



Sección de Nefrología  
Pediátrica

XIV

---

REUNION NACIONAL

---

DE

---

NEFROLOGIA PEDIATRICA

---

Y

---

III REUNION NACIONAL

---

ATS DE

---

NEFROLOGIA PEDIATRICA

---

SAN SEBASTIAN

17 al 20 de junio de 1987

1

LA BIOPSIA RENAL EN EL SINDROME NEFROTICO DE LESIONES MINIMAS (S.N.L.M.): REVISION DE 67 ENFERMOS.

E. Lara, L. Callis, M. Carrera, C. Elias, G. de Fortuny

Hospital Infantil de la Vall D'Hebrón  
Paseo del Valle de Hebrón, Barcelona.

Se ha revisado la biopsia renal practicada a 67 niños (47 varones y 20 hembras) de edades comprendidas entre los 4 meses y los 12 años ( $\bar{x}$ :3,56 años) afectados de Síndrome Nefrótico Idiopático (representa el 22,4 % del total de nuestra casuística). Estas biopsias fueron practicadas entre 1968 y 1987 en relación a la presencia de corticorresistencia en el transcurso de la enfermedad o la aparición de 4 ó más brotes corticosenesibles.

En el 71,6 % la enfermedad comenzó entre los 2 y los 6 años, siendo corticosenesible el 92,5 % de los mismos -- (de los cuales el 11 % presento corticodependencia). La hipertensión arterial estuvo presente en el 7,3 % del total y se comprobó microhematuria en el 21 %.

En 50 casos (74,6 %) se observó un riñón ópticamente normal y en los restantes 17 (25,4 %) hiperplasticidad mesangial con o sin aumento de la matriz mesangial.

En 55 casos (82 %) se pudo realizar inmunofluorescencia, detectándose en 11 casos (20 %) depósitos mesangiales de IgM.

La microscopía electrónica únicamente señaló la afectación de los pedicelos de los podocitos con normalidad de la membrana basal.

El 13 % de los enfermos presentó 4 brotes previamente a la práctica de la biopsia renal. Dicho porcentaje se eleva a 36 % cuando nos referimos a los enfermos con depósitos de IgM mesangial-

2

CORTICOTERAPIA MINIMA EN LA NEFROSIS LIPOIDEA

S. Rodríguez; E. de la Torre; P. López; L. Callis.

Servicio de Nefrología Infantil de la Ciudad Sanitaria "Vall d'Hebrón". Barcelona. Pº Vall d'Hebro s.n

Se presentan los resultados del tratamiento con pauta corta de corticoterapia ( 6-metil-prednisona a dosis de 2,5 mg/Kg/día hasta desaparición de la proteinuria y disminución progresiva de la dosis hasta completar aproximadamente un mes de tratamiento) en 42 brotes de síndrome nefrótico idiopático presentados en 26 niños. (20 varones y 6 hembras). Ninguno de estos pacientes había recibido previamente tratamiento con pauta larga de corticoides.

El periodo de seguimiento medio ha sido de 12,9 meses (rango de 1 mes a 36 meses). La dosis media de corticoides recibida ha sido de 47,4 mg/Kg comparada con los 155 mg/Kg de la pauta larga de tratamiento (4,5 meses).

El tiempo de remisión ha sido de 5,97 meses (rango de 0,5 meses a 23 meses).

De los 26 pacientes tratados, 7 (26,9%) presentaron un sólo brote tras un seguimiento medio de 12,9 meses, en comparación con el 38,3% de pacientes que presentaron un sólo brote recibiendo pauta larga de corticoterapia

3

RESPUESTA TERAPEUTICA Y EVOLUCION DEL SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO.

A. Giménez Hort, J.A. Camacho Diaz, L. García García, F. Lopez Carcho, E. Guardia, J.M Muixí

Hospital San Juan de Dios. Barcelona

Los 24 pacientes fueron sometidos a Corticoterapia en su 1º brote 35 de ellos respondieron al tratamiento y no han rebrotado, 14 con más de 5 años de control. 19 han presentado entre 2 y 4 brotes comportándose hasta ahora como Corticosenesibles, aunque varios llevan poco tiempo de seguimiento y 6 han dejado de acudir a control.

12 pacientes se han comportado como Corticodependientes, recibiendo tratamiento con inmunosupresores (Ciclofosfamida en todos y Ciclosporina en uno). En este grupo se practicó Biopsia renal por lo encontrado: 1 caso HSF, 6 LGM (en uno con hialinosis de un 5% de glomerulos y otro con GProL. Mesangial en 2ª biopsia), 5 G Prol. Mesangial (2 con Ig M). 2/12 pacientes están en remisión más de 5 años, 2 han dejado el control, 1 está en tratamiento con Ciclosporina y 7 están en remisión tiempos que oscilan entre 3 m y 3 años.

15 pacientes han presentado Recaídas Frecuentes por lo que han sido sometidos a Biopsia renal (1 HSF, 10 LGM, 4 G Prol. Mesangial 2 con IgM). Todos, tras tratamiento inmunosupresor están en remisión completa (3 m a 6 años), 2 han precisado Bolus de corticoides y uno ha dejado los controles, desconociendo su evolución.

Solo 1 caso presentó Corticorresistencia inicial, la histología fué de HSF y actualmente se ha transplantado en otro centro. Otros 5 han sido corticorresistentes durante su evolución (entre el 2º y 8º brote), en ninguno se han conseguido remisiones duraderas. 11 pacientes han recibido inmunosupresores sin practica de Biopsia: 7 eran Recaídas Frecuentes y todos presentan remisión 1 año; 3 eran corticodependientes. 1 lleva 5 años en remisión y los otros dejaron control; 1 era una paciente de 15 años que tras un S. de CUSHING en un 1º brote recibió ciclofosfamida en el 2º, y está en remisión completa. En ninguno de estos pacientes se consiguió autorización para biopsia renal.

4

SINDROME NEFROTICO DEL PRIMER AÑO:EVOLUCION.

C.G.MESEGUER,A.ALONSO,L.ESPINOSA,M.LARRAURI,M.L.PICAZO.

HOSPITAL INFANTIL "LA PAZ". MADRID.

Revisamos 11 casos de Síndrome Nefrótico (SN) en el 1º año (7º y 4º), vistos en un periodo de 20 años. La edad media de comienzo fue 4 meses (0-12m). La manifestación inicial fue edema, excepto uno que debutó con un cuadro obstructivo por invaginación. Presentaron microhematuria 10/11 y 2 alteración del filtrado glomerular. En 3 hubo incidencia familiar de SN. El estudio de infección connatal realizado en 9, fue negativo. La biopsia inicial se realizó siempre en los 2 meses siguientes al diagnóstico, mostrando: SN tipo finlandés (SNF):2; Mínimos cambios (MC):2; Lesiones compatibles con síndrome de Drash (SD):1; Esclerosis mesangial difusa (EMD):1; Glomerulosclerosis segmentaria y focal (GSF):2; - Glomerulonefritis proliferativa mesangial difusa (GPD):3. - Los casos con MC evidenciaron GSF en biopsia repetida a los 3 y 4 años respectivamente. Todos, excepto los SNF, fueron tratados precozmente con prednisona oral, asociándose además en 3, bolos i.v. de Metilprednisona y/o Ciclofosfamida, siendo la respuesta inicial siempre de corticorresistencia. La evolución en un plazo entre 6 días y 11 años fue:

- Fallecieron 4: NF (2m), NF (6d), SD (18m), GSF (8m).
- Remisión total 3:GPD (3a), GSF (18m), GPD (6a).
- Insuficiencia Renal terminal 3:GSF(6a), EMD(2m),GSF(6a).
- Persiste proteinuria 1: GPD (6a).

Conclusiones:

- Alta mortalidad en éste grupo de pacientes.
- La evolución a largo plazo depende del tipo de lesión histológica.
- La corticorresistencia inicial es constante y no significa siempre mal pronóstico.
- La terapéutica inmunosupresora agresiva, esta justificada en algunos casos.

5

**PATRON LIPIDICO EN EL SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO EN LA INFANCIA.**

M. Sánchez Bayle, M. Vazquez Martul, J.L.Ecija Peiró, M.Hussein, O.Mur, J.Otero, J. Baeza, J. Asensio, C. Ruiz-Jarabo. Hospital "NIÑO JESUS" Madrid .

Se han estudiado 50 niños de ambos sexos,diagnósticados de Síndrome Nefrótico Idiopático, a los que se les ha determinado estudio lípido completo,proteinograma,colinesterasa, - inmunoglobulinas, complemento(C3,C4 y properdina), en diferentes situaciones clínicas (recaida y remisión).

Se les ha clasificado según la albúmina sérica en 6 grupos (<1;1-1,5,1,5-2; 2-3; 3-4 y >4), encontrándose los siguientes resultados (X):

Album.	< 1	1-1,5	1,5-2	2-3	3-4	> 4
Colest.671	750	473	382	360	170	
Triglc.531	327	190	173	78	54	
Col.HDL 22	26	52	72	69	58	
Fos HDL 58	47	107	149	141	127	
Colinest 10035	10997	11358	9625	7940	6375	

Se han estudiado los coeficientes de correlación (lineales exponenciales,logarítmicos y potenciales),analizando los parámetros evaluados entre si, encontrándose correlación - significativa de la albúmina(P<0,001 ) con el colesterol, - triglicéridos,colesterol HDL, fosfolípidos HDL, IgG, IgM, colinesterasa y alfa 2, y con P<0.01 con el C4 y la properdina.

Del análisis de nuestros resultados se deduce que los distintos patrones lípidicos reseñados en la literatura en el Síndrome Nefrótico dependen de la Albúmina sérica, así como los niveles de colinesterasa, IgG e IgM.

6

**CARACTERISTICAS DE LA CAPD EN EL LACTANTE. A PROPO - SITO DE UNA PACIENTE TRATADA CON ESTA TECNICA AFECTA DE SINDROME NEFROTICO CONGENITO.**

V. García Nieto, M<sup>a</sup> E. Fraga, J. García Pérez, M.Ravina, A. Martín Herrera y L. Diaz Flores.

HOSPITAL NUESTRA SEÑORA DE LA CANDELARIA DE SANTA CRUZ DE TENERIFE, DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA LAGUNA.

El Síndrome Nefrótico Congénito es una entidad infrecuente (6% de nuestra casuística), con expresión anatómopatológica variable y en general con pronóstico muy desfavorable.

Presentamos el caso de una lactante hembra afecta de esta entidad en cuya biopsia renal se encontraron datos histológicos de esclerosis mesangial difusa. A los 3 meses entra en insuficiencia renal terminal, recibiendo tratamiento con diálisis peritoneal. A los 6 meses es incluida en nuestro Centro en programa de CAPD, colocándose un catéter Tenckhoff de un cuff. En la actualidad, tiene un año de edad.

La CAPD en el lactante tiene algunas características singulares, como la falta de bolsas de dializado con un volumen adecuado para su peso. Desde el punto de vista metabólico, se aprecia tendencia notable a la hiponatremia y a niveles excesivamente elevados de aluminio en sangre. Hemos observado en nuestra paciente hipocupremia, sin aparente déficit del ión, por no existir neutropenia y presentar tasas normales de cobre en pelo. La diálisis del potasio es deficiente, habiendo apreciado hiperpotasemia al introducir las fórmulas lácteas de continuación, más ricas en potasio.

Finalmente, la ganancia ponderal es lenta, comprometiéndose de este modo el poder llegar al peso mínimo necesario para poder recibir un trasplante renal.

7

**COMPLICACIONES TROMBOEMBOLICAS EN PACIENTES PEDIATRICOS CON S.NEFROTICO: APORTACION DE UN CASO CON EMBOLISMO PULMONAR MASIVO.**

J.L.Badia;L.Espinosa;C.Andrés;J.M. Martín. H.General.Castelló

Se presenta el caso de un paciente de 20 meses, afecto de S.N.L.M. que en el curso del tratamiento esteroideo de su primera manifestación y va iniciada la remisión, sufre súbitamente una crisis de cianosis, respiración estertorosa, bradicardia y parada cardiorespiratoria irrecuperable. Como único antecedente reseñable consta la inmunización de Polio/DT, 14 días antes de iniciarse el cuadro.

En el estudio necropsico destaca: 1º.- La confirmación de L. Mínimas en el estudio renal. 2º.- La existencia de un gran émbolo ya estructurado, que ocupa la bifurcación de la Arteria Pulmonar y se prolonga, impactándose en arterias pulmonares lobares izdas. 3º.- Se localiza restos de un trombo en Orejuela dcha., que se considera como el posible origen del Émbolo pulmonar.

El interés del caso está, más que en la presentación anecdótica del mismo, en las preguntas que suscita, ante la evidencia de una alta incidencia de Fenómenos tromboembólicos, también en pacientes pediátricos.

La cuestión práctica que se nos plantea es: 1º.- Conocemos los parámetros analíticos que conllevan un alto riesgo de sufrir complicaciones T-E en general y E.Pulmonar en estos pacientes. 2º.- Conocemos en el que se cita como grupo de alto riesgo, (pacientes con REC.FREC. y tratamientos previos con I-S) la alta incidencia de E. Pulmonar. 3º.- Es patente la gran dificultad que existe para establecer un Dx correcto de E.P. en ausencia de métodos sofisticados (gammagrafía pulmonar), pudiendo malinterpretarse los síntomas respiratorios como 2º a Edema Derrame, Neumonía, y que pueden ser el resultado de E.P. parciales.

Y de inmediato surgen las preguntas a estos hechos: ¿Que hacemos con estos pacientes?: 1º.- Se instaura Trat. anticoagulante profiláctico? 2º.- Es efectivo? 3º.- Se tratan solo aquellos en los que se ha establecido un Dx cierto de T-E? 3º.- Cuales son los criterios Dx., solo clínicos, síntomas clínicos en pacientes de riesgo señalados?

El planteamiento de estas cuestiones y mas, suscitar la discusión de sus soluciones es el objetivo final de esta comunicación; que si bien el caso que aquí traemos sería un ejemplo extremo de E.P., nos preocupa enormemente que otros, si es posible evitarlo, pudieran llegar a serlo, desde la duda de no poder establecer un Dx cierto al no disponer de los medios necesarios para ello.

Hoyer, P.F. "Complicaciones T-P en niños con S.Nefrótico. Riesgo e Incidencia. Acta Paediatr.Scand, 3:883-889, Oct-Nov 1986

8

**SINDROME NEFROTICO SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE KAWASAKI.**

P.Puyuelo. T.Arana. C.Calvo. L.Plaza. C.Loris.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Miguel Servet.ZARAGOZA.

La Enfermedad de Kawasaki es infrecuente en nuestro medio. Su importancia viene condicionada por la aparición de diversas complicaciones a lo largo de su evolución. Estas van a ser las que marcarán el pronóstico. Presentamos lo que a nuestro juicio consideramos la primera descripción de S.Nefrótico secundario a Enf. de Kawasaki.

Caso clínico: Varón de 4 años. Criterios clínicos de Enf. de Kawasaki: Fiebre. Exantema. Edema indurado de manos y pies. Labios descamados. Lengua aframbuesada. Signo de Beau. En los días 14 y 17 de evolución aparecen respectivamente: Anemia Hemolítica y Edemas generalizados.

Sangre: Ht<sup>a</sup>:16%. Hb:5.3gr%. Plaquetas:1 millón/mm<sup>3</sup>. Título de crioglobulinas elevado. Prot.Tot:4gr%. Albúmina:1.3gr%. Colesterol:276mg%. IgG:210mg%. IgA:283mg%. IgM:565mg%. IgE:828KU/L. C3:61mg%.

Orina:Proteinuria:428mg.m<sup>2</sup>.hora.GFR:50ml.m.1.73m<sup>2</sup>. TRP:91%. Leucocituria.

Ecografía renal:Normal.

Biopsia renal:Proliferación mesangial difusa. Depósitos mesangiales de IgM. Fusión de podocitos y depósitos en mesangio. Evolución:Resolución espontánea del S.Nefrótico, Anemia hemolítica y normalización de todas las alteraciones bioquímicas a los 21 días de su inicio.

Comentarios:Describimos una nueva forma de S.Nefrótico secundario a Enf.de Kawasaki dentro de las complicaciones renales de la misma.

Probable papel patogénico de los anticuerpos IgM en la génesis de la enfermedad, al menos en este caso, con respecto a las dos complicaciones del mismo: Síndrome Nefrótico y Anemia Hemolítica.

Recuperación espontánea total de la normalidad.

**ESTUDIO DEL CRECIMIENTO EN NIÑOS CON SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO (SNI)**

H. Sánchez Jacob, A. del Molino, M.J. Martínez Sopena, N. García Fuentes, F. Santos y S. Málaga

Sección de Nefrología Infantil. Hospital N.S. Covadonga y Facultad de Medicina. Oviedo.

Se ha valorado la influencia del tratamiento esteroideo sobre el crecimiento en 52 niños portadores de SNI mediante el estudio comparativo de la velocidad de crecimiento (VC) y la modificación de la talla, expresadas ambas en desviaciones estándar (DE) con respecto a la media de la población del mismo sexo y edad cronológica, en dos periodos sucesivos con y sin tratamiento esteroideo. La edad media de los niños en el momento de iniciar la corticoterapia fue de 4,6 años (rango: 1,7 a 9,7). Asimismo se valoró la correlación de la edad cronológica y la edad talla con la edad ósea medida por el método TW II Rus de Tanner.

Los resultados obtenidos se muestran en la siguiente tabla:

	Talla (Δ DE)	VC (DE)
Con corticoterapia	-0,09 ± 0,35	-2,04 ± 2,31
Sin corticoterapia	0,31 ± 0,50	2,11 ± 2,53
Valor de p	< 0,01	< 0,001

La edad ósea presentó una estrecha relación (r = 0,93) con la edad cronológica y la edad talla. Así pues, la supresión del tratamiento esteroideo fue seguida de una aceleración significativa del crecimiento en nuestros niños con síndrome nefrótico idiopático.

**ESTUDIO OFTALMOLOGICO EN NIÑOS CON SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO.**

A. DEL MOLINO\*, M. SANCHEZ JACOB\*, V. RODRIGUEZ DE LA RUA\*, L. PÉREZ UZQUIANO\*\*, F. SANTOS\* y S. MALAGA\*.

SECCION DE NEFROLOGIA PEDIATRICA\* SERVICIO DE OFTALMOLOGIA\*\*HOSPITAL NUESTRA SEÑORA DE COVADONGA.OVIEDO

Con el fin de conocer la incidencia de alteraciones oftalmológicas y su relación con el tratamiento esteroideo, se han estudiado 70 niños con síndrome nefrótico idiopático (SNI), que habían recibido o estaban recibiendo corticoides en el momento de la exploración, así como 29 niños sanos.

El estudio oftalmológico ha consistido en la determinación de la agudeza visual, medición de la tensión intraocular, exploración de fondo de ojo mediante oftalmoscopia directa, esquioscopia y detecciones de opacidades en cristalino mediante biomicroscopia con lámpara de hendidura (valoración en 4 grados según escala de CREWS).

Los resultados obtenidos en cuanto a la existencia de cataratas subcapsulares posteriores (CSP) en los niños con SNI se especifican en la tabla siguiente. No hemos hallado alteraciones en ninguno de los niños control.

	Con CSP	Sin CSP	
Nº (%)	16 (22.8)	54 (81.2)	
Edad X (años)	12.2	9.6	
Dosis Ester. (gramos)	11.15±8.8	5.55±5.2	(p<0.001)
Meses Trat*	18.37±11.9	11.09±8.8	(p<0.001)

El resto de los estudios oftalmológicos realizados no mostraron diferencias significativas entre los pacientes con y sin CSP.

**Conclusión:** La presencia de CSP en niños con SNI está relacionada con la dosis total y duración de la terapéutica esteroidea.

**ESTUDIO DEL CRECIMIENTO EN NIÑOS CON SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO CORTICO-SENSIBLE.**

M. Ubetagoyena, A. Vallo, F. Ariza, M. Sánchez, R. Oliveros, M.J. Quintela, J. Rodríguez Soriano.

Sección de Nefrología, Hospital Infantil de Cruces, Bilbao.

El retraso de crecimiento es una complicación del tratamiento con esteroides. Este efecto es ya manifiesto durante el tratamiento de una sola recidiva de síndrome nefrótico (SN). En 60 niños, el score de desviación estándar (SDS) de la velocidad de crecimiento se hizo negativo (-3.0±2.6) y el SDS de la talla pasó de 0.26±1.2 a 0.007±1.2 (p < 0.001). Hemos estudiado, en niños con SN, la influencia de tandas múltiples de tratamiento sobre la talla alcanzada al final del periodo de seguimiento.

**Material.** Se analizaron las historias de 77 pacientes (56 V/ 21 H), de edad media al diagnóstico de 5.4±2.5 años y tiempo de seguimiento de 4.2±3.2 años. Todos fueron tratados con prednisona de acuerdo con las pautas del ISKDC. El nº promedio de recidivas fue de 5.0±4.0 (1.9±1.1 recidivas/año). La dosis total de prednisona utilizada fue del orden de 13.4 ± 11.1 g/m<sup>2</sup>.

**Resultados.** El SDS de la talla, al final del seguimiento, fue idéntico al inicial (0.26±1.3). Sin embargo, los niños que presentaron mayor nº de recidivas, y que por lo tanto recibieron mayor cantidad de prednisona, eran de talla menor que los que habían recibido menos (r=-0.33, p < 0.01). En 34 niños que no habían recibido esteroides en el año anterior a la última medida de talla, ésta no guardaba relación con la cantidad de prednisona recibida previamente, pero esta correlación se mantenía en 43 niños que sí habían recibido al menos una tanda de tratamiento durante el año anterior (r=-0.46, p < 0.01). Está en curso un estudio prospectivo para determinar la talla definitiva de los pacientes que han alcanzado la edad adulta, así como la eventual correlación con el tratamiento esteroideo recibido.

**Comentario.** El tratamiento con esteroides del SN repercute desfavorablemente sobre el crecimiento durante su administración y este efecto se correlaciona con la cantidad de prednisona administrada. Sin embargo, los tratamientos intermitentes no repercuten sobre la talla posterior si existen periodos sin tratamiento que permitan la recuperación del crecimiento perdido. El pronóstico de la talla final es aparentemente menos favorable en tratamientos mantenidos y prolongados administrados a niños con SN córtico-dependiente.

**VALVULAS DE URETRA SEVERAS : EVOLUCION DE LA FUNCION RENAL CON DESOBTURACION BAJA INICIAL (RESECCION VALVULAS O VESICOSTOMIA). II.**

L.ESPINOSA, M.NAVARRO, M.C.GARCIA MESEGUER, E.JAURFIGUIZAR y R.VALDES.

HOSPITAL INFANTIL LA PAZ. MADRID.

De 32 casos con valvulas de uretra severas, seguidos de 1 a 15,4a (x 6,25a) analizamos 15 casos con desobstrucción inicial baja (resección de valvulas en 12 y vesicostomía en 3). La edad de diagnóstico fue de 1d a 50m (x 7,8m) y el seguimiento de 1 a 15,4a (x 6,1a). Edad X final 6,8a. ITU precirugía tuvieron el 93,3% y sepsis urológica el 47%. La desobstrucción se hizo entre 6d y 51m (x 8,4m); en el 33,3% en el 1º de vida. El 100% recibieron profilaxis de ITU un tiempo medio de 4,03a. Incidencia de ITU fue: febriles 1ª a 2,7/niño, 2ª a 0,7, 3ª a 0,28 y 4ª a 0,19; afebriles 1ª a 1,8 2ª a 1,5 3ª a 0,28 4ª a 0,16 5ª a 0,06. No ITU posteriormente.

**Evolución de la función renal:**

FG Estimado	Nº	%	X FG Final	X Edad Desob.	X Tº Evol.
>80ml/m/1,73	4	26,6	93,5	1,35m	7a
40-79 "	8	53,3	53,6	12,7 m	6,5a
<40 "	2	13,3	23,1	5,8m	3,9a
Dialisis	1	6,6	-	12,5m	9a

Los 4 casos con FG normal tienen hipostenuria persistente (x 0sm max 597 mOsm/l) y proteinuria negativa. Riñón único desde el inicio en 3(20%) y de ellos 33% tienen FG normal. De los 30 riñones estudiados, se nefrectomizaron 4, 2 tenían lesiones displásicas y 2 atrofia postinfección. Se hacen 16 reimplantaciones sobre 13 ureteres, con un 56% de complicaciones (4 recidivas de reflujo y 5 obstrucciones parciales). No hemos encontrado relación entre la ITU, persistencia del reflujo VU y la función renal final.

**CONCLUSIONES:** 1)-El tipo de desobstrucción inicial puede ser un factor pronóstico junto con el diagnóstico precoz en la función renal final. 2)-La incidencia de ITU y complicaciones quirúrgicas es mayor que en los que se realiza una derivación transitoria alta.

13

**ABSORCION DE HIERRO EN RATAS RECIEN DESTETADAS CON FUNCION RENAL NORMAL: INFLUENCIA DEL  $Al(OH)_3$** 

MJ Fdez-Henández, MT Allende, MJ Virgós, I Fdez-Soto, A De Miguel, M Roza, JB Cannata.

Hospital General de Asturias. Oviedo

El  $Al(OH)_3$  podría interferir la eritropoyesis a través de la acción directa del Al sobre la médula ósea o probablemente obstaculizando la absorción de hierro (Fe) a nivel gastrointestinal. El objetivo del presente estudio experimental fué valorar la influencia del  $Al(OH)_3$  sobre la absorción de  $Fe^{59}$  en ratas recién destetadas con función renal normal, tratando de establecer un modelo equivalente al del niño para poder ser comparado con nuestros estudios previos sobre absorción de hierro en ratas adultas.

Se estudiaron 15 ratas Wistar machos (<45 días), divididas en dos grupos (Grupo A y Grupo B). Los animales se estudiaron a lo largo de 10 días en jaulas metabólicas recibiendo: (1)  $Fe^{59}Cl(60\mu Ci)$  + (2)  $SO_4Fe(20mg)$  + (3) ácido ascórbico (200mg). Todos los preparados se administraron mediante sonda endodigestiva y el  $Fe^{59}$  durante dos días consecutivos con objeto de evitar variaciones fisiológicas en la absorción de Fe. Además, el Grupo A recibió 60mg diarios de  $Al(OH)_3$ , 30mg administrados mediante sonda endodigestiva y otros 30mg diluidos en el biberón a lo largo del día. La absorción de  $Fe^{59}$  se investigó utilizando dos métodos: I) Radioactividad residual en heces (RRH). II) Contaje corporal total (CCT). Los resultados se expresan como % absorbido de  $Fe^{59}$  (media  $\pm$  DS).

	Grupo A (N=8)	Grupo B (N=7)
CCT	(9, 13 $\pm$ 3, 05)	(11, 38 $\pm$ 2, 6)
RRH	(9, 50 $\pm$ 3, 25)	(14, 36 $\pm$ 5, 3)

Estos resultados sugieren que la administración de  $Al(OH)_3$  es capaz de reducir la absorción de  $Fe^{59}$  en ratas jóvenes en un porcentaje mayor que al observado en los estudios previos realizados con ratas adultas, alertándonos sobre otro riesgo potencial de la prescripción de  $Al(OH)_3$  en la infancia.

14

**EFFECTO DEL ACIDO VALPROICO (VPA) SOBRE EL METABOLISMO RENAL DE LA RATA IN VIVO.**

M. Doval, M. Culebras, M. Rengel, A. Gougeux, P. Vinay, J. M. López-Novoa. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. Universidad de Montréal. Canadá.

El (VPA) es un ácido graso de cadena corta, utilizado como antiepiléptico, que produce hiperamoniemia aguda o crónica en el hombre. Esta hiperamoniemia puede ser debida a una disminución de la detoxificación hepática del amoníaco a través de la síntesis de urea, a un aumento de la utilización renal de la glutamina y de la amoniogénesis renal o a un aumento de producción de amoníaco en otros órganos. El propósito de este trabajo fue estudiar el efecto del VPA sobre el metabolismo renal. Se infundió VPA a ratas en equilibrio ácido base normal a través de la vena yugular a un ritmo de 4 mg/kg/min durante 50 minutos, alcanzando niveles arteriales semejantes a los terapéuticos. La infusión de VPA no modificó el equilibrio ácido base (Grupo control: n = 9, pH = 7.40  $\pm$  0.01, pCO<sub>2</sub> = 34.5  $\pm$  1.4 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> = 21.5  $\pm$  0.9 mM; Grupo VPA: n = 8, pH = 7.43  $\pm$  0.01, pCO<sub>2</sub> = 35.7  $\pm$  1.5 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> = 23.8  $\pm$  0.9 mM). La extracción de glutamina y la producción de amoníaco no se modificaron. Los animales infundidos con VPA mostraron una discreta lactaturia. La concentración arterial de amoníaco no aumentó. La extracción de piruvato disminuyó. La concentración renal de glutamina, glutamato y  $\alpha$ -cetoglutarato no se modificó. La concentración de malato y citrato disminuyó significativamente, la de lactato no cambió, mientras que la de piruvato se incrementó. Estos resultados sugieren que el VPA en la rata in vivo interfiere con el metabolismo renal del piruvato mientras que su efecto sobre el metabolismo de la glutamina es poco importante.

15

**CISTITIS EOSINOFILICA.A PROPOSITO DE DOS OBSERVACIONES.**

T.Arana, P.Puyuelo, L.Plaza, J.Sanchez, C.Loris.

Unidad de Nefrología Pediátrica, Sección de Urología Pediátrica Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Miguel Servet. ZARAGOZA.

La Cistitis Eosinofílica es un proceso inflamatorio poco frecuente en el niño siendo de etiología desconocida. Se caracteriza por síntomas de irritación vesical, alteraciones urográficas características, presencia de eosinófilos en el infiltrado inflamatorio y en ocasiones eosinofilia en sangre periférica. Presentamos dos casos de esta enfermedad en niños.

**CASO 1:** Varón de 11 meses. S. Febril y hematuria macroscópica. Leucocitosis en sangre periférica. Leucocituria. Hematuria. Proteinuria. U.I.V: Ureterohidronefrosis bilateral. Vejiga pequeña con paredes de aspecto inflamatorio. CUMS: Reflujo vesicoureteral bilateral. Vejiga con defectos de repleción e imágenes en sacabocados. Cistoscopia: Masa en forma de racimos de uva con zonas hemorrágicas y necróticas. Biopsia: Infiltrado inflamatorio a expensas de gran cantidad de eosinófilos. Evolución: desconocida.

**CASO 2:** Varón de 11 años. Hematuria macroscópica. Anomalías miccionales de un mes de evolución. Palpación de masa en región hipogástrica correspondiente a vejiga. Gran Eosinofilia en sangre periférica. IgM: 1108mg%.

En orina: Leucocituria. Eosinofiliuria. Proteinuria. Hematuria. U.I.V: Ectasia pieloureteral. Paredes vesicales inflamadas. Ecografía: Engrosamiento de pared vesical. CUMS: Reflujo vesicoureteral bilateral. Cistoscopia: Masa mamelonada pseudopapilar. Biopsia: Infiltrado inflamatorio a expensas de gran cantidad de eosinófilos. Evolución: Normalización espontánea de la sintomatología y de las alteraciones bioquímicas y radiológicas.

**Comentarios:** Proceso infrecuentemente diagnosticado que hay que tener en cuenta ante sintomatología clínica de cistitis prolongada. Proceso autolimitado que no requiere ningún tratamiento agresivo. En ninguno de los dos casos se pudo precisar la etiología aún cuando hay que valorar la elevación de la IgM en el segundo caso descrito.

16

**HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO CON AFECTACION RENAL.A PROPOSITO DE DOS OBSERVACIONES.**

C.Loris, L.Plaza, T.Arana, M.Heras, P.Puyuelo.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

El Hiperparatiroidismo Primario (H.P) es raro en la infancia. El hallazgo más común es la hipercalcemia e hipo-fosfate-mia así como la presencia de alteraciones renales. Presentamos dos casos de H.P con afectación renal y la normalización tras el tratamiento quirúrgico.

**Caso 1:** Varón. Edad: 9a. Poliuria, polidipsia e hipertensión arterial.

Sangre: Calcio: 17mg%. Fósforo: 1.8mg%. Urea: 91mg%. Creatinina: 1,5mg%. Cociente Cloro/Fósforo: 40. No modificación de la calcemia tras la administración de Cortisona.

Orina: TRP: 49%. Calcio: 11mg. kg. día. GFR: 52ml. m. l. 73. Osmolaridad máxima: 290mOsm/kg. Hidroxiprolinuria.

Radiología: Ligeros signos de reabsorción ósea. Exploración de Paratiroides: Hallazgo de tres glándulas. Hiperplasia de células principales. Extirpación de dos y media.

Evolución: Normalización de la calcemia y función renal al tercer mes de la resección quirúrgica.

**Caso 2:** Varón. Edad: 15a. Hematuria. Tendinitis aquilea.

Sangre: Calcio: 12.5mg%. Fósforo: 2.2mg%. Urea: 38mg%. Creatinina 0,8mg%. Cociente Cloro/Fósforo: 44. PTH C terminal: 0.88ng/ml. No modificación de la calcemia tras la administración de Cortisona. Orina: TRP: 57%. GFR: 114ml. m. l. 73. Osmolaridad máxima: 654mOsm. Calcio: 10mg. kg. día. Hidroxiprolinuria. Excreción fraccional de AMPc aumentada.

Radiología ósea: normal.

Exploración de Paratiroides: Adenoma paratiroideo en polo inferior derecho. Resección del mismo.

Evolución: Normalización de la calcemia en el postoperatorio inmediato. Desaparición de la hematuria.

**COMENTARIOS:** 1º.- Rareza diagnóstica del H.P. en nuestro medio. 2º.- Afectación renal importante en ambos casos y normalización tras la cirugía. 3º.- Diferente recuperación de la calcemia dependiendo del tipo de afectación: Hiperplasia o Adenoma

25

17

## HIPOMAGNESEMIA-HIPERCALCIURIA CON NEFROCALCINOSIS Y ALTERACIONES OCULARES.

M. ICIAS, C. IZAGUIRRE, A. GARIN, C. LORIS

UNIDAD DE NEFROLOGIA PEDIATRICA. HOSPITAL MIGUEL SERVET ZARAGOZA.

Se presentan 5 casos de Hipomagnesemia-Hipercalciuria, todos ellos hembras con edades comprendidas entre 3m. y 17 años en el momento del diagnóstico. Dos de los casos eran hermanas.

Todos presentaban: Hipercalciuria  $>7\text{mg/Kg/d.}$ , Hipomagnesemia de 0.5 a 1.5 mg/dl., Hipermagnesuria de 4.5 a 7.5mg/Kg/d., trastorno de la capacidad de concentración urinaria y alteraciones oculares (3 casos de Coloboma Mascular uni o bilateral y los 5 casos Miopia Magna con Nystagmus pendular).

En 4 de los casos existían antecedentes de Hipercalciuria y/o Litiasis en parientes próximos. Uno de los casos presentaba un defecto de la acidificación distal. Ningún caso presentó Hipokalemia. En todas ellas las pruebas de sobrecarga oral tanto de  $\text{Ca}^{++}$  como de  $\text{Mg}^{++}$  puso de manifiesto el origen renal de la Hipercalciuria y de la Hipomagnesemia.

La Nefrocalcinosis es constante en todas y la Litiasis en 4. Un caso está en I.R.T. y 3 en I.R. moderada.

El empleo de dieta hipocalcémica, hiposódica y hídrica disminuyó la calciuria en todas, sin embargo conllevó el agravamiento de la Hipomagnesemia con descenso de la Calcemia y aparición de Tetania en dos casos. El empleo asociado de sales de Magnesio corrigió la Hipocalcemia, pero sin embargo no normalizó las cifras de Magnesio en sangre. En ningún caso hemos conseguido frenar el desarrollo de Nefrocalcinosis.

**CONCLUSION:** Se presentan 5 casos de Hipercalciuria-Hipomagnesemia con alteraciones oculares y Nefrocalcinosis, discutiendo sus características clínicas, fisiopatológicas y su difícil tratamiento. Asimismo se comparan estos casos con los descritos en la literatura, pudiéndose incluir todos ellos en una nueva variedad dentro de los Síndromes Oculo-Renales.

18

## RECUPERACION DE FUNCION EN RIÑON PRIMITIVO TRAS RECHAZO DE INJERTO RENAL

S. MENDIZABAL; I. ZAMORA; V. ANDRES; J. SIMON

SECCION NEFROLOGIA - HOSPITAL INFANTIL LA FE VALENCIA

La recuperación de la función renal tras periodos prolongados de hemodialisis (HD) es estimada en algunas series en el 1% de los enfermos con insuficiencia renal terminal. Solo de forma ocasional se refiere que dicha recuperación, se produzca tras el fracaso de un trasplante renal (TR), permitiendo, de manera transitoria o permanente, la supervivencia fuera de HD.

Presentamos la observación de un niño, incluido en programa de HD a la edad de 7 años, tras cinco de evolución de un síndrome nefrótico por esclerosis segmentaria y focal. Practicado un TR a la edad de 9 años, previa nefrectomía unilateral, el injerto muestra un buen funcionalismo durante el primer año, iniciando entonces su deterioro hasta estabilizarse la creatinina en 2 - 2.5 mg%. En estos niveles, se mantiene sin incremento adicional durante los últimos cuatro años, permaneciendo libre de síndrome nefrótico y proteinuria desde el momento del TR.

Tanto en la angiografía isotópica como en las ecografías iterativas se evidencia una atrofia y anulación del injerto renal, con relativo crecimiento y función del riñón primitivo.

La recuperación de función renal, suficiente para mantener una supervivencia libre de HD en este niño, hace que nos planteemos: 1) La hipotética acción de la terapéutica inmunosupresora ligada al TR, en la enfermedad renal primaria. 2) La utilidad de la angiografía isotópica en el seguimiento de enfermos transplantados que mantienen sus riñones primitivos. 3) La necesidad de ser más restrictivos en la práctica de nefrectomía previa al TR de no existir una indicación precisa.

19

## DEFICIT DE Clq, NEFROPATIA, SINDROME DE ROTHMUND-THOMSON. COMENTARIOS SOBRE LA EVOLUCION.

J.L. Eciija, M. Sanchez-Bayle, M. Vazquez Martull, I. Gonzalez Mediero y L. Gonzalez Gonzalez

Hospital del Niño Jesús. Madrid.

En 1978 diagnosticamos tres hermanos de 11, 9 y 8 años, dos varones y una hembra que presentaban un déficit congénito de Clq, una Poiquilodermia congénita (S. de Rothmund-Thomson) y una Nefropatía Mesangial con depósitos de IgM. La función renal era normal y solamente tenían microhematuria y proteinuria en rango no nefrótico como única manifestación de su nefropatía.

A los ocho años de evolución dos de ellos mantienen una función renal normal, solamente presentan microhematuria y las lesiones dérmicas no han tenido un carácter progresivo. El otro hermano, el mayor de ellos ha evolucionado por el contrario muy desfavorablemente. Las lesiones dérmicas han seguido progresando y ha desarrollado una insuficiencia renal crónica severa (Cl. Cr. 20 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>), con síndrome nefrótico persistente e hipertensión arterial. La biopsia renal de este paciente muestra en la actualidad una Glomerulonefritis Membranoproliferativa tipo III, con caracteres polimorfos sobreañadidos como los que se observan en las nefropatías secundarias a vasculitis.

Se señala la rareza de estos pacientes y se valoran posibilidades etiopatogénicas. No hay asociación descrita entre poiquilodermia y nefropatía, ni entre déficit de Clq y nefropatía, ni entre poiquilodermia y déficit de Clq. Llama la atención la diferente evolución de uno de los tres hermanos, y hay bases para pensar en una enfermedad sistémica.

20

## NEFROPATÍA LUPICA EN NIÑOS: ESTUDIO DE 14 CASOS.

R. Muley-Alonso, G. García-Consuegra, F. J. Gómez-Reino, J. Vara, J. Gómez-Reino y G. Usera. Unidad de Nefrología Pediátrica. Unidad de Reumatología Infantil. Servicio de A. Patológica. "Hospital 19 de Octubre". MADRID.

Se presentan 14 casos de niños afectados de una nefropatía lúpica, 11 V. y 3 M. de edades entre 11 y 16 años (X: 13 a.) en el momento del diagnóstico. El periodo de seguimiento ha oscilado entre 9 m. y 12 a. (X: 4,5 a.).

Las manifestaciones clínicas extrarrenales más frecuentes fueron: Eritema malar y fiebre en el 92% de los casos, artritis en el 85%, alopecia en 60%, úlceras bucales en 50% y alteraciones neurológicas en el 35%. Entre las manifestaciones renales más importantes: Hematuria en 13 casos (92%), proteinuria no nefrótica en 9 (64%), S. nefrótico en 3 (21%), I. renal en 5 (35%) e hipertensión en 4 (28%).

Las alteraciones hematológicas más destacables: Leucopenia y anemia hemolítica Coombs + en 8 casos (57%), trombocitopenia en 1 y crioglobulinas en los 2 estudiados. El estudio inmunológico objetivó A.N.A. + e hipocomplementemia C<sub>3</sub> y C<sub>4</sub> en todos los pacientes excepto en 1 y anti D.N.A. en todos menos 2. Los anticuerpos anti Rnp y anti R.O en 4 y 3 casos respectivamente.

El estudio histológico realizado en todos mostró: 10 G.N. proliferativas difusas, 2 G.N. mesangiales, 1 G.N. proliferativa focal y 1 G.N. membranosa.

El tratamiento ha sido en todos a base de esteroides, asociados a inmunosupresores en 11 casos (Ciclofosfamida en 8 y Azatioprina en 3) al inicio o a lo largo de la evolución y plasmaféresis en 1.

La evolución ha sido muy favorable en todos no habiéndose producido ningún fallecimiento. De 12 enfermos con más de 1 año de evolución (85%) se encuentran asintomáticos tanto clínicamente como analíticamente 9 y 3 con una proteinuria menor de 1 gr/d. La remisión de la afectación renal se ha producido entre 1 m. y 5 a. (X: 16 m.) tras inicio del tratamiento.

Se destaca la importancia de la agresividad en la terapia para conseguir resultados positivos a largo plazo y se analizan las diferentes formas de administración de inmunosupresores y corticoides según las pautas más de actualidad.

**SEGUIMIENTO DEL TRASPLANTE RENAL PEDIATRICO POR SONOGRAFIA CON DOPPLER PULSADO.**

López Barrio, A.; Martín Govantes, J.; Moreno Vega, A. Unidades de Radiología y Nefrología Pediátricas. C.S. Virgen del Rocío. Sevilla

Hemos practicado 30 exploraciones con Doppler pulsado (DP) en 12 niños transplantados, con el doble objeto de establecer valores "normales" en ausencia de complicaciones y valorar hallazgos patológicos.

Los parámetros analizados han sido índice de pulsatilidad (IP), velocidad de flujo (VF) a varios niveles y morfología de la curva sistólico-diastólica.

Los resultados han sido comparados con métodos diagnósticos convencionales.

**RESULTADOS:**

	IP	MORFOLOGIA DE LA CURVA
No complicados	0.58±0.06	Duna
Rechazo agudo	0.65±0.1	Peñón de Gibraltar
Rechazo crónico	0.60±0.09	Pico Veleta
Estenosis arterial	--	Remolino
Necrosis tubular	0.60	Duna

**CONCLUSIONES:**

- 1.El IP en el injerto renal no complicado es similar al encontrado en otros órganos.
- 2.La morfología de la curva es el parámetro más significativo, concordando en el 100% con otros métodos diagnósticos.
- 3.El IP puede ser normal en el rechazo agudo.
- 4.Diagnóstico muy precoz de estenosis de arteria renal.
- 5.La necrosis tubular y nefropatía por ciclosporina no alteran la morfología de la curva, dato de importancia en el diagnóstico diferencial con rechazo.
- 6.El DP debe ser una técnica de rutina en el seguimiento del trasplante, sustituyendo a otras agresivas.

**MEDIDA DE LA RESERVA DE FILTRACION GLOMERULAR (FGR) CON SOBRECARGA PROTEICA AGUDA POR VIA ORAL.**

Sánchez Moreno, A.M.; Martín Govantes, J.; Moreno Vega, A. Bedoya Pérez, R.; Caraballo Pérez, A. Unidad de Nefrología Pediátrica. C.S. Virgen del Rocío Sevilla.

Hemos determinado en 15 niños la FGR, antes y después de la administración de 2 mg./kg de proteínas en un preparado proteico por vía oral, con objeto de investigar el efecto de un aporte agudo de proteínas sobre la FGR, evaluar la reserva funcional renal y establecer valores de respuesta normales en niños, así como primeros resultados en niños con patología renal.

Los niños sin patología renal, mostraron un Aclaramiento de Creatinina basal de  $116 \pm 14$  cc/min/1,73 m<sup>2</sup>, incrementándose a  $187 \pm 19$  cc/min/1,73 m<sup>2</sup> tras la sobrecarga proteica, lo que supone una reserva renal de 47 cc/min/1,73 m<sup>2</sup>.

Los primeros resultados en niños con patología renal, han sido muy variables e indican:

a) Cuando la FGR basal está disminuida, se observa una disminución o ausencia de la reserva renal.

b) En casos con FGR basal normal, la reserva renal es variable y esta puede predecir la evolución del FGR de cada paciente.

Pensamos que esta prueba es simple y puede tener un valor pronóstico evolutivo en niños con patología renal.

**TRASPLANTE RENAL: RESULTADOS PRELIMINARES EN 16 CASOS CON TERAPIA CLASICA Y TRIPLE TERAPIA.**

M.C.GARCIA MESEGUER, A. PEÑA, L. ESPINOSA, E. JAUREGUIZAR, J. DIEZ PARDO y M. NAVARRO.

HOSPITAL INFANTIL LA PAZ. MADRID.

Se analizan 16 Trasplantes Renales de cadáver realizados entre el I-85 y el III-87 en 15 niños (10 d, 5 g), con edades comprendidas entre 1a.4m. y 16a. (x̄ 10a.), el tiempo medio de estancia en Hemodiálisis fue de 2a.2m. (0-8a.). 15/16 TX se hicieron isogrupo. Prueba cruzada (-) en 16. 1 caso compartía los 2 DR. La edad media del donante era de 11 a. (11m-57a.). El tiempo de isquemia fría osciló entre 13 y 38 h. (x̄ 23,8h.) con diuresis inmediata en todos excepto 1 caso que se mantuvo oligoanúrica 10 días. El tratamiento profiláctico del rechazo se hizo con terapia clásica (Azatioprina y esteroides) inicialmente en 5 (2 se reconvirtieron posteriormente a terapia triple, añadiéndose Cyclosporina); 11 han sido tratados desde su comienzo con Cyclosporina, Azatioprina y esteroides (T.T.). Todos los pacientes viven y la evolución del injerto analizada entre los 15d y 2a.3m. pos-TX (x̄ 11m) muestra una supervivencia de injerto del 87,5%. CL.Cr. >80 presentan 9, de ellos el 50% de los tratados con terapia clásica (evolución 1a-2a.m) y el 63% de los tratados con T.T. (evolución 15d-2a.). Se han administrado 27 tratamientos antirechazo (10 por aumento asintomático de la Cr.). La incidencia de las crisis - de rechazo en los diferentes momentos evolutivos fue: 1º trimestre 1,14 episodios/niño; 2º trimestre, 0,25 episodios/niño 2º semestre, 0,55 episodios/niño y en los de más de 1a. de evolución 0,2 episodios/niño; 14 casos fueron tratados con aumento de la dosis oral de prednisona, con respuesta total en el 75% de los casos; 11 casos que recibieron bolos de Metilprednisolona i.v., respondieron totalmente el 54% de ellos y en 8, en los que se utilizó ATGAM por rechazo corticoresistente, solo obtuvimos respuesta en 3. Complicaciones a destacar: - Sepsis grave a citomegalovirus en un caso con terapia clásica y 3 reintervenciones quirúrgicas (1 linfocela, 1 hidronefrosis, y 1 fístula vesico-peritoneal)

**VALVULAS DE URETRA SEVERAS: ESTUDIO INICIAL DE 36 CASOS.**

M. NAVARRO, L. ESPINOSA, C.G. MESEGUER, M. LARRAURI, R. VALDES.

HOSPITAL INFANTIL "LA PAZ". MADRID.

De 1971 a Marzo de 1986, estudiamos 36 varones con válvulas de uretra posterior (VUP) severas. Edad de diagnóstico: <1m, 5 casos (EX 15d); de 1 a 12m, 15 casos (EX 6,5m) y >12m, 5 casos (EX 29,7m). El 86% se diagnosticaron antes del año y un 44% en el primer mes.

**FORMA DE PRESENTACION:**

Diagnóstico	Nº	Etiol. mat	Globo ves.	Sepsis	Dehidr.	ITU	IRC
<1m	16	2	4	6	4	0	0
1-12m	15	0	0	5	7	2	1
>12m	5	0	0	2	0	1	2

ITU precirugía tuvo el 80,5% y Sepsis urológica el 50%. Acidosis hiperkaliémica inicial 20 (56%), en 15 con pérdida de sal, que se controló tras desobstrucción y con furosemid. El 100% tenían I. Renal inicial. La F de FG estimado fue: en los <1m, 13,8 ml/min/1,73m; de 1 a 12m, 32,3 y >12m, 41,5. Re flujo WU bilateral encontramos en 17 casos (47%) y unilateral en 10 (28%), todos ellos de grado severo. En 9 casos no se objetivó reflujo en la cistografía inicial. La desobstrucción inicial fue ureterostomía cutánea alta en continuidad en 21 (58%) y resección de válvulas o vesicostomía en 15 (42%). Fallecieron 4 casos, 3 (25%) de los <1m y 1 (6,6%) de los >1a. Las causas fueron: septicemia 2 (50%), IRT 1 (25%) e hiperkalemia 1 (25%). El último fallecimiento fue en 1978. Mortalidad global 11,1%.

**CONCLUSIONES:** - La alteración mas severa de la función renal ocurre en <de 1 mes y en los >1 año.

- La mayor causa de mortalidad es la sepsis, lo que obliga a un diagnóstico precoz con actuación terapéutica inmediata.

- La acidosis hiperkaliémica frecuente (56%), obliga a monitorización estrecha de las cifras de K.

- El manejo coordinado de urólogo y nefrólogo, pueden mejorar significativamente la mortalidad.

25

## HEMANGIOMA VESICAL. A PROPOSITO DE UN CASO.

M.A.RIFA, I.MARGARIT, M.VALL, J.M. GARAT, E.GUASCH  
S. PEDIATRIA - U. NEFROLOGIA- H.S.C.S.P. Barcelona

Se presenta el caso de una niña de 8 años que consulta por una macrohematuria total. La exploración física era normal. En la placa simple de abdomen se evidencian calcificaciones pélvicas. En la U.I.V. se observa una buena eliminación con irregularidad del contorno vesical derecho.

Se realiza Cistoscopia encontrándose hemangioma afectando toda la vejiga, incluido el trigono. El estudio de extensión mediante TAC descarta lesiones en estructuras contiguas.

El sangrado cede en 5 días, decidiéndose seguir conducta expectante con control clínico, radiológico y cistoscópico.

Presentó 4 episodios de sangrado autolimitados y no anemizantes. En ningún momento se han detectado alteraciones en el aparato urinario superior. A los 3 1/2 años de la primera Cistoscopia, las lesiones más prominentes se han reducido aunque la extensión es la misma.

El interés de esta comunicación reside en la rareza del hemangioma como causa de hematuria en la infancia (< 0.5%), y en la evolución clínica satisfactoria con tratamiento conservador teniendo en cuenta la agresividad de las opciones terapéuticas contempladas en la literatura.

Se han descrito únicamente 18 casos de hemangioma antes de los 15 años, no siguiéndose en ningún otro una conducta expectante que creemos importante considerar a la luz de este caso.

26

## HEMATURIA AISLADA Y ANTICUERPOS ANTINUCLEARES (ANA).

I. MARGARIT, M.A. RIFA, M.VALL, G. HIJAZI, E.CALVO

S. PEDIATRIA -U. NEFROLOGIA - H.S.C.S.P. Barcelona.

Se revisan retrospectivamente 52 casos de hematuria aislada inicial, en los que se determinaron título de ANA.

Corresponden a 32 varones y 22 hembras con una media de edad a la presentación de 9.03 años y un seguimiento medio de 24.79 meses (mínimo 1 año).

Se constataron ANA + en 37 casos, siendo  $\geq 1/40$  (Rango 1/40 - 1/640) en 84%. No hubieron diferencias significativas en la edad, sexo y tiempo de control entre los grupos ANA - y ANA +.

La hematuria era macroscópica en el 59% de ANA + y en el 44% de ANA -.

En la actualidad la función es normal en todos los pacientes, habiéndose biopsiado 8 de ellos en el curso de la evolución.

Destaca la aparición de semiología extrarenal en 3 pacientes con ANA + de entrada y en 2 de los 6 casos que se positivizaron ulteriormente.

El resto de parámetros inmunológicos (FR, Latex, Inmunoglobulinas, CH<sub>50</sub> y fracciones, Ac. AntiDNA y PEG) permanecen inalterados, salvo en 3 casos con participación extrarenal que cursan con hipocomplementemia (2) asociada a déficit de IgA (1) y FR + en otro.

Finalmente se comparan los títulos de ANA obtenidos respecto a un grupo control.

27

## EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON CORTICOIDES Y CICLOFOSFAMIDA EN SINDROME NEFROTICO A MINIMOS CAMBIOS. ESTUDIO DE 175 CASOS.

A. Fernández Escribano, M.J. Martínez Debora, M. Larranzi, A. Peña, M. Navarro .

Clínica Infantil La Paz . Madrid .

Revisamos 175 niños (126 ♂ y 49 ♀) con síndrome nefrótico a mínimos cambios con edad de comienzo entre 1 y 9 años, 69 de ellos con biopsia. El seguimiento fue de 1 a 15 años (X 80,3 meses). En el brote inicial fueron corticosenesibles (CS) el 96% y entre los corticoresistentes (CR) el 85% tuvieron respuesta parcial clínica .

En la evolución tuvieron sólo brote inicial el 26,8%, fueron recaedores esporádicos (RE) el 36,5%, recaedores frecuentes (RF) el 7,5%, corticodependientes (CD) el 28% y corticoresistentes el 1,1%. Al final del estudio estaban en remisión el 44%, continuando RE un 24,5%, RF un 4,5% y CD un 25,7%. 2 niños fallecieron por complicaciones infecciosas. En estos grupos no hubo diferencias significativas respecto al sexo y edad de comienzo. Como factor pronóstico no fue útil la respuesta inicial a esteroides y sí el tiempo en remisión tras el primer brote.

51 niños han recibido ciclofosfamida por CD (58,8%), RF (13,7%) CR (3,9%) y otros motivos como RE o toxicidad por corticoides (23,8%). Ha sido ineficaz en un 14% de los RF y en un 40% de los CD, en aquellos CD que se repitieron ciclos (de 2 a 4) su eficacia ha sido en 1/3 de ellos .

En el grupo de niños que no precisó ciclofosfamida, el número de recaedores disminuyó del 60% los dos primeros años al 10% al 9º año para no recaer a partir de los 13 años de evolución. De los niños con ciclofosfamida un 30% mantienen recaídas a partir del 3º año, manteniendo el mismo porcentaje al 14º año, lo que hace sospechar una selección de pacientes con afectación más severa .

28

## LITIASIS DE MATRIZ PROTEICA EN GEMELOS. SEGUIMIENTO PROLONGADO

A. Carnicer, F. Bedós, S. Solh.

Hospital de Sabadell. Area Pediátrica. Nen Jesús.

F.R.B.: Varón. 7 meses, ingresa el (XII del 68). Fiebre, micción dolorosa y expulsión de masas con aspecto de mástic. Leucocituria. U.V.I.: Ureterohidronefrosis bilateral con imágenes lacunares en cálices y pelvis de riñon izquierdo; R.I.: R.D. estasis y dilataciones irregulares del ureter. En (I del 69) pielotomía izquierda y extracción cálculos blandos. En (IV del 70) expulsión de cálculos algo calcificados en superficie; (IV del 71) extracción cálculo cáliz inferior derecho no expulsado.

S.R.B.: Varón 7 m. embarazo gemelar hermano del anterior. Leucocituria. U.I.V.: Hidronefrosis riñon izquierdo con imágenes lacunares. Nefrectomía riñon izquierdo.

Evolución de ambos: postoperatorio normal. No progresión lesional ni recidivas, último control 1.987. Función renal conservada.

Comentarios: la litiasis de cálculos blandos urinarios se ha descrito asociada a uropatías e infección. La calcificación paulatina se acepta como frecuente y se cita a las pocas semanas. En los enfermos relacionados la gemelariadad, el tener uropatía malformativa, así como la edad precoz de inicio son los datos más llamativos. Sugieren la posible importancia de la estasis y factores genéticos como causas favorecedoras de su presentación. La mineralización al año y dos años de los cálculos era parcial.

29

ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS Y CLINICOS DEL S.N. IDIOPATICO.  
ESTUDIO DE 94 CASOS. (1.974-1.986).

Dres. L. García, A. Gimenez, J. Ant<sup>o</sup> Camacho, F. López, E. Guardia y J. M<sup>a</sup> Muixí.

Hospital Infantil S. Juan de Dios. Barcelona.

Se revisan 94 casos con características clínico-biológicas de Síndrome Nefrótico (S.N.) Idiopático.

La incidencia fue mayor en el sexo masculino (2,7:1), con una edad media de 4a.8m. (rango:18m a 16a.).

Hemos observado una incidencia estacional en la aparición del primer brote: Invierno 35,1%, Verano 28,7%, Otoño 19,1% y Primavera 17,1%.

Como antecedentes destacables un 10,6% (10 casos) habían presentado episodios repetidos de bronquitis asmática con aumento de la IgE, y un caso se asoció a esferocitosis.

Sólo un caso presentó hipertensión arterial al inicio coincidiendo con una insuficiencia renal transitoria. 9 casos presentaron microhematuria (9,5%), también transitoria.

La proteinuria cuantitativa fue de  $\bar{x}$ : 135,1 mg/m<sup>2</sup>/h (r:44-651,8 mg/m<sup>2</sup>/h), selectiva pura en el 92,4%.

En 60 casos se determinaron las inmunoglobulinas séricas, constatándose un descenso de Ig G muy significativo,  $\bar{x}$ : 377,7 (r: 20-1210 mg/dl).

La fracción C<sub>3</sub> del complemento fue siempre normal.

En 10 casos se estudió la inmunidad celular encontrando un descenso significativo de los linfocitos T en 2 de ellos.

En el aspecto evolutivo un 35,1% (33 casos) presentaron un solo brote, 21,3% (20 casos) presentaron 2 brotes, 35,1% (33 casos) entre 3 y 5 brotes y un 8,5% (8 casos) más de 6 brotes.

25 casos (26,5%) están en remisión completa después de 5 años de evolución, 36 casos (38,2%) en remisión menor de 5 años de evolución, 11 casos (11,7%) están siguiendo tratamiento en la actualidad, 2 casos (2,1%) se trasladaron a otro centro, 1 caso (1%) evolucionó a insuf. renal terminal habiendo seguido programa de hemodialisis-trasplante y 19 casos (20,2%) han dejado el control.

30

EFFECTOS SECUNDARIOS DURANTE EL TRATAMIENTO DEL SINDROME  
NEFROTICO IDIOPATICO

J.A Camacho Díaz, A. Gimenez Lloret, L. García García, F. Lopez Cacho, E Guardia Sanahúja, J. M. Muixí Rosset

HOSPITAL INFANTIL SAN JUAN DE DIOS. BARCELONA

Se han utilizado corticoides (Prednisona-Metil Prednisolona) en el tratamiento de los 94 niños de 3 formas: 1 Pauta Corta de 2 meses, 2 Pauta Larga de 4 meses, 3 Bolus de corticoides; Inmunosupresores: Azatioprina, Clorambucil y Ciclofosfamida. Hemos observado efectos secundarios en un 13,7% de los pacientes (13 casos):

1<sup>o</sup> COMPLICACIONES INFECCIOSAS: Sepsis a Neumococos en 1 caso  
Peritonitis Neumocócica 1 caso  
Peritonitis Neumocócica + Insuf. cardíaca + Insuf. renal + HTA, 1 caso.

2<sup>o</sup> COMPLICACIONES HEMATOLOGICAS: Leucopenia 2<sup>a</sup> a tratamiento corticoideo, con depresión en la Inmunidad Celular en 1 caso  
Leucopenia 2<sup>a</sup> a tratamiento con Ciclofosfamida en 1 caso.

3<sup>o</sup> COMPLICACIONES ENDOCRINOLÓGICAS: Reacción Cushingoide en 3 casos  
Cushing (Síndrome) y tirogeno, 1 caso.

Hipertricosis, 1 caso  
4<sup>o</sup> COMPLICACIONES OSEAS: Osteoporosis desde la 2<sup>a</sup> tanda de tratamiento corticoideo en 1 caso.

5<sup>o</sup> OTRAS COMPLICACIONES: Cistitis hemorrágica por Ciclofosfamida, 1 caso

Alopecia Difusa 1 caso  
En el apartado 1<sup>o</sup> fue eficaz el tratamiento con penicilina. El caso que presentó insuficiencia renal precisó diálisis posteriormente al episodio agudo remitiendo toda la sintomatología en los 6 meses siguientes.

EN los demás apartados mejoraron las alteraciones retirando la medicación. El tratamiento posterior quedó condicionado.

31

UROPATIA CONGENITA FETAL Y TRANSPLANTE RENAL DURANTE LA GESTACION.

J. CAPDEVILA; M.VALL, I.MARGARIT; J.M. GARAT; E. CALVO.

S. PEDIATRIA - UNIDAD DE NEFROLOGIA - H.S.C.S.P. Barcelona.

Se presenta el caso de un varón, fruto de un 1<sup>o</sup> embarazo en madre hemodializada por nefropatía intersticial familiar y sometida a trasplante renal bajo tratamiento con Azathioprina 1,5 mgr/Kg/día y Prednisona 0,25 mgr/Kg/día. Sufrió crisis de rechazo solventada con bolus de Prednisona a los 6 días del injerto. A las 3 semanas se diagnosticó por Ecografía gestación de 12 semanas que transcurre sin incidencias hasta la semana 30 en que presenta rechazo agudo con buena respuesta a corticoterapia. A la 31 semanas se detecta por Ecografía hidronefrosis fetal izquierda. A la semana 34 se finaliza embarazo por sufrimiento fetal agudo naciendo feto varón de 1.490 gr. de peso y Apgar 9-10-10. El exámen físico es normal, salvo masa renal ocupando hemiabdomen izquierdo. Se evidencia estenosis pieloureteral izquierda extrema. Tras derivación percutánea de la unidad se aprecia mejoría funcional, por lo que se practica ureteropieloplastia. Como anomalías extra-renales destaca reflujo gastroesofágico y cariotipo con anisomorfia del 9<sup>o</sup> par. Actualmente a los 2 1/2 años de vida el estado clínico es satisfactorio con función renal normal y aceptable recuperación morfológica y funcional del riñón izquierdo.

El interés de esta comunicación reside en ser el 2<sup>o</sup> trasplante renal durante el embarazo con feto vivo y en la presencia de una uropatía fetal bajo tratamiento materno con Azathioprina.

32

HIALINOSIS FOCAL Y SEGMENTARIA REVISION  
DE LA CASUISTICA

P.López Parés, L.Callis, J.Nieto, A.Vila, E.Lara.

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

Se presentan 53 casos de hialinosis focal y segmentaria, 26 niñas y 27 niños. La edad de comienzo del proceso va desde el primer mes de vida a los 10 años, con un predominio en los dos primeros años (47.1%). El cuadro clínico más frecuentemente observado al inicio fue un síndrome nefrótico (75.6%). En la fase inicial la hematuria estuvo presente en 33 casos (63.3%); y se constató hipertensión arterial en 5 enfermos. Las fracciones C<sub>2</sub> y C<sub>4</sub> fueron normales, así como las Ig y los anticuerpos anti DNA negativos.

Se han tratado con 6-metil-prednisolona a dosis de 2.5 mg/Kg/día, obteniéndose un 15% de corticosenibilidad. Los 45 enfermos corticoresistentes se trataron con inmunosupresores, clorambucil o ciclofosfamida. Presentaron remisión total un 8.8%, remisión parcial un 42.2% y una insuficiencia renal el 48.8%. En 9 enfermos cuya evolución no fue satisfactoria se administró tratamiento triple de Trompeter; y a otros dos casos ciclosporina A.

Siete niños han sido trasplantados. Con un control posterior de 1 a 3 años, siendo el injerto funcionante en 4 de ellos.

REVISION DE CUATRO CASOS DE GLOMERULONEFRITIS POR SHUNT

P. Aizpurua, G. Fortuny, I. Guardia, L. Callis.

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

El término "Nefritis por Shunt" se aplica a una glomerulonefritis relacionada con bacteriemia crónica en pacientes portadores de material protésico en contacto con el torrente sanguíneo.

Hemos estudiado cuatro pacientes afectos de hidrocefalia de diversa etiología que habían requerido la colocación de una válvula de derivación ventrículo-atrial. Tras un periodo de tiempo variable (10 meses-5 años) y concomitantemente con un cuadro infeccioso solapado de larga evolución, presentaron anemia (Hb. 5'2-8'6 gr./dl.), hipocomplementemia (C3 16-56 mg./dl., C4 5-10 mg./dl.; VN. C3 75-170, C4 12-40 mg./dl.), disminución del CH50 (0-50; VN. 75-125), inmunocomplejos circulantes (49-66%), proteinuria y hematuria. De forma inconstante encontramos azotemia, autoanticuerpos e hipergammaglobulinemia. En tres casos el germen causal fue el Estafilococo Epidermidis. En el cuarto caso el responsable fue Listeria Monocitógenas.

El estudio histológico que se realizó en tres pacientes mostraba en todos ellos una glomerulonefritis membranoproliferativa. En la inmunofluorescencia aparecían depósitos granulares parietales de Ig.M, C3 y en un caso Ig.G. Con la retirada del shunt ventrículo-atrial y tratamiento antibiótico endovenoso y en ocasiones intratecal, se consiguió erradicar la infección y secundariamente la nefropatía, con normalización estricta de los datos analíticos entre 3-15 meses.

VALVULAS DE URETRA SEVERAS : EVOLUCION DE LA FUNCION RENAL CON URETEROSTOMIA CUTANEA EN CONTINUIDAD (UCC) COMO DESOBTUCCION INICIAL(I)

M. NAVARRO, L. ESPINOSA, M.C. GARCIA MESEQUER, E. JAUREGUIZAR y R. VALDES

HOSPITAL INFANTIL LA PAZ. MADRID.

De 32 casos con valvulas de uretra severas, seguidos de 1 a 15,4a ( $\bar{x}$  6,25a) analizamos 17 con UCC alta como técnica de desobstrucción inicial. La edad de diagnóstico fue de 1d a 4,5a ( $\bar{x}$  7,3m), y han sido seguidos de 1 a 11,6a ( $\bar{x}$  6,3a). La edad media final es 6,9a. ITU precirugía tuvieron 14 (82%) y sepsis urológica 11 (68%). La UCC se realizó entre 5d y 46m ( $\bar{x}$  7,9m) y en el 47% en el 1º m. El cierre y resección de las valvulas se hizo a la edad  $\bar{x}$  de 16,8m, con una fistula urinaria al retirar sonda de nefrostomía como única complicación quirúrgica. El 100% recibieron profilaxis de ITU un tiempo medio de 5,1a. La incidencia de ITU fue: febriles 2,06 y 0,26/niño en el 1º y 2º años respectivamente. ITU afebriles 0,55-0,23 y 0,06/niño en 1º-2º y 3º año. No ITU posteriormente.

Evolución de la función renal:

FG Estimado	Nº	%	$\bar{x}$ FG Final	$\bar{x}$ Edad Desob.	$\bar{x}$ Tº Evol.
$\geq 80$ ml/m/1,73	11	65	102	6,4m	6a
40-79 "	4	23,5	52,9	1,2m	7,9a
$\leq 20$ "	2	11,5	14,1	46 m	1a
			Dialisis	11m	8,5a

El 100% con FG normal tienen hipostenuria ( $\bar{x}$  0cm max 565 mOsm/l) y proteinuria negativa. Riñón único funcionante desde el inicio 9(53%), de estos 7(78%) tienen FG normal al final de la evolución. De los 33 riñones estudiados se nefrectomizaron 7 con lesiones displásicas en el 86%; se reimplantaron 13 con un 38,4% de complicaciones (recidiva del reflujo 4 y obstrucción de la reimplantación 1). No hemos encontrado relación entre la incidencia de ITU, reflujo VU persistente y función renal final. CONCLUSIONES: La UCC inicial puede alargar la función renal residual en casos con afectación severa inicial. La normalidad de FG se alcanzó en un 65%, si bien la hipostenuria persistente alerta sobre un posible deterioro en el futuro.