

Enfermedad renal crónica en un niño. Un hallazgo casual

¹Aparicio García F, ²Barranco Moreno MP, ²Pellitero Santos A, ²Rodríguez Corbatón R

¹Centro de Atención Primaria Rambla Ferrán

²Centro de Atención Primaria Cap.pont
Lérida

Varón peruano de 11 años de edad, al que se realiza una analítica de orina dentro de un estudio familiar y en la que se detecta hematuria, glucosuria y proteinuria.

Un hermano menor ha presentado 15 días antes hematuria macroscópica sugestiva de enfermedad de Berger, pero no existen otros antecedentes familiares de interés.

El niño ha residido hasta los 9 años en Perú. Durante los 3 primeros años de vida fue diagnosticado en 10 ocasiones de infección de tracto urinario (ITU). En todos los episodios fue tratado según antibiograma y a partir del segundo también recibió profilaxis nocturna con nitrofurantoína.

Con cistografía normal y asintomático, es dado de alta a los 4 años. A los 24 meses de vida, tras circuncisión por fimosis, se descubren dos meatos en el glande, uno de ellos ciego.

Desde hace 2 años, el niño acude a la consulta de atención primaria para un control de asma, y al servicio de Oftalmología por déficit de agudeza visual.

Se confirma el sedimento de orina patológico y, ante la sospecha diagnóstica de enfermedad renal, se inicia estudio.

El paciente presenta buen estado general, peso en P50, talla en P3-25, y presión arterial de 133/74 mmHg. La exploración por órganos y aparatos es compatible con la normalidad.

La bioquímica sanguínea muestra acidosis metabólica (pH 7,25, HCO₃ 18 mmol/l,

EB -8,8 mmol/l), determinaciones elevadas de creatinina (1,9 mg/dl), urea (71 mg/dl) y PTH (11,3 pg/ml), y niveles bajos de vitamina D3 (12,8 ng/ml).

El balance renal objetiva proteinuria (81,02 mg/m²/hora) y filtrado glomerular total (FGT) disminuido (41,42 ml/min/1,73 m²).

El urocultivo es negativo. La ecografía visualiza

riñones irregulares con disminución de tamaño.

Confirmada la patología renal, se le deriva al servicio de Nefrología, que corrigió la acidosis metabólica e inició tratamiento con enalapril (5 mg/día), suplementos de Fe y vitamina D3 y realiza balance renal y determinación del hematocrito mensuales.

El paciente mantiene tensiones arteriales correctas y ritmo diurético normal durante 3 meses.

La bioquímica de sangre y orina a los 3 meses demuestra:

- Balance renal patológico: FGT 33,77 ml/min/1,73 m² y proteinuria 292,61 mg/m²/hora.
- Ferropenia: ferritina: 24 ng/ml.
- Hipercolesterolemia: CT 372 mg/dl, c-HDL 49,5 mg/dl y c-LDL 265,30 mg/dl.
- Creatinina en orina 38 mg/dl, proteínas en orina 182 mg/dl y cociente proteína/creatinina en orina 4,7.
- Deficiencia grave de vitamina D3.
- Hiperparatiroidismo secundario de origen renal: PTH intacta 107,0 pg/ml.

Diagnosticado de enfermedad renal crónica (ERC) estadio III y moderada, se plantea el diagnóstico diferencial con malformaciones congénitas y glomerulopatías.

La cistouretrografía miccional seriada visualiza una leve irregularidad en la uretra distal. La gammagrafía renal muestra signos de insuficiencia renal tubular bilateral grave. El resto de los estudios de imagen no muestran anomalías.

Descartadas las malformaciones congénitas, se practica una biopsia renal. Su resultado es de nefritis xantogranulomatosa con necrosis tubular, fibrosis y componente inflamatorio focal.

El estudio se completa con MAPA, ecografía

cardiaca y valoración de la edad ósea, en las que no se obtienen hallazgos patológicos. Se objetiva un leve enlentecimiento de la velocidad de crecimiento (2,67 cm/año, <p3).

En el control oftalmológico los potenciales evocados visuales y el electrooculograma son diagnósticos de retinopatía con déficit de fibras maculares.

La audiometría muestra hipoacusia bilateral moderada.

El paciente es diagnosticado de ERC estadio III por pielonefritis xantogranulomatosa, posiblemente secundaria a pielonefritis de repetición durante la primera infancia.

El plan de seguimiento y terapéutico en esta fase de la ERC es: hematocrito y balance renal mensuales; dieta baja en potasio, fósforo e hipocolesterolemia, elaborada por el Servicio de Soporte Nutricional Pediátrico; enalapril (5 mg/día), darbepoetina dosificada en función del hematocrito mensual, simvastatina (10 mg/24 horas), vitamina D (3.000 unidades diarias), GH diaria con control semestral de velocidad de crecimiento; inmunización frente a gripe y neumococo y seguimiento por ORL y Oftalmología.

El paciente mantiene un buen cumplimiento terapéutico, tensiones arteriales correctas y un ritmo diurético normal.

La evolución progresiva hacia insuficiencia renal terminal planteará variaciones terapéuticas constantes y, en un futuro, probablemente tratamiento renal sustitutivo con diálisis y trasplante renal.

COMENTARIO

La ERC es la pérdida irreversible de la función renal con disminución progresiva del FG. Para que se desarrolle ERC, la población de nefronas debe descender por debajo del 50 %.

La ERC puede definirse como la persistencia durante más de tres meses de valores de FG inferiores a 60 ml/min/1,73 m² o como la presencia durante más de tres meses de alteraciones renales, estructurales o funcionales, determinadas por biopsia, técnicas de imagen o analítica, con independencia del FG¹.

La ERC se clasifica en 5 estadios según el grado de deterioro del FG:

- Estadio I: FG normal con daño en parénquima

renal.

- Estadio II: FG 89-60 ml/min/1,73 m².

- Estadio III: FG 59-30 ml/min/1,73 m².

- Estadio IV: FG 29-15 ml/min/1,73 m².

- Estadio V o enfermedad renal terminal: FG inferior a 15 ml/min/1,73 m²; precisa diálisis o trasplante.

La prevalencia de la ERC en la población adulta es de 10 %¹. La etiología y la prevalencia de la ERC en la infancia son diferentes a las del adulto. En niños, las malformaciones congénitas son la causa más frecuente, mientras que las enfermedades glomerulares primarias o secundarias ocupan el segundo lugar.

Las manifestaciones clínicas de la ERC en el niño son el resultado del fallo del balance de fluidos y electrolitos, de la acumulación de metabolitos tóxicos, de la alteración de la respuesta a hormonas endógenas y de la pérdida de síntesis de eritropoyetina y de 1,25 di-hidroxi-vitamina D³.

Los enfermos con ERC presentan un riesgo elevado de patología cardiovascular, primera causa de mortalidad en este grupo de pacientes. Los factores de riesgo cardiovasculares más importantes en la población pediátrica con ERC son hipertensión arterial, dislipemia, hiperhomocistinemia y proteinuria².

La presencia de anemia en la ERC infantil y su gravedad se relacionan con el grado de insuficiencia renal y con la etiología de la misma. La corrección de la anemia mejorará la calidad de vida y la velocidad de crecimiento².

En la ERC pediátrica aparece baja talla a causa de la desorganización del patrón pulsátil de secreción de GH y de la disminución de la concentración plasmática de su proteína transportadora. Serán factores determinantes en la talla adulta final la edad de inicio de la nefropatía, el grado de disfunción renal, la anemia y la enfermedad primaria causante de la ERC³.

Solo una pequeña proporción de enfermos con ERC infantil evolucionarán hacia insuficiencia renal terminal y precisarán tratamiento renal sustitutivo. La esperanza de vida en un niño en diálisis es 40-60 años menor que la de un niño transplantado, y este tiene 20-25 años menos de esperanza de vida que

un niño sano de su misma edad².

La ERC requiere un abordaje multidisciplinar y abordar los aspectos preventivos de la progresión de la enfermedad mediante una actuación precoz.

La PXG es un proceso inflamatorio renal crónico caracterizado por la destrucción del parénquima renal con acumulación de macrófagos espumosos. Es una forma complicada de pielonefritis bacteriana crónica y corresponde al 0,6 % de los casos de pielonefritis. Afecta principalmente a mujeres en la quinta década de la vida y es infrecuente en la edad pediátrica⁴.

Se asocia a infecciones recurrentes del tracto urinario tratadas incorrectamente o a anomalías del flujo urinario. Hasta en 76 % de los casos se relaciona con litiasis en la unión pielo-ureteral. Los gérmenes más frecuentemente implicados son *E. coli* y *Proteus mirabilis*⁵.

Las manifestaciones clínicas de PXG son fiebre, dolor lumbar, pérdida de peso, retraso del crecimiento, síntomas urinarios y masa palpable. Se asocia a anemia, leucocitosis y alteraciones en el sedimento urinario.

En el estudio de imagen podemos encontrar litiasis renal u obstrucción de las vías urinarias. El diagnóstico de confirmación es anatomopatológico por biopsia con aguja fina o nefrectomía, que suele ser el tratamiento de elección⁶.

Este excepcional caso de ERC grado III en la infancia es consecuencia de una PXG posiblemente secundaria a pielonefritis de repetición, no detectada en la primera infancia⁷

Ante el diagnóstico de ERC, el objetivo en la consulta de atención primaria es actuar de forma precoz sobre los aspectos preventivos de la progresión de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alcázar R, Portolés JM, Egocheaga I, Lobos JM, Rosado J, Arrieta F, Casquero R, Santolaya F, Sáez FJ, Sanz S, Morales LJ. Recomendaciones sobre la detección, seguimiento y criterios de derivación de la enfermedad renal crónica en el ámbito de la Comunidad de Madrid. *Med Gen y Fam (digital)* 2012;1:229-37.
2. Zamora I, Sanahuja MJ. Enfermedad renal crónica. *Protocolos Diagnóstico-terapéuticos de la AEP. Nefrología Pediátrica* 2009;231-9.
3. Fernández-Escribano A, Izquierdo E. Glomerulopatías en niños a largo plazo. Su transición a la edad adulta. *NefroPlus* 2011;4:19-24.
4. García MA, Zavala EA, Hernández GF, Gómez GLS. Pielonefritis xantogranulomatosa: experiencia clínica, 2000-2005. *Medicina Universitaria* 2008;10:75-8.
5. Bravo-Bravo C, Martínez-León MI, Ceres-Ruiz L, et al. Pielonefritis xantogranulomatosa en la infancia: una entidad rara. *Radiología* 2003;45:225-7.
6. González-Resina R, et al. Pielonefritis xantogranulomatosa en la infancia. A propósito de un caso. *Actas Urol Esp* 2005;29:596-8.
7. Ochoa-Sangrador C, Málaga-Guerrero S. Recomendaciones de la conferencia de consenso "Manejo diagnóstico y terapéutico de las infecciones del tracto urinario en la infancia". *Ann Pediatr (Barc)* 2007;67:517-25.