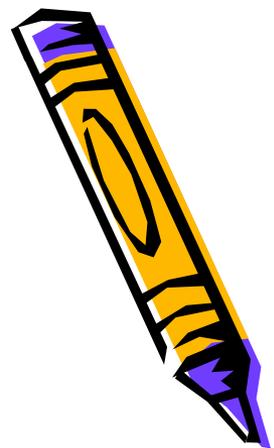
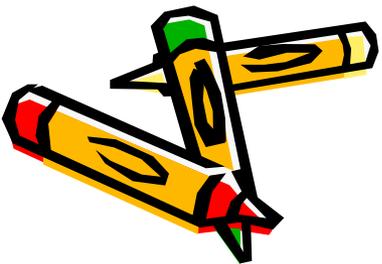


37°
CONGRESO ARGENTINO
DE PEDIATRIA



Mesa: Niños en riesgo de desarrollar enfermedad renal

Miercoles 30 de septiembre 2015





*El niño con un riñón
¿Debe controlarse?
¿Cómo?*

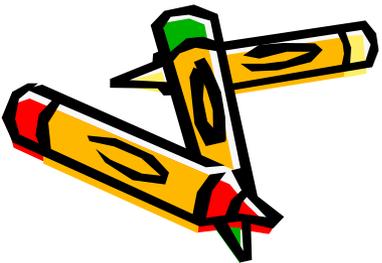
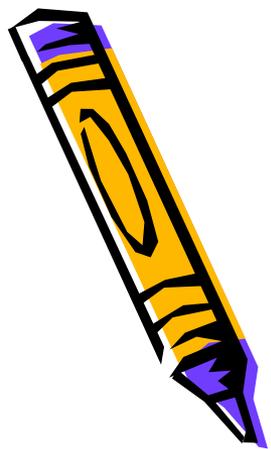
Dra. Marta Adragna

Servicio de Nefrología Hospital de Pediatría
Prof. Dr. Juan P. Garrahan

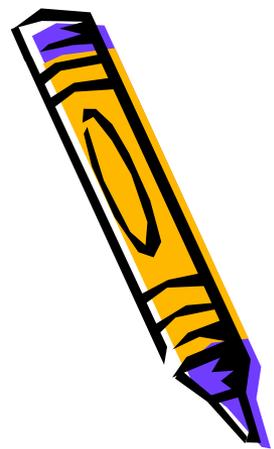


Objetivo

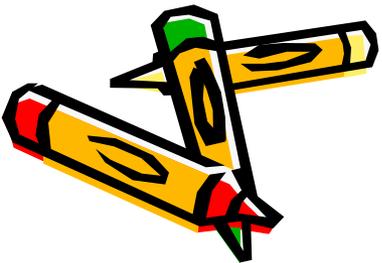
- Conocer qué pacientes con riñón único y por qué presentan riesgo de progresar a enfermedad renal y deben ser consultados al especialista.



Riñón único congénito



- Agenesia renal unilateral con una incidencia 1 entre 500-1000 niños recién nacidos.
- Displasia multiquística (no funcionando) en 1/4300 recién nacidos vivos.



Biopsias renales de pacientes con agenesia unilateral : el volumen glomerular del riñón remanente es 5 a 6 veces mayor que el del riñón normal.

Bhasthema DB et col. Am J Kidney Dis 1985; 5: 226-232.

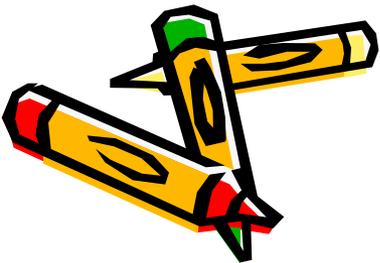
El crecimiento acelerado del riñón remanente se acompaña de aumento del tamaño glomerular y de la presión intraglomerular. Ambos procesos preceden a la glomeruloesclerosis.

Fogo AB: Glomerular hypertension, abnormal glomerular growth and progression of renal disease. Kidney Int 2000 Suppl 75. S 15-S 21.



36 pacientes entre 7 y 47 años de edad con riñón solitario tenían valores de clearance de inulina y paraaminohipurato que disminuían lenta pero significativamente con respecto a los controles sanos y que el 47% de ellos presentaba microalbuminuria cada vez más significativa a mayor tiempo de evolución .

Wikstad I; Celci G, Larsson L, Herin P, Aperia A. Kidney function in adults born with unilateral renal agenesis or nephrectomized in childhood. Pediatr Nephrol 1988; 2: 177-182.



157 pacientes con agenesia renal unilateral y riñón contralateral N: x de edad al dx. 37 años y X seguimiento 19.1 años.

Proteinuria : 19% de 37 p. testeados (p0.001)

Hipertensión arterial : 47% de 47 p. (p0.001)

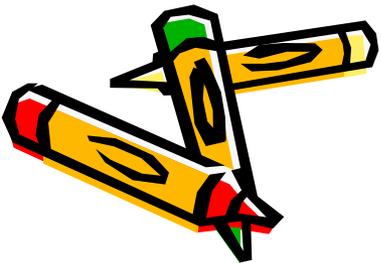
Edad x al diagnóstico 40 años (r: 15-57a)

Caída del filtrado glomerular: 13% de 32 pacientes .

Edad x al diagnóstico 51 años (r: 48-58 años)

De 43 pacientes fallecidos, en 6 la causa de muerte fue insuficiencia renal crónica.

Argueso y col Ped. Nephrol 1992; 6: 412-416



119p. X seguimiento: 6.3 a (r 1-17) con al menos 3 ecografías (mediana 8).

Causas: R.Multiquístico: 26%, nefrectomía por tumor 24%, agenesia 18%, hipo/displasia 11% y uropatía obstructiva 18%.

Los tamaños renales estuvieron en el límite superior de lo normal y tuvieron adecuado crecimiento

Hipertrofia compensadora: 1/3 de los p.

6 p. con ERC EIII mostraron inadecuado crecimiento renal e hiperecogenicidad, además de proteinuria.

Conclusiones: se presentan nuevos percentilos para tamaño renal en RU. Estos facilitarán asesoramiento a pacientes y padres. Se presenta evidencia de curso benigno en RU sin patología adicional .

Spira et al. Sonographic long-term study: paediatric growth charts for single kidneys. Arch Dis Child 2009;94:693-698



Determinar correlación directa entre Ecogenicidad y FR en RU.

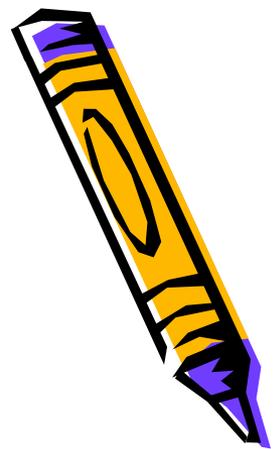
91 p. menores de 10 años

Se correlacionó ecogenicidad/FG medida con cistatina C.

FR estaba disminuída en 8/54 RD y en 4/37 RI

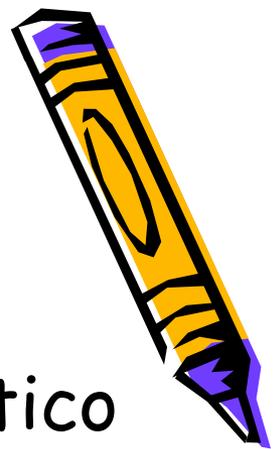
El índice de ecogenicidad RD/hígado estaba elevado en los p. con caída de función pero no el índice RI/bazo.

Primer reporte que muestra la relación entre ecogenicidad y función renal en p. con RU derecho. La medida del índice RD/hígado medida objetivamente muestra factibilidad en la práctica clínica además de una fuerte relación con la disminución de la FR. No ha podido demostrarse en RUI



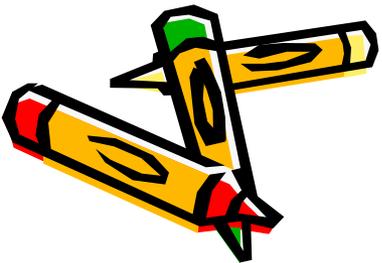
Lee et al. Is Increased Echogenicity Related to a Decrease in Glomerular Filtration Rate? Objective Measurements in Pediatric Solitary Kidney Patients—A Retrospective Analysis. Plos One, Aug 6, 2015

Riñón multiquístico



La historia natural del riñón multiquístico diagnosticado mediante ecografía prenatal, muestra que el 24% de los niños presentan hipertrofia del riñón remanente sano al nacimiento; evidenciando que el aumento del tamaño renal comienza en la vida intrauterina.

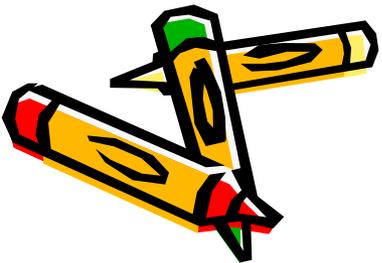
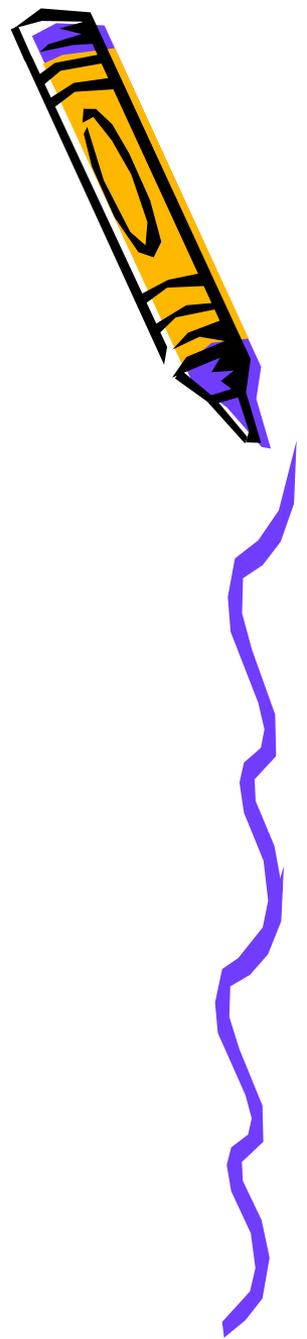
John U, Rudnik-Schöneborn S, Zerres K, Misselwitz J: Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. Pediatr Nephrol 1998; 12:567-571.



Riñón único adquirido

Nefrectomía secundaria a:

- hidronefrosis severa
- tumor de Wilms
- traumatismos graves.

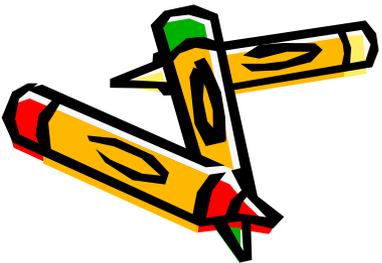


138 niños nefrectomía unilateral (riñón contralateral normal) efectuada a una x de edad de 7.3 a. (x de seguimiento de 24.7 a.)

- *Proteinuria* en 8/30 pacientes
- *Hipertensión arterial*: 5/50 pacientes
- *Disminución del filtrado glomerular* en el 9/30 pacientes ($p < 0.001$)

Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET et al. Prognosis of children with solitary kidney after unilateral nephrectomy. J Urol 1992;

142: 747-751.



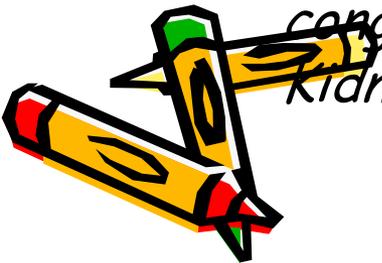
Medir el riesgo de progresión a ERCT en 312 p con anomalías congénitas del riñón y vía urinaria (CAKUT)

Modelo de sobrevida sin diálisis desde el nacimiento en categorías: RU, hipodisplasia uni o bilateral, hipodisplasia con VUP, R.Multiquístico y en herradura.

A los 30 años de edad, 58p.habían iniciado diálisis, El riesgo de diálisis fue significativamente mayor en pacientes con RU o Hipodisplasia asoc. a VUP (hazard ratios de 2.43 y 5.1) comparados con el resto y fue independiente de otros factores pronósticos.

Habría defectos subclínicos en RU responsables de un pronóstico mas pobre comparado con formas benignas de CAKUT

*Sanna-Cherchi et al. Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract
Kidney International .2009; 76: 528-533;*



Identificar factores de riesgo de progresión a ERC en RUC
65 adultos

Hipertensión 36.9%

Proteinuria: 35.4%

ERC: 38.5%

F. Renal : sin diferencias con y sin HTA, pero $<$ en pr +

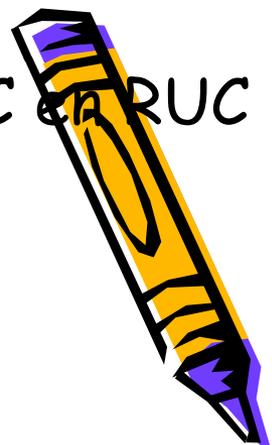
HTA: sin diferencias con y sin ERC

Proteinuria: $>$ en pacientes con ERC

La longitud renal y la proteinuria fueron factores de riesgo independientes de progresión a ERC

La HTA, proteinuria y ERC están presentes en aprox. 1/3 de los p con RUC y los que presentan longitud $<$ de 120mm o proteinuria tiene mayor riesgo de ERC

Wang et al. Analysis of Factors Associated with Renal Function in Chinese Adults with Congenital Solitary Kidney. Inter Med 49: 2203-2209, 2010)



Nefrectomía por T. Wilms

- 1990 Hiperfiltración en niños nefrectomizados en cond. basales y < reserva funcional *

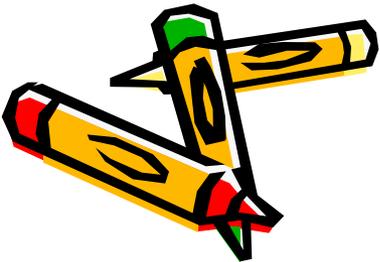
Tufró y col Clin Nephrol 34 (1); 17

- 1996 A < edad, > crecimiento renal, > asociación con microalbuminuria

Di Tullio y col Med Pediatr Oncol 26: 325

- 1998 90 pts , tiempo de seg. x 7.7 años ,
Crecimiento corporal conservado:
84%microalbuminuria F. Renal : N

Srinivas y col Pediatr Sug Int 14: 185



Nefrectomía por T. Wilms

14 pacientes entre 7 y 17 años de evolución

4 pacientes hipertensos

2 con proteinuria > 300 mg/día

2 con disminución del filtrado glomerular.

Todos estos pacientes habían recibido radioterapia y podrían haber tenido mayor injuria por esta causa.

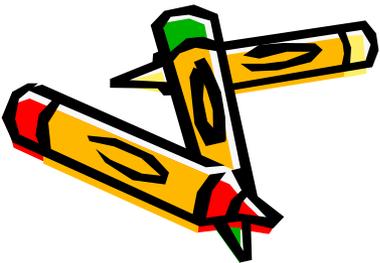
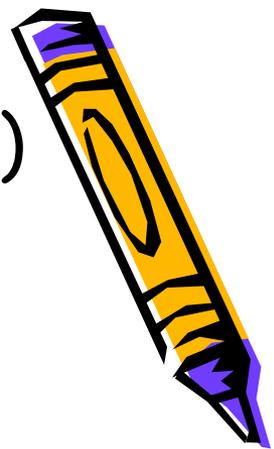


Barrera et al. Pediatr Nephrol 1989; 3: 430-

- Analizar la evolución de la función y el tamaño renal a largo plazo en pacientes (p) con antecedente de TW.
- **CONCLUSIONES:** La presencia de hiperfiltración en 38.4% (10/26), proteinuria en 28.1% (9/32) e hipertrofia renal en 44% (11/25) obligan al seguimiento a largo plazo estos niños.

No se encontró correlación entre la presencia de proteinuria, hiperfiltración, hipertrofia renal y el tratamiento con radioterapia

López, L y col Seguimiento a largo plazo de la función renal en pacientes con antecedente de Tumor de Wilms. Servicio de Nefrología Hospital Garrahan 2006



MAPA en pacientes con riñón único.

- 28p. 9.6 +/- 3.9 a.
- RUC : 18p y RUA 10p.
- Con grupo control
- TAM sistólica diurna y nocturna: elevada en forma significativa con respecto a los controles comparados para edad, talla peso y sexo, independientemente de la etiología del RU .

Mei-Zahav y col Blood Press Monit, 6 (5). Oct 2001.263-267.



Evaluar las evidencias de injuria parenquimatosa en niños con RUC o RUA.

Resultados. 39p. x edad: 10.31 ± 4.4 años

RUC: 29p. RUA: 10 p.

Hiperfiltración 17 p., 22p. función normal, 2p: proteinuria

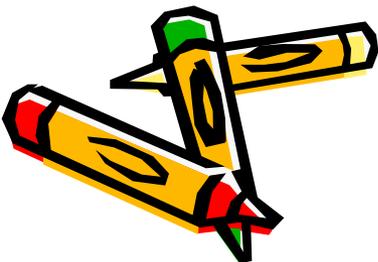
Ecografía: hipertrofia en 15 unidades: 11/25 en el grupo 1 y 4/8 en el grupo 2.

HTA en consultorio: 1 y TA normal alta 4

MAPA: 34 estudios 18 normales (54.5%).

16 hallazgos anormales: HTA: 2p, TA NA: 4p, alteración del ritmo circadiano de la tensión arterial: 12p, Alteración de la variabilidad de la tensión arterial: 5p. Todos pertenecen al grupo 1.

López, L y col: Evidencias de injuria parenquimatosa en pacientes con riñón único. Medicina Infantil 2006;23:11-16



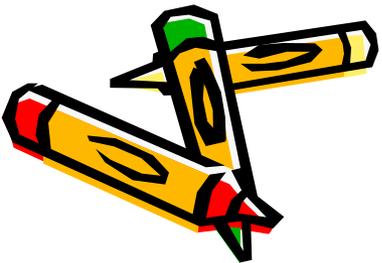


Perfil de TA, microalbuminuria, función renal en RU
66p. 3 tipos : RUC, RUC atrofiax urop, RUA), + 22 controles
sanos

Función renal: > en grupo control ($p < 0.05$).

Prevalencia de HTA : RU 26% (17/66) y controles 5% (1/22).
($p = 0.035$).

Correlación positiva entre el SDS del tamaño renal y la carga
de TAS y TAD de 24 horas, independientemente de la
etiología del RU



Dursun H et al. Ambulatory blood pressure monitoring and renal functions in children with a solitary kidney. Pediatr Nephrol (2007) 22:559-564



Determinar perfil de TA en niños con RU usando MAPA
Comparación de medición de TA en consultorio vs. MAPA
47 p., X edad 12.7 (± 3.3) años

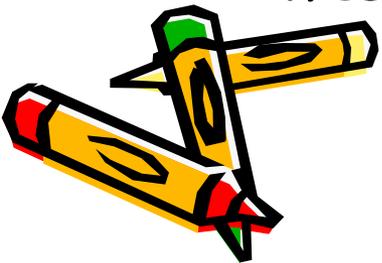
HTA en 10p. (21 %) con MAPA y 2 (4 %) en consultorio

En total 15p. (32%) presentaban valores de TA $\geq P_{c90}$ vs.
6 (13 %) en consultorio ($p=0.051$).

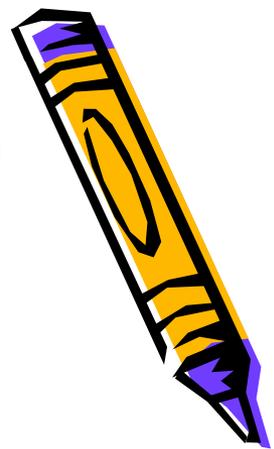
Los valores en RUC fueron mayores que en RUA ($p \leq 0.01$),
el número de hipertensos fue similar en ambos grupos
(25 % y 16 %; $p=NS$).

Conclusión: recomiendan MAPA para detectar HTA en
niños con RU

*Westland R et al Ambulatory blood pressure monitoring is
recommended in the clinical management of children
with a solitary functioning kidney.
Pediatr Nephrol (2014) 29:2205-2211*



RU congénito vs Adquirido



- 94p 2.9 a 25 a.
- 2 grupos C (44) y A (53) Seg. X8a
- 2% HTA
- 17% microalbuminuria +
- Clearance de inulina: inversamente correlacionado con edad y tiempo de seguim.
- > C (8p. < 80ml/min/1.73 en A)
- F. Renal preservada en corto y mediano plazo, declina con > tiempo de seguimiento, particularmente en A.
- Ambos predisponen a HTA y < FG

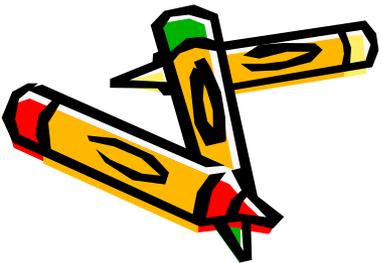


Abou Jaoude et al Congenital versus acquired solitary kidney: is the difference relevant? Nephrol Dial Transplant (2011) 26: 2188-2194

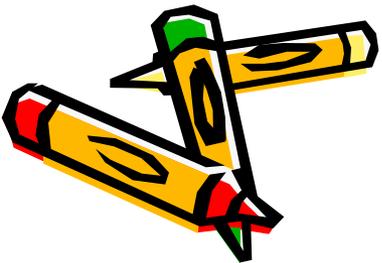
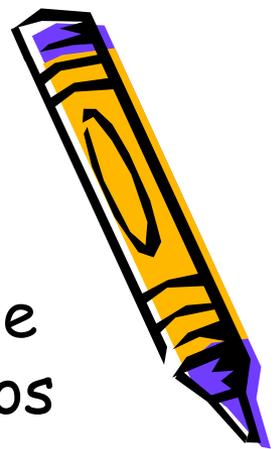


KIMONO study

- 407 p. 223 C y 184 A, 43% dx prenatal
- Injuria renal: HTA, proteinuria, $FG < 60 \text{ml/min/1.73}$, uso de renoprotección
- X edad al último control: 9 años. Mayor edad: A.
- CAKUT 137(34%) más frec. en A
- Resultados:
 - *Injuria renal: 151 (37%) X edad: 6.4 años más frec. en A , en p. con CAKUT ipsilateral (49vs31%) y en los que presentan < tamaño renal (<1.1 SDS)
 - *HTA: 26%, X edad: 4.9 años, más frec. en A. Los hipertensos tenían más frec. proteinuria, < FG y requerimiento de renoprotección.



- Proteinuria : 97 (19%) X edad: 9.8a. Igual en C y A.
- 53% usaban renoprotección y mayor incidencia de disminución de FG comparado con no proteinúricos
- 25 (6%) desarrollaron disminución del FG en el seguimiento (edad X 6.4a) especialmente A.
- 6/25 con dism. De FG no mostraban otro signo de injuria. 3p (1%) desarrollaron ERCT a los 2,6 y 15 años de edad.
- Renoprotección: 80p.(20%). Comienzo del tratamiento: 9.8a. Todos por HTA y/o proteinuria



- Análisis de Kaplan Meier:

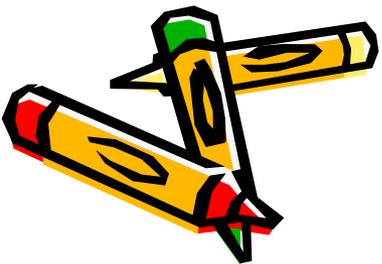
Tiempo X de desarrollar injuria renal: 14.8 años

Proporción de permanecer libre de injuria: 86% a 1año, 77% a 5 años, 66% a 10 años y 40% a 15años.

Tiempo X de desarrollar injuria renal fue similar entre C y A (14.9 y 14.8 años), mientras que los CAKUT+ tenían tiempo menor (12.8vs 15.9 años p0.06)

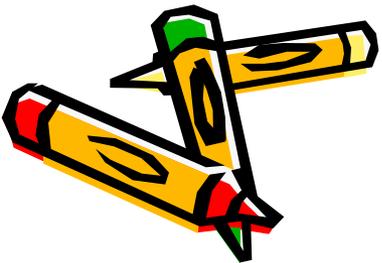
- Factores de riesgo:

Edad creciente y presencia de CAKUT. SDS de tamaño renal está inversamente relacionado con el riesgo de injuria renal

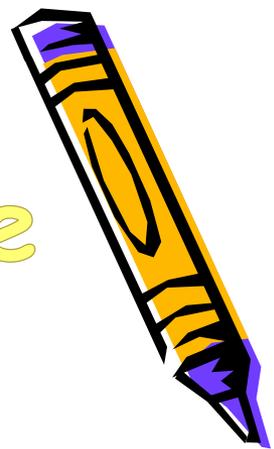


Conclusiones

- Tiempo medio para desarrollar injuria renal: 15 años, independiente del tipo de RU pero se acelera si hay CAKUT ipsilateral
- Crecimiento renal inadecuado: factor de riesgo
- Pacientes que muestran injuria antes de los 5 años : probable grado de hipodisplasia. Los mayores: lesion por hiperfiltración.
- Mayor incidencia de injuria en RUA: por mayor edad y presencia de CAKUT
- Donantes renales buen pronóstico por lo exhaustivo de la evaluación y porque la hiperfiltración es mas pronunciada cuando la pérdida de masa es a menor edad.



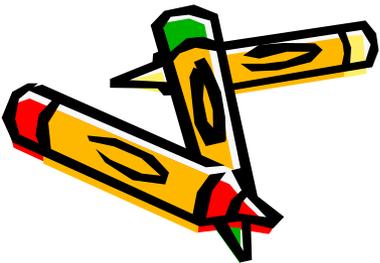
Todos deben ser evaluados
periódica y prolongadamente



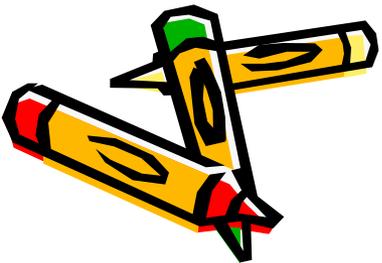
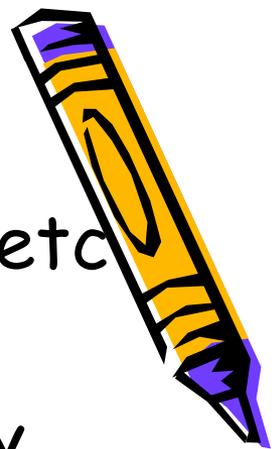
Función renal

Tensión arterial

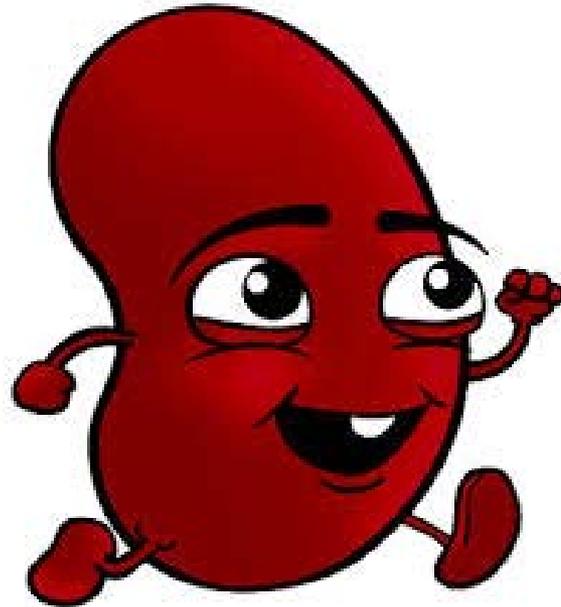
Proteinuria/microalbuminuria



- Evaluar comorbilidades:
CAKUT, pretérmino/bajo peso, obesidad, etc
- **Unica vez:** Centello DMSA
- **Iniciales y cada 3 años:** Ecografía renal y laboratorio (urea, creatinina, ionograma)
- **Anual:** TA (preferentemente MAPA a mayores de 5 años) y albuminuria de 24hs. o índice alb/cr, índice Ca/cr. Tener en cuenta punto de corte (varias determinaciones en ascenso descartando otras variables como : ortostatismo, ejercicio, etc)
- Tener en cuenta características en zonas endémicas



- Seguimiento es prevención,
no enfermedad...



Gracias!!!

