Semana de Congresos y Jornadas Nacionales

Sociedad Argentina de Pediatría

Dirección de Congresos y Eventos

Por un niño sano en un mundo mejor

7° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica

5° Jornadas de Enfermería y de Técnicos en Nefrología Pediátrica

25, 26 y 27 de abril de 2018 • Buenos Aires

Semana de Congresos y Jornadas Nacionales

Sede

Panamericano Buenos Aires Hotel & Resort
Carlos Pellegrini 551
Ciudad de Buenos Aires

RESÚMENES de TRABAJOS LIBRES

PO: PRESENTACIÓN ORAL • RPD: RECORRIDA DE PÓSTER DIGITAL • TD: TRABAJO DESTACADO • SV: SESIÓN DE VIDEO

¿ES NECESARIA LA EVALUACIÓN ECOGRÁFICA RENAL EN LA EVALUACIÓN INICIAL DE HIPOSPADIAS?

PO 02

Tobia Gonzalez S.[1]; Abadie S.[2]; Gomez Y.[3]
SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``; CATEDRA DE UROLOGIA, FAC DE CS. MEDICAS - UNLP[1] ; SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[2 3]
<sebastian.tobia@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
Actualmente es frecuente la solicitud por parte de los pediatras de una ecografía renal en los pacientes con hipospadias. Aunque es necesaria en los hipospadias que se asocian a otras malformaciones, no parece ser de utilidad en el paciente con hipospadias aislado.

OBJETIVO:
Definir la utilidad de la ecografia renal en la evaluacion inicial del hipospadias aislado.

MATERIAL Y MÉTODO:
Se realiza un estudio prospectivo desde el año 2000 hasta el año 2015 de 454 pacientes portadores de hipospadias, se descartaron para este estudio todos los pacientes que presentaban hipospadias asociado a otra malformación. Se dividió la muestra en dos grupos, Grupo A: hipospadias aislado con ecografía renal al inicio de la evaluación, Grupo B: hipospadias aislado sin ecografía renal. Ademas se realizó la clasificación del tipo de hipospadias y su relacion con anormalidades ecográficas Se realizo el estudio estadístico descriptivo y la utilización de chi caudrado.

RESULTADOS:
De 454 pacientes con hipospadias, solo 273 presentaban hipospadias aislado. En el Grupo A se encontraban 174 pacientes (63,73%) y en el Grupo B 99 pacientes (36,26%). Todos los pacientes tenían al momento de la evaluación menos de un año de edad. De los pacientes del Grupo A, presentaron ecografía normal el 94,25% de los pacientes, mientras que en el Grupo B se detectaron un 4,02% de alteraciones detectadas por presentar IU (p=0.148).

CONCLUSIONES:
De acuerdo a los resultados obtenidos consideramos que no es necesario realizar una ecografía renal dentro de la evaluación de un paciente con hipospadias aislado.

SEGUIMIENTO ECOGRÁFICO EN EL REFLUJO VÉSICO–URETERAL DE ALTO GRADO

PO 03

Tobia Gonzalez S.[1]; Gomez Y.[2]; Etcheverry R.[3]
SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``; CATEDRA DE UROLOGIA, FAC. DE CS. MEDICAS-UNLP[1] ; SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[2 3]
<sebastian.tobia@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
Los pacientes con Reflujo vésico – ureteral (RVU) de alto grado pueden presentar dilatación de la vía urinaria al momento del diagnóstico, por lo tanto ¿es la ecografía un método adecuado para realizar el seguimiento médico de estos pacientes?

OBJETIVO:
Evaluar la utilidad de la ecografía como herramienta de monitoreo en el tiempo en pacientes con RVU de alto grado.

MATERIAL Y MÉTODO:
Se evaluaron en forma retrospectiva 192 historias clínicas de niños con diagnóstico de RVU de alto grado (IV – V) que presentaban ectasia piélica al momento del diagnóstico superior a 10mm, en el periodo comprendido entre enero de 1982 a diciembre de 2005, con un periodo mínimo de seguimiento de 4 años. Se evaluaron los hallazgos ecográficos al momento del diagnóstico y a los 2 y 4 años de seguimiento. Se descartaron todos aquellos pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico durante el seguimiento. Se realizó en análisis estadístico de los datos.

RESULTADOS:
Se evaluaron 192 pacientes con diagnóstico de RVU de alto grado (275 Unidades renales (UR)). En 203 (73,82%) no se evidenció hidronefrosis y en 72 UR (26.18%) se encontró dilatación de la vía urinaria. Las UR sin dilatación siguieron igual durante el seguimiento a pesar de que 103 (50,73%) persistían con RVU. De las UR con dilatación se descartaron 36UR en pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente durante el seguimiento por escapes de IU a pesar de la QMP. De las 36 UR restantes que presentaban dilatación de la pelvis renal al momento del diagnóstico del RVU, a los 2 años 28 UR (77,77%) presentaban ecografía renal sin dilatación a pesar de continuar con RVU y continuaron sin ectasia a los 4 años de seguimiento. En 8 UR (22,22%), se detectó persistencia de ectasia a los 2 y 4 años, todos con RVU GV.

CONCLUSIÓN:
La ecografía renal no es una herramienta útil para el seguimiento en los pacientes con RVU de alto grado.

REFLUJO VÉSICO – URETERAL. CORRELACIÓN ECOGRÁFICA AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

PO 04

Tobia Gonzalez S.[1]; Gomez Y.[2]; Etcheverry R.[3]
SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``; CATEDRA DE UROLOGIA, FAC. DE CS. MEDICAS-UNLP[1] ; SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[2 3]
<sebastian.tobia@gmail.com>

La realización de ecografía renal es una de las herramientas utilizadas como evaluación inicial en el estudio d elos pacientes con infección urinaria y en el seguimiento de los pacientes con diagnóstico antenatal de hidronefrosis, aunque algunos autores la discuten por su baja eficacia en el diagnóstico de RVU.

OBJETIVOS:
Evaluar los resultados de los hallazgos ecográficos de dilatación en los pacientes al momento del diagnóstico de RVU y relacionar éstos con el grado de RVU.

MAT Y MET:
Se evaluaron en forma retrospectiva 582 pacientes con diagnóstico de RVU desde enero de 1982 hasta diciembre de 2005. Todos tenían evaluación ecográfica previa al diagnóstico de RVU. Se definió como dilatación al hallazgo de la pelvis renal con diámetro antero – posterior superior a 10mm. Se realizó el estudio estadístico de los resultados.

RESULTADOS:
Los 582 pacientes con RVU (329 bilaterales y 253 unilaterales) presentaban 911 unidades renales reflujantes, las cuales eran 275 UR (30,18%) con RVU de alto grado (IV – V) y 636 UR (69,81%) con RVU de bajo grado (I – III). De los 275 UR con RVU de alto grado la ecografía mostró dilatación en 73 UR (26,5%) y de los 636 UR con RVU de bajo grado en 21 UR (3,3%) (p 0,00001). La sensibilidad, especificidad, Valor Pronóstico Positivo y Valor Pronóstico Negativo estimadas de la ecografía en el diagnóstico de sospecha de RVU de alto grado son de 26,55%, 96,70%, 77,66% y 75,28% respectivamente.

CONCLUSIÓN:
La ecografía renal no es un método adecuado para la detección de RVU ni de la severidad del mismo, pero cuando se encuentra el hallazgo de dilatación de la pelvis renal mayor a 10mm, el mismo está relacionado con RVU de alto grado.

LA CONSTIPACIÓN Y LA SOBREACTIVIDAD VESICAL EMPEORA LA TASA DE RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA DE LOS PACIENTES CON REFLUJO VÉSICO-URETERAL (RVU)

PO 05

Tobia Gonzalez S.[1]; Gomez Y.[2]; Etcheverry R.[3]
SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``; CATEDRA DE UROLOGIA, FAC. DE CS. MEDICAS-UNLP[1] ; SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[2 3]
<sebastian.tobia@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
El RVU tiene una tasa de resolución espontánea que oscila entre el 70 y el 80%. La misma puede estar alterada por distintos factores.
El objetivo del presente trabajo es evaluar la influencia de la constipación y la manisfestación clínica de sobreactividad en la resolución espontánea del RVU.

MATERIAL Y MÉTODO:
Se realizó el análisis retrospectivo de 1752 historias clínicas de niños con RVU asistidos en las Unidades de Urología y Servicio de Nefrología entre 1989 y 2009. Se seleccionaron aquellos que consultaron durante el primer año de vida, que tuvieran un seguimiento mínimo de 8 años. Se dividió la muestra en tres grupos: Grupo 1: RVU sin sintomas de constipación ni sobreactividad, Grupo 2: RVU y constipación, y Grupo 3: RVU y sobreactividad vesical sin constipación. Se realizó el análisis estadístico utilizándose para su comparación test de chi-cuadrado. Se considera significativo un p valor menor a 0,05. El software utilizado es el SPSS 22.0®.

RESULTADOS:
Analizamos a 321 pacientes (476 unidades renales), 152 RVU unilaterales y 169 RVU bilaterales. El 59.44% eran varones y el 40.56% mujeres. La edad varió entre 5 días a 11 meses y 2 días. Grupo 1: 425 UR, Grupo 2: 24 UR y Grupo 3: 28 UR. La tasa de resolución en el Grupo 1 fue del 66,60%, en el Grupo 2 del 41,66% y en el Grupo 3 del 22,22%. No hubo diferencia estadisticamente significativas en la resolución espontánea de RVU entre los Grupos 2 y 3 (p= .135), pero si hubo diferencias significativas entre el grupo 1 y 2 (p= .0335), y entre los grupos 1 y 3 (p= .00002). También es estadisticamente significativa la diferencia si comparamos el grupo 1 contra el 2 y 3 juntos (p= .000011).

CONCLUSIÓN :
La resolución espontanea del RVU es significativamente menor en los pacientes que presentan constipación y sobreactividad vesical.

UTILIZACIÓN DE TÉCNICAS HEMODINÁMICAS MINI-INVASIVAS EN EL TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES VASCULARES EN EL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

PO 06

Tobia Gonzalez S.[1]; Gomez Y.[2]; Veronica M.[3]; Egües Almeida R.[4]; Spizirri A.[5]; Lombardi L.[6]; De Rose E.[7]; Gogorza M.[8]; Gomez R.[9]
SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``; CATEDRA DE UROLOGIA, FAC. DE CS. MEDICAS-UNLP[1] ; SERVICIO DE UROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[2 3] ; SERVICIO DE HEMODINAMIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[4] ; SERVICIO DE NEFROLOGIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[5 6 7 8] ; SERVICIO DE HEMODINAMIA, HOSPITAL DE NIÑOS ``SOR MARIA LUDOVICA``[9]
<sebastian.tobia@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La posibilidad de contar con técnicas hemodinamicas, posibilita la resolución de complicaciones vasculares en los pacientes trasplantados. El objetivo del presente trabajo es describir la utilización de las tecnicas hemodinámicas mini-invasivas en la resolución de las complicaciones vasculares en pacientes con trasplante renal pediatrico.

MATERIAL Y MÉTODO:
Se realiza el análisis de los pacientes trasplantados desde 1999 a 2016. Se evaluó la tasa de complicaciones vasculares y la utilización de técnicas hemodinámicas y sus resultados en estos pacientes. El estudio es observacional descriptivo.

RESULTADOS:
Se evaluaron las historias clínicas de 70 pacientes trasplantados renales, constatándose que en 6 (8,57%) se produjeron complicaciones vasculares. En 2 (2,87%) pacientes se presentaron trombosis de la vena renal que condujo a la pérdida del injerto. En los cuatro (5,71%) pacientes restantes se utilizaron técnicas hemodinámicas para resolver las complicaiones: 2 (2,87%) pacientes con estenosis tardía de la arteria renal, tratado con colocación de stent vascular; 1 (1,42%) paciente con fístula arterio-venosa dentro del injerto, post biopsia renal, resuelto con la colocación de coil vascular; y 1 (1,42%) paciente con estenosis temprana de la arteria renal, tratado con stent vascular. En todos los pacientes se logró la resolución del problema vascular mediante técnicas hemodinámicas mini-invasivas.

CONCLUSIÓN:
Las técnicas hemodiámicas son de utilidad en la resolución de las complicaciones vasculares en el traplante renal pediátrico.

TENS E BIOFEEDBACK COM ELETROMIOGRAFIA NO TRATAMENTO DA ENURESE NÃO-MONOSSINTOMÁTICA

PO 07

Rodrigues Gasparini T.[1]; Furtado Meyer K.[2]; Ritter Wodiani M.[3]; Becker Gonçalvez D.[4]; Dos Santos Vieira E.[5]; Nagasako Soejima S.[6]
FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU[1] ; FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU[2] ; FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU[3 4 5 6]
<tais.rgasparini@gmail.com>

INTRODUÇÃO:
Enurese não monossintomática é quando há perda involuntária de urina durante o sono que ocorre em crianças acima de 5 anos associada a qualquer outro sintoma de trato urinário inferior (LUTS: incontinência diurna, urgência, disúria, micções infrequentes, polaciúria, entre outros). O tratamento com fisioterapia urológica vem sendo estudado como importante alternativa no tratamento da enurese não-monossintomática apresentando taxa de cura descrita de 42%.

OBJETIVO:
Verificação da efetividade da fisioterapia urológica com neuromodulação sacral e biofeedback com eletromiografia no tratamento da enurese não-monossintomática associada ao uso de oxibutinina e terapia comportamental

MATERIAL E MÉTODO:
Foram avaliadas 38 crianças de ambos os sexos com enurese não-monossintomática atendidas em ambulatório de urologia pediátrica. Suas idades variam entre 5 a 14 anos. Para o diagnóstico da enurese o critério utilizado foi: a idade superior a 5 anos; entre cinco e seis anos de idade: pelo menos dois eventos de perda urina durante o sono em um mês; após a idade de seis: um ou mais eventos. Crianças não monossintomáticas tem sintomas diurnos associados, e/ou infecção urinária, obstipação intestinal, incontinência do esfíncter anal e exame neurológico alterado. Todas as crianças fizeram tratamento com terapia comportamental e oxibutinina, porém apenas um grupo associou fisioterapia urológica com neuromodulação sacral e biofeedbak com eletromiogarfia. Os dados são organizados em tabelas descritivas e analisados de acordo com a fórmula padrão ICCS após 4 e 12 semanas de tratamento, onde os casos que temos diminuição de noites molhadas por menos de 50% em relação a antes do tratamento significa ausência de resposta, redução de 50% a 99% das noites molhadas constitui resposta parcial e diminuição em mais que 99% indica resposta completa.

RESULTADOS:
Enurese não monossintomática foi mais frequente na faixa etária entre 5 e 7 anos (65,8%), ao passo que vai diminuindo conforme as crianças vão ficando mais velhas. Duas crianças relataram ter tido reação adversa à oxibutinina e nenhuma delas à fisioterapia. Não houve diferença entre o número de crianças que tem histórico familiar de enurese e as que não tem. Em relação ao tratamento, as crianças que utilizaram a fisioterapia urológica associada obtiveram melhores resultados do que aquelas que apenas usaram a oxibutinina, estatisticamente significante após 12 semanas de tratamento (p = 0,05). Ao correlacionar a resposta ao tratamento com idade, sexo, capacidade vesical prévia, histórico familiar e alteração de raio-x, obtivemos significância apenas para idade, sendo que as crianças na faixa etária de 5 a 7 anos tiveram melhores resultados.

CONCLUSÕES:
Os dados obtidos demonstram que pacientes com enurese não-monossintomática que realizaram fisioterapia com biofeedback com eletromiografia associada a neuromodulação por 12 semanas tiveram taxa de cura e melhora parcial maiores que no grupo que apenas utilizou oxibutinina e terapia comportamental. A fisioterapia é uma modalidade terapêutica simples, segura, minimamente invasiva em crianças. Acredita-se que este tratamento aumenta a capacidade vesical funcionando melhor que somente o uso de oxibutinina isolada.

LESIÓN RENAL AGUDA EN UNA SALA DE INTERNACIÓN DE NEFROLÓGICA PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE 3 AÑOS

PO 08

De Sarasqueta A.[1]; Bravo Diaz V.[2]; Exeni C.[3]; Alvarez K.[4]
HOSPITAL DEL NIÑO DE SAN JUSTO[1 2 3 4]
<alejods@hotmail.com>

La lesión renal aguda (LRA) es caracterizada por un incremento reversible de la creatinina sérica (Crs) y los productos de desechos nitrogenados y por la incapacidad del riñón de mantener el equilibrio hidroelectrolítico. Si bien la LRA ocurre cada vez con más frecuencia en niños hospitalizados, aún no existe consenso sobre cual definición estandarizada utilizar. Los criterios Risk,Injury,Failure,Loss y End Stage con modificación pediátrica(pRIFLE),y luego la clasificación creada por la AKIN(Acute Kidney Injury Network)intentaron estandarizar el formato clasificatorio. Sin embargo en el año 2012 el grupo de trabajo de AKI de las guías KDIGO recomienda una combinación de ambas en pacientes pediátricos.

En este estudio retrospectivo, se incluyó pacientes internados en la sala nefrológica con diagnóstico de LRA en el periodo comprendido entre enero del 2014 y diciembre del 2016. Los parámetros evaluados fueron incidencia, distribución por edad y sexo, etiología, severidad de LRA según los criterios pRIFLE y AKIN, necesidad de terapia de reemplazo renal, tiempo medio de internación, evolución al alta y mortalidad.

Relacionamos la etiología de la LRA con el estadio de severidad que presentaron los pacientes al ingreso, con la evolución de la función renal y el estadio pRIFLE y AKIN con la evolución posterior de los pacientes. La función renal fue medida por la determinación de Crs (mg/dl) analizada por método colorimétrico de Jaffe y la estimación de la tasa de filtración glomerular (TFG) fue calculada por la fórmula de Schwartz. El estadio de la lesión renal aguda en los pacientes fue definido por los criterios AKIN y pRIFLE según los valores de la Crs y estimación de la TFG respectivamente. No se utilizaron criterios de producción de orina.

Se registraron 377 internaciones. 51 pacientes ingresaron con diagnóstico de LRA con una incidencia del 13,5%. La mediana de edad al momento de la presentación fue de 7,043 años (rango 7 meses -15 años). 30 pacientes (57,6%) fueron mujeres y 22(42,3%), hombres.

Las causas de Injuria renal aguda fueron Síndrome urémico hemolítico típico en 24 pacientes (47%), necrosis tubular aguda (NTA) en 19 (37,25%), Glomerulopatias en 4 (7,8%) e infecciones del tracto urinario superior complicadas en 4 pacientes (7,8%).

Según la estadificaciòn por los criterios pRIFLE, los pacientes se distribuyeron en estadio R 5.88% (n=3), estadio I 13.72%(n=7), y estadio F 80.39% (n= 41). Por los criterios AKIN, estadio 1:6.52% (n=3), estadio 2: 9.80% (n=5) y estadio 3: 84.31% (n=43). No presentaron una diferencia significativa al comparar ambas clasificaciones.

El tiempo medio de hospitalización fue de 13,5 días. La terapia de reemplazo renal (TRR) fue requerida en 12 pacientes (23%) con un requerimiento promedio de 4.11 días. 9 realizaron diálisis peritoneal y 3, hemodiálisis. Evolucionaron asi: 74.5%(n= 38) con TFG normal, 13.7%(n=7) con TFG normal con proteinuria, 1.96%(n=1) persistió con caída del filtrado glomerular sin proteinuria, 3.92%(n=2) continuaron con TRR al alta, 3.92% (n= 2) fueron derivados(resolución de complicación urológica y el otro por contar con obra social, y 1 paciente falleció (1.96%).

DIÁLISIS PERITONEAL CRÓNICA EN MENORES DE 15KG: ¿ES DISTINTA SU EVOLUCIÓN?

PO 09

De Rose E.[1]; Suarez A.[2]; Gogorza M.[3]; Spizzirri A.[4]; Ruscasso J.[5]; Lombardi L.[6]; Cobeñas C.[7]; Luján Ferradas M.[8]; Amoreo O.[9]; Rahman R.[10]; Zalba J.[11]
HIAEP SUP. SOR MARÍA LUDOVICA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<emanuel_derose@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La diálisis peritoneal crónica (DPC) es la modalidad dialítica más utilizada en pediatría para el manejo de la enfermedad renal crónica (ERC) estadio 5. Está especialmente indicada en niños pequeños en quienes la hemodiálisis puede tornarse dificultosa.

OBJETIVOS:

1) Analizar en forma comparativa el número de catéteres utilizados y de peritonitis en pacientes menores y mayores de 15kg.
2) Comparar el tiempo de tratamiento y motivo de salida del programa.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Análisis retrospectivo de historias clínicas de pacientes en DPC asistidos entre noviembre 1994 y octubre 2017. Se clasificaron según su peso al ingreso: ≤ a 15kg (G1) o mayores de 15kg (G2). Se evaluó: peso y edad al ingreso, etiología de ERC, tiempo de tratamiento, total de catéteres utilizados, número de peritonitis y motivo de salida del programa (transferencia a hemodiálisis, trasplante, óbito). Análisis estadístico mediante chi cuadrado; p significativa <0.05.

RESULTADOS:

Se analizaron 93 pacientes (43 mujeres): 32 correspondieron al G1 y 61 al G2. El peso promedio al ingreso fue de 10kg (R: 4,1-14,5) en el G1 y de 32,1kg (R: 15,5-63) en el G2. La edad promedio fue de 2,5 años (R: 0,1-6,0) en el G1 y de 11,0 años (R: 2,0-16,0) en el G2. La etiología más frecuente fue anomalías congénitas del riñón y el tracto urinario (CAKUT) en ambos grupos (53,1% G1, 50,8% G2). El tiempo promedio de tratamiento fue de 3,2 años (R: 0,2 a 7,7) en el G1 y 2,4 años (R: 0,1 -10) en el G2. Se utilizaron un total de 135 catéteres; 17/32 pacientes del G1 requirieron al menos 2 catéteres durante su tiempo en DPC vs 10/61 del G2 (p=0.0006). Se registraron un total de 131 peritonitis; 15/32 pacientes del G1 presentaron al menos 2 peritonitis durante su evolución vs 12/61 del G2 (p=0.008). En el análisis de la evolución se excluyeron 7 pacientes del G1 y 6 del G2 que continúan en tratamiento. Del G1, 9 pacientes (36%) se transfirieron a hemodiálisis vs 18 (32.2%) del G2 (p=NS). El 44% del G1 y el 58% del G2 se trasplantaron; 18/32 niños del G2 antes de cumplir 2 años en tratamiento vs 2/11 del G1 (p=0.03). Fallecieron 3 pacientes del G1 y 1 del G2.

CONCLUSIONES:

Los niños que ingresaron a DPC con peso inferior a 15 kg requirieron más de un catéter durante su tratamiento, tuvieron 2 o más episodios de peritonitis y permanecieron más de 2 años en DPC antes del trasplante en comparación con niños de mayor peso. La DPC en éste grupo de pacientes es un desafío para el equipo que los asiste.

HIPERKALEMIA PERSISTENTE EN LA FASE DE RECUPERACIÓN DE UN PACIENTE CON SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 10

Larrubia, C.[1]; Ruiz Diaz, M.[2]; Montero, J.[3]; Rojo, L.[4]
HOSPITAL INTERZONAL ESPECIALIZADO MATERNO INFANTIL[1]; HOSPITAL ESPECIALIZADO INTERZONAL MATERNO INFANTIL[2]; HOSPITAL INTERZONAL ESPECIALIZADO MATERNO INFANTIL[3]; HOSPITAL PRIVADO DE COMUNIDAD MAR DEL PLATA[4]
jlmontero2006@hotmail.com

INTRODUCCION:

El SÍndrome Urémico Hemolítico (SHU) asociado a STEC es una entidad frecuente en nuestro país. En 50% de los casos los pacientes presentan oligoanuria de duración variable y posteriormente sobreviene la etapa poliúrica con frecuente pérdida de Potasio (P). La Hiperkalemia (HK) persistente durante la etapa poliúrica ha sido muy raramente descripta.

OBJETIVO:

Presentar un paciente con SHU grave, STEC + e HK persistente durante la etapa poliúrica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente que a los 15 meses, luego de un episodio de diarrea sanguinolenta, presenta Anemia Hemolítica, Plaquetopenia, severa caída de filtrado glomerular, compromiso intestinal con prolapso rectal y compromiso neurológico progresivo. Inmunocromatografía para E. Coli 0157 + y Toxina +. Inicia Diálisis Peritoneal, Plasmaféresis y adecuación de líquidos. Progresivamente mejora su cuadro neurológico, luego el intestinal y a los 12 días comienza con diuresis positiva. A partir del día 13 se evalúa HK coincidente con mejoría en los otros parámetros de laboratorio y poliuria. Inicia terapia intermitente con Furosemida no logrando mejorar la HK. Luego evaluamos contracción de volumen. Se solicita Renina, Aldosterona y GTTK e inicia terapia con Cloruro de Sodio mejorando en forma intermitente su HK. Finalmente inicia terapia con Fludrocortisona mejorando su HK en forma persistente.

CONCLUSIONES:

La Renina extraída en el momento de máxima contracción de volumen fue inadecuadamente normal, la Aldosterona fue débilmente elevada para el valor de P. El GTTK estuvo en el límite de lo normal pero fue extraído durante una etapa poliúrica con OsmU/OsmP= < que 1. Su respuesta a la Fludrocortisona normalizó la HK. Creemos que nuestro paciente ha padecido hipoaldosteronismo hiporreninemico.

	día 12°	día 17°	día 21°	día 24°	F	día 26°	día 31°
PESO	12.700	11.570	11.250	11.680	L	11.860	11.850
DIURESIS	36 + perd	520	891	900	U	1020	942
Ur	1,44	1,45	1,77	0,53	D	0,61	0,58
Cr	5,06	3,21	2,06	1,22	R	0,96	0,83
Na/K/Cl	128/4,4/91	138/6,2/91	138/5,8/95	141/6,5	O	140/4,6/108	141/4,5/107
EAB	7,45/22		7,36/19	7,40/19	C	7,34/21	7,36/20
EFNa			0,99%	3,80%	O	1,50%	
GTTK			7,2	3,2	R	3,2	
REN			1,68ng/ml/h		T		
ALDO			53		I		
DP	-	+	-	-	S	-	-
LÍQ			EXPANC		O		

VIRUS BK EN PACIENTES PEDIATRICOS TRASPLANTADOS RENALES. REPORTE DE CASOS

PO 11

Martínez Pico M.[1]; Troche A.[2]; Jara P.[3]; Mayor M.[4]; Adorno T.[5]; Nuñez N.[6]; Basabe M.[7]; Gómez N.[8]; Lezcano F.[9]
INSTITUTO DE PREVISIÓN SOCIAL[1 2 3 4 5 6 7 8 9]
<martinezpico@hotmail.com>

INTRODUCCION:

El TR es el tratamiento de elección en niños con enfermedad renal terminal. Los esquemas de inmunosupresión (IS), han reducido los índices de rechazo agudo y pérdida precoz del injerto, pero esta condición aumenta la incidencia de infección por el virus BK, siendo causa importante de disfunción del injerto. Se presenta el reporte de dos pacientes TR con infección por BK en el post trasplante.

REPORTE DE CASOS:

CASO 1: masculino, 12 años, causa de la IRC Nefronoptisis familiar, recibe TR de DC, PRA neg, crossmatch neg, IS: inducción con Basiliximab (intraoperatorio y al día 4), metilprednisolona 15mg/kp IO seguido por prednisona 60 mg/m2/d por 15 días y posterior descenso progresivo hasta 5 mg/m2/d al 3er mes y 2,5 mg/m2/d al 9no mes. Tacrolimus 0,2 mg/kp/d para niveles valle 10 a 15 ng/ml hasta los 21 días y luego 5 a 10. Micofenolato sódico 900 mg/m2/d. TR sin complicaciones, alta a los 15 días, con creatinina 0.7 y aclaramiento de 158. A 17 meses post TR presenta aumento de la creatinina a 1,3 mg/dl urea 75, aclaramiento 69,6. Ecodoppler normal . PCR cualitativo en sangre para BK +. Decoy en orina no detectables. PU 24 hs 140 mg. Swicth de Tacrolimus a Sirolimus dosis 2 mg/dia para niveles valle en sangre entre 4 y 8. Monitoreo trimestral de PCR para BK en sangre y Decoy en orina. A 11 meses del switch se objetiva negativización del BK virus, creatinina 1 aclaramiento 82,42. Talla al inicio del sirolimus 147 cm, talla actual 156 cm. PU 24 hs 155 mg. Eco doppler 6 meses post sirolimus normal IR 0,45 a 0,55.

CASO 2: femenino 12 años, causa de la IRC nefropatía por RVU. TR de DC, PRA neg crossmacht neg, un match en DR. IS idéntico a caso 1. 15 días Post trasplante presenta necrosis del uréter del injerto, se realiza anastomosis término lateral con uréter nativo. Creatinina al alta 1,04, aclaramiento 50. A los 3 meses post trasplante se rota micofenolato a azatioprina por intolerancia intestinal. 7 meses post trasplante aumento de la creatinina a 1,84,urea 114, aclaramiento 46,8 PU 24 hs 336 mg. Eco doppler normal IR 0,6, PCR cualitativo en sangre para BK +, Decoy en orina negativo. Swicth a sirolimus mismo esquema caso 1. 3 meses post cambio se objetiva PCR en sangre para BK negativo. Creatinina 1,6 urea 72, aclaramiento 53,9, PU 24 hs 325 mg. 11 meses post sirolimus Creat 1,5 aclaramiento 69, PU 24 hs 330 mg. Talla al trasplante 139 cm, al inicio del sirolimus 141 cm, talla actual 143 cm. No se realizó biopsia renal.

DISCUSION:

El mecanismo principal para prevenir la infección por BK virus es modular el nivel de IS a niveles mínimos. Autores sugieren asociación de M-TOR con bajas dosis de anticalcineurínicos, otros el swicth a sirolimus. En pediatría hay controversia en cuanto al uso de M-TOR por sus posibles efectos sobre el crecimiento, en nuestros pacientes se observó un ritmo de aumento de talla similar al observado antes de la introducción del sirolimus. Puesto que no existe un tratamiento antivírico específico contra el BK, un monitoreo periódico y un alto índice de sospecha ante deterioro de la función renal, sumado a la modificación de la IS, parecen ser estrategias válidas para reducir la viremia y el riesgo de rechazo agudo del injerto.

TRATAMIENTO DE HEMODIÁLISIS EN PACIENTE DE MENOR PESO

PO 13

Rojas I.[1]; Murillo J; Grillo MA, Barrionuevo T, Coccia PA, Raddavero CA, Blazquez JP; Almeida J; Ferraris V.
FRESENIUS , HOSPITAL ITALIANO[1-9]
< titinaisabel@hotmail.com>

Hemodiálisis crónica en paciente menor a 4 kg, experiencia de un caso.
Introducción: el desarrollo en la tecnología de hemodiálisis permite terapia de reemplazo incluso para los más pequeños con enfermedad renal terminal.

OBJETIVO:
Compartir experiencia de un paciente con 3,5 kilos con requerimiento de hemodiálisis crónica. Paciente de sexo masculino, monorreno con displasia renal. Sin otras morbilidades. Ingreso a diálisis peritoneal en nacimiento por estar anúrico. Presenta, a los 4 meses de vida, peritonitis a candida. Comienza hemodiálisis crónica con 3,5 kilos, actualmente presenta 8 kg.
Se enumeran los desafíos sorteados con el paciente:
• Confeccion de acceso permanente para hemodiálisis.
• Cuidado de acceso permanente.
• Tubuladuras con volumen adecuado para el paciente. -Máquina de hemodiálisis adecuada para el peso de paciente.
• Esquema de diálisis para un paciente anúrico-lactante y lograr mantener el peso seco.
• Mantenimiento de Temperatura-
• Correccion de Na en baño de H.D.
• Regulación del medio interno y metabolismo fosfo-cálcico.
• Nutrición, meta calórica adecuada con volumen fijo de fórmula nutricional.

CONCLUSIÓN:
La base del éxito terapéutico fue diálisis frecuente, acceso vascular permanente y apoyo multidisciplinario y familiar.

DISFUNCIÓN DEL TRACTO URINARIO INFERIOR EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

PO 14

Baez de Ladoux D.[1]; Avalos E.[2]; Sosa P.[3]; Rodas G.[4]; Benítez L.[5]; Gómez A.[6]
HOSPITAL GENERAL DE BARRIO OBRERO[1 2 3 4 5 6]
<dbaezmendez@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
Las alteraciones relacionadas a la micción han ganado progresivamente una mayor importancia, no sólo por su incidencia, sino también por sus posibles repercusiones patológicas y/o psicológicas.
Objetivo: Determinar la prevalencia de disfunción del tracto urinario inferior (DTUI) en niños y adolescentes atendidos en el consultorio externo de un hospital público.

MATERIALES Y MÉTODOS:
Estudio prospectivo, observacional de corte transverso. Se evaluaron niños y adolescentes de 5 a 15 años, en el consultorio de pediatría del Hospital General Barrio Obrero, de junio a octubre del 2017, previo consentimiento de los padres o encargados. Se aplicó un cuestionario adaptado del Dysfunctional Voiding Symptom Score (DVSS), el cual asigna de 0-3 puntos de acuerdo al síntoma, con presencia de DTUI ≥ 6 para niñas y ≥ 9 para niños. Fueron excluidos los pacientes con malformaciones urinarias conocidas, anomalías neurológicas y vejiga neurogenica. Se consideraron las siguientes variables: urgencia, incontinencia, maniobras de retención, disuria, frecuencia urinaria reducida, esfuerzo para orinar, factores de stress asociados y constipación.

RESULTADOS:
Se evaluaron 128 pacientes. 9 ± 3 años, Masculino 53 (41%), Femenino 75 (59%). Se detectó síntomas de DTUI en 40/128 pacientes (31%). Los síntomas fueron más frecuentes en el sexo femenino 32/40 (80%), p <0,05 y en los niños entre 5 a 10 años 24/40 (60%) con una diferencia no significativa. La constipación fue el hallazgo más frecuente 35.2%, independiente de la puntuación de síntomas de DTUI. Los síntomas urinarios por orden de frecuencia, fueron: urgencia 40/128 (31.3%), maniobras de retención 33/128 (25,8%), frecuencia urinaria reducida 23/128 (18%). disuria 22/128 (17,2%), esfuerzo para orinar 22/128 (17,2%), incontinencia urinaria 21/128 (16,4%), y por último los factores de stress asociados 14/128 (11%).

CONCLUSIÓN:
La prevalencia de síntomas de DTUI fue cercana al tercio de la población estudiada, siendo más frecuente en el sexo femenino. Es por ello, que resulta importante investigar tales síntomas en las consultas de rutina para el diagnóstico oportuno y orientar en la educación a los padres sobre los hábitos miccionales.

COMPROMISO NEUROLÓGICO SECUNDARIO A DESHIDRATACIÓN GRAVE EN DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA

RPD 15

Beaudoin M.[1]; Puyol I.[2]; Bambic G.[3]; Foulon L.[4]; Balestracci A.[5]; Martin S.[6]; Alvarado C.[7]
HOSPITAL ELIZALDE[1 2 3 4 5 6 7]
<Beaudoinmarialaura@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La Diabetes Insípida Nefrogénica (DIN) se caracteriza por insensibilidad de la nefrona distal a la acción de la ADH, resultando en la pérdida de la capacidad para concentrar la orina con riesgo de deshidratación grave y disbalance hidroelectrolítico. Sus manifestaciones clínicas (poliuria, irritabilidad y retardo en el crecimiento) son más evidentes luego del destete pero mejoran luego del inicio del tratamiento. Ha sido descripto el retraso mental secuelar debido a episodios de disnatremia reiterados; sin embargo, esta complicación es infrecuente en niños con adecuado tratamiento de la enfermedad de base y detección precoz de sus complicaciones.

OBJETIVOS:

Describir un paciente con DIN que presentó daño neurológico irreversible secundario a deshidratación hipernatrémica severa.

CASO CLÍNICO:

Niño de 2 años, con desarrollo neuromadurativo previo normal. DIN diagnosticada a los 9 meses de vida, junto a su hermano mayor de 18 meses. Se realizó prueba de deprivación, que arrojó ADH 39,19 pg/ml (VN 8 a 15 pg/ml), osmolaridad plasmática 323 mOsm/kg y osmolaridad urinaria 73 mOsm/kg, sin respuesta a la prueba de desmopresina. Sin seguimiento nefrológico. Presentó deshidratación secundaria a vómitos de 24 horas de evolución por lo que ingresó a terapia intensiva con sensorio alternante y escasa respuesta a estímulos dolorosos. El laboratorio de ingreso reveló sodio plasmático 203 mEq/L. Se logró la normohidratación con correcciones de agua libre e inició tratamiento con hidroclorotiazida y amiloride. El 5° día de internación presentó episodio convulsivo y depresión del sensorio con requerimiento de ARM. En RMN se evidenciaron lesiones compatibles con mielinolisis pontina y extrapontina. Posteriormente fue derivado a nuestra institución, donde se constató poliuria marcada (11 ml/kg/hora) y daño secuelar neurológico sin conexión con el medio; hecho que dificultaba el abordaje terapéutico y el equilibrio hidroelectrlítico. Se indicó hidroclorotiazida (2 mg/kg/día) e indometacina (2 mg/kg/día) y dieta con 2 g/kg/día de proteínas e hiposódica, lográndose disminuir el ritmo diurético a 6 ml/kg/hora. Se otorgó el egreso con seguimiento multidisciplinario.

CONCLUSIÓN:

El daño neurológico irreversible observado en nuestro paciente evidencia la necesidad del diagnóstico precoz, tratamiento oportuno y el seguimiento riguroso de la DIN.

A PROPÓSITO DE UN CASO: ANEMIA HEMOLÍTICA, PLAQUETOPENIA, NEUTROPENIA Y COMPROMISO RENAL DE ETIOLOGÍA INFRECUENTE EN EL LACTANTE

RPD 16

Irigoyen M.[1]; Masso D.[2]; Isern E.[3]; Pellegrini M.[4]; Lagrotta P.[5]
HOSPITAL POSADAS, SECCIÓN NEFROLOGIA INFANTIL[1 2 3 4] ; HOSPITAL POSADAS, SECCIÓN HEMATOONCOLOGIA INFANTIL[5]
<irigoyenbelen@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

Ante un niño menor de 2 años con anemia hemolítica, esquistocitos, plaquetopenia y compromiso renal, se debe sospechar Síndrome urémico hemolítico (SUH) típico o atípico; otras causas mas raras son las secundarias a déficit de cianocobalamina y adquiridas por déficit nutricional de vitamina B 12.

OBJETIVO:

Presentación de caso poco frecuente de anemia hemolítica y compromiso renal.

CASO CLÍNICO:

Masculino 1 año de edad, previamente sano, pecho materno exclusivo, internado 10 días previos por fiebre, decaimiento, vómitos, se diagnostico infección urinaria a E.Coli , medicado con ceftriaxona 10 días, TA normal. Por anemia (Hb 6.4 gr/dl) con LDH 1800 UI/L requirió transfusión de glóbulos rojos. Se derivo a Hematología por pancitopenia. Laboratorio: reticulocitos <0.5 %, haptoglobina <40mg/dL (vn80-300), LDH 1200UI/L (vn <500), PCD negativa, función renal y albúmina normal, frotis con esquistocitos, C3 y C4 normal. Examen de orina: normal, índice Proteinuria/creatininuria (IPC) 3,2mg/mg (vn <0.2), índice albuminuria /creatininuria (IAC) 0.16 mg/mg (VN < 0.03), ac. anti LPS E. coli IGg O145+, IgM negativos. Se recibe dosaje de Vitamina B12 (VB12) pl <50 pg/mL (vn180-914), homocisteinemia (HMC)25 µmol/L (vn4-11), VB12 materna disminuida. Al mes con 3 dosis de hidroxicobalamina (HCB) IM normaliza el hemograma, el frotis y la HMC, persiste con IPC 1.9mg/mg, índice B2microglobulina/creatininuria 663 ug/g L (vn < 460 ug/g) IAC.1.73.

CONCLUSIÓN:

El déficit de VB12 puede ser por disminución de la ingesta o déficit de absorción ileal con prevalencia de 1 a 2 %. Las tricitopenias secundarias a déficit de aporte de VB12 producen anemia megaloblástica con destrucción de los hematíes en la medula ósea, eritropoyesis ineficaz y hemólisis en la circulación periférica; responden al tratamiento con HCB IM. Las causas genéticas de déficit de cianocobalamina cursan con proteinuria variable, secundaria a la hiperHMC o secuelar por el daño endotelial. Nuestro paciente tuvo una buena respuesta hematológica con normalización de HMC pero luego de 3 meses persiste con proteinuria glomerular y tubular la cual podría ser transitoria por déficit prolongado de VB12 o a causas hereditarias por mutaciones del receptor del complejo de VB12-factor Intrínseco a nivel intestinal y tubular renal.

GANGLIONEUROBLASTOMA COMO CAUSA DE HIPOCALEMIA

RPD 17

Schiavon V.[1]; Geuna J.[2]; Perez M.[3]; Anabalon E.[4]; Caminiti A.[5]; Pedraza R.[6]; Texier I.[7]
HOSPITAL DE NIÑOS V J VILELA[1 2 3 4 5 6 7]
<alecaminiti@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN:

Los trastornos del potasio ocasionan alteraciones de la polarización de la membrana celular responsable de la clínica. La hipocalemia puede ser secundaria a: aporte inadecuado, desplazamiento de potasio desde el extracelular al intracelular o pérdida de postasio renal o extrarrenal. El objetivo de esta presentación es describir una causa infrecuente de hipocalemia.

CASO CLÍNICO:

Niña de 19 meses, sin antecedentes previos de jerarquía, en seguimiento por fallo de medro y diarrea crónica, es derivada para estudio de hipocalemia severa. Sin alteraciones electrocardiográficas, normotensa, sin otro síntoma. Se descarta enfermedad infecciosa, celiaquía, fibrosis quística, hipotiroidismo y enteropatía autoinmune. El ionograma de materia fecal no confirma el diagnóstico de diarrea secretora. Ante la sospecha de hipocalemia asociada a enfermedad tubular renal se realizan fracción excretada de potasio, gradiente transtubular de potasio y pruebas de funcionalidad tubular resultando normales, con función renal conservada. Inicia aporte de potasio en altas dosis. Se realiza ecografía para descartar nefrocalcinosis que demuestra masa suprarrenal, siendo confirmada por tomografía. La misma no había sido visualizada en estudios previos. Se solicitan catecolaminas en orina,siendo elevadas lo que sugiere neoplasia de sistema nervioso simpático, no pudiéndose dosar VIP (péptido intestinal vasoactivo). Se procede a resección tumoral completa, con posterior normalización de catecolaminas y resolución clínica. La anatomopatología confirma el diagnóstico de ganglioneuroblastoma.

DISCUSIÓN:

Los tumores secretores de VIP son muy raros en la infancia, siendo los más frecuentes los tumores del sistema nervioso simpático, donde el ganglioneuroblastoma es responsable de un 67%, el ganglioneuroma benigno de un 27% y el neuroblastoma maligno de un 6%. Se presentan principalmente en niños menores de 2 años de manera insidiosa, con diarrea secretora con aumento de electrolitos en heces que no mejora con ayuno, pérdida de peso, hipocalemia, hipocloremia y acidosis metabólica. En nuestro caso existía hipocalemia y acidosis metabólica, sin alteración significativa de electrolitos en heces. Coincidiendo con la literatura, la cirugía fue curativa sin necesidad de tratamiento adyuvante. Consideramos que esta patología debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con diarrea crónica e hipocalemia.

SUH ATIPICO EN MENOR DE UN AÑO. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 18

Schiavon V.[1]; Schiavon V.[2]; Caminiti A.[3]; Perez M.[4]; Texier I.[5]; Pedraza R.[6]
HOSPITAL DE NIÑOS V J VILELA[1 2 3 4 5 6]
<alecaminiti@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN:

El síndrome urémico hemolítico (SUH) atípico es una enfermedad ultrarara caracterizada por microangiopatía trombótica (MAT) y falla renal causada por desregulación de la vía alterna del complemento. Comprende un 5% de los casos de SUH pediátricos. La prevalencia en Europa es de 7/1000000. Un 40-60% son portadores de mutaciones en genes del complemento: factor H, proteína cofactor de membrana, factor I, trombomodulina, factor B y/o C3. Un 5-10% son vinculadas a autoanticuerpos anti-CFH.

OBJETIVO:

Comunicar un caso de SUH atípico con edad de presentación poco habitual y patrón genético infrecuente.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 58 días de vida, sin antecedentes de jerarquía, ingresa por vómitos alimenticios de 5 días de evolución, deshidratada, se corrigen disturbios hidroelelctrolíticos. Presenta crisis convulsiva, caída del filtrado glomerular, oligoanuria, hipertensión arterial, anemia hemolítica Coombs negativa y plaquetopenia. Se inicia terapia renal sustitutiva. Se descartan procesos infecciosos (HIV, VHB, CMV, H1N1), aciduria metilmalónica y púrpura trombocitopénica trombótica (Adams 13 normal). Se excluye la contaminación cruzada por E.Coli productora de verotoxina con cultivos y anticuerpos. Los valores de C3 y CH50 resultaron en el límite inferior normal. Se asume probable SUH atípico indicándose tratamiento con eculizumab, previa vacunación, con respuesta favorable de la MAT a las 48hs y mejoría progresiva de la función renal. Se recibe estudio genético que notifica una variante heterocigota en el gen CFHR5 clasificada como de significancia incierta, descripta en nefropatías por C3 y vinculada a casos de SUH atípico.

CONCLUSIONES:

Son escasos los reportes de SUH atípico en menores de un año. El 90% de los pacientes con anticuerpos anti-CFH tienen una deficiencia completa de las proteínas relacionadas con CFH 1 y 3, debido a una deleción homocigótica de CFHR1-R3, lo que sugiere un rol patogénico en el desarrollo de estos anticuerpos. Dentro de la familia CFH, el CFHR5, recientemente descripto, juega un rol protector de células renales contra el complemento. Con respecto al patrón genético encontrado en la paciente, las variaciones del gen CFHR5 no desempeñan un papel causativo, pero sí facilitador en la manifestación de SUH. Se descartó la aciduria metilmalónica por la edad de presentación. Recibió eculizumab, medicación que continúa hasta la actualidad, con función renal conservada y sin nuevos eventos de MAT. Si bien presentó buena evolución, coincidiendo con la literatura, no hay recomendaciones de dosis de eculizumab en menores de 5 kilos, y aún no se ha determinado la duración del tratamiento. Se considera necesario profundizar estudios.

A PROPÓSITO DE UN CASO: PSEUDOANEURISMAS DE UNA PRÓTESIS, ESTRATEGIA DE TRATAMIENTO

RPD 21

Grillo M.[1]; Coccia P.[2]; Blazquez J.[3]; Raddavero C.[4]; Almeida J.[5]; Barrionuevo T.[6]; Ferraris J.[7]; Ferraris V.[8]
HOSPITAL ITALIANO[1 2 3 4 5 6 7 8]
<maria.grillo@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN

Para garantizar una hemodiálisis adecuada, un acceso vascular que funcione correctamente es un requisito previo en pacientes en diálisis. En Argentina, los niños pueden estar en la lista de espera para un trasplante de riñón por varios años. Los pseudoaneurismas de prótesis, representan un desafío significativo que amenaza tanto al injerto arteriovenoso como al paciente. La ruptura y el sangrado son las complicaciones más comunes.

OBJETIVO:

En este informe de caso, presentamos a un paciente con una reparación exitosa de dos pseudoaneurismas que se produjeron en su prótesis con técnica endovascular con el fin de salvar el acceso vascular en un niño.

PACIENTE:

Niña de 13 años, presenta una tumoración redonda bien definida de 2-3 cm de diámetro con rubor y dolor sobre la prótesis en la extremidad inferior izquierda. Tenía antecedentes de insuficiencia renal crónica secundaria a displasia renal. Antecedente de diálisis peritoneal desde que tenía 5 años. Recibió un trasplante de riñón de un donante fallecido a los 10 años de edad, que evolucionó a trombosis venosa con la consiguiente pérdida del injerto.

La hemodiálisis se inició con un catéter venoso central después del trasplante de riñón. Requirió 4 catéter centrales. Finalmente, se colocó una prótesis en la vena femoral izquierda.

Un año más tarde, comenzó con edema localizado sobre la prótesis, la hemodiálisis no se vio afectada. En horas, presentó aumento progresivo de la tumoración por arriba de la prótesis. Eco Doppler mostró dos pseudoaneurismas de la prótesis.

El paciente fue remitido a cirugía endovascular que realizaron un tratamiento endovascular con el fin de salvar el acceso. Esta técnica trata los pseudoaneurismas de la prótesis con dos stent cubiertos para excluir los sacos de las bocas de los pseudoaneurismas.

El procedimiento quirúrgico fue exitoso y la paciente fue dada de alta sin complicaciones el mismo día. La paciente continuó las sesiones de hemodiálisis durante dos años sin complicaciones.

CONCLUSIÓN

El tratamiento endovascular de un pseudoaneurisma de prótesis con stent cubierto para excluir el saco es una estrategia exitosa y segura para salvar el acceso vascular. Permite la canulación continua del acceso existente y evita el uso de catéteres centrales, esto es muy importante especialmente en niños con una esperanza de vida prolongada y pocos accesos vasculares de hemodiálisis.

DIÁLISIS PERITONEAL (DP) EN UN RECIÉN NACIDO CON ENFERMEDAD DE JARABE DE ARCE, A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 22

Ramirez F.[1]; Moya A.[2]; Lagos M.[3]; López R.[4]
HOSPITAL PROVINCIAL NEUQUEN[1 2 3 4]
<ramirezfb@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de jarabe de arce (MSUD) se desencadena por un error congénito en el metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada (valina, leucina e isoleucina). Este error es secundario al déficit en la actividad de la deshidrogenasa de los alfa cetoácidos de cadena ramificada.

La forma neonatal de esta enfermedad se manifiesta por un cuadro de compromiso neurológico progresivo asociado a un olor peculiar de la orina, consecuencia de la acumulación de estos tóxicos. La mejor forma de depuración de estos aminoácidos es la hemodiafiltración, pero en los centros en los que no es factible esta terapéutica, la diálisis peritoneal constituye una opción posible.

OBJETIVO:

Comunicar nuestra experiencia con un recién nacido portador de MSUD a quien le realizamos diálisis peritoneal para depuración de aminoácidos y metabolitos neurotóxicos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

RNT, PAEG, parto vaginal, APGAR 9/10. Egresa sin complicaciones. Cuarto día de vida (ddv): rechazo del alimento, llanto patológico, bradipnea, tendencia al opistótonos, descenso del 14% del peso. Se interna con sospecha de sepsis. Noveno ddv: mayor deterioro neurológico. Se deriva a terapia neonatal. Ingresa estuporoso, poca respuesta a estímulos, bradipnea, orina con olor particular. Laboratorio: normal, excepto por acidosis metabólica, amonio: normal. Ecografía abdominal: normal. Ecocardiograma: normal. EEG: paroxismos generalizados. Ecografía cerebral: aumento de la ecogenicidad en sustancia blanca. Se envían muestras para estudio de enfermedad metabólica. Se suspende alimentación.

16 ddv: progresa el compromiso neurológico. Se realiza RNM de cerebro y post anestesia ingresa a ARM por ausencia de movimientos respiratorios. Se recibe dosaje de leucina: 3100 µmol (VN: 48-160 µmol /l). Se confirma diagnóstico de MSUD. Inicia alimentación con fórmula exenta de valina, leucina e isoleucina de manera progresiva.

17 ddv: como no se dispone de hemodiafiltración, inicia diálisis peritoneal con volúmenes infusión de 100 ml (30 ml/kg), dext 1,5%, y permanencias de 45 minutos con cicladora Baxter. Por fuga de LP, el primer día se suspende la DP luego de 9 horas y retoma al día siguiente sin complicaciones. Desde entonces dializó en forma ininterrumpida. A las 72 hs de diálisis comienza a presentar movimientos espontáneos, apertura ocular y franca mejoría neurológica por lo que logra salir de ARM. A las 80 hs de diálisis se realiza dosaje de leucina: 1386 µmol/L. Si bien el paciente se encontraba clínicamente mejorado, se continuó la DP continua con el objetivo de alcanzar niveles menores a 1000 µmol/L. A las 200 hs de diálisis dosaje: 630 µmol/L. Al recibir esta última determinación se suspende el procedimiento. Durante la diálisis continua el paciente no presentó complicaciones infecciosas ni mecánicas con la DP

CONCLUSIÓN:

Si bien la DP tiene una extracción lenta de aminoácidos y metabolitos tóxicos en la enfermedad de jarabe de arce, resulta una alternativa efectiva en los centros que no cuentan con hemodiafiltración. La posibilidad de realizar DP continua con cicladora acorta los días de diálisis y de este modo las complicaciones de este tratamiento en pacientes de muy corta edad.

A PROPÓSITO DE DOS CASOS: GLOMERULOPATÍA COLAPSANTE IDIOPÁTICA EN PEDIATRÍA

PO 23

Pérez M.[1]; Bullos M.[2]; Caminiti A.[3]; Geuna J.[4]; Pedraza R.[5]; Rivichini P.[6]; Schiavon V.[7]; Texier I.[8]
HOSPITAL DE NIÑOS VÍCTOR J VILELA[1 2 3 4 5 6 7 8]
<marisolp83@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La glomerupatía colapsante (GC) es una variante morfológica de la glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GFS). Poco estudiada en niños. Se caracteriza por el colapso segmentario o global de los capilares glomerulares asociado con hipertrofia e hiperplasia del epitelio visceral y severas alteraciones tubulointersticiales. Predomina en el sexo masculino, en negros y afroamericanos. Se asocia a formas secundarias como las infecciones por VIH y parvovirus, medicamentos como pamidronato, enfermedades autoinmunes como lupus, neoplasias malignas, microangiopatía trombótica y enfermedades mitocondriales. En niños la mayoría son idiopáticos. Clínicamente se manifiesta como síndrome nefrótico (SN) corticorresistente y rápido deterioro de la función renal. Puede recurrir luego del trasplante o presentarse de novo, con posible pérdida del aloinjerto. En Argentina no existen estudios sobre esta variante de GFS en pediatría.

OBJETIVO:

Describir dos casos de GC idiopática con diferente presentación clínica

CASO 1

Niña de seis años que debutó con SN primario idiopático corticorresitente, ciclofosfamida resistente, con primer biopsia renal con enfermedad glomerular mesangiopática. Realizó tratamiento con ciclosporina, desarrollando falla renal que no revierte, aún con la suspensión de la misma. Presentó deterioro progresivo de la función renal, con segunda biopsia compatible con GC

CASO2

Niña de tres años que debutó con SN e insuficiencia renal. Se comportó clínicamente como enfermedad rápidamente progresiva, indicándose biopsia renal y pulsos de metilprednisolona sin respuesta. La biopsia informó GC. Evolucionó a falla renal crónica

CONCLUSIONES:

La variedad colapsante de GFS en niños es una enfermedad rara con alta resistencia a la terapia inmunosupresora y rápida evolución a enfermedad renal terminal. A diferencia de la población adulta, la mayoría son idiopáticas. En nuestros casos se descartaron infecciones por HIV y Parvovirus y se presentaron en el sexo femenino. Se necesitan más estudios para aclarar completamente su fisiopatología y definir tratamientos que mejoren el pronóstico.

TUBULOPATÍA HIPOFOSFATÉMICA SECUNDARIA A QUIMIOTERAPIA

RPD 24

Beaudoin M.[1]; Puyol I.[2]; Bambic G.[3]; Foulon L.[4]; Toledo I.[5]; Meni Battaglia L.[6]; Martin S.[7]
HOSPITAL ELIZALDE[1 2 3 4 5 6 7]
<Beaudoinmarialaura@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La hipofosfatemia de causa renal (HPR) se presenta entre el 3% y el 28% de los pacientes hospitalizados. Algunos quimioterápicos como ifosfamida, cisplatino y antraciclínicos pueden provocar daño tubular originando HPR. Esta complicación es dosis-dependiente y puede manifestarse en forma aislada, como síndrome de Fanconi o como tubulopatía generalizada. Sin embargo, existe escasa información sobre esta complicación en niños con patología oncológica expuestos a antineoplásicos.
Objetivo: Describir los hallazgos de laboratorio y el curso clínico de HPR en 4 niños con patología oncohematológica.

CASO CLÍNICO:

Cuatro pacientes (4-14 años, 2 mujeres), 3 de ellos con tumores sólidos y uno con linfoma, presentaron HPR con reabsorción tubular de fósforo disminuida (48-77,6%, VN > 90%) entre los 10 y 30 días de iniciada la quimioterapia. Tres recibieron ifosfamida asociada a cisplatino y el restante antraciclínicos, ninguno superó la dosis recomendada por protocolo ni recibió otras drogas asociadas a HPR. Uno recibió anfotericina liposomal. Dos presentaron tubulopatía generalizada, uno síndrome de Fanconi incompleto y el restante HPR aislada; todos los casos fueron asintomáticos. Fueron tratados con fosfato endovenoso (4 mg/kg) y luego con aporte oral de fósforo (60 mg/kg). Dos pacientes además requirieron bicarbonato. En 2 pacientes, uno con HPR aislada y otro con tubulopatía generalizada el cuadro resolvió a los 2 meses, en los restantes persiste luego de 3 meses del diagnóstico.

DISCUSIÓN

En nuestros pacientes la HPR fue asintomática y las dosis recibidas de quimioterapia fueron adecuadas, esto enfatiza la necesidad de buscar sistemáticamente esta severa complicación para asegurar el tratamiento oportuno. Dado que su duración es variable e incierta estos pacientes deben seguirse cuidadosamente.

TROMBOSIS DE FÍSTULA ARTERIO-VENOSA, ESTRATEGIA DE TRATAMIENTO

PO 26

Barrionuevo T.[1]; Ferraris V.[2]; Grillo A.[3]; Raddavero C.[4]; Coccia P.[5]; Ghezzi L.[6]; Almeida J.[7]; Blazquez J.[8]; Ferraris J.[9]
HOSPITAL ITALIANO[1 2 3 4 5 6 7 8 9]
<tatiana.barrionuevo@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN:
El acceso vascular en hemodiálisis pediátrica debe ser cuidado.La trombosis constituye la principal causa de disfunción y pérdida de las fístulas arteriovenosas (FAV) para hemodiálisis.
Objetivo: descripción de tres casos con trombosis aguda de fístula arterio-venosa y su tratamiento endovascular.

CASO 1:
11 años. Uropatia. FAV humero-basilica izquierda. Confeccionada 2 meses antes. Presenta trombosis aguda. 3 días después, se realiza trombectomía mas colocación de stent.
No requiro catéter. Continua en hemodiálisis con el mismo acceso.

CASO 2:
10 años. Glomeruloesclerosis focal y segmentaria. FAV humero-basilica derecha de 1 año y medio de duración. Trombosis post-hipotensión. Se realizó trombectomía y colocación de stent 48 hs después. No requirió catéter. Continua en hemodiálisis con el mismo acceso.

CASO 3:
9 años. Meningococcemia a los 18m. FAV mediana cefálica izquierda. 3 semanas de confeccionada trombosis parcial subaguda. Trombectomia a los 3 dias sin exito.

CONCLUSIONES:
La repermeabilización precoz de las fístulas arteriovenosas y tratar las estenosis en el mismo acto quirúrgico es una estrategia exitosa con fístulas arterio-venosas maduras. Permite la canulación continua del acceso existente y evita el uso de catéteres centrales, esto es muy importante especialmente en niños con una esperanza de vida prolongada y pocos accesos vasculares de hemodiálisis.

EL ROL DEL SISTEMA DE COMPLEMENTO EN EL SUH TÍPICO EN PEDIATRÍA

PO 27

Luna M.[1]; Bocanegra V.[2]; Rodriguez de Cordoba S.[3]; Valles P.[4]
HOSPITAL PEDIATRICO DR. HUMBERTO NOTTI[1] ; FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS UNCUYO[2] ;
CENTRO DE INVESTIGACIONES BIOLOGICAS - CISC- MADRID[3] ;
HOSPITAL PEDIATRICO DR. HUMBERTO NOTTI; FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS UNCUYO[4]
<marilunaa@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La respuesta inflamatoria del huésped a la toxina Shiga (Stx) y al lipopolisacárido de Escherichia coli está involucrada en la fisiopatología del SUH típico. In vitro la Stx es capaz de activar la vía alterna del complemento. No obstante, se desconoce si la activación del sistema de complemento está involucrada en el desarrollo de SUH asociado a E. coli enterohemorrágica (EHEC).

OBJETIVO:
Estudiar la probable participación del sistema de complemento en la patogénesis del SUH EHEC y su relación con la respuesta clínica inicial.

MÉTODOS:
Obtención de muestras, laboratorio, estudio microbiológico y aislamiento ADN; Hospital Pediátrico Notti. Estudio cuantitativo del complemento; Facultad Medicina, UNCuyo, Mendoza, Argentina. Estudio genético del complemento; Centro Investigación Biológicas, Madrid, España.
Estudio experimental, cuantitativo, transversal, ensayo clínico de laboratorio. Período meses de verano 2014 al 2017.Población < de 15 años. Se conformaron tres grupos Grupo A; pacientes con clínica y/o laboratorio de SHU típico n=35, Grupo B; diarrea enteroinvasiva (DEI), EHEC positivos n=13 y Grupo C control n= 72. N total = 120. Se obtuvieron muestras de sangre y coprocultivo: Grupo A; primeras 72 hs y 10 días, Grupo B; al inicio. La activación del complemento se evaluó mediante la detección de C5adesArg, C3a desArg, C59-b en suero por ELISA. El estudio de ADN se realizó con técnicas de amplificación y secuenciación evaluando haplotipos de riesgo y protección. CFH (haplotipos H1, H2, H3, H4), C3 (R102G), FB (R32Q/W) y MCP (haplotipo ggaac). Dosaje factor H. Estudio estadístico: Análisis de varianza.

RESULTADOS:
Estudio cuantitativo del complemento mostró aumento en la fracción del C5a desArg, C3a desArg, C59-b en grupo A respecto al grupo C y al grupo B, con disminución de la actividad 10 días después. Estudio genético: haplotipo de protección CFH- H2 en aumento en el grupo B con respecto al A y C.

CONCLUSIÓN:
Nuestros datos sugieren activación del complemento en el inicio de la enfermedad e incremento de haplotipo de protección del factor H en pacientes con EHEH positivo que no desarrollaron SUH. La relación de haplotipos de riesgo y protección del complemento respecto a la severidad clínica del SUH continúa siendo analizado.

EL PROCESO DE ATENCIÓN DEL TRABAJO SOCIAL ANTE LA INDICACIÓN DE TRATAMIENTO DIALÍTICO

PO 28

Zucherino, L.[1]; Quintero, M. A.[2]
HIAEP ``SOR MARIA LUDOVICA``[1 2]
lzucherino@yahoo.com.ar

INTRODUCCIÓN:
Las situaciones de salud crónicas requieren atención integral y la conformación de equipos de salud para el abordaje de las múltiples dimensiones involucradas en el proceso de salud-enfermedad-atención-cuidados.

OBJETIVOS:
• Caracterizar el proceso de atención del Trabajo Social con niños, niñas y sus familias ante la indicación de tratamiento dialítico.
• Identificar las principales dimensiones involucradas en este proceso.

POBLACIÓN:
30 Niños y niñas -y sus referentes familiares- asistidos en el Servicio de Nefrología entre los años 2012 y 2016 con indicación de tratamiento dialítico en el mediano plazo.

ACTIVIDADES O DESARROLLO DE LA EXPERIENCIA:
A partir del año 2012 se identificó la necesidad de realizar un abordaje previo al momento de comenzar el tratamiento dialítico, con el propósito de generar instancias de atención desde el Trabajo Social que no se limiten a las situaciones de "emergencia".
Los ejes de intervención propuestos comprenden la evaluación inicial de la situación socio-familiar del paciente, el seguimiento y abordaje en torno a: 1) Aspectos vinculados al tratamiento; 2) Redes sociales e instituciones de salud de referencia para el grupo familiar; 3) Escolaridad; 4) Situación socio-familiar; 5) Aspectos habitacionales; 6) Cobertura social del grupo familiar. Se propusieron como principales dispositivos de trabajo: Consultas compartidas, Entrevistas disciplinares, Reuniones periódicas del equipo de salud y con referentes institucionales o comunitarios.

RESULTADOS:
Entre el período 2012- 2016 fueron asistidos 30 niños y niñas, de los cuales 22 ingresaron a una modalidad de diálisis y 8 permanecen aún en evaluación.
La responsabilidad en la atención de salud recae en su gran mayoría en figuras femeninas; centralmente la madre. Se identifica la sobrecarga que implica este rol, siendo necesaria la inclusión de otros cuidadores.
Se observan "mitos" y "temores" en relación a las modalidades de diálisis que requieren ser considerados.
A su vez, ofrecer una información gradual y visualizar las particularidades de cada terapia de reemplazo renal facilitan el inicio del tratamiento.

EVALUACIÓN
El abordaje de las dimensiones involucradas en este proceso con anterioridad al ingreso a la terapia de reemplazo renal permite: 1) diseñar estrategias de intervención interdisciplinarias, 2) afianzar el vínculo entre los niños y sus familias con el equipo de salud; 3) adecuar la modalidad dialítica a las particularidades del niño y su grupo familiar.

UN DIAGNÓSTICO POCO PENSADO: NEFRONOPTISIS INFANTIL. REPORTE DE UN CASO

RPD 29

Graziani M.[1]; Araoz M.[2]; Tornatore M.[3]; Galvez H.[4]; Fernie M.[5]
HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES[1 2 3 4 5]
<pau_graziani@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
El término Nefronoptisis comprende un conjunto de patologías de herencia autosómica recesiva, que lleva a una insuficiencia renal progresiva (IRC). Representa la causa genética más frecuente de enfermedad renal terminal en niños y adolescentes. Su distribución por sexo no presenta diferencias; se asocia a cosanguinidad. Existen diferentes formas clínicas, según la edad de presentación de IRC: infantil, juvenil y adolescente. Se manifiesta con poliuria, polidipsia, anemia y retraso del crecimiento. Presenta múltiples quistes de localización corticomedular que lleva a pérdida progresiva de la función renal en las primeras dos décadas de vida. Del 15-20% presentan síntomas extrarrenales.

OBJETIVOS:
Contemplar la posibilidad de coexistencia de un cuadro subyacente, ante un paciente con compromiso sistémico con mala evolución en el contexto de una patología frecuente. Recordar la utilidad de la autopsia como herramienta para diagnóstico y consejo genético.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:
Paciente masculino de 18 meses con antecedentes de broncoespasmo de manejo ambulatorio que ingresa por cuadro de dificultad respiratoria aguda. Presenta empeoramiento clínico respiratorio y caída brusca del ritmo diurético en las primeras 24hs, requiriendo pase a Unidad de Terapia Intensiva. Se realiza laboratorio constatando acidosis metabólica, hiperkalemia, anemia y falla renal. Se platean como diagnósticos diferenciales: Síndrome Urémico Hemolítico, nefropatía descompensada o falla sistémica secundaria a sepsis. Requiere diálisis peritoneal por 72hs. Evoluciona de forma desfavorable, con cuadro de sepsis severa por el cual a las 96hs del ingreso fallece por descompensación hemodinámica. Se solicita autopsia, debido a la falta de un diagnóstico claro. El informe de anatomía patológica muestra alteraciones renales compatibles con el diagnóstico de nefronoptisis. También se evidencia compromiso de hígado, pulmón, cerebro y cerebelo.

CONCLUSIONES:
La nefronoptisis no es una patología frecuente, pero el diagnóstico oportuno puede anticipar el tratamiento y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Asimismo, se puede realizar consejo genético a los familiares por tratarse de una patología con herencia autosómica recesiva. Al momento no hay tratamiento efectivo con drogas; se realiza terapia de reemplazo renal y transplante.

FALLA RENAL POR NEFROPATÍA MEDICAMENTOSA TUBULOINTERSTICIAL. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

RPD 32

Franco Valdez M.[1]; Gotz S.[2]; Florentin de Merech L.[3]
HOSPITAL DE CLINICAS PARAGUAY[1 2 3]
<mafv_83@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

Las nefropatías túbulointersticiales abarcan un amplio espectro de enfermedades agudas y crónicas de diversa etiología. En niños es inducida generalmente por infecciones o fármacos. La NTI aguda es potencialmente reversible especialmente al remover el agente causal, pero puede progresar a la enfermedad renal crónica.

CASO CLÍNICOS:

PACIENTE 1: mujer de 14 años de edad. A los 12 años se interna por edema y sospecha de pielonefritis aguda, TA 118/60, Hb 11,8 g/dl Hto34,4. GB 11800/mm3 N 85% L 15%, E: 2%, urea 138 g/dl, Cr 7,57 g/dl, AntiADN, ANA (-) C3 y C4 normales, orina GR >100/c GB > 100/c, urocultivo (-), proteinuria:60 mg/kp/dia. Antecedente reciente de ingesta de diclofenac 1 comp c/ 8 hs diariamente 1 mes. Tamaño renal conservado. Recibe 4 pulsos de Metilprednisolona, luego prednisona oral 3 meses, con normalización de la función renal: urea 26,3 g/dl, Cr 0.58 g/dl. Abandono del control y tto médico 18 meses. Regresa a la consulta con edema de miembros inferiores, proteinuria 163mg/kp/día, TA 140/100, urea 56 g/dl y Cr 1,25g/dl. Se indican nuevos pulsos, sin mejoría .Ecografía: RD 123 x 59 mm, RI 127 x 47 mm, diferenciación cortico medular y seno parénquima conservados. Biopsia renal: glomérulos esclerosados en su mayoría, no se observan esclerosis focal ni engrosamiento de asas capilares, intersticio con infiltrado inflamatorio crónico multifocal más en tejido cortical, infiltrado de predominio linfocitario. Atrofia tubular tipo endocrino e hiperplasia tubular compensadora. Compatible con nefritis tubulointersticial crónica, con afectación del 70 - 80% del parénquima y glomerulonefritis crónica. Cl de Cr 54mg/min/1,73 m2, compatible con ERC.

Paciente 2: varón de 15 años de edad, trasladado, con antecedente de flemón en muslo derecho a punto de partida de pústula, con osteomielitis en fémur derecho. Asistencia en UTI y drenaje quirúrgico del flemón. Por S. *Aureus* meticilin resistente tto con vancomicina y gentamicina. Presenta falla multiorgánica, U: 170 mg/dl, Cr: 9,7,ph 7,41 Bic 15 EB -9, diuresis conservada, sin otros disturbios del medio interno. No se realizó ajuste de atbs según Cl Cr. Por mejoría clínica rotan atbs a ciprofloxacina oral, sin ajuste de dosis. Derivado a nuestro servicio con infección no controlada, febril, edema de miembros inferiores y falla renal aguda. Por infectología, ante D test (-) se rota a clindamicina. Mejoría de la infeccion y recuperación funcional renal. Al alta U 42 Y Cr 0.89, proteinuria (-).

CONCLUSIÓN:

Altas dosis y tiempo prolongado de AINES y ATBs nefrotóxicos, desarrollaron en ambos pacientes AKI tubulointersticial, con recuperación de la función renal en uno y deterioro renal crónico en el otro caso.

UTILIDAD CLÍNICA DE LA EXCRECIÓN DE ÁCIDO ÚRICO EN EL SÍNDROME PERDEDOR DE SAL

PO 33

Bambic G.[1]; Beaudoin M.[2]; Puyol I.[3]; Foulon L.[4]; Toledo I.[5]; Meni Battaglia L.[6]; Balestracci A.[7]
HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO ELIZALDE[1 2 3 4 5 6 7]
<gisebambic@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

El SPSC cursa con excreción aumentada de ácido úrico (AU). El tratamiento con sal corrige el sodio plasmático (Nap) pero la uricosuria persiste. Al resolverse el cuadro, el sodio urinario (Nau) continua siendo alto porque el aporte de sal resulta excesivo; lo que dificulta diferenciar si su excreción correponde al propio SPSC o al aporte exógeno. Dado que la excreción de AU se normaliza al resolverse el SPSC, la uricosuria podría ser útil para establecer la causa de la natriuresis e identificar la resolución de esta entidad.

OBJETIVO:

Describir la evolución del AU urinario en dos pacientes con SPSC y establecer su relación con la resolución del cuadro.

CASOS CLÍNICOS:

Caso 1: niño de 7,3 años internado por convulsiones secundarias a meningitis tuberculosa. Al ingreso se encontraba deshidratado y en el laboratorio presentaba: Nap 127,5 mEq/L, Nau 140 mEq/L, urea 30 mg/dL, creatinina 0,28 mg/dL, glucemia 110 mg/dL y AU de 3 mg/dL con una excreción fraccionada de (EFAU) de 15,5% (VN<10%). Recibió corrección de sodio y anticonvulsivantes. Por la presencia de hiponatremia hipotónica asociada a poliuria (3,8 ml/kg/día) y natriuresis elevada se diagnosticó SPSC. Inició tratamiento antituberculoso y se aportó sodio y líquido según pérdidas. A los 40 días presentaba Nap de 141 mEq/L, Nau 140 mEq/L y diuresis 3,3 ml/kg con normalización de AU 4,3 mg/dL y EFAU 7,4%; interpretándose como resolución del SPSC lo que permitió descender el aporte de sal hasta su suspensión.

Caso 2: niña de 7,1 años, que presenta status convulsivo en el post-operatorio de resección de meduloblastoma. Se constata deshidratación y poliuria (4,9 ml/kg/día) con Nap 123 mEq/L, Nau 75mEq/L, urea 108 mg/dL, creatinina 0,21 mg/dL, glucemia 86 mg/dL, AU 2,1 mg/dL con EFAU 32% (VN<10%) y fósforo 2,9 mg/dL con reabsorción tubular de fósforo (RTP) 78%. Se interpretó como SPSC tratándose con antconvulsivantes, cloruro de Na y líquido según pérdidas más fludrocortisona 0,1 mg/día y fosfato monopotásico. El día 32 presentó Nap 138 mEq/L con Nau 134 mEq/L, AU 2,8 mg/dl y FEAU 8,7%. Además, normalizó el fósforo (4,3 mg/dL) y la RTP (96%). Este momento se interpretó como resolución del SPSC lo que permitió suspender el aporte de Na como así también el de fósforo y la fludrocortisona.

CONCLUSIÓN:

En los pacientes con SPSC descriptos la EFAU elevada se normalizó junto a la resolución del cuadro. Por consiguiente, la medición de AU urinario puede ser útil en el manejo clínico de esta entidad.

PARTICIPACIÓN DE LA CHAPERONA HSP70 EN EL EFECTO CITOPROTECTOR DE LOSARTAN SOBRE LA MODULACIÓN DEL CITOESQUELETO Y LA MIGRACIÓN EN CÉLULAS EPITELIALES RENALES DE TÚBULOS PROXIMALES

PO 35

Costantino V.[1]; Cacciamani V.[2]; Gil Lorenzo A.[3]; Bocanegra V.[4]; Benardón E.[5]; Vallés P.[6]
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS, UNCUYO. IMBECU-CONICET[1 2 3 4 5 6]
<vcostantino@fcm.uncu.edu.ar>

El incremento de Angiotensina II (AII) y consecuente generación de estrés oxidativo son factores implicados en la progresión de la injuria renal relacionada con la hipertensión que, en las células tubulares inducen desorganización del citoesqueleto, pérdida de la polaridad y acumulación de miofibroblastos a través de la transición epitelio mesénquima. Uno de los mecanismos de protección de las células contra la acción de las ROS incluye la producción de proteínas de choque térmico (Hsp), que ayudan a mantener y restaurar la función normal de las células frente a un estrés. Nosotros hemos demostrado que Losartan (Los) reduce el estrés oxidativo en células de túbulos proximales de ratas espontaneamente hipertensas (PTC SHR) mediante la degradación proteosómica de Nox4 y esto es mediado por Hsp70/CHIP.

En este trabajo el objetivo fue evaluar el rol de Hsp70 como chaperona moduladora del efecto renoprotector del Los en la migración y estabilización del citoesqueleto de PTC SHR.

Para ello, cultivos primarios de PTC de ratas SHR y WKY fueron estimuladas con AII o tratadas con Los o no tratadas (C). Mediante Live Cell Time-lapse Microscopy, observamos que Los induce disminución del desplazamiento y la velocidad de movimiento celular comparadas con SHR PTC C y AII. Cuando la expresión de Hsp72 fue silenciada mediante transfección con el vector plasmídico shHsp72-pSIREN-RetroQ, la velocidad y el desplazamiento mostraron valores similares a SHR C. Por inmunofluorescencia demostramos que PTC SHR Los muestran filamentos de actina altamente organizados y un aumento de la actina cortical. Cuando se silenció la expresión de Hsp72, Los no pudo estabilizar el citoesqueleto mostrando filamentos de actina desalineados. El análisis por Western Blot reveló que Los induce disminución de la fosforilación de ERK y p38, aumento de E-cadherina y vinculina y reducción de α-actina. Estos resultados nos permiten inferir que Los reduce la migración celular e induce la estabilización del citoesqueleto de actina y de las uniones intercelulares siendo estos efectos modulados por Hsp72.

NEFROPATIA DE SCHONLEIN HENOCH EN NIÑOS: ANALISIS RETROSPECTIVO 1984-2017

PO 36

Spizzirri, A.P.[1]; Cobeñas, C.J.[2]; Suarez, A.C[3]; Ruscasso, J.[4]; Lombardi, L.[5]; De Rose, E.[6]; Gogorza, M.J.[7]; Lujan Ferradas, M.S.[8]; Amoreo, O.[9]; Zalba, J.[10]; Rahman, R.[11]
HOSPITAL LUDOVICA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
anaspizzirri@hotmail.com

La púrpura de Schonlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en pediatría, con grados variables de compromiso renal, el cual condiciona el pronóstico a largo plazo.

OBJETIVO:

1) evaluar los pacientes con nefritis de PSH sometidos a biopsia renal (BR). 2) establecer factores predictores de compromiso renal más severo. 3) correlacionar la clasificación histológica de la BR inicial con la evolución alejada.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio de cohorte retrospectivo. Criterios de inclusión: nefritis de PSH con BR, periodo 1984-2017, seguimiento mínimo 6m. Se analizaron: edad, sexo, manifestaciones clínicas, hematuria, proteinuria 24 hs (prot) y FG, tiempo de realización de la BR y tratamiento. Al último control (UC): FG y prot, seguimiento. Los resultados de la BR se clasificaron según ISKDC.

RESULTADOS:

Se incluyeron 41 pacientes. Edad X: 7a 11 m (r: 3 a 6 m-15a 1 m). 24 varones y 17 mujeres. Todos presentaron púrpura, 25 dolor abdominal y 20 artralgias. La hematuria estuvo presente en todos, macroscópica en 24/41. El 78% de las BR se realizaron en los primeros 6 m. (32/41), 3 en segundo semestre y 6 más allá del año. Los pacientes fueron clasificados según la BR en estadios histológicos ISKDC: estadío I (n=1), IIa (n= 3), IIb (n= 6), IIIa (n=6), IIIb (n=23), IVa (n=0), IV b (n=2), V (n=0) y VI (n=0). En 31/41 (75%) de los pacientes se evidenció compromiso histológico mayor (estadíos IIIa en adelante). Al ingreso presentaron:

	I (n=1)	IIa (n=3)	IIb (n=6)	IIIa (n=6)	IIIb (n=23)	IV (n=2)
Prot promedio	1,5 g/d	1,4 g/d (r: 0,5-2,3)	1,1 g/d (r: 0-3,3)	3,5 g/d (r: 2,4-6,8)	3,65 g/d (r: 1-7,7)	1,4 g/d
FG >90	1	3	4	5	17	1
FG 60-90	0	0	0	0	6	1
FG 30-60	0	0	1	1	0	0
FG <15	0	0	1	0	0	0

Prot nefrótica estuvo presente en 25/31 pacientes con compromiso histológico mayor (estadios IIIa, IIIb y IVb), vs 3/10 con estadios I, IIa y IIb (p: 0,0055). Dos de 10 pacientes (20%) con estadios menores tuvieron caída de FG vs 8/31 (25%) en estadíos IIIa en adelante (ns). Los tratamientos incluyeron: corticoides VO (37) y pulsos EV (17), enalapril (18), azatioprina (9), ciclofosfamida (8). Otros tratamientos en 6. Un paciente fue perdido sin recibir tratamiento. Al UC fueron valorados 35 pacientes, seguimiento X: 5 a 9 m (r: 6m- 15 a 2 m). En 20/35 (57 %) se encontró FG normal y prot negativa y en 8 adicionales, la prot fue de grado menor (X: 0,33 g/d). En 7/35 (20%) se encontró prot >0,5g/d y/o caída de FG. La evolución se presenta en la tabla:

	I (n=1)	IIa (n=3)	IIb (n=6)	IIIa (n=6)	IIIb (n=23)	IV (n=2)
FG >90	1	2	3	5	21	1
FG 60-90	0	0	1	0	0	1
Prot negativa	1	2	2	2	13	0
Prot 0,15-0,5 g/d	0	0	1	2	5	0
Prot > 0,5 g/d	0	0	1	1	3	1
Pacientes perdidos	0	1	2	1	2	0

CONCLUSIONES:

Todos los pacientes presentaron hematuria y prot de grado variable. El 75% tuvo afectación histológica estadíos IIIa o superior. Se encontró asociación estadísticamente significativa entre prot de rango nefrótico al debut y mayor compromiso en la BR (estadíos IIIa, IIIb y IV b). Caída del FG al ingreso se asoció con más severo compromiso en la BR, aunque sin alcanzar valor estadístico. Al final del seguimiento, 7 pacientes (20%) tuvieron prot >0,5g/d y/o caída de FG y 8 adicionales prot 0,15-0,5 g/d, que requerirán control alejado. El 85% de los pacientes con prot pertenecían a los estadíos ISKDC IIIa en adelante.

DAÑO RENAL AGUDO EN PACIENTE CON SEPSIS SECUNDARIA A PIELONEFRITIS

RPD 37

Alvez S.[1]; Amantia G.[2]; Alvez S.[3]; Donnelly M.[4]; Ferraro N.[5]; Gonzalez Fernandez M.[6]; Livoti M.[7]; Montecristo M.[8]; Noya A.[9]; Ramirez L.[10]
HOSPITAL RAUL LARCADE[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10]
<yaninaalvez@hotmail.com>

INTRODUCCION:

El daño renal agudo (DRA) es un síndrome caracterizado por el rápido deterioro de la función renal, con disminución de la capacidad para conservación de la homeostasis. Abarca desde sutiles alteraciones hidroelectrolíticas hasta la necesidad de terapia sustitutiva. Las causas pueden ser renales o extrarrenales.

OBJETIVO:

Ampliar visión diagnostica a través de caso DRA 2º a sepsis, instaurar tratamiento precoz para disminuir los daños.

CUADRO CLÍNICO

Paciente de 8 meses de edad, previamente sana, ingresa a internación por cuadro de deshidratación moderada secundaria a vómitos y fiebre de 3 días de evolución. Al examen físico mucosas semihúmedas, taquicardica, taquipneica, relleno capilar enlentecido. Laboratorio de ingreso post estabilización: Hto 27% Na 134 mEq/l K 4.36mEq/l Gluc: 0.80 EAB:7.34/29.8/16/-7.3 U1.32g/l Cr: 1.51mg/dl (FGe: 20ml/min/1.73m^2), sedimento urinario inflamatorio, ecografía renal: ambos riñones presentan aumento de ecogenicidad y tamaño, se asumió como sepsis secundaria a pielonefritis, se indicó antibiótico de amplio espectro. Respecto a la función renal evoluciona lenta y favorablemente con el tratamiento de la pielonefritis egresando con U0.34g/l Cr0.46mg/dl (FGe: 67ml/min/1.73). Se rescató Enterococos Faecalis en UC, HMC x 2 negativos. Egresó con seguimiento por nefrología donde se realizó citouretrografía miccional que informó: reflujo grado IV. Se solicitó centellograma renal a los 6 meses, que resultó patológico. Actualmente en plan quirúrgico y seguimiento por Urología y Nefrología.

CONCLUSIONES:

La incidencia de daño renal agudo en Pediatría se desconoce por carecer de datos específicos. Se presenta en 1% a 5% de los pacientes críticos, siendo aquellos con sepsis y falla multiorgánica los que tienen mayor probabilidad de desarrollarlo e incrementando la mortalidad. Si bien la patogenia del DRA en la sepsis no esta del todo aclarada, es conocido que se produce una alteración del flujo renal y además hay daño por citoquinas, con mecanismos aun no aclarados. De forma recíproca, en el DRA se ha demostrado una alteración en el reclutamiento de neutrófilos que empeora la respuesta del organismo contra la infección. Así el DRA puede ser consecuencia de la sepsis, pero también influye de forma negativa en su recuperación.

CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME NEFRÓTICO EN EDADES NO HABITUALES: PREADOLESCENCIA Y ADOLESCENCIA

PO 38

Velasco, J.[1]; Coccia, P.[2]; Ferraris, V.[3]; Ghezzi, L[4]; Raddavero, C[5]; Blazquez, J[6]; Barrionuevo, T[7]; Ferraris, J[8]; Almeida, J[9]; Grillo, A[10]
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[12345678910]
jenny_maribel80@hotmail.com

El síndrome nefrótico primario de la infancia (SNP) se caracteriza por su edad de comienzo, entre los 2 y 6 años, siendo 90% corticosensibles, por lo cual en general al debut no se realiza punción biopsia renal (PBR). Objetivos. Describir las características del síndrome nefrótico (SN) en preadolescentes (PA)y adolescentes (A) y analizar la indicación y el momento de realizar una PBR en éstos pacientes.

MÉTODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo en un único centro de nefrología pediátrica, desde enero 2005 a junio 2017. Se dividieron los pacientes en 2 grupos PA: debut entre 8-10 años y A: debut > 12 años. Se analizaron datos clínicos, bioquímicos, anatomopatológicos, respuesta al tratamiento corticoide y tiempo entre el debut y la PBR.

CONCLUSIONES.

Desde el tiempo del debut del SN al tiempo PBR fue más prolongado en los PA y más corto en los A.

El síndrome nefrótico en adolescentes y pre adolescentes tiene mayor frecuencia de corticorresistencia, siendo la GEFS la lesión anatomopatologico más frecuente, sería recomendable en estos pacientes realizar la PBR al debut sin aguardar la respuesta a los corticoides.

Palabras Claves. Síndrome Nefrótico, Preadolescentes, Adolescentes, debut en edades no habituales, Punción biopsia renal.

RESULTADOS.

Pacientes	Total	PA	A
n(%)	16 (100)	n=6 37.5 %	n= 10 62.5 %
Edad (años) X ± DS	11.7± 2.5	9± 1.25	14± 2.2
Género (M/F)	6/10	4/2	2/8
Corticorresistencia n (%)	8 (50)	3 (50)	5 (50)
Microhematuria al debut n (%)	12 (75)	4 (67)	8 (80)
HTA n (%)	3 (19)	1 (15)	2 (20)
ClCr (ml/minuto/1,73M2)	151±14,7	102,021± 10,5	107,911± 12,7
Otros esquemas IS (%) Ciclofosfamida Ciclosporina Rapamicina MMF Azatioprina	 3 (18) 5 (32) 1 (6) 6 (38) 1 (6)	 1 (16) 2 (34) 1 (16) 2 (34) -	 2 (20) 3 (30) - 4 (40) 1 (10)
Tiempo entre el debut y PBR media y rango (meses)	8 ± 2.5	11 ± 1.7	5 ± 1.6
Edad (años) ± DS en realizar PBR	12.5 ± 1.6	9 ± 2.85	14.7± 2.2
No se realizó PBR n (%)	2 (13)	1 (17)	1 (10)
Diagnóstico Anatomopatológico n (%) GSFS Proliferativa Mesangial Membranosa Amiloidosis AA Cambios Mínimos Nefropatía x IgA	 8 (50) 1 (6) 2 (13) 1 (6) 3 (19) 1 (6)	 3 (50) 1 (17) - - 2 (33) -	 5 (50) - 2 (20) 1 (10) 1 (10) 1 (10)

M: masculino, F: femenino , CS corticosensible, número de pacientes, GSFS glomeruloesclerosis focal y segmentaria, IS inmunosupresores, MMF Mofetil mycofenolato.

COMPROMISO RENAL EN NIÑOS CON PÚRPURA DE SCHONLEIN HENOCH ATENDIDOS EN EL HOSPITAL PUBLICO MATERNO INFANTIL SALTA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

PO 39

Saurit M.[1]; Salim R.[2]; Maita H.[3]; Ramirez A.[4]
HOSPITAL MATERNO INFANTIL SALTA[1 2 3 4]
<marianasaurit@gmail.com>

OBJETIVOS
Analizar datos clínicos, epidemiológico, bioquímicos y factores pronósticos de compromiso renal de los niños con nefropatía de SchonleinHenoch.

INTRODUCCION:
La Púrpura de SchonleinHenoch(PSH)es la vasculitis leucocitoclástica mas frecuente en pediatría.Se caracteriza por depósito de IGA en los pequeños vasos depiel, articulaciones, intestino y glomérulo.Se presenta más en niños, de 2 a 6 años en invierno. Las manifestaciones renales son las que marcan el pronóstico a largo plazo, siendo su prevalencia de 20 a 50 % de los pacientes, según las publicaciones.

MATERIAL Y METODOS:
Se realizó estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes con PSH atendidos en el Hospital durante los últimos 5 años(2013–2017). Los criterios diagnósticos fueron: púpura palpable de distribución característica, artralgia y dolor abdominal en algunos casos. Laboratorio:funcion renal, C3,Iga y orina completa.Otros:edad, sexo, época del año, tipo de compromiso renal inicial, biopsia, tratamiento y evolución. La nefropatia se clasificó 1) hematuria aislada, 2) hematuria /proteinuria no nefrótica, 3) proteinuria masiva, 4) síndrome nefrótico 5) síndrome nefrítico/nefrótico 6) GMNRP.

RESULTADOS:
Se revisaron 92 pacientes de ellos 28(30 %) presentaron afectación renal según los parámetros descriptos. Del total de 28 (P), el 50 % fueron niñas y 50 % niños. La época: invierno (32%)verano (26%), otoño(21%) y primavera (19%). El rango de edad más frecuente fue de 6 a 10 años (55%) de 1 a 5 años (34%) y > de 10 años (11%). Las formas de presentación segun frecuencia 1) hematuria/proteinuria (39%,11 pacientes) 2) hematuria aislada (35% 10 pacientes) 3) proteinuria masiva (3 pacientes) y síndrome nefrótico (3 pacientes) 10% respectivamente y por último síndrome nefrotico + GMNRP 1 paciente. Se biopsiaron 4 pacientes: 3 presentaron proliferación mesangial sin SL(grado II) y 1 proliferación mesangial con SL clase IV. El tratamiento efectuado fue corticoide, ciclofosfamida e IECA, el criterio para iniciar el mismo fue la proteinuria masiva y el síndrome nefrótico. Del total de 28 (P), los con hematuria aislada y hematuria/proteinuria, generalmente fue al mes del debut de la púpura y la mayoría negativizó entre 6 meses y 1 año. De los (P) con proteinuria masiva y síndrome nefrótico, 1 evolucionó a LES a los 3 años de debut y los otros remitieron. El paciente con GMNRP remitió persistiendo solo hematuria microscópica.

CONCLUSION
La presencia de afectación renal en la PSH condiciona el pronóstico de la enfermedad a largo plazo. La incidencia fue del 30% semejante a la descripta en otros trabajos. La forma de presentación más frecuente(hematuria/proteinuria) aparecio al mes del brote, por ello destacamos la importancia del seguimiento estricto con orinas luego del mismo, los pacientes con compromiso renal severo(sindromenefrotico, proteinuria masiva, GMNRP) lo presentaron al inicio de la enfermedad y tuvieron persistencia de lesionespurpúricas en piel+ dolor abdominal importante, por ello asumimos estos como factores pronósticos. Recordamos que aun en pacientes con recuperación inicial del compromiso renal pueden ocurrir rebrotes (no solo en piel sino renal) por lo que el seguimiento debe ser prolongado.

NEFROPATÍA LÚPICA EN NIÑOS. CORRELACIÓN CLÍNICA PATOLÓGICA

PO 40

Aralde A.[1]; Barros M.[2]; Fernández S.[3]; Rojas C.[4]; Galindo M.[5]; Púmara N.[6]; De Marco L.[7]
HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE NEFROLOGIA[1] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO NEFROLOGIA[2] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE NEFROLOGÍA[3] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE NEFROLOGIA[4] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE REUMATOLOGÍA[5] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. RESIDENCIA DE PEDIATRÍA[6] ; LABORATORIO DE PATOLOGÍA. TUCUMAN[7]
<dpca.hnjtuc@gmail.com>

El compromiso renal de los pacientes pediátricos con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una manifestación frecuente, que complica su evolución y es predictor de mal pronóstico pudiendo desarrollar enfermedad renal crónica (ERC). La prevalencia de manifestaciones renales ocurre entre el 30-75% según los reportes internacionales y llega a ser más frecuente y severa en niños que en adultos.

OBJETIVOS:
Evaluar el patrón histológico predominante en nuestra población de niños con LES y su evolución.
Diseño: estudio retrospectivo descriptivo.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Se revisaron historias clínicas de 33 pacientes con diagnóstico confirmado de LES primario, < 16 años, periodo 2007-2017 del Hospital de Niños de Tucumán, con un seguimiento ≥ 6 meses.
De ellos, 17 fueron sometidos a biopsia renal percutánea (PBR) por presentar: proteinuria significativa, hematuria persistente y/o hipertensión arterial y/o caída de filtrado glomerular renal (FGR). Las lesiones histológicas fueron clasificadas según ISN/RPS 2003. Todos recibieron corticoides e inmunosupresores, según protocolo de inducción y mantenimiento.
Análisis estadístico: test T, Kruskal Wallis.

RESULTADOS:
Edad X 11 años (7-15) Sexo femenino 82%, tiempo X seguimiento 25 meses (6-69m). Manifestaciones clínicas al inicio: 47% síndrome nefrótico. Hallazgos histológicos: Clase IV 65% (11) IC95% [42,3%-87,7%] y Clase II 18%(3) IC95% [0%-36,2%] .Al final del seguimiento 41 % IC95 [17,6%-64,4%] presentó algún grado de daño renal crónico, de ellos 28% FGR < 15.
No hubo diferencias estadísticamente significativas entre las medias de función renal inicial y final, pero si entre las medianas de Proteinuria inicial y final, siendo esta menor que la inicial.
Cuando se relacionó las medianas de Proteinuria y Función renal inicial y final con clases histológicas no se encontró diferencias significativas.

CONCLUSIONES:
En nuestra población predominó la nefropatía Clase IV, similar a otras publicaciones.
Se evidenció mejoría de la proteinuria luego del tratamiento instituido.

GENITALES AMBIGUOS Y ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 41

Aralde A.[1]; Barros M.[2]; Fernández S.[3]; Rojas C.[4]; Gargiulo C.[5]; Púmara N.[6]; Montanari D.[7]
HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE NEFROLOGIA[1 2 3 4] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE UROLOGIA[5] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. RESIDENCIA DE PEDIATRÍA[6] ; HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE GENETICA[7]
<dpca.hnjtuc@gmail.com>

INTRODUCCION:
El Síndrome de Frasier forma parte de los síndromes nefróticos de causa genética, con una baja prevalencia. Se caracteriza por disgenesia gonadal y nefropatía, la cual puede desarrollar enfermedad renal crónica que progresa a estadio terminal en adultos jóvenes.

OBJETIVOS:
Presentación de un caso con síndrome de Frasier que evoluciona a Insuficiencia renal crónica terminal en la niñez.

DESCRIPCION DEL CASO:
Paciente de 5 años de edad que ingresó grave con insuficiencia renal e hipertensión arterial severa y síndrome nefrótico no diagnosticado previamente, genitales ambiguos e hipospadia perineal. Se confirmó por laboratorio IRCT requiriendo terapia de reemplazo renal (diálisis peritoneal) Se descartó hiperplasia suprarrenal congénita. Se realizó Cariotipo 46 XY, SRY +, gen SF-1 normal. Biopsia renal percutánea que informó esclerosis segmentaria y 60% con esclerosis global. Por presencia de síndrome nefrótico, genitales ambiguos y daño renal crónico se sospecho Síndrome de Frasier. Se solicito estudio molecular del gen WT 1 detectándose la presencia de la mutación intrónica IVS9+4C>T en estado heterocigota, descripta en pacientes con dicho Síndrome.
Actualmente en plan de diálisis crónica y futuro transplante renal, siendo controlado por el servicio de Urología: orquidectomía unilateral con biopsia gonadal contralateral y reconstrucción de genitales en dos tiempos.

CONCLUSIONES:
Ante la presencia de genitales ambiguos y sindrome edematoso sospechar enfermedades poco frecuentes, como Síndrome de Denys Drash y Síndrome de Frasier. . El estudio cromosómico es la clave para el diagnóstico.
Este paciente evolucionó a IRCT en la niñez , lo cual no es lo habitualmente descripto en la bibliografia.

AUTOTRASPLANTE RENAL EN UNA PACIENTE PEDIATRICA CON ESTENOSIS CONGENITA DE ARTERIA RENAL BILATERAL

RPD 43

Bresso P.[1]; Amoreo O.[2]; Baran M.[3]; Jara P.[4]; Alberton V.[5]; Delgado P.[6]
HOSPITAL EL CRUCE, FLORENCIO VARELA, BUENOS AIRES,[1 2 3 4 5 6]
<paulabresso@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La hipertensión renovascular (HTA-RV) es una de las causas más frecuente y curable de HTA en el niño y que puede conducir a daño de órganos diana, e incluso a la muerte, antes de la tercera edad. La HTA-RV tiene características propias que la diferencian de la del adulto (la frecuencia, aunque varía con la edad, es mayor que en el adulto al igual que el total de las causas secundarias de hipertensión). Las etiologías predominantes en los niños y adolescentes son la coartación de la aorta y la fibrodisplasia, esta última de la capa muscular media y en menor proporción de la íntima, reportada entre el 40% y el 60% de los casos. Con frecuencia se hace el diagnóstico más temprano en relación con el debut de la hipertensión, cuando hay más posibilidades de curación.

OBJETIVO:
Presentar un caso de autotrasplante renal como tratamiento de la estenosis renal bilateral.

CASO CLÍNICO:
Femenina de 11 años, que presenta cefalea, vómitos, diarrea, deshidratación, oligoanuria e hipertensión arterial (HTA) con fallo renal agudo asociado; antecedentes de ingesta de altas dosis de ibuprofeno. Al 3º día normaliza función renal, persistiendo hipertensa sin daño de órgano blanco. Ecodoppler de vasos renales patológico, AngioTAC evidenciando estenosis de arterias renales bilaterales, arteriografia donde no se pudo dilatar ni colocar stent por calibre arterial muy estrecho. Se inició tratamiento con drogas antihipertensivas, triple terapia (amlodipina, atenolol, hidroclorotiazida), persistiendo HTA, por lo cual se realiza tratamiento quirúrgico: autotrasplante renal.

MATERIAL Y MÉTODO:
Ecografía renal y vesical: normal. Ecodoppler de vasos renales: patológica. AngioTAC y Angio RMN: Estenosis de arterias renales bilaterales, RD con dilatación de pelvis renal. Arteriografia: confirma el diagnóstico, mayor estenosis de la arteria renal izquierda. Arterias renales muy estrechas, no se puede dilatar ni colocar stent. Dosaje de renina en ambas venas renales: > 500 uUI/ml. Centellograma renal con DMSA: RD 44% RI: 56%; distribución irregular del RI con zona hipocaptante en polo inferior. Rediorrenograma con gamacámara: ambos riñones con curva conservada, con buena respuesta al estímulo diurético. Nefrectomía izquierda, cirugía de banco: se reseca estenosis arterial, se realiza plástica arterial con vena gonadal, implante renal en fosa ilíaca derecha.

RESULTADOS:
Post quirúrgico permaneció con valores de presión arterial (PA) >190/110 mm Hg, requirió goteo de nitroprusiato de sodio, nitroglicerina, enalaprilato y labetalol; a la semana descendió la PA logrando la normotensión con dosis bajas de labetalol y enalapril. Estudios postquirúrgico: Centellograma con DMSA: RD 48%, RI 52% en fosa ilíaca derecha forma, tamaño y captación normal. Ecodoppler renal del injerto: normal. Anatomía patológica: fibrodisplasia muscular de la arteria renal izquierda.

CONCLUSIONES:
La cirugía permitió reducir el número y dosis de antihipertensivos y mantener una PA normal, conservando la función renal y la integridad estructural.

HIPERTENSION ARTERIAL RENOVASCULAR EN NIÑO QUE REQUIRIO NEFRECTOMIA

RPD 44

Bresso P.[1]; Amoreo O.[2]; Baran M.[3]; Leroy D.[4]; Alberton V.[5]; Jara P.[6]
HOSPITAL EL CRUCE, FLORENCIO VARELA, BUENOS AIRES,[1 2 3] ; HOSPITAL HIGA, ABRAHAM PIÑEYRO DE JUNIN, BUENOS AIRES[4] ; HOSPITAL EL CRUCE, FLORENCIO VARELA, BUENOS AIRES,[5 6]
<paulabresso@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La hipertensión arterial(HTA) en pediatría suelen ser secundarias siendo las etiologías predominantes la obesidad, la coartación de aorta y la displasia fibromuscular de la arteria renal. La HTA renovascular(RV) representa entre el 5-10% de la HTA infantil. Es una enfermedad grave, que puede generar daño de órgano blanco. Usualmente se diagnostica tardíamente debido a ausencia, desestimación o interpretación errónea de los registros de presión arterial(PA). Objetivo: presentar un paciente hipertenso severo con estenosis renovascular que requirió nefrectomía.

CASO CLÍNICO:

Paciente masculino de 4 años, que consulta por cefalea, vómitos y hemiparesia izquierda asociado a HTA de 190/140 mm Hg. Presento convulsión febril tónico clónica generalizada.Ante sospecha clínica de proceso infeccioso se realizan TAC de encéfalo (normal), hemocultivos (negativos) y punción lumbar (normal). Por deterioro del sensorio, ingresa en asistencia respiratoria mecánica(ARM). Se complica con neumonía aspirativa. Permanentemente hipertenso. Comienzan estudios pensando en HTA secundaria: Evaluación oftalmológica y fondo de ojo: normal; Ecocardiograma: Dilatación de cavidades izquierdas. RNM cerebro: normal. EEG: normal. Ecografía renal: riñón derecho(RD) con aumento del tamaño y ecogenicidad, riñón izquierdo(RI) de menor tamaño con adecuada diferenciación corticomedular. Ecodoppler renal: Arteria renal derecha(ARD) normal. Arteria renal izquierda(ARI) con velocidad aumentada. AngioTAC: ARI en el surgimiento disminución filiforme, diámetro de 13 mm. ARD normal, diámetro de 30 mm. Laboratorio: Actividad de renina plasmática 17ug/ml/hora (VN: 0.82-1,84) Renina 500 mUI/ml (VN: acostada 2.8-39). Radiorrenograma: curva de RD con fase vascular, parenquimatosa y excretora normal. Curva del RI en meseta con menor función, 20%. RD: 80%.
Cateterismo: dilatación de la arteria renal izquierda con ecodoppler post intervención sin mejoría. Se indica y realiza nefrectomía izquierda videolaparoscópica sin complicaciones. Postquirúrgico inmediato hipertenso continuando con amlodipina 10 mg/día. A los 7 días se descendió a 5 mg/día. Al mes ya no recibía drogas antihipertensivas. Función renal post nefrectomía: normal. Neurología suspende drogas anticonvulsivantes.

CONCLUSIÓN:

La HTA-RV es una enfermedad severa, con insuficiente respuesta al tratamiento médico. En nuestro paciente se decidió la nefrectomía izquierda con normalización de la PA, conservación de la función renal y crecimiento compensador del riñón remanente.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME NEFRÓTICO EN UN PACIENTE CON TERAPIA ANTI-VEGF

RPD 45

Julian Gonzalez P.[1]; Herón A.[2]; Principi I.[3]; G. De Vallés P.[4]
HOSPITAL HUMBERTO J NOTTI[1 2 3 4]
<pjuliangonzalez@gmail.com>

INTRODUCCIÓN

El factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF), expresado en tumores sólidos, presenta propiedades angiogénicas. Debido a esto, los agentes anti angiogénicos han ganado auge en el tratamiento oncológico. Su uso ha sido relacionado con efectos colaterales renales como hipertensión, proteinuria y en raras oportunidades síndrome nefrótico (SN). Tanto el VEGF como su receptor se expresan en podocitos y células endoteliales glomerulares. Se proponen como posibles mecanismos implicados en la proteinuria a la disrupción del citoesqueleto del podocito (bloqueo de proteínas estabilizadoras), así como también al desarrollo de microangiopatía (aumento de factores pro inflamatorios). Habiendo pocos casos pediátricos reportados, se describe la ocurrencia de SN en un paciente que ha recibido tratamiento con anticuerpo monoclonal contra el VEGF.

OBJETIVO

Describir el desarrollo de SN secundario al bloqueo de la vía de señalización del VEGF.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 6 años con antecedente de ependimoma diagnosticado a los 18 meses de vida. Ha recibido múltiples esquemas terapeúticos. Luego de 18 meses de tratamiento únicamente con Bevacizumab (anti VEGF), dosis acumulada de 5.51 g, presentó síndrome edematoso. Al examen físico se evidencian edemas generalizados e hipertensión arterial. En los análisis de laboratorio: hemograma completo y perfil de complemento normales, filtrado glomerular conservado, proteínas totales bajas, hipoalbuminemia (1.6 g/dl), hipercolesterolemia (557 mg%) y proteinuria de 24 hs de 5 gr. Se asume como SN secundario probablemente a terapia anti angiogénica. Se suspende la droga y se indica amlodipina. Al mes de interrumpido el tratamiento se encuentra sin edemas, normotenso y con persistencia de proteinuria en rango nefrótico (7 gr/día). Se realizo biopsia renal compatible con síndrome nefrótico a cambios mínimos sin lesiones de MAT.

CONCLUSIÓN

Dado el creciente aumento del uso de terapias anti angiogénicas en el campo de la oncología pediátrica, el nefropediatra debe considerar los efectos adversos asociados.

COMPLICACIÓN INUSUAL EN DIÁLISIS PERITONEAL Y DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

RPD 47

Emulo G.[1]; Principi I.[2]; Pesle S.[3]; Melechuk S.[4]
HOSPITAL HUMBERTO NOTTI[1 2 3 4]
<gonzaloemulo@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

Existen pocos reportes respecto a la diálisis peritoneal (DP) como terapia de reemplazo renal en pacientes con derivación ventrículo peritoneal (DVP), así como de las complicaciones relacionadas al uso de ambas técnicas.

OBJETIVO.

Describir una complicación no documentada durante tratamiento con DP en paciente con DVP

CASO CLÍNICO

Paciente con antecedente de hidrocefalia bilateral evolutiva con requerimiento de DVP, hipoacusia sensorial y con domicilio a más de 200 km de nuestro centro, que a los 2 años bajo diagnóstico de enfermedad renal crónica (ERC) por esclerosis mesangial difusa con inmunomarcación negativa para WT1, inició terapia de reemplazo renal con DP. Se internó a los 7 años de edad por vómitos, constándose introducción de catéter de DVP en DP. Se logró resolución quirúrgica mediante la realización de un bolsillo intraperitoneal en DVP, que permitió continuar con ambas terapias.

DISCUSIÓN

La DP es una terapia para el tratamiento de ERC, siendo la técnica de elección en pacientes con residencia alejada del centro asistencial. La DVP es la principal opción terapéutica en hidrocefalia. En la literatura, existen escasos reportes de pacientes pediátricos con terapia combinada con DP y DVP. Esto es en parte, debido a que la decisión de utilizar DP en pacientes con DVP, es cuestionada por el equipo médico, por un supuesto riesgo de desarrollar complicaciones. Las más temidas son las infecciones del catéter de DVP y alteraciones en el drenaje de líquido cefalorraquídeo (con presión de apertura 19.8 ± 6.8 cmH_20), por generación de presión peritoneal positiva por la presencia líquido de DP (con límite máximo tolerable de 18 cmH2O), aunque en los registros actuales no se han documentado ninguna de estas complicaciones. En la paciente presentada, la introducción del catéter de DVP en el de DP es probable que se haya producido por la presión negativa generada durante el drenaje del líquido peritoneal.

CONCLUSIÓN:

Ante determinadas situaciones, se debe considerar el uso simultáneo de DVP y DP, aunque la introducción del catéter de DVP en DP es una complicación que debe ser sospechada, para un diagnóstico y tratamiento oportuno. Un mayor registro de estos pacientes permitirá conocer complicaciones no descriptas

SINDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE DE TRONCO ENCEFÁLICO. REPORTE DE CASO

RPD 48

Aralde A.[1]; Barros M.[2]; Fernández S.[3]; Rojas C.[4]
HOSPITAL DEL NIÑO JESUS. SERVICIO DE NEFROLOGIA[1 2 3 4]
<dpca.hnjtuc@gmail.com>

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (SEPR) se caracteriza por presentar alteraciones neurológicas como cefaleas, nauseas, vómitos, en la visión, parestesias, convulsiones y compromiso del sensorio, ocasionadas por déficit de irrigación y/o perfusión de la región occipito-parietal preferentemente, con edema vasogenico, generalmente bilateral, evidenciable en estudios de neuroimágenes. En algunos casos, con menor frecuencia, pueden asociarse a lesiones de tipo hemorrágicas. La RNM es fundamental para su diagnostico y control posterior. En pediatría puede presentarse en el curso de enfermedades sistémicas como Lupus, en la insuficiencia renal, hipertensión arterial, en el tratamiento con inmunosupresores y quimioterapia o idiopática. En un alto porcentaje (70-80%) evidencian HTA moderada a severa. La sintomatología desaparece cuando se instituye a tiempo, el tratamiento adecuado; en su defecto puede ocasionar lesiones irreversible inclusive óbito.

CASO:

Niña de 9 años eutrófica, talla adecuada a edad, no refiere antecedentes personales de importancia, consulta a Emergencia por cefalea intensa, vómitos, astenia e impotencia funcional. Ingresa a Ucip: en mal estado general, HTA (244/154) severa y compromiso del sensorio con Glasgow 8/15. Requirió ARM 17 días y asociación de antihipertensivos EV. TAC cerebral: Sangrado intraaxial agudo en tronco encefálico con epicentro en bulbo raquídeo asociado a edema circundante en territorio del circuito posterior. Ecografía y EcoDoppler renal: riñones ecogénicos, disminuidos de tamaño, poca diferenciación corticomedular. Ectasia ureteropiélica dcha. Mapa vascular positivo bilateral, disminuido en corticales y sistema venoso disminuido. Arterias renales IR 0,75 y arcuatas IR 0,65 CUGM: RVU grado V derecho, IV izquierdo Ecocardiograma: insuficiencia aórtica minima con válvulas aórtica y tricúspide normales. Ventrículo Izq. con buena función. Laboratorio: Serología viral (-) ASTO, C3, C4 Anti DNA, FAN, ANCA C y P antiSm, antiRo, antiMB todos negativos y/o normales. Urea 72mg/dl creatinina 1,8mg/dl Cl creatinina 33 PTH 110pg Albumina 3,5 PT 5,9 Hb 8,9 Hto 29% Plaquetas 180000 GB 11900 (3/87/7/3) OC Hb+ Alb+ H_20-25 L10-12 P1-2 Proteinuria 580mg/d volumen 980ml A los 45 días del evento: TAC: imágenes hipodensas de tipo secuelar a nivel de tronco encefálico principalmente en bulbo raquídeo. ANGIO RNM: calibre e intensidad de señal de flujo, habitual en los sistemas carotideos-vertebrales bilaterales (normal). Evolucionó favorablemente, recuperando conciencia y funciones de tronco encefálico sin secuelas clínicas neurológicas. Aspecto nefrológico: actualmente con IRCT en DPCA, reinsertada socialmente y escolaridad normal, acorde edad. En plan futuro de trasplante renal.

CONCLUSION:

Localización atípica de SEPR que evoluciono bien por diagnostico temprano y tratamiento adecuado.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON CORTICOIDES EN PACIENTES CON NEFRITIS DE SCHÖNLEIN HENOCH

PO 49

Pellegrini M.[1]; Becchio J.[2]; Isern E.[3]; Carlopio P.[4]; Massó D.[5]
HOSPITAL POSADAS[1 2 3 4 5]
<mariana_pellegrini@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La Púrpura de Schönlein Henoch (PSH), es la vasculitis sistémica más común en niños, con compromiso renal en 30-60%, 10 % nefritis severa (fallo renal terminal 3%).

OBJETIVO:
Evaluar respuesta al tratamiento con corticoides en pacientes con nefritis por PSH (NPSH) moderada a severa (síndrome nefrítico, proteinuria (PTu) nefrótica persistente, Caída de filtrado glomerular estimado (FGe)) y respuesta a Ciclofosfamida (CFF) en no respondedores (NR).

MATERIAL Y MÉTODOS:
Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Revisión de historias clínicas de pacientes < 18 años de edad con NPSH atendidos en la sección Nefrología Infantil, periodo 1996 - 2017. Criterios de inclusión: PTu ≥ 50 mg/kg/día; Caída de FGe < 90ml/min/1,73m2. Se excluyeron pacientes con incumplimiento del tratamiento o < 4 meses de seguimiento. Se analizaron variables cuantitativas con mediana y rango, y cualitativas mediante proporciones. Protocolo de tratamiento: 3 pulsos de Metilprednisolona 1gr/1,73 m2 EV, luego Prednisona VO 30 mg/m2/d. 1 mes, 30 mg/m2 días alternos 2 meses, luego 15 mg/m2 15 días. Se indico CFF 2 mg/kg/d. 2 meses a los NR. Se evaluó respuesta al tratamiento entre 4 - 6 meses del inicio: Remisión Total: PTu < 5 mg/kg/d, y FGe >90ml/min/1,73m^2; Parcial: PTu > 5 y < 50 mg/kg/d, con FGe normal; No remisión: PTu > 50 mg/kg/d y/o falta de recuperación del FGe.

RESULTADOS:
De 139 pacientes con compromiso renal, 25 (18%), cumplían criterios de inclusión. Sexo M/F: 14/11; edad M 96 meses (45-180); Pretratamiento: PTu M 80 mg/k/d (30-680); síndrome nefrótico (SN) 9/25 (36%); macrohematuria 12/25; HTA 4/25; caída FGe 6/25 (24%). Biopsia renal 23/25 (92%); clase IIIA 11/23 (48%); IIIB 7/23 (30%); >30% semilunas 6/23. La respuesta observada fue: Total 12/25 (48%), Parcial 9/25 (36%), NR 4/25 (16%).Los 4 pacientes NR a corticoides recibieron CFF, 3/4 respondieron. Tiempo de seguimiento M 35 meses (4-129); 1 paciente HTA; todos FGe normal; 3 pacientes con PTu residual.

CONCLUSIÓN:
Este tratamiento fue efectivo en la serie descripta con alta tasa de remisión, ningún paciente evolucionó con caída de FGe, proteinuria nefrótica o SN al último seguimiento.

GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE EVOLUTIVA COMO COMPLICACIÓN DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

RPD 50

Subieta Villarroel C.[1]; Romero R.[2]; Mendoza A.[3]; Torres V.[4]
SANATORIO PROF. ITOIZ[1 2 3 4]
<cecysubieta@gmail.com>

INTRODUCCIÓN
La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis leucocitoclástica más común en la infancia. Afecta 10 a 20/100.000 niños y más del 90% se presentan en menores de 10 años, con predominio en varones 2:1.
La mayoría de los casos son precedidos por infecciones respiratorias en época de otoño e invierno. La tétrada clásica de PSH: púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y afectación renal, éstas pueden desarrollarse en cualquier orden y en cualquier momento durante un período de varios días a varias semanas.
El compromiso renal, denominado nefritis de Schönlein-Henoch, se manifiesta en un 30-70% de los niños y en más del 90% de los casos aparecen dentro de las primeras 6 semanas. Esta afección renal, generalmente, es leve en niños y <15% deriva en una IRC. Existe una correlación directa entre la gravedad de las manifestaciones renales y los hallazgos de la biopsia (pronóstico).

OBJETIVO
Documentar un caso clínico de aparición habitual con una complicación infrecuente.

POBLACIÓN
Paciente femenina de 10 años de edad con cuadro clínico de 20 días de evolución consistente en exantema maculopapular palpable en miembros inferiores, dolor articular y hematuria.
Las lesiones purpúricas comprometían hasta región glútea, no dolorosas, acompañado de limitación articular por dolor sin evidencia clínica de edema.
Antecedente de faringoamigdalitis reciente, parcialmente tratada con antibioticoterapia oral sin constatación bacteriana.

• Laboratorio inicial: Hemograma sin plaquetopenia. Coagulograma normal, Orina: Hematíes campo cubierto, proteinuria ++. Función renal U: 43mg/dl – CrP: 1,36mg/dl. TFG: 40,99ml/min/1,73m2.
• A las 72hrs: Orina: hematíes campo cubiertos, proteínas +++.
Función renal U: 48mg/dl – CrP: 1,61mg/dl - TFG: 34,6ml/min/1,73m2 - Albúmina sérica: 2,9gr/dl – Prot 24hs: 1 gr/L – Creat 24hs: 35,4mg/dl - Triglicéridos: 149mg/dl - Colesterol 189mg/dl - C3: 167mg/dl - C4: 44mg/dl - IgA: 246mg/dl.
Se realiza manejo en conjunto con nefrología pediátrica, quien dado el compromiso renal progresivo y proteinuria masiva, decide iniciar pulsoterapia con corticoides con Metilprednisolona 10 mg/kg/día durante 3 días, posterior continuar con prednisona 1mg/kg/día y toma de biopsia renal.
Control a las 48hs: U: 40mg/dl – CrP: 0,72mg/dl TFG: 77,43ml/min/1,73m2.
Orina completa: Sin hematuria o proteinuria.
Paciente presenta mejoría clínica acompañado de la función renal adecuada. Se indica alta sanatorial con prednisona 1mg/kg/día en una dosis por 3 meses y control. BR: Glomerulonefritis proliferativa intracapilar difusa y extracapilar segmentaria con evidencia de depósitos inmunológicos a nivel mesangial.

CONCLUSIÓN
El caso expuesto es considerado de interés ya que se evidencia un rápido descenso de la función renal con alta sospecha de GNRP, como complicación secundaria a una patología de aparición frecuente y cuya evolución depende de la severidad de la afección renal, precocidad en la terapéutica farmacológica y extensión de las lesiones histopatológicas, las cuales sugieren el pronóstico de estos pacientes.

USO DE AMILORIDE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICO SENSIBLE PRIMARIO

PO 51

Liern J.[1]; Colazo A.[2]; Valencia M.[3]; Isse L.[4]; Vallejo G.[5]; Costales-collaguazo C.[6]; Ochoa F.[7]; Zotta E.[8]
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ[1 2 3 4 5] ; FACULTAD DE MEDICINA, DEPARTAMENTO DE CIENCIAS FISIOLÓGICAS. IFIBIO HOUSSAY CONICET. UNIVERSIDAD DE BUENOS AIRES[6 7] ; FACULTAD DE MEDICINA, DEPARTAMENTO DE CIENCIAS FISIOLÓGICAS. IFIBIO HOUSSAY CONICET; FACULTAD DE FARMACIA Y BIOQUÍMICA. CÁTEDRA DE FISIOPATOLOGÍA, UNIVERSIDAD DE BUENOS AIRES[8]
<miguelliern@yahoo.com>

INTRODUCCIÓN:
En el síndrome nefrótico la contracción patológica podocitaria puede causar su desprendimiento (podocituria)
y la aparición consecuente de proteinuria progresiva.

OBJETIVOS:
En pacientes pediátricos con síndrome nefrótico cortico-sensible (SNCS) en remisión parcial, evaluamos:
1-La relación entre la podocituria y la albuminuria.
2-La acción terapéutica del amiloride sobre la podocituria y la albuminuria

MATERIAL Y MÉTODOS:
Implementamos un estudio clínico prospectivo, intervencionista y no aleatorizado, para evaluar el efecto del amiloride sobre la proteinuria, utilizando una serie de cohortes (intra-sujeto) en pacientes con SNCS recaedores infrecuentes y remisión parcial.
Fueron incluidos pacientes entre 2 años a 16 años de edad con filtrado glomerular normal, en tratamiento con esteroides (recibiendo dosis iguales o menores a 0.5mg/kg/días alternos), EN y LO, desde por lo menos 3 meses previos; sin otros esquemas terapéuticos inmunosupresores simultáneos.

RESULTADOS:
Ingresaron al protocolo 11 pacientes, edad media de 9.1 años, todos con SNCS primario en remisión parcial, recibiendo 16 ß metilprednisona 0.4mg/kg/días alternos, EN 0.4mg/kg/día y LO 1.2mg/kg/día desde 26.5 meses previos. Finalizaron el estudio 8 pacientes.
La dosis de amiloride administrada fue de 0.35 (r: 0.30m/kg/día a 0.35, mg/kg/día).
La albuminuria promedio pre-amiloride fue de 36.25 ucg/min y al finalizar el estudio fue de 18.75 ucg/min. La prueba T apareada fue significativa: 10.6, $p < 0.001$,
La podocituria promedio pre-amiloride fue de 1.1 y al final del estudio fue de 1.08; la prueba T apareada no fue significativa: 0.8, p 0.4.
Finalmente el coeficiente de correlación entre la variación de la albuminuria y la podocituria fue de 0.2
Durante el control 4 pacientes presentaron 1 o más recaídas, recibiendo esteroides, según el esquema establecido.
No observamos episodios de hipotensión arterial, ni alteraciones electrolíticas
No se realizó biopsia renal en ninguno de los pacientes.

CONCLUSIONES:
Encontramos que el uso de amiloride disminuyó la albuminuria, sin modificar significativamente la variación de la podocituria, pero no observamos una relación significativa entre los valores de ambas variables.

RELACIÓN ENTRE LOS NIVELES DE VITAMINA D E HIPERTROFIA VENTRICULAR IZQUIERDA EN NIÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICO-DEPENDEDIENTE Y CORTICO-RESISTENTE

PO 53

Liern J.[1]; Almazo J.[2]; Medrano Uria M.[3]; Lovera Espinoza V.[4]; Vallejo G.[5]
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ[1 2 3 4 5]
<miguelliern@yahoo.com>

INTRODUCCIÓN:
La hipovitaminosis D observada durante el tratamiento del síndrome nefrótico puede asociarse al desarrollo de enfermedad cardiovascular,

OBJETIVO:
Evaluar la relación entre la hipertrofia ventricular izquierda y la concentración sérica de 25-OH vitamina D en pacientes con síndrome nefrótico corticodependiente (SNCD) y síndrome nefrótico cortico-resistente (SNCR)

MATERIAL Y MÉTODOS:
Implementamos un estudio de cohortes retrospectivo sobre pacientes entre 1 año y 18 años de edad, con SNCD y SNCR , medimos en todos los pacientes la dosis acumulativa total de corticoides(DAC), el dosaje de vitamina D y el tiempo de evolución del síndrome nefrótico.
A todo el grupo se le realizó ecocardiograma bideminsional, para evaluar la relación entre la masa ventricular izquierda (MVI) y la superficie corporal (g/m2), valores normales considerados: 55.56±15.09
Todos se encontraban recibiendo vitamina D (dosis media 7200UI/día).
Criterios de inclusión: SNCD y SNCR de mas de 2 años de evolución con Filtrado glomerular >90ml/min/1.73m^2.
Criterios de exclusión: Cardiopatías previas, HTA, diabetes, obesos, hiperparatiroidismo, Hipertiroidismo, alteraciones primarias del metabolismo.
Los resultados se expresaron en medias +/-DS y se consideró significativo $p < 0.05$
Las variables dependientes fueron la dosis y el dosaje sérico de vitamina D, en tanto que la variable independiente la presencia de hipertrofia ventricular izquierda.
No fueron dosadas ni la renina ni la aldosterona plasmática

RESULTADOS:
Estudiamos de 17 pacientes (8 con SNCR y 9 con SNCD), 6 mujeres, media de edad 11 años (r.8 a 16 años),
El FG medio fue de 106ml/1.73/m2 (DS: 11ml/min/1.73m2)
No hubo diferencia significativa entre la TAM con hipovitaminosis D: 69 mm Hg y la TAM con valores normales de vitamina D: 67mmHg
La DAC promedio por paciente fue de 5,243 mg/m2
El dosaje medio pre-corrección de Vitamina D 2 fue de 14 ng/ml y post-corrección de 26ng/ml (p:0.04)
El valor medio de la relación MVI/SC fue de 53.11±10 (p: 0.4)
La PTHi media con hipovitaminosis D fue 46 pg/ml y post corrección fue 35pg/ml (p: 0.08)
La dosis media administrada de vitamina D fue de 7200UI/día
El tiempo medio desde el diagnóstico fue en el SNCD: 52 meses y en el SNCR fue 66 meses.

CONCLUSIÓN:
En pacientes con enfermedad renal crónica, normotensos y FG conservados la hipovitaminosis D no afectó la función miocárdica.

HIPERTENSION ARTERIAL NO CONTROLADA: IMPORTANCIA DEL MONITOREO AMBULATORIO DE PRESIÓN ARTERIAL EN PACIENTES TRASPLANTADOS RENALES

PO 54

Blazquez J.[1]; Ghezzi L.[2]; Coccia P.[3]; Almeida J.[4]; Ferraris J.[5]
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[1 2 3 4 5]
<juliana.blazquez@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN:

La hipertensión arterial (Hta) es una comorbilidad frecuente en los pacientes pediátricos trasplantados renales. Sus complicaciones son enfermedad cardiovascular e impacto negativo en la sobrevida del injerto.
La correcta medición de la presión arterial es importante para lograr un buen diagnostico y posterior tratamiento.
El monitoreo ambulatorio de la presión arterial (MAPA) es la herramienta ideal que se utiliza para el diagnostico y tratamiento de pacientes con Hta de guardapolvo blanco, Hta enmascarada en especial nocturna, Hta controlada y no controlada.

OBJETIVOS:

Investigar la prevalencia de la Hta post trasplante renal.
Evaluar beneficios del MAPA en el diagnostico.

METODO:

Analisis retrospectivo de 48 pacientes que se realizaron MAPA con equipo Spacelabs 90217 A desde diciembre de 2014 hasta diciembre de 2017, luego de al menos de 6 meses post trasplante renal.
Se incluyeron todos los pacientes con presión arterial de consultorio normal tratados (n: 36) y no tratados(n: 12) con antihipertensivos.
Se evaluo edad, causa de enfermedad renal crónica terminal (ERCT), sexo, daño en órgano blanco y filtrado glomerular.

RESULTADOS:

De los 48 pacientes 26 (54%) fueron varones , promedio de edad fue 13,2 años (rango 6-17 años), 21 (43%) eran trasplante con dador vivo relacionado (DVR), causa de ERCT : CAKUT 23 (49%), glomerulopatias 16 (33%), otros 9 (18%)
De los 36 (75%) pacientes con presión arterial normal de consultorio tratados el 69% (n: 21) estaban hta por MAPA.
De los 12 pacientes con presión arterial normal de consultorio sin tratamiento, 5 (10%) estaban hipertensos por MAPA
Veinticinco (52%) no tenían ritmo circadiano y 12 (25%) de ese grupo tenían hta no controlada y los 13 restantes (27%) hta controlada
1 (2%)solo paciente presentaba daño en órgano blanco.
La droga mas usada fue la amlodipina en 29 pacientes (60%) y la mayoría de los pacientes utilizaba una droga como tratamiento (48%).
Solo 7 (14.5%) no toleraron bien el procedimiento.

CONCLUSIONES:

El MAPA es una herramienta muy importante en el diagnostico y control del tratamiento de la hipertensión arterial. Su uso arroja mucha información útil para optimizar el tratamiento y evaluar su seguimiento y asi mejorar la sobrevida del injerto.

TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO EN PACIENTES TRASPLANTADOS RENALES: BUENA RESPUESTA AL AÑO DE TRATAMIENTO COMO PREDICTOR DE TALLA FINAL

PO 55

Aguilar, M.f.[1]; Alonso, G.[2]; Pasqualini, T.[3]; Barrionuevo, T.[4]; Blazquez, J.[5]; Raddavero, C.[6]; Ferraris, V.[7]; Coccia, P.[8]; Ferraris, J.[9]
SERVICIO DE ENDOCRINOLOGÍA HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[123];
SERVICIO DE NEFROLOGÍA HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[4 5 6 7 8 9]
dra.mfaguilar@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La baja talla es un problema en niños con enfermedades renales. Optimizar su nutrición y parámetros metabólicos pre y postrasplante renal(Tx) no siempre asegura un correcto crecimiento. Ha sido demostrada la efectividad del tratamiento con Hormona Crecimiento(GH) en varios estudios.

OBJETIVOS

Analizar nuestra experiencia. Establecer predictores de buena respuesta a GH en pacientes Tx renales.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de historias clínicas de pacientes Tx renal en un Hospital Universitario que recibieron GH postTx. 25 pacientes recibieron GH postTx y cumplían criterios de inclusión: baja talla, baja velocidad de crecimiento y función renal estable. 22 pacientes (18varones y 4mujeres) se seleccionaron. Se definió buena respuesta a GH al aumento en talla >0.5SDS al año de tratamiento. Definiendo Grupo1(n=10) con buena respuesta y Grupo2(n=12) con escasa respuesta. La edad al Tx (media+DS) 7.2+3.39 años. Grupo1(G1) 6.1+3.5; Grupo(G2) 8.1+3.10(p0.16). La talla media al trasplante fue -2.42+1.43SDS, G1 -2.73+1.27; G2 -2.14+1.57(p0.36). El tiempo medio transcurrido entre el Tx e inicio de GH fue 3.68+2.35 años.

RESULTADOS

La talla media un año previo al inicio de GH era -2.52+1.03SDS. No mostraban crecimiento compensador (-0.07+0.3SDS). La velocidad media de crecimiento era 3.84+2.19cm/año. La edad media al inicio de GH fue 10.8+3.19 años (rango 5.5-11.1). G1 edad cronológica (EC) 9.9 +3.3 años y Edad ósea (EO) 7.28 +3.3; G2 EC 11.6+2.9 y EO 7.71+3.7. Sin diferencias significativas entre ambos grupos. (EC p0.21 y EO p0.81). La talla media al iniciar GH fue -2.59+1.02SDS. G1, -2.74+0.93; G2, -2.47+1.1(p0.5). La diferencia entre el scoreZ de talla al inicio de GH con respecto al scoreZ de talla objetivo genética fue de 2.79+1.29. G1, 3.11+1.5; G2, 2.37+0.91(p0.3). Todos recibían Metilprednisona (dosis media 0.12mg/kg/día) y GH 41 mcg/kg/día sin diferencias entre ambos grupos. La ganancia de talla al año con GH fue +0.45SDS +0.48, encontrándose una diferencia entre ambos grupos. G1, +0.9+0.14; G2, +0.05+0.27 (p<0.000). Alcanzando una talla media de -2.01+1.32SDS. Talla G1, -1.88+0.97; G2, -2.12+1.61(p0.6). Trece pacientes alcanzaron talla final (media -2.58+1.1SDS) con una diferencia significativa entre ambos grupos. G1(n=6) -1.81+0.53; G2(n=7) -3.23+1.06 (p0.01). La ganancia de talla total G1, +1.04+1.14 SDS; G2, -0.54+1.2 (p0.03). El grupo que no había recibido diálisis(n=6) presentó mejor respuesta a 12 meses de tratamiento con GH con una ganancia de talla de 0.83+0.21SDS comparado con el grupo sometido a diálisis cuya ganancia de talla fue 0.3 +0.48SDS (p0.01). También fue mayor la talla final (-1.66+0.61SDS vs -2.99+1.04)(p0.03).

CONCLUSIONES

El tratamiento con GH en pacientes con Tx Renal podría mejorar la talla independientemente de la edad al Tx, de edad y talla al inicio del tratamiento y del tiempo transcurrido entre ambos. La respuesta en el crecimiento al año de tratamiento con GH podría predecir una mejoría en la talla final. En base a nuestra experiencia podemos recomendar el tratamiento con GH y según la respuesta al año evaluar su continuidad.

ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL HEREDITARIA, DIAGNÓSTICO EN HERMANOS. REPORTE DE CASOS

PO 56

Silva A.[1]; Piantanida J.[2]; Hernández G.[3]; Méndez, J. [4]
HOSPITAL ALEMÁN[1 2 3 4]
<ana_maria_silva@live.com>

INTRODUCCIÓN

La acidosis tubular renal (ATR) distal es un síndrome caracterizado por acidosis metabolica hiperclorémica con anión GAP normal. Es consecuencia de anormalidades en la regulación renal de la concentración de bicarbonato causada por disminución de la excreción urinaria de H+ en la nefrona distal.

Mutaciones genéticas en el intercambiador basolateral de cloruro y bicarbonato (gen SLC4A1) y en los genes apicales de hidrógeno-ATPasa (ATP6V0A4 y ATP6V1B1) se han identificado como causas hereditarias, autosómicas recesivas que se presentan en los primeros meses de vida y a menudo van acompañadas de deterioro auditivo neurosensorial.

OBJETIVO

Presentar el caso de niña de 4 años y hermano de 11 días de vida con ATR distal. Describir el proceso diagnóstico, tratamiento y evolución en el seguimiento.

CASO CLÍNICO

Caso 1. Paciente femenina de 4 años y 5 meses internada a los 25 días de vida por succión débil, hipotonía y mal progreso de peso. Inicialmente fue tratada como sepsis, cultivos negativos. Durante la internación presentó registros de acidosis metabólica hiperclorémica y ecografía con nefrocalcinosis bilateral diagnosticando ATR distal secundaria a oxalosis. Se realizaron estudios metabólicos y genéticos. Inició tratamiento con citrato de potasio 10mEq/día y bicarbonato de sodio 3mEq/kg/día con mejoría de los síntomas y adecuado progreso ponderal sin embargo durante su vida ha presentado múltiples intercurrencias metabólicas y retraso madurativo secundario en seguimiento interdisciplinario.

Caso 2. Paciente masculino de 11 días de vida internado por mal progreso de peso, vómitos y debilidad generalizada. Laboratorio de ingreso con acidosis metabólica hiperclorémica e hipokalemia de 2.5, ecg: ligeros trastornos en la repolarización ventricular, ecografía renal normal. Al examen físico tinte ictérico e hipotonía. Antecedente de hermana con ATR distal. Inició tratamiento con gluconato de potasio 2.4mEq/kg/día y bicarbonato. A las 72 horas del ingreso por buena evolución se otorgó egreso hospitalario. En seguimiento ambulatorio continúa suplementado, sin alteraciones auditivas y con adecuado progreso ponderal.

CONCLUSIÓN

La ATR distal es el tipo más frecuente de ATR en pediatría y puede ser hereditario. Se presenta con retraso del crecimiento, vómitos, estreñimiento, falta de apetito, polidipsia y poliuria, nefrocalcinosis, debilidad y hasta parálisis muscular por la hipokalemia.

Corregir la acidosis en los niños puede tener una variedad de beneficios como la restauración del crecimiento normal, disminuir la hipokalemia, estabilizar o evitar la nefrocalcinosis y disminuir el riesgo de osteopenia. El diagnóstico y tratamiento oportuno de los pacientes hace que sean asintomáticos y capaces de llevar una vida normal a menos que la enfermedad renal u ósea sea irreversible antes de iniciar la terapia.

UNA ENFERMEDAD CRÓNICA DE DIFICIL MANEJO, NEFROPATÍA LÚPICA

PO 57

Rudi M.[1]; Vera Marquez S.[2]
HOSPITAL REGIONAL COMODORO RIVADAVIA[1 2]
<melirudi@hotmail.com>

INTRODUCCION

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad crónica, autoinmune, con afectación renal denominada Nefritis Lúpica, se da en un 40-50%. Según los criterios diagnósticos utilizados actualmente,un 90% de los pacientes presentan lesiones histológicas sugerentes de LES en la biopsia renal.

OBJETIVOS

Dar a conocer un caso clínico de Nefritis Lúpica, debido a su diagnostico controvertido y su difícil manejo interdisciplinario.

DESCRIPCION DEL CASO

Paciente de 15 años, incialmente debutó con clínica de palidez mucocutanea, petequias y equimosis generalizada, ginecorragia con exámenes complementarios: Hb 8,3g/dL, Hto 24.5%, Plaquetas 35000/uL, esquistocitos, macroplaquetas, reticulocitos 5%, Urea 228 mg/dL, Creatinina 5 mg/dL, LDH 4261 UI/L, Proteinuria +++, Índice P/Cr de 18.34, C3 49mg/dL y C4 13.5mg/dL. Se asume diagnóstico de Purpura Trombocitopenica Trombotica, SUH atípico, Insuficiencia Renal Aguda, Hipertensión arterial. Se deriva a Centro de mayor complejidad. Biopsia renal: signos compatibles con Nefritis Intersticial Alérgica Aguda/SUH atípico. Mantuvo manejo ambulatorio, sin controles. Reingresa a UTIP de nuestro nosocomio con fiebre, vómitos, dificultad respiratoria, expectoración hemoptoica, anasarca e hipertensión, con exámenes complementarios similares a internación previa, Índice P/Cr de 8.23. Rx tórax frente: infiltrado intersticial bilateral, imágenes nodulares en ambos campos pulmonares. Se interpreta Neumonitis, Emergencia hipertensiva, Insuficiencia renal, Síndrome pulmón riñón en estudio. Presenta insuficiencia renal y anemia, Índice Proteinuria/Creatininuria de 37. Lavado broncoalveolar evidencia hemorragia alveolar reciente, ecocardiograma con hipertrofia de VI, biopsia renal: hallazgos glomerulares y vasculares compatibles con SUH evolucionado; se asume como enfermedad renal crónica grado III secundaria a síndrome pulmón – riñón. Inicia pulsos de ciclofosfamida (3) no continua tratamiento por aspectos socioculturales y religiosos de la familia. Retorna seis meses después con diagnóstico de encefalopatía hipertensiva. Se reinterpreta como LES por cumplir con 4 criterios: Nefritis e IRC., pleuritis/pericarditis con hemorragia alveolar, citopenias hemáticas: anemia hemolítica y trombocitopenia, Ac Antinucleares (+) y encefalopatía la cual es controversial. Cumplió 6 ciclos totales de ciclofosfamida. Actualmente la paciente se encuentra con manejo multidisciplinario, antihipertensivos, Carbonato de Ca, ASA, Hidroxicloroquina, Micofenolato, Vit D, Meprednisona.

DISCUSION

El caso presentado no presenta biopsia compatible con Nefritis Lúpica, se asume como tal debido al contexto clínico de la paciente. Dejamos abierta la inquietud de la realización de una tercera biopsia que defina el pronóstico de dicha patología, siempre contemplando el contexto global de la paciente.

COMPARACIÓN DEL TRATAMIENTO INICIAL DE SÍNDROME NEFRÓTICO, 8 VERSUS 12 SEMANAS DE CORTICOIDES

PO 58

Ramirez F.[1]; Prieto P.[2]; López Luro J.[3]
HOSPITAL PROVINCIAL NEUQUEN[1 2 3]
<ramirezfb@yahoo.com.ar>

INTRODUCCION:

Luego de concluído el tratamiento del primer episodio del síndrome nefrótico (SN) recomendado por el ISKDC, un 60-90% de los pacientes presenta recaídas. Con el objetivo de minimizar estas recaídas, se han realizado varios estudios que reportan la disminución de las mismas utilizando esquemas de tratamiento esteroideo inicial más prolongado con respecto al del ISKDC. Sin embargo, los esquemas prolongados son disímiles en la mayoría de estos trabajos y los resultados muy variables.

OBJETIVOS:

-Comparar el porcentaje de recaídas en niños con SN durante los 12 meses de haber concluído un esquema inicial prolongado de corticoides versus aquellos tratados con el esquema de la ISKDC en el servicio de Nefrología de nuestro hospital.
- Determinar si la corticoideo terapia prolongada influye en el tiempo de aparición de la primera recaída

MATERIALES Y METODOS:

Se trata de un estudio retrospectivo y observacional.
Se revisaron las historias clínicas de todos los niños con síndrome nefrótico (1 a 10 años) atendidos en el servicio de nefrología de nuestro hospital desde 2004 a 2017. De las 75 historias evaluadas se excluyeron a quienes presentaron: cortico-resistencia, recaída intra tratamiento inicial, requerimiento de otro inmunosupresor dentro del primer año, hipocomplementemia, macrohematuria, enfermedad sistémica asociada, insuficiencia renal y a aquellos con datos incompletos durante los 12 meses de concluido el tratamiento inicial.

De esta evaluación quedaron 45 pacientes separados en 2 grupos de acuerdo al tratamiento recibido. Grupo 1 (2004-2009): 8 semanas de tratamiento (ISKDC): 4 semanas de prednisona a 2 mg/kg/diaria más 4 semanas a 1,5 mg/kg días alternos (DA). Grupo 2 (2010-2017): 12 semanas: 6 semanas de prednisona 2 mg/kg/diaria seguido de 6 semanas a 1,5 mg/kg DA. Este último esquema coincide con la propuesta del Comité de Nefrología de SAP (2014).
Se evaluó en ambos grupos: edad, sexo, presencia y número de recaídas durante los primeros doce meses de haber concluido el tratamiento inicial y tiempo en días desde la finalización del tratamiento y la primera recaída.

RESULTADOS:

Grupo 1: 21 niños (15 masc), edad x: 4.7 años (r: 1.6-9.9), 85.7% presentó recaída, N° de recaídas por paciente: 2.19, tiempo en días de la primer recaída: x: 87 días (r: 2 a 317 días)
Grupo 2: 24 niños (13 masc), edad x: 4.5 años (r: 1.9-7.9), 79 % presentó recaída, N° de recaídas por paciente: 1.75, tiempo en días de la primer recaída: x: 75 días (r: 21 a 212 días)
No se encontró diferencia estadísticamente significativa entre el tipo de tratamiento y la posibilidad de recaer, cantidad total de recaídas, ni en el tiempo entre el fin del tratamiento y la primer recaída.

CONCLUSIÓN:

En nuestro grupo de estudio no pudimos demostrar los beneficios del tratamiento prolongado con corticoides. Es probable que de acuerdo a la experiencia de otros centros de nuestro país debamos replantear el esquema de tratamiento inicial del síndrome nefrótico.

DILEMA DIAGNÓSTICO ENTRE SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ATÍPICO (SUHA) Y GLOMERULOPATÍA C3 (GC3) : A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 59

Luján Ferradás M.[1]; Ruscasso J.[2]; Amoreo O.[3]; Cobeñas C.[4]; Rahman R.[5]; Spizzirri A.[6]; Suarez A.[7]; Lombardi L.[8]; De Rose E.[9]; Gogorza M.[10]; Zalba J.[11]
HOSPITAL LUDOVICA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<makena6@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

El riñón es particularmente susceptible al daño mediado por complemento, ya sea por consumo (Vía Clásica) o por desregulación del mismo (Vía Alterna). En este segundo caso se pueden generar depósitos glomerulares de complemento con cambios proliferativos (GC3) o daño endotelial con el desarrollo de microangiopatía trombótica (SUHa). El estudio genético y la biopsia renal son herramientas útiles para el diagnóstico diferencial de ambas entidades.

OBJETIVO:

Describir el caso clínico de un paciente que planteó dificultades diagnósticas y terapéuticas.

CASO CLÍNICO:

Niña de 10 años de edad que ingresó por presentar palidez, decaimiento, edema de 3 días de evolución con afectación de la función renal (U: 1,90 g/l; Cr: 5,28 mg/dl), anemia hemolítica microangiopática (Hb: 5,6 g/dl), plaquetopenia(plaquetas: 80000/l) y LDH: 2800 UI/l. Presentó hipocomplementemia (C3: 0,58 g/l; C4: 0,10 g/l), interpretándolo como posible SUHa por lo que se indicó plasmaféresis (PF). Requirió 3 días de HD y 5 transfusiones de glóbulos rojos. El estudio de ADAMTS13 fue normal y los anticuerpos Anti Factor H negativos. Inició tratamiento con Eculizumab. El estudio genético reveló duplicación de los genes CFHR3 y CFHR1, que informan podría ser compatible con el diagnostico genético de GC3, aunque clasifican a la variante como de significado incierto. Ante la duda diagnóstica marcada por el estudio genético, se decide hacer biopsia renal (a 3 meses del debut, ya con función renal recuperada), que reveló algunos glomérulos con esclerosis y cierto grado de expansión mesangial y depósitos inespecíficos de IgG y C3.
La paciente evolucionó favorablemente, sin recaídas, con valores de laboratorio dentro de parámetros normales luego de seis dosis administradas de Eculizumab (U: 0.20 g/l; Cr: 0.74 mg/dl; LDH 287 UI/l; Hb 11,5 g/dl; plaquetas: 373000). Continúa en tratamiento con dicha medicación.

CONCLUSIÓN:

La paciente presentó MAT en el contexto de un patrón genético compatible con GC3 con buena respuesta a PF y Eculizumab. Teniendo en cuenta el comportamiento clínico consideramos que se trata de un SUHa con una variante genética aún no descripta.

COLAPSO VASCULAR Y TRASTORNOS HIDROELECTROLITICOS EN PERIODO NEONATAL

RPD 60

Ramirez A.[1]; Salim R.[2]; Saurit M.[3]; Maita H.[4]
HOSPITAL MATERNO INFANTIL[1 2 3 4]
<andyramirez@hotmail.com>

OBJETIVO:
Reporte de un caso clinico con dificil manejo hidroelectrolitico en enfermedad poco frecuente , Pseudohipoaldosteronismo

INTRODUCCION:
El Pseudohipoaldosteronismo Tipo I (Forma Múltiple) entidad poco frecuente, herencia autosomica recesiva, existe resistencia periférica a la acción de los mineralocorticoides en riñon colon glándulas sudoríparas y glándulas salivales. Los pacientes presentan cuadros de deshidratación con componente multiorganico asociado a enfermedad pulmonar en el periodo neonatal y perdida de cloruro de sodio en piel colon y riñon.
Bebé de 12 dias ingresa grave con shock por deshidratación aguda secundaria a vomitos e hipoaporte, alteracion del sensorio, en ARM, hiponatremia severa, hiperkalemia y arritmia antecedetes:RNT peso al nacer 3800 gr, serología negativas pesquisa neonatal normal .Primer hijo de madre sana, padres consanguíneos. fc 150xm, ritmo irregular mal perfundido hipotenso ECG: trastornos de la repolarizacion, extrasístoles frecuentes en drupla y ondas T picudas. Presenta episodio convulsivo Lab Eab 7.09/48/52/14.3/-17 sodio 110 k 11 ac láctico 3,6 calcio 12 magnesio 2 urea 43 Creatinina 0,63 gb 15740 46/43 Hb 16 hto 46 plaquetas 933.000. Recibe expansión con solución fisiológica con Lab posterior ph 7.29/44/33/20.9 hto 45 sodio 120 potasio 8,8 se policultiva, inicia atb, cultivos negativos. Aporte de NaCl entre via oral y php 14meq/kg /dia. Endocrinología sospecha insuficiencia suprarrenal por clinica y por ecografía abdominal:glándulas suprarrenales de pequeño tamaño, indicia hidrocortisona y fludrocortisona por 5 dias.Evoluciona favorablemente, se extuba ,recibiendo aportes progresivos de ClNa a 16meq/kg/dia presenta nuevo episodio de deshidratación con shock por lo que se consulta a nefrología con planteos de probables diagnosticos Acidosis Tubular tipo IV , Pseudohipoaldosteronismo. se aumenta aportes de sodio 20meq/kg /dia alcanzando valores plasmáticos: Na 128 persistiendo con hiperkalemia 6meq/l ionograma ,urinario na 143meq/l y potasio 6meq/l. Se realizan dosaje de aldosterona y renina elevados , cortisol normal . Se asume como Pseudohipoaldosteronismo Tipo I (Forma Multiple) 2 test de sudor positivos quedando con resinas de intercambio+bicarbonato de Na+ Nacl. salió estudio genético. Evolucion posterior: multiples internaciones por deshidratación aguda, IRA y trastornos metabólicos severos que desencadenan el óbito.

CONCLUSION:
EL desarrollo de la biología celular y molecular permitieron comprender ciertos disturbios electrolíticos .Nos parece importante sospechar en entidades poco comunes en pacientes con disturbios metabolicos graves en forma repetida con difícil correcion inicial. Es importante interpretar las manifestaciones clínicas apoyados en métodos complementarios de laboratorio para brindar el soporte adecuado que permita restablecer su medio interno .El manejo clínico es dificultoso requiere de altos suplementos de sal y resinas de intercambio. El estudio genético permite confirmación diagnostica , predicción del curso clínico ominoso y brindar consejo genético considerando la posibilidad de transmisión a los hijos.

A PROPÓSITO DE 4 CASOS DE LEPTOSPIROSIS CON COMPROMISO RENAL EN PEDIATRÍA

PO 61

Sanchez C.[1]; Hidalgo S.[2]; Torales E.[3]; Aguilera F.[4]
HOSPITAL PEDIÁTRICO JUAN PABLO II[1 2 3 4]
<cristianls11@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La Leptospirosis (L.) es una zoonosis de amplia distribución geográfica sobre todo en zonas con condiciones climáticas desfavorables, causada por espiroquetas del género Leptospira. Especie patógena: L. interrogans. Animales silvestres y domésticos constituyen el reservorio y la fuente de infección. Edad variable de presentación, más afectados adolescentes y adultos jóvenes, manifestándose como Nefritis intersticial aguda.
Objetivos: Presentar casos de compromiso renal asociado a Leptospirosis. Jerarquizar esta patología reemergente entre sus diagnósticos diferenciales.

CASOS:
1) 4 años, femenino (Fem). Antecedentes (Ant): 5 días con fiebre, mioartralgias, rinorrea. Laboratorio (Lab): leucocitosis, microhematuria, Filtrado Glomerular (FG) elevado. Serología infecciosa (inf) negativa (-). Leptospirosis 1º Muestra (M): positiva (+).
2) 6 años, masculino (Masc). Ant: 2 días de Dolor abdominal y diarrea. Subfebril. Lab: proteinuria, leucocituria, piocitos, microhematuria. Ecografía abdominal: escaso líquido libre. Recibió tratamiento quirúrgico (Apendicitis congestiva). Luego: edema generalizado e HTA, Nefritis aguda. Lab: FG normal, C3 bajo, ASLO (+). Leptospirosis 1º y 2º M: (+).
3) 7 años, Masc. Ant: 10 días de Hipertermia, edema facial y en miembros inferiores, rash eritematoso, palidez generalizada, adenopatía cervical, mialgias e HTA. Simultáneamente padre: IRA oligúrica con requerimiento de diálisis. Lab: leucocitosis, caída FG, proteinuria y macrohematuria, cilindros hemáticos. C3 bajo. ASLO (+). FAN (-) Anti DNA (-). Leptospirosis 1º M: (+).
4) 6 años, Fem. Ant: 14 días de Odinofagia, rinorrea serosa, fiebre, rash eritematoso. Recibió ATB a foco respiratorio. Mialgias, edemas miembros inferiores, disnea, ascitis. Dificultad respiratoria progresiva, HTA; ingresa a UCIP con edema agudo de pulmón, en ARM 24hs. Lab: leucocitosis, caída FG. Macrohematuria. Rx tórax: sobrecarga hídrica. Serologías inf (-), C3 bajo. ASLO (+). Leptospirosis 1º y 2º M: (+). Todos recibieron tratamiento específico (antibiótico) y de sostén, con evolución favorable.

CONCLUSIÓN:
La Leptospirosis es una patología de distribución universal. Puede presentarse de forma aislada o junto con otras infecciones. La repercusión nefrológica comprende desde Hematuria aislada hasta formas severas de síndrome nefrítico. Es importante mantener un alto índice de sospecha en pacientes con compromiso renal provenientes de zonas con condiciones socioambientales adversas.

HEMOGLOBINA Y HEMATOCRITO EN LA ETAPA AGUDA: PREDICTORES INDEPENDIENTES DE EVOLUCIÓN RENAL ALEJADA EN SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

PO 62

Lucarelli L.[1]; Alconcher L.[2]
HIG PENNA BAHIA BLANCA[1 2]
<l_lucarelli@hotmail.com>

OBJETIVO:

Los días de anuria/diálisis son el mejor predictor de evolución renal alejada en pacientes con síndrome urémico hemolítico (SUH), 20-40 % de los que dializan más de 10 días evolucionan a enfermedad renal crónica (ERC) estadio 2-5. Leucocitosis, hemoglobina (Hb) y hematocrito (Hto) han sido reconocidos como predictores de la gravedad en la etapa aguda. Objetivo: analizar predictores de evolución hacia ERC 2-5, distintos a la anuria.

MATERIAL Y MÉTODO:

Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo. Entre 1988-2017 se atendieron 492 pacientes con SUH diarrea positivos, 18 fallecieron y 221 con seguimiento menor a 5 años se excluyeron. Se analizaron como predictores: genero, edad al diagnóstico (≤2 o >2 años), compromiso neurológico severo, leucocitos máximos (≤20000 o >20000 cel/mm3), Hto (≤23 o >23 %) y Hb (≤7,6 o >7,6 g/dl) mínimos durante la internación, requerimiento de transfusión y días de diálisis (0-10 o >10 días). Se eliminaron 110 pacientes por falta de datos. Al último control, los pacientes se agruparon en: sin secuelas, ERC 1a (albuminuria significativa), ERC1b (proteinuria significativa) y ERC 2-5. Se utilizaron regresiones logísticas multinomiales simples y múltiples para calcular los OR de los factores de riesgo de evolución a estadio de ERC 2-5 brutos y ajustados, respectivamente.

RESULTADOS:

Se incluyeron 143 pacientes, 69 varones, mediana de seguimiento de 12,5 años. Al último control, 63 (44%) no tenían secuelas, 31 (21,6%) ERC1a, 28 (19,5%) ERC1b y 21 (14,6%) ERC 2-5. Según el análisis simple, el riesgo de evolucionar a ERC 2-5 se incrementó: 8,16 veces (IC 95%: 2,69; 24,7, p=0,000) para más de 10 días de diálisis, 5,70 (IC 95%: 1,21; 26,65, p= 0,027) en los ≤ 2 años, 11,45 (IC 95%:3,04; 43,16, p=0,000) con > Hto 23 % y 6,63 (IC 95%: 1,99; 2,99, p=0,000) con Hb > 7,6g/dl. Las otras variables no resultaron estadísticamente significativas. Con el análisis múltiple, se encontró que los OR de los predictores ajustados para igual días de diálisis, estadísticamente significativos, fueron: 9,61 (IC95% 2,45; 37,7; p=0,001) para Hto > 23 % y 6,96 (IC95% 1,97; 24,5; p=0,003) para Hb > 7,6 g/dl. Este estudio permitió predecir que la probabilidad de evolucionar a ERC 2-5 es del 29 % para pacientes con más 10 días de diálisis y si, adicionalmente, el paciente tuviera Hto> 23% o Hb > 7,6 g/dl esta probabilidad se incrementa al 44 % y 45 %, respectivamente.

CONCLUSIÓN:

Hb y Hto fueron identificados como factores de riesgo de evolución a ERC 2-5 independientes de los días de diálisis.

DETERMINACIÓN DE NUEVA CONSTANTE PARA LA ESTIMACIÓN DEL FILTRADO GLOMERULAR

PO 64

Porporato M.[1]; Isern E.[2]; Pellegrini M.[3]; Carlopio P.[4]; Becchio J.[5]; Rios M.[6]; Irigoyen B.[7]; Vomaro F.[8]; Masso D.[9]
HOSPITAL POSADAS[1 2 3 4 5 6 7 8 9]
<melinamporporato@gmail.com>

FUNDAMENTOS:

Habitualmente se valora función renal mediante Creatinina plasmática (Cr pl) o Filtrado glomerular (FG) valorado por a) Clearence de Creatinina medido corregido mL/min/1.73 m2 (ClCr mc) o b) FG estimado (FG e) según formula (Schwartz 1976: ClCre = Talla / Cr pl x K); siendo K una constante que depende del método de determinación de Cr pl (K 0.55 para colorimétrico y K 0.413 para enzimático). En nuestro laboratorio utilizamos el colorimétrico cinético compensado (MCC) con el que observamos discordancias en el FG e en relación al ClCr mc

HIPÓTESIS:

Las K propuestas por Schwartz no se ajustan al MCC para dosaje de Cr pl

OBJETIVO:

Cálculo de la K que permita predecir el FG e a partir de la Talla y la Cr pl dosada con MCC, validando modelo matemático preexistente
Diseño: Descriptivo / correlacional
Sujetos: Pacientes entre 3 y 18 años atendidos en nuestro Servicio de enero a diciembre de 2017
Criterios de Inclusión: control de esfínteres, firma de consentimiento informado
Criterios de Exclusión: desnutridos, recolección incorrecta de orina según Cr urinaria (CrU)/kg/dia
Variables: Edad, sexo, peso, talla, ClCr mc
Tamaño muestral: 20 casos independientes por cada variable estudiada por grupo.
Análisis estadístico: Correlación entre Talla / Cr pl y ClCr mc, correlación entre FG e y ClCr mc

RESULTADOS:

Se incluyeron 184 pacientes (92♀- 92 ♂) con edad media de 10 años. Se estudiaron como grupo (G) global y dividiéndolos en 3 según ClCr mc (G1< 60, G2 60 a 120, G3 > 120).
La estimación de K entre la Talla / Cr pl y ClCr mc fue de 0.499, 0.349, 0.415, 0.53 y 0.583 para el global, G1,G2, G3 y varones de 13 a 18 años respectivamente
Utilizando esta nueva K para el cálculo del FG e en grupo global, la correlación entre este y el ClCr mc mostro un coeficiente ß 0.999 (r=0.974 y r2= 0.949).

	N	K	r	r2
Global	184	0.499	0.974	0.949
G1	18	0.349	0.936	0.875
G2	65	0.415	0.981	0.962
G3	101	0.53	0.981	0.963
♂ 13 - 18 años	23	0.583	0.989	0.977

Tabla 1: Correlación Talla / Cr pl vs ClCr mc

CONCLUSIÓN:

El MCC es mayoritariamente utilizado hoy, por lo que la adecuación del modelo matemático, mejoraría la estimación del FG simplificando en la práctica diaria la medición del ClCr mc recolectando orina de 24 hs. Sin embargo, la utilización de la K global presenta inexactitudes, sobreestimando el FG e en el grupo con deterioro de la función renal (G1) y subestimándolo en los varones adolescentes. Esto podria deberse al bajo n logrado en ambos grupos.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN PACIENTES ADOLESCENTES TRASPLANTADOS RENALES

PO 65

Raddavero C.[1]; Coccia P.[2]; Blazquez J.[3]; Ferraris V.[4]; Ghezzi L.[5]; Almeida J.[6]; Rodriguez L.[7]; Contreras M.[8]; Barrionuevo T.[9]; Grillo A.[10]; Ferraris J.[11]
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES. SERVICIO DE NEFROLOGIA PEDIATRICA.[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<claudia.raddavero@hospitalitaliano.org.ar>

INTRODUCCIÓN
La falta de adherencia al tratamiento médico durante la adolescencia representa una de las principales causas de pérdida de injerto en pacientes trasplantados renales.

OBJETIVO
Describir evolución clínica y factores de riesgo para la falta de adherencia al tratamiento médico y rechazo del injerto renal, en pacientes adolescentes trasplantados.

MÉTODO
Trabajo descriptivo retrospectivo transversal observacional realizado en un Centro de Trasplante Renal Pediátrico durante 2007-2017.

POBLACIÓN
Pacientes de 14 a 18 años que hayan acudido en forma periódica a controles en nuestro Centro de Trasplante durante el intervalo de estudio. Esquema inmunosupresor: tacrolimus (FK), mofetil micofenolato, esteroides.
Criterios de exclusión: cambio de centro de trasplante, retraso madurativo.
Se definió paciente no adherente al que refirió incumplimiento del tratamiento o al que presentó dosajes de FK subterapeuticos.

RESULTADOS
113 pacientes adolescentes fueron atendidos durante el periodo de estudio. 11 presentaron retraso madurativo y 24 realizaron cambio de Centro de Trasplante y fueron excluidos.
Los pacientes fueron divididos en dos grupos: adherente y no adherente. Se constató falta de adherencia en el 37% de los pacientes.

	Grupo adherente n 49	Grupo no adherente n 29	p
Sexo (F) n (%)	20 (40.8)	13 (44.8)	0.7
Edad debut ERC (años) X-rango	5.3 (0-16)	3.5 (0-15.2)	0.13
Patología de base n (%)			
CAKUT	17 (34.6)	13 (44.8)	0.3
SHU tipico	6 (12.2)	4 (13.7)	0.8
Glomerulopatía	18 (36.7)	8 (27.5)	0.4
Otro	8 (16.3)	4 (13.7)	0.7
Diálisis pretrasplante n (%)	39 (79.5)	21 (72.9)	0.4
Tiempo en diálisis (meses) X-rango	21.6 (1-98)	21.4 (1-84)	0.4
Edad al trasplante (años) X-rango	13.4 (4-18)	12.5 (8-18)	0.13
Donante vivo relacionado n (%)	25 (51)	18 (62.5)	0.3
Años de seguimiento X-rango	5.5 (1-12)	6.8 (1-12)	0.14
Anticuerpo DSA n (%)	4 (8.1)	19 (65.5)	**<0.001**
Rechazo n (%)	5 (10.2)	18 (62)	**<0.001**
Tiempo post trasplante (meses) X-rango	17.8 (1-84)	59.6 (12-180)	**0.006**
Cl creatinina (ml/min/1.73m2) X-rango	50 (0-126)	29 (0-104)	**<0.001**
Pérdida de injerto n (%)	3 (6.1)	9 (31)	**<0.001**
Rechazo	0	9	**0.004**
Aspecto social n (%)			
Escolaridad acorde edad	46 (93)	20 (68.3)	**0.003**
Familia funcional	41 (83.6)	16 (55.6)	**0.006**
Cercania centro de trasplante	31 (63.2)	6 (20)	**0.0002**

CONCLUSIÓN
La falta de adherencia al tratamiento en pacientes adolescentes trasplantados renales aumenta el riesgo de rechazo mediado por anticuerpos y la pérdida de injerto. La presencia de familia disfuncional, domicilio alejado al Centro de Trasplante y deserción escolar surgieron como factores de riesgo.

NEFRITIS LÚPICA SERONEGATIVA REPORTE DE CASO

RPD 66

Morales S.[1]; Quiroz C.[2]
HOSPITAL PEDIATRICO DR.FERNANDO BARREYRO[1] ; SANATORIO IOT[2]
<morales.nefrologa@gmail.com>

INTRODUCCIÓN
El lupus eritematoso diseminado (LES) poco frecuente en pediatría de 0,53 a 0,6 por 100.000. Sus rasgos clínicos abarcan un importante abanico de manifestaciones, con repercusión en varios órganos de la economía, donde la enfermedad renal por LES en la población Latinoamericana como forma de inicio de la enfermedad es tan baja como el 5,3%, pero evolutivamente se presenta en alrededor del 50% de los pacientes, independientemente del sexo o la edad de los mismos. Sin embargo la nefritis lúpica seronegativa existe y fue descripta por primera vez en la década del '70, su importancia radica en reconocer a la anatomía patológica como herramienta para evitar el retroceso del tratamiento frente a la falta de visualización de los Anticuerpos, y que sabemos pueden ser falsamente negativos por: 1 técnica inadecuada, 2 el anticuerpo "se esconde" dentro de los complejos inmunes circulantes, 3 fenómeno de prozona inmunológica, 4 el anticuerpo ha sido absorbido (depósitos) por los tejidos (ej riñón) siendo detectados por la IF en una PBR.
LES con NL aumenta la morbi-mortalidad si no es tratada. No se debe confiar en los criterios ACR/SLICC para establecer el diagnostico de LES, porque frente a la NL seronegativa (FAN, AntiDNA, ANtiRo, Anti La, antiSm, incluyen a C3 C4) el tratamiento dirigido al LES, ha mejorado la supervivencia a los 5 años de 44% en 1970 al 95% después del 2000.

OBJETIVO:
Pacientes con NL con falta de clínica extra renal o de serología (+) para LES o ambas pueden experimentar retraso en el diagnóstico y en el tratamiento, representando un incremento de riesgo a enfermedad renal terminal.

CASO CLINICO:
Paciente femenina de 10 años con diagnostico a los 2 años de SNCR 2rio a EFyS sensible a CFM, evolucionó estable (proteinuria 540mg/día sin síndrome nefrótico: humoral ni clínico) hasta 2017 recayendo la nefrosis con enfermedad celiaca y se re-programa PBR con VEDA, su laboratorio en ese momento creatinina 0.5mg% y proteinuria masiva, albumina 0.3 gr% hematuria micro. Serologías negativas.Informe antomopatológico: Glomerulopatía membranosa estadio I/II. EFyS. IFI: depósitos de C3 granulares difusos en paredes capilares y mesangio 3+/4+, deposito C1q granulares subendolineales en paredes capilares y mesangio 4+/4+. CD4 + difuso a lo largo de las paredes capilares glomerulares. IgG4 negativo. Se reasumió como NL Seronegativa: c3 95 C4 25 (repetidos normales) FAN 1/80 moteado, antiDNA neg. antiLa 2.9 U/ml .antiRo 1.6, antiSm 2.1 neg. Anti RNP 1.8 U/ml anticardiolipinas negativas antiLKM 2.11 U/ml. antiB2GPM 2.9 antiB2GPG 1.8 negativos. A la semana de la PBR empieza con GNRP (glomerulonefritis rápidamente progresiva) y orinando con buen flujo urinario >1ml/kg/hs, creatinina 5.2mg% urea de 165mg% se inicia TRR, pulsos de solumedrol, actualmente estable en HD trisemanal, y derivada a centro de mayor complejidad para consensuar tratamiento a seguir.

CONCLUSION:
Tras revisar la bibliografía y buscar referentes con más experiencia en el tema, concluimos que la presentación de esta NL, cuyo punto de partida fue la biopsia renal sospechosa, nos enfrentó a decidir asumirla como LES activo y medicarla en consecuencia.

ECTOPIA RENAL, BUSQUEMOS MÁS

RPD 67

Morales S.[1]; Ptaszenczuk Y.[2]
HOSPITAL PEDIATRICO DR.FERNANDO BARREYRO[1 2]
<morales.nefrologa@gmail.com>

INTRODUCCIÓN

El riñón ectópico es una anomalía del desarrollo renal en la cual la migración de ese órgano está alterada y su posición final alcanza niveles variables. Su incidencia es 1:1000 nacidos vivos; relación hombre/mujer 1:2 y solo el 5% son intratoracicos. En la mayoría de los casos de riñón intratoracico su estructura y funcionamiento son normales. Como complicación se presenta la dificultad diagnóstica por ser asintomáticos y el manejo terapéutico de acuerdo a su etiología. Frente a su hallazgo debe descartarse la presencia de ectopia renal verdadera versus elongación renal por orificio herniario diafragmático. En el presente reporte la anomalía es descubierta de manera casual tras lumbalgia aguda por caída secundario a una práctica deportiva, tras la cual se realiza ecografía renal y centellograma.

OBJETIVO:

Descartar Ectopia Renal frente al Riñón Único no Vicariante.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 14 años de edad sexo masculino, con antecedentes de Hiperreactividad Bronquial desde los primeros años de vida, sin tratamiento específico. Consulta por episodio de lumbalgia secundario a caída desde su altura, con informe ecográfico de Agenesia Renal Izquierda. Se realiza laboratorio con función renal normal urea 31mg% creatinina 0,95mg% con ausencia de hematuria. Eco renal RD 9,8cm x 4,4cm no vicariante. Se solicita DMSA que informa riñón izquierdo ectópico intratoracico con buena capitación 52% y RD 48%. Se realiza Angiotomografia toracoabdominal para descartar otras malformaciones asociadas y evaluar pedículo vascular renal: confirmando malformación renal izquierda asociado a hernia diafragmática.

CONCLUSIÓN

El hallazgo de riñón único no vicariante por método ecográfico debe hacer sospechar la presencia de un riñón ectópico. La realización de centellograma renal con DMSA resulta útil para ubicar ectopias no visibles con ecografía. La angiotomografia toracoabdominal facilito la diferenciación de ectopia renal verdadera versus elongación renal a través de una hernia diafragmática.

CISTITIS EOSINOFILICA

RPD 68

Morales S.[1]; Ptaszenczuk Y.[2]
HOSPITAL PEDIATRICO DR.FERNANDO BARREYRO[1 2]
<morales.nefrologa@gmail.com>

INTRODUCCIÓN

La cistitis eosinofílica es una enfermedad de baja frecuencia, con menos de 200 casos reportados en el mundo. Se caracteriza por la inflamación de toda la pared vesical, predominantemente por eosinófilos, con fibrosis y áreas de necrosis muscular. Su origen parece ser inmunológico aunque los desencadenantes no se conocen bien. Se han descrito varios factores predisponentes. Se presenta con polaquiuria, hematuria y dolor suprapúbico. Otros de menor frecuencia son disuria, retención urinaria, nicturia y enuresis. El estudio de laboratorio y los métodos de imágenes son inespecíficos, el diagnóstico definitivo es histológico. El manejo puede ser expectante o con antihistamínicos, antiinflamatorios y corticoides. La evolución de la enfermedad varía según la edad de presentación. En los niños tiende a ser autolimitada, existe riesgo de recidivas y de lesión renal.

OBJETIVO:

Tener presente la CE como causa de tumor vesical en niños, y su presentación clínica como obstrucción de la vía urinaria.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Paciente de sexo masculino de 2 años de edad sin antecedentes patológicos, con episodios de pujo, tenesmo y globo vesical de reciente aparición. Imagen ecográfica renal revela tumoración en cuello vesical y laboratorio con elevación de Urea 136mg% creatinina 2,16mg%. Presenta índice de Barrat 18ml/min/1,73m2. Se realiza procedimiento quirúrgico con resección del tumor vesical y desaparición de síntomas de obstrucción vesical. La anatomía patológica revelo diagnóstico de cistitis eosinofílica recibiendo tratamiento con corticoides y antihistamínicos. Controles post operatorio asintomáticos sin imágenes patológicas y con normalización de la función renal.

CONCLUSIÓN

La CE es una patología con baja incidencia en el mundo, que requiere para su diagnóstico definitivo el estudio Histopatológico, por ello la toma de muestra o resección quirúrgica resulta prioritaria frente a la presencia de un tumor vesical con síntomas de obstrucción baja.

NEFRITIS SEVERA DE PURPURA DE SCHONLEIN HENOCH, RECURRENCIA POST-TRASPLANTE RENAL INMEDIATO

PO 69

Bresso P.[1]; Amoreo O.[2]; Nieves A.[3]; Di Pietrantonio S.[4]; Alberton V.[5]; Baran M.[6]; Sandra M.[7]; Mabel C.[8]
HOSPITAL EL CRUCE, FLORENCIO VARELA, BUENOS AIRES,[1 2 3 4 5 6] ; HOSPITAL DE NIÑOS, PEDRO ELIZALDE, CABA[7 8]
<paulabresso@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La Púrpura Schonlein Henoch (PSH)es la vasculitis sistémica más frecuente en la infancia. La nefritis de PSH(NPSH) ocurre entre 20-54%, mayoritariamente con formas leves, pero en un pequeño porcentaje se puede presentar con síndrome nefrítico y/o nefrótico y raramente Glomerulonefritis rápidamente progresiva(GNRP). El pronóstico a largo plazo depende de la severidad del compromiso renal. Solo el 2% de las NPSH progresa a IRCT, requiriendo trasplante renal (TX). La recurrencia de NPSH post-TX es del 35%, y pérdida del injerto renal del 11%. Objetivo: presentar un caso de NPSH severa refractaria al tratamiento que evoluciona a IRCT, recurriendo Post-TX inmediato.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 15 años que debuta con PSH asociado a artralgia, hematuria macroscópica, proteinuria masiva y discreta alteración de la función renal (FR): Creatinina(Cr): 0,98 mg/dl; Proteínas totales: 55 g/l; albúmina: 36 g/l. FAN 1/160; C3 140 mg/dl; C4: 25 mg/dl; Proteinuria 24 hs(Pr24hs): 5,4 g. Inicia tratamiento con meprednisona 60 mg/día. A los 7 días desmejoría de FR (Cr: 2.3 mg/dl). Se indican 3 pulsos de metilprednisolona(MP) de 1 gr. Persiste con filtrado glomerular (FG) disminuido (38 ml/min/1,73m2) por lo que comienza con Ciclofosfamida(CF) en pulsos mensuales. Mejoría del FG (Cr mínima: 1,1 mg/dl) pero persiste macrohematuria y proteinuria masiva, sin nefrosis. Biopsia renal: NPSH clase IV. Recibe 3 pulsos MP de 1 gr. Se agrega enalapril y losartan sin respuesta antiproteinúrica. A los cinco meses refractariedad al tratamiento convencional. Se indica MP 3 pulsos de 1 gr. Se adicionan Mofetil micofenolato(MMF) y Rituximax 4 dosis de 375 mg/m2. Nueva caída de FG (50 ml/min/1,73) con persistencia de macrohematuria y proteinuria masiva. Se suspende enalapril y losartan, se indica amlodipina por hipertensión arterial. Inicia diálisis crónica. Pretrasplante renal: HLA A 2/3 B 49/51 DR 11/14. Donante: Madre 48 años. HLA A 2/2 B 44/51 DR 14/15. Inducción 7 días previos de la cirugía de Tx con meprednisona, MMF y tacrolimus. Horas antes del Tx: Basiliximab y MP. Al 7° día Post-Tx Cr: 1.15 mg/dl; FK: 7 ng/ml. Pr24hs: 0,4 gr. Al 14° día Post-Tx orinas espumosas, normotensa con amlodipina. Cr: 1.1 mg/dl; FK: 5 ng/ml. Pr24hs: 2.2 gr. Al 17°día Post-Tx: Pr24hs: 4 gr; Cr: 1.06 mg/dl, FK: 6.2 ng/ml. Se indica enalapril y biopsia renal: glomerulopatía extracapilar con semilunas celulares en 8/8 glomérulos. Se indica 2 pulsos de MP y 500 mg de CF. A 3 semanas Post-Tx: hipertensa, Cr: 1.39 mg/dl; Pr24hs: 8.2 gr. Albúmina: 3.3 g/dl y Colesterol 200 mg/dl. FK: 4.6 ng/ml. Ante sospecha clínica de GNRP recurrente o de novo, inicia plasmaféresis 8 sesiones y 3 pulsos de MP 0.5 gr. Valor máximo de Cr: 4.69 mg/dl. Se suspende enalapril y losartan. Los valores de creatinina comienzan a descender. A los 38 días Post-Tx se externa. Cr 2,4mg/dl, Pr24hs: 1,3gr.

CONCLUSIÓN:

La NPSH severa y refractaria al tratamiento es una presentación infrecuente. La recurrencia Post-Tx está incrementada en estos casos y también con ciertos antígenos HLA que constituye un factor predisponente heredado genéticamente y ligado a su desarrollo, por lo que sería aconsejable evitar el trasplante renal con donante vivo relacionado.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN SEGUIMIENTO ALEJADO DE SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

PO 70

Lombardi L.[1]; Ruscasso J.[2]; Suarez A.[3]; Cobeñas C.[4]; Spizzirri A.[5]; Amoreo O.[6]; Rahman R.[7]; De Rose E.[8]; Gogorza M.[9]; Lujan FerradÀs M.[10]; Zalba J.[11]
HIAEP SOR MARIA LUDOVICA LA PLATA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<lombardilau@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

El síndrome urémico hemolítico (SUH) es una enfermedad sistémica caracterizada por lesión de las células endoteliales. Los pacientes tienen riesgo de presentar secuelas alejadas como microalbuminuria (MA), proteinuria, hipertensión arterial (HTA) y enfermedad renal crónica (ERC) El monitoreo ambulatorio de la presión arterial de 24 hs (MAPA) resulta una herramienta esencial para el diagnóstico de HTA.

OBJETIVOS:

1) Conocer la prevalencia de HTA en este grupo de pacientes. 2) Analizar el perfil de presión arterial (PA) valorado por MAPA. 3) Detectar si existe relación entre HTA y comorbilidades (obesidad, MA, ERC)

MATERIAL Y MÉTODOS:

Análisis retrospectivo de pacientes con antecedente de SUH atendidos entre 3/2014 y 3/2017 en nuestro servicio. Se analizó requerimiento y días de diálisis en la etapa aguda y se realizó: medidas antropométricas, IMC, PA en el consultorio en 3 situaciones separadas, clearence creatinina, MA, proteinuria, ecografía renal, ecocardiograma y MAPA. Se suspendió el tratamiento antiproteinurico con IECA 1 mes antes del estudio. Se definió HTA casual y ambulatoria de acuerdo a normas.

RESULTADOS:

Se evaluaron 66 pacientes, 40 mujeres (60,6%). Edad x al realizar el MAPA: 11,6 años (rango: 4,8-19,9) y tiempo x de seguimiento: 9,5 años (rango 2,4 -18,4). Requirieron diálisis 42 pacientes (63,6%), x días 14,1 (rango 5-34) El 48,4% (32 pacientes) recibía medicación antiproteinúrica. Presentaban sobrepeso el 24,2% y obesidad el 27,2%. Se realizó ecografía renal a 62 pacientes siendo anormal en 9 (14,5%) y ecocardiograma a 54 pacientes siendo 1 solo patológico. La MA fue elevada en el 53,1%, presentaron proteinuria el 7,7% y 15,1% tenían clearence creatinina menor a 80 ml/min/1.73. Todos tenían PA normal en el consultorio. Se encontró HTA ambulatoria en 12/66 pacientes (18,1%), en 10 de ellos solo nocturna, pre HTA en 22/54 pacientes (40,7%) y patrón dipping alterado en el 80,3%. Solo 6 pacientes tuvieron MAPA normal. Se encontró asociación estadísticamente significativa entre clearence de creatinina menor a 80 ml/min/1.73 e HTA (p: 0,01).

CONCLUSIONES:

La prevalencia de HTA en pacientes con antecedentes de SUH fue 18,1% y de pre HTA 40,7%, en todos solo detectada por MAPA. El hallazgo de patrón dipping alterado fue elevado (80,3%). Se encontró asociación significativa con clearence creatinina menor a 80 ml/min/1.73. Debería considerarse la realización del MAPA en todos los pacientes con antecedentes de SUH.

GLOMERULONEFRITIS PAUCIINMUNE: PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE ENDOCARDITIS BACTERIANA SUBAGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

PO 71

De Rose E.[1]; Suarez A.[2]; Lombardi L.[3]; Gogorza M.[4]; Spizzirri A.[5]; Cobeñas C.[6]; Ruscasso J.[7]; Lujan Ferradas M.[8]; Rahman R.[9]; Amoreo O.[10]; Zalba J.[11]
HIAEP SUP. SOR MARÍA LUDOVICA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<emanuel_derose@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La endocarditis bacteriana subaguda (EBS) puede ser una causa oculta de glomerulonefritis (GN) que simula una vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). El desarrollo de ANCA y GN en un paciente que cursa episodio infeccioso se asocia con morbilidad y mortalidad significativa.

OBJETIVO:
Describir el caso clínico de una paciente con GN pauciinmune asociada a EBS.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:
Paciente femenina de 13 años de edad, síndrome de Down con cardiopatía, consulta por antecedente de infecciones urinarias recurrentes en el último año y fiebre intermitente. Ingresa en regular estado general, taquicárdica, taquipneica, con palidez generalizada y petequias, soplo cardíaco holosistólico. Laboratorio: GB 9000 (N86%/Blastos2%), Hto 17%, Hb 5.3gr/dl, plaquetas 70000/mm3, urea 0.7gr/l, creatinina 3.6mg/dl, LDH 1199UI/l, PCR 153.1mg/l, ionograma y estado ácido base sin alteraciones. Hematuria (++++) y proteinuria (+). Se interpretó inicialmente como bicitopenia de probable origen oncohematológico vs lupus eritematoso sistémico (LES). Se realiza: hemocultivos (negativos), radiografía de tórax (cardiomegalia), ecografía renal (aumento de ecogenicidad con escasa diferenciación corticomedular), ecografía abdominal (esplenomegalia), ecocardiograma (CIV perimembranosa, imágenes en válvulas tricuspidea y aórtica compatibles con problable vegetación, derrame pericárdico leve a moderado). Se indica tratamiento antibiótico. Punción aspiración de médula ósea: sin signos compatibles con enfermedad oncohematológica. Con sospecha de LES con compromiso endocárdico se solicita: Complemento C3 0.323g/l, C4 0.023g/l, anticuerpos (Ac) anticardiolipinas IgG e IgM +, Ac antibeta2glicoproteina IgG +, Ac antinucleares negativo, ANCAc positivo, ANCAp negativo. Se indica metilprednisolona y se realiza biopsia renal que informa GN focal necrotizante pauciinmune con semilunas (11/26), hallazgos patológicos compatibles con GN asociada a EBS. La paciente evoluciona con mejoría de la función renal (creatinina 0.76mg/dl) pero con aumento de las vegetaciones requiriendo tratamiento quirúrgico. Fallece en el postoperatorio.

CONCLUSIÓN:
La GN pauciinmune es una forma infrecuente de presentación de EBS. La asociación de anormalidades serológicas (ANCA +, hipocomplementemia, factor reumatoideo elevado, Ac anticardiolipinas y antinucleares positivos) plantea varios diagnósticos diferenciales. Conocer esta entidad permite sospecharla y realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno.

INFECCION DEL TRACTO URINARIO (ITU) POSTRASPLANTE RENAL. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

PO 72

Gogorza M.[1]; Spizzirri A.[2]; Lombardi L.[3]; Cobeñas C.[4]; De Rose E.[5]; Suarez A.[6]; Lujan Ferradas M.[7]; Ruscasso J.[8]; Amoreo O.[9]; Rahman R.[10]; Zalba J.[11]
HIAEP SOR MARIA LUDOVICA - LA PLATA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<majogogorza@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La ITU es la infección bacteriana más frecuente en receptores de trasplante renal. Entre el 20 y 65% de los pacientes trasplantados padecen al menos una ITU en el primer año postrasplante. Dichas infecciones aumentan la morbilidad del paciente.

OBJETIVOS:
1.Determinar la incidencia de ITU en el postrasplante. 2.Comparar el número de ITU en pacientes con anomalías congénitas del riñón y de la vía urinaria (CAKUT) vs otras etiologías. 3.Valorar si la corrección del reflujo vesicoureteral (RVU) nativo pretrasplante disminuye la incidencia de las mismas. 4.Analizar la relación entre válvulas de uretra posterior (VUP) y el desarrollo de ITU.

MATERIALES Y MÉTODOS:
Análisis descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de pacientes trasplantados en nuestra institución desde 12/2000 hasta 12/2017. Evaluamos edad, sexo, enfermedad de base, número de ITU, tiempo de trasplante al desarrollo de las mismas (TT), germen, afectación renal, cirugía de RVU previa.

RESULTADOS:
De 85 pacientes trasplantados, 27 (31,7%) presentaron 112 ITU (4,1 ITU/paciente).Edad x: 12,2 años (rango 5-17). Catorce fueron mujeres (51,8%). Dieciséis pacientes (59%) presentaron CAKUT y 11 otras etiologías: SUH: 5, poliquistosis renal AR: 2, meningococcemia: 1, tumor medular: 1, glomerulonefritis rápidamente progresiva: 2.
El primer episodio se presentó en promedio a los 11,5 meses (22 días-43 meses) TT.
Sesenta de los episodios (53,5%) fueron causados por E. coli, seguido por K. pneumoniae (17/112).
Se constató caída de filtrado glomerular en 18 pacientes (66.6%).
La evaluación de pacientes con CAKUT se ve en el siguiente cuadro.

Enfermedad	Números de ITU
Displasia sin RVU (n:2)	5
Displasia con RVU (n:9)	30
VUP sin RVU(n:3)	38
VUP con RVU(n:2)	4

La incidencia de ITU en CAKUT vs no CAKUT fue de 4,8 y 3,1 episodio/paciente respectivamente.
No hubo diferencias significativas entre el grupo con corrección de RVU pretrasplante (15/6) y los no corregidos (19/6) (p: ns)
La VUP fue la patología con mayor incidencia de ITU (8.4/paciente).

CONCLUSIONES:
La incidencia global de ITU fue de 4,1 episodios/paciente, siendo más frecuente en el grupo CAKUT. La VUP fue la uropatía con mayor recurrencia de ITU. La corrección quirúrgica previa de RVU no modificó la incidencia de las mismas.

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS REFLUJOS VESICOURETERALES DE ALTO GRADO DETECTADOS POR ECOGRAFÍA PRENATAL

PO 73

Alconcher L.[1]; Tombesi M.[2]; Lucarelli L.[3]
HOSPITAL INTERZONAL DR JOSÉ PENNA[1 2 3]
<laura.alconcher.la@gmail.com>

Los reflujos vesicoureterales (RVU) grados IV y V (según la clasificación Internacional) asociados a daño renal congénito son una reconocida causa de enfermedad renal crónica (ERC).

OBJETIVOS:
Determinar la evolución de niños con RVU grados IV-V detectados por la ecografía prenatal.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Trabajo analítico, retrospectivo, longitudinal y observacional. Evaluamos la evolución de 44 pacientes (37 varones) con RVU primario de IV-V grado, bilateral en 28 (63,6%) seguidos durante un tiempo medio de 89 meses (mediana 60 meses). Fueron estudiados inicialmente con una centellografía renal. Se indicó profilaxis antibiótica hasta el control de esfínteres o la resolución quirúrgica del RVU y se alertó a los padres sobre el riesgo de desarrollar infección urinaria (IU). Se analizó presencia y severidad de daño renal congénito o adquirido y progresión del mismo, incidencia de IU, requerimiento de cirugía, función renal, tensión arterial, presencia de proteinuria y albuminuria al último control. Se consideró daño renal congénito a la disminución homogénea de la captación en pacientes sin IU previa con función renal diferencial (FRD) ≤ 45 % y daño adquirido a uno o más defectos focales. Estadística: se realizó un análisis univariado, se calcularon los OR con IC 95 %, se consideró una P significativa a < 0,05.

RESULTADOS:
Treinta y dos pacientes tuvieron daño renal congénito, 7 con FRD < 20%, 28 eran varones; no encontrándose diferencias significativas entre géneros (P=0,32). Treinta pacientes (68%) tuvieron IU, siendo recurrente 18 de ellos, sin diferencias significativas entre género (P= 0,29). Seis pacientes desarrollaron daño adquirido y 3 mostraron progresión. Se resolvieron quirúrgicamente 15 pacientes, 10 por IU recurrentes. Al último control 12 pacientes (27%) tenían algún grado de compromiso renal, 3 caída del filtrado glomerular, 5 proteinuria y 4 albuminuria aislada. En 4 pacientes se detectó hipertensión arterial, todos presentaban algún estadio de ERC.

CONCLUSIÓN:
El 73 % de los pacientes presentaron daño renal congénito. A pesar de tener un RVU de alto grado, 1/3 de los pacientes no se infectó y otro 1/3 tuvo sólo una IU. La cirugía fue indicada en una 1/3 parte de los casos. Al último control, 7 % de los pacientes estaban en estadíos avanzados de ERC. Nuestros resultados avalan la necesidad de focalizar a esta población de riesgo asegurándole un seguimiento estrecho y asesorando a los padres sobre medidas para minimizar la progresión del daño renal.

INJURIA RENAL AGUDA SECUNDARIA A INFECCIÓN DISEMINADA POR ADENOVIRUS, A PROPOSITO DE UN CASO

RPD 74

Gogorza M.[1]; De Rose E.[2]; Lombardi L.[3]; Spizzirri A.[4]; Suarez A.[5]; Lujan M.[6]; Cobeñas C.[7]; Ruscasso J.[8]; Amoreo O.[9]; Rahman R.[10]; Zalba J.[11]
HIAEP SOR MARIA LUDOVICA - LA PLATA[1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11]
<majogogorza@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
El 80% de los casos de infección por adenovirus ocurren en menores de 4 años. Puede producir desde cuadros leves y autolimitados, hasta infecciones severas. La infección diseminada por adenovirus se define por la afectación de dos o más órganos o tejidos, asociada al aislamiento del virus. Es un cuadro clínico grave con alta morbilidad y mortalidad. Está descripta en inmunocomprometidos, pero puede ocurrir, aunque en menor frecuencia, en inmunocompetentes.

OBJETIVO:
Describir el caso clínico de una paciente previamente sana que cursó injuria renal aguda asociada a enfermedad diseminada por adenovirus.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:
Niña de 20 meses con antecedente de vómitos y diarrea con sangre de 24 horas de evolución derivada con diagnóstico presuntivo de síndrome urémico hemolítico. Ingresa en regular estado general, deshidratada, anúrica. Laboratorio: hematocrito: 35%, plaquetas: 457000mm3, urea: 1.54 g/l, creatinina: 2.54mg/dl, TGO: 597UI/l, TGP: 524UI/l, bilirrubina total: 3.02 mg%, directa 2.21mg%. Durante los siguientes días se observó empeoramiento de la función renal con requerimiento de diálisis, y persistencia de afectación hepática, sin signos de microangiopatía trombótica. Se realizó biopsia renal que informó nefritis tubulointersticial (NTI). El resultado de PCR en materia fecal por medio del método de film array fue negativo para toxina Shiga y positivo para adenovirus (serotipo 40/41). La detección de STEC en materia fecal y anticuerpos anti-LPS O157, O145, O121 en suero fue negativa. Se definió el caso como enfermedad diseminada por adenovirus (sepsis con compromiso hepático, gastrointestinal, injuria renal aguda con NTI y aislamiento de adenovirus en materia fecal) en paciente inmunocompetente (estudios inmunológicos normales). La terapia antiviral fue contraindicada debido al compromiso renal. La paciente presentó 8 días de anuria y se otorgó el alta al día 13 de internación, con función hepática normal y creatinina 1.06mg/dl. Actualmente presenta: urea: 0.4 g/l, creatinina:0.45 mg/dl.

DISCUSIÓN:
La enfermedad diseminada por adenovirus es un cuadro clínico infrecuente en inmunocompetentes pero de elevada morbimortalidad. La injuria renal aguda es aún más rara comprobándose en este caso NTI. El diagnóstico temprano requiere el aislamiento correspondiente del paciente dado su elevada transmisión, la terapia de soporte intensiva y precoz, y permite, además, evaluar las alternativas de terapia antiviral disponibles.

MANEJO DE LAS DE LAS DILATACIONES DEL TRACTO URINARIO DETECTADAS INTRAUTERO. RESULTADO DE UNA ENCUESTA A NEFRÓLOGOS Y URÓLOGOS PEDIATRAS LATINOAMERICANOS

PO 75

Tombesi M.[1]; Alconcher L.[2]; Lucarelli L.[3]; Prado F.[4]
HOSPITAL INTERZONAL DR JOSÉ PENNA, BAHÍA BLANCA[1 2 3 4]
<mariamarcelatombesi8@gmail.com>

Las dilataciones del tracto urinario (DTU) detectadas intrautero constituyen una frecuente causa de consulta, no obstante, aspectos fundamentales de su manejo siguen siendo controvertidos.

OBJETIVO:
Conocer y describir las estrategias en el manejo de las DTU detectadas intrautero de nefrólogos y urólogos pediátricos de Latinoamérica en base a una encuesta on-line.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Encuesta por elección múltiple acerca de: sistemas de clasificación pre y postnatal de las DTU, intervenciones intrautero, ecografía prenatal con mayor capacidad predictiva, cuándo hacer de la primera ecografía postnatal, indicación de profilaxis antibiótica, cistouretrografia miccional (CUGM) y estudios funcionales. Se realizó un análisis descriptivo de las respuestas.

RESULTADOS:
Contestaron 90 profesionales, 63 nefrólogos y 27 urólogos pediatras de 13 países de Latinoamérica. El 75% de los nefrólogos y el 59% de los urólogos no conocían la incidencia de DTU en su medio. El sistema de clasificación intrautero más utilizado fue el de la Sociedad de Urología Fetal (SFU) (73% de los nefrólogos ,93 % de los urólogos). La ecografía del tercer trimestre fue considerada por el 67 y 56 % de nefrólogos y urólogos respectivamente como la de mayor capacidad predictiva de anomalías significativas. El 37 y 27 % de urólogos y nefrólogos realizan intervenciones intraútero en casos de válvula de uretra posterior. La mitad de los nefrólogos y urólogos consideran oportuno realizar la 1ra ecografía postnatal dentro de las 24-48 hs del nacimiento. El 81% de los nefrólogos y el 70% los urólogos utilizan en la 1ra ecografía postnatal la combinación de clasificaciones (SUF y diámetro anteroposterior de la pelvis renal). El 10% de los nefrólogos y 19% de los urólogos indican profilaxis antibiótica a todos los pacientes. El 5% de los nefrólogos y el 18,5% de urólogos indican la CUGM a todos los recién nacidos (RN) con DTU. El estudio funcional más indicado fue el radiorrenograna (69% de los nefrólogos, 48% de los urólogos).

CONCLUSIÓN:
La encuesta demostró que aproximadamente 2/3 de urólogos y nefrólogos coincidieron en la clasificación pre y postnatal utilizada, en la mejor capacidad predictiva de la ecografía del 3er trimestre y la oportunidad diagnóstica de la 1era postnatal. Un tercio de los encuestados realizan intervenciones intrautero. Más del 80 % estuvo de acuerdo en la no indicación sistemática de profilaxis antibiótica y CUGM a todos los RN con DTU. El conocer las diferentes conductas podría ser un primer paso para la búsqueda de consensos en Latinoamérica en base a las experiencias acumuladas y la revisión de las evidencias actuales.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SINDROME URÉMICO HEMOLÍTICO ASOCIADO A SINDROME NEFRÓTICO CORTICORRESISTENTE

RPD 77

Schiavon V.[1]; Perez M.[2]; Geuna J.[3]; Caminiti A.[4]; Pedraza R.[5]; Texier I.[6]; Anabalon E.[7]
HOSPITAL DE NIÑOS VICTOR J. VILELA[1 2 3 4 5 6 7]
<schiavonvirginia@yahoo.com.ar>

INTRODUCCIÓN:
La disfunción podocitaria es una característica poco reconocida del síndrome urémico hemolítico atípico (SHUa). La diacilglicerol kinasa epsilon (DGKE) se expresa en endotelio, plaquetas y podocitos e inhibe la actividad protrombótica a través de ácido araquidonico-diacilglicerol. Su mutación causa microangiopatía trombótica por un mecanismo diferente al de la disregulación del complemento, aunque recientemente se sugirió un interjuego entre ambos. El déficit de DGKE se asocia a podocitopatía por sobreexpresión de canales de calcio. Generalmente se manifiesta antes del año con hipertensión arterial (HTA), hematuria, proteinuria y enfermedad renal crónica (ERC). También la proteinuria nefrótica puede ocurrir en SUHa secundario a mutaciones del sistema de complemento o anticuerpos autoinmunes. Más aún las glomerulopatías proteinúricas pueden complicarse con un sindrome urémico hemolítico (SUH) por la disfunción podocitaria que induce injuria endotelial y fenómenos protrombóticos.

OBJETIVO:
Comunicar un caso de SUH con posterior desarrollo de sindrome nefrótico.

CASO CLÍNICO:
Niña que al año y 4 meses de edad presentó cuadro caracterizado por deposiciones líquidas sin sangre, insuficiencia renal aguda, plaquetopenia y anemia hemolítica compatible con sindrome urémico hemolítico con gasto urinario conservado. Requirió transfusión de glóbulos rojos y tratamiento de sostén, externándose luego de 15 días con función renal mejorada y proteinuria masiva. Abandonó seguimiento ambulatorio y reingresó luego de tres años con debut de sindrome nefrótico corticorresistente, ciclofosfamida resistente. Se realizó punción biopsia renal que informó sindrome de microangiopatía trombótica por la isquemia glomerular traducida como esclerosis en más del 50 % glomérulos, esclerosis focal y segmentaria cuyos caracteres morfológicos apuntan a un proceso adaptativo relacionado con la lesión vascular. Severa y difusa xantelasmización intersticial, vacuolización glomerular y tubular vinculada a sindromes de hipoalbuminemia/proteinuria de larga evolución. Se decidió tratamiento conservador y renoprotector. Evolucionó a ERC con HTA requiriendo terapia renal sustitutiva a los 6 años del SHU. Actualmente en plan de trasplante renal.

CONCLUSIÓN:
A través de esta paciente, por su evolución clínica tan poco habitual nos cuestionamos si existe asociación directa entre estas dos entidades y sus posibles causas. Se solicitó, el estudio genético para SHUa pensando en la mutación de DGKE, aunque se necesitan más estudios para comprender la patogénesis de SUHa, la existencia e interacción entre la mutación de DGKE y la disfunción en el sistema del complemento.

EXPERIENCIA EN BIOPSIA RENAL EN PEDIATRIA

PO 79

Prieto P.[1]; Ramirez F.[2]
HOSPITAL NEUQUEN[1 2]
<patriciacarolap@yahoo.com>

OBJETIVO:

Reportar nuestra experiencia en biopsias renales realizadas en el periodo 2005--2017. Describir la epidemiología de los niños que requirieron biopsia renal. Evaluar la seguridad del procedimiento a través de la observación de eventuales complicaciones.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se realizó un análisis retrospectivo de todos los pacientes que recibieron punción biopsia renal (PBR) en riñón nativo entre enero de 2005 y noviembre de 2017. Las biopsias fueron realizadas según el tamaño del paciente con aguja 16 Ga en los menores de 15 kg y 14 Ga para los mayores de 15 kg, bajo sedo analgesia con midazolam endovenoso y ketamina endovenosa a dosis pediátrica. Se realizaron con técnica percutánea guiada bajo ecografía. Las mismas fueron realizadas por nefróloga, pediatra y ecografista.
Se analizaron edad de realización de la biopsia, sexo, diagnóstico pre biopsia y complicaciones relacionadas a la misma definidas como caída del hematocrito o colecciones renales post biopsia.

RESULTADOS:

En el periodo analizado de 12 años se realizaron 43 biopsias renales en 39 pacientes. La edad media de los pacientes fue de 9,7 años con un rango de edad de entre 2,6 años y 15,2 años. La mayoría de los pacientes biopsiados fueron niñas, siendo 22 niñas y 17 niños. Los diagnósticos que motivaron las biopsias fueron Púrpura de Shönlein Henoch 8 pacientes, Lupus Eritematoso Sistémico 7 pacientes, Síndrome Néfrotico 7 pacientes, Glomerulonefritis 11 pacientes, Enfermedad de Alport 1 paciente, Enfermedad de Wegener 1 paciente, Enfermedad de Berger 1 paciente, proteinuria 1 paciente y hematuria 2 pacientes.
Se analizaron las variaciones del valor de hematocrito de los datos de 39 pacientes constatando caídas promedio de 5 puntos en 43% de los pacientes, con un rango de variación de entre 3 y 8 puntos.En el resto de los pacientes los valores de hematocrito se mantuvieron iguales (28,2%) o incluso aumentaron (28,2%).
Solo en un paciente se constató colección renal post biopsia que fue diagnosticada por presencia significativa de dolor lumbar post biopsia ya que de rutina no se realizó ecografía de control a todos los pacientes.

CONCLUSIONES:

La realización de biopsia renal guiada bajo ecografía bajo sedoanalgesia resulta un procedimiento seguro como herramienta diagnóstica en patología renal.

PLASMAFERESIS EN SÍNDROME UREMICO HEMOLÍTICO TIPICO

PO 80

Mieres Estigarribia M.[1]; Bettendorff M.[2]
SANATORIO ALLENDE[1 2]
<mmieresestigarribia@yahoo.com>

INTRODUCCIÓN:

El síndrome urémico hemolítico (SUH) es una entidad clínica y anátomo-patológica caracterizada por presentación aguda de daño renal, anemia hemofílica microangiopática y trombocitopenia, que puede afectar otros parénquimas como intestino, sistema nervioso central, páncreas, corazón e hígado. El SUH típico describe la forma más frecuente en niños, provocada por la toxina Shiga producida por la bacteria Escherichia Coli, principalmente la cepa 0157:H7. El tratamiento del SUH incluye medidas de sostén, corrección de anemia y trombocitopenia y terapia de reemplazo renal. Existe escasa evidencia de la utilización de eféresis plasmática en pacientes con SUH típico sin compromiso neurológico.

OBJETIVOS:

Reportar la utilidad de plasmaféresis en un paciente con SUH típico y falla multiorgánica.

CASO CLÍNICO:

Paciente de sexo femenino de 9 años de edad que presenta diarrea con sangre de siete días de evolución medicada con antibióticos, con palidez generalizada, deshidratación moderada a severa y oligoanuria. Laboratorio al ingreso Hb 8,9gr%, Hto 26%, Plaquetas 55 mil/mm^3, Glóbulos Blancos 22,7 mil/mm^3, Urea 195 mg%, Creatinina 3,83 mg%, Sodio 129 meq/l y Potasio 7 meq/l. Se inicia terapia dialítica. Coprocultivo (-) y Toxina Shiga (-). Al sexto día del diagnóstico comienza con dolor y distensión abdominal, débito bilioso, derrame pleural y aumento de enzimas pancreáticas y troponinas. Debido al empeoramiento clínico y falla multiorgánica progresiva (hepática, pancreática, miocárdica), se realizan 5 ciclos de plasmaféresis con franca mejoría clínica y del laboratorio. Durante su internación requirió 4 TGRS y 13 días de diálisis peritoneal. Se informa Ac anti LPS 0157H7 IgM (+) a los once días de internación. No presenta recaídas luego de la plasmaféresis.

DISCUSIÓN:

Se han utilizado múltiples modalidades y/o agentes terapéuticos, dirigidos contra los mecanismos patogénicos subyacentes o presuntos de SUH típico. Ningún agente ha demostrado ser eficaz. Algunos estudios no controlados y casos clínicos en niños con SUH típico han demostrado que el inicio temprano de la plasmaféresis podría acortar la duración de la fase aguda, mejorar el resultado renal y reducir la tasa de complicaciones del sistema nervioso central y la mortalidad general.

A 30 AÑOS DEL 1ER TRASPLANTE RENAL

RPD 81

Álvarez Salum J.[1]; Franco M.[2]; Fretes J.[3]; Götz S.[4]; Peiró Á.[5]; Fretes B.[6]; Fernández M.[7]; Florentín de Merech L.[8]
HOSPITAL DE CLÍNICAS FCM UNA[1 2 3 4 5 6 7 8]
<jaznasalum@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

Infraestructura, equipo multidisciplinario y cobertura médica son esenciales para todo tx. Ayuda privada permite reiniciar el Tx renal en Hospital escuela, brindando tto óptimo a niños sin recursos, evitando perpetuarlos en diálisis.

CASOCLÍNICO:

♀ a los 14 años internada para cirugía correctiva (epifisiólisis de cadera) detectándose ERC V (hipoplasia renal congénita). TA 130/78(P >95), P 27.5 kg(<1-2 DE), T 1.31 cm (<3 DE), diuresis 2.5ml/kg/h. Dos años en HD. Pretx: diuresis residual 1500 ml/día. PRA clase I y II (-). Ecocardio: hipertrofia concéntrica VI leve. CUG normal. Tto: Amlodipina, carvedilol, Fe IV, Eritropoyetina, Calcio, Vit D. No TF de GRC. Tx renal 12/2016, donante fallecido de 18 años, politrauma. Isogrupo, Crossmatch(-), 5 Missmatch informado al 7o DPO. Isquemia fría 15hs. Inducción: Basiliximab 20mg y metilprednisolona 500mg. Mantenimiento: Tacrólimus, MFM 500mg c/12hs y prednisona. Linforrea persistente por herida operatoria (fístula linfática de alto débito): Octeótride 10 días, dieta normoproteica, hiposódica pobre en lípidos, mejoría parcial. Cede con esclerosis local con Iodopovidona. Profilaxis: ceftriaxona, ganciclovir (CMV), nistatina y TMS. A 48hs PO picos febriles: meropenem, vancomicina, azitromicina y Fluconazol. Por enterococos (+) en secreción del lecho operatorio sigue vancomicina 14 días. Delirium post Tx por tacrólimus, responde a haloperidol. Insulina 5 meses por DBT post tx. Alta: Cr sérica 0.88 mg/dl. Ecodoppler normal, IR 0.6 - 0.72, vasos renales permeables. Al año: 17 a de edad, TA 110/60, P: 43.2 kg, T: 138.5 cm, IMC: 22.6 (p50-85), GB 6910; Hb/Hto 12.3/36.6, Plaq 170.000, Cr 0.68 mg/dl, Urea49 mg/dl, Na 135 K 3.8 Cl 106mEq/L, P 4,4 mg/dL, Ca 9.2 mg/dL, pH 7.32, Bic 21 mmol/l. Inmunosupresión: tacrólimus, MFM y prednisona. Ecodoppler normal, IR: 0.63. Profilaxis: TMS-SMX, Nistatina y Valganciclovir. Cargas virales para CMV, BK y EBV (-). Mycobacterium TBC (-) en esputo (GeneXpert). Hb glicada en rango, sin insulina.

TRASPLANTE RENAL EN UN HOSPITAL ESCUELA: UN DESAFÍO

RPD 82

Álvarez Salum J.[1]; Franco M.[2]; Fretes J.[3]; Götz S.[4]; Peiró Á.[5]; Fretes B.[6]; Fernández M.[7]; Florentín de Merech L.[8]
HOSPITAL DE CLÍNICAS FCM UNA[1 2 3 4 5 6 7 8]
<jaznasalum@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La continuidad del tx renal, implica asegurar padrinazgos de personas solidarias para cada niño receptor, para cubrir insumos y medicamentos que la familia no puede asumir.

CASO CLÍNICO:

♀, ERC estadío V (Nefritis Lúpica) remitido a los 13 años de edad. TA:120/80 (p90), P: 47kg(0/+1DE), T: 1.60cm(0/+1DE), diuresis 2.5 ml/kg/h. En HMD 2a. Pretx: diuresis residual 750ml/día. Tto: Amlodipina 10mg/día y carvedilol 25mg/día, calcitriol 0,25µg/día, Carb.Ca 2.530mg/día, Vit.D mantenimiento. PRA clase IyII (-). ECGnormal. TA<p90. CUG normal. 1TF de GRC. Tx renal 11/2017, donante fallecido de 10a (traumatismo de cráneo).Isogrupo, Crossmatch(-), 4 Missmatch informado al 7 DPO. Isquemia fría:10hs. Injerto 2A-1V. Inducción. Basiliximab y metilprednisolona. Mantenimiento Tacrólimus, MFM y prednisona. 1er DPO: reintervención por sangrado y HMD por anuria y sobrecarga. Función retardada del injerto secundaria a hipovolemia. Amlodipina por TA>p95, polipnea, crepitantes bibasales e infiltrados pulmonares (foco infeccioso vs sobrecarga hídrica). Mejoría con manejo hidrosalino y ATB. Linforrea por herida operatoria (fístula linfática), cede con esclerosis local con Iodopovidona. Profilaxis: ceftriaxona, ganciclovir, nistatina y TMS. Policultivos (-). Lavados vesicales 7d por macrohematuria. Goteo de furosemida 5días por sobrecarga. <progresiva de Cr de 12,17 a 4,67 mg/dl al 4ºDPO. Ecodoppler normal, IR 0.6-0.7, vasos renales permeables. Alta a los 20d: TA 110/60, Diuresis 3ml/kg/h, Cr 0.96mg/dL, Urea 77mg/dL Na134 K4 Cl98mEq/L Ca9.5 P2,8 EAB: pH7,28 Bic18mmol/L, Hb/Hto12,3/39,3 GB8060 Plaq 397.000. A 2m post tx: TA 120/70 GB 6610, Hb/Hto 12/36, Plaq 316.000 Cr 0.78mg/dl Urea 42mg/dl Na139 K4,8 Cl103mEq/L P3,1mg/dL Ca10mg/dL. Profilaxis con TMS Nistatina y Valganciclovir. Cargas virales para CMV, BK y EBV no detectables en último control.

INTOXICACION POR VITAMINA D: A PROPOSITO DE UN CASO

RPD 83

Encinas Arana M.[1]; Del Aguila Villar C.[2]; Rivera Medina J.[3]; Pereda Joh M.[4]; Estela Chunga E.[5]
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO[1 2 3 4 5]
<mariohea@yahoo.com>

INTRODUCCIÓN:

La intoxicación por vitamina D se asocia a hipercalcemia. Las características clínicas de hipervitaminosis D son variadas e inespecíficas. Se puede presentar fatiga , pérdida de peso, vómitos recurrentes,dolor abdominal, polidipsia , anorexia , estreñimiento con repercusión a nivel del SNC, renal, gastrointestinal, cardiovascular entre otros. El diagnóstico se hace por los síntomas de hipercalcemia, altas concentraciones séricas de 25-hidroxivitamina D, hipercalciuria, hiperfosfatemia e hipoparatiroidismo.

OBJETIVO:

Reportar el caso de un adolescente de 13 años a fin de evaluar la forma de presentación, aspectos epidemiológicos, clínicos, laboratorio, terapéutica, evolución , y pronóstico

MATERIAL Y MÉTODOS:

Varón de 13 años con cuatro hospitalizaciones previas al diagnóstico presentando en primera hospitalización dolor abdominal intenso, náuseas, vómitos, estreñimiento siendo dado de alta a las 24 horas. Persisten los síntomas siendo nuevamente hospitalizado esta vez sometido a estudio endoscópico que concluye en hernia hiatal y sub-oclusión intestinal . No mejora; se solicita alta voluntaria y acude al INSN. En tercera hospitalización se realiza segunda endoscopia. Sale de alta con diagnóstico de intoxicación alimentaria, pancreatitis gastritis erosiva y hernia hiatal. deshidratación e IRA observándose mejoría parcial con estudios aún en proceso. Empeoran los síntomas y retorna a las 24 horas y en esta cuarta hospitalización la madre informa sobre la administración de altas dosis de vitamina D tres semanas previas (600,000 UI/día por 7 días). Se evidencia niveles elevados de Ca: 15 mg/dl, P: 13.0 mg/dl, Vitamina D: 375 ng/ml Cr: 0.99mg/dl U:35 mg/dl Lipasa 181 U/l PTH:4.9 pg/mL calciuria, EKG:QT prolongado y nefrocalcinosis bilateral,. Inicia hidratación EV, furosemida, metilprednisolona, pamidronato. Se plantea HD según evolución. Desciende niveles de calcio con retención nitrogenada y diuresis adecuada. Sale de alta y continúa en seguimiento

RESULTADOS:

Evoluciona con estabilidad clínica y disminución progresiva de niveles de calcio, fósforo, lipasa, calciuria ,PTH. Los niveles elevados de vitamina D en el seguimiento a largo plazo se normalizan pero mantiene creatinina elevada y nefrocalcinosis.

CONCLUSIONES:

1) La intoxicación por vitamina D es una emergencia médica que puede pasar inadvertida 2) Requiere de soporte óptimo por las manifestaciones de hipercalcemia e inclusive de diálisis 3) Según el grado de afectación el pronóstico puede ser reservado y el daño irreversible.4)3) Es urgente alertar a las autoridades a fin de tomar acciones para la regulación adecuada de medicamentos que contengan vitamina D para evaluar su concentración y la disposición de venta libre por los altos riesgos de daño a la salud de la población.

DOBLE SEROPOSITIVIDAD PARA ANCA Y AMBG: A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 84

Exeni A.[1]; Rigali M.[2]; Cisnero D.[3]; Freyle Fraija L.[4]; Torres Walsh C.[5]; Palumbo S.[6]; De Matteis K.[7]; Bovone N.[8]; Villarreal K.[9]; Ramirez F.[10]
HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[1 2 3 4]; SANATORIO SAN CARLOS BARILOCHE[5] ; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[6 7] ; HOSPITAL POSADAS[8] ; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[9] ; HOSPITAL CASTRO RENDON NEUQUEN[10]
<andreaexeni@yahoo.com>

Paciente de sexo masculino de 8 años previamente sano que se presenta con hematuria y proteinuria significativa posterior a faringitis estreptocóccica. normotenso con función renal normal y complemento normal .

A los 2 meses se diagnostica celulitis en tobillo derechoy recibe cefalexina. Presenta anemia, caída de filtrado glomerular en forma progresiva, proteinuria y microhematuria. FAN, ANCA y anti DNA negativos. Con schwartz- barrat de 29ml/min/m2 se decide la derivación a nuestro Hospital.

Ingresa normotenso. Ecografía renal con aumento ecogenicidad cortical bilateral. Proteinuria rango nefrótico y microhematuria Anemia, insuficiencia renal aguda y LDH aumentada Crioglobulinas+. Mycoplasma Anticuerpos IgM positivos. Complemento normal. FAN y anti DNA negativo. Con diagnostico de Glomerulonefritis rapidamente progresiva (GNRP) se decide administrar metilprednisolona 10mg/kg/dosis EV día por medio por 3 dosis y se realiza punción biopsia renal (PBR)

Con el resultado de ANCA P +(anticuerpo anticitoplasma del neutrófilo) se decide iniciar dosis de Ciclofosfamida 15mg/kg y solicitar AMBG(anticuerpos anti membrana basal glomerular). Durante los primeros 10 días de internación, y a pesar del tratamiento instaurado, presenta desmejoría progresiva de la función renal Se recibe resultado + para AMBG 32.3 U/ml (vn <20) Inicia plasmaféresis. Realizo 8 sesiones hasta negativizar anticuerpos. La biopsia confirmó Glomerulonefritis proliferativa extracapilar y necrotizante con semilunas en el 100% de los glomérulos.La función renal mejoro en forma progresiva desde la 4ta sesión de plasmaféresis. Se decide egreso hospitalario. Finalizo 6 to pulso de ciclofosfamida en ciudad de origen e inicio tratamiento con Micofenolato Mofetil 1 gramos/diario (30 mg/kg/dia) meprednisona 8 mg 3 veces por semana y enalapril 5 mg/dia A los 10 meses post debut presenta caída de filtrado (creatinina de 1,64mg/dl) y proteinuria rango nefrítico Presenta dosajes de AMBG y ANCA negativos

La glomerulonefritis con anticuerpos ANCA P y AMBG positiva en forma simultánea es una entidad relativamente rara en pediatria , su presentación es inespecífica en la mayoría de los casos con compromiso sistémico Hasta un tercio de los pacientes con enfermedad de Goodpasture presentan ANCA, en su mayoría p-ANCA y hasta un 8% de pacientes con vasculitis asocian AMBG. La importancia del diagnóstico de enfermedad por anticuerpos AMBG con ANCA radica en su distinto curso evolutivo. En los pacientes «doble positivos» estaría indicada una terapia agresiva con corticoides, inmunosupresores y plasmaféresis hasta que el título de AMBG sea indetectable. con vigilancia estrecha dado el riesgo de recaídas.

BENEFICIOS DE LA HEMODIAFILTRACIÓN EN LÍNEA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: ESTUDIO MULTICENTRICO

PO 85

Coccia P.[1]; Almeida Esparza J.[2]; Blanco E.[3]; Zanetta D.[4]; Rojas I.[5]; Blazquez J.[6]; Raddavero C.[7]; Barrionuevo T.[8]; Grillo A.[9]; Velasco J.[10]; Ghezzi L.[11]; Ferraris V.[12]
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[1 2] ; FME ESCOBAR[3] ; FME CONCEPCION DEL URUGUAY[4] ; HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[5 6 7 8 9 10 11 12]
<paula.coccia@hospitalitaliano.org.ar>

La hemodiafiltración (HDF), como combinación de hemodiálisis (HD) de alto flujo y hemofiltración, es capaz de sumar las ventajas de ambos procedimientos, proporcionando una alta eficacia depurativa de moléculas pequeñas y medianas. Estudios randomizados en adultos han relacionado HDF a menor riesgo de mortalidad cardiovascular y en niños se ha demostrado un aumento de la velocidad de crecimiento.

OBJETIVOS:

Analizar los beneficios de HDF en relación a la nutrición, crecimiento y parámetros dialíticos que pueden mejorar el pronóstico a largo plazo en niños y adolescentes.

MÉTODOS:

Trabajo retrospectivo longitudinal, multicentrico, realizado en 3 centros de diálisis pediátricos en niños en HD por lo menos durante 6 meses que fueron cambiados a la modalidad de HDF post dilucional durante 6 a 12 meses. Se evaluaron pre y post cambio de tratamiento los niveles de Hemoglobina (Hb), Fosforo (P), albúmina, Kt/v, Proteína C Reactiva (PCR) y Tasa de Catabolismo Proteico (TCP) en los pacientes adolescentes a los 6 meses , y diferencia en Score de desvío estándar (SDS) de talla sólo en pacientes prepuberales que cumplieron 12 meses de tratamiento con HDF.

RESULTADOS:

Se incluyeron 16 pacientes, edad 11 ± 5 años, 10 niñas,7 tenían como acceso vascular fístula arteriovenosa y 9 catéteres, tiempo medio en HD previo al pasaje a HDF 2 meses (DS+/- 17).
Se utilizaron dializadores de alto flujo, máquinas con capacidad de realizar HDF y agua ultra pura. El promedio de volumen convectivo logrado fue de 11.5 L/m2. Luego de 6 meses en HDF aumentaron los niveles de Hb (9,6 g/dl vs 11,6 p=0.004), TCP (1.02 vs 1.28 p= 0.002), Kt/v (1.8 vs 2.1 p= 0.04) y disminuyeron los niveles de P (5.7 mg/dl vs 4.5 p= 0.01). No se encontraron diferencias en la albúmina y en la PCR. 5 pacientes prepuberales cumplieron 12 meses de seguimiento y presentaron mejoría en su talla (SDS: -2.9 vs -2.3, p= 0.04).

CONCLUSIÓN:

Los pacientes en HDF tienen mejores niveles de Hb y P. Los adolescentes logran una mejoría del estado nutricional expresado por un aumento de la TCP y los pacientes prepuberales mejoran su velocidad de crecimiento.

LITIASIS RENAL,INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO EN PEDIATRIA

PO 86

Ratto V.[1]; Bonany P.[2]; Alcivar Garcia Y.[3]; Rivera Parra L.[4]; Vallejo G.[5]
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ[1 2 3 4 5]
<vivianratto@hotmail.com>

INTRODUCCION:

Los casos de litiasis renal pediátrica (LRP) están incrementando mundialmente. Para conocer la incidencia y los factores de riesgo asociados se revisaron las historias clínica (HC) de pacientes con este diagnostico ecográfico.

OBJETIVO:

1) Evaluar la incidencia de LRP de acuerdo a sexo y edad.
2) Evaluar los factores de riesgo clínico y de laboratorio asociados con desarrollo de LRP.

METODO:

Se analizaron 51 HC de pacientes con litiasis renal entre Enero de 2011 y de 2018. Se registraron los siguientes datos: edad, sexo, peso, talla, BMI; en sangre y orina de 24 hs: calcio, magnesio, ac. úrico, fosforo, ionograma, oxalato, citrato, urea, creatinina; volumen urinario; ingreso proteico y de sodio; ecografía renal. Se agruparon los pacientes acorde a género y se estratifico dos grupos por edad (1 mes a 9 años 11 meses, y 10 a 18 años). Se determinó la incidencia acumulada en la población que se atiende en nuestro servicio según número de consultas/año (5500). Se determinó el ODDS RATIO de litiasis para las siguientes variables dependientes asociadas como factores de riesgo litogénico: hipercalciuria, hipomagnesiuria, hipocitraturia, IMC>pc85.

RESULTADOS:

51 casos analizados: 33 varones (64,7%). Promedio de edad: 7,8 años (Rango 3 meses a 18 años). 30 (58,82%) mayores de 10 años. Sobrepeso u obesidad por IMC (> percentil 85) 18 (35,29%). En 24 (47,05%) se halló algún factor bioquímico litogénico. Hipercalciuria en 14 /48 determinaciones halladas (29,16%); Hipomagnesiuria en 10/32 (31,25%); hipocitraturia: 3/32 (9,37%). El coeficiente de proporciones multiples (COX) entre litiasis y las siguientes variables fue: IMC > 85 OR 4.3 (IC 95% 1.1-11.3); Hipercalciuria OR 3.3 (IC 95% 2.1-9.9); Hipocitraturia OR 2.8 (IC 95% 2-10); Hipomagnesuria OR 1.2 (IC 95% 0.8-4.4). La tasa de incidencia acumulada anual fue mujeres 0,32%; varones 0,6%; menores de 10 años 0,38%; mayores de 10 años 0,51%.

CONCLUSIONES:

LRP afecta mas a varones mayores de 10 años. Hipercalciuria e hipocitraturia son factores de riesgo altamente asociados a LRP. Hipomagnesiuria es otro factor de riesgo litogénico con intensa asociacion. En el 50% de lo pacientes no se halló un factor de riesgo litogénico bioquimico, planteando un interrogante a la fisopatologia y terapeutica convencional. IMC >pc 85, es un factor de riesgo a considerar.

A PROPÓSITO DE 2 CASOS: HEMODIÁLISIS EN NIÑOS CON PESO MENOR A 7 KG

PO 87

Paz M.[1]; Di Pinto D.[2]; Lopez L.[3]; Adragna M.[4]
HOSPITAL `PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN`[1 2 3 4]
<marcos_paz83@hotmail.com>

INTRODUCCION:

La hemodiálisis (HD) en niños con bajo peso, a pesar de los adelantos tecnológicos, está asociada a alta morbimortalidad, frecuentes y prolongadas internaciones, alto uso de recursos y esfuerzos del paciente-familia y del equipo de salud. Si bien la diálisis peritoneal (DP) es la técnica de elección en estos niños, la HD se transforma en la única posibilidad dialítica ante cirugías abdominales recientes o dificultades técnicas como la disfunción de cánula o pérdida del peritoneo como membrana dializante.

OBJETIVO:

Comunicar nuestra experiencia en HD en 2 pacientes con peso menor a 7 kg.

CASOS CLÍNICOS:

Caso clínico 1: Niño de 1 año con diagnostico de síndrome nefrótico (SN) congénito secundario a Esclerosis Mesangial Difusa (EMD) que evoluciona con anuria, hipertensión arterial y severa caída del filtrado glomerular. Inicia DP intermitente pero al volverse inefectiva esta técnica debido a un cuadro de peritonitis pasa a HD diaria. Realiza 12 sesiones por CVC 8F en VYD, duración promedio cada una de 130 min. Complicaciones: episodios de hipotensión con buena respuesta a la albúmina, hipofosfatemia e hipokalemia. Peso inicial 7,800 kg. A los 15 días regresa a diálisis peritoneal crónica (DPC) con peso de 6,440 kg.

Caso clínico 2: Niña de 11 meses con diagnóstico de SN del primer año de vida secundario a EMD que ingresa por fallo renal severo por lo que inicia DPC. Pasa a HD diaria por disfunción de la cánula peritoneal. Realiza 8 sesiones por CVC 8F en VYD, duración promedio cada una de 157,5 min. Complicaciones: episodios de hipotensión con buena respuesta a la albúmina e hipokalemia. Peso inicial de 7,430 kg. A los 8 días regresa a DPC con peso de 6,800 kg.

En ambos casos no se utilizaron inotrópicos durante el procedimiento. Se realizaron controles de signos vitales cada 10-15 minutos. Se empleó un flujo de sangre (Qb) de 80-110 ml/min y un flujo del líquido de diálisis (Qd) de 300 ml/min. Recibieron albúmina al 20% en pequeñas cantidades (máximo por sesión 1 g/kg) con tensión arterial media menor a 50 mmHg y se realizó cebado del circuito con sangre como medida preventiva en las primeras sesiones para evitar trastornos hemodinámicos.

CONCLUSIONES:

La HD en niños con peso inferior a 7 kg es factible pero requiere controles frecuentes de signos vitales, personal experto entrenado con dedicación completa durante las sesiones, material adecuado y debe ser considerado una terapia dialítica de excepción, limitada a períodos cortos por sus frecuentes complicaciones principalmente relacionada a los accesos vasculares e hipotensión y por la dificultad de la obtención en nuestro medio de materiales adecuados para niños de este peso (catéteres, tubuladuras, filtros).

USO DE ECULIZUMAB EN SUH TÍPICO: UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA EN EL COMPROMISO NEUROLÓGICO SEVERO

PO 88

Ghezzi L.[1]; Exeni A.[2]; Coccia P.[3]; Freyle Fraija L.[4]; Barrionuevo T.[5]; Cisnero D.[6]; Rigali M.[7]
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[1] ; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[2] ; HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[3] ; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[4] ; HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES[5] ; HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL[6 7]
<lidiaghezzi@hospitalitaliano.org.ar>

CASO 1:

Niño 6 años que ingresa con cuadro de shock hipovolémico secundario a colitis hemorrágica severa, evoluciona con desarrollo de SUH (Síndrome Urémico Hemolitico) típico con anuria e ingresa en hemodiálisis. Detección de toxina shiga y coprocultivo negativo. Al 7mo.día de internacón ingresa en hemodiálisis y se inicia plasmaféresis sin respuesta adecuada al tratamiento. Al 9no.día presenta crisis hipertensiva, con convulsiones y coma. Tomografía (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro con múltiples focos de hemorragia .Antecedente de un primo con SUH típico,se replantea el diagnóstico y se sospecha SUH atípico. Inicia tratamiento con Eculizumab con mejoria inmediata del cuadro neurológico . Evoluciona con 10 días de anuria y luego recupera función renal. Se recibe resultado positivo anticuerpos anti LPS positivos para STEC 0157:H7 Actividad de ADAMTS 13 y Complemento normal. C5b9 muy elevado durante el episodio de depresión neurológica que luego se normaliza.

Al año de evolución el paciente se encuentra sin secuelas neurológicas, con función renal normal , no presento recurrencia de la enfermedad. Se suspendió Eculizumab a los 6 meses de tratamiento con estudio genético que no mostro mutaciones asociadas a SUH atípico.

CASO 2

Niño de 9 años derivado con diagnóstico de SUH diarrea positivo Coprocultivo negativo Ingresa deshidratado en Insuficiencia Renal Aguda con anemia, plaquetopenia y acidosis metabólica Se realiza expansión con Solución Fisiológica posteriormente función renal y medio interno desmejorados y mayor anemia y plaquetopenia Se inicia diálisis peritoneal (DP)

A las 24 hs comienza con movimientos incoordinados de miembro superior con retroversión ocular e hipertonía .TAC y RMN de cerebro normal El cuadro se agrava Se plantea SUH típico con compromiso neurológico severo vs SUH atípico . Se inicia infusión con eculizumab 600 mg unica dosis . A los 45 minutos de la infusión el paciente recupera sensorio de manera completa y definitiva . Permaneció 11 días en DP Se recibe resultado positivo para STEC 0157:H7 /atx2a/atx2C .Actividad de ADAMTS 13 y Complemento normal No presentado recurrencias al momoento actual(18 meses)

DISCUSIÓN

El SUH típico con compromiso neurológico severo tiene riesgo de vida y secuelas neurológicas graves a largo plazo. Al momento no hay tratamientos específicos El beneficio de la plasmaféresis no ha podido ser demostrado. El uso temprano de la droga en pacientes con compromiso neurológico severo ha sido reportado con éxito al menos en 14 pacientes en la literatura. Se especula que su uso disminuiría el daño mediado por complemento como es la microangiopatía trombótica.

Dado que es la única opción terapéutica al momento podría considerarse al eculizumab como opción terapéutica pacientes con SUH típico con compromiso neurológico severo.

HIPOVITAMINOSIS D EN PACIENTES CON ERC

PO 90

Garcia Pósleman, A.[1] ; Rivera Parra, L.m.[2] ; Sanchez Cestona, S.[3] ; Liern, J.m.[4] ; Vallejo Martinez, G.[5]
HOSPITAL DE NIÑOS DR. RICARDO GUTIERREZ [1 2 3 4 5]

INTRODUCCIÓN:
El porcentaje de pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) que presentan hipovitaminosis D aumenta a medida que se reduce el FG.

OBJETIVOS:
1. Evaluar la prevalencia de hipovitaminosis D en los estadios 3 a 5 de ERC, sin requerimiento de terapia de rempplazo renal.
2. Evaluar el aumento en la dosis de vitamina D en los grupos estudiados.
2. Evaluar los factores de riesgo asociados con el desarrollo de la hipovitaminosis D.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Estudio observacional de cohortes retrospectivo
Criterios de inclusión: Pacientes entre 2 años y 18 años de edad con ERC 3 a 5 (sin TRR), procedentes de la provincia de Buenos Aires
Criterios de Exclusión: Enfermedades tumorales, hipercalcemia, insuficiencia hepatica, hipotiroidismo clínico, enfermedad inflamatoria intestinal, obesidad.
Trimestralmente se realizaron controles clínicos (peso, talla, TA) y de laboratorio(filtrado glomerular, uremia, calcemia, fosfatemia, FAL, gasomeria, ionograma serico, proteinograma, proteinuria, dosaje de Vitamina D(25 hidroxicalciferol y PTHi).
Se administró Vitamina D (ergocalciferol) a todos los pacientes y las dosis se incrementaron de acuerdo a los dosajes sericos de la vitamina realizados. Se consideraron los siguientes valores: normales (> 30ng/ml), insuficientes (21 a 30ng/ml) y deficientes (<20ng/ml)
La duración del protocolo fue de 12 meses

RESULTADOS:
Estudiamos 39 pacientes, 19 mujeres, media de edad 13 años (r: 4 años a 18 años), con ERC 3: 20 pacientes, ERC 4: 16 pacientes e ERC 5: 3 pacientes.
La prevalencia de hipovitaminosis D se observó en total en 22 pacientes (56%); discriminados del siguiente modo:
Estadio 3: 12/20(60%), dosaje medio de vitamina D inicial: 26UI/di, final 38UI/día.
Estadio 4: 7/16(44%), dosaje medio de vitamina D inicial: 18UI/día, final 39UI/día)
Estadio 5:3/3 pacientes (100%), dosaje medio de vitamina D inicial: 7UI/di, final 33UI/día; p: 0.08
La dosis diaria de vitamina D inicial fue de 2400UI/ día y la dosis final media total fue de 7200UI/día (r: 4800UI/día- 9600UI/día), discriminadas por grupo fueron:
Estadio: 3: 4800UI/día.
Estadio 4: 7200UI/día.
Estadio 5: 9600UI/día; p: 0.04
Finalmente, los 3 factores de riesgo asociados (coeficiente de COX) con la hipovitaminosis D fueron el FG (OR 4, 95% CI 2.1-16), la proteinuria (OR 18, 95% CI 1.1-39) y la dosis administrada (OR 14, 95% CI 1.3-13).

CONCLUSIONES:
La progresión de la ERC requirió aumentos de la dosis de vitamina D para controlar su déficit.

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA, A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 92

Peres F.[1]; La Paz P.[2]; Ditarcio M.[3]; Torrieri A.[4]; Contreras I.[5]
HOSPITAL REGIONAL COMODORO RIVADAVIA. SERVICIO DE PEDIATRÍA.[1 2 3 4 5]
<peresflaviaivana@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La enfermedad poliquistica renal autosómica recesiva produce una patología severa durante la gestación o en los primeros meses de vida. Está implicado el gen PKHD1, codificante de la proteína fibrocistina, que participa en la diferenciación de los túbulos renales y vías biliares. Se encuentran hallazgos ecográficos entre las 24 y 30 semanas de gestación. La supervivencia depende de la gravedad en periodo neonatal.

OBJETIVO:
Dar a conocer a través de un caso, la expresión clínica perinatal de la enfermedad poliquistica renal .

DESCRIPCIÓN DEL CASO:
RNT /PAEG. Apgar 7/8. Parto vaginal. Embarazo controlado. Ingresa a la UCIN a las 21 hs de vida por presentar dificultad respiratoria y succión débil. Ecografía del tercer trimestre: biometría renal en límite superior y pelvis renales ligeramente aumentadas. Al ingreso paciente con dificultad respiratoria, succión débil, abdomen distendido, tenso, doloroso. Se solicitan exámenes complementarios y se interpreta el diagnostico como Sospecha de Sepsis/ Distres respiratorio. Desarrolla insuficiencia renal aguda abrupta (Creatinina 2,1 mg/dl. pRIFLE F-failure), alteraciones hidroelectroliticas (Na 115 mEq/L, K 2,9 mEq/L), acidosis metabólica (pH 7,26; cHCO3 12), HTA. Permanece 48 hs oligoanurico. Se logra la estabilidad hemodinámica e hidroelectrolitica del paciente sin requerir tratamiento sustitutivo. Ecografía: riñones aumentados de tamaño. Múltiples quistes bilaterales, ubicación cortical y medular. Sin dilatación de la vía urinaria. Quistes hepáticos periportales. Se interconsulta con Nefrología y se interpreta el diagnostico como enfermedad poliquistica renal/Insuficiencia renal aguda. Lograda la estabilidad clínica, se otorga alta hospitalaria con tratamiento sintomático y de soporte. Reingresa al mes de vida por presentar dificultad para la alimentación de horas de evolución y vómitos gástricos escasos. Se constata acidosis metabólica con acidemia (pH 7,30. cHCO3 12 mEq/L). Requiere corrección endovenosa de cHCO3. Actualmente paciente estadio Prifle-L(Loss), bajo tratamiento conservador antihipertensivo y con suplemento de bicarbonato vía oral, alimentado con lactancia materna (progreso de peso de 25 gr/día), a la espera de transplante renal, al llegar a 10 Kg de peso.

CONCLUSIÓN:
Es fundamental el control del embarazo y las pruebas de imagen pre y postnatales para realizar el diagnostico. Dada la gran morbimortilidad requiere abordaje multidisciplinario del paciente y su familia.

HIPERCALCIURIA IDIOPÁTICA EN NIÑOS. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE DERIVACIÓN

PO 93

Peiro M.[1]; Fretes B.[2]; Florentin de Merech L.[3]
HOSPITAL DE CLINICAS[1 2 3]
<angelespeiro@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La hipercalciuria, como factor de riesgo puede predisponer a diversos eventos patológicos como hematuria, litiasis renal y osteopenia, entre otros.

OBJETIVO:
Determinar la prevalencia y características clínicas de presentación de la HCI, en pacientes pediátricos de un centro hospitalario de derivación.

RESULTADOS:
Entre 09/2012 y 11/2017, sobre 1.740 niños de consulta nefrourológica del Dpto de Nefrología Pediátrica Clínicas, 100/1.740 (5.7%) tuvieron hipercalciuria idiopática. Varones 51/100 (51%), edad media 8 a, rango 1-17 a. Primera consulta: edad media 8 a. Motivo: hematuria 53/100 (53%), dolor abdominal 49/100(49%), Litiasis renoureteral 35/100 (35%) ubicación renal 74%, renoureteral 8% y renovesical 3%; Trastornos miccionales 27/100 (27 %) con urgencia miccional l7/27 (63%), disuria 6/27(22.2%), enuresis 2/27 (7.4%), polaquiuria 2/27 (7.4%). ITU 17/100 (17%) con PNA 14/17 (82.3 %) y cistitis 3/17 (17.7%). Manifestaciones iniciales más frecuentes, por edad: > 10 años 38/100 (38%): dolor abdominal 27/38 (71%); 6 a 9 años 36/100 (36%): macrohematuria 25/36 (69%); < 5 años 26/100 (26%): macrohematuria 15/26 (58%).
EAB normal en todos. Sin signos clínicos de osteopenia.

CONCLUSIONES:
En el Servicio, la HI tiene baja prevalencia comparada a otras etiologías. Sin diferencias en cuanto al sexo, la consulta médica estuvo muy retrasada. Las manifestaciones iniciales por frecuencia fueron hematuria, dolor abdominal, litiasis renal, trastornos miccionales especialmente urgencia miccional y disuria y pielonefritis aguda. Los de mayor edad manifestaron principalmente dolor abdominal y los menores macrohematuria. Si bien solo un tercio presentó IU, la mayoría fue PNA.

COMPLEMENTO-AHUS / PTT EN ARGENTINA, SEIS AÑOS DE EXPERIENCIA DE UN LABORATORIO GENÉTICO INTERNACIONAL

PO 94

BONANY, P.[1]; OLAVARRIETA, L.[2]; PÉREZ-PÉREZ, J.[3] Dr. F. Acosta*, Dr. O. Amoreo*, Dra. M. Benítez*, Dr. A. Brodsky*, Dr. R. Burgos*, Dra. A. Cedola*, Dr. P. Coccia*, Dra. M. Contreras*, Dr. C. Chiurchiu*, Dr. G. Drelichman*, Dr. N. F. Escobar*, Dra. A. Exeni*, Dra. M Fortunato*, Dr. Frutero*, Dra. M. Funes*, Dra. M. Lludgar*, Dr. S. Melenchuk*, Dr. J Ruscaso*, Dra. V. Selva*, Dra. M. Teiber*, Dr. H. Trimarchi*, Dr. F. Varela*
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ[1]; SECUGEN, SL (ESPAÑA)[2 3]

OBJETIVO:
Describir los resultados encontrados en 6 años de estudios genéticos de pacientes argentinos con clínica SHU / PTT por un laboratorio internacional (SECUGEN S.L., España).

MÉTODOS:
Se describen los análisis por Sanger y tecnología NGS realizados en SECUGEN S.L. (España) de 29 pacientes, de enero de 2011 a abril de 2017. Tecnología Sanger: secuenciación de ADN en exones y región promotora de los genes CFH, MCP, CFI, CFB, C3 y THBD. Tecnología NGS: amplificación de la región de interés con tecnologías Ampliseq y secuenciación por captura Ion Torrent y Nextera de la región de interés con Illumina (MySeq). Los genes estudiados por NGS son CFH, CFI, MCP (CD46), CFB, C3, THBD, DGKE, CFHR1, CFHR2, CFHR3, CFHR4, CFHR5, CFP y ADAMTS13. Adicionalmente, se incluyeron la región promotora de CFH y la región promotora y los genes 3'UTR de MCP (CD46). Análisis de secuenciación y descripción de cambios en comparación con la referencia de ADN en bases de datos.

RESULTADOS:
De los 29 pacientes estudiados, 15 (51,72%) eran varones. 10 (34,48%) de ellos eran niños y 19 (65,51%) adultos. En 18 pacientes (62%), 10 adultos y 8 niños, se encontraron un total de 23 mutaciones relacionadas o posiblemente relacionadas con la enfermedad en 11, y en las otras 12 variantes de significado incierto (VUS), alteraciones benignas o mutación no patogénica. Las mutaciones se describen en la *Tabla*:

Gen	Mutación
ADAMTS13	c.3074C>T; p.Ser1025Leu *
ADAMTS13	c.3541G>A; p.Gly1181Arg *
C3	c.193G>T; p.Lys65Gln
C3	c.4851-1G>A
C3	c.485C>A; p.Thr162Lys
CD46	Del_ex1-ex12
CD46	c.963delC, p.Tyr321*
CD46	c.535G>C; p.Glu179Gln
CD46	c.38C>T; p.Ser13Phe
CFB	c.1-12C>A
CFB	c.1051T>C; p.Ser351Pro
CFH	c.1646G>C, p.Gly549Ala
CFH	c.3628C>T; p.Arg1210Cys
CFH	c.3572C>T; p.Ser1191Leu
CFH	c.3572C>T; p.Ser1191Leu
CFH	c.3590T>C; p.Val1197Ala
CFH	c.2258G>T; p.Cys753Phe
CFH	p.Ser1191Leu
CFH	p.Val1197Ala
CFHR2	c.212C>T; p.Thr71Met
CFHR5	C.2542_266dupAGGAATGTGTTCCTT;p.Ser88_PheinsLeuGlyMetCysSer
CFI	c.502A>G; p.Arg168Gly
CFI	c.1071T>G;p.Ile357Met

*Mutaciones en ADAMS 13 en heterocigosis: alteraciones benignas o mutación no patogénica.

CONCLUSIONES:
Encontramos mutaciones o variantes genéticas en el 62% de los casos estudiados. Encontramos mutaciones o variantes genéticas en los siguientes genes: CFH, MCP (CD46), C3, ADAMTS13, CFI, CFB, CFHR5 y CFHR2. Las mutaciones en CFH y MCP (CD46) ocurrieron con mayor frecuencia, representando el 52,17% de los casos. En 3 pacientes se encontraron formas combinadas: MCP (CD46) + CFH en 2 casos y otro ADAMST13 + CFI. Las mutaciones CD46 se encontraron solo en niños.

USO DE MICOFENOLATO MOFETIL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICO-DEPENDIENTE PRIMARIO

PO 95

Liern J.[1]; Fayad A.[2]; Sanchez Cestona S.[3]; Vallejo G.[4]
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIERREZ[1 2 3 4]
<miguelliern@yahoo.com>

OBJETIVOS:

Evaluar en niños con síndrome nefrótico corticoide dependiente (SNCD) primarios, tratados con Micofenolato Mofetil (MMF):

1. La dosis acumulativa total de corticoides(DAC)
2. El numero de recaídas
3. la aparición de eventos adversos

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se realizo un estudio clínico intervencionista no aleatorizado, intra-grupal, sobre una cohorte pediátrica con SNCD primario y más de 6 meses de evolución.

Se excluyeron pacientes que estuvieran recibiendo otras drogas inmunosupresoras, con filtrado glomerular inferior a 90ml/min./1.73m2, hipertensión arterial refractaria, obesidad y diabéticos.

Resultados:

Ingresaron al estudio 9 pacientes (7 varones), edad media 8 años, (r 5 años-15 años).

DAC pre MMF: 1465mg/m2/mes(Ds : 594mg/m2/mes, IC 95% : 94mg/m2/mes a 2836 mg/m2/mes)

DAC durante el tratamiento con MMF: 738mg/m2/mes (Ds: 130mg/m2/mes, IC 95%: 436mg/m2/mes a 1039 mg/m2/mes)

Prueba T apareada: 4.182; p: 0.0031.

Tiempo medio transcurrido desde el primer tratamiento esteroide hasta el inicio del MMF: 26 meses (r: 11 a 94 meses)

Número medio de recaídas pre-MMF: 3; TIA: 2.8

Numero medio de recaídas durante el tratamiento con MMF: 1, TIA: 0.8, p: 0.05.

Dosis promedio de MMF: 1242mg/m2/día

Eventos adversos: Pre-MMF: 4 pacientes tuvieron un evento adverso (cataratas posteriores, múltiples estrías cutáneas diseminadas y osteopenia) con una DAC media de 1076 mg (Ds: 323mg e IC95% 561mg a 1591mg).

Durante el tratamiento con MMF la DAC media fue de 385mg (Ds: 172mg e IC95% 226 mg a 545mg)

CONCLUSIONES:

El MMF en el SNCD en niños, permitió una disminución estadísticamente significativa en el número de recaídas y en la DAC. Los eventos adversos presentes estuvieron asociados a la toxicidad esteroide.

NEFROPATIA LUPICA. PRESENTACION DE CASOS CLINICOS

PO 96

De La Prida P.[1]; Fernandez S.[2]; Juncos C.[3]; Quijada N.[4]
HOSPITAL INFANTIL[1 2 3 4]
<pameprida@hotmail.com>

INTRODUCCION

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con morbimortalidad significativa. El diagnóstico debe considerarse en pacientes con enfermedad multisistémica y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. El objetivo del tratamiento es controlar el trastorno inmunológico, evitar la actividad y el daño orgánico.1

La afectación renal incluye desde mínima proteinuria hasta insuficiencia renal termial (IRT) .2 La clasificación de la Glomerulonefritis (GN) lúpica tiene interés pronóstico y terapéutico. La mayoría de los LES pediátricos (LESp) se presentan con GN clase IV y un riesgo elevado de progresión a IRT.3

OBJETIVOS

Presentar tres adolescentes con LESp, describir la presentación clinica, lesiones histopatologicas y la terapéutica instaurada.

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1

Masculino 14 años con Sindrome Nefrítico.

Laboratorio: Hipocomplementemia ANA+ AntiDNA+ Función renal normal

PBR: GN lupica difusa proliferativa endocapilar activa (CLASE IV OMS)

Tratamiento: Pulsos Metilprednisolona, Mofetil Micofenolato

CASO 2

Femenino 14 años con Sindrome Nefrotico.

Laboratorio: Hipocomplementemia RO+ ANA+ Hipoalbuminemia Hipercolesterolemia Hipertrigliceridemia Funcion renal normal

PBR: GN lupica membranosa (CLASE V OMS)

Tratamiento inicial: Pulsos Metilprednisolona, Mofetil Micofenolato.

CASO 3

Femenino 13 años, eritema malar en alas de mariposa, edema en MMII, astenia. Sindrome Nefrotico

Laboratorio: Hipocomplementemia Función renal normal

PBR: GN focal y membranosa (CLASE III y V OMS)

Tratamiento inicial: Pulsos Metilprednisolona, Mofetil Micofenolato.

COMENTARIO

El LESp es una patología de baja incidencia pero dada la gravedad y evolución crónica se debe plantear la sospecha diagnóstica. En nuestros pacientes, se decidió el manejo con Micofenolato mofetilo. La terapia actual se basa en el uso de corticoides y drogas inmunosupresoras. El Micofenolato mofetilo parece ser prometedor, considerando que sus efectos citotoxicos son menores en comparación a la Ciclofosfamida. Los estudios realizados muestran una disminución de la proteinuria y la progresión de la enfermedad, preservando la función renal.2/3

CONCLUSIONES

Considerando las manifestaciones clínicas más frecuentes en esta patología, ante todo paciente con cuadro con compromiso renal, articular y cutáneo, se debe sospechar LESp, ya que el diagnóstico y tratamiento oportuno mejoran la sobrevida de estos pacientes.

HIPONATREMIA SINTOMÁTICA SECUNDARIA AL USO DE CICLOFOSFAMIDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 97

Lovera Espinoza V.[1]; Medrano T.[2]; Ratto V.[3]; Vallejo G.[4]
HOSPITAL RICARDO GUTIERREZ[1 2 3 4]
<vivi_lovera@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN

La ciclofosfamida (CFM) es un agente alquilante que, entre los efectos secundarios se puede observar en algunos casos la aparición de hiponatremia, potenciada por volúmenes altos de fluidos debido a la hiperhidratacion para prevenir la cistitis hemorrágica o por el desarrollo de secreción inadecuada de hormona antidiurética por medio del efecto directo del metabolito alquilante en el riñón que resulta en una mayor permeabilidad de los túbulos distales al agua, por lo que la hiponatremia por lo general ocurre 12 a 48 hrs después de la administración de CFM y se normaliza en pocos días.

OBJETIVO:

En este reporte de caso, presentamos una paciente de 14 años que recibió CFM a dosis adecuadas 1000 mg/dosis, presentando episodio de hiponatremia sintomática, a su vez evaluar factores de riesgo para la hiponatremia inducida por CFM.

CASO:

Paciente mujer de 14 años, con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES); con compromiso renal) Biopsia renal: Glomerulonefritis proliferativa difusa clase IV G A. Inicio tratamiento inmunosupresor con CFM. Seis horas posteriores al pasaje del 2°pulso de CFM (1 gramo, a 16 mg/kg), presentó convulsión tónico clónica generalizada, con Na sérico de 126.9mEq/L (Na 137.7 mEq/L previo a la infusión) recibiendo un plan de hidratación EV (PHP) isotónica, y aporte oral previo al pulso. Se asumió como hiponatremia dilucional por hiperhidratación oral, se indicó restricción hídrica observándose mejoría de la natremia en las siguientes 12 hrs. En el 3°pulso de CFM, solo recibió hidratación vía oral,se indicó MESNA,a pesar del control hídrico presentó convulsión 9 hs posteriores al pasaje, con Na sérico de 127 mEq/L. Se indicó furosemida a 40 mg/ dosis, con control de natremia de 128 mEq/L a las 8 hs, y 137 mEq/L a las 12 hrs del evento. En el resto del tratamiento con CFM se restringió la hidratación, con monitoreo del balance hidroelectrolitico.

CONCLUSIÓN

En este caso se sospechó como causa de la hiponatremia el efecto adverso de la CFM por lo que tenemos que estar atentos a que ocurra esta complicación incluso con dosis bajas, recomendando valorar estrictamente el aporte hidroelectrolítico.

NEFROPATÍA "FULL HOUSE": HACIA LA DEFINICIÓN DE UNA NUEVA ENTIDAD

PO 98

Puyol I.[1]; Bambic G.[2]; Beaudoin M.[3]; Foulon L.[4]; Capone M.[5]; Meni Battaglia L.[6]; Toledo I.[7]
HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE[1 2 3 4 5 6 7]
<irale@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

El término "full house" es una definición histopatológica: la identificación simultánea de depósitos de inmunocomplejos Ig A, Ig G, Ig M, C1q y C3 en la inmunofluorescencia (IF). Este patrón inmunohistológico se encuentra clásicamente asociado al Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Según demuestran cohortes de pacientes a 20 años el desarrollo de LES va de 0 a 10%. A su vez esta entidad puede ser idiopática o secundaria a otras patologías. La microscopía óptica muestra característicamente un patrón membranoso y la principal manifestación clínica es el síndrome nefrótico. Los pacientes con NFH idiopática con un patrón de lesión proliferativo progresan significativamente más rápido a la Enfermedad renal crónica que los pacientes con NFH lúpica clase III-IV. No existe consenso acerca del tratamiento, pero sí quedó ampliamente demostrado que la evolución de la enfermedad es dependiente del tratamiento.

OBJETIVO:

Describir tres pacientes con NFH.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Incluimos tres pacientes, dos varones y una mujer. La media de seguimiento fue de 54 meses (32-84 meses). Los tres se presentaron en edad prepuberal con síndrome nefrítico, con HTA inicial de difícil manejo, proteinuria masiva y FG normal. Ninguno reunía criterios clínicos ni parámetros de laboratorio suficientes para definirlos como LES. A todos se les realizó PBR que informó Nefropatía membranosa con patrón IF Full House, sin proliferación endo o extracapilar. Uno de ellos realizó esquema de Ponticelli modificado, otro corticoide solo y otro corticoide más azatioprina. Los tres alcanzaron la remisión parcial y reciben actualmente enalapril y losartán para el manejo de la HTA y como antiproteinúricos. Actualmente ninguno de ellos presentó caída del FG y se mantienen normotensos.

CONCLUSIÓN:

Poder distinguir entre los pacientes que pueden desarrollar características sistémicas o serológicas de LES sería clínicamente relevante, ya que el riesgo de inmunosupresión crónica puede superar los beneficios potenciales. Por lo antes dicho, el inicio temprano de inmunosupresión citotóxica estaría justificada ante la presencia de proliferación en la biopsia. Ninguno de nuestros pacientes presento esta característica y evolucionan favorablemente.

UTILIDAD CLÍNICA DE LA HEMOGLOBINA RETICULOCITARIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA EN HEMODIALISIS

PO 100

Paz M.[1]; Di Pinto D.[2]; Lopez L.[3]; Adragna M.[4]
HOSPITAL `PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN`[1 2 3 4]
<marcos_paz83@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La anemia en los pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) en hemodiálisis es una situación bien conocida y atribuible a múltiples factores: deficiencia de eritropoyetina, falta de disponibilidad de hierro, inflamación, pérdida de sangre, hiperparatiroidismo, entre otros. La incorporación de nuevos marcadores bioquímicos ha complementado la evaluación del estado ferropénico. Las pruebas más utilizadas para detectar la deficiencia de hierro son la ferritina y el % de Saturación (IST), sin embargo estas determinaciones presentan limitaciones. La hemoglobina reticulocitaria (Ret-He) provee información en tiempo real sobre la eritropoyesis en la médula ósea. Estudios con Ret-He en adultos muestran una Sensibilidad de 72% y Especificidad de 94.7% y recientemente se ha validado su uso en niños.

OBJETIVO:
Evaluar la utilidad de la Ret-He para diagnosticar la deficiencia de hierro en pacientes pediátricos con ERC en hemodiálisis.

MATERIALES Y METODOS:
Estudio retrospectivo y descriptivo que incluyó 28 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de ERC en hemodiálisis en el Servicio de Nefrología del Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan” entre Julio de 2016 y Diciembre de 2017. Se utilizaron datos recolectados de la historia clínica informatizada. Se midieron las variables Ret-He, Hb, IST y ferritina. Estadística: las variables numéricas se expresaron como mediana (rango intercuartilo) y las categóricas como porcentaje. Se utilizó el coeficiente de Pearson para estimar su correlación.

RESULTADOS:
Las principales causas de ERC fueron glomerulopatías (36%) y anomalías congénitas del riñón y las vías urinarias (CAKUT) (25%). Dieciséis niños (57%) tenían entre 12 y 18 años. Dieciséis eran varones (57%). Once niños (39%) recibieron un trasplante renal previo. El tiempo medio en diálisis fue 25.27 meses (15.1-35.4). Se analizaron 85 observaciones. Se encontró una correlación fuerte entre Hb y ferritina (r -0.33, p 0.001), Hb y Ret-He (r 0.29, p 0.007) e IST y Ret-He (r 0.61, p 0.000) y débil entre IST y Hb (r 0.15, p 0.1)

CONCLUSIONES:
Nuestros resultados mostraron que la Ret-He es un biomarcador útil para el diagnóstico de la deficiencia de hierro y, su asociación con IST optimiza su utilidad clínica. Nuestro estudio tiene la limitación de ser un estudio retrospectivo y con una muestra pequeña. Se requieren futuras investigaciones con estudios prospectivos que evalúen la implementación de la Ret-He para adecuar el tratamiento con hierro y eritropoyetina.

ASOCIACIÓN ENTRE TAMAÑO RENAL, FUNCIÓN RENAL ,MICROALBUMINURIA Y ALGUNAS VARIABLES PERINATALES EN UNA POBLACIÓN DE NIÑOS NACIDOS PRETERMINO

PO 102

Rodriguez LI; Caram ME; Perez MZ; Maurissi M, D’UrsoVillar M.; Miceli S.
CÁTEDRA DE MEDICINA INFANTO JUVENIL. DPTO DE BIOESTADÍSTICA . FACULTAD DE MEDICINA. CONSULTORIO DE SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINO. HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS TUCUMÁN. SERVICIO DE ECOGRAFÍA. HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS TUCUMÁN
<luis_ignacio_rodriguez@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN.
Continuando con el Proyecto de Seguimientode niños nacidos pretérminos(NNP), se decidió evaluar el tamaño renal y asociarlo con la función renal y otras variables perinatológicas. En trabajos previos resultó que 56% de NNP tuvieron Filtrado glomerular (FG) alterado, 16% relación microalbuminuria / creatinuria (MA/Cr) alta, y tamaño renal disminuido para la edad en los menores 1 año con aumento significativo en los mayores de 1 año.

OBJETIVOS.
Estudiar en NNP, el tamaño renal y marcadores de riesgo de la función renal, filtrado glomerular(FG), micro albuminuria urinaria (MAU) y presión arterial (PA). Asociar tamaño renal con los marcadores de riesgo renal alterados y algunas variables perinatales.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Estudio descriptivo transversal. Criterios de inclusión: niños NNP ambulatorios del consultorio de seguimiento, con edad gestacional (EG) ≤ de 32 semanas (sem), ≥ de 1 año al control. Las variables fueron sexo, EG agrupados en ≤ 30 sem, y ≥ de 30sem, peso al nacer (PN) en gramos (g), agrupados en ≥ a 1000, < de 1000. Al momento del controlpeso (P), Talla (T) y Presión arterial (PA) (mmHg) clasificada segúnTaskForce. De laboratorio: creatinina (Cr) mg/dl y relación MA/ Cr. La Cr se estratificó: 01-0,3; >0,3-0,6> 0,6. Filtrado glomerular por fórmula de Schwart (ml /min) Normal (90 -120), bajo e hiperfiltrado. Se midió tamaño renal por ecografía, se registraron todas las medidas, con ecógrafo, TOSHIBA modelo NEMIO. Trasductorconvex de 3,5-5MHZ. Se utilizaron curvas de medias de longitud de Rosenbaum. Análisis descriptivoe inferencial con test chi cuadrado, test exacto de Fisher, test t no pareado. Consentimiento informado.

RESULTADOS.
66% del sexo masculino, la media e IC 95% de: EG fue 30 sem IC95% (29,6; 30,9); PN 1344 g (1259; 1429). Al control la edad fue 4, 41 años. El P 17.3 (15.5; 19.1), IMC 15.4 (14.7; 16.2). Registraron P normal 67%, Bajo 23% y alto 9%. IMC normal 70%, desnutrido 14%, sobrepeso 7% obeso 9%. PAS 102(98 ; 105), PAD, 63 (60; 66). Tuvieronhipertensiónarterial (HTA) con pre HTAS 9%, HTAS leve 19% y HTAS severa 2% ypre HTAD 7%, HTAD leve 28%, HTAD severa 9%. En laboratorio, Cr: 0.5 (0.46; 0.56), FG 78 (70; 86), MA/Cr 85 (29; 141). Se encontró que 21% tuvieron Cr >0.6, FG < 90 el 74% y > 120 el 4%. MA/ Cr (n=25) alterada el 18 %. Las medias de longitud (L) renal(mm)delriñónderecho (RD)fue 69 (67;72) y del Izquierdo 71 (68;74).El 72% y 27 %estuvo por debajo y por arriba de la media para edad, respectivamente. La longitud como medida del tamaño renal, no asoció significativamente a Cr > de 0,6, FG ni MA alterados, tampoco a HTA. Se analizaronasociaciones entre FG,HTAS y /o HTAD, rel MA/Cr, Cr > 0,6 y medidas renales y no asociaron en forma significativa.

CONCLUSIÓN.
Esta población de NNP a la edad de etapapreesolar, resultó tener altas frecuencias de Cr altas, FG alterados y tamaño renal menor a los valores para edad. Todos ellos son factores de mayor riesgo para la salud renal futura. Se hacen necesarios estudios de cohorte de niños de más edad.

RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO CON HIPERCALCIURIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 103

Fretes J.[1]; Fernandez M.[2]; Florentín de Merech L.[3]
HOSPITAL DE CLiNICAS. DPTO DE NEFROLOGÍA PEDIATRICA[1 2 3]
<jslsfretes@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

El raquitismo renal consiste en alteraciones esqueléticas producidas por diversas enfermedades renales y otras con trastornos en el trasporte tubular de calcio y fósforo. El raquitismo hipofosfatémico hereditario con hipercalciuria, raro en la infancia, se debe a la mutación del gen SLC34A3 (herencia autosómica recesiva) que codifica el cotrasportador NaPi2c presente en el túbulo proximal, alterando la reabsorción tubular de fósforo a ese nivel, con la consecuente hipofosfatemia, hipercalciuria y nefrocalcinosis.

OBJETIVO:

Presentar un paciente con patología genética infrecuente, resaltando la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces para minimizar los daños causados por la enfermedad.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 11 años de edad, femenino, desde los 9 años en seguimiento por traumatología y endocrinología por genus valgo, dolor de cadera y dificultad en la marcha. En ese lapso, Infecciones urinarias recurrentes por lo que solicitan ecografía renal detectando Nefrocalcinosis. Desde Nefrología evaluación y estudios: P 40 kg (p25-50) T 143cm (p25-50) TA 100/60, P 2.9mg/dl, FA 829UI/l, PTH 12.8 pg/ml y vit D 37 ng/ml, Calciuria 7,6 mg/kp/día, proteinuria 21 mg/kp/día. Nefrocalcinosis. Por clínica y laboratorio Dx: Raquitismo hipofosfatémico. Tto: dieta adecuada, fósforo quelado oral 3g/día y calcitriol 0,5 ug/día. Mejoría clínica y laboratorial tras un año de tratamiento y seguimiento.

CONCLUSIÓN:

El retraso diagnóstico y del tratamiento favorecieron el desarrollo de las malformaciones óseas descriptas y el compromiso renal. Se debe tener presente que la clínica y el laboratorio orientan el diagnóstico y si bien la confirmación genética no modifica la conducta terapéutica, orienta al consejo genético adecuado.

HIPERCALCEMIA Y NEFROCALCINOSIS EN LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA INFANTIL

RPD 104

Fretes J.[1]; Fernandez M.[2]; Florentín de Merech L.[3]
HOSPITAL DE CLiNICAS. DPTO DE NEFROLOGÍA PEDIATRICA[1 2 3]
<jslsfretes@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La LLA es la neoplasia más frecuente en la infancia. Como manifestación inicial o durante la evolución y/o el tratamiento, pueden presentarse lesiones óseas. Entre el 0,6% - 4,8 % de niños con LLA puede presentar una emergencia metabólica en forma de hipercalcemia. La hipercalcemia tumoral se produce fundamentalmente por una excesiva resorción ósea por factores humorales que la estimulan, como el PTHrP y citoquinas locales. Se reporta el caso de un niño con bicitopenia, hipercalcemia y Nefrocalcinosis, con diagnóstico de LLA confirmado por biopsia de médula ósea.

OBJETIVO:

Presentación de paciente con hipercalcemia y nefrocalcinosis, en el contexto de una LLA.

CASO CLÍNICO:

Varón de 7 años con fiebre, vómitos, palidez, astenia y dolor en miembros inferiores de 2 meses de evolución. P 20 kg (p25-50) T 120 cm (p25 – 50) TA 140/90 (>p95). Laboratorio inicial: anemia, leucopenia y falla renal, con valores máximos de urea 179 y creatinina 1,75; e hipercalcemia (calcio total de 17,2 mg/dl para valor de referencia de 8,4 a 10,2 mg/dl) con hipofosfatemia (2,6 mg/dl), parathormona (19 pg/ml). Calciuria 19 mg/kg/d, Proteinuria 7,6 mg/kg/día. Ecografía renal: Nefrocalcinosis con signos de nefropatía parenquimatosa. Biopsia de médula ósea: LLA pro B. Inicia tratamiento según protocolo de LLA, nifedipina e hidroclorotiazida. A 4 meses de evolución, normotenso, valores normales de urea, creatinina, calcio, fósforo y calciuria. Persiste Nefrocalcinosis y dificultad para la marcha.

CONCLUSIÓN:

Pacientes con hipercalcemia y lesiones líticas óseas pueden tener compromiso de la médula ósea como manifestación de neoplasias hematológicas. En este contexto, la biopsia de medula ósea es esencial para el diagnóstico y tratamiento adecuados de la enfermedad de base.

EFETIVIDADE DA FISIOTERAPIA UROLÓGICA NO TRATAMENTO DE ENURESE MONOSSINTOMÁTICA

PO 106

Rodrigues Gasparini T.[1]; Furtado Meyer K.[2]; Ritter Wodiani M.[3]; Becker Gonçalvez D.[4]; Dos Santos Vieira E.[5]; Nagasako Soejima S.[6]; Teixeira Reiter Z.[7]; Vieira Souza M.[8]
FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU[1 2 3 4 5 6 7 8]
<tais.rgasparini@gmail.com>

INTRODUÇÃO:
De acordo com o ICCS a enurese noturna monossintomática é definida como perda involuntária de urina que ocorre durante o sono em crianças com mais de 5 anos de idade, e sem nenhum sintoma de trato urinário baixo associado. Estima-se que a prevalência em crianças pré-escolares seja de 10% e pode decorrer de fatores genéticos, alterações do ritmo circadiano de secreção de hormônio antidiurético, atraso na maturação da criança, manifestações psicossomáticas, distúrbios do sono, disfunção vesical e capacidade vesical. O tratamento com fisioterapia urológica vem sendo estudado como importante alternativa nos pacientes com enurese monossintomática.

OBJETIVO:
Verificar a efetividade da fisioterapia urológica com neuromodulação sacral (TENS) associada com biofeedback e eletromiografia no tratamento da enurese monossintomática.

MATERIAL E MÉTODO:
Estudo controlado, não-cego, prospectivo e randomizado, composto por 44 crianças entre 5 e 14 anos de idade, de ambos os sexos, atendidas em ambulatório de urologia pediátrica com enurese monossintomática (enurese não acompanhada de outro sintoma). Para o diagnóstico da enurese, os critérios utilizados são: a idade superior a 5 anos, entre cinco e seis anos de idade: pelo menos dois eventos de perda urina durante o sono em um mês, após a idade de seis: um ou mais eventos. Todas as crianças fizeram tratamento com terapia comportamental e oxibutinina, porém apenas um grupo associou ainda fisioterapia urológica. Os dados são organizados em tabelas descritivas e analisados de acordo com a fórmula padrão ICCS após 4 e 12 semanas de tratamento, onde os casos que temos diminuição de noites molhadas por menos de 50% em relação a antes do tratamento significa ausência de resposta, redução de 50% a 99% das noite molhadas constitui resposta parcial e diminuição em mais que 99% indica resposta completa.

RESULTADOS:
A enurese noturna monossintomática apresentou uma maior prevalência entre as crianças do sexo masculino (65,9%), e não houve diferença significativa entre as faixas etárias. As crianças que fizeram o tratamento com fisioterapia não apresentaram nenhuma reação adversa ao tratamento. Uma criança relatou tontura como reação adversa ao uso de oxibutinina. A presença de história familiar de enurese foi de 71,8%. Em relação ao tratamento, as crianças que utilizaram a fisioterapia urológica associada obtiveram melhores resultados do que aquelas que apenas usaram a oxibutinina, estatisticamente significante após 12 semanas de observação ($p < 0,011$). O resultado do tratamento não sofreu influência estatisticamente significante quando analisado dados como idade, sexo, capacidade vesical, histórico familiar e alteração sacral ao raio-x.

CONCLUSÕES:
Pacientes que realizaram fisioterapia urológica com TENS e biofeedback com eletromiografia tiveram taxa de cura e melhora parcial maiores que no grupo que apenas utilizou oxibutinina e terapia comportamental. A fisioterapia é uma modalidade terapêutica simples, segura, minimamente invasiva em crianças. Acredita-se que este tratamento aumenta a capacidade vesical e funciona melhor que somente o uso de oxibutinina isolada. Estudos posteriores serão necessários para avaliar sua influência na ausência da medicação associada.

FALLA RENAL AGUDA SECUNDARIA A RABDOMIÓLISIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

PO 107

Franco Valdez M.[1]; Alvarez J.[2]; Fretes B.[3]; Florentin de Merech L.[4]
HOSPITAL DE CLINICAS PARAGUAY[1 2 3 4]
<mafv_83@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La rabdomiolisis por esfuerzo implica necrosis del musculo esquelético por exceso de ejercicios físicos no habituales, siendo una de sus complicaciones más graves la falla renal aguda.

OBJETIVO:
Presentación de caso clínico poco frecuente, prevenible, que puede dejar secuelas crónicas.

CASO CLÍNICO:
Masculino de 15 años de edad, con macrohematuria de 48 horas de evolución precedido de lesión inespecífica en miembro inferior durante ejercicios físicos intensos en el gimnasio, sin supervisión. Examen físico: sin datos relevantes. Peso 59kg, Talla 1.71 cm TA 130/80 (>p95), diuresis 1 cc/kp/h. Hb 14,6g/dL, Hto 41,5%, GB 9.110, N 83%, L 14, Na 133mEq/L, K 4,6mEq/L, Ca 7,5mEq/dl, P 4,8 mEq/dl, EAB ph 7,35, HCO 22, EB -3, Urea 120 mm/dL, Cr 4,39 mg/dL, PT 5,4 mg/dL, Albumina 3,5, GOT 1816, GPT 584,BD e BI normales, CK total 3.303, CK MB 136, Ac.Urico 8,4mg/dL, Orina ph 5,5 D 1025 GR>30/c, GB 1-2/c, cil granulosos. Antec personales s/p, fliares: Madre con Ca óseo +. Tto Hiper hidratación, dieta hiposódica normoproteica, amlodipina 10 mg/día y carvedilol 0,3mg/kp/d. Ecografía renal: tamaño normal, ecogenicidad aumentada difusamente, marcada diferenciación cortico-medular. Us 141 mm/dL, Crs 6,31 mg/dL. Con medidas implementadas recupera la función renal a los 15 días, TA controlada con antihipertensivos referidos.

CONCLUSIÓN:
Conociendo la popularidad de los gimnasios entre adolescentes, es importante alertar a los mismos sobre las consecuencias graves que pueden tener los ejercicios físicos excesivos y repetitivos.

EVOLUCIÓN A CORTO Y LARGO PLAZO LUEGO DEL TRASPLANTE RENAL EN PACIENTES CON GLOMERULOESCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

PO 108

Paz M.[1]; Monteverde M.[2]; Ibañez J.[3]; Freddy N.[4]; Chaparro A.[5]; Diaz Moreno A.[6]
HOSPITAL `PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN`[1 2 3 4 5 6]
<marcos_paz83@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La prevalencia de recurrencia de Síndrome Nefrótico post Trasplante Renal (TxR) en pacientes con Glomeruloesclerosis Segmentaria y Focal (GSFS) como causa de enfermedad renal crónica (ERC) se describe entre 20% y 60%, con mayor frecuencia de pérdida temprana del injerto comparada con otras causas de ERC.

OBJETIVO:
Analizar sobrevida del injerto en niños con GSFS comprobada por biopsia en sus riñones nativos comparándola con la de niños con TxR con otras causas de ERC; evaluar incidencia, factores de riesgo de recurrencia y eficacia de tratamientos.

PACIENTES Y MÉTODOS:
Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes con TxR de este Hospital entre el 14/12/1988 y el 1/09/ 2017. Se definió recurrencia de síndrome nefrótico (SN) a la presencia de proteinuria:> 40 mg / m2 / hora o UP / Cr> 3.5 en ausencia de signos clínicos y/o histológicos de rechazo, y remisión de SN, a una proteinuria <10 mg / m2 / hora, o UP / Cr <0.2.

RESULTADOS:
Entre diciembre de 1988 y septiembre del 2017, se realizaron 83/861 trasplantes en 76 niños con ERC secundaria a GSFS primaria; 64 (77%) con donante fallecido (DC) y 23 (23%) con donante vivo (DV). Recibieron un 1er TxR 76 pac (91.5%) y 7 (8.5%) un 2do TxR. La edad media al TxR fue de 11. 9 ± 4 años, y la mediana de tiempo de seguimiento post TxR de 30 meses RIQ: (9-85). La incidencia de rechazo agudo temprano comprobado por biopsia (desde 2001; 1º. 90 días) y necesidad de diálisis post TxR (DGF) en el grupo con GSFS fue mayor: 26.7% vs 13.5%; (p = 0.01) y 34.5% vs 17.4%; (p <0.001). La sobrevida de injerto a 1, 3, 5, 7 y 10 años fue peor en aquellos con GSFS: 76%, 64%, 56%, 56 % y 31% vs 95%, 88%, 83%, 77% y 67% respectivamente. Su vida media de 7,3 vs 13,6 años (p <0,0001). Las causas de pérdida de injerto fueron (n=43 pac): rechazo crónico 41.5% (n = 18), recurrencia de SN 18.5% (n = 8), recurrencia de SN y Rechazo Agudo 16% (n = 7), trombosis 11,5 % (n= 4), muerte con un injerto funcionante 7% (n = 3), RA 5.5% (n = 2). La tasa de recidiva del SN fue 59% (n = 49): 73 % en los días 1 y 2 (n = 36), 20% del día 2 al 7, (n = 10) y 6% durante el 1er mes (n = 3). No se encontraron diferencias entre los que recidivaron y los que no en la edad al inicio de la enfermedad (4.9 vs 3.6 años p=0.16) y la utilización de Anticuerpos policlonales (53% vs 47%; p=0.48). La mediana de tiempo transcurrido hasta la ERC en los que recidivaron fue menor (29 vs 66.7 meses; p=0. 04). La sobrevida del injerto en pacientes que recayeron y remitieron (n= 19) fue similar a aquellos sin recurrencia (n = 33): 75% en ambos a 5 años (p = 0.95). La plasmaféresis (PF) se administró para tratamiento de recidiva a 26 pacientes y, a partir de 2013, 19 recibieron PF pre-y post TxR y rituximab. En este último grupo, el riesgo de falla del injerto fue menor (HR: 0.37; IC95%: 0.16-0.86 p = 0.009). La sobrevida del injerto a 1 y 3 años fue del 84% y 70% vs 62% y del 45% (p = 0.20)

CONCLUSIÓN:
Los pacientes con GSFS comparados con aquellos con otras etiologías de ERC tuvieron peor sobrevida de su injerto, y mayor incidencia de DGF y RA temprano. En aquellos con recidiva del SN y remisión la sobrevida de injerto fue similar a la de los que no recidivaron. La combinación de PF y Rituximab pre TxR puede ser una mejor opción de tratamiento.

CORRELACION CLINICO HISTOLÓGICA EN NIÑOS CON NEFRITIS LUPICA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO PEDIATRICO

PO 109

Garcia Chervo L.[1]; Córdoba C[2]; Solernou V.[3]; Adragna M.[4]; Steinbrun S.[5]
HOSPITAL DE PEDIATRIA JP GARRAHAN[1 2 4] SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE PEDIATRÍA "J.P GARRAHAN [3 5]
<lagchervo@gmail.com>

INTRODUCCIÓN:
La nefritis lúpica (NF) es una de las manifestaciones clínicas principales del Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y su aparición, es concomitante con el diagnóstico de la enfermedad sistémica.

OBJETIVOS:
Describir las características de los pacientes con nefrits lupica y las de sus correspondientes lesiones histológicas

MATERIAL Y MÉTODOS:
Estudio descriptivo retrospectivo, se analizaron las biopsias renales (BR) de pacientes (p.) con diagnóstico de LES durante 2015 al 2017. El criterio de BR en p. con LES fue la presencia de manifestaciones clínicas y de laboratorio de compromiso renal. Estas fueron definidas como microhematuria (GR 5 o más x campo), proteinuria significativa (igual o mayor 5 mg/kg/día o mayor a 200 mg/día en pacientes adolescentes), proteinuria masiva (mayor 50 mg/kg/día), Síndrome nefrítico, síndrome nefrótico, y/o caída del filtrado glomerular al momento del diagnóstico de la enfermedad y al momento de la BR. Se analizó el sexo, la edad al diagnóstico, la edad al tiempo de la BR, así como los niveles de complemento, la función renal (expresada en creatinina mg/dl y clearence estimado), el sedimento urinario y la proteinuria 24 hs al momento de la BR. Estos datos se correlacionaron con la clase histológica hallada según la clasificación de la ISN/RPS.

RESULTADOS:
Entre 2015-2017 se realizaron 25 BR en p. con diagnóstico de LES. Se descartaron 3 por ser segunda BR.Fueron analizadas 22 BR: 19 p. (86,34%) eran de sexo femenino, el promedio de edad al diagnóstico de la enfermedad fue de 12,66 años (DS ±2,6). El tiempo transcurrido entre el mismo y la aparición del compromiso renal fue de 0,8 meses (DS ± 1,59). En cuanto a las manifestaciones renales en el momento inicial 12 pacientes (54,55 %) presentaron hematuria/proteinuria significativa, 4 p. (18,18%) síndrome nefrótico, 2 p (9,09%) proteinuria masiva, 2 p (9,09%) proteinuria significativa, 1 p (4,55%) síndrome nefrítico, 1 p (4,55%) hematuria y caída de filtrado glomerular.El tiempo transcurrido entre la detección de compromiso renal y la BR presentó una mediana de 1,5 meses (0-36m). Al momento de la misma, los pacientes presentaban los siguientes valores de laboratorio: hematíes 12 (0-50), leucocituria 4 (0-30), proteinuria 880mg/24h (0-7,39g), C3 43(18-101), C4 5 (2-49), niveles de creatinina 0,6 (0,38-1,28) con un Schwartz de128ml/min /1,73 m² (50-170). En cuanto a la histología hallada 9 p (40,91%) fueron NL clase III, 4 p (18,18%) fueron NL clase IV, 4 p (18,18%) fueron NL clase III mas clase V, 3 p (13,64%) NL clase V, 1 p (4,55%) NL clase II y 1 p (4,55%) NL clase IV mas clase V. No se encontró correlación entre la gravedad de los valores de laboratorio y la estratificación de la NF.Todos los pacientes recibían corticoides orales al momento de la BR. El tratamiento inmunosupresor fue 13 p (59,09%) corticoides, micofenolato y enalapril, 6 p (27,27%) corticoides, ciclofosfamida y enalapril, 2 p (9,10%), corticoides y enalapril y finalmente 1 p (4,55%) corticoides, rituximab y enalapril.

CONCLUSIÓN:
Las características de los p. son similares a la información bibliográfica, y al igual que en la población adulta, los valores de laboratorio no reflejan mayormente la histología hallada.

A PROPÓSITO DE UN CASO: MACROPLAQUETOPENIA, SORDERA Y COMPROMISO RENAL FAMILIAR. MUTACIÓN EN EL GEN MYH9. SÍNDROME DE EPSTEIN

RPD 110

Ripeau D.[1]; Sosa G.[2]; Ballestrini S.[3]; Rosso D.[4]
HOSPITAL DE CLINICAS[1 2 3 4]
<diegoripeau@gmail.com>

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:

Las mutaciones en el gen MYH9, son un grupo de enfermedades autosómico dominantes caracterizadas por plaquetopenia con plaquetas gigantes, inclusiones granulocíticas, grados variables de sordera neurosensorial y compromiso renal. El diagnóstico diferencial con otras patologías es importante para una adecuada estrategia de tratamiento y seguimiento. Reportamos un caso clínico, donde se realiza diagnóstico a una paciente pediátrica y a su madre.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO:

Paciente que comienza su seguimiento a los 4 años de edad, por detectarse durante estudio de sobrepeso, plaquetopenia. Se detecta hematuria con dismorfia, proteinuria fisiológica y audiometría normal. Por presentar antecedentes de madre con diagnóstico de plaquetopenia en estudio, sin respuesta a corticoides, PAMO normal e hipoacusia neurosensorial, se pensó en patología familiar. Al completar estudios de la madre, de 36 años de edad, presentaba hematuria con dismorfia, proteinuria (500 mg/día) y caída del filtrado glomerular (45ml/min/1,73m2).

Por su presentación clínica y antecedentes familiares se sospechó enfermedades relacionadas a la cadena pesada de miosina no muscular IIA (MYH9-RD). Se realizó inmunofluorescencia en sangre periférica con presencia de inclusiones citoplasmáticas en los granulocitos (Instituto Lanari) y se realizó estudio molecular del gen MYH9, hallando mutación heterocigota p.R702H en ambas pacientes (Policlínico San Mateo, Italia). Actualmente en seguimiento anual, 9 años de edad, plaquetas entre 50-75000/mm3, con hematuria persistente, sin proteinuria, filtrado glomerular normal (114 ml/min/1,73m2) y audiometría con hipoacusia neurosensorial en tonos agudos en oído izquierdo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La miosina no muscular se encuentra en plaquetas, leucocitos, riñón y oído interno. A nivel renal es uno de los componentes del aparato contráctil actina – miosina determinando una alteración en el funcionamiento que causa hematuria y proteinuria. MYH9-RD se considera una enfermedad muy rara. (Prevalencia estimada 3: 1.000.000). El diagnóstico diferencial de MYH9RD debe tener en cuenta las formas adquiridas y congénitas de trombocitopenia, así como nefropatías relacionadas con el colágeno IV, incluyendo formas ligadas al X y autosómicas del síndrome de Alport y nefropatía de la membrana basal delgada.

El reconocimiento precoz de las enfermedades relacionadas al gen MYH9, es esencial para evitar tratamientos innecesarios debido a diagnósticos erróneos y realizar seguimiento adecuado y oportuno, intentando demorar la progresión a insuficiencia renal terminal y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

HIPOPOTASEMIA COMO SÍNTOMA DE TUBULOPATIA EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 111

Simonetti M.[1]; Piñon V.[2]; Seghesso F.[3]; Etcheto L.[4]; Sabourin S.[5]; Alegre R.[6]
HOSPITAL DELICIA CONCEPCION MASVERNAT[1 2] ; HOSPITAL SAN ROQUE[3] ; HOSPITAL DELICIA CONCEPCION MASVERNAT[4 5 6]
<eugeniasimonetti@hotmail.com>

INTRODUCCIÓN:

La hipopotasemia es un hallazgo habitual en pediatría, se define con niveles plasmáticos de K+ menores a 3.5 meq/lt. Su hallazgo, amerita un abordaje diagnostico completo.Objetivos: Describir una entidad poco frecuente, de difícil abordaje, obteniendo como resultado un diagnostico poco habitual. Caso clínico: Paciente de 8 años, sin antecedentes de relevancia, consulta en guardia por cuadro de 24 hs de evolución, caracterizado por debilidad muscular a predominio de miembros inferiores, sin otro síntoma acompañante.

Al ingreso se realiza laboratorio control, donde se constata K+: 2.08 meq/lt. Se realiza corrección de K+ EV rápida, en 3 hs, cuyo resultado de laboratorio fue el siguiente:

Ionograma: Na: 151; K: 1.9 Cl: 102. EAB: PH:7.26, PCO2: 30; HCO3:13.1; EB: -12.4

Con dichos resultados se decide ingresar la paciente a UTIP para monitorización estricta. A su ingreso se constata paciente lucida, reactiva, con signos de deshidratación grave, impotencia funcional en miembros inferiores. Refiere polidipsia con pérdida de peso de cierto tiempo de evolución. Ante la sospecha clínica de diabetes insípida se solicita nuevo laboratorio control y TAC de cerebro, la cual fue valorada por neurocirujano informándose como normal.

Posteriormente, durante su internación en terapia pediátrica, presento diferentes trastornos hidroelectrolíticos como hipernatremia que requirió corrección con agua libre, cuyo Na control a las 48 hs de su ingreso fue de 141 meq/lt; ionograma urinario: Na+:88/K+:19/Cl:100/PH:6/Densidad:1010; hipokalemia con reiteradas correcciones EV rápidas, y acidosis metabólica que requirió correcciones con HCO3 a -10.

Con balance hídrico +450 y presentando un RD:5 ml/kg/hs se decide indicar Desmopresina 40 mg EV en 30 minutos, constatándose 6 hs posteriores la falta de respuesta a la misma.

Se realiza ecografía renal; que informa: RD: 114 x 55 x 49 mm. Vol:167 CC. Aumento de la ecogenicidad en los senos renales compatible con Nefrocalcinosis. RI: 118 x 62 x 57 mm. Vol: 93 CC. Hidronefrosis izquierda. Pelvis :37 mm. Hidronefrosis derecha.Pelvis:15 mm.

Se realiza comunicación telefónica con nefrología de Hospital San Roque, Dra. Sierro, quien solicita la derivación del paciente a dicho nosocomio para completar estudios.

La paciente comenzó seguimiento en dicho hospital, encontrándose actualmente suplementada con gluconato de k+ 2 meq/k, con valores de ionograma normal.

CONCLUSIÓN:

Las tubulopatías son enfermedades poco frecuentes y pueden manifestarse de forma heterogénea. Se requiere una interpretación correcta de la anamnesis, así como también de los hallazgos en el examen físico, de laboratorio y orina para poder plantearse la sospecha diagnóstica.

CUANDO LA CLÍNICA SIGUE SIENDO SOBERANA: DESCRIPCIÓN DEL PENSAMIENTO CLÍNICO EN EL ABORDAJE DIAGNOSTICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON GLOMERULONEFRITIS MEMBRANO PROLIFERATIVA (GMNMP)

PO 112

Maita H.[1]; Salim R.[2]; Ramirez A.[3]; Saurit M.[4]
HOSPITAL PUBLICO MATERNO INFANTIL[1 2 3 4]
<maitahugo_100@hotmail.com>

OBJETIVO
Ampliar el pensamiento clínico y control a largo plazo.

INTRODUCCIÓN:
La GNMP es una glomerulopatía crónica de patogenia inmunológica. La ME describe 3 tipos. Se ha incluido una clasificación mediada por inmuno complejos y otra por alteración de la vía alterna del complemento.

CASO 1:
AEA: masculino, 14 años en tratamiento por artritis por micobacteriosis, hipoalbuminemia, caída de filtrado glomerular con proteinuria masiva. Complemento normal, urea 100 mg/dl y creatinina 1.94mg/dl. Serologías infecciosas (-).FAN y anti ADN (-)
APP: 3 m Neumonía Derecha con dx de TBC, 6 m TBC Ganglionar, 8 años Poli artralgias. 13 años: Gonalgia Izquierda con absceso de Rodilla izquierda, 14 años: Osteomielitis de fémur y artritis de rodilla izquierda con punción articular: BAAR (+++), Dx TBC de Rodilla. Presenta lumbalgia. TAC dorso lumbar: imagen osteoblástica y osteolítica en D12, L1 y L2. Dx Mal De Pott . Se asume GMNRP con síndrome nefrotico. 1° PBR: GN proliferativa endocapilar difusa con semiluna fibrocelular. Por proteinuria masiva y evolución a ERC. 2º PBR: GMNMP. Se arriba al Dx déficit parcial del receptor 1 de Interferón Gamma.

CASO2:
AEA: Femenino, 17 meses derivada por anemia, hematuria y proteinuria. APP: 9m anemia. Fallo de medro. EF: Niña pálida. S/S 2/6, cardiomegalia, hipertensa. LBT Hto 14%, Hb 5 gr/dl, GB 7900 (44/ 52), Plaquetas 1320000, Creatinina 0,41mg/dl Urea 53 mg/dl LDH: 3277 U/lt. Coombs directa (-). C3 51mg/dl, C4 32mg/dl, FAN y anti DNA (-).Frotis: aniso y poiquilocitosis, crenocitos. Orina: hematuria proteinuria Eco renal aumento de la ecogenicidad. Dx SUH atípico. PBR.MO: lesión con lobulación, con hipercelularidad global con aumento de la matriz mesangial y engrosamiento de la pared capilar .IF: depósitos mesangiales focales y segmentarios de Ig M de intensidad: ++/++++. Positividad Ig A y C4, restantes marcadores negativos. Dx GMNMP. Análisis genético: cambio en el exón 23 del gen capacidad reducida a C3B (proteína afuncional) y genera una haploinsuficiencia, que unida a la mutación Val1197 sería la causa de la enfermedad. Se asume como Nefropatia x C3.

CASO 3:
AEA: femenino, 8 años, edemas generalizados, astenia. EF: Palidez .Edemas. Abdomen Ascitis moderada. Derrame pericárdico y pleural bilateral. Examen osteoarticular: N. Eco renal aumento de la ecogenicidad. LBT: Hto 22 % Hb 7,6 gr/dl GB 4420(49/10) P VSG 40 Urea 30 mg/dl creatinina 0,4 mg/dl albumina 1,8 gr/dl Colesterol 336 mg/dl TGL 280 mg/dl FAN 1/80 AntiDNA(-) ANCA C y P (-) C3 64 mg/dl C4 108,8 mg/dl. Orina Proteínas +++ Hb ++. Pr 24 hs: 5,8 gr. Dx síndrome nefrotico corticorresistente PBR: patrón lobulado con engrosamiento de paredes capilares con imágenes en doble contorno, proliferación celular mesangial y aumento de matriz moderada. IF: depósitos de Ig A 1/4, Ig G ¾, C1q ¼, C4 2/4 Dx GMNMP con depósitos inmunes.
Luego de 4 meses, presenta artralgias matinales se asume x anemia, GMNMP, FAN+ y complementos bajos como LES.

CONCLUSIÓN:
La valoración clínica sumado al material de la PBR y un estricto seguimiento, nos permite abordar la etiología inmunológica, infecciosa y/o genética con el tratamiento oportuno

A PROPOSITO DE UN CASO: NTI SECUNDARIA A ANTITUBERCULOSTATICOS EN PACIENTE CON TBC PULMONAR

RPD 113

Autores: Bravo Diaz V.A.[1] , De Sarasqueta A.M.[2] , Martinez E.[3] , Alvarez K.[4]
Hospital De Niños De San Justo [1 2 3 4]
veritobravo78@hotmail.com

INTRODUCCION
La NTI (nefritis tubulointersticial) es una causa frecuente de LRA (lesión renal aguda) en niños que puede llevar a insuficiencia renal crónica. Con etiologías variadas como drogas, infecciones, idiopáticas, enfermedades autoinmunes entre otras causas.
La causa más común esta asociada al uso de drogas 7 – 27%. La NTI asociada al uso de RIFAMPICINA puede estar acompañada por el inicio súbito de síntomas varios y los hallazgos histológicos en la biopsia renal varian de los clásicos de NTI hasta necrosis tubular aguda y en casos severos con compromiso glomerular.

OBJETIVOS
Describir una causa de LRA poco frecuente, pero que deberiamos tener en cuenta con el uso de diferentes fármacos.

CASO CLINICO
Paciente femenina de 12 años de edad con diagnóstico de TBC pulmonar que inició tratamiento con triple esquema de inducción (H) isoniazida, (R) rifampicina y (Z) pirazinamida.
Ocho semanas posterior al inicio del tratamiento presenta rash cutáneo generalizado por lo que se suspende medicación.
Seis días después agrega síntomas sistémicos: epigastralgia, vómitos y fiebre (38.2 º C).
Peso : 43 Kg Talla : 154 cm TA: 100/50 mmhg. Estudios complementarios:
- HMG: GB 9000 (49.7% N – 17.7 % L – 21% E) Hb: 8.9 mg/dl Ht: 27% plaq: 315000 VSG: 73mm/s, Complemento: normal, TGO: 38 UI TGP 51 UI, HIV (-). Urea: 77 mg/dl Cr: 4.33 mg/dl Clearance de creatinina por Schwartz: (17,7 ml/m/1.73 m2)
- OC: no hematuria/no proteinuria/ lecocitos 4 xc /Células epiteliales abundantes, cilindros hialinos.
- Orina de 24 horas:proteinas 341.88 mg/dl en 24 horas → 8 mg/kg/dia
- beta 2 microglobulina 1110 mg/ml
- FeNa > 3. Diuresis: 1 – 2 ml/kg/h
- Ecografia abdominal: normal
- Eco renal: riñones aumentados de tamaño, hiperecogénicos con pérdida de la RCM. Via urinaria: normal

Se trata de una paciente con LRA no oligúrica AKIN 3/ pRIFLE estadio F asociado a eosinofilia, rash cutáneo y síntomas sitémicos.
ID: Síndrome de Dress/ NTI secundaria a drogas
Recibió como tratamiento 3 pulsos de metilprednisolona 10 mg/kg/dosis. Con posterior mejoria de síntomas sistémicos y función renal con valores acorde a la edad.
Continuó tratamiento para TBC con etambutol y ciprofloxacina.

CONCLUSIONES
En el caso de nuestra paciente no se realizó biopsia renal por la alta sospecha clínica y el mejoramiento de los síntomas sistémicos y de la función renal posterior a la suspensión de las drogas y al inicio del tratamiento con corticoides endovenosos.
El pronóstico de la NTI depende de la causa de base y su temprana identificación.
La persistencia de proteinuria de bajo peso molecular (b2 microglobulina) es un marcador de mal pronóstico.

A PROPÓSITO DE UN CASO: TUMOR DEL WILMS CON SEVERA HTA, POLIURIA, POLIDIPSIA Y PÉRDIDA SALINA

RPD 114

Ruiz Díaz M[1], Montero J[1], Larrubia C[1], Ciriaci C[2]
Área Nefrología HIEMI MdP[1], Pediatría HIEMI MdP[2]
jlmontero2006@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

La HTA renina dependiente es un hallazgo común en pacientes con tumor de Wilms. Cuando el tumor es unilateral, el riñón sano presenta menor reabsorción de sodio con natriuresis y poliuria de intensidad variable como respuesta adaptativa a la HTA sistémica. En ocasiones estos hallazgos son de tal intensidad que dominan el cuadro clínico.

OBJETIVO:

Presentar un paciente con Tumor de Wilms cuya forma de presentación fue una severa poliuria y polidipsia, hiponatremia, hipocalemia e HTA de difícil manejo.

DESCRIPCION DEL CASO:

Paciente previamente sano consulta a los 3 años por decaimiento y adelgazamiento progresivo, aumento de diuresis e ingesta hídrica compulsiva y abdomen progresivamente prominente. Ecografía abdominal demuestra masa en proyección de riñón izq.(se confirma por TAC). En estudios iniciales se evalúa severa hiponatremia, hipocalemia, alcalosis metabólica hipoclorémica. Durante las primeras horas se constata irritabilidad creciente, HTA, polidipsia y poliuria. El paciente fue tratado con dosis crecientes de Enalapril, Amlodipina, Hidralazina y Atenolol, y reiteradas correcciones de líquidos y electrolitos no logrando neutralizar ninguno de sus síntomas iniciales. Se inició Quimioterapia citorreductora, pero debido a la HTA y Poliuria severas se adelantó la extirpación del Tumor. A 96 hspostcirugía todos sus parámetros se normalizaron.Histología: tumor infiltrando cápsula renal, focos de necrosis y hemorragia, no anaplasia, no invasión de vasos: Tumor de Wilms.

CONCLUSIONES:

La severa HTA por estimulación del eje RAA, activado seguramente por compresión vasculardel riñón tumoral, ocasionó en el riñón contralateral la pérdida de Na+, agua, cloro y K que complicaron e hicieron cambiar el manejo oncológico del tumor. La extracción del riñón tumoral rápidamente mejoró todos los aspectos. Concluimos que este último tratamiento debe ser la conducta inmediata a seguir en pacientes con esta inusual presentación.

GLOMERULONEFRITIS AGUDA COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE GLOMERULOPATÍA C3. A PROPÓSITO DE UN CASO

RPD 115

Montero J.[1] , Larrubia C.[1] , Ruiz Díaz M.[1]
Consultorio de Nefrología del HIEMI MdP[1]
jlmontero2006@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

La Glomerulonefritis Aguda (GNA) es una enfermedad frecuente en pediatría, habitualmente está asociada a infección por Estreptococo B Hemolítico (EBHGB) y presenta una evolución favorable en corto tiempo bajo tratamiento de sostén. En forma menos frecuente puede ser el hallazgo inicial de otras Glomerulopatías Proliferativas primarias o secundarias: LES, SchonleinHenoch, Nefropatía IgA, GlomerulonefritisMembranoproliferativa (GNMP), Glomerulopatía C3 (GC3), entidad con actividad indiscriminadade la vía alterna del Complemento.

OBJETIVO:

Presentar un paciente con GNAcon curso Rápidamente Evolutivo como presentación inicial de una GC3.

DESCRIPCION DEL CASO:

Paciente de 7 ½ años, sexo femenino, consulta porMacrohematuria, Edemas, HTA, Caída de Filtrado Glomerular, Proteinuria masiva y cuadro febril concomitante. Se interna con diagnóstico de GNA.ASTO elevado, C3 bajo, FAN negativo, C4 normal. En los días subsiguientes la Creatinina sufre un rápido ascenso y sobreviene Síndrome Nefrótico (SN) florido.Se interpreta como GNA Rápidamente evolutiva. Biopsia renal: proliferación endo y extracapilar marcada con depósitos de Ig y C3= GNA Proliferativa Difusa. Inicia tratamiento con Pulsos de Corticoides. Mejora su Creatinina, persiste el SN. A 1 mes de evolución se asocia Ciclofosfamida yremite elSN. Al 3er mes el C3 mejora parcialmente. En los meses subsiguientes la paciente permanece asintomática pero el C3 disminuye. Se realiza 2da BR: GNMP con depósitos predominantes de C3.Se estudia la vía alterna del complemento: C3Nef + débil. En la actualidad la paciente presenta Recaídas Frecuentes, Hipocomplementemia persistente y gran dificultad en el manejo terapéutico.

CONCLUSIONES:

La GNAes una entidad que puede estar relacionada con múltiples etiologías siendo la más frecuente la asociada a EBHGB. La presentación clínica concomitante con un proceso infeccioso, la evolución con un curso Rápidamente evolutivo, la persistencia de SN más allá del 1er mes y fundamentalmente la imposibilidad de recuperar C3 al 4to mes deben alertar sobre etiologías menos frecuentes como la GC3, entidad provocada por disregulación de la Vía Alterna del Complemento, que puede llevar a la ERC en el 50% de los pacientes a 10 años.

GLOMERULOPATIA COLAPSANTE COMO PATRON HISTOLÓGICO DE NEFROPATIA LUPICA. A PROPOSITO DE UN CASO

RPD 116

Ruiz Díaz M[1], Larrubia C[1], Montero J[1], Guanini M[2], Pérez M[3], Prado R[3]
Área Nefrología Hospital Materno Infantil MdP[1], Anatomía Patológica HPC MdP[2], Nefrología HPC MdP[3]
jlmontero2006@hotmail.com

INTRODUCCION:
La GlomerulopatíaColapsante(GC) es una entidad caracterizada por colapso global o segmentario de las asas capilares con prominente hipertrofia e hiperplasia de las células epiteliales viscerales formando pseudosemilunas. Clínicamente se caracteriza por rápido deterioro de la Función Renal y pobre respuesta a los tratamientos convencionales. Se asocia a Nefropatía HIV, Parvovirus B 19 y ha sido comunicada en pacientes con LES.

OBJETIVOS:
Presentar un paciente con Nefropatía Lúpica severa cuya BR demuestra GC con mala evolución a pesar de diversos tratamientos.

PRESENTACION DEL CASO:
Paciente de 15 años que consulta por macrohematuria, proteinuria masiva, síndrome nefrótico, severa y progresiva caída de filtrado glomerular, HTA: 180/140. Antecedentes: astenia, artralgias y aftas bucales 2 meses antes, convulsión tónico-clónica 15 días antes. ANTI DNA +, FAN +, C3 y C4 bajos, leucopenia, ANCA: -. Se interpreta Nefritis Lúpica. Inicia tratamiento con pulsos de Corticoides + Antihipertensivos + 1er pulso de Ciclofosfamida.BR: 24 glomérulos todos con proliferación mesangial y endotelial. Más que el 80% con semilunasepiteliales. Túbulos: aislados focos de atrofia. Intersticio: edema moderado e infiltrado polimorfonuclear. Vasos: pequeños e intermedios con necrosis fibriniode. IgG ++/4 en pared, mesangio y pared de vasos. C3 ++/4 en capilares y pared de vasos. Su cuadro se agrava e ingresa en Hemodiálisis. Posteriormente se trata en forma secuencial conPlasmaféresis, MicofenolatoMofetilo,Rituximab. No se logra respuesta quedando el paciente con ERCT. Se rechequea BR: las semilunas se reinterpretan como Pseudosemilunas ocupando el espacio de Bowman. Inmunomarcación con panqueratina y Ki67: positivas.

CONCLUSION:
Las pseudosemilunas formadas por hiperplasia e hipertrofia de los Podocitos ocupando el espacio de Bowman suelen confundirse con Semilunas epiteliales. La respuesta al tratamiento y el pronóstico son diferentes. La reevaluación de la BR frente a la mala evolución de nuestro paciente a pesar de tratamiento intensivo arrojó el diagnostico GC, entidad muy común en nefropatía por HIV pero que con creciente evidencia se asocia a otras enfermedades incluso al LES.

(117) - PERITONITIS BACTERIANA ESPONTÁNEA EN PACIENTE CON SÍNDROME NEFRÓTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

RPD 117

Figeiredo N.1; Albanese A.2; Espada K.3; Mastropierro I.4; Rodriguez Eyras J.5
HOSPITAL DEBILIO BLANCO VILLEGAS1 2 3 4 5
<figeiredo.nereida@gmail.com>

Introducción
El síndrome nefrotico(SN) en recaída tiene una susceptibilidad aumentada a las infecciones bacterianas, por lo que estas constituyen las principales y más frecuentes complicaciones.
Se debe prestar especial atención a las infecciones del tracto respiratorio superior, ya que el neumococo es responsable del 47.7% de las infecciones.
La peritonitis bacteriana espontánea (PBE) es una complicación grave y observada a menudo (2-6%) y constituye la mayor causa de mortalidad (2%) dentro de este grupo de pacientes.

Objetivo
Conocer la signosintomatología de la peritonitis bacteriana espontánea y su asociación con síndrome nefrotico para su diagnóstico temprano y tratamiento.

Caso clinico
Paciente de 4 años con diagnóstico de síndrome nefrótico en 2014 corticodependiente en tratamiento con deflazacort. Comienza 6 días previos con fiebre, catarro de vía aérea superior y tos. Se le realiza Rx tórax (normal), orina completa y urocultivo (negativo). Evoluciona afebril, con edemas, proteinuria en rango nefrótico y dolor abdominal. Se asume recaída del SN y comienza tratamiento con meprednisona 40 mg por dia. Evoluciona con desmejoria del dolor abdominal y vómitos por lo que se interna.
Ingresa en regular estado general, afebril, taquicárdico, taquipneico. Abdomen globoso con dolor difuso. RHA+. Catarsis negativa de 5 días. Se realiza ecografía abdominal: ascitis laminar, adenitis mesentérica con aumento de ecogenicidad de la grasa locorregional. Laboratorio: hiponatremia severa (113 mEq/dl), acidosis metabolica, sin compromiso de función renal.Leucocitosis con desvío a izquierda. Hemocultivos x 2: positivos para neumococo. Orina de 24 hs: proteinuria en rango nefrótico. Se realiza tratamiento endovenoso con ceftriaxona durante 10 días, con hemocultivo de control negativo, logra buen control hidroelectrolítico, resuelve síntomas abdominales y superada la infección mejora la proteinuria.

Conclusion y discusion
La presentación clínica típica de la PBE en pacientes con síndrome nefrótico consiste en la aparición súbita de dolor abdominal (98% de los pacientes), asociado a fiebre, signo de Rovsing positivo, vómito y leucocitosis. En este caso la sintomatología fue solapada, en un paciente con 2 años de evolución de la enfermedad y con vacunación completa antineumococcica.
Creemos relevante conocer esta patología debido a su alta mortalidad en pacientes con síndrome nefrótico.