Med Clin (Barc). 2020;**155(Espec Cong)**:17-34

MEDICINA CLINICA

www.elsevier.es/medicinaclinica

Pósteres

XLV CONGRESO NACIONAL DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

A Coruña, diciembre de 2020

Sesión 7

1. GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSA, NO SIEMPRE TAN TÍPICA

Sergio Foullerat Cañada, Alejandro Zarauza Santoveña, Leire García Suárez, Marta Melgosa Hijosa, Carlota Fernández Camblor, Ángel Alonso Melgar, Juan Bravo Feito, Laura Espinosa Román

Hospital La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos: La glomerulonefritis postinfecciosa (GNPI) es la causa más frecuente de glomerulonefritis aguda en pediatría. Su curso suele ser benigno con buen pronóstico posterior. Su diagnóstico es clínico-analítico (síndrome nefrítico + hipocomplementemia C3, con normalización posterior, tras 8-12 semanas). La biopsia renal no suele ser necesaria. Presentamos tres casos clínicos de evolución atípica, ingresados en 2019, que precisaron realización de biopsia renal para filiación y medidas terapéuticas extraordinarias para su control clínico. Nuestro objetivo es dar a conocer la existencia de formas atípicas de GNPI, poder orientar su manejo en fase aguda, así como valorar su evolución.

Casos clínicos: Primer caso: niño 5 años con hipocomplementemia C3, importante afectación respiratoria, hipertensión arterial (HTA) de difícil manejo, afectación neurológica encefalítica y empeoramiento rápido de función renal. Inicio tratamiento corticoideo, con mejoría progresiva de clínica hasta su resolución en 7 días, retirando corticoides en 2 meses, con función renal normal. Segundo caso: niña 11 años con empeoramiento rápido de función renal, C3 prácticamente normal, proteinuria en rango nefrótico, afectación neurológica encefalítica sin HTA y necesidad de hemodiálisis. Biopsia con proliferación extracapilar marcada, precisando corticoides + una dosis ciclofosfamida. Mejoría progresiva con normalización de función renal a los 9 días. Descenso progresivo de corticoides hasta su retirada en 3 meses. Tercer caso: niña 3 años con C3 normal, síndrome nefrótico asociado, afectación neurológica encefalítica (EEG alterado y RM cerebral normal), que precisó tratamiento corticoideo y antiproteinúrico con enalapril para controlar síndrome nefrótico. Descenso paulatino de corticoides durante 3 meses, retirando enalapril en 4 meses, con resolución de proteinuria.

Discusión: La GNPI normocomplementémica es poco frecuente (10% del total). En dos de nuestros casos no se objetivó hipocomplementemia C3 significativa (uno de los casos C3 incluso normal). Cuando esto sucede la biopsia renal es necesaria para filiar la glomerulonefritis, al igual que en los casos con empeoramiento rápido de creatinina y/o dudas diagnósticas por evolución atípica. Las manifestaciones extrarrenales son poco habituales. Dos de nuestros casos, destacan por la afectación neurológica de tipo encefalítico sin HTA, con resolución espontánea posterior. El pronóstico suele ser bueno, sin necesidad de tratamiento. Existen dudas de que el tratamiento corticoideo mejore el pronóstico posterior, incluso en casos atípicos. En nuestros casos, decidimos iniciar tratamiento corticoideo (+ 1 dosis ciclofosfamida en un caso), con buena evolución posterior.

2. ¿QUÉ HAY DETRÁS DE UN SÍNDROME NEFRÍTICO?

Rebeca Garrote Molpeceres, Sheila Cenzano Ruiz, Laura Fraile García, Elena Urbaneja Rodríguez, María Asunción Pino Vázquez, Hermenegildo González García

Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Estudiar las características del síndrome nefrítico en pacientes pediátricos hospitalizados en un centro terciario en los últimos 5 años.

Métodos: Estudio observacional descriptivo ambispectivo de los niños = 14 años ingresados en un hospital terciario con diagnóstico inicial de síndrome nefrítico en los últimos 5 años. Diagnóstico de HTA siguiendo los criterios de la *Task Force for Blood Pressure in Children.* Revisión de historias clínicas.

Resultados: Se registraron 8 pacientes, 6(75%) varones, con mediana etaria de 4 años (1,92-8). Mediana de días de ingreso 15 (1-30). Ninguno tenía antecedentes personales ni familiares de interés. 4(50%) presentaban fiebre con sintomatología catarral leve y 6 (75%) edemas. Todos ingresaron con diagnóstico inicial de síndrome nefrítico, cumpliendo la triada clásica (hematuria, HTA e insuficiencia renal). Analíticamente 6(75%) presentaba leucocitosis con desviación izquierda, 3 (37,5%) elevación de PCR, 2 (25%) trombopenia y 8 (100%) aumento de productos nitrogenados con descenso significativo del FGe (Schwartz 2009). El sedimento urinario rebeló la existencia de hematíes dismórficos sugestivos de hematuria glomerular. 2 (25%) tenían esquistocitos en el frotis sanguíneo. Microbiológicamente 3 (37,5%) fueron diagnosticados de infección respiratoria por entero/rinovirus y 2 (25%) por gripe A; el resto presentó resultados negativos. 6(75%) presentó descenso transitorio de C3, con C4 y autoanticuerpos negativos. En 4 (50%) se objetivó hiperecogenicidad y edema renal bilateral difuso, sin alteración en el doppler renal. Evolutivamente 4(50%) precisaron ingreso en UCIP, 1

1577-1512/ © 2020 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados

para control farmacológico de HTA y 3 (37,5%) para tratamiento con técnicas de depuración extrarrenal [mediana de días tratamiento: 15 (1,5-28)]. La HTA se trató principalmente en monoterapia con IECAS o antagonistas del calcio. 3(37,5%) desarrollaron síndrome nefrótico secundario, 2 (25%) precisaron corticoterapia. 2(25%) fueron diagnosticados de SHU atípico y tratados con eculizumab, uno de ellos tiene ERC en estadio G3A2. El resto fue diagnosticado de glomerulonefritis postinfecciosa aguda, con función renal actual normal.

Conclusiones: El síndrome nefrítico puede aparecer en el contexto de patología nefrourológica de etiología y evolución muy diversa, como muestra nuestra serie. No siempre se manifiesta de forma completa al inicio de la clínica. Es importante aprender y enseñar a valorar la función renal en el paciente pediátrico, especialmente en el que acude a urgencias, para adecuar el manejo de este tipo de pacientes y optimizar su pronóstico renal y vital.

3. NEFRÍTICO O NEFRÓTICO... ESA ES LA CUESTIÓN

Ana Vinuesa Jaca, Yolanda Calzada Baños,
Lina Catherine Hernández Zúñiga, Pedro Arango Sancho,
Elena Codina Sampera, Víctor López Báez, Noemí Magro Benito,
Laia Martí Mas

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Fundamento y objetivos. El objetivo de la presentación es plantear el diagnóstico diferencial en pacientes que consultan por sobrecarga hídrica, entre el debut de SN con microhematuria (20% de los casos), las GNAPI con síndrome nefrótico bioquímico (2-4% de los casos) o con signos de activación de vía clásica del complemento (< 10%), así como otras entidades que puedan manifestarse asemejando a las anteriores.

Casos clínicos: Paciente de 5 años que consulta en urgencias por edema facial y aumento del perímetro abdominal de 48 horas de evolución, ganancia de 3 Kg de peso en la última semana. Fiebre intermitente las 2 últimas semanas. En Urgencias se constata taquipnea, dificultad respiratoria, afectación del estado general y anasarca. Presenta tensión arterial sobre p99 para su edad, sexo y talla. Se constatan signos radiológicos de edema pulmonar y derrame pleural izquierdo. A nivel analítico presenta anemia (Hb 8,7 g/dl), sin plaquetopenia y leucocitosis con desviación a la izquierda, hipocomplementemia C3 (< 110 mg/l) y C4 (94 mg/l), hipoalbuminemia (24 mg/l) con perfil lipídico normal y función renal normal. A nivel urinario presenta microhematuria (25-50 htes/campo) con índice proteína/creatinina 5,4 mg/mg. Ingresa en UCIP para monitorización y soporte respiratorio, iniciándose tratamiento con seroalbúmina y furosemida endovenosas. Normalización de tensión arterial tras corrección de sobrevolumen. Perfil reumatológico normal a excepción de ANA 1/180. Se realiza biopsia renal donde los 17 glomérulos analizados presentan discreta hiperlobulación y marcada hipercelularidad a expensas de polimorfonucleares y monocitos en situación endocapilar, sin proliferación extracapilar ni lesiones esclerosantes; IF positiva para C3 (+++), IgA (+) e IgG (+++) con patrón granular mesangiocapilar. Con la orientación diagnóstica de glomerulonefritis por complejos inmunes con patrón proliferativo endocapilar, sugestivo de GNAPI, se mantiene conducta expectante y es dada de alta tras compensación clínica. Ante afectación de la vía clásica del complemento se realizó estudio genético y funcional que fue normal. Durante el seguimiento la paciente normalizó todas las alteraciones analíticas y se ha mantenido asintomática.

Discusión: El abordaje del paciente que consulta por edemas y microhematuria puede resultar complejo ante presentaciones atípicas de entidades frecuentes e incluso por superposición de signos y síntomas. La biopsia renal es esencial para llegar al diagnóstico y adoptar las medidas terapéuticas adecuadas.

4. GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA: UN GRADO DE NEFROPATÍA POR DREPANOCITOSIS INFRECUENTE EN EDAD PEDIÁTRICA

Marta de la Cruz Marín[1], Javier Lumbreras Fernández[1],
Natalia Espinosa de los Monteros Aliag Cano[1],
María Dolores Rodrigo Jiménez[1], Iratxe Tapia Torrijos[2],
Mikael Lorite Reggiori[1], Carlos Saus Sarrias[1]

[1]Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.
[2]Hospital Vall d´Hebron, Barcelona.

Introducción y objetivos: La drepanocitosis se relaciona con un amplio espectro de alteraciones renales. Dadas las condiciones fisiológicas especiales de la médula renal (hiperosmolaridad, hipoxia y acidosis), la hemoglobina S tiene propensión a polimerizar en dicha región, produciendo frecuentemente fenómenos vaso-oclusivos renales. La hiperperfusión renal y la hiperfiltración glomerular son características de esta entidad, sobre todo en edades tempranas. Esto puede conducir a cambios histológicos irreversibles como la glomeruloesclerosis segmentaria y focal. La hipostenuria y hematuria, aparecen en las fases más precoces, mientras que en estadios más avanzados podemos encontrar proteinuria, síndrome nefrótico e insuficiencia renal crónica. La hidroxiurea puede prevenir o retardar el daño glomerular. Los antiproteinúricos pueden enlentecer la progresión. Nuestro objetivo es presentar el caso de una niña con glomeruloesclerosis focal y segmentaria secundaria a drepanocitosis.

Caso clínico: Se trata de una niña de 12 años, de raza negra, diagnosticada de drepanocitosis (hemoglobina SS) desde 2014. En seguimiento por hematología desde entonces, se pierde durante 2 años por viaje a Senegal y se retoma al regresar a España. En un ingreso por síndrome torácico agudo se realiza analítica que muestra hipoalbuminemia (20,4 g/L) y proteinuria en rango nefrótico (proteínas/creatinina 16,4 mg/mg) sin hematuria. Normotensa, no edemas. Hiperfiltración glomerular (FGE 148 ml/min/1,73 m^2). Serologías hepatitis B y C y VIH negativas. Inmunoglobulinas dentro de límites normales, CH50 66 U/mL, C3 127 mg/dL, C4 31 mg/dL (normales), anticuerpos ANA negativos. Se realiza biopsia renal, destacando al microscopio óptico glomerulosclerosis segmentaria y focal (4/26 glomérulos), congestión capilar y depósitos de hemosiderina a nivel tubular; la inmunofluorescencia es negativa y en microscopía electrónica destacan numerosos hematíes de conformación falciforme que dilatan las luces capilares. Con el diagnóstico de nefropatía por enfermedad de células falciformes se intensifica tratamiento con hidroxiurea y se inicia tratamiento con enalapril con el fin de enlentecer el deterioro renal.

Discusión: La enfermedad de células falciformes presenta una afectación renal muy variable. Esta enfermedad produce cambios estructurales a nivel renal desde la más temprana infancia. La hiperfiltración glomerular y la hipostenuria a menudo pasan desapercibidas en los controles analíticos. Además en estos pacientes es frecuente la pérdida de seguimiento, con riesgo de progresión a glomeruloesclerosis focal y segmentaria e insuficiencia renal. Es imprescindible el abordaje multidisciplinar y valoración de la función renal desde edades precoces y una correcta interpretación de los resultados analíticos.

5. IDENTIFICACIÓN DE DOS VARIANTES EN LOS GENES PAX2 Y ANLN EN UN SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICORESISTENTE

Loida María García Cruz[1], Blanca Valenciano Fuente[2],
Alfredo Rodríguez Santana[3], Leticia Ramos Macías,
Patricia Tejera Carreño[4], Sonia Guadalupe Martín Mejía[5]

[1]Unidad de Genética Clínica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria. [2]Unidad de Nefrología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario Insular

Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria. [3]Unidad de Genética Clínica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria. [4]Servicio de Urgencias, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria. [5]Centro Salud Escaleritas, Atención Primaria, Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: En la actualidad el Síndromes Nefrótico corticoresistente (SNCR) podría explicarse hasta en un 30% de los casos por una serie de mutaciones genéticas que siguen un patrón de herencia mendeliana. El perfil genómico puede condicionar el espectro clínico y el nivel de gravedad del cuadro, determinado no sólo por el gen mutado sino también por la variante aislada. Se expone el caso de un SNCR inicial y corticodependencia actual en el que se identificaron dos mutaciones en los genes *ANLN* y *PAX2.*
Caso clínico: Paciente varón de 6 años que fue diagnosticado a los 2 años de SNCR y que posteriormente evolucionó a corticodependencia tras tratamiento con bolos de metilprednisolona y ciclosporina A. En la biopsia renal solo se identificaron alteraciones en el estudio por microscopia electrónica (ME) consistentes en alteraciones ultraestructurales en el grosor de la membrana basal capilar con adelgazamientos y engrosamientos En el estudio de exoma clínico dirigido, que incluyó 60 genes todos ellos relacionados con el síndrome nefrótico, fue posible detectar la presencia de dos cambios de interés clínico, la variante c.235G>T (p.V79F) en el gen *ANLN* y la variante c.177G>A(p.R59R),en el gen *PAX2,* ambas en heterocigosis. La variante aislada en el gen *ANLN* no ha sido descrita previamente en la literatura ni en las bases de datos consultadas y el análisis *in silico* la cataloga como un cambio no deletéreo o neutro, por lo que de forma aislada sería insuficiente para justificar el cuadro clínico del paciente. En cambio, la variante identificada en el gen *PAX2* aunque ha sido descrito en la base de datos como una variante sinónima es considerada de significado clínico incierto. Los hallazgos de la ME son compatibles con la expresión de la variante sinónima y se considera al gen *PAX2* como la causa probable principal del patrón de SNCR del paciente.
Discusión: La caracterización del fenotipo junto con la secuenciación completa del exoma se postulan como una herramienta eficaz para la identificación precoz de la etiología del síndrome nefrótico resistente a los esteroides y permite una mejor aproximación diagnóstica y del manejo clínico del paciente.

6. PÚRPURA DE SCHONLËIN-HENOCH CON AFECTACIÓN RENAL, REVISIÓN DE CASOS

Irene Pastor Galán, Virginia Cantos Pastor, Saskia Agámez Luengas, Elena Pérez González

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: La purpura de Schonlëin-Henoch (PSH) es la vasculitis sistémica más frecuente en la infancia con morbilidad renal a largo plazo. Presentamos los casos de PSH con afectación renal de nuestro centro en el último año.
Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de casos diagnosticados de PSH con afectación renal seguidos en consulta de nefrología pediátrica del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla) en la actualidad.
Resultados: Se encontraron 7 pacientes cuya distribución por sexo fue un 71% varones y un 29% mujeres. El 43% se encontraba entre los 6-10 años, otro 43% entre los 11-15 años y solo un 14% por debajo de los 5 años. El 85% de los casos presentó afectación renal, siendo proteinuria y hematuria la forma de presentación en todos los casos. Ninguno tuvo una forma de presentación grave en el debut de la enfermedad renal. En relación a la clínica extrarrenal, la clínica cutánea fue la más frecuente (100%) seguida de la articular, digestiva y genital en un 15%. El 86% recibieron tratamiento con corticoides. Además, un 71% precisó tratamiento con IECAS durante el seguimiento, siendo enalapril el de elección. Se realizó biopsia renal a un 43%, siendo compatible en un 100% con nefropatía IgA. Durante la evolución, 5 pacientes han continuado con hematuria-proteinuria leve-moderada y/o proteinuria aislada persistente en rango no nefrótico y sin datos de HTA. Únicamente un paciente presentó datos sugerentes de ERC. Los otros dos pacientes restantes evolucionaron favorablemente desde el punto de vista renal.
Conclusiones: En nuestra serie, la púrpura de Schonlëin-Henoch con afectación renal afecta predominantemente a varones, sobre todo a partir de los 5 años de edad. La sintomatología renal fue la segunda más frecuente, siendo la hematuria y proteinuria la predominante. La biopsia renal fue compatible con nefropatía IgA en todos los casos en los que fue realizada. Un elevado porcentaje de pacientes precisó tratamiento con corticoides (principalmente por clínica extrarrenal), así como IECAS, durante la evolución. La evolución a ERC solo se presentó en un paciente.

7. INSUFICIENCIA RENAL AGUDA RÁPIDAMENTE REGRESIVA

Lina Catherine Hernández Zúñiga, Pedro Arango Sancho, Ana Vinuesa Jaca, Álvaro Calzada Baños, Elena Codina Sampera, Víctor López Báez, Laia Martí Mas, Noemí Magro Benito

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción y objetivos: Presentamos el caso de una paciente con manifestación inicial de insuficiencia renal aguda rápidamente progresiva, que cursa con macrohematuria, planteándonos diagnósticos diferenciales que incluyen enfermedades inmunológicas, patología obstructiva post renal, glomerulonefritis, etc.
Caso clínico: Paciente femenina de 10 años sin antecedentes de interés, cuadro clínico de una semana de dolor abdominal y diarrea. Realizada analítica con creatinina 0,6 mg/dl, microhematuria en sedimento de orina, ecografía abdominal sin signos de abdomen agudo. Cinco días más tarde presenta empeoramiento, hematuria macroscópica asociado a astenia e inapetencia y aislamiento de Campylobacter en coprocultivo. La exploración física y las cifras tensionales eran normales. En la analítica destaca aumento de creatinina 4,5 mg/dl (FGE 12,64 mL/min/1,73 m^2), urea: 204 mg/dl, hemograma sin anemia ni trombocitopenia, no alteraciones iónicas. Hematuria > 100xc e índice proteína/creatinina (P/Cr): 0,21 mg/mg. Autoinmunidad: ANA, ANCA, antimembrana basal, Anti PLA2R, negativos. C3: 1.403 mg/L, C4: 315 mg/L, IgA: 4.209 mg/L, ASLO < 200 U/mL. Ecografía renal con hiperecogenicidad renal bilateral sin signos de litiasis. Se inician bolos de corticoides a 30 mg/kg en días alternos por sospecha clínica de glomerulonefritis rápidamente progresiva, posteriormente prednisona oral. Presenta mejoría progresiva, diuresis conservada, es dada de alta a los 7 días de su ingreso con creatinina 0,74 mg/dl (FGE 76 mL/min/1,73 m^2), microhematuria 10-25xc e índice Prot/Cr: 0,29 mg/mg. La biopsia renal presentaba 7 glomérulos con leve expansión mesangial y dudosa hipercelularidad. Atrofia tubular e infiltrado inflamatorio mixto, algunos túbulos dilatados y numerosos cilindros hemáticos. IFD convencional: positividad débil mesangial para C3(+), positividad focal irregular mesangial para IgA(+). Hacemos el diagnóstico de insuficiencia renal aguda por nefropatía IgA. A los seis meses de evolución presenta función renal normal con proteinuria negativa: creatinina 0,53 mg/dl (FGE 109 mL/min/1,73 m^2), Cistatina C: 0,94, microhematuria 0-10xc e índice Prot/Cr: 0,1 mg/mg.
Discusión: Destacar la presentación poco común de una patología muy conocida, estando justificado el compromiso de la función renal por la propia obstrucción intrarrenal ocasionada por los cilindros hemáticos, así como por la túbulo-toxicidad generada por la hemoglobina y algunos de sus productos de degradación (hematina).

8. SÍNDROME DE GOODPASTURE ASOCIADO A PANCA

Ana Vinuesa Jaca, Yolanda Calzada Baños,
Lina Catherine Hernández Zúñiga, Pedro Arango Sancho,
Elena Codina Sampera, Víctor López Báez, Noemí Magro Benito,
Laia Martí Mas

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción y objetivos: La enfermedad por anticuerpos anti-MBG es una vasculitis rara de vasos de pequeño tamaño. La mayoría de los pacientes desarrollan una GNRP y un entre 40-60% tendrá hemorragia alveolar. El objetivo es presentar el caso de una paciente con enfermedad por anticuerpos anti-MBG ANCA positivo.
Caso clínico: Niña de 8 años que consulta a Urgencias por postración y palidez, presentando los días previos epigastralgia sin otros síntomas asociados. No edematización y diuresis conservada. Constantes: taquipnea (35x'), hipoxemia (SatO2 89%) e hipertensión arterial (TA 138/89 mmHg). Exploración física: mal estado general y palidez cutaneomucosa, crepitantes en base derecha y soplo cardíaco pansistólico. Analítica sanguínea: anemia no hemolítica severa (Hb 4,1 mg/dl), fallo renal agudo (urea 249 mg/dl, creatinina 10,78 mg/dl) con hiperpotasemia (K 6,7 mmol/l) y acidosis metabólica. Analítica de orina: proteinuria en rango nefrótico (índice proteína/creatinina 5 mg/mg) y microhematuria (25-50 hematíes/campo). A nivel radiológico se objetivan signos de edema agudo de pulmón, cardiomegalia e infiltrado algodonoso periférico en campos pulmonares derechos sugestivos de hemorragia alveolar. En la ecografía abdominal se observan unos riñones de aspecto globuloso, hiperecogénicos y con pérdida de la diferenciación corticomedular. Se administra una transfusión de hematíes así como furosemida, gluconato cálcico y bicarbonato endovenosos. Se coloca una sonda vesical constatando oligoanuria pese al tratamiento diurético. Se traslada a UCIP para la colocación de un catéter de hemodiálisis y se administra tratamiento empírico con metilprednisolona (300 mg/m^2/día, 3 dosis). Se procede a la biopsia renal: la muestra contiene 8 glomérulos, tres esclerosados y otros cuatro colapsados con esclerosis parcial; necrosis fibrinoide en un glomérulo y semilunas celulares en dos. IF con IgG lineal intensa en capilares glomerulares. Con la orientación diagnóstica de Enfermedad por anticuerpos anti-MBG se asocia tratamiento con ciclofosfamida y plasmaféresis. La detección de anticuerpos anti-MBG es repetidamente negativa, constatándose anticuerpos pANCA (título 1/320). A nivel pulmonar, se realiza un lavado broncoalveolar donde se confirma la presencia de hemosiderófagos. Despistaje de afectación de otros órganos negativo. A nivel renal, persiste en insuficiencia renal estadio V.
Discusión: La copresentación con otras enfermedades renales como la vasculitis asociada a la ANCA parece ocurrir con mayor frecuencia de lo que se esperaría por solo el azar.

9. SÍNDROME NEFRÓTICO Y NEFROCALCINOSIS

Lina Catherine Hernández Zúñiga, Pedro Arango Sancho,
Ana Vinuesa Jaca, Elena Codina Sampera, Yolanda Calzada Baños,
Víctor López Báez, Noemí Magro Benito, Laia Martí Mas

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción y objetivos: Se plantean diagnósticos diferenciales múltiples entre patología túbulo intersticial, glomerular y defectos metabólicos que incluyen: enfermedad de Dent, hiperoxaluria, sarcoidosis, tirosinemia, malabsorción de glucosa-galactosa o síndrome de hiperprostaglandismo E.
Casos clínicos: Caso 1. Niña de 12 años sin antecedentes de interés, padre trasplantado renal hace 20 años, causa no filiada. Hallazgo incidental de patrón bioquímico de síndrome nefrótico tras ampliar estudio de cifras de creatinina elevada (1 mg/dL) en el contexto de epigastralgia. Ecografía renal con nefrocalcinosis bilateral. Analítica sanguínea con creatinina: 0,82 mg/dL, Cistatina C: 1,9, (40 ml/min/1,73 m^2). Hemograma, urea, urato, fosfato y magnesio normales. Hipoalbuminemia (26 g/L). PTH normal con vitamina D de 11 ng/ml y calcemia 8,3 mg/dL. ASLO, C3 y C4 normales. IgG levemente disminuida (4.353 mg/L). ANCA, ANA, a-MBG a-PLA2R negativos. Pr/Cr: 10 mg/mg, Alb/Cr:> 400 mg/mmol. B2-microglob: 1,3 ug/ml. Ca/Cr: 0,02 mg/mg. Defecto refractario sin otra patología oftalmológica. Audiometría e impedanciometría normales. Biopsia renal: glomeruloesclerosis difusa. Recibió tratamiento con prednisona (60 mg/d) y CsA sin respuesta. Presenta deterioro rápidamente progresivo de la función renal en los controles sucesivos hasta ERC estadio IV, realizándose trasplante renal anticipado a los 6 meses del debut de su patología. El día 10 post trasplante se objetiva una estenosis ureterovesical precisando nefrostomía percutánea y posteriormente exéresis de segmento estenótico y nuevo reimplante ureteral. Actualmente función del injerto adecuada sin proteinuria. Caso 2. Niña de 15 años, asintomática. Hermana del caso anterior. Analítica sanguínea con creatinina 0,6 mg/dL, cistatina C: 1,2, (40 ml/min/1,73 m^2). Hemograma, Urato, fosfato y magnesio normales. Hipoalbuminemia (26 g/L). Resto estudio negativo. Analítica de orina con proteinuria nefrótica (Pr/Cr 4,6 mg/mg). Biopsia renal: glomérulo esclerosis segmentaria y focal tipo perihiliar. Recibió tratamiento con prednisona (60 mg/d) y CsA sin respuesta. Al año de seguimiento, persiste síndrome nefrótico activo (Pr/Cr: 6,5 mg/mg. Creatinina: 0,99 mg/dL) e hipertensión. El estudio genético en ambas pacientes mostró una mutación en heterocigosis del gen INF2 (p.Glu220Lys/c.658G>A), relacionada con GEFS, compartida con padre.
Discusión: Destacar la importancia de diagnósticos diferenciales clínicos, así como el estudio genético y despistaje familiar, para ofrecer la mejor estrategia terapéutica e individualizar, en caso necesario, la elección del donante y minimizar el riesgo de enfermedad para el donante y receptor. Concientizar sobre la importancia de registros multicéntricos que generen evidencias científicas sólidas para el manejo óptimo y oportuno de las nefropatías genéticas.

10. SÍNDROME DE ALPORT LIGADO A X

Tatiana Amil Pena[1], Araceli García Pose[2]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo. [2]Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción y objetivos: El síndrome de Alport ligado a X (SALX) es una enfermedad renal de herencia ligada al cromosoma X por mutación en el gen COL4A5, que codifica una de las cadenas alfa del colágeno tipo IV, componente principal de la membrana basal. Presentamos el proceso diagnóstico de una familia con SALX con distintos cuadros dentro del espectro clínico de la enfermedad.
Caso clínico: Niño de 5 años con episodio de hematuria macroscópica glomerular, autolimitada, coincidiendo con proceso vírico. No presenta edemas, proteinuria, hipertensión, disminución del filtrado glomerular ni alteraciones significativas en el estudio realizado. Tras el episodio mantiene microhematuria persistente. Con el diagnóstico de sospecha de nefropatía IgA inicia seguimiento. Unos meses más tarde remiten para valoración a su hermano de 12 años, por hematuria microscópica persistente aislada. No episodios de hematuria macroscópica. Entre los antecedentes familiares destaca madre diagnosticada de glomeruloesclerosis segmentaria y focal (no realizado estudio de microscopía electrónica) a los 19 años tras debut como síndrome nefrótico con microhematuria, que evolucionó a enfermedad renal terminal con inicio de tratamiento sustitutivo a los 24 años. Ante la sospecha de glomerulopatía hereditaria se solicita estudio genético, en el que se observa una mutación patogénica en el exón 20 del gen COL4A5 (chrX: 107834407 G>A, NM_000495: exon20: c.1285G>A: p.G429R) que confirma el diagnóstico de SALX. Ninguno de nuestros pacientes presenta hipoacusia ni alteraciones oftalmológicas.

Discusión: Debemos incluir el síndrome de Alport en el diagnóstico diferencial de la nefropatía hematúrica. La expresión clínica es variable según el momento evolutivo de la enfermedad, con histología de glomeruloesclerosis segmentaria y focal en fases avanzadas. Es prioritario realizar analítica de orina y sedimento a los familiares de primer grado, facilitando el diagnóstico precoz y poder ofrecer consejo genético anticipado. Aunque las mujeres "portadoras" de SALX frecuentemente se mantienen asintomáticas o paucisintomáticas, pueden presentar incluso formas graves, con progresión a enfermedad renal terminal (ERT) y necesidad de tratamiento sustitutivo en las primeras décadas de la vida. A pesar de la variabilidad intrafamiliar, la necesidad de diálisis antes de los 31 años y la presencia de proteinuria grave en la madre son factores de mal pronóstico. El diagnóstico molecular ha desplazado a la biopsia renal, permitiendo confirmar el diagnóstico en fases precoces o presintomáticas.

11. NEFRITIS TÚBULO-INTERSTICIAL Y UVEÍTIS ANTERIOR

Tatiana Amil Pena[1], Araceli García Pose[2]

[1]Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo. [2]Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción y objetivos: El síndrome TINU es una enfermedad rara, caracterizada por la asociación de nefritis tubulointersticial aguda (NTIA) y uveítis generalmente anterior, en ausencia de otras patologías que justifiquen ambos cuadros. Conocer esta entidad permitirá mantener un alto nivel de sospecha para alcanzar el diagnóstico.
Caso clínico: Niño de 10 años que presenta en las últimas 3 semanas fiebre intermitente, molestias gastrointestinales (dolor abdominal, vómitos y diarrea ocasionales), astenia y pérdida de peso. En la exploración destaca coloración cetrina y molestias a la palpación abdominal sin otras alteraciones. En la analítica presenta anemia normocítica-normocrómica, aumento de reactantes de fase aguda, elevación de la creatinina sérica, hipostenuria, glucosuria normoglucémica, proteinuria leve y microhematuria. En estudios posteriores además hiperuricosuria e hiperfosfaturia. Al rehistoriar refiere ingesta diaria de ibuprofeno en las últimas semanas por odinofagia. Se completa estudio etiológico sin hallazgos relevantes y exploración oftalmológica sin alteraciones. En la evolución inicial presenta daño renal agudo progresivo no oligúrico y persistencia de la clínica sistémica. Ante sospecha de NTIA idiopática vs secundaria a AINES y no disponer de biopsia renal, se inicia corticoterapia empírica con prednisona oral. Evoluciona favorablemente de la función renal y desaparición de las alteraciones tubulares hasta su normalización, permitiendo descenso y retirada de corticoide en 3 meses. Mantiene normalidad de la función renal a los 2 años. Durante el seguimiento realiza controles oftalmológicos periódicos, presentando a los 7 meses del debut hallazgos compatibles con uveítis anterior bilateral asintomática. Dado que cumple criterios diagnósticos clínicos completos de NTIA y uveítis típica se realiza el diagnóstico de síndrome TINU.
Discusión: La NTIA puede suponer el 7% de los casos de daño renal agudo en niños. Su diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha, dada la clínica inespecífica y la ausencia de marcadores específicos, y se confirma histológicamente. Las formas secundarias a fármacos son las más frecuentes. El antecedente de administración de ibuprofeno es habitual pero no descarta otras etiologías. El diagnóstico de TINU es de exclusión y supone el 5-10% de los casos. Se requieren controles oftalmológicos en los pacientes diagnosticados de NTIA aunque estén asintomáticos ya que la uveítis suele presentarse meses después. La corticoterapia está indicada en caso de daño renal progresivo y/o uveítis. Es posible la recurrencia.

12. MUTACIONES EN HNF1B, UNA ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA DE INICIO EN LA INFANCIA Y DESARROLLO EN EL ADULTO: LA IMPORTANCIA DE LA HISTORIA FAMILIAR

Sara María Fernández González, Nerea Varela Ferreiro, Mariña Pérez Vila, Araceli García Pose, Inés Vergara Pérez, Ana Prado Carro, Jerónimo José Pardo Vázquez

Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

Introducción: El factor nuclear del hepatocito 1β (HNF1β) juega un importante papel en la organogénesis (riñón, tracto urogenital, páncreas, hígado, cerebro, paratiroides). Mutaciones en heterocigosis de HNF1β (17q12) son responsables de una entidad multisistémica autosómica dominante con afectación renal y extrarrenal, clásicamente denominada MODY (*maturity-onset diabetes of de young*) tipo 5. Se relaciona con anomalías nefrourológicas y anomalías tubulares con hiperuricemia, hipomagnesemia e hipocalciuria. A nivel extrarrenal, afectación pancreática con hiperglucemia de aparición tardía e insuficiencia pancreática exocrina, alteración de enzimas hepáticas y anomalías genitales. La evolución a enfermedad renal crónica (ERC) es variable.
Caso clínico: Se trata de una mujer de 36 años que inicia seguimiento durante su primera gestación. A los 29 años había sido diagnosticada de diabetes no insulinodependiente. A los 33 se identifica enfermedad renal crónica (ERC) estadio 2-3 de etiología indeterminada, hiperparatiroidismo, HTA y dislipemia. Presenta hiperuricemia e hipertransaminasemia fluctuante con esteatosis en biopsia hepática realizada a los 25 años. En seguimiento multidisciplinar. En las ecografías prenatales fetales se detecta hiperecogenicidad renal bilateral sin otras anomalías que persiste en controles postnatales, por lo que a los 9 meses su hijo inicia seguimiento en nuestra consulta. La función renal glomerular/tubular no demuestra alteraciones. No presenta HTA. A los 30 meses se objetivan múltiples quistes corticomedulares bilaterales, asociando alteración de la diferenciación y un tamaño renal en el límite bajo de la normalidad. A partir de los 7 años el FGE desciende a 85 ml/min/1,73 m^2. Se revisan ecografías maternas evidenciando presencia de quistes corticales renales bilaterales que ella desconocía. Además, el abuelo materno, presentaba ERC no estudiada y síndrome metabólico. Dados los antecedentes y los hallazgos de nuestro paciente, se sospecha enfermedad hereditaria y se plantea estudio genético que no se recibe hasta los 6 años de edad. A la espera del resultado, la madre se queda embarazada de una niña, presentando en ecografías prenatales polihidramnios grave y riñones hipodisplásicos. El estudio genético confirma la mutación frameshift c.835_836delinsA, p.(Ser279Thrfs*48) en heterocigosis en el gen HNF1β.
Discusión: La enfermedad asociada a HNF1β presenta un fenotipo variable, con afectación mayoritaria a nivel renal, pancreática y genital. Es importante un diagnóstico precoz para tratar correctamente los factores que favorecen su progresión y detectar manifestaciones multisistémicas, así como ofrecer un adecuado consejo genético.

13. ¿DEBEMOS BUSCAR OTRAS ALTERACIONES EN LAS PACIENTES CON AGENESIA RENAL?

Cristina de la Torre Sandoval[1], Samuel Esquiva Soto[1], José Cabrera Sevilla[1], María Angeles Gutiérrez Fuente[2], Ana María Cervantes García[3], María del Carmen Reventós Martínez[4], Ana Pizarro Ruiz[4], Juan David González Rodríguez[1]

[1]Nefrología Pediátrica, Hospital General Universitario de Santa Lucía, Cartagena. [2]Radiología, Hospital General Universitario de Santa Lucía, Cartagena. [3]Ginecología, Hospital General Universitario de Santa Lucía, Cartagena. [4]Pediatría, Hospital General Universitario de Santa Lucía, Cartagena.

Introducción y objetivos: El desarrollo del sistema genitourinario depende de una compleja interacción entre los conductos de Müller

y de Wolf. Es conocida la asociación entre las anomalías del sistema reproductor femenino y las alteraciones renales, sobre todo la agenesia renal, pero no existe un protocolo de estudio claro para identificarlas. El diagnóstico antes de la pubertad y de las complicaciones es difícil.

Casos clínicos: Presentamos 4 casos clínicos de pacientes mujeres en seguimiento por agenesia renal izquierda, dos de ellas con 13 años, una con 11 años y otra con 24 meses. Todas ellas con buena evolución desde el punto de vista nefrourológico y asintomáticas. Las pacientes de 13 años iniciaron la menarquia a los 11 y 12 años. La ecografía abdominal evidencia probable útero didelfo o bicorne y hemivagina obstruida en todas las pacientes, excepto en la de menor edad, en la que no se puede definir la anatomía vaginal. Además, en una paciente de 13 años se objetiva hematocolpos izquierdo. Se realiza RMN pélvica que confirma el diagnóstico de síndrome de OHVIRA en las 3 pacientes de mayor edad, estando la menor pendiente de confirmación. Derivadas a ginecología, por el momento pendientes de intervención quirúrgica.

Discusión: El síndrome de OHVIRA es una anomalía rara y probablemente infradiagnosticada, caracterizada por útero didelfo con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. La menstruación puede ser normal y la clínica poco específica, por lo que es necesario una fuerte sospecha y el conocimiento de esta anomalía para su diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoz, que puede aliviar los síntomas agudos, evitar complicaciones y preservar la fertilidad.

14. ENFERMEDAD NEFROLÓGICA, MANIFESTACIONES EXTRARENALES Y CONSANGUINIDAD: DIAGNÓSTICO GENÉTICO DUAL

María Planella Cornudella[1], David Roca Pascual[2], Mercedes López González[3], Víctor Pérez Beltrán[3], Elisabet Ars Criach[4], Francisco Antonio Nieto Vega[5], Joan Balcells Ramírez[2], Gema Ariceta Iraola[3]

[1]Nefrología Pediátrica, Hospital Unviersitari Arnau de Vilanova, Lleida. [2]UCIP Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona. [3]Nefrología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d¡Hebron, Barcelona. [4]Genética, Fundació Puigvert, Barcelona. [5]Nefrología Pediátrica, Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción y objetivos: La coexistencia de dos enfermedades hereditarias en un individuo es muy infrecuente. El hallazgo de manifestaciones no atribuibles a un diagnóstico genético ya conocido en pacientes procedentes de poblaciones endogámicas debe alertar a la presencia de otra entidad asociada. Describimos un paciente con dos enfermedades de expresión renal y herencia autosómica recesiva que representó un desafío diagnóstico y terapéutico.

Caso clínico: Varón de origen árabe de 3 meses de edad que ingresa procedente de otro centro por cuadro compatible con síndrome nefrótico congénito (SNC) severo no controlado y dependiente de ventilación mecánica. Historia familiar: padres primos entre sí, hermano fallecido a los 5 meses con clínica de SNC. Exploración y pruebas complementarias sugestivas de SNC grave. Aporta diagnóstico genético: mutación homocigótica tipo missense en el *gen-PLCE1*, ya descrito como causante de SNC tipo 3. Exploración: destaca fenotipo dismórfico (camptodactilia de los dedos índices con pterigión, pies en mecedora, micrognatia) e hipotonía. RNM: atrofia cerebral y dilatación ventricular. Nuevo diagnóstico genético por panel NGS: se detecta mutación homocigota tipo frameshift del gen-*IFT81*, causante de una ciliopatía muy rara que cursa con alteraciones renales, neurológicas, esqueléticas y/u oculares con o sin polidactilia. Ambos progenitores se identificaron como portadores de las mutaciones en heterozigosis en los dos genes descritos. Evolución caracterizada por múltiples intercurrencias (infecciosas, trombóticas), fracaso intestinal, y progresión al fallo renal con inicio de diálisis a los 7 meses de vida. Actualmente con 18 meses se mantiene en diálisis peritoneal, con ventilación mecánica por traqueostomía, y mejoría progresiva del cuadro digestivo, con un desarrollo psicomotor aceptable.

Discusión: La aparición de manifestaciones clínicas complejas no atribuibles a una enfermedad hereditaria única en pacientes procedentes de poblaciones endogámicas debe alertar a la posibilidad de otras asociaciones. Los diagnósticos genéticos duales son difíciles de reconocer clínicamente, aunque su identificación ha aumentado debido al uso generalizado de la tecnología de microarrays y la secuenciación masiva por paneles, facilitando un consejo genético apropiado.

15. SÍNDROME PAPILO-RENAL ASOCIADO A MUTACIÓN NO DESCRITA DEL GEN PAX-2

Marta Fernández Fernández[1], Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1], Esther Rodríguez Domingo[2], Pilar de Castro Vecino[1], Alba Fernández García[3], Lucía González Rodiño[1], Irene Valdés Montejo[1]

[1]Servicio de Pediatría, Complejo Asistencial Universitario de León. [2]Servicio de Oftalmología, Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción y objetivos: El síndrome papilo-renal es una entidad de herencia autosómica dominante asociada a mutaciones del gen PAX-2 localizado en el cromosoma 10 e implicado en el desarrollo embrionario de ojo, oído interno y aparato urogenital. La afectación renal se caracteriza por hipodisplasia que conduce a un deterioro progresivo del filtrado glomerular hasta fases terminales. La agudeza visual puede ser normal o aparecer una deficiencia visual grave.

Caso clínico: Varón de 5 años que refiere dificultad para la visión desde los 3 años. Valorado en la consulta de Oftalmología se aprecian papilas de aspecto displásico con excavación casi completa, con vasos de disposición radial y nacimiento en los polos, sin afectación en otras estructuras oculares. Agudeza visual asimétrica condicionada por una anisometropía, por lo que se pautó corrección óptica y se iniciaron oclusiones. La motilidad ocular intrínseca y extrínseca es normal. Aún no tiene una colaboración suficiente para realizar campos visuales, aunque suponemos una grave afectación de su campo visual que puede afectar a sus actividades cotidianas. Es remitido a la consulta de Nefrología infantil. En los estudios realizados se observa una disminución del filtrado glomerular con sistemático-sedimento de orina normal, ecografía de vías urinarias normal. Presenta un adecuado desarrollo ponderorestatural y TA normal. El análisis mediante secuenciación del gen PAX-2 identifica la presencia en heterocigosis de la variante NM_003987,4:c.43+2T>A. Esta variante se localiza en la posición +2 del sitio donador de splicing GT, con lo que probablemente altera el procesamiento correcto del mRNA y por consiguiente la función de la proteína. No se encuentra descrita en la bibliografía ni en las bases de datos. Los análisis in silico dan un resultado de variante causante de alteración de splicing con una probabilidad del 100% por lo que se clasifica como probablemente patogénica. No se ha podido realizar estudio de los progenitores por fallecimiento paterno. Hermano de 18 años y madre con exploración oftalmológica normal, actualmente pendientes de estudio de función renal.

Discusión: Es importante realizar valoración de la función renal en aquellos pacientes con displasia o colobomas papilares.

16. SÍNDROME DE FANCONI SECUNDARIO Y FRACTURAS POR TRATAMIENTO PROLONGADO CON ÁCIDO VALPROICO

Juan Marín Serra[1], Susana Ferrando Monleón[1], Amelia Peris Vidal[2], María Fe Mínguez Rey[3]

[1]Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Valencia. [2]Pediatría, Centro de Salud Serrería II, Valencia. [3]Servicio de Traumatología, Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Mes	SANGRE					ORINA					
	Cr, mg/dL	Úrico, mg/dL	P, mg/dL	K, mEq/L	eFG*, mL/min/ 1,73 m²	Gluc, mg/dL	RTP, %	EFÚr, %	EFK, %	Ca/Cr, mg/mg	B2M, µg/L
0	0,62	1,2	1,5	3,2	66	1,120	46	74	33	0,36	151,972
1	0,43	0,9	4,2	3,4	97	73	73	67	10	0,26	58,162
8	0,39	1,4	4,2	4,2	107	5	86	20	8	0,25	3,652

*Schwartz-Lyon, 2011.

Introducción y objetivos: El ácido valproico (VPA) es de los antiepilépticos más usado en pediatría. Según ficha técnica, sus reacciones adversas renales nefritis túbulo-intersticial aguda, síndrome de Fanconi (SF)- son raras. Por este motivo, su diagnóstico suele ser casual (glucosuria-proteinuria asintomática) o al aparecer complicaciones graves (fracturas patológicas). Éstas, se han descrito con mayor frecuencia ("población de riesgo") en pacientes con daño neurológico incapaces de deambular y alimentados con sonda enteral-gastrostomía. Se presenta un SF secundario a VPA en una paciente con tetraplejia espástica y dos fracturas patológicas de 3 meses de evolución.
Caso clínico: Mujer de 10 años con antecedentes de prematuridad, encefalopatía hipóxico-isquémica grave, convulsiones neonatales y EEG con hipsarritmia. VPA desde los 17 días de vida que se mantiene hasta la actualidad, combinado con otros antiepilépticos. Alimentación por gastrostomía desde los 3 años. Cifoescoliosis con patrón pulmonar restrictivo. Fractura supracondílea fémur izquierdo (03,2019) y metafisaria distal fémur derecho (05,2019) sin aparición de callo perióstico. Somatometría: peso 20 kg (z-score < -2,50 DE), talla 110 cm (z-score -4,62 DE), IMC: 16,5 kg/m² (z-score -0,09 DE). Análisis al diagnóstico (mes 0): acidosis mixta, disminución del filtrado glomerular estimado (eFG), hipofosfatemia, hipouricemia, hipopotasemia, carnitina libre disminuida, tubulopatía proximal generalizada, aumento de ácidos orgánicos en orina. Ecografía renal: nefrocalcinosis bilateral. Se suspende VPA suplementando con carnitina (un mes), solución de fosfato, solución de potasio y aporte extra de agua. Inicio de osificación de callo perióstico en el primer mes. Mejoría progresiva de las alteraciones bioquímicas sin conseguir normalización a los 8 meses (tabla).
Conclusiones: Es necesario realizar de forma programada, en pacientes tratados con VPA y especialmente en "población de riesgo", análisis sistemático de la orina con determinación de beta-2-microglobulina, para poder diagnosticar de forma precoz sus posibles complicaciones renales. En estos pacientes, aun inmovilizados y con tratamiento prolongado con VPA, las fracturas pueden ser la primera manifestación de SF.

17. SÍNDROME DE BARTTER TIPO V: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

María Azpilicueta Idarreta, Montserrat Antón Gamero, Carmen de la Cámara Moraño, Miriam Sielva Motellón, Ana Belén Ariza Jiménez, Cristina Pérez García, María Isabel López Reyes

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción y objetivos: La hipocalcemia neonatal es relativamente frecuente y transitoria en la mayoría de los casos. El hipoparatiroidismo familiar aislado es un grupo heterogéneo de trastornos metabólicos poco frecuente, se caracteriza por una secreción deficiente de parathormona (PTH) sin presencia de otros trastornos endocrinos o del desarrollo. El 42% está producido por una mutación activadora del receptor sensible al calcio que se expresa en glándulas paratiroides y en el túbulo renal. Presentamos un caso de hipocalcemia refractaria de debut precoz con poliuria e hipopotasemia asociada.
Caso clínico: Neonato de 27 días de vida que ingresó por tetania generalizada y convulsiones secundarias a hipocalcemia grave (calcio corregido 6,4 mg/dl). En estudio se constata hiperfosfatemia crítica (fósforo 10,7 mg/dl), hipomagnesemia (magnesio 1,2 mg/dl) con PTH indetectable, niveles descendidos de 25 OH vitamina D (calcidiol 27 ng/ml) y elevados de 1-25 OH vitamina D (calcitriol 86 pg/ml). Precisó bolo y perfusión continua intravenosa de gluconato cálcico, diuresis salina forzada con hiperhidratación y furosemida, carbonato cálcico y acetazolamida. Tras la estabilización mejoró el control de la calcemia con dieta baja en fósforo y aportes de calcitriol, colecalciferol, carbonato cálcico y magnesio oral. Además, presentaba tendencia a hipopotasemia e hipercalciuria moderada añadiéndose hidroclorotiazida y espironactona y necesitó aportes hídricos elevados. En el estudio genético se detectaron dos variantes de significado incierto en heterocigosis en el gen CASR diagnosticándose de hipocalcemia con hipercalciuria autosómica dominante o Bartter tipo V. Durante el primer año de vida ha tenido descompensaciones con episodios infecciosos precisando de nuevo aportes intravenosos de calcio. Actualmente no presenta hipercalciuria y los controles ecográficos renales son normales.
Discusión: Las mutaciones del receptor sensible al calcio con ganancia de función inhiben la secreción de la PTH. A nivel renal produce hipercalciuria y nefrocalcinosis que condiciona el pronóstico a largo plazo. Además, su activación inhibe los canales ROMK y NKCC2 produciendo pérdida salina y de potasio similar al síndrome de Bartter. Es de herencia autosómica dominante. En cuanto al manejo es importante asegurar niveles adecuados de calcio, magnesio y fósforo evitando la hipercalciuria. La dosificación de calcitriol regula los niveles de calcio, fósforo y magnesio.

18. PREESCOLAR CON HIPEROXALURIA PRIMARIA TIPO 3

María Jesús González Carracedo, Virginia Vaquerizo Vaquerizo, Raquel Plácido Paias, Carlota Espejo Diaz, Carmen Galiano Avila, Verónica Serrano Zamora, Natalia Benegas Vaz, Miguel Fernández Burriel

Hospital de Mérida.

Introducción y objetivos: Presentamos un varón preescolar con litiasis renales bilaterales y cólicos nefríticos recurrentes secundarios a hiperoxaluria primaria tipo 3. El objetivo del caso es alentar a la búsqueda de esta patología, en niños con litiasis renales precoces en los que se hayan descartado otras posibilidades diagnósticas más frecuentes.
Caso clínico: Lactante de 18 meses que presenta litiasis renales bilaterales como hallazgo casual en ecografía abdominal. Hasta entonces asintomático desde el punto de vista nefrourológico. No padece otras enfermedades, desarrollo ponderoestatural normal y mantiene dieta variada adecuada a su edad. Como antecedentes familiares destacan madre y varios familiares maternos con nefrolitiasis y cólicos nefríticos recurrentes desde la edad de adulto joven, no estudiados. Tras el hallazgo ecográfico se inicia estudio de riesgo litógeno, objetivándose hiperoxaluria franca (500 mg/1,73 m²/día), sin otras alteraciones. Con 21 meses nuestro paciente presenta un primer cólico nefrítico, parcialmente obstructivo, resuelto con expulsión de litiasis, cuyo análisis desvela una composición de 40% oxalato cálcico dihidratado y 60% oxalato cálcico monohidratado. En meses sucesivos sufre dos

nuevos cólicos nefríticos, no complicados. Persiste hiperoxaluria, además de hiperuricosuria leve e hipocitraturia por lo que inicia tratamiento con citrato potásico oral además de hiperhidratación y dieta baja en oxalato. Con la sospecha de hiperoxaluria primaria, se solicita estudio genético molecular, que muestra dos variantes en heterocigosis sobre el gen HOGA1, c.700+5G>T(IVS+5G>T) y c.818T>C(p. lle273Thr), asociadas a hiperoxaluria primaria tipo 3, siendo cada progenitor portador de una de ellas.
Discusión: Las hiperoxalurias primarias son enfermedades raras, de base genética, con aumento del oxalato endógeno por alteraciones enzimáticas implicadas en su metabolismo. Cursan con nefrolitiasis precoces recurrentes generalmente asociadas a nefrocalcinosis y en ocasiones enfermedad renal terminal. En la actualidad se distinguen 3 tipos con presentaciones clínicas diferentes: tipo 1 (más común y peor pronóstico), tipo 2 (menos frecuente) y tipo 3 (rara y de mejor pronóstico). Conviene hacer diagnóstico diferencial con causas de hiperoxaluria secundarias que tendrán un manejo específico. El tratamiento de las HOP se basa en hiperhidratación y alcalinizantes de la orina. En algunas formas la piridoxina puede ser eficaz. Las formas graves requieren trasplante renal o hepatorrenal. Un alto índice de sospecha y diagnóstico precoces permiten un manejo adecuado que puede mejorar el pronóstico enlenteciendo la progresión a enfermedad renal terminal.

19. ENFERMEDAD CELÍACA COMO CAUSA RARA DE HIPEROXALURIA Y NEFROCALCINOSIS EN UN LACTANTE

Nuria Heredia Torres, Francisco Antonio Nieto Vega, Verónica Dolores Martínez Rivera, Begoña Rodríguez Azor, Rocío Elisa Meleiro Pascual

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción y objetivos: La nefrocalcinosis (NC) y la nefrolitiasis (NL) son relativamente infrecuentes en niños. A diferencia de los adultos, en la mayoría de los casos suele existir un factor metabólico predisponente. La hiperoxaluria, un factor de riesgo de NC y NL, puede estar presente en el contexto de síndromes malabsortivos. La enfermedad celíaca (EC) es la causa más frecuente de malabsorción en el mundo. La asociación entre ambas entidades está ampliamente estudiada en adultos, aunque pocos son los casos descritos en la edad pediátrica.
Caso clínico: Un lactante de 11 meses es derivado a nuestra consulta por un hallazgo casual de NC en una ecografía de caderas rutinaria. En el momento de la consulta el niño pesaba 8 kg (p4) y medía 70,5 cm (p5), y no presentaba hallazgos a la exploración física. Se solicitó inicialmente un análisis de sangre, en el que destacaba un hiperparatiroidismo con calcio, fósforo y vitamina D normales. Se realizó una recogida de orina de 24 horas en la que presentaba calciuria indetectable e hiperoxaluria. Estos hallazgos nos pusieron sobre la sospecha de un posible síndrome malabsortivo. Tras interrogar a fondo a la madre, y dada la presencia de síntomas gastrointestinales sugestivos, se realizó estudio diagnóstico de EC, confirmándose dicho diagnóstico. Tras seis meses con dieta exenta de gluten, observamos una resolución completa de la NC en la ecografía de control.
Discusión: Un porcentaje significativo de niños con NL o NC están sin diagnóstico o con un diagnóstico erróneo. Sin un tratamiento adecuado, estos niños pueden desarrollar enfermedad renal crónica. En nuestro caso, la NC se resolvió completamente tras el diagnóstico de EC e instauración de la dieta sin gluten, evitando presumiblemente el daño renal a largo plazo del paciente. A pesar de ser una asociación rara, dada su alta prevalencia en la población general y potencial reversibilidad, pensamos que en aquellos pacientes con NC o NL sin un diagnóstico claro se debe descartar EC, especialmente en presencia de hiperoxaluria.

20. TETANIA E HIPOMAGNESEMIA AGUDA GRAVE

Laia Martí Mas[1], Pedro Arango Sancho[2], Sandra Montells Fuster[1], Natalia Callejo Barcelona[1], Rosa Vila Malé[1], Montserrat Garriga Badia[1], Silvia Sánchez Pérez[1]

[1]Althaia, Xarxa Assistencial Universitària de Manresa.
[2]Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción y objetivos: La hipomagnesemia sintomática es poco frecuente. Las principales manifestaciones clínicas incluyen síntomas neuromusculares y cardiovasculares.
Caso clínico: Niño de 3 años que consulta a Urgencias por tetania de manos y pies. Vómitos intermitentes de 3 días de evolución. A su llegada se canaliza vía periférica y se administra carga de suero. En la analítica destaca gasometría normal, hipomagnesemia grave 0,55, hipopotasemia 3,28, hipocalcemia 7,4 e hipocloremia 96. Se inicia corrección lenta con sulfato de magnesio a 50 mg/kg en 8 horas. Ingresa para continuar con corrección hidroelectrolítica con aporte de sulfato de magnesio que se aumenta hasta 200 mg/kg/día y 2,5 mEq/kg/día de potasio. A partir del segundo día se inician aportes orales de magnesio que se aumentan hasta 300 mg/kg/día, potasio 1,3 mEq/kg/día y calcio 500 mg al día. Con esto se consiguen niveles de magnesio 1,39 y normalización de potasio y calcio. En las analíticas se detecta alcalosis metabólica que también se normaliza. El estudio de función renal destaca FG 91 mL/min/1,73 m^2. V% 3,81, Excreción fraccional (FE) magnesio, sodio, potasio, cloro y ácido úrico elevados. Índice de excreción (IE) magnesio elevado, índice Ca/Creatinina 1,23. Índice oxalato/creatinina 272 mmol/mol. Osmolaridad urinaria 385. Beta2-microglobulina 0,9. Índice microalbúmina/Cr 38. Ecografía normal. El paciente se mantiene asintomático. Se da de alta a domicilio con comprimidos de magnesio 2,5 mEq/kg/día. Visita conjunta con el Servicio de Nefrología de referencia en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. Valores de magnesio normales. Se amplía estudio con aminoácidos en orina (normales) y se cursa estudio genético para síndrome de Gitelman y síndrome de Bartter negativo. Nuevo estudio función renal a los 3 meses de ingreso: mejoría en la función tubular con V% 1,16 y FE sodio, potasio y cloro prácticamente normalizados, con FE e IE de urato y magnesio todavía elevados. Se orienta el cuadro como una tubulopatía proximal pero la causa está aún por aclarar.
Discusión: Dificultad para el diagnóstico diferencial con otras tubulopatías. La hipomagnesemia puede provocar hipopotasemia e hipocalcemia. La alcalosis metabólica se podría explicar por activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona. El estudio genético negativo, ecografía normal, hipercalciuria y hiperuricosuria, con evolución favorable, nos orienta a una tubulopatía proximal de causa adquirida.

21. SÍNDROME DE FANCONI EN PACIENTES TRATADOS CON ÁCIDO VALPROICO Y DIETA CETOGÉNICA: REVISIÓN DE LA LITERATURA Y CUATRO CASOS NUEVOS

Daniela Sturla Álvarez, Elena Sánchez Marcos, Pedro Viaño Nogueira, Carmen de Lucas Collantes, Cristina Aparicio López

Hospital Niño Jesús, Madrid.

Introducción y objetivos: El ácido valproico es comúnmente utilizado en neuropediatría. Se han descrito múltiples efectos secundarios incluyendo hepatopatía, alteraciones gastrointestinales y trombocitopenia. Hasta el momento, se han descritos pocos casos (35) de síndrome de Fanconi (disfunción global del túbulo proximal) por valproato, con mayor riesgo de presentación en pacientes con retraso psicomotor severo y alimentados por sonda. Por otro lado, la dieta cetogénica, alternativa en niños con epilepsia refractaria, se asocia a acidosis crónica, desmineralización ósea, hipercalciuria e hipocitraturia. Nuestro objetivo es realizar una revisión de todos los reportes publicados y describir cuatro nuevos casos.

Métodos: Se realizó una búsqueda en Pubmed sobre casos publicados. Además, se recogieron datos epidemiológicos y clínicos de nuestros pacientes.
Resultados: De los casos descritos hasta el momento, 56% fueron varones con edad media de 9,4 años (± 6,5). El 91% tenía retraso psicomotor grave y 71% recibía alimentación por sonda. La duración media del tratamiento fue 5,7 años (± 4,2) y un 77% recibía otros antiepilépticos. Un 31% presentó alteraciones óseas. Tiempo de resolución de 5,4 meses (± 5,2) tras la suspensión de valproato. Nuestros pacientes fueron tres niñas y un niño de entre tres y cinco años, todos con retraso psicomotor severo y no deambulantes. Tres eran portadores de gastrostomía. Todos recibían ácido valproico asociado a otros antiepilépticos, y tres de ellos suplementos de carnitina y dieta cetogénica. Estos últimos presentaban hipercalciuria. Los niveles plasmáticos de valproato y carnitina estaban en rangos normales. Todas las niñas habían presentado fracturas patológicas. La duración del tratamiento al diagnóstico del Fanconi estuvo entre 7 meses y 4 años. En una paciente se objetivó aumento de ecogenicidad renal bilateral. El tiempo de resolución tras la suspensión fue de 2 a 7 meses.
Conclusiones: Este cuadro es una complicación a tener en cuenta en el seguimiento de pacientes epilépticos tratados con valproato y con los factores de riesgo descritos. Desde 1981 se han descrito solo treinta y cinco casos. En nuestro centro en menos de dos años se han detectado cuatro pacientes con este cuadro, tres de los cuales habían recibido dieta cetogénica. Sería interesante evaluar el papel de la combinación de estos tratamientos en el desarrollo de alteraciones de la mineralización ósea y síndrome de Fanconi.

22. EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA BIOPSIA RENAL EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Alejandro Cruz, Mercedes López, Víctor Pérez, Héctor Ríos, Iratxe Tapia, Marina Muñoz, Enrique Luís Lara, María Gema Ariceta

Servicio de Nefrología infantil, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Objetivos: La biopsia renal es una técnica diagnóstica fundamental en nefrología pediátrica. La biopsia guiada por ecografía percutánea en tiempo real es un procedimiento seguro, eficaz y con bajo riesgo de complicaciones, siendo la técnica de elección en estos momentos. Realizamos un análisis de los resultados en nuestro centro en los últimos cuatro años.
Métodos: Analizamos todas las biopsias renales pediátricas realizadas desde 2016 al 2019. Se utilizó una aguja 16G con punción percutánea guiada por ecografía bajo sedación y ecografía de control a las 24 horas, en todos los casos. Se analizaron las características de la muestra obtenida, las complicaciones mayores y menores asociadas, y la rentabilidad diagnóstica de la biopsia.
Resultados: Se realizaron un total de 127 biopsias renales en 112 pacientes. La media edad de los pacientes fue 10 años (± 4,7). La ratio niño-niña fue 1,44:1. 81 biopsias (64%) correspondían a riñones nativos y 46 (36%) a órganos trasplantados. La mediana de la creatinina fue de 0,85 mg/dL (19 mg/dL a 0,16 mg/dL). Un 41,7% de los pacientes eran hipertensos. La media de cilindros por biopsia fue 2. La media de glomérulos por biopsia era de 21,2: 0-9 glomérulos (13,3%), 10-25 glomérulos (56,7%), y = 25 glomérulos (29%). Un 96,85% de las biopsias realizadas fueron diagnósticas. Si valoramos la indicación de realizar la biopsia renal, en riñones trasplantados fue la sospecha de rechazo (30 de 46), y en riñones nativos (proteinuria en 21, síndrome nefrótico en 18 e Insuficiencia renal aguda en 19). Un paciente presento hematuria macroscópica (0,79%), precisando embolización urgente. No hubo nefrectomías o exitus. En el eco-doppler rutinario a las 24h post-biopsia se identificó fistula arteriovenosa, requiriendo embolización no urgente en 6 pacientes (4 pacientes permanecían asintomáticos, los dos sintomáticos presentan pluripatología grave). 3 pacientes recibieron trasfusión de hematíes post-biopsia (2,36%, 2 de los pacientes presentaban patología de base). No se observó mayor número de complicaciones en las biopsias realizadas a los pacientes trasplantados comparado con los nativos.
Conclusiones: Comparando los resultados de nuestra serie con la literatura publicada, observamos porcentajes similares en eficacia, calidad de la muestra y complicaciones mayores por sangrado. La comorbilidad asociada podría ser un factor de riesgo para complicaciones post-biopsia.

Sesión 8

23. FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE DIABETES MELLITUS POSTRASPLANTE RENAL

Ángela García Rojas[1], Cristina García Pérez[2], Begoña Rodríguez Azor[3], Adela Rodríguez Barba[1], Marta Jiménez Moreno[1], Rocío Elisa Meleiro Pascual[3], Ana Sánchez Moreno[1], Rafael Bedoya Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. [2]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. [3]Hospital Universitario Regional de Málaga.

Objetivos: La hiperglucemia y la diabetes son complicaciones importantes en el trasplante renal, relacionadas con peor evolución y un aumento de la morbimortalidad por causas cardiovasculares e infecciosas a largo plazo. Múltiples circunstancias han sido implicadas: intolerancia a la glucosa, obesidad, historia familiar o personal y régimen inmunosupresor, entre otras. El tratamiento hipoglucemiante pretende reducir las complicaciones y mejorar la supervivencia. El objetivo es detectar factores de riesgo que permitan un diagnóstico y tratamiento precoces.
Métodos: Estudio observacional, analítico, de casos y controles de pacientes pediátricos trasplantados en un hospital terciario en los últimos 7 años. Incluimos 91 pacientes, de los que 7 desarrollan diabetes. Comparamos factores de riesgo conocidos.
Resultados: Solamente los antecedentes personales, la glucemia basal alterada y el rechazo agudo son los que alcanzan significación estadística por la escasa muestra. Destacan, asimismo, las formas de presentación, que se resumen: cuatro pacientes debutan en el postrasplante inmediato. Dos, sin antecedentes, presentan una evolución del injerto tórpida, con rechazo agudo tratado con bolos de corticoides y reactivación de citomegalovirus (CMV) latente. Las otras dos, una con antecedentes de diabetes secundaria a corticoterapia por rechazo agudo en un injerto anterior y otra con resistencia a la insulina previamente diagnosticada, presentan hiperglucemia en el posoperatorio inmediato. Tres pacientes con antecedentes de riesgo (síndrome de Bardet-Biedl, poliquistosis renal autosómica dominante y recesiva) desarrollan diabetes en un tiempo variable postrasplante (al mes, cuatro meses y 6 años respectivamente) coincidiendo con un proceso infeccioso: una infección urinaria, una primoinfección por CMV al mes de suspender la profilaxis y una infección respiratoria. A la mitad se les modifica la inmunosupresión (conversión a ciclosporina) y de los cinco que necesitan insulinoterapia, la mayoría la pueden suspender a los pocos meses; tan sólo un paciente la mantuvo hasta el final del seguimiento, cuatro años después.
Conclusiones: A pesar de las limitaciones del estudio, los pacientes que desarrollaron diabetes tenían factores de riesgo ya descritos. Por ello debemos tener en cuenta que, aunque la hiperglucemia transitoria en el postrasplante es frecuente, aquellos con factores predisponentes o evolución tórpida deben ser vigilados más estrechamente, al igual que todos los pacientes cuando concurran situaciones de riesgo, como son el rechazo agudo o las infecciones, entre las que destaca el CMV.

24. INFECCIÓN POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR Y SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO POSTRASPLANTE RENAL

Begoña Rodríguez Azor[1], Ángela García Rojas[2],
Francisco Antonio Nieto Vega[1], Verónica Dolores Martínez Rivera[1],
Nuria Heredia Torres[1], Rocío Elisa Meleiro Pascual[1],
Ana Sánchez Moreno[2], Rafael Bedoya Pérez[2]

[1]Hospital Regional Universitario de Málaga. [2]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivos: El síndrome linfoproliferativo postrasplante (SLPT) es una enfermedad caracterizada por una proliferación descontrolada de linfocitos B. Supone el 60-70% de las neoplasias en trasplantados renales, con una mortalidad del 15%. El principal factor de riesgo es la infección por virus de Epstein-Barr (VEB). Su clínica es muy variable y el diagnóstico, histológico. Existen varias opciones terapéuticas, sin claro consenso: descenso de inmunosupresión, rituximab y quimioterapia, reservando cirugía y radioterapia para casos seleccionados. Nuestro objetivo es revisar su incidencia, forma de presentación, relación con VEB y tratamiento en un hospital terciario.
Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de pacientes diagnosticados de SLPT en los últimos 10 años. Se describen 2 casos. Caso 1: varón, nacido en 2007, displasia renal bilateral y uropatía obstructiva como enfermedad de base. CMV IgG+ y VEB IgG-. Recibe trasplante renal de donante cadáver (TRDC) en 2010. En 2013 presenta síndrome febril de un mes de evolución, con clínica respiratoria e infiltrado pulmonar de evolución tórpida, con empeoramiento de la función renal (urea/Cr máximas 176/2,01 mg/dl) y positivización de VEB (máximo 843.459 copias/ml). Se disminuye tacrolimus, se aumentan corticoides y tras biopsia pulmonar se inicia rituximab. Tipo histológico: hiperplasia linfoplasmocitaria con expresión de VEB. Buena evolución con dos dosis de rituximab, se reajusta inmunosupresión al comprobar mejoría radiológica. Multitud de infecciones intercurrentes posteriormente, actualmente en hemodiálisis. Caso 2: mujer, nacida en 2007, enfermedad de base nefropatía por reflujo vesicoureteral bilateral y vejiga neurógena que precisó hemodiálisis previo trasplante. CMV y VEB IgG-. Recibe TRDC en junio 2019. Enfermedad por CMV en agosto. En enero 2020 ingresa para estudio de masa mediastínica. Clínica de tos y disnea progresivas de 2 semanas de evolución, sin disfunción renal (urea/Cr 25/0,7 mg/dl) y positivización de VEB (máximo 37.692 copias/ml). Tipo histológico (biopsia de adenopatía inguinal): linfoma no Hodgkin difuso de células grandes asociado a VEB. Se disminuye tacrolimus, suspende micofenolato y se administran bolos de corticoides y rituximab (hasta ahora 3 dosis). Evolución actualmente favorable.
Resultados y conclusiones: El SLPT es una entidad poco frecuente con una importante morbimortalidad, que debemos considerar en pacientes de riesgo. Dada la asociación con VEB, es importante su monitorización y vigilancia estrecha en caso de positivización. La evolución suele ser favorable tras descenso de inmunosupresión y administración de rituximab.

25. LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO (LOES) HEPÁTICAS, EN UN PACIENTE PORTADOR DE TRASPLANTE RENAL

Carmen López Lorente, Carlota Fernández Camblor,
Ángel Alonso Melgar, Marta Melgosa Hijosa,
Alejandro Zarauza Satoveña, Juan Bravo Feito

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos: Describir el diagnóstico diferencial de unas lesiones ocupantes de espacio (LOEs) hepáticas, en un paciente portador de trasplante renal, con diagnóstico y evolución poco frecuente.
Caso clínico: Varón de 16 años con trasplante renal de donante vivo desde julio 2005 por displasia renal y reflujo. En tratamiento inmunosupresor con tacrolimus y micofenolato. Entre 2016 y 2018 por dolor abdominal se realizan ecografías abdominales seriadas que muestran adenopatías inespecíficas entéricas. En enero 2019 consulta por empeoramiento del dolor abdominal, vómitos y pérdida de peso. Analítica: fórmula normal, PCR 63 mg/L, aumento leve de creatinina con transaminasas, LDH, FA, bilirrubina y albúmina normales. La ecografía muestra dos lesiones hepáticas de 6 y 3 cm en los segmentos 7 y 8 hepáticos. En PET-TAC y RMN se confirman dos LOEs hepáticas con captación patológica. Consideramos como diagnóstico diferencial lesión tumoral vs absceso piogénico o no piogénico (el más frecuente amebiasis). Ante la posibilidad de proceso linfoproliferativo se suspende tacrolimus y micofenolato, y se inicia sirolimus. Se realiza biopsia percutánea; en estudio AP se objetiva parénquima hepático con extenso infiltrado inflamatorio polimorfo, sin necrosis ni zonas de abscesificación, ni inclusiones virales, compatible con proceso inflamatorio/infeccioso. No se obtiene muestra para estudio microbiológico. En febrero 2019 se reciben resultados de serología con IgG positiva de Entamoeba histolytica, con PCR en heces negativa. Se decide iniciar tratamiento con metronidazol y paramomicina, aunque en control ecográfico previo a administrar la medicación se objetiva desaparición de las lesiones hepáticas. Resolución de la sintomatología abdominal y normalización de la PCR, previo al tratamiento antiparasitario. A los tres meses en ecografía abdominal se visualiza pequeña zona hiperecogénica residual y en RMN zona de retracción capsular de aspecto cicatricial, sin evidencia de LOEs. En nuestro paciente las lesiones objetivadas a nivel hepático corresponden a un proceso inflamatorio de etiología no aclarada con resolución espontánea. La minimización y cambio de inmunosupresores puede haber favorecido a la desaparición de la lesión.
Discusión: Ante la aparición de una LOE en un inmunosuprimido, los principales diagnósticos a descartar son procesos tumorales y abscesos. Sin embargo, hay que considerar en el diagnóstico diferencial procesos inflamatorios, de etiología no aclarada cuya principal característica es la desaparición espontánea.

26. GESF: CUANDO LA COSA SE COMPLICA…

Cristina Pérez García[1], Ana Sánchez Moreno[2], Julia Fijo López-Viota[2],
Francisco de la Cerda Ojeda[2], Ángela García Rojas[2], Rafael Bedoya Pérez[2]

[1]Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.
[2]Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción y objetivos: La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GSFS) es la principal causa de síndrome nefrótico córtico-resistente (SNCR) en la infancia y una de las principales causas de enfermedad renal crónica terminal de origen glomerular. El riesgo de recidiva tras trasplante renal (TR) es de 40-60% en un primer injerto y hasta un 80%, tras recidiva anterior. Se desconoce la patogénesis de la misma, aunque se cree que tanto las células B, como cierto factor circulante aún hoy desconocido podrían influir, por lo que las terapias se encaminan en este sentido. La actitud ante la recidiva en un TR está en discusión, motivo por el que planteamos este caso clínico.
Caso clínico: Niña de 5 años, con debut de SN a los 2 años y medio. Se comprueba cortico e inmunorresistencia, permaneciendo en situación de anasarca por lo que precisa sesiones de ultrafiltración. La biopsia renal es compatible con GEFS y el estudio genético muestra mutaciones de significado incierto en gen NUP205 y PTPRO, descritos en relación a SNCR por GEFS. Evoluciona con deterioro progresivo de la función renal en 9 meses y dada la persistencia de SN activo, se realiza nefrectomía izquierda e inicia diálisis peritoneal, recibiendo finalmente TR de donante cadáver. Inmediatamente después de la intervención, comienza con proteinuria nefrótica (máximo 4 g/24h, 259 mg/m^2/h), hipoproteinema e hipoalbuminemia, edemas generalizados e hipertensión arterial grave por lo que se sospecha recidiva precoz, iniciándose plasmaféresis (20 sesiones) y conversión de ta-

crólimus a ciclosporina con mejoría de proteinuria (728 mg/24h; 50 mg/m²/hora), con proteínas totales de 5,7 g/dl, albúmina de 4,3 g/dl y filtrado glomerular normal (creatinina 0,37 mg/dl). Se realiza biopsia renal del injerto, compatible con cambios mínimos.
Discusión: La amplia tasa de recidiva postrasplante en la GESF hace necesario un estudio exhaustivo del riesgo de recurrencia y ante la sospecha, tratarla precozmente. La demostrada participación de las células B en la patogenia, plantea rituximab y ofatumumab como profilaxis y/o tratamiento o la inmunosupresión con ciclosporina, del mismo modo que al cuestionarse la existencia de un factor circulante, aún no identificado, el empleo de plasmaféresis en el postrasplante inmediato o precozmente tras inicio de proteinuria nefrótica. Sin embargo, no existe consenso, por lo que el manejo sigue abierto a debate y estudio.

27. ¿DISPONEMOS DE CRITERIOS SUFICIENTEMENTE PRECISOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE DAÑO RENAL AGUDO NEONATAL?

Susana Ferrando Monleón[1], Juan Marín Serra[1], Amelia Peris Vidal[2], Idoia Hernández Monleón[1], Elena Lucas Sáez[3], Leonor García Maset[4], Javier Estañ Capell[1], Roberto Hernández Marco[5]

[1]Hospital Clínico Universitario de Valencia. [2]Centro de Salud Serrería II, Valencia. [3]Hospital de Manises Valencia. [4]Hospital de Sagunto Valencia. [5]Departamento de Pediatría, Universidad De Valencia.

Objetivos: Evaluar la precisión de los criterios KDIGO para diagnosticar daño renal agudo (DRA) en recién nacidos (RN) hospitalizados en cuidados intensivos neonatales (CIN).
Métodos: Estudio retrospectivo de RN en CIN (nivel 3) entre enero-diciembre/2019. Se excluyen: fallecidos en primeras 48 h, síndromes polimalformativos, malformación nefrourológica (CAKUT) grave y cardiopatía congénita con cirugía precoz. Se registran datos epidemiológicos, clínicos y de laboratorio. Se define DRA según criterio KDIGO (incremento de creatinina sérica [SCr] y/o diuresis < 1 ml/kg/h), antes y después del ajuste de SCr por la pérdida posnatal de peso. Análisis estadístico: ji-cuadrado, test t-Student y regresión logística binaria.
Resultados: Se estudian 146 pacientes, excluyendo 4 muertes precoces, 2 cardiopatías complejas y 1 CAKUT. Se incluyen 139 (48% niñas), 44 con peso < 1.500 g y 22 de EG < 30 semanas. Motivo de ingreso: prematuridad (61%), distrés respiratorio (22%), convulsiones (5%), asfixia grave (5%) y riesgo séptico (4%). En 23 pacientes (15,8%) se comprueba DRA (KDIGO, SCr no ajustada) en los primeros 2-7 días: 14 estadio 1, 6 estadio 2 y 3 estadio 3. SCr ajustada reduce 20% esta incidencia (tabla). En DRA se comprueba: mayor número de estancias ($p < 0,05$) y asociación significativa ($p < 0,05$) con EG < 30 semanas, PN < 1,500 g, edad materna > 30 años, gestación asistida, presentación podálica, Apgar 5 min < 7 y necesidad de reanimación. Ningún niño precisó tratamiento sustitutivo renal. SCr normalizada al alta en todos los casos, excepto en 3 niños.

Incidencia de DRA en CIN

Criterio DRA		Edad gestacional (semanas)			
		22-29 (n = 22)	30-36 (n = 78)	37-42 (n = 39)	Total (n = 139)
SCr no ajustada	Número	10	9	3	22
	% (DRA)	45,5%	40,9%	13,6%	100,0%
	% (EG)	45,50%*	11,50%	7,70%	15,8%
SCr ajustada	Número	7	7	3	17
	% (DRA)	41,2%	41,2%	17,6%	100,0%
	% (EG)	31,8%*	9,0%	7,7%	12,2%

*Ji cuadrado, $p < 0,05$.

Conclusiones: SCr ajustada a la pérdida ponderal tras nacer, disminuye la incidencia de DRA. La mayoría de pacientes DRA se clasificaron como estadio 1, tenían 2-4 días de vida y presentaron rápida normalización, sugiriendo una alteración funcional transitoria más que un DRA propiamente dicho. Subyace la necesidad de criterios más precisos para el diagnóstico de DRA en neonatos.

28. NEFROCALCINOSIS NEONATAL, UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA

Cristina de la Torre Sandoval, Samuel Esquiva Soto, Jose Eugenio Cabrera Sevilla, María Jesús Martínez Martínez, José María Lloreda García, Juan David González Rodríguez

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Introducción: La nefrocalcinosis (NC) es una complicación frecuente, pero infravalorada, en el recién nacido prematuro asociada a la inmadurez renal, las alteraciones metabólicas y la mayor frecuencia de comorbilidades e intervenciones terapéuticas. El objetivo de este estudio es determinar la incidencia y los factores de riesgo de NC en recién nacidos menores < 1.500 gramos en una unidad de neonatología nivel IIIB.
Métodos: Estudio retrospectivo de 8 recién nacidos (3V, 5M) menores de 1.500 gramos de 29 (25-30) semanas de EG diagnosticados de nefrocalcinosis entre marzo de 2016 y 2020. Se recogieron datos clínicos y analíticos descritos como factores de riesgo de nefrocalcinosis. Se excluyeron causas sindrómicas.
Resultados. La incidencia de NC fue del 5,9% La edad posconcepcional al diagnóstico fue 34,4 (31-38) semanas. Todos los casos recibieron corticoides prenatales, NPT, y tratamiento con cafeína. La mayoría de pacientes recibieron tratamiento con aminoglucósidos y aproximadamente la mitad precisaron ventilación mecánica invasiva, furosemida, bicarbonato y corticoides postnatales. El 50% presentaron un episodio de daño renal agudo estadio I-II durante el ingreso. Un paciente fue exitus a los 35 días de vida por fallo multiorgánico. Al diagnóstico no se detectaron alteraciones significativas del metabolismo fosfocálcico en sangre ni orina (cociente Ca/Cr en orina 0,57 (0,30-0,82) mg/mg y P/Ca 3,08 (0,98-9,43), recibiendo unos aportes de Ca y P de 86,1 (32-153) y 61,7 (20-83) mg/kg/día respectivamente. La tasa de resolución fue del 37,5% a una edad de 74 (31-170) días, sin relación con ninguno de los factores analizados, persistiendo en el resto a los 2 (1,5-8,5) meses. Durante el seguimiento ningún paciente recibió tratamiento con tiazidas, citrato ni suplementos de fósforo y tampoco presentaron infecciones de orina ni HTA. No se detectaron alteraciones de la función renal glomerular ni tubular de forma evolutiva. En el último control analítico el cociente calcio/Cr en orina fue 0,19 (0,07-0,37) mg/mg, la relación P/Ca 3,07 (2,88-3,26) y el tamaño ecográfico fue normal en los pacientes estudiados.
Conclusiones. En nuestra serie se evidencian los factores de riesgo habituales relacionados con nefrocalcinosis en prematuros sin poder establecer aquéllos que influyen en la resolución de la misma al no evidenciarse alteraciones metabólicas significativas y por tratarse de un estudio retrospectivo. Destacar que ningún paciente recibió tratamiento farmacológico para la resolución de la NC.

29. HIDRAMNIOS, PARTO PREMATURO Y PÉRDIDA SALINA ¿SIEMPRE SÍNDROME DE BARTTER NEONATAL?

Virginia Cantos Pastor[1], Saskia Agámez Luengas[1], Elena Pérez González[1], Leyre Madariaga Domínguez[2]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla. [2]Hospital Universitario Cruces, Vizcaya.

Introducción y objetivos: Síndrome de Bartter neonatal es una tubulopatía hereditaria poco frecuente y grave que se manifiesta con

poliuria fetal, hidramnios y parto prematuro. Se caracteriza por hipokalemia, hipocloremia, alcalosis metabólica, hipercalciuria e hiperaldosteronismo hiperreninémico con tensión arterial normal o baja.
Caso clínico: Recién nacido varón, 1º gestación que cursa con hipertensión gestacional e hidramnios. No consanguinidad. Serologías maternas negativas. EGB desconocido. Parto por cesárea urgente a las 25+4 semanas por preeclampsia. Maduración fetal incompleta. Apgar de 5,6 y 7. Peso 600 g, talla: 32 cm, perímetro cefálico: 21,5 cm. Sin dismorfias ni anomalías en los genitales externos. Ingresa en cuidados intensivos neonatales por prematuridad y dificultad respiratoria. Durante su ingreso presenta complicaciones asociadas a su prematuridad: digestivas (enterocolitis necrotizante y colestasis neonatal), infecciosas (sepsis), cardiológicas (ductus arterioso persistente) y respiratorias (displasia broncopulmonar). Asimismo, presenta poliuria, hiponatremia, hipocloremia, hiperkaliemia, acidosis metabólica e hipercalcemia persistente con pérdida salina e hipercalciuria sin otra alteración de la función tubular. Ecografía renal compatible con nefrocalcinosis. Ante sospecha de tubulopatía se inicia tratamiento con aportes elevados de líquidos, sodio y resinas. Al alta es remitido a consultas donde se solicita el estudio hormonal con niveles elevados de renina y aldosterona con 17-hidroxiprogesterona y cortisol normales. Cariotipo 46 XY. Test del sudor y screening metabólico negativo. Durante el seguimiento presenta episodios de vómitos con deshidratación, fallo de medro, alcalosis hipopotasémica e hiperaldosteronismo hiperreninémico con nefrocalcinosis e hipercalciuria precisando aportes orales de potasio y disminución de los aportes de sodio. Ante sospecha de síndrome de Bartter neonatal se solicita estudio genético siendo negativo. A partir del 2º año evoluciona favorablemente con ganancia ponderoestatural, descenso de aportes de potasio y sodio hasta retirada a los 3,5 años coincidiendo con normalización de los hallazgos electrolíticos, urinarios y ecográficos siendo dado de alta. A la edad de 8 años nos informan la presencia de la variante en heterocigosis del gen NR3C2 asociada a pseudohipoaldosteronismo tipo 1 autosómico dominante (PHA1 AD).
Discusión: El PHA1 AD se manifiesta con pérdida salina, hiponatremia, hiperkaliemia, acidosis metabólica e hiperaldosteronismo hiperreninémico y puede asociarse con hidramnios, hipertensión gestacional y prematuridad. En nuestro caso, la presencia posterior de alcalosis hipokalémica nos hizo pensar en síndrome de Bartter neonatal como primera posibilidad dado que algunos pacientes presentan inicialmente normo o hiperkaliemia y acidosis metabólica.

30. ERCA EN NEONATO CON SOSPECHA DE SÍNDROME DE BOR: SITUACIÓN INFRECUENTE, DE UNA CAUSA AÚN MÁS RARA

Cristina Pérez García[1], Ana Sánchez Moreno[2],
Montserrat Antón Gamero[1], María Azpilicueta Idarreta[1],
Pilar Jaraba Caballero[3], Francisco Jiménez[4]

[1]*Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.*
[2]*Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*
[3]*Neonatología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.*
[4]*Neonatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

Introducción y objetivos: La enfermedad renal crónica avanzada (ERCA) neonatal es una entidad infrecuente, con una incidencia de 1:10.000 neonatos. Las etiologías más frecuentes son hipoplasia/displasia renal y otras anomalías congénitas del tracto urinario. El síndrome branquio-oto-renal (BOR) es un raro trastorno de herencia autosómica dominante caracterizado por anomalías del segundo arco branquial, hipoacusia y enfermedad renal, de grado variable. Su pronóstico está ligado a la presencia de comorbilidades asociadas. Presentamos un caso clínico de ERCA neonatal por síndrome BOR que plantea las dificultades en la toma de decisiones para el diagnóstico y manejo conservador así como la indicación, momento de inicio y tipo de técnica de depuración extrarrenal.
Caso clínico: Recién nacida mujer, de 36+6 semanas de gestación, oligoamnios y CIR desde la semana 33. Cesárea por fallo de inducción, con peso al nacimiento 2030 g (p3-10). Su madre de 34 años tiene enfermedad renal crónica estadio G2 por posible síndrome BOR (displasia/hipoplasia renal, fístula de arco branquial intervenida e hipoacusia), no estudiado genéticamente. Ingresa al nacimiento por distrés respiratorio leve, con evolución favorable permitiendo rápida retirada de soporte respiratorio. La exploración física es anodina, salvo fosita laterocervical derecha y un pequeño hoyuelo en pabellón auricular bilateral. Al ingreso se constata creatinina (materna) de 1,43 mg/dl, que va progresivamente incrementándose hasta máximo 5,22 mg/dl a los 14 días de vida, junto con poliuria (5 ml/kg/h), trastornos hidroelectrolíticos, acidosis metabólica, HTA controladas médicamente. En la ecografía abdominal se aprecia displasia renal bilateral, con la sospecha clínica de síndrome BOR. Ante la situación de ERCA neonatal se valoró el inicio de tratamiento sustitutivo renal, aunque la situación clínica aceptable y la estabilización de los valores de urea y creatinina permitieron posponer el inicio de la técnica.
Discusión: A pesar de la expresividad clínica variable del síndrome BOR es recomendable el asesoramiento genético, aún en casos no estudiados genéticamente. Es infrecuente que la afectación renal progrese a ERCA, más aún en el periodo neonatal. Los avances en el manejo conservador y en diálisis peritoneal en lactantes, permiten ofrecer dichos tratamientos a recién nacidos con ERCA, que posteriormente recibirán un trasplante renal. La decisión debe ser tomada individualmente, analizando la enfermedad de base, comorbilidades asociadas, pronóstico a largo plazo así como consideraciones familiares y éticas.

31. TROMBOPENIA REFRACTARIA EN LACTANTE CON FALLO MULTIORGÁNICO Y TROMBOSIS VENOSA EXTENSA

Jorge Martínez Sáenz de Jubera, Marta Fernández Fernández,
Aquilina Jiménez González, Ignacio Oulego Erroz,
Laura Regueras Santos, Juan Pablo Martínez Badás,
Luis Ferrero de la Mano, Carlos Ocaña Alcober

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción y objetivos: En el seno de una trombocitopenia grave en el paciente crítico es complicado distinguir causas de consecuencias. La trombocitopenia asociada a fallo multiorgánico (TAMOF) y las diferentes entidades que engloba la microangiopatía trombótica (MAT) deben figurar en el diagnóstico diferencial de los pacientes ingresados en cuidados intensivos con plaquetopenia persistente. Presentamos el caso de un lactante con fallo multiorgánico y trombopenia grave.
Caso clínico: Paciente de 1 mes que ingresa en UCIP por sospecha de sepsis, no confirmada microbiológicamente. En analítica plaquetopenia grave con cifra mínima 4.000/mm^3 y anemia con esquistocitos (1%), test de Coombs negativo y haptoglobina 1,22 g/l. Alteración leve de coagulación (tasa protrombina 59%). Presenta mínima elevación de creatinina (cifra máxima 0,4 mg/dl). C3 67 mg/dl y C4 7 mg/dl. Se extrajo estudio molecular de complemento y ADAMTs 13 (13%). Ante plaquetopenia persistente, con sospecha de TAMOF, se realizan tres pases de plasmaféresis. No respuesta satisfactoria, por lo que se pauta corticoterapia y primera dosis de eculizumab. Durante la evolución presentó oliguria con un balance positivo que requirió hemodiafiltración veno-venosa contínua. Convulsiones focales, objetivándose trombosis venosa extensa de senos trasversos y sigmoideos, así como trombosis de senos cavernosos y área de infarto temporoparietooccipital izquierdo. Se realiza estudio de trombofilia primaria y se inicia anticoagulación con heparina no fraccionada y tratamiento antiagregante. Mejoría clínica con elevación de plaquetas hasta cifras normales (130.000/mm^3) tras 96 horas de 1ª dosis de eculizumab. Ya en planta, Ac anticardiolipina positivos (Ig G > 100) y prot C 46%, mante-

niendo tratamiento anticoagulante y antiagregante por sospecha de síndrome antifosfolípido. Evolución neurológica actual satisfactoria (tras 2 meses del evento), con resolución de trombosis venosas cerebrales y afectación visual (potenciales evocados visuales alterados).
Discusión: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune caracterizada por el riesgo de trombosis asociado con Acs antifosfolípido. El SAF catastrófico es una variante de curso potencialmente fulminante caracterizada por trombosis múltiples y desarrollo de fallo multiorgánico. Dado que el SAF catastrófico a menudo se desencadena por una infección concurrente, una terapia dirigida contra C5 ofrece un enfoque terapéutico válido debido a su capacidad para inhibir la cascada del complemento. En nuestro paciente la terapia con eculizumab y corticoides fue efectiva en la resolución del cuadro clínico.

32. SÍNDROME DE CALCIO-ALCALINOS ASOCIADO A INTOXICACIÓN POR VITAMINA D EN PACIENTE PEDIÁTRICO

María Serrano Valls

Hospital Universitario La Moraleja, Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome calcio-alcalinos es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, que se puede desencadenar o agravar por una intoxicación concomitante con vitamina D. Se busca como objetivo recordar esta entidad, incluida en el diagnóstico diferencial de la alcalosis metabólica y la hipercalcemia en pediatría, para facilitar un diagnóstico y tratamiento precoz.
Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 12 años con hallazgo de hipercalcemia (calcio total 14,9 mg/dl, calcio iónico 1,75 mmol/L), alcalosis metabólica (pH 7,44, bicarbonato 34,6 mEq/L, pCO_2 51 mmHg) e insuficiencia renal (creatinina 1,69 mg/dl, urea 77 mg/dl) asociado a una clínica de vómitos, deshidratación, debilidad muscular y dificultad para la concentración. En la anamnesis destaca la administración de una fórmula magistral, pautada para estimular la secreción de hormona del crecimiento, que incluye carbonato cálcico (1 g/día) y colecalciferol (1.000 UI/día). Ante el hallazgo posterior de intoxicación con vitamina D (calcidiol sérico>150 ng/ml), que no es congruente con las dosis administradas, se descubre un error en la elaboración de la fórmula magistral (que en realidad contenía 100 veces la dosis prescrita de vitamina D). El paciente recibió tratamiento con fluidoterapia, diuréticos del asa, glucocorticoides y restricción de lácteos, obteniendo la normocalcemia en 6 días. Se objetivó la recuperación de la función renal glomerular en 4 semanas y la normalización de los niveles séricos de vitamina D tras 5 meses de seguimiento. Persiste hipercalciuria intermitente durante más de un año de seguimiento.
Discusión: El síndrome de leche-alcalinos (actualmente denominado síndrome de calcio-alcalinos) engloba la tríada clásica de hipercalcemia, alcalosis metabólica e insuficiencia renal secundaria a la ingesta variable de calcio junto con un alcalino absorbible. La administración de suplementos de vitamina D o tiazidas puede agravar el proceso. La intoxicación con vitamina D es rara, pero se ha descrito asociada a errores de formulación o de dosificación de suplementos orales. El tratamiento de ambas entidades tiende a solaparse e incluye la expansión de volumen, diuréticos del asa, glucocorticoides y en situaciones especiales calcitonina, bifosfonatos e incluso diálisis. Se estima que hasta un tercio de los pacientes diagnosticados de Síndrome de calcio-alcalinos no recupera completamente la función renal a pesar de un tratamiento óptimo.

33. TUMOR DE CÉLULAS YUXTAGLOMERULARES, UNA CAUSA RARA DE HIPERALDOSTERONISMO HIPERREMINÉMICO

Fátima Eulalia Fraga Bilbao[1], Raquel Ternero Asenjo[1], Ana Vinuesa Jaca[2], Ana Belén Caparros Nieto[1], Patricia Tejera Carreño[3], Maria Isabel Luis Yanes[4], Víctor Manuel García Nieto[4]

[1]Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. [2]Servicio de Nefrología pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. [3]Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. [4]Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Fundamento: El reninoma o tumor de células yuxtaglomerulares es un tumor renal benigno raro que secreta renina y produce hiperaldosteronismo secundario, hipertensión arterial e hipopotasemia. Frecuentemente debuta en población joven, en forma de hipertensión arterial afectando más al sexo femenino (2:1). Su tratamiento quirúrgico supone la curación por lo que su diagnóstico precoz es importante. Las recurrencias del reninoma son extremadamente raras.
Objetivos: Se presenta el caso de una adolescente mujer de 12 años previamente sana que acude remitida por su pediatra por cifras tensionales de 180/120 mmHg (>p99 según valores para sexo, talla y edad), por lo que se decide ingreso para estudio.
Observaciones clínicas: La paciente refiere un cuadro de dos semanas de evolución de cefalea opresiva a nivel frontotemporal de intensidad variable, predominio matutino, que mejora con analgésicos, pero que ha empeorado hasta hacerse continua los últimos 6 días.
En estudio analítico inicial presenta una función renal normal, potasio 3,6 meq/L, gradiente transtubular de potasio 6.6 y equilibrio ácido base sin alteraciones. Renina 16.49 ng/ml/hora, aldosterona 1088 pg/ml. Catecolaminas en orina normales. Se realiza una ecografía abdominal objetivándose en el riñón izquierdo un tumor sólido, de 3.5 cm de diámetro. En la resonancia magnética se confirma la presencia de dicho tumor, sin poder caracterizarse. En la evaluación de daño orgánico presenta ecocardiograma con datos de hipertrofia ventricular izquierda y disfunción diastólica y proteinuria de 6.3 mg/m2/hora. No se constatan datos de retinopatía hipertensiva. Se inicia tratamiento con enalapril con mejoría de las cifras de tensión arterial. Se programa cirugía que precisa soporte de ultrasonografía intraoperatoria, para la adecuada caracterización y extensión del tumor, realizando nefrectomía total izquierda. Postoperatorio, sin incidencias con normalización de las cifras de tensión arterial, suspendiendo tratamiento hipotensor. Los niveles de aldosterona y renina se normalizaron en controles posteriores. Los datos histológicos de la tumoración fueron compatibles con reninoma.
Comentarios: Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial ante casos de hipertensión arterial en la infancia, ya que en esta etapa la hipertensión arterial secundaria es más frecuente. El reninoma, aunque causa poco frecuente, debe sospecharse en casos de hipertensión arterial asociada a hiperaldestorenonismo hiperreninémico, sin datos sugestivos de hipertensión renovascular. El tratamiento quirúrgico es curativo y se beneficia de la ultrasonografía intraoperatoria.

34. FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE ESTENOSIS PIELOURETERAL UNILATERAL

Patricia Tejera Carreño[1], Eduardo Pérez Etchepare[2], Teresa Moraleda Mesa[2], Margarita Monge Zamorano[3], Iris Sanz Espinosa[2], María José Hernández González[4], María Isabel Luis Yanes[2], Víctor Manuel García Nieto[2]

[1]Hospital Universitario Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. [2]Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. [3]Centro de Salud de Tacoronte, Tenerife. [4]Centro de Salud Dr. Guigou, Santa Cruz de Tenerife.

Introducción: La estenosis pieloureteral (EPU) cursa con hiperpresion en la vía urinaria y, en algunos casos, con lesiones displásicas del parénquima renal. La obstrucción ureteral origina una reducción de la actividad de algunos transportadores de sodio, en la expresión de los transportadores de urea y en la actividad de las acuaporinas. En la

mayoría de los hospitales se utiliza como parámetro funcional únicamente los resultados porcentuales de eliminación por parte de cada riñón del marcador utilizado en el renograma.

Métodos: Estudio retrospectivo en el que se incluyeron 56 niños (33V, 23M) diagnosticados de EPU en nuestro hospital desde 1980 a 2016 que tenían determinada, al menos, la osmolalidad urinaria máxima con estímulo de desmopresina (UOsm) antes de la intervención quirúrgica. La edad al diagnóstico fue 31,4 ± 48,6 meses (rango: 0,03-180). Cuando fue posible se recogieron los datos de los cocientes urinarios calcio/creatinina (Ca/Cr), albumina/creatinina (Alb/Cr) y N-acetilglucosaminidasa/creatinina (NAG/Cr). Asimismo, se anotó el porcentaje de eliminación por parte de cada riñón del marcador utilizado en el renograma (n = 36) y los diámetros de las pelvis renales y los longitudinales renales (DLR) en la ecografía; se calculó el valor z del DLR (z-DLR).

Resultados: La capacidad de concentración estaba reducida en 36/56 de los pacientes (64,3%), Ca/Cr estaba elevado en 6/38 casos (15,8%), Alb/Cr en 4/34 (11,8%) y NAG/Cr en 2/28 (7,1%). Los diámetros longitudinales renales de las pelvis de los riñones con EPU fueron 30,5 ± 15,4 mm (rango: 14-93). El porcentaje de eliminación del marcador fue de menos de 45% en el 38,9% de los casos, normal en el 44,4% y mayor de 55% en el 16,7%; en estos tres subgrupos no se comprobaron diferencias en los parámetros de función renal estudiados (ANOVA). Tampoco se comprobaron diferencias en esos parámetros funcionales al dividir a los pacientes según que las pelvis renales fueran mayores o menores de 30 mm. Asimismo, se encontró un correlación inversa entre NAG/Cr y el valor z-DLR (r = -0,54; p = 0,02).

Conclusiones: El parámetro más sensible para detectar alteración en la función renal en niños con EPU es la UOsm y, por tanto, el más útil en el seguimiento de estos pacientes. No se comprobó relación entre los parámetros funcionales y los morfológicos o los obtenidos en el renograma.

35. MEGAURÉTER PRIMARIO NO REFLUYENTE: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Francisco Antonio Nieto Vega, Rocío Elisa Meleiro Pascual, Nuria Heredia Torres, Verónica Dolores Martínez Rivera, Begoña Rodríguez Azor

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Objetivos: Evaluar las características clínicas al diagnóstico, factores de riesgo de desarrollo de infecciones del tracto urinario febriles (ITUf), y evolución de una serie de pacientes con megauréter primario no refluyente (MPNR).

Métodos: Estudio retrospectivo observacional mediante revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de MPNR nacidos entre febrero de 2014 y febrero de 2019 con al menos 12 meses de seguimiento. Se consideró criterio de inclusión la presencia de un diámetro ureteral mayor a 6 mm en cualquiera de sus segmentos en ausencia de otras anomalías estructurales urinarias que lo justifiquen. Como posibles factores de riesgo de infección urinaria se analizó el sexo, lateralidad, diámetro ureteral máximo al diagnóstico, tortuosidad ureteral, presencia de hidronefrosis y grado, diámetro anteroposterior de pelvis, curva obstructiva en MAG-3, función renal diferencial < 40% en riñón afecto en gammagrafía, y uso de profilaxis antibiótica. Se evaluó la tendencia a resolución espontánea mediante curva de Kaplan-Meier.

Resultados: Se evaluaron un total de 57 pacientes (77,2% varones), con un total de 61 megauréteres. El 77,2% fueron diagnosticados prenatalmente, siendo la segunda causa de diagnóstico la infección urinaria (21,1%). El uréter más frecuentemente afectado fue el izquierdo (64,9%), siendo bilaterales el 7%. Se prescribió profilaxis antibiótica en el 68,4%. Un 43,9% presentó al menos una ITUf (el 15,8% presentó 2 o más ITUf), no encontrándose asociación estadísticamente significativa con ninguno de los factores de riesgo propuestos. Se intervinieron quirúrgicamente el 11,5% de los casos a una edad media de 25 meses. De los no intervenidos, se resolvieron espontáneamente el 57,4% a una mediana de edad de 17 meses. De los 57 casos, solamente 1 (2,3%) presentó alteración en la función renal diferencial en la gammagrafía.

Conclusiones: Aunque la incidencia de ITUf en pacientes con MPNR parece ser mayor que en la población general, no hemos conseguido identificar ningún factor que ayude a predecir qué pacientes con MPNR tienen mayor riesgo de desarrollar ITUf. No hemos encontrado tampoco menor riesgo de ITUf en pacientes con profilaxis antibiótica, posiblemente por sesgo de selección. La tendencia a la resolución espontánea en la mayoría de los casos, junto a la baja incidencia de disfunción parenquimatosa, apoyan el manejo conservador de esta patología.

36. TUMORES BENIGNOS DE VEJIGA. UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

Mar Espino Hernández[1], Jesús Redondo Sedano[2], Daniel Cabezali Barbancho[2], Cristina Tordable Ojeda[2], Carmen Gallego Herrero[3], Julia Vara Hernández[1], Andrés Gómez Fraile[2]

[1]Nefrología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre, Madrid. [2]Urología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre, Madrid. [3]Radiología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre.

Introducción y objetivos: Los tumores benignos de vejiga son unas entidades poco frecuentes en el niño. Dentro de ellas se encuentra el adenoma nefrogénico, el tumor inflamatorio miofibroblástico y la melanosis vesical. El adenoma nefrogénico se ha relacionado con intervenciones previas y la melanosis vesical con tumores malignos vesicales en adultos. A pesar de la baja incidencia de malignidad, tras la resección de las lesiones, es frecuente la recidiva para la que no existe un tratamiento. Se utiliza empíricamente antiinflamatorios, profilaxis antibiótica y seguimiento periódico. Nuestro objetivo es dar a conocer esta patología, analizar los factores de riesgos y la evolución en nuestros pacientes. A raíz de un caso reciente realizamos una revisión retrospectiva en la base de datos de urología. Recogemos factores de riesgo, anatomía patológica, evolución, tratamiento y manejo en nuestros pacientes.

Caso clínico: Paciente de 10 años, diagnosticada intraútero de hidronefrosis. El estudio posnatal detecta un megaureter unilateral obstructivo con displasia renal bilateral. Se realizó un reimplante ureteral. Por la presencia en la evolución de reflujo vesicoureteral (RVU) e infección urinaria (ITU) recurrente se realiza a los dos años reimplantación antireflujo endoscópica. En la cistoscopia se observó una lesión polipoidea en vejiga con diagnóstico anatomopatológico de adenoma nefrogénico. A los 10 años, comienza con ITU recurrentes, en la ecografía se observaron múltiples lesiones exofíticas vesicales. La cistoscópica confirmó la presencia de múltiples lesiones polipoideas y se resecaron las más cercanas al orificio ureteral. El diagnostico anatomopatológico fue el mismo: adenoma nefrogénico. Casos históricos. Caso 1: paciente de 13 años intervenido de quiste paraureteral derecho con RVU grado II. En ecografía de control presenta lesión excrecente en cara anterior que se reseca con cistoscopia y se objetivan áreas de melanosis. El diagnóstico anatomopatológico informa de adenoma nefrogénico. Caso 2: paciente de 16 años con diverticulitis y RVU al que se realiza un reimplante ureteral y se objetivan lesiones de melanosis en pared vesical. En cistoscopia de control no se han detectado nuevas lesiones. Recomendando cistoscopias periódicas.

Discusión: Nuestros pacientes, al igual que lo descrito en la literatura, tienen antecedente de infecciones urinarias y procedimientos quirúrgicos vesicales. A pesar de haber recidivado solo en un paciente, se ha realizado seguimiento ecográfico y cistoscópico en todos ellos.

37. MACROPLASTIQUE® CALCIFICADO: CAUSA RARA DE INFECCIÓN URINARIA RECURRENTE POR LITIASIS VESICAL TRAS INYECCIÓN ENDOSCÓPICA PARA TRATAMIENTO DE REFLUJO VESICOURETERAL

Saskia Natali Agámez Luengas, Virginia Cantos Pastor, Irene Pastor Galán, Elena Pérez González

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción y objetivos: El reflujo vesicoureteral (RVU) está presente en un 30-50% de niños con infecciones urinarias de repetición. En los últimos años la inyección subureteral endoscópica se ha convertido en el tratamiento quirúrgico de primera línea por la alta tasa de éxito con complicaciones mínimas. Reportamos un caso de litiasis vesical recurrente causada por polidimetilsiloxano (Macroplastique®) calcificada, inyectada para tratar inicialmente un RVU bilateral.
Caso clínico: Niña de 3 años de edad con antecedente de RVU grado III tratado con inyección endoscópica de macroplastique® hace 1 año. Consulta por presentar en últimos meses síndrome miccional, hematuria e infecciones urinarias, refiriendo expulsión de cálculo renal de 2 × 2 cm, cuyo estudio citoquímico destaca calcio 35% y oxalato 15%. Estudio de riesgo litogeno con hipercalciuria e hipocitraturia. Ecografía sin imagen de litiasis renal, vejiga con material detritus y en la localización de ambas uniones vesicoureterales varias imágenes hiperecogénicas, que pudieran corresponder a matriz litiásica de macroplastique®. Varios ingresos por episodios de cólicos nefríticos a pesar de tratamiento dietético, citrato potásico, hidroclorotiazida, oxibutinia y uroterapia estándar, por lo que se extrae cálculo por vesicostomía, de 1,5 cm de diámetro amarillento e irregular, cuyo estudio refleja calcio 10%, oxalato 30%, fosfato 15%. Ecografía de control con imagen hiperecogénica en unión ureterovesical izquierda de 7 mm compatible con material quirúrgico antirreflujo (aspecto similar a litiasis). Cistografía isotópica sin evidencia de reflujo. Se realiza litotricia con láser y colocación de catéter doble J. Ecografías posteriores no se visualiza litiasis ni hidronefrosis, vejiga urinaria muestra signos de inyecciones de deflux bilaterales. Actualmente evolución favorable, no nueva infección urinaria, ni episodio de cólicos nefríticos, función renal conservada, ultimo control de índices urinarios normales, en tratamiento con medidas dietéticas, uroterapia estándar y citrato potásico.
Discusión: La litiasis en el sitio de administración de Macroplastique® para tratamiento de RVU, es una complicación tardía, aunque rara, que debería considerarse en pacientes con síndrome miccional, infecciones urinarias y cólicos de repetición, a pesar de la desaparición completa del RVU tras dicha técnica.

38. TUBERCULOSIS RENAL CAUSA DE INSUFICIENCIA RENAL AGUDA OLIGOANÚRICA SECUNDARIA UROPATÍA OBSTRUCTIVA

Alemán Rodríguez[1], Leticia Ramos Macías[1], Blanca Valenciano Fuente[1], Jesús Poch, Paez[1], Cordero, Jorge[1], Patricia Tejera Carreño[1], Sonia Guadalupe Martín Mejía[2]

[1]Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Canaria, Tenerife. [2]Centro de Salud Escaleritas, Tenerife.

Introducción: Un 30% de la población mundial es portadora de Mycobacterium tuberculosis. La tuberculosis (TBC) extrapulmonar ocurre en un 10% de los casos de TBC, siendo la forma urogenital un 30-40% de estos como forma primaria y entre un 2-20% en pacientes con TBC pulmonar. LA TBC urogenital abarca un amplio espectro clínico, desde un mínimo daño urogenital, hasta estadios finales de fracaso renal. El daño renal agudo puede ser secundario a daño parenquimatoso (cortical, glomerular y vascular) u obstructivo por estenosis y obstrucción ureteral con ureterohidronefrosis, formación de abscesos, fistulas...
Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente mujer de 2 años de edad con diagnóstico de meningoencefalitis tuberculosa, que tras 11 días de tratamiento tuberculostático, desarrolla una insuficiencia renal aguda con oligoanuria y Cr máxima de 2,76 mg/dl. La ecografía objetiva una ureterohidronefrosis bilateral con nefrocalcinosis, cálculos renales y tuberomas. Se realiza doble nefrostomía percutánea con progresiva normalización de la función renal.
Discusión: La TBC con frecuencia progresa rápidamente de infección latente a enfermedad, y las manifestaciones graves de la enfermedad son comunes en esta edad. Los síntomas de TBC genitourinaria no son específicos; además de la escasa bibliografía en general para los pacientes pediátricos.

39. URETEROHIDRONEFROSIS POR SORPRESA

Rebeca Garrote Molpeceres[1], Laura Fraile García, Raquel Aguilar Cuesta[2], Verónica Alonso Arroyo[2], M. Susana González Fuentes[3], Elena Urbaneja Rodríguez, Alberto Sánchez Abuín, María Asunción Pino Vázquez[4]

[1]Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [3]Servicio de Radiología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [4]Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción y objetivos: El reflujo vésico-ureteral (RVU) constituye una de las malformaciones nefrourológicas más frecuentes de la infancia, afectando preferentemente a varones. En los últimos años se ha cuestionado mucho su manejo en cuanto a la necesidad de profilaxis antibiótica y al momento de indicación quirúrgica como prevención de la evolución del daño renal ya establecido al momento del nacimiento en las formas moderadas-severas. La corrección endoscópica mediante la inyección de diversos materiales se ha convertido en la técnica de elección por ser un procedimiento seguro y eficiente, con baja tasa de complicaciones a corto y largo plazo.
Caso clínico: Varón escolar de 4 años de edad en seguimiento en consulta de Nefrología Pediátrica y Cirugía Infantil por antecedente de RVU izquierdo con hipofunción renal asociada y pielonefritis de repetición en época de lactante. Ausencia de otros antecedentes patológicos de interés. El paciente requirió de 2 procedimientos de inyección endoscópica de copolímero de dextranómero en ácido hialurónico a los 4 y 18 meses de vida, tras lo cual se encontraba asintomático y no había vuelto a padecer infecciones urinarias. En el control ecográfico rutinario periódico se diagnostica de ureterohidronefrosis severa con dilatación ureteral distal de hasta 2,5 cm, objetivando imagen de sonolucencia a nivel de la válvula ureterovesical izquierda, que se correspondía con el material inyectado endoscópicamente. Analíticamente la función renal fue normal. La gammagrafía renal no mostró empeoramiento de la función renal. Se le practicó corrección quirúrgica con exéresis del material y reimplante ureteral. Evolución clínica posterior favorable.
Discusión: La ureterohidronefrosis es una rara complicación que puede aparecer tras la corrección endoscópica del RVU, descrita en la literatura en menos del 1% de los pacientes tratados. Esta dilatación puede aparecer independientemente del material inyectado, del volumen y de la técnica empleada. Aproximadamente el 50% de las ureterohidronefrosis son asintomáticas y pueden aparecer en un tiempo muy variable, incluso años después del procedimiento, pudiendo afectar a la función renal, por ello es recomendable realizar seguimiento ecográfico y analítico periódico a largo plazo.

40. INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE 35 AÑOS

Amelia Peris Vidal[1], Susana Ferrando Monleón[2], Juan Marín Serra[2], Rocío Folch Briz[2], Elena Lucas Sáez[3], Leonor García Maset[4], Jaime Fons Moreno[2], Roberto Hernández Marco[5]

Sensibilidad a antibióticos. N.º de gérmenes sensibles (% de los testados)

	1985-95	1996-2000	2001-05	2006-10	2011-14	2015-2019
Ampicilina	48 (23)	63 (22)	80 (30)	83 (36)	89 (37)	109 (43)
Amox-clav	109 (72)	203 (73)	199 (74)	197 (86)	170 (71)	164 (65)
Cefuroxima	136 (92)	228 (83)	216 (83)	200 (94)	213 (92)	230 (94)
Cefotaxima	159 (97)	240 (99)	242 (94)	61 (97)	172 (95)	187 (95)
CTM	104 (51)	200 (71)	171 (64)	163 (72)	165 (69)	243 (68)
Gentamicina	194 (94)	270 (94)	260 (98)	212 (96)	217 (93)	228 (93)
Nitrofurantoina	145 (79)	219 (87)	212(88)	162 (94)	195 (97)	199(98)
Fosfomicina	18 (72)	85 (92)	227 (92)	183 (99)	220 (97)	250 (98)
Norfloxacino	137 (98)	233 (95)	225 (94)	168 (95)	183 (84)	203 (87)

[1]Centro Salud Serrería II, Valencia. [2]Hospital Clínico Universitario de Valencia. [3]Hospital de Manises, Valencia. [4]Hospital de Sagunto, Valencia. [5]Departamento de Pediatría, Universidad de Valencia.

Objetivos: Estudio descriptivo de infecciones urinarias (ITU) en niños en los últimos 35 años. Conocer características epidemiológicas, valor de la tinción GRAM y evolución de la sensibilidad a diferentes antibióticos.
Métodos: Estudio retrospectivo: niños con ITU controlados en consulta de Nefrología Pediátrica de un hospital terciario (enero 1985-diciembre 2019). Variables: sexo, edad, fecha, tipo de ITU, antecedentes, número de episodios, resultado de la tinción GRAM, urinálisis, germen y sensibilidad.
Resultados: Casos: 1501 (66% niñas). Edad (13 desconocido): 147 RN, 604 hasta 2 años, 348 con 2-4 años, 347 con 5-12 años, 43 con 13-15 años. Por periodos: 86 casos entre 1985-90, 128 entre 1990-95, 293 entre 1996-2000, 271 entre 2001-2005, 230 entre 2006-2010, 238 entre 2011-2014 y 255 entre 2015-2019. La incidencia es menor en verano (21%). Tipo de ITU: 1252 febriles (el 72% primeras infecciones), 183 cistitis y 61 bacteriuria asintomática. La concordancia entre los resultados de la tinción de Gram y el cultivo fue del 94%. Germen: *E. coli* 85%, *Proteus* 4,7%, *Klebsiella* 4,5%, *Enterococcus* 1%, *Pseudomona* 1,2%, *Enterobacter* 1,2%, *Shigella* 1% y otros 0,4%.
Conclusiones: Se observa un ligero incremento de la resistencia a amoxicilina-clavulánico, manteniéndose muy elevada sensibilidad a cefalosporinas, gentamicina, fosfomicina y norfloxacino y a nitrofurantoina durante los últimos años. La tinción de Gram, sigue siendo de gran valor para orientar el tratamiento inicial de las ITU.

41. INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO EN EL LACTANTE ¿PODEMOS REDUCIR LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS?

Helena Pérez Tato[1], Clara Barrueco Ramos[1], Araceli García Pose[1], Raquel Díaz Soto[1], Inés Vergara Pérez[1], Francisco Suárez García[1], Marta Pérez Lema[2], Jerónimo José Pardo Vázquez[1]

[1]Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. [2]Estudiante Facultad de Medicina USC.

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de lactantes < 3 meses con infección del tracto urinario (ITU). Estudiar la incidencia de anomalías nefrourológicas y de daño renal en este grupo. Valorar la adecuación del protocolo de estudio de nuestro centro con indicación de ecografía/sonocistografía/gammagrafía renal-DMSA a todos ellos.
Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes de 1-3 meses ingresados en la Unidad de Lactantes de un hospital de tercer nivel con diagnóstico de ITU entre 2016-2019, mediante revisión de historias clínicas previamente anonimizadas y análisis estadístico con SPSS.
Resultados: Se recogieron 85 pacientes, 63% varones, edad media de 58 días. El 8% tenía antecedente de ITU. El germen más frecuentemente aislado fue *E.coli* (65.5%). Un 12% presentaron bacteriemia.
Mientras que el 15% tenían alguna alteración en la ecografía prenatal, el 28.2% las tenían en la ecografía realizada tras el diagnóstico de ITU.
Se realizó sonocistografía a 75/85, el 77% no tenían Reflujo vesicoureteral (RVU) o éste era de bajo grado. De los RVU grados III-V sólo el 23% presentaban alteración en la ecografía prenatal. El 100% de los pacientes con RVU grados III-V presentaban germen no-*E.coli* y/o bacteriemia y/o ITU recurrente y/o ecografía en fase aguda alterada y/o gammagrafía diferida alterada. De las sonocistografías realizadas sin cumplir ninguno de estos criterios (37%): 90% no presentaban RVU,10% grados I-II y 0% grados III-IV.
Se realizó gammagrafía-DMSA diferida a 67/85, el 76% fueron normales, Goldraich tipo 1, 7.4%; tipo 2, 1.5%; tipo 3, 13.4%; tipo 4, 1.5%. El 90% de las tipo 3-4 tenían alteraciones en la ecografía en fase aguda; un 60% tenía RVU III-V, un 10% I-II y un 20% otras alteraciones.
El agente etiológico no-*E.coli*, la alteración ecográfica en fase aguda y la recurrencia de ITU se relacionaron con la presencia de RVU grados III-V y con daño renal de forma estadísticamente significativa.
Conclusiones: Las características de nuestra muestra son similares a las de otras series. Una ecografía prenatal normal no descarta adecuadamente la presencia de RVU de alto grado. Proponemos modificar en nuestro protocolo los criterios para la realización de sonocistografía, excluyendo la edad < 3 meses como criterio, ya que en nuestra muestra no implicaría una pérdida de diagnósticos en los RVU III-V.

42. SERIE ACTUAL DE ABSCESOS RENALES EN PEDIATRÍA

Nerea Brito Fandiño[1], Héctor Ríos Duro[2], Alejandro Cruz Gual, Andrea Suárez Fernández Teresa[1], Anna Blanco Juan[1], Marta Cerdán López[1], Lourdes García Rodríguez[1], Roser Díez Martín[1]

[1]Servicio de Pediatría y áreas específicas, Hospital de Mataró. [2]Servicio de Nefrología pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona.

Objetivos: El absceso renal es una entidad infrecuente en pediatría, de difícil diagnóstico por su variable presentación. Existen pocos datos comparando modalidades de tratamiento, el manejo conservador parece eficaz en la mayoría de los casos. Nuestro objetivo es evaluar la presentación, tratamiento y evolución de una cohorte actual en un centro de segundo nivel.
Métodos: Estudio observacional retrospectivo, incluyó pacientes pediátricos diagnosticados de absceso renal entre enero 2009 y diciembre 2019. Análisis de variables epidemiológicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas.
Resultados: Se incluyó 4 pacientes con una edad media al diagnóstico de 6,5 años (rango: 3 meses-11 años), todas de sexo femenino. El signo guía principal fue la fiebre (4/4) con una media de 8 días de evolución (rango: 3-14), asociando dolor abdominal en la mitad de

los casos. Una paciente relató síndrome miccional. A nivel analítico no se objetivó alteración de la función renal. Los parámetros infecciosos se encontraban elevados: valor medio de proteína C reactiva de 26,18 mg/dl y 13.667 leucocitos/mm^3 de media. La mitad de los casos presentaban leucocituria. La causa fue secundaria a infección urinaria en 2/4 pacientes (identificación de *Escherichia coli* en urocultivo) y desconocida en los otros casos. El diagnóstico se obtuvo mediante ecografía con un tamaño medio de 29 mm (rango: 14-45). Se realizó tratamiento conservador en todos los casos, se mantuvo antibioticoterapia endovenosa durante una media de 13 días (rango: 4-21), completando tratamiento por vía oral con una duración total media de 20 días (rango: 11-28). Evolución clínico-analítica favorable, ningún paciente precisó tratamiento quirúrgico. Seguimiento ecográfico estrecho sin necesidad de tomografía axial computarizada, resolución de la imagen en una media de 21 días (rango: 7-37), estableciéndose una relación directamente proporcional con el tamaño. No se objetivaron anomalías del tracto urinario en los estudios complementarios realizados.
Conclusiones: En pacientes con fiebre sin foco y dolor abdominal, aun sin alteración de sedimento, se establece la posibilidad de absceso renal. La ecografía renal fue suficiente tanto para el diagnóstico como para el seguimiento. El tratamiento conservador consiguió la resolución de todos los procesos en nuestra serie, incluso para tamaños mayores a 30 mm.

43. HEMATURIA PERSISTENTE POR SCHISTOSOMA HAEMATOBIUM. LA DIFICULTAD EN LA RESPUESTA TERAPÉUTICA DE UNA PATOLOGÍA IMPORTADA

Lina Catherine Hernández Zúñiga[1], Pedro Arango Sancho[1], Ana Vinuesa Jaca[1], Yolanda Calzada Baños[1], Elena Codina Sampera[1], Víctor López Báez[1], Laia Martí Mas[2], Álvaro Madrid Aris[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. [2]Centre Hospitalari de Manresa-Fundació Althaia, Manresa.

Introducción: La esquistosomiasis vesical es una causa infrecuente de hematuria. Presentamos una serie de pacientes con diversa evolución remarcando la importancia de la inclusión de esta patología en el diagnóstico diferencial en nuestros pacientes con hematuria persistente.
Casos clínicos: Caso 1: Varón de 9 años natural de Malí (7 meses en España) con cuadro de hematuria macroscópica al final de la micción de 4 meses de evolución. Exploración física y ecografía renal normal. Urocultivo negativo. Analítica de orina con hematuria, leucocituria y proteinuria (Pr/Cr: 0,27 mg/mg). Analítica sanguínea con anemia, resto de parámetros normales. En el estudio microbiológico de la orina se objetivan huevos de *Schistosoma haematobium (SH)*. Recibió tres dosis de praziquantel (40 mg/Kg/día). Al mes post-tratamiento microhematuria y persistencia de huevos de *SH,* por lo que se repite ciclo de praziquantel con resolución posterior. Caso 2: varón de 10 años natural de Guinea, 8 meses en España. Desde entonces episodios intermitentes de hematuria macroscópica al final de la micción asociada a dolor hipogástrico, que empeora tras el ejercicio. Recibió ciclo de antibioterapia por sospecha de cistitis aguda (urocultivo negativo). Valorado por sospecha de pinzamiento aorto-mesentérico. Analítica de orina con hematuria, leucocituria y proteinuria moderada (Pr/Cr: 1,12 mg/mg). En ecografía renal se visualiza vejiga con paredes engrosadas de aspecto inflamatorio, compatibles con cistitis y ureteritis distal. En el estudio microbiológico huevos de *SH*. Recibió tres dosis de praziquantel. A las tres semanas orina normal, pero persisten huevos de *SH*, por lo que se repite la pauta. Caso 3: varón de 11 años, natural de Senegal, 3 meses en España. Remitido por cuadro de 1 mes de hematuria macroscópica, no dolorosa. Urocultivo negativo. En la analítica de orina proteinuria en rango nefrótico (Pr/Cr: 3,03 mg/mg), hematuria y leucocituria. Ecografía renal con marcado engrosamiento mural de la pared vesical sin calcificaciones. En el estudio microbiológico de la orina se objetivan huevos de *SH*. Recibió tres dosis de praziquantel con normalización urinaria en 2 semanas.
Discusión: El *SH* tiene tropismo especial por los plexos perivesicales, al contrario que otros *Schistosomas* que causan manifestaciones digestivas. En pacientes crónicamente afectados, los huevos pueden perdurar tras el tratamiento, precisando repetir ciclo de praziquantel a las 4 semanas. Si persistiese el fallo terapéutico, descartaremos lesiones cicatriciales o granulomas subsidiarios de resección quirúrgica.

44. CUANDO LO INFRECUENTE ES LO FRECUENTE

Lina Catherine Hernández Zúñiga[1], Pedro Arango Sancho[1], Ana Vinuesa Jaca[1], Elena Codina Sampera[1], Yolanda Calzada Baños[1], Víctor López Báez[1], Laia Martí Mas[1], Noemí Magro Benito[1]

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción y objetivos: Presentamos pacientes con macrohematuria, planteándonos diagnósticos diferenciales entre patología obstructiva posrenal, glomerulonefritis, pinzamiento aorto-mesentérico, etc. que tras una adecuada anamnesis y sospecha clínica se podrían evitar pruebas diagnósticas innecesarias con instauración terapéutica precoz. Así lo infrecuente en nuestro medio puede ser lo frecuente para nuestro paciente.
Caso clínico: Paciente varón de 10 años, natural de República de Guinea, sin antecedentes médicos de interés, desde hacía 8 meses residente en España y desde entonces con episodios intermitentes de hematuria macroscópica, en ocasiones presentándose al final de la micción y asociada a dolor hipogástrico, que empeoran tras el ejercicio. Recibió múltiples antibióticos con diagnóstico de cistitis. Es valorado por sospecha de pinzamiento aroto-mesentérico. La exploración física y tensión arterial normales. Urocultivo negativo. En la analítica de orina destaca hematuria, leucocituria y proteinuria moderada con hematíes>100/camp, leucocitos>100/camp, Índice proteína/creatinina: 1,12 mg/mg y B2 microglobulina < 0,3 ug/mL. Ecografía renal: Vejiga con paredes engrosadas incluyendo la zona del trígono y unión uréteres-vesical bilateral, de aspecto inflamatorio, compatibles con cistitis y ureteritis distal. En el estudio microbiológico de la orina se objetivan huevos de Schistosoma haematobium. Recibió tres dosis de praziquantel a dosis de 40 mg/Kg/d. La esquistosomiasis por S. haematobium tiene un tropismo especial por los plexos perivesicales, produciendo afectación urinaria, las especies restantes causan manifestaciones digestivas. En pacientes crónicamente afectados, los huevos de esquistosoma pueden perdurar luego del tratamiento, debiéndose repetir el ciclo con praziquantel a las 4 semanas. Si persistiese el fallo terapéutico, es necesario descartar lesiones cicatriciales o granulomas que deberán ser tratados mediante resección quirúrgica.
Discusión: El aumento de los viajes, así como el creciente número de inmigrantes y adopciones procedentes de países tropicales, han importado enfermedades a nuestro medio que pueden tener manifestaciones clínicas comunes con patologías frecuentes en nuestra población, convirtiéndose en un reto diagnóstico y terapéutico. Con el fin de evitar pruebas y/o tratamientos innecesarios, es importante tener en cuenta aquellas enfermedades infecciosas de mayor prevalencia en los países de origen de los pacientes.

45. PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO SECUNDARIO A UNA INFECCIÓN URINARIA POR UN GERMEN CASI DESCONOCIDO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Lucas Ramón Díaz Anadón, Daniel Alonso Losada, Virginia Oreña Ansorena, Enrique García López, Flor Ángel Ordóñez Álvarez, Fernando Santos Rodríguez

Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

Introducción y objetivos: *Raoultella ornithinolytica* (antes conocida como *Klebsiella ornithinolytica*) es una enterobacteria Gram negativa, aerobia facultativa, inmóvil y encapsulada, caracterizada por su capacidad de producción de beta lactamasas, incluyendo de espectro extendido. Si bien es un microorganismo raramente asociado a patología en la especie humana, desde su primera descripción en 2009 está emergiendo como un patógeno relevante relacionado con cuadros invasivos (bacteriemia, peritonitis, infecciones asociadas a prótesis, infecciones de la vía biliar...), especialmente en adultos inmunocomprometidos. En población pediátrica es aún mucho menos común y hasta la fecha únicamente se han publicado 6 casos (de los cuales dos pacientes con infección urinaria febril), la mayoría en recién nacidos o inmunocomprometidos.

Caso clínico: Se presenta el caso de una recién nacida pretérmino tardío con un diagnóstico prenatal de uropatía compleja (doble sistema renal bilateral, con reflujo vésico-ureteral y ureterocele bilateral), que a los 25 días de vida ingresa desde Urgencias por estancamiento ponderal, irritabilidad y orina de aspecto turbio. En el primer control analítico se objetiva hiponatremia e hiperpotasemia graves (117 y 8,5 mmol/l, respectivamente), acidosis metabólica leve y un sedimento de orina patológico (piuria). Una vez valorado este escenario clínico y analítico, ingresa en Neonatología con el diagnóstico de sospecha de pseudohipoaldosteronismo secundario a una probable infección urinaria. Tras el manejo inicial de las alteraciones electrolíticas se inicia tratamiento empírico con ampicilina y gentamicina, con normalización de los parámetros analíticos previos en 48 horas. En urocultivo se aísla *Raoultella ornithinolytica* resistente a ampicilina y sensible a aminoglucósidos, por lo que se completa tratamiento con gentamicina durante 15 días, con buena evolución clínica posterior.

Comentarios: El caso presentado corresponde a una infección urinaria por *Raoultella ornithinolytica* complicada con un pseudohipoaldosteronismo secundario en una recién nacida inmunocompetente con una uropatía congénita. Además de la complicación clínica asociada, su mayor trascendencia clínica radica en la excepcionalidad del aislamiento bacteriano, ya que, según las fuentes consultadas, supone el primer caso descrito de infección urinaria afebril en la edad pediátrica.