamiento podrían utilizarse bifosfonatos, pero requiere más estudios confirmatorios²⁹.
- 3. Raquitismo hipofosfémico autosómico dominante (ADHR):** mutación activante del gen de FGF23, que crea un FGF23 resistente a proteasas. Es poco frecuente. Clínicamente tienen talla baja, raquitismo, dolor óseo, deformidades de extremidades inferiores y abscesos dentales, pero con fenotipos variables porque existe penetrancia incompleta, por lo que la presentación puede ser en niñez o en adultez. Produce fosfaturia, hipofosfemia y niveles inapropiadamente bajos de calcitriol. El tratamiento es con suplementos de fosfato y calcitriol, similar al raquitismo ligado a X²⁰.
- 4. Raquitismo hipofosfémico autosómico recesivo (ARHR):** mutación inactivante del gen que codifica para la proteína DMP1, la cual está implicada en la mineralización del hueso y dentina mediante la supresión de FGF23. La clínica es

similar a la ligada a X, con raquitismo y lesiones escleróticas óseas, con valores de FGF23 altos o inapropiadamente normales para el nivel de fosfato^{20,28}.

5. **Raquitismo hipofosfémico e hiperparatiroidismo por exceso de Klotho:** enfermedad muy rara producida por un aumento de la función de Klotho. Presenta hiperparatiroidismo por la hiperplasia de PTH. La clínica es con raquitismo e hiperparatiroidismo, anomalías óseas con niveles altos de FGF23²⁹.

Condiciones independientes de FGF23

Raquitismo hipofosfémico hereditario con hipercalcemia (HHRH): mutación autosómica recesiva del gen de NaPi IIc. Ocasiona talla baja, dolor óseo, debilidad muscular, deformidades en extremidades inferiores y raquitismo. Se manifiestan con fosfaturia severa, hipofosfemia, pero en contraste con los raquitismos con aumento de FGF23, presenta aumento de calcitriol (por estímulo de 1 alfa hidroxilasa por hipofosfemia), hipercalcemia con hipercalcemia e hipoparatiroidismo secundario. Además presentan nefrocalcinosis y nefrolitiasis. El tratamiento es con suplementos de fosfato²⁰.

HIPERFOSFATEMIA

Puede producirse por disminución de la excreción renal, aumento de ingesta o redistribución del fosfato. También se ve secundario a desórdenes genéticos²⁻²⁰.

Hiperfosfemia e hiperparatiroidismo secundario a enfermedad renal crónica

La respuesta fisiológica a la hipocalcemia e hiperfosfemia es el aumento de la PTH y del calcitriol, pero cuando disminuye la función renal el mecanismo cambia, aumenta el fosforo y el FGF23, lo que disminuye el calcitriol e incrementa el hiperparatiroidismo. Con el tiempo, se genera una resistencia de la glándula paratiroides y un hiperparatiroidismo terciario. El manejo es con quelantes de fosforo, vitamina D y calcimiméticos^{2,6}.

Trastornos genéticos con hiperfosfemia Deficiencia de FGF23

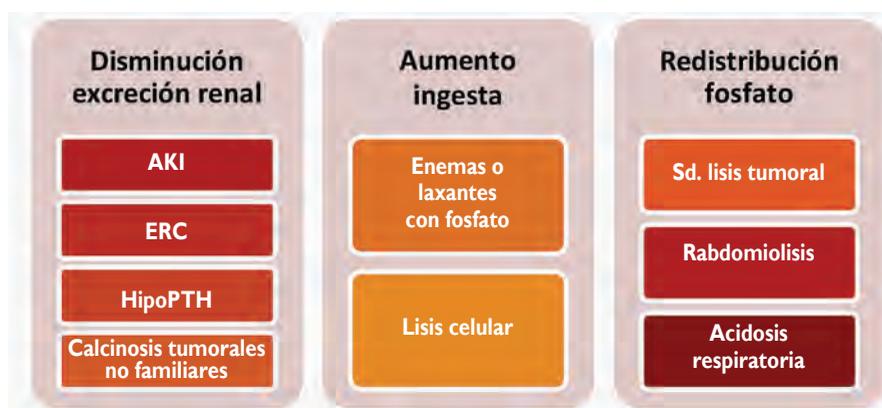
Calcinosis tumorales: alteración autosómica recesiva con mutación del gen GALNT3 (calcinosis tipo 1), FGF23 (calcinosis tipo 2) o del gen de Klotho (calcinosis tipo 3) que causan un FGF23 rápidamente degradable. Esto genera depósitos de calcio y fosfato ectópicos. Los pacientes con estas condiciones presentan hiperfosfemia, hipercalcemia y aumento de niveles de calcitriol, con calcificaciones vasculares²⁰.

Clínica y evaluación de la hiperfosfemia

La clínica de hiperfosfemia en general es secundaria a la hipocalcemia, por precipitación de calcio. De forma crónica, provoca un aumento en la morbimortalidad cardiovascular por calcificación vascular, lo cual se observa en pacientes con enfermedad renal crónica y también genera riesgo de calcifilaxis, hiperparatiroidismo secundario y osteodistrofia renal³⁰.

Para la evaluación se pueden utilizar los mismos parámetros descritos en hipofosfemia, utilizando el

Causas de hiperfosfemia



TmP/VFG. Si se encuentra alto se considera reabsorción exagerada y si está normal, se pueden evaluar alteraciones genéticas descritas según los valores de parathormona y FGF23.

Tratamiento

El tratamiento de la hiperfosfemia se realiza con quelantes de fosforo en casos leves a moderados, además de la disminución de ingesta de fósforo. En casos severos con disminución de la función renal, debe considerarse el uso de diálisis¹⁶⁻²⁰.

TRABAJOS CITADOS

1. Hoorn E, Zietse R. Disorders of calcium and magnesium balance: a physiology-based approach. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28(8): 1195-206.
2. Blaine J, Chonchol M, Levi M. Renal regulation of calcium, phosphate and magnesium. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2015; 10(7): 1257-72.
3. Li J, Ananthapanyasut W, Yu A. Claudins in renal physiology and disease. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26(12):2133-42.
4. Yu A. Claudins and the kidney. *J Am Soc Nephrol.* 2015; 26(1): 11-9.
5. Hoenderop J, Bindels R. Calcitropic and magnesiumotropic TRP channels. *Physiology.* 2008; 23:32-40.
6. Bermudez J, Guadarrama E. Trastornos del metabolismo del calcio. Libro de consenso de endocrinología pediátrica de la SEEP. Disponible en: <https://www.seep.es/images/site/publicaciones/oficiales-SEEP/consenso/cap28.pdf>.
7. Yu A, Stubbs J. Relation between total and ionized serum calcium concentrations. In: UpToDate, Goldfarb, S (Ed). UpToDate, Waltham, MA, 2018.
8. Hogan J, Goldfarb S. Regulation of calcium and phosphate balance. In: UpToDate, Sterns, R (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018.
9. Subramanya A, Ellison D. Distal convoluted tubule. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2014; 9(12): 2147-63.
10. Bergwitz C, Jüppner H. Regulation of phosphate homeostasis by PTH, vitamin D and FGF23. *Annu Rev Med.* 2010; 61:91-104.
11. Porterfield SP, White BA: *Endocrine Physiology*, 3rd ed. Philadelphia, Mosby, 2007, pp 77-98.
12. Markowitz M, Underland L, Gensure R. Parathyroid disorders. *Pediatr Rev.* 2016; 37(12): 524-535.
13. Moorthi R, Moe S. CKD-Mineral and bone disorder: core curriculum 2011. *Am J Kidney Dis.* 2011; 58(6):1022-36.
14. Hamnvik O, Becker C, Levy B, Loscalzo J. Wasting away. *N Engl J Med.* 2014; 370(10): 959-66.
15. Quarles D. Endocrine functions of bone in mineral metabolism regulation. *J Clin Invest.* 2008; 118(12):3820-8.
16. Albalade M, de Sequera P, Rodriguez M. Trastornos del calcio, el fósforo y el magnesio. *Nefrología.* 2012;7:0.
17. Perez E, Santos F, Coto E. Homeostasis del magnesio. Eiopatogenia, clínica y tratamiento de la hipomagnesemia. A proposito de un caso. *Nefrología.* 2009; 29(6):518-24.
18. Viering D, Baaij J, Walsh S, Kleta R, Bockenhauer D. Genetic causes of hypomagnesemia, a clinical overview. *Pediatr Nephrol.* 2017;32(7):1123-1135 .
19. Knoers N. Inherited forms of renal hypomagnesemia: an update. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24(4): 697-705.
20. Gattineni J, Baum M. Genetic disorders of phosphate regulation. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27(9):1477-87.
21. Biber J, Hernando N, Forster I. Phosphate transporters and their function. *Annu Rev Physiol.* 2013; 75:535-50.
22. Biber J, Hernando N, Forster I, Murer H. Regulation of phosphate transport in proximal tubules. *Pflugers Arch.* 2009; 458(1):39-52.
23. KDOQI Work Group. KDOQI clinical practice guideline for nutrition in children with CKD: 2008 Update. *Am J Kidney Dis.* 2009; 53(3 Suppl 2):S11-104.
24. Walton R, Bijoët O. Nomogram from derivation of renal threshold phosphate concentration. *Lancet.* 1975; 16: 309-310.
25. Kruse K, Kracht U, Göpfert G. Renal threshold phosphate concentration (TMPO4/GFR). *Arch Dis Child.* 1982; 57(3):217-23.
26. Bagga A, Bajpai A, Menon S. Approach to renal tubular disorders. *Indian J Pediatr.* 2005; 72(9): 771-6.
27. Pavone V, Testa G, Iachino S, Evola F, Avondo S, Sessa G. Hypophosphatemic rickets: etiology, clinical features and treatment. *Eur J Orthop Surg Traumatol.* 2015; 25:221-6.
28. Razali N, Hwu T, Thilakavathy K. Phosphate homeostasis and genetic mutations of familial hypophosphatemic rickets. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015; 28(9-10):1009-17.
29. Goretti M, Alon U. Hypophosphatemic rickets due to perturbations in renal tubular function. *Pediatr Nephrol.* 2014; 29(3):361-73.
30. Askar AM. Hyperphosphatemia. The hidden killer in chronic kidney disease. *Saudi Med J.* 2015; 36(1):13-9.

SÍNDROME DE BARAKAT.

Aporte de un nuevo caso pediátrico a la literatura médica, primer reporte en Latinoamérica

BARAKAT SINDROME

A new pediatric case to the medical literature and first report in Latinamerica

*Dra. Alida Romero^a, Dr. Junior Gahona^a, Dra. María José Andrade^b,
Dra. Carolina Benítez^b y Dr. Nelson Orta^c*

RESUMEN

El “Síndrome de Barakat” (SB) o “Síndrome HDR”, (hipoparatiroidismo, sordera neurosensorial y nefropatía), es una enfermedad rara; se han reportado unos 200 casos en el mundo, incluyendo 2 o 3 familias. Es una condición genética, autosómica dominante, por mutación en el gen GATA3 del brazo corto del cromosoma 10, lo cual es un factor de transcripción en el desarrollo embrionario de glándulas paratiroides, riñones, oídos, timo y sistema nervioso. Existen otras manifestaciones descritas menos frecuentes del sistema cardiovasculares, neurológicas, etc. El tratamiento depende de las manifestaciones predominantes y su severidad; se puede mantener cal-

citriol a largo plazo o parathormona (PTH) parenteral; la sordera amerita amplificación instrumental o implantación coclear y el manejo de la nefropatía depende de las manifestaciones y puede incluir diálisis y trasplante renal.

Objetivo: reportar al caso de un paciente pediátrico con la triada de SB y confirmado genéticamente, quien evaluado en el Hospital “Baca-Ortiz” de Quito, Ecuador

Caso clínico: paciente masculino de 5 años, sin historia familiar de SB, prematuro de 32 semanas, aspiración de líquido meconial, Apgar 6-7 al nacer; inicialmente se detectó nefromegalia y compromiso de filtración glomerular compatible con enfermedad renal crónica (ERC) estadio 3; a partir de los

a. Nefrólogo Pediatra. Médico tratante, Servicio de Nefrología y Diálisis. Hospital Pediátrico “Baca Ortiz”, Quito, Ecuador.

b. Residente de clínica, Hospital Pediátrico “Baca Ortiz”, Quito, Ecuador.

c. Profesor Titular de Pediatría y Nefrología, Universidad de Carabobo. Valencia, Venezuela. Profesor Visitante, Hospital Universitario de Gandia, Valencia, España.

Correspondencia: NelsonOrta: nelson.orta@gmail.com/ AlidaRomero: alida.romero@gmail.com

Los autores declaran:

- No hay conflicto de intereses.
- Consentimiento informado obtenido.
- Asesoría y corrección: www.nsmedicina.com

2 meses presenta reiteradamente hipocalcemia y convulsiones y a los 2 años tuvo exacerbación de la nefropatía relacionada con síndrome gastrointestinal agudo y progreso a ERC estadio 5, ameritando diálisis peritoneal. Niveles de PTH persistentemente bajos (entre 3-5 pg/ml) y retraso neurológico y pondoestatural marcado, hipoacusia neurosensorial bilateral. Estudio genético mediante secuenciación/PCR-RT identifica mutación heterocigótica C.431 en el gen GATA3(10p14) confirmatorio de SB. Se mantiene bajo manejo multidisciplinario en la institución

El presente caso se añade a la reducida lista de reportes de SB en el mundo, y pudiera ser la primera publicación en un paciente pediátrico en Latinoamérica,

Palabras clave: *Barakat, Síndrome de Barakat, Hipoparatiroidismo, Sordera.*

SUMMARY

The Barakat Syndrome (BS) or HDR Syndrome (hipoparathyroidism, sensorineural deafness and renal abnormalities), is one of the syndromes known as rare diseases; approximately 200 cases have been reported in the medical literature, including 2-3 familial cases. Is a genetic autosomal dominant disorder caused by mutation in the GATA3 gen or by deletion of genetic material on chromosome 10 that includes the GATA3 gen, which is a transcription factor in the embryological developmental of parathyroid glands, kidneys, ears, thymus and central nervous system. Other manifestations are cardiac and cerebral vascular abnormalities, mental retardation, growth deficiency, facial anomalies, retinitis pigmentosa, polycystic ovaries, etc.

Treatment of the condition is not specific and depends on the severity of abnormalities, it is recommended to maintain therapy with calcitriol or parathyroid hormone, the deafness needs instrumental amplification or cochlear implantation, and the management of the kidney abnormalities are implanted according with the type, including renal replacement therapy by dialysis and transplantation.

Aim: to report the case of a pediatric patient who presented with the classic triad of SB and confirmed by genetic study, evaluated at Hospital "Baca-Ortiz", Quito, Ecuador

Clinical case: Five years old male patient, with no familial history of SB, delivered at the 32 weeks,

premature, Apgar 6-7 at birth, complicated with meconial fluid aspiration, and detected with low glomerular filtration rate compatible with end stage renal disease (ESRD) stage 3. At the age of 2 months presented frequent episodes of hypocalcemia and convulsions, and at 2 years of age had anuria after gastrointestinal event and progressed to stage 5 ESRD, so chronic peritoneal dialysis procedure was implemented. The patient had persistent low levels of PTH (between 3-5 pg/ml) and neurological and severe growth retardation, bilateral sensorineural hypoacusis. The genetic study done by PCR/RT sequence identified heterozygotic C.431 mutation in the GATA3 gen (10p14), confirming SB. The patient is under multidisciplinary management in the institution.

This case is a new pediatric case to the reduced list of international reports of the entity and, as far as we know, and according with the literature available in this latitude this is the first case reported in Latin America.

Key words: *Barakat Syndrome, Hypoparathyroidism, Deafness,*

INTRODUCCIÓN

El "Síndrome de Barakat" (SB), descrito y publicado por primera vez en 1977,¹ es también conocido como "Síndrome HDR", por las siglas en inglés de las manifestaciones más frecuentes: Hipoparatiroidismo (Hipoparathyroidism), Sordera neurosensorial (Deafness) y Enfermedad Renal (Renal disease).² Es una de las llamadas "enfermedades raras",³ y, desde la publicación del caso inicial se han descrito en la literatura médica alrededor de 200 casos más en el mundo.^{2,3}

Es un síndrome genético, el cual en aproximadamente 70 % de los pacientes se presenta con la triada clínica mencionada y, en el resto, puede variar presentándose por lo menos una de las manifestaciones de esa triada, el más frecuente la sordera,⁴ con otras manifestaciones menos frecuentes.^{5,6} Es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, por mutación en el gen GATA3 ubicado en el brazo corto del cromosoma 10,⁷⁻¹⁰ el cual es un factor de transcripción involucrado en el desarrollo embrionario de las glándulas paratiroides, riñones, oídos, timo y sistema nervioso central.^{10,11}

Clínicamente, la disminución de la capacidad auditiva, de grado variable es la manifestación más evidente en la fase inicial, generalmente es bilateral y puede ser de tenor moderado a severo;^{2,6} el hipoparatiroidismo conduce a hipocalcemia sostenida y ello determina frecuentes manifestaciones musculares como dolor y espasmos musculares, convulsiones, y, en algunos casos miocardiopatía⁴ y la nefropatía puede variar en cada caso, desde alteraciones estructurales y morfológicas como hipoplasia o displasia renal hasta alteraciones funcionales como proteinuria masiva de rango nefrótico, hematuria, alteraciones tubulares severas incluida la acidosis tubular renal y compromiso de filtración de filtración glomerular de grado variable, desde leve a enfermedad renal crónica.²⁻⁶ Otras manifestaciones menos frecuentes incluye: anomalías congénitas del corazón y vasos cerebrales, retardo intelectual, alteración de rasgos faciales, retinitis pigmentosa, ovarios poliquísticos y retardo de crecimiento corporal.²⁻⁶

La mayoría de los casos de SB son causados por la mutación ya mencionada en el gen GATA3, o por delección de material genético en el cromosoma 10 que incluye al GATAMost.⁷⁻¹³ Por otra parte, ha sido descrito en familias.^{5,8,14} y, en algunos pocos casos la causa genética específica no es detectable.^{3,4}

El manejo y tratamiento del SB depende de las manifestaciones y su severidad, obviamente manifestaciones clínicas agudas, como la hipocalcemia, deben ser tratadas con la administración parenteral de calcio y se puede mantener al paciente con calcitriol a largo plazo o con PTH parenteral. La sordera ameritaría amplificación instrumental o implantación coclear y el manejo de la nefropatía depende de las manifestaciones que presente el caso, incluyendo diálisis y trasplante renal; el pronóstico depende de la severidad de las manifestaciones sobre todo las relacionadas con el compromiso renal.^{2-4,15}

OBJETIVO

Presentar el caso de un paciente preescolar diagnosticado con la triada clásica completa de SB y otras manifestaciones adicionales; fue estudiado detalladamente incluyendo evaluación genética. Actualmente bajo manejo multidisciplinario ambulatorio en el Hospital pediátrico "Baca Ortiz", Quito, Ecuador.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 5 años de edad, sin historia familiar de SB ni antecedentes prenatales relevantes, obtenido por parto prematuro céfalo-vaginal a las 32 semanas de gestación en centro de tercer nivel de salud, peso de nacimiento 1400 gramos, talla de nacimiento: 42 cms, no presento llanto inmediato, Apgar: 6 y 7, se detecta aspiración de líquido meconial y es trasladado a terapia intensiva en centro de referencia para manejo del caso, con evolución satisfactoria.

Es egresado al mes de nacimiento con diagnóstico de asfisia perinatal, hemorragia leve intracraneana cerebral izquierda y nefromegalia, siendo referido al Hospital Pediátrico "Baca Ortiz" de Quito para valoración nefrológica. En la evaluación inicial, aparte de las manifestaciones mencionadas, se detecta en exámenes de laboratorio compromiso de filtración glomerular patente, compatible con enfermedad renal crónica (ERC) estadio 3 de acuerdo a la clasificación convencional KDIGO.

A partir de los 2 meses de edad presenta reiteradamente convulsiones secundarias a hipocalcemia, lo que conlleva a hospitalizaciones cada 4 a 6 meses. A los 2 años de edad presenta infección gastrointestinal por Rotavirus con exacerbación de su enfermedad renal con anuria, progresando a ERC estadio V, ameritando diálisis peritoneal y manejo de comorbilidades. En controles mensuales nefrológicos pre-

Figura 1. Síndrome de Barakat. Rasgos faciales.



senta niveles séricos de parathormona (PTH) bajos (entre 3-5 pg/ml), (Tabla 1), retraso en el desarrollo neurológico, se confirma hipoacusia neurosensorial bilateral, y fascies con anomalías fenotípicas (*Figura 1*), e importante retraso pondoestatural, con peso y talla por debajo el Percentil 3 XXX.

Se le cataloga clínicamente como un síndrome SB o HDR, y se realiza posteriormente estudio genético, practicándose en sangre total mediante secuenciación/PCR-RT identificándose mutación heterocigótica C.431 en el gen confirmado con reporte de mutación genética en el gen GATA3 (10p14) confirmatorio de SB.

DISCUSIÓN

El síndrome de Barakat o Síndrome HDR es una condición incluida dentro de las llamadas enfermedades raras;³ es un desorden genético que generalmente se presenta con una triada consistente en

hipoparatiroidismo, sordera neurosensorial y nefropatía de grado variable,^{1,14-16} en ocasiones se presenta con uno o más de estas manifestaciones y otras ya referidas.^{6,17} En el presente reporte se presenta un caso pediátrico típico de la entidad con la clásica triada mencionada y otras características como retraso intelectual, alteraciones faciales y retardo de crecimiento, como se ha descrito.^{2,6,16}

La entidad es causada por mutación en el gen GATA3 (o delección en el cromosoma 10p14) tal como fue detectado y comprobado por estudio genético en este caso.⁷⁻¹³ Aunque el síndrome ha sido definido fenotípica y genéticamente, en algunos casos solo puede ser detectado por la clínica y estudios paraclínicos como la determinación de PTH y funcionalismo renal. En algunos casos la alteración genética puede no ser detectada, y el diagnóstico debe mantenerse por la descripción clínica, sobre todo en casos con historia familiar, ya que el tratamiento y pronóstico es similar en la mayoría de los pacientes.^{2,3,5,8,14-16}

Tabla 1. Síndrome de Barakat. Resultados faciales.

	Oct 2017	Nov 2017	Dic 2017	Enero 2018	Marzo 2018	10 Abril 2018	21Abril 2018	23 Abril 2018	Mayo 2018
UREA (mg/dl)	74.3	65.3	58.6	77.8	119	149	174	109.1	142
CREAT (mg/dl)	4.74	4.5	4.7	4.58	5.9	6.3	6.8	6.4	5.1
PTH (ng/ml)	4.62	4	4.23	5.13	3.93		3.8		4.99
CALCIO (mg/dl)	8.4	7.2	7.1	7.05	9.8	4.6	5.8	5.6	8.6
FOSFORO (mg/dl)	3.07	4	3	2.92	1.7		3.8	2.6	3
CALCIO IONICO (mmol/l)	1.09	0.91	0.94	0.94	1.24		0.56		1.14
VIT D (ng/ml)			18.6 (D)					14.1 (D)	

En una revisión reciente de 180 casos publicados en la literatura médica² 65 % se presentan con las alteraciones típicas y estudio genético positivo, como es el caso presentado en este reporte. Algunos hallazgos pueden aparecer en fase más tardía y por los casos negativos al estudio genético puede considerarse el síndrome como genotípicamente heterogéneo.^{2,3,13}

En todo caso la alteración relacionada con sordera neurosensorial deber ser tomada como un signo cardinal y evaluar detalladamente a todo paciente con esta manifestación y, la alteración de la PTH es igualmente importante para aumentar la posibilidad diagnóstica.^{3,6,15} Obviamente la triada, cuando se presenta, es definitiva con o sin estudio genético, pero si se documenta y además si hay historia familiar es menester dar consejo o asesoramiento genético adecuado a la familia.

El daño renal en estos pacientes es causa frecuente de progresión a ERC terminal y el manejo nefrológico es similar a la mayoría de los pacientes con este cuadro clínico incluyendo terapia substitutiva de la función renal con diálisis y trasplante renal;^{3,15,16} en este caso el paciente ha sido tributario de diálisis peritoneal ambulatoria continua, con buena tolerancia hasta el presente.

En conclusión, el presente caso se añade a la relativa reducida lista de reportes internacionales de SB, incluyendo niños y adultos. En Latinoamérica han sido reportados unos pocos casos en adultos,^{5,19,20} y, este caso pudiera ser la primera publicación de esta entidad en un paciente pediátrico en Latinoamérica, ya que no hemos encontrado reportes en niños en esta latitud en la literatura escrita que fue posible revisar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barakat AY, D'Albora JB, Martin MM and Jose PA (1977) Familial nephrosis, nerve deafness, and hypoparathyroidism. *J Pediatr*. 91:61–64 doi:10.1016/S0022-3476(77)80445-9. PMID 874665.
2. Barakat A, Raygada M, Rennert O. Barakat syndrome revisited. *Am J Med Genet*. 2018; 176(6):1341-48.
3. Barakat Syndrome. National Organization for Rare Disorders (NORD). 2018. <https://rarediseases.org/rare-diseases/barakat-syndrome/>.
4. Upadhyay J, Steenkamp DW, Milunsky JM. The syndrome of hypoparathyroidism, deafness, and renal anomalies. *Endocr Pract*. 2013; 19(6):1035-42.
5. Arrojo-Martins F, Dias-Ramos B, Sartorato E. A rare case of deafness and renal abnormalities in HDR syndrome caused by a de novo mutation in the GATA3 gene. *Genet Mol Biol*. 2018; 41(4):32-7.
6. Carreño Tarragona G, Morales E, Jiménez MC, Cortés E, Gutiérrez E, Praga M. Barakat syndrome or HDR syndrome: Another association of kidney disease and deafness. *Nefrología*. 2016; 36(2):181-91.
7. Nesbit MA, Bowl M, Harding B, Ali A, Ayala A, Crowe C, et al. Characterization of GATA3 mutations in the hypoparathyroidism, deafness, and renal dysplasia (HDR) syndrome. *J Biol Chem*. 2004; 279(21):22624-34.
8. Zahirieh A, Nesbit MA, Ali A, Wang K, He N, Stangou M, Bamichas G, et al. Functional analysis of a novel GATA3 mutation in a family with the hypoparathyroidism, deafness, and renal dysplasia syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90(4):2445-50.
9. Van Esch H, Devriendt K. Transcription factor GATA3 and the human HDR syndrome. *Review. Cell Mol Life Sci*. 2001; 58(9):1296-300.
10. Hasegawa T, Hasegawa Y, Aso T, Koto S, Nagai T, Tsuchiya Y et al. HDR Syndrome (hypoparathyroidism, sensorineural deafness, renal dysplasia) associated with del(10)(p13). *Review. Am J Med Genet*. 1997; 31;73(4):416-8.
11. Labastie M, Bories D, Chabret C, Grégoire J, Chretien S, Roméo P. Structure and expression of the human GATA3 gene. *Genomics*. 1994; 21:1-6.
12. Marine J, Winoto A. The human enhancer-binding protein Gata3 binds to several T-cell receptor regulatory elements. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1991; 88:7284-88.
13. Ferraris S, Giovanni Del Mónaco A, Garelli E, Carrando A, De Vito B, Pappi P, et al. HDR syndrome: a novel "de novo" mutation in GATA3 gene. *Am J Med Genet A*. 2009; 149(4):770-5.
14. Joseph A, Sirisena N, Kumanan T, Sujanitha V, Strelow V, Yamamoto R et al. Clinical Auditory Phenotypes Associated with GATA3 Gene Mutations in Familial Hypoparathyroidism-deafness-renal Dysplasia Syndrome *BMC Endocr Disord*. 2019; 19(1):111.
15. Bilous R, Murty G, Parkinson D, Thakker R, Coulthard M, Burn J et al. Brief report: autosomal

- dominant familial hypoparathyroidism, sensorineural deafness, and renal dysplasia. *NEJM*. 1992; 327:1069-74.
16. Nasrollah M, Bahman B, Manouchehr IA, Zahra T. Seizure, Deafness, and Renal Failure: A Case of Barakat Syndrome. Hindawi Pub Co. *Case Reports in Nephrology*. Vol 2013, Article ID 261907. <https://doi.org/10.1155/2013/261907>. Visitado 6 dic 2020.
 17. Okawa T, Yoshida M, Usui T, Kudou T, Iwasaki Y, Fukuoka K, et al. A novel loss-of-function mutation of GATA3 (p.R299Q) in a Japanese family with Hypoparathyroidism, Deafness, and Renal Dysplasia (HDR) Syndrome *BMC Endocr Disord* (2015);15:66. doi: 10.1186/s12902-015-0065-7.
 18. Nanba K, Usui T, Nakamura M, Toyota Y, Hirota K, Tamanaha T, et al. A novel GATA3 nonsense mutation in a newly diagnosed adult patient of hypoparathyroidism, deafness, and renal dysplasia (HDR) syndrome. *Endocr Pract*. 2013; 19(1):e17-20.
 19. Vallejo-Urrego MA, Parra-Morales AM2, González A. HDR syndrome in a Colombian woman with a genital tract malformation: First case report in Latin America. *Rev Col Salud Pública* 2018. 20 (5): 11-13 <http://dx.doi.org/10.15446/rsap.v20n5.71057>.
 20. Espinoza Jumbo K, Japón Gualán H, Jumbo Cuenca A, Galarza Sánchez C, Lojan Amada L, Tandazo Condolo S. Síndrome de Barakat. Paciente de 40 años de edad con sordera y síndrome nefrótico. A propósito de un caso - *Rev Ocronos Ecuador* No. Diciembre 2019 - Pág. 2-5. Ocronos-Editorial Científico-Técnica (www.revistamedica.com). Visitada 5 dic 2020.

* Asesoría técnica: www.nsmedicina.com

CORRELACIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL Y LA PRESIÓN ARTERIAL SISTÉMICA SISTÓLICA Y/O DIASTÓLICA AMBULATORIA DE 24 HRS EN ADOLESCENTES: ESTUDIO PILOTO.

Dra. Fátima del Carmen Olguín González^a y Dr. Rodolfo Delgadillo-C^b

RESUMEN

En la actualidad hay ya estudios realizados en los que se determina la correlación directamente proporcional entre índice de masa corporal y la presión arterial sistémica en niños, sin embargo hay pocos estudios en los que se ha determinado esa relación con la presión arterial sistémica en una medición de 24hrs continuas. El objetivo de este estudio es determinar la correlación del IMC y la presión arterial sistémica sistólica/o diastólica con monitoreo de 24hrs (MAPA) en adolescente de población urbana en México. Los participantes elegibles fueron adolescentes sanos en los que se realizó medidas antropométricas y la realización de monitoreo de 24hrs de presión arterial sistémica con previo consentimiento informado.

De un total de 53 pacientes enrolados, se excluyeron 11 por retiro de consentimiento o por no haber cumplido el monitoreo de 24hrs; 42 adolescentes fueron incluidos, 28.5% con obesidad, 21.45% con sobrepeso, ningún paciente con hipertensión arterial sistémica, 23.8% con pre-hipertensión, correlación directamente proporcional de IMC con presión sistólica y diastólica Rho de Spearman= 0.390 (p= 0.0013) Rho Spearman = 0.382 (p 0.0015) respectivamente.

Conclusión: Al finalizar el estudio se pudo determinar qué hay una relación directamente proporcional entre la presión arterial y el IMC en adolescentes sanos.

Palabras clave: MAPA: Monitoreo de presión arterial de 24hrs. IMC: Índice de masa corporal. Hipertensión arterial sistémica HTA. Dipper. Pre-hipertensión.

ABSTRACT

There are current studies establishing the directly proportional correlation between body mass index and systemic arterial pressure in children; however, there are few studies establishing this relation by continuous 24 hr. systemic arterial pressure measurement. The aim of this study is to determine the correlation between BMI and systolic/ or diastolic systemic arterial pressure with 24 hr. monitoring (MAPA) in an urban adolescent population in Mexico. Eligible participants were healthy adolescents that were evaluated anthropometrically and whose systemic arterial blood pressure was monitored for 24 hr., with their prior informed consent.

In a total of 53 enrolled cases, 11 were excluded due to consent withdrawal or not having completed the 24-hr. monitoring. Forty-two (42) adolescents were included, 28.5% were obese, 21.45% were overweight, no case had systemic arterial hyper-

a. Adscrito al servicio de pediatría del Hospital General de Zacatecas.

b. Adscrito al servicio de Nefrología y Trasplante del Centenario Hospital Miguel Hidalgo Aguascalientes.

tension, but 23.8% had pre-hypertension, either systolic or diastolic, that correlated in a directly proportional manner with their BMI; Spearman Rho = 0.390 (p = 0.0013) Spearman Rho = 0.382 (p 0.0015), respectively.

Conclusion: At the end of the study, we could determine that there is a directly proportional relation between blood pressure and BMI in healthy adolescents.

Key words: MAPA 24 hr. Ambulatory Measure of Blood Pressure. BMI body mass index. SAH Systemic arterial hypertension. Dipper. Pre-hypertension.

INTRODUCCIÓN

En la actualidad la evidencia epidemiológica permite identificar el sobrepeso y la obesidad como factor de riesgo en el desarrollo de patologías como Hipertensión y Diabetes Mellitus, esteatohepatitis no alcohólica.^{1,2} Su prevalencia entre niños y adolescentes ha experimentado un gran aumento en las últimas décadas siendo las edades comprendidas entre los 6 y 13 años, el periodo más crítico para su desarrollo.^{3,5} Es conocida la relación que existe entre la hipertensión arterial sistémica (HTA) y la obesidad exógena en niños y adolescentes. A pesar de tener este conocimiento por un grupo cada día mayor de profesionales, no existe percepción del riesgo de HTA por los familiares ni por muchos médicos, y se piensa en ella como enfermedad del adulto o de comienzo en la adolescencia.^{6,7} La obesidad que muchas veces precede a la HTA no es percibida como enfermedad y factor de riesgo de otras enfermedades por la población.⁸ A pesar de la falta de criterios precisos de consenso en la definición de sobrepeso y obesidad en las diferentes etapas de la vida, en la actualidad el Índice de Masa Corporal (IMC), continúa siendo el criterio de elección tanto para adultos como para adolescentes y niños.⁹

Una de las peculiaridades más importantes de la presión arterial (PA) en la infancia es que es un parámetro variable con una amplia distribución de los valores de PA que aumenta progresivamente con relación al crecimiento y desarrollo corporal a lo largo de los años, comportamiento que además difiere según el sexo.

OBJETIVO

Determinar la correlación del índice de masa corporal y la presión arterial sistólica y/o diastólica con un monitoreo de la presión arterial de 24 hrs (MAPA) en adolescentes de población urbana en México.

MATERIAL Y MÉTODOS

Después de la aprobación por el Comité de Ética de Investigación del Centenario Hospital Miguel Hidalgo en Aguascalientes, y de acuerdo a los principios de la Declaración de Helsinki (Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects); realizamos un estudio prospectivo transversal observacional analítico de 53 sujetos adolescentes de la secundaria técnica número 24 del estado de Aguascalientes con un rango de edad de 12 a 15 años (adolescentes) con previa firma de consentimiento informado por parte de los padres y asentimiento para los pacientes mayores de 12 años. En relación a las definiciones se establece como normotenso las cifras que se encuentran menores a la percentila 90 para edad y talla, pre- hipertensión o presión arterial alta a las cifras entre la percentila 90 y 95 e hipertensión arterial sistémica mayor a la percentila 95. Se define como Dipper a los pacientes que disminuye la presión arterial sistólica y/o diastólica mayor al 12 % durante la noche en comparación al día y los no dipper a los pacientes que no disminuye la presión arterial mayor al 12 %. En relación al IMC, se consideró peso normal al IMC (puntuación Z) a 1 +- 2; sobre peso > +1 y obesidad >+2. Se realiza pequeña encuesta a los padres en cuanto a la actividad física en horas a la semana, así como las horas invertidas frente a una pantalla y/o televisor (TV). Se realiza medición de perímetro de cadera, pliegue tricípital, pliegue bicípital, pliegue suprailíaco y % de grasa corporal. El MAPA se realizó mediante un baumanómetro CONTEC ABPM50, incluyendo capacitación de los padres y del paciente; éste se desconecta a las 24 hrs; la información se descarga mediante un software a una computadora que lo tiene previamente instalado. A los pacientes se registra el peso del paciente mediante una báscula en TaNITA BC -568; en posición erguida y brazos colgando lateral

sin moverse, así como medias antropométricas, la talla se tomó en posición erguida, sin zapatos y en el centro de la báscula Marca SECA 216. Los datos fueron analizados mediante el paquete estadístico para ciencias sociales SPSS 23. Se realiza estadística descriptiva e inferencial. Correlación de las variables numéricas mediante r de Spearman; análisis univariado con prueba exacta de Fisher o χ^2 para variables categóricas; t de Student para variables numéricas, ANOVA de un factor, regresión lineal simple y regresión lineal múltiple. La muestra fue por conveniencia.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 53 pacientes de los cuales se excluyeron 11 pacientes por retiro de consentimiento informado o por no complementar MAPA de 24 hrs durante el procedimiento. Del total de 42 alumnos analizados se observó un promedio de edad de $13,12 \pm 0,48$; 68,67 % género masculino, promedio de la presión (mmHg) sistólica durante el día $109,62 \pm 10,94$ y $97,26 \pm 7,19$ durante la noche; presión sistólica promedio $104,9 \pm 8,20$; presión diastólica durante el día $64,60 \pm 9,58$, promedio de la diastólica durante la noche $54,95 \pm 7,52$ y la presión diastólica total promedio $59,07 \pm 7,06$. 28,57 % de los alumnos con obesidad, 21,45 % sobrepeso y 50 % peso normal; ningún paciente tuvo hipertensión

arterial sistémica, sin embargo el 23,81 % tuvo pre-hipertensión, 35,7 % fueron no dipper, 43 % de los no dipper fueron normotensos vs 10 % no dipper de los adolescentes pre-hipertensos ($p = 0,05$), en el análisis univariado se identificó que la presión sistólica promedio se relacionada directamente proporcional con IMC ($r = 0,381$ $p = 0,013$), perímetro de la cintura ($r = 0,332$ $p = 0,032$), pliegue tricípital ($r = 0,358$ $p = 0,020$), % de grasa corporal total ($r = 0,368$ $p = 0,018$), horas invertidas en TV ($r = 0,194$ $p = 0,394$) y una relación inversamente proporcional a las horas de deporte practicadas durante la semana ($r = -0,420$ $p = 0,002$) *Tabla 1*.

En lo que respecta a la presión diastólica promedio se observó una relación directamente proporcional a IMC ($r = 0,381$ $p = 0,013$), % de grasa corporal total ($r = 0,380$ $p = 0,020$), e inversamente proporcional a las horas de deporte practicada a la semana ($r = -0,355$ $p = 0,025$). *Tabla 2*. El promedio de horas televisión en el grupo de pacientes pre-hipertensos fue de 21 hrs vs 15.51 hrs de los pacientes normotensos ($p = 0,016$); las horas practicadas de deporte por el grupo de pre-hipertensos fue 1.8 en promedio en comparación a las 6.1 horas del grupo normotenso ($p = 0,036$). Se realiza una regresión lineal simple con presión arterial sistólica promedio (24 hrs) y el IMCp (clasificada en cuartiles), en la se establece que el IMCp puede predecir de manera significativa al promedio de la presión arterial sistólica ($p = 0,008$) *Tabla 3*, por cada 3 de incremento de IMCp, incrementa hasta 7 mmHg

Tabla 1. Correlación bivariada presión sistólica promedio

VARIABLE	Rho Sepearman	p
IMC	0,39	0,013**
Per Cadera	0,332	0,032**
Pliegue Tricipital	0,358	0,02**
Pliegue Bicipital	0,385	0,012**
Pliegue Suprailiaco	0,363	0,02**
% Grasa Corporal Total (Imc/Genero)	0,368	0,018**
Horas Tv Semana	0,194	0,394
Horas Deporte/Semana	0,42	0,002**
p < 0,05**		

la presión arterial sistólica promedio. *Figura 1 y Figura 2.* Regresión lineal simple con la presión arterial diastólica promedio (24 hs) y no cumple los requisitos como modelo para ser predictor en este estudio (ANOVA sig = 0,342). Regresión lineal múltiple con presión arterial sistólica promedio (24 hrs) con las variables que más influyen en la correlación IMCp ($r = 403$ $p = 0,03$) horas de práctica del deporte ($r = -400$ $p = 0.006$) y horas de TV

a la semana ($r = 300$ $p = 0,06$) y se observó que la el IMCp y horas de práctica de deporte pueden predecir la presión arterial sistólica promedio con una $p = 0,025$ y $p = 0,038$ respectivamente. *Tabla 4. Figura 3.*

DISCUSIÓN

En los Estados Unidos de América la prevalencia reportada de hipertensión arterial sistémica en los

Tabla 2. Correlación bivariada presión diastólica promedio

VARIABLE	Rho Sepearman	p
IMC	0,382	0,015**
Per Cadera	0,034	0,834
Pliegue Tricipital	0,04	0,621
Pliegue Bicipital	0,212	0,123
Pliegue Suprailiaco	0,123	0,234
% Grasa Corporal Total (IMC/Género)	0,39	0,020**
Horas Tv Semana	0,116	0,231
Horas Deporte/Semana	0,387	0,010**
p < 0,05**		

Tabla 3. Regresión lineal simple con el modelo de una variable explicatoria

Variable	Coefficiente B	Error Estandar	95 % Ic Para B	P
Constante	100,446	1,989	96,42 A 104,446	0
IMC en cuartil	2,977	1,07	0,814 A 5,141	0,008
Variable dependiente: Presión Arterial Sistólica Promedio (24 hrs)				

Tabla 4. Regresión Lineal Múltiple como modelo para tres variables explicatorias

Variable	Coefficiente B
Constante	103.178
Imc en cuartil	2.508
Horas Tv	0,01
Horas deporte semanal	-0,432
Variable dependiente: Presión arterial sistólica promedio (24hrs)	

adolescentes entre el 2001 y 2016 (NHANES) disminuyó de un 7,7 % a 4,2 %, y dicha disminución se presentó en todas las categorías del peso de los adolescentes, esta misma prevalencia se ha observado en varios estudios de metaanálisis llevado a cabo en diferentes países incluyendo la población rural y urbana, y la cual está basada en la toma la presión en reposo en tres tiempos diferentes y basada en las guías Academia Americana de Pediatría (AAP).⁵ El riesgo de la presión elevada y de hipertensión depende buena parte de la definición. Varios estudios reportados incrementan la prevalencia de la hipertensión arterial cuando emplean las guías de AAP vs task force, como resultado en el 2017 se identificó incremento de niños con presión elevada e hipertensión quienes adicionalmente no requirieron seguimiento o tratamiento específico.¹⁰

En los hallazgos, se identificó que la presión arterial sistémica fue en promedio alta donde el IMC incrementaba, y por ello se reclasifico su presión arterial, en nuestro estudio si bien es cierto no se reporta pacientes con hipertensión arterial como definición de acuerdo a la task force, si lo clasificamos de acuerdo a las guías de la AAP podría encontrarse en algunos pacientes la definición de hipertensión arterial.¹¹

Lo que si nos ha permitido el MAPA es ser más exacto en la definición de la clasificación del grupo de pacientes incluidos en el estudio, en el que se observó una incidencia de pre- hipertensión o presión alta del 23 % y con una correlación directamente proporcional al IMC, lo que hace suponer que en un futuro este grupo de adolescentes si no modifican su estilo de vida y su IMC muy probablemente cumplan la definición de hipertensión arterial sistémica en edades de tempranas en su etapa como adultos aunado al hecho de desarrollo de obesidad en grados mayores.¹² Varios estudios realizados con anterioridad han demostrado la asociación entre obesidad, sobrepeso e hipertensión arterial sistémica. En los estado Unidos un estudio de adolescentes, el riesgo de Hipertensión incrementa con el IMC (6,9 % vs 24,5 % de pacientes con IMC < al percentil 85 a >percentil 95 respectivamente).¹³ Además, el riesgo de dislipidemia incrementa la presión arterial y la prevalencia de los niveles altos triglicéridos fue de 14 % y 27,1 % en pacientes normotensos vs hipertensos respectivamente.¹⁴ En un estudio retrospectivo en Estados Unidos de América en los

datos de Káiser Permanete Health System, demostró incremento de la presión arterial en los pacientes obesos y en los niños que se convirtieron en obesos en un periodo de 3 años.¹⁵

En 1989, después de numerosos estudios, la OMS y la Sociedad Internacional de Hipertensión arterial, por primera vez, incluyeron la recomendación de realizar ejercicio físico entre las medidas no farmacológicas destinadas a disminuir los valores de presión arterial sistémica.¹⁵ Desde entonces, la mayoría de los estudios coinciden en su utilidad en el tratamiento y prevención de esta enfermedad.¹⁶ Es a lo largo de la infancia y adolescencia cuando se instauran muchas de las pautas de comportamiento que van a tener una influencia poderosa sobre la salud en la vida adulta. Los estudios científicos han puesto en evidencia que acarrea la vida sedentaria en el desarrollo de enfermedades coronarias, obesidad e hipertensión, cáncer de colon y cáncer de mama.

En cuanto la hipertensión arterial, hoy en día representa un problema y reto de salud pública para nuestro país constituyendo ya una de las principales causas de morbi-mortalidad, en el presente estudio se pudo demostrar la correlación inversamente proporcional a la actividad física y la presión arterial sistémica, y un porcentaje importante de nuestros niños y adolescentes no tiene actividad física en el medio urbano, debido a que los padres laboran todo el día, a la falta de espacios seguros y su única oportunidad es en la escuela, desafortunadamente con la reforma a la educación pública, la actividad física de moderada a intensa se reduce a 9 minutos por semana en las escuelas y secundarias provocando con ello mayor exposición a televisión, video juegos o celulares con la consecuencia de un incremento del IMC.¹⁷

En una base de datos obtenidos de ENSA-NUT del 2018, en la encuesta relacionada el tiempo que pasan los adolescentes frente a una pantalla el 60 % es de 1 a 4 hrs (de más de 9000 familias encuestadas) con menor frecuencia en los individuos que viven en la región rural vs urbana (0,001), demostrando que en el futuro la incidencia de hipertensión en adolescentes crecerá de manera importante.

El 35,7 % del grupo de pre-hipertensos fueron no dipper lo que traduce que este tipo de pacientes tendrán mayor riesgo cardiovascular, y probablemente no sea en este momento en que lo presenten,

pero si en edades tempranas, por lo que se consideró que como pediatras debemos hacer la detección oportuna para modificar el estilo de vida.^{18,19}

El modelo realizado en el presente estudio, demuestra que a partir del incremento de del IMC podemos predecir el incremento de la presión arterial sin embargo consideramos que se necesita un mayor número de paciente para poder establecer con mayor precisión la afirmación antes mencionada.

CONCLUSIÓN

Al finalizar el estudio se pudo demostrar qué hay una correlación directamente proporcional entre las cifras de tensión arterial y el IMC, e inversamente proporcional a la actividad física, y que reafirma la tendencia en nuestro país el incremento del porcentaje de pacientes con sobrepeso y obesidad en edades tempranas y metabólicamente programados para desarrollar complicaciones cardiovasculares en la etapa de adulto con mayor incidencia.

REFERENCIAS

- Belfort MB, et al. Size at birth, infant growth, and blood pressure at three years of age. *J Pediatr.* 2007; 151(6):670-4.
- Biron P. Measurement of blood pressure. *Can Med Assoc J.* 1976; 115(7):609.
- Cheung EL, et al. Race and Obesity in Adolescent Hypertension. *Pediatrics.* 2017; 139(5).
- Dasgupta K, et al. Emergence of sex differences in prevalence of high systolic blood pressure: analysis of a longitudinal adolescent cohort. *Circulation.* 2006; 114(24):2663-70.
- Din-Dzietham R, et al. High blood pressure trends in children and adolescents in national surveys, 1963 to 2002. *Circulation.* 2007; 116(13):1488-96.
- Falkner B, et al. The relationship of body mass index and blood pressure in primary care pediatric patients. *J Pediatr.* 2006; 148(2):195-200.
- Freedman DS, et al. Secular trends in BMI and blood pressure among children and adolescents: the Bogalusa Heart Study. *Pediatrics.* 2012; 130(1):e159-66.
- Muntner P, et al. Trends in blood pressure among children and adolescents. *JAMA.* 2004; 291(17):2107-13.
- Obarzanek E, et al. Prevalence and incidence of hypertension in adolescent girls. *J Pediatr.* 2010; 157(3):461-7, 467 e1-5.
- Di Bonito P, et al. Impact of the 2017 Blood Pressure Guidelines by the American Academy of Pediatrics in overweight/obese youth. *J Hypertens.* 2019; 37(4):732-8.
- Song P, et al. Global Prevalence of Hypertension in Children: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Pediatr.* 2019; p. 1-10.
- Bell CS, Samuel JP, Samuels JA. Prevalence of Hypertension in Children. *Hypertension.* 2019; 73(1):148-52.
- Dong, Y., et al., Updates to pediatric hypertension guidelines: influence on classification of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens.* 2019; 37(2):297-306.
- Jago R, et al. Prevalence of abnormal lipid and blood pressure values among an ethnically diverse population of eighth-grade adolescents and screening implications. *Pediatrics.* 2006; 117(6):2065-73.
- Khoury M, et al. Clinical Implications of the Revised AAP Pediatric Hypertension Guidelines. *Pediatrics.* 2018; 142(2).
- Larkins, N.G., et al., The population-based prevalence of hypertension and correlates of blood pressure among Australian children. *Pediatr Nephrol.* 2019; 34(6):1107-15.
- Rosner B, et al. Childhood blood pressure trends and risk factors for high blood pressure: the NHANES experience 1988-2008. *Hypertension.* 2013; 62(2):247-54.
- Sharma AK, Metzger DL, Rodd CJ. Prevalence and Severity of High Blood Pressure Among Children Based on the 2017 American Academy of Pediatrics Guidelines. *JAMA Pediatr.* 2018; 172(6):557-65.
- Yang L, et al. Impact of the 2017 American Academy of Pediatrics Guideline on Hypertension Prevalence Compared With the Fourth Report in an International Cohort. *Hypertension.* 2019; 74(6):1343-8.



ACONEPE CELEBRA 20 AÑOS DE FUNDACIÓN

Dra. Consuelo Restrepo de Rovetto^a

La Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica (ACONEPE) celebró entre el 26 y el 29 de mayo de 2021 en la ciudad de Medellín, Colombia de manera Híbrida dos eventos académicos importantes en Nefrología Pediátrica. Se trata del *IPNA Teaching Course Medellín 2021* (Taller de Nefropatología - Terapias de reemplazo renal agudo e Hipertensión arterial) y el IX Congreso Colombiano de Nefrología Pediátrica ACONepe, eventos que contaron con la participación de 9 conferencistas internacionales expertos en Nefrología Pediátrica y más de 20 conferencistas nacionales, logrando una asistencia no solo de nacionales sino de muchos profesionales de la salud de Latinoamérica, quienes participaron de estos eventos en modalidad virtual con más de 250 asistentes y cerca de 100 lo hicieron de manera presencial, realizando una actualización y educación continuada en salud renal en pediatría.

En el marco de estos eventos académicos la Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica celebró sus 20 años de fundación por lo que se realizó un homenaje a la misma y sus fundadores durante este importante evento académico. Hoy queremos compartir con ustedes nuestra historia, la historia de la Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica (ACONEPE).

¿Qué es ACONepe?

La Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica (ACONEPE) es una asociación científica gremial constituida en Cali en 2001 por Nefrólogos Pediatras como sociedad científica formal con su representación legal, con el fin de promover la educación en el área de Nefrología Pediátrica en Colombia que permita ofrecer atención adecuada a los niños y adolescentes con enfermedades renales y establecer estrategias y políticas prevención. Actualmente ACONepe cuenta con un número de 91 nefrólogos pediatras ubicados en diferentes ciudades del país.

Misión

La misión de ACONepe es agremiar a los Nefrólogos pediatras de Colombia para promover la educación de la Nefrología pediátrica, su integración con la pediatría, promover las políticas públicas a favor de los niños con enfermedades renales de alto costo y organizar gremialmente los nefrólogos para procurar su bienestar laboral.

Visión

Ser una Asociación activa y dinámica que lidere las políticas de atención y educación en Nefrología Pediátrica en Colombia de acuerdo con los estándares internacionales, en búsqueda de una mejor salud renal para la infancia.

HISTORIA DE LA NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA EN COLOMBIA

La Nefrología Pediátrica en Colombia se desarrolló paralela a la nefrología de adultos y al desarrollo de la Nefrología Pediátrica en el mundo.

Pioneros de la Nefrología Pediátrica en Colombia (Colocar fotos de los pioneros)

El primer Nefrólogo pediatra que empezó su práctica en el Hospital Militar de Bogotá en 1961 fue el **Dr Jorge de la Cruz Paris** (q.e.p.d) después de realizar su formación de Nefrólogo pediatra en México con el Dr. Gustavo Gordillo en el Hospital infantil de México. En el Hospital Militar creó la sala de Nefrología Pediátrica y fundó la consulta externa

a. Pediatra Nefróloga. Miembro Fundador ACONepe.

de pediatría. Luego creó el servicio de Nefrología pediátrica en el Hospital Lorencita Villegas de Santos en Bogotá y realizó diálisis peritoneal, hemodiálisis y trasplante renal pediátrico. En estos servicios contribuyó a la atención de pacientes y enseñanza de la nefrología motivando a muchos de sus alumnos a buscar la especialización fuera de Colombia. Sus alumnos que lo siguieron en el camino de la Nefrología son los doctores Ricardo Gastelbondo Amaya, Oscar Hernández, Leovigildo Mercado, Natalia Mejía formados en México e Inés Elvira Murcia formada en París con la Dra. Renée Habib.

La primera nefróloga pediatra mujer de Colombia es la **Dra. Vilma Piedrahita** quien fue acreedora de una beca de Fundación Kellogg y American College of Physician y realizó su especialidad en nefrología en Childrens Hospital de Boston del 1965 a 1967 y luego regresó a la Universidad de Antioquia. Allí desarrolló el servicio y laboratorio de Nefrología pediátrica, se dedicó a la docencia y manejo de pacientes e inició el grupo de Nefrourología Pediátrica con el Dr. Bernardo Ochoa para discutir en juntas médicas los pacientes con patología nefrourológicas. Ha sido una trabajadora incansable por los niños y por la nefrología pediátrica. Fue decana de la Universidad de Antioquia y aun sigue ejerciendo. Creó un fichero de pacientes atendidos en el servicio que son una riqueza invaluable (4.490 con infección urinaria, 2.174 con glomerulopatías, 677 con síndrome nefrótico).

Posteriormente el **Dr. José Martínez Salas** realizó su especialidad en Nefrología Pediátrica en Denver y regresó a la Universidad de Antioquia donde trabajó duramente con la Dra. Vilma continuaron el grupo de Nefrourología Pediátrica en unión con el Dr. Bernardo Ochoa. Se creó la primera unidad renal pediátrica de Colombia y se iniciaron los trasplantes renales pediátricos unidos al grupo de adultos del Hospital San Vicente de Paul. El Dr. Juan José Vanegas se formó en Medellín y luego en España en 1997. La doctora Liliana Rubio también se forma en Medellín y luego en Miami de 1998 al 2000. En el 2003 se establece el programa de Especialidad en Nefrología Pediátrica en la universidad de Antioquia.

El desarrollo de la Nefrología Pediátrica de Cali lo lideró el **Dr. Julio Cesar Reina**. Pediatra de la Universidad del Valle salió a hacer su especialización en Nefrología y Endocrinología pediátrica en Rochester y posteriormente regreso al Departamento de Pediatría de la Universidad del Valle en 1971 donde fue

jefe de Departamento. Estableció la consulta externa de Nefrología pediátrica y la atención de los niños con patologías renales en la sala de Pediatría General del Hospital Universitario del Valle. De los egresados del programa de Pediatría de la Universidad del Valle posteriormente se formaron tres nefrólogos pediatras. Consuelo Restrepo de Rovetto se formó en Cincinnati con el Dr. Clark D. West y a su regreso en 1989 se vinculó como docente a la Universidad del Valle y continuó la consulta de Nefrología del Hospital Universitario del Valle. La Dra. Iris de Castaño, se formó en México con el Dr. Gustavo Gordillo en 1984 y luego en Urodinamia con el Dr. Ricardo Gonzales en Mineápolis en 1990; a su regreso se vincula a la Universidad del Valle como docente, desarrolló la consulta de nefrología en el Hospital Infantil Club Noel donde constituyó el grupo integral de manejo de niños con mielomeningocele. El Dr Jaime Manuel Restrepo se formó en Harvard en Boston Childrens Hospital y su regreso en 1992 desarrolló la nefrología en el Hospital Infantil Club Noel, el Instituto Colombiano del Seguro Social y en la Fundación Valle del Lili; ha liderado el programa de trasplante renal pediátrico en Cali.

Fundación de ACONEPE

Durante el XIIº Congreso de Nefrología de Adultos en Cartagena en agosto de 2001 la Asociación de Nefrología de adultos realizó un homenaje a los pioneros de la Nefrología Pediátrica en Colombia: Dr. Jorge de la Cruz, Vilma Piedrahita, Dr. José Martínez y Dr. Julio Cesar Reina. En el marco de este evento se realizó una reunión de los Nefrólogos pediatras de Colombia y se consideró que se debe constituir la Asociación de Nefrología pediátrica colombiana, llamarla ACONEPE y se inició el trabajo para su realización.

Congreso de Cartagena

Con la guía y liderazgo de los maestros Jorge de la Cruz miembro activo y secretario de Alanepe, la Dra. Vilma Piedrahita, el Dr Martínez y el Dr Reina y el liderazgo de Cali por el Dr Jaime Manuel Restrepo, Iris de Castaño y Consuelo de Rovetto, previa citación por correo electrónico se realiza la primera reunión para constituir Aconepe en Cali el 27 de octubre de 2001 en el Hotel Dann Carlton. Asistieron a esta primera Asamblea: Jorge de la Cruz Paris, Vilma Piedrahita, José Martínez Salas, Julio Cesar

Reina, Jaime Restrepo, Ricardo Gastelbondo, Iris de Castaño, Inés Elvira Murcia, Consuelo Restrepo de Rovetto, Natalia Mejía, Laura Hernández, Oscar Hernández, Carlos Salazar y Dairo Brugés.

Se discutieron y aprobaron los estatutos en base a documento preparado con anterioridad. Después del almuerzo se eligió la primera junta directiva que se constituyó con la siguiente plancha que fue aprobada por unanimidad: presidente Jaime Manuel Restrepo, vicepresidente Ricardo Gastelbondo, secretaria Iris de Castaño, Tesorero Julio Cesar Reina, vocales: José Martínez Salas, Laura Hernández y Oscar Hernández. Se nombro asesor vitalicio al Dr Jorge de la Cruz Paris y la Dra. Vilma Piedrahita (quien no acepto por motivos de fuerza mayor). Se establecieron la Misión y la Visión de la Asociación. Se formaron dos comités: de investigación y académico de publicaciones. Se planeo el primer congreso para el 2003. El Dr. Dairo Brugés se ofreció tramitar la personería jurídica de ACONEPE. El Dr. de la Cruz felicito al grupo de Cali por la organización de la reunión.



De izq. a Der: Sentados (**los pioneros**) Dr. Jorge de la Cruz, Dra. Vilma Piedrahita, Dr. José Martínez, Dr. Julio Cesar Reina. De pie: Juan José Venegas, Carlos Salazar, Consuelo Restrepo de Rovetto, Ricardo Gastelbondo, Laura Hernández, Iris de Castaño, Inés Elvira Murcia, Jaime Manuel Restrepo.

Junta Directiva Fundación de Aconepe

Primera Junta Directiva 2001-2004

Presidente: *Jaime Manuel Restrepo*

Vicepresidente: *Ricardo Gastelbondo*

Secretaria: *Iris de Castaño*

Tesorero: *Dairo Brugés*

Vocales: *José Martínez, Laura Hernández, Oscar Hernández*

Creación de Programas de Nefrología Pediátrica en Colombia

La Universidad El Bosque crea en el mes de febrero del año 2000 el Programa de especialización en Nefrología Pediátrica bajo la dirección del Dr Ricardo Gastelbondo. El Ministerio de Educación aprueba su inicio para el año 2002 y en febrero de 2003 inicia el programa con Luz Esthella González, le siguen luego Idaly Parra, Zilac Espitaleta, Adriana Isabel Meza, Ileana Bernal y Ella Patricia Camargo.

La Universidad de Antioquia creó el programa de Nefrología Pediátrica bajo la dirección del Dr José Martínez y la Dra. Vilma Piedrahita, que inicio en el 2003. Los primeros egresados de ese programa son María Claudia Prada y Pahola Atehortúa en el 2005, Pilar Amado en el 2006 y Catalina Vélez en el 2008.

Con los egresados de los programas nacionales y con las personas que se ha formado en el exterior se han ido ubicando nefrólogos peditras en las diferentes ciudades del País. Actualmente Aconepe cuenta con 91 Nefrólogos peditras.

Los miembros de ACONEPE trabajamos por la salud renal de todos los niños de Colombia.



Nefrólogos peditras miembros de la Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica (ACONEPE).



IX Congreso Colombiano de Nefrología Pediátrica

Medellin 2021

La **Asociación Colombiana de Nefrología Pediátrica (ACONEPE)** celebró entre el 26 y el 29 de mayo de 2021 en la ciudad de Medellín, Colombia de manera Híbrida dos eventos académicos importantes en Nefrología Pediátrica. Se trata del *IPNA Teaching Course Medellín 2021* (Taller de Nefropatología-Terapias de reemplazo renal agudo e Hipertensión arterial) y el IX Congreso Colombiano de Nefrología Pediátrica ACONPE.

A continuación publicamos los trabajos originales presentados en ese Congreso. En el próximo número continuaremos con otros materiales.

FORMATO DE EVALUACIÓN DE RESÚMENES DEL CONGRESO NACIONAL DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA.

La evaluación de los estudios fue realizada por cinco evaluadores los cuales desconocía los autores de los estudios.

Se diseñó un formato que permitió una evaluación objetiva de los resúmenes enviados, incluyendo trabajos originales y reportes de caso. Este formato incluyó los siguientes ítems:

- Calidad de lo metodológica según el diseño del estudio, para este ítem se utilizaron las guías STROBE para los estudios observacionales y las guías CARE para los reportes de caso.
- Coherencia (entre pregunta, objetivos, métodos, resultados y conclusiones) y estilo de redacción.
- Significancia clínica o social del estudio.
- Innovación.
- Perspectiva del estudio.
- Cada ítem contaba con 5 puntajes, siendo 0 el mínimo valor y 5 el máximo valor, por lo cual el puntaje máximo a obtener fue 25 puntos.

Luego de la calificación realizada por los cinco evaluadores, los **ganadores** fueron los siguientes:

Premios: Trabajos originales

- **Primer Puesto:** KIM-1 Correlates Inversely with Gestational Age among 5-year-old preterm Children.
- **Segundo puesto:** Asociación de lavados con solución salina y duración del hemofiltro en terapias reemplazo renal continua.
- **Tercer puesto:** Realidad sociodemográfica de la población infantil en el momento del trasplante renal.
- **Mención de honor:** Monitoreo Ambulatorio de presión arterial en niños con drepanocitosis en una ciudad del Caribe Colombiano.

Premios Poster:

- **Primer puesto:** Del negro - marrón a Alcaptonuria : reporte de caso y revisión de la literatura.
- **Segundo puesto:** Desenlaces clínicos en MAT secundaria a lupus con la inhibición del factor c5 del complemento.
- **Tercer puesto:** Raquitismo hipofosfatémico ligado al x: un caso familiar con mutación de novo.

TRABAJOS ORIGINALES

Trabajo Original I

FACTORES ASOCIADOS A LESIÓN RENAL AGUDA EN UNIDAD NEONATAL DE LA SUBRED INTEGRADA DE SALUD SUROCCIDENTE

Andrea Hincapié (1), Lorena Higuera (1), Juan Guillermo Cárdenas (2)

(1) Especialista en pediatría. Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Occidente de Kennedy. Bogotá, Colombia

(2) Departamento nefrología pediátrica, Hospital Occidente de Kennedy, Subred Integrada de Servicios de Salud Suroccidente. Bogotá, Colombia

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La lesión renal aguda (LRA) se define como fallo brusco de la función renal, generando disminución de la tasa de filtración glomerular (TFG), alteración electrolítica o inclusive requerir terapia sustitutiva. La nefrogénesis finaliza entre la semana 34- 36 de gestación, sin embargo, al nacimiento los riñones son inmaduros y su habilidad para compensar el desequilibrio en LRA es limitado. Los neonatos son más susceptibles a hipoperfusión renal por múltiples condiciones fisiológicas, debido a esto, la LRA representa un gran porcentaje de morbilidad y mortalidad en ellos. Existen también condiciones clínicas que se asocian a LRA, como bajo peso al nacer, prematuridad, sepsis y uso de medicamentos nefrotóxicos. Estas son encontradas comúnmente en pacientes hospitalizados en las unidades neonatales, por lo que se deben tener en cuenta e identificarlos oportunamente. Hay poca información de la epidemiología de LRA neonatal, por poca estandarización de su definición, su frecuencia varía entre 6-30%, sin embargo, se considera subestimada.

Objetivo general: Identificar factores asociados a LRA en la unidad neonatal del Hospital de Kennedy, Subred Integrada de Servicios de Salud Suroccidente E.S.E en un periodo de 6 meses.

Metodología: El diseño de investigación fue un estudio de corte transversal, el cual fue llevado a cabo en la unidad neonatal del Hospital de Kennedy. Se analizaron historias clínicas de neonatos que ingresaron entre febrero y Julio del año 2020. Se analiza toda la población y se distribuyen en dos subgrupos, con lesión renal aguda y sin LRA. Se analizaron las mismas variables en los dos subgrupos. Se diagnosticó la lesión renal aguda según escala KDIGO. Los criterios de inclusión: Neonatos que ingresan a unidad neonatal del hospital y los de exclusión: Pacientes remitidos de otra institución, malformaciones severas incompatibles con la vida e hijos de madres con enfermedad renal crónica mayor a estadio II. El estudio fue avalado por el comité de ética del Hospital de Kennedy, el 21 octubre 2019.

Resultados: Se incluyeron 206 recién nacidos hospitalizados en la unidad neonatal. El 13,11% de los pacientes fue diagnosticado con lesión renal. El peso al nacer promedio en los pacientes sin LRA fue de 2337 g (+/-763) y en los pacientes con lesión renal fue 1931 g (+/- 980), las diferencias fueron estadísticamente significativas (p=0,04). Talla promedio al nacer fue de 46,7 cm (+/-5,03) en grupo sin lesión renal y 43,03cm (+/- 7,29) en neonatos con lesión renal. Las diferencias fueron estadísticamente significativas (p=0,017). La edad gestacional promedio en los pacientes sin LRA fue 35,44 semanas (+/- 3,5) y de 32,44 semanas (+/- 5,2) con lesión renal. Las diferencias fueron estadísticamente significativas (p=0,002).

Se observó que el peso y talla al nacer, como edad gestacional se correlaciona positivamente con la TFG, y esta correlación es mayor en el caso de lesión renal. Los factores asociados a lesión renal aguda encontrados fueron el APGAR bajo a los 5 minutos con un riesgo 8,44 mayor (IC 95% 2,28-31,56), sepsis con un riesgo 2,88 veces mayor

(IC 95% 1,16-7,73), choque con un riesgo 6,02 veces mayor (IC95% 1,56-22,09) y enterocolitis necrosante con un riesgo de 9,99 mayor (IC95% 1,58-72,59). El uso de medicamentos se asoció 7,07 veces más a lesión renal (IC 95% 1,67-63,67). Aminoglucósidos se asoció 3,94 veces más a LRA (IC95% 1,24-15,94) y vasoactivos 6,33 veces (IC 95% 1,96-19,92). El uso de glucopéptidos (vancomicina) aumenta el riesgo de LRA 52,58 veces (IC 95% 9,20-557,44).

Conclusiones: Los pacientes hospitalizados en unidades neonatales presentan patologías moderadas a graves y están expuestos a muchos factores que están relacionados con la lesión renal aguda. Sin embargo, es una entidad subdiagnosticada y su verdadera prevalencia no está clara. Este es el primer estudio que se realiza en la unidad neonatal del Hospital de Kennedy, encontrando una frecuencia de LRA 13.11%, dentro del rango descrito por la literatura mundial. Los principales factores asociados fueron el APGAR bajo a los 5 minutos, sepsis y medicamentos nefrotóxicos. Estos hallazgos nos permitirán implementar nuevas estrategias de prevención y alertarnos a un diagnóstico temprano. Consideramos aún falta más estudios multicéntricos y muestras más grandes para unificar la definición de LRA en el neonato y aterrizar la epidemiología de esta entidad.

Trabajo Original 2

VISION HOLISTICA DE LA DONACION DE RIÑONES EN PEDIATRIA.

L Rubio (1), R Baquero (1), S Brand (1), J Flórez (1), L Muñoz (1), M Prada (1), C Vélez (3), C Franco (3), M Nieves (3), J Bustamante (4), A Peñata (4), T Castaño (4), V Bedoya (4), L Barrera (2), A Becerra (2), J Ramírez (2), O Villada (5) y J Gutiérrez (2).

(1) Servicio de nefrología pediátrica Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia

(2) Servicio de cirugía de trasplante del Hospital Universitario San Vicente Fundación Medellín y Rionegro, Colombia.

(3) Coordinadores operáticos de trasplante Hospital Universitario San Vicente Fundación Medellín y Rionegro, Colombia.

(4) Laboratorio de inmunología de trasplante Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia

(5) Dirección de investigación Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La enfermedad renal crónica (ERC) en pediatría se asocia con comorbilidades e incremento del riesgo de mortalidad, por tanto, el trasplante renal es considerado la mejor opción de tratamiento. La ERC ha sido identificada como patología de alto costo, no solo por su creciente prevalencia e incidencia, sino debido al riesgo elevado de presentar complicaciones, muerte, deterioro de la calidad de vida y del consumo de recursos superior a la población general, por lo cual se hace necesario intervenir la enfermedad. En Colombia al 2019 se reporta en la cuenta de alto costo para la población pediátrica una incidencia según el grupo etario: 122 casos en niños de 0 a 4 años; 152 de 5 a 9 años; 202 de 10 a 14 años, y 506 entre 15 y 19 años y una prevalencia de 149 casos entre 0 a 4 años; 225 entre 5 a 9 años; 380 entre 10 a 14 años y 834 entre 15 a 19 años. La donación de órganos constituye base fundamental del trasplante como tratamiento óptimo de los pacientes con IRC; constituye ejemplo de moderna tecnología sanitaria, eficacia y capacidad para salvar vidas, mejorando grado de rehabilitación. La supervivencia funcional de los trasplantes renales se relaciona con diversos factores referentes al donante, receptor, inmunosupresión e histocompatibilidad. Entre los aspectos a considerar respecto del donante están: edad, sexo, grupo étnico, etiología de la muerte cerebral, tiempos de isquemia e historia clínica.

Objetivo: Determinar características demográficas, clínicas y supervivencia del injerto renal de donantes fallecido.

Metodología: Se realizó estudio descriptivo de corte transversal con población de 71 donantes de origen cadavérico que fueron rescatados por el programa de donación y trasplante de órganos desde 1 de enero 2013 hasta el 31 de diciembre 2020 en el Hospital Infantil San Vicente Fundación de Medellín. En el estudio se midieron variables vinculadas a la calidad de la población de donantes y sobrevida del injerto global y a 1,3 y 5 años de vida. Los datos se transfirieron a Microsoft Office 2016 Excel. Las fuentes de información fueron secundarias (base de datos del programa de trasplante renal pediátrico e historias clínicas). El análisis estadístico se realizó en el programa SPSS V21 Los estadísticos continuos se expresaron como media, desviación estándar y los categóricos como frecuencia y porcentaje. Con el método de Kaplan Meier se estimó supervivencia.

Resultados: Se valoraron 71 donantes fallecidos: 49 hombres (69%) y 22 mujeres (31%) la edad media fue de 23,7 años (DE 11,2) con una edad mínima de 6 y máxima de 47 años. El grupo poblacional predominante fue el mestizo 84,5% (60 donantes). Se encontró que la causa de la muerte cerebral fue trauma craneo encefálico (TEC) en el 71,8% (51 casos), la enfermedad cerebrovascular (ECV) en el 16,9% (12 casos); Encefalopatía hipoxico-isquémica (EHH) 4,2% (3 casos); trauma de tórax 2,8% (2 casos); Tumor benigno (astrocitoma) 2,8% (2 casos) y politrauma 1,4% (1 caso). El tiempo de isquemia frío promedio fue 17,5 horas, 25 % de los pacientes tuvieron 14,5 horas y 75% con 20,8 horas, el tiempo de isquemia frío < 24 horas en 67 pacientes (94,4%) y > de 24h en 4 pacientes (5,6%). El tiempo de isquemia caliente se determinó en 64 pacientes (90%) donde se encontró un promedio de 32 minutos, donde el 25% de los pacientes tuvieron 25 minutos y el 75% 35 minutos Al analizar la supervivencia de los injertos fue del 80% la

global y al estratificar según tiempo de 12, 36 y 60 meses observamos 98,4%, 82 % y 72 % respectivamente.

Conclusiones: El binomio donación /trasplante es indivisible, debemos tener en cuenta comienza y termina en la sociedad; los ciudadanos son el motor y sus principales beneficiarios, nosotros como profesionales de la salud debemos optimizar el proceso y mitigar la escasez de órganos. A pesar de la importante actividad trasplantadora de los anteriores años y aunque el trasplante de donante fallecido es una opción válida con buenos resultados para los pacientes, la escasez de donantes en correspondencia con los receptores en lista, es uno de los principales problemas de la trasplantología actual. Gracias a la elección correcta de donantes fallecidos nuestra supervivencia del injerto permite que seamos comparables con los países desarrollados ya que tenemos resultados a los 12, 36 y 60 meses de 98,4%, 82 % y 72 % lo reportado por los estudios colaborativos y ensayos renales pediátricos de Norteamérica (NAPRTCS) muestran 88%, 78%, 71% al 1, 3 y 5 años.

Trabajo Original 3

REALIDAD SOCIODEMOGRAFICA DE LA POBLACION INFANTIL EN EL MOMENTO DEL TRASPLANTE RENAL (3er Puesto)

L Rubio (1), L Muñoz (1), R Baquero (1), S Brand (1), J Flórez (1), M Prada (1), J Gutiérrez (2), J Ramírez (2), A Becerra (2), L Barrera (2), O Villada (3) y J Mora (4).

Servicio de nefrología pediátrica Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia.

Servicio de cirugía de trasplante del Hospital Universitario San Vicente Fundación Medellín y Rionegro, Colombia.

Dirección de investigación Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia.

Servicio de trabajo social Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: El trasplante de órganos sólidos es el tratamiento de elección para la insuficiencia orgánica en etapa terminal y requiere una transición del manejo de una afección potencialmente mortal a una enfermedad crónica. Existe una brecha de la importancia del impacto de sus condiciones sociodemográficas y el manejo conceptual que involucra al grupo familiar. Los pacientes con insuficiencia renal sometidos a un trasplante asumen una nueva vida en el sentido de que se ven enfrentados a múltiples procedimientos y terapéuticas que requieren de un seguimiento por parte del equipo de salud y deben preocuparse por el cuidado del órgano trasplantado, implica reajustar su dinámica familiar, contar con una red de apoyo primaria y un sistema de soporte social permanente que le brinde las estrategias para afrontar esta nueva condición.

Objetivo: Describir las características demográficas, etiológicas y sociales de los niños con enfermedad renal crónica que fueron sometidos a un trasplante renal con donantes fallecidos en nuestra institución.

Metodología: Estudio descriptivo de corte trasversal y abordaje cuantitativo donde se revisan las condiciones sociales y demográficas de los pacientes a quienes se les realizó un trasplante renal pediátrico desde 1 de enero del 2013 al 31 de diciembre del 2020 en el Hospital San Vicente Fundación de Medellín. Las fuentes de información fueron secundarias (base de datos del programa de trasplante renal pediátrico e historias clínicas). Los datos se transfirieron a Microsoft office 2016 Excel. El análisis estadístico se realizó en el programa SPSS V21 Los estadísticos continuos se expresaron como media, desviación estándar y los categóricos como frecuencia y porcentaje.

Resultados: Se incluyeron 71 pacientes de los cuales 47 (66,2%) son de sexo masculino, la edad promedio en el momento del trasplante fue de 10 años (DE 4) donde la edad mínima fue de 2 años y máxima de 16 años. Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) fue la etiología prevalente de enfermedad renal crónica (ERC) representando 37 casos (52%) seguido por las glomerulopatías con 16 casos (22,5%). El grupo del CAKUT tuvo la siguiente distribución: nefropatía por reflujo 15 casos (21,1%); uropatía obstructiva 13 casos (18,3%); aplasia/hipoplasia displasia renal 9 casos (12,7%). De las glomerulopatías la Esclerosis Focal y Segmentaria, Vasculitis y Nefritis familiar tuvieron igual distribución 5 casos (7%) respectivamente y 1 caso (1,4%) con una glomerulonefritis membrano proliferativa. Las enfermedades metabólicas tubulointersticiales, síndrome de Prune Belly y el síndrome hemolítico urémico representaron 7%, 4,1% y 1,4%. La etiología fue desconocida en el 13%. Al momento del trasplante la escolaridad fue algún grado de básica primaria (37%) siendo 5° de primaria (9.9%) el de mayor participación. El 13 % se encontraban desescolarizados por condición de salud. La familia nuclear es la tipología más frecuente (43.7%) conformadas por ambos padres, de menor prevalencia las monoparentales masculinas (2.8%). La madre asume el rol como cuidadora primaria (85.96%) El estrato social 1 predominó con 47.9% (34), seguido del estrato social 2 con el 28.2 % (20), el estrato 3: 12,7 % (9) y el 4: 2,8% (2); no logramos determinarlo en el 8,5% (6). se evidencia que el 49.3% (35) pertenecían al régimen contributivo, el 46.5 % (33) al subsidiado y el 4.2 % (3) a regímenes especiales. Interpusieron una acción de tutela para tener acceso a los servicios del trasplante después de que este fuera autorizado por su Entidad Promotora salud (EPS) el 38 %, pero con subregistro de la información. Se encontró que el 45% (32)

proviene del departamento de Antioquia, seguido de Bolívar con 14.1% (10) y Córdoba con 9,9% (7) y el 31% (22) de otros departamentos de Colombia. Las aseguradoras con mayor número de protocolos pre-trasplante autorizados fueron SURA 19.7% (14), grupo SaludCoop 15.4% (11), mutual ser y Coosalud 12,7% (9) cada una.

Conclusiones: La participación responsable del estado, de las EPS es fundamental ya que la mayoría fueron población vulnerable; la interposición de recursos legales esta relacionada con peticiones de las familias frente a necesidades básicas y de la oportuna respuesta frente a las autorizaciones de exámenes y medicamentos requeridos para el trasplante. La familia nuclear es la estructura colombiana habitual, los roles al interior denotan que el hombre es el proveedor económico y la mujer soporta las funciones de crianza y cuidado de los hijos, con el posicionamiento de la mujer en el entorno sociopolítico se dan modificaciones indicando familias monoparentales de jefatura femenina. Motivar programas de recuperación de órganos brindaran resultados favorables no solo para el departamento de Antioquia sino para toda Colombia.

Trabajo Original 3

NEFROLITIASIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO EN POBLACIÓN DE UN HOSPITAL DE CALI.

Lili Marcela Duarte-Donneys (1), Brenda Marcela Coll-Tello (2), Margarita María Calle-Gómez (3), Martha Isabel Carrascal-Guzmán (4), Consuelo Restrepo-de Rovetto (5).

Médica, especialista en pediatría, Universidad del Valle. Docente hora cátedra en Pontificia Universidad Javeriana Cali y Universidad Santiago de Cali.

Médica y Cirujana, Universidad del Valle, maestrante de epidemiología, Universidad del Valle

Pediatra, nefróloga pediatra, Hospital Universitario Del Valle, profesora del departamento de pediatría de la Universidad Del Valle

Pediatra, nefróloga pediatra, Hospital Universitario Del Valle, profesora del departamento de pediatría de la Universidad Del Valle

Pediatra, nefróloga pediatra, Hospital Universitario Del Valle, profesora del departamento de pediatría de la Universidad Del Valle

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La nefrolitiasis en niños es una patología poco frecuente, sin embargo, en la última década se ha observado un aumento en la prevalencia en diferentes países, siendo más frecuente en adolescentes de género femenino. Esta patología puede relacionarse a diferentes factores, como las anomalías del tracto urogenital, infecciones, antecedentes familiares, entre otros. En este estudio se resaltan características clínicas y la forma de presentación de la nefrolitiasis en la población pediátrica.

Metodología: Estudio descriptivo, transversal, retrospectivo con 42 pacientes con diagnóstico de nefrolitiasis. Se tomó información de historias clínicas de niños entre 0 y 18 años durante enero del 2016 y marzo del 2019. Se calculó la tasa de prevalencia de enfermedad litiasica y se establecieron los factores asociados.

Resultados: Se encontró una prevalencia de 6,19% en pacientes con alto riesgo, con una mediana de edad 13 años, presentándose con mayor frecuencia en el género femenino en el 57.14%. El antecedente familiar de urolitiasis no fue un factor predominante en los pacientes analizados (7.14%), ni los trastornos metabólicos. El dolor abdominal y la hematuria son los síntomas más frecuentes presentados en esta población (88.10% y 26.19% respectivamente). La ecografía abdominal fue el estudio más utilizado (69.05%). La mayoría de los pacientes recibieron un manejo conservador (83.33%).

Conclusiones: El dolor abdominal y la hematuria son los síntomas más frecuentes en la población pediátrica y se presenta principalmente en adolescentes de género femenino. La ecografía sigue siendo el estudio más útil en el diagnóstico de la litiasis renal.

Trabajo Original 4

PERITONITIS ASOCIADA A DIÁLISIS PERITONEAL PEDIÁTRICA: MICROORGANISMOS Y DESENLACES EN FCI 2009-2019

Ortiz W (1), Méndez E (2), Prada M (3), Gastelbondo R (3), González LE (3)

Fellow Nefropediatra U Bosque

Epidemióloga U Bosque

Nefrología pediátrica Fundación Cardioinfantil Bogotá

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La peritonitis es la principal complicación en DP y ha sido asociada a hospitalización, obstrucción del catéter, incremento de mortalidad causa más común para el cambio de modalidad de TRR. Se han publicado pocos artículos sobre la microbiología y desenlaces de la peritonitis asociada a DP en niños, principalmente en países en desarrollo.

Objetivo general: Determinar los microorganismos causantes y desenlaces de la peritonitis asociada a DP entre el año 2009 y 2019.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo de tipo corte transversal con pacientes pediátricos entre 0-18 años, con diagnóstico de peritonitis en DP desde enero de 2009 hasta diciembre 2019. Se realizó muestreo no probabilístico por conveniencia con todos los pacientes que cumplían los criterios de inclusión. El análisis estadístico realizó depuración de datos e identificación de valores perdidos y se procedió a realizar un análisis descriptivo de las variables cualitativas y cuantitativa.

Resultados: Se identificaron 107 episodios en 51 pacientes con DP; 24 tuvieron un solo episodio, 13 tuvieron dos, 9 tuvieron tres, 3 tuvieron cuatro y 2 pacientes 9 episodios de peritonitis. Microorganismos causantes 44.3% no tuvieron aislamiento, 6.3% polimicrobianos y en 50% restante los gram negativos fueron la causa más común, representando el 24.2% de todos los casos, seguidos por los gram positivos 21.5% y 3.7% por hongos.

Conclusiones: 1. Las infecciones por Gram Negativos fueron más frecuentes que por gram positivos en esta población. La alta tasa de negatividad de los cultivos es un área que necesita evaluación para mejorar tasa de aislamiento. 2. La peritonitis por gram negativos produjo entre 15-23% de desenlaces asociados a retiro de catéter y paso temporal a HD y mayores tiempos de hospitalización. 4. La pérdida del catéter temporal o definitiva fue más alta en los episodios de peritonitis por gram negativos.

Trabajo Original 6

TUBULOPATÍA DE FANCONI Y TIROSINEMIA I A PROPÓSITO DE UN CASO POST-TRASPLANTE HEPÁTICO

González LE (1), Suarez MP (2), Gallo L (3), Rojas D (4), Merchán P (5), Prada M (1), Gastelbondo R (1) Ordoñez F (6)

Nefrología Pediátrica, Fundación Cardioinfantil Bogotá

Fellow de Nefrología pediátrica U Bosque

Residente Pediatría U Bosque

Residente pediatría U Rosario

Estudiante de medicina U Rosario

Hepatología Pediátrica, Fundación Cardioinfantil Bogotá

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La Tirosinemia tipo 1 (HT1) es causada por un defecto en el enzima final de la vía de degradación de la tirosina fumarilacetosa FAH cuyo gen se localiza en el locus q23- q25 del cromosoma 15, con patrón de herencia autosómica recesiva produciéndose acumulo de metabolitos tóxicos, incluyendo succinilacetona, acetoacetato y Fumarilacetato que son responsables de graves trastornos del metabolismo intracelular del hígado y el riñón. La enfermedad renal característica es un trastorno tubular con un síndrome de Fanconi, cuya gravedad es variable. con aminoaciduria, glucosuria, fosfatúria y acidosis tubular renal, raquitismo, que puede ser grave. La enfermedad renal puede progresar con nefrocalcinosis, glomerulosclerosis e insuficiencia renal crónica. Aunque la enfermedad renal puede ser la característica predominante, siempre hay alguna coexistencia enfermedad hepática de diversa gravedad

Objetivo: Presentar la evolución de la T de Fanconi post trasplante hepático y revisar la literatura.

Presentación del caso: Masculino de 22 meses quien debuta a los 5 meses de edad con poliuria, hipokalemia, hipofosfatemia, hipocalcemia, hipomagnesemia y glucosuria hallazgos de Tubulopatía de Fanconi con alfafetoproteína elevada, coagulopatía severa, elevación de tirosina en sangre, fibrinógeno consumido y diagnóstico clínico de Tirosinemia tipo 1 llevado a Trasplante hepático de donante vivo relacionado, con complicaciones postoperatorio asociadas a trombosis de la arteria hepática, requiere retrasplante hepático de donante vivo relacionado nuevamente 4 meses después del primer trasplante. A los 22 meses el compromiso hepático presenta mejoría, pero desde el punto de vista renal aun con clínica muy florida de T de Fanconi, falla de medro y progresión con alteración de la TFG además de comorbilidades con desequilibrios hidroelectrolíticos requirentes de terapia con múltiples medicamentos y hospitalizaciones teniendo ahora indicación de inicio de Nitisinona NTBC.

Conclusión: Pacientes pueden persistir después del Trasplante hepático a nivel renal con disfunción tubular y glomerular, y pueden requerir dosis de NTBC más bajas.

Trabajo Original 7

Síndrome de DRESS (SD) y compromiso renal, a propósito de un caso clínico

González LE (1) Viñas D (2), Roa María A (3), Amin J (4) Prada M (1) Gastelbondo R (1), Ordoñez F (5) Valderrama Y (6)

Nefrología Pediátrica, Fundación Cardioinfantil Bogotá

Fellow de Nefrología pediátrica U Bosque

Residente Pediatría U Bosque

Residente pediatría U Sabana

Hepatología Pediátrica, Fundación Cardioinfantil Bogotá

Dermatología Pediátrica, Fundación Cardioinfantil Bogotá

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: SD (Reacción farmacológica con eosinofilia y síntoma sistémicos) es una reacción de hipersensibilidad a medicamentos que abarca un espectro clínico desde síntomas leves hasta potencialmente mortales. Se relaciona especialmente con anticonvulsivantes: fenitoína, carbamazepina, fenobarbital, a sulfonamidas, dapsona, alopurinol, bloqueadores de canales de calcio, AINEs y antirretrovirales. Puede aparecer hasta 3 meses después de la exposición. La población pediátrica es vulnerable debido a la mayor prevalencia de convulsiones en este grupo etario. Hay fiebre (86%), rash (85%), eosinofilia (80%), linfadenopatías (70%), compromiso hepático (84%), cardíaco (27%), pulmonar 5% y renal 11-40% por nefritis intersticial en general leve a moderada. El tratamiento de elección son los corticoides a altas dosis, inmunoglobulina IV, plasmaféresis o sus combinaciones. La mortalidad es de 10%, principalmente por causas hepáticas.

Objetivo: Presentar la clínica y evolución del caso de una niña de 15 años con SD y compromiso renal severo.

Reporte de caso: Niña de 15 años con compromiso neurocognitivo leve-moderado, síndrome. Di George, cardiopatía congénita corregida, y epilepsia en manejo con carbamazepina. Antecedente previo de SD en julio/ 2020. Cuadro de tos seca, hematemesis, ictericia, prurito generalizado, dolor abdominal fiebre de 38.4°C. Al ingreso en institución de remisión con lesión renal aguda AKI 3 hematuria proteinuria leve transaminasas elevadas, hiperbilirrubinemia, amonio elevado, coagulopatía y acidosis metabólica con criterios además de falla hepática fulminante tóxico, lesiones dérmicas clásicas en 80% de su cuerpo Se confirma DRESS secundario a carbamazepina, con puntaje RegiScar; Requiere manejo con esteroides con evolución clínica tórpida, requiere TRR Y recambios plasmáticos terapéuticos. Biopsia de piel y hepática confirman hallazgos del cuadro clínico se confirma DRESS.

Conclusión: La afectación renal Se ha informado en 11-40 de casos más asociado a alopurinol seguido de carbamazepina y dapsona. Es generalmente leve con Nefritis Tubulointersticial, y raras veces más severo necrosis tubular aguda, LRA e incluso muerte secundaria a compromiso renal.

Trabajo Original 8**TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO: 25 AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TRASPLANTES COLOMBIANO**

Jaime M. Restrepo (1); Ana M. Aristizábal (2); Karen Molina (2); Kevin Villa (3); Juan Diego Riaño (3); Vanessa Ochoa (4); Hernando Londoño (4); Jessica Forero (5); Eliana Manzi (6); Ana María Arrunategui (7); Luis A. Caicedo (8)

(1) Nefrólogo pediatra, jefe del Servicio de nefrología pediátrica. Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia

(2) Residente de pediatría, Universidad Icesi. Cali, Colombia. Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia

(3) Estudiante de medicina. Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi. Cali, Colombia

(4) Nefróloga pediatra, Servicio de nefrología pediátrica. Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia

(5) Nefróloga pediatra, Fellow graduada de Universidad ICESI

(6) Epidemióloga, Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili Cali, Colombia.

(7) Patóloga. Fundación Valle de Lili. Cali, Colombia.

(8) Especialista en cirugía de trasplante de órganos abdominales, Departamento de Trasplantes. Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle de Lili. Cali, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: Este estudio muestra 25 años de experiencia en trasplante pediátrico de riñón en Colombia. El estudio describe los resultados clínicos y los factores de riesgo para la pérdida de injerto del trasplante pediátrico de riñón, la supervivencia del injerto y el paciente en Colombia. **Objetivo:** Este estudio busca caracterizar los receptores de trasplante renal pediátrico e identificar los factores relacionados con la supervivencia del paciente y del injerto

Métodos: Estudio de cohorte retrospectiva, durante el periodo comprendido entre 1995-2020. Los datos se obtuvieron del registro TRENAL. Se calculó la incidencia acumulada de rechazo agudo, la supervivencia del injerto y del paciente con el método Kaplan-Meier y el análisis de factores de riesgo de pérdida del injerto se hizo con regresión de Cox.

Resultados: Fueron elegibles 184 trasplantes sólo renales. 85% requirieron diálisis pre-trasplante. La etiología de la enfermedad fue relacionada en la mayoría con anomalías congénitas. La mediana de la edad fue 12 años (RIC:9-1), sexo masculino (53%). Los trasplantes con donante vivo fueron el 52,7%. El tratamiento con Tac-MMf-Pred más timoglobulina fue el más frecuente. La incidencia acumulada de rechazo agudo se encuentra aproximadamente en el 10%. La supervivencia del injerto a 5 y 10 años fue 70% y 59%. La presencia de rechazo agudo se asoció a pérdida del injerto (HR:2,47; IC95%:1,24-4,9). Hubo una mortalidad del 5%.

Conclusiones: El trasplante renal es considerado la mejor opción de tratamiento para los pacientes con anomalías congénitas. El rechazo agudo en los primeros tres meses se ha mantenido por debajo de 20%. El esquema inmunosupresor TMP+Inducción, y el donante vivo, tienden a comportarse como factores protectores para la supervivencia del injerto. El rechazo agudo fue un factor de riesgo para pérdida del injerto.

Trabajo Original 9

CARDIOMIOPATÍA URÉMICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA, CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN LUEGO DEL TRASPLANTE RENAL: UNA SERIE DE CASOS

Tascón A. José Andrés (1); Chavarriga R. Nataly (1); Vanegas R. Juan José (1,2); Ochoa G. Carolina (2); Yabur E. Mirna (3); Niño. Laura (1,4); Vélez E. Catalina (1,2)

Departamento de pediatría, Universidad de Antioquia
Servicio de Nefrología pediátrica Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia
Servicio de Cardiología pediátrica Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia
Epidemiología Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La enfermedad cardiovascular (ECV) es causa de morbilidad y mortalidad en niños con enfermedad renal crónica (ERC). Aumenta el riesgo de muerte hasta 30 veces más comparados con niños sanos. Representa el 3% de la mortalidad en la población general de 1 a 24 años, pero aumenta hasta un 32%, 28% y 22% en niños con terapia de hemodiálisis, diálisis peritoneal y en trasplantados, respectivamente. En niños se manifiesta como arritmias, cardiomiopatía (presencia de hipertrofia ventricular izquierda (HVI), disminución de fracción de eyección, compromiso de la función sistólica y/o diastólica), enfermedad cerebrovascular y en menor frecuencia como infarto agudo del miocardio. La etiología tiene varios factores como: hipertensión arterial (HTA), dislipidemia, alteraciones en el metabolismo de los carbohidratos, obesidad y la exposición de forma crónica a un medio urémico y a la terapia de reemplazo renal. El trasplante renal sobre estos factores ha mostrado una disminución en su prevalencia y con ello en la prevalencia de la ECV y cardiomiopatía secundaria. Si bien faltan estudios que correlacionen este medio urémico con el compromiso cardiovascular en niños, la evidencia en la disminución de la mortalidad con el trasplante renal versus continuar en terapia de reemplazo renal, refuerzan y validan esta asociación.

Objetivo: Describir las características de niños con antecedente de ERC, ECV con cardiomiopatía secundaria, previo al trasplante renal y su evolución clínica a los 6 y 12 meses postrasplante en un centro de cuarto nivel de la ciudad de Medellín, Colombia.

Metodología: Estudio descriptivo, tipo serie de casos.

Resultados: Se recolectaron 17 pacientes entre los 4 a 22 años, media de edad de 12.2 años y media de duración de estar en diálisis antes del trasplante de 26.5 meses (DE +/- 17.6 meses). 4 de los pacientes con evidencia de cardiomiopatía por presencia de HVI en el ecocardiograma. El seguimiento evidenció mejoría en HTA sistólica y diastólica, disminución de niveles de paratohormona (PTH) y corrección de anemia a los 6 y 12 meses postrasplante, con persistencia de HVI, pero con tendencia a la disminución en valores de g/m²/SC.

Conclusión: Se evidenció una tendencia hacia la mejoría en el seguimiento a los 6 y 12 meses postrasplante en parámetros como: tensión arterial, niveles de PTH y anemia. Se documentó una tendencia hacia la reversión de parámetros cardiacos como la HVI, que se correlaciona directamente con la cardiomiopatía secundaria a ECV en los pacientes con ERC.

Trabajo Original 10

SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON VALVAS DE URETRA POSTERIOR Y SÍNDROME DE PRUNE BELLY EN CALI-COLOMBIA.

Angie Lizeth Rincón (1), Daniela Cleves Luna (2), Natalia Martínez (3), Laura Torres (4), Jessica Forero (5), Vanessa Ochoa (5), Hernando Londoño (6), Jaime Restrepo (6)

Pediatra, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
Pediatra, Universidad Icesi
Departamento de Pediatría, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
Médica Epidemióloga, Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
Nefróloga Pediátrica, Universidad Icesi-Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
Nefrólogo Pediatra, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: El síndrome de síndrome de Prune Belly (SBP) y de valvas de uretra posterior (VUP) son condiciones que afectan el vaciamiento vesical causado por un desarrollo anormal de la vejiga. Las manifestaciones clínicas son variables. Sin tratamiento acarrear una alta morbimortalidad en la infancia temprana. En Colombia, no hay una caracterización epidemiológica de estas patologías. Buscamos describir las características y desenlaces clínicos de pacientes diagnosticados con SBP o VUP desde el primer control postnatal al último control clínico en una institución de cuarto nivel en Cali-Colombia.

Metodología: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo en la Fundación Valle del Lili (FVL) Cali, Colombia. Se recolectó información de las historias clínicas de los pacientes menores de 18 años diagnosticados con SPB y VUP atendidos en el servicio de nefrología pediátrica entre 2012 – 2019. Se excluyeron historias incompletas. La base de datos fue creada en el sistema de bases de datos BDClinic® de la institución previa aprobación del comité de ética. Se verificó la calidad de los datos. Las variables cuantitativas se presentaron en medianas y rangos intercuartílicos. Las variables cualitativas se resumieron como proporciones. Se utilizó Kaplan-meier para describir la probabilidad del desarrollo de eventos de interés a través del tiempo. Todos los análisis estadísticos fueron realizados utilizando el paquete estadístico STATA® (versión 14.0, StataCorp LP, College Station, TX).

Resultados: Durante el periodo de estudio se atendieron en el servicio de nefrología pediátrica 35 pacientes, 12 (34.3%) con SPB y 23 (65.7%) con VUP. De ellos, 29 pacientes (82.9%) tenían diagnóstico de hidronefrosis, 4 pacientes (11.4%) de displasia renal y 5 (14.3%) y 1 (2.9%) de riñón displásico multiquístico si haber diferencias entre SPB y VUP. Al momento de la primera consulta, la mediana de edad de SPB fue 0 meses RIC (0 – 27.6) y de VUP fue 4 meses RIC (0 – 13) siendo significativamente diferentes ($p=0.0119$), la mediana TFG en SPB fue de 27.7 mL/Kg/min (7.6 - 55.7) y en VUP fue de 36.6 mL/Kg/min (19.8 - 84). Cinco pacientes (41.6%) con SPB y 9 (39.1%) con VUP ingresaron con falla renal severa (G4 –G5). El síntoma al ingreso más frecuente fue infección urinaria a repetición presentada en 13 pacientes (37.1%). La mediana de seguimiento para SPB fue de 5.5 años RIC (1.5 – 14.3) y para VUP de 4.5 años RIC (1.7 – 10.7), sin haber diferencia entre los grupos ($p= 0.6797$). Nueve pacientes (25.7%) ingresaron con diagnóstico de hipertensión arterial. Se hizo seguimiento al desarrollo de HTA entre los 26 pacientes que no la presentaban al ingreso, encontrando que, a 15 años la probabilidad de desarrollo de HTA en SPB es de 33% y en VUP de 0%. No obstante, en el seguimiento a 20 años, dicha probabilidad en VUP asciende a 33%.

Discusión: La sobrevida de los pacientes con trastornos vesicales no neurogénicos ha mejorado significativamente dado a posibilidad de diagnóstico e intervención más temprana. En nuestra institución los pacientes con SPB fueron diagnosticados al nacimiento y los de VUP en los primeros meses de vida. Las intervenciones quirúrgicas se pudieron realizar de forma temprana. Encontramos que similar a lo descrito en la literatura, aproximadamente el 40% de nuestros pacientes de cada grupo ingresaron a falla renal severa. No tuvimos ninguna mortalidad, esto lo atribuimos a el manejo multidisciplinario temprano y estrategias para asegurar el seguimiento óptimo de estos pacientes.

Conclusiones: Los trastornos no neurogénicos como las VUP y el SPB son causas importantes de nefropatía obstructiva que requieren un diagnóstico y un manejo temprano, que puede ser prenatal, para evitar comorbilidades a largo plazo que pueden incluir falla renal terminal y requerimiento de trasplante renal. Son necesarios más datos de la epidemiología local y nacional para asegurar un manejo óptimo y temprano de estos pacientes

Trabajo Original II

LESIÓN RENAL AGUDA EN RECIÉN NACIDOS, POPAYÁN COLOMBIA 2019-2020 ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE COHORTE PROSPECTIVO

Pantoja O (1), Realpe S (1), Restrepo JM (2), Cabra-Bautista G (1), Velasco A (1,3), Martínez G (1,2), Prado O (3,4), Vallejo A (4), Leal S (3), Calvache JA (1).

Universidad del Cauca, Popayán, Colombia

Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Hospital Susana López de Valencia, Popayán, Colombia

Hospital Universitario San José De Popayán, Popayán, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La lesión renal aguda (LRA) es una condición frecuente en recién nacidos en estado crítico que se caracteriza por una disminución de la función renal, acumulación de productos de desecho, pérdida del balance de líquidos, electrolitos y de la homeostasis ácido-base. Es considerada como una importante causa de mortalidad neonatal. El objetivo fue evaluar el comportamiento clínico y los principales desenlaces de LRA en los recién nacidos atendidos en unidades de cuidado intensivo neonatal (UCIN) de la ciudad de Popayán – Colombia.

Métodos: Estudio multicéntrico, analítico, de cohorte prospectivo, en el que se incluyeron todos los recién nacidos ≥ 2 y ≤ 28 días de vida, diagnosticados con LRA de acuerdo a los criterios de clasificación KDIGO modificados para neonatos, que fueron atendidos en 3 UCIN de la ciudad de Popayán (HUSJ, HSLV, CLE) entre junio de 2019 y diciembre de 2020. Se excluyeron aquellos con diagnóstico de cromosomopatía incompatible con la vida, malformaciones renales mayores y cardiopatías congénitas mayores. Se obtuvieron variables demográficas, maternas, clínicas y terapéuticas. Se realizó seguimiento entre el segundo y séptimo día después del desarrollo de la LRA para evaluar si el paciente recuperó su función renal, requirió terapia de reemplazo renal o falleció. El análisis descriptivo se realizó en Stata 15. Se contó con la aprobación de los comités de ética de las instituciones.

Resultados: Se presentan los resultados de los primeros 6 meses de seguimiento de la cohorte (hasta diciembre de 2019). Ingresaron 21 pacientes con una mediana de 35 semanas de edad gestacional, el 38% tuvo control prenatal inadecuado y 28% antecedente de infección materna. Las comorbilidades más frecuentes fueron sepsis y asfisia perinatal. Todos los pacientes recibieron medicamentos nefrotóxicos. De acuerdo a la severidad de la LRA se clasificaron: 62% en estadio 1, 19% en estadio 2 y 19% en estadio 3, la mediana de edad gestacional fueron 34, 33.5 y 39 semanas respectivamente. El 72% de los pacientes recuperó la función renal durante el seguimiento, el 5% requirió terapia de reemplazo renal y el 14% falleció.

Conclusiones: La LRA fue más frecuente en prematuros que en nacidos a término, pero más grave en estos últimos. La asfisia perinatal, la sepsis y el uso de medicamentos nefrotóxicos fueron hallazgos frecuentes. Existe un alto porcentaje de mortalidad en los recién nacidos en estado crítico con LRA.

Trabajo Original 12

MONITOREO AMBULATORIO DE PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS CON DREPANOCITOSIS EN UNA CIUDAD DEL CARIBE COLOMBIANO (MENCIÓN DE HONOR)

Gustavo Adolfo Guerrero Tinoco (1), Zilac Espitaleta Vergara (2).

Nefrólogo pediatra, Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja. Departamento de pediatría, Universidad de Cartagena. Cartagena (Colombia)

Nefróloga pediatra, Clínica de la Costa. Ciencias de la Salud, Universidad Simón Bolívar. Barranquilla (Colombia)

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: Son escasos los estudios que han utilizado el monitoreo ambulatorio de presión arterial (MAPA) para el diagnóstico de hipertensión arterial (HTA) en niños con Anemia de células falciformes (ACF) o drepanocitosis.

Objetivo: describir los parámetros del monitoreo ambulatorio de presión arterial en pacientes pediátricos con anemia de células falciformes.

Metodología: Estudio descriptivo, de corte transversal. Se recogieron variables relacionadas con presión arterial sistólica (PAS) y presión arterial diastólica (PAD) en el consultorio y variables medidas por el MAPA incluyendo el ASSI (del inglés, ambulatory arterial stiffness index).

Resultados: Se incluyeron 79 niños con ACF, el 55.7% hombres (n=44). El 29.1% (n=23) presentaron MAPA normal, mientras que el 62.0% (n=49) tuvieron MAPA con prehipertensión y el 8.9% (n=7) tuvieron HTA. Hubo ausencia del descenso nocturno en la PAS en un 29.1% (n=23), ausencia de descenso nocturno en PAD en el 2.5% (n=2), en ambos en un 39.2% (n=31) y descenso nocturno invertido en PAD en un 3.8% (n=3). El ASSI con MAPA normal fue de 0.3 ± 0.2 , fue mayor en niños con MAPA anormal (0.4 ± 0.2) y con MAPA con hipertensión (0.5 ± 0.2), con diferencia estadísticamente significativa ($p=0.006$).

Conclusiones: En la literatura existen cuatro estudios que analizan el MAPA en niños con ACF. Este sería el estudio con el mayor número de pacientes al compararlo con los estudios reportados; el primero en evaluar el AASI en esta población específica y encontrarlo con significancia estadística. Las alteraciones en los parámetros del MAPA, incluyendo el AASI, se presentan en un porcentaje considerable en niños con ACF. Recomendamos que en la valoración del riesgo cardiovascular de niños con ACF sea incluido el MAPA, incluyendo el AASI.

Trabajo Original 13

EVALUACIÓN DEL C4d COMO FACTOR PRONÓSTICO EN UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON NEFROPATÍA POR IGA

Jessica M Forero-Delgadillo (1,3), Vanessa Ochoa (1,3), Laura Torres-Canchala (2), Natalia Duque (3), Carlos Jiménez (4), Nelson Huérfano (4), Jaime Manuel Restrepo (1,3)

Servicio de nefrología pediátrica, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Facultad de ciencias de la salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia

Servicio de Patología, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: POSTER

Introducción: La nefropatía por IgA (NIgA) es la enfermedad glomerular crónica más común; fisiopatológicamente induce la activación del complemento por la vía alterna y por la vía de las lectinas; estudios in vitro han valorado el C4d como marcador de activación del mismo. La tinción de C4d mesangial podría ser un biomarcador para determinar la disminución progresiva de la tasa de filtración glomerular (TFG), proteinuria significativa y/o desarrollo de enfermedad renal terminal. El objetivo del presente estudio es correlacionar la presencia de C4d en la biopsia renal de diagnóstico con la función renal al último seguimiento.

Metodología: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron pacientes pediátricos con diagnóstico histopatológico de NlGA. Se realizó la tinción para C4d en las biopsias de diagnóstico para determinar su correlación con la TFG al último seguimiento. Se tomaron variables demográficas y clínicas de diagnóstico y al último seguimiento.

Resultados: Catorce pacientes con biopsias de diagnóstico disponibles fueron incluidos en el estudio. Ocho pacientes (57.2%) eran de género masculino, todos los pacientes tenían raza mestiza, la edad de inicio de síntomas fue de 7 años (RIC 5-9.5), la mediana de TFG al diagnóstico fue de 88 mL/min/1.73 m² (73.5-111.3). Seis pacientes presentaron proteinuria moderada y severa al diagnóstico. Un paciente (7.1%) presentó hipertensión arterial, 4 (28.6%) hematuria microscópica y 9 (64.3%) microscópica. En las biopsias de diagnóstico 2 de 14 resultaron positivas para C4d, una en el área mesangial y otra en las paredes de capilares glomerulares. El 50% de la población tenía hiper celularidad mesangial presente, el 29% hiper celularidad endocapilar y el 43% esclerosis focal y segmentaria. Once pacientes de 14 tuvieron seguimiento en el tiempo. La mediana de tiempo entre la biopsia y el último seguimiento fue de 5.6 años (RIC 3.7-7.8). Al momento del último seguimiento, la mediana de edad de los pacientes fue de 14 años (RIC 12-17). La mediana de la TFG fue de 94.6 mL/min/1.73 m² (65.7-111.2). Uno de los pacientes con C4d tuvo pérdida de seguimiento y el otro tenía una TFG de 123 mL/min/1.73 m². No hubo muertes documentadas.

Conclusión: El C4d como biomarcador independiente no se comportó como predictor de falla renal en pacientes pediátricos con NlGA. Es posible que su uso en conjunto con C3 u otros biomarcadores pueda arrojar resultados más precisos en la predicción de falla renal. Se requieren más estudios que confirmen este hallazgo.

Trabajo Original 14

ACUERDO ENTRE BIOPSIA Y FUNCIÓN RENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON NEFRITIS LÚPICA. UN ESTUDIO RETROSPECTIVO.

Jessica M Forero-Delgado (1), Vanessa Ochoa (1), Laura Torres-Canchala (2), Natalia Duque (3), Daniela Torres (1), Carlos Jiménez (4), Jaime Manuel Restrepo (1)

Servicio de nefrología pediátrica, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Facultad de ciencias de la salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia
Servicio de Patología, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: POSTER

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad crónica autoinmune multisistémica de alta morbimortalidad, el curso clínico en pacientes pediátricos es más severo que en adultos. En Colombia 50-55% de los adultos y 75% de los niños con LES sufren Nefritis Lúpica (NL) en algún momento de su evolución, clínicamente puede debutar como un cuadro similar a la glomerulonefritis aguda o ser severo como la glomerulonefritis rápidamente progresiva. Teniendo en cuenta que la clínica se correlaciona con los patrones de injuria glomerular, la biopsia renal (BR) es de gran importancia en el enfoque diagnóstico de la NL y con base en ella se puede guiar el tratamiento y establecer el pronóstico. Actualmente no existe un consenso sobre el potencial uso de los hallazgos de la BR para predicción de supervivencia renal en pacientes pediátricos con NL. Por ello, este estudio busca correlacionar los hallazgos histopatológicos y la función renal de los pacientes pediátricos con NL.

Metodología: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron pacientes pediátricos con diagnóstico histopatológico de NL. Se evaluó la biopsia renal al diagnóstico con la escala modificada de la ISN/RPS. El índice Kappa fue usado para determinar el nivel de acuerdo entre falla renal (Tasa de filtración glomerular [TFG] < 60 mL/min/1.73m²) y presencia o ausencia de cada índice de la escala modificada de la ISN/RPS. El estudio fue aprobado por el comité de ética con (#1396).

Resultados: Durante 2011 al 2018, 57 pacientes con NL fueron atendidos en la institución. Cuarenta cumplieron criterios de inclusión. Diez (25%) eran de sexo masculino. La mediana de edad de diagnóstico NL fue 12.9 años (RIC 11.1-14.9). El tiempo de seguimiento fue 2.3 años 19 (RIC 1.0-5.16). Al diagnóstico, la cariorexis fue la característica de la escala con mayor nivel de acuerdo con falla renal ($k=0.1873$ EE 0.0759 $p=0.0068$) y al último seguimiento lo fue la esclerosis segmentaria global ($k=0.1481$ EE 0.078 $p=0.0287$). No hubo diferencia en TFG al último seguimiento y presencia de proteinuria al diagnóstico ($p=0.3936$).

Conclusión: La biopsia renal puede ser insuficiente para evaluar la predicción de la función renal. El tratamiento de pacientes con NL debe realizarse utilizando otros biomarcadores y signos clínicos. Deben realizarse estudios prospectivos que puedan confirmar esta hipótesis.

Trabajo Original 15

PROFILE OF BAFF AND ITS RECEPTORS' EXPRESSION IN PEDIATRIC NEPHROTIC SYNDROME IS ASSOCIATED WITH WORSE PROGNOSIS

Jaime M. Restrepo (1,2); Vanessa Ochoa (2); Jessica Forero-Delgadillo (2); Laura Torres-Canchala (3); Ivana Nieto-Aristizábal (3), Ingrid Ruiz-Ordoñez (3), Aura Sánchez (4), María Claudia Barrera (5), Carlos Jiménez (4), Gabriel J. Tobón (2,5).

Servicio de Nefrología Pediátrica, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia

Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Servicio de Patología, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Universidad Icesi, CIRAT: Centro de Investigación en Reumatología, Autoinmunidad y Medicina Traslacional, Cali, Colombia.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introduction. Nephrotic syndrome (NS) is a disease characterized by the increase on the glomerular capillary wall permeability, clinically evident by the presence of proteinuria, edema, hypoalbuminemia, hyperlipidemia, and hypercoagulability. The immune pathogenesis of the NS is not completely understood. Our aim was to evaluate the expression of B-cell activating factor (BAFF, a cytokine associated with B lymphocyte survival) and their receptors in renal samples from pediatric NS patients and to investigate a relationship with renal function survival.

Materials and methods. We conducted an ambispective study (2011 -2019) on 36 patients with pediatric NS (0 to 18 years) followed in our pediatric nephrology. Immunohistochemistry for BAFF and its receptors (transmembrane activator and calcium modulator and cyclophilin ligand interaction (TACI), protein maturation of B cells (BCMA) and BAFF-receptor (BAFF-R or BR3) was performed. Samples were scored according to the percentage of cells with positive expression on podocytes and interstitial inflammatory infiltrates: 1) 1-25% of cells; 2) 26-50% of cells 3) More than 50% of cells. We used median for continuous variables, proportions for qualitative variables and Kaplan-Meier curve to describe renal function survival, according to BAFF and receptors' expression. This study was conducted following the declaration of Helsinki statements and was approved by the institutional IRB (#1283).

Results: Thirty-six pediatric patients with NS and renal biopsy were included. Age median at inclusion was 2 years (IQR 2.0 – 5.0). Ten (27.8%) patients had glomerular filtration rate under 90 mL/min/1.73m². Median time between NS diagnosis and renal biopsy was 2.1 years (IQR 0.8-4.0). Ten (27.8%) patients were steroid resistant. Most frequent pathology diagnosed in biopsy was minimal change disease found in 21 (58.3%) patients followed by focal segmental glomerulosclerosis found in 14 (38.9%) patients. One patient had IgA Nephropathy. BAFF was found in both podocytes (19% of samples) and interstitial inflammatory infiltrates (38% of samples). On the other hand, the receptors' expression was variable, with BAFF-R found in only one sample, TACI in 4 samples (in both podocytes and interstitial inflammatory infiltrates) and BCMA in 5 samples in the podocytes and 8 cases in the inflammatory infiltrates). BAFF expression in both podocytes and interstitial inflammatory infiltrates was associated with worst renal function at 60 months follow-up. Patients with BAFF biomarker present in renal podocytes had 20% probability of having GFR > 90 mL/min/1.73m², instead, patients with BAFF absence had 79.6% probability of having GFR > 90 mL/min/1.73m² (p=0.0014). Patients with BAFF presence in renal interstitial inflammatory infiltrates had 38.2% probability of having GFR > 90 mL/min/1.73m² while in patients with absence of BAFF in this tissue, its probability was 86.7% (p=0.0049).

Conclusion: Our findings suggest the involvement of BAFF and its receptors in the immune response in pediatric patients with NS. In addition, this is the first study to find a relationship between the presence of BAFF and long-term reduction of renal function in pediatric patients with NS. According to our results, the presence of BAFF in renal podocytes and renal interstitial inflammatory infiltrates could act as a prognostic factor for renal function. Prospective studies are required to confirm this hypothesis.

Trabajo Original 16

COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS POST BIOPSIA RENAL Y FACTORES ASOCIADOS EN UNA COHORTE DE NIÑOS COLOMBIANOS

Katherine Hernández (1), Mayerly Prada (2), Luz González (2), Ricardo Gastelbondo (2), Jeisson Lancheros (3)

Nefrología Pediatra, Universidad El Bosque/Fundación Cardio-Infantil

Nefrólogos Pediatras, Fundación Cardio-Infantil

Investigador Economía de la Salud, Universidad Santo Tomás, Bogotá

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: La biopsia renal es una herramienta diagnóstica ampliamente utilizada en pediatría para aclarar el diagnóstico, establecer el pronóstico y guiar el tratamiento de los niños con enfermedad renal. Es un procedimiento

seguro cuya complicación más frecuente es el sangrado que en la mayoría de los casos corresponde a la formación de hematomas perirrenales autolimitados. Son escasas las publicaciones relacionadas con los factores de riesgo de sangrado post-biopsia en población pediátrica y aún no hay consenso acerca del tiempo ideal de vigilancia postoperatorio y de los estudios complementarios a realizar en este periodo de tiempo. Lo anterior genera una gran variabilidad en los protocolos de cuidado post biopsia.

Objetivo general: Determinar la frecuencia de complicaciones hemorrágicas post biopsia y los factores asociados en los pacientes pediátricos llevados a biopsia renal en la Fundación Cardio-infantil entre el año 2007 y 2019.

Metodología: Estudio analítico tipo corte transversal en el que se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes menores de 18 años llevados a biopsia renal entre los años 2007 y 2019 en la Fundación Cardioinfantil. Se incluyeron todos los pacientes que contaran con los datos clínicos e histopatológicos requeridos. Se excluyeron pacientes con antecedente de trasplante renal. Un test de chi cuadrado fue usado para establecer diferencias en las variables categóricas y un t-test para analizar variables continuas. Para determinar factores de riesgo se realizó un análisis multivariado a través de un modelo binario de regresión logística controlando potenciales confusores.

Resultados: Se incluyeron un total de 288 pacientes con edad al momento de la biopsia entre 6.9 y 15.5 años. No hubo casos de perforación de víscera hueca, fístulas arteriovenosas, infección o muerte. Las complicaciones hemorrágicas (hematuria y/o hematoma) se presentaron en un 26.3% (76/288), de las cuales el 88.1% (67/76) correspondieron a hematoma subcapsular y de estos el 32.8% (22/67) fueron mayores a 2 cm. La frecuencia de hematuria macroscópica fue de 4.1% (12/288). Solo 3 casos (1%) fueron catalogados como sangrados severos, todos los cuales se presentaron en pacientes con biopsias no programadas, quienes cursaban con lesión renal aguda severa, uremia y alteraciones hematológicas por enfermedad autoinmune activa. Al realizar la regresión logística con las características clínicas pre y post biopsia que pudieran estar asociadas con el desarrollo de complicaciones hemorrágicas y/o hematomas mayores a 2 cm, se encontró que a mayor edad existe una menor probabilidad de presentar sangrado y/o hematoma mayor a 2 cm. Así mismo la biopsia programada, se comportó como un factor protector para el desarrollo de hematoma mayor a 2 cm. se encontró que si la edad es mayor a 10 años hay más de un 95% de probabilidad de mantenerse el factor protector.

Conclusiones: 1. En el estudio actual, hubo una alta frecuencia de complicaciones hemorrágicas postbiopsia (formación de hematoma subcapsular y/o hematuria) pero una baja proporción de complicaciones severas. 2. Solo se encontró asociación entre el desarrollo de complicaciones hemorrágicas con una edad menor a 10 años y la naturaleza del procedimiento (programado vs no programado). 3. Aunque las complicaciones hemorrágicas post biopsia renal son frecuentes, la necesidad de transfusión o de intervenciones adicionales son poco comunes, por lo que, en centros con alta experiencia, los periodos prolongados de observación y la realización de evaluaciones de rutina post biopsia renal, podrían considerarse en pacientes seleccionados. 4. Teniendo en cuenta que la mayoría de hematomas son asintomáticos, además del tamaño y la presencia de los mismo se deberían tener en cuenta otras variables que también pueden influir en desenlaces clínicos desfavorables y a su vez impactar en la duración de la estancia hospitalaria, los costos o el número de reingresos hospitalarios.

Trabajo Original 17

UTILIDAD DEL PUNTAJE PLASMIC EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS Y SU INTERÉS EN MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA

Mercado T (1), Espitaleta Z (2), Ríos A (3), Cárdenas J (4)

(1) Residente de Pediatría, Universidad del Norte, Barranquilla

(2) Nefróloga Pediatra, Docente Universidad del Norte, Barranquilla

(3) Docente salud pública, Universidad del Norte, Barranquilla

(4) Médico Internista, Epidemiólogo, Bogotá D.C.

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

Introducción: Las microangiopatías trombóticas (MAT) son complejas condiciones clínicas que presentan lesiones endoteliales con formación de trombos a este nivel; de rápida progresión y cuyas manifestaciones clínicas son generalmente severas por la presencia y compromiso multiorgánico. El diagnóstico oportuno y el tratamiento precoz son la clave para definir el pronóstico en los pacientes con MAT. Existen instrumentos que pueden evaluar características clínicas, paraclínicas y antecedentes de los pacientes con factores de riesgo que reconocen de forma temprana o predicen su evolución para intervenir oportunamente y disminuir las secuelas significativamente.

Objetivos: Utilidad del puntaje PLASMIC en los pacientes que ingresaron a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) con clínica de MAT entre agosto de 2020 y febrero de 2021.

Metodología: Estudio de corte transversal analítico; se incluyeron los registros de historias clínicas de 13 pacientes menores de 18 años que ingresaron a UCIP en Barranquilla; utilizando el puntaje PLASMIC. El estudio fue sometido

al comité de ética de la Universidad del Norte y fue aprobado mediante Acta de evaluación: No 213. La recolección se realizó mediante Excel 2019. Se realizó análisis mediante Epi Info, usando medidas de dispersión para las variables cuantitativas y distribución de frecuencia para las cualitativas; se estableció cálculo de OR y prevalencia de la población estudiada. Para el análisis estadístico se estimaron asociaciones entre variables clínicas y analíticas, utilizando prueba de Fisher en cada caso y se consideró significativo valor de $< 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 13 pacientes menores de 18 años cumpliendo criterios de inclusión, donde el 23,1% fueron adolescentes, 53,8% lactantes y 23,1% neonatos; 69,2% de género femenino y 30,8% masculino. Se encontró en 23,1% de los pacientes, alteraciones del TP y en 61,5% del TPT; además 53,8% con dímero D normal y 61,5% con fibrinógeno elevado; disminución de la tasa de filtración glomerular (TFG) en 76,9% con previa elevación de creatinina en 61,5%. Hallazgos como hematuria, diarrea, fiebre, síntomas respiratorios, neurológicos, cardíacos y gastrointestinales tuvieron baja frecuencia; y en los pacientes que se utilizó el puntaje PLASMIC 61,5% tuvieron alto riesgo y 38,5% riesgo intermedio (Gráfico 2) OR 0,0833 (IC 0,0055 – 1,2568), valor de $p=0,086$; 3 pacientes fallecieron en el estudio. Se obtuvo una prevalencia de 2.5% del total de pacientes que ingresaron en ese periodo de tiempo.

Conclusiones: Durante el estudio se tuvieron en cuenta varios aspectos a evaluar; dentro de estos la presencia de lesión renal aguda significativa, lo cual se describió en la mayoría de los pacientes en conjunto con disminución de la TFG, sin compromiso a otros órganos. El tamaño muestral, el estado nutricional y socioeconómico de los pacientes debe considerarse una limitante para llevar los resultados a otro contexto poblacional, sin dejar de lado la utilidad del puntaje PLASMIC para los pacientes que ingresan a la UCIP y tienen riesgo de presentar una MAT grave. Así mismo el riesgo identificado según PLASMIC en los pacientes incluidos en el estudio se relacionó con la condición final y los resultados paraclínicos más críticos para cada uno de ellos.

Trabajo Original 18

ASOCIACIÓN DE LAVADOS CON SOLUCIÓN SALINA Y DURACIÓN DEL HEMOFILTRO EN TERAPIAS REEMPLAZO RENAL CONTINUA (2do Puesto)

Laura Lorena Cuenca Castrillón (1), Luz Esthella González Chaparro (2), Mayerly Prada Rico (2), Jaime Fernández Sarmiento (3), José Antonio de la Hoz Valle (4), Juan Sebastián Leguizamón Melo (5)

Nefróloga Pediatra - Universidad El Bosque

Nefróloga Pediatra – Fundación Cardioinfantil

Pediatra Intensivista – Fundación Cardioinfantil

Magíster en Epidemiología - Universidad El Bosque

Médico Pediatra- Sanitas

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

El mantenimiento del hemofiltro y circuito en terapias remplazo renal continua (TRRC) se considera un reto clínico. Los lavados con SSN 0.9% son una estrategia habitual que busca un barrido mecánico de los coágulos y mejorar la duración del mismo. Se realizó un estudio observacional, analítico de cohortes retrospectivo en el que se incluyeron niños de 1 mes a 18 años que requerían TRRC en la Fundación Cardioinfantil-IC entre marzo del 2016 a abril del 2020 en quienes se utilizó anticoagulación del circuito con citrato o lavados mecánicos con SSN exclusiva. Se incluyeron 184 hemofiltros (93 grupo de citrato y 91 lavados con SSN). El tiempo de duración del hemofiltro en el grupo de Citrato fue de 16.5 horas (± 8.63) y en el grupo de lavados con SSN fue de 20,1 horas (± 14.32) (DM +3.5 h (IC95% -6.99 a -0.12; $p=0.04$). El grupo de lavados con SSN tenían más coagulopatías (33%; < 0.001), hepatopatías (27%; < 0.017), filtros más pequeños (< 0.001). Se observó una tendencia a menor velocidad de aparición de coágulo con el uso de SSN 0.9% frente al citrato al controlar por severidad de enfermedad (PRISM III), tamaño de catéter y velocidad de bomba (HR 0.89; IC95% 0.65-1.22; $p=0.5$). En nuestra investigación el uso de lavados con SSN se asoció a mayor duración efectiva en horas de la TRRC comparado con el citrato, en especial en grupos de riesgo de sangrado como los pacientes con coagulopatía y enfermedad hepática. El grupo con lavados con SSN no requirió mayor número de filtros ni se observó disfunción del sistema cuando se comparó con el citrato independientemente del tamaño del filtro y del tipo de acceso vascular. Hasta la fecha no existen estudios en Pediatría de grupos con experiencia en TRRC que hayan evaluado la duración de los filtros y circuitos con los lavados mecánicos con SSN. En el grupo de adultos M. Sanz y cols evaluaron la duración del circuito en un grupo de 50 pacientes a quienes se anticoaguló con heparina y a quienes no se podía utilizar anticoagulantes se les realizó lavados mecánicos con SSN. Encontraron que la duración del circuito en cada terapia fue similar entre los dos grupos (30,5 horas vs 34,9 horas respectivamente). En nuestra experiencia se tuvo una tendencia a mayor duración de la terapia con el uso de lavados mecánicos con SSN (16.5 horas citrato vs 20.1 horas con SSN). Igualmente se identificó que quienes recibieron lavados con SSN tenían condiciones clínicas de mayor morbilidad particularmente coagulopatías, sepsis y enfermedad hepática que en algunos

casos contraindica la anticoagulación del circuito extracorpóreo con heparina o citrato. A pesar de estas comorbilidades en nuestra experiencia no se observó mayores complicaciones al compararse con la terapia estándar de anticoagulación con citrato. Así mismo se observó que una práctica habitual de realizar lavados mecánicos con SSN para optimizar la duración de la terapia cuando está contraindicado usar anticoagulación con citrato o heparina puede ser una alternativa adecuada para mantener el circuito permeable y alcanzar las metas de depuración de azoados sin complicaciones asociadas importantes, por lo que podrían asociarse a adecuada permeabilización del sistema con tendencia a mayor duración de la terapia y necesidad similar de número de filtros y de frecuencia de coagulación de los mismos.

Conclusiones: El uso de lavados con SSN en TRRC se asocia a una duración en horas de terapia efectiva similar a cuando se usa citrato como estrategia de anticoagulación del circuito independientemente del tamaño del filtro, tipo de acceso y de terapia.

Trabajo Original 19

KIM-1 CORRELATES INVERSELY WITH GESTATIONAL AGE AMONG 5-YEAR-OLD PRETERM CHILDREN (1er Puesto)

Jaime M. Restrepo MD (1), Laura Torres-Canchala MD (2), Joseph V Bonventre MD, PhD, (3) Martin Rengifo MD (4), Juan C. Arias C. MD (5), Michael Ferguson MD (6), Adriana Villegas, Msc (7), Oscar Ramirez MD, Mphil (8,9), Guido Filler MD, PhD, FRCPC (10)
Pediatric Nephrology Service, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Renal Division, Brigham and Women's Hospital, Boston, Massachusetts, USA
Radiology Service, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Kangaroo Mother House alfa, Cali, Colombia
Pediatric Nephrology Service, Boston Children Hospital, Boston, USA
Department of Pathology and Laboratory Medicine, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia
Department of Pediatrics Centro Médico Imbanaco de Cali, Colombia
Fundación POHEMA

Departments of Paediatrics, Medicine, and Pathology and Laboratory Medicine, University of Western Ontario, London, Ontario, Canada, as well as The Lilibeth Caberto

Background: Preterm birth is associated with decreased nephron endowment. Currently, there is no reliable non-invasive biomarker to monitor decreased nephron number in at-risk patients. Urinary Kidney Injury Molecule-1 (KIM-1) is a biomarker of acute and chronic renal injury. We measured urinary KIM-1 among a wide array of other potential biomarkers for nephron endowment.

Methods: We conducted an ambispective cohort study of 5-year-old children born prematurely and healthy controls identified from city schools. Detailed anthropometrics, renal ultrasound dimensions, and biochemical parameters were measured. Urinary KIM-1 was measured using Luminex[®] technology. Age independent z-scores were calculated and compared. Univariate and multivariate linear regressions were used for estimating the association between measures and gestational age.

Results: We enrolled 129 children [97 (75.2%) born pre-term and 32 (24.8%) healthy controls born at full-term]. Pre-term patients had significantly lower weight and body surface area than controls. Pre-term patients and controls did not differ in current age, sex, race, height, blood pressure, urinary sodium, fractional sodium excretion, serum creatinine and estimated GFR. Univariate analysis revealed a significant inverse association between gestational age and urinary KIM-1 ($p=0.0289$) and birth weight and urinary KIM-1 ($p=0.047$) as well as serum sodium ($p=0.0265$) and urinary calcium (0.0087). In multivariate analysis KIM-1 remained significantly associated with gestational age with an inverse correlation ($p=0.010$, coefficient -8.6, 95% C.I. -15.1 to -2.1, $r^2=0.098$).

Conclusion: In 5-year-old children born prematurely, KIM-1 was inversely correlated with gestational age and may represent a biomarker of reduced nephron endowment. Further prospective studies need to confirm this finding.

Trabajo Original 20

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS BIOPSIAS RENALES EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BOGOTÁ, COLOMBIA

Marcela Reyes (1), Juan Sebastián Leguizamón Melo (2), Adriana Meza (3)
Nefróloga Pediatra – Unidad Médica de alta especialidad (UMAE) Pediatría, IMSS, Jalisco, México
Médico Pediatra – Sanitas – Hospital Universitario San José Infantil
Nefróloga Pediatra – Hospital Universitario San José Infantil

TIPO DE PRESENTACIÓN: ORAL

El presente estudio tiene como fin mostrar los hallazgos de 29 biopsias renales realizadas en el Hospital Universitario de San José Infantil a pacientes pediátricos entre los 4 y 17 años, logrando hallazgos de gran importancia entre

los cuales se destaca que el 25% de las mismas evidenciaron nefropatía lúpica clase II, sin tener en cuenta una en la que se encontró hallazgo mixto entre nefropatía clase II y clase IV. Contrario a la literatura universal en la que se considera que la nefropatía lúpica clase III y IV aunque son las más severas, son las más frecuentes; evidenciamos en nuestra población que era la clase II como se describió previamente, lo cual también conllevaría cambios en el manejo al conocer que esta clase responde muy bien a bajas dosis de corticoesteroides a baja dosis de 3 a 6 meses, iniciándola de 0.25 a 0.5 mg/kg, recordando que en tal caso que no responda debería realizarse nuevamente una biopsia renal para reclasificar al paciente. Dentro de los otros hallazgos es de resaltar uno compatible con Síndrome de Alport en un paciente de 14 años, así como otro con evidencia de nefropatía IgA; en cuanto pacientes con síndrome nefrótico que fueron llevados a toma de biopsia por distintas razones nuestra población se semeja a la literatura universal con siete pacientes con enfermedad de cambios mínimos, seguida por glomeruloesclerosis focal y segmentaria en número de 2, y de inmunocomplejos mesangiales en una ocasión; del total de nuestra población la enfermedad de cambios mínimos representó el 24%. Por lo que consideramos que en cuanto la literatura universal nuestra población es similar a los hallazgos mundiales en cuanto la mayor frecuencia en síndrome nefrótico. Consideramos que este estudio podría plantear que a nivel de Colombia realizáramos estudios para evaluar la frecuencia real en los pacientes pediátricos de nefropatía lúpica lo que podría representar que posiblemente nuestra población no presenta características en frecuencia de clase similar a la universal planteando esquemas terapéuticos distintos a los indicados en guías internacionales.



Front del IPNA Teaching Course y IX Congreso Colombiano de Nefrología Pediátrica ACONEPE



Front del IPNA Teaching Course y IX Congreso Colombiano de Nefrología Pediátrica ACONEPE



Entrega de Placa Conmemorativa a Dra. Laura Hernández, una de las fundadoras de ACONEPE.
De izq. a der., Luisa Fernanda Rojas, Laura Hernández, Richard Baquero, Carolina Ochoa



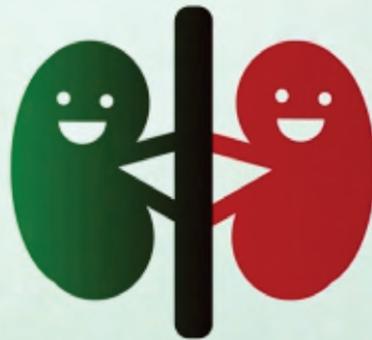
Intervención de la Dra. Laura Hernández, una de las fundadoras de ACONEPE.
De izq. a der., Laura Hernández, Richard Baquero, Luisa Fernanda Rojas, Carolina Ochoa



Ganadores y Evaluadores de los trabajos orales y poster IX Congreso colombiano de nefrología pediátrica ACONEPE - De Izquierda a Derecha: Daniel Rodriguez, Natalia Mejía, Pahola Atehortúa, Lina Serna, Carolina Isaza, Richard Baquero, Diana Bello



Dra. Vilma Piedrahita, una de las fundadoras de ACONEPE, Pionera de la Nefrología Pediátrica en Colombia.



XII CONGRESO ALANEPE

HORA DE CIUDAD DE MEXICO  MODALIDAD ONLINE

13 al 17 de octubre de 2021



Programa Congreso Virtual

Programa Congreso Virtual ALANEPE 2021

Día #1 (miércoles, 13 de octubre de 2021)

Hora	SALON A	SALON B	SALON C
6:30-8:30PM	Humanismo en Pediatría: Sirviendo de acuerdo con las Necesidades en Latinoamérica (M Bonilla - PR)		
	Ceremonia de Inauguración		

Día #2 (Jueves, 14 de octubre de 2021)

Hora	#	SALON A	SALON B	SALON C
9:00-10:00AM			Simposio #1	
10:00-10:25AM	1	Variabilidad Genética en el Síndrome Nefrótico: Implicaciones en Tratamiento (R Parekh - Canada)	Pruebas de Función Tubular: De la Teoría a la Práctica (N Guerra - Mexico)	Programación Fetal y Daño Renal (Y Saldaña - Bolivia)
10:25-10:50AM	2	Nuevas Guías Síndrome Nefrótico Corticorresistente (F Cano - Chile)	Cinosis Nefrótica: Abordaje Diagnóstico y Tratamiento (L Belmont - Mexico)	Estimación de TFG en Neonatos y Niños (G Filler - Canada)
10:50-11:15AM	3	Podocitopatías (P. Krall - Chile)	Enfermedades Mitocondriales como Causa de Tubulopatías (N Mejías - Colombia)	Progresión de la ERC en los Niños (V Koch - Brasil)
11:15-11:30AM		PREGUNTAS Y RESPUESTAS	PREGUNTAS Y RESPUESTAS	PREGUNTAS Y RESPUESTAS
11:30AM-12:00PM		*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE
12:00-1:00PM		RECESO/VISITA POSTER/EXHIBITS	RECESO	RECESO
1:00-1:25PM	4	Síndrome Hemolítico Urémico Atípico: Abordaje Diagnóstico (P Coccia - Argentina)	Homeostasis de Potasio (L Escobar - Mexico)	Hemodilfiltración Crónica en Pediatría (V Ferraris - Argentina)
1:25-1:50PM	5	Síndrome Hemolítico Urémico: Respuesta Inflamatoria. Nuevos Tratamientos (R Exeni - Argentina)	Evolución del Diagnóstico de los Síndromes de Bartter y Gitelman (TBA)	¿Cuánta Diálisis es Necesaria? Prescripción y Adecuación en Diálisis (V Resendiz - Mexico)
1:50-2:15PM	6	Actualización en Glomerulopatía por C3: Abordaje Diagnóstico (A Huante - Mexico)	Pseudohipoadosteronismo: Abordaje Diagnóstico y Tratamiento (D Kostic - Brasil)	Monitoreo remoto de APD (M Almonte - Rep. Dominicana)
2:15-2:30PM		PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS
2:30-3:00PM		*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE
3:00-3:15PM		RECESO	RECESO	RECESO
3:15-3:40PM	7	Nuevas Técnicas de Imágenes Renales (Bernarda Viteri - Ecuador)	Diabetes Insípida Nefrogénica: Causas y Tratamiento (R Loza - Perú)	Evaluación Nutricional en el Paciente con ERC (Volanda - Mexico)
3:40-4:05PM	8	Actualización en el Diagnóstico y Tratamiento de Glomerulopatía Membranosa Primaria (M Liern - Argentina)	Nefropatía Mesoamericana: Enfermedad Renal de Origen Desconocido en Niños (R Lou - Guatemala)	Uso de Densitometría Ósea en Pacientes con ERC (J Mahan - EUA)
4:05-4:30 AM	9	Nefropatía por IgA: Actualización en Tratamiento (M Adragna - Argentina)	Nefritis tubulointersticial autosómica dominante (TBA)	Actualización en el Uso de Diferentes Agentes de Hierro para Tratamiento de Anemia de la ERC (M Suarez - PR)
4:30-4:45PM		PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS

Día #3 (viernes, 15 de octubre de 2021)

Hora	#	SALON A	SALON B	SALON C
9:00-10:00AM			Simposio #2	
10:00-10:25AM	1	Actualización en el Tratamiento de Nefritis Lúpica Proliferativa Difusa (K Yap - Singapur)	Acidosis Tubular Renal en Niños: Avances en Fisiología Renal y Diagnóstico. (R Muñoz - México)	No adherencia en el Trasplante: avanzando hacia una explicación biológica (J Ferraris - Argentina)
10:25-10:50AM	2	Anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA) (A Orjuela - Colombia/EUA)	Acidosis tubular renal distal: aspectos de interés clínico no resueltos (F Santos - España)	Trasplante en menores de 5 años (V Pinto - Chile)
10:50-11:15AM	3	Actualización en el Tratamiento de Vasculitis por IgA (Purpura de Henoch-Schonlein) - (J Endo - Colombia)	Hipercalemia idiopática, ¿Anomalia Metabólica o Enfermedad? (O de Guadarrama - Mexico)	Inmunizaciones en el Paciente Trasplantado (M Medeiros - Mexico)
11:15-11:30AM		PREGUNTAS Y RESPUESTAS	PREGUNTAS Y RESPUESTAS	PREGUNTAS Y RESPUESTAS
11:30AM-12:00PM		*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE
12:00-1:00PM		RECESO	RECESO	RECESO
1:00-1:25PM	4	¿Qué hay Nuevo en el Manejo de la Glomerulopatía Rápidamente Progresiva? (C. Cobeñas)	Causas Hereditarias de Nefrolitiasis (M Goretti - Brasil)	Inmunosupresión Crónica sin Esteroides (S Méndez - Guatemala)
1:25-1:50PM	5	Glomerulopatía por Obesidad (M Encinas - Perú)	Evaluación Metabólica de Nefrolitiasis (V García Nieto - España)	Protocolos de Desensibilización y ABO incompatible (A Alvarez - Canada)
1:50-2:15PM	6	Uso de la biopsia renal para predecir la progresión de la enfermedad glomerular y su respuesta a tratamiento (E Castaño - EUA)	Actualización en el Tratamiento de Hiperocalcemia Primarias (M Baum - EUA)	Actualización en el Manejo de Rechazo Mediado por Anticuerpos (N de Jesús - PR)
2:15-2:30PM		PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS
2:30-3:00PM		*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE	*TRABAJO LIBRE
3:00-3:15PM		RECESO	RECESO	RECESO
3:15-3:40PM	7	Transición, ¿Cómo Determinar que el Paciente está Listo? (M Ferris - EUA)	Diagnóstico Diferencial de Ciliopatías en Niños (L Sylvestre - Brasil)	Complicaciones Metabólicas y Cardiovasculares en Pacientes con Trasplante Renal (G Filler - Canada)
3:40-4:05PM	8	Transición del paciente pediátrico al cuidado de adultos, ¿cómo iniciar tu Programa? (J Restrepo - Colombia)	Actualización en el Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedad Poliútica Autosómica Dominante (A Exeni - Argentina)	Actualización en el Tratamiento de Nefropatía por BK (S Moreno - Mexico)
4:05-4:30 AM	9	Cuidados Paliativos en Enfermedad Renal Crónica (B Dobras - Panamá)	Actualización en el Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedad Poliútica Autosómica Recesiva (L Guay Woodford - EUA)	Tratamiento y Prevención de la Enfermedad Linfoproliferativa Posttrasplante (M Monteverde - Argentina)
4:30-4:45PM		PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS	PREGUNTAS & RESPUESTAS

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES

Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica es la publicación oficial de la **Asociación Latinoamericana de Nefrología Pediátrica (ALANEPE)**.

Acepta para su publicación Artículos Originales en español, portugués e inglés. Artículos de Investigación Clínica o Experimental, Medicina Social, Salud Pública y Bioética relacionados con la Nefrología Pediátrica.

ALANEPE se reserva todos los derechos sobre los manuscritos presentados.

Las decisiones editoriales finales son tomadas por el Comité Editorial, y la responsabilidad final corresponde al Director Editor de la Revista. Se reservan el derecho de rechazar artículos por razones éticas técnicas o científicas, así como sugerir modificaciones.

El manuscrito debe ser presentado por medios electrónicos, a doble espacio, Fuente 12, MS Word o equivalente

Cada presentación debe ser enviada con un **consentimiento de autoría y divulgación de potencial conflicto de interés**, forma que se puede encontrar en la página de ALANEPE y el consentimiento del Comité de Ética correspondiente y debe ser enviado por correo electrónico a: raexeni@gmail.com

LA PUBLICACIÓN MÚLTIPLE

El Comité Internacional de Revistas Médicas (Grupo de Vancouver) aprobó una declaración de la publicación múltiple en mayo de 1983, como una guía para los autores y editores.

Publicaciones Múltiples son aquellas que se centran en la misma información, el contenido y el análisis, aunque su edición y presentación pueden ser diferentes. Las publicaciones múltiples pueden

ser paralelas o repetidas; **publicación paralela** es que se produjo para los lectores cuya lengua principal es diferente de la publicación primaria, y por lo tanto no tendrían acceso a la publicación primaria; esto también se llama la **publicación bilingüe**.

Esta clasificación incluye publicaciones secundarias dirigidas a médicos que no utilizan habitualmente métodos de indexación en su metodología actualización periódica. **Repetido o publicación duplicada** se refiere a la publicación múltiple para los lectores que son compartidos por fuentes primarias y secundarias y, posiblemente, utilizan métodos de indexación similares.

La política Editorial respecto a publicaciones múltiples es la siguiente:

Publicación en paralelo se acepta si:

- Los editores de ambas revistas se les informa, y el editor de la segunda revista tiene una reproducción de la primera versión;
- La prioridad de la primera publicación se respeta en un intervalo de al menos 2 semanas;
- El contenido de la segunda versión está escrita para un grupo diferente de lectores; en otras palabras, se trata de una simple traducción de la primera de la que a veces una versión condensada será suficiente;
- La segunda versión refleja fielmente la información y de la interpretación de la en primer lugar;
- Una nota al pie en la primera página de la segunda versión informa a los lectores y agencias de documentación que el trabajo fue editado y se publica para un público paralelo, utilizando la misma información. La primera página de la nota debe dar referencia suficiente y adecuada a la primera versión,
- En el curriculum vitae y los informes de productividad, las publicaciones paralelas se debe indicar de manera inequívoca.

La revista no acepta repetida o duplicada.

Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica se adhiere a los principios definidos por el Consejo de Editores Científicos (CSE) disponible en http://www.councilscienceeditors.org/services/draft_approved.cfm.

Todos los manuscritos recibidos son revisados por dos expertos que pertenecen a una institución diferente a la que se originó el manuscrito. Los originales serán devueltos al autor para incorporar las sugerencias de los revisores. Los autores tienen 45 días para presentar la versión corregida. En caso de un conflicto de intereses entre autores y expertos, se debe agregar una nota a la sección de “Comentarios del Editor”. Esta información se mantendrá confidencial.

CUESTIONES ESPECÍFICAS

Las contribuciones se clasifican de la siguiente manera:

1. Editoriales

Los editoriales son ensayos breves que expresan el punto de vista del autor sobre un tema de Nefrología Pediátrica o sobre una publicación de investigación o revisión publicada en la misma edición. En general, son solicitados por el Comité Editorial a un autor o grupo de autores que se especializan en un tema.

Su contenido puede estar relacionado con un tema de puesta al día, o puede presentar el punto de vista de la Revista con respecto a un tema, sino que también podría referirse a las políticas editoriales, en cuyo caso, será firmada por los responsables de la editorial.

La longitud máxima recomendada es de 5 páginas de texto, con 10 o menos referencias bibliográficas; no hay tablas o figuras, y tampoco Resumen.

2. Caso Clínico

El objetivo de la publicación de casos clínicos es informar y educar sobre aspectos específicos no descritas de una condición clínica específica o síndrome, para presentar un caso ilustrativo de una condición de baja prevalencia, o para informar de aspectos poco conocidos o de reciente desarrollo en los procedimientos de diagnóstico o terapéuticos.

La estructura debe ser similar a un artículo original y denominado “Casos Clínicos”. Debe incluir una introducción, objetivos, Caso Clínico en detalle, y una conclusión.

La longitud máxima recomendada es de 5 páginas de texto (1.500 palabras), con máximo de 15 referencias bibliográficas, y un número máximo de 2 tablas o figuras.

3. Artículo Original

Los artículos originales informan los resultados de los estudios de investigación en ciencias básicas o clínicas. Debe contener suficiente información para que el lector pueda evaluar los resultados, repetir los experimentos y evaluar los procesos intelectuales que se contienen en el artículo.

Este tipo de manuscrito debe ser muy estructurado. Se debe incluir un Título, Resumen en español/portugués e inglés, Introducción, Pacientes/Materiales y Métodos, Resultados, Discusión, Conclusiones. Esta estructura debe aplicarse también a los resúmenes, que debe ser presentado en español/portugués e inglés. La longitud máxima recomendada es de 3.000 palabras, con 30 o menos referencias bibliográficas, se pueden incluir un número máximo de 4 tablas o figuras.

Los artículos de informes de ensayos clínicos de intervención terapéutica deben estar registrados en uno de los registros de ensayos clínicos recogidos por la Organización Mundial de la Salud y el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas. En la ausencia de un registro latinoamericano, se sugiere que los autores utilicen el registro www.clinicaltrials.gov, de los Institutos Nacionales de Salud (NIH). La identificación debe ser presentada al final del resumen.

Las instrucciones detalladas para las secciones siguen:

3.1. Página de título

Debe contener el nombre de los autores, profesión, especialidad y afiliación institucional.

3.2. Resumen

El resumen debe ser en español/portugués e inglés, y debe contener un resumen de menos de 250

palabras que describen: a) Objetivo, b) Pacientes y métodos, c) Principales resultados en forma cuantitativa si corresponde, y d) las conclusiones.

3.3. Pacientes y métodos

En esta sección se describe claramente la selección de sujetos para el estudio. Métodos, instrumentos y procedimientos se identifican con suficiente precisión para permitir a otros observadores a reproducir los resultados. Al utilizar los métodos establecidos y de uso frecuente, es suficiente con nombrar y citar referencias.

Cuando se publiquen métodos poco conocidos se debe proporcionar una breve descripción. Cuando los métodos son nuevos, o los métodos anteriores se modifican, deben incluirse descripciones precisas, con la justificación de su uso y la explicación de las limitaciones.

Cuando los experimentos se llevan a cabo en seres humanos o animales, es fundamental que se haga una declaración de que el proceso se revisará en función de la Declaración de Helsinki (1975) por una "ad hoc" Comité de Ética de la institución donde se realizó la investigación. El Consentimiento informado es imprescindible debiendo agregarse una copia junto con la carta de aceptación del Comité de Ética.

Todos los fármacos y compuestos químicos deben ser identificados por su nombre genérico, dosis y forma de administración. Siempre que sea posible, los pacientes deben ser identificados mediante números correlativos, no por sus, iniciales, o nombres. El número de sujetos y observaciones debe ser detallado, también el tamaño de la muestra, los métodos estadísticos y el nivel de significación estadística utilizada.

3.4. Resultados

Los resultados deben ser presentados secuencialmente, en concordancia con el texto, tablas y figuras. Los datos pueden ser mostrados en tablas o figuras, pero no ambos. Los resultados no deben ser descritos, así como se muestra en una tabla o figura. El texto sólo debe resumir o resaltar las observaciones más importantes. La presentación de

los resultados obtenidos en esta investigación no se debe mezclar con la discusión del tema.

3.5. Discusión

En esta sección se debe poner de relieve los aspectos nuevos e importantes del sujeto proporcionadas por su investigación y las conclusiones. Los datos de los resultados no deben ser repetidos. La implicancia de los hallazgos deben ser explícitos, sus limitaciones explicadas, y la relación con otros estudios deben ser exploradas en cada estudio e identificadas a través de la respectiva citación.

Las conclusiones deben ser sólidamente respaldadas por datos.

Los estudios que no hayan finalizado por el autor o de otros autores no deben ser utilizados como soporte o puntos de discusión. Nuevas hipótesis pueden ser ofrecidos en su caso, y claramente identificados como tales.

Esta sección termina con conclusiones obtenidas por los autores a partir de la experiencia.

3.6. Agradecimientos

Sólo las personas e instituciones que aportaron importantes contribuciones al trabajo pueden ser acusados.

3.7. Referencias

Las citas deben aparecer en el orden mencionado en el texto, las referencias deben ser identificados en el texto con números arábigos entre paréntesis, colocado al final del párrafo en el que se alude a. Deben ser numeradas Las referencias en cuadros o gráficos deben ser colocadas en el primer lugar en el que el texto alude a la tabla o gráfico correspondiente. Los nombres de las revistas deben abreviarse según la convención Index Medicus. Ninguna referencia se debe dar a las "observaciones no publicadas" ni "comunicación personal", que pueden ser insertadas entre paréntesis en el texto. Los trabajos oficialmente aceptados para publicación pueden ser incluidos; en ese caso, la referencia debe incluir, entre paréntesis, las palabras "en prensa". Los trabajos enviados para su publicación pero no aceptados oficialmente no se pueden añadir a las referencias, pero pueden ser citados en el texto entre paréntesis como "observaciones no publicadas".

El orden para cada cita debe ser la siguiente:

a) Artículos de revistas:

Apellido e inicial del autor (s). Mencione todos los autores cuando sean menores de seis, si tiene más de siete autores, citar los tres primeros, añadiendo 'et.al'.

El título, en su idioma original.

El nombre de la revista o la publicación del artículo debe ser abreviado según la nomenclatura internacional (Index Medicus), año de publicación, volumen, página inicial y final del artículo.

Ejemplo: 16. Guzmán S, Nervi F, Llanos O, et al. Despeje líquido alterada en los pacientes con pancreatitis aguda anterior. Gut. 1985; 26:888-891.

b) Capítulos de libros

Ejemplo: 18. Fine RN, Nissen AR (2005). La diálisis clínica, cuarta edn. Appleton & Lange, Nueva York, pp 611-651.

c) Referencias electrónicas

3.8. Tablas

Cada tabla debe presentarse en hoja aparte, no en el texto. Los cuadros irán numerados en orden consecutivo, con un breve título. Cuando se requieran notas para aclarar el contenido, deben añadirse a los pies, no en la cabeza de la tabla. Las aclaraciones al pie de la tabla se deben añadir siempre que se utilicen abreviaturas no estándar. Cada tabla debe ser citada en forma consecutiva en el texto.

3.9. Figuras

Las figuras incluyen cualquier tipo de ilustración que no sea tabla (radiografías, electrocardiogramas, gráficos, ecos, etc.). Las reproducciones fotográficas son aceptadas. Las imágenes y tablas deben ser enviados como un archivo en formato .JPG o .TIFF, con una resolución mínima de 300 dpi o superior.

Las letras, números y símbolos deben ser claramente visibles en toda la superficie de la fotografía, y tener el tamaño suficiente para ser legible cuando está reducido para su publicación. Los símbolos, flechas o letras utilizadas para identificar las imágenes en las fotografías de preparaciones microscópicas

deben ser de tamaño y contraste suficiente para ser detectado desde el medio ambiente. Cada figura debe ser citada en el texto de forma consecutiva.

Si una figura se reproduce a partir de material publicado, la fuente debe ser identificada, y el permiso por escrito del autor o editor debe obtenerse para reproducirlo.

3.10. Medidas

Las unidades de medida deben corresponder al Sistema Métrico Decimal (Annals of Internal Medicine 1979; 90:98-99). En español, los decimales se marcan con una coma, y miles y múltiplos de mil están separados por un punto.

3.11. Las reimpresiones

Los artículos deben ser solicitadas por escrito después de recibir la aceptación de la publicación. El costo se paga directamente a la prensa por el autor.

3.12. Autores

Debe enviarse una lista de autores. Se debe incluir sólo aquellos individuos que han participado de manera significativa en la obra publicada, por lo que deben ser responsables de su contenido. Colaboradores son aquellos que han contribuido de manera efectiva en el estudio: a) diseño, b) la recopilación de datos, c) el análisis de datos, d) el análisis estadístico, e) la edición de manuscritos, f) otros (se debe especificar).

Los autores deberán ser profesionales debidamente identificados por su nombre, inicial del segundo nombre y apellido o apellidos. También deben identificar su especialidad y subespecialidad, y el Instituto al que pertenecen. En el caso de los estudiantes, ellos podrán participar como co-autores,

3.13. Agradecimientos y diversas contribuciones

Como apéndice al texto, lo siguiente se debe añadir las siguientes contribuciones: a) reconocidas que no son autoría; b) el reconocimiento de la asistencia técnica; c) el reconocimiento del apoyo material y financiero, y d) las relaciones financieras que puedan constituir un conflicto de intereses.

El apoyo financiero o material de cualquier na-

turalidad debe ser especificado. Si se acepta el papel, todas las demás relaciones financieras que puedan constituir un conflicto de intereses deben ser incluidos como se especifica en la carta adjunta.

4. Up to date

Este tipo de artículo es generalmente solicitado por el Comité Editorial de la Revista. Está escrito por reconocidos expertos en el tema, y contiene una visión general, los aspectos descritos recientemente, la experiencia personal del autor (s), y una propuesta para el futuro clínico y experimental en la zona.

5. Revisiones

Los artículos de revisión se resumen y analizan la información disponible sobre un tema específico sobre la base de una búsqueda cuidadosa de la literatura médica. Dado que los estudios individuales pueden ser afectadas por muchos factores, la combinación de sus resultados puede ser útil para llegar a conclusiones sobre la prevención, el diagnóstico o

el tratamiento de una enfermedad específica.

Deben incluir un resumen estructurado que contiene los principales aspectos examinados, las fuentes de donde se obtuvo la información, la metodología para la búsqueda y selección de artículos utilizados para la revisión.

La longitud máxima recomendada es de 6.000 palabras, con 30 o menos referencias bibliográficas recientes, un número máximo de 4 tablas o figuras se puede incluir.

6. Cartas al Editor

Cartas al Editor son una manera de que los lectores envíen preguntas o críticas de los sobre los artículos publicados. Los informes de investigación y casos breves también pueden ser publicados como cartas al Editor.

Pueden ser no más de 1.000 palabras de extensión, y contener más de cinco referencias. Se debe incluir un título que permita identificarlo.



ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA
DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

ISSN 1667-4170

ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE
**NEFROLOGÍA
PEDIÁTRICA**

Órgano oficial de la Asociación
Latinoamericana de Nefrología Pediátrica

Miembro de la INTERNATIONAL PEDIATRIC NEPHROLOGY ASSOCIATION (IPNA)