



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**CARRERA DE MEDICINA**

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL SECUNDARIA  
A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PEDIATRÍA”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico

**Autor:** Lanas Mendoza, Enrique Santiago

**Tutor:** Dr. Morales Solís, Jorge Marcelo

**Ambato-Ecuador**

**Noviembre, 2015**

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema:

**“ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PEDIATRÍA”** de Lanas Mendoza Enrique Santiago, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado del H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre del 2015

EL TUTOR

.....  
Dr. Morales Solís, Jorge Marcelo

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO**

Los criterios emitidos en el Análisis de Caso Clínico **“ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PEDIATRÍA”** como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona como autor de este trabajo de grado.

Ambato, Septiembre del 2015

EL AUTOR

.....  
Lanas Mendoza, Enrique Santiago

## **DERECHOS DE AUTOR**

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de él, un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de este Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso Clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autor.

Ambato, Septiembre del 2015

EL AUTOR

.....

Lanas Mendoza, Enrique Santiago

## **APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico, sobre el tema, **“ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PEDIATRÍA”** de Lanas Mendoza Enrique Santiago, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Noviembre del 2015

Para constancia firman:

.....

PRESIDENTE/A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

## **DEDICATORIA**

A mi familia, por brindarme su apoyo incondicional a cada instante, ya que han sido ellos quienes me han permitido llegar hasta este momento tan especial de mi vida. Por los triunfos y los momentos más difíciles que me han enseñado a valorar cada instante junto a ellos. A mi madre, quien con sus consejos ha sabido guiarme para culminar con éxitos mi carrera profesional, y en especial a alguien que a pesar de que ya no está conmigo, ha servido cada momento de inspiración para luchar por mis sueños, ya que me mostro que por más dura que sea la batalla, todo depende de nuestra fuerza de voluntad para superarla.

Lanas Mendoza, Enrique Santiago

## **AGRADECIMIENTO**

A mi madre, que con su demostración de madre ejemplar me ha enseñado a no desfallecer, ni rendirme ante nada y siempre perseverar a través de sus sabios consejos.

A mis hermanos, que con su apoyo no han permitido que mi carrera se detenga, y a pesar de las múltiples adversidades siempre pude contar con ellos.

A mi cuñado, que siempre fue un ejemplo en mi vida, para poder seguir adelante, me mostro que no importa edad ni condición para alcanzar lo que uno desea.

A todos mis sobrinos, que con su sonrisa brindaron ese aliento tan necesario para sentir que hay algo valioso por lo que vivir, y siempre tener esperanza.

A mis amigos, docentes, profesores, que siempre estuvieron ahí para alentarme en el transcurso de estos largos años.

En especial a mi Tutor, que ha dedicado todo su esfuerzo para lograr una correcta realización de este trabajo.

Gracias mil, a todas las personas que siempre estuvieron ahí, es por ustedes que ahora soy lo que soy.

Lanas Mendoza, Enrique Santiago

## ÍNDICE GENERAL

Contenido	
PORTADA .....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR .....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO .....	iii
DERECHOS DE AUTOR .....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR .....	v
DEDICATORIA .....	vi
AGRADECIMIENTO .....	vii
ÍNDICE GENERAL .....	viii
RESUMEN .....	x
ABSTRACT .....	xi
INTRODUCCIÓN .....	1
OBJETIVOS .....	3
Objetivo General .....	3
Objetivos Específicos .....	3
RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES UTILIZADAS .....	4
DESARROLLO .....	5
PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO .....	5
ANÁLISIS DEL CASO .....	6
FACTORES DE RIESGO .....	20
IDENTIFICACIÓN DE NUDOS CRÍTICOS .....	22
OPORTUNIDADES DE MEJORA .....	23
CONCLUSIONES .....	24
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	25
BIBLIOGRAFÍA .....	25
LINKOGRAFÍA .....	25

CITAS BIBLIOGRÁFICAS – BASE DE DATOS UTA.....	27
ANEXOS .....	29
ÍNDICE DE TABLAS	
Tabla 1 Sistema de definición y clasificación/estratificación para lesión renal aguda (LRA) .....	8
Tabla 2 Clasificación compuesta por los riesgos relativos según FG y Albuminuria .....	8
Tabla 3 Clasificación histológica de la nefritis lúpica.....	10
Tabla 4 Criterios para definir respuesta terapéutica en NL .....	11
Tabla 5 Intervalos de referencia de concentración de creatinina en suero para métodos de medida estandarizados .....	13
Tabla 6 Valores de referencia del filtrado glomerular en población pediátrica .....	13

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

**“ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL SECUNDARIA A LUPUS  
ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PEDIATRÍA”.**

**Autor:** Lanas Mendoza, Enrique Santiago

**Tutor:** Dr. Morales Solís Jorge Marcelo

**Fecha:** Noviembre del 2015

**RESUMEN**

El presente caso trata de una paciente femenina de 9 años 2 meses de edad, nacida en Ambato y residente en Quero, nacida el 9 de junio del 2006, sin ningún nivel de escolaridad, que a los 5 años debuta con síndrome nefrótico, con posterior diagnóstico de LES, manejada conjuntamente por el servicio de pediatría y nefrología, con regular control de su cuadro clínico, y posterior a 3 años de tratamiento con inmunosupresores es diagnosticada de Enfermedad Renal Crónica Terminal estadio V, y a pesar de no tener signos de toxicidad urémica se decide inicio de terapéutica con hemodiálisis durante 1 año, sin embargo por su corta edad se realiza colocación de catéter de diálisis peritoneal y durante su colocación se evidencia hernia umbilical, la misma que es corregida quirúrgicamente. Durante su tratamiento con diálisis sufre varias veces cuadros de hipotensión e hipertensión arterial con regular manejo y 1 mes posterior a su colocación presenta salida de secreción purulenta, catalogándose como un cuadro de peritonitis, por lo que es tratada con cefalosporinas de 3 generación con poco éxito, y ante descompensación hemodinámica de la paciente es ingresada a servicio de terapia intensiva donde ha permanecido 1 semana hasta la actualidad.

**PALABRAS CLAVES:** ENFERMEDAD\_RENAL, LUPUS, PEDIATRÍA

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

MEDICAL CAREER

**“TERMINAL CHRONIC KIDNEY DISEASE SECONDARY TO SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN PEDIATRICS”.**

**Author:** Lanas Mendoza, Enrique Santiago

**Tutor:** Dr. Morales Solís Jorge Marcelo

**Date:** Noviembre del 2015

**ABSTRACT**

This case is a female patient of 9 years 2 months, from Ambato and living in Quero, born June 9, 2006. without any level of education, with a history of systemic lupus erythematosus, glomerulonephritis Lúpica, Terminal Chronic Renal Disease, which debuted at age 5 with nephrotic syndrome with subsequent diagnosis of SLE, jointly managed by the service of pediatrics and nephrology, with regular monitoring of clinical picture, and after 3 years of treatment with immunosuppressants is diagnosed with terminal chronic renal disease stage V, and despite having no signs of uremic toxicity it is decided starting hemodialysis therapy for one year, yet because of his young age, placement of peritoneal dialysis catheter it is performed, and during placement is evidenced umbilical hernia, the same that is corrected surgically. During her dialysis treatment, suffered several times episodes of hypotension and hypertension with regular control and 1 month after placement has purulent discharge outlet, so it is classified as an episode of peritonitis, so it is treated with 3rd generation cephalosporins with little success, y by hemodynamic decompensation of the patient is admitted to the intensive care unit where he has remained one week, until today.

**KEYWORDS:** KIDNEY\_DISEASE, LUPUS, PEDIATRICS

## INTRODUCCIÓN

A pesar de que la Enfermedad Renal Crónica (ERC) sea un problema con mayor prevalencia en la tercera edad, en un pequeño porcentaje tiende a presentarse en los niños, siendo en la mayoría de los casos secundaria a otra patología de base, y actualmente, debido a los controles ecográficos prenatales, una gran parte de estos niños son diagnosticados desde el nacimiento.<sup>21</sup> Por lo que representa para la mayoría de países, un problema de salud pública, debido a las necesidades de terapia de reemplazo renal (hemodiálisis, diálisis peritoneal, trasplante renal) cuando se entra en un estadio 5 de falla renal, es decir, con una tasa de filtración glomerular menor de 15 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, desencadenando a su vez la necesidad de contar día a día con altos presupuestos para solventar la prestación de estos servicios de salud debido a su alto coste, generando un fuerte impacto económico sobre el sistema de salud y de estado.<sup>5</sup>

La Organización Mundial de la Salud (OMS) estima en el año 2005, que hubo aproximadamente 58 millones de muertes en todo el mundo, con 35 millones atribuidos a enfermedades crónicas, aunque existen pocos datos sobre la incidencia de ERC en la población pediátrica. Existe un Registro Italiano de ERC, que incluye pacientes con filtrado glomerular < 70 ml/m/1.73m en edades menores de 20 años con una incidencia es 12.1/año/millón de población pediátrica y una prevalencia de 74.7/millón de población pediátrica.<sup>21</sup>

Este problema afecta a cerca del 10% de la población mundial. A pesar de que se pueda prevenir, no tiene cura y suele ser progresiva y silenciosa, no suele presentar síntomas sino hasta etapas avanzadas, cuando las soluciones (diálisis y trasplante de riñón) ya son altamente invasivas y costosas. Muchos países escasean de recursos suficientes para adquirir los equipos necesarios, la cantidad de especialistas necesarios o cubrir estos tratamientos para todas las personas que los necesitan, por lo que su mortalidad tiene a incrementarse.<sup>14</sup>

A nivel mundial en el año 2004 la prevalencia de pacientes en terapia de sustitución renal era de aproximadamente 1`800.000 pacientes, es decir 215 pacientes por millón de población, el 77% en diálisis y el 23% con un trasplante renal funcional. Al final de ese año, el 89% de los pacientes en el mundo recibían hemodiálisis (HD), mientras que sólo el 11% se encontraban en diálisis peritoneal (DP).<sup>11</sup>

La enfermedad renal crónica en niños es quizá una de las patologías más difíciles de manejar, debido a las complicaciones logísticas que su adecuado tratamiento requiere. Es importante llegar a un diagnóstico temprano con el propósito de retardar el ingreso de niños de manera temprana a terapia de sustitución renal por lo que cada día el pediatra y el nefrólogo se enfrentan a múltiples retos para la salvar la vida de estos pacientes.

Por la gravedad de esta patología en un estudio realizado en latinoamerica, se ha observado que la calidad de vida del paciente afectado es menor a 50% tanto en su aspecto físico como mental. En esta serie la depresión coexistió en 53.7% de los pacientes analizados.<sup>26</sup>

En este caso se trata de analizar la enfermedad renal crónica en estadio 5 en la edad pediátrica con el propósito de facilitar su entendimiento para un manejo adecuado y así tratar de disminuir las complicaciones que esta patología tiende a presentar.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

- Establecer un diagnóstico oportuno de la patología, para emplear un manejo adecuado en pacientes con enfermedad renal crónica terminal secundaria a lupus eritematoso sistémico, a fin de evitar complicaciones

### **Objetivos Específicos**

- Identificar los factores de riesgo que favorecen al desarrollo de enfermedad renal crónica terminal secundaria a LES
- Promover la utilización de herramientas que ayuden a mejorar el diagnóstico, manejo y prevención de enfermedad renal crónica terminal secundaria a LES
- Proponer acciones de prevención y promoción de salud que modifique los factores de riesgo ante el desarrollo de ERCT secundaria a LES.

## **RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES UTILIZADAS**

La realización del presente caso clínico, fue realizada mediante el uso de varias fuentes dentro de las cuales se recalca la recopilación y el análisis detallado de:

Historia clínica, en base al sistema AS 400 del Hospital IESS, en la que se destaca la revisión de documentos a través en la cual se obtuvieron la mayor parte de datos del caso clínico, desde el inicio de su sintomatología, tiempo de permanencia hospitalaria, manejos clínicos, características de la atención e identificación de puntos críticos.

Información proporcionada directamente por los familiares de la paciente, mediante una entrevista personalizada, quienes de manera voluntaria brindaron dicha información.

Fuentes bibliográficas como Libros, Guías de práctica clínica y artículos de revisión ya que resumen y evalúan todas las evidencias relevantes sobre la ERCT, con el objeto de ayudar al personal de salud a escoger la mejor estrategia para un correcto tratamiento individualizado, a pesar de que en nuestro país no existen datos valiosos sobre ERC en pediatría, se utilizó fuentes de prestigio mundial.

## DESARROLLO

### PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 9 años 2 meses de edad, nacida el 9 de junio del 2006 en Ambato y residente en Quero, soltera, católica, mestiza, grupo sanguíneo ORH+, sin ningún nivel de escolaridad. Antecedentes prenatales: Madre con Embarazo a los 16 años G:3 A:0 P:3 C:0 HV:3 HM:0. Embarazo no planeado, pero deseado, controles prenatales: 3, ecografías:2 con reporte normal, recibe hierro durante todo el embarazo, 1 dosis de toxoide antitetánico, no toma ácido fólico. Antecedentes natales: Producto de la primera gesta, nacida a las 40 semanas, recibido por parto cefalovaginal, antropometría: no recuerda, llanto inmediato y alojamiento conjunto. Antecedentes postnatales: desarrollo psicomotor adecuado, seno materno exclusivo hasta 1 año 3 meses, prueba alimentos: 7 meses, dieta familiar: 15 meses, con inmunizaciones completas para la edad pero no se comprueba con carné.

APP: Lupus Eritematoso Sistémico, Enfermedad Renal Crónica Terminal. AQX: Herniorrafia Umbilical hace 2 meses, colocación de catéter de drenaje para diálisis peritoneal hace 2 meses. Alergias no refiere. APF: Bisabuela paterna con Hipertensión Arterial. Medicación Actual: Prednisona 5 mg VO QD, Calcio 1 tab VO QD, Ácido Fólico 1 tableta VO QD, Complejo B 8cc VO QD.

Motivo de Consulta: Astenia

Enfermedad Actual: Paciente acude a control de patología de base (ERCT), posterior a varios meses de abandono del tratamiento por descuido familiar, refiriendo astenia, edema generalizado que se exacerba en las tardes y dificultad respiratoria de 2 meses de evolución, para lo cual no ha recibido medicación, y ante el incremento de cuadro decide concurrir a control por parte del servicio de nefrología.

A la exploración física se encuentra con TA 120/100 (percentil 90), FC 82 lpm, FR: 22 rpm, T° axilar 36,8°C, Sat O2: 93% con FIO2 de 0,21. Paciente despierta, activa, consiente, orientada en tiempo, espacio y persona, Glasgow 15/15, fascies cushinoides, edema palpebral bilateral, conjuntivas pálidas, Cuello con presencia de adenopatías cervicales posteriores no dolorosas, Corazón sin alteración, Pulmones con estertores

basal derecho, Abdomen no doloroso, con presencia de onda ascítica, Extremidades inferiores edematosas ++/+++, ENE: normal.

## **ANÁLISIS DEL CASO**

Nos encontramos ante una paciente pediátrica, sin ningún nivel de escolaridad, que a los 5 años 7 meses ingresa por cuadro de Neumonía + Anasarca, sin alteración hemodinámica, con cifras de Tensión Arterial (TA) sobre percentil 90 para la edad, paraclínica demuestra hipoalbuminemia, dislipidemia, consumo del complemento C3, proteinuria, clearance de creatinina 72.56, por lo que se sospecha de una patología nefrótica de probable origen autoinmune por lo cual se solicita anticuerpos ANTI-DNA, ANA Y ANTIFOSFOLIPIDICO, los cuales reportan resultados positivos, concluyéndose en un Síndrome Nefrótico secundario a Lupus Eritematoso Sistémico (LES), iniciándose tratamiento intrahospitalario con pulsos de metilprednisolona, en conjunto con una terapéutica sintomática la cual incluyo el uso de diuréticos de asa para lograr disminuir el edema exteriorizado. Presentando una respuesta favorable se envía a domicilio con inmunosupresión constante (Azatioprina, Prednisona) y Enalapril para control de TA. 5 meses después, reingresa con signos de actividad lúpica y glomerulonefritis activa, por lo que se inicia pulsos de metilprednisolona y Micofenolato con buena evolución. · Durante 4 meses se mantiene con buen control y presenta cuadro de neumonía adquirida en la comunidad, el cual es tratado con Ampicilina + IBL con lo cual remite cuadro respiratorio, sin embargo persiste con TA sobre percentil 90 para la edad, edema palpebral y de miembros inferiores, por lo que se cambia antihipertensivo a Losartan 25mg VO QD. Posterior a 5 meses en nuevo control las cifras de TA no han sido controladas a pesar de nuevo antihipertensivo, y paciente ingresa con cuadro de ascitis y edema palpebral persistente, con clearance de creatinina: 58.53 (disminuido con relación al inicial), PCR elevado, hipoalbuminemia, RX de tórax muestra derrame pleural bilateral, ECO: riñones ecogénicos edematosos de tamaño normal con compresión del seno renal. Por lo que aun permanece sin criterios RIFLE ni AKIN para injuria renal, por lo que se inicia terapia con RITUXIMAB, y administración de albumina humana, luego de lo cual se observa aparentemente controlada la actividad lúpica, y presenta disminución de su ascitis, a pesar de existir una TA sin variación, ya con un regular control de edemas por lo que se deriva a domicilio con diuréticos orales e inmunosupresión. Paciente abandona tratamiento

durante varios meses por aparente descuido familiar, luego de lo cual acude a control por cuadro de infección respiratoria baja la cual es tratada exitosamente, pero en los exámenes de laboratorio de control se muestra una reactivación de la proteinuria previamente presente por lo que es ingresada para tratamiento de cuadro infeccioso respiratorio y continuación de inmunosupresión, luego de lo cual se da de alta con seguimiento continuo por consulta externa, se realiza exámenes de control donde se muestra ya una elevación de la creatinina, sin embargo es 1 año después en el control donde se toma en cuenta la elevación de creatinina de 3mg/dl, sugerente de glomerulopatía rápidamente progresiva sin consumo de complemento con actividad lúpica por lo que se sugiere ingreso y se inicia protocolo de rescate con pulsos de metilprednisolona por deterioro de la función renal, y ante presencia de focos sépticos a nivel dentario, se decide eliminación de los mismos. Ya una vez finalizado los pulsos de metilprednisolona se reinicia con prednisona, sin embargo persiste con azoados elevados, con una tasa de filtrado glomerular calculada por SCHWARTZ de 8ml/min corregido para superficie corporal de 5.6ml/minuto compatible para Enfermedad Renal Crónica Terminal estadio 5, y a pesar de no tener signos de uremia, se decide iniciar tratamiento con hemodiálisis. Se coloca catéter yugular izquierdo para hemodiálisis sin complicaciones en su primer día postdiálisis con TA 100/60mmHg, a pesar de tratamiento, valores de urea y creatinina no ceden por lo que se decide que la paciente permanezca en hemodiálisis, y se disminuye dosis de corticoides a 1 mg/kg, y en días posteriores se evidencia elevación de TA sobre percentil 90 y diuresis horaria de 1.18ML/KG/H, y se decide colocación de catéter para diálisis peritoneal. Durante la colocación del mismo se evidencia una hernia umbilical, la cual es corregida quirúrgicamente mediante herniorrafia. Se inicia terapia de remplazo renal mediante catéter peritoneal sin aparentes complicaciones.

Actualmente paciente de 9 años 2 meses en su segundo mes de tratamiento con diálisis peritoneal, en último control se aprecia catéter con secreción purulenta por lo que se inicia tratamiento con ceftriaxona y se decide su ingreso a pediatría donde se encuentra hospitalizada hasta la actualidad con cifras de TA en percentil 90, y regular control de azoados.

Por el tiempo de evolución de la enfermedad, deduce que la paciente fue portadora de una de las más temidas complicaciones de la enfermedad de base (LES), es decir el daño renal, catalogado como una insuficiencia renal crónica progresiva, la cual ha sido

catalogada como la pérdida progresiva, permanente e irreversible de la tasa de filtrado glomerular, a lo largo de un tiempo variable, a veces meses (e incluso años), que puede ser asintomática hasta que el filtrado glomerular se haya reducido al 25 % de lo normal. La NKF (National Kidney Foundation) clasifica la insuficiencia renal crónica en 5 estadios (tabla 2) en función del filtrado glomerular renal.<sup>19</sup>

**Tabla 1 Sistema de definición y clasificación/estratificación para lesión renal aguda (LRA)**

Grado de LRA	Creatinina	Gasto Urinario
LRA I	Incremento de la creatinina igual o mayor a 0.3mg/dl o incremento de 150-200% de la basal	Menor a 0.5 ml/kg/h por más de 6 horas
LRA II	Incremento de la creatinina más de 200-300% de la basal	menor a 0.5 ml/kg/h por más de 12 horas
LRA III	Incremento de la creatinina más del 300% de la basal con creatinina de 4 mg/dl o tratamiento con reemplazo renal	menor a 0.5 ml/kg/h por más de 24 horas o anuria por 12 horas

Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int 2009;23(4):241-244

A pesar de que La Enfermedad Renal Crónica (ERC) es poco frecuente en la edad pediátrica, ya que estadísticamente la sufren apenas 5 a 10 niños por millón cada año tiende a aumentar en aquellos pacientes con patologías autoinmunes.<sup>10</sup> Al comienzo de la ERC casi no hay un cuadro clínico que nos pueda advertir algún tipo de deterioro de la función renal, esto en relación a estados adaptativos que se van desarrollando progresivamente, de ahí que en estadios tempranos (Tasa de Filtración Glomerular (TFG) 70-100% del normal), los pacientes no tienen síntomas urémicos. Sin embargo se logró el diagnóstico oportuno de la patología autoinmune que presuntivamente es la que generó todas las complicaciones siendo la de mayor daño la nefropatía con la que debuta la paciente no siendo tan rara, ya que se presenta entre un 60% y un 80% de los pacientes con esta patología autoinmune<sup>4</sup>, de los cuales aproximadamente 20% progresan a enfermedad renal crónica terminal en los primeros 10 años luego del diagnóstico, requiriendo diálisis de mantenimiento o trasplante renal.<sup>7</sup>

**Tabla 2 Clasificación compuesta por los riesgos relativos según FG y Albuminuria.**

		Sin ERC		Pronóstico de ERC por FG y categorías de Albuminuria: KDIGO 2012	Albuminuria Estadios		
					Descripción e intervalo		
Riesgo Leve		Riesgo Moderado		Riesgo Alto	A 1	A 2	A 3
					Aumento Normal	Aumento moderado	Aumento Severo
Riesgo Muy Alto					< 30 mg/g	20-299mg/g	>300 mg /g
					FG Estadios, (mL/min/1.73)	G1	Normal o elevado
G2	Descenso Leve	60-89	Monitor	Monitor		Derivar	
G3 A	Descenso Leve / moderado	45-59	Monitor	Monitor*		Derivar	
G3 B	Descenso Moderado / grave	30-44	Monitor*	Monitor*		Derivar	
G 4	Grave	15-29	Derivar	Derivar		Derivar	
G5	Fallo Renal	<15	Derivar	Derivar		Derivar	

KDIGO 2012

La incidencia media anual de LES en edad pediátrica es de 0,36–0,9/100.000, y es mucho más frecuente en mujeres que en varones (relación 5:1), sobre todo a partir de los 5 años de edad, y aumenta su prevalencia después de la primera década de la vida.<sup>6</sup> Sin embargo un estudio realizado en familiares de pacientes que se encuentran en terapia sustitutiva renal logro identificar individuos con etapas tempranas de enfermedad renal.<sup>24</sup>

En el caso de nuestra paciente se pretende analizar su patología renal, sin embargo es necesario el conocimiento sobre la enfermedad que llevo a la ERC. Para catalogar un cuadro de LES, actualmente se plantean varios criterios diagnósticos tanto clínicos como inmunológicos:

### **Criterios Clínicos:**

1. Lupus cutáneo agudo
2. Lupus cutáneo crónico
3. Úlceras orales
4. Alopecia “sin cicatriz”
5. Sinovitis
6. Serositis
7. Trastorno Renal
  - Proteinuria/Creatinina (o Proteína Urinaria en 24 horas) representando 500 mg de proteína/24h o cilindros de células rojas
8. Trastorno Neurológico
9. Anemia hemolítica ó coombs directo positivo
10. Leucopenia
11. Trombocitopenia

### **Criterios Inmunológicos**

1. ANA por encima del rango de referencia.
2. AntiDNA de doble cadena por encima del rango de referencia, excepto el que sea tomado por el método ELISA: dos veces por encima del rango de referencia del laboratorio.
3. Anti Sm
4. Anticuerpos anti fosfolípido: cualquiera de los siguientes.
  - Anticoagulante lúpico

- VDRL falsamente positivo
  - Anticardiolipinas a títulos intermedios o altos (IgA, IgG o IgM)
  - Anti B2 glicoproteína I (IgA, IgG o IgM)
5. Hipocomplementemia (C3/C4 ó CH50 bajos)
6. Coombs Directo Positivo en ausencia de anemia hemolítica<sup>12</sup>

Con respecto a la afectación renal en LES, esta tiende a encontrarse en distintos grados en aproximadamente dos tercios de los niños con LES.

Establecer un diagnóstico específico del tipo de afectación renal es muy importante dado el diferente tratamiento requerido. Por este motivo, la realización de una biopsia renal representa el primer paso antes de tomar una decisión terapéutica (tabla 3).

El objetivo del tratamiento de la nefritis lúpica es conseguir la remisión clínica. Aunque existe mucha variedad de criterios a la hora de definir la respuesta terapéutica (tabla 4) y según diferentes autores, lo más importante del tratamiento es conseguir inactividad.<sup>15</sup>

**Tabla 3 Clasificación histológica de la nefritis lúpica**

**Clase I: nefritis lúpica con afectación mínima del mesangio**

Glomérulos normales en el análisis con microscopio de luz, pero depósitos inmunitarios en el mesangio en el estudio con inmunofluorescencia

**Clase II: nefritis lúpica con proliferación del mesangio**

Hiper celularidad únicamente del mesangio de cualquier grado o expansión de la matriz del mesangio en el análisis con microscopio de luz, con depósitos inmunitarios en el mesangio. Algunos depósitos subepiteliales o subendoteliales aislados son visibles mediante inmunofluorescencia o con el análisis con microscopio electrónico, pero no en el estudio con microscopio de luz.

**Clase III: nefritis lúpica focal**

Glomerulonefritis focal, segmentaria o global endocapilar o extracapilar, activa o inactiva, que afecta <50% de todos los glomérulos, típicamente con depósitos inmunitarios circunscritos en el subendotelio, con o sin alteraciones del mesangio.

Clase III (A): lesiones activas, nefritis lúpica proliferativa focal

Clase III (A/C): lesiones activas y crónicas, proliferación focal y nefritis lúpica esclerosante

Clase III (C): lesiones inactivas crónicas con cicatrices glomerulares, nefritis lúpica esclerosante circunscrita

**Clase IV: nefritis lúpica difusa**

Glomerulonefritis endocapilar o extracapilar activa o inactiva, difusa, segmentaria o global, que afecta ≥50% de todos los glomérulos, de manera clásica con depósitos inmunitarios difusos en el subendotelio, con o sin alteraciones en el mesangio. Esta clase se divide en nefritis lúpica segmentaria difusa (IV-S) cuando ≥50% de los glomérulos afectados tienen lesiones segmentarias y nefritis lúpica difusa global (IV-G) cuando ≥50% de los glomérulos afectados tiene lesiones globales. Segmentario se define como una lesión glomerular que afecta <50% del penacho glomerular. Esta clase incluye casos con depósitos difusos en asa de alambre, pero con proliferación glomerular escasa o nula.

Clase IV-S (A): lesiones activas, nefritis lúpica proliferativa segmentaria difusa

Clase IV-G (A): lesiones activas, nefritis lúpica proliferativa global difusa

Clase IV-S (A/C): lesiones activas y crónicas, nefritis lúpica proliferativa y esclerosante segmentaria difusa

Clase IV-G (A/C): lesiones activas y crónicas, nefritis lúpica proliferativa global difusa y esclerosante

Clase IV-S (C): lesiones inactivas crónicas con cicatrices, nefritis lúpica esclerosante segmentaria difusa

Clase IV-G (C): lesiones crónicas inactivas con cicatrices, nefritis lúpica esclerosante global

Clase V: nefritis lúpica membranosa

Depósitos inmunitarios subepiteliales globales o segmentarios o sus secuelas morfológicas en el análisis microscópico de luz o en el estudio de inmunofluorescencia o con microscopio electrónico, con o sin alteraciones en el mesangio. La nefritis lúpica clase V puede presentarse en combinación con clase III o IV, en cuyo caso ambas se diagnosticarán.

La nefritis lúpica clase V mostrará esclerosis avanzada.

Clase VI: nefritis lúpica esclerótica avanzada

≥90% de glomérulos globalmente esclerosados sin actividad residual.<sup>1</sup>

International Society of Nephrology y Renal Pathology Society. Harrison 18 edición, 2012

**Tabla 4 Criterios para definir respuesta terapéutica en NL**

Criterio	Definición
Función renal	Mejora si aumenta >25% el filtrado glomerular respecto al basal Empeora si disminuye >25%
Proteinuria (índice proteinuria/creatinina)	Respuesta parcial: 0,2–2 Respuesta total: <0,2 Empeora si aumenta >100%
Sedimento urinario	Mejora si pasa de sedimento activo (cilindros celulares y hematuria macroscópica) a inactivo

American College of Rheumatology 2006

El daño renal se produce posterior a existir un depósito de complejos inmunes, formados localmente o depositados desde la circulación sanguínea. Estos inmunocomplejos contienen varios antígenos, como DNA, histonas y restos de núcleos celulares, así como componentes de la membrana basal glomerular. Inicialmente se localizan en el espacio subendotelial y mesangial y posteriormente en el área subepitelial de la membrana basal glomerular. Estos inmunocomplejos pueden inducir daño tisular, mediado por la vía del receptor Fc, a través de la activación del complemento y de diversas células inflamatorias. Los linfocitos T, así como los neutrófilos, células plasmáticas, macrófagos y linfocitos B, producen una serie de mediadores que incluyen interleucinas, enzimas proteolíticas y factores pro-coagulantes así como activación del complemento que van a contribuir a la hiper celularidad glomerular, las modificaciones endoteliales, la síntesis de matriz extracelular y finalmente, la aparición de proteinuria, hematuria y la consecuente disminución de la filtración glomerular.<sup>16</sup>

Realizando un corte de TFG debajo del cual se ha observado la sintomatología urémica, este sería por debajo de 30 ml/min en donde aparecen progresivamente los síntomas que conforman el síndrome urémico: anorexia y náuseas, astenia, déficit de concentración, retención hidrosalina con edemas, parestesias, e insomnio. Sin embargo, especialmente cuando la enfermedad renal evoluciona muy lentamente, hay enfermos que se mantienen prácticamente asintomáticos hasta etapas terminales, que es lo sucedido en nuestra paciente, que con una TFG de 15 ml/min no presento sintomatología urémica, sin embargo ante la detección brusca de un valor de 8ml/min se vio la necesidad de iniciar con TSR.<sup>18</sup>

La ERC se caracteriza por un deterioro irreversible de la función renal que progresa gradualmente hasta llegar a una etapa terminal, siendo sus causas en la edad pediátrica diferentes a las que se presentan en los adultos que generalmente se asocian a enfermedades crónicas no transmisibles, ya que en estos, apenas un escaso porcentaje de pacientes llegan a enfermedad renal terminal sin etiología conocida, predominando las Malformaciones congénitas, Enfermedades glomerulares primarias o secundarias y con menor frecuencia las de orden genético.<sup>21</sup>

Para establecer un diagnóstico de ERC en la edad pediátrica, es necesaria la valoración individualizada de cada paciente, teniendo a la cabeza la historia clínica, acompañado de exámenes de laboratorio e imágenes.

Uno de los parámetros útiles en este diagnóstico es la medición del filtrado glomerular, ya que nos permite establecer el estadio y en base a eso instaurar una terapia oportuna. En los últimos años han salido a la luz varios marcadores directos (inulina, DTPA, EDTA, iodotalamato) los cuales son más precisos que el aclaramiento de creatinina (CCr), pero su escases en nuestro medio junto a la complicada metodología los hace inutilizables en la práctica clínica rutinaria.<sup>8, 17</sup>

La evaluación de la función renal glomerular no debe basarse únicamente en la concentración sérica de creatinina, sino que debe de ir acompañada de una estimación del filtrado glomerular obtenido a partir de una ecuación, siendo la más adecuada la de Schwartz que se muestra a continuación:

$$FG \left( \frac{\text{ml}}{\text{min}} \right) = \frac{\text{LONGITUD cm} * \text{Constante K}}{\text{creatinina en sangre}} \left( \frac{\text{ml}}{1.73\text{m}^2} \right)$$

Sin embargo varios datos sugieren que la ecuación CKD-EPI es la mejor ecuación basada en creatinina para estimar la FG en pacientes con LES.<sup>25</sup>

A pesar del uso de las distintas ecuaciones, la valoración pediátrica tiende a diferir de estos resultados, por lo que en ocasiones se suele usar Intervalos de referencia de concentración de creatinina en suero para métodos de medida estandarizados, basados en percentiles (tabla 5 - 6).

Tabla 5 Intervalos de referencia de concentración de creatinina en suero para métodos de medida estandarizados

GRUPO DE EDAD	N	PERCENTIL 2.5 umol (mg/dl)	PERCENTIL 97.5 umol (mg/dl)
Neonatos pretérmino 0-21 días	58	29 (0.32)	90 (1.01)
Neonatos a término 0-14 días	69	22(0.25)	73 (0.82)
2 meses a menor a 1 año	41	11 (0.12)	34 (0.38)
1 año a menores de 3 años	45	15 (0.17)	30 (0.34)
3 años a menores de 5 años	41	21 (0.24)	34 (0.38)
5 años a menores de 7 años	43	26 (0.29)	40 (0.45)
7 años menores de 9 años	46	31 (0.35)	46 (0.52)
9 años a menores de 11 años	47	35 (0.39)	53 (0.60)
11 años a 13 años	42	39 (0.44)	59 (0.66)
13 años a menores de 15 años	38	41 (0.46)	65 (0.73)

R. Montañés Bermúdez. ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA, Documento de consenso: recomendaciones sobre la utilización de ecuaciones para la estimación del filtrado glomerular en niños. 2014

Tabla 6 Valores de referencia del filtrado glomerular en población pediátrica

Edad	N	FG (ml/min/1.73)	Método de referencia
<b>Recién nacidos pre término</b>			
Día 7	142	19.9+/- 9.3	Aclaramiento de creatinina
Día 14	115	22.1+/- 14.9	
Día 21	100	24.6+/-10.8	
Día 28	92	27.8+/-126	
<b>Recién nacidos a termino</b>			
0-3 meses	30	60.4+/-17.4	Aclaramiento renal de inulina
4-6 meses	11	87.4+/-22.3	
7-12 meses	10	96.2+/-12.2	Aclaramiento plasmático de Cr-EDTA
1-2 años	9	105.2+/-17.3	
Menores 1, 2 meses	18	54.1+/-14.1	
1,2-3, 6 meses	18	65.2 +/-14.4	
3,6-7,2	22	81.8+/-19.2	
7,2-12 meses	17	103+/-20.1	
12-18 meses	20	26+/-18.3	
18-24 meses	19	111+/-19.8	
Mayor de 24 meses	142	114+/-24.4	

Niños		
3-4 años	24	111.2 +/- 18.5
5-6 años	21	114+/-18.6
7-8 años	18	111.3+/-18.3
9-10 años	19	110.0+/-21.6
11-12 años	25	116.4+/-18.9
13-14 años	27	117+/-16.1

Aclaramiento renal de la inulina

R. Montañés Bermúdez. ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA, Documento de consenso: recomendaciones sobre la utilización de ecuaciones para la estimación del filtrado glomerular en niños. 2014

Además de los valores referenciales de laboratorio, la ecografía es un examen de imagen no invasivo, de gran utilidad en la edad pediátrica, ya que nos ayudara a conocer en primer lugar si existen dos riñones, medir su tamaño, analizar su morfología y descartar la obstrucción urinaria, en el caso de nuestra paciente al realizárselo se evidenció: riñones ecogénicos, edematosos, de tamaño normal con compresión del seno renal.

Actualmente, debido a los controles ecográficos prenatales de detalle anatómico en 3D y 4D, un gran porcentaje de estos casos son diagnosticados intraútero, a tal punto que antes del nacimiento ya se puede iniciar acciones para un tratamiento adecuado.<sup>3</sup>

Eco-doppler es útil en la valoración de estenosis de arterias renales y sus ramas para determinar índices de resistencia en las mismas, sin embargo es necesario personal experimentado.

Angiografía digital está recomendada para establecer un diagnóstico específico en las de las enfermedades vasculares renales, al igual que el anterior se debe valorar el riesgo y beneficio al poder provocar toxicidad renal por el contraste. La angioresonancia o la angiografía con CO<sub>2</sub> obvian la toxicidad por contraste, pero en el caso de la angiografía con CO<sub>2</sub> hay que tener presente, por ser un procedimiento arterial, el riesgo de enfermedad ateroembólica en pacientes con arteriopatía periférica.

La Biopsia renal es de utilidad cuando se realiza en etapas tempranas de la ERC en donde nos podría establecer un diagnostico histopatológico específico, hay que tener en cuenta en pediatría que no es la primera elección, determinando de manera selectiva los niños potencialmente requirentes de este procedimiento cuando no hay respuesta a tratamientos convencionales, cuando el estadio de enfermedad renal es avanzado no se recomienda ya que en fases avanzadas a menudo nos encontraremos con riñones esclerosados y terminales, en esta paciente se logró realizar biopsia renal, sin embargo nunca se obtuvieron los resultados del mismo.<sup>9</sup>

## Tratamiento

La terapia se enfocará en las complicaciones y comorbilidades asociadas a la ERC dependiendo del estadio determinado por el cálculo de la tasa de filtrado glomerular.<sup>20</sup> Enfatizando siempre en las medidas de renoprotección y manejo de las complicaciones (tabla 5).

Tabla 5. Medidas de renoprotección y manejo de las complicaciones

INTERVENCIÓN	OBJETIVO
IECA O ARA 2	Proteinuria <0.5gr/dl FG <2ml/min/año
Antihipertensivos	TA <130/85mmHg Si proteinuria > 1gr : TA <125/75 mmHg
Restricción salina	3-5gr / día ( 51-85mEq/día)
Restricción proteica	0,6-0,8 gr/ kg/ día (6,5-9 gr N orina / día)
Eritropoyetina +/- hierro (oral o IV)	Hemoglobina 11-13 gr/dl
Dieta, ligantes de fosforo , derivados de Vit D	En función de la estadio ERC
Estatinas,Ezetimiba	LDL <100mg/dl
Antiagregantes( AAS, clopidogrel)	Profilaxis trombosis
Control glucemia	Hb A1C < 7 % ,optimo < 6.5%
Suplementos bicarbonato	Bicarbonatremia > 20mEq /l
Consejos tabaquismo	Abstinencia
Ejercicio físico acorde	Control de peso, < claudicación , < insulino terapia

Nefrología al día. ERC volumen 6 1995

Entre las complicaciones a tratar encontramos:

### 1. Fallo en el balance de líquidos y electrolitos.

- Agua: Cuando la causa de la ERC es patología estructural existe un defecto en la capacidad de concentrar la orina por falta de respuesta del túbulo a la ADH, disminución del gradiente osmótico tubular y alteración en la arquitectura tubular y vascular. Por tanto estos pacientes desarrollan poliuria con hipostenuria cuya manifestación clínica puede ser la enuresis. A la vez tampoco pueden responder a una sobrecarga aguda de volumen porque también está limitada su capacidad de dilución máxima. A medida que avanza la enfermedad ante la disminución severa del filtrado glomerular existe el riesgo de retención de fluidos por pérdida progresiva de diuresis. Esto es más frecuente y precoz cuando la etiología es una glomerulopatía.
- Sodio: En los casos de ERC por patología estructural existe tendencia a la natriuresis, originando un balance negativo de sodio. Con la pérdida progresiva del filtrado glomerular hay una disminución en la capacidad de adaptación tubular rápida a la sobrecarga o restricción brusca de sodio con riesgo de sobrecarga de volumen o contracción del espacio vascular.

- **Potasio:** La homeostasis de potasio está relativamente bien conservada hasta que la insuficiencia renal está en fases avanzadas, aumentándose la excreción renal y digestiva (en condiciones normales es < 20% y puede aumentar hasta 75%), pero la mayoría de pacientes son incapaces de responder a una carga excesiva de potasio (la ingesta dietética es la mayor fuente de potasio), y pueden desarrollar hiperkaliemia severa si reciben sobrecarga aguda de potasio por transfusiones, movilización intracelular en estados catabólicos como sepsis con acidosis. La patología obstructiva, frecuente en pediatría: reflujo, estenosis pielo-ureteral o uretero-vesical, vejiga neurógena, etc, pueden originar un pseudohipoaldosteronismo con hiperkalemia en fases más o menos precoces de la ERC.

## **2. Acumulación de metabolitos tóxicos**

**Equilibrio ácido-base:** La acidosis metabólica es común en la ERC, se caracteriza por disminución del bicarbonato plasmático y aumento del anión GAP. La acidosis metabólica es debida a la inhabilidad de excretar hidrogeniones, aumento de la carga ácida endógena por la disminución de síntesis de amonio en el segmento distal de la nefrona y en ocasiones por pérdida renal de bicarbonato. El aumento del anión GAP es debido a la retención de aniones que normalmente son excretados por filtración glomerular. En fases precoces de ERC el anión GAP puede ser normal (acidosis hiperclorémica). La acidemia es en parte responsable del retraso en el crecimiento de estos pacientes, puede agravar la hiperkaliemia e inducir estado catabólico.

## **3. Pérdida de síntesis de hormonas: eritropoyetina, 1,25 dihidroxi vitamina D3**

**METABOLISMO CALCIO-FÓSFORO:** En la ERC (incluso en estadios precoces) existe disminución de la excreción de fósforo lo que conlleva su retención y aumento en plasma, provocando disminución de la calcemia, y secundariamente aumento de la secreción de hormona paratiroidea (PTH) para aumentar la excreción de fósforo. Con la pérdida progresiva de función renal la retención de fósforo continúa a pesar de la concentración elevada de PTH, provocando un estado de hiperparatiroidismo persistente. Además el metabolismo de la vitamina D está íntimamente ligado al riñón, la hidroxilación final a 1,25 hidroxivitamina D (calcitriol) que es el metabolito activo de la vitamina D se realiza en el túbulo proximal gracias a la enzima 1  $\alpha$ -hidroxilasa, disminuida en la ERC. Entre las funciones del calcitriol están: aumentar la absorción de calcio y fósforo en el intestino delgado, aumentar la resorción ósea, ayudar a mantener

la homeostasis del calcio y favorecer la mineralización ósea con la aposición ósea de calcio y fósforo. En la población pediátrica el balance de calcio permanece marcadamente positivo para asegurar el crecimiento somático y la mineralización ósea. La enfermedad renal crónica supone un cambio en estos dos procesos llevando a la situación de osteodistrofia que determina marcada alteración en la homeostasis mineral e hiperparatiroidismo secundario, insuficiencia en 1-25 vitamina D y fallo en el crecimiento en adición a enfermedad extra esquelética. Una característica de la población infantil es que el anormal metabolismo óseo y mineral en la osificación endocondral durante el crecimiento resulta en alteraciones en la epífisis determinando tanto un retraso en el crecimiento como en la maduración ósea. El primer objetivo en el control del metabolismo calcio/fósforo es mantener las cifras de fósforo dentro de los límites recomendados según la edad. La hiperfosfatemia es un estímulo directo para aumentar la formación y secreción de PTH desencadenando el hiperparatiroidismo secundario (HPT2), otro factor implicado en el desarrollo del HPT2 hiperparatiroidismo es la deficiencia de vitamina D. El primer paso en el tratamiento será asegurar que el paciente tenga cifras normales ( $>30$  ng/ml) de 25-OH vitamina D, si no es así debería iniciarse tratamiento con vitamina D2.

#### **4. Alteración de la respuesta del órgano diana hormonas endógenas: hormona decrecimiento.**

ANEMIA: La presencia de anemia y su severidad se relaciona con el grado de insuficiencia renal y con la etiología de la misma. Se inicia en fases tempranas, estadio 3 con filtrado glomerular inferior a  $60$  ml/min/ $1.73$  m<sup>2</sup> e incrementa su frecuencia y severidad en estadios 4 y 5, aunque hay variabilidad inter pacientes a cualquier nivel de función renal. En general es una anemia normocrómica y normocítica. Se desarrolla por falta de síntesis de la eritropoyetina por el riñón y/o presencia de inhibidores de la eritropoyesis, existe también disminución de la vida media de los hematíes probablemente debido a las toxinas urémicas. Puede asociarse déficit absoluto o funcional de Fe o carencia de Vit. B12 y ac. Fólico por lo que es necesario su monitorización para su buen control y tratamiento. Definiremos anemia cuando la Hb este por debajo del P5 para edad y sexo (Tabla 2) La corrección de la anemia repercutirá en una mayor calidad de vida, mayor apetito y mayor crecimiento, y menos frecuencia de enfermedad cardiovascular. Sabemos que a mayor grado de anemia mayor crecimiento de ventrículo izquierdo, patología frecuente en el niño con ERC aun cuando

sea asintomática. El control de la anemia se basará en la monitorización de: Hemoglobina, número total de hematíes, porcentaje de hematíes o reticulocitos hipocromos, cifras de Fe, ferritina e índice de saturación de Transferrina, transferrina, Vit. B12 y ac. Fólico.<sup>21</sup>

Una vez que la patología ha llegado hasta su etapa terminal, la terapéutica se basará en una terapia de sustitución renal (hemodiálisis, diálisis peritoneal manual y automatizada, trasplante renal de donante vivo o cadavérico), teniendo en cuenta que en un niño serán necesarias con una TFG menor de 15 ml/min/1.73m<sup>2</sup>.

### INDICACIONES PARA REALIZAR DIÁLISIS

- Sobrecarga hídrica
- Edema pulmonar / insuficiencia cardiaca congestiva
- Hipertensión refractaria al tratamiento
- Eliminación de líquido en pacientes oligúricos para permitir: mayor apoyo nutricional, administración de sangre y sus productos
- Perturbaciones electrolíticas / ácido-básicas sintomáticas
- Hiperpotasemia (potasio mayor de 6.5 a 7 meq/l) especialmente si existen anomalías electrocardiográficas.
- Acidosis metabólica intensa
- Hiperfosfatemia, hipocalcemia
- Hiperurecemia como síndrome de lisis tumoral
- Hiponatremia o Hipernatremia
- Eliminación de toxinas
- Síntomas urémicos, como pericarditis, encefalopatía y prurito
- Toxinas endógenas, como salicilatos, etienglicol y litio
- Aumento de la tasa de nitrógeno ureico sanguíneo/creatinina sérica sin posibilidad de reversión inminente
- Errores innatos del metabolismo caracterizado por hiperamonemia

Tabla 6. **Ventajas y desventajas de diálisis peritoneal**

VENTAJAS	DESVENTAJAS
Control basal dinámico de líquidos y parámetros bioquímicos	Infección: peritonitis; infecciones en el punto de salida del catéter en el túnel
Liberación de restricciones dietéticas e hídricas	Hernias abdominales
Facilidad técnica relativa en lactantes y en niños de	Disminución de apetito

corta edad	
No se necesitan pinchazos de aguja	Alteraciones de la imagen corporal , por la presencia del catéter y la protusión abdominal
Independencia y normalización relativa de labores diarias ( por ser practicada en el hogar )	Agotamiento de los padres por la responsabilidad de la diálisis domiciliaria
Menor dependencia de antihipertensores para controlar la presión arterial	Necesidad de inyectar por via subcutánea eritropoyetina humana recombinante
Anemia menos profunda que con la hemodiálisis	

Clínicas pediátricas norteamericanas diálisis Elizabeth D. Evans

Los cambios que la propia enfermedad exige tienen efectos adversos en la dinámica familiar. Las intervenciones del enfermero deben centrarse en la identificación de las dificultades, el proceso de adaptación, el intercambio de cuidados y la promoción del bienestar familiar.<sup>23</sup>

A pesar de las múltiples opciones de tratamiento, es el trasplante renal el tratamiento más provechoso que cambia de modo impresionante el panorama general de la salud y el estilo de vida en los niños con nefropatía en etapa terminal.<sup>16</sup>

En el lupus eritematoso sistémico, las complicaciones renales y neurológicas son las que van a definir el pronóstico de la enfermedad, debido a los diferentes fenómenos isquémicos en estos órganos, que entre otras causas, se producen por la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos.<sup>19</sup>

En un estudio realizado en un hospital pediátrico realizado durante 4 años se observó que en ese tiempo la diálisis peritoneal domiciliaria demostró ser una alternativa factible de inicio de tratamiento dialítico para el paciente pediátrico con enfermedad renal crónica terminal.<sup>22</sup>

## FACTORES DE RIESGO

De forma generalizada, un factor de riesgo llega a ser cualquier elemento, rasgo o exposición de un individuo que aumente su probabilidad de sufrir una enfermedad o lesión.<sup>13</sup>

Entre los factores de riesgo que favorecen a la aparición o afectan la progresión del desarrollo de ERCT existen los no modificables y modificables, que se relacionan con el inicio o deterioro de la función renal; estos últimos son susceptibles de intervención, la cual debemos asumir en forma estricta para llevar las cifras de presión arterial o los diversos parámetros bioquímicos al normal exigido, para que la función renal se preserve o no se deteriore. Por otra parte, debemos conocer en forma clara la función renal calculada, para poner aún más énfasis en este grupo de pacientes, y ejercer un control aún más estricto sobre ellos. Encontrando así los no modificables: Predisposición genética, factores raciales por la alta prevalencia de HTA y DM en la población afroamericana, factores materno-fetales, una edad avanzada, y el género masculino en el cual se ha visto un incremento en la tasa de desarrollo de esta patología. Y los modificables que según la literatura se encuentran: El control de la tensión arterial, proteinuria, dislipidemia, tabaquismo, acumulación de fosforo, niveles plasmáticos altos de aldosterona, hiperuricemia, obesidad, hiperglicemia, Alcoholismo, entre otros.<sup>2</sup>

A pesar de que aparentemente la paciente no tenía factores de riesgo, con el inicio de la enfermedad autoinmune (LES), inicio su primer factor, que se cree podría tener origen genético, posterior a ello se fueron presenciando varias complicaciones como lo son: hipertensión arterial, proteinuria, mal control domiciliario.

El control de la presión arterial es una meta clara dentro del manejo del paciente con ERC. La elevación de las cifras de TA a nivel sistémico, se han relacionado con un aumento de la presión a nivel del glomérulo, ocasionando alteraciones crónicas hemodinámicas de la arteriola aferente y llevando a un fenómeno conocido como hiperfiltración adaptativa, siendo esta posiblemente la fase inicial de la ERC, lo cual lamentablemente estuvo mal manejado en nuestra paciente, ya que nunca hubo un control óptimo de su tensión arterial. Ha esto se le añade en nuestra paciente la presencia de proteinuria, que actualmente se ha considerado como un factor de riesgo independiente de enfermedad cardiovascular y progresión de la enfermedad renal.<sup>3</sup>

## **IDENTIFICACIÓN DE NUDOS CRÍTICOS**

Los principales puntos críticos encontrados en este caso fueron:

- Subestimar la patología de base (LES), retrasando así su tratamiento.
- No tomar en cuenta las medidas socioeconómicas de la paciente, ya que fue la causa de abandono de tratamiento durante varios meses
- Restar importancia en la progresión de valores de creatinina sérica.
- Falta de seguimiento domiciliario, para valorar si existe un correcto uso de la medicación, ya que no se logró disminuir los valores de tensión arterial.
- Retraso en la derivación del paciente después de su diagnóstico inicial a un centro de mayor especialidad o con la infraestructura adecuada.
- Alta médica por varias ocasiones sin planificación familiar en paciente con factores de riesgo para el desarrollo de múltiples complicaciones.

## OPORTUNIDADES DE MEJORA

A pesar de que la patología autoinmune fue inevitable, su complicación catastrófica que en este caso fue la ERCT se pudo haber evitado o bien retrasado mediante un correcto seguimiento y uso de medicación renoprotectora.

<b>OPORTUNIDADES DE MEJORA</b>	<b>ACCIONES DE MEJORA</b>
Educación al paciente y familiares	Realizar reuniones, charlas enfocadas en el uso correcto de medicación domiciliaria, y a su vez dar a conocer las complicaciones que acarrea esta enfermedad ante un mal manejo de la misma.
Conocimiento y aplicación de guías.	Establecer y actualizar permanentemente protocolos relacionados a la atención y manejo, que sean guía de tratamiento para los pacientes enfermos renales con patología autoinmune de base
Contar con el apoyo multidisciplinario a fin de abarcar al paciente íntegramente.	Generar múltiples, pero necesarias interconsultas a las diferentes especialidades, para evitar el mal uso, o el no uso de los recursos en el paciente.

## CONCLUSIONES

- Las condiciones socioeconómicas de la paciente, no permitieron que se diera un adecuado manejo de su patología de base, lo que posiblemente ayudo a que se presentara la ERCT como complicación
- Existió un retraso en el diagnóstico de ERCT, ya que se en un inicio se obviaron valores elevados de creatinina.
- La ausencia de sintomatología clínica que ayude a la sospecha de una patología renal terminal, interfirió en un diagnóstico oportuno, y por ende en la instauración de su terapéutica.
- Las patologías autoinmunes sistémicas, a pesar de que aparentemente llegan a controlarse, pueden generar complicaciones catastróficas.
- Al no existir en nuestro medio el servicio de nefrología pediátrica, se hace más deficiente el uso de guías diagnósticas y terapéuticas para estas patologías.
- Ya que es una patología de poca prevalencia en edad pediátrica, no existen datos en nuestro país que nos guíen a un diagnóstico oportuno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

### BIBLIOGRAFÍA

1. Hannans B. Lupus Eritematoso Sistémico. Harrison Principios de medicina interna. 18 edición, Pags:2724-2735. 2012

### LINKOGRAFÍA

2. Achiardi R, Vargas J, Echeverri J, Moreno M, Quiroz G. Factores de riesgo de enfermedad renal crónica. Rev fac med. 19 (2): 226-231, 2011. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/med/v19n2/v19n2a09>
3. Avner, E.D., Harmon, W.E., Niaudet, P., Yoshikawa, N. (Eds.). Pediatric Nephrology. Original published by Lippincott Williams & Wilkins. 6th ed. 2009. Pp. 1629. Disponible en: <http://www.learningace.com/doc/5481094/fcd4aeb43e0c1d28ff9d68dc240f95e8/ar2009>
4. Cameron JS. Clinical manifestations of lupus nephritis. In: Rheumatology and the kidney, edited by Adu D, Emery P, Madaio M, New York, Oxford University Press, 2001:17-32. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S0121-812320090003000003&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S0121-812320090003000003&script=sci_arttext)
5. Canel N, Procupet A, Wisman C, et al. Prevalence of Chronic Kidney Disease and Associated Risk Factors, mmwr, cdc. March 2, 2007 / 56(08);161-165. Disponible en: <http://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm5608a2.htm>
6. Casado R. Lumbreras J, Muley R, Vara J, Evolución a largo plazo de la nefritis lúpica de inicio en la edad pediátrica. An Pediatr (Barc). 2010;72(5):317-323. Disponible en: <http://www.analesdepediatría.org/es/pdf/S1695403310001128/S300/>
7. Gonzalez L, Rodriguez L, Ramirez L, Factors Associated with Activity of Systemic Lupus Erythematosus in End-Stage Renal Disease. Rev.Colomb.Reumatol. VOL. 16 No. 3 – 2009. Disponible en: [http://apps.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet?\\_f=10&pident\\_articulo=90223966&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=374&ty=91&accion=L&origen=zona](http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90223966&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=374&ty=91&accion=L&origen=zona)

- delectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=374v16n03a90223966pdf001.pdf
8. Levey AS, Stevens LA, Schmid CH, Zhang Y, Castro AF, Feldman HI, et al. A new equation to estimate glomerular filtration rate. *Ann Intern Med* 2009;150:604-12. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2763564/>
  9. Lorenzo Sellarés V. Enfermedad renal crónica. In: Lorenzo-Sellarés V, López-Gómez JM, editors. *Nefrología al día* [Internet]. 2 ed. Barcelona(Spain): Sociedad Española de Nefrología/Plusmedical; 04/12/2012 [cited 2014 May 29]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3265/Nefrologia.2010.pub1.ed80.chapter2802>
  10. McDonald SP, Craig JC. Supervivencia a Largo Plazo en Niños con Enfermedad Renal Terminal. *New England Journal of Medicine* 350(26):2654-2662, Jun 2004. Disponible en: <http://www.bago.com/BagoArg/Biblio/pediatweb374.htm>
  11. México, secretaria de salud. Estudio de insuficiencia renal crónica y atención mediante tratamiento de sustitución. 2005. Disponible en: [http://www.dged.salud.gob.mx/contenidos/dess/descargas/estudios\\_especiales/EIRC\\_AMTS.pdf](http://www.dged.salud.gob.mx/contenidos/dess/descargas/estudios_especiales/EIRC_AMTS.pdf)
  12. Michelle P, Orbai A, Alarcon G, et al. Derivation and Validation of Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *National Institute of Health. Arthritis Rheum.* 2012 August ; 64(8): 2677–2686. doi:10.1002/art.34473. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3409311/pdf/nihms-365115.pdf>
  13. OMS. Factores de Riesgo. Disponible en: [http://www.who.int/topics/risk\\_factors/es/](http://www.who.int/topics/risk_factors/es/)
  14. OMS. La OPS/OMS y la Sociedad Latinoamericana de Nefrología llaman a prevenir la enfermedad renal y a mejorar el acceso al tratamiento. Marzo 2015. Disponible en: [http://www.paho.org/col/index.php?option=com\\_content&view=article&id=2331:la-opsoms-y-la-sociedad-latinoamericana-de-nefrologia-llaman-a-prevenir-la-enfermedad-renal-y-a-mejorar-el-acceso-al-tratamiento&Itemid=487](http://www.paho.org/col/index.php?option=com_content&view=article&id=2331:la-opsoms-y-la-sociedad-latinoamericana-de-nefrologia-llaman-a-prevenir-la-enfermedad-renal-y-a-mejorar-el-acceso-al-tratamiento&Itemid=487)
  15. Perfumo F, Martín A. Lupus nephritis in children. *Lupus*, 14 (2005), pp. 83-88. Medline. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15732294>
  16. Rivera F, Anaya S, Vozmediano C. Nefropatía Lúpica. Sociedad española de nefrología - Nefrología digital. 2014. Disponible en: <http://nefrologiadigital.revistanefrologia.com/es-monografias-nefrologia-dia-articulo-nefropatia-lupica-XX342164212000755>.

17. Stevens LA, Levey AS. Measured GFR as a confirmatory test for estimated GFR. *J Am Soc Nephrol* 2009; 20: 2305-2313. Disponible en: <http://jasn.asnjournals.org/content/20/11/2305.full.pdf>
18. US Renal Data System (USRDS). 2010 Annual Data Report: Atlas of Chronic Kidney Disease and End-Stage Renal Disease in the United States. Bethesda, Md: National Institutes of Health, National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases; 2010. Disponible en: <http://www.usrds.org/adr.htm>. Accessed August 17, 2015.
19. Vives A, Noda L. Fallo renal en un paciente con lupus eritematoso sistémico. *bvs sld cu.* 2012. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/mgi/vol28\\_3\\_12/mgi10312.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/mgi/vol28_3_12/mgi10312.htm)
20. Winkelmayer WC, Mehta J, Chandraker A, Predialysis Nephrologist Care and Access to Kidney Transplantation in the United States. *American Journal of Transplantation*, Volume 7, Issue 4, pages 872–879, April 2007. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1600-6143.2006.01689.x/full>
21. Zamora I, Sanahuja M. Enfermedad renal crónica, Asociación Española de Pediatría. *Protocolos actualizados*, 2008, pag: 231-239. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/21\\_2.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/21_2.pdf)

## **CITAS BIBLIOGRÁFICAS – BASE DE DATOS UTA**

22. EBSCO: Casal, D. Florin, J. Carrillo, A. Diálisis peritoneal domiciliaria en niños, experiencia en el Hospital Pediátrico Centro Habana. *Revista Cubana de Pediatría*. abr-jun2015, Vol. 87 Issue 2, p205-215. 11p. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=4&sid=e7aa33f2-4f67-4349-a165-73bdaf34bd76%40sessionmgr113&hid=123&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=108408782&db=a9h>
23. EBSCO: Lomba L, Lameirinhas A, Silva A, Brito J. Impacto da diálise peritoneal na família da criança com doença renal crónica: revisão integrativa da literatura. *Revista de Enfermagem Referência*. nov/dez2014, Vol. 4 Issue 3, p139-148. 10p. 1 Diagram, 9 Charts. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=11&sid=e5823e63-935c-4408->

a3c3-

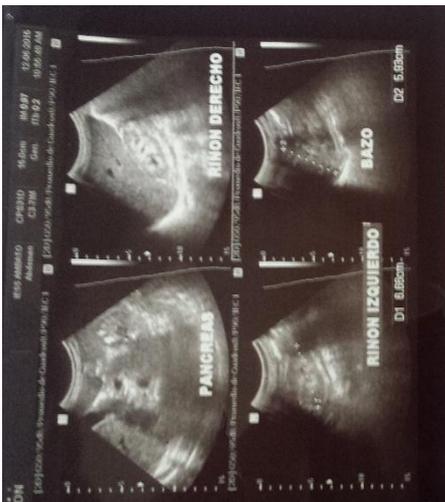
67adb2a86268%40sessionmgr112&hid=109&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=99994513&db=a9h

24. EBSCO: Madeiros M, Andrade G, Toussaint G, Ortiz L, et al. Prevalencia de enfermedad renal en niños aparentemente sanos con antecedente familiar de terapia de reemplazo renal. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México, Elsevier Science*. Jul2015, Vol. 72 Issue 4, p257-261. 5p. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?sid=87c692cc-684a-49fe-b308-c7f3c0e8e7b1%40sessionmgr115&vid=0&hid=109&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=110303977&db=a9h>
25. EBSCO: Martinez, M. Mandeville, P. Llamazares, L. Abud, C. (2013). ckd-epi is the most reliable equation to estimate renal function in patients with systemic lupus erythematosus. *Nefrología (Madr.) [online]*. vol.33, n.1, pp. 99-106. ISSN 0211-6995. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0211-69952013000100011&lng=es&nrm=iso&tlng=en](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0211-69952013000100011&lng=es&nrm=iso&tlng=en)
26. EBSCO: Molina, G. Fierro, G. Robledo, J. et al. Calidad de vida y depresión en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis. *Medicina Interna de México*. nov/dic2009, Vol. 25 Issue 6, p443-449. 7p. 5 Charts. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=12&sid=e7aa33f2-4f67-4349-a165-73bdaf34bd76%40sessionmgr113&hid=123&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=52159098&db=a9h>

## ANEXOS



Anexo 1: Paciente presenta Fascies Cushingoides, Se evidencia Catéter de diálisis Peritoneal



HÍGADO de textura homogéneo, contornos regulares y dimensiones conservadas, venas porta y supra hepáticas de calibre y trayecto normal, No existe dilatación de Vías biliares intra hepáticas, el coledoco mide 2 mm.  
PÁNCREAS: de forma tamaño y ecogenicidad normal  
VESÍCULA BILIAR: atásica de pared delgada  
RIÑONES ecogénicos con mala relación corticom edular  
BAZO: De características normales  
Vejiga distendida de pared delgada  
En FID no se observa imagen de apéndice  
No hay líquido libre en cavidad

I.D. SIGNOS DE IRC, NO HAY LIQUIDO LIBRE EN CAVIDAD

Anexo 2: Última ecografía Abdominal realizada.