

Bibliografía

1. Lassaletta A. Leucemias. Leucemia linfoblástica aguda. *Pediatr Integral*. 2016;20:380–9.
2. Treviño LR, Yang W, French D, Hunger SP, Carroll WL, Devidas M, et al. Germline genomic variants associated with childhood acute lymphoblastic leukemia. *Nat Genet*. 2009;41:1001–5.
3. Papaemmanuil E, Hosking FJ, Vijayakrishnan J, Price A, Olver B, Sheridan E, et al. Loci on 7p12, 2, 10q21, 2 and 14q11. 2 are associated with risk of childhood acute lymphoblastic leukemia. *Nat Genet*. 2009;41:1006–10.
4. Zhang J, Walsh MF, Wu G, Edmonson MN, Gruber TA, Easton J, et al. Germline mutations in predisposition genes in pediatric cancer. *N Engl J Med*. 2015;373:2336–46.
5. Kharazmi E, da Silva Filho MI, Pukkala E, Sundquist K, Thomsen H, Hemminki K. Familial risks for childhood acute lymphocytic leukaemia in Sweden and Finland: Far exceeding the effects of known germline variants. *Br J Haematol*. 2012;159:585–8.
6. Greaves M. Infection, immune responses and the aetiology of childhood leukaemia. *Nat Rev Cancer*. 2006;6:193–203.

Elena Carceller, David Ruano, Luis Madero López y Álvaro Lassaletta*

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lassaalar@yahoo.com (Á. Lassaletta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.03.009>
1695-4033/

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Daño renal precoz en pacientes nacidos con agenesia renal unilateral



Early kidney damage in patients born with unilateral renal agenesis

Sra. Editora:

La agenesia renal unilateral o riñón único es una enfermedad frecuente (1/750 recién nacidos), con predominio en varones. Afecta mayormente al riñón izquierdo. La etiopatogenia es desconocida, habiéndose implicado posibles mecanismos genéticos e incluso ambientales¹. Se piensa que pueda formar parte de un síndrome, dada su frecuente asociación con otras malformaciones^{1,2}. El diagnóstico es ecográfico, habitualmente prenatal. Se recomienda realizar una prueba de medicina nuclear para descartar enfermedad nefrourológica asociada. Estos pacientes presentan mayor riesgo de desarrollar proteinuria, enfermedad renal crónica (ERC) y/o hipertensión arterial, siendo una causa frecuente de ERC en menores de 5 años^{3,4}. En este artículo presentamos nuestra experiencia con esta enfermedad.

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, recogiendo datos de las historias clínicas de los recién nacidos vivos, en nuestro hospital, con agenesia renal unilateral entre 2008 y 2015. Durante el período estudiado se registraron 21 pacientes (57% varones) con edad media de 3,8 años. El 45% de los pacientes tenían diagnóstico prenatal de agenesia renal unilateral, y en todos ellos se confirmó posnatalmente mediante ecografía renal. Del 55% restante que se diagnosticó posnatalmente, el 66% de los pacientes presentaba alguna malformación al nacimiento (sobre todo digestiva), por lo que se les realizó ecografía renal para descartar malformaciones nefrourológicas asociadas (hallándose alguna en el 45%, destacando ectasia pielocalicial en el 29% y reflujo vesicoureteral [RVU] en el 21%). Otros motivos diagnósticos menos frecuentes fueron oligoamnios,

espina bífida o pielonefritis aguda en los primeros días de vida (11%, respectivamente).

Predominaba la agenesia renal izquierda (65%), y se detectó riñón único hipertrófico en el 55% de los casos. Se realizaron pruebas de urea y creatinina sanguíneas, sedimento de orina y cociente albúmina/creatinina en orina en todos los pacientes, sin encontrar alteraciones en el momento de la determinación. Se completó estudio con renograma, con ^{99m}Tc-mercapto-acetil-triglicina (MAG3), o con cistouretrografía miccional seriada (CUMS) en el 80 y 30% de los pacientes, respectivamente. El 81% de los pacientes recibieron seguimiento ambulatorio (mediana 3 años; rango 0-7 años), con control periódico, en todos los casos, de tensión arterial, ecografía renal, bioquímica de función renal, cociente albúmina/creatinina en orina, sedimento de orina y cálculo de tasa de filtrado glomerular (FG), según la ecuación de Schwartz actualizada en 2009. No se detectó ningún caso de hipertensión arterial. El 35% de los casos presentó al menos un episodio de pielonefritis aguda con buena respuesta a antibióticos. El 50% de estos casos presentaba RVU, y recibía tratamiento antibiótico profiláctico. Tres pacientes (17%) presentaron ERC precoz, uno de ellos con microalbuminuria asociada (tabla 1). Ningún paciente precisó terapia renal sustitutiva.

En nuestro estudio destaca la elevada morbilidad que presenta la agenesia renal unilateral, coincidiendo con lo reportado en la literatura. Así, Westland et al.⁵ analizan 2.684 casos de agenesia renal unilateral incluyendo población pediátrica y adulta, de los cuales presentaron hipertensión arterial, microalbuminuria o enfermedad renal crónica con FG < 60 ml/min/1,73 m² el 16, 21 y 10% de los casos, respectivamente (edad media calculada de aparición de complicaciones de 9,1 años en edad pediátrica). El desarrollo de estas complicaciones se explica por la hipótesis de hiperfiltración de Brenner et al.⁶ basada en estudios en animales, en la que se desarrolla una hipertrofia como fenómeno compensador del menor número de nefronas que tienen los pacientes con agenesia renal unilateral^{3,4}. En nuestra serie, el 17% de los pacientes desarrollaron complicaciones

Tabla 1 Datos de los pacientes con agenesia renal unilateral y desarrollo de daño renal

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Agenesia renal	Derecha	Derecha	Izquierda
Sexo	Varón	Mujer	Varón
Edad detección de daño renal	Tres años	Tres años	Tres años
Enfermedad asociada	Microtia Fístulas 2.º y 3.º arcos branquiales	Arteria umbilical única Displasia del 5.º dedo de la mano derecha Hemivértebra Costilla hipotrófica Megauréter con RVU grado III Cicatriz post-PNA	Comunicación interventricular Ectasia pielocalicial leve
Clínica	Asintomático (un episodio de PNA)	PNA de repetición (3 episodios)	Asintomático
Talla	96,5 cm	110 cm	112 cm
FG	ERC III FG 42 ml/min/1,73 m ²	ERC II FG 65 ml/min/1,73 m ²	ERC II FG 70 ml/min/1,73 m ²
Cociente albúmina/creatinina	Normal	Normal	Microalbuminuria Albúmina/creatinina 163 mg/g
Urea y creatinina	Urea 95 mg/dl Creatinina 0,94 mg/dl	Urea 61 mg/dl Creatinina 0,7 mg/dl	Urea 54 mg/dl Creatinina 0,66 mg/dl
Ecografía riñón único	Normal	Normal	Hipertrofia renal
Tratamiento	Bicarbonato oral Sulfato ferroso oral Alfacalcidol oral	Profilaxis antibiótica	Enalapril

ERC: enfermedad renal crónica; FG: tasa de filtrado glomerular; PNA: pielonefritis aguda; RVU: reflujo vesicoureteral.

de forma precoz (edad media 3 años). El 33% de ellos presentaban riñón único hipertrófico, mientras que el 66% tenía alguna alteración nefrourológica asociada (RVU grado III, ectasia pielocalicial y/o pielonefritis aguda de repetición), por lo que creemos que, además de la hipertrofia renal, podría existir relación entre la coexistencia de estos factores y la precocidad de aparición del daño renal en nuestra serie. Además, debido a conflictos éticos, actualmente existen pocos estudios sobre la teoría de la hiperfiltración en niños, todos basados en series de casos con pequeño tamaño muestral, y con resultados poco concluyentes y muy variables⁴. Por tanto, creemos que es importante seguir reportando casos, y realizar estudios longitudinales con mayor tamaño muestral, en niños nacidos con agenesia renal unilateral, que ayuden a clarificar la fisiopatología de esta enfermedad. Por último, es necesario destacar que estos pacientes suelen estar asintomáticos, debiéndose asegurar su seguimiento periódico para la detección y tratamiento precoz de complicaciones, aunque no presenten malformaciones nefrourológicas o pielonefritis agudas asociadas, ya que el daño renal, como en nuestra serie, puede aparecer de forma silente, incluso en pacientes aparentemente sanos.

Limitaciones del estudio

No pudimos, por falta de registro en las historias clínicas, obtener datos referentes a otros posibles factores que puedan determinar la peor evolución de estos pacientes, como bajo peso al nacimiento, medicación materna en la

gestación o medicación nefrotóxica recibida en período neonatal entre otros. Igualmente, no conocemos el motivo de realización de ecografía abdominal que llevó al diagnóstico posnatal en el 33% de los pacientes.

Bibliografía

1. Toka HR, Toka O, Hariri A, Nguyen HT. Congenital anomalies of kidney and urinary tract. *Semin Nephrol.* 2010;30:374–86.
2. Clinton CM, Chasen ST. Unilateral fetal renal abnormalities: Are they really isolated? *J Ultrasound Med.* 2016;35:561–4.
3. Basturk T, Koc Y, Ucar Z, Sakaci T, Ahbap E, Kara E, et al. Renal damage frequency in patients with solitary kidney and factors that affect progression. *Int J Nephrol.* 2015;2015:876907.
4. Lankadeva YR, Singh RR, Tare M, Moritz KM, Denton KM. Loss of a kidney during fetal life: Long-term consequences and lessons learned. *Am J Physiol Renal Physiol.* 2014;306:F791–800.
5. Westland R, Schreuder MF, Ket JC, van Wijk JA. Unilateral renal agenesis: A systematic review on associated anomalies and renal injury. *Nephrol Dial Transplant.* 2013;28:1844–55.
6. Brenner BM, Lawler EV, Backenzie HS. The hyperfiltration theory: A paradigm shift in nephrology. *Kidney Int.* 1996;49:1774–7.

Ana Castellano-Martínez*, Moises Rodríguez-González y Virginia Roldán-Cano

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, Sección de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: ana_cm_89@hotmail.com
 (A. Castellano-Martínez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.10.012>
 1695-4033/

© 2016 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nuestra experiencia con la taquicardia recíprocante permanente de la unión aurículo-ventricular



Experience with junctional atrioventricular reciprocating tachycardia

Sra. Editora:

La taquicardia recíprocante permanente de la unión aurículo-ventricular o taquicardia de Coumel es una forma muy infrecuente de taquicardia supraventricular habitualmente incesante, secundaria a una vía accesoria de conducción lenta y decremental retrógrada localizada a nivel posteroseptal¹. Característicamente en el electrocardiograma (fig. 1) encontramos una taquicardia regular con QRS estrecho, un intervalo RP largo ($RP > PR$) y una onda P negativa en las derivaciones de la cara inferior (II, III y aVF)². Suele diagnosticarse en la infancia, e incluso, en época prenatal, pudiendo causar taquimiocardiopatía, aunque pueden ser asintomáticas y diagnosticarse durante una exploración rutinaria³. Habitualmente es refractaria al tratamiento médico considerándose la ablación de la vía accesoria mediante radiofrecuencia un tratamiento definitivo eficaz y seguro¹.

Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo de los niños en edad pediátrica con diagnóstico de taquicardia de Coumel controladas en un hospital terciario durante los años 2014 y 2015 para conocer la evolución clínica que han presentado.

Durante 2 años se han controlado 7 pacientes. El 57,1% son varones y el 42,9% mujeres. Un paciente contaba con diagnóstico prenatal precoz y 2 fueron diagnosticados por taquicardia fetal en la monitorización previa al nacimiento, siendo necesaria la finalización de la gestación mediante cesárea urgente por taquicardia fetal no controlada en los 3 casos. Se trató con flecainida y digoxina a la gestante con diagnóstico prenatal precoz de taquicardia fetal sin respuesta objetivable. La media de edad de diagnóstico del resto de pacientes, excluyendo estos 3 casos, fue de 4,6 años ($\pm 3,7$ años). En un único caso el paciente se había derivado desde su centro de salud para estudio por palpitations, mientras que los otros 3 casos fueron hallazgos casuales en una revisión rutinaria. El recién nacido diagnosticado prenatalmente presentó taquimiocardiopatía realizándose una ablación de la vía accesoria a los 14 días de vida por falta de respuesta al tratamiento médico. El tratamiento farmacológico fue efectivo solo en 2 pacientes (28,5%) y se realizó ablación de la vía accesoria en 5 (71,5%), de los cuales precisaron reablación 2 pacientes (40%). Todos los procedimientos cursaron sin complicaciones importantes.

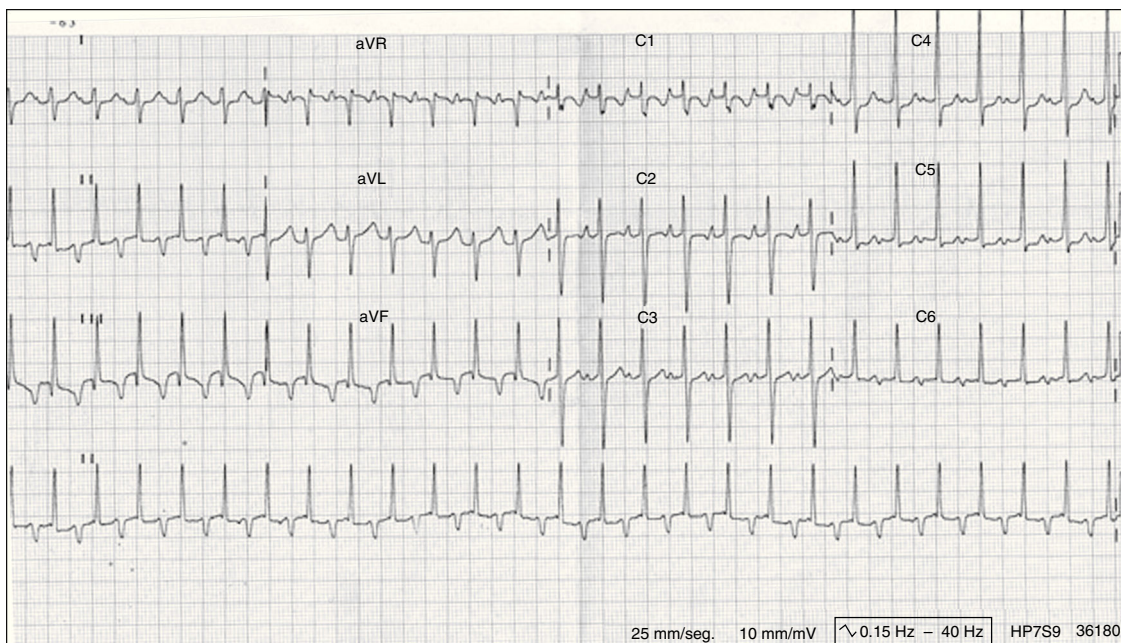


Figura 1 Electrocardiograma con taquicardia recíprocante permanente de la unión aurículo-ventricular. Taquicardia regular con QRS estrecho, un intervalo RP largo ($RP > PR$) y una onda P negativa en las derivaciones de la cara inferior (II, III y aVF).