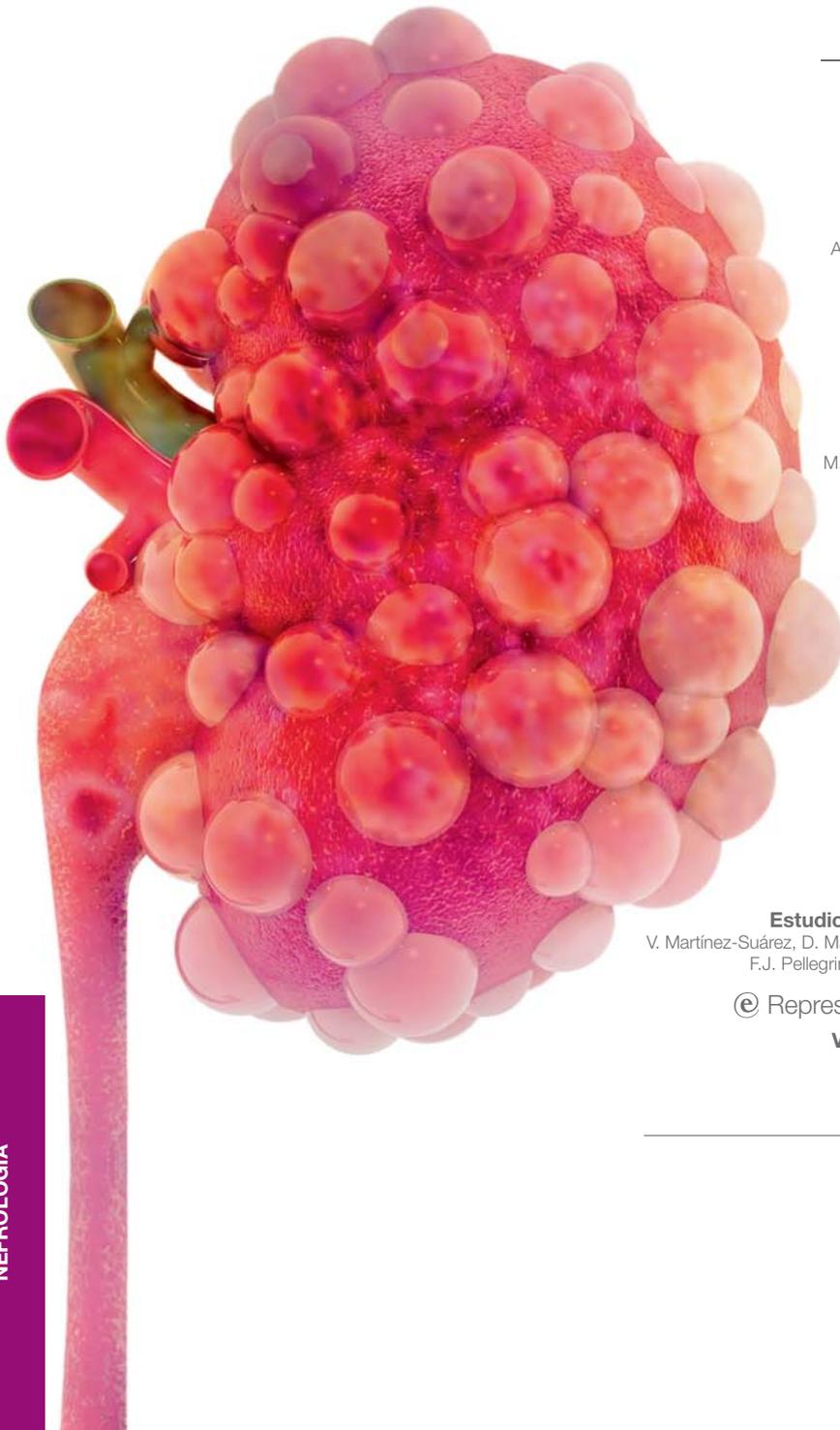


Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



Editorial	
“Malasmadres”	496
T. de la Calle Cabrera	
Temas de Formación Continuada	
Malformaciones nefrourológicas	498
A. Gómez Farpón, C. Granell Suárez, C. Gutiérrez Segura	
Infección urinaria	511
E. Ballesteros Moya	
Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica	518
F.A. Ordóñez Álvarez	
Hipercalciuria	529
D. González-Lamuño Leguina	
Enfermedades quísticas renales	541
M. Serrano Valls, C. de Lucas Collantes, C. Aparicio López	
Regreso a las Bases	
Valoración de la función renal	549
L. Espinosa Román	
© El Rincón del Residente	
Imágenes en Pediatría Clínica.	
Haz tu diagnóstico	
10 Cosas que deberías saber sobre	
la RCP básica pediátrica	
Con el fonendo en la mochila	556
The Corner	557
© A Hombros de Gigantes	
D. Gómez Andrés	558
© De Interés Especial	
Estudio Delphi “lavados nasales con aguas de mar”	
V. Martínez-Suárez, D. Martínez-Hernández, J.J. Zamorano-León, B. Larrea-Cruz,	
F.J. Pellegrini Belinchón, Á. Jiménez del Valle, R. Bermejo Rodríguez	559
© Representación del niño en la pintura española	
Vicente Berdusán, espiritualidad y tenebrismo	
J. Fleta Zaragoza	560
Noticias	561

32

CONGRESO NACIONAL Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Málaga 25 al 27 Octubre 2018 Palacio de Congresos de Málaga



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA



SPAO
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

Secretaría Técnica
GRUPO PACIFICO
The power of meeting

Pº Gral. Mtnez. Campos 9-2º. 28010 Madrid
congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org



Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú

Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

Presidente

Dr. F. García-Sala Víguer

Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Secretario General

Dr. C. Coronel Rodríguez

Tesorero

Dr. A. Hernández Hernández

Presidente de la Fundación Prandi

Dr. J.L. Bonal Villanova

Vocales

Dra. R. Mazas Raba

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dra. B. Aguirrezabalaga González

Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura

Dra. B. González García-Mier

Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria

Dra. M.I. Lostal Gracia

Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. M.M. Matilla Barba

Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas

Dr. G. Cabrera Roca

Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana

Dra. R. Mínguez Verdejo

Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

Madrid

Dra. G. García Ron

Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

Director de la WEB

Dr. J. López Ávila

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actividad Física y Salud

Dr. E. Pérez Martínez

Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Dermatología

Dra. B. Pelegrin López

Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables

Dra. R. Mazas Raba

Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

Neonatología y Lactancia Materna

Dr. J. Miranda Mallea y Dr. S. Martínez Arena

Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. A. Hernández Hernández

Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

Profesional

Dr. L. Picó Sirvent

Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

Sueño

Dra. R. Mínguez Verdejo

TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

Vacunas

Dra. B. Aguirrezabalaga González



En portada

La displasia renal multiquística no es hereditaria, se caracteriza por múltiples quistes de tamaño variable no comunicados entre sí y sin parénquima renal funcionante. Afecta a 1/1.000-4.000 RNV, más frecuente en varones y en el lado izquierdo. Importante seguir al paciente ya que el 40% se asocia con alteraciones nefrourológicas en el riñón contralateral con mayor riesgo de enfermedad por reflujo. Si la ECO no es concluyente o se aprecian anomalías contralaterales, debe completarse el estudio radiológico con una CUMS y un DMSA.

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP. Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia,

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: www.sepeap.org, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica: www.pediatriaintegral.es



Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción

secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad

publicidad@pediatriaintegral.es

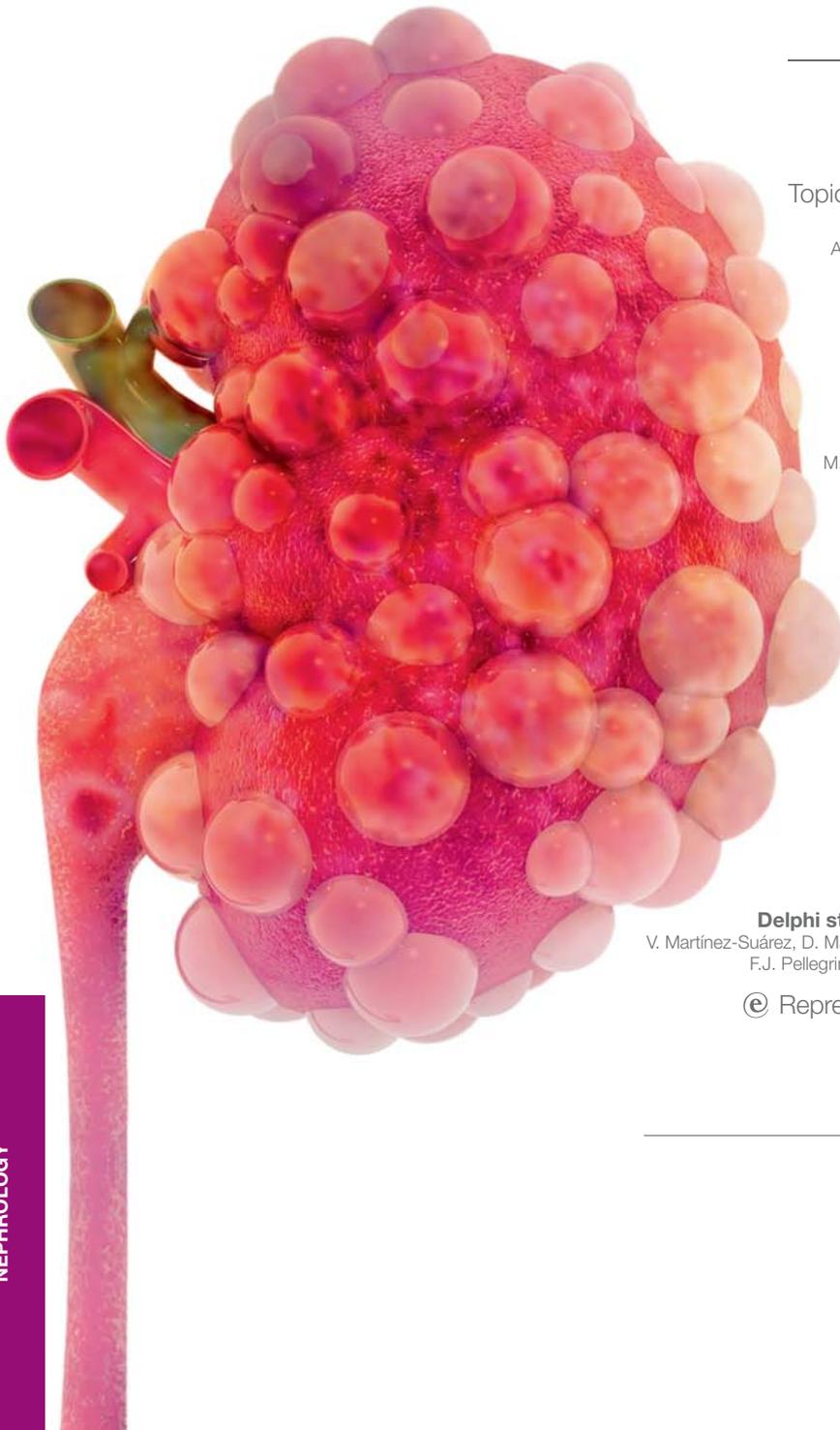
I.S.S.N. 1135-4542

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary



Editorial	
“Malasmadres”	496
T. de la Calle Cabrera	
Topics on Continuous Training in Paediatrics	
Nephrourological malformations	498
A. Gómez Farpón, C. Granell Suárez, C. Gutiérrez Segura	
Urinary tract infection	511
E. Ballesteros Moya	
Hematuria, proteinuria: diagnostic attitude	518
F.A. Ordóñez Álvarez	
Hypercalciuria	529
D. González-Lamuño Leguina	
Renal cystic diseases	541
M. Serrano Valls, C. de Lucas Collantes, C. Aparicio López	
Return to the Fundamentals	
Evaluation of renal function	549
L. Espinosa Román	
© The Resident’s Corner	
Images in Clinical Pediatrics.	
Make your diagnosis	
10 things you should know about	
basic pediatric CPR	556
With the phonendoscope in the backpack	557
The Corner	
© On the Shoulders of Giants	558
D. Gómez Andrés	
© Of Special Interest	
Delphi study “nasal washes with seawater solutions”	559
V. Martínez-Suárez, D. Martínez-Hernández, J.J. Zamorano-León, B. Larrea-Cruz, F.J. Pellegrini Belinchón, Á. Jiménez del Valle, R. Bermejo Rodríguez	
© Representation of children in Spanish painting	
Vicente Berdusán, spirituality and tenebrism	560
J. Fleta Zaragozano	
News	561

“ La infancia es una época de la vida muy vulnerable; la OMS y organizaciones humanitarias advierten continuamente sobre el gran número de niños expuestos a situaciones de hambre, desnutrición, pobreza, maltrato e incluso explotación infantil. Y mientras, paradójicamente, en nuestro entorno se plantea a menudo la situación totalmente contraria: familias donde el niño se convierte en el núcleo central, razón de ser de la existencia para sus padres. Los niños se educan sobreprotegidos y los padres crían a sus hijos con unos niveles de ansiedad y expectativas que no son en absoluto beneficiosos para ellos ni para esos niños ”



T. de la Calle Cabrera

Pediatra de Área Salamanca. Subdirectora de Pediatría Integral

Editorial

“MALASMADRES”

Para el pediatra de Atención Primaria es fundamental conocer cómo es el proceso de crianza y el modelo de educación en cada uno de nuestros pacientes, ya que pueden repercutir de manera muy importante sobre el desarrollo madurativo y emocional del niño. Además, ese conocimiento es fundamental para establecer una adecuada relación médico-paciente, que, en el caso de nuestra especialidad, implica relación médico-familia. Dicha relación es básica en todos los ámbitos de la medicina; sin ella, el acto médico se desvirtúa y no será productivo para el paciente ni para el médico. Si el pediatra no conoce cuáles son las expectativas y el modelo de crianza de la familia, no podrá adecuar sus explicaciones y objetivos a ella, y sus mensajes pueden chocar con las creencias y fines de los padres. Como consecuencia, la atención a ese niño no será adecuada, mención aparte de posibles conflictos en las consultas a los que, por desgracia, cada vez estamos más acostumbrados.

El convertir a los hijos en razón de ser de la familia, en el centro alrededor del cual se mueven sus padres, tiene un precio. Y ese precio es un importante sentimiento de responsabilidad que no siempre es bien entendido y manejado por todos los padres. En muchas ocasiones, se convierte en sobreprotección, ansiedad, expectativas desmesuradas e incapacidad para enfrentarse al mínimo contratiempo que afecte al menor. Nos encontramos con padres desbordados ante cualquier suceso que se salga mínimamente de lo habitual, incapaces de manejar una simple fiebre ni un catarro,

agobiados si el niño se pelea con un amigo o si la profesora le amonesta en clase.

Este fenómeno de sobreprotección y ansiedad por el niño también tiene cabida en las redes sociales. La familia, sobre todo las madres, buscan apoyo e información a través de la red. Proliferan las páginas web y blogs, donde las mamás defienden sus modelos de crianza, comentan tendencias en educación infantil o buscan consuelo frente a los problemas de sus hijos o con sus hijos. Este hecho no es bueno ni malo, es propio de nuestra sociedad, pero para el pediatra sería una información muy valiosa el conocerlo.

La sociedad no se lo pone fácil a la familia, particularmente a las mamás. Se les exige ser unas madres perfectas, con unos estándares que en ninguna época anterior fueron tan exigentes. Además de criar un niño educado, que saque buenas notas y que sea buena persona (que eran los objetivos de nuestras abuelas, recogidos en esos manuales del franquismo sobre cómo criar a un hijo), ahora además el niño debe ir a inglés, francés y, a veces, chino, y –“¿cómo no va a ir a clases de tenis o pádel?”–, –“¿el fútbol?, por supuesto, el niño parece un bicho raro si no va”–. Además, se les bombardea por todas partes con mensajes sobre la gravedad de no pasar tiempo con los niños (–“pero que ese tiempo sea de calidad ¿eh?”–, dice el psicólogo). Nuestras abuelas mayoritariamente solo se dedicaban a la casa y a los hijos, ahora la mayoría de las madres trabajan fuera del hogar además de dentro, el tiempo nunca

cuadra. Todo esto produce un gran sentimiento de culpa, de no llegar, de no estar nunca donde se las requiere (¿en casa, en el trabajo, en el parque?). Esa culpa, hoy día, está presente en la mayoría de las maternidades y seguramente sea uno de los engranajes de la rueda en la que se pretende dar al niño más y más, y mejor y mejor.

Los “blogs de madres” están ahí como reflejo de todos esos sentimientos, y cada vez proliferan más. Cada uno, enfocado desde una perspectiva, unos más educativos, otros más sociales, unos más centrados en el niño, otros en la familia, algunos otros promulgando determinadas modas o tendencias educativas... Otros, como “Malasmadres”, que da título a esta editorial, intentando tomarse con humor esa sensación de las mamás de que es imposible llegar a todo lo que la sociedad parece que exige a una buena madre. Parece más sencillo ser un “buenpadre”, un “buenhijo” o una “buenabuela”.

Una amiga oncóloga, hace unos días, me comentó que después de haber leído un artículo sobre educación, solo podía pensar que tenía que sustituir todos sus cursos de formación de oncohematología por cursillos de “cómo ser madre”. Siempre detrás, la sensación de las madres de que no hacen lo suficiente por los hijos si están en el trabajo o por el trabajo si están con los hijos.

Estos niveles de ansiedad en la maternidad, claramente, no pueden ser beneficiosos para el niño, como no lo son para

sus padres. Lo que no está tan claro es cómo pararlo. No hay recetas mágicas. Las mujeres no deben volver atrás en el trabajo fuera del hogar, todo lo contrario, quedan muchos pasos por delante. Es muy difícil controlar la ansiedad respecto a que “no criamos como debemos” cuando, por una parte, se ha convertido al niño en el centro de la existencia y, por otra, se exige a ambos padres trabajar jornadas maratónicas que además se continúan en casa, amén de las horas dedicadas al cuidado del hogar, que desgraciadamente de nuevo suele recaer mayoritariamente sobre la mujer en muchas familias.

¿Cómo nos afecta esta situación a los pediatras, particularmente en Atención Primaria? Ante todo, debemos ser conscientes de ella, ser capaces de percibir lo que hay detrás de esa madre y ese hijo cuando acuden a la consulta por motivos nimios y nos viene a la cabeza sentenciar que “esa madre está histérica...”. ¿Qué podemos hacer? Adecuarnos a la máxima en Medicina sobre el papel del médico: “Curar a veces, Aliviar a menudo, Consolar, siempre”. Debemos prestar nuestro apoyo a las familias desbordadas, ser un hombro más en el que se apoyen y no un escollo, poner fáciles nuestras recomendaciones e intentar adecuarlas a cada familia en la medida de lo posible. Pensar siempre en el bien del niño, pero teniendo en cuenta que para el niño puede ser más perjudicial la ansiedad de su madre que no seguir al pie de la letra las recomendaciones de los programas de salud. En definitiva, comprender e intentar no aumentar aún más la ansiedad. No es poco trabajo.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Malformaciones nefrourológicas

A. Gómez Farpón, C. Granell Suárez,
C. Gutiérrez Segura

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias



Resumen

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario, conocidas con el acrónimo inglés CAKUT, se caracterizan por un conjunto de anomalías estructurales y funcionales que afectan al riñón, sistema colector, vejiga y/o uretra, como: agenesia renal, displasia renal multiquística, hidronefrosis, estenosis de la unión pieloureteral, reflujo vésico-ureteral, duplicidad del sistema colector, megauréter, válvulas de uretra posterior y riñón en herradura. Representan el 20-30% de las malformaciones congénitas diagnosticadas en el periodo prenatal y el 30-60% de las causas de enfermedad renal crónica avanzada en el niño. Muchas de estas entidades se relacionan con una alteración del desarrollo embrionario con una base genética, muchas de ellas aún desconocidas.

La hidronefrosis es la malformación congénita detectada más frecuentemente en el periodo prenatal, presente en el 1-5% de las gestaciones. Este término ha sido modificado por dilatación del tracto urinario, desde que se publicara el consenso multidisciplinar en el 2014. El principal reto en el manejo de estas dilataciones es diferenciar las fisiológicas, que no precisarán tratamiento y se resolverán espontáneamente, de aquellas patológicas. Este manejo se basará en diferentes pruebas radiológicas, médicas y quirúrgicas para un correcto diagnóstico, seguimiento y tratamiento.

Abstract

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) are characterized by structural and functional abnormalities of kidney, collecting system, bladder and/or urethra such as renal agenesis, multicystic kidney disease, hydronephrosis, ureteropelvic junction obstruction, vesicoureteral reflux, duplex collecting system, megaureter, posterior urethral valves and horseshoe kidney. They have been identified in 20% to 30% of all fetal congenital anomalies and account for 30-60% of cases of end-stage renal disease in children. Many of these conditions are related to maldevelopment of the kidney and urinary tract and are thus the result of anomalous genetic mechanisms, some of which are understood and others of which are not.

Hydronephrosis is the most common abnormality that can be detected prenatally and is present in about 1% to 5% of pregnancies. This term has been substituted to urinary tract dilation since the multidisciplinary consensus published in 2014. The main challenge in the management of urinary tract dilation is to differentiate the ones that are likely to resolve from the ones that are pathological. This management involves a spectrum of radiological, medical, and surgical interventions for diagnosis, surveillance, and treatment.

Palabras clave: CAKUT; Hidronefrosis; Displasia renal multiquística; Reflujo vésico-ureteral; Obstrucción ureteral.

Key words: CAKUT; Hydronephrosis; Multicystic dysplastic kidney; Vesico-Ureteral reflux; Ureteral obstruction.

Introducción

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) son una de las anomalías congénitas más frecuentes en el periodo prenatal. Aunque suelen tener un curso benévolo, un pequeño porcentaje presenta complicaciones médicas serias, constituyendo la principal causa de enfermedad renal crónica (ERC) avanzada en la infancia.

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario se conocen con el acrónimo inglés CAKUT (*Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract*), el cual hace referencia a un grupo heterogéneo de malformaciones secundarias a una alteración en el desarrollo embrionario del sistema renal y urinario (Tabla I). Su importancia radica en su prevalencia,

ya que constituyen cerca del 20-30% de todas las anomalías detectadas en el periodo prenatal, con una incidencia del 5-10 por cada 1.000 recién nacidos vivos (RNV), y en su trascendencia clínica, ya que a pesar de que la mayoría cursan de manera asintomática, suponen la principal causa de ERC avanzada en la infancia, evolucionando a ella en un 30-60% de los casos⁽¹⁾.

Tabla I. Etiología de la dilatación del tracto urinario (DTU)

Etiología	Incidencia	Hallazgos prenatales
DTU transitoria/fisiológica	50-70%	Hidronefrosis aislada, generalmente leve
Estenosis pieloureteral (EPU)	10-30%	Dilatación moderada (10-15 mm) o severa (>15 mm) en ausencia de dilatación ureteral o engrosamiento vesical
Reflujo vésico-ureteral (RVU)	10-40%	No hay hallazgos ecográficos específicos. Variación del grado de DTU durante la ecografía
Estenosis vésico-ureteral (EVU)/megauréter (MU)	5-15%	DTU con dilatación del uréter
Displasia renal multiquística (DRMQ)	2-5%	Quistes renales de tamaño variable no comunicantes, un quiste grande no comunicante central y pérdida de la conformación reniforme
Válvulas de uretra posterior (VUP)	1-5%	Combinación de los siguientes hallazgos: dilatación de uretra posterior (signo de la cerradura), vejiga llena con engrosamiento de la pared, oligoamnios, DTU uni/bilateral y aumento de la ecogenicidad renal
Ureterocele (UTC)	1-3%	Lesión quística vesical y dilatación ureteral y piélica, si el ureterocele es obstructivo
Uréter ectópico, doble sistema, atresia uretral, síndrome de Prune Belly, enfermedad poliquística...	Raro	

Etiología

La evaluación inicial de un niño con **CAKUT** debe incluir una historia personal y familiar detallada de patologías nefrourológicas y extrarrenales (diabetes, sordera, coloboma, hiperuricemia...).

La etiología de las **CAKUT** es multifactorial y compleja, y en muchos aspectos las causas permanecen desconocidas.

Causa genética

Las alteraciones genéticas y epigenéticas están implicadas en el desarrollo anormal del sistema renal y urológico, lo cual queda demostrado por los siguientes hechos:

- Existen más de 500 síndromes genéticos que asocian **CAKUT**, algunos con mutaciones genéticas claramente estudiadas, como es el caso: del síndrome branquio-otorenal (*EYA1* y *SIX1*), el síndrome de Fraser (*FRAS1*), el síndrome de Ehlers-Danlos o el síndrome de Townes-Brocks (*SALL1*), entre otros.
- En el 10-50% de los pacientes con **CAKUT**, existe agregación familiar, con diferente expresión clínica

en una misma familia y gravedad variable.

- Los test genéticos realizados a niños con **CAKUT** aislada y sin antecedentes familiares muestran mutaciones genéticas en el 10-17% de los casos.

Factores ambientales

Por sí mismos los factores genéticos no pueden explicar la totalidad de las **CAKUT**. Algunos factores que han sido implicados en la génesis de estas malformaciones son: la exposición a teratógenos (IECAS o ARAII), la deficiencia de vitamina A o la diabetes mellitus en la mujer gestante, especialmente en las primeras 20 semanas de gestación.

Embriología

Para entender las malformaciones renales congénitas es muy útil conocer el desarrollo embrionario, pues ambos están íntimamente ligados.

Dependiendo del momento cronológico en el que se produzca la lesión, se producirán diferentes alteraciones, lo que explica el amplio espectro fenotípico de las **CAKUT**.

En el embrión existen 3 sistemas renales primitivos: el primero o pronefros, que involuciona; el mesone-

fros, que aparece a la cuarta semana de gestación y constituirá el conducto de Wolff, encargado de participar en la formación del aparato genital masculino y la yema ureteral; y el metanefros, que dará lugar al riñón definitivo. Para que esto tenga lugar, es necesario que interaccionen mutuamente el metanefros y la yema ureteral. Cualquier fallo a este nivel conducirá a una **CAKUT**. De este modo, si la yema ureteral no se forma, se producirá una agenesia renal. Si emergen 2 yemas ureterales, se producirá una duplicación pieloureteral. Si la yema no se ramifica correctamente, no se organizará adecuadamente el número de nefronas y derivará en una hipoplasia y, si la interacción es anómala, en una displasia renal. Los uréteres derivan del conducto mesonéfrico de Wolff en la 5ª semana de gestación y finalizan su oclusión y recanalización en la 9ª. Una inserción perpendicular en la musculatura vesical en vez de oblicua, predispondrá a reflujo vésico-ureteral (RVU). Por último, los riñones se localizan inicialmente en la pelvis y migran gradualmente a su posición definitiva lumbar en la 8ª semana de gestación. Cualquier alteración en la migración, evaginación ectópica de la yema ureteral o fallo de vascularización puede derivar en un riñón ectópico.

Tabla II. Parámetros ecográficos para la valoración de la dilatación del tracto urinario (DTU)

Parámetros ecográficos	Medidas/Hallazgos	Notas
1 DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis	(mm)	Diámetro máximo de la pelvis intrarrenal en un plano transversal
2 Dilatación calicial • Central: cálices mayores, al cual drenan 2 o 3 cálices menores • Periférica: cálices menores, rodean a una papila	Sí/No Sí/No	El hallazgo de una dilatación calicial periférica se asocia con un riesgo incrementado de uropatía en comparación con una dilatación calicial central aislada
3 Grosor del parénquima	Normal/Adelgazado	Medida subjetiva del grosor cortical
4 Aspecto del parénquima	Normal/Alterado	Evaluar la ecogenicidad (en comparación con el bazo o el hígado), diferenciación córtico-medular y si existen quistes corticales
5 Uréter	Normal/Alterado	Toda dilatación ureteral se considera anormal, no obstante la visualización transitoria posnatal del uréter puede ser normal
6 Vejiga	Normal/Anormal	Evaluación del grosor vesical, presencia de ureterocele y uretra posterior dilatada
7 Líquido amniótico	Normal/Oligoamnios	En caso de valoración prenatal, también se debe registrar si existe oligoamnios

Diagnóstico

No existe ninguna prueba complementaria que permita, por sí sola, diagnosticar inequívocamente la obstrucción. Por ello, es importante interpretar de forma conjunta las diferentes pruebas, especialmente a lo largo del tiempo.

Ecografía

Cualquier alteración en el parénquima renal, independientemente del grado de dilatación del tracto urinario (DTU), se clasifica como riesgo elevado de uropatía (DTU P3). Una ecografía pre o posnatal normal, con imágenes renales y vesicales normales, no descarta un RVU.

La ecografía constituye la prueba de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de la DTU por su accesibilidad, información y falta de radiación. Existen múltiples sistemas de clasificación, con mucha variación entre los distintos métodos y también interobservador, destacando:

- **Diámetro ántero-posterior de la pelvis (DAP):** es el diámetro máximo de la porción intrarrenal de la pelvis, medido en el plano transversal. Idealmente se debe medir en decúbito prono, ya que la dilatación es máxima en esta posición, no obs-

tante, es más importante que todo el seguimiento se realice utilizando la misma posición que ir modificándola. Es un método cuantitativo, objetivo y reproducible, pero que como dato aislado resulta insuficiente. Se utiliza especialmente en la ecografía prenatal. Diferencia dos etapas gestacionales, cuyos puntos de corte en mm para considerar DTU son:

- 2º trimestre (16-27 semanas): ≥ 4 mm.
- 3º trimestre (28-32 semanas): ≥ 7 mm \rightarrow Leve (7-8.9), moderada (9-15) y grave (>15).
- El sistema de gradación de la SFU (*Society of Fetal Urology*) es un método semicuantitativo⁽²⁾. Tiene en cuenta la DTU (pelvis y cálices) y el adelgazamiento cortical, de modo que en función de estos, diferencia 5 grados, desde el grado 0, o ausencia de hallazgos patológicos hasta el grado 4. Presenta dificultad para diferenciar un adelgazamiento cortical difuso de uno segmentario y para discernir claramente entre un grado 3 de un grado 4. A través de su página, está disponible un recurso educativo de imágenes y para el cálculo del grado de dilatación⁽³⁾ (<http://cevlforhealthcare.org/>

[cevl/Products/Urology/SFU-GradingSystem/mobile/index.html](http://cevlforhealthcare.org/Products/Urology/SFU-GradingSystem/mobile/index.html)).

- En el año 2014, varias sociedades, entre ellas las americanas de radiología, ginecología, urología y nefrología pediátrica, elaboraron un método de gradación que aún a ambos sistemas mediante la descripción de 6 parámetros ecográficos (Tabla II) para la valoración de la DTU pre y posnatal, con la particularidad de que cada estadio se relaciona con el riesgo y probabilidades de cirugía, lo que facilita los algoritmos diagnósticos para un manejo más uniforme⁽⁴⁾. Estos autores abogan por el término “dilatación del tracto urinario” (*UTD urinary tract dilatation*), evitando usar otros más ambiguos como: hidronefrosis, caliectasia o pelviectasia. Esta clasificación distingue entre distintos grados de dilatación ante (A) y posnatal (P), a mayor riesgo de uropatía cuando mayor es el número⁽⁵⁾. Prenatalmente, no se tiene en cuenta la dilatación calicial por la difícil diferenciación entre periférica y central, por lo que existen 3 grados (normal, DTU A1, DTU A2-3) en contraposición con las 4 categorías posnatales (normal, DTU P1, DTU P2, DTU P3) (Tabla III).

Tabla III. Clasificación dilatación del tracto urinario antenatal (DTU A)

	<i>Normal</i>	<i>DTU A1</i>	<i>DTU A2-A3</i>
DAP 16-27 semanas gestación	< 4 mm	4-7 mm	>7 mm
DAP ≥28 semanas gestación	< 7 mm	7-10 mm	≥10 mm
Dilatación calicial	No	Central/Ninguna	Periférica
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado
Vejiga	Normal	Normal	Alterado
Oligoamnios	No	No	Inexplicado

DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis renal.

En el periodo posnatal, cualquier dilatación piélica aislada <10 mm se considera normal. En este periodo, e independientemente de la edad, una dilatación de la pelvis renal entre 10-15 mm o una dilatación calicial central son catalogadas como DTU P1. Si el DAP es >15 mm, hay dilatación calicial central y periférica o dilatación ureteral, estamos ante una DTU P2 (riesgo intermedio de uropatía). En este caso, la apariencia y grosor cortical, así como la vejiga serán normales. Siempre predomina el hallazgo más patológico, esto significa que, aunque el DAP sea <15 mm (P1), si existe dilatación calicial periférica (P2), el grado es P2 (riesgo intermedio). Si la ecogenicidad o el grosor del parénquima renal están alterados o existen alteraciones vesicales, ascendemos automáticamente a una DTU P3 (riesgo elevado de uropatía) (Tabla IV).

Finalmente, la ecografía no es útil para descartar un RVU de alto grado, no remplazando a la Cistouretrogra-

fía miccional seriada (CUMS) como prueba complementaria en el diagnóstico del RVU⁽⁶⁾.

Renograma

Permite valorar la función que realiza cada riñón y la eliminación renal.

- El aclaramiento renal no puede ser estimado por esta técnica, solo el aclaramiento relativo que realiza cada riñón, es decir, la **función renal diferencial (FRD)**. Esta se calcula entre el primer y segundo minuto de la administración del radiotrazador y, en ese momento, se puede evaluar también el tamaño y la posición renal. Se considera una FRD deteriorada cuando es <40%. En este punto, es básico recordar que la FRD es un estudio comparativo; es decir, se asume que conjuntamente ambos sistemas renales poseen una función total del 100%, viendo cuánto contribuye cada uno.

Tabla IV. Clasificación de la dilatación del tracto urinario postnatal (DTU P)

	<i>Normal</i>	<i>DTU P1</i>	<i>DTU P2</i>	<i>DTU P3</i>
Riesgo uropatía		Leve	Intermedio	Elevado
DAP	<10 mm	≥10-15 mm	> 15 mm	≥10 mm
Dilatación calicial	No	Central	Periférica	-
Grosor parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado
Apariencia parénquima renal	Normal	Normal	Normal	Alterado
Uréteres	Normal	Normal	Alterado	-
Vejiga	Normal	Normal	Normal	Alterado

DAP: diámetro ántero-posterior de la pelvis renal.

Por lo tanto, en pacientes monorreños o con afectación bilateral, este parámetro no es útil.

- Para ver la **eliminación**, se observa cómo desaparece el radiotrazador del área renal, para lo que se deben interpretar las curvas de eliminación y los parámetros. El radiotrazador preferido es el mercapto-acetil-triglicina marcado con Tc99 (Tc99m-MAG3), especialmente en neonatos y pacientes con afectación de la función renal. Se comienza por un renograma simple, sin diurético y, si la curva es dudosa, se hace un renograma diurético mediante la administración de furosemida (F) a razón de 1 mg/kg (máx. 40 mg, salvo pacientes obesos, con FRD disminuida o uso crónico de diuréticos). En el protocolo F+20, el diurético se da a los 20 minutos de la administración del radiotrazador, cuando la pelvis está completamente llena, en el protocolo F0 simultáneamente con este, y en el F-15, 15 minutos antes. En el seguimiento debe siempre usarse el mismo protocolo, y los 3 son equivalentes para indicar obstrucción. El tiempo medio ($T_{1/2}$) es el tiempo en el cual la actividad desciende a la mitad respecto a la actividad máxima. Un $T_{1/2}$ inferior a 10 minutos traduce la ausencia de obstrucción, uno mayor a 20 min suele sugerir obstrucción y entre 10 y 20 minutos el resultado es equívoco (Fig. 1). No obstante, existen muchas variables que pueden artefactar el resultado y ofrecer un resultado obstructivo, como una vejiga repleccionada o un niño poco hidratado (Tabla V). Respecto a esto, es importante explicar a los padres y al niño todo el procedimiento para una mejor cooperación. No siempre es necesario cateterizar la vejiga, solo: en casos dudosos, si es necesario descartar patología vesical (ureterohidronefrosis, RVU, vejiga neuropática, vejiga de baja capacidad o presencia de válvulas de uretra posterior -VUP-) o tras acabar el estudio para ver el efecto de la micción en la eliminación renal, si el paciente no puede miccionar de forma espontánea. Por otro lado, el niño debe ingerir unos 250-500 ml de agua o zumo antes de la prueba, reservando la sueroterapia intravenosa para casos

seleccionados. El estudio suele realizarse en decúbito supino, lo que provoca un enlentecimiento de la eliminación renal, por lo que antes de concluir el estudio es recomendable cambiar al paciente a bipedestación durante 10-15 minutos para favorecer el efecto de la gravedad. Estas imágenes posmiccionales o poscambios posturales pueden ser útiles para excluir obstrucción piélica o en el uréter distal.

Cistouretrografía miccional seriada (CUMS)

Continúa siendo la técnica *gold-estándar* para valorar la anatomía vesical y uretral, así como detectar y graduar la severidad del RVU⁽⁷⁾. En caso de DTU A2-3 de carácter bilateral en un varón, si se confirma la dilatación de alto grado posnatalmente, se debe realizar una CUMS en los primeros días de vida para descartar una obstrucción uretral (VUP).

Su realización actualmente está limitada, dependiendo de las series consultadas, a DTU P3, SFU grado 4 o DAP ≥ 10 mm, con el fin de minimizar el riesgo derivado de la exposición radiológica de las gónadas, especialmente a los ovarios. Precisa cateterización uretral

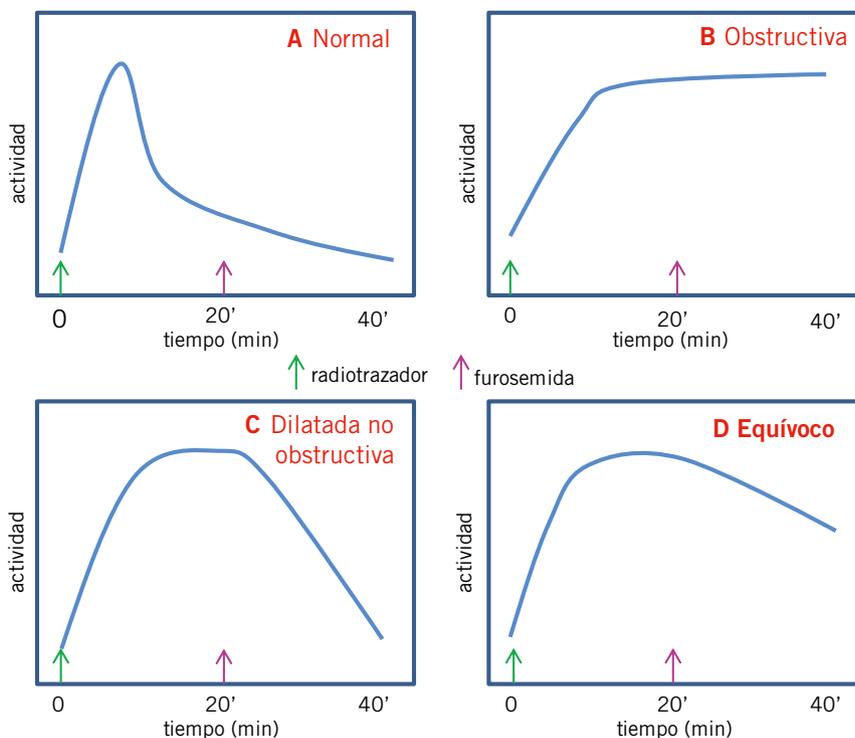


Figura 1. Curvas de eliminación del renograma diurético (protocolo F+20).

Tabla V. Causas de alteraciones en el resultado del renograma

Falsos positivos (curva obstructiva)

- Paciente deshidratado
- Dilatación importante del sistema colector, ya que el aclaramiento depende parcialmente del volumen
- En neonatos, por una filtración glomerular renal menor, así como menor respuesta a la furosemida
- En pacientes ancianos por FGR disminuido
- Enfermedad renal crónica
- Extravasación del diurético
- Renograma realizado tras la pieloplastia, pero demasiado pronto
- En caso de RVU masivo

Falsos negativos (muy infrecuentes)

- Si la obstrucción es del tracto urinario inferior y las medidas se obtienen únicamente en el tracto urinario superior
- Si la obstrucción es intermitente

y administración concomitante de profilaxis antibiótica el día previo, el mismo día de la prueba y el posterior para disminuir el riesgo de infección del tracto urinario (ITU). Técnicamente, la vejiga se va llenando lentamente de contraste, monitorizando el llenado y también el vaciado para descartar RVU y visualizar la anatomía. Se deben tomar: una imagen en AP con la vejiga a baja replección, para valorar un posible ureteroceles; otra a replección por encima de la capacidad esperada por la edad; otra oblicua durante la micción, para valorar divertículos, la unión urétero-vesical y descartar RVU a alta presión; y, por último, tras la micción, para cuantificar el residuo postmiccional⁽⁸⁾. Es importante diagnosticar no solo un RVU a nivel uretral, sino también el reflujo intrarrenal.

Otras pruebas complementarias

- La UIV (urografía intravenosa) y la TC son pruebas poco frecuentes en la edad pediátrica por su efecto ionizante.
- UroRMN: aunque resulta una prueba muy completa, al ofrecer información anatómica y funcional precisa en el mismo estudio y carecer de radiación, no está muy extendida, debido a la necesidad de sedación en

niños pequeños y a que es una técnica compleja y muy costosa.

- **DMSA (gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccinico Tc-99m):** permite conocer la FRD y diagnosticar defectos de captación parenquimatosos secundarios a cicatrices pospielonefriticas si se realiza 6 meses tras la ITU. En la fase aguda, detecta zonas de hipoperfusión por edema intersticial. Es muy sensible y muy poco específica, por lo que un DMSA negativo traduciría un riesgo <1% de RVU de alto grado.
- **Urosonografía miccional (USM):** trata de remplazar a la CUMS como prueba para detectar y graduar el RVU al no radiar y permitir visualizar la anatomía, con las limitaciones de que: precisa sondaje uretral; es una técnica que consume tiempo al radiólogo (pues se hace una ecografía inicial y otra tras instilar un contraste no ionizante – SonoVue®- recientemente aprobado por la Agencia Europea del Medicamento); precisa conocer la técnica; se suelen requerir varios ciclos de llenado/vaciado para incrementar la sensibilidad de la prueba; y no está actualmente aprobada para valorar la anatomía uretral en el varón. No

obstante, su implantación progresiva promete mayores avances y probablemente pueda sustituir a la CUMS, como actualmente se ha empezado a hacer en el protocolo de seguimiento del RVU ya diagnosticado.

- **Cistografía isotópica indirecta (CII)** y, por tanto, sin sondaje uretral, forma parte del renograma diurético. Tiene una sensibilidad del 75% y una especificidad del 90%. Precisa colaboración del paciente y que este tenga control de esfínteres.
- **Cistografía isotópica directa (CID)**, en este caso, no precisa sondaje, pero no ofrece información anatómica de la vejiga ni de la uretra. Puede valorarse como prueba de seguimiento tras cirugía.

Clasificación

1. **Malformación del parénquima renal:** hipoplasia, agenesia renal y displasia (incluyendo la displasia renal multiquística -DRMQ-).
2. **Anomalías relacionadas con la migración de los riñones:** ectopia renal y anomalías de fusión (riñón en herradura).
3. **Anomalías en el desarrollo del sistema colector:** estenosis pieloureteral (EPU), duplicidad pieloureteral, megauréter primario, uréter ectópico, ureterocele y VUP.

Hipoplasia renal

Existe un número disminuido de nefronas, las cuales son estructuralmente normales. Macroscópicamente es un riñón de pequeño tamaño (< 2 SD) y no existen cicatrices renales que sugieran un origen adquirido. Puede coexistir la displasia con la hipoplasia, lo que se conoce como hipodisplasia renal. La trascendencia clínica dependerá del número de nefronas al nacimiento y, en muchas ocasiones, es un hallazgo casual.

Displasia renal multiquística

Si la ecografía no es concluyente, o se aprecian anomalías vesicales o renales contralaterales, debe completarse el estudio radiológico con una CUMS y un DMSA.

Representa la forma más severa de displasia renal. Es una enfermedad

no hereditaria que se caracteriza por múltiples quistes renales de tamaño variable, no comunicados entre sí, sin parénquima renal funcionante. La pelvis renal no es visible, lo que la diferencia ecográficamente de una EPU congénita obstructiva grave, como tampoco lo es el uréter, el cual suele estar atrésico. Afecta a uno de cada 1.000-4.000 RNV, más frecuentemente varones y con predilección por el lado izquierdo. Su presentación más habitual es en el *screening* neonatal, y representa la segunda causa de masa abdominal en el neonato (la primera sería la hidronefrosis).

Es importante seguir al paciente, puesto que hasta un 40% tienen malformaciones nefrourológicas asociadas en el riñón contralateral, del cual depende la función renal, y su alteración se relaciona con un mayor riesgo de ERC. Lo más habitual es que se trate de un RVU, generalmente de bajo grado, seguido en frecuencia de una EPU. Hace años se realizaba un manejo más activo, con ecografía, CUMS para descartar RVU contralateral, DMSA para confirmar la ausencia de captación renal, e incluso RMN, si el diagnóstico diferencial con EPU era dudoso. Actualmente, si la ecografía no muestra alteraciones en el riñón contralateral, la vejiga es normal y clínicamente el paciente está asintomático, las guías clínicas sugieren que se puede plantear la ecografía como única prueba complementaria; puesto que, aunque es una prueba poco rentable como indicador de RVU, la mayoría de los casos que no son diagnosticados por ecografía en la DRMQ, suelen ser de bajo grado, con un alto porcentaje de resolución espontánea⁽⁹⁾. Por otro lado, de una nefrectomía sistemática en el pasado, justificada por el riesgo de hipertensión arterial (HTA) y degeneración maligna, se tiende actualmente a un seguimiento a largo plazo por el bajo riesgo demostrado de HTA y la falta de relación causal probada entre la DRMQ y el tumor de Wilms. Un 20-75% de las DRMQ involucionan, especialmente cuando son menores a 5 cm y en los primeros años de vida, de modo que si el paciente no desarrolla clínica, como ITU, HTA, proteinuria o alteración de la función renal, no sería imperativo el seguimiento ecográfico anual, pudiendo espaciarse⁽¹⁰⁾. La indicación de nefrectomía profiláctica ha quedado obsoleta.

Estenosis pieloureteral

La DTU es un hallazgo prenatal frecuente, presente en el 1-5% de todas las gestaciones. En la mayoría de los casos, la dilatación es transitoria y fisiológica, de modo que no siempre es sinónimo de obstrucción. La diferenciación entre una DTU y una EPU presenta, en ciertas ocasiones, dificultad.

Epidemiología

La EPU es la causa más común de DTU prenatal. Es dos veces más frecuente en el lado izquierdo, predomina ligeramente en varones y en el 10-40% es bilateral.

Etiología

Las EPU pediátricas son fundamentalmente congénitas, pudiendo encontrar excepcionalmente algún caso adquirido secundario a cálculos, tumores o cirugías, lo cual es mucho más típico en los adultos. A su vez, las causas congénitas pueden dividirse en: intrínsecas, mucho más frecuentes, producidas por un segmento ureteral adinámico e hipoplásico; o extrínsecas, características de niños mayores, debido a factores mecánicos que comprimen el uréter proximal, como vasos polares, angulaciones de la unión o pólipos.

Clínica

Actualmente, el diagnóstico suele ser prenatal, con menos del 20% de pacientes diagnosticados posnatalmente tras una ITU febril o, en menor medida, por hematuria tras un traumatismo banal sobre una pelvis dilatada o dolor abdominal cólico asociado a náuseas/vómitos, típico de niños mayores y conocido este cuadro como crisis de Dietl, generalmente por dilatación piélica secundaria a factores extrínsecos.

Diagnóstico

Ecografía: toda DTU prenatal debe estudiarse posnatalmente. La ecografía debe realizarse transcurridas, al menos, 48 horas, ya que debido a la oliguria fisiológica del recién nacido, nos puede infraestimar el grado de dilatación. Solo en caso de oligoamnios prenatal, obstrucción uretral, DTU bilateral de alto grado (o unilateral en paciente monorreno) o si existe duda de que se realice un seguimiento posnatal, se

podría realizar antes. La dilatación es un proceso dinámico, que puede fluctuar con el tiempo y variar según las condiciones a las que esté sometido el paciente (hidratación, vaciamiento vesical y posición del niño). En un 15% de los niños con dilataciones prenatales con una ecografía posnatal normal, la dilatación reaparece, por lo que se recomienda repetir la ecografía si existe diagnóstico prenatal, aunque la primera ecografía haya sido normal (Algoritmo). Según la clasificación de DTU, si existe diagnóstico prenatal de DTU antes de las 32 semanas, se debe repetir la ecografía en la semana 32 de gestación o más adelante. Si la ecografía es normal, no se deben realizar estudios posnatales. Si la DTU persiste y se clasifica como DTU A1, se debe realizar una ecografía entre las 48 horas y el mes de vida, repitiéndola entre el 1º y 6º mes de vida para confirmar que no se producen cambios y dar de alta al paciente. Si se clasifica como A2-3, o riesgo incrementado de uropatía, se debe seguir periódicamente mediante ecografía prenatal y, posnatalmente, se debe realizar la ecografía entre las 48 horas de vida y el mes de vida valorando, según los hallazgos, qué grado de DTU posnatal nos encontramos. En el caso de encontrarnos con una DTU P1, equivalente a un grado 1 y 2 de la SFU, se debe repetir la ecografía cada 1-6 meses, si nos hallamos con una DTU P2 (SFU 3) el seguimiento se acorta a 1-3 meses, y en el supuesto de estar ante una DTU P3, similar a un SFU 4, se recomienda realizar controles ecográficos mensuales, además de solicitar una CUMS para descartar RVU y pautar profilaxis antibiótica por el riesgo de patología obstructiva y/o RVU. La indicación de MAG-3 actualmente queda a criterio del clínico, aunque en muchas series cuando la DTU es ≥ 15 mm se recomienda solicitar un MAG-3 y valorar remitir al paciente a un centro con cirugía pediátrica, pues en este caso existe una alta probabilidad de encontrarnos con una EPU⁽⁴⁾.

Renograma: no debe realizarse antes del mes de edad, ya que el riñón es funcionalmente inmaduro y, preferiblemente, debería retrasarse hasta los 3 meses de edad, puesto que en neonatos y lactantes pequeños el filtrado glomerular renal (FGR) es menor, lo que puede dar una curva obstructiva en ausencia

de obstrucción. En este aspecto, es más útil un renograma no obstructivo, el cual sí permite descartar obstrucción en esta etapa. Si no es posible esperar hasta los 3 meses, hemos de ser muy cautos al interpretar el renograma. En ocasiones, son necesarios varios renogramas a diferentes intervalos durante el seguimiento, que vayan mostrando una disminución de la FRD o una obstrucción persistente acompañada de adelgazamiento de la corteza renal con incremento de la DTU. Por ello, es importante estandarizar bien la técnica, evitando variaciones o situaciones que puedan alterar el resultado final e impedir la comparación de los estudios.

Manejo médico-quirúrgico

Profilaxis antibiótica: el riesgo de ITU en la DTU deriva de la existencia de RVU o de uropatía obstructiva. Las guías más recientes recomiendan profilaxis antibiótica (amoxicilina 10-15 mg/kg/día o una cefalosporina de primera generación, como cefalexina o cefadroxilo) hasta descartar estos supuestos en casos de DTU severas (SFU grado 4 o DTU P3), con posturas más controvertidas en dilataciones moderadas.

Indicación quirúrgica: es quizás la parte más controvertida al no existir una prueba única que diagnostique fidedignamente la obstrucción⁽¹¹⁾.

- Clínica: dolor abdominal recurrente (muchas veces con DTU intermitente por causas extrínsecas) o ITU de repetición (especialmente si van acompañadas de cicatriz postpielo-nefrítica en el DMSA).
- FRD <40% o disminución de la FRD > 10%.
- Curva obstructiva con DTU de alto grado (SFU 3-4) persistente o en aumento⁽¹²⁾.

Tratamiento⁽¹³⁾

- **Pieloplastia desmembrada de Anderson-Hynes:** continúa siendo el tratamiento *gold*-estándar. Cada vez más centros han adoptado la laparoscopia (vía abdominal) o en menor medida, la retroperitoneoscopia al manejo de esta patología, en detrimento del abordaje abierto, lo que ha mejorado el resultado estético y disminuido la estancia hospitalaria.
- **Endourología:** permite la realización de una pielografía retrógrada

puediendo descartar otras malformaciones asociadas. Con este procedimiento, se consigue vencer la estenosis con un balón de dilatación de alta presión o con un balón de corte.

Seguimiento postoperatorio

Se intentará en la medida de lo posible realizar únicamente con ecografía; si bien, en los procedimientos endourológicos y en la pieloplastia laparoscópica, no se remodela la pelvis (no se extirpa de forma generosa parte de la pelvis redundante como se suele hacer en la cirugía abierta, únicamente se extirpa la unión obstruida) lo que provoca que la disminución de la dilatación pélvica en el postoperatorio no sea tan llamativa.

Duplicidad renal

Un sistema doble se define como un riñón con 2 pelvis y cálices renales y su anatomía y presentación clínica es tan diversa que conduce a escenarios terapéuticos muy variables.

La duplicación puede ser incompleta, en la que hay un uréter bífido, o completa, en la que los 2 uréteres drenan en la vejiga por un orificio independiente siguiendo la ley de Weigert-Meyer: el uréter del polo renal inferior entra en la vejiga en su posición normal en el trigono, con un trayecto intravesical más directo y corto el cual favorece el RVU, y el uréter del polo superior se inserta en la vejiga medial e inferior a su ubicación normal, a veces, ectópicamente en la uretra posterior o en el aparato genital y otras finalizando en un ureteroceles (UTC).

Megauréter

La clasificación de Smith en 4 categorías, según exista o no obstrucción y/o RVU, continúa siendo la más utilizada.

Si la DTU es a nivel ureteral superior a 7 mm, se le conoce como megauréter (MU), independientemente de que vaya acompañado o no de dilatación del sistema colector alto y sin hacer referencia a la obstrucción o el RVU. Para su diagnóstico son esenciales: la ecografía; la CUMS, para descartar RVU o DTU secundarias, por ejemplo a VUP; y el

MAG-3, para ver la eliminación renal. En función del MAG-3, nos encontramos con:

- *MU no obstructivo ni refluente*, el más frecuente. Si se observa un drenaje adecuado en el MAG-3 en el primer año de vida, se debe hacer un manejo conservador, ya que hasta el 85% de ellos suelen remitir⁽¹²⁾.
- *MU no obstructivo, pero refluente*, el cual se explicará en el apartado de RVU.
- *MU obstructivo y refluente*. Sin duda, este grupo representa el mayor desafío diagnóstico. Menos del 5% de los pacientes presentan esta forma clínica en la que coexiste el RVU y la obstrucción, en el cual el trayecto tunelizado urétero-vesical es anormal y la orina refluye al uréter, pero es incapaz de volver a la vejiga.
- *MU obstructivo no refluente*. Se le conoce como megauréter obstructivo primario (MOP) y obedece a una estenosis vésico-ureteral (EVU).

En el MU el riesgo de ITU es mayor que en la EPU, especialmente en los primeros 6 meses de vida, por lo que se recomienda profilaxis antibiótica. Actualmente, los criterios de cirugía para el MU sin RVU están muy acotados, ya que el drenaje suele mejorar en los primeros meses de vida. En el último panel de expertos del Reino Unido, las indicaciones de intervención quirúrgica incluyen⁽¹⁴⁾:

- Al diagnóstico, si la FRD es menor al 40% asociado a ureterohidronefrosis (UHN) masiva.
- Durante el seguimiento, si se produce un deterioro de la FRD > 5%, si existen sintomatología (ITUs febriles y/o dolor) o si se constata un incremento progresivo de la UHN.

Ureterocele

En Pediatría, suele asociarse al uréter del piélon superior de un sistema doble, produciendo obstrucción y deterioro/anulación de la función renal de ese hemirriñón.

Es el resultado de la dilatación quística del segmento intravesical del uréter. Se clasifican, según su localización y manejo, en:

- **UTC intravesical:** típico de adultos varones sin predominio por una late-

ralidad y frecuentemente bilateral. Suele encontrarse en el trigono y asociarse a un sistema renoureteral simple.

- **UTC ectópico:** es el que nos interesa, más frecuente en niñas en el lado izquierdo y únicamente bilateral en el 10% de los casos. Suele situarse distalmente al trigono (en el cuello vesical o uretra) y se asocia a un sistema renoureteral doble.

La forma más frecuente de presentación es una ITU en los primeros meses de vida o en una ecografía prenatal. En el diagnóstico, la ecografía se ha convertido en la prueba fundamental, ya que es capaz de visualizar la DTU a nivel piélico y ureteral, así como el UTC intravesical. La CUMS se debe realizar siempre, ya que en más del 50% de los casos, el piélon inferior ipsilateral y el 25% del contralateral tienen RVU. El DMSA permite valorar la función del hemirriñón superior y el MAG-3 la eliminación cuando se sospecha obstrucción.

La mayoría de pacientes precisan cirugía. La primera opción es la punción endoscópica, con un éxito del 90% en los UTC intravesicales y 50% en los ectópicos y, si esta falla, se debe realizar una reconstrucción por cirugía abierta. En caso de anulación funcional del piélon superior, el procedimiento de elección es la heminefrectomía, habitualmente por cirugía mínimamente invasiva.

Uréter ectópico

Un uréter que desemboca en cualquier otra parte que no sea el trigono vesical, es considerado ectópico (UE). Más del 90% de los casos se asocian a duplicidad renoureteral, dependiendo del hemirriñón superior.

En la mujer, los sitios usuales para su desembocadura son: el cuello vesical, la uretra, el vestíbulo y la vagina, por lo que clínicamente suele debutar como incontinencia urinaria. En el varón, los UE suelen drenar en: uretra prostática, utrículo prostático, vesícula seminal, conducto deferente o conducto eyaculatorio, manifestándose principalmente como orquiepididimitis de repetición.

Si el sistema renal del UE está funcionalmente anulado, se recomienda heminefrectomía y, si tiene función

cirugía reconstructiva, como la ureteropielostomía, ureteroureterostomía o el reimplante ureteral.

Reflujo vésico-ureteral

Se define como el paso retrógrado no fisiológico de orina desde la vejiga al uréter. Es una de las entidades más comunes en urología pediátrica y tiene un espectro de severidad que va desde un hallazgo incidental autolimitado hasta una condición asociada con pielonefritis, cicatrices renales, hipertensión e incluso ERC. Esta variabilidad plantea una enorme controversia sobre el diagnóstico óptimo y las estrategias de tratamiento.

Prevalencia

Muchos niños con RVU cursan de manera asintomática, con una incidencia estimada del 1%; si bien, trabajos más recientes sitúan la incidencia en niños sanos entre un 20-40%, especialmente en los primeros años de vida⁽¹⁵⁾. En pacientes con DTU, la prevalencia de RVU es del 16%, y en pacientes con ITU, oscila entre un 18-38%. Esta va disminuyendo con la edad del niño, con una tasa de resolución espontánea del 10-15%/año.

Diagnóstico

Actualmente, el objetivo principal es la identificación de la población de riesgo de ITUs recurrentes y daño renal en lugar de simplemente detectar RVU. Definiendo los factores de riesgo para cada paciente (Tabla VI), es posible identificar a este subgrupo⁽¹⁶⁾. Los estudios de imagen incluyen: ecografía renal y vesical, CUMS, CID y ecocistografía.

Pacientes con DTU prenatal

La ecografía es la primera herramienta de evaluación. Es raro que los lactantes con 2 ecografías sucesivas normales entre el primer y segundo mes de vida presenten RVU y, si existiese, suele ser de bajo grado. No obstante, la ausencia de DTU no descarta RVU y el grado de DTU no es un indicador fiable de la presencia de RVU. Por ello, la CUMS se recomienda en: DTU bilaterales de alto grado, duplicidades renales con DTU, UTC, dilatación ureteral o vejigas anormales, porque la probabilidad de RVU es mucho mayor

Tabla VI. Factores de riesgo en el reflujo vésico-ureteral (RVU)

Factor de riesgo	Riesgo bajo	Riesgo alto
Sexo	Hombre	Mujer
Edad	>5 años	< 1 año
Raza	Afroamericano	Caucásico
Lateralidad	Unilateral	Bilateral
Grado	Grado I-II	Grado III-V
Disfunción vésico intestinal	No	Sí
Cicatrices	No	Sí
Presentación	Prenatal	Múltiples ITUs febriles

en este grupo, así como los pacientes con DTU que comiencen con ITU⁽¹²⁾.

Niños tras su primera ITU febril

Los niños con ITU febriles y alteraciones renales/vesicales en la ecografía tienen mayor riesgo de desarrollar cicatrices renales, por lo que se debe descartar RVU. Las guías europeas recomiendan una CUMS tras la primera ITU febril en menores de 2 años.

Ante una primera ITU febril en un niño entre 0-2 años, las guías europeas recomiendan un manejo más activo mediante CUMS. En cambio, las guías inglesas y americanas, con el fin de disminuir los estudios invasivos, solo recomiendan la CUMS en casos concretos⁽⁴⁵⁾. La guía inglesa NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*) lo hace en menores de 6 meses si la ecografía muestra alteraciones, ITU recurrente o ITU atípica (enfermedad grave, flujo urinario bajo, masa abdominal/renal, elevación de creatinina, septicemia, falta de respuesta al tratamiento antibiótico tras 48 horas, organismo diferente a *E. coli*) y en menores de 3 años para casos seleccionados (DTU en la ecografía, flujo urinario bajo, no *E. coli* o historia familiar de RVU)⁽⁴⁷⁾. La Academia Americana de Pediatría la limita a niños entre 2 meses y 2 años si la ecografía muestra DTU, cicatrices renales u otros hallazgos sugerentes de RVU de alto grado o uropatía obstructiva, así como clínica atípica⁽¹⁸⁾. No obstante, incluso dentro de la misma Academia, la Sección de Urología se ha mostrado recelosa de este protocolo⁽⁴⁹⁾.

Una alternativa es el enfoque “arriba-abajo” (*top-down approach*)⁽²⁰⁾. En él, se lleva a cabo inicialmente un DMSA en el momento de la IU febril para determinar la presencia de pielonefritis, que es seguida por una CUMS si el DMSA revela afectación renal. Sin embargo, la alta sensibilidad de la prueba hace que se diagnostiquen muchos casos como de factor predisponente, con una probabilidad de RVU si el DMSA es positivo del 49%; por lo que, actualmente, no se la considera una buena prueba de *screening*⁽⁶⁾.

Hermanos y descendientes

El *screening* de hermanos o descendientes asintomáticos es controvertido. A pesar de no haber evidencia, se recomienda informar a los padres de que los hermanos y descendientes tienen una alta prevalencia de RVU, realizar ecografía para el cribado de hermanos y CUMS si hay evidencia de cicatrices renales en la ecografía o historia de ITU, y no cribar a pacientes mayores que hayan adquirido la continencia, pues no hay ningún valor añadido en el diagnóstico de RVU.

Niños con RVU y disfunción vesical e intestinal (DVI)

La detección de una DVI es esencial en el tratamiento del RVU, ya que estos pacientes con DVI corren mayor riesgo de desarrollar ITU y cicatrices renales. Además, la resolución del RVU es más precoz si se corrige la DVI. En caso de sintomatología compatible (urgencia, incontinencia, estreñimiento...), se debe realizar una anamnesis detallada, inclu-

yendo diario miccional, así como uroflujiometría y residuo postmiccional. Si está disponible, la videourodinamia permite el estudio simultáneo de la dinámica vesical y el RVU, siendo de interés en pacientes con espina bífida o VUP con el fin de aunar varias pruebas invasivas.

Tratamiento

Hay dos enfoques, el conservador (observación, profilaxis) y el quirúrgico, cuya elección se basará en los factores de riesgo anteriormente descritos (Tabla VII).

Tratamiento no quirúrgico

El objetivo de la terapia conservadora es la prevención de la ITU febril. Se basa en que la resolución espontánea del RVU en los primeros años es casi del 80% en los grados I y II y del 30-50% en los grados III-V, algo inferior en caso de afectación bilateral, y en que el RVU no daña el riñón cuando los pacientes están libres de infección y tienen una función vésico-intestinal normal. El enfoque conservador incluye el seguimiento, la profilaxis antibiótica intermitente o continua, la rehabilitación de la vejiga si existe disfunción vesical y la circuncisión preventiva, ya que esta es eficaz para reducir el riesgo de ITU en niños sanos.

Respecto a la profilaxis, esta puede no ser necesaria en todos los pacientes con RVU, puesto que el beneficio es nulo o mínimo en los RVU de bajo grado. En RVU grado III-IV previene las ITUs recurrentes, pero su utilidad en la prevención del daño renal no está clara. Los que han demostrado obtener más beneficio son los niños continentales con disfunción vesical.

Tratamiento quirúrgico

Puede realizarse mediante inyección endoscópica de sustancias de volumen o reimplante ureteral intra o extravascular.

- **Tratamiento endoscópico:** es una alternativa a la profilaxis antibiótica a largo plazo y a la cirugía abierta. Mediante cistoscopia, se inyecta un material en la submucosa intramural del uréter que eleva el orificio ureteral y el uréter distal, lo que estrecha la luz e impide el RVU, mientras que todavía permite su flujo anterógrado.

Tabla VII. Manejo y seguimiento en los diferentes grupos de riesgo

Grupo de riesgo	Presentación	Tratamiento inicial	Comentario	Seguimiento
Alto	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de continencia con RVU alto grado (IV-V), alteraciones renales y disfunción vesical	Tratamiento de la disfunción. Profilaxis antibiótica. Considerar intervención en caso de ITUs de repetición o reflujo persistente	Alta probabilidad de intervención temprana	Seguimiento muy estrecho de disfunción y de ITUs. Reevaluación a los 6 meses. Cirugía si ITUs febriles
Alto	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de continencia con RVU alto grado (IV-V), alteraciones renales y disfunción vesical	Tratamiento quirúrgico	Cirugía abierta, mejor resultados que endoscópico	CUMS postoperatorio Seguimiento hasta la pubertad de la función renal
Moderado	Varón sintomático Mujer previo entrenamiento de la continencia con RVU de alto grado y alteración renal	Profilaxis antibiótica Cirugía si ITUs de repetición o persistencia del RVU	La resolución espontánea del RVU es mayor en varones	Seguimiento: ITUs, DTU. Reevaluación a los 12-24 meses
Moderado	Paciente asintomático (DTU prenatal o hermanos) con alto grado de RVU y alteración renal	Profilaxis antibiótica Cirugía si ITUs de repetición o RVU persistente		Seguimiento: ITUs, DTU. Reevaluación a los 12-24 meses
Moderado	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de la continencia, alto grado de RVU, con riñones normales y disfunción vesical	Tratamiento inicial de la disfunción y profilaxis antibiótica. Cirugía si ITUs febriles o persistencia RVU	En caso de disfunción vesical persistente a pesar de uroterapia, considerar cirugía. La elección de intervención es controvertida	Seguimiento: ITUs, estado renal y disfunción vesical. Reevaluación tras uroterapia satisfactoria
Moderado	Varón sintomático Mujer con entrenamiento de la continencia con RVU de bajo grado, alteración renal, con/sin disfunción vesical	Controvertido. Ofrecer tratamiento endoscópico. Tratamiento de la disfunción si lo necesita		Seguimiento hasta la pubertad de ITUs, disfunción vesical y estado renal
Moderado	Niño/niña sintomático con riñones normales, RVU de bajo grado con disfunción vesical	Tratamiento inicial siempre para corregir la disfunción con/sin profilaxis		Seguimiento de la disfunción vesical y la presencia de ITUs
Bajo	Niño/niña sintomático con riñones normales, RVU de grado bajo, sin disfunción vesical	No tratamiento	Los padres deben de estar bien informados sobre el riesgo de ITU	Seguimiento de ITUs
Bajo	Niño/niña asintomático con RVU de grado bajo y riñones normales	No tratamiento	Los padres deben de estar bien informados sobre el riesgo de ITU	Seguimiento de ITUs

- **Cirugía abierta:** existen varias técnicas, todas ellas comparten el principio básico de alargamiento de la parte intramural del uréter, aumentando su trayecto submucoso. Todas han demostrado baja tasa de complicaciones y excelente porcentaje de éxito (92-98%).
- **Cirugía laparoscópica y robótica:** actualmente existen muchas series que muestran la viabilidad de estas técnicas con resultados comparables a la cirugía abierta. La principal deficiencia son las dificultades técnicas con tiempos operatorios más largos que dificultan una mayor aceptación. Se necesitan estudios adicionales para definir las tasas de éxito, los costes y los beneficios globales. Por lo tanto, en la actualidad, no se puede recomendar el procedimiento laparoscópico como un procedimiento de rutina. Se puede ofrecer como una alternativa a los padres en centros donde haya experiencia establecida.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.** Palacios Loro ML, Segura Ramírez DK, Ordoñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. A vision for the paediatrician. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 83: 442.e1-5.
- 2.*** Hodhod A, Capolicchio JP, Jednak R, et al. Evaluation of Urinary Tract Dilation Classification System for Grading Postnatal Hydronephrosis. *J Urol*. 2016; 195: 725-30.
3. Liu D, Palmer B, Maizels M, Herndon A, Chaviano A. CEVL training to SFU grade pediatric hydronephrosis: a guide for pediatric caregivers. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 52-3.
- 4.*** Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 982-98.
- 5.*** Chow JS, Koning JL, Back SJ, et al. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. *Pediatr Radiol*. 2017; 47: 1109-15.
- 6.** Shaikh N, Spingarn RB, Hum SW. Dimercaptosuccinic acid scan or ultrasound in screening for vesicoureteral reflux among children with urinary tract infections. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 7: CD010657.
7. Sánchez Abuín A, del Cañizo López A, Aguilar Cuesta R, Molina Vázquez ME. Indicaciones quirúrgicas en patología urológica pediátrica. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII(10): 739-49.
- 8.** Frimberger D, Mercado-Deane MG; Section on Urology; Section on Radiology. Establishing a Standard Protocol for the Voiding Cystourethrography. *Pediatrics*. 2016; 138: 5.
9. Whittam BM, Calaway A, Szymanski KM, et al. Ultrasound diagnosis of multicystic dysplastic kidney: is a confir-

- matory nuclear medicine scan necessary? *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 1059-62.
- 10.** Sarhan OM, Alghanbar M, Alsulaim A, et al. Multicystic dysplastic kidney: Impact of imaging modality selection on the initial management and prognosis. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 645-9.
- 11.** Babu R, Rathish VR, Sai V. Functional outcomes of early versus delayed pyeloplasty in prenatally diagnosed pelvi-ureteric junction obstruction. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 63.e1-5.
- 12.*** Tekgül S, Dogan HS, Hoebcke P, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology. 2016. ISBN: 978-90-79754-98-4.
- 13.*** Gutiérrez Segura C, Gómez Farpón Á, Granell Suárez C. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(6): 391-401.
- 14.** Farrugia MK, Hitchcock R, Radford A, Burki T, Robb A, Murphy F. British Association of Paediatric Urologists. British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter. *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 26-33.
15. Tullus K. Vesicoureteric reflux in children. *Lancet*. 2015; 385: 371-9.
16. Snodgrass WT, Shah A, Yang M, Kwon J, Villanueva C, Traylor J, et al. Prevalence and risk factors for renal scars in children with febrile UTI and/or VUR: a cross-sectional observational study of 565 consecutive patients. *J Pediatr Urol*. 2013; 9: 856-63.
17. National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management NICE guideline CG54. 2007.
18. Subcommittee on Urinary Tract Infection. Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline: The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in Febrile Infants and Young Children 2-24 Months of Age. *Pediatrics*. 2016; 138: 6.
19. Wan J, Skoog SJ, Hulbert WC, Casale AJ, Greenfield SP, Cheng EY, et al. Executive

Committee, Section on Urology, American Academy of Pediatrics. Section on Urology response to new Guidelines for the diagnosis and management of UTI. *Pediatrics*. 2012; 129: e1051-3.

20. Zhang X, Xu H, Zhou L, Cao Q, Shen Q, Sun L, et al. Accuracy of early DMSA scan for VUR in young children with febrile UTI. *Pediatrics*. 2014; 133: e30-8.

Bibliografía recomendada

- Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014; 10: 982-98. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.10.002.

Representa el eje vertebral del cambio realizado a la hora de interpretar las ecografías pre y posnatales.

- Chow JS, Koning JL, Back SJ, et al. Classification of pediatric urinary tract dilation: the new language. *Pediatr Radiol*. 2017; 47: 1109-15. doi: 10.1007/s00247-017-3883-0.

Basada en el artículo anterior, ejemplifica con múltiples imágenes ecográficas cómo se valora y se cataloga actualmente la DTU.

- Tekgül S, Dogan HS, Hoebcke P, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology. 2016. ISBN: 978-90-79754-98-4. <http://uroweb.org/wp-content/uploads/EAU-Guidelines-Paediatric-Urology-2016-1.pdf>.

Última guía europea de urología pediátrica que sintetiza los principales dogmas de la especialidad.

- National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management NICE guideline CG54. 2007.

Esta guía está actualmente vigente. Se espera su actualización para finales de septiembre, aunque las recomendaciones de este texto siguen en pie. <https://www.nice.org.uk/Guidance/cg54>.

Caso clínico

Historia actual

Paciente de 9 años remitido desde la consulta de Pediatría por hidronefrosis, hallada de forma casual en la ecografía solicitada como estudio por dolor abdominal recurrente.

Antecedentes personales

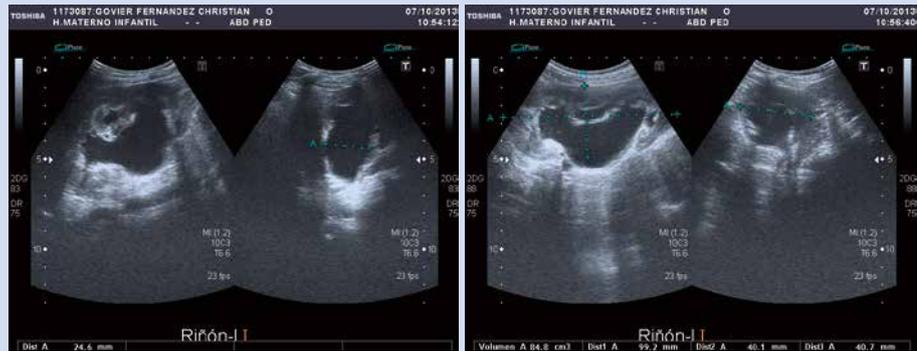
Ecografías prenatales normales. Embarazo normal. Portador heterocigoto mutación F508Δ. Trastorno leve del comportamiento alimentario. Índice nutricional 92%. IMC: 14.7 kg/m². No antecedentes familiares relevantes.

Continúa

Caso clínico (continuación)

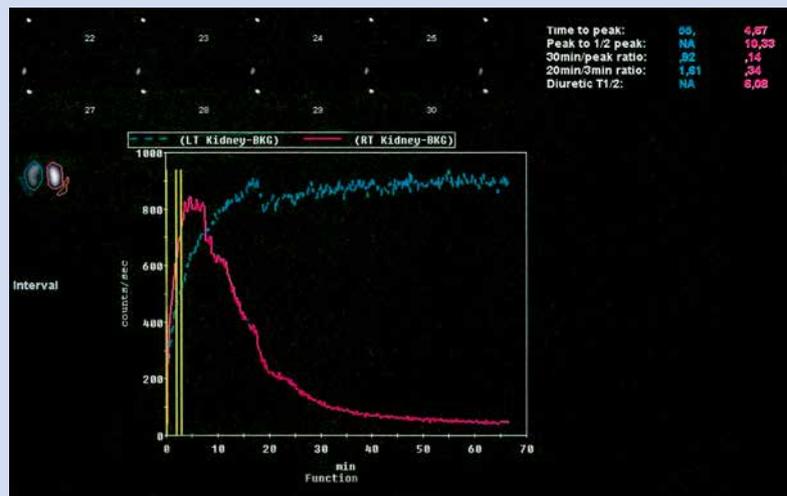
Pruebas complementarias

Ecografía abdominal: riñón derecho de tamaño, morfología y ecogenicidad normal, con buena diferenciación córtico-medular, sin dilatación de la vía urinaria. Moderada hidronefrosis izquierda, con dilatación de los cálices y la pelvis renal, que mide 25 mm de eje AP. No se identifica el uréter. Vejiga de paredes finas.



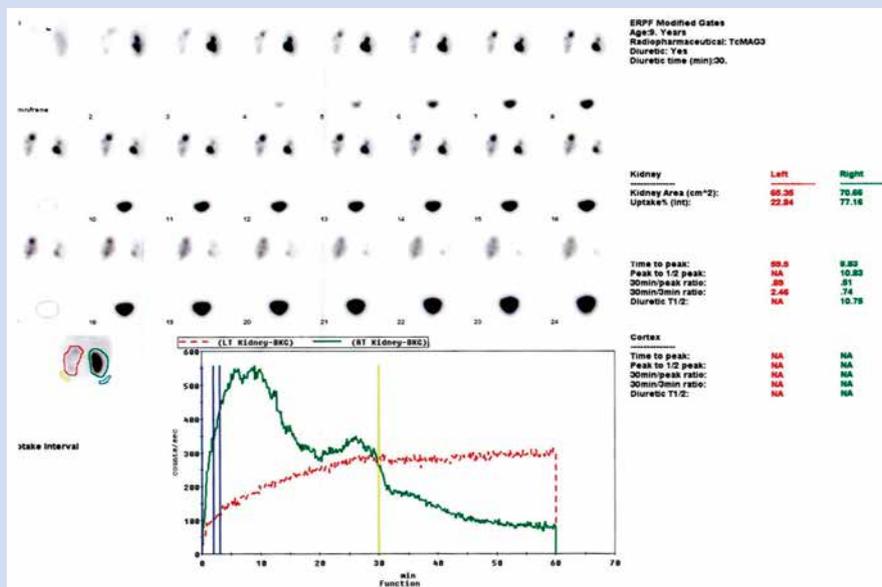
Renograma diurético MAG-3:

- Riñón derecho: FRD 58%. Eliminación a los 10 minutos del 50%.
- Riñón izquierdo: FRD 42%. No se consigue observar eliminación en todo el estudio. En las imágenes finales se observa importante retención de material radiactivo a nivel de pelvis renal, que parece estar muy dilatada. Se obtuvo una imagen estática postmiccional en la que se observa la persistencia de dicha actividad a nivel renal.



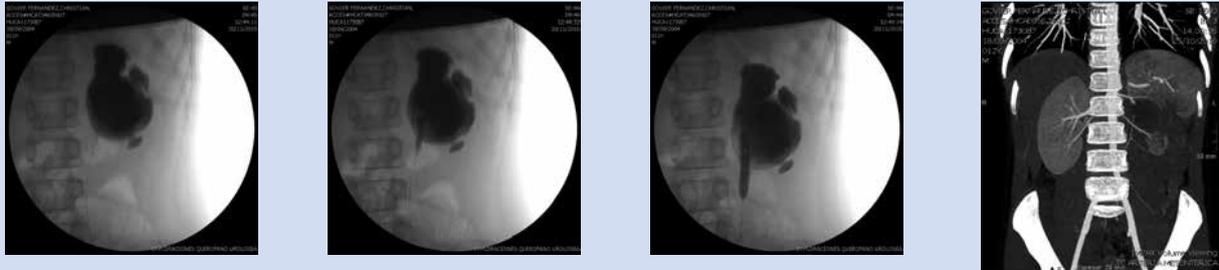
Se programa para un tratamiento endoscópico. En la pielografía retrógrada se aprecia, tras cateterizar con dificultad el ostium ureteral izquierdo, una estenosis urétero-vesical y del segmento más distal del uréter distal, así como la hidronefrosis conocida. Se dilatan la estenosis urétero-vesical y ureteral, y se deja temporalmente un catéter doble J.

Durante el seguimiento, se solicitan ecografías (3 y 6 meses tras retirada del doble J) y renograma diurético (8 meses). En la ecografía no se aprecian cambios (DAP 23 mm) y en el renograma persiste la falta de respuesta al diurético con disminución de la FRD (27%).



Continúa

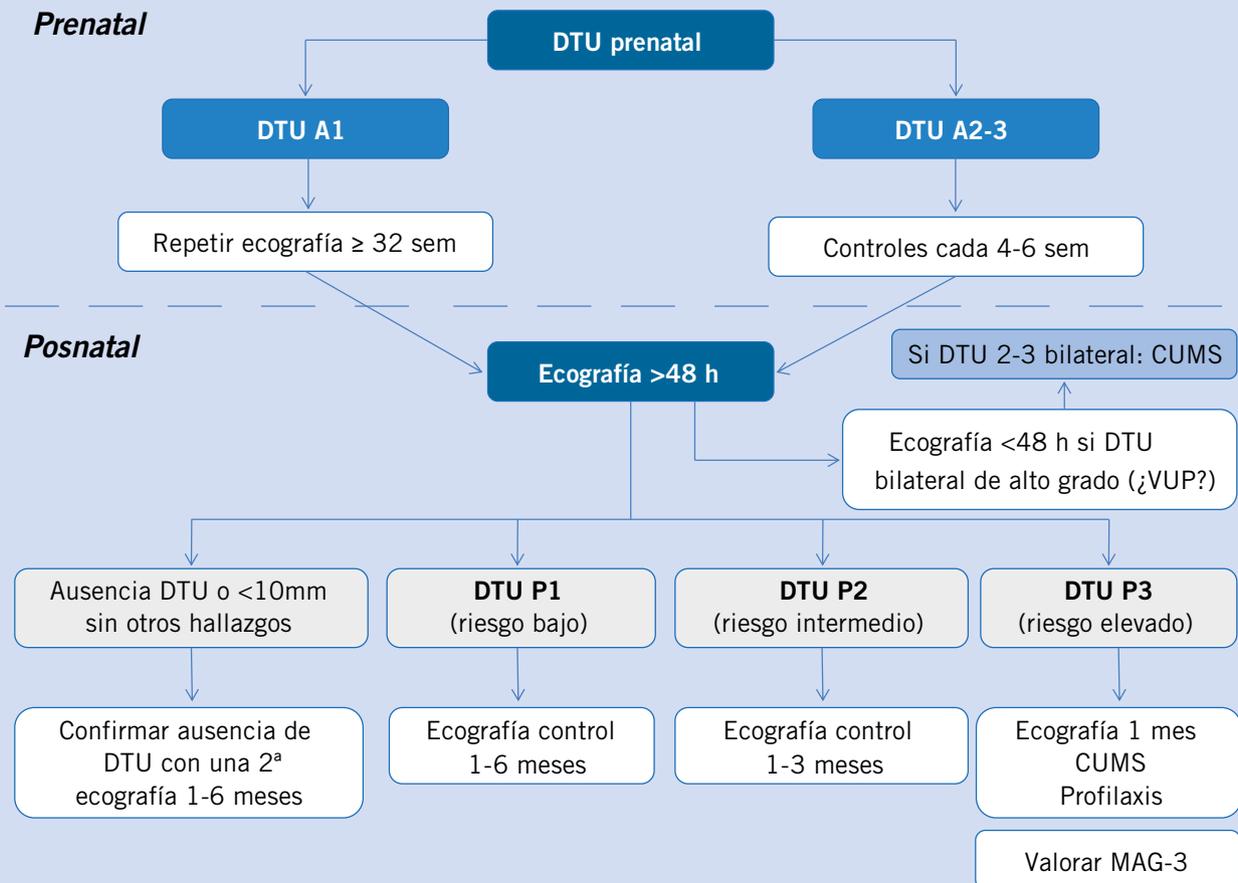
Caso clínico (continuación)



Se decide nueva intervención, comenzando por la pielografía, en la cual se descartan anomalías a nivel urétero-vesical. A nivel pielo-ureteral, se comprueba que no existe ninguna estenosis intrínseca, permitiendo el relleno del balón sin dificultad ni defectos de replección.

Se sospechan unos vasos polares, por lo que se realiza un angio-TC abdominal previa pieloplastia laparoscópica, confirmando ambas la existencia de una compresión extrínseca por vasos polares inferiores que cruzan por delante de la unión urétero-piélica izquierda. La ecografía postoperatoria a los 6 meses muestra una disminución de la DTU a 14 mm y el paciente se encuentra clínicamente asintomático.

Algoritmo diagnóstico: manejo de la dilatación del tracto urinario (DTU) pre y postnatal





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Malformaciones nefrourológicas

- Señale la respuesta CORRECTA:**
 - A pesar de que las CAKUT (anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario) son muy infrecuentes, es importante conocerlas, puesto que más de la mitad desarrollarán enfermedad renal crónica avanzada.
 - La medición del DAP (diámetro piélico antero-posterior) en la ecografía continúa siendo el método más útil para valorar el riesgo de uropatía.
 - En el periodo posnatal, cualquier dilatación piélica <10 mm aislada se considera normal.
 - Cualquier alteración en el parénquima renal, independientemente del grado de DTU (dilatación del tracto urinario), se clasifica como riesgo moderado de uropatía (DTU P2).
 - Una dilatación posnatal de la pelvis renal entre 10-15 mm o una dilatación calicial central (cálices mayores) son catalogadas como DTU P2 (riesgo moderado de uropatía).
 - Respecto al renograma, responda la respuesta CORRECTA:**
 - El renograma es la prueba de elección para valorar la obstrucción en una DTU, pues permite confirmar/descartar dicha obstrucción de forma inequívoca.
 - La FRD (Función Renal Diferencial) es especialmente valora-
 - Respecto a las pruebas complementarias, señale la respuesta FALSA:**
 - En un recién nacido varón con DTU bilateral A2-3, se debe realizar una ecografía en las primeras horas/días de vida y, si se confirma la dilatación de alto grado, realizar una CUMS inmediatamente para descartar unas válvulas de uretra posterior (VUP).
 - La urosonografía miccional se ha erigido como la prueba de elección para el seguimiento de los pacientes con RVU tratado quirúrgicamente, con el fin de minimizar la exposición radiológica.
 - La CUMS continúa siendo la prueba de elección para el diagnóstico de RVU en el varón.
 - Para valorar un ureteroceles en la CUMS, lo ideal es inyectar lentamente el contraste y valorar
 - Señale de las siguientes opciones, cuál NO corresponde con riesgo alto en el RVU:**
 - Disfunción vésico esfinteriana.
 - Grado III-IV.
 - Bilateral.
 - Menores de un año.
 - Todas son factores de riesgo alto en el RVU.
 - Señale la respuesta CORRECTA:**
 - Siempre hay que realizar una búsqueda activa de RVU en hermanos mayores continentes asintomáticos.
 - En caso de fracasar el tratamiento endoscópico del RVU, investigar sobre una posible disfunción vésico-esfinteriana en el paciente.
 - El tratamiento inicial del RVU debe ser quirúrgico, ya que la resolución espontánea del RVU es infrecuente.
 - Realizar siempre circuncisión en pacientes varones con RVU.
 - En pacientes con hallazgos ecográficos de hidronefrosis bilateral de alto grado, se recomienda
- ble, cuando valoramos una DTU bilateral, al poder comparar un sistema renal con el otro.
- el defecto de repleción radioluciente que se produce en los primeros instantes, pues a medida que se introduce el contraste el ureteroceles se colapsa y se visualiza peor.

realizar una CUMS, porque la probabilidad de RVU es mucho mayor.

Caso clínico

6. Señale la respuesta CORRECTA:

- Al ser un niño mayor sin antecedentes de interés, no tiene relevancia el conocer los antecedentes familiares.
- La ausencia de dilatación ureteral en la ecografía descarta un RVU de alto grado.
- La edad del paciente, la clínica de dolor abdominal intermitente y la presencia de otras anomalías renales/urológicas sugieren una causa intrínseca como responsable de la EPU.
- La obstrucción intermitente permite el paso gradual de la orina, por lo que no provoca pérdida de la FRD en el tiempo. La indicación quirúrgica es solo si estos desencadenan sintomatología.
- La EVU (estenosis vésico-ureteral) y ureteral asociada a la EPU

(estenosis pieloureteral) son difíciles de diagnosticar. En este caso, la pielografía retrógrada intraoperatoria ha facilitado su diagnóstico y su tratamiento.

7. Señale la respuesta CORRECTA respecto al diagnóstico:

- La ecografía muestra un DAP superior a 15 mm y, por tanto, riesgo elevado de uropatía (P3).
- A pesar de que el $T_{1/2}$ se encuentra elevado, la observación de la curva permite descartar obstrucción.
- En el renograma postoperatorio, la FRD ha descendido al 27%, probablemente porque este se ha realizado pocos meses después de la corrección quirúrgica.
- En general, en el renograma es siempre importante vaciar la vejiga antes de finalizar el estudio, mediante micción espontánea o sondaje, facilitando el drenaje en las imágenes tardías tras estar el paciente en bipedestación, pero en los casos de sos-

pecha de estenosis uretral, este detalle cobra especial importancia.

- El TC es la prueba de elección para el diagnóstico de EPU secundaria a vasos polares y se debe realizar antes de la cirugía para descartar esta entidad.

8. Señale la respuesta CORRECTA respecto al tratamiento:

- En este paciente, la presencia de clínica no es por sí sola indicación de tratamiento quirúrgico, puesto que no tiene la FRD disminuida.
- La pieloplastia continúa siendo el tratamiento de elección.
- La dilatación de la estenosis urétero-vesical es un tratamiento que no se considera válido para esta patología.
- La realización de la pielografía retrógrada intraoperatoria no ofreció ninguna ventaja.
- En el seguimiento es necesario, dado el resultado de la ecografía, solicitar un renograma diurético.

Infección urinaria

E. Ballesteros Moya

Centro de salud Núñez Morgado, Hospital Universitario La Paz. Madrid



Resumen

La infección del tracto urinario (ITU) es un problema frecuente en la infancia. Dependiendo de la edad, la clínica puede ser muy inespecífica, por lo que se debe tener alto grado de sospecha. Por otro lado, la obtención de una muestra de orina en las mejores condiciones posibles no siempre es sencillo, especialmente en los niños incontinentes. El principal objetivo del diagnóstico precoz de la ITU es evitar la diseminación de la infección, disminuir las recurrencias si existen factores de riesgo y evitar las complicaciones a largo plazo, como insuficiencia renal e hipertensión.

Abstract

Urinary tract infection (UTI) is a common problem in childhood. Depending on the age symptom can be very non-specific so the suspicion must be high. On the other hand, obtaining a urine sample in the best conditions is not always easy, especially in incontinent children. The main objective of the urinary tract infection early diagnosis is to avoid dissemination of infection, to reduce recurrence if risk factors exist and to avoid long-term complications such as renal failure and hypertension.

Palabras clave: Infección del tracto urinario; Pielonefritis aguda; Cistouretritis.

Key words: *Urinary tract infections; Acute pyelonephritis; Cystourethritis.*

Introducción y definiciones

Para el diagnóstico fiable de infección del tracto urinario, se deben establecer tres pilares fundamentales: **sintomatología, recogida de orina con técnica adecuada y cultivo positivo en número significativo.**

La infección del tracto urinario es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en la edad pediátrica. La definición de infección urinaria hace referencia a la colonización y posterior multiplicación de microorganismos en el aparato urinario (habitualmente estéril), asociada a sintomatología que puede ser específica o inespecífica dependiendo de la edad. En función de la localización, se puede dividir clásicamente en: alta (afectación del parénquima renal y/o pelvis renal recibiendo el nombre de pielonefritis aguda [PNA]) o baja (afectación de la vejiga urinaria y/o uretra recibiendo el nombre de cistouretritis). La colonización bacteriana en un recuento significativo recogido mediante técnica adecuada en ausencia de sintomatología, recibe el nombre de bacteriuria asintomática, condición en la que no está indicado tratamiento antibiótico de entrada, ya que no se traduce

en inflamación del tracto urinario ni tiene repercusión alguna; no obstante, conviene conocer el tipo de microorganismo y la sensibilidad antibiótica para instaurar el tratamiento empírico más adecuado en caso necesario (inicio de clínica sugestiva de ITU). Habitualmente, se utiliza el término de infección urinaria febril haciendo referencia a afectación del parénquima renal, sin embargo, se debe conocer que no siempre la presencia de fiebre implica daño parenquimatoso. Otros conceptos que se deben manejar es el de ITU atípica (microorganismo diferente a *Escherichia coli*, septicemia, insuficiencia renal asociada, mala evolución tras 48 horas de tratamiento, aumento de creatinina, oligoanuria, masa abdominal o vesical) y el de ITU recurrente (2 episodios de ITU alta, un episodio de ITU alta y uno o más de ITU baja o 3 o más episodios de ITU baja en un año)⁽¹⁾.

Conocer las clasificaciones es importante, ya que la presencia de pielonefritis aguda puede tener secuelas, tales como: cicatrices renales o daño renal progresivo, mientras que la cistouretritis, por lo general, es una condición benigna⁽²⁾.

Epidemiología

La ITU es la infección bacteriana potencialmente grave más frecuente en la edad pediátrica, sobre todo en menores de 1 año.

La incidencia de la ITU en la infancia es difícil de estimar, ya que en muchas ocasiones presenta sintomatología inespecífica, lo que hace que pueda pasar desapercibida.

En el estudio de Hellström et al⁽³⁾, se expone que del total de pacientes pediátricos menores de 7 años diagnosticados de ITU febril, el 56% de los niños y el 37% de las niñas tenían una PNA.

En los primeros tres meses de vida, la ITU es más frecuente en varones, con aumento progresivo de la incidencia en niñas, siendo más frecuente en estas a partir del año de vida. La recurrencia de ITU tras un primer episodio es frecuente, sobre todo en los 3-6 meses posteriores, por lo que se recomienda seguimiento.

Por otro lado, durante el estudio tras una ITU, el diagnóstico de reflujo vesicoureteral oscila entre un 18 y 38%, si bien, el diagnóstico de otras alteraciones

anatómicas nefrourológicas es poco frecuente desde la realización sistemática de ecografías prenatales⁽²⁾.

En cuanto a la bacteriuria asintomática, se conoce que su tratamiento no produce diferencias a largo plazo con respecto a las bacteriurias asintomáticas no tratadas; por tanto, el uso indiscriminado de antibióticos puede seleccionar cepas bacterianas uropatógenas y, por consiguiente, aumentar la probabilidad de PNA.

Etiología

La bacteria más frecuente es *Escherichia Coli*, aunque en los últimos años su incidencia ha disminuido a la vez que ha aumentado la de otros microorganismos.

Clásicamente, el microorganismo más frecuente implicado en las ITU ha sido el *E. Coli* (responsable de hasta el 80% de los casos). Actualmente, algunas revisiones revelan que el porcentaje ha disminuido hasta un 54-67% a la vez que ha aumentado la incidencia de otros microorganismos como: *Klebsiella*, *Proteus*, *Enterobacter*, *Citrobacter* y *Pseudomonas*, sobre todo en aquellos pacientes con exposición previa a antibióticos o anomalías genitourinarias⁽⁴⁾. Otros microorganismos como: *Candida*, *S. aureus*, *S. saprophyticus* y *enterococo*, entre otros, son menos frecuentes. Merece una especial mención, el aumento en los últimos años de las infecciones causadas por bacterias multirresistentes de difícil tratamiento y de gran preocupación sociosanitaria, por lo que se debe insistir en que la terapia antibiótica no sea prescrita en ausencia de signos clínicos de infección del tracto urinario.

Las ITUs producidas por virus son muy poco frecuentes, pero hay que considerarlas en pacientes inmunodeprimidos.

Fisiopatología

En la infección del tracto urinario intervienen una serie de factores que dependen tanto del huésped como del microorganismo implicado.

En condiciones normales, el tracto urinario es estéril. El mecanismo de producción de ITU más frecuente es la vía

ascendente, debido a la colonización de microorganismos derivados del aparato digestivo que llegan a la vía urinaria a través de la uretra, con la posibilidad de llegar hasta el tejido renal. La vía hematógena es rara, pero debe tenerse en cuenta en lactantes pequeños y neonatos⁽²⁾. Una vez que se produce la entrada al tracto urinario, la colonización de dichos microorganismos se puede ver favorecida por diferentes factores, entre los que se deben considerar aquellos dependientes del huésped y de las características del microorganismo implicado.

Entre los factores dependientes del huésped, cabe mencionar que todas aquellas condiciones que dificulten la correcta eliminación de la orina aumentan notablemente el riesgo de infección urinaria (alteraciones anatómicas del tracto genitourinario, reflujo vesicoureteral, fimosis, disfunción vesical, hábito retentor, persistencia de residuo miccional, estreñimiento...), así como los hábitos higiénicos del aparato genital. La micción frecuente provoca el lavado y eliminación de las bacterias adheridas al epitelio, por lo que es uno de los mecanismos que más contribuye a la esterilidad del aparato urinario⁽⁴⁾.

Como ya se ha comentado, el microorganismo más frecuente causante de ITU es *Echerichia coli*, debido a su alto tropismo por el aparato urinario gracias a las fimbrias de su cápsula, entre otras características. Una vez producida la invasión intracelular se produce la formación de un *biofilm* formado por la rápida multiplicación bacteriana que, a su vez, le produce protección frente al sistema inmunitario del huésped. Posteriormente, se produce una respuesta inflamatoria que, mantenida en el tiempo, puede derivar en daño renal, aunque los mecanismos no son del todo conocidos.

En la bacteriuria asintomática, los microorganismos pierden factores de virulencia, por lo que no se desencadena una gran respuesta inflamatoria y, por tanto, no se acompaña de sintomatología.

Clínica

Se debe descartar ITU en los pacientes con fiebre sin foco, sobre todo en los menores de 2 años.

La sintomatología de la ITU varía en función de la edad. En lactantes y niños pequeños, los síntomas suelen ser inespecíficos (rechazo de tomas, irritabilidad, vómitos, decaimiento...), mientras que en niños mayores, la presencia de sintomatología específica del aparato urinario es más frecuente (dolor lumbar, disuria, hematuria, polaquiuria). La presencia de síntomas urinarios no siempre es el resultado de una infección, debiendo considerar la vulvovaginitis, la presencia de oxiuros o trastornos funcionales. La fiebre se considera un marcador de afectación del parénquima renal, aunque puede estar ausente en lactantes menores de 90 días aun con afectación parenquimatosa⁽⁵⁾. La fiebre mayor de 39°C de más de 48 horas de evolución en pacientes menores de 2 años se considera el dato clínico más útil de ITU. En los mayores de 2 años, el dolor abdominal o síntomas del aparato genitourinario, obligan a descartar una ITU⁽⁶⁾.

Por tanto, debido a la inespecificidad de la clínica en la edad pediátrica, se precisa de obtención de un cultivo de orina para el diagnóstico certero.

Una vez instaurado el tratamiento, las complicaciones en fase aguda son poco frecuentes. De entre las más graves, se encuentra la formación de un absceso renal. Se debe sospechar ante la persistencia de la fiebre, dolor abdominal y aumento de reactantes de fase aguda. Para su diagnóstico, la prueba de cribado sería la ecografía y la prueba de confirmación el TAC. La duración del tratamiento debe ser más prolongada que en los casos de PNA aislada (entre 3 y 6 semanas), asociando 2 antibióticos (cefalosporina de 3ª generación y un aminoglucósido), precisando en algunos casos un drenaje quirúrgico⁽⁷⁾.

Diagnóstico

La recogida de la orina mediante una técnica lo más estéril posible es fundamental ante la sospecha de ITU para evitar procedimientos posteriores innecesarios.

En ocasiones, el diagnóstico de ITU es complicado, sobre todo en aquellos niños en los que la sintomatología es inespecífica y la recogida de la muestra de orina es dificultosa, debido a la edad; por ello, el grado de sospecha clínica es

fundamental. Se ha intentado realizar algunas clasificaciones para definir a los pacientes con alto o bajo riesgo de tener una ITU. Por ejemplo, Gorelick et al⁽⁸⁾, realizaron una predicción del riesgo en niñas en función de cinco factores: raza blanca, edad menor de 12 meses, fiebre superior a 39°C, duración de la fiebre de al menos 2 días y ausencia de otro foco que pueda explicar la clínica (la negatividad en estos factores permite agrupar a estas pacientes en bajo riesgo). En cuanto a los niños: la raza distinta a la negra, la ausencia de circuncisión, la fiebre mayor de 39°C y de más de 24 horas y la ausencia de otro foco alternativo, aumentan el riesgo de ITU. En los pacientes con fiebre y foco claro, no debe realizarse un cultivo de orina de entrada, sobre todo, con un método de recogida poco estéril, como es la bolsa adhesiva. Es indispensable adquirir muestra de orina adecuada para cultivo antes de iniciar tratamiento antibiótico para proporcionar un diagnóstico claro y evitar pruebas complementarias innecesarias, ya que una vez iniciado el tratamiento, la orina se esteriliza rápidamente y la recogida de un cultivo posterior no tiene valor.

La elección de la técnica de recolección de la orina dependerá de si el paciente es incontinente o continente, así como de la gravedad de la clínica de presentación. Cuanto más importante sea la clínica, menor riesgo de contaminación debe tener la técnica. Por otro lado, el punto de corte necesario para considerar

el cultivo positivo variará en función de la técnica empleada: cuanto más estéril sea la técnica el punto de corte será más bajo. Por todo ello, muchos autores recomiendan confirmar el resultado positivo de una técnica poco estéril con una técnica más fiable⁽⁵⁾. En la tabla I, se muestran las diferencias entre los diferentes métodos de recogida de orina, así como los métodos de elección en función de la situación. En el momento actual, no existe un consenso unánime sobre qué técnica de recolección de orina es de primera elección, sobre todo en no continentes. Sin embargo, en lo que sí coinciden las principales guías internacionales es en desestimar la bolsa adhesiva como primera opción si el paciente presenta clínica de gravedad o la sospecha de ITU es alta, estando desaconsejada por el alto número de falsos positivos, no considerándose válido un cultivo positivo mediante esta técnica⁽⁵⁾. Sin embargo, en aquellas situaciones de bajo riesgo, puede ser útil si la tira reactiva es negativa, permitiendo mantener actitud expectante en función de la presentación clínica. Parece adecuado intentar la recogida mediante técnicas no invasivas y reservar las técnicas más invasivas para aquellos niños con clínica de gravedad o para confirmar la positividad de las pruebas menos estériles si la sospecha es alta^(1,5,8).

Debido a que el resultado del cultivo de orina puede tardar entre 48-72 horas, es posible apoyarse de otras pruebas complementarias que ayuden en la

toma de decisiones. Entre ellas, la realización de una tira reactiva de orina o un sedimento urinario son de gran utilidad y están disponibles en la mayoría de los centros de salud, pudiendo realizarse con la orina obtenida mediante cualquier técnica incluyendo la bolsa adhesiva, mientras la muestra sea reciente (<1 hora) o se haya refrigerado precozmente⁽⁸⁾. En la tira reactiva, se produce la reacción de la orina con distintos reactivos que traducen la presencia de: leucocitos (esterasa leucocitaria), sangre, nitritos (reducción de nitratos a nitritos por bacterias gran negativas) y proteínas. La presencia de esterasa leucocitaria indica la presencia de leucocitos en orina y no implica necesariamente infección urinaria, ya que otras situaciones presentan leucocituria. La ausencia de reacción leucocitaria en niños con ITU es rara, pero no imposible si la valoración es precoz. La presencia de nitritos indica bacteriuria y aumenta la posibilidad de cultivo positivo; sin embargo, para la presencia de nitritos es necesario que la orina se mantenga en la vejiga durante, al menos, 4 horas, por tanto, en aquellos pacientes con frecuencia miccional aumentada, como es el caso de los lactantes, puede haber falsos negativos. Por todo lo expuesto con anterioridad, la positividad de nitritos y esterasa leucocitaria en combinación aumenta la probabilidad de ITU, y la negatividad de ambos parámetros aumenta el valor predictivo negativo hasta un 96-100%, aunque no permiten una seguridad diagnóstica completa⁽⁹⁾.

Tabla I. Técnicas de recogida de orina en Pediatría^(1,5,8)

<i>Técnica</i>	<i>Nº colonias necesarias para positivización</i>	<i>Características específicas</i>
Bolsa adhesiva	>100.000 unidades formadoras de colonias (UFC)	Alto grado de falsos positivos. Si resultado positivo requiere confirmación con otra técnica Puede ser de utilidad en situaciones de bajo riesgo con buen estado general
Chorro medio	>100.000 UFC	De primera elección en niños continentes. Aceptable validez cuando se compara con punción suprapúbica La maniobra "al acecho" en lactantes pequeños está aceptada como método de recogida fiable. De utilidad en situaciones de bajo riesgo
Sondaje vesical	>10.000-50.000 UFC	Técnica invasiva. Precisa personal experto Parcialmente estéril Método inicial en situaciones urgentes en niños no continentes. Método de confirmación de técnicas menos estériles
Punción suprapúbica	Cualquier nº de bacterias gram negativas > 1.000 UFC bacterias gram +	Técnica invasiva. Precisa personal experto De elección en neonatos o lactantes pequeños, si la sospecha es alta o en aquellos niños con fimosis importante o niñas con sinequia vulvar La de mayor esterilidad

En cuanto al sedimento urinario, la presencia combinada de bacterias y leucocituria aumenta la probabilidad de presentar un cultivo positivo, disminuyendo la probabilidad si ambos parámetros son negativos. Se debe conocer que, en menores de tres meses, el sedimento de orina es de elección (baja sensibilidad de la tira reactiva)⁽¹⁰⁾, por lo que en este rango de edad, ante la sospecha de ITU se debe realizar sedimento de orina, gram y cultivo⁽²⁾. En menores de 2 años o incontinentes con sospecha de ITU, se recomienda sedimento urinario o, en su defecto, tira de orina. Sin embargo, en niños mayores de 3 años, la tira de orina y el sedimento urinario son equiparables⁽⁴⁾. La rapidez y elección de las pruebas se valorará en función de la situación clínica y la disponibilidad de las mismas. En la tabla II, se resumen las recomendaciones en función de los resultados del análisis de orina.

Por otro lado, para conocer la afectación del parénquima renal, se disponen de otras pruebas que pueden ser de utilidad. En la analítica sanguínea, el aumento conjunto de PCT (procalcitonina) > 0,85 ng/ml y PCR (proteína C reactiva) > 35 mg/L apoya la presencia de daño parenquimatoso, siendo improbable si la PCT es < 0,5 ng/ml y/o la PCR < 20 mg/L y VSG < 10 mm/h⁽¹¹⁾. La disminución de la osmolaridad urinaria máxima en la sospecha de ITU sugiere daño parenquimatoso.

En cuanto a técnicas de imagen, la gammagrafía renal con Tc-99 es la prueba de referencia para confirmación de pielonefritis, pero debido a la radiación de la técnica y a la falta de disponibilidad en todos los centros, no se recomienda realizarla de rutina en todos los casos en fase aguda. La ecografía renal, aunque de escasa utilidad para la localización de la infección puede ayudar en el diagnóstico de alteraciones anatómicas de base. Actualmente, con la realización sistemática de ecografías prenatales que descartan malformaciones graves, su uso sistemático no parece indicado en fase aguda⁽⁵⁾.

Tratamiento

Los objetivos principales del tratamiento de la ITU son: aliviar la sintomatología, evitar la diseminación de la infección y prevenir las complicaciones a largo plazo.

Tabla II. Manejo práctico de la infección del tracto urinario en función del resultado del análisis de orina⁽⁵⁾

Nitritos	Esterasa leucocitaria	Probabilidad de ITU	Actitud
Positivo	Positivo	ITU muy probable	Recoger urocultivo e iniciar tratamiento antibiótico empírico
Positivo	Negativo	ITU muy probable	Recoger urocultivo e iniciar tratamiento antibiótico empírico
Negativo	Positivo	ITU probable	Valorar inicio de antibiótico en función de los síntomas y situación clínica
Negativo	Negativo	ITU improbable	Repetir tira de orina si la fiebre persiste. En lactantes pequeños, no permite descartar el diagnóstico de ITU

Podemos dividir el manejo de la ITU en dos grandes apartados: manejo agudo y manejo a largo plazo. En el manejo agudo, se instaurará un tratamiento antibiótico y se realizará la investigación de probables factores predisponentes (p. ej., anomalías del tracto urinario). El manejo a largo plazo tendrá como objetivo prevenir las recurrencias y evitar secuelas posteriores.

Se deben tener en cuenta una serie de consideraciones para la prescripción del tratamiento antibiótico empírico (edad del paciente, inicio de la fiebre, presentación clínica, presencia de comorbilidad nefrourológica asociada, así como el patrón de resistencias bacterianas en la comunidad). En este sentido, el uso de antibioterapia previa, hospitalización o uropatías importantes, aumenta el riesgo de resistencias a los antibióticos de uso habitual.

En cuanto a la vía de administración, estudios recientes sugieren que el tratamiento antibiótico oral es tan efectivo de inicio comparado con el tratamiento antibiótico parenteral seguido de tratamiento oral. Por tanto, en los niños mayores de 2 meses con buen estado general y sin factores de riesgo asociados, sería planteable el tratamiento oral desde el principio, ya que no se ha comprobado peor evolución ni riesgo de complicaciones⁽¹²⁾. La duración del tratamiento será de 10-14 días en los casos de ITU febril. En las ITUs afebriles, no son necesarios tratamientos tan prolongados siendo suficiente de 3 a 5 días.

La elección del antibiótico debe tener una adecuada cobertura para *E. coli*, considerando las resistencias pro-

pias de cada comunidad. Actualmente, cerca de un 50-80% de las cepas de *E. coli* son resistentes a ampicilina. En los últimos años, están creciendo las resistencias a otros antibióticos como: amoxicilina-clavulánico, trimetropim-sulfametoxazol y cefalosporinas de primera generación⁽¹³⁾.

Las cefalosporinas de tercera generación (cefotaxina, ceftriaxona, cefixima) y los aminoglucósidos (amikacina, gentamicina) son una opción adecuada como primera línea de tratamiento en las infecciones urinarias altas. En los pacientes en los que se sospecha de entrada que el agente causal es el Enterococo (instrumentación del tracto urinario, presencia de catéter, lactantes pequeños...), se debe añadir al tratamiento amoxicilina o ampicilina, debido a la mala cobertura con los antibióticos anteriores.

En los niños con alergia a penicilina, el tratamiento con trimetropim-sulfametoxazol o ciprofloxacino es buena opción. La nitrofurantoína y el ácido nalidíxico no deben ser de primera elección en aquellos pacientes con ITU febril, ya que no alcanza niveles en parénquima renal suficientes. En la tabla III, se resumen los tratamientos disponibles en la infección del tracto urinario, no existiendo diferencias significativas entre los distintos antibióticos individuales⁽¹⁾.

Se considera una buena respuesta al tratamiento, la desaparición de la sintomatología en las primeras 24-48 horas desde el inicio de la antibioterapia. En aquellos casos en los que pasado ese tiempo persista la clínica, se recomienda

Tabla III. Tratamiento antibiótico en la infección del tracto urinario (ITU)**ITU afebril:***Generalmente, tratamiento por vía oral:*

- Amoxicilina-clavulánico: 40-45 mg/kg/día de amoxicilina en 3 dosis
- Cefuroxima axetilo: 30-40 mg/kg/día en 2 dosis
- Ceflacor: 20 mg/kg/día en 3 dosis
- Fosfomicina calcio: 100-200 mg/kg/día en 3-4 dosis
- Fosfomicina/trometamol: 2 g en dosis única (en mayores de 6 años)
- Nitrofurantoína: 5-7 mg/kg/día en 3-4 dosis
- Trimetoprim-sulfametoxazol: 8-12 mg/kg/día de trimetropima en 2 dosis

ITU febril:*Vía intravenosa:*

- Cefotaxima: 150 mg/kg/día en 3-4 dosis
- Ceftriaxona: 50-75 mg/kg/día en 1 dosis
- Gentamicina: 5-7,5 mg/kg/día en 1 dosis
- Amoxicilina-clavulánico: 100 mg/kg/día en 3 dosis
- En menores de 3 meses, asociar ampicilina: 200-300 mg/kg/día en 4 dosis

Vía oral:

- Cefixima: 16 mg/kg/día en 1 dosis, seguido de 8 mg/kg/día en 1 dosis
- Ceftibuteno: 9 mg/kg/día en 1 dosis
- Cefpodoxima piroxetilo: 8 mg/kg/día en 2 dosis
- Cefalexina: 50-100 mg/kg/día en 3 dosis
- Amoxicilina clavulánico: 40-50 mg/kg/día en 3-4 dosis
- Cefuroxima: 20-30 mg/kg/día en 2 dosis
- Nitrofurantoína: 5-7 mg/kg/día en 4 dosis

realizar una ecografía para descartar la presencia de complicación local, así como un cambio de antibioterapia ampliando la cobertura antibiótica (sobre todo a enterococo, si el cultivo todavía no está disponible). El tratamiento concomitante con glucocorticoides para disminuir la inflamación renal es controvertido y no existe consenso sobre su uso en fase aguda. En la tabla IV, se exponen las indicaciones de ingreso hospitalario.

En aquellos casos con buena evolución en los que el microorganismo causal es sensible al tratamiento empírico, no se considera necesario realizar un urocultivo de control.

Seguimiento

La realización de una ecografía es útil para descartar alteraciones anatómicas. Actualmente, la realización de otras pruebas de imagen se recomienda si ITUs atípicas o complicadas^(2,5,8).

Hace años, la realización de varias pruebas de imagen tras el primer diagnóstico de ITU era habitual con el objetivo de identificar factores predisponentes, así como documentar la presencia o ausencia de afectación renal, dado el mayor número de complicaciones a largo plazo descritas en estos

casos. Actualmente, el manejo de este tipo de pacientes es menos invasivo. En las principales guías internacionales, se recomienda la realización de ecografía renal y vesical tras el primer episodio de ITU febril para valorar alteraciones anatómicas que requieran más estudios, así como monitorizar el correcto crecimiento renal. Se puede realizar de manera diferida si la evolución del cuadro clínico es buena. En cuanto a la realización del DMSA (gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccinico-Tc99m), la mayoría de las guías no lo recomiendan en la fase aguda, realizándose en fase crónica si existen alteraciones en otras pruebas de imagen o la ITU es atípica (septicemia, insuficiencia renal en fase aguda, masa abdominal, ITUs recurrentes...).

No se recomienda la realización de cistografía de manera sistemática, debido

Tabla IV. Indicaciones de ingreso hospitalario en la infección de tracto urinario⁽¹⁴⁾

- Edad menor de 2 meses
- Clínica de sepsis
- Pacientes inmunodeprimidos
- Intolerancia a la medicación oral
- Dificultad para el adecuado seguimiento
- Fallo del tratamiento inicial

a la alta tasa de resolución espontánea de los reflujo de bajo grado y la buena evolución en los pacientes con afectación renal en fase aguda. En el estudio de Nelson et al⁽¹⁵⁾, se describe un alto valor predictivo negativo para reflujo de alto grado si la ecografía es normal. Por tanto, se debería valorar su realización en aquellos casos en los que las pruebas anteriores muestren alteraciones (hidronefrosis, imágenes sugestivas de RVU...), circunstancias clínicas especiales (sepsis, ITUs recurrentes...) o antecedentes familiares de reflujo (Tabla V).

En aquellos pacientes con daño renal que persiste en fase crónica, se recomienda seguimiento periódico con análisis de orina y tensión arterial.

Pronóstico

El pronóstico de los niños con un primer episodio de ITU sin otros factores de riesgo asociado debe considerarse bueno.

Actualmente, el diagnóstico precoz permite el inicio empírico de antibioterapia, por lo que la curación sin secuelas es lo más frecuente. Sin embargo, la recurrencia tras una primera infección de orina es habitual, sobre todo en el primer año de vida, por lo que se debe realizar seguimiento durante este periodo⁽¹⁷⁾. Las complicaciones posteriores a daño renal, como insuficiencia renal o HTA, son poco frecuentes. En las últimas décadas, la generalización de los estudios ecográficos prenatales ha demostrado que una gran parte del daño renal atribuido a pielonefritis aguda era secundario a anomalías del aparato genitourinario previas, asociado en ocasiones, a reflujo de alto grado o con componente obstructivo⁽⁷⁾.

Prevención de nuevos episodios

El correcto vaciamiento de la vejiga urinaria, la prevención del estreñimiento, así como la adquisición de hábitos miccionales adecuados son algunos de los factores de prevención de infección del tracto urinario que se deben modificar.

El pediatra debe intentar identificar a aquellos niños con mayor riesgo de recurrencia y complicaciones tras el primer episodio de una infección urinaria

Tabla V. Estudio por imagen en infección del tracto urinario (ITU)⁽¹⁶⁾

Pruebas de imagen en ITU		<i>Buena respuesta</i>	<i>ITU grave o atípica^a</i>	<i>ITU recurrente</i>
ITU en niño menor de 6 meses	Ecografía	Sí	Sí	Sí
	DMSA diferido	No	Sí	Sí
	CUMS	Si ecografía alterada	Si factores de riesgo ^b	Si factores de riesgo ^b
ITU en mayores de 6 meses hasta 3 años	Ecografía	Opcional	Sí	Sí
	DMSA diferido	No. Si alteraciones en ecografía	Sí	Sí
	CUMS	Si pruebas anteriores alteradas o factores de riesgo ^b	Si pruebas anteriores alteradas o factores de riesgo ^b	Si pruebas anteriores alteradas o factores de riesgo ^b
ITU en mayores de 3 años	Ecografía	No	Sí	Sí
	DMSA diferido	No	Sí	Sí
	CUMS	No	Si pruebas anteriores alteradas o factores de riesgo ^b	Si pruebas anteriores alteradas o factores de riesgo ^b

a: aspecto séptico, empeoramiento de función renal, oligoanuria, mala respuesta al tratamiento;

b: alteraciones en pruebas de imagen, historia familiar de reflujo vésico-ureteral, microorganismo diferente a E. coli.

con el objetivo de implementar medidas preventivas y preservar la función renal.

Es fundamental preguntar sobre la presencia de estreñimiento, así como hábitos miccionales inadecuados y la escasa ingesta de líquidos que pueden aumentar el riesgo de recurrencia de ITU.

El factor que clásicamente más se ha asociado a recurrencia es el reflujo vesicoureteral (RVU). Sin embargo, el RVU de bajo grado no se ha asociado a ITUs de repetición, por lo que la necesidad de tratamiento profiláctico en estos casos es controvertido. Por otro lado, se conoce que se pueden producir pielonefritis en ausencia de reflujo vesicoureteral.

La realización de circuncisión en varones en ITUs recurrentes es igualmente controvertida. Por tanto, la cirugía del tracto urinario y de la corrección del reflujo se reserva para casos con reflujos de alto grado y pacientes con infecciones urinarias de repetición asociadas a alteración anatómica⁽¹⁸⁾.

En cuanto al uso de los antibióticos profilácticos, en recientes estudios, se desaconseja su uso de rutina tras una primera infección del tracto urinario, reservándolo para casos seleccionados. Sin embargo, en casos de ITUs recurrentes, la profilaxis antibiótica puede ser una posibilidad, aunque en la actualidad esta práctica está cuestionada, ya

que no ha demostrado disminuir claramente las recurrencias ni la progresión a daño renal y aumenta la aparición de bacterias resistentes⁽¹⁹⁾; por lo que la decisión de tratar debe hacerse de manera individualizada y con el antibiótico de menor espectro posible. En julio de 2015, la Agencia Española del Medicamento publicó una alerta sobre el uso de nitrofurantoína como tratamiento profiláctico prolongado debido a sus potenciales efectos adversos graves, recomendando su uso solamente en el tratamiento agudo de cistitis aguda durante 7 días como máximo. En la tabla VI, se detallan los antibióticos más usados como profilaxis de ITU.

El uso de arándanos es de dudosa eficacia para la prevención de recurrencias en infecciones del tracto urinario,

aunque algunos estudios apuntan a que el riesgo disminuye con respecto al placebo. En la actualidad, no hay evidencia que apoye el uso de arándanos, probióticos ni vacunas con cepas uropatógenas en los pacientes con ITUs de repetición⁽²⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria debe identificar aquellos niños con mayor riesgo de infección del tracto urinario. En aquellos pacientes con antecedentes de ITU febril, se debe informar a los padres de la necesidad de valorar los procesos febriles de manera precoz⁽²⁰⁾. Se deben investigar factores potencialmente tratables como: la presencia de hábito retentor o disfunción vesical, presencia de estreñimiento, así como episodios de fiebre sin foco frecuentes sin claro diagnóstico o retraso ponderoestatural.

Entre los pacientes que deben ser enviados para seguimiento en atención especializada se incluyen: ITUs recurrentes, HTA, presencia de fiebre tras 48 horas de inicio del tratamiento, presencia de anomalías anatómicas en ecografía, sospecha de reflujo vesicoureteral, antecedentes familiares de enfermedad nefrourológica y ansiedad familiar.

Tabla VI. Antibióticos utilizados en la profilaxis de ITU (dosis única nocturna)

Timetopríma: 2-3 mg/kg/día
Cotrimoxazol: 2-3 mg/kg/día de timetopríma
Fosfomicina: 25 mg/kg/día
Amoxicilina: 10-15 mg/kg/día de elección en menores de 2 meses
Amoxicilina-clavulánico: 10-15 mg/kg/día de amoxicilina
Cefalexina: 10 mg/kg/día
Cefadroxilo: 5-10 mg/kg/día

Bibliografía

Los asteriscos destacan los artículos de interés a juicio del autor.

- 1.*** National Collaborating Centre for Women's and Children's Health, Commissioned by the National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long-term management. London: RCOG Press; 2007.
- 2.*** Guía de Práctica Clínica sobre Infección del Tracto Urinario en la Población Pediátrica. Guíasalud 2011 (en línea) (fecha de consulta: 10-10-2016). Disponible en: <http://www.guiasalud.es/egpc/ITU/completa/index.html>.
3. Hellström A, Hanson E, Hansson S, Hjalmas K, Jodal U. Association between urinary symptoms at 7 years old and previous urinary tract infection. *Arch Dis Child*. 1991; 66: 232-4.
4. Alberici I, Bayazit AK, Drozd D, Emre S, Fischbach M, Harambat J, et al. Pathogens causing urinary tract infections in infants: a European overview by the ESCAPE study group. *Eur J Pediatr*. 2014; 174: 783-90.
- 5.*** Morello W, La Scola C, Alberici I, Montini G. Acute pyelonephritis in children *Pediatr Nephrol*. 2016; 31: 1253-65.
6. Shaikh N, Morone NE, Lopez J, Chiamese J, Sangvai S, D'Amico F, et al. Does this child have a urinary tract infection? *JAMA*. 2007; 298: 2895-904.
7. Cheng CH, Tsai MH, Su LH, Wang CR, Lo WC, Tsau YK, et al. Renal abscess in children: a 10-year clinical and radiologic experience in a tertiary medical center. *Pediatr Infect Dis J*. 2008; 27: 1025-7.
- 8.*** Robert KB. Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the Initial UTI in Febrile Infants and Children 2 to 24 Months *Pediatrics*. 2011; 128: 595-610.
9. Williams GJ, Macaskill P, Chan SF, Turner RM, Hodson E, Craig JC. Absolute and relative accuracy of rapid urine tests for urinary tract infection in children: a meta-analysis. *Lancet Infect Dis*. 2010; 10: 240-50.
10. Mori R, Yonemoto N, Fitzgerald A, Tullus K, Verrier-Jones K, Lakhanpaul M. Diagnostic performance of urine dipstick testing in children with suspected UTI: a systematic review of relationship with age and comparison with microscopy. *Acta Paediatr*. 2010; 99: 581-4.
11. Kotoula A, Gardikis S, Tsalkidis A, Mantadakis E, Zissimopoulos A, Kambouri K, et al. Procalcitonin for the early prediction of renal parenchymal involvement in children with UTI: preliminary results. *Int Urol Nephrol*. 2009; 41: 293-9.
12. Shaikh N, Shope TR, Hoberman A, Vigliotti A, Kurs-Lasky M, Judith M. Association Between Uropathogen and Pyuria. *Pediatrics*. 2016; 138: e20160087.
13. Nelson CP, Hoberman A, Shaikh N, Keren R, Mathews R, Greenfield SP, et al. Antimicrobial Resistance and Urinary tract infection Recurrence. *Pediatrics*. 2016; 137.
- 14.*** Shaikh N, Hoberman A. Urinary tract infections in infant older than one month and young children: Clinical features and diagnosis. *Uptodate* (en línea) (fecha de consulta: 20-10-2016). Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/urinary-tract-infections-in-infants-and-children-older-than-one-month-clinical-features-and-diagnosis>.
15. Nelson CP, Johnson EK, Logvinenko T, Chow JS. Ultrasound as a screening test for genitourinary anomalies in children with UTI. *Pediatrics*. 2014. 133: e394.
16. Benitez Fuentes R, Jiménez San Emeterio J. Infección del tracto urinario. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(6): 402-11.
17. Nuutinen M, Uhari M. Recurrence and follow-up after urinary tract infection under the age of 1 year. *Pediatr Nephrol*. 2001; 16: 69-72.
18. Va J, Fedorowicz Z, Sud V, Ak V, Hajebrahimi S. Routine neonatal circumcision for the prevention of urinary tract infections in infancy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012; 11, CD009129.
19. Mori R, Fitzgerald A, Williams C, Tullus K, Verrier-Jones K, Lakhanpaul M. Antibiotic prophylaxis for children at risk of developing urinary tract infection: a systematic review. *Acta Paediatr*. 2009; 98: 1781-6.
- 20.*** González Rodríguez JD, et al. Infección de vías urinarias en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 91-108.

Bibliografía recomendada

- National Collaborating Centre for Women's and Children's Health, Commissioned by the National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long-term management. London: RCOG Press; 2007. Extensa, pero completa guía británica sobre todos los aspectos de la infección del tracto urinario.
- Guía de Práctica Clínica sobre Infección del Tracto Urinario en la Población Pediátrica. Guíasalud 2011 (en línea) (fecha de consulta: 15-VII-2012). Disponible en: <http://www.guiasalud.es/egpc/ITU/completa/index.html>. Altamente recomendable. Resume en cada apartado la evidencia científica disponible hasta el momento, lo que permite una revisión rápida.
- Acute pyelonephritis in children. *Pediatric Nephrology*. 2016; 31: 1253-65. Revisión completa y actual del manejo de la pielonefritis aguda en la infancia, comparando las recomendaciones de las principales sociedades internacionales con diferentes cuadros informativos donde sintetiza toda la información de manera útil.
- Robert KB. Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the Initial UTI in Febrile Infants and Children 2 to 24 Months *Pediatrics*. 2011; 128: 595-610. Guía de práctica clínica de la Academia Americana de Pediatría. Mediante diferentes escenarios clínicos orienta al autor sobre la actitud a seguir incluyendo un resumen en cada apartado.

Caso clínico

Niña de 12 meses de edad. Acude a su pediatra por vómitos con mala tolerancia y fiebre de 39°C de 24 horas de evolución. Asocia cuadro catarral leve. No refieren otra sintomatología. Embarazo controlado con ecografías normales, no antecedentes familiares y personales de interés hasta el momento actual. A la exploración física, buen estado general con palidez cutánea y buena perfusión. ACP normal, ORL mucosas secas, orofaringe hiperémica sin otros hallazgos, abdomen blando y depresible, genitales normales. Se administra antitérmico, se inicia sueroterapia oral y se recoge muestra de orina mediante bolsa perineal. En tira reactiva de orina: leucocitos +++, hemátíes y nitritos negativos. Mala tolerancia oral. Se decide derivar a urgencias para recogida de muestra estéril e hidratación.

En urgencias, se recoge muestra mediante sondaje urinario que muestra leucocitos +++, nitritos negativos. En Gram de orina, se objetivan bacilos gram negativos > 1 campo. Persiste mala tolerancia oral, por lo que se inicia fluidoterapia intravenosa y analítica sanguínea que muestra leucocitosis leve con fórmula mixta y PCR 80 mg/L. Progresivamente, mejora la tolerancia oral sin producirse nuevos vómitos con buen estado de hidratación.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Infección urinaria

9. Señale la respuesta CORRECTA en relación con la clínica de la infección urinaria en la infancia:
- Es una infección poco frecuente en Pediatría.
 - La presencia de fiebre se traduce siempre en afectación del parénquima renal.
 - En neonatos, la fiebre puede estar ausente en presencia de daño parenquimatoso.
 - La presencia de síntomas miccionales inequívocamente implica la presencia de una infección de orina.
 - La infección urinaria no es una de las patologías que deba descartarse en pacientes con retraso ponderoestatural.
10. Ante un lactante con fiebre sin foco de 48 horas de evolución, con buen estado general y tira reactiva de orina mediante bolsa adhesiva con reacción leucocitaria:
- Enviaría un cultivo de orina recogido mediante bolsa adhesiva y trataría con antibióticos, ya que la sospecha de ITU es alta.
 - Recogería una muestra de orina mediante una técnica más estéril, si es positiva enviaría cultivo e iniciaría tratamiento con antibióticos.
 - Ya que los datos de la tira de orina son muy inespecíficos, mantendría actitud expectante hasta aparición de foco para la fiebre.
 - En este caso, la realización de una analítica de sangre es obligada para descartar aumento de reactantes de fase aguda y valorar la función renal.
 - Pondría tratamiento antibiótico sin necesidad de cultivo, ya que en este caso la presencia de infección urinaria es clara.
11. Ante un paciente varón de 10 meses con ecografías prenatales normales y diagnóstico de primer episodio de infección del tracto urinario febril con buena respuesta al tratamiento antibiótico:
- Realizaría una ecografía renal y vesical y si es normal no ampliaría el estudio e informaría a los padres que, ante episodios de fiebre sin foco, es necesario recoger un cultivo de orina.
 - Realizaría una cistografía para descartar reflujo vesicoureteral.
 - Realizaría una gammagrafía renal para descartar daño parenquimatoso en fase crónica.
 - Si presenta fimosis, iniciaría tratamiento con corticoides tópicos y, si no responde, derivaría al cirujano.
 - Es necesario derivar a nefrología infantil para seguimiento.
12. De entre los siguientes, ¿qué FACTORES pueden influir en las recurrencias de las ITUs?
- Estreñimiento.
 - Ingesta escasa de líquidos.
 - Hábito miccional retentor.
 - Fimosis.
 - Todos los factores anteriores pueden influir.
13. ¿Qué tratamiento ANTIBIÓTICO elegiría ante una niña de 6 años con clínica de cistitis sin otras complicaciones?
- Amoxicilina durante 10 días.
 - Amoxicilina-clavulánico durante 10 días.
 - Fosfomicina trometamol en dosis única.
 - Cefixima durante 3 días.
 - Ciprofloxacino durante 5 días.

Caso clínico

14. ¿Qué actitud sería CORRECTA en este momento?
- Ingresaría a la paciente, ya que tiene mala tolerancia oral y ha precisado fluidoterapia intravenosa.
 - Ingresaría a la paciente con tratamiento oral y daría de alta cuando se compruebe que ha tomado bien, al menos, 2 dosis.
 - Daría de alta a la paciente con antibiótico oral, asegurando seguimiento clínico por su pediatra.
 - Podría ser beneficioso administrar una dosis intravenosa de antibiótico antes del alta.
 - C y D son ciertas.

15. En el urocultivo mediante sondaje vesical se aísla *E. coli* > 100.000 unidades formadoras de colonias sensible a cefalosporinas y resistente a gentamicina. En estos

momentos, ¿qué actitud sería la CORRECTA?

- a. Continuaría tratamiento con cefixima hasta completar 10 días.
- b. Dado que el microorganismo es resistente a la gentamicina, ampliaría el tratamiento hasta completar 3 semanas.
- c. No es preciso realizar en este caso un tratamiento prolongado, con 5 días sería suficiente.

- d. Tras el tratamiento, citaría a la paciente para recoger un urocultivo de control.
- e. Ya que en el urocultivo crece *E. coli* debería considerar la infección como atípica.

16. Una vez resuelto el proceso, ¿qué ACTITUD seguiría?

- a. Investigaría posibles factores coadyuvantes, como ingesta escasa de líquidos o presencia

de estreñimiento, y solicitaría una ecografía renal y vesical.

- b. Realizaría una gammagrafía en fase aguda.
- c. Derivaría a nefrología para seguimiento.
- d. Iniciaría tratamiento profiláctico con tediprima para evitar recurrencias.
- e. Iniciaría tratamiento profiláctico con arándanos para evitar recurrencias.

Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica

F.A. Ordóñez Álvarez

Área de Gestión Clínica de Pediatría. Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias



Resumen

La detección de hematuria y proteinuria no es excepcional en las consultas pediátricas. En muchas ocasiones, los pacientes son valorados inicialmente en Atención Primaria, pero, afortunadamente, una alta proporción de estos padecen procesos benignos y transitorios que no exigirán más que la confirmación de su desaparición. Por el contrario, en una minoría de casos, la hematuria y proteinuria pueden traducir patologías graves y presentarse de forma persistente, por lo que el pediatra general debe poseer los conocimientos básicos encaminados a evaluar ambas patologías. El objetivo fundamental de su manejo será diferenciar aquellos pacientes que pueden ser controlados por el propio pediatra o, por el contrario, deben ser valorados en el ámbito hospitalario, ya sea de forma urgente o programada.

Se presenta en el texto un breve repaso teórico de la metodología dirigida a la detección de hematuria y proteinuria, una clasificación de sus diferentes tipos y un esquema de manejo práctico secuencial basado en sus manifestaciones clínicas.

Abstract

Hematuria and proteinuria are nothing exceptional in pediatric medical consultations. Most part of patients is initially assessed in primary care but, fortunately, a high proportion of those will have transient and benign diseases that do not require more than the confirmation of its disappearance. Conversely, in a minority of cases hematuria and proteinuria can represent a serious pathologies and exhibit persistently, so general pediatricians must acquire the basic knowledge to evaluate both pathologies. The fundamental objective of its management will be to differentiate patients who can be controlled by primary care physician or those that should be assessed at the hospital level, either scheduled or urgent way.

In this paper, a brief theoretical review of the methodology aimed at the detection of hematuria and proteinuria, a classification of the different types, and a scheme of sequential practical management based on its clinical manifestations will be presented.

Palabras clave: Hematuria; Proteinuria; Diagnóstico; Manejo práctico; Pediatría.

Key words: Hematuria; Proteinuria; Diagnosis; Practical approach; Children.

Hematuria: actitud diagnóstica

Introducción

La hematuria supone la presencia anormal de hematíes en orina, ya sean procedentes del riñón o de las vías urinarias, visibles a simple vista (hematuria macroscópica) o aparentes solo en el análisis microscópico de la orina (microhematuria).

Aunque no existe una definición verdaderamente consensuada de hematuria, se considera patológico el hallazgo

de lecturas $\geq 1+$ en la tira reactiva de orina, recuentos $\geq 3-5$ hematíes/campo de gran aumento en 10-15 ml de orina centrifugada o ≥ 5 hematíes/ mm^3 en orina fresca no centrifugada⁽¹⁾.

En algunas ocasiones, la presencia de sangre en la orina se apreciará a simple vista por el cambio de color que se produce cuando un mínimo de 1 ml de sangre se mezcla con 1 litro de orina (macrohematuria). Sin embargo, es más frecuente que la cantidad de sangre no sea suficiente para teñir la orina y solo pueda ser detectada mediante el examen microscópico de la muestra o con la utilización de tiras reactivas (micro-

hematuria). La presencia de hematuria no significa necesariamente la confirmación de una situación patológica, ya que estados febriles y esfuerzos intensos o continuados pueden asociarse a hematurias que se consideran fisiológicas.

Su incidencia y prevalencia varían según se trate de estudios de despistaje o de series casuísticas, del tipo de población estudiada, edad y sexo. Aproximadamente, el 4% de los niños en edad escolar presentan microhematuria si se valora una sola muestra de orina, pero este porcentaje desciende al 1% se exige la positividad en dos muestras consecutivas (con intervalo entre ellas de más

de una semana) y a menos de un 0,5% se valoran los hallazgos en tres muestras consecutivas en el plazo de varias semanas (hematuria persistente). De estos, solo el 37 y 7,6% continuarán con hematuria 1 y 5 años más tarde, respectivamente^(2,3).

La hematuria macroscópica, por el contrario, es poco común en poblaciones pediátricas no seleccionadas. La incidencia de este tipo de hematuria, aunque variable según las diferentes publicaciones, se encuentra en 1,3/1.000 consultas en un servicio de urgencias pediátricas⁽⁴⁾. La combinación de hematuria y proteinuria, lo que añade un alto riesgo de enfermedad renal, es menos frecuente, con una prevalencia de menos del 0,7% en niños en edad escolar no seleccionados en una sola muestra de orina, prevalencia que disminuye a 0,06% si se exigen 3 muestras de orina consecutivas^(2,3,5).

Evaluación práctica de la hematuria

El pediatra de Atención Primaria debe conocer la evaluación básica y el manejo general de los diferentes tipos de hematuria.

Suele detectarse hematuria en forma de una de las tres siguientes situaciones clínicas:

1. Inicio de hematuria macroscópicamente visible.
2. Hallazgo de hematuria microscópica durante la valoración de un cuadro clínico donde existe participación urinaria, abdominal o sistémica.
3. Hallazgo casual en paciente asintomático al que se le realiza un estudio de orina por otro motivo.

En la valoración de la hematuria desde Atención Primaria, deben ser evitadas dos posturas extremas y opuestas: remitir al nefrólogo infantil, sin otras consideraciones, todo tipo de hematuria inmediatamente después de descubrirla, o aplicar un único y extenso protocolo de estudio a todos los pacientes, sin tener en cuenta rasgos clínicos distintivos⁽⁶⁾. Para evitar estos errores, el manejo práctico desde Atención Primaria ante una sospecha de hematuria debe guiarse por cuatro pasos bien establecidos^(6,7).

Primer paso: confirmar la hematuria

Todos los casos sospechosos de hematuria (micciones oscuras y/o positividad de sangre en la tira reactiva) deben confirmarse mediante un examen microscópico de la orina (sedimento de orina).

La muestra de orina ideal será la recién emitida (para evitar la lisis de los hematíes) y obtenida de la primera micción de la mañana, ya que los hematíes se conservan mejor en orinas ácidas y concentradas. Se debe evitar el sondaje vesical y el ejercicio físico intenso previos, al menos, 48 horas antes de la recogida, y no demorar el estudio más de una hora a temperatura ambiente.

La tira reactiva de orina presenta una sensibilidad cercana al 100%, siendo capaz de detectar mínimas concentraciones de hemoglobina (0,2 mg/dl), equivalente a 3-5 hematíes/campo ($\times 400$), con una especificidad del 65-99%⁽⁸⁾. Son muy frecuentes los casos de orinas oscuras de aspecto hematórico, pero con tira reactiva negativa y sedimento normal, tras la ingesta de algunos alimentos (moras, remolacha, frambuesas, setas, etc.), fármacos (rifampicina, ibuprofeno, nitrofurantoína, metronidazol, hierro, etc.) o colorantes (nitrogenados, fenoltaleína, rodamina B) y por la presencia en orina de pigmentos metabólicos (bilirrubina, uratos, porfirinas, ácido homogentísico, etc.) o contaminantes exógenos (plomo, benceno). Por otro lado, las orinas alcalinas, la eliminación urinaria de algunas sustancias, como el sorbitol férrico, la presencia en la orina de peroxidasas de origen bacteriano o de contaminantes químicos, como el yodo o el hipoclorito (lejía), la hemoglobinuria y la mioglobinuria suponen las principales condiciones que se asocian a orinas de aspecto hematórico, positividad para sangre en la tira reactiva y ausencia de hematíes en el sedimento urinario (falsos positivos de la tira reactiva). Los falsos negativos (orinas concentradas o ácidas, proteinurias severas, tratamiento con captopril o vitamina C) son excepcionales. Una tira reactiva de orina puede ser positiva para proteinuria en el contexto de una hematuria macroscópica, pero no debería exceder de 2 cruces si la única fuente de proteínas es la propia hematuria⁽⁹⁾.

Tabla 1. Evaluación diagnóstica inicial de la hematuria: datos clínicos a recoger en anamnesis y exploración física

Antecedentes familiares

- Hematuria
- Quistes renales
- Enfermedad renal crónica
- Litiasis
- Hipertensión arterial
- Sordera
- Coagulopatías, hemoglobinopatías

Antecedentes personales

- Historia perinatal (trombosis venosa renal)
- Enfermedades quísticas renales
- Infecciones urinarias
- Litiasis
- Sordera
- Práctica deportiva o ejercicio intenso recientes
- Prótesis, implantes o extracciones dentarias
- Coagulopatías
- Cardiopatías congénitas
- Infecciones (respiratorias, cutáneas...) o inmunizaciones recientes
- Enfermedades reumáticas
- Fármacos
- Traumatismo o sondaje vesical

Proceso actual

- Manifestaciones clínicas generales:
 - Fiebre, malestar general
 - Hipertensión y/o edemas
- Manifestaciones no específicas del tracto urinario:
 - Rash, púrpura, artritis
 - Ictericia u otras manifestaciones digestivas
 - Manifestaciones respiratorias
- Manifestaciones urinarias:
 - Hematuria (duración, carácter intermitente o continuo, relación con la micción, presencia de coágulos)
 - Disuria, frecuencia, urgencia, enuresis
 - Dolor lumbar (uni o bilateral) o abdominal
 - Hipertensión y/o edemas

Exploración física

- Desarrollo pónero-estatural
- Tensión arterial
- Exploración de la piel: edemas, petequias, equimosis, exantemas
- Audición y exploración ocular
- Arritmias, soplos cardíacos
- Abdomen: organomegalias, masas, globo vesical, ascitis, soplo abdominal, puño-percusión renal
- Genitourinaria: fimosis, hipospadias, úlceras, balanitis
- Aparato locomotor: escoliosis, alteraciones en la marcha, dolor articular, artritis

Segundo paso: orientar su origen (glomerular o no glomerular)

Este segundo paso es fundamental, ya que limita las posibilidades diagnósticas e impide la práctica de exámenes complementarios innecesarios.

Esta orientación proporciona una alta rentabilidad práctica (incluso sin estudios analíticos adicionales ni pruebas de imagen), siempre y cuando se apoye en una meticulosa historia clínica que incluya antecedentes personales y familiares, una detallada recogida de los datos clínicos vinculados a la hematuria (si existen), una metódica exploración física y otros aspectos patológicos adicionales (Tabla I). Una historia clínica adecuada permitirá establecer, en un gran porcentaje de casos, una aproximación inicial respecto al origen glomerular o urológico de la hematuria (Tabla II), proporcionará claves diagnósticas orientativas y determinará secundariamente la indicación de estudios complementarios y/o de valoración en el ámbito especializado⁽¹⁰⁾.

Tercer paso: clasificar y evaluar etiología

Desde un punto de vista etiológico, la hematuria puede estar relacionada con una gran variedad de patologías uro o nefrológicas, benignas, potencialmente graves o tumorales.

Puede deberse a un sangrado a nivel de cualquier punto de la vía urinaria, aunque en la edad pediátrica, el origen más frecuente es el glomérulo renal⁽¹¹⁾.

De forma esquemática, resulta útil la clasificación de la hematuria en causas: *glomerulares primarias* (nefropatía Ig A, glomerulonefritis post-infecciosa y otras, síndrome de Alport, hematuria familiar benigna, etc.), *glomerulares secundarias* (púrpura de Schönlein-Henoch, síndrome hemolítico-urémico, lupus, síndrome de Goodpasture, etc.), *no glomerulares* (infección urinaria, traumatismos, hipercalciuria, litiasis, anomalías anatómicas o vasculares, etc.) y *extra-renales* (síndrome del cascanueces, coagulopatías, hemoglobinopatías, etc.). En un alto porcentaje de casos, no se llega a identificar una causa objetiva.

A efectos de manejo práctico, también debe tratar de encuadrarse a los pacientes en uno de estos tres tipos de hematuria:

Tabla II. Diagnóstico diferencial entre hematuria de origen glomerular y no glomerular

	<i>Hematuria glomerular</i>	<i>Hematuria no glomerular</i>
Historia clínica	<ul style="list-style-type: none"> - Historia familiar de hematuria, sordera o insuficiencia renal - Indolora, uniforme y sin coágulos - Oliguria o poliuria - Infección reciente (respiratoria, cutánea o digestiva) - Sordera - Ingesta reciente de fármacos - Antecedente de enfermedad sistémica, exantema, altralgias, artritis - Hemoptisis 	<ul style="list-style-type: none"> - Historia familiar de litiasis, coagulopatía, quistes renales - Disuria, no uniforme, con coágulos - Cólico abdominal - Fiebre - Antecedente de traumatismo o ejercicio físico intenso
Exploración física	<ul style="list-style-type: none"> - Hipertensión arterial - Edemas - Exantema - Artritis - Palidez 	<ul style="list-style-type: none"> - Tensión arterial normal - Dolor suprapúbico - Dolor en ángulo costovertebral
Hallazgos urinarios	<ul style="list-style-type: none"> - Orina color marrón, té o coca-cola - Proteinuria - Cilindros hemáticos - Hematíes dismórficos (>20-30%) 	<ul style="list-style-type: none"> - Orina roja brillante - Coágulos - Proteinuria negativa - Leucocituria, nitritos

1. Hematuria macroscópica.
2. Hematuria microscópica aislada, asintomática y sin evidencia de antecedentes familiares de nefropatía progresiva.
3. Hematuria microscópica asociada a otros datos patológicos y/o antecedentes familiares de enfermedad renal progresiva.

Hematuria macroscópica

De forma global, se considera que cerca del 60% de los casos de un primer episodio de hematuria macroscópica son secundarios a patologías más o menos evidentes o fácilmente reconocibles (infecciones urinarias, traumatismos, litiasis, glomerulonefritis agudas)⁽⁴⁾, mientras que el 40% restante se corresponde con causas de diagnóstico diferido (hipercalciuria e hiperuricosuria, defectos de la membrana basal glomerular-hematuria familiar benigna, síndrome de Alport-, malformaciones vasculares o patologías vesicales, etc.) o idiopáticas.

Basado en estos datos, el pediatra de Atención Primaria podría establecer un diagnóstico de presunción en más de la mitad de los casos de hematuria macroscópica a través de una historia clínica detallada, un examen físico y de una serie de estudios de laboratorio

básicos, que incluyen un análisis microscópico de la orina, urocultivo, cociente urinario calcio/creatinina, hemograma, coagulación, bioquímica sanguínea y un estudio del complemento. Una ecografía abdominal también debería ser solicitada en este contexto, así como el despistaje de hematuria entre los familiares de primer grado⁽¹²⁾. Si la causa de la hematuria macroscópica no es evidente con estas investigaciones, el niño debería ser evaluado por un nefrólogo pediátrico⁽¹³⁾.

En la práctica real, sin embargo, salvo en el caso concreto en que exista una sospecha fundada de infección urinaria, situación manejada por el pediatra de Atención Primaria, el resto de escenarios clínicos con hematuria macroscópica son habitualmente valorados en el ámbito especializado (ya sea en Unidades de Urgencias Pediátricas o en consulta de Nefrología Pediátrica), especialmente si supone el primer episodio o la hematuria muestra un carácter recurrente y/o persistente.

Hematuria microscópica aislada, asintomática y sin antecedentes familiares de nefropatía progresiva

Este tipo de hematuria debería ser manejado por el pediatra de Atención Primaria. En la mayor parte de las ocasiones, esta forma de presentación

clínica es idiopática y transitoria, por lo que inicialmente debe confirmarse su persistencia temporal (2-4 muestras de orina obtenidas durante un período de un mes, idealmente sin ejercicio físico, ingesta reciente de fármacos o cuadros infecciosos intercurrentes) antes de considerarla como clínicamente significativa. Una vez confirmada, resulta prudente solicitar un cociente calcio/creatinina en micción aislada y un estudio de orina en padres y hermanos^(11,13,14). El resultado de estas pruebas permitirá etiquetar a los pacientes en tres categorías diagnósticas: hipercalciuria idiopática, hematuria microscópica aislada familiar y hematuria microscópica aislada no familiar. El rendimiento diagnóstico de otros exámenes complementarios (bioquímica sanguínea, estudio inmunológico, etc.) es muy bajo para recomendar sistemáticamente su realización, aunque puede valorarse la ecografía abdominal (por su “efecto tranquilizador” en la familia) y un estudio de audición (despistaje de hipoacusia sugerente de síndrome de Alport). Aun cuando el pronóstico de este tipo de hematuria es, por lo general, excelente, es recomendable mantener controles anuales para descartar la aparición de hipertensión arterial y/o proteinuria.

Hematuria microscópica con otros hallazgos patológicos o manifestaciones de enfermedad nefro-urrológica o sistémica

Se incluyen en este subgrupo aquellos pacientes que muestran hematuria asociada a manifestaciones de tipo general (fiebre, astenia, anemia, etc.), manifestaciones específicas, pero no rela-

cionadas con el sistema nefro-urrológico (exantemas, artritis, dolor abdominal, etc.) o manifestaciones relacionadas con el sistema nefro-urrológico (disuria, masa renal, proteinuria, hipertensión arterial, etc.), y aquellos otros que presentan antecedentes familiares con nefropatía evolutiva hacia enfermedad renal crónica. La lista de patologías que pueden mostrar hematuria es extensa, por lo que el primer paso es una evaluación clínica basada en los signos, síntomas o datos exploratorios anómalos y extenderla, o no, en función de la experiencia del pediatra general y de los criterios establecidos de derivación especializada^(1,13).

Especial interés diagnóstico y pronóstico tiene la asociación de hematuria y proteinuria. Salvo en los casos en que la proteinuria sea de escasa magnitud, no exista historia familiar de enfermedad renal crónica progresiva y el paciente se encuentre clínicamente bien (sin edemas, hipertensión arterial ni otros hallazgos significativos), situación que permite que el paciente sea reevaluado a corto plazo con repetición del estudio urinario, tal asociación exige un estudio exhaustivo e inmediato por parte del nefrólogo pediátrico⁽¹⁴⁾. La nefropatía IgA y la glomerulonefritis aguda postinfecciosa son las dos entidades que identificaremos más frecuentemente en la asociación de hematuria microscópica y proteinuria.

Cuarto paso: reconocer precozmente las indicaciones de valoración especializada

Las indicaciones de valoración especializada, ya sea de forma urgente o programada, se recogen en la Tabla III.

En el Algoritmo 1 se representa un esquema práctico en la valoración clínica de la hematuria desde la perspectiva del pediatra de Atención Primaria.

Proteinuria: actitud diagnóstica

Introducción

La proteinuria, aunque menos frecuente que la hematuria, es un signo de enfermedad renal de mayor relevancia clínica, que debe interpretarse como potencialmente grave.

En condiciones normales, existe una pérdida fisiológica en orina de proteínas, constituida por proteína de Tamm-Horsfall, albúmina, β_2 -microglobulina, transferrina, inmunoglobulinas y otras. En base a ello, se define como proteinuria a la excreción urinaria de proteínas superior a sus límites normales o fisiológicos, lo que supone >100 mg/m²/día o >4 mg/m²/hora (>12 mg/m²/hora en lactantes) en orina de 24 horas o un cociente proteína/creatinina (cociente Pr/Cr) en micción aislada $>0,2$ mg/mg en niños mayores de 2 años y $>0,5$ mg/mg en lactantes.

La proteinuria puede ser una manifestación inicial de patologías severas, tanto sistémicas como primariamente renales, supone un signo bien conocido de progresión de enfermedad renal establecida y es un factor independiente de riesgo cardiovascular. En el contexto pediátrico general, sin embargo, lo más habitual es que la proteinuria aparezca de forma transitoria, traduzca condiciones de carácter benigno y/o se resuelva de forma espontánea, frente a las situaciones menos frecuentes en que aquella es persistente y traduce una afectación renal grave.

Programas de cribaje en población escolar y adolescentes describen positividad para proteinuria en una tira reactiva de orina en hasta en el 10% de los examinados, pero, al igual que en el caso de la hematuria, este porcentaje desciende significativamente si se considera como un hallazgo permanente, ya que solo en el 0,1% de los casos persiste tal anomalía después de un año de seguimiento^(15,16). Otros estudios más recientes han referido menor incidencia de proteinuria, pero

Tabla III. Criterios de valoración especializada de la hematuria en la edad pediátrica

Urgente

- Presencia de deterioro de función renal, proteinuria de rango nefrótico, hipertensión arterial y/o edemas
- Alteración hemodinámica o del estado general, dolor severo
- Hematuria macroscópica postraumática

No urgente

- Asociación a enfermedad sistémica
- Descenso de C3 de forma mantenida durante más de 8-12 semanas
- Hematuria macroscópica recurrente de causa desconocida
- Urolitiasis o anomalía estructural de la vía urinaria
- Hematuria secundaria a hipercalciuria idiopática
- H^º familiar de hematuria asociada a enfermedad quística renal, insuficiencia renal
- Confirmación diagnóstica

incluso su clara tendencia a disminuir en el tiempo se mantiene⁽¹⁷⁾. La prevalencia aumenta con la edad, es máxima en la adolescencia y más alta en el sexo femenino⁽²⁾.

Tipos de proteinuria

Existen cuatro tipos de proteinuria, en función del mecanismo fisiopatológico responsable: glomerular, tubular, por sobreproducción o sobrecarga y por afectación post-renal. Los dos últimos son muy poco frecuentes en niños^(18,19).

- *Proteinuria glomerular.* Supone un marcador de daño glomerular, que resulta del aumento en la permeabilidad de la pared capilar del glomérulo al paso de macromoléculas. Está formada en su mayoría por albúmina. Es secundaria a enfermedades glomerulares, pero también existen situaciones no patológicas por excreción aumentada de proteínas que no responden a un defecto de la estructura renal o función.
- *Proteinuria tubular.* Menos frecuente que la proteinuria glomerular. Está asociada a un aumento de la excreción de proteínas de bajo peso molecular (β 2-microglobulina, α 1-microglobulina, proteína ligada a retinol) y se produce por un defecto de reabsorción de estas proteínas en el túbulo proximal. Suelen ser de intensidad ligera o moderada y pueden reflejar alteraciones congénitas o adquiridas en el túbulo renal, generalmente debidas a enfermedades túbulo-intersticiales. Con frecuencia, se asocia a otros defectos aislados de la función del túbulo proximal o a un síndrome de Fanconi completo. La proteína tubular más cuantificable habitualmente es la β 2-microglobulina, cuyos valores de normalidad no deben de exceder de los 400 mg/l después de los 3 meses de edad⁽²⁰⁾. Algunos pacientes pueden presentar proteinurias mixtas, glomerular y tubular. En esta situación, es útil analizar la relación entre albúmina y β 2-microglobulina urinarias. Los valores normales de este cociente se encuentran entre 30-200 mg/mg, de tal forma que valores <30 mg/mg corresponden a proteinurias tubulares, mientras

que en las proteinurias glomerulares puede alcanzar cifras entre 1.000-15.000 mg/mg.

- *Proteinuria por sobrecarga.* Secundaria a sobreproducción de una proteína específica a un nivel que excede la capacidad de reabsorción tubular, como por ejemplo, en hemólisis intravascular (hemoglobina libre, no ligada a haptoglobina), rhabdomiolisis (mioglobina) y leucemias mielomonocíticas agudas (lisozima).
- *Proteinuria post-renal.* Asociada a infecciones urinarias, nefrolitiasis o tumores del tracto urinario. Mecanismo poco definido.

Etiología

La gran mayoría de las proteinurias son de origen glomerular y traducen fenómenos benignos y transitorios.

Una clasificación etiológica simple de los diferentes tipos de proteinuria que posteriormente se comentarán, se presenta en la Tabla IV^(7,21).

Métodos de detección

Aunque inicialmente suele detectarse mediante tira reactiva de orina, el hallazgo de proteinuria obliga a su confirmación, a asegurar su persistencia y a cuantificarla a través de exámenes adicionales.

En la práctica clínica diaria, la proteinuria es detectada con métodos semicuantitativos, aunque para su evaluación y manejo definitivos será preciso utilizar técnicas de cuantificación de las proteínas en orina que, generalmente, nos indican la cantidad excretada por unidad de tiempo⁽²²⁾.

Métodos semicuantitativos

Incluye la tira reactiva de orina y el método turbidométrico, pero este último no se emplea en la práctica clínica habitual.

Tira reactiva

Mide la concentración de albúmina y algunas otras proteínas, como la lisozima. Se basa en la reacción colorimétrica de la orina con el azul de tetrabromofenol, de la que se obtiene una escala de intensidades de verde que se correla-

Tabla IV. Clasificación etiológica de la proteinuria en niños, con las entidades clínicas representativas de cada grupo

Causas benignas

- Proteinuria transitoria (fiebre, ejercicio)
- Proteinuria intermitente idiopática
- Proteinuria ortostática o postural

Causas glomerulares

- Afectación de membrana basal glomerular (glomerulonefritis)
- Enfermedades de depósito (amiloidosis)
- Pérdida de la carga aniónica glomerular (enfermedad de cambios mínimos)
- Permeabilidad incrementada de nefronas residuales (enfermedad renal crónica)

Proteinuria tubular

- Nefritis túbulo-intersticial
- Necrosis tubular aguda (hipoxia)
- Intoxicación (AINES)
- Tubulopatías (síndrome de Dent)

Proteinuria por sobrecarga

- Enfermedades mieloproliferativas
- Rhabdomiolisis
- Trasfusiones

Proteinuria post-renal

- Nefrolitiasis, tumores, infecciones urinarias

ción con la intensidad de albuminuria en la muestra: indicios (15-30 mg/dl), 1+ (30-100 mg/dl), 2+ (100-300 mg/dl), 3+ (300-1000 mg/dl), 4+ (> 1.000 mg/dl). Es un buen método para valoración inicial, pero no es útil para cuantificar la intensidad de la proteinuria, ya que su resultado depende de la concentración urinaria (la orina concentrada sobrestima la proteinuria y la orina diluida la infraestima). Pueden considerarse patológicas proteinurias >1+ en orinas con densidad <1015 o >2+ con densidad >1015. Las trazas o indicios de proteínas no suelen implicar una situación patológica. No detecta proteinuria tubular, gammaglobulinas, hemoglobina ni proteínas de Bence Jones y puede ser difícil de valorar en caso de color anormal de la orina inducido por algunos alimentos o fármacos. Es muy específica, pero no sensible a bajas concentraciones urinarias de albúmina, por lo que no detecta la microalbuminuria. Los fac-

tores relacionados con falsos positivos (orina concentrada o alcalina, macrohematuria, piuria, contrastes iodados, contaminación por antisépticos, etc.) y negativos (orina diluida o ácida, proteinuria tubular, etc.) deben ser siempre tenidos en cuenta⁽²³⁾.

Métodos cuantitativos

Cociente proteína/creatinina (Pr/Cr) o albúmina/creatinina (Alb/Cr) en muestra aislada de orina

Presenta una aceptable correlación con la proteinuria de 24 horas, siempre y cuando exista una buena función renal. Es preferible medirlo en una muestra obtenida en primera hora de la mañana, con el objetivo de evitar el factor ortostático y del ejercicio. Permite cuantificar la microalbuminuria y no se modifica con los cambios de concentración urinaria. La exactitud de estos índices está influenciada por las condiciones que modifican la excreción urinaria normal de creatinina: si esta aumenta, como ocurre en personas con gran masa muscular, se infravalora la proteinuria y, si la excreción de aquella disminuye (pacientes desnutridos o caquéuticos), la proteinuria se sobreestima⁽²⁴⁾. En situaciones de descenso del filtrado glomerular, debido al aumento en la secreción tubular de creatinina, estos índices también infravaloran la proteinuria. El valor normal del cociente Alb/Cr en niños mayores de 6 años es <30 mg/g (<3 mg/mmol). Este cociente es preferiblemente utilizado para cuantificar microalbuminuria, mientras el cociente Pr/Cr está indicado cuando se sospeche una proteinuria superior a este rango⁽²⁴⁾.

Orina de 24 horas

Método de referencia para cuantificar proteinuria, albuminuria y microalbuminuria. En la práctica, restringida a pacientes continentales que ya presentan alteraciones en la tira reactiva de orina o en los cocientes Pr/Cr o Alb/Cr. Se expresa como mg/m²/hora o bien como mg/m²/día. La correcta recogida de orina puede ser estimada cuantificando la creatinina urinaria en 24 horas y comparándola con la creatinina en orina esperada. En niños >3 años, los valores normales de creatinina en orina son de 15-20 mg/kg/día, en lactantes entre 12-14 mg/kg/día y de 10,9±3,4 mg/kg/día en el recién nacido a término. Se

han publicado diferentes fórmulas que estiman la proteinuria de 24 horas en función del cociente Pr/Cr en micción aislada, aunque la más simple supone multiplicar el cociente por 0,63, con lo que se obtiene la estimación de la proteinuria en g/m²/día^(25,26).

Métodos cualitativos

El análisis cualitativo de las proteínas urinarias puede ser necesario para diferenciar la proteinuria de origen glomerular o tubular. Permite la medición selectiva de las proteínas tubulares β₂-microglobulina, proteína ligada al retinol, alfa-1 microglobulina y lisozima, cuyos niveles serán 10 a 100 veces más altos de lo normal en proteinurias de origen tubular. Mención especial merece la microalbuminuria, signo precoz de afectación glomerular en situaciones que cursan con hiperfiltración, como hipertensión arterial, nefropatía diabética o nefropatía cicatricial. La excreción fisiológica normal de albúmina en niños sanos de 2 a 16 años es <30 mg/día/1,73 m². La excreción persistente de albúmina entre 30 y 300 mg/día/1,73 m² (30-300 mg/g de creatinina en micción aislada) se denomina incremento moderado de albuminuria, formalmente llamada microalbuminuria.

Evaluación práctica de la proteinuria

Pasa por descartar inicialmente la posibilidad de causas benignas, en especial, en pacientes asintomáticos con proteinuria aislada, y realizar un estudio detallado en los casos menos frecuentes con proteinuria persistente u otros datos clínicos patológicos asociados.

Como en el caso de la hematuria, el interrogatorio sobre las circunstancias clínicas presentes y los antecedentes personales y familiares del caso resultan de especial importancia^(27,28).

Una historia clínica adecuada debe recoger detalladamente la presencia de cualquier tipo de síntoma (dolor, cefalea, hematuria, dolor articular, exantemas, pérdida de apetito o peso, astenia, sordera, etc.) o signo clínico (edemas, afectación ocular, fallo cardíaco, nefromegalia, etc.) asociados y la ingesta pormenorizada de fármacos. A menor

edad del paciente, más probabilidad de encontrar una causa subyacente grave a la proteinuria. La proteinuria en los primeros meses de vida sugiere una causa congénita, como el síndrome nefrótico congénito o un desorden tubular renal primario. Mientras que la proteinuria tubular suele ser de carácter leve-moderado, la glomerular es habitualmente de mayor intensidad. Una proteinuria asintomática es, por lo general, de origen renal primario.

Sumamente importante son también los antecedentes personales. Por ejemplo: una historia de pielonefritis recurrente o fiebres inexplicables en la infancia, pueden ser sugerentes de una nefropatía cicatricial; la proteinuria que se presenta tras varias semanas de una infección estreptocócica es sospechosa de glomerulonefritis aguda postinfecciosa, lo mismo que el antecedente de mononucleosis infecciosa u otra infección viral; una historia de hepatitis y/o transfusión de sangre sugiere la posibilidad de glomerulonefritis membranosa secundaria a hepatitis B o una glomerulosclerosis focal secundaria a infección por VIH; o la proteinuria que se presenta intermitentemente asociada a hematuria macroscópica y coincidente con una infección respiratoria de vías altas es probable en nefropatía por IgA, nefritis hereditaria, enfermedad de la membrana delgada y en las glomerulonefritis membranoproliferativas. La historia familiar es también destacable y debería incluir el despistaje de enfermedad renal quística, sordera, alteraciones visuales, enfermedad renal crónica, diálisis o trasplante renal en otros miembros de la unidad familiar. En la referencia *Leung AK y Wong AH*⁽²⁸⁾, se recoge un amplio listado de hallazgos clínicos que pueden servir como pista inicial en el estudio de las proteinurias persistentes.

Finalmente, la exploración física debe incluir: determinación de tensión arterial, valoración de desarrollo ponderoestatural, ganancia ponderal reciente o pérdida de peso, exploración cutánea (edemas, exantemas, palidez cutánea, etc.), anomalías de frecuencia cardíaca, soplo cardíaco, signos de sobrecarga de volumen, exploración abdominal (masas, soplo abdominal, etc.), valoración de aparato locomotor (artritis, presencia de escoliosis o alteraciones de la marcha),

exploración ocular (anomalías corneales, cristalino, fondo de ojo) y pabellones auriculares y audición.

En la valoración de las proteinurias, es importante seguir una sistemática bien establecida, lo que permite, entre otros aspectos, minimizar los estudios complementarios necesarios.

Primer paso: exclusión de falsos positivos y confirmación de la proteinuria

En la mayor parte de los casos, el diagnóstico inicial de una proteinuria se basa en una tira reactiva de orina. Una proteinuria positiva mediante este método exige inicialmente la exclusión de factores relacionados con falsos positivos (ya comentados previamente en este capítulo). Una vez excluidos aquellos, es obligada su confirmación, ya sea mediante el cociente urinario Pr/Cr o Alb/Cr (preferentemente en una primera micción matutina) o en orina de 24 horas⁽²⁷⁾.

Segundo paso: descartar la posibilidad de proteinurias de carácter benigno

Este paso debe considerarse, especialmente, si nos encontramos ante un paciente asintomático y con proteinuria como único dato clínico patológico. A diferencia de las proteinurias persistentes (“patológicas”) en las que se han excluido factores ortostáticos, que deben ser interpretadas como un dato clínico potencialmente grave y valoradas de forma adecuada, las proteinurias “benignas” no requieren evaluaciones diagnósticas profundas. Incluye tres posibilidades diagnósticas: transitoria, intermitente idiopática y ortostática.

Proteinuria transitoria

Es una causa muy frecuente de proteinuria en la infancia. Muestra, por lo general, una magnitud leve. Está motivada por cambios en la presión intraglomerular y permeabilidad capilar que no reviste significación patológica y que, por tanto, traduce únicamente una anomalía funcional. Remite varios días después del cese del factor causal, lo que exige su demostración objetiva. Aparece en cuadros febriles, ejercicio físico intenso, hipovolemia, deshidratación, insuficiencia cardíaca, infecciones, estrés emocional, administración

de adrenalina, cirugía abdominal y exposición a frío intenso, aunque también está descrita una forma idiopática sin relación aparente con ninguno de los factores enumerados previamente. En la práctica, ante el hallazgo de una proteinuria de baja cuantía (1-2+ en tira reactiva), asintomática, aislada y con exploración física normal en un niño sin evidencia previa de afectación renal, resulta razonable valorar inicialmente la posibilidad de que se trate de un fenómeno transitorio y autolimitado. Aunque la proteinuria inducida por el ejercicio suele desaparecer precozmente (de forma habitual en 48 horas), otras formas transitorias de proteinuria, como la inducida por fiebre, pueden tardar días-semanas en negativizarse⁽²⁹⁾.

Proteinuria intermitente idiopática

Se presenta como una proteinuria independiente de la posición corporal en, al menos, un 50% de las muestras de orina recogidas al azar, pero no en todas. La mayoría de los pacientes son jóvenes, menores de 30 años y tienen pruebas de función renal y tensión arterial normales. Los estudios de seguimiento a largo plazo indican que la evolución de estos pacientes, en ausencia de enfermedades sistémicas asociadas, es favorable⁽³⁰⁾.

Proteinuria ortostática o postural

Supone la presencia de proteinuria, constante o intermitente, en posición erecta, y la normalización de la misma durante el reposo. No suele exceder de 1 g/m²/día en orina minutada, ni presentar un cociente Pr/Cr superior a 1 mg/mg. Es más frecuente en niñas adolescentes altas, delgadas, con hiperlordosis lumbar y con tendencia a la hipotensión ortostática. Se estima que es la causa de proteinuria más frecuente en Pediatría (supone hasta el 60% de la proteinuria en niños y el 75% en adolescentes), pudiendo llegar a estar presente hasta en el 2-5% de los adolescentes⁽³¹⁾. Su diagnóstico exige la cuantificación por separado de la proteinuria emitida durante el período de actividad normal y tras el reposo en cama, teniendo la precaución de recomendar orinar al paciente a las 2 horas de acostarse, micción que debe añadirse al período de día, asegurar un período mínimo de 8 horas de decúbito y permanecer tumbado hasta que se obtenga la muestra de orina de

la mañana. Obviamente, existirá proteinuria durante el período diurno de actividad y desaparecerá en la primera micción de la mañana. Aunque la proteinuria ortostática puede ser persistente, su pronóstico es excelente y tiende a remitir con la edad. No obstante, se aconseja mantener controles anuales en estos pacientes hasta confirmar su desaparición, con vistas a descartar una progresión de la afectación glomerular. Algunos estudios describen una elevada prevalencia de síndrome del cascanueces entre los casos de proteinuria ortostática. Consiste en un atrapamiento de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior. Se trata de una situación habitualmente benigna, aunque puede asociarse también con proteinuria persistente, micro o macrohematuria y, ocasionalmente, con crisis de dolor en fosa renal⁽³²⁾.

Tercer paso: valorar las proteinurias persistentes

Toda proteinuria confirmada, en la que se ha descartado un carácter transitorio u ortostático, exige un estudio diagnóstico detallado, comenzando por su cuantificación mediante un método adecuado^(7,33). La valoración inicial en esta situación pasará por tratar de clasificarla, por un lado, como proteinuria originalmente de causa renal (primaria) o secundaria a patologías sistémicas. En ambos casos, la proteinuria puede ser asintomática, por lo general, detectada casual y aisladamente en un paciente sin otros datos clínicos asociados (situación menos habitual) o acompañarse de sintomatología, incluyendo tanto síntomas generales no específicos (fiebre, pérdida de peso, etc.), como síntomas generales específicos (artritis, púrpura, exantema, etc.) o signos/síntomas urinarios específicos (hematuria, disuria, oliguria, hipertensión, insuficiencia renal, etc.). Como en el caso de la hematuria, el interrogatorio sobre las circunstancias clínicas presentes y los antecedentes personales y familiares del caso resultan de especial importancia, tanto en las proteinurias asintomáticas como sintomáticas.

Exploraciones complementarias

Ante una situación de proteinuria persistente, se realizará en primer lugar un **sedimento de orina**, buscando otros signos de enfermedad glomerular y/o

parenquimatosa, tales como hematuria, cilindros hemáticos, piuria y/o leucocituria. La presencia de un sedimento urinario activo sugiere una respuesta inmunitaria glomerular o intersticial y, probablemente, asocia afectación de la función renal. También puede ayudar a diagnosticar una infección de orina asociada a la proteinuria. Si es así, normalmente la proteinuria desaparecerá al tratar la infección. El **estudio inicial en sangre** debe incluir hemograma y bioquímica con función renal (creatinina, urea), electrolitos, colesterol, triglicéridos, albúmina y proteínas totales. Si se necesita una estimación más precisa del filtrado glomerular, se puede calcular el aclaramiento de creatinina con orina de 24 horas. La determinación de antiestreptolisinas O (ASLO) y el estudio inmunológico, incluyendo complemento (C3, C4), anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), anticuerpos anti-membrana basal glomerular e inmunoglobulinas, son datos analíticos básicos a considerar ante la sospecha diagnóstica de glomerulonefritis aguda o enfermedad reumatológica. El estudio infeccioso (virus de hepatitis B y C y HIV) deberá considerarse en función de los datos clínicos asociados (evidencia de enfermedad hepática, exposición a HIV). El **estudio de imagen** de la proteinuria persistente pasa casi de forma exclusiva por la realización de una ecografía renal, que se debe realizar en todos los pacientes con sospecha de afectación estructural renal y descarta alteraciones, como la presencia de dilataciones, asimetrías renales, obstrucción o algunas cicatrices. Además, aporta información para una posible biopsia, ya que está contraindicada en un riñón único y en riñones pequeños cicatriciales. Únicamente, en casos bien seleccionados, podrían estar indicadas otras pruebas de imagen, preferentemente cistografía (anomalías ecográficas o historia de infecciones urinarias de repetición asociadas) o gammagrafía renal (cicatrices renales y valoración de función renal diferencial). La **biopsia renal** no debe ser rutinariamente indicada en el estudio de las proteinurias⁽³⁴⁾. Su papel en pacientes con proteinuria persistente aislada y asintomática es controvertido y se reserva, por lo general, para casos con:

- Proteinuria >500 mg/m²/día o ≥0,5 mg/mg durante 6-12 meses.
- Presencia de sedimento activo.
- Signos de progresión de enfermedad renal.

Por el contrario, en pacientes sintomáticos con proteinuria, la biopsia renal adquiere un mayor protagonismo. Independientemente de sus indicaciones por edad y respuesta a corticoides en el síndrome nefrótico, aquella debería considerarse en los casos de proteinuria que presentan:

- Signos y síntomas sugestivos de vasculitis.
- Hematuria macroscópica persistente.
- Hipertensión arterial.
- Hipocomplementemia.

En el Algoritmo 2 se sugiere una estrategia general en el manejo inicial de la proteinuria en la edad pediátrica.

Bibliografía

Los asteriscos destacan los artículos de interés a juicio del autor.

- 1.** Carrasco M, de Cea JM. Hematuria. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 53-68.
2. Dodge WF, West EF, Smith EH, Harvey B. Proteinuria and hematuria in schoolchildren: epidemiology and early natural history. *J Pediatr*. 1976; 88: 327-47.
3. Vehaskari VM, Rapola J, Koskimies O, Savilahti E, Vilksa J, Hallman N. Microscopic hematuria in school children: epidemiology and clinicopathologic evaluation. *J Pediatr*. 1979; 95: 676-84.
4. Ingelfinger JR, Davis AE, Grupe WE. Frequency and etiology of gross hematuria in a general pediatric setting. *Pediatrics*. 1977; 59: 557-61.
5. Quigley R. Evaluation of hematuria and proteinuria: how should a pediatrician proceed? *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20: 140-44.
6. Pérez B, Méndez A, Martínez V, Ordóñez FA. Aproximación al diagnóstico de la hematuria en el niño. *Vox Paediatrica*. 2016; XXIII: 39-45.
- 7.** Tauler Girona MC. Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(6): 412-21.
8. Moore GP, Robinson M. Do urine dipsticks reliably predict microhematuria? The bloody truth! *Ann Emerg Med*. 1988; 17: 257-60.
9. Patel HP. The abnormal urinalysis. *Pediatr Clin North Am*. 2006; 53: 325-37.
- 10.** Meyers KEC. Evaluation of hematuria

- in children. *Urol Clin N Am*. 2004; 31: 559-73.
- 11.** Pade KH, Liu DR. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2014; 11: 1-13.
12. Pan CG. Evaluation of gross hematuria. *Pediatr Clin North Am*. 2006; 53: 401-12.
- 13.** Diven SC, Travis LB. A practical primary care approach to hematuria in children. *Pediatr Nephrol*. 2000; 14: 65-72.
14. Feld LG, Meyers KEC, Kaplan BS, Stapleton FB. Limited evaluation of microscopic hematuria in pediatrics. *Pediatrics*. 1998; 102: e42.
15. Vehaskari VM, Rapola J. Isolated proteinuria: analysis of a school-age population. *J Pediatr*. 1982; 101: 661-8.
16. Cho BS, Kim SD, Choi YM, Kang HH. School urinalysis screening in Korea: prevalence of chronic renal disease. *Pediatr Nephrol*. 2001; 16: 1126-8.
17. Hogg R. Screening for CKD in children: a global controversy. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4: 509-15.
18. D'Amico G, Bazzi C. Pathophysiology of proteinuria. *Kidney Int*. 2003; 63: 809-25.
- 19.** Ariceta G. Clinical practice: proteinuria. *Eur J Pediatr*. 2011; 170: 15-20.
20. Hidalgo-Baquero E, García Blanco JM. Proteinuria. En: García Nieto V, Santos F, editores. *Nefrología Pediátrica*. Madrid: Aula Médica; 2000. p. 491-5.
- 21.** Christian MT, Watson AR. The investigation of proteinuria. *Curr Paediatrics*. 2004; 14: 547-55.
- 22.** Rodríguez LM, Fernández MT. Patología prevalente en nefrología infantil: hematuria y proteinuria. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2005; 7 Supl 1: S167-84.
23. Simerville JA, Maxted WC, Pahira JJ. Urinalysis: a comprehensive review. *Am Fam Physician*. 2005; 71: 1153-62.
- 24.** Naderi ASA, Reilly RF. Primary care approach to proteinuria. *J Am Board Fam Med*. 2008; 21: 569-74.
25. Abitbol C, Zilleruelo G, Freundlich M, Strauss J. Quantitation of proteinuria with urinary protein/creatinine ratios and random testing with dipsticks in nephrotic children. *J Pediatr*. 1990; 116: 243-7.
26. Yang CY, Chen FA, Chen CF, Liu WS, Shih CJ, Ou SM, et al. Diagnostic accuracy of urine protein/creatinine ratio is influenced by urine concentration. *PLoS One*. 2015; 10: e0137460.
- 27.** De Lucas Collantes C, Izquierdo García E. Proteinuria. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 69-79.
- 28.** Leung AK, Wong AH. Proteinuria in Children. *Am Fam Physician*. 2010; 82: 645-51.

- 29.** Kaplan BS, Pradhan M. Urinalysis interpretation for pediatricians. *Pediatr Ann.* 2013; 42: 45-51.
30. Muth RG. Asymptomatic mild intermittent proteinuria: a percutaneous renal biopsy study. *Arch Intern Med.* 1965; 115: 569-74.
31. Brandt JR, Jacobs A, Raissy HH, Raissy HH, Kelly FM, Staples AO, et al. Orthostatic proteinuria and the spectrum of diurnal variability of urinary protein excretion in healthy children. *Pediatr Nephrol.* 2010; 25: 1131-7.
32. Ragazzi M, Milani G, Edefonti A, Edefonti A, Burdick L, Bianchetti MG, et al. Left renal vein entrapment: a frequent feature in children with postural proteinuria. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23: 1837-9.
33. Hogg RJ, Portman RJ, Milliner D, Lemley KV, Eddy A, Ingelfinger J. Evaluation and management of proteinuria and nephrotic syndrome in children: recommendations from a Pediatric Nephrology Panel established at the National Kidney Foundation Conference on proteinuria, albuminuria, risk, assessment, detection, and elimination (PARADE). *Pediatrics.* 2000; 105: 1242-9.
34. Hama T, Nakanishi K, Shima Y, Shima Y, Mukaiyama H, Togawa H, et al. Renal biopsy criterion in children with asymptomatic constant isolated proteinuria. *Nephrol Dial Transplant.* 2012; 27: 3186-90.

Bibliografía recomendada

- Ariceta G. Clinical practice: proteinuria. *Eur J Pediatr.* 2011; 170: 15-20.
- Guía general de práctica clínica sobre la identificación y manejo general de la proteinuria. Se destaca la importancia crítica de distinguir proteinurias de carácter benigno (transitorias, ortostáticas) frente a las persistentes de causa habitualmente glomerular o tubular.
- Carrasco M, de Cea JM. Hematuria. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 53-68.
- De Lucas Collantes C, Izquierdo García E. Proteinuria. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 69-79.
- Protocolos actualizados de la AEP, donde se repasa someramente la metodología y sistemática de manejo práctico de los diferentes tipos de

Caso clínico

Un varón de 5 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, acude al Servicio de Urgencias Pediátrico por una sospecha de escroto agudo (tumefacción dolorosa bilateral a nivel escrotal de 2 horas de evolución). Es valorado inicialmente por el pediatra de guardia, que solicita interconsulta a Cirugía Pediátrica del Hospital. Una ecografía doppler testicular demuestra un aumento del flujo testicular compatible con orquiepidemitis, por lo que se recomienda reposo absoluto y antiinflamatorios en domicilio.

Cinco días después, acude a su Centro de Salud por un cuadro febril con tos y rinorrea, asociando: dolor muscular generalizado, dolor lumbar poco localizado, micciones oscuras y una discreta disuria. El pediatra de Atención Primaria solicita una analítica urgente en el Centro de Salud.

Exploración (Centro de Salud)

Peso: 18 kg. Talla: 108 cm. Superficie corporal: 0,73 m². T^a: 38,3°C. Tensión arterial: 94/61 mmHg. Buen aspecto general. No edemas periféricos aparentes. No dificultad respiratoria. Exantema purpúrico en extremidades inferiores y ambas regiones glúteas. ACP normal. Abdomen: blando y depresible, con dolor difuso a la palpación profunda; signos de irritación peritoneal negativos. ORL: leve congestión amigdalar.

Exámenes complementarios iniciales (Centro de Salud)

Hemograma: normal. Coagulación básica: normal. Bioquímica sanguínea: creatinina: 0,29 mg/dl; urea: 17 mg/dl; sodio: 137 mmol/l; potasio: 4,4 mg/dl; proteínas totales: 7,1 g/dl; albúmina: 3,9 g/dl; colesterol total: 167 mg/dl; y triglicéridos: 83 mg/dl. ASLO: 29 U/ml (0-200). Sistemático de orina: sangre: 4+; y proteínas: 4+. Sedimento de orina: hematuria intensa.

Evolución inicial

Se remite a Urgencias hospitalarias e ingresa. Se solicitan estudios adicionales: Estudio básico de complemento: C3 1,12 g/l (0,8-1,85), C4 0,23 g/l (0,15-0,47). ANA: negati-

vos. Serología de virus hepatotropos: negativos. Sistemático de orina: sangre: 4+; proteínas: 3+. Sedimento de orina: hematuria intensa. Cociente proteína/creatinina en micción aislada: 2.287 mg/g. Cociente calcio/creatinina en micción aislada: 0,17 mg/mg. Urocultivo: negativo. Ecografía abdominal: estudio nefrourológico normal con engrosamiento inespecífico de asas de colon. Orina de 24 horas: diuresis: 450 ml/24 horas; creatinina: 169 mg/24 horas; proteínas totales: 390 mg/24 horas; calcio: 27 mg/24 horas; sodio: 18 mEq/24 horas; potasio: 6 mEq/24 horas.

El cuadro febril remite a las 24 horas del ingreso y las micciones van aclarando progresivamente. Hemodinámicamente, estable, con tensiones arteriales normales y diuresis conservada. Es dado de alta a las 72 horas del ingreso, comprobándose en este momento, que la creatinina plasmática permanece en rango de normalidad y la orina es de aspecto normal, aunque persiste microhematuria (4+) y proteinuria de 2-3+ (cociente proteína/creatinina de 2.196 mg/g). Se le cita ambulatoriamente a las 2 semanas en Nefrología Pediátrica.

Evolución posterior

A los 10 días del alta, acude nuevamente a Urgencias por un cuadro de fiebre y tos, micciones oscuras y dolor abdominal. Diuresis conservada, tensión arterial 97/66 mm Hg y no presenta edemas. Ha desaparecido el exantema purpúrico. El control analítico urgente en sangre, incluyendo hemograma, coagulación y bioquímica, es normal, pero en orina se constata hematuria intensa, proteinuria de 4+ (cociente proteína/creatinina 2.765 mg/g). Las tiras reactivas de orina en micción aislada continúan mostrando hematuria intensa y proteinuria 4+.

Es dado de alta hospitalaria y se le cita nuevamente en consulta de Nefrología Pediátrica para seguimiento clínico. Durante las siguientes 4 semanas se mantiene con peso estable, normotenso, sin edemas, deterioro de la función renal ni hipoalbuminemia. Las orinas son de aspecto normal, pero mantiene microhematuria de 3+ y proteinuria de 3-4+ (cocientes proteína/creatinina entre 2.100 y 2.800 mg/g).

hematuria y proteinuria. Indicaciones definidas sobre criterios de derivación a Nefrología Pediátrica e ingreso hospitalario en hematuria y de biopsia renal en el caso de la proteinuria.

- Diven SC, Travis LB. A practical primary care approach to hematuria in children. *Pediatr Nephrol.* 2000; 14: 65-72.

Guía general básica sobre el enfoque global de la hematuria, su clasificación y recomendaciones

en el manejo práctico de los diferentes tipos de presentación clínica.

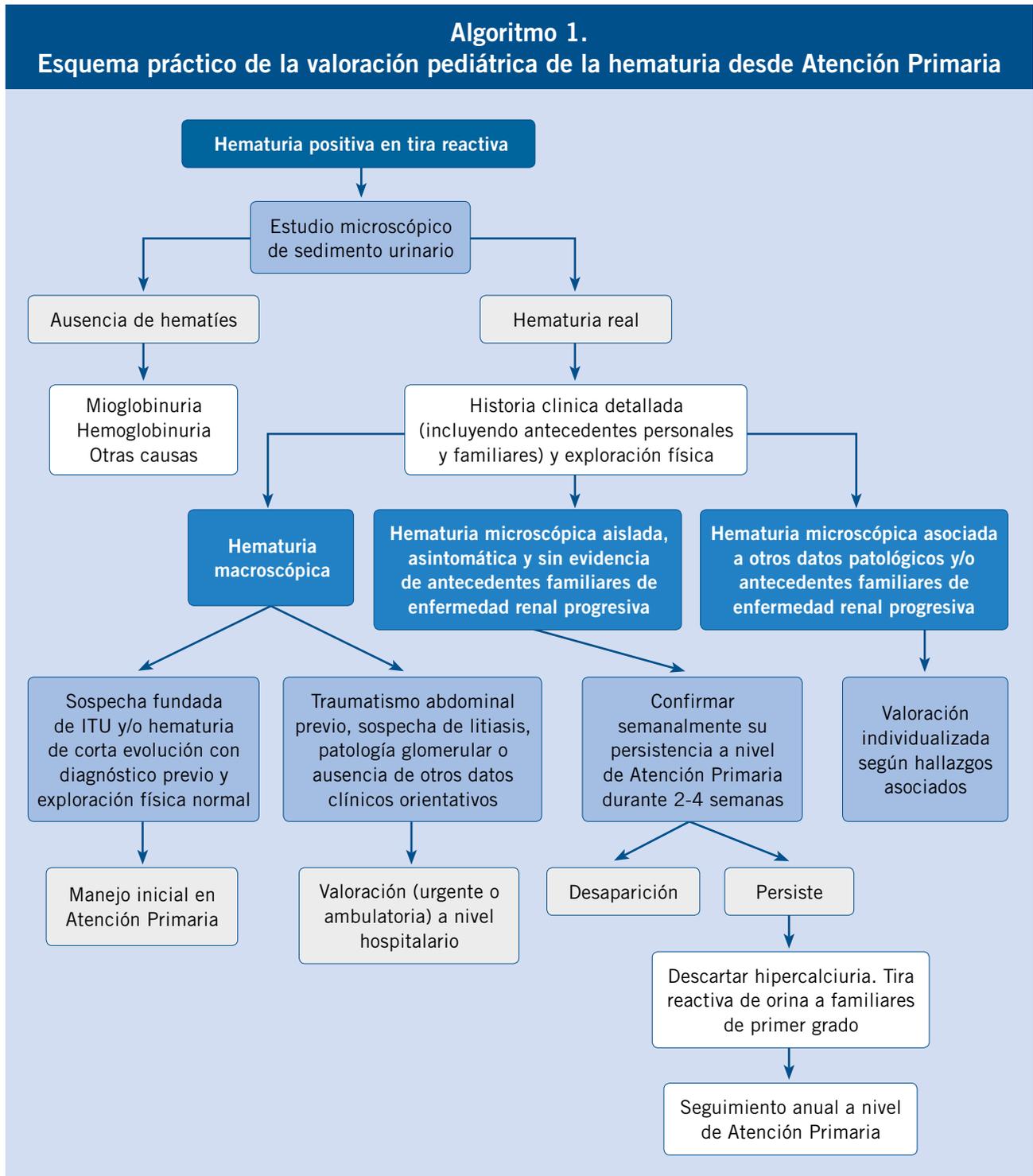
- Pade KH, Liu DR. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract.* 2014; 11: 1-13.

Artículo de revisión sobre hematuria desde un punto de vista práctico, muy focalizado en las Unidades de Urgencias Pediátricas. Criterios

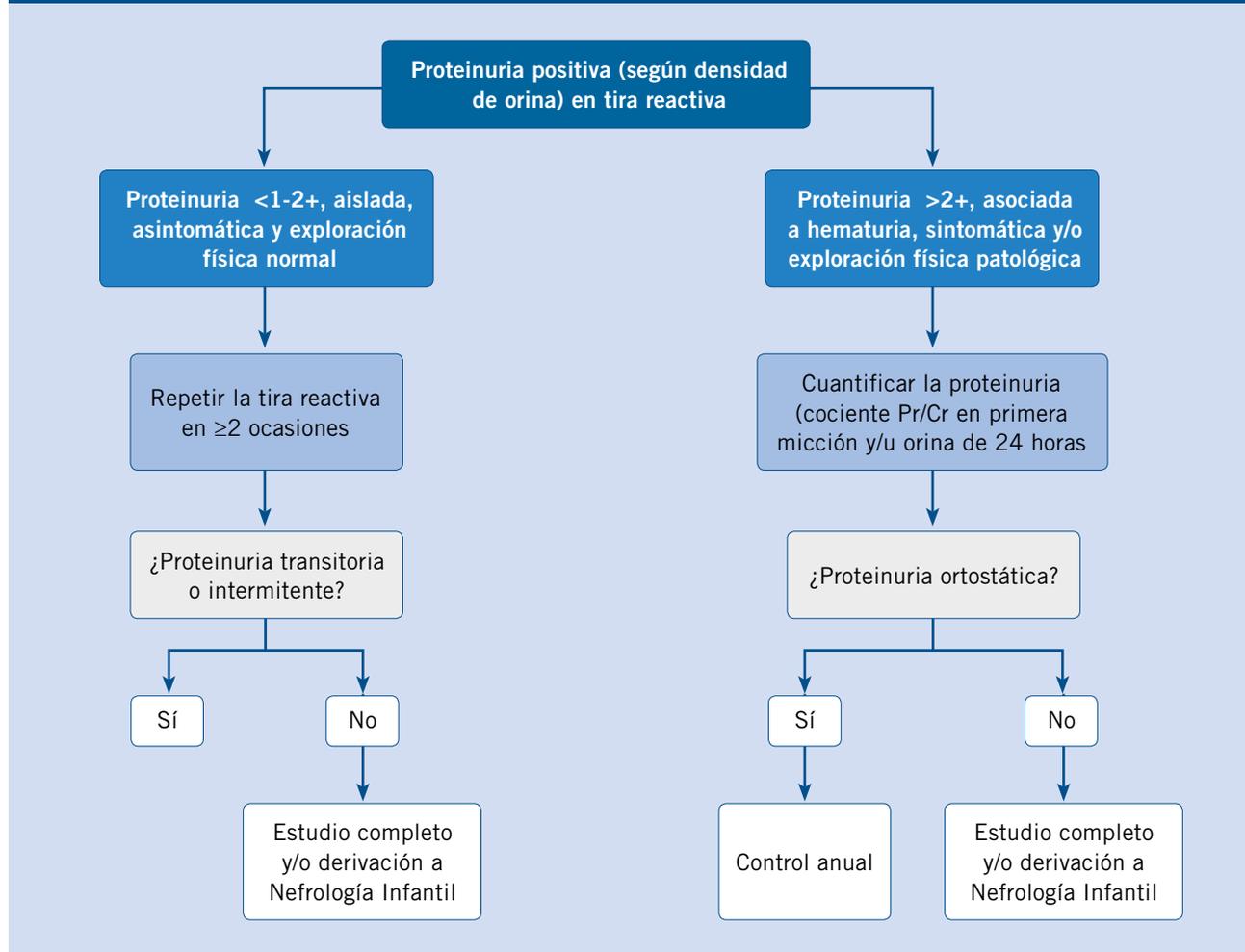
claros de hospitalización y valoración especializada, con comentarios finales relativos a errores comunes en su manejo clínico.

- Christian MT, Watson AR. The investigation of proteinuria. *Curr Paediatrics.* 2004; 14: 547-55.

Artículo de revisión sobre proteinuria desde un punto de vista práctico. Especial hincapié en la identificación de formas benignas de proteinuria.



Algoritmo 2. Esquema práctico de la valoración pediátrica de la proteinuria desde Atención Primaria



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica

17. Los siguientes escenarios clínicos pueden asociarse a una tira reactiva positiva para sangre y hematuria real, EXCEPTO:
- Quemaduras extensas de tercer grado.
 - Traumatismo abdominal.
 - Ejercicio físico.
 - Anemia.
 - Infección urinaria por *Proteus mirabilis*.
18. ¿Cuál de las siguientes medidas obtendría MENOS rendimiento diagnóstico en la valoración de un niño asintomático de 6 años de edad, en el que se detecta microhematuria en varias determinaciones?
- Despistaje de proteinuria.
 - Cociente calcio/creatinina.
 - Medición de tensión arterial.
 - Ecografía abdominal.
 - Tira reactiva de orina a familiares directos.
19. Orienta a hematuria de origen glomerular todos los siguientes, EXCEPTO:
- Historia familiar.
 - Ausencia de disuria.
 - Cuadro infeccioso reciente a nivel digestivo.
 - Orina oscura durante toda la micción.
 - Todas las anteriores orientan a un origen glomerular.
20. Sobre la proteinuria ortostática:
- Un carácter persistente descarta su diagnóstico.
 - Su incidencia pediátrica es inversamente proporcional con la edad.
 - No se acompaña de proteinuria de rango nefrótico por lo general.
 - Su diagnóstico descarta la posibilidad de una patología progresiva.
 - Se relaciona con procesos febriles en muchas ocasiones.
21. Con respecto a la proteinuria tubular:
- Suele deberse a un defecto tubular proximal.
 - No suele ser de intensidad superior 2 cruces.
 - El síndrome de Dent es una de las enfermedades que se asocian a este tipo de proteinuria.
 - a y c son verdaderas.
 - Todas son verdaderas.
22. Solo una de las siguientes afirmaciones es VERDADERA respecto a la valoración inicial en el Centro de Salud:
- Era prioritario solicitar una CPK sérica para tratar de aclarar el origen de la hematuria.
 - El dolor lumbar es un signo específico de patología urológica.
 - Es incompatible su proteinuria de 4+ con proteínas totales en sangre normales.
 - La creatinina plasmática normal descarta origen glomerular de la hematuria.
 - Todas las anteriores son falsas.
23. Usted valora la orina de 24 horas que se solicitó durante el ingreso hospitalario del paciente y ETIQUETA la proteinuria como:
- Proteinuria leve.
 - Proteinuria moderada.
 - Proteinuria de rango nefrótico.
 - Síndrome nefrótico.
 - Ninguna de las anteriores es correcta.
24. ¿Con cuál de las siguientes AFIRMACIONES estaría más de acuerdo tras la valoración indicada en el paciente?
- Es una hematuria macroscópica y la proteinuria es secundaria a las proteínas plasmáticas en la orina.
 - No es descartable un cuadro transitorio, por lo que puede optarse por una actitud expectante.
 - Su presentación clínica es muy sugerente de patología de origen glomerular.
 - Es un síndrome nefrítico, por lo que es obligado un estudio urgente completo.
 - En la situación clínica actual, el cociente proteína/creatinina no tiene valor diagnóstico en este paciente.

Hipercalciuria

D. González-Lamuño Leguina

Profesor Titular de Pediatría-Médico Adjunto. Unidad de Nefrología-Metabolismo Infantil.
Servicio de Pediatría. Facultad de Medicina-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander



Resumen

La hipercalciuria es una anomalía metabólica, relativamente frecuente, con riesgo de formación de cálculos renales y nefrocalcinosis, definida para niños de más de 2 años de edad, por una excreción urinaria de calcio superior a 4 mg por kg de peso y día. Aunque puede ser secundaria a disfunciones del metabolismo fósforo-calcio (hiperparatiroidismo, sobredosis de vitamina D) o a alteraciones del túbulo renal, habitualmente es idiopática o primaria. Las formas de hipercalciuria primaria son trastornos multifactoriales cuyas manifestaciones clínicas son variables, como: enuresis, hematuria macroscópica recidivante, hematuria microscópica persistente, disuria o dolor abdominal en ausencia de litiasis renal. En otras ocasiones, se asocia a una nefrolitiasis o se detecta ecográficamente asociada a una nefrocalcinosis.

El tratamiento de las formas de hipercalciuria secundarias se basa, si es posible, en la corrección de la causa. En las hipercalciurias idiopáticas, el tratamiento consiste en: conseguir una diuresis abundante, evitar aportes excesivos de calcio, restringir los aportes de proteínas y sodio y, ocasionalmente, administrar diuréticos tiazídicos. Debe evitarse una dieta pobre en calcio, debido al riesgo de desmineralización. Para la prevención de la litiasis, es recomendable alcalinizar la orina con citrato sódico o potásico, administrando 1-1,5 mEq por kg de peso y día.

Abstract

Hypercalciuria is a relatively frequent metabolic disturbance of risk for renal stone formation and nephrocalcinosis, defined, for children over 2 years of age, by urinary calcium excretion greater than 4 mg per kg of body weight per day. Although it may be secondary to phosphorus-calcium metabolism dysfunctions (hyperparathyroidism, vitamin D overdose), or renal tubule alterations, it is usually idiopathic or primary.

The forms of primary hypercalciuria are multifactorial disorders whose clinical manifestations are variable such as enuresis, recurrent macroscopic hematuria, persistent microscopic hematuria, dysuria or abdominal pain in the absence of renal lithiasis. On other occasions, it is associated with nephrolithiasis or is detected echographically associated with a nephrocalcinosis.

The treatment of secondary forms of hypercalciuria is based, if possible, on correcting the cause. In idiopathic hypercalciurias, the treatment consists of achieving an abundant diuresis, avoiding excessive calcium in the diet, restricting protein and sodium intake, and occasionally administering thiazide diuretics. A diet low in calcium should be avoided due to the risk of demineralization. For the prevention of lithiasis it is advisable to alkalize the urine with sodium or potassium citrate, administering 1-1.5 mEq per kg of weight and day.

Palabras clave: Hipercalciuria idiopática; Nefrocalcinosis; Nefrolitiasis; Síndrome miccional.

Key words: Idiopathic hypercalciuria; Nephrocalcinosis; Nephrolithiasis; Micturition syndrome.

Introducción

La hipercalciuria es una anomalía metabólica relativamente frecuente con riesgo de formación de cálculos renales y nefrocalcinosis, debida a una excesiva excreción urinaria. Aunque puede ser secundaria, habitualmente es idiopática, y el tratamiento consiste en conseguir una diuresis abundante, evitando aportes excesivos de calcio, restringiendo proteínas y sodio y, en ocasiones, administrando diuréticos tiazídicos.

La hipercalciuria es una anomalía metabólica relativamente frecuente con riesgo de formación de cálculos renales, nefrocalcinosis y potencial progresión a insuficiencia renal. A pesar de que se trata del trastorno metabólico más frecuente asociado con cálculos en la edad pediátrica⁽¹⁾, es complejo definir cuáles son los valores de calciuria con potencial significado patológico, ya que el grado de calciuria es extremadamente variable,

dependiendo del tipo de dieta y edad, modificándose de forma significativa a lo largo de la vida.

Se entiende que los límites máximos de calciuria diaria normal son, de forma absoluta, de 250 mg para la mujer y de 300 mg para el hombre, siendo variable en función del peso y edad durante toda la edad pediátrica. Durante la lactancia, las cifras de calciuria consideradas normales son significativamente más elevadas que durante la edad escolar,

considerándose normales hasta de 6 mg/kg/día. De forma general, a partir de los 2 años de edad, la hipercalcia se define, como una excreción diaria de calcio superior a 4 mg o 0,1 mmol por cada kg de peso, objetivada en varias ocasiones y con una dieta habitual de calcio y sodio.

Debido a la dificultad de recogida de orina de 24 horas en los niños no continentes, puede cuantificarse el grado de calciuria a partir de los valores de las concentraciones urinarias de calcio y creatinina y la proporción o relación entre ambas, obtenidos en muestras aisladas de orina. Para los mayores de 2 años, una relación calcio/creatinina (Ca/Cr) expresada en mg/mg, superior a 0,2 sugiere hipercalcia, teniendo en cuenta que los valores normales durante los primeros 6 meses de vida se consideran normales hasta de 0,8 mg/mg, desde los 6 meses al año de vida hasta de 0,6 mg/mg y entre los 12 y 24 meses menor de 0,5 mg/mg. Expresando los valores en mmol/mmol, la proporción normal es menor de 2,3 mmol/mmol en el lactante menor de 6 meses, menor de 1,7 mmol/mmol en el menor de un año, menor de 1,4 mmol/mmol entre 12 y 24 meses y menor de 0,6 mmol/mmol en el niño mayor de 2 años (equivalencia de mmol/mmol = mg/mg x 2,83)⁽²⁾.

La hipercalcia se define como una excreción urinaria de calcio superior a 4 mg/kg/día, en el contexto de una dieta normal. La calciuria también puede ser estimada en una orina aislada, determinando la relación calcio/creatinina (Ca/Cr), expresada en mg/mg o mmol/mmol. Por encima de los dos años de edad, una relación superior a 0,2 mg/mg o 0,6 mmol/mmol sugiere hipercalcia. Durante los primeros meses de vida, los valores normales de calciuria son superiores.

La excreción de calcio urinario está fuertemente influenciada no solo por el contenido en calcio de la dieta, sino por el de otros nutrientes, como el sodio o las proteínas. Esta circunstancia es especialmente relevante en los lactantes, en los que la fuente de leche o tipo de fórmula determina el grado de calciuria. Los lactantes alimentados con leche materna presentan la mayor excreción de calcio urinario, mientras que los lactantes alimentados con fórmulas de soja tienen una calciuria menor⁽³⁾. Otros aspectos,

como el sexo o la etnia, no parecen influir de forma significativa en la calciuria que, sin embargo, está claramente afectada por factores geográficos y/o culturales no identificados completamente. La relación Ca/Cr puede aumentar hasta en un 40% tras una comida rica en calcio, lo que supondría un cambio en los límites normales para el índice Ca/Cr de 0,20 mg/mg a 0,28 mg/mg. En la evaluación de un niño con posible hipercalcia debe documentarse, por tanto, una adecuada historia dietética que incluya: cantidad y tipo de lácteos, aporte de sal y proteínas, y momento de recogida de la muestra de orina, con el fin de valorar si los factores dietéticos están en relación con la calciuria.

Fisiopatología

La “hipercalcia idiopática” es un defecto metabólico, relativamente común, caracterizado por alteraciones en el transporte de calcio a nivel intestinal, renal y del hueso, que se identifica con frecuencia en la población pediátrica y, especialmente, en adultos con litiasis cálcica y osteoporosis.

Desde el punto de vista fisiopatológico, la mayoría de las hipercalcias estarían asociadas a una hipercalcemia potencial, definiéndose tres mecanismos que contribuyen al aumento en la excreción urinaria aumentada de calcio⁽⁴⁾:

1. Aumento de la absorción intestinal de calcio (“hipercalcia absorptiva”), que condiciona una elevación del calcio sérico y un aumento de la excreción urinaria de calcio. Estaría mediada por un exceso de 1,25-(OH) vitamina D, y en este tipo existiría un incremento de absorción intestinal de calcio tras la restricción.
2. Aumento de las pérdidas renales de calcio (“hipercalcia renal”), en las que existe un defecto en la reabsorción tubular de calcio que condiciona el aumento de la excreción urinaria de calcio. Existiría un incremento de los niveles de PTH intacta tras la restricción de calcio.
3. Aumento de la reabsorción (resorción) ósea de calcio (“hipercalcia resorptiva”), en las que la fuente del exceso de calcio es el hueso.

Estos mecanismos pueden estar afectados, tanto por factores ambien-

Tabla 1. Causas comunes de hipercalcia en niños

Genéticas

- Hipercalcia idiopática (*multifactorial, pero con carácter familiar)
- Exceso de hormonas adrenocorticales
- Síndrome de Bartter
- Acidosis tubular renal distal
- Disfunción tubular generalizada (Fanconi)
- Mutaciones en el canal de cloro 5 (CLCN5)
- Riñón medular en esponja

Sistémicas

- Diabetes mellitus
- Hipo/hipertiroidismo
- Artritis reumatoide juvenil
- Pielonefritis

Hábitos-factores dietéticos

- Inmovilización
- Hiperalimentación
- Exceso de ingesta proteica
- Dieta cetogénica

Iatrogénicas

- Tratamiento prolongado con furosemida
- Tratamiento con esteroides
- Tratamiento con metilxantinas

Metabólicas

- Hipercalcemia
- Hiperprostaglandinuria
- Hipomagnesemia
- Acidosis metabólica
- Expansión del espacio extracelular

tales como genéticos, que aumentan la excreción de calcio y el riesgo asociado de complicaciones (litiasis y nefrocalcinosis) (Tabla 1).

Factores ambientales

Entre las causas más frecuentes en el niño, se encuentra la hiperdosificación de vitamina D. Otro factor determinante es la deshidratación por aumento de actividad física o por factores climáticos que no se acompañan de una reposición adecuada de líquidos, lo cual condiciona un volumen urinario disminuido. También pueden ser importantes los aportes inapropiados de calcio o de fosfato en nutrición parenteral.

Otros factores reconocidos son el aumento de la resorción ósea asociada a la inmovilización prolongada o al uso

de glucocorticoides. También el uso continuado de diuréticos del asa, que aumentan la excreción renal de calcio, especialmente durante el periodo neonatal. Una de las causas principales de nefrocalcinosis detectada en el lactante es la hipercalciuria debida al uso de furosemida, teofilina y/o corticoides en el prematuro y en el recién nacido con insuficiencia cardíaca. Sin embargo, incluso sin estos tratamientos, existe en los grandes prematuros de menos de 1.500 g, una alta incidencia de nefrocalcinosis (del 10 al 60% en función de las series), en cuyo origen destaca la misma prematuridad por la inmadurez tubular, el uso de drogas y factores nutricionales debidos a la alimentación artificial de estos bebés⁽⁵⁾.

Factores genéticos

Existen evidencias de que la mayor parte de las hipercalciurias idiopáticas representan una compleja interacción genética y ambiental sin una causa única reconocible. Los genes específicos que se proponen como determinantes en la calciuria incluirían: aquellos que afectan al sensor receptor de calcio, a los canales de calcio intestinales y renales, al receptor de vitamina D, al intercambiador intestinal de oxalato, a la resorción ósea y reabsorción renal, y a la excreción renal de calcio, oxalato y citrato.

De forma menos habitual, se reconocen defectos monogénicos que pueden causar hipercalciuria afectando a uno de los tres mecanismos fisiológicos o patogénicos que hemos descrito y que condicionan riesgo de nefrolitiasis o nefrocalcinosis asociados a la enfermedad primaria⁽⁶⁾:

- Trastornos monogénicos que aumentan la absorción intestinal de calcio. Incluyen: la hipercalciuria absorptiva e hipofosfatémica, el síndrome del pañal azul, por un defecto de degradación intestinal del triptófano, y los trastornos congénitos de malabsorción (deficiencia congénita de lactasa, de sacarasa-isomaltasa y la malabsorción glucosa/galactosa).
- Trastornos genéticos que afectan la reabsorción tubular de calcio. Incluyen, entre otros: la enfermedad de Dent o nefrolitiasis ligada a X asociado a raquitismo hipofosfatémico, el síndrome de Bartter, la enfermedad de Wilson o síndrome

óculo-cerebro-renal, con síndrome de Fanconi asociado, las glucogenosis tipo 1a, la acidosis tubular renal distal por mutaciones en el co-transportador de cloro-bicarbonato o en la ATPasa de hidrógeno y la hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis.

- Trastornos genéticos que aumentan la absorción ósea. Incluyen, entre otros: el síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 con hiperparatiroidismo y el síndrome de McCune-Albright.

Otros factores

Existen formas secundarias de hipercalciuria que incluyen: hiperparatiroidismo, acidosis metabólicas crónicas asociadas a hipocitraturia, cualquier forma de hipercalcemia y las hipofosfatemias. Otras formas son: la sarcoidosis o la hipercalciuria asociada al síndrome de Cushing.

Formas clínicas

Hipercalciuria idiopática

El diagnóstico de "hipercalciuria idiopática" se establece ante una hipercalciuria aislada en ausencia de hipercalcemia, tras descartar otras causas y en el que los antecedentes familiares de litiasis o nefrocalcinosis no son excepcionales. Tiene un carácter familiar pseudo-dominante y se debe a la combinación de factores genéticos y dietéticos.

Una excesiva eliminación urinaria de calcio en ausencia de hipercalcemia o de otras causas conocidas de hipercalciuria, son las denominadas hipercalciurias idiopáticas con calciurias superiores a 6 mg/kg/24 horas. Estas alteraciones metabólicas, en general, pueden normalizarse con la disminución de la ingesta de sal y adecuación de la ingesta de proteínas y calcio; si bien, a veces, necesita la asociación de un diurético tiazídico. Una vez descartadas las causas secundarias de hipercalciuria y se haya establecido el diagnóstico de presunción de hipercalciuria primaria, el paso siguiente es evaluar si las modificaciones de la dieta pueden normalizar la excreción de calcio. Si los análisis de las muestras de orina se han realizado en el contexto de una dieta rica en sodio, debe recogerse una nueva muestra de

orina tras 2-4 semanas de restricción sódica (menos de 2-3 g/día). Dado el carácter genético de muchas condiciones asociadas a la hipercalciuria primaria, la posibilidad de incorporar estudios genéticos a la práctica clínica ha ido modificando la categorización de estas condiciones clínicas, con un menor peso de la denominación de idiopática⁽⁶⁾.

La "hipercalciuria idiopática" es un defecto presente hasta en el 5-10% de la población general y, más frecuentemente, en sujetos con cálculos renales de calcio o población adulta con osteoporosis. Aunque dado su carácter familiar y su comportamiento como un trastorno con herencia autosómica dominante de elevada penetrancia, se considera que la hipercalciuria se debe a una compleja interacción genética y ambiental⁽⁶⁾. Los genes específicos que se proponen como determinantes en la calciuria, incluyen aquellos que afectan: al sensor de los receptores de calcio, a los canales de calcio intestinales y renales, al receptor de vitamina D, al intercambiador intestinal de oxalato, a la resorción ósea y reabsorción renal y, por último, a mecanismos que regulan no solo la excreción renal de calcio, sino también de oxalato y citrato. Desde el punto de vista genético, la hipercalciuria idiopática debería definirse como un trastorno con entidad propia, caracterizado por alteraciones en el transporte de calcio a nivel intestinal, renal y óseo, resultado de la combinación de múltiples factores genéticos y dietéticos.

Esta anomalía casi siempre es asintomática en la infancia, hasta que se manifiesta en la edad adulta, habitualmente en el contexto de una litiasis. También se observa con frecuencia una disminución de la densidad ósea, especialmente cuando asocia hipocitraturia. Se considera que esta forma de hipercalciuria "idiopática" es la causa más frecuente de litiasis renal, tanto en la edad pediátrica como en la adulta, encontrándose en algunas series hasta en el 40% de los niños y en el 60% de los adultos con litiasis⁽¹⁾. Clásicamente, fue considerada una causa mayor de nefrocalcinosis en el niño, representando hasta un tercio de las mismas, sin embargo, el descubrimiento de algunas tubulopatías hereditarias, como la enfermedad de Dent, ha reducido el número de las hipercalciurias inexplicadas. En el con-

texto de una nefrocalcinosis, el diagnóstico de “hipercalcemia idiopática” solo puede establecerse tras una exploración tubular minuciosa.

Mecanismo fisiopatológico. La hipótesis más aceptada actualmente se basa en la existencia de un incremento de la actividad de interleucina-1 α (IL-1) y de otras citocinas de origen monocitario (factor de necrosis tumoral- α , factor estimulante de los granulocitos macrófagos), que incrementarían la actividad osteoclástica, causante de la pérdida de masa ósea observada en estos pacientes⁽⁴⁾. La IL-1 estimularía la producción de prostaglandina E2 y esta, de forma secundaria, el aumento de la producción de calcitriol. La hipercalcemia sería, pues, de origen óseo (resortivo) e intestinal (incremento de la absorción intestinal de calcio). Los pacientes portadores de esta anomalía metabólica tendrían un comportamiento inmunológico peculiar. Tal y como hemos comentado, a pesar de ser un trastorno tan frecuente, aún no se ha descrito ninguna alteración genética responsable de la hipercalcemia idiopática.

Formas monogénicas de hipercalcemias sin hipercalcemia

Estudios de las formas monogénicas de nefrolitiasis hipercalcémica asociadas a diferentes tubulopatías congénitas o a alteraciones en el metabolismo del magnesio, del fósforo o del calcio, han ayudado a identificar un número significativo de transportadores, canales y receptores involucrados en la regulación de la resorción tubular de calcio. Otras enfermedades hereditarias que presentan una hipercalcemia con calcemia normal son determinados trastornos asociados al síndrome de Fanconi, como el síndrome de Lowe o síndrome óculo-cerebro-renal, o algunas formas de pseudohipoparatiroidismo. Nos referimos a continuación, a las formas más significativas de hipercalcemias genéticas^(7,8):

- La acidosis tubular distal (antes llamada “acidosis de Albright”), en sus diferentes formas genéticas, autosómica recesiva (con sordera asociada) o dominante, provoca una nefrocalcinosis medular asociada a la hipercalcemia debida a la acidosis crónica. En ausencia de tratamiento, la nefrocalcinosis ofrece una imagen

de “granos de mijo”, marcando los cálices y dibujando, en ocasiones, los contornos de la papila. En los casos menos graves, la nefrocalcinosis es más discreta, con pequeños granos opacos medulares o solo detectables en la ecografía. Un tratamiento alcalinizante precoz con citratos puede normalizar la calciuria, evitando la aparición de las formas graves de hipercalcemia.

- El síndrome de Bartter, una enfermedad autosómica recesiva, ocasionalmente asociada a sordera, debida a mutaciones en diferentes genes como son: el co-transportador de Na-K-Cl (NKCC2), el canal medular regulador de potasio (ROMK), el canal de cloro dependiente de voltaje CLC-Kb, la subunidad beta CLC-Kb o bartrina, el receptor calcio sensible CaSR o BSND (con sordera). Se acompaña de una hipercalcemia a menudo generadora de nefrocalcinosis y difícilmente controlable a pesar del uso de antiinflamatorios no esteroideos. Esta tubulopatía, caracterizada por una alcalosis hipopotasémica es, en la actualidad, una de las causas más frecuentes de nefrocalcinosis en el niño.
- La enfermedad de Dent o “nefrolitiasis ligada al X”, donde la hipercalcemia está asociada a una proteinuria tubular de bajo peso molecular, es mucho más rara en el niño. Está asociada a mutaciones del gen que codifica un canal cloro, CLCN5, o más raramente, del gen OCRL1 igualmente situado en el cromosoma X; OCRL1 es con más frecuencia responsable del síndrome de Lowe (oculocerebrorenal), donde la hipercalcemia puede acompañarse de una tubulopatía proximal completa o incompleta (síndrome de Fanconi).
- La hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis, enfermedad autosómica recesiva asociada a mutaciones de genes que codifican las “paracelinas” (Claudin 16 y 19). Los miembros de la familia de proteínas de membrana claudinas, forman las uniones que conforman las barreras intercelulares de una gran variedad de epitelios. Estudios de estos genes han permitido conocer muchos aspectos

de los mecanismos que regulan la resorción de calcio en el túbulo renal y predisponen a la hipercalcemia y nefrolitiasis.

- El raquitismo hipofosfatémico con hipercalcemia, asociado a mutaciones autosómicas recesivas del gen SLC34A3, que codifica el co-transportador sodio-fosfato NaPi2c, puede complicarse con una nefrocalcinosis, así como la delección del gen SLC34A1 del co-transportador NaPi 2a en el marco de un síndrome de genes contiguos.
- Se han descrito casos de nefrocalcinosis por hipercalcemia en otras enfermedades hereditarias: cistinosis y enfermedad de Wilson, que condicionan un síndrome de Fanconi y las glucogenosis tipo 1a.
- La hipercalcemia con hipocalcemia es excepcional. Habitualmente, es el resultado de un hipoparatiroidismo con defecto de reabsorción tubular del calcio por mutación activadora del receptor sensible al calcio. Se suele observar en el periodo neonatal, con una hipercalcemia y una nefrocalcinosis en el contexto de una hipocalcemia de grado variable.

Hipercalcemias con hipercalcemia

El hiperparatiroidismo primario por adenoma paratiroideo es raro en el niño y no suele observarse antes de la adolescencia. Su presencia en sujetos jóvenes obligaría a investigar una “neoplasia endocrina múltiple” de tipo I.

Entre las causas genéticas de hipercalcemia en el lactante, que pueden o no estar asociadas a una nefrocalcinosis, se describe como característico el síndrome de Williams-Beuren, un síndrome genético por microdelección que asocia facies peculiar, retraso mental y cardiopatía, debido a una microdelección en el cromosoma 7 que incluye el gen de la elastina. La hipercalcemia formaba parte de los criterios clínicos que definieron el síndrome, aunque posteriormente se ha documentado que no es un elemento crítico asociado al síndrome. También se han descrito casos de nefrocalcinosis con hipercalcemia e hipercalcemia en la trisomía 21.

Se describe hipercalcemia e hipercalcemia en algunos síndromes de malabsorción intestinal de los azúcares y en los hipotiroidismos no tratados. Por último,

en los casos en los que no se identifica una causa evidente y que se agrupan en las denominadas “hipercalcemias infantiles idiopáticas”, a menudo complicadas con nefrocalcinosis, comienzan a identificarse alteraciones hereditarias del metabolismo de la vitamina D, que parecen jugar un papel importante. Sin embargo, debe considerarse que, en la edad pediátrica, las causas más frecuentes de hipercalcemia son las iatrogénicas: sobrecarga de vitamina D, vitamina A y calcio, sobre todo, en caso de nutrición parenteral (Tabla II).

Manifestaciones clínicas

Referidos fundamentalmente a la hipercalcemia primaria o idiopática, la mayor parte de los casos son asintomáticos durante la edad pediátrica. En enfermedades en las que la hipercalcemia es secundaria, la clínica es variable dependiendo de la enfermedad primaria. Por su frecuencia, la litiasis es la manifestación más relevante.

Nefrolitiasis

La presencia de cálculos urinarios es una situación poco habitual en la edad pediátrica, aunque su incidencia ha ido en aumento en los últimos años. La prevalencia de nefrolitiasis en niños varía desde 1 en 1.000 a 1 en 10.000 por año, dependiendo de la región geográfica⁽⁹⁾. Especialmente en los más jóvenes, ante una litiasis renal, se plantea el dilema de si existe una condición metabólica subyacente y, por otro lado, en presencia de hipercalcemia, debe valorarse cuál es el riesgo de que el niño desarrolle a lo largo de su vida episodios recurrentes de cólicos nefríticos.

La enfermedad litiásica renal o nefrolitiasis afecta hasta el 3-5% de la población y a menudo se asocia a hipercalcemia. Por otro lado, la hipercalcemia es una condición familiar que se presenta hasta en el 35% de los pacientes con litiasis y que, por tanto, puede manifestarse como un trastorno hereditario con presentación clínica durante la infancia. Cuando la hipercalcemia predomina, se suele expresar en forma de oxalato de calcio dihidratado (*weddellita*) o de fosfato de calcio (carbapatita, *brushita*).

La presentación clínica de dolor cólico agudo es poco habitual en los niños, aunque la sintomatología varía

Tabla II. Causas de hipercalcemia

Fármacos

- Hipervitaminosis D
- Hipervitaminosis A
- Tiacidas
- Alcalinos (junto a sobrealimentación láctea)
- Litio

Hormonas

- Hiperparatiroidismos primarios
- Hipertiroidismo
- Síndrome de Cushing (exceso de movilización)
- Enfermedad de Addison (alteración del equilibrio ácido-base)
- Feocromocitoma
- Administración de estrógenos
- Vipoma

Enfermedades sistémicas

- Sarcoidosis
- Tuberculosis
- Micosis generalizada
- Insuficiencia renal aguda
- Disproteinemias
- Neoplasias (leucemia, linfomas, neuroblastoma)

Alteraciones óseas

- Hipofosfatasa
- Displasia metafisaria

Otras causas

- Inmovilización
- Rabdomiolisis
- Hipercalcemia idiopática del lactante
- Hipercalcemia benigna familiar
- Adiponecrosis subcutánea

en función de la edad de los mismos. La mitad de los niños con urolitiasis manifiestan dolor abdominal, en flancos o pélvico y, en los más pequeños, el dolor puede incluso simular un cólico de lactante. La hematuria, tanto micro como macroscópica, se describe hasta en el 33-90% de los niños con litiasis, pudiendo preceder a la formación de cálculos, tanto en niños con hipercalcemia como con hiperoxaliuria o hiperuricosuria. La urolitiasis puede complicarse con infecciones urinarias, especialmente en los más pequeños, aunque también puede observarse asociado a una piuria estéril. Los cálculos en vejiga o uretra, con frecuencia se manifiestan con disuria y polaquiuria⁽¹⁰⁾.

Cuando se analiza la composición de un cálculo eliminado o extraído, es posible identificar el origen metabólico que causa la formación de la litiasis. En la edad pediátrica, los cálculos de oxalato de calcio suponen del 46 al 64%, seguidos de los cálculos de fosfato cálcico (14-30%), estruvita (13%), cistina (5%), ácido úrico (4%) y un 4% de miscelánea o mixtos⁽⁹⁾.

Nefrocalcinosis

La nefrocalcinosis se define como la presencia de depósitos de sales de calcio en el parénquima renal, a diferencia de la litiasis renal, más frecuente, donde las calcificaciones se sitúan en las vías urinarias. Su frecuencia en el niño, que parecía baja cuando el diagnóstico se basaba en la radiografía de abdomen o en el estudio histológico del riñón,

se ha visto incrementada desde que se ha generalizado la ecografía de rutina, principalmente en los prematuros, en los cuales no es raro detectar una nefrocalcinosis⁽¹⁰⁾.

La nefrocalcinosis no debe considerarse como una enfermedad, sino como un síntoma cuyas causas pueden ser múltiples, tanto de origen genético como iatrogénico, situaciones en las que aumenta de forma significativa y mantenida la excreción urinaria del calcio o del oxalato. El diagnóstico etiológico debe estar orientado por: la edad del niño, el contexto clínico, el aspecto y la localización de las calcificaciones y, sobre todo, por las determinaciones biológicas. En toda nefrocalcinosis debe realizarse, al menos, una calciuria junto a un ionograma sanguíneo con determinación de: bicarbonato, calcemia, fosfatemia, magnesemia, niveles vitamínicos [25 OH D₃ y 1,25 OH D₃], nivel de parathormona en caso de hipercalcemia y oxaluria en caso de calcemia y de calciuria normales (Algoritmo 2). En la mayoría de los casos, existe una hipercalcemia, asociada o no a una hipercalcemia. Más raramente, se trata de depósitos de oxalato de calcio o de la calcificación de lesiones histológicas.

La nefrocalcinosis por sí misma no suele provocar ningún síntoma clínico antes de llegar a un estadio muy avanzado, que es cuando repercute en la función renal. Los únicos síntomas que pueden imputarse directamente a la nefrocalcinosis son: la hematuria, micro o macroscópica, la leucocituria estéril

y la alteración de la concentración de la orina⁽¹¹⁾.

La nefrocalcinosis casi siempre se detecta en una prueba de imagen motivada bien por los síntomas de una posible litiasis o en el contexto de estudio de otro trastorno, como puede ser: dolor abdominal, infección urinaria, poliuria, retraso del crecimiento, etc., siendo la ecografía renal la prueba de elección para detectar estas alteraciones. En ocasiones, la existencia de un riesgo conocido, especialmente ante sospecha de tubulopatías o trastornos del metabolismo del fósforo, calcio o magnesio, o grandes prematuros o neonatos con cardiopatías graves intervenidas y que han recibido tratamientos diuréticos intensivos y prolongados, debe motivar la búsqueda de nefrocalcinosis con un simple control ecográfico.

El diagnóstico de nefrocalcinosis suele establecerse casi siempre que existan lesiones “macroscópicas”, cuando las calcificaciones son suficientemente grandes como para ser detectadas en las pruebas de imagen renal. En función de la localización, se distinguen las “nefrocalcinosis medulares”, las más frecuentes, y las “nefrocalcinosis corticales” o “difusas”. Aunque los depósitos cálcicos se manifiestan como zonas de hiperecogenicidad en el parénquima renal, este hallazgo no es sinónimo de calcificación, salvo si se acompaña de un cono de sombra acústica. La presencia de lesiones hiperecogénicas obligan a descartar: microquistes de las enfermedades poliquísticas recesivas, los granulomas infecciosos, principalmente por *Cándida*, la precipitación intratubular de hematíes en la drepanocitosis, precipitación de uratos en las hiperuricemias congénitas, o de proteína de Tamm-Horsfall en el recién nacido. Por otro lado, no hay que olvidar que la ecogenicidad cortical está fisiológicamente aumentada en el recién nacido, lo que puede requerir repetir la prueba al cabo de algunas semanas en caso de duda.

El diagnóstico de nefrocalcinosis ecográfica puede requerir de confirmación radiológica mediante una radiografía simple de abdomen o tomografía computarizada (TC). En función de su tamaño, las calcificaciones pueden ser evidentes o difícilmente visibles y, en función de su etiología, de aspecto variable (en forma de finas semillas, de

red, de granos de mijo, grandes bloques opacos). La TC es más sensible y permite detectar calcificaciones no visibles en la radiografía y sus localizaciones precisas, pero su coste y el riesgo ligado a la radiación no aconsejan su uso como prueba de detección. La resonancia magnética (RM) no está indicada en materia de calcificaciones.

Otras manifestaciones

Probablemente, la manifestación más frecuente sea la hematuria macroscópica indolora o la microhematuria mantenida⁽¹²⁾.

Otras manifestaciones que pueden presentar los niños con hipercalcemia idiopática son los síntomas miccionales, como: disuria, polaquiuria, incontinencia urinaria, enuresis o dolor abdominal recidivante secundario a la eliminación de cristales y lesión del urotelio sin formación de piedras. La hipercalcemia también puede aparecer asociada a infección urinaria recurrente. En ocasiones, clínicamente solo se advierte que el niño emite orinas turbias por la presencia de cristales, especialmente, en la primera orina del día^(12,13).

Recientemente, se ha evidenciado cierta relación entre hipercalcemia, talla baja y disminución de la densidad mineral ósea y, de forma excepcional, ha sido referido, como primer síntoma, la aparición de fracturas óseas ante traumatismos de poca intensidad^(14,15).

Diagnóstico⁽¹⁶⁾

La determinación en una doble muestra de orina, que incluya la primera orina de la mañana y una muestra de orina postprandial puede dar suficiente información para identificar una hipercalcemia. Si únicamente se dispone de muestras aleatorias sería deseable recoger una muestra recogida tras 2-4 horas de una ingesta láctea. Si la relación Ca/Cr (mg/mg) es menor de 0,2, no sería necesaria una reevaluación de la hipercalcemia.

Anamnesis e historia clínica

Mediante una adecuada historia dietética, debe investigarse la posible existencia de una ingesta excesiva de calcio, proteínas y sodio y, desde el punto de vista clínico, la presencia de dolores óseos o antecedentes de fracturas frecuentes, o las manifestaciones urinarias

antes referidas (orinas turbias, disuria, polaquiuria, incontinencia, hematuria, dolores abdominales recidivantes, etc.). Deben recogerse, además, antecedentes familiares de hipercalcemia, de litiasis renal o de consanguinidad y, en la exploración física, considerar una talla ligeramente baja.

Según se recoge en los algoritmos diagnósticos (Algoritmos 1 y 2), la mayoría de los trastornos que se identifican como causa de hipercalcemia, y que deben descartarse en todos los casos, son: tubulopatías, alteraciones monogénicas poco frecuentes, en las que pueden existir antecedentes familiares o consanguinidad, fenotipo anómalo, importante retraso de crecimiento, a veces de inicio prenatal, raquitismo, alteraciones hidroelectrolíticas y/o del equilibrio ácido-base, disfunción renal, proteinuria y escasa respuesta al tratamiento.

Análisis de sangre y orina

En todos los niños con sospecha de hipercalcemia, además de un pH (elemental) y sedimento urinario, debe determinarse: el índice Ca/Cr tras ingesta y en ayunas, la excreción de citrato urinario (índice Ca/citrato), el equilibrio ácido-base y las concentraciones séricas de calcio, fósforo, magnesio, fosfatasa alcalina, calcitriol y hormona paratiroidea (PTHrP).

Las determinaciones básicas en sangre y orina deben estar dirigidas a descartar otras causas de hipercalcemia. Los estudios diagnósticos para detectar una posible hipercalcemia deben ser diferidos si el paciente tiene una infección urinaria, ya que durante las pielo-nefritis, está incrementada la excreción urinaria de calcio.

En primer lugar, debe recogerse una muestra aislada de orina y determinar las concentraciones de calcio y creatinina para calcular el cociente Ca/Cr (Tabla III). A partir de los 2-3 años de edad, se concede más valor cuando se trata de la 2ª micción de la mañana, en ayunas. Este cociente debe ser tomado como una aproximación, especialmente adecuada para personas de constitución normal, pero infravalora la calciuria en las muy musculadas. En los niños con escasa actividad muscular, en los afectados de distrofias musculares o mielomeningocele, el cociente sobrevalora

Tabla III. Límites normales de calciuria para las distintas edades (cociente Ca/Cr)

0-6 meses	< 0,8 mg/mg o < 2,3 mmol/mmol
7-12 meses	< 0,6 mg/mg o < 1,7 mmol/mmol
12-24 meses	< 0,5 mg/mg o < 1,4 mmol/mmol
≥ 2 años	< 0,2 mg/mg o < 0,6 mmol/mmol

la calciuria. Desde el punto de vista de desarrollo, en la pubertad, existe una clara tendencia a descender la eliminación urinaria de calcio.

Antes de realizar el diagnóstico de hipercalciuria, debe confirmarse la hipercalciuria en, al menos, dos muestras de orina. Una forma sencilla de controlar a los pacientes con hipercalciuria idiopática, sería determinar el cociente Ca/Cr en la orina de la noche (al acostarse, 1 hora tras la ingesta de lácteos) y, al día siguiente, en la primera orina del día. El cociente calculado en la orina de la noche, estudiaría el componente absorbivo (intestinal) y, el de la primera orina del día, estudiaría el componente resorptivo (óseo). Para el diagnóstico de hipercalciuria, ambas muestras deben repetirse, al menos, en dos ocasiones y separadas, al menos, un mes.

Una vez identificada una hipercalciuria, es muy importante determinar la citraturia en, al menos, una muestra en ayunas o en la orina de 24 horas. La hipocitraturia puede ser consecuencia de una acidosis sistémica e incrementa la pérdida de masa ósea. La hipocitraturia permite determinar el riesgo litogénico, ya que una asociación de hipercalciuria con hipocitraturia incrementa significativamente el riesgo de litiasis. El cociente Ca/citrato > 0,33 mg/mg supone un riesgo de cristalización urinaria. Se considera hipoci-

traturia, una excreción de citrato con valores inferiores a 8 mg/kg/día, o un cociente citrato/creatinina inferior a 400 en mg/g en niños, y a 250 mg/g en adultos (Tabla IV).

Pruebas de acidificación urinaria

En caso de asociarse hipercalciuria e hipocitraturia, debe realizarse una prueba de acidificación con furosemida. Cuando se objetiva un defecto en la capacidad de descender el pH urinario por debajo de 5,5, debe considerarse la posibilidad de una acidosis tubular distal incompleta y que sea necesario un seguimiento y tratamiento específico, con aportes de citrato.

Ecografía renal y otros estudios

La ecografía renal y de las vías urinarias permite identificar la existencia de litiasis o de microlitiasis (concreciones de menos de 3 mm de diámetro, sin sombra acústica), de nefrocalcinosis y de malformaciones asociadas (muchas malformaciones renales se acompañan de hipercalciuria). Puede solicitarse una radiografía de mano para determinar la edad ósea si la talla es baja o de otras regiones si hay antecedentes de fractura o dolores óseos.

En los casos de fracturas, dolores óseos, hipercalciuria asociada a hipocitraturia, defecto de acidificación tras estímulo con furosemida o presencia de

un cociente Ca/Cr elevado en la primera orina del día, estaría indicado solicitar una densitometría ósea. En el caso de encontrarse osteopenia, deben determinarse los niveles de PTHi y de los marcadores de remodelado óseo.

Los marcadores de formación ósea (función osteoblástica) más utilizados son la osteocalcina y la fosfatasa alcalina ósea. Son marcadores de resorción (función osteoclástica), los niveles de fosfatasa ácida-tartratorresistente y la eliminación urinaria de desoxipiridino-lina o de la fracción telopeptídica C-terminal del colágeno en orina (CrossLaps o CTx). En la mayoría de los casos, la pérdida de masa ósea es de origen resorptivo aunque, en raras ocasiones, existe un defecto en la función osteoblástica.

Tratamiento

Una adecuada ingesta de líquidos es crítica en la prevención de la sobresaturación de la orina, independientemente de la causa de la hipercalciuria. Además, está recomendada una dieta pobre en sodio, alta en potasio y baja en oxalatos para reducir la excreción urinaria de calcio.

En los niños con hipercalciuria, debe garantizarse una adecuada ingesta de líquidos, fundamentalmente agua, para la prevención de la sobresaturación de la orina, independientemente de la causa. Sin embargo, el control de la calciuria no debe ser un objetivo universal en el tratamiento de estos niños, ya que esta oscilará a lo largo de los años y, en muchas ocasiones, no se acompaña de signos clínicos significativos.

Además, debe recomendarse una dieta pobre en sodio, alta en potasio y baja en oxalatos en los niños con hipercalciuria, oxaliuria y litiasis idiopática, debido al conocido efecto calciúrico de una dieta rica en sal. Una dieta aumentada en potasio, puede reducir la excreción urinaria de calcio.

Si no se trata, la hipercalciuria conduce a nefrolitiasis en aproximadamente el 15% de los casos. En los casos refractarios, junto a la dieta, la administración de diuréticos tiazídicos por vía oral, puede normalizar la excreción urinaria de calcio mediante la estimulación de la reabsorción de calcio en el túbulo contorneado proximal y distal. Dicha terapia puede hacer desaparecer la hematu-

Tabla IV. Valores urinarios normales en niños en edad escolar

Calcio	< 4 mg/kg/día
Ácido úrico	< 0,56 mg/dL (GFR) o < 815 mg/1,73 m ² /día
Oxalato	< 40 mg/1,73 m ² /día
Cistina	< 60 mg/1,73 m ² /día
Citrato	> 400 mg/g creatinina o >4,5 mg/kg/día o > 320 mg/1,73 m ² /día
Magnesio	> 1 mg/kg/día
Fosfato	< 21,6 mg/kg/día o < 1000 mg/1,73 m ² /día
Volumen	> 20 mL/kg/día

ria y la disuria asociadas a hipercalciuria y evita el desarrollo de nefrolitiasis. Sin embargo, aún no se han establecido de manera precisa, las indicaciones del tratamiento con diuréticos tiazídicos en la hipercalciuria idiopática⁽¹⁷⁾.

Normas dietéticas⁽¹⁸⁾

La situación de riesgo que supone una hipercalciuria asintomática exige únicamente la instauración de medidas dietéticas protectoras e incremento de la práctica de ejercicio físico, evitando crear conciencia de enfermedad. La dieta debe ajustarse a las recomendaciones diarias para la edad respecto a la ingesta de proteínas, calcio y sal. Debe suspenderse el aporte de suplementos de vitamina C y/o vitamina D.

De forma general las recomendaciones serían las siguientes:

- **Ingesta abundante de agua:** 30 ml/kg/día sin exceder de 2 litros. Lo ideal sería conseguir diuresis superiores a 1,5 ml/kg/hora o 750 ml en lactantes, mayor de 1.000 ml en niños menores de 5 años, superior a 1.500 ml en niños de 6 a 10 años y superiores a 2 litros en preadolescentes y adolescentes. Con estas medidas, se reduce la saturación urinaria de los promotores de la cristalización.
- **Evitar el exceso de calcio,** adecuando los aportes a las necesidades, favoreciendo el consumo de frutas en vez de postres lácteos. La restricción de calcio no se recomienda por la asociación de la hipercalciuria con osteopenia, pero deben garantizarse las necesidades diarias de ingesta de calcio, cuyas RDA están bien establecidas, sin que deban sobrepasarse, a pesar de los estímulos culturales hacia la ingesta de productos lácteos. La mayoría de leches comerciales contienen 120 mg/dl, por lo que los aportes de leche o derivados equivalentes no deberían exceder

Tabla V. Necesidades diarias de calcio (RDA)

0-6 meses	400 mg
6-12 meses	600 mg
1-11 años	800 mg
11-24 años	1.200 mg

la cantidad de 500-600 ml durante la infancia y 1 litro al día a partir de la adolescencia. De estos aportes se absorbe, a nivel intestinal, aproximadamente, el 40%, excepto cuando se trata de leche materna que alcanza el 60% (Tabla V).

- Dado que la calciuria aumenta al hacerlo la natriuria y disminuye cuando esta lo hace o aumenta la kaliuria, está indicada una *restricción relativa de sodio e incrementar los alimentos ricos en potasio*. Entre los alimentos de consumo habitual que presentan mejor relación podemos subrayar: legumbres (habas y alcahofas), verduras y hortalizas (tomates y berenjenas), frutas (plátano, uva, fresón, melón, cerezas, ciruela, níspero, higo y piña) y frutos secos (almendras, cacahuets, avellanas y

Tabla VI. Necesidades diarias de sodio (RDA)

0-6 meses	120 mg (0,3 g de ClNa)
6-12 meses	200 mg (0,5 g de ClNa)
1-2 años	225 mg (0,6 g de ClNa)
3-6 años	300 mg (0,8 g de ClNa)
7-10 años	400 mg (1 g de ClNa)
11-18 años	500 mg (1,3 g de ClNa)

castañas). Puede calcularse el cumplimiento de la dieta calculando el cociente Na:K en orina, que debería ser < 2,5 mEq/mEq (Tabla VI).

Tabla VII. Recomendaciones dietéticas generales para niños con hipercalciuria idiopática⁽¹⁸⁾

1. La hipercalciuria idiopática es una anomalía metabólica que se mantiene a lo largo de la vida. El tratamiento dietético contribuye a disminuir la calciuria y a incrementar la concentración urinaria de factores protectores de la cristalización. Por el carácter permanente de la hipercalciuria, la dieta que se menciona a continuación, es orientativa y no contiene alimentos prohibidos ni "cantidades" a tomar
2. Se deben beber abundantes líquidos, fundamentalmente agua. Con esto se reduce la saturación urinaria de los promotores de la cristalización
3. No es conveniente abusar de lácteos. Con 500 ml de leche se cubren las necesidades diarias en calcio de un niño. No obstante, una ingesta deficitaria en calcio puede influir negativamente en la densidad mineral ósea y, además, incrementar la eliminación de oxalato en la orina, con lo que aumenta el riesgo de formar cálculos
4. Es conveniente tomar pan integral y cereales integrales, en general, sobre todo, con la leche. El componente integral de los cereales (fibra) reduce la absorción intestinal de calcio, que está incrementada en los niños con hipercalciuria
5. No se debe abusar de la sal. De todos los factores dietéticos, este es el que se relaciona en forma más directa con la excreción urinaria de calcio. Especialmente, se debe eliminar el uso del salero en la mesa y restringir los alimentos "innecesarios" con alto contenido en sodio ("chucherías" saladas, "comida rápida", embutidos, algunos enlatados). Algunos quesos contienen bastante sal
6. Proteínas. Existe relación directa entre la ingesta de proteínas y la excreción urinaria de calcio y de ácido úrico. No se debe abusar de la carne. En cambio, el pescado azul (atún, bonito, sardinas, salmón, etc.) tiene un alto contenido en ácidos grasos ω -3, que tienen un carácter protector de la cristalización
7. Las personas con hipercalciuria idiopática deben consumir muchas frutas. En primer lugar, los cítricos (naranja, limón) tienen un alto contenido en citrato, que es el principal inhibidor de la cristalización. En segundo lugar, la excreción urinaria de potasio disminuye la calciuria. Muchas frutas son ricas en potasio (sandía, melón, naranja, mandarina, uvas, plátano)
8. Aumentar el contenido en fibra. Los vegetales tienen también un efecto protector por su contenido en agua y magnesio. La zanahoria, tomate, lechuga y brócoli tienen, también, un alto contenido en potasio
9. Limitar la ingesta de alimentos ricos en oxalatos (cacao, té, frutos secos, refrescos de cola...)

- *Restringir el aporte de proteínas animales*, ya que estas incrementan la calciuria al elevar la excreción neta de ácido, al mismo tiempo que aumentan la eliminación de ácido úrico y de oxalato. La alternativa que suponen los cereales integrales y el pescado azul, tiene la ventaja de aportar factores protectores de la formación de cálculos.

En la tabla VII, aparece un resumen de las normas dietéticas que puede ser entregado a las familias de los niños afectados⁽¹⁸⁾.

Tratamiento farmacológico⁽¹⁹⁾

- En las hipercalciurias sintomáticas importantes o con riesgo de complicaciones, que no respondan a las medidas dietéticas, en los niños con excreción reducida de citrato se añade al tratamiento citrato potásico: 1-1,5 mEq/kg/24 horas repartido en 2-3 tomas, preferiblemente con las comidas principales y especialmente en la cena. El citrato en la orina forma complejos con el calcio, reduciendo el calcio iónico y la formación de sales de oxalato y de fosfato cálcicos. Un aspecto adicional es que el citrato es una fuente de energía para el riñón y es un componente óseo (supone el 1% de su peso), pudiendo estar especialmente indicado en los niños con osteopenia. El citrato puede administrarse como Polycytra o solución de Shohl. La solución de Shohl puede prepararse en farmacia a partir de 140 g de ácido cítrico y 98 g de citrato sódico en 1 litro de agua. 1 ml de esta solución proporciona 1 mmol de bicarbonato. Debemos tener como diana terapéutica, mantener un índice calcio/citrato < 0,33 mg/mg, monitorizando el pH urinario no debe ser superior a 6,5, para evitar la precipitación de fosfato.
- En caso de no tolerarse el citrato o de no existir mejoría, se añade hidroclorotiazida: 1,5 – 2,5 mg/kg en dosis única matutina o clorotiazida a 15-25 mg/kg/día. Las tiazidas estimulan el transporte transcelular de calcio en el túbulo contorneado distal. La dosis se va incrementando hasta conseguir una excreción de calcio en orina de 24 horas menor de 4

mg/kg y la desaparición de las manifestaciones clínicas si las hubiese. El tratamiento se mantiene un año, tras el cual, en el caso de las hipercalciurias idiopáticas, puede suspenderse, pero deberá reiniciarse en caso de recidiva de la hematuria macroscópica, de la nefrolitiasis o de la disuria. Hay que tener en cuenta que el tratamiento con diuréticos tiazídicos puede tener efectos secundarios, lo cual obliga a realizar controles periódicos plasmáticos. El más frecuente e importante es la hipopotasemia, que puede evitarse asociando amiloride. Además, pueden favorecer hipomagnesemia, aumento de los niveles plasmáticos de glucosa, urato, colesterol y LDL, y reducir la eliminación urinaria de citrato.

- En caso de osteopenia severa, se está estudiando el efecto antirresortivo de los bifosfonatos, cuya utilidad ha sido probada en adultos y niños hipercalciúricos con desmineralización ósea y en otras patologías pediátricas.

Bibliografía

Los asteriscos destacan los artículos de interés a juicio del autor.

- 1.** Bergsland KJ, Coe FL, White MED, et al. Urine risk factors in children with calcium kidney stones and their siblings. *Kidney Int.* 2012; 81: 1140.
- 2.* Sargent JD, Stukel TA, Kresel J, et al. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. *J Pediatr.* 1993; 123: 393-7.
- 3.* Hillman LS, Chow W, Salmon S, et al. Vitamin D metabolism, mineral homeostasis and bone mineralization in term infants fed human milk, cow milk-based formula or soy-based formula. *J Pediatr.* 1988; 112: 864-74.
- 4.*** Weisinger JR. New insights into the pathogenesis of idiopathic hypercalciuria: The role of bone. *Kidney Int.* 1996; 49: 1507-18.
- 5.** Schell-Feith EA, Kist-van-Holthe JE, van der Heijden AJ. Nephrocalcinosis in preterm neonates. *Pediatr Nephrol.* 2010; 25: 221-30.
- 6.** Stechman MJ, Loh NY, Thakker RV. Genetic causes of hypercalciuric nephrolithiasis. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24: 2321-32.
- 7.*** Vezzoli G, Soldati L, Gambaro G. Update on primary hypercalciuria from a genetic perspective. *J Urol.* 2008; 179: 1676-82.
- 8.* Cochat P, Pichault V, Bacchetta J,

Dubourg L, Sabot C, Daudon M, et al. Nephrolithiasis related to inborn metabolic diseases *Pediatr Nephrol.* 2010; 25: 415-24.

- 9.* Stapleton FB. Nephrolithiasis in Children. *Pediatr Rev.* 1989; 11: 21-30.
- 10.** Gimpel C, Krause A, Franck P, Krueger M, von Schnakenburg C. Exposure to furosemide is the strongest risk factor for nephrocalcinosis in preterm infants *Pediatr Int.* 2010; 52: 51-6.
- 11.* García-Nieto V, Claverie-Martín F. Urolithiasis, idiopathic hypercalciuria and insularity. *Pediatr Nephrol.* 2006; 21: 1331-2.
- 12.* Stapleton FB, Roy S, Noe HN. Hypercalciuria in children with hematuria. *N Engl J Med.* 1984; 310: 1345-8.
- 13.* Alon U, Warady BA, Hellerstein S. Hypercalciuria in the frequency-dysuria syndrome of childhood. *J Pediatr.* 1990; 116: 103-5.
- 14.*** García-Nieto V, Ferrández C, Monge M, de Sequera M, Rodrigo MD. Bone mineral density in pediatric patients with idiopathic hypercalciuria. *Pediatr Nephrol.* 1997; 11: 578-83.
- 15.** Penido MG, de Sousa Tavares M, Campos Linhares M, Silva Barbosa AC, Cunha M. Longitudinal study of bone mineral density in children with idiopathic hypercalciuria. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27: 123-30.
- 16.* Hoppe B, Kemper MJ. Diagnostic examination of the child with urolithiasis or nephrocalcinosis. *Pediatr Nephrol.* 2010; 25: 403-13.
- 17.** García Nieto VM, Rodrigo MD. Hipercalciuria idiopática, ¿cómo se sale del laberinto? *An Esp Pediatr.* 1997; 47: 568-74.
- 18.*** Escribano J, Balaguer A, Roqué M, Feliu A, Ferre N. Dietary interventions for preventing complications in idiopathic hypercalciuria. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013; 2: CD006022.
- 19.** Srivastava T, Schwaderer A. Diagnosis and management of hypercalciuria in children. *Curr Opin Pediatr.* 2009; 21: 214-9.
20. González-Lamuño D. Hipercalciuria. *Pediatr Integral.* 2013; XVII(6): 422-32.

Bibliografía recomendada

- Weisinger JR. New insights into the pathogenesis of idiopathic hypercalciuria: The role of bone. *Kidney Int.* 1996; 49: 1507-18.

Descripción de las bases patogénicas de la hipercalciuria y de los mecanismos de respuesta inflamatoria implicados en esta entidad.

- Stechman MJ, Loh NY, Thakker RV. Genetic causes of hypercalciuric nephrolithiasis. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24: 2321-32.

Propuesta de algoritmos de investigación de las

causas genéticas de nefrolitiasis a partir del hallazgo de hipercalciuria.

- García Nieto VM, Rodrigo MD. Hipercalciuria idiopática, ¿cómo se sale del laberinto? *An Esp Pediatr.* 1997; 47: 568-74.

Excelente revisión en castellano, relativa a la nefrocalcinosis. Los autores españoles recogen aspectos basados en su propia experiencia y proponen diferentes algoritmos de trabajo.

- Escribano J, Balaguer A, Pagone F, Feliu A, Roque I, Figuls M. Pharmacologi-

cal interventions for preventing complications in idiopathic hypercalciuria. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009. [CD004754 (MEDLINE)].

Revisión de los tratamientos que se recogen en el trabajo.

Caso clínico

Niña de 4 años de edad remitida al hospital por fiebre (39°C) de seis días de evolución y dolor abdominal.

Antecedentes personales

Embarazo controlado, parto normal a término (40 semanas), con peso adecuado (3.360 g). Desde los 2 años, miopía con gafas correctoras y en seguimiento por oftalmología. A los 3 años y medio, presentó una infección del tracto urinario no complicada por *Escherichia coli*, recibió tratamiento ambulatorio, sin control ecográfico posterior. Los padres refieren que bebe mucho desde siempre y presenta enuresis nocturna.

Antecedentes familiares

Abuela paterna con hipoacusia, primo paterno con litiasis renal, padre con microhematuria.

Al ingreso, la paciente se encontraba eutrófica con peso y talla en percentiles normales (peso: 17.400 g, talla: 104 cm). Aunque febril, presenta aceptable estado general y se encuentra bien perfundida. Se recoge una orina para elemental y sedimento, en los que se recoge pH de 7, sangre [++], leucocitos [+++]. En el sedimento se identifica bacteriuria con piuria, presencia de 5 hematíes por campo y uratos amorfos. Con la sospecha de infección del tracto urinario de vías altas (pielonefritis), se solicita urocultivo y se inicia tratamiento antibiótico. El urocultivo, se informa positivo para *Escherichia coli*, y en la ecografía renal realizada de forma ambulatoria, se evidencian imágenes compatibles con nefrocalcinosis bilateral (Fig. 1).

Cumplió adecuadamente el tratamiento para la infección urinaria y se remite a nefrología infantil donde se solicita, en una primera valoración, un índice Ca/Cr en orina aislada y estudio analítico básico con equilibrio ácido base, urea, creatinina, calcio, fósforo, magnesio, fosfatasa alcalina (Algoritmo 2).

Los exámenes de laboratorio muestran insuficiencia renal con creatinina de 1,06 mg/dL, y una estimación de filtrado calculado por la fórmula de Schwartz de 50 ml/min/1,73, iones (Na, K y Cl) normales, calcemia normal (8,8 mg/dL), hipomagnesemia (1,2 mg/dL), fosfatemia normal (4,4 mg/

dL), anemia (Hb de 8,6 gr/dL) y acidosis y en orina un índice Ca/Cr de 1,2 mgr/mgr.

La evaluación cardiológica y otorrinolaringológica fue normal. En Oftalmología, se diagnosticó "coriorretinitis cicatrizal macular, coriopatía miópica".

Diagnóstico

La presencia hipercalciuria con: nefrocalcinosis, hipomagnesemia e insuficiencia renal, asociadas a patología ocular y antecedentes personales (poliuria-polidipsia, infecciones urinarias, alteraciones oculares) y familiares (hipoacusia, hematuria, litiasis) compatibles, orientan el diagnóstico de "hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis".

Se recoge orina para determinación de magnesuria, que se encuentra elevada (> 1 mg/kg/24 horas y cociente Mg/Cr > 0,06 mg/mg) y citraturia (disminuida con excreción de menos de 4,5 mg/kg/día) y se solicita PTHi que se encuentra elevada (91 ng/L, valores normales 8-50 ng/L).

La presentación clínica, los exámenes complementarios realizados y los antecedentes personales y familiares de la paciente son compatibles con el síndrome de hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis. La confirmación diagnóstica se realizará con el estudio genético, para evidenciar mutaciones en el gen que codifica la paracelina 1.

Tratamiento y evolución

Se indicó citrato potásico a 1,5 mEq/kg/día en 3 tomas (fórmula de Shohl) y tratamiento con amiloride-hidroclorotiazida 25 mg/día, pidolato de magnesio 1,5 g/día, ácido fólico 5 mg/día, sulfato ferroso 3 mg/kg/día, dieta hiposódica controlada en proteínas y líquidos a demanda.

Durante su evolución presentó nueva infección urinaria a *E. coli*, se realizó cistouretrografía miccional, que fue normal, y se inició profilaxis antibiótica con nitrofurantoina. Se suspendió la hidroclorotiazida a los dos meses de tratamiento por brusco aumento de urea y creatinina, con mejoría posterior y mantenimiento de valores de calciuria dentro de la normalidad. Se mantiene hasta la actualidad el resto de la medicación.

Comentario clínico

El síndrome de "hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis" es una enfermedad autosómica recesiva infrecuente, caracterizada por la pérdida renal de calcio y magnesio que lleva a la disminución progresiva de la función renal.

Los hallazgos clínicos de esta enfermedad incluyen: infecciones urinarias de repetición (por nefrocalcinosis y litiasis renal), poliuria-polidipsia (por alteración en la capacidad de concentración urinaria), tetania, calambres y debilidad muscular (por hipomagnesemia), raquitismo (por compensa-

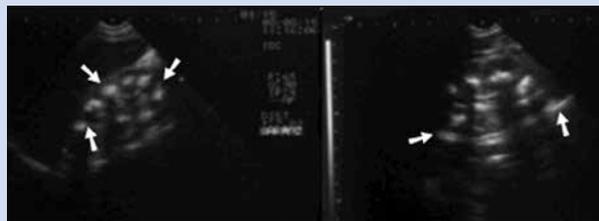


Figura 1. Ecografía renal. Las flechas señalan nefrocalcinosis macroscópica medular.

Continúa.

Caso clínico (continuación)

ción para mantener la calcemia), litiasis renal, hipertensión arterial, vómitos y retraso de crecimiento.

También se describen trastornos extrarrenales, como: anomalías oculares (miopía, nistagmo, coriorretinitis y calcificaciones corneales) y auditivas (hipoacusia neurosensorial), que son de aparición tardía, aunque existen excepciones.

La nefrocalcinosis bilateral se observa en todos los casos, al igual que la hipomagnesemia con hipermagnesuria. La **hipercalcemia con calcemia normal** está presente en todos los casos, excepto en los niños con insuficiencia renal avanzada. Las concentraciones de parathormona se encuentran normales o elevadas. Estos pacientes pueden presentar acidosis metabólica por falta de acidificación distal e hipocitraturia.

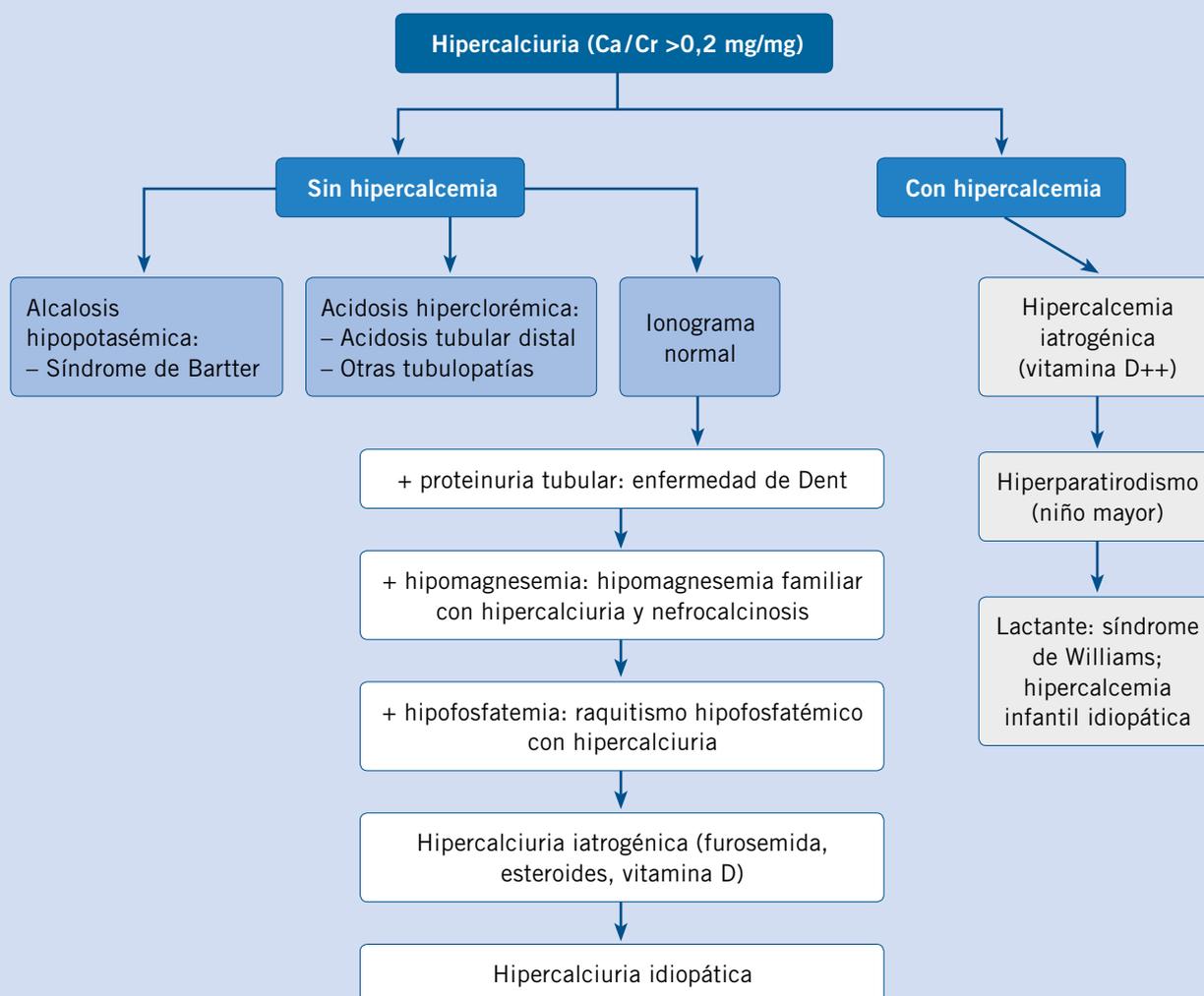
El estado final de la enfermedad constituye la insuficiencia renal crónica que se observa hacia la segunda

o tercera década y que lleva a la necesidad de diálisis y trasplante.

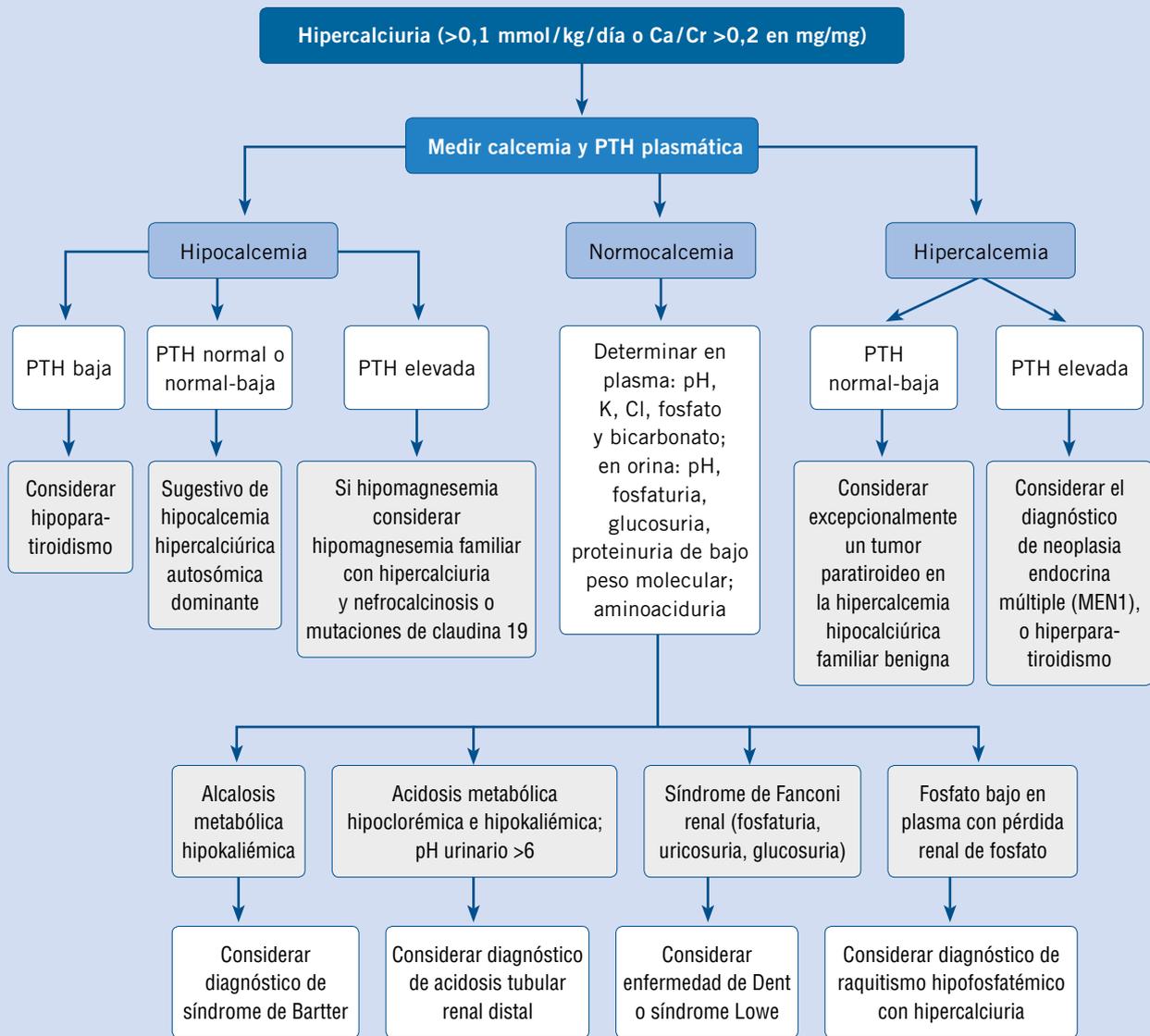
Se han descrito otros trastornos hereditarios (síndrome de Gitelman, síndrome de Bartter, hipomagnesemia con hipocalcemia secundaria, hipomagnesemia dominante aislada, hipomagnesemia recesiva aislada e hipomagnesemia mitocondrial) caracterizados, también, por la alteración en la reabsorción renal de magnesio. Entre ellos, existen diferencias no solo genéticas, sino, además, clínicas y bioquímicas que orientarán al diagnóstico de cada patología.

Debido a la manifestación de este síndrome a través de patologías frecuentes, los pediatras debemos realizar una adecuada aproximación a los cuadros de nefrocalcinosis e hipercalcemia, ya que un buen control de estas y una correcta anamnesis, permiten su diagnóstico y tratamiento precoces.

Algoritmo 1. Árbol de decisiones. Conducta práctica ante una hipercalcemia



Algoritmo 2. Estudio de un niño con hipercalciuria y nefrolitiasis/nefrocalcinosis, basado en las determinaciones iniciales de calcemia y PTH plasmática





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Hipercalcemia

25. Respecto a la hipercalcemia NO es cierto que:

- Es una anomalía metabólica relativamente común.
- Supone un riesgo de formación de cálculos renales y nefrocalcinosis.
- Habitualmente, es secundaria.
- Inicialmente, debe conseguirse una diuresis abundante y tratamiento dietético.
- En ocasiones, es necesario recurrir a tratamientos farmacológicos.

26. El DIAGNÓSTICO de "hipercalcemia idiopática" se establece ante:

- Una hipercalcemia aislada en el contexto de defectos de acidificación urinaria y talla baja.
- Una hipercalcemia aislada en ausencia de hipercalcemia y descartadas formas secundarias.
- Un cuadro clínico en el que son excepcionales los antecedentes familiares de litiasis o nefrocalcinosis.
- Un cuadro clínico que se debe a defectos genéticos únicos y bien conocidos.
- Un cuadro clínico excepcionalmente poco común de molestias urinarias con hipercalcemia.

27. La nefrocalcinosis en el niño:

- Es más frecuente que la litiasis renal.
- Solo se observa en niños mayores.

- No es raro que se presente en niños prematuros.
- Solo puede confirmarse en una biopsia renal.
- Nunca progresa hacia una insuficiencia renal.

28. La nefrocalcinosis macroscópica:

- Se manifiesta con dolores lumbares.
- Generalmente, se descubre en una ecografía.
- No se observa en una radiografía simple.
- Se debe confirmar siempre con una tomografía computarizada.
- Requiere confirmación mediante resonancia magnética.

29. El diagnóstico de hipercalcemia se establece a partir de cualquiera de las siguientes aproximaciones EXCEPTO:

- La determinación en una doble muestra de orina, que incluya la primera orina de la mañana y una muestra de orina postprandial.
- A partir de una muestra recogida tras 2-4 horas de una ingesta láctea.
- Cuando en una muestra aislada la relación Ca/Cr (mg/mg) es menor de 0,2.
- En dos determinaciones positivas separadas, al menos, un mes.
- Una excreción mantenida de calcio urinario superior a 4 mg/kg/día.

Caso clínico

30. Analizando el caso clínico, de las hipercalcemias responsables de nefrocalcinosis:

- La hipercalcemia "idiopática" es la causa más frecuente.
- El síndrome de Bartter es una causa excepcional.
- La hipercalcemia infantil "idiopática" rara vez se complica por nefrocalcinosis.
- La existencia de hipomagnesemia orienta inmediatamente hacia el diagnóstico.
- En todas, es fácilmente evitable la progresión de la enfermedad.

31. En el tratamiento de las hipercalcemias sintomáticas con riesgo de complicaciones, el tratamiento se basa en todas las siguientes medidas EXCEPTO:

- Medidas dietéticas.
- Citrato potásico.
- Tiazidas.
- Quelantes de calcio.
- Abundante ingesta hídrica.

32. Entre las características diferenciales del caso clínico que se presenta con otros cuadros que cursan con hipercalcemia y defectos en la reabsorción renal de magnesio, como es el síndrome de Bartter, se encuentran:

- El grado de hipomagnesemia.
- El tipo de nefrocalcinosis.
- Las alteraciones en gasometría e iones.
- Los niveles de PTH.
- La respuesta de la nefrocalcinosis al tratamiento.

Enfermedades quísticas renales



M. Serrano Valls, C. de Lucas Collantes, C. Aparicio López

Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Resumen

Los quistes renales son un hallazgo radiológico frecuente, tanto en niños como en adultos. Pueden ser adquiridos o formar parte de una enfermedad hereditaria, aparecer de forma aislada, múltiple o en el contexto de síndromes complejos o malformaciones congénitas renales. En los últimos años, se ha establecido una relación entre la alteración funcional de los cilios primarios y la formación de quistes renales, lo que nos ha permitido conocer mejor la patogenia de estas enfermedades. En este artículo, revisaremos las patologías renales quísticas más relevantes para favorecer su comprensión por parte del pediatra de Atención Primaria y facilitar tanto su detección precoz como su seguimiento posterior.

Abstract

Renal cysts are a common radiological finding in both adults and children. Cyst can be simple or multiple. They may be acquired, part of complex hereditary syndromes or renal congenital malformations. In the last years an association of the dysfunction of primary cilia and the formation of renal cyst has been described, which enables us to better understand the pathogenesis of this disease. In this article we review the most relevant renal cystic diseases so the primary care pediatrician can be more familiar with them and thereby do an earlier diagnosis as well as a better follow-up.

Palabras clave: Quistes renales; Riñón poliquistico; Displasia renal multiquística; Ciliopatías.

Key words: Renal cysts; Polycystic kidney; Multicystic dysplastic kidney; Ciliopathies.

Pediatr Integral 2017; XXI (8): 541–548

Introducción

Se denomina quiste renal a la formación consistente en una dilatación tubular de tamaño 4 veces superior al normal⁽¹⁾. Las enfermedades quísticas renales comprenden un grupo de patologías muy heterogéneo, que engloba tanto enfermedades de origen genético como adquirido, con una edad de presentación muy variable, que abarca desde la etapa prenatal hasta la edad adulta. Suponen la causa hereditaria más frecuente de enfermedad renal terminal (ERT) en la población pediátrica. Existen numerosas clasificaciones de estas enfermedades, según diversos criterios, como su origen o el número de quistes. En la tabla I, se incluye la clasificación propuesta por Loftus en el año 2013⁽²⁾. Revisaremos en este artículo, las patologías quísticas renales más relevantes atendiendo a su origen genético o adquirido.

Patogenia

La alteración de la estructura y la función de los cilios primarios parece un factor común en la patogenia de las enfermedades quísticas renales.

Los cilios primarios son organelas microtubulares localizadas en la superficie de la mayoría de las células del organismo, que cumplen funciones de recepción de estímulos y de señalización celular. Las proteínas asociadas a fenotipos renales quísticos se encuentran localizadas, en su mayoría, en los cilios primarios o los centrosomas asociados a estos. Aunque la patogenia no está clara, se piensa que la función de los cilios primarios es fundamental para el mantenimiento del diámetro tubular durante su elongación en el desarrollo fetal y, posteriormente, en la reparación del daño tubular siendo, la alteración

de dicha función, clave en el desarrollo de quistes renales. La presencia de cilios en otros tejidos del organismo también podría explicar alguna de las manifestaciones extrarrenales asociadas a las enfermedades quísticas renales. Por este motivo, la mayoría de dichas enfermedades se engloban en el grupo denominado ciliopatías^(1,2).

Enfermedades quísticas renales hereditarias (Tabla II)

Poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR)

Se caracteriza por insuficiencia renal y afectación hepática con hipertensión portal secundaria, con debut en la primera infancia y evolución hacia el trasplante renal o hepatorenal.

La poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR) es una enfermedad

Tabla I. Enfermedades quísticas renales

Hereditarias	No hereditarias
<ul style="list-style-type: none"> - Poliquistosis renal autosómica recesiva - Poliquistosis renal autosómica dominante - Nefronoptisis - Nefropatía tubulointersticial autosómica dominante (NTAD) - Enfermedad de von Hippel-Lindau - Complejo esclerosis tuberosa - Quistes renales en síndromes malformativos 	<p>Enfermedades del desarrollo</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riñón en esponja medular - Displasia renal multiquistica <p>Enfermedades adquiridas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad quística renal adquirida - Quistes renales simples - Quistes renales multiloculares - Quistes renales hipopotasémicos
Riñón glomeruloquístico (RGQ)	
<ul style="list-style-type: none"> - Tipo I. RGQ asociado a poliquistosis renal - Tipo II. RGQ hereditario (enfermedad glomeruloquística renal) - Tipo III. RGQ sindrómico - Tipo IV. RGQ obstructivo - Tipo V. RGQ esporádico 	
<p><i>RGQ: riñón glomeruloquístico.</i> <i>Adaptada de: Loftus H, Ong AC. Cystic kidney diseases: many ways to form a cyst. Pediatr Nephrol. 2013; 28: 33-49.</i></p>	

quística renal causada por mutaciones en el gen *PKHD1* (cromosoma 6p21.1-p12), que codifica la proteína fibrocistina. Esta proteína, cuya función exacta es desconocida, se localiza en los cilios primarios y en los cuerpos basales de las células de los túbulos colectores renales, así como en otros órganos, como hígado y páncreas.

El defecto de la fibrocistina da lugar principalmente al desarrollo de quistes renales, localizados en los túbulos colectores, y de fibrosis hepática o dilatación

intrahepática de los conductos biliares (enfermedad de Caroli).

Tiene una incidencia de 1:20.000 recién nacidos vivos, sin diferencias entre sexos⁽²⁾.

La PQRAR presenta una gran variabilidad clínica. En la mayoría de los casos, se observan manifestaciones intraútero o al nacimiento, cursando las formas neonatales más severas con: oligoamnios, hipoplasia pulmonar secundaria y facies típica, lo que se conoce como secuencia de Potter.

Por lo general, los pacientes afectados de PQRAR presentan un defecto de concentración urinaria, que se manifiesta ya desde la etapa neonatal en forma de poliuria y polidipsia secundaria a esta. La hipertensión arterial (HTA) es otro hallazgo precoz y puede ser severa y de difícil control, asociando en los casos más graves, hipertrofia del ventrículo izquierdo e incluso insuficiencia cardiaca congestiva. Pueden asociar, además, infecciones urinarias de repetición.

La *afectación hepática* se caracteriza por fibrosis del espacio periportal y enfermedad de Caroli (dilatación intrahepática de los conductos biliares), que conlleva con frecuencia la aparición de hipertensión portal (HTP). Clínicamente, se presentan con: hepatoesplenomegalia, hiperesplenismo con pancitopenia y varices esofágicas con riesgo de sangrado. El daño hepatocelular es infrecuente y la función hepática no suele verse afectada. Sin embargo, sí que se puede ver deteriorada de forma secundaria a colangitis bacterianas de repetición, que suponen una de las complicaciones hepáticas más frecuentes y graves⁽¹⁻⁴⁾.

Los pacientes que debutan en la adolescencia, o en edades más tardías, presentan una afectación clínica de predominio hepático que, en ocasiones, puede ser la única manifestación.

La PQRAR conlleva una elevada morbimortalidad con evolución hacia enfermedad renal terminal (ERT), que

Tabla II. Enfermedades quísticas renales hereditarias

Enfermedad	Genes	Trasmisión	Proteínas	Órganos afectados
Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD)	<i>PKD1 PKD2</i>	Dominante	Policistina 1 Policistina 2	<ul style="list-style-type: none"> - Quistes renales: cualquier parte de la nefrona - Quistes en diferentes órganos: hígado, páncreas, bazo, vesículas seminales, ovarios, diverticulosis intestinal - Manifestaciones cardiovasculares
Poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR)	<i>PKHD1</i>	Recesiva	Fibrocistina	<ul style="list-style-type: none"> - Quistes renales: túbulos colectores - Hepática: fibrosis o dilatación intrahepática de los conductos biliares
Nefronoptisis	<i>NPHP1</i>	Recesiva	Nefrocistina -1	- Quistes renales: unión corticomedular
	<i>NPHP2-NPHP19</i>	Recesiva		- Extrarrenales: neurológicas, oftalmológicas, hepáticas, esqueléticas, cardiacas (Tabla III)
Nefropatía tubulointersticial autosómica dominante (NTAD)	<i>UMOD</i> <i>REN</i> <i>MUC1</i> <i>HNF1β</i>	Dominante	Uromodulina Renina Mucina 1 Factor nuclear hepático 1b/TCF2	

se alcanza entre los 5 y los 15 años de edad⁽¹⁾. Se estima que entre un 23-30% de los neonatos afectados fallece en el primer año de vida, como consecuencia de la insuficiencia respiratoria secundaria a hipoplasia pulmonar^(2,3). Para aquellos que sobreviven al primer año, la supervivencia se estima en un 82%^(2,3). En estos pacientes, se ha descrito una mejoría transitoria del filtrado glomerular en los primeros 2 años de vida, antes de iniciar un descenso progresivo hasta alcanzar la ERT⁽⁴⁾.

Diagnóstico

Se basa en los hallazgos clínicos y en las pruebas de imagen. En la ecografía al nacimiento, se observan unos riñones aumentados de tamaño e hiperecogénicos, con pérdida de la diferenciación corticomedular y, en ocasiones, con pequeños quistes (< 15-20 mm). La ecografía prenatal puede orientar ya el diagnóstico en algunos casos, mostrando aumento del tamaño y ecogenicidad renal y oligoamnios. Los macroquistes característicos de la poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) pueden aparecer con la evolución de la enfermedad en niños mayores y adolescentes^(1,4). La ausencia de quistes en el estudio ecográfico de los padres, puede ser de utilidad en el diagnóstico diferencial con la PQRAD.

El hígado puede ser ecográficamente normal en niños pequeños o mostrar hepatomegalia con incremento de la ecogenicidad del parénquima, signos de HTP, esplenomegalia y, ocasionalmente, quistes hepáticos y de cólecodo⁽¹⁻⁴⁾.

El estudio anatómo-patológico solo se realiza en casos excepcionales. El diagnóstico genético es laborioso, ya que el gen *PKHD1* es largo y complejo, con posibilidad de un gran número de mutaciones y polimorfismos^(3,4).

Tratamiento

No existe actualmente ningún tratamiento específico para la PQRAR, siendo su tratamiento sintomático y de soporte. El periodo neonatal es el más crítico y requiere, por lo general, el ingreso en unidades de cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria secundaria a hipoplasia pulmonar, precisando, en ocasiones, soporte con ventilación mecánica. La nefrectomía

uni o bilateral para intentar mejorar la dinámica respiratoria no se recomienda de forma rutinaria, aunque puede considerarse en casos concretos⁽⁵⁾.

El tratamiento conservador de la enfermedad renal incluye el manejo de la HTA, siendo de elección los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs) o los antagonistas de los receptores de angiotensina (ARA II)⁽⁵⁾, y el soporte nutricional desde la etapa neonatal que, en ocasiones, requiere el empleo de gastrostomía o sonda nasogástrica. A medio plazo, una vez superados los dos primeros años de vida, puede ser preciso el tratamiento precoz con hormona de crecimiento⁽¹⁾. Asimismo, se deben tratar de forma precoz, las complicaciones asociadas (infecciones urinarias, colangitis bacteriana, sangrado de varices esofágicas). La utilidad de la profilaxis antibiótica para prevenir las colangitis de repetición es controvertida y no se recomienda salvo en periodos cortos de 6-12 semanas, tras un episodio de colangitis o inmediatamente después del trasplante⁽⁵⁾.

A largo plazo, la mayoría de los pacientes serán subsidiarios de trasplante renal aislado o trasplante hepatorenal. El pronóstico del trasplante es bueno, ya que la enfermedad no recidiva en el injerto.

En el momento actual, se están estudiando nuevas dianas terapéuticas específicas (antagonistas del receptor de vasopresina 2, inhibidores de tirosín-quinasa específicos para factor de crecimiento epidérmico...), aunque no existe evidencia suficiente que las respalde como un tratamiento consolidado.

Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD)

La aparición de macroquistes renales, que sustituyen al parénquima renal sano, deriva en insuficiencia renal terminal. Aunque suele debutar en la tercera o cuarta década de la vida, también existen formas infantiles.

La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) es un trastorno multisistémico caracterizado por la aparición de quistes en diferentes órganos. Se considera la enfermedad renal hereditaria más frecuente, con una incidencia de 1 de cada 400-1.000 recién nacidos vivos^(2,3,6).

Es el resultado de mutaciones en dos genes diferentes, *PKD1* (cromosoma 16p13.3) y *PKD2* (cromosoma 4q21-q23), que codifican dos proteínas localizadas en los cilios primarios y en otros compartimentos celulares, como el retículo endoplásmico, denominadas policistina 1 y policistina 2 (o TRPP2), respectivamente^(6,7). La alteración de cualquiera de estas dos proteínas da lugar a fenotipos similares caracterizados por la formación de quistes renales que, al aumentar en tamaño y número, sustituyen progresivamente el parénquima renal sano, desarrollando en su evolución, inflamación y fibrosis intersticial. Estos quistes, a diferencia de lo que ocurre en la PQRAR, pueden afectar a cualquier parte de la nefrona y no solo a los túbulos colectores. Con frecuencia, también se desarrollan quistes en otros órganos.

Las mutaciones en el gen *PKD1* suponen un 80-85% de los casos de PQRAD y dan lugar a fenotipos más graves que aquellos ocasionados por mutaciones en *PKD2*, que suponen el 15-20% restante^(1,3,6).

La mayoría de los pacientes debutan clínicamente en la tercera o cuarta década de la vida; sin embargo, puede detectarse también en la población pediátrica, bien por el hallazgo de quistes renales en niños asintomáticos con antecedentes familiares, o bien por la existencia de formas graves de debut precoz en la infancia denominadas VEO (*Very Early Onset*), que suponen hasta un 2-5% de los casos⁽³⁾. Se han descrito incluso formas de presentación neonatal muy similares a la PQRAR, con una elevada morbimortalidad e insuficiencia renal en los primeros años de vida⁽⁶⁾. Estas formas de debut precoz tienen, además, un elevado riesgo de recurrencia dentro de la misma familia^(3,6).

Las manifestaciones renales, tanto en población pediátrica como en adultos, pueden incluir: HTA, hematuria, hipostenuria, litiasis renal, infecciones urinarias, dolor abdominal en relación con infección o hemorragia de los quistes, y finalmente, progresión a ERT.

La HTA es uno de los hallazgos más frecuentes, apareciendo de manera precoz, incluso antes de que se produzca una reducción significativa del filtrado glomerular, y supone el principal factor de progresión hacia la insuficiencia renal, además de estar asociada a un mayor

riesgo de complicaciones cardiovasculares^(3,6). La hipertrofia de ventrículo izquierdo aparece en un 44% de estos pacientes y se asocia a mortalidad de causa cardiovascular⁽³⁾. La progresión a ERT se suele producir en la edad adulta avanzada, siendo más precoz en las formas secundarias a mutaciones en el gen *PKD1*, que suelen alcanzar la ERT una media de 20 años antes que aquellas producidas por mutaciones en el gen *PKD2* (54 vs 74 años de media)^(1,3,6).

Las manifestaciones extrarrenales son menos frecuentes en la población pediátrica y engloban la aparición de quistes en diferentes órganos (hígado, páncreas, bazo, vesículas seminales, ovarios, diverticulosis intestinal) y manifestaciones cardiovasculares como: la aparición de aneurismas cerebrales, dilatación de la raíz aórtica o prolapso de la válvula mitral. Los quistes hepáticos son la manifestación extrarrenal más frecuente. Suelen ser benignos y, por lo general, no afectan a la función

hepática. Aunque la PQRAD afecta por igual a ambos sexos, la afectación hepática es más frecuente, severa y precoz en las mujeres, mientras que la afectación renal suele ser más grave en varones^(3,6). Los aneurismas cerebrales aparecen en aproximadamente el 8% de los individuos afectados y tienden a la agrupación familiar. La ruptura de dichos aneurismas, aunque rara, también se ha descrito en la población pediátrica⁽³⁾.

Existe, además, una forma grave de enfermedad poliquística asociada a esclerosis tuberosa, con debut en la primera infancia. Se denomina síndrome de genes contiguos *TSC2/PKD1*, ya que ocurre como consecuencia de deleciones que afectan tanto a *PKD1* como al gen *TSC2* (tuberina), que se encuentran adyacentes en el genoma. Debe sospecharse en pacientes diagnosticados de PQRAD con debut precoz, sin antecedentes familiares de la enfermedad, especialmente aquellos con una clínica compatible con esclerosis tuberosa. En

estos casos, se recomienda la realización de una RM craneal y estudio cardiológico que nos permita descartar esclerosis tuberosa, pudiéndose confirmar posteriormente el diagnóstico mediante estudio genético^(1,6,8).

Diagnóstico

Se basa principalmente en los hallazgos ecográficos. Los riñones pueden aparecer aumentados de tamaño, con presencia de quistes, distribuidos entre corteza y médula, y escasa diferenciación corticomédular. La presencia de enfermedad en el estudio ecográfico de los padres apoya el diagnóstico, especialmente en aquellos casos de debut precoz en los que se plantea el diagnóstico diferencial con PQRAR y otros síndromes malformativos. Sin embargo, la ausencia de alteraciones en dicho estudio no excluye el diagnóstico de PQRAD, ya que el 8-10% de los casos son mutaciones de novo^(1,3,7).

El diagnóstico genético no se realiza de forma sistemática, debido al elevado polimorfismo de *PKD1*, que dificulta su realización e interpretación, y a su elevado coste económico^(2,7). Se reserva para:

- La identificación de donante renal vivo emparentado, menor de 40 años, en familias afectas (la ausencia de alteraciones ecográficas en mayores de 40 años podría excluir la presencia de enfermedad⁽¹⁻³⁾).
- Solapamiento fenotípico con otras enfermedades e historia familiar negativa para PQRAD.
- Consejo genético en familias con historia de PQRAD de debut precoz (riesgo del 45% de recidiva en próximos embarazos^(2,6,7)).
- En familias con antecedentes de ruptura de aneurismas cerebrales.

El cribado mediante estudio genético o ecográfico en niños asintomáticos con riesgo de desarrollar PQRAD no se recomienda, dada la ausencia de tratamientos específicos. Sin embargo, algunos autores recomiendan la monitorización de las cifras de tensión arterial en estos pacientes y la instauración precoz de tratamiento antihipertensivo, ya que la HTA supone el principal factor de progresión a insuficiencia renal^(2,7). Se recomienda asimismo el cribado de aneurismas cerebrales mediante reso-

Tabla III. Características diferenciales entre la poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) y recesiva (PQRAR)

Características	PQRAD	PQRAR
Herencia	- Autosómica dominante	- Autosómica recesiva
Historia familiar	- Positiva (≈90%)	- Negativa
Gen	- <i>PKD1</i> (Cromosoma 16) 85% - <i>PKD2</i> (Cromosoma 4) 15%	- <i>PKHD1</i> (Cromosoma 6)
Proteína	- Policistina 1 y 2	- Fibrocistina
Edad de comienzo de ERT	- 54 años (<i>PKD1</i>) - 74 años (<i>PKD2</i>)	- Infancia / juventud
Localización de los quistes	- Todos los segmentos de la nefrona	- Túbulos colectores
Desarrollo de los quistes	- Quistes macroscópicos bilaterales	- Quistes microscópicos fusiformes
Manifestaciones extrarrenales	- Quistes en otros órganos - Aneurismas cerebrales - Anomalías valvulares - HTA - Alteración de la motilidad espermática - Hernia inguinal - Divertículos de colon...	- HTA precoz - Enfermedad de Caroli - Fibrosis hepática - Hipertensión portal - Colangitis bacteriana
Distribución tisular	- Generalizada	- Riñón, páncreas e hígado

HTA: hipertensión arterial. PQRAD: poliquistosis renal autosómica dominante. PQRAR: poliquistosis renal autosómica recesiva. ERT: enfermedad renal terminal. Adaptada de: Iceta Lizarraga A, Barajas de Frutos D. Enfermedades quísticas renales. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 191-206.

nancia magnética (RM) en pacientes de riesgo a partir de los 20 años de edad, especialmente si existe historia familiar de ruptura de los mismos⁽³⁾. En la tabla III, se describen las principales diferencias entre PQRAD y PQRAR.

Tratamiento

El Tolvaptán, antagonista del receptor V₂ de la vasopresina, es el único fármaco aprobado por la Agencia Europea del Medicamento para el tratamiento de la PQRAD en adultos, con ERC (enfermedad renal crónica) en estadios 1-3 y progresión rápida de la enfermedad. Este fármaco ha demostrado una disminución del volumen renal total, con enlentecimiento de la tasa de declive del filtrado glomerular estimado en estos pacientes⁽⁹⁻¹⁰⁾. Por el momento, el Tolvaptán no está aprobado para su uso en la población pediátrica. Actualmente, existe un ensayo clínico multicéntrico fase III en curso que pretende evaluar su seguridad y eficacia en niños y adolescentes con diagnóstico de PQRAD⁽¹¹⁾.

Por tanto, el tratamiento en dicha población continúa siendo un tratamiento de soporte, orientado al control precoz de la HTA, así como de las posibles complicaciones (ITU, litiasis, infección o ruptura de los quistes), y al tratamiento de la ERC.

La nefrectomía unilateral de uno de los riñones nativos debe considerarse previa al trasplante en el caso de que el tamaño de dicho riñón impida la colocación adecuada del injerto, o en aquellos pacientes con hemorragias o infecciones intraquísticas de repetición^(1,6).

Nefronoptosis

Nefropatía tubulointersticial que debuta con frecuencia en forma de insuficiencia renal avanzada en la adolescencia.

La nefronoptosis es una nefropatía tubulointersticial de herencia autosómica recesiva, que supone la causa hereditaria más frecuente de ERT en niños y adolescentes^(1,12,13), con una incidencia de 1:50.000-1.000.000 de recién nacidos vivos^(2,12,13).

En la actualidad, se han descrito hasta 19 genes relacionados con esta patología (*NPH1-19*), siendo la mutación en *NPH1* la más frecuente (20-25%). Sin embargo, en el 60-70% de los casos no se puede identificar el gen

Tabla IV. Síndromes clínicos asociados a nefronoptosis	
	<i>Características clínicas</i>
Síndrome de Senior Loken	- Retinitis pigmentaria
Síndrome de Cogan	- Apraxia oculomotora
Síndrome de Joubert	- Aplasia del vermis cerebeloso - Ataxia - Hipotonía - Apraxia oculomotora - Retraso mental - Degeneración retiniana
Síndrome de Gruber-Meckel	- Encefalocele occipital y otras malformaciones del SNC - Microftalmía - Polidactilia - <i>Situs inversus</i> - Hipoplasia pulmonar - Proliferación de conductos biliares - Fallecimiento en las primeras semanas de vida
Síndrome de Mainzer-Saldino	- Epífisis falángicas en cono
Síndrome de Jeune	- Displasia torácica asfixiante - Extremidades cortas
Síndrome de Ellis van Creveld	- Estatura baja con extremidades cortas - Polidactilia
Fibrosis hepática periportal	- Hepatomegalia - Proliferación ductal

causante de la enfermedad⁽¹³⁾. Las proteínas codificadas por dichos genes se localizan principalmente en los cilios primarios y el centrosoma^(12,13).

Se diferencian 3 formas clínicas de nefronoptosis, en función de la edad de presentación. La forma clásica o juvenil es la más frecuente. Los primeros síntomas se suelen desarrollar a partir de los 4-6 años de edad, mientras que la ERT aparece a una edad media de 13 años. En la forma del adolescente, la ERT se alcanza a una edad media de 19 años; y en la forma infantil, que es la más severa, la progresión a ERT ocurre antes de los 4 años de edad, con manifestaciones incluso intraútero.

Todos los subtipos cursan con una clínica similar, donde destaca la disminución de la capacidad de concentración urinaria con pérdida de sodio en orina, que se traduce en poliuria y polidipsia, enuresis secundaria y riesgo de deshidratación. Suelen presentar, además: retraso del crecimiento, anemia normocítica normocrómica y las manifestaciones típicas de la enfermedad renal

crónica (ERC). La tensión arterial suele mantenerse en rangos normales, debido a la pérdida urinaria de sodio, hasta que se alcanza un estado de insuficiencia renal, a excepción de las formas infantiles, que suelen cursar con hipertensión arterial de difícil control^(1,2,12).

Hasta en un 10-20% de los casos, se asocian manifestaciones extrarrenales (neurológicas, oftalmológicas, hepáticas, esqueléticas, cardíacas), dando lugar a diferentes síndromes clínicos (Tabla IV).

Diagnóstico

Suele ser tardío, ya que los síntomas son poco llamativos hasta estadios muy avanzados de insuficiencia renal. En el estudio ecográfico, se observan: unos riñones de tamaño normal o reducido, hiperecogénicos, con pobre diferenciación córtico-medular y microquistes en la unión córtico-medular.

La biopsia renal será necesaria en aquellos casos en los que no se pueda identificar una causa genética^(1,2,12,14). El aspecto histológico se distingue por

un característico engrosamiento irregular de la membrana basal glomerular y fibrosis intersticial con atrofia tubular. Puede observarse también la presencia esporádica de quistes en la unión córtico-medular.

La forma infantil presenta un aspecto diferente, con riñones aumentados de tamaño y microquistes corticales, y ausencia típica de las alteraciones en la membrana basal tubular.

Tratamiento

Consiste en el manejo conservador de la ERC, con énfasis especial en el aporte de líquidos. El trasplante renal suele tener un buen pronóstico, ya que la nefronoptosis no recidiva en el injerto.

Nefropatía tubulointersticial autosómica dominante (NTAD)

Entidad de herencia autosómica dominante, poco frecuente, que suele debutar en la edad adulta. Debe sospecharse en pacientes jóvenes con hiperuricemia y/o gota, que progresan a insuficiencia renal.

El término nefropatía tubulointersticial autosómica dominante (NTAD) ha sido establecido recientemente en las últimas guías KDIGO, sustituyendo a lo que previamente se conocía como enfermedad quística medular⁽¹⁵⁾. Engloba un grupo heterogéneo de nefropatías tubulointersticiales hereditarias poco frecuentes, que tienen en común la fibrosis tubulointersticial y la progresión lenta a ERT. Suelen debutar en la edad adulta, aunque pueden presentarse en la población pediátrica. La presencia de quistes es inconstante y no constituye un criterio necesario para el diagnóstico.

La NTAD se clasifica en 5 subtipos en función de la alteración genética subyacente^(1,15):

1. *Mutaciones en gen UMOD (uro-modulina o proteína de Tamm-Horsfall)*: son las más frecuentes. Producen formas de nefropatía tubulointersticial asociadas a hiperuricemia hipouricosúrica y gota en el adolescente, con evolución a insuficiencia renal terminal entre los 25 y 70 años.
2. *Mutaciones en el gen REN (renina)*: son muy raras. Presentan un fenotipo con hiperuricemia, insuficiencia renal, tensión arterial normal o baja e hiperpotasemia leve.

3. *Mutaciones en el gen MUC1 (mucina 1)*: descritas en muy pocas familias, cursan con progresión a insuficiencia renal, sin hiperuricemia ni gota.
4. *Mutaciones en el gen HNF1β (factor nuclear hepático 1b/TFC2)*: solo se incluyen como NTAD las formas clínicas en las que la fibrosis tubulointersticial es la manifestación principal. Puede asociarse a: diabetes MODY tipo 5, a la presencia de malformaciones renales y genitourinarias (riñón único o riñón en herradura), hiperuricemia, hipomagnesiemia, atrofia pancreática y alteraciones de la función hepática^(2,15).
5. *Mutación no especificada*.

Enfermedades quísticas renales no hereditarias

Displasia renal multiquística

La displasia renal multiquística es la forma más grave de displasia renal. Constituye una de las malformaciones quísticas más frecuentes en la infancia y la segunda causa de masa abdominal en el periodo perinatal tras la hidronefrosis⁽¹⁾.

Se caracteriza por la presencia de múltiples quistes, no comunicantes entre sí y rodeados de tejido conectivo fibroso, que sustituyen al parénquima renal. El uréter, con frecuencia es atrésico o está ausente. Puede afectar a ambos riñones, en cuyo caso sería incompatible con la vida o daría lugar a ERT en la etapa neonatal, pero lo más habitual es la forma unilateral, con ligero predominio en el riñón izquierdo⁽¹⁶⁾.

Su incidencia es de 1 de cada 3.640-4.300 recién nacidos vivos^(1,16,17), con predominio en el sexo masculino. Con frecuencia, se asocia a alteraciones genitourinarias en el riñón contralateral. Lo más frecuente es el reflujo vesicoureteral (5-43%), siendo este habitualmente de bajo grado (grados I y II). Puede asociarse también a: uropatía obstructiva (estenosis de la unión pieloureteral [7-15%], estenosis ureterovesical [6%]) y anomalías genitales ipsilaterales (15%). Se ha descrito también la presencia concomitante de alteraciones extrarrenales (cardíacas, gastrointestinales, neurológicas y musculoesqueléticas)⁽¹⁶⁾.

Su diagnóstico es ecográfico. En la mayoría de los casos, se detecta en

las ecografías prenatales, como un conjunto de quistes de diferentes tamaños, no comunicantes entre sí, rodeados por escaso estroma hiperecogénico. El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con las displasias secundarias a obstrucción de la vía urinaria⁽¹⁷⁾.

El riñón contralateral, si es normal, presentará una hipertrofia compensadora incluso al nacimiento. Si esta hipertrofia compensadora no se produce, debe sospecharse la existencia de alguna anomalía asociada en este riñón.

Tradicionalmente, se recomendaba la nefrectomía del riñón multiquístico unilateral, con el objetivo de prevenir posibles complicaciones, como la HTA o la degeneración maligna a tumor de Wilms. Sin embargo, la tendencia natural del riñón multiquístico es a la involución, y estudios más recientes y con mayor tamaño muestral han demostrado que la incidencia de estas complicaciones es muy baja, prácticamente similar a la de la población general; por lo que, actualmente, no se recomienda la nefrectomía^(16,17).

Por otro lado, al tratarse de pacientes con un riñón único funcional, existe el riesgo de sobrecarga funcional, que dé lugar a un estado permanente de hiperfiltración, con proteinuria y deterioro de la función renal a largo plazo. Por ello, se recomienda un seguimiento prolongado, que incluya: controles ecográficos periódicos para confirmar el adecuado crecimiento del riñón contralateral, así como la ausencia de alteraciones en el mismo, sugestivas de reflujo vesicoureteral o de otras anomalías renales; análisis de orina para evaluar hematuria y proteinuria; y control de la función renal y de la presión arterial^(1,16,17).

Quiste renal simple y quiste renal complejo o multilocular

Los quistes renales simples suelen ser benignos y asintomáticos. La clasificación de Bosniak nos permite diferenciarlos de los quistes complejos o multiloculares, con riesgo de malignidad.

Los quistes renales simples son poco frecuentes en la edad pediátrica, con una prevalencia de 0,22-2%, aunque su incidencia aumenta con la edad, siendo comunes en la edad adulta⁽¹⁸⁾. Suelen ser benignos y asintomáticos. Las complicaciones más frecuentes son: la

Tabla V. Clasificación de Bosniak (basada en TC renal)

Clase	Características	Recomendaciones
Clase I	- Pared fina sin septos - Densidad similar al agua, sin captación de contraste - No contiene calcificaciones ni componentes sólidos	Manejo conservador Valorar ecografía de control
Clase II	- Pueden contener algún septo fino y pequeñas calcificaciones en la pared/septos - Sin captación de contraste - Quistes hiperdensos < 3 cm	
Clase IIF	- Mayor número de septos finos - Mínimo engrosamiento de pared/septos - Calcificaciones gruesas en pared/septos - Mínimo realce de la pared/septos - Quistes hiperdensos > 3 cm	- Comparar con estudios previos - Realizar otra técnica de imagen (RM) - Requiere seguimiento (<i>follow up</i>)
Clase III	- Paredes o septos engrosados, con captación de contraste	- Resección quirúrgica de elección - Otra opción: seguimiento estrecho con TC o RM
Clase IV	- Clase III con componentes de tejido blando con captación de contraste adyacentes a la pared o a los septos	- Alto riesgo de malignidad (85-100%) - Resección quirúrgica

RM: resonancia magnética. TC: tomografía computerizada.

Adaptada de: Bennet WM, Kruskal JB, Richie JP. Simple and complex renal cyst in adults. UpToDate. Last updated: Jul 21, 2016.

hemorragia, la infección o la presencia de un quiste de gran tamaño que pueda comprimir el parénquima renal.

El principal reto diagnóstico es diferenciar el quiste simple del quiste renal complejo o multilocular, que asocia riesgo de malignidad. La clasificación de Bosniak, basada en las imágenes obtenidas mediante tomografía

computerizada (TC), es el método de referencia en adultos para el diagnóstico y manejo de los quistes renales (Tabla V)⁽¹⁹⁾. Sin embargo, la degeneración maligna de los quistes renales es una complicación muy poco frecuente en la población pediátrica⁽¹⁸⁾. Se ha propuesto una clasificación de Bosniak modificada (Tabla VI), basada en

hallazgos ecográficos (técnica sencilla, económica, no ionizante) para el manejo diagnóstico inicial en niños, evitando el uso sistemático del TC⁽¹⁸⁾. Sus autores, recomiendan un manejo conservador del quiste simple (grados I y II) en la población pediátrica, con seguimiento ecográfico, reservándose la realización de otras técnicas de imagen (TC, RM...) y la cirugía para los quistes complejos (grados III y IV) o los quistes simples complicados^(1,18).

Riñón glomeruloquístico

Se caracteriza por la dilatación quística de los glomérulos renales, pudiendo estar asociado a diferentes etiologías que los clasifican en 5 subgrupos.

Los quistes glomerulares se definen como una dilatación del espacio de Bowman 2 o 3 veces superior al límite normal. Hablaremos de riñón glomeruloquístico cuando, al menos, un 5% de sus glomérulos sean quísticos^(1,2,20). Lennerz clasificó el riñón glomeruloquístico (RGQ) en 5 subtipos⁽²⁰⁾:

- *Tipo I. RGQ asociado a poliquistosis renal*: más frecuentemente asociado a la PQRAD de debut precoz en la infancia.
- *Tipo II. RGQ hereditario (o enfermedad glomeruloquística renal, EGQR)*: sigue una herencia autosómica dominante y engloba 3 formas: una EGQR debida a mutaciones en el gen *UMOD*, una EGQR familiar hipoplásica secundaria a mutaciones en *HNF-1β* y una tercera debida a mutaciones en genes diferentes a los mencionados previamente.

Tabla VI. Clasificación Bosniak modificada (basada en ecografía renal)

Grado	Forma	Pared			Septos			Calcificaciones	Contenido
		Grosor	Nódulos	Flujo doppler	Número	Grosor	Nódulos		
I	Redondeada	≤1 mm	No	No	0	-	No	No*	Anecoico
II	Lobulada	≤1 mm	No	No	Pocos	≤1 mm	No	No	Granular
III	-	>1 mm	No	Sí	Múltiples	>1 mm	No	Sí	-
IV	-	-	Sí	-	-	-	Sí	-	Tejido blando

*No incluye calcificaciones móviles intraquísticas.

Adaptada de: Karmazyn B, Tawadros A, Delaney LR, Marine MB, Cain MP, Rink RC, et al. Ultrasound classification of solitary renal cyst in children. J Pediatr Urol. 2015; 11: 149.e1-6.

- *Tipo III. RGQ sindrómico:* RGQ asociado a un síndrome clínico conocido, que no incluya displasia renal, siendo el más frecuente la esclerosis tuberosa.
- *Tipo IV. RGQ obstructivo:* asociado a displasia renal o a obstrucción del tracto urinario sin displasia renal, sin evidencia de alteraciones hereditarias.
- *Tipo V. RGQ esporádico:* recoge aquellos casos que no se pueden incluir en los grupos anteriores, siendo la etiología isquémica (esclerosis sistémica, síndrome hemolítico urémico) y la secundaria a fármacos (litio), las más frecuentes.

El tratamiento será el sintomático de la ERC y etiológico en los casos asociados a obstrucción o inducidos por fármacos⁽¹⁾.

Bibliografía

Los asteriscos destacan los artículos de interés a juicio del autor.

- 1.** Iceta Lizarraga A, Barajas de Frutos D. Enfermedades quísticas renales. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 191-206.
- 2.*** Loftus H, Ong AC. Cystic kidney diseases: many ways to form a cyst. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28: 33-49.
- 3.** Sweeney WE Jr, Avner ED. Diagnosis and management of childhood polycystic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26: 675-92.
4. Costa T, Pereira E. Enfermedad renal poliúística autosómica recesiva. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, ed. *Nefrología pediátrica.* 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica S.L.; 2006. p. 893-900.
5. Guay-Woodford LM, Bissler JJ, Braun MC, Bockenhauer D, Cadnapaphorn-

- chai MA, Dell KM, et al. Consensus expert recommendations for the diagnosis and management of autosomal recessive polycystic kidney disease: report of an international conference. *J Pediatr.* 2014; 165: 611-7.
6. Ariceta Iraola G, Lens Neo XM. Poli-quistosis renal autosómica dominante. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, ed. *Nefrología pediátrica.* 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica S.L.; 2006. p. 883-92.
7. Ong AC, Devuyst O, Knebelmann B, Walz G, ERA-EDTA Working group for inherited kidney diseases. Autosomal dominant polycystic kidney disease: the changing face of clinical management. *Lancet.* 2015; 385: 1993-2002.
8. Laass MW, Spiegel M, Jauch A, Hahn G, Rupprecht E, Vogelberg C, et al. Tuberosus sclerosis and polycystic kidney disease in a 3-month-old infant. *Pediatr Nephrol.* 2004; 19: 602-608.
9. Torra R. Apuntes sobre el uso del Tolvaptán para la poli-quistosis renal autosómica dominante. Resumen de las recomendaciones del grupo de trabajo de enfermedades renales hereditarias de la EDTA y ERBP.
10. Ficha técnica de Jinarc® (Tolvaptán).
11. Safety, Pharmacokinetics, Tolerability and Efficacy of Tolvaptan in Children and Adolescents with ADPKD (Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease). Available from: <https://clinicaltrials.gov>. Identifier NCT02964273.
12. Fernández Escribano A, Aparicio C, Izquierdo E. Complejo nefronoptosis. Enfermedad quística medular. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, ed. *Nefrología pediátrica.* 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica S.L.; 2006. p.901-8.
13. Wolf MTF, Hildebrandt F. Nephronophthisis. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26: 181-94.
14. Stokman M, Lilien M, Knoers N. Nephronophthisis. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al, ed. *GeneReviews*®

[Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017.

15. Ayasreh Fierro N, Miquel Rodríguez R, Matamala Gastón A, Ars Criach E, Torra Balcells R. Revisión de la nefropatía tubulointersticial autosómica dominante. *Nefrología.* 2017; 37: 235-43.
16. Valenciano Fuente B, del Campo Casanellas M, Marti Herrero M. Displasia renal multiquistica. Afectación nefrourológica en los síndromes polimalformativos. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, ed. *Nefrología pediátrica.* 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica S.L.; 2006. p.901-8.
17. Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24: 233-41.
18. Karmazyn B, Tawadros A, Delaney LR, Marine MB, Cain MP, Rink RC, et al. Ultrasound classification of solitary renal cyst in children. *J Pediatr Urol.* 2015; 11: 149.e1-6.
19. Bennet WM, Kruskal JB, Richie JP. Simple and complex renal cyst in adults. *UpToDate.* Last updated: Jul 21, 2016.
20. Lennerz JK, Spence DC, Iskandar SS, Dehner LP, Liapis H. Glomerulocystic kidney: one hundred-year perspective. *Arch Pathol Lab Med.* 2010; 134: 583-605.

Bibliografía recomendada

- Loftus H, Ong AC. Cystic kidney diseases: many ways to form a cyst. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28: 33-49.
- Artículo de revisión de las principales patologías quísticas renales, que también analiza las teorías referentes a su patogenia, como la alteración de la función ciliar.
- Iceta Lizarraga A, Barajas de Frutos D. Enfermedades quísticas renales. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 191-206.
- Protocolo de la asociación española de nefrología pediátrica, actualizado recientemente, que revisa de forma práctica y breve el manejo de las enfermedades quísticas renales.

Caso clínico

Varón de 13 años, sin antecedentes de interés, que acude a su consulta por astenia y sensación nauseosa desde hace 3 semanas. Refiere menos apetito, con pérdida de 3 kg de peso y nicturia desde hace unos meses. En la exploración física, presenta palidez cutánea y un discreto genu valgo, sin hallazgos a otros niveles. Peso: 35 kg (p3), talla: 146 cm (p5). Tensión arterial: 125/79 mmHg. Decide extraerle una analítica de sangre: Hb: 9,2 g/dl, leucocitos: 6.300/mm³, plaquetas: 215.000/mm³, glucosa: 78 mg/dl, urea: 140 mg/dl, creatinina: 3,2 mg/dl, Na²⁺ 144 mEq/L, K⁺ 5,2 mEq/L, Cl⁻ 103 mEq/L. Gasometría: pH 7.3, pCO₂ 35 mmHg, HCO₃⁻ 18 mmol/L.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Enfermedades quísticas renales

33. ¿CUÁL es el gen y la proteína afectados en la PQRAR?
- PKHD1 - Fibrocistina.
 - PKD 1/PKD 2 - Policistina 1/ Policistina 2.
 - NPHP1 - Nefrocistina.
 - HNF-1 β - TCF2.
 - No es una enfermedad genética.
34. ¿QUÉ enfermedad quística renal asocia de forma característica: fibrosis hepática, enfermedad de Caroli e hipertensión portal?
- Nefronoptosis.
 - Poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR).
 - Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).
 - Todas ellas presentan afectación hepática.
 - PQRAR y PQRAD.
35. ¿QUÉ debemos vigilar en la displasia multiquística renal?
- Tensión arterial.
 - Malformaciones genitourinarias contralaterales.
 - Crecimiento compensador del riñón contralateral.
 - Aparición de proteinuria como signo de sobrecarga (hiperfiltración).
 - Todas las anteriores.
36. ¿Cuál es la EDAD más frecuente de presentación de la PQRAD?
- 20-30 años, que son la 3^a -4^a década de la vida.
 - Intraútero.
 - Periodo de lactante (< 2 años).
 - Tercera edad.
 - Infancia (2-12 años).
37. ¿Cuál es la asociación ERRÓNEA?
- PQRAD - Riesgo de aneurismas cerebrales.
 - PQRAR - Riesgo de colangitis bacteriana.
 - Riñón glomeruloquístico (RGQ) tipo IV - RGQ esporádico.
 - Displasia renal multiquística - Reflujo vesicoureteral de bajo grado contralateral.
 - Nefronoptosis - Epífisis falángicas en cono.
- Caso clínico**
38. ¿QUÉ esperaríamos encontrar en el análisis de orina?
- Microhematuria, osmolaridad 750 mOsm/kg (N >800) y proteinuria no nefrótica.
 - Sedimento normal, osmolaridad 1.100 mOsm/kg y proteinuria en rango nefrótico.
 - Sedimento normal, osmolaridad 250 mOsm/kg (N >800), proteinuria no nefrótica.
 - Piuria, hematuria microscópica y cultivo positivo para *E. coli*.
 - Sedimento normal, hipercalcemia y pH urinario 8.
39. Ante estos hallazgos, usted deriva al paciente para ingreso hospitalario. En la ecografía abdominal presenta riñones con tamaño en límite bajo de la normalidad, hiperecogénicos, con pequeños quistes en la unión córtico-subcortical. En el estudio oftalmológico presenta retinitis pigmentaria, ¿cuál es su SOSPECHA diagnóstica?
- Displasia renal multiquística.
 - Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).
 - Poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR).
 - Riñón glomeruloquístico tipo III.
 - Nefronoptosis.
40. ¿Cuál sería el TRATAMIENTO más adecuado para este paciente?
- Tratamiento sintomático de la enfermedad renal crónica (ERC).
 - Tratamiento sintomático de la ERC y plasmaféresis seriadas.
 - Inicio de tratamiento específico.
 - Tratamiento sintomático de la ERC, inicio de hemodiálisis e inclusión en lista de espera de trasplante renal.
 - Tratamiento sintomático de la ERC e inicio de hemodiálisis. El trasplante renal tiene alto riesgo de recidiva.



Valoración de la función renal



L. Espinosa Román

Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid

Resumen

Las pruebas dirigidas a la valoración de la función renal son imprescindibles en la práctica clínica, ya que la enfermedad renal puede cursar de forma silente y solamente ponerse de manifiesto mediante exploraciones complementarias. Independientemente de este hecho, estas pruebas nos van a servir para hacer una orientación diagnóstica de la enfermedad renal, medir el grado de funcionalidad y establecer los tratamientos adecuados.

Iniciamos el capítulo con la prueba más simple y accesible en la consulta de Atención Primaria, como es la tira reactiva de orina, que nos puede dar mucha información inicial sobre las diferentes patologías renales (hematuria, proteinuria, ITU, etc.), así como de su seguimiento.

Posteriormente, se analizan los diferentes métodos que nos permiten calcular el filtrado glomerular renal, que representa la funcionalidad de las nefronas renales y, por último, analizamos la función tubular renal para poder interpretar las alteraciones hidroelectrolíticas y del metabolismo ácido base.

Abstract

The renal function evaluation is essential in the clinical practice because the kidney damage can be silent. These tests will help us to make a diagnostic orientation of kidney disease, to know the degree of renal failure and establish the appropriate treatments.

The most simple and accessible test in the primary care clinic is the urine dipstick that is an extremely sensitive investigation and provides great initial information on different renal pathologies (hematuria, proteinuria, UTI, etc.) and their follow-up.

Glomerular filtration rate (GFR) is the best overall measure of kidney function. We analyze the different methods to calculate GFR from the concept of clearance as well as the use of equations through creatinine or cystatin that do not need the collection of minuted urine. Finally we study the tubular function tests that allow us to understand the hydroelectrolytic alterations and the acid-base metabolism.

Palabras clave: Función renal; Filtrado glomerular renal; Función tubular; Tira reactiva de orina.

Key words: Renal function; Glomerular filtration rate; Tubular function; Urine dipstick.

Introducción

Los pacientes con enfermedad renal pueden tener muchas formas diferentes de presentación clínica. Algunos tienen síntomas que se relacionan directamente con los riñones (hematuria macroscópica), en otras

ocasiones, son síntomas extrarrenales (hipertensión arterial, edemas), pero en algunas ocasiones, están asintomáticos y solo vamos a detectar la enfermedad renal mediante exploraciones complementarias (test de laboratorio o pruebas de imagen). Estos test para cribaje y diagnóstico son de crucial importancia,

ya que de forma directa o indirecta van a medir la estructura y función renal⁽¹⁾. Estos test deben servir para:

- Detectar anomalías lo suficientemente pronto para alertar de la necesidad de un tratamiento y prevenir la mortalidad y morbilidad asociada a la enfermedad renal.

Análisis bioquímico - tiras reactivas urinarias

MUY IMPORTANTE - LAS INSTRUCCIONES

Cantidad de orina requerida
Tiempo de espera hasta la lectura



Figura 1. Instrucciones para la correcta lectura e interpretación de las tiras reactivas de orina.

- Ayudar a establecer un diagnóstico específico para instaurar el tratamiento correcto y la posibilidad de respuesta a dicho tratamiento.
- Aun en ausencia de tratamiento específico, ayudar a determinar un pronóstico.
- Determinar si un tratamiento es efectivo.
- Predecir el curso clínico de una enfermedad.

El riñón participa en el mantenimiento del equilibrio extracelular mediante la excreción de productos de desecho y por el ajuste específico de la excreción de agua y electrolitos. Además, secreta hormonas que participan: en la regulación de la hemodinámica sistémica y renal (renina, prostaglandinas), en la producción de células rojas (eritropoyetina) y en la regulación del metabolismo fosfocálcico (calcitriol). En este capítulo estudiaremos las pruebas básicas de función renal en Pediatría.

Análisis de orina

El análisis de orina es un arma diagnóstica informativa y no invasiva que es rápidamente accesible al clínico. El análisis de orina tiene tres componentes: el examen macroscópico, la tira reactiva y el examen microscópico. ¿Cuándo hacer un análisis de orina completo?:

- Paciente con sospecha de enfermedad renal: anomalías macroscópicas de la orina, hipertensión arterial (HTA), edemas, poliuria-polidipsia, oliguria, enfermedades sistémicas

(LES, Vasculitis, Diabetes...), tratamiento con drogas nefrotóxicas, sospecha de infección del tracto urinario (ITU), sintomatología de cólico nefrítico etc.

- Pacientes con evidencia de enfermedad renal.
- Está más discutido en el despistaje de enfermedad renal.

La muestra de orina debe ser recogida de forma apropiada⁽¹⁾

Para sacar la máxima rentabilidad y cumplir los mismos requisitos que para la recogida de un urocultivo:

- Orina limpia no contaminada.
- Contenedor limpio y seco.
- Examinar a temperatura ambiente: dentro de las 2 horas de la recogida o refrigerar (2-8°C) y esperar a que alcance la temperatura ambiente para examinarla.

Examen macroscópico

Hay que fijarse en la turbidez: una orina turbia puede ser consecuencia de una ITU o por precipitación de cristales; en el color: la orina es de color amarillo claro cuando está diluida y oscura cuando está concentrada. Hay que valorar si es de color rojo (rojo vivo orienta a hematuria de vías y un color pardo nos habla más de una hematuria glomerular). Otras causas de orina roja pueden ser debidas a la ingesta de determinados medicamentos (rifampicina o fenitoína).

Tira reactiva de orina^(1-3,4)

La tira de orina proporciona una medida semicuantitativa rápida de las

Leucocitos (LEU)	10-25 glóbulos/ μ L
Tiempo de Lectura: 2 minutos, Sensibilidad: 10-25 glóbulos/ μ L	
Nitritos (NIT)	0,05-0,10 mg/dl
Tiempo de Lectura: 60 segundos, Sensibilidad: 0,05-0,10 mg/dl	
Urobilinógeno (URO)	3,5-17,0 μ mol/L (urobilinógeno)
Tiempo de Lectura: 60 segundos, Sensibilidad: 3,5-17,0 μ mol/L (urobilinógeno)	
Proteína (PRO)	0,075-0,200 g/L (albúmina)
Tiempo de Lectura: 60 segundos, Sensibilidad: 0,075-0,200 g/L (albúmina)	
pH	pH 5 - pH 9,0
Tiempo de Lectura: 60 segundos, Sensibilidad: pH 5 - pH 9,0	
Sangre (BLO)	0,015-0,062 mg/dl (hemoglobina)
Tiempo de Lectura: 60 segundos, Sensibilidad: 0,015-0,062 mg/dl (hemoglobina)	
Gravedad específica (SG)	1,000-1,030 GE
Tiempo de Lectura: 45 segundos, Sensibilidad: 1,000-1,030 GE	
Cetonas (KET)	0,25-0,50 μ mol/L (ácido acetoacético)
Tiempo de Lectura: 40 segundos, Sensibilidad: 0,25-0,50 μ mol/L (ácido acetoacético)	
Bilirrubina (BIL)	6,8-13,6 μ mol/L (bilirrubina)
Tiempo de Lectura: 30 segundos, Sensibilidad: 6,8-13,6 μ mol/L (bilirrubina)	
Glucosa (GLU)	2,5-5,0 μ mol/L (glucosa)
Tiempo de Lectura: 30 segundos, Sensibilidad: 2,5-5,0 μ mol/L (glucosa)	
Ácido ascórbico (ASC)	0,28-0,56 μ mol/L
Tiempo de Lectura: 30 segundos, Sensibilidad: 0,28-0,56 μ mol/L	

características de la orina. Muchas tiras permiten el análisis de los siguientes parámetros urinarios: sangre, esterasa leucocitaria, nitritos, albúmina, pH, densidad y glucosa. A la hora de interpretarlas es importante seguir las indicaciones del fabricante en cuanto a la cantidad de orina requerida y el tiempo necesario para proceder a la lectura (Fig. 1).

- **Sangre:** puede ser positivo no solamente por la presencia de hematíes, sino por la existencia de hemoglobiuria y mioglobiuria. La existencia de hematíes en orina requiere un examen microscópico. Es un test muy sensible y es muy raro el falso negativo, aunque el ácido ascórbico puede interferir con la reacción de la peroxidasa y dar negativo.
- **Esterasa leucocitaria:** es liberada por los neutrófilos lisados y por los macrófagos y es un marcador de la presencia de leucocitos en orina. Las orinas muy diluidas pueden favorecer la lisis celular y bajar el umbral de positividad, mientras que las orinas concentradas impiden la lisis celular y pueden dar falsos negativos. La presencia de proteinuria y glucosuria también puede dar falsos negativos.
- **Nitritos:** indican bacteriuria subyacente por gérmenes que son capaces de reducir los nitratos a nitritos. Sin embargo, puede haber bacteriuria en ausencia de nitritos positivos, bien por gérmenes que expresan bajos niveles de nitrato reductasa o porque la orina lleve poco tiempo almacenada en la vejiga.

- **Proteínas:** la tira de orina es más sensible a la albúmina y nos proporciona una medida semicuantitativa de la albuminuria. Cuando un test es persistentemente positivo se debe hacer un análisis cuantitativo, bien mediante un cociente albúmina/creatinina en orina de micción o una cuantificación de albuminuria en 24 horas.
- **pH:** el pH en orina normal varía de 4,5 a 8 dependiendo del balance ácido-base sistémico. En situación de acidosis, el riñón responde bajando el pH urinario por debajo de 5,5. Si el pH en orina es más alto, se puede sospechar una acidosis tubular renal. En algunas ocasiones, el pH puede no ser indicativo de acidificación urinaria, como con los patógenos que producen ureasa, como el *proteus*, encontrando pH de 7-7,5 con una acidificación renal normal.
- **Densidad:** nos puede dar una estimación indirecta de la osmolalidad de la orina y, por tanto, de la capacidad de concentración urinaria, que es una de las primeras funciones que se altera en muchas patologías renales. La densidad varía con la osmolalidad y se eleva 0,001 por cada 30-40 mOsm/kg de osmolalidad (una densidad de 1.020 equivale a 900 mOsm/kg). Hay que conocer que la osmolalidad está determinada por el número de partículas en la orina, mientras que la densidad depende del número y del tamaño de esas partículas. En la situación de moléculas grandes, como la glucosa o los contrastes radiológicos, podemos tener una densidad alta de 1.030 y, sin embargo, tener una orina diluida.

Examen microscópico

Nos ayuda a interpretar los hallazgos de la tira reactiva. Permite la visualización de células: hematíes, leucocitos, cristales, bacterias y cilindros, que nos pueden orientar a un diagnóstico clínico.

Filtrado glomerular renal (FGR)

La tasa de FGR es la suma de la tasa de filtración de todas las nefronas funcionantes y, por tanto, el FGR nos

Tabla I. Valores normales de creatinina (Cr) sérica y de excreción de creatinina en función de la edad

Edad en años	Cr sérica		Cr orina (mg/kg/día)
	mg/dl	μmol/l	
Recién nacido	Cr de la madre		10-16
Lactante hasta 3 años	0,2-0,3	18-26	8-22
4-7 años	0,3-0,5	26-44	
8-10 años	0,6-0,8	53-71	11-20
11-13 años	0,8-0,9	71-80	
Mujeres postpuberales	0,8-0,9	71-80	14-26
Hombres postpuberales	0,9-1,2	80-106	

da una medida aproximada del número de las mismas⁽¹⁾. La medida del FGR es fundamental en pacientes con daño renal progresivo, pero también en otras situaciones clínicas para prescribir líquidos, electrolitos y drogas de eliminación renal. El FGR varía con la edad⁽⁵⁻⁷⁾, siendo a la semana de vida de 45 ml/min/1,73 m² y a partir del año 100-120 ml/min/1,73 m².

La medida más común del FGR se basa en el concepto de aclaramiento (C) o volumen de plasma que es aclarado de una sustancia en la unidad de tiempo. Su fórmula es:

$$C_s = U_s \times V / P_s, \quad (V = \text{volumen/min urinario, } U_s \text{ y } P_s = \text{concentraciones urinarias y plasmáticas de la sustancia S})$$

En Pediatría, el aclaramiento se corrige para la superficie corporal del adulto 1,73 m², para permitir la comparación entre pacientes de diferente tamaño. Las sustancias que se reabsorben en el túbulo renal tienen un C más bajo que el FGR y las que se secretan tienen un C más alto. Para el cálculo del FGR, se pueden utilizar marcadores exógenos, como la inulina y los marcadores isotópicos (iohexol, iotalamato, ^{99m}Tc-DTPA, Cr-EDTA), o marcadores endógenos como la creatinina (Cr) o la cistatina C^(6,8).

Históricamente, se ha utilizado la inulina, que se filtra libremente por el glomérulo y no se reabsorbe ni secreta por los túbulos. Hay que infundirlas intravenosamente, obtener una concentración estable y recoger muestras de orina minutadas para calcular el aclaramiento. Actualmente, ha sido despla-

zada por los marcadores isotópicos que también requieren infusión intravenosa del mismo y medidas repetidas de los niveles del marcador, aunque se puede obviar la recogida de muestras de orina minutadas⁽⁹⁾.

Por tanto, la medida del FGR por cualquier marcador exógeno es incómoda y rara vez se realiza excepto en estudios de investigación. En su lugar, en la práctica clínica, el FGR se estima usando biomarcadores endógenos:

- **Creatinina plasmática (Cr):** la Cr es un producto metabólico de la creatina y la fosfocreatina, que se encuentra casi exclusivamente en el músculo, y se genera en una tasa casi constante (varía de 10 mg/kg en el lactante a 20 mg/kg en el adulto) y es aclarada por los riñones. La cifra de Cr plasmática proporciona una medida indirecta del FGR, ya que su concentración aumenta cuando disminuye el FGR y sigue siendo el método indirecto de medida del FG más usado en la práctica clínica, por la facilidad de su determinación y el bajo coste. En la tabla I, podemos ver los valores normales de Cr según la edad^(3,6,7).
- **Aclaramiento de Cr (C_{Cr}):** la medida del C_{Cr} obvia algunos problemas que plantea la determinación de la Cr plasmática, pero genera otros diferentes. La Cr se filtra libremente por el glomérulo, pero es secretada por el túbulo renal. Esta secreción aumenta cuando disminuye el FGR, de forma que a menor FGR mayor secreción de Cr, por lo que el C_{Cr} no es sinónimo de FGR y lo sobreestima aproximadamente

en un 10-20%. Además, requiere la colección de una orina minutada que es difícil de realizar en la infancia. Para valorar si una orina está bien recogida, hay que medir la excreción de Cr en orina (Tabla I). Al igual que con el FGR, el CCr debe corregirse a la superficie corporal del adulto ($1,73 \text{ m}^2$).

$$CCr = Cr_o \times V / Cr_p = \text{ml/min}$$

$$CCr \times 1,73 / SC = \text{ml/min}/1,73 \text{ m}^2$$

Cr_o = Concentración de Cr en orina,
 Cr_p = Concentración de Cr en plasma,
 V = volumen/min de orina en ml/min,
 SC = superficie corporal en m^2

- **Filtrado glomerular estimado (FGE) por la Cr plasmática:** la fórmula de mayor uso en Pediatría es la fórmula de Schwartz, que fue publicada en 1976⁽¹⁰⁾. Calcula el FGE en función de la talla y una constante: Fórmula de Schwartz:

$$FGE = \text{Talla (cm)} \times K / Cr_p \text{ (mg/dl)} = \text{ml/min}/1,73 \text{ m}^2$$

El valor de K en la ecuación original es: para menores de 1 año, 0,45 en RN a término y 0,33 para RN pretérmino; para mayores de 1 año y hasta la adolescencia: 0,55; y en varones a partir de los 14 años: 0,7. Como los procedimientos de medida de la Cr han cambiado con los años, en el año 2009 se ha actualizado la fórmula de Schwartz⁽¹¹⁾, manteniendo el mismo formato, pero cambiando el valor de K a 0,413. En esta

ecuación, no hay valor de K para menores de 1 año y no diferencia varones y mujeres en la adolescencia.

Fórmula de Schwartz actualizada:

$$FGE = \text{Talla (cm)} \times 0,413 / Cr_p \text{ (mg/dl)} = \text{ml/min}/1,73 \text{ m}^2$$

- **Cistatina C:** es una proteína de bajo peso molecular filtrada por el glomérulo, no reabsorbida y metabolizada en los túbulos renales. Se sintetiza en las células nucleadas y su producción es constante, no afectándose por los cambios en la dieta. A partir de los 2 años de edad, se mantiene constante y no se afecta por la edad ni por la masa corporal. La cifra de normalidad para la cistatina C es 0,48-0,98 mg/l. Al igual que para la creatinina, se han hecho aproximaciones a través de diferentes fórmulas para medir el FGR a partir de la cifra de cistatina C, la que más se utiliza en la actualidad es la fórmula de Filler⁽¹²⁾:

$$\text{Fórmula de Filler: } 91,62 \times \text{Cistatina (mg/l)}^{-1,123} = \text{ml/min}/1,73 \text{ m}^2$$

Interpretación^(13,14)

En la tabla I, se representan los valores normales para la edad de la Cr. En la práctica diaria pediátrica, lo más importante es valorar la cifra de Cr y, a partir de ahí, calcular con la talla el FGE por la fórmula de Schwartz. Las causas que pueden alterar las cifras de Cr se reflejan en la tabla II. En estos casos, hay que recurrir a los métodos de aclaramiento

Tabla II. Causas que pueden alterar la cifra de creatinina (Cr) de forma independiente al filtrado glomerular renal (FGR)

Aumento de Cr	Disminución de Cr
Masa muscular aumentada: - Varones - Raza negra / africana	Pérdida muscular: - Malnutrición severa - Hipertiroidismo crónico - Distrofia muscular - Parálisis muscular - Dermatomiosistis
Dieta: - Ingesta de carne roja cocinada - Suplementos de creatina (deportistas)	
Drogas: - Inhibición de la secreción tubular de Cr: Trimetoprim, cimetidina, amiloride, triamterene, espironolactona, probenecid - Aumento de la producción de Cr: corticoides, metabolitos de la vitamina D	

Tabla III. Filtrado glomerular renal (FGR) normal determinado por Cr-EDTA en lactantes y niños

Edad (meses)	FGR media ± DS (ml/min/1,73 m ²)
≤ 1,2	52 ± 9
1,2 – 3,6	61,7 ± 14,3
3,6 ± 7,9	71,7 ± 13,9
7,9 – 12	82,6 ± 17,3
12 – 18	91,5 ± 17,8
18 – 24	94,5 ± 18,1
>24	104,4 ± 19,9

de Cr, cistatina C o marcadores isótopos para una mayor aproximación. El FGR normal a partir de los 2 años de vida se considera que debe ser superior a 90 ml/min/1,73 m². En la tabla III, se pueden ver los valores de FGR en las diferentes edades.

Osmolalidad urinaria. Capacidad de concentración

Los riñones son capaces de mantener casi constante la osmolalidad plasmática (280-290 mOsm/kg) y la concentración de sodio mediante mecanismos independientes que regulan la excreción de agua y sodio. Los mecanismos de concentración urinaria juegan un papel fundamental en el mantenimiento de este equilibrio. Siguiendo a varias horas sin ingesta de agua, como puede ocurrir durante el sueño nocturno, el riñón es capaz de concentrar la orina hasta 1.200 mOsm/kg y, al contrario, cuando hay una ingesta excesiva de agua puede diluir la orina hasta 50 mOsm/kg. La capacidad de concentración urinaria es una de las funciones que se pierden más precozmente en los trastornos renales y provoca la poliuria que padecen estos pacientes.

Para medir la capacidad de concentración urinaria, se puede realizar mediante la estimulación de la ADH endógena con una restricción hídrica o mediante una sustancia exógena con acción antidiurética (desmopresina) o DDAVP⁽⁸⁾. En los niños mayores de 1 año, se considera una capacidad de concentración urinaria normal cuando la osmolalidad urinaria está por encima de 800 mOsm/kg, que equivale a una

densidad de 1.020. Para los niños más pequeños, existen tablas con los valores de normalidad^(3,6,8).

- **Restricción hídrica:** se recomienda una cena a hora temprana con poco líquido. A partir de ese momento, no se deben ingerir más líquidos. A mitad de la noche en niños que controlan esfínteres, se recomienda vaciar la vejiga y por la mañana se recoge la primera orina que es la que se analiza. En los niños pequeños con toma nocturna, es más difícil el poder realizarla. Si en esta orina la osmolalidad es superior a 800 mOsm/kg, consideramos que el riñón tiene una capacidad de concentración normal, pero si la osmolalidad es más baja, puede deberse a que no haya habido una restricción hídrica suficiente y habrá que realizar un test de DDAVP.
- **Prueba de concentración con desmopresina:** se recurre a ella cuando no se consigue una osmolalidad normal con la prueba anterior o cuando no se puede realizar una restricción hídrica prolongada.

La concentración urinaria hay que valorarla en todos los niños con poliuria-polidipsia y nos ayuda a descartar una polidipsia psicógena en aquellos que se alcanza una capacidad de concentración normal.

Otras pruebas de función tubular^(3,5,6,8)

Aparte del manejo del agua, en los túbulos renales se produce la reabsorción y secreción de diferentes electrolitos, glucosa y aminoácidos, bien de forma primaria o bien a través de diferentes hormonas que modulan estos mecanismos. Para valorar estas acciones, utilizamos diferentes parámetros, pero para su interpretación tenemos que tener en cuenta una serie de consideraciones:

- Son útiles cuando hay una alteración iónica en sangre.
- Permiten valorar la respuesta renal a la situación fisiológica / patológica y orientar el origen del problema (renal / extrarrenal).
- Siempre hay que tener en cuenta el contexto clínico. Valorar el uso de fármacos que pueden alterarlas (diuréticos...).

- Hay que tener cautela cuando hay normalidad en sangre y encontramos valores aparentemente anómalos o extremos, ya que pueden estar reflejando un comportamiento renal normal (aportes, situación clínica...).

Excreción de una sustancia en orina de 24 horas

Tiene la dificultad de la recogida exacta de orina, pero es muy útil para conocer la excreción de sodio que nos permite conocer la ingesta de sal en la dieta, cuantificar una proteinuria, valorar la eliminación de calcio, etc. Los valores irán referidos al peso (mg/kg/día o mEq/kg/día, a la superficie corporal (mg/m²/día) o a la superficie corporal del adulto (mg/día/1,73 m²). Solamente, hay que multiplicar la concentración de la sustancia por el volumen de orina, teniendo en cuenta las unidades en las que se expresa la concentración:

$$[\text{So}] \text{ (mEq/l)} \times V \text{ (ml/24 horas)} / 1.000 = \text{mEq/día}$$

$$[\text{So}] \text{ (mg/dl)} \times V \text{ (ml/24 horas)} / 100 = \text{mg/día}$$

[So] = concentración de la sustancia en orina, V = volumen de orina

Índices urinarios

Se pueden hacer los cocientes de las concentraciones de determinadas sustancias en orina, la mayoría de las veces se referirán a la Cr, que tiene una eliminación bastante constante. Para ello, no es necesario obtener una orina minutada, sino que es suficiente con una orina de micción:

$$\text{Índice} = [\text{S}_o] / [\text{C}_{r_o}] \text{ S}_o \text{ y C}_{r_o} \text{ concentraciones de S y Cr en orina}$$

Es importante siempre expresar las unidades, así como el momento en el que se realiza la determinación, para poder interpretar correctamente los valores de normalidad.

Excreción fraccional y reabsorción tubular

Mide el porcentaje de una sustancia filtrada por el riñón que es excretada por la orina. La fórmula es:

$$\text{EFS (\%)} = (\text{C}_{r_p} \times \text{S}_o / \text{C}_{r_o} \times \text{S}_p) \times 100$$

C_{r_o} y S_o = concentraciones en orina y C_{r_p} y S_p concentraciones en plasma

En otras ocasiones se expresa como reabsorción tubular:

$$\text{RTS (\%)} = [1 - (\text{C}_{r_p} \times \text{S}_o / \text{C}_{r_o} \times \text{S}_p)] \times 100$$

Para la interpretación de estas fórmulas siempre tenemos que tener en cuenta las concentraciones plasmáticas.

- **Excreción fraccionada de sodio (EFNa) = (C_{r_p} x N_{ao} / C_{r_o} x N_{ap}) x 100.** Nos ayuda en el diagnóstico diferencial entre hiponatremia de origen renal y extrarrenal (un niño deshidratado con hiponatremia y aumento en la EFNa, indica pérdida renal de sal). En la insuficiencia renal aguda/IRA prerrenal o en la glomerulonefritis aguda, la EFNa es inferior al 1%, mientras que en la IRA con daño renal intrínseco es superior al 1%.

- **Reabsorción tubular de fósforo (RTP) = [1 - (C_{r_p} x P_o / C_{r_o} x P_p)] x 100.** En caso de hipofosfatemia, si la función tubular está conservada, la RTP se aproxima al 100%, a diferencia de los raquitismos hipofosfáticos o la tubulopatía de Fanconi, donde puede estar muy descendido (<80%).

- **Eliminación urinaria de potasio (K).** El K en la orina va a depender de la ingesta dietética y de la acción de la aldosterona en el túbulo colector. Está indicada su realización para valorar en los estados de hipo o hiperpotasemia, si la causa es primaria o secundaria a un déficit de mineralcorticoides. Como la EFK depende del flujo de orina y de la carga distal de Na, su interpretación es más complicada y, actualmente, se emplea la determinación del Gradiente transtubular de K (GTTK)⁽¹⁵⁾:

$$\text{GTTK} = \frac{\text{Osmolaridad}_p \times K_o}{\text{Osmolaridad}_o \times K_p}$$

El GTTK nos informa de la actividad de la aldosterona. Cuando existe hiperpotasemia con buena respuesta a la aldosterona, su valor

Tabla IV. Valores normales de excreción urinaria de algunos solutos

<i>Edad</i>	<i>Cociente urinario y/o excreción fraccionada</i>	<i>Excreción en 24 horas</i>
Sodio	- EFNa (%) = 0,63 ± 0,21	- 3,87 ± 1,3 mEq/kg/día
Potasio	- EFK (%) = 8,43 ± 3,24	- 1,73 ± 0,7 mEq/kg/día
Cloro	- EFCI = 0,84 ± 0,27	- 3,98 ± 1,4 mEq/kg/día
Calcio	- 0-6 meses - 7-12 meses - >2 años	- <0,8 mg/mg Cr - <0,6 mg/mg Cr - <0,21 mg/mg Cr
Magnesio	- 0,05-0,37 mg/mg Cr	- 2,1 ± 1,1 mg/kg/día
Ácido úrico	- 3-4 años - 5-6 años - 7-8 años - 9-10 años	- 0,88 ± 0,22 mg/mg Cr - 0,71 ± 0,21 mg/mg Cr - 0,62 ± 0,18 mg/mg Cr - 0,56 ± 0,15 mg/mg Cr
Fosfato	Reabsorción tubular (%): - Lactantes - Niños mayores	- 12,4 ± 4,6 mg/kg/día - 75-85 - 80-95
Oxalato	- < 1 año - 1-5 años - 5-12 años - >12 años	- 0,15 ± 0,26 mmol/mmol Cr - 0,11-0,12 mmol/mmol Cr - 0,006-0,15 mmol/mmol Cr - 0,002-0,083 mmol/mmol Cr
Citrato	- 0,38-0,9 mg/mg Cr - Ca/Citrato < 0,33	- ≥4,5 mg/kg/día - >320 mg/día/1,73 m ²

es superior a 7, y valores inferiores a 4 orientan a un hipoaldosteronismo o falta de respuesta a la hormona. Sin embargo, cuando existe hipopotasemia, la aldosterona debería estar frenada, por lo que el GTTK tendría que ser inferior a 2; si el valor es superior, hay que sospechar una pérdida renal de K.

En la tabla IV, se pueden consultar los valores normales de excreción de algunos solutos.

Valoración de la acidificación renal(16,17)

La acidosis tubular renal (ATR) es el trastorno de la función tubular que dificulta la regulación renal del equilibrio ácido-base. En condiciones normales, el riñón participa en el equilibrio ácido-base mediante la reabsorción de casi todo el bicarbonato plasmático filtrado por el glomérulo y mediante la excreción de hidrogeniones en forma de acidez titulable y amonio. Para su

estudio inicial, analizamos diferentes parámetros:

- **Anión GAP en sangre:** $Na_p - (Cl_p + HCO3_p) = 8 - 16$ mEq. Cuando es normal, significa que hay pérdida de bicarbonato del espacio extracelular (puede ser causa digestiva o renal) y se acompaña de hipercloremia. Si el GAP está elevado, hay que pensar en una acidemia orgánica por acúmulo de ácidos orgánicos (acidosis láctica, cetoacidosis diabética). Por tanto, la ATR es una acidosis hiperclorémica con anión GAP normal.
- **pH urinario.** Mide solamente la actividad en orina de H+ libre, que es menos del 1% de la cantidad total de protones excretados en la nefrona distal. Se debe valorar siempre en situación de acidosis y, en esta situación, el pH en orina debe ser inferior a 5,5. Sin embargo, un pH bajo no asegura una acidificación distal normal si la excreción de NH4+ está baja y, al contrario, un paciente con una excreción alta de NH4+ puede

tener un pH >6 sin implicar defecto de acidificación. El pH urinario y el NH4+ deben ser evaluados conjuntamente para medir adecuadamente la acidificación distal.

- **Anión GAP urinario: (Na+ + K+) - Cl-.** Se realiza en una muestra aislada de orina y en pacientes con Nao > 20 mEq/l, con acidosis metabólica y anión GAP en sangre normal nos da una estimación indirecta de la excreción de NH4+. Con una dieta normal, las cantidades de Ca++ y Mg++ son pequeñas y la excreción de aniones no medibles (ácidos orgánicos, sulfato y fosfato) varía muy poco, por lo que el GAP urinario es casi equivalente a la concentración de NH4+ menos la concentración de aniones no medibles. Como la concentración de estos aniones permanece constante, cualquier incremento en la excreción de NH4+ durante la acidosis se acompañará de un aumento en la excreción de Cl-, de

tal forma que el GAP urinario se hace más negativo según aumenta la excreción de amonio ($\text{Cl}^- > \text{Na}^+ + \text{K}^+$) (pérdidas digestivas o renales de bicarbonato). Si existe poca cantidad de amonio, el GAP urinario será positivo ($\text{Cl}^- < \text{Na}^+ + \text{K}^+$) como ocurre en la ATR distal y en la ATR tipo IV con hiperkalemia. Con estos datos, podemos hacer una orientación diagnóstica de la acidosis, aunque posteriormente haya que ampliar con pruebas más específicas de acidificación renal.

Bibliografía

1. Lesley AI, Perrone ND. Assessment of kidney function. In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Acceso en Marzo 2016).
2. Ibars Valverde Z, Ferrando Monleón S. Marcadores clínicos de enfermedad renal. Indicación e interpretación de las pruebas complementarias. Recogida de muestras y análisis sistemático de orina. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 1-19.
3. Martínez Débora MJ, Sánchez Cordero N. Estudio de la función renal desde Atención Primaria. Alteraciones del sedimento urinario. En: García Sicilia J ed. *Manual práctico de Pediatría en Atención Primaria* (2ª ed). Madrid: Publimed. 2013; 1003-18.
4. Cyriac J, Holden K, Tullus K. How to use... urine dipsticks. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2016; 1-7.
5. Bravo Feitó J, Fernández Cambor C. Anamnesis, exploración física y pruebas complementarias. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría* (5ª ed). En: Guerrero Fernández J, Ruiz Domínguez JA, Menéndez Suso JJ, Barrios Tascón A eds. Madrid: Publicación de libros médicos S.L.U. 2009; 979-90.
6. Fraga Rodríguez GM, Huertes Díaz B. Evaluación básica de la función renal en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1: 21-35.
7. Atiyeh BA, Dabbagh SS, Gruskin. Evaluation of renal function during childhood. *Pediatr Rev.* 1996; 17: 175-80.
8. Santos F, García Nieto V. Exploración basal de la función renal. En: García Nieto V, Santos F, eds. *Nefrología Pediátrica*. Madrid: Aula Médica S.A. 2000; 3-14.
9. Piepsz A, Tondeur M, Ham H. Revisiting normal (51)Cr-ethylene diamine-tetra-acetic acid clearance values in children. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2006; 33: 1477-82.
10. Schwartz GJ, Haycock GB, Edelmann CM Jr, Spitzer A. A simple estimate of glomerular filtration rate in children derived from body length and plasma creatinine. *Pediatrics.* 1976; 58: 259-63.
11. Schwartz GJ, Work DF. Measurement and estimation of GFR in children and adolescents. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2009; 4: 1832-43.
12. Filler G, Lepage N. Should the Schwartz formula for estimation of GFR be replaced by cystatin C formula? *Pediatr Nephrol.* 2003; 18: 981-5.
13. Montañés Bermúdez R, Gràcia García S, Fraga Rodríguez GM, Escribano Subias J, Díez de Los Ríos Carrasco MJ, Alonso Melgar A, et al. Miembros de la Comisión de Función Renal de la Sociedad Española de Bioquímica Clínica y Patología Molecular (SEQC). Documento de consenso: recomendaciones sobre la utilización de ecuaciones para la estimación del filtrado glomerular en niños. *An Pediatr (Barc).* 2014; 80: 326.e1-326.e13.
14. Pasala S, Carmody JB. How to use... serum creatinine, cystatin C and GFR. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2017; 102: 37-43.
15. Rodríguez-Soriano J, Ubetagoyena M, Vallo A. Transtubular potassium concentration gradient: a useful test to estimate renal aldosterone bioactivity in infants and children. *Pediatr Nephrol.* 1990; 4: 105-10.
16. Yaxley J, Pirrone C. Review of the Diagnostic Evaluation of Renal Tubular Acidosis. *Ochsner J.* 2016; 16: 525-30.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



El Rincón del Residente

Coordinadores: M. García Boyano*,
I. Noriega Echevarría**, E. Pérez Costa*,
D. Rodríguez Álvarez*

*Residentes de *Pediatría del Hospital
Universitario Infantil La Paz. Madrid.*

**Residente de *Pediatría del Hospital
Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.*



*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras.
¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Parálisis braquial y dificultad respiratoria en un recién nacido macrosómico

C. Sánchez-Villares Lorenzo*, S. Fernández Luis*,
Paula Domínguez Manzano**

*Médico en Formación en Pediatría y Áreas Específicas.

**Médico Especialista en Pediatría y Áreas Específicas.

Servicio de Neonatología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Historia clínica

Neonato varón de 40 semanas de edad gestacional, macrosómico (peso: 4.120 g, p>97) con distrés respiratorio inmediato, que precisa ingreso para asistencia respiratoria con CPAP. Antecedentes personales: embarazo controlado de curso normal, parto vaginal con distocia de hombros. Apgar: 6/7/9. En la exploración física, destaca distrés respiratorio leve con buena entrada de aire bilateral en la auscultación, aunque con leve hipoventilación en campo pulmonar derecho y ausencia de movilidad de miembro superior derecho, con hombro en aducción y rotación interna, codo en extensión y antebrazo en pronación (Fig. 1), conservando la movilidad de



Figura 1.



Figura 2.

la mano y la presión palmar (Fig. 2). Las clavículas y el resto de exploración física son compatibles con la normalidad. Se realiza radiografía simple de tórax (Fig. 3).

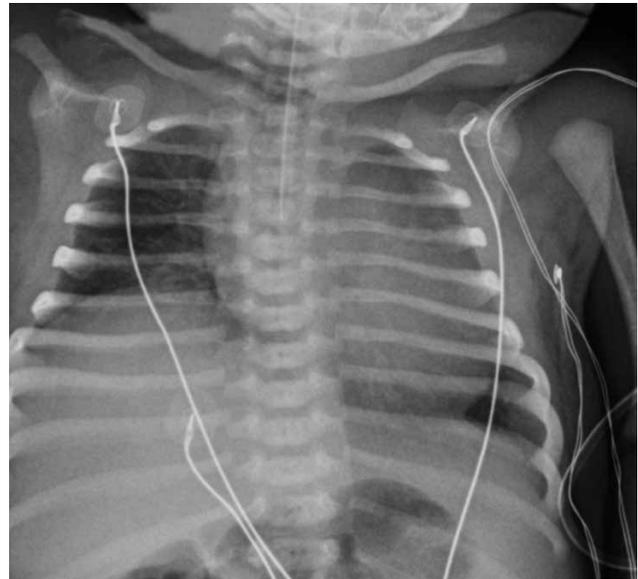


Figura 3.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Hipoplasia pulmonar derecha.
- Parálisis diafragmática bilateral.
- Parálisis diafragmática derecha aislada.
- Parálisis diafragmática derecha asociada a parálisis braquial.
- Hernia diafragmática congénita.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Respuesta correcta

- d. Parálisis diafragmática derecha asociada a parálisis braquial.

Comentario

El caso presentado es el de una parálisis diafragmática asociada a parálisis braquial. En la radiografía de tórax (Fig. 3), se objetiva elevación del hemidiafragma derecho hasta el nivel de la sexta costilla, hallazgo compatible con parálisis diafragmática derecha, que se confirma mediante ecografía. La ausencia de movilidad de brazo y antebrazo derechos con movilidad de la mano conservada (Figs. 1 y 2) sugiere parálisis braquial de Erb-Duchene o lesión de las raíces nerviosas C5-C6 en relación con la distocia de hombros. La lesión del plexo braquial en el neonato puede aparecer asociada a otras lesiones concomitantes, como: parálisis diafragmática, fractura de clavícula, parálisis facial o tortícolis^(1,2). La parálisis diafragmática se asocia a parálisis braquial en un 5-9% de los casos, como consecuencia de la lesión del nervio frénico (C3-C5) y su causa fundamental en pediatría es el traumatismo obstétrico^(2,3). Su manejo es habitualmente conservador mediante aportes de oxígeno o ventilación mecánica no invasiva, con recuperación espontánea en la mayoría de los casos, aunque en ocasiones, es necesario el tratamiento quirúrgico (plicatura diafragmática).

La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita del desarrollo pulmonar que condiciona un desarrollo deficiente o incompleto del pulmón. Puede aparecer asociada a patologías, como la hernia diafragmática; oligohidramnios; enfermedades neuromusculares; o malformaciones esqueléticas, neurológicas o de la vascularización broncopulmonar. A diferencia del caso

presentado, no se asocia a parálisis braquial y el diagnóstico es más frecuentemente prenatal.

La hernia diafragmática congénita ocurre de forma aislada en el 60% de los casos. Se produce en las primeras semanas de gestación, provocando la herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica. La compresión ocasionada por los órganos abdominales herniados altera el desarrollo del árbol traqueobronquial, dando lugar a hipoplasia e hipertensión pulmonares. Al igual que la hipoplasia pulmonar, el diagnóstico prenatal es relativamente sencillo y no aparece asociado a parálisis braquial⁽⁵⁾.

Palabras clave

Recién nacido; Parálisis braquial; Parálisis obstétrica; Newborn; Brachial palsy; Obstetric paralysis.

Bibliografía

1. Abril JC, Bonilla P, Miranda C. Problemas ortopédicos en el recién nacido. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII: 375-83.
2. García Bravo A, Rodríguez Zurita A, Melián Suárez A, Blanco Soler C, Limiñana Cañal JM, García Hernández JA, et al. La parálisis del plexo braquial asociada al nacimiento. Revisión de 30 casos. *An Esp Pediatr*. 1999; 50: 4885-90.
3. Del Río Camacho G, Leal Orozco A, Ruiz Serrano C, Molinelli Barranco M. Taquipnea en un recién nacido macrosómico. Parálisis diafragmática de causa obstétrica. *Acta Pediatr Esp*. 2010; 68: 360-1.
4. Tortajada Girbés M, Clement Paredes A, García Muñoz E, Gracia Antequera M, Delgado Córdón F, Hernández Marco R. Hipoplasia pulmonar infantil. *An Esp Pediatr*. 2007; 67: 81-3.
5. García Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. Diag Pren*. 2012; 23: 126-33.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Bultoma frontal en niño de 2 años

A. Carnicero Iglesias*, M. Lomba Estévez*, P.A. Crespo Suárez**

*MIR Pediatría. Hospital Provincial de Pontevedra. **Médico Adjunto de Pediatría. Hospital Provincial de Pontevedra

Historia clínica

Niño de 2 años sin antecedentes de interés ni traumatismo previo, que presenta bultoma frontal derecho de 15 días de evolución de 3-4 cm de diámetro, sin signos inflamatorios circundantes (no eritema, ni calor local, no doloroso a la palpación). Afebril. En la exploración física, se objetiva conglomerado adenopático laterocervical y submandibular, no adherido a planos profundos. Resto de la exploración dentro de la normalidad.

Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica sin alteraciones. Ecografía abdominal y radiografía de tórax normales. Frotis de sangre periférica y aspirado medular sin hallazgos patológicos.

Se realizan: TAC craneal con reconstrucción 3D, resonancia magnética (Figs. 1-3) y biopsia de la lesión supraciliar: en el examen histopatológico, destaca un infiltrado inflamatorio mixto con presencia de abundantes eosinófilos y células “en grano de café”.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Metástasis craneal.
- Histiocitosis de células de Langerhans.
- Osteoma osteoide.
- Fascitis diploica.
- Quiste leptomeníngeo.



Figura 2. Reconstrucción 3D: reconstrucción volumen rendering con lesión lítica fronto-parietal derecha.

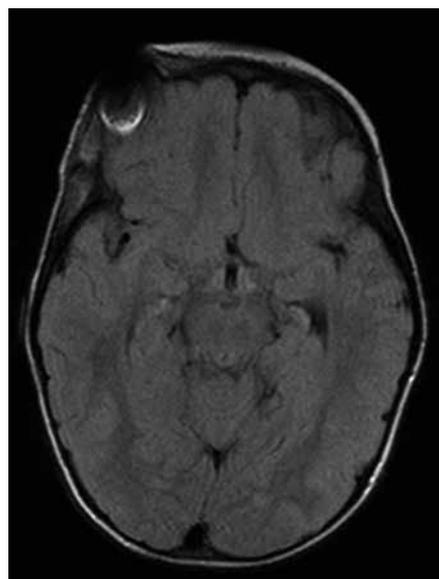


Figura 1. TAC-craneal: lesión lítica ósea destructiva a nivel del borde supraorbitario externo derecho, de bordes biselados y con masa de partes blandas adyacentes asociadas.

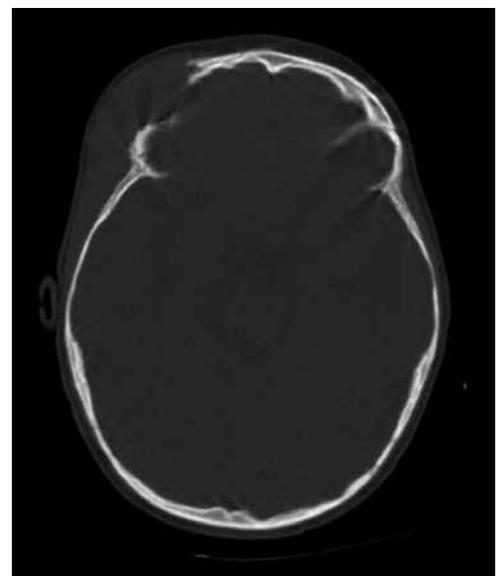


Figura 3. RMN craneal: corte axial que evidencia masa de partes blandas en región fronto-parietal derecha.

Respuesta correcta

- Incorrecta. Los hallazgos de la biopsia son compatibles con histiocitosis de células de Langerhans y no con metástasis craneales.
- Correcta.** Histiocitosis de células de Langerhans.
- Incorrecta. La clínica (falta de dolor) y las características de la lesión hacen menos probable que nos hallemos ante un osteoma.
- Incorrecta. Este tipo de lesión es muy infrecuente en la infancia, y la biopsia no se corresponde con este tipo de lesiones.
- Incorrecta. La falta de antecedente de trauma craneal hace poco probable esta lesión.

Comentario

La imagen corresponde a un granuloma de células de Langerhans. El diagnóstico de confirmación se obtuvo tras la confirmación con inmunohistoquímica de la biopsia.

La histiocitosis de Langerhans^(1,2) afecta principalmente a niños y adultos jóvenes. Se caracteriza por la formación de granulomas con porcentaje variable de histiocitos, células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos. El cráneo es el hueso más frecuentemente afecto, presentando lesiones osteolíticas redondeadas u ovals que tienden a localizarse principalmente en hueso parietal y temporal.

Debe de hacerse diagnóstico diferencial con metástasis procedentes de un neuroblastoma, buscando masas abdominales o torácicas, catecolaminas en orina, médula ósea, etc.

El osteoma⁽²⁾ es la lesión benigna más frecuente de la calota. Son lesiones nodulares, escleróticas, normalmente menores de 1 cm. Es más frecuente en varones y se da principalmente en adolescentes y en niños (raro en menores de 5 años). Es característico, el dolor localizado de predominio nocturno aliviado con AINEs.

La fascitis diploica⁽³⁾ corresponde a una tumoración benigna extremadamente infrecuente y característica de la edad pediátrica, caracterizada por la proliferación de fibro-

blastos. Típicamente, se presenta en forma de masa de crecimiento rápido localizada a nivel craneal superficial, pudiendo erosionar el plano óseo subyacente. La histología característica muestra un patrón fibroblástico inmaduro pseudosarcomatoso no invasivo sobre una matriz mixoide. La resección completa es curativa.

El quiste leptomeníngeo⁽³⁾ es una complicación tardía que ocurre en aproximadamente el 1% de las fracturas craneales en menores de 3 años. Se producen por desgarro en la duramadre, secundario al traumatismo, ocasionando la exposición de la tabla interna a las pulsaciones del líquido cefalorraquídeo, pudiendo originar erosión ósea o ensanchamiento del trazo de fractura, semanas después del antecedente traumático, originando un defecto que puede provocar herniación del líquido cefalorraquídeo o del tejido cerebral.

Tras la sospecha clínica, los hallazgos histológicos y los estudios de inmunohistoquímica (positividad para células de Langerhans) confirmaron el diagnóstico. El estudio de extensión no objetivó datos de afectación en otras localizaciones. Se inició tratamiento con quimioterapia según protocolo internacional para histiocitosis de células de Langerhans multisistémica con afectación ósea y ganglionar.

Palabras clave

Histiocitosis; Células de Langerhans; Granuloma; Diagnóstico diferencial; Histiocytosis; Langerhans-Cells; Granuloma; Differential diagnosis.

Bibliografía

- McCarville MB. The child with bone pain: malignancies and mimickers. *Cancer Imaging*. 2009; 74: 115-22.
- Madero L. Histiocitosis o enfermedades histiocitarias. *Pediatr Integral*. 2016; 412-7.
- Resnick D, Greenway GD. Tumores y lesiones seudotumorales de los huesos: imágenes y anatomopatología de las lesiones específicas. En: Resnick D, ed. *Huesos y articulaciones en imagen*. Madrid. Marbán. 2001. p. 991-1063.
- Levy RA, Quint DJ, Devaney KO. Unusual tumours of the skull and skull base: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J*. 1996; 47: 434-43.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

10 Cosas que deberías saber sobre... ...la RCP básica pediátrica



D. Rodríguez Álvarez, M. García Boyano,
I. Noriega Echevarría, E. Pérez Costa

La mayoría de las paradas cardíacas son hipóxicas en su origen y, por lo tanto, la prioridad es la apertura de la vía aérea y la administración inmediata de oxígeno

La arritmia más frecuente hallada en la parada cardíaca pediátrica, es la bradicardia grave que está evolucionando a asistolia. Por tanto, la RCP-B efectiva es más importante que el acceso rápido a un desfibrilador

La identificación de un niño críticamente enfermo y las intervenciones subsiguientes deben seguir la secuencia ABCDE:
A (vía Aérea),
B (ventilación/*Breathing*),
C (Circulación),
D (Disfunción neurológica),
E (Exposición y Entorno)

A. Existen 2 maniobras recomendadas para la apertura de la vía aérea: maniobra frente-mentón y maniobra de elevación mandibular

B. El reanimador debe comprobar la respiración. Ver si hay movimientos torácicos, oír si hay ruidos respiratorios y sentir en su mejilla el movimiento del aire

B. Si el niño respira de forma eficaz, se mantendrá la vía aérea abierta esperando a que llegue más asistencia médica. Si no, el reanimador le debe dar 5 respiraciones de rescate, mediante la técnica boca a boca-nariz en los lactantes y boca a boca en los niños

C. Tras administrar las respiraciones de rescate, el reanimador debe valorar si el niño tiene circulación espontánea. Para ello, debe buscar "signos de vida": movimientos, tos o respiraciones normales. Los profesionales sanitarios pueden intentar también la palpación de un pulso central

C. Si existen signos de vida o pulso > 60 lpm, se debe examinar de nuevo la respiración y, si está ausente o es inadecuada, se continuará con insuflaciones de rescate a una frecuencia de 12 a 20 por minuto

C. Si no existen signos de vida, se iniciarán compresiones torácicas en la mitad inferior del esternón un dedo por encima del extremo inferior del esternón. La relación compresiones:ventilaciones recomendada para niños de cualquier edad es 15:2. Las compresiones en los lactantes, se realizarán con los dos dedos de una mano cuando el reanimador esté solo, o mediante la técnica del abrazo con los dos pulgares cuando se trate de dos reanimadores. Las compresiones torácicas en el niño, se realizarán mediante compresiones directas con el talón de la mano

Tras un minuto de reanimación, se parará brevemente, se valorará ABCDE buscando signos de vida, y se activará el servicio de emergencias médicas en caso de que este no haya sido activado por encontrarse el reanimador solo

Para saber aún más...

- Maconochie I, Bingham R, Eich C, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 6 Paediatric Life Support. Resuscitation 2015.



Con el fonendo en la mochila

En la era de la globalización, con la facilidad para viajar a otros países, conocer nuevas culturas y distintas situaciones socio-sanitarias, nace esta sección con el objetivo de dar a conocer las experiencias de residentes de Pediatría, que han salido del país para ampliar sus conocimientos médicos en un contexto diferente al nuestro. Una herramienta de ayuda para todos aquellos que se planteen realizar algo similar.



Información del rotante

- Nombre: Aida López de Pedro.
- Email: aida.lopezdepedro@gmail.com.
- Hospital de Origen: Hospital Universitario Ramón y Cajal.
- Subespecialidad pediátrica (si aplicable): Cuidados Intensivos Pediátricos.
- Año de residencia en el que se realizó la rotación externa: R4.
- Duración de la rotación externa (meses): 3 meses.

Cuestionario

1. ¿Dónde has realizado tu rotación? ¿Por qué elegiste ese hospital?

Realicé mi rotación en el Departamento de Cuidados Intensivos Pediátricos del Boston Children's Hospital (BCH) en Massachusetts, Estados Unidos, perteneciente a la Facultad de Medicina de la Universidad de Harvard. Dentro de este departamento, la mayor parte de mi rotación se desarrolló en la UCI médico-quirúrgica, que dispone de treinta camas en las que ingresan pacientes pediátricos críticos procedentes de todo el país, así como trasladados desde diferentes puntos del mundo.

Desde hacía mucho tiempo, quería realizar una rotación en Estados Unidos para conocer sus métodos de trabajo, recursos y programas formativos de gran renombre. El BCH era la mejor opción para hacerlo, ya que tiene una de las UCIs pediátricas con mayor volumen del mundo. Además, esta Unidad es una de las que más pacientes trata con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en el país, con más de sesenta casos de niños tratados con esta terapia al año.

Por último, en la UCI existe un programa pionero de aprendizaje basado en la simulación de situaciones de emergencia en el que participan todos los miembros del equipo en la que estaba muy interesada.

2. ¿Cómo conseguiste la rotación? ¿Qué documentos o trámites tuviste que realizar?

Gracias a la Fundación Garrido-Lestache que me otorgó la *II Ayuda a la Formación Especializada* fue posible la realización de esta rotación.

En primer lugar, la Fundación contactó con el centro que me concedió la rotación y, posteriormente, me ayudó con todos los trámites administrativos y gestiones relacionados con la misma.

En segundo lugar, me ayudaron económicamente tanto con el coste del viaje, así como con los gastos derivados de la propia rotación.

3. Una vez iniciada la actividad asistencial, ¿cuál fue tu grado de participación?

La rotación que realicé fue en carácter de *Observer*, por lo que no tenía responsabilidad directa sobre el paciente. No obstante, formé parte de los diferentes equipos que conformaban la Unidad, que siempre mostraron interés y tuvieron en cuenta mi opinión acerca de los diversos casos clínicos que manejaban.

Asimismo, estaba implicada en todas las actividades docentes que se realizaban para los residentes de la Unidad. Esto incluía desde: charlas enfocadas al manejo del paciente crítico, sesiones sobre los pacientes ingresados, talleres para la realización de técnicas (ventilación, intubación, canalización de accesos venosos centrales) y realización de supuestos clínicos de simulación, dos o tres veces a la semana, en los que participaba como un residente más.

4. ¿Se fijaron unos objetivos docentes preestablecidos antes de tu llegada? ¿Se realizó una evaluación de tu labor al final de la rotación?

Previo a mi salida, se fijaron los objetivos docentes de mi rotación con mi tutor y la Unidad de Docencia del Hospital Universitario Ramón y Cajal. Una vez llegué al BCH, la responsable de mi rotación me ofreció la oportunidad de explicarle cuáles eran mis objetivos y sobre qué temas preferiría profundizar durante esos meses. De este modo, me concertaron citas con los diferentes expertos para poder ampliar mis conocimientos en algunos campos como: el manejo del paciente neurocrítico, las complicaciones de los trasplantes de progenitores hematopoyéticos o la ECMO.

Al finalizar mi rotación, me entregaron un certificado y una carta describiendo las actividades que había desempeñado. Sin embargo, no están autorizados para entregar una evaluación de la rotación, ya que refieren que es complicado evaluar al gran número de *Observers* que reciben sin que ellos hayan prestado actividad asistencial.

5. Resume brevemente los conocimientos/habilidades adquiridas

En primer lugar, al poder realizar simulaciones con el equipo de alta tecnología del que disponían en este hospital, me ha permitido mejorar en la organización de equipos en situaciones críticas y aprender o revisar, de forma práctica, el tratamiento agudo de muchas de las patologías más frecuentes en la UCIP.

En segundo lugar, he podido valorar como se trabaja en un Servicio diferente del mío. He visto cómo se organizaba la UCI, las labores del personal, la forma de visitar a los pacientes o de tratar a sus familias. Además, he podido comparar los protocolos de actuación en enfermedades comunes en Cuidados Intensivos Pediátricos con los que se aplican en España.

Por último, esta rotación me ha permitido ver pacientes con patología poco habitual, ya que es un centro de referencia a nivel mundial, destacando enfermedades de tipo hematológico o inmunológico que precisaban trasplante de progenitores hematopoyéticos y post-operatorios de neurocirugía y cirugía reconstructiva de malformaciones cráneo-faciales.

6. ¿Cambiarías algo relacionado con tu rotación? En caso afirmativo, ¿qué cambiarías?

Me gustaría que fuese más sencillo para los médicos extranjeros la participación en la actividad asistencial en los hospitales estadounidenses. El aprendizaje es mayor cuando es uno mismo el que se encarga de forma directa del paciente. No obstante, reconozco que este aspecto depende del sistema sanitario de Estados Unidos y es difícil modificarlo.

7. Puntúa del 1 al 10 (equivaliendo 1 a una puntuación muy mala y 10 a una puntuación muy buena):

- Enseñanza: 10.
- Supervisión: 8.
- Grado de aprendizaje: 10.
- Puntuación global: 9.

8. ¿Esta rotación ha cambiado tu práctica médica? ¿Ves posible aplicar dichos conocimientos de regreso en tu hospital o en tu futura práctica profesional?

Esta rotación ha repercutido gratamente en mi práctica médica, proporcionándome una visión más organizada de las situaciones críticas en pediatría y potenciando el trabajo en equipo. Además, me ha aportado conocimientos acerca de otras estrategias diagnósticas y terapéuticas diferentes a las que se usan en España y que opino podrían ser de gran utilidad en nuestro medio, así como fácilmente aplicables.

De este modo, espero que todo lo que he aprendido durante estos tres meses me sirva para aplicarlo de vuelta en mi hospital y, por supuesto, a lo largo de mi carrera profesional.

9. ¿Pudiste implicarte en alguna actividad más allá de la asistencia (docencia, sesiones clínicas, investigación...)? En caso afirmativo, ¿puedes explicarnos qué tipo de actividad?

Como ya he destacado, la docencia fue uno de los puntos fuertes de mi rotación, pudiendo asistir a múltiples clases magistrales, tanto del BCH como de la Universidad de Harvard, sesiones clínicas, de morbimortalidad, bibliográficas y de investigación y participar en varios talleres.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



The Corner

M. Sánchez Martín*, M. Gómez de Pablos Romero**
*Residente de Pediatría del Hospital Universitario La Paz.
**Residente de Pediatría del Hospital Universitario de Móstoles.

13. Resident-attending in the ED: Intussusception

Resident: Doctor Rogers, I'd like to discuss a patient with you. Oliver is a healthy 8-month-old baby brought into the ED because of inconsolable crying. His mother says he has been crying the whole afternoon and he has vomited 5 times. He doesn't have fever or diarrhea and hasn't lost his appetite. He has never had regurgitations after feedings. There's nobody else sick at home and he doesn't attend the nursery school.

Attending: Has he been crying non-stop? Do you think he is in pain? Has he had any other similar episodes before?

Resident: He has had intermittent crying episodes. He manages to be comforted and stays calm for about 20 minutes, but then he suddenly starts with intense crying again. His mother is worried because this is the first time he cries so much and during the episodes he becomes pale and sweaty. I think he might have abdominal pain because he draws up his legs towards the abdomen. However, now he is relaxed and the physical examination is normal.

Attending: Are the vomits bilious? When was the last time he had bowel-movements? Has he had bloody stools?

Resident: The vomits are non-bilious and he has had normal stools this morning.

Attending: So after all you've told me, what is your differential diagnosis?

Resident: It is still too soon to make an accurate diagnosis. According to the gastrointestinal symptoms he might be starting with a gastroenteritis, but vomiting and irritability are very unspecific symptoms in babies, and might sometimes be the only presentation of urinary infection. This is why I carried out a urine dipstick test which is normal. If he was younger, the crying could be simply due to infant colics. Nevertheless, the poor general condition makes me think of some organic pathology.

Attending: Good. There are many causes for vomiting and crying in babies. However, the paleness, sweating and bad general appearance during the intermittent sudden crying episodes and the drawing up of the legs are important signs that should make you consider and rule out an intussusception. This means that part of the intestine has telescoped into itself. It is one of the most common abdominal emergencies in children below two years of age and it has a high rate of morbidity if not treated promptly.

Resident: OK so we should order an ultrasonography then, right? What is the cause? And how is it treated?

Attending: Yes, ultrasonography would be the method of choice to detect intussusceptions. They are mostly idiopathic, but some episodes might be triggered by viral infections. Once the diagnosis is confirmed, stable patients

with no evidence of intestinal perforation can be treated with non-operative reduction using a pneumatic or hydrostatic enema under sonographic guidance. This is generally safe and effective, although the surgical team should be notified because there is a small risk of perforation during the procedure. Acutely ill or children with intestinal perforation need a surgical reduction.

Resident: So what do we do now?

Attending: We should explain all of this to his mother. Make sure that the child discontinues oral intake from now on to ensure preoperative fasting and start him on IV fluids to maintain hydration. Order the ultrasonography and if the diagnosis is confirmed, inform the surgeons and the anaesthetist for sedation during the intervention.

Resident: Thank you for your help Dr. Rogers.

KEY WORDS:

ED (Emergency Department): servicio de Urgencias.

Intussusception: invaginación intestinal.

Regurgitations: regurgitaciones.

Feedings: tomas.

Non-stop: sin parar.

Be comforted: ser consolado.

Draws up his legs: encoge las piernas.

Bowel-movements: defecación.

Bloody stools: deposiciones sanguinolentas.

Differential diagnosis: diagnóstico diferencial.

Urine dipstick test: tira reactiva de orina.

Infant or baby colics: cólicos del lactante.

Bad general appearance/ poor general condition: mal estado general.

Organic pathology: patología orgánica.

Rule out: descartar.

Telescope: plegarse como un telescopio introduciendo un segmento dentro de otro.

Morbidity: morbilidad.

Ultrasonography: ecografía.

Method of choice: método de elección.

Triggered: desencadenado.

Intestinal perforation: perforación intestinal.

Non-operative reduction: reducción no quirúrgica.

Under sonographic guidance: guiado por ecografía.

Oral intake: ingesta oral.

Preoperative fasting: ayuno prequirúrgico.

IV (intravenous) fluids: fluidoterapia intravenosa.

Surgeons: cirujanos.

Anaesthetist: anestesista.

Sedation: sedación.



PLAY AUDIO

se puede escuchar en
www.pediatriaintegral.es

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.



D. Gómez Andrés, M.D.

F.E. Neurología Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Vall d'Hebron Institut de Recerca. Barcelona

Pediatr Integral 2017; XXI (8): 558.e1–558.e2

Pediatría general y extrahospitalaria

★★★★★ **Physical Abuse of Children.** *N Engl J Med.* 2017; 376(17): 1659–66. PMID: 28445667. DOI: 10.1056/NEJMcp1701446

Interesante resumen sobre el manejo clínico del abuso físico. Me ha gustado el enfoque de separar entre grupos de lesiones que propone.

★★★★★ **A snoring child.** *BMJ.* 2017; 357: j2124. PMID: 28522679. DOI: 10.1136/bmj.j2124

Este artículo proporciona una guía sobre la anamnesis y el abordaje del paciente con ronquido. El abordaje es completamente práctico, pensado para rescatar mientras se realiza una consulta.

★★★★★ **Clinical and psychological effects of excessive screen time on children.** *J Paediatr Child Health.* 2017; 53(4): 333–8. PMID: 28168778. DOI: 10.1111/jpc.13462

La exposición a pantallas es un problema de salud pública para las distintas poblaciones pediátricas. Yo he aprendido mucho con esta maravillosa revisión y eso que es un tema sobre el que ya había leído. Me ha gustado la claridad de la exposición y la orientación práctica.

★★★★☆ **Emerging exposures of developmental toxicants.** *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29(2): 218–24. PMID: 28059904 DOI: 10.1097/MOP.0000000000000455

Un artículo que fundamentalmente enumera los agentes con potencial tóxico para los pacientes pediátricos. Dada la amplitud del área, era complicado profundizar en cada uno de los riesgos de estas sustancias y aunque es un artículo inte-

resante, que puede jugar un papel en la introducción en el campo, lo encuentro bastante limitado.

★★★☆☆ **Interpreting iron studies.** *BMJ.* 357: j2513. PMID: 28620083. DOI: 10.1136/bmj.j2513

Aunque orientado a población general y no solo a Pediatría, proporciona un buen repaso sobre un tema más complicado que lo que parece, como los biomarcadores del estado del hierro.

Cirugía pediátrica

★★★★★ **Hypospadias, all there is to know.** *Eur J Pediatr.* 2017; 176(4): 435–41. PMID: 28190103. DOI: 10.1007/s00431-017-2864-5

Una revisión completa y didáctica sobre una de las malformaciones congénitas más frecuentes.

Digestivo

★★★★☆ **Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the Management of Helicobacter pylori in Children and Adolescents (Update 2016).** *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 64: 991–1003. PMID: 28541262. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001594

Un tema que es complicado y sobre el que los no expertos siempre tenemos un alto grado de incertidumbre. Es bueno disponer de una guía que nos ayuda.

Neonatología

★★★★★ **The evolution of modern respiratory care for preterm infants.** *Lancet.* 2017; 389: 1649–59. PMID: 28443559. DOI: 10.1016/S0140-6736(17)30312-4

★★★★★ **Advances in nutrition of the newborn infant.** *Lancet.* 2017; 389: 1660-8. PMID: 28443560. DOI: 10.1016/S0140-6736(17)30552-4

Dos buenas revisiones para repasar los avances a nivel de los cuidados neonatológicos en los últimos años.

Neumología

★★★★★ **Respiratory complications, management and treatments for neuromuscular disease in children.** *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29(3): 326-33. PMID: 28338488. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000498

Buen resumen de un área de la Pediatría que va a evolucionar marcadamente en los próximos años con la llegada de nuevas terapias a estas enfermedades. El artículo está orientado desde la fisiología respiratoria y explica, sin profundizar en exceso, las posibilidades terapéuticas desde lo respiratorio en estas enfermedades.

★★★★☆ **Management of acute asthma exacerbations.** *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29(3): 305-10. PMID: 28306629. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000480

Los autores discuten las oportunidades de mejora en el tratamiento de las crisis asmáticas. Discuten las pruebas disponibles respecto al uso de anticolinérgicos inhalados (beneficio poco importante), de oxigenoterapia (proponen unos objetivos de SpO₂ de 93-95%), de corticoides sistémicos (discuten sobre la utilidad de biomarcadores en el futuro) e inhalados (sin claro papel en la crisis, pero a valorar su indicación desde la Urgencia), de sulfato de magnesio (tanto endovenoso como inhalado, pendiente de futuros ensayos), de las infusiones continuas de terbutalina (de momento, reservadas para el uso en UCIP), de la teofilina (probablemente a rescatar de su desuso, pero con más datos sobre su eficacia y seguridad), de la ketamina (como coadyuvante la ventilación no invasiva) y del uso precoz de técnicas que aseguren PEEP, como medida de

evitar la intubación (cuyo momento de indicación también es complicado de definir).

Neurología

★★★★★ **The genetic basis of cerebral palsy.** *Dev Med Child Neurol.* 2017; 59(5): 462-9. PMID: 28042670. DOI: 10.1111/dmcn.13363

Recuperar el concepto de PCI como trastorno del neurodesarrollo e incluirla en los principios etiológicos como enfermedad compleja similar al TEA o a la discapacidad intelectual es la principal tesis de este artículo. Útil para todos los profesionales que atiendan a estos pacientes, este artículo recoge una nueva perspectiva etiológica en la PCI, que incluye formas monogénicas y oligogénicas con contribuciones de mutaciones puntuales y CNV.

★★★★★ **Chromosomal Microarray Testing for Children with Unexplained Neurodevelopmental Disorders.** *JAMA.* 2017; 317: 2545-6. PMID: 28654998. DOI: 10.1001/jama.2017.7272

Una tecnología que nos ha permitido el diagnóstico en múltiples pacientes con trastornos del neurodesarrollo y cuyos fundamentos son poco conocidos por los pediatras en general. Es un artículo sencillo que explica por qué y qué es un array.

Oncología

★★★★★ **Neuroblastoma.** *BMJ.* 2017; 357: j1863. PMID: 28468760 DOI: 10.1136/bmj.j1863

Es difícil encontrar buenas revisiones sobre temas oncológicos pediátricos para pediatras no especializados en esta área. Este artículo, que nos repasa el abordaje diagnóstico y terapéutico de uno de los tumores más frecuentes en la infancia, recoge una visión actualizada y enfocada hacia el público médico en general. Es como un libro de texto, pero más práctico y actualizado.



Estudio Delphi “lavados nasales con aguas de mar”: opinión, actitud y comportamiento médico sobre el uso de soluciones nasales de agua de mar

V. Martínez-Suárez*, D. Martínez-Hernández**, J.J. Zamorano-León**, B. Larrea-Cruz***, F.J. Pellegrini Belinchón****, Á. Jiménez del Valle*****, R. Bermejo Rodríguez*****

*Centro de Salud El Llano (Gijón). **Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid. ***Fundación para la Investigación Biomédica, Hospital Clínico San Carlos de Madrid. ****Centro de Salud Pizarrales de Salamanca. *****Departamento Médico Reig Jofre

Resumen

Los lavados nasales con agua de mar aportan beneficios en la prevención y tratamiento adyuvante de diferentes patologías respiratorias, así como en la recuperación tras procedimientos endoscópicos y quirúrgicos. Sin embargo, no existe un acuerdo o consenso en la comunidad médica sobre sus efectos beneficiosos, condiciones de salud para su recomendación, y pautas de uso, experiencia profesional y percepción sobre la aceptación de los pacientes/usuarios. El objetivo del presente estudio Delphi, fue analizar la opinión, la actitud y el comportamiento de los principales especialistas involucrados en la recomendación de las soluciones nasales de agua de mar. En el estudio participaron 175 especialistas, pertenecientes a las especialidades de pediatría, alergología y otorrinolaringología. En una primera fase respondieron de forma anónima un cuestionario con 24 ítems en base a las aseveraciones publicadas en la literatura científica sobre aspectos generales y específicos de la composición y administración, ventajas clínicas y potencial uso, opinión sobre la aceptación de los pacientes. Posteriormente, en una segunda fase los resultados fueron analizados y consensuados por 7 expertos propuestos por las sociedades científicas colaboradoras de las tres especialidades citadas. Los resultados revelaron que todos los ítems fueron consensuados por más de los 2/3 de los participantes, sugiriéndose el uso de soluciones con agua de mar como medida preventiva y co-tratamiento para algunas patologías respiratorias altas, preferiblemente a las soluciones salinas fisiológicas estándares (suero fisiológico tradicional), debido principalmente a la exclusiva composición en oligoelementos del agua de mar y a su alcalinidad. El presente trabajo puede resultar de gran interés, por cuanto no existen en la actualidad investigaciones sociosanitarias cuantitativas ni cualitativas sobre los beneficios de los lavados nasales con soluciones de agua de mar.

Abstract

The use of nasal solutions with seawater have benefits in the prevention and as adjuvant treatment of different respiratory pathologies as well as in the recovery of endoscopic and surgical procedures. However, in the medical community there is no consensus about use of nasal solution of seawater. The objective was to analyze the opinion, attitude and behavior of specialists involved in the indication of the nasal solutions of seawater to healthy and upper respiratory diseases population. 175 specialists from the pediatric, allergy and otorhinolaryngology specialties were recruited. They anonymously answered a questionnaire with 24 items that included the general and specific features, clinical advantages and potential use of seawater solutions. Subsequently, in a second phase, results were analyzed and agreed by 7 experts from the three specialties mentioned above. Results have revealed that all the items were agreed by more than 2/3 of the participants, suggesting the use of sea water solutions as an efficient preventive factor and as upper respiratory diseases cotreatment. Seawater solutions seem to be more efficient than saline solutions standards, due to composition and alkalinity of seawater. The present work may be of great interest to health professionals because there are currently no quantitative or qualitative socio-sanitary works about advantages of nasal washes with seawater solutions.

Introducción

Los contaminantes del aire inhalado pueden llegar a inducir daños en la mucosa de las vías respiratorias⁽¹⁻³⁾, provocando la aparición de diferentes patologías respiratorias⁽⁴⁻⁷⁾. Los sistemas de irrigación nasal con soluciones salinas fisiológicas (suero fisiológico tradicional) isotónicas, han sido utilizadas durante largo tiempo como medida de higiene preventiva y/o como tratamiento adyuvante en diferentes patologías respiratorias de vías altas⁽⁸⁻¹²⁾. Sin embargo, en los últimos años diferentes evidencias clínicas y experimentales están sugiriendo una mayor efectividad de los lavados nasales con soluciones de agua de mar^(13,14). En la actualidad, la utilización de soluciones nasales con agua de mar parece aportar ventajas clínicas como co-tratamiento en rinosinusitis aguda y crónica^(15,16), rinitis alérgica^(17,18), así como en la disminución del tiempo de recuperación tras procedimientos endoscópicos y quirúrgicos⁽¹⁹⁻²¹⁾.

Sin embargo, a pesar de las potenciales ventajas del agua marina sobre el suero fisiológico tradicional, en España el uso de soluciones nasales de agua de mar es muy bajo comparado con el resto de países europeos. Este bajo uso parece deberse principalmente al escaso conocimiento de los potenciales beneficios de las soluciones con agua de mar y su consideración por parte de los profesionales sanitarios como un “recurso terapéutico menor”. En este sentido, existen muy pocos estudios sociosanitarios que aborden la problemática del uso de las soluciones salinas y ninguno que tenga en cuenta la opinión, actitud y comportamiento de los profesionales sanitarios involucrados en la atención a pacientes en los que esté indicado su empleo. Además, actualmente no existen documentos de consenso acerca de su uso, ni tampoco protocolos de aplicación uniformes.

Numerosos estudios han demostrado que las técnicas de investigación cualitativa (ICL), basadas en la metodología Delphi, permiten el análisis de información para comprender una realidad a partir de diferentes perspectivas y alcanzar resultados de consenso y acuerdos en temas de interés sobre los que no hay informaciones concluyentes o cuando éstas son difíciles de obtener^(22,23). Por ello, el objetivo de este

trabajo fue analizar mediante la metodología de ICL la opinión, actitud y comportamiento de los principales especialistas involucrados en la recomendación de los lavados nasales con agua de mar, sobre sus efectos beneficiosos, condiciones de salud para su recomendación y pautas de uso, experiencia profesional y percepción sobre la aceptación de los pacientes/usuarios. Se pretende así lograr un amplio consenso y establecer una serie de recomendaciones prácticas que sirvan para establecer estrategias que mejoren el conocimiento profesional de las aguas de mar, así como el uso por parte de paciente/usuario.

Metodología

El estudio se diseñó en dos fases. Una primera fase fundamentada en el método de investigación cualitativa Delphi, que se basó en la selección de un grupo de especialistas a los que se les preguntó de manera totalmente anónima su opinión, actitud y comportamiento sobre cuestiones referidas a la recomendación del uso de lavados nasales con soluciones fisiológicas de agua de mar. En la segunda fase, los resultados obtenidos del cuestionario fueron analizados en “reuniones de consenso” siguiendo una variante del enfoque metodológico RAND/UCLA, también conocido como RAM o Método de Uso Apropriado. Esta variante se fundamentó en el juicio colectivo de un panel de expertos propuestos por las sociedades científicas colaboradoras, sobre los resultados obtenidos en la primera fase del estudio.

Tamaño muestral y selección de expertos

Se seleccionaron 175 especialistas entre las principales especialidades involucradas en la atención al paciente con patologías de vías respiratorias altas: pediatría, alergología y otorrinolaringología. Se tuvo en cuenta el porcentaje medio de prescripción de soluciones nasales con suero fisiológico y/o con agua de mar de cada especialidad con el objetivo de que la distribución fuera proporcional al peso de cada especialidad. En el caso de las tres especialidades, se incluyeron un número representativo de profesionales con actividad docente y tutoría MIR, además de la asistencia clínica. El panel de 175 espe-

cialistas es más amplio que el habitualmente empleado en la aplicación de la técnica Delphi, pero se justifica en la necesidad de que haya representación de las tres especialidades comentadas, así como en conseguir una mayor participación a nivel nacional.

Consulta y cuestionario de consenso

Para la consulta a los profesionales sanitarios se empleó un cuestionario estructurado en tres apartados:

1. Aspectos generales.
2. Aspectos específicos.
3. Aspectos clínicos y protocolos de actuación.

A través de un total de 24 ítems finales se recogieron las valoraciones sobre diferentes aspectos de las soluciones nasales con agua de mar extraídos de la literatura científica publicada: composición, efectos sobre la barrera mucociliar, acondicionamiento del aire, indicaciones y usos terapéuticos, experiencia clínica personal, consideración de las preferencias de los pacientes, impacto sobre la calidad de tratamiento y calidad de vida de los pacientes y evaluación de la existencia de guías y protocolos de actuación, así como la utilidad de su disponibilidad.

La cumplimentación del cuestionario (Anexo I) se realizó de manera totalmente independiente y anónima por parte de los profesionales sanitarios mediante el acceso a la página web (<http://esferasalud.com/delphin/setup.html>).

Evaluación de los resultados del cuestionario

Cada uno de los ítems del cuestionario proponía una serie de recomendaciones evaluables de 1 al 9, de tal manera que aquellas evaluaciones que fueran 1, 2 o 3 se corresponderían con planteamientos inapropiados, las evaluaciones 4, 5 o 6 serían planteamientos dudosos, con riesgo y beneficios de aplicación similares, y las evaluaciones 7, 8 o 9 se considerarían planteamientos apropiados.

El objetivo de consenso se planteó con un valor de la mediana para el consenso del grupo de 7 o más en los diferentes ítems por parte de las 2/3 partes (66,7%) o más de los participantes, así como un grado de dispersión del rango

intercuartílico inferior a 4 puntos (rango de puntuaciones contenidas entre los valores p25 y p75 de la distribución). Por el contrario, se consideró discordancia de criterio cuando las puntuaciones de un tercio o más de los profesionales sanitarios estaban entre los valores 1 y 3. Los ítems restantes en los que no se observaba concordancia ni discordancia o se aprecia una alta dispersión (rango intercuartílico ≥ 4 puntos), se consideraron como nivel de consenso “indeterminado”.

Fase RAND/UCLA

Para la fase RAND/UCLA se seleccionaron 7 expertos líderes de opinión de las distintas especialidades, lo que posibilitó el conocimiento y discusión entre los participantes a través de reuniones presenciales, que tenían por objetivo analizar los resultados de la primera fase y obtener conclusiones de manera consensuada.

Limitaciones del estudio

El estudio presenta algunas limitaciones que nos gustaría resaltar.

Las investigaciones sanitarias con metodología cualitativa basadas en la opinión (idea, juicio o concepto acerca de algo), actitud (manera de estar dispuesto a comportarse u obrar) y comportamiento (manera de actuar ante una situación determinada) del médico pueden conllevar algún error evaluativo, pues no siempre las tres se corresponden. Por otro lado, para preservar la literalidad de las conclusiones e interrogantes de los mejores estudios clínicos disponibles en la actualidad, algunos de los ítems planteados en el cuestionario recogen más de un aspecto, por lo que podría inducirse al experto participante a incurrir en una respuesta global para algún planteamiento multifactorial. No obstante, los resultados obtenidos en el presente trabajo pueden resultar de gran interés para los profesionales sanitarios por el rigor metodológico aplicado y por cuanto no existen en la actualidad investigaciones sociosanitarias cuantitativas ni cualitativas en el campo de las soluciones nasales con agua de mar.

Resultados

Primera fase Delphi

Los 175 médicos participantes en el panel pertenecían a las especiali-

dades de pediatría (50%), alergología (20%) y otorrinolaringología (30%), y procedían de hasta 16 comunidades autónomas distintas, siendo las de mayor representación la de Andalucía, Madrid, Cataluña y Valencia. Existía un aumento no significativo del porcentaje de mujeres (54%) respecto al de hombres (46%), siendo la edad media de 47,8 años. Todos ellos acreditaron una amplia experiencia, con más de 20 años de ejercicio profesional en la sanidad pública, principalmente en un hospital o en un centro de salud. De acuerdo con las respuestas dadas, cada uno de ellos atendía diariamente una media de 10-11 pacientes susceptibles de ser tratados con soluciones nasales de agua de mar.

Descriptivo general del cuestionario

Todos los ítems abordados en el estudio fueron consensuados por más de los 2/3 de los participantes, con valores de la mediana entre 7 y 9 y destacando la baja dispersión de las respuestas con rangos intercuartílicos de 1-2 en todas las cuestiones estudiadas (Tablas I-III). Todas las cuestiones fueron acordadas con un consenso superior al 68%, el 87% de las cuestiones con el acuerdo del 70% o más de los participantes, el 43,5% de las cuestiones con el acuerdo del 80% o más de los participantes y el 17,4% de las cuestiones con el acuerdo del 90% o más de los participantes. El valor de la mediana fue de 9 en el 4,3% de los ítems, de 8 en el 65,2% de los casos, y de 7 en el 30,5%. El valor del rango intercuartílico fue de 1 en el 26% de los ítems analizados y de 2 en el 74% restante.

Aspectos generales del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

Como puede observarse en la tabla I, el análisis de los cuestionarios reveló que todos los ítems agrupados en la sección de cuestiones generales acerca de los usos y los beneficios adicionales de soluciones nasales de agua marina respecto a las soluciones salinas fisiológicas mostraron un porcentaje de aceptación superior al 76% de los encuestados, con unas medianas superiores a 8 y rangos intercuartílicos iguales o inferiores a 2.

Los ítems con mayor índice de acuerdo de los profesionales (superior al 90%) se correspondían a la aceptación de que las soluciones nasales con agua de mar pueden estar indicadas para la higiene nasal diaria de todos los individuos, independientemente del rango de edad (pediatría y población general) y que las soluciones de agua marina también deberían ser empleadas como complemento a tratamientos farmacológicos en diferentes patologías de vías respiratorias altas (Tabla I). Asimismo, se acordó con un porcentaje de consenso del 76,57% que los lavados nasales con agua de mar eran preferibles a los realizados con suero salino fisiológico tradicional, por la exclusiva composición de oligoelementos y alcalinidad del agua marina (Tabla I).

Aspectos específicos del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

En la tabla II, se muestra la aceptación de todos los ítems propuestos acerca de las características específicas de soluciones nasales de agua marina (alcalinidad, concentración, modo de uso en la aplicación de la solución, efectos secundarios, etc.). Los resultados obtenidos, muestran un amplio consenso con porcentajes de acuerdo que van desde el 68,0% al 95,4% de los profesionales encuestados y valores de medianas de 7-8 con rangos intercuartílicos iguales o inferiores a 2 (Tabla II).

Los mayores porcentajes de aceptación (superiores al 90%) fueron los ítems en los que se pusieron de manifiesto las ventajas de la utilización de *sprays* nasales con diseños ergonómicos y el beneficio del uso de soluciones salinas en procesos patológicos de las vías respiratorias altas por los efectos beneficiosos adicionales para los pacientes (Tabla II).

Aspectos clínicos y protocolos de actuación del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

En la tabla III, se recogen los datos obtenidos de los ítems propuestos acerca de la experiencia de los médicos sobre el uso de las soluciones nasales de agua marina. Como puede verse en la tabla III, todos los ítems planteados en este bloque de preguntas pueden considerarse consensuados con diferentes

Tabla I. Cuestiones sobre aspectos generales del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

Preguntas	Distribución respuestas (n [%])				
	Mediana (25 th -75 th)	Desacuerdo	Dudoso	Acuerdo	RIC
1.1 "Las soluciones salinas con agua de mar están indicadas para la higiene nasal diaria en niños y adultos cuando se necesita la limpieza y/o la humidificación de las fosas nasales"	8 (7-9)	3 (1,71)	13 (7,43)	159 (90,86)	2
1.2 "Las soluciones salinas con agua de mar están indicadas como complemento al tratamiento farmacológico de las siguientes patologías: rinofaringitis, rinosinusitis, rinitis alérgica crónica, congestión nasal"	9 (8-9)	1 (0,57)	7 (4,0)	167 (95,43)	1
1.3 "Cuando se utiliza agua de mar como medida de higiene o para restaurar la salud de la mucosa nasal, además de una concentración salina adecuada, es importante que su composición de oligoelementos presente un balance equilibrado, similar al del propio medio natural marino"	8 (7-9)	2 (1,14)	24 (13,71)	149 (85,15)	2
1.4 "El uso de soluciones salinas con agua de mar facilita la función de la mucosa nasal, proporcionándole la humedad adecuada para una correcta ventilación y acondicionamiento del aire inhalado"	8 (7-9)	3 (1,71)	18 (10,29)	154 (88,00)	2
1.5 "Los lavados nasales con agua de mar son preferibles a los realizados con suero salino fisiológico por su más exclusiva composición de oligoelementos y su menor acidez (mayor alcalinidad)"	8 (7-9)	4 (2,29)	37 (21,14)	134 (76,57)	2

RIC: rango intercuartil.

niveles de mayoría que van desde el 69,7% al 86,9% de los encuestados, con valores de mediana de 7-8 y rangos intercuartílicos iguales o inferiores a 2.

Los resultados muestran, según la experiencia de los médicos encuestados, que el dispositivo de *spray* por microdifusión a baja presión es el preferido por los pacientes, siendo las soluciones salinas de agua de mar de gran ayuda para mejorar la respiración a través de la reducción de la mucosidad y la congestión (Tabla III).

Otro aspecto clave que se muestra en la tabla III es que la mayoría de los médicos encuestados, con porcentajes de consenso superiores al 84%, coinciden en la utilidad y necesidad de protocolos o guías de utilización de las soluciones nasales de agua marina.

Resultados segunda fase RAND/UCLA

Los resultados de consenso obtenidos en la fase RAND/UCLA por los 7 expertos en las especialidades de pediatría, otorrinolaringología y alergología se recogen en la tabla IV. Los apartados 1, 2, 3, 4 y 9 fueron consensuados

por acuerdo mayoritario en la primera vuelta y el resto, en una segunda vuelta (Tabla IV).

Discusión

La variante de la metodología cualitativa Delphi utilizada en este trabajo ha permitido llegar a un amplio consenso, con un porcentaje de acuerdo medio superior al 80%, para las cuestiones planteadas acerca de los beneficios terapéuticos, indicaciones y uso de las soluciones nasales de agua marina.

Existen numerosos estudios que coinciden en el beneficio de los lavados nasales con soluciones fisiológicas de agua de mar, como tratamiento adyuvante en diferentes procesos patológicos de vías respiratorias altas, así como su eficacia en la prevención de las mismas⁽²⁴⁻²⁸⁾. Sin embargo, en la actualidad no existe un criterio uniforme reconocido a la hora de establecer un protocolo de actuación sobre la práctica de estos lavados nasales, ni los tipos de soluciones nasales más idóneas o beneficiosas. En nuestro estudio uno de los puntos acordados por parte de los profesionales encuestados fue que las soluciones nasa-

les de agua de mar eran más efectivas que las soluciones fisiológicas tradicionales (0,9% NaCl), en la prevención y restauración de la salud de la mucosa nasal, ya que proporcionan la humedad adecuada para una correcta ventilación y un óptimo acondicionamiento del aire inhalado. Esta respuesta, obtenida a partir de la experiencia de los profesionales encuestados, parece estar sustentada también por los hallazgos de diferentes estudios clínicos^(17,18). En este sentido, recientemente se ha referido que el agua de mar es capaz de mejorar significativamente la frecuencia del movimiento ciliar y la funcionalidad de la mucosa nasal comparado con soluciones salinas fisiológicas estándar^(13,29-30).

Los expertos encuestados llegaron a la conclusión que los efectos beneficiosos del agua de mar en la funcionalidad de la mucosa nasal podrían deberse a la exclusiva composición de oligoelementos y alcalinidad del agua marina. Las soluciones de agua de mar contienen sodio y cloro, como las soluciones salinas fisiológicas estándares, pero además tienen bicarbonatos y oligoelementos como el calcio, potasio y magnesio,

Tabla II. Cuestiones sobre aspectos específicos del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

Preguntas	Distribución respuestas (n [%])				
	Mediana (25 th -75 th)	Desacuerdo	Dudoso	Acuerdo	RIC
2.1 “La mayor alcalinidad del agua de mar contribuye a aumentar la frecuencia y fuerza de vibración de los cilios de la mucosa nasal, favoreciendo el aclaramiento mucociliar”	7 (7-8)	3 (1,71)	35 (20,00)	137 (78,29)	1
2.2 “En la mayoría de las condiciones de salud que requieren el uso de agua de mar, es preferible la utilización de soluciones isotónicas que ofrecen un balance más equilibrado con el medio fisiológico interno”	8 (6-8)	4 (2,28)	40 (22,86)	131 (74,86)	2
2.3 “En determinados casos o situaciones clínicas en las que se requiera una gran fuerza de presión están indicadas las soluciones hipertónicas por sus efectos beneficiosos y mínimos efectos secundarios”	7 (6-8)	10 (5,71)	46 (26,29)	119 (68,00)	2
2.4 “El tratamiento con soluciones salinas mediante microdifusión/pulverización es más efectivo que los sistemas de irrigación/chorro a causa de la dispersión más homogénea e intercambio de sales y oligoelementos que consigue”	8 (7-9)	1 (0,57)	32 (18,29)	142 (81,14)	2
2.5 “Los lavados nasales con agua de mar se consideran un tratamiento no farmacológico, que aporta beneficios más allá de la simple higiene, aliviando la sintomatología y, en ocasiones, reduciendo la necesidad de medicación, como antimicrobianos u otro tipo de fármacos, e incluso acortando los días de enfermedad”	8 (7-9)	3 (1,71)	20 (11,43)	152 (86,86)	2
2.6 “El tratamiento con soluciones marinas mejora los síntomas en patologías sinusales como la rinitis alérgica y reduce el contenido en eosinófilos de las secreciones nasales, contribuyendo no solo al control de la enfermedad, sino también a reducir la dosis de corticoides a utilizar”	7 (6-8)	5 (2,85)	46 (26,29)	124 (70,86)	2
2.7 “El tratamiento con soluciones marinas restablece el equilibrio fisiológico de la mucosa nasal alterado como consecuencia de un traumatismo, un procedimiento diagnóstico o quirúrgico”	8 (6-8)	6 (3,43)	42 (24,00)	127 (72,57)	2
2.8 “El uso de soluciones salinas nasales en algunos procesos infecciosos y no infecciosos de vías respiratorias altas proporciona algunos beneficios, mejora el estado general de bienestar del paciente y no presenta efectos secundarios adversos de importancia”	8 (8-9)	0 (0)	8 (4,57)	167 (95,43)	1
2.9 “Los dispositivos basados en un <i>spray</i> nasal con diseño ergonómico facilita la aplicación de la solución salina y mejora el cumplimiento terapéutico en relación a las irrigaciones/chorros nasales”	8 (8-9)	1 (0,57)	14 (8)	160 (91,43)	1
2.10 “Las soluciones salinas con agua de mar constituyen un tratamiento adyuvante adecuado de la terapia farmacológica, que contribuyen a la prevención y/o reducción de complicaciones o recidivas”	8 (7-9)	1 (0,57)	18 (10,29)	156 (89,14)	2
2.11 “Las soluciones salinas con agua de mar constituyen un tratamiento adyuvante adecuado de la terapia farmacológica, que permite acortar los días de enfermedad y mejorar de forma estadísticamente significativa la calidad de vida del paciente frente al tratamiento con suero salino clásico”	7 (6-8)	6 (3,43)	49 (28,00)	120 (68,57)	2

RIC: rango intercuartil.

Tabla III. Cuestiones sobre aspectos clínicos y protocolos de actuación del uso de lavados nasales con soluciones de agua de mar

Preguntas	Distribución respuestas (n [%])				RIC
	Mediana (25 th -75 th)	Desacuerdo	Dudoso	Acuerdo	
3.1 "De acuerdo con su experiencia, ¿en qué medida el dispositivo de <i>spray</i> es preferido por los pacientes?"	7 (6-8)	1 (0,58)	45 (25,72)	129 (73,71)	2
3.2 "De acuerdo con su experiencia, ¿en qué medida el dispositivo de dispersión en partículas finas (microdifusión) a baja presión/fuerza es preferido al dispositivo de presión/fuerza media o alta por los pacientes?"	7 (7-8)	1 (0,57)	41 (23,43)	133 (76,00)	1
3.3 "De acuerdo con su experiencia, ¿en qué medida las soluciones salinas de agua de mar en <i>spray</i> ayudan a respirar reduciendo la mucosidad y la congestión?"	8 (7-9)	1 (0,57)	22 (12,57)	152 (86,86)	2
3.4 "De acuerdo con su experiencia, ¿en qué medida las soluciones salinas de agua de mar en <i>spray</i> ayudan a la eficacia del tratamiento de las enfermedades de vías respiratorias reduciendo la dosis y los días de los tratamientos farmacológicos (antimicrobianos, antihistamínicos, corticoides, etc.)?"	7 (6-8)	6 (3,43)	47 (26,86)	122 (69,71)	2
3.5 "De acuerdo con su experiencia, ¿en qué medida las soluciones salinas de agua de mar en <i>spray</i> ayudan a restablecer el bienestar y la calidad de vida de los pacientes?"	8 (7-8)	1 (0,57)	30 (17,14)	144 (82,29)	1
3.7 "Para los especialistas en cuyo centro SI disponen de un protocolo de uso de solución marina, ¿podría valorar si sería muy útil en su práctica clínica diaria, disponer de una guía de recomendaciones basada en un amplio consenso?"	8 (7-8)	0 (0)	3 (13,64)	20 (86,36)	2
3.8 "Para los especialistas en cuyo centro NO disponen de un protocolo de uso de solución marina, ¿podría valorar si sería muy útil en su práctica clínica diaria, disponer de una guía de recomendaciones basada en un amplio consenso?"	8 (7-8)	4 (2,63)	18 (11,84)	130 (85,53)	2

RIC: rango intercuartil.

principalmente⁽¹⁴⁾. Estos oligoelementos han revelado efectos positivos en diferentes procesos celulares que favorecen la funcionalidad de la mucosa nasal. En este sentido, el ion magnesio tiene la capacidad de reducir la inflamación local a través de la reducción de la secreción de citoquinas y la desgranulación de leucocitos^(31,32). Adicionalmente, se ha observado que el ion magnesio también reduce la apoptosis celular en la mucosa respiratoria⁽³³⁾. La presencia del ion calcio en el citoplasma celular favorece la sincronización y regulación de la frecuencia de batimiento ciliar, mientras que el potasio promueve diferentes procesos de regeneración celular a través de la vía EGF/EGFR^(34,35). Por otro lado, el ion bicarbonato reduce eficientemente la viscosidad del *mucus*, por tanto, facilita su eliminación⁽³⁶⁾. En esta línea, numerosos estudios han descrito que el pH (7,9) alcalino del agua marina favorece el movimiento ciliar de la mucosa respecto al pH ácido (5,2) del

suelo fisiológico tradicional o las soluciones salinas estándares^(37,38).

Otro de los resultados más destacables del estudio es el acuerdo unánime por parte de los expertos encuestados en que los lavados nasales con agua de mar podrían considerarse un tratamiento no farmacológico que aporta beneficios más allá de la simple higiene, aliviando la sintomatología, contribuyendo al control de la enfermedad y a la prevención y/o reducción de complicaciones o recidivas. Diferentes estudios han descrito que los lavados nasales con soluciones de agua de mar son más efectivos que el suero fisiológico tradicional en el tratamiento de rinitis alérgica^(39,40), rinosinusitis crónica^(15,16) e incluso tras procedimientos quirúrgicos⁽¹⁹⁻²¹⁾ en términos de sintomatología, disminución de tratamiento con corticoides y períodos de recuperación^(15,39).

Un aspecto interesante de nuestro estudio es la necesidad de desarrollar un protocolo o guía de uso de las soluciones

nasales de agua de mar y las ventajas que ello aportaría tanto a los pacientes (posible mejora de adhesión al tratamiento) como a los profesionales sanitarios. De acuerdo a la experiencia clínica de los encuestados, tanto los dispositivos basados en un *spray* nasal ergonómico, que facilitan la aplicación de las soluciones de agua de mar, como la dispersión en partículas finas (microdifusión) a baja presión es preferida por los pacientes frente al dispositivo de presión media o alta. Ambas opciones podrían mejorar el cumplimiento terapéutico en relación a las irrigaciones o chorros nasales. Respecto a la tonicidad de las soluciones nasales existe controversia en los resultados^(40,41). Los profesionales encuestados coincidieron que en la mayoría de las condiciones de salud que requieren el uso de agua de mar es preferible la utilización de soluciones isotónicas que ofrecen un balance más equilibrado con el medio fisiológico interno, aunque determinadas situaciones clínicas podrían requerir soluciones hipotónicas⁽¹⁶⁾.

Tabla IV. Resultados de segunda fase estudio (RAND/UCLA)

1. El uso de soluciones salinas con agua de mar, como medida de higiene o para restaurar la salud de la mucosa nasal, facilita la capacidad funcional de la misma, proporcionando la humedad adecuada para una correcta ventilación y acondicionamiento del aire inhalado
2. Las soluciones nasales con agua de mar son preferibles al suero salino fisiológico por su composición exclusiva de oligoelementos y su alcalinidad, que contribuyen a aumentar la frecuencia y fuerza de vibración de los cilios de la mucosa nasal, favoreciendo el aclaramiento mucociliar
3. El tratamiento con soluciones salinas mediante microdifusión o pulverización es más adecuado en determinadas patologías de vías respiratorias altas que los sistemas de irrigación o chorro, gracias a que una dispersión más homogénea en la superficie de la mucosa facilita el intercambio de sales y oligoelementos marinos
4. En la mayoría de las condiciones de salud que requieren el uso de soluciones nasales con agua de mar, es preferible la utilización de soluciones isotónicas que ofrecen un balance más equilibrado con el medio fisiológico interno. Sin embargo, determinadas situaciones clínicas pueden requerir soluciones hipertónicas
5. Las soluciones salinas con agua de mar se aconsejan como complemento al tratamiento farmacológico de rinosinusitis, rinitis alérgica, rinitis crónica y otras patologías con congestión nasal. Asimismo, ayudan a restablecer el equilibrio fisiológico de la mucosa nasal alterado como consecuencia de un traumatismo o un procedimiento diagnóstico o quirúrgico
6. Las soluciones nasales con agua de mar se consideran un tratamiento no farmacológico que puede aportar beneficios más allá de la simple higiene, aliviando la sintomatología. Además, puede contribuir a la prevención y reducción de complicaciones o recurrencias
7. Las soluciones salinas con agua de mar utilizadas como tratamiento adyuvante en patologías de vías respiratorias altas pueden facilitar el cumplimiento terapéutico y mejorar la satisfacción y el confort del paciente con respecto al suero fisiológico
8. Los dispositivos basados en un *spray* nasal facilitan la aplicación de las soluciones de agua de mar. Asimismo, la dispersión en partículas finas (microdifusión) a baja presión es preferida por los pacientes frente al dispositivo de presión media o alta. Ambas opciones podrían mejorar el cumplimiento terapéutico en relación a las irrigaciones o chorros nasales
9. El tratamiento ha de ser individualizado, de acuerdo al motivo de recomendación del uso de soluciones de agua de mar, y se debe fijar de manera clara la pauta y la dosificación recomendadas. Se debería facilitar tanto información verbal como escrita, recomendando al paciente (a los padres, en el caso de los niños) la lectura de las instrucciones de uso y el prospecto
10. Necesidad de la elaboración de guías de actuación acerca del uso adecuado de las soluciones nasales con agua de mar, incluyendo recomendaciones precisas a los pacientes

Conclusiones

Tras la realización de las dos fases de las que se compone el presente estudio, se plantean las siguientes conclusiones:

- Los lavados nasales con soluciones de agua de mar pueden favorecer la funcionalidad de la mucosa nasal.
- Es preferible el uso de soluciones de agua de mar frente a las soluciones salinas fisiológicas estándares, debido principalmente a la alcali-

nidad y exclusiva composición en oligoelementos del agua de mar.

- El uso de soluciones con agua de mar es beneficioso como medida preventiva y como co-tratamiento para algunas patologías respiratorias altas, contribuyendo a la prevención y reducción de complicaciones o recurrencia. Asimismo, ayudan a restablecer el equilibrio fisiológico de la mucosa nasal alterado como consecuencia de un traumatismo

o un procedimiento diagnóstico o quirúrgico.

- Debería potenciarse el uso de soluciones nasales mediante dispositivos ergonómicos en *spray* que permitan la microdifusión o pulverización a baja presión frente a los sistemas de irrigación o chorro.
- Finalmente, el presente estudio pone de manifiesto la necesidad de elaborar protocolos o guías de uso de las soluciones nasales, fijándose de manera clara la pauta y la dosificación recomendadas.

Agradecimientos

Este trabajo es una iniciativa de la Sociedad Española de Educación para la Salud, Formación y Desarrollo Profesional (SEFYP), con la colaboración de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), la Sociedad Española de Otorrinolaringología (SEORL) y la Sociedad Española de Alergología e Inmunología Clínica (SEAIC). Especial agradecimiento al comité de expertos que participó en la segunda fase de este estudio:

- Francisco Javier Pellegrini Belinchón. Pediatra. Centro de Salud Pizarrales. Profesor Universidad Salamanca.
- María Luisa González Gutiérrez. Alergóloga. Hospital Clínico de San Carlos.
- Francisco Vega. Alergólogo. Hospital de la Princesa, Madrid.
- Miguel Armengot. Especialista en ORL. Hospital General. Universidad de Valencia.
- Alfonso del Cuvillo Bernal. Especialista en ORL. Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz.
- Jaime Sanabria Brassart. Especialista en ORL. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Bibliografía

1. Bayram H, Devalia JL, Sapsford RJ, et al. The effect of diesel exhaust particles on cell function and release of inflammatory mediators from human bronchial epithelial cells in vitro. *Am J Respir Cell Mol Biol*. 1998; 18: 441-8.
2. Calderón-Garcidueñas L, Valencia-Salazar G, Rodríguez-Alcaraz A, et al.

- Ultrastructural nasal pathology in children chronically and sequentially exposed to air pollutants. *Am J Respir Cell Mol Biol*. 2001; 24: 132-8.
3. Sakai N, Tamaoki J, Chiyotani A, et al. Inhibitory effect on sulfur dioxide on ciliary motility in rabbit tracheal epithelium and its prevention by intracellular cyclic AMP. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi*. 1993; 31: 733-7.
 4. Holmström M, Lund V, Scadding G. Nasal ciliary beat frequency after nasal allergen challenge. *Am J Rhinol*. 1992; 6: 101-5.
 5. Maurizi M, Paludetti G, Todisco T, et al. Ciliary ultrastructure and nasal mucociliary clearance in chronic and allergic rhinitis. *Rhinology*. 1984; 22: 233-40.
 6. Mezey RJ, Cohn MA, Fernandez RJ, et al. Mucociliary transport in allergic patients with antigen-induced bronchospasm. *Am Rev Respir Dis*. 1978; 118: 677-84.
 7. Ohashi Y, Nakai Y, Kihara S, et al. Ciliary activity in patients with nasal allergies. *Arch Otorhinolaryngol*. 1985; 242: 141-7.
 8. Kassel JC, King D, Spurling GKP. Saline nasal irrigation for acute upper respiratory tract infections. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2010, Issue 3. [DOI: 10.1002/14651858.CD006821.pub2].
 9. King D, Mitchell B, Williams CP, et al. Saline nasal irrigation for acute upper respiratory tract infections. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2015, Issue 4. Art. No.: CD006821. DOI: 10.1002/14651858.CD006821.pub3.
 10. Pynnonen MA, Mukerji SS, Kim HM, et al. Nasal saline for chronic sinonasal symptoms: a randomized controlled trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007; 133: 1115-20.
 11. Tano L, Tano K. A daily nasal spray with saline prevents symptoms of rhinitis. *Acta Otolaryngol*. 2004; 124: 1059-62.
 12. Fokkens WJ, Lund VJ, Mullol J, et al. EPOS 2012: European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2012. A summary for otorhinolaryngologists. *Rhinology*. 2012; 50: 1-12.
 13. Bonnomet A, Luczka E, Coraux C, et al. Non-diluted seawater enhances nasal ciliary beat frequency and wound repair speed compared to diluted seawater and normal saline. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016; 6: 1062-8.
 14. Bastier PL, Lechot A, Bordenave L, et al. Nasal irrigation: From empiricism to evidence-based medicine. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2015; 132: 281-5.
 15. Friedman M, Hamilton C, Samuelson CG, et al. Dead Sea salt irrigations vs saline irrigations with nasal steroids for symptomatic treatment of chronic rhinosinusitis: a randomized, prospective double-blind study. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2012; 2: 252-7.
 16. Friedman M, Vidyasagar R, Joseph N. A randomized, prospective, double-blind study on the efficacy of dead sea salt nasal irrigations. *Laryngoscope*. 2006; 116: 878-82.
 17. Chen JR, Jin L, Li XY. The effectiveness of nasal saline irrigation (seawater) in treatment of allergic rhinitis in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014; 78: 115-8.
 18. Slapak I, Skoupá J, Strnad P, et al. Efficacy of isotonic nasal wash (seawater) in the treatment and prevention of rhinitis in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008; 134: 67-74.
 19. Keerl R, Weber R, Muller C, et al. Effectiveness and tolerance of nasal irrigation following paranasal sinus surgery. *Laryngorhinootologie*. 1997; 76: 137-41.
 20. Michel O, Charon J. Postoperative inhalation treatment after paranasal sinus interventions. A placebo-controlled, double-blind and randomized study. *HNO*. 1991; 39: 433-38.
 21. Low TH, Woods CM, Ullah S, et al. A double-blind randomized controlled trial of normal saline, lactated Ringer's, and hypertonic saline nasal irrigation solution after endoscopic sinus surgery. *Am J Rhinol Allergy*. 2014; 28: 225-31.
 22. Eubank BH, Mohtadi NG, Lafave MR, et al. Using the modified Delphi method to establish clinical consensus for the diagnosis and treatment of patients with rotator cuff pathology. *BMC Med Res Methodol*. 2016; 16: 56.
 23. de Villiers MR, de Villiers PJ, Kent AP. The Delphi technique in health sciences education research. *Med Teach*. 2005; 27: 639-43.
 24. Chirico G, Quartarone G, Mallefet P. Nasal congestion in infants and children: a literature review on efficacy and safety of non-pharmacological treatments. *Minerva Pediatrica*. 2014; 66: 549-57.
 25. Elmiyeh B, Heywood RL, Prasad VM, et al. A prospective, single-blind, randomised, crossover study comparing three nasal hygiene systems and corresponding patient preference for such devices. *J Laryngol Otol*. 2014; 128: 73-7.
 26. Hermelingmeier KE, Weber RK, Hellmich M, et al. Nasal irrigation as an adjunctive treatment in allergic rhinitis: a systematic review and meta-analysis. *Am J Rhinol Allergy*. 2012; 26: e119-25.
 27. Jaffe JS, Bhushan B, Schroeder JW Jr. Nasal saline irrigation in children: A study of compliance and tolerance. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012; 76: 409-13.
 28. Li H, Sha Q, Zuo K, et al. Nasal saline irrigation facilitates control of allergic rhinitis by topical steroid in children. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2009; 71: 50-5.
 29. Tabary O, Muselet C, Miesch MC, et al. Reduction of chemokine IL-8 and RANTES expression in human bronchial epithelial cells by a sea-water derived saline through inhibited nuclear factor-kappaB activation. *Biochem Biophys Res Commun*. 2003; 309: 310-6.
 30. Traissac L, Bordenave L, Bareille R, et al. In vitro study of the effect of sea water by products on the respiratory mucosa. *Rev Soc Fr ORL*. 1995; 32: 43-9.
 31. Ludwig P, Petrich K, Schewe T, et al. Inhibition of eicosanoid formation in human polymorphonuclear leukocytes by high concentrations of magnesium ions. *Biol Chem Hoppe Seyler*. 1995; 376: 739-44.
 32. Larbi KY, Gomperts BD. Complex pattern of inhibition by Mg²⁺ of exocytosis from permeabilised eosinophils. *Cell Calcium*. 1997; 21: 213-9.
 33. Tesfaigzi Y. Roles of apoptosis in airway epithelia. *Am J Respir Cell Mol Biol*. 2006; 34: 537-47.
 34. Trinh NTN, Privé A, Maillé E, et al. EGF and K⁺ channel activity control normal and cystic fibrosis bronchial epithelia repair. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2008; 295: L866-80.
 35. Buchanan PJ, McNally P, Harvey BJ, et al. Lipoxin A₄-mediated KATP potassium channel activation results in cystic fibrosis airway epithelial repair. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2013; 305: L193-201.
 36. Chen EYT, Yang N, Quinton PM, et al. A new role for bicarbonate in mucus formation. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2010; 299: L542-49.
 37. Luk CK, Dulfano MJ. Effect of pH, viscosity and ionic-strength changes on ciliary beating frequency of human bronchial explants. *Clin Sci (Lond)*. 1983; 64: 449-51.
 38. Zsembery A, Boyce AT, Liang L, et al. Sustained calcium entry through P2X nucleotide receptor channels in human airway epithelial cells. *J Biol Chem*. 2003; 278: 13398-408.
 39. Cordray S, Harjo JB, Miner L. Comparison of intranasal hypertonic dead sea saline spray and intranasal aqueous triamcinolone spray in seasonal allergic rhinitis. *Ear Nose Throat J*. 2005; 84: 426-30.
 40. Van de Donk HJ, Zuidema J, Merkus FW. The influence of the pH and osmotic pressure upon tracheal ciliary beat frequency as determined with a new photoelectric registration device. *Rhinology*. 1980; 18: 93-104.
 41. Greiff L, Andersson M, Wollmer P, Persson CGA. Hypertonic saline increases secretory and exudative responsiveness of human nasal airway in vivo. *Eur Respir J*. 2003; 21: 308-12.

Representación del niño en la pintura española

Vicente Berdusán, espiritualidad y tenebrismo



J. Fleta Zaragoza
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Pediatr Integral 2017; XXI (8): 560.e1–560.e4

Este destacado pintor navarro-aragonés del siglo XVII fue un artista prolífico, documentándose más de trescientas obras. Su pintura de raigambre madrileña se enriquece con el tenebrismo, la pintura veneciana y las composiciones flamencas. Se trata de un artista de espiritualidad barroca, bajo la cual pinta los temas propios de la época: milagros, santos repartiendo limosna, éxtasis, apoteosis, predicaciones, vida de la Virgen, de Cristo, la Trinidad y los nuevos santos canonizados. Los ángeles se representan en gran parte de su obra.

Vida y obra

Vicente Berdusán Osorio nació en Ejea de los Caballeros (Zaragoza) en 1632 y murió en Tudela (Navarra) en 1697. En Ejea de los Caballeros, localidad cincovillesa, transcurrió su infancia. En 1640 quedó huérfano de padres y se trasladó a Tudela, donde su tío, el arquitecto y escultor Juan de Gurrea, asumió su tutela. Posteriormente, se fue a Madrid quizás al taller de Carreño de Miranda. Allí aprende el lenguaje de los venecianos y flamencos que se estaba gestando en la escuela madrileña posterior a Velázquez. Toma de Rizzi las escenografías y los paisajes arquitectónicos, y de Carreño el color veneciano. También se aprecia que conoce el tenebrismo. Por eso, unas veces se acerca a Tiziano, otras a Rubens y su obra es un receptáculo de distintas influencias barrocas internacionales. Es muy probable que conociese a Velázquez y estuviese en el Salón de Reinos.

En 1655 casó con Margarita Saviñán Royo y de este enlace nacieron siete hijos. Asentado en la capital de la Ribera, donde vivió y trabajó hasta su muerte, Berdusán abrió un taller de pintura que abasteció de pintura religiosa, género al que se dedicó en exclusiva, a un extenso territorio que tuvo su centro en el valle medio del Ebro y abarcó Navarra y Aragón, con extensiones hacia País Vasco y La Rioja.

La década de 1660 es la de su consolidación profesional y definición del estilo, que evoluciona desde unos planteamientos algo arcaicos a una forma de pintar desenvuelta, donde progresivamente van prevaleciendo el color y los efectos lumínicos, en perfecta sintonía con la forma de hacer de los artistas

coetáneos de la escuela madrileña. A comienzos de los años setenta, Berdusán alcanza la madurez y su pintura logra cotas de gran calidad, nivel que se mantendrá en la década siguiente. Su producción aragonesa se incrementa notablemente; especial mención merece el conjunto pictórico realizado para el Real Monasterio de Santa María de Veruela.

La década de 1680 fue también especialmente fecunda para la producción aragonesa de Berdusán, tanto por el número de encargos como por su entidad y calidad. El pintor trabajó sobre todo y de forma simultánea para Magallón y Daroca (Zaragoza), y también lo hizo de manera ocasional para Gea de Albarracín (Teruel), Maluenda y Villafranca de Ebro (Zaragoza). En todos los casos citados, se trató de pinturas para retablos, que alternó con algunos encargos de cuadros de caballete, siempre de temática religiosa, para particulares.

Berdusán, está marcado por la Contrarreforma, por su sensibilidad, devociones, y el famoso decoro que complace a su amplia clientela. Pinta ciclos monásticos como es común en los artistas de entonces, con historias de la orden correspondiente con el fin de decorar los conventos y ejemplarizar a frailes y monjas. Hace así una serie de diez lienzos para el convento de San Francisco de Zaragoza; cuatro con la *Vida de San Bernardo* para Veruela, un ciclo eucarístico relacionado con las órdenes para el Seminario de San Carlos de Zaragoza, y otra serie de la *Vida de la Virgen* para la sala capitular de la catedral de Tudela. Otras veces ese ciclo se agrupa en un retablo, como el de las Dominicas de Tudela, o realiza el gran cuadro de altar, como el de la *Conversión de San Pablo*, a la manera de Claudio Coello.

Pintó a los nuevos santos canonizados en 1622, como: Santa Teresa, San Ignacio, San Francisco Javier, San Felipe Neri, San Carlos Borromeo, San Estanislao de Koska, ángeles en todas sus formas y también a la Inmaculada. Sin embargo, no fue un pintor erudito. No tuvo una gran biblioteca, pero empleó textos del Nuevo Testamento, la Leyenda Dorada, historias de Santos, de las Órdenes y también fuentes gráficas, como estampas grabadas, sobre todo flamencas, de Rubens. Entre su obra podemos destacar, además de la ya citada, fuera de Navarra, los cuadros del Museo de Zaragoza,



Figura 1.
Inmaculada Niña.

de la catedral de Huesca, el retablo del convento de Santa Teresa de Lazcano (Guipúzcoa) y la iglesia de San Ildefonso de Madrid. En Navarra se encuentran muchos otros retablos de este autor.

Los niños, ángeles y santos

Inmaculada Niña. Este cuadro corresponde a la primera época de Berdusán. Llama la atención el color vivo y los efectos de la luz. La virgen niña está rodeada de ángeles, lleva vestido blanco y mantón azulado. El pelo largo y rubio descende por los hombros. Podría atribuírsele una edad aproximada de diez años. Tiene influencias pictóricas directas de la escuela madrileña. El tema es el más recurrente en la obra de este pintor: casi toda su producción tiene que ver con la religiosidad y el mundo de los santos. Data de 1663 y es un óleo sobre lienzo (Fig. 1).

El cuadro *San José con el Niño Jesús* es de la misma temática. Se observa a San José y el Niño, al que coge con la mano. La figura del santo aparece majestuosa, muy alta, de mirada apacible y la cabeza ligeramente inclinada hacia abajo. Lleva un pequeño ramo de orquídeas en una mano y con la otra coge la mano del Niño Jesús. Los colores de los hábitos son marrones y azules. El Niño, de unos ocho años, camina mirando a San José, lleva túnica roja y, como San José, va descalzo. Las manos y los pies no están representados conforme a sus proporciones correctas. En la parte superior destaca la cabeza de Dios, que mira y controla la situación, a la vez que señala con el dedo el camino a seguir. Los colores del fondo del cuadro son en tonos azulados, marrones amarillentos y naranjas. Adopta una estructura triangular,



Figura 2. San José con el Niño Jesús.



Figura 3. Santa Ana llevando de la mano al Niño Jesús.



Figura 4.
Niño Jesús
pasionario.

estando el vértice en la cabeza del santo. También se aprecia en esta obra, el toque de la escuela madrileña. La obra data de 1672, es un óleo sobre lienzo y pertenece al Museo de Zaragoza (Fig. 2).

Santa Ana llevando de la mano al Niño Jesús. Esta pintura, que forma pareja con la obra titulada *San Joaquín y la Virgen Niña*, también en el Museo de Zaragoza, fue realizada cuando el pintor ya alcanza la madurez artística y su estilo está completamente definido. Es una composición sencilla, que representa a los protagonistas paseando y, sobre ellos, unos ángeles en rompimiento de gloria, dejan caer unas flores. Hábitos con amplios pliegues y colores de ambas gamas, tanto de los personajes como de los fondos. La escena se enmarca en una arquitectura clásica, que muestra un paisaje de fondo con los celajes densos característicos del pintor. Las figuras adquieren corporeidad incrementada por la luz cenital. Destacan la fluidez de las pinceladas, el juego cromático y el movimiento acentuado en los ángeles, el dibujo correcto de las figuras dotadas de gran volumen y de una muy personal interpretación de las proporciones que sitúan a Berdusán como el mejor representante de la escuela aragonesa del siglo XVII. Data de 1673, es un óleo sobre lienzo de 175 por 121 cm y procede del Monasterio de Veruela. La obra se trasladó al Museo de Zaragoza a raíz de las desamortizaciones de 1836 y 1848 (Fig. 3).

Niño Jesús pasionario. Tras un controvertido periplo y unas dudas respecto a la figura representada, un detenido estudio de la obra, nos lleva a hacer una precisión de carácter iconográfico, ya que ni se trata de un Niño Jesús con una concha, ni de un San Juan Bautista niño. La figura infantil porta clarísimamente una cruz y una corona de espinas, con lo que tenemos claro que representa a un Niño Jesús pasionario con dos de las *arma Christi* por excelencia.

Sobre el estilo y origen de la pintura, no tenemos duda alguna de que se trata de una obra de Vicente Berdusán por su factura, luces, encarnación, toques de carmines y pincelada. El pintor había hecho algunas representaciones del Niño Jesús solo con la cruz, como el delicado lienzo de la sacristía de San Jorge el Real de Tudela, que se exhibió en la exposición del pintor conmemorativa del centenario de su muerte en el Museo de Navarra. Pinturas ambas con numerosas concomitancias estilísticas y también de mensaje y tamaño. Ambas fueron realizadas para la *imago pietatis*, para la devoción privada y particular y destinadas a un oratorio particular o conventual y muy en sintonía con la época barroca. Su data-



Figura 5.
Santa
Catalina de
Alejandría.

ción se habrá de situar en la última etapa de su vida, a fines de la década de los ochenta del siglo XVII o comienzos de la de los noventa. Es un óleo sobre lienzo. En los últimos años, la pintura pasó a la Biblioteca de la Comunidad, del convento de las carmelitas descalzas de Corella, en donde se encuentra (Fig. 4).

En *Santa Catalina de Alejandría*, se representa a Santa Catalina de Alejandría junto a la Virgen María y el Niño en sus brazos. Corresponde a una estructura en diagonal, con colores apagados de tonos fríos, tanto de las figuras como de los fondos. El niño ofrece la mano a la Santa y esta le mira con devoción. La anatomía de los miembros del Niño y las manos de las tres figuras no están demasiado logradas, especialmente la pierna derecha del Niño. Una vez más aparece el tenebrismo típico de este autor, que no es sino producto del ambiente de la contrarreforma que ocupaba el espacio religioso. Posiblemente, data de finales del XVII. Es un óleo sobre lienzo (Fig. 5).

La pieza *Santa Cecilia* representa a esta Santa junto a un ángel que la está coronando (Fig. 6). Para su adquisición, el Ministerio de Cultura ha ejercitado el derecho de tanteo para el Gobierno de Navarra. El cuadro formaba pareja con otro de similares características dedicado a *Santa Catalina*. Ambos



Figura 6.
Santa
Cecilia.

fueron pintados por el artista en sus últimos años de vida. La *Santa Catalina* ya se exponía en el Museo de Navarra desde 1981, cuando fue adquirido por el Gobierno de Navarra.

Santa Cecilia aparece en el cuadro vestida con ropas adornadas con joyas y sentada al órgano. Gira su cuerpo hacia la derecha, mientras un ángel que desciende de un fondo de nubes deposita en su cabeza una corona de flores. También se observa en este cuadro, las desproporciones de las extremidades del ángel. No obstante, hay que reconocer la dificultad para el artista a la hora de pintar los escorzos infantiles, como es en este caso para la pierna del ángel. Se trata de una glorificación de la Santa como patrona de los músicos.

Los expertos señalan que esta pintura responde a las características estilísticas de la última época de Berdusán, que abarca de 1690 a 1697. El artista firmó en ese periodo, obras importantes en su carrera, como el conjunto de la capilla de los Villahermosa en el Seminario de San Carlos de Zaragoza,

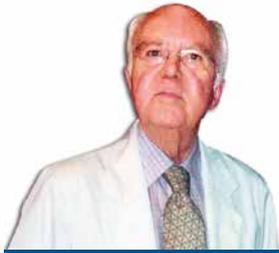
o el lienzo *La Virgen y San José imponiendo el collar a Santa Teresa*, de las capuchinas de Tudela. Fechado en 1691, es un óleo sobre lienzo de 126 por 100 cm.

Bibliografía

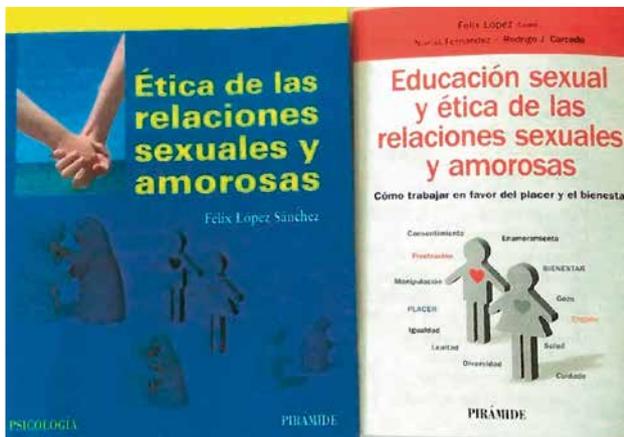
- Del Arco R. La pintura en Aragón en el siglo XVII. SAA, VI. 1954. pp. 68-70.
- García Gaínza C. Catálogo monumental de Navarra. I. Merindad de Tudela. Pamplona, 1980.
- Morales y Marín JL. La pintura aragonesa en el siglo XVII. Zaragoza, 1980.
- Lozano JC. El pintor Vicente Berdusán (1632-1697) y Aragón: Catálogo razonado, clientela y fuentes gráficas, literarias y devocionales de su pintura. Tesis doctoral. Universidad de Zaragoza, 2004.
- Lozano JC. Vicente Berdusán (1632-1697) y Aragón. Caja de Ahorros de la Inmaculada. Colección Mariano Pano y Ruata, nº 25. Zaragoza, 2006.



Crítica de libros



Carlos Marina López
Doctor en Medicina, Pediatra y
Médico Puericultor del Estado



ÉTICA DE LAS RELACIONES SEXUALES Y AMOROSAS

Prof. Dr. Félix López Sánchez – Catedrático de Psicología de la Sexualidad. Universidad de Salamanca. Coordinador

Y Profs. Drs. Rodrigo Carcedo González (Universidad de Salamanca) y Noelia Fernández Rouco (Universidad de Cantabria)

Editorial Pirámide (2017)

La inquietud intelectual de un distinguido docente universitario como el Prof. Dr. FÉLIX LÓPEZ SÁNCHEZ, sobradamente conocido por su abundante y siempre interesante aportación científica en el campo de la Psicología de la Sexualidad, da lugar a la aparición simultánea de dos libros:

- Ética de las relaciones sexuales y amorosas.
- Educación sexual y ética de las relaciones sexuales y amorosas.

El primer texto citado, escrito como “fundamentación” de las mencionadas “relaciones sexuales y amorosas”; y el segundo como auténtico “programa de intervención práctica”, imprescindible complemento del anterior.

Unificamos, por tanto, nuestro comentario de ambos libros para informar y sensibilizar a los interesados lectores.

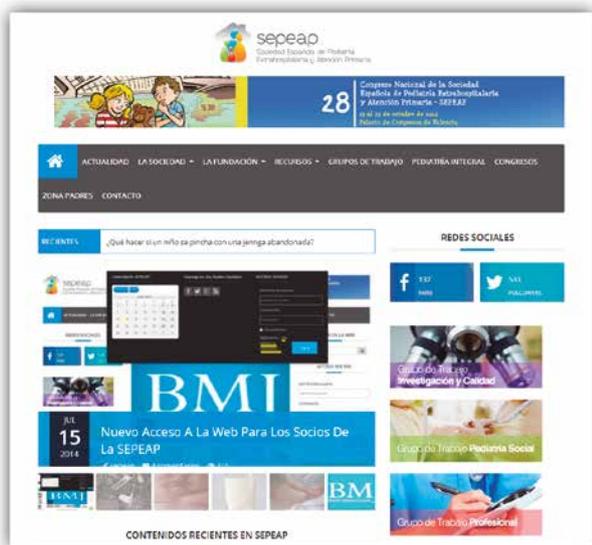
El tema de la vida sexual y amorosa obliga, en principio, a considerar e incluso a cuestionar los viejos mitos y prejuicios sobre la sexualidad. Factores religiosos (que merecen el respeto del que esto escribe), políticos y científicos, van a aparecer, hoy en día, enfrentados con la imparable secularización, el predominio de las sociedades liberales y los conocimientos científicos del siglo XX y XXI, junto con la lucha, en ocasiones descontrolada, de activos colectivos como el feminismo y las minorías sexuales.

En estos momentos, el abandono de los “viejos mitos” nos lleva a caer en “nuevos mitos” sobre la sexualidad, propios de una sociedad de mercado, en la que las relaciones sexuales y amorosas se han convertido en “un producto más de consumo”. La actividad sexual, condición necesaria para la salud, se transforma comercialmente en consumo obligatorio: se está pasando de la restricción religioso-moral a la esclavitud del mercado. Ante tan confuso panorama, nuestro autor, Dr. Félix López, propone una ética basada en un **concepto positivo de la sexualidad**, fundado sobre la libertad, la dignidad, la justicia, la igualdad y la empatía. Nos situamos, así, ante una actitud ética basada en el **uso inteligente de la razón y las emociones**: somos seres para el contacto y la vinculación, conscientes de que nuestra felicidad y bienestar van a depender, en gran medida, de cómo nos relacionamos con los demás.

El autor, como prestigioso docente universitario, expone con enorme claridad y sencillez, clave del encomiable poder didáctico de todo cuanto somete a la consideración del lector. El libro, así, va a interesar no solo a los profesionales de la salud, sino también a educadores, personas concretas, matrimonios y padres responsables; pretendiendo suplir la grave ausencia bibliográfica, tanto nacional como internacional, en el campo de la educación sexual familiar y escolar. Al mismo tiempo que se aplica la ética a un nuevo campo, ayudando, en definitiva a vivir, gozar y amar mejor.

Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXI, Número 7

“Patología ORL (II)”

1. Obstrucción crónica de la vía aérea superior
J.M. Ademá Alcover
2. Laringitis, crup y estridor
M. Marcos Temprano, M.C. Torres Hinojal
3. Malformaciones congénitas frecuentes de la vía aérea superior
F. Benito González, H. Expósito de Mena
4. Patología de las glándulas salivales
X. Viñallonga Sardà

Regreso a las Bases *Pediatr Integral* 2013; XVII(5): 360-367

Otoscopia

F. Sánchez Fernández, S. Benítez Robaina, L. Jiménez Ferreres

Temas del próximo número

Volumen XXII, Número 1

“Oftalmología”

1. Patología congénita ocular
S. Macías Franco, P. Rozas Reyes
2. El ojo rojo en Pediatría
A. Clement Corral, P. Dureau, S. Clement Corral, I. Valls Ferran, M.L. Andres Domingo
3. Detección precoz de los trastornos de refracción
J. Marès Bermúdez, D. van Esso Arbolave
4. Ambliopía y estrabismo
M. Merchante Alcántara
5. Traumatismos oculares
V. Martín Gómez, J.M. Casanovas Gordó

Regreso a las Bases

Fondo de ojo

M.I. Valls Ferrán, A. Clement Corral, D. Puertas Bordallo



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es. Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

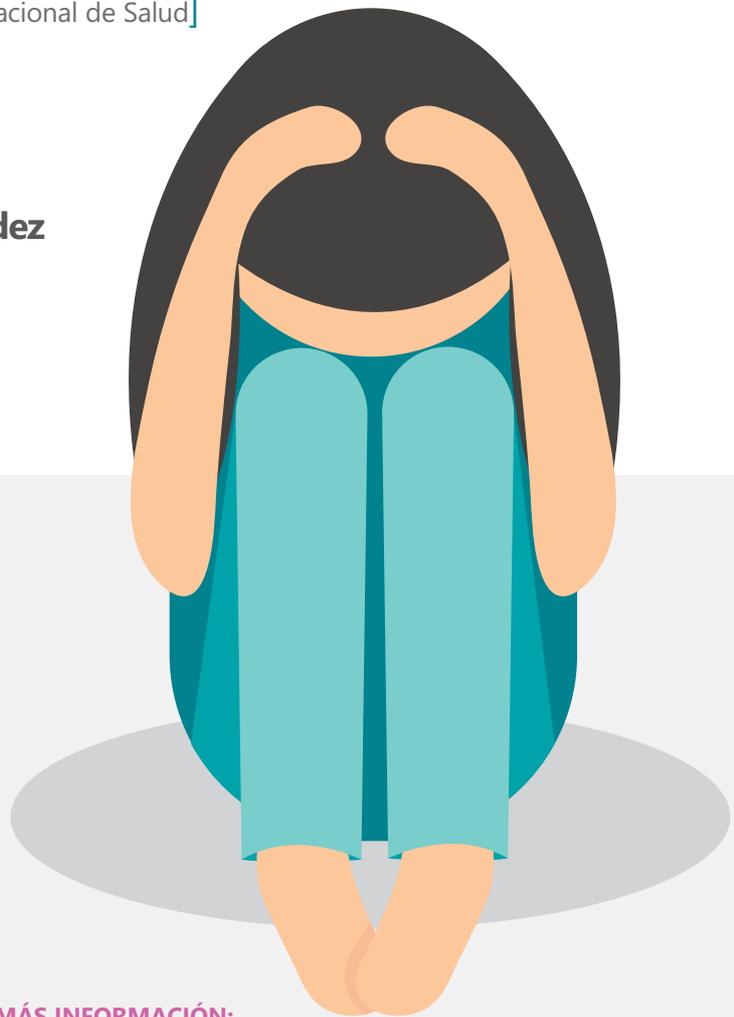
I Curso de psiquiatría del niño y del adolescente para pediatras

[Solicitada la Acreditación al Sistema Nacional de Salud]

Directores

Dra. M.^a Inés Hidalgo Vicario

Dr. Pedro Rodríguez Hernández



MÁS INFORMACIÓN:

www.adolescenciasema.org

www.psiquiatriapediatrica.com

ORGANIZADO POR:



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

CON LA COLABORACIÓN DE:



sepeap

Sociedad Española de
Pediatría Extrahospitalaria
y Atención Primaria

CON EL APOYO DE:



XXIV CONGRESO

Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia (SEMA)

Sevilla

2 y 3 de Marzo 2018



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

SECRETARIA CIENTÍFICA Y TÉCNICA

Let's go to Spain

Gunvor Guttormsen

Tel: 954 25 68 16

Móvil: 637 87 87 68

semasevilla@letsgotospain.es

C/ Milano Govinda, 35

41020 Sevilla

SEDE DEL CONGRESO

Hotel Silken Al-Andalus Palace ****

Avenida de la Palmera, s/n

41012 Sevilla

Tel. 954 23 06 00

Información actualizada en la página web de la SEMA: www.adolescenciasema.org