

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN GLOMERULAR Y EL MANEJO RENAL DEL AGUA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE

Duque González S¹, Rolo Álvarez AK¹, Moraleda Mesa T¹, Luis Yanes MI¹, López Figueroa AL², Rodrigo Bello MT², García Nieto VM¹.

Servicio de Pediatría¹ y Radiología² del Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

En Palma de Mallorca a 03 de junio de 2022



ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN GLOMERULAR Y EL MANEJO RENAL DEL AGUA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE

Declaramos que **no existen relaciones que podrían ser percibidas como potenciales conflictos de intereses para ninguno de los autores** que figuran en esta presentación.

INTRODUCCIÓN

- La **poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD)** es una **ciliopatía** causada por **mutaciones** en los **genes PKD1, PKD2 o GANAB**



Fenotipo **más grave** → **progresión más rápida y precoz a insuficiencia renal crónica terminal**

- Se ha descrito una **reducción** en la **osmolalidad urinaria máxima (UOsm)** entre un 35% (*Seeman et al.2004*) y un 50% (*Kääriäinen et al.1988*) de niños con PQRAD

OBJETIVO

Observar la evolución del filtrado glomerular renal estimado (FGRe) y el manejo renal del agua en un grupo de niños con PQRAD en dos periodos de la evolución de su enfermedad (P1 y P2)

MÉTODOS

- Muestra → **28 pacientes** $\left. \begin{array}{l} \text{♂} \rightarrow 15 \\ \text{♀} \rightarrow 13 \end{array} \right\} \begin{array}{l} \text{Quistes renales bilaterales} \\ \text{Antecedentes familiares de PQRAD} \end{array}$
- **21 casos** fueron **confirmados genéticamente** (todos **PKD1**)
- Dos periodos:
 - Periodo 1 (**P1**) → 5.8 ± 4.1 años (rango 0-13.9)
 - Periodo 2 (**P2**) → 17.6 ± 1.9 años (rango 12.8-18.6)

DETERMINACIÓN DEL FGRe

- Fórmula de **Schwartz 2009** en **ambos periodos**
- Fórmula CKD-EPI cistatina C (**CKD-EPI_{cis}**) a los **18 años de edad** (n= 12)

MANEJO RENAL DEL AGUA

- **UOsm** en **ambos periodos**
- Volumen corregido por 100 ml de FGR (**V/FGR**) en **ambos periodos**

RESULTADOS

MANEJO RENAL DEL AGUA		
	UOsm	V/FGR
P1	NORMAL	NORMAL
P2	Reducido en 3/24 pacientes (12,5%)	Incrementado en 3/27 pacientes (11,1%)

RESULTADOS

FGRe	
	Schwartz 2009
P1	FGRe 143,3 ± 55,5 ml/min/1,73m ² (rango: 90-203)
P2	FGRe 94,9 ± 18,2 ml/min/1,73m ² (rango: 69,1-136; n=23) CKD-EPIcis a los 18 años de edad (n=12) FGRe 111,3 ± 16,3 ml/min/1,73m² (rango: 84,1-135,2)

RESULTADOS

- **Se observaron diferencias estadísticamente significativas entre P1 y P2 con la fórmula Schwartz 2009 ($p=0,03$)**
- **Se apreciaron diferencias estadísticamente significativas en P2 en los FGRe calculados con las fórmulas Schwartz 2009 y CKD-EPIcis ($p= 0,003$)**
- **Con la fórmula Schwartz 2009, siete pacientes tenían un FGRe menor de 90 ml/min/1,73m², que no se confirmó con la fórmula CKD-EPIcis**

↓
En **P2** solo **4/25** pacientes (**16%**) tenían un **FGRe anormal**

CONCLUSIONES

- En nuestra serie constituida por niños con PQRAD en las **dos primeras décadas de la vida**, la **alteración de la función glomerular renal y del manejo renal de agua** está **escasamente representada**
- La **fórmula Schwartz 2009** parece **poco adecuada** para calcular el **FGRe** en la **adolescencia**

BIBLIOGRAFÍA

- Seeman T, Dusek J, Vondrák K, Bláhová K, Simková E, Kreisinger J, Dvorák P, Kyncl M, Hříbal Z, Janda J. Renal concentrating capacity is linked to blood pressure in children with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Physiol Res* 2004; 53:629-634
- KÄÄRIÄINEN H, KOSKIMIES O, NORIO R. Dominant and recessive polycystic kidney disease in children: evaluation of clinical features and laboratory data. *Pediatr Nephrol* 1988; 2:296-302
- Gimpel C, Bergmann C, Bockenhauer D, et al. International consensus statement on the diagnosis and management of autosomal dominant polycystic kidney disease in children and young people. *Nat Rev Nephrol* 2019; 15:713.

MUCHAS GRACIAS