

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios de Posgrado

DEPARTAMENTO DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD

CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE

HOSPITAL DE PEDIATRIA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DELEGACIÓN ESTATAL JALISCO



TESIS

**“EPIDEMIOLOGIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS DE
LA ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL EN NIÑOS DE LA UMAE HOSPITAL DE
PEDIATRÍA CMNO”**

Número de Registro:

R-2018-1302-012

PARA OBTENER EL TÍTULO DE NEFRÓLOGO PEDIATRA

Tesista:

Gustavo Armando Medina Cano

Residente del segundo año del Curso de Especialización en Nefrología Pediátrica

Hospital de Pediatría

Centro Médico Nacional de Occidente

Tutor:

Dra. Soledad Zarate Ramírez

Médico Nefrólogo adscrito al servicio de Nefrología Pediátrica

Guadalajara, Jalisco, Marzo de 2018.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
U.M.A.E. PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE
GUADALAJARA JALISCO

DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD

AUTORIZACIÓN

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN Y ÉTICA EN INVESTIGACION EN SALUD

2018 – 1302 – 012

**En virtud de haber terminado de manera satisfactoria su tesis y contar con el
aval de su director de tesis para obtener el grado de especialista en:**

NEFROLOGÍA PEDIATRÍA

SE AUTORIZA LA IMPRESIÓN DE TESIS DEL ALUMNO

GUSTAVO ARMANDO MEDINA CANO

**“EPIDEMIOLOGÍA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD
QUÍSTICA RENAL EN NIÑOS DE LA UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMNO”**

DIRECTOR DE TESIS

DRA. SOLEDAD ZÁRATE RAMIRÉZ

DIRECTOR DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. JUAN CARLOS BARRERA DE LEÓN

Guadalajara, Jalisco, México 05 de marzo de 2018

DATOS DE IDENTIFICACIÓN

INVESTIGADOR PRINCIPAL

Dra. Soledad Zarate Ramírez

Servicio de Nefrología.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría.

Centro Médico Nacional de Occidente.

Instituto Mexicano del Seguro Social.

Guadalajara, Jalisco, México.

Dirección: Belisario Domínguez #735, colonia independencia.

Correo electrónico: zarate.sol@hotmail.com

Teléfono 3668-3000 ext. 31720.

TESISTA.

Dr. Gustavo Armando Medina Cano.

Médico Residente.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría.

Centro Médico Nacional de Occidente.

Instituto Mexicano del Seguro Social.

Guadalajara, Jalisco, México.

Dirección: Belisario Domínguez #735, colonia independencia.

Correo electrónico: medicano86@hotmail.com

Teléfono: 3668-3000 ext. 31720

AGRADECIMIENTO

Agradezco primeramente a dios por darme vida, salud para culminar mi especialización en Nefrología Pediátrica.

A mis padres y hermanos por brindarme el apoyo y motivación durante los años que me he mantenido alejado de ellos y ausente en ocasiones importantes para la familia.

A mis sobrinos, que han sido la inspiración y el motor durante todos los días en mi preparación.

A mis profesores, grandes maestros en mi preparación, en especial a mi asesora de tesis quien me dio la idea y brindo ayuda incondicional para la realización del trabajo.

Agradezco por todo lo que he recibido y todo lo que aún está por llegar...

4. ÍNDICE

| | |
|--|----|
| 1. Hoja de autorización comité local..... | 1 |
| 2. Identificación de autores | 2 |
| 3. Agradecimientos..... | 3 |
| 4. Índice..... | 4 |
| 5. Resumen..... | 5 |
| 6. Marco teórico..... | 6 |
| 7. Planteamiento del problema..... | 22 |
| 8. Justificación | 22 |
| 9. Objetivos | 25 |
| 9.1 General..... | 25 |
| 9.2 Específicos | 25 |
| 10. Material y métodos | 26 |
| 11. Criterios de selección | 26 |
| 12. Tamaño de la muestra | 27 |
| 13. Análisis estadístico..... | 35 |
| 14. Aspectos éticos | 35 |
| 15. Recursos, financiamiento y factibilidad..... | 36 |
| 16. Resultados | 38 |
| 17 Discusión..... | 58 |
| 18. Conclusiones..... | 63 |
| 19. Referencias bibliográficas | 65 |
| 20. Anexos | 70 |

RESUMEN

TÍTULO

Epidemiología y características clínico-radiológicas de la enfermedad quística renal en niños de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO”

INTRODUCCIÓN

La enfermedad quística renal es un grupo de enfermedades con manifestaciones clínicas y pronóstico variable, que pueden ser uni o bilaterales, congénitos o adquiridos, únicos o múltiples y que constituyen cerca del 12 % de los casos de insuficiencia renal terminal. La clasificación de la enfermedad quística renal es compleja por lo que en los pacientes pediátricos es importante conocer los antecedentes familiares, si hay consanguinidad o antecedentes de enfermedad renal crónica, incluso realizar una ecografía abdominal a los padres además se deben buscar rasgos dismórficos y manifestaciones extra renales, especialmente quistes hepáticos, esplénicos o pancreáticos ya que pueden ser de utilidad para aproximarnos al diagnóstico del tipo de enfermedad quística renal.

MATERIAL Y METODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo. Realizado en el servicio de Nefrología pediátrica de la UMAE Hospital de pediatría CMNO, en la ciudad de Guadalajara, Jalisco, México. Se incluyeron pacientes menores de 16 años, independientemente del género, con diagnóstico de enfermedad renal quística consignado en expediente, en seguimiento en la UMAE Hospital de Pediatría de CMNO durante el periodo de marzo de 2016 a febrero 2017. Se solicitó el expediente clínico y se sustrajeron las variables de Edad, Género, Talla, Tensión arterial, Depuración de creatinina, Numero de quiste renal, Tamaño de quiste renal, Talla renal. Para todas las variables se reportaron estadística descriptiva, las numéricas con media y desviación estándar o mediana mínimos y máximos de acuerdo al tipo de distribución y las categóricas con frecuencias y porcentajes.

RESULTADOS

Se revisaron 6758 consultas en el servicio de Nefrología pediátrica, donde se extrajo una muestra de 122 pacientes con diagnóstico de enfermedad quística renal. Fueron 64 pacientes de sexo femenino (52.4%) y 58 masculinos (47.5%). Se clasificaron en tipos de variantes de acuerdo con características clínico-radiológicas, encontrando 55 pacientes con Displasia renal multiquística (45%), seguida de la Enfermedad renal poliquística autosómica dominante 30 pacientes (24.5%), se encontró con quiste renal simple en 17 pacientes (13.9%), enfermedad poliquística autosómica recesiva 8 pacientes (6.5%), complejo Esclerosis Tuberosa 2 pacientes (1.6%) y 10 pacientes no pudieron clasificarse (8.1%). De acuerdo con el grupo etario se encontró 34 lactantes (25.4%); preescolares 30 (22.4%); 25 escolares (18.7%) y 33 adolescentes (24.6%) (grafica 2). Según su estado nutricional 86 estaban eutróficos (64.2 %); 7 presentaban sobrepeso (5.2%); 2 con obesidad (1.5%) y 27 tenían desnutrición (20.1%) (Grafica 3). 26 presentaban antecedente de enfermedad renal quística (21.3%); 1 de consanguinidad (0.82%); 1 de hipertensión arterial (0.82%); 2 de enfermedad renal quística (1.6%); 8 de enfermedad renal quística y enfermedad renal crónica (6.5%); 1 de enfermedad renal quística e hipertensión arterial (0.82%) y 1 de enfermedad renal quística, hipertensión arterial y enfermedad renal crónica (0.82%).

CONCLUSIONES

Este es el primer trabajo en el que se realiza un análisis sobre los aspectos clínicos, radiológicos y epidemiológicos de la enfermedad quística renal en la UMAE Hospital de Pediatría CMNO. El estado de procedencia de enfermos con enfermedad quística renal fue Jalisco, de este el municipio de Guadalajara y de esta ciudad la UMF 92. Mas frecuente en mujeres que en hombres. El grupo etario predominante son los lactantes. La Displasia renal multiquística fue la variante más frecuente. Predominan quistes múltiples y bilaterales, solo un paciente con quistes extrarrenales. 12 pacientes reciben manejo medico con IECA y 7 fueron nefrectomizados. Encontramos la mayoría de nuestros pacientes en estadio I de ERC. No se encontró estudio genético en el abordaje.

MARCO TEORICO

Al hablar de enfermedad quística renal nos referimos a un heterogéneo grupo de síndromes clínicos, anatomopatológicos, imagenológicos y genéticos que tienen en común la existencia de quistes en uno o ambos riñones y que constituyen cerca del 12 % de los casos de insuficiencia renal terminal. Las enfermedades renales quísticas pueden presentarse esporádicamente como una anomalía del desarrollo (origen genético) o pueden ser adquiridas en la vida del adulto, pero la mayoría de las formas son hereditarias. Además, existen las formas adquiridas, donde los quistes simples pueden desarrollarse en los riñones como consecuencia del envejecimiento, diálisis, drogas, hormonas, etc. La edad de inicio, la severidad de los síntomas y los grados de progresión al fallo renal Terminal varían ampliamente en este grupo de enfermedades. (1,2,3,4).

DEFINICION: La enfermedad quística renal es un grupo de enfermedades con manifestaciones clínicas y pronóstico variable, que pueden ser uni o bilaterales, congénitos o adquiridos, únicos o múltiples y que pueden causar insuficiencia renal terminal (5).

Existen varias clasificaciones en la literatura para la enfermedad quística renal, sin embargo, en particular tomaremos como referencia la publicada por Levin y cols realizada en 1977, ya que consideramos esta engloba de una manera práctica y completa las principales patologías asociadas a la presencia de quistes en el parénquima renal.

La clasificación de Lenin y cols, de las enfermedades quísticas renales hereditarias y adquiridas es la siguiente:

- a) Enfermedad renal poliquística:
 - Forma autosómica dominante.
 - Forma autosómica recesiva.
- b) Quiste de médula renal:
 - Riñón esponjoso medular.

- Riñón quístico medular.
- c) Riñón malformado:
 - Riñón displásico multiquístico.
- d) Enfermedades transitorias asociadas a quistes renales:
 - Displasia quística aislada.
 - Enfermedad renal Quística unilateral localizada.
 - Divertículo caliceal.
- e) Enfermedad congénita asociada a quistes renales:
 - Esclerosis tuberosa.
 - Síndrome de Meckel-Gruber.
 - Síndrome de Jeune y otros síndromes de condrodisplasia.
 - Síndrome de Ivemark
 - Síndrome de Bardet-Biedl
 - Síndrome de Zellweger cerebrohepatorrenal.
 - Síndrome de Beckwith-Wiedemann.
 - Trisomía 9 y 13
 - Nefronoptosis juvenil y enfermedad quística medular
 - Síndrome de Von Hippel-Lindau
 - Síndrome de Hajdu-Cheney
- f) Causas mixtas de quistes renales o aumento en la ecogenicidad de los mismos:
 - Nefroblastomatosis
 - Tumor de Wilms bilateral.
 - Leucemia o linfoma.
 - Pielonefritis.
 - Glomerulonefritis.
 - Nefropatía por contraste.
 - Trombosis de vena renal bilateral.
 - Nefromegalia transitoria.
 - Síndrome nefrótico congénito.
 - Enfermedad por depósito de glucógeno. (3)

Un avance en la caracterización y la comprensión de las enfermedades genéticamente transmitidas ha sido el reconocimiento de las ciliopatías. Los cilios primarios son organelas micro tubulares parecidas a una antena celular, situadas en la parte externa de la superficie de muchas células del epitelio renal tubular, ricas en receptores, canales iónicos y proteínas de señalización, y caracterizadas por ser activadas por estímulos mecánicos y químicos. Cualquier defecto en la estructura o en la función del cilio primario puede conducir a varios fenotipos quísticos. Los cilios se localizan en varios sitios y órganos (cerebro, hígado, pulmón...), por lo que hay que considerar la asociación potencial de cambios quísticos y otras malformaciones en varios síndromes. El concepto ciliar acerca la enfermedad renal quística que asocia enfermedad hepática. Debido a que algunos *loci* de las mutaciones pueden estar muy cercanos, enfermedades diferentes como la esclerosis tuberosa y la poliquistosis renal autosómica dominante pueden tener una apariencia ecográfica similar (6,7).

En los pacientes pediátricos es importante conocer los antecedentes familiares, si hay consanguinidad o antecedentes de enfermedad renal crónica, incluso realizar una ecografía abdominal a los padres. Se deben buscar rasgos dismórficos y manifestaciones extra renales, especialmente quistes hepáticos, esplénicos o pancreáticos. Por todo ello, la clasificación de las enfermedades quísticas renales es compleja. Así mismo, la historia familiar y la existencia o no de ciertas malformaciones pueden ser de utilidad para aproximarnos al diagnóstico de la enfermedad renal. También ayuda al diagnóstico diferencial el hallazgo de quistes renales bilaterales y el momento de detección de los mismos (8).

De acuerdo a la clasificación realizada por Lenin y cols (previamente descrita), de la enfermedad poli quística encontramos dos formas; autosómica recesiva y autosómica dominante (3):

ENFERMEDAD POLIQUISTICA AUTOSOMICA RECESIVA

La Poliquistosis Renal Autosómica Recesiva (PQRAR) es una enfermedad autosómica recesiva producida por mutaciones del gen PKDH1 (polycystic kidney and hepatic disease 1). Se caracteriza por la asociación constante de túbulos colectores renales dilatados que forman quistes y por una fibrosis hepática congénita secundaria a disgenesia biliar. Aunque puede manifestarse desde la edad prenatal hasta la adolescencia, la severidad del cuadro es debida a la evolución precoz a la Insuficiencia Renal Crónica (IRC) y a la elevada mortalidad neonatal secundaria a la hipoplasia pulmonar asociada. No obstante, la supervivencia actual de la mayoría de los pacientes hasta la edad adulta ha modificado el fenotipo de esta enfermedad, dificultando el diagnóstico diferencial, especialmente en las formas menos severas. Recientemente, el descubrimiento del gen causal marca un hito en la historia de la PQRAR y posibilitará el avance del conocimiento, la precisión diagnóstica y probablemente la terapéutica de esta entidad. La PQRAR es una entidad rara con una incidencia variable de 1/6.000 a 1/40.000 individuos según distintas poblaciones. Series recientes han estimado su incidencia en 1/20.000 nacimientos. En los últimos años, el estudio genético de los pacientes y sus familias mediante técnicas de ligamiento, permitieron ubicar el defecto genético subyacente en el cromosoma 6. El gen PKHD1 codifica una proteína denominada fibroquistina, cuya función de receptor proteico parece ser básica en la diferenciación de los túbulos renales y de la vía biliar. En pacientes con PQRAR las mutaciones del gen PKHD1 impiden la síntesis de fibroquistina normal dando lugar al desarrollo de la enfermedad. Clínicamente se pueden establecer distintos subtipos de la PQRAR dependiendo de la edad y severidad de la presentación del cuadro: perinatal, neonatal infantil y juvenil. En las formas prenatales y neonatales, la insuficiencia respiratoria severa y la elevada mortalidad neonatal son los síntomas principales. Durante la infancia, el cuadro clínico derivado de la afectación renal es el que predomina. Finalmente, las complicaciones secundarias a la fibrosis hepática asociada aparecen con frecuencia creciente a medida que se prolonga la supervivencia. En cada familia se ha observado una pequeña variabilidad del cuadro fenotípico, lo que probablemente se explique por distintas mutaciones del gen, aún no conocida. El diagnóstico clínico de la entidad se basaba, hasta el descubrimiento

del gen, en la sintomatología del paciente, en los estudios de imagen y en el patrón de herencia. Es típica la apariencia ecográfica de riñones de tamaño agrandado con hiperecogenicidad difusa del parénquima renal y un nefrograma estriado en la urografía. El hígado suele ser de apariencia normal en fases precoces, si bien pueden observarse conductos biliares intrahepáticos dilatados o datos de fibrosis periportal. Recientemente la resonancia magnética permite ayudar a establecer el diagnóstico al demostrar la normalidad del sistema pielocalicial y las estructuras micro quísticas patognomónicas de la enfermedad a nivel de los túbulos colectores. La ausencia de quistes renales en los progenitores es imprescindible para establecer el diagnóstico y descartar la PQRAD, mucho más frecuente. (9,10,11).

POLIKUISTOSIS RENAL AUTOSOMICA DOMINANTE

La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) es una enfermedad monogénica multisistémica, que se caracteriza predominantemente por la presencia de múltiples quistes renales bilaterales, así como por manifestaciones extra renales (quistes en otros órganos, anomalías vasculares, cardíacas, digestivas y musculoesqueléticas), que se desarrollan en grado variable. Es la enfermedad renal hereditaria más frecuente, con una prevalencia que se estima entre 1:400 y 1:1.000, y es la tercera causa de insuficiencia renal terminal (IRT). Es una enfermedad que ocurre en todo el mundo y que afecta a todas las razas por igual. En todo el mundo, la tasa de incidencia anual de IRT causada por PQRAD es de 8.7 y 6.9 casos por millón (1998-2001 en los Estados Unidos), de 7.8 y 6.0 casos por millón (1998-1999 en Europa), para hombres y mujeres, respectivamente. Se hereda de forma autosómica dominante con penetrancia completa, por lo que cada hijo de un padre afectado tiene un 50% de probabilidades de heredar el gen mutado. Es una enfermedad genéticamente heterogénea, en la que existen 2 genes identificados: PKD1 (en el cromosoma 16p13.3; 85% de los casos) y PKD2 (en el cromosoma 4q2123; 15% de los casos). Los individuos con mutaciones en PKD1 tienden a tener una presentación clínica más severa, pero existe una gran variabilidad interfamiliar e intrafamiliar, estos desarrollan IRT a una edad media de 54,3 años; por el contrario, más de un 50% de los individuos con mutaciones en PKD2 tienen una

adecuada función renal a dicha edad (edad media de IRT, 74,0 años). Los quistes se originan como dilataciones focales de los túbulos renales; luego pierden la conexión con éstos. En los estadios iniciales de la enfermedad, el parénquima renal tiene una apariencia relativamente normal. En el estadio terminal, los riñones son muy grandes, presentan innumerables quistes llenos de líquido y contienen tan sólo parches aislados de parénquima relativamente normal rodeado de abundante tejido. El sistema colector se encuentra habitualmente distorsionado. El diagnóstico se establece sobre todo mediante pruebas radiológicas. La ecografía renal es el estudio de imagen habitualmente empleado debido a su inocuidad y a su bajo costo. Actualmente, los criterios ultrasonográficos de Ravine modificados son los más aceptados para establecer el diagnóstico. La sensibilidad de estos criterios es de casi un 100% para individuos de 30 años o más y para individuos más jóvenes con mutaciones PKD1, pero sólo de un 67% para individuos con mutaciones de PKD2 de menos de 30 años. Los criterios de Ravine son:

Al menos uno de los siguientes criterios en presencia de historia familiar de PQRAD

- Criterios ultrasonográficos de Ravine modificados en individuos con riesgo de PQRAD

≥ 3 quistes renales (unilaterales o bilaterales) en individuos de edades comprendidas entre 15 y 39 años con genotipo desconocido

≥ 2 quistes renales por riñón en individuos entre 40 y 59 años

≥ 4 quistes renales por riñón en individuos >_ 60 años

- Identificación de una mutación conocida en PKD1 o PKD2 mediante análisis secuencial o diagnóstico genético basado en linkage analysis

En ausencia de historia familiar de PQRAD

- Más de 10 quistes por riñón en ausencia de otras manifestaciones que sugieran otra enfermedad quística (diagnóstico presuntivo)

- Hallazgo de una mutación en PKD1 o PKD2 en un análisis secuencial

Los individuos con PKD1 tienden a tener una presentación clínica más grave (IRT 54,3 frente a 74,0 años) y la mayor gravedad se debería al desarrollo de un número mayor de quistes a una edad más temprana. La HTA es la manifestación más frecuente y el principal factor contribuyente en la progresión de la enfermedad. La

PQH es la manifestación extra renal más frecuente, pero la HSA debida a la rotura de un aneurisma intracraneal, es la complicación extra renal más devastadora; ambas se asocian con mutaciones en PKD1 y PKD2 (12, 13, 14, 15).

RIÑÓN ESPONJOSO MEDULAR

El riñón esponjoso medular o enfermedad de Lenarduzzi-Cacchi-Ricci es conocida también como ectasia tubular renal o ectasia canalicular precaliceal, es una enfermedad quística congénita originada por defecto del desarrollo de la médula renal, que origina la dilatación de los túbulos colectores distales en la región pericaliceal de las pirámides renales. Puede presentarse en uno o en ambos riñones y generalmente afecta a todas las papilas. Su etiología aún se desconoce, no tiene carácter hereditario y es raro que sea observada antes de los diez años. Su frecuencia se estima en 1:5,000 a 1: 20,000 casos, predominando en mujeres jóvenes; en la mayoría de los casos es asintomática siendo la hematuria (micro o macroscópica), las infecciones urinarias recurrentes y las litiasis renales, las manifestaciones clínicas más relevantes. La urografía endovenosa es la técnica de elección para el diagnóstico; ya que permite observar el engrosamiento piramidal, la dilatación caliceal y la presencia de litiasis intraductales. Su pronóstico a largo plazo es favorable; aunque en algunos casos la persistencia y gravedad de las manifestaciones clínicas, pueden conducir a enfermedad renal crónica (16, 17, 18).

COMPLEJO NEFRONOPTISIS - ENFERMEDAD QUISTICA MEDULAR

La enfermedad quística medular y la nefronoptisis juvenil (o nefronoptisis familiar) fueron inicialmente descritas como dos enfermedades diferentes; la primera se caracteriza por alteraciones quísticas predominantemente medulares y la segunda se describió como una nefropatía familiar autosómica recesiva. Sin embargo, las características patológicas y clínicas comunes y la presentación de casos con y sin quistes en pacientes de la misma familia han hecho desaparecer el límite entre ambas. Aunque las alteraciones patológicas pueden ser indistinguibles, hay una clara heterogeneidad hereditaria: formas autosómicas recesivas, autosómicas dominantes y esporádicas. En los casos de enfermedad autosómica recesiva se ha

identificado un gen en el cromosoma 2q. En cerca de la mitad de los casos hay antecedentes familiares de enfermedad autosómica recesiva. Estos pacientes son niños con azoemia progresiva llevando a falla renal terminal en la segunda década de la vida. Ambos sexos se afectan igualmente. La enfermedad es responsable del 20 al 25% de niños que entran a diálisis crónica. Hay retraso en el crecimiento y poliuria y polidipsia en relación con alteración de la capacidad de concentración de la orina. En muchos casos hay pérdida de sal (que ayuda a proteger contra la hipertensión). En algunos hay proteinuria leve. En formas autosómicas recesivas hay anomalías extra renales frecuentes: oculares, retinitis pigmentosa, fibrosis hepática congénita (raro) y anomalías esqueléticas. En pacientes con herencia autosómica dominante la presentación clínica suele ser en la edad adulta, no se suelen asociar con manifestaciones extra renales y la evolución a falla renal terminal es igualmente rápida (19,20, 21).

RIÑÓN DISPLÁSICO MULTICÍSTICO

La displasia renal multicística (DRMQ) también conocida como riñón multicístico o Potter tipo II, es una anomalía del desarrollo embrionario en la cual el parénquima renal está sustituido por tejido renal no funcional constituido por quistes que no se comunican entre sí. Es la segunda causa más común de masa abdominal en el neonato luego de la hidronefrosis. Su incidencia es de 1 de cada 4300 nacidos vivos y es más frecuente en hombres que en mujeres (2,4:1) siendo en los primeros más frecuente su presentación unilateral, mientras que en mujeres se ve principalmente la forma bilateral. Es rara su forma bilateral, la cual es incompatible con la vida. La localización más común es del lado izquierdo. La DRMQ forma parte de las anomalías displásicas de presentación esporádica, aunque no se ha podido descartar la posible implicación de factores genéticos en su origen existiendo en la literatura trabajos que suponen una herencia autosómica dominante e incluso se ha visto asociaciones con diferentes síndromes como Dandy Walker, Meckel, Saldino-Noonan, Apert, Jeune y Zellweger, como así también con defectos cromosómicos tipo trisomías o deleciones cromosómicas. El riesgo de recurrencia estimado oscila entre un 3-5%. Debido a que las principales malformaciones renales y del tracto

urinario son de naturaleza obstructiva o se presentan como lesiones quísticas, la evaluación ultrasonográfica prenatal es un método no sólo sensible sino también específico en la detección precoz de las patologías que lo afectan. Su diagnóstico temprano permite predecir la probable evolución de la gestación y sus posibles complicaciones, así como también su manejo perinatal (22,23,24).

QUISTES RENALES ASOCIADOS A ESCLEROSIS TUBEROSA

La esclerosis tuberosa (ET), o enfermedad de Pringle-Bourneville, es una genodermatosis que se caracteriza por múltiples hamartomas. La tríada clásica consiste en lesiones cutáneas («adenomas sebáceos»), epilepsia y retraso mental y la alteración genética se localiza en los loci q34 y p13 de los cromosomas 9 y 16, respectivamente. Afecta a múltiples órganos, aunque con preferencia al cerebro, la piel, el corazón y los riñones. En general se presenta antes de los cinco años de vida, pero también puede presentarse en la adolescencia o la edad adulta. La afectación renal es frecuente, aunque por lo general resulta asintomática y se caracteriza por angiomiolipomas (AML), quistes renales y, muy rara vez, carcinoma; sin embargo, la ET es causa inusual de insuficiencia renal terminal (25).

SINDROME DE MECKEL-GRUBER

En el síndrome de Meckel-Gruber, conocido también como diencéfalo esplacnoquística, la combinación de anomalías congénitas es, ordinariamente: encefalocele occipital, polidactilia y poliquistosis renal, que en este caso estuvieron presentes. La frecuencia estimada de esta enfermedad varía entre 1 en 3,000 a 1 en 50,000 nacimientos. Tiene un patrón de herencia autosómico recesivo; el locus se ha localizado en el cromosoma 17q21-q24. Este síndrome de Meckel-Gruber se manifiesta al nacimiento, pero es posible hacer el diagnóstico desde la semana 18 de la gestación: mediante ultrasonografía y la elevación de la concentración de alfafetoproteína, cuando la encefalocele está presente. El pronóstico es grave, un tercio de los niños afectados mueren antes de nacer, el resto sobrevive como no más de tres horas, aunque hay quien menciona casos que viven hasta cuatro años (26).

SINDROME DE JEUNE

El Síndrome de Jeune (SD) o Distrofia Torácica Asfixiante, es una enfermedad autosómica recesiva rara localizada en el cromosoma 15q13. Ocurre en una frecuencia de 1 caso para cada 100.000 a 130.000 nacidos vivos en los Estados Unidos, se caracteriza por una displasia ósea con anormalidades muy variadas: torácica, pancreática, cardíaca, hepática, renal y de la retina. Presenta una gran variabilidad en el cuadro clínico, y los casos pueden ser clasificados como: letales, severos, moderados y formas latentes. La insuficiencia renal se debe a la fibrosis intersticial difusa con infiltración linfoblástica y alteraciones tubulares (dilatación y atrofia intercaladas). La poliuria, polidipsia y la hipertensión pueden estar presentes en el segundo o tercer año de vida, mientras que el fracaso renal se desarrolla en la infancia o en la adolescencia. Los pacientes pueden tener una mala absorción intestinal, degeneración de retina, polidactilia y anormalidades dentarias y pélvicas (27).

SÍNDROME DE IVERMARK.

El síndrome de Ivermark es un desorden embriológico raro resultante de una falla en el desarrollo de la asimetría izquierda y derecha de los órganos. Usualmente se asocia con anomalías cardíacas y de otros órganos torácicos y abdominales entre estas renales, que son la causa usual de muerte en la vida neonatal (28).

SÍNDROME DE BARDET-BIEDL

El síndrome de Bardet-Biedl es una afección autosómica recesiva caracterizada por la presentación de distrofia retiniana, obesidad, polidactilia, retraso mental e hipogonadismo. Las alteraciones cardíacas y renales también son frecuentes (29).

SÍNDROME DE ZELLWEGER

El síndrome de Zellweger (ZS) es la variante más grave de los trastornos de la biogénesis del peroxisoma, espectro del síndrome Zellweger (PBD-ZSS). Se caracteriza por defectos de migración neuronal, rasgos craneofaciales dismórficos,

convulsiones neonatales y disfunción hepática. La prevalencia al nacimiento de PBD-ZSS se estima en alrededor de 1/50.000 en los Estados Unidos y de 1/500.000 en Japón. Se inicia en el periodo neonatal, como resultado tanto de la malformación de órganos como de la disfunción peroxisomal que causa un deterioro progresivo. Los recién nacidos presentan rasgos craneofaciales dismórficos (facies aplanadas, fontanela anterior grande, suturas abiertas, frente alta y prominente, occipucio aplanado, fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba, pliegues del epicanto, puente nasal ancho), hipotonía profunda y convulsiones. Pueden presentarse macrocefalia o microcefalia, paladar ojival, micrognatia y pliegues de piel redundantes en el cuello. Son frecuentes las anomalías esqueléticas (condrodisplasia punctata) y los quistes renales subcorticales. A menudo hay retraso en el crecimiento, hepatomegalia, ictericia y coagulopatía. Los hallazgos oculares incluyen cataratas, glaucoma, retinopatía pigmentosa, nistagmo, opacidad corneal y atrofia del nervio óptico. Los cambios y pérdidas visuales son progresivos. Puede presentarse pérdida de audición neurosensorial. Puede producirse criptorquidia e hipospadias y clitoromegalia. La función del SNC está gravemente afectada y sufren un retraso psicomotor profundo (30,31).

SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

Se trata de un síndrome congénito, multisistémico, consistente en hipoglucemia, hipercrecimiento, macroglosia, peso elevado al nacer, defectos de la pared abdominal y visceromegalia. Es el síndrome pediátrico más común que implica hipercrecimiento. Existe una predisposición a desarrollo tumoral embrionario más común el tumor de Wilms hasta en un 50% (32).

ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU

La enfermedad de Von Hippel Lindau (VHL) es una rara enfermedad hereditaria, autosómica dominante, causada por mutaciones germinales en el gen supresor del tumor de VHL, que afecta a múltiples órganos, con una expresión variable. Aunque el espectro de manifestaciones en órganos es amplio, las manifestaciones más comunes de la enfermedad de VHL incluyen hemangioblastoma de la retina y el

sistema nervioso central, quistes renales y carcinoma renal. Posee una incidencia de 1 por cada 36.000 nacidos vivos, la prevalencia es alrededor de 1 en 31.000-53.000 (33).

QUISTES RENALES ADQUIRIDOS

Se caracteriza por el desarrollo de quistes bilaterales, generalmente menores de 0,5 cm, en los riñones nativos de pacientes con enfermedad renal crónica, sin antecedentes de enfermedad quística hereditaria. Se presenta generalmente en pacientes en hemodiálisis, pero también en diálisis peritoneal. Puede desarrollarse en el 50% de los pacientes tras tres años en hemodiálisis y en el 90% después de diez años. Generalmente, los pacientes no tienen síntomas, aunque a veces pueden presentar dolor, hematuria y fiebre, y los quistes pueden malignizarse en el 0,2-0,9% de los casos. Los quistes pueden disminuir de tamaño tras el trasplante renal (8,34).

QUISTES RENALES SIMPLES

Son raros en la edad pediátrica y habitualmente detectados de forma casual. Ocasionalmente, un quiste puede infectarse o presentar hemorragia, y si está cerca de la pelvis o es de gran tamaño, producir obstrucción. En una serie retrospectiva de las ecografías abdominales de 16 102 niños, la incidencia fue del 0,22%. En cambio, en adultos pueden encontrarse en el 50% de la población a partir de la sexta década de la vida. El manejo debe ser conservador con controles ecográficos periódicos. Únicamente en los quistes muy grandes puede valorarse realizar un drenaje percutáneo junto con escleroterapia, para evitar la acumulación de líquido, debido al posible compromiso sobre el crecimiento renal (8).

ENFERMEDAD GLOMERULOQUÍSTICA RENAL

Los quistes glomerulares se definen como una dilatación del espacio de Bowman mayor de 2-3 veces el tamaño normal. El término riñón glomeruloquístico se refiere al riñón con más del 5% de quistes glomerulares.

- Tipo I: EGQR asociada a PQRAD. Se ha descrito EGQR en niños con historia familiar de PQRAD y familias con EGQR con mutaciones en el gen PKD2, como si la EGQR fuera una manifestación temprana de la PQRAD.
- Tipo II: EGQR hereditaria. Incluye una EGQR autosómica dominante debido a mutaciones en el gen UMOD y una forma familiar de herencia AD por mutaciones en el gen HNF-1 β , existiendo otras EGQR debido a mutaciones aún no definidas.
- Tipo III: EGQR sindrómica. Cuando se asocia a un síndrome sin displasia renal, siendo el más frecuente el complejo esclerosis tuberosa. También puede presentarse en el síndrome de Zellweger, la enfermedad de Von Piel-Lindau y el síndrome orofaciodigital tipo I ligado al cromosoma X, entre otros.
- Tipo IV: EGQR obstructiva. Es una causa frecuente, sin evidencia clara de un factor hereditario, que se presenta asociada a displasia renal u obstrucción urinaria sin displasia.
- Tipo V: EGQR esporádica. Están incluidas las causas isquémicas (esclerosis sistémica, síndrome hemolítico urémico) y las inducidas por medicamentos como el litio.

La patogenia es desconocida. Existen varias teorías, habiéndose sugerido la obstrucción tubular como causa en algunas formas de EGQR y existiendo evidencias de la presencia de una disfunción ciliar. Las manifestaciones clínicas son variables, aunque la EGQR habitualmente es paucisintomática hasta el inicio de las manifestaciones asociadas a la ERC, lo que dificulta su diagnóstico. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el resto de enfermedades quísticas renales, basándose en la historia familiar, los hallazgos ecográficos e histológicos y la presencia de otros datos sindrómicos en la exploración física. De los hallazgos ecográficos destaca la ausencia de quistes medulares, lo que la diferencia de la poliquistosis renal. A nivel histológico, la ausencia de elementos displásicos es el factor más importante de diferenciación de la EGQR con la displasia glomeruloquística. Si bien el diagnóstico genético es posible en los casos familiares, el estudio histológico es necesario para confirmar el diagnóstico en otros casos: riñones de mayor tamaño de lo normal (excepto en la forma familiar hipoplásica), con quistes uniformes únicamente en el córtex, dilatación quística del espacio de

Bowman, con ovillo glomerular rechazado y epitelio de la capsular destruido. El pronóstico es variable y depende de la causa y del grado de deterioro de la función renal. El tratamiento será el sintomático de la ERC y etiológico en los casos asociados a obstrucción o inducidos por fármacos (8).

Dentro de la literatura latinoamericana existe un trabajo realizado por Félix Ramiro Rodríguez Aránega y cols, en la habana cuba publicado en el 2010, *donde se realizó un estudio observacional, transversal, que incluyó a 44 individuos del municipio Quivicán, Provincia La Habana, con diagnóstico de quiste renal o de enfermedad genética, y a sus familiares de primer grado. Se realizó un total de ultrasonido abdominal a 208 individuos, se confirmó la presencia de quistes renales en 54 casos, a los cuales se les realizó examen físico general y se les indicó estudios complementarios de sangre y orina. La investigación permitió estudiar al 58,1% de los familiares en riesgo; identificar 10 familias con alto riesgo de recurrencia de quistes renales, todas con diagnóstico de enfermedad poliquística renal y en una de ellas coincidiendo el diagnóstico de enfermedad renal quística medular, ambas con herencia autosómica dominante; se describieron las principales características clínicas, genéticas y epidemiológicas de las enfermedades quísticas renales en el municipio Quivicán. Se detectaron además 18 nuevos casos, de ellos 11 con algún grado de afectación de la función renal. La incidencia que reportaron fue 1.78 por cada 1000 habitantes, los síntomas previos al diagnóstico fueron hipertensión, cólico renal, e infección del tracto urinario. Edad promedio al comenzar los síntomas de 27.4 y 38 años. En el ultrasonido se reportó localización de quistes predominio en corteza y posterior medula, afectación bilateral en el 62% y con quistes en hígado y páncreas (35).*

Hablando de México no se encontró con algún estudio publicado en revista científica referente a la situación epidemiológica de la enfermedad renal quística. Solo como antecedente existe una tesis realizada en el Hospital La Raza donde se describe la incidencia de la enfermedad quística renal en los pacientes pediátricos. Reportando 62 pacientes con enfermedad renal quística, de los cuales 38.8% tienen

antecedente familiar de hipertensión arterial sistémica; el 87% tienen antecedente heredofamiliar de enfermedad renal crónica; de los cuales el 17.7% tienen al menos 1 familiar con enfermedad renal quística; el 27.4% se encuentran con hiperfiltración glomerular y solo 1.6% de los pacientes se encuentran con función renal disminuida (36).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La enfermedad quística renal es un grupo de enfermedades con manifestaciones clínicas y pronóstico variable, que pueden ser uni o bilaterales, congénitos o adquiridos, únicos o múltiples y que pueden ser causa hasta en un 12% de enfermedad renal terminal (5).

En Latinoamérica se estima una incidencia de 1.78 por cada 1000 habitantes, pero referida en población adulta. En México no se cuenta con estudios epidemiológicos sobre el tema, y por lo tanto se desconoce dicho dato (35).

Asimismo, al estar involucradas en este grupo un gran número de patologías de carácter genético y con transmisión autosómica recesiva y dominante, se debe conocer dicho patrón de herencia para dar asesoría genética a los pacientes, con la finalidad de diagnosticar oportunamente a los descendientes

Investigar las diferentes entidades quísticas que afectan al riñón tiene gran importancia por ser una causa importante de enfermedad crónica renal terminal, además de la identificación oportuna de las mismas puede lograr preservar la función renal por más tiempo y las que son hereditarias pueden evitarse su transmisión genética. Al no contar en la unidad con estudios moleculares de ADN, se puede determinar la entidad nosológica con la descripción adecuada de las características clínicas (sintomatología), de laboratorio y estudios de gabinete (descripción radiológica de los quistes. En la UMAE Hospital de Pediatría no existen estudios acerca de las enfermedades quísticas, la frecuencia, características de presentación o afectación por lo que surge nuestra siguiente pregunta de investigación:

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es la Epidemiología y las características clínico-radiológicas de la enfermedad quística renal en niños de la UMAE Hospital de pediatría CMNO?

JUSTIFICACION

Magnitud

La enfermedad renal quística comprende diversas patologías con evolución clínica y pronóstico variable, pero con una consideración importante como causa de Enfermedad Renal Crónica terminal, por ello la necesidad de su diagnóstico y seguimiento son pilares importantes en la práctica del especialista en nefrología pediátrica.

Trascendencia

En la UMAE Hospital de Pediatría del CMNO, se desconoce la frecuencia de la enfermedad renal quística, y de cada una de las patologías comprendidas en este grupo, de igual manera en México no se cuenta con dicho dato y en Latinoamérica son muy pocos los reportes y los existentes son referente a pacientes adultos. Por ello es importante el presente estudio con la finalidad de determinar la frecuencia de dicha patología y en un futuro establecer guías para su diagnóstico y tratamiento.

Factibilidad

El presente trabajo de investigación tiene factibilidad alta, debido a que el servicio de Nefrología pediátrica del HP del CMNO, es un centro de concentración del país que atiende a los pacientes con quistes renales, con seguridad social de la zona occidente del país, donde se atienden aproximadamente 80 pacientes por año con enfermedad renal quística. Se cuenta además con profesores con experiencia en el área de investigación y clínicos en nefrología pediátrica.

Vulnerabilidad

El presente trabajo de investigación pretende establecer las características clínicas y radiológicas, así como el panorama epidemiológico de la enfermedad renal

quística en los pacientes atendidos en el servicio de nefrología pediátrica del HP del CMNO.

El personal médico se beneficia de este conocimiento al poder aplicarlo en sus protocolos de diagnóstico, seguimiento y manejo en esta población.

A nivel institucional el conocimiento generado, será de utilidad para la creación de guías de diagnóstico, seguimiento y manejo, traducéndose en un mejor pronóstico para los pacientes con enfermedad renal quística.

Debilidades

Dado que este es un estudio retrospectivo los datos obtenidos tanto radiológicos como toma de presión arterial, así como los estudios que fueron realizados en diferentes momentos por lo que los resultados serán diferentes lo cual contribuye a que el estudio presente inconsistencias.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Determinar la Epidemiología y las características clínico-radiológicas de la enfermedad renal quística en niños de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Identificar la frecuencia de la enfermedad renal quística en niños de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.
- Determinar el estado nutricional de los pacientes con enfermedad renal quística.
- Determinar la frecuencia de las variables clínicas en las diferentes entidades quísticas renales que afectan la edad pediátrica.
- Determinar número, y localización de los quistes renales.
- Describir la presencia de quistes extrarrenales (hígado, páncreas, bazo, cerebro y pulmón).
- Evaluar mediante la tasa de filtración glomerular el estadio de afección a la función renal secundaria a enfermedad renal quística.
- Describir los diferentes tipos de manejo médico y/o quirúrgico utilizados en las diferentes entidades quísticas renales.
- Conocer si se realizó abordaje genético de la enfermedad renal quística hereditaria.

MATERIAL Y METODOS

Tipo de estudio: Descriptivo, retrospectivo.

Lugar: Servicio de Nefrología pediátrica de la UMAE Hospital de pediatría CMNO, en la ciudad de Guadalajara, Jalisco, México.

Población: Paciente pediátrico atendido en consulta externa del servicio de Nefrología pediátrica de la UMAE Hospital de pediatría del CMNO

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSION

Pacientes menores de 16 años, independientemente del género.

Contar con diagnóstico de enfermedad renal quística consignado en expediente.

Estar en seguimiento en la UMAE Hospital de Pediatría de CMNO durante el periodo de marzo de 2016 a febrero 2017.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Pacientes con expediente incompleto

TAMAÑO DE LA MUESTRA

No requiere el cálculo de la muestra, ya que se revisarán los expedientes de los pacientes que se encuentran en seguimiento y con diagnóstico de enfermedad renal quística. De marzo de 2016 a febrero de 2017.

DEFINICION DE LAS VARIABLES

| VARIABLE | DEFINICION | TIPO | ESCALA DE MEDICION |
|----------|---|--------------|--------------------|
| EDAD | Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de la última consulta. Se clasificará al paciente en grupo etario: Recién nacido: 0 a 28 días. Lactante menor: 1 a 12 meses. Lactante mayor: 13 a 24 meses. Preescolar: 24 a 60 meses. Escolar: 61 a 132 meses. Adolescente: 133 a 192 meses. | Cuantitativa | meses |
| GENERO | conceptos sociales de las funciones, comportamientos, | Cualitativa | Hombre y Mujer |

| | | | |
|------------------|--|-----------------------|-------------------------------|
| | <p>actividades y atributos que cada sociedad considera apropiados para los hombres y las mujeres.</p> | | |
| TALLA | <p>Altura de un individuo. Mediante tablas CDC se valorará: velocidad de crecimiento. Percentil de talla.</p> | Cuantitativa | Centímetros (cm) |
| PESO | <p>Cantidad de masa que alberga el cuerpo de una persona. A partir de esta cifra, es posible estimar el grado nutricional de una persona (eutrófica, desnutrida)</p> | Cuantitativa | Kilogramos (Kg) |
| TENSION ARTERIAL | <p>Es la fuerza que ejerce la sangre contra la pared de la arteria. Expresada como presión arterial sistólica, presión arterial diastólica y presión arterial media. A partir de</p> | Cuantitativa continua | Milímetros de mercurio (mmHg) |

| | | | |
|--------------------------|---|-----------------------|-----------------------------------|
| | <p>esta cifra se puede determinar si una persona presenta:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Normotension. - Hipertensión (cifra por arriba de p95 para edad, sexo y talla). | | |
| DEPURACION DE CREATININA | <p>Flujo neto de ultra filtrado que pasa a través de la membrana basal glomerular en una unidad de tiempo.</p> <p>$Ucr \times volmin / Pcr \times 1.73 / sc$</p> | Cuantitativa continua | Mililitro minuto (ml/min/1.73 sc) |
| Enfermedad renal | <p>Filtrado glomerular (FG) disminuido (FG <60 ml/min/1,73 m²). Y/o presencia de marcadores de daño renal (uno o varios):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Albuminuria aumentada. - Anomalías del sedimento urinario. - Anomalías electrolíticas u otras anomalías debidas a trastornos tubulares. | cuantitativa | I-V |

| | | | |
|------------------------------|--|-----------------------|---|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Anomalías detectadas histológicamente. - Anomalías estructurales detectadas con pruebas de imagen. - Historia de trasplante renal. <p>Estadio de ERC en:</p> <p>I > 90 mlmin II 60 - 89 mlmin IIIA 45 - 59 mlmin IIIB 30 - 44 mlmin IV 15 - 29 mlmin V < 15 mlmin</p> | | |
| Numero de quiste renal | Cantidad de quistes renales visualizadas por estudio de imagen, | Cuantitativa | Quiste único/ multiquístico/ poliquístico |
| Tamaño de quiste renal | Longitud de quistes renales visualizadas por estudio de imagen, Se tomará en cuenta el quiste mas grande para la determinación. | Cuantitativa | Milímetros (mm) |
| Localización de quiste renal | Órgano en el cual se localiza la presencia de quistes. Pudiéndose | Nominal dicotómica | Renal/extrarrenal |

| | | | |
|---|---|--------------------|----------------------------|
| | encontrar en riñón, hígado, páncreas, bazo, cerebro y pulmón. | | |
| Talla renal. | Longitud renal estimada de acuerdo con talla del paciente. (índice de Hodson) $Talla (cm) \times 0.057 + 2.646$ | Cuantitativa | Centímetros (cm) |
| Antecedente familiares de Enfermedad renal quística | Historia familiar de enfermedad quística renal | Nominal dicotómica | Presente/ausente |
| Ecuación actualizada o modificada de Schwartz | Ecuación de estimación de filtrado glomerular basada en la creatinina. $[0.413 \times talla]/Crp$ | Cuantitativa | ml/min/1,73 m ² |
| Enfermedad Renal Quística | Es un grupo de enfermedades con manifestaciones clínicas y pronóstico variable, que pueden ser uni o bilaterales, congénitos o adquiridos, únicos o múltiples y que | nominal | |

| | | | |
|--|--|--|--|
| | <p>pueden causar insuficiencia renal terminal.</p> <p>La clasificación de Lenin y cols, de las enfermedades quísticas renales hereditarias y adquiridas es la siguiente:</p> <p>a) Enfermedad renal poliquística:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Forma autosómica dominante. - Forma autosómica recesiva. <p>b) Quiste de médula renal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riñón esponjoso medular. - Riñón quístico medular. <p>c) Riñón malformado:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riñón displásico multiquístico. <p>d) Enfermedades transitorias asociadas a quistes renales:</p> | | |
|--|--|--|--|

| | | | |
|--|--|--|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Displasia quística aislada. - Enfermedad renal Quística unilateral localizada. - Divertículo caliceal. e) Enfermedad congénita asociada a quistes renales: <ul style="list-style-type: none"> - Esclerosis tuberosa. - Síndrome de Meckel-Gruber. - Síndrome de Jeune y otros síndromes de condrodisplasia. - Síndrome de Ivemark - Síndrome de Bardet-Biedl - Síndrome de Zellweger cerebrohepatorrenal. - Síndrome de Beckwith-Wiedemann. - Trisomía 9 y 13 - Nefronoptosis juvenil y enfermedad quística medular | | |
|--|--|--|--|

| | | | |
|-------------|--|--------------------|-------------------|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Von Hippel-Lindau - Síndrome de Hajdu-Cheney f) Causas mixtas de quistes renales o aumento en la ecogenicidad de los mismos: <ul style="list-style-type: none"> - Nefroblastomatosis - Tumor de Wilms bilateral. - Leucemia o linfoma. - Pielonefritis. - Glomerulonefritis. - Nefropatía por contraste. - Trombosis de vena renal bilateral. - Nefromegalia transitoria. - Síndrome nefrótico congénito. - Enfermedad por depósito de glucógeno. | | |
| Tratamiento | Medico: medicamentos que se administran para manejo de | Nominal dicotómica | Medico/quirurgico |

| | | | |
|--|--|--|--|
| | <p>enfermedad renal quística.</p> <p>Quirúrgico: Cirugía realizada para manejo de enfermedad renal quística.</p> | | |
|--|--|--|--|

ANALISIS ESTADISTICO

Para todas las variables se reportó estadística descriptiva, las numéricas con media y desviación estándar o mediana mínimos y máximos de acuerdo con el tipo de distribución y las categóricas con frecuencias y porcentajes.

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

De las estadísticas del servicio de Nefrología Pediátrica, en ambos turnos, se solicitaron los datos de todos aquellos pacientes con diagnóstico de enfermedad renal quística, del servicio de nefrología pediátrica en nuestro hospital, en el periodo comprendido del 1 de marzo del 2016 al 28 de febrero del 2017, de los cuales se sustrajo el nombre y el número de afiliación. Contando con la identificación de dichos pacientes, se solicitaron los expedientes de cada uno de ellos al departamento de archivo. Una vez llena la hoja de recolección de datos, se pasaron a un concentrado de datos para su análisis estadístico, redacción de resultados y discusión. La recolección de datos se realizó en una hoja diseñada para este propósito (anexo 1).

CONSIDERACIONES ETICAS

El trabajo de investigación que se llevó a cabo, se presentó ante el Comité de Local de Investigación (CLIEIS-1302).

Se consideró una investigación sin riesgo, ya que no se realizó ninguna intervención o manipulación a las variables físico-mentales de los pacientes, únicamente se

procedió a la revisión de los expedientes clínicos de los mismos. De igual forma y por ser estudio retrospectivo no requirió autorización bajo consentimiento informado.

Se apegó a los principios éticos de la Asamblea Médica Mundial establecidos en la Declaración de Helsinki, Finlandia en 1964, ratificadas en Tokio en 1975 (en donde se incluyó la investigación médica) y ratificadas en Río de Janeiro en el 2014. También, este proyecto se apegó al reglamento del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS).

Los datos obtenidos de cada uno de los participantes fueron utilizados única y exclusivamente para la realización del presente proyecto de investigación, asegurando a los participantes que no se les identificará en las presentaciones o publicaciones que deriven del estudio y que los datos respecto a su privacidad son tratados en una forma confidencial.

RECURSOS

RECURSOS HUMANOS

Se realizó por parte del investigador revisión de expedientes de aquellos pacientes que contaban con diagnóstico de enfermedad quística renal en seguimiento por consulta externa del servicio de nefrología pediátrica de la UMAE Hospital de Pediatría del CMNO.

RECURSOS FISICOS Y MATERIALES:

Se requirieron hojas blancas, bolígrafo, equipo de cómputo, copiadora, impresora, programa para captura de datos, gráficas para identificar los percentiles de peso, talla e IMC, estadiómetro, pesa, cinta métrica metálica, calculadora.

RECURSOS FINANCIEROS:

No se requirió financiamiento ya que estas actividades se realizan de forma ordinaria por los diferentes departamentos del IMSS. Todos los gastos corrieron a cargo de los investigadores.

FACTIBILIDAD

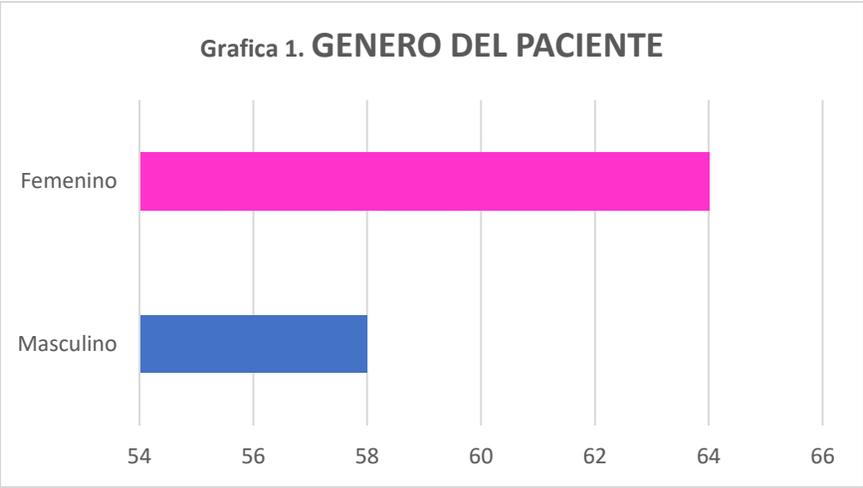
Es un estudio factible ya al ser la UMAE Hospital de Pediatría una unidad de concentración, cuenta con la población a estudiar, ya que se atienden aproximadamente 80 pacientes por año de la patología en cuestión. Además, los investigadores cuentan con la experiencia y conocimiento necesarios para la ejecución del presente trabajo.

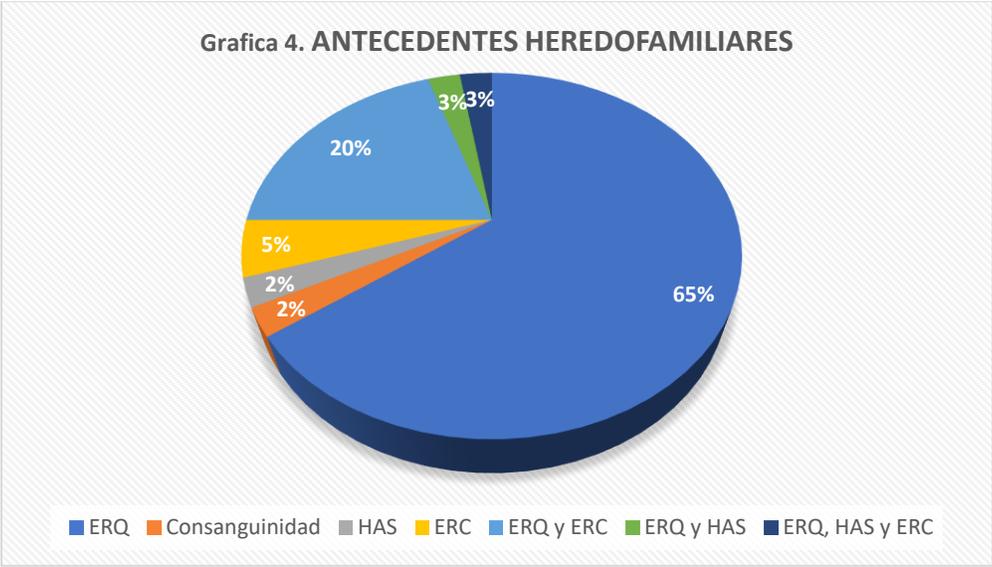
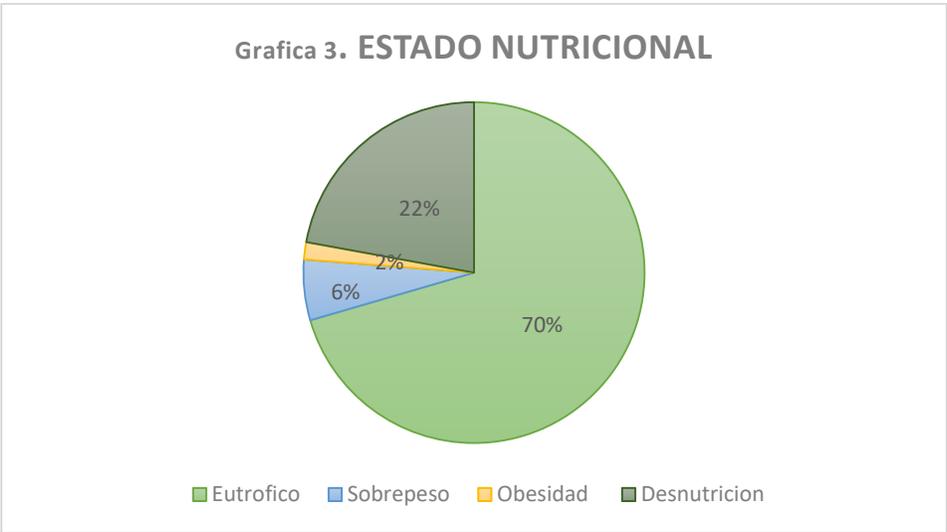
RESULTADOS

De la revisión de consulta externa del servicio de nefrología pediátrica se identificaron un total de 6758 consultas comprendidas durante el periodo del 1 de marzo de 2016 al 28 de febrero de 2017, de donde obtuvimos una muestra de 122 pacientes (1.80 %) los cuales contaban con el diagnóstico de Enfermedad renal quística en sus diferentes modalidades. Las características demográficas de los pacientes son las siguientes: 64 pacientes correspondían al sexo femenino (52.4 %) y 58 al masculino (47.5%) (grafica 1). De acuerdo al grupo etario se encontró 34 lactantes (25.4%); preescolares 30 (22.4%); 25 escolares (18.7%) y 33 adolescentes (24.6%) (grafica 2). Según su estado nutricional 86 estaban eutróficos (64.2 %); 7 presentaban sobrepeso (5.2%); 2 con obesidad (1.5%) y 27 tenían desnutrición (20.1%) (Grafica 3). En cuanto a sus antecedentes heredofamiliares; 26 presentaban antecedente de enfermedad renal quística (21.3%); 1 de consanguinidad (0.82%); 1 de hipertensión arterial (0.82%); 2 de enfermedad renal quística (1.6%); 8 de enfermedad renal quística y enfermedad renal crónica (6.5%); 1 de enfermedad renal quística e hipertensión arterial (0.82%) y 1 de enfermedad renal quística, hipertensión arterial y enfermedad renal crónica (0.82%) (Grafica 4). El resto de las características generales se muestran en la tabla 1.

Tabla 1. Características generales de la población incluida en el estudio

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|-------------------------|
| Edad (años) | 6 (0.08-16) |
| Peso (kg) | 23 (3.5-89) |
| Talla (cm) | 117.5 (50-180) |
| IMC (Kg/m ²) | 17.35 (11.97-31.25) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 3 (0.08-15) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 15 (1-75) |



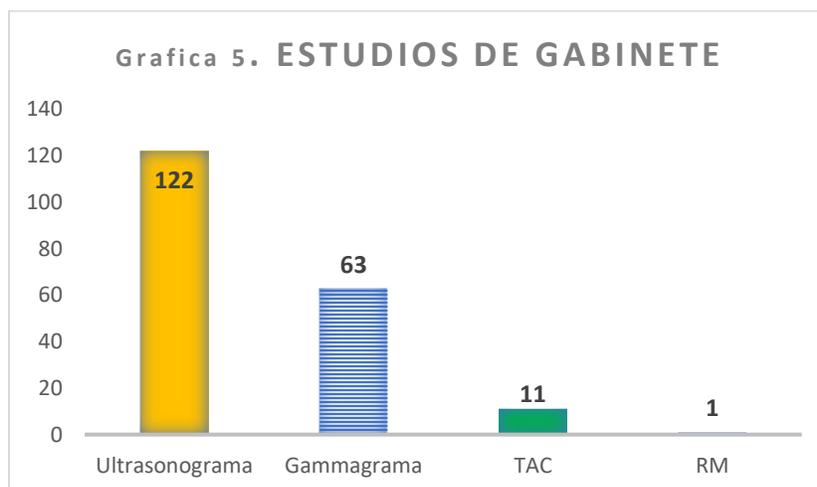


En la tabla numero 2 se muestran los datos que mostraron una distribución normal, en cuanto a las variables.

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|------------|--------------|
| TAM (mmHg) | 73.07 ±13.81 |
| Hb (mg/dl) | 13.48 ±1.72 |

| | |
|--------------------|--------------|
| HTO (%) | 39.76 ±6.21 |
| Urea (mg/dl) | 25.17 ±17.37 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.56 ±0.9 |
| Sodio (mEq/L) | 140.2 ±2.89 |
| Potasio (mEq/L) | 4.65 ±3.61 |
| Calcio (mEq/L) | 9.93 ±1.4 |
| pH sangre | 7.39 ±0.03 |
| HCO3 sangre | 24.06 ±4.6 |
| Densidad urinaria | 1.017 ±0.82 |
| pH urinario | 6.20 ±0.58 |

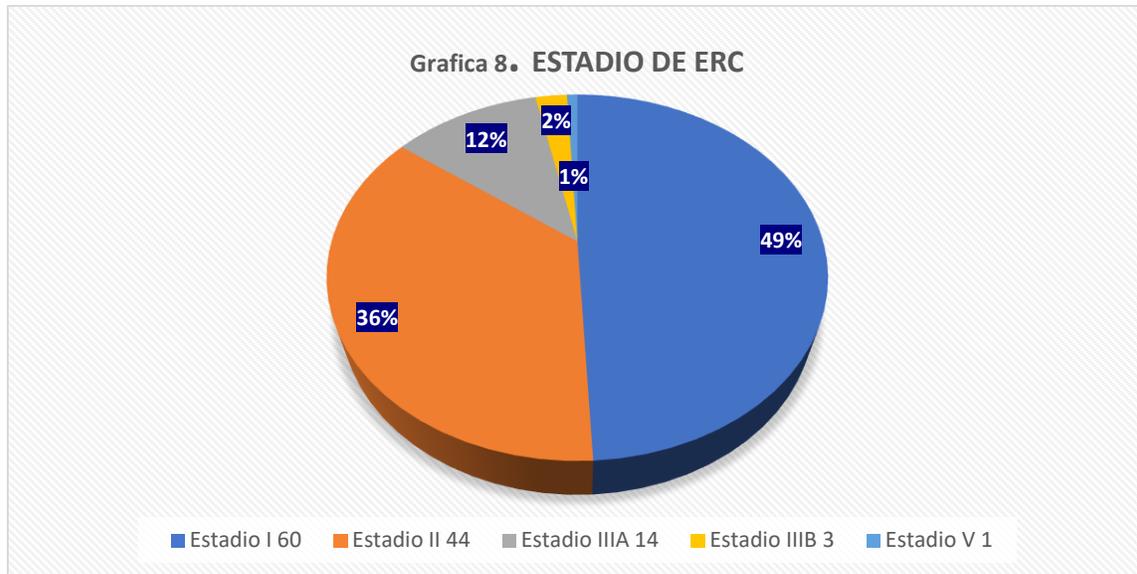
Los estudios de gabinete que presentaban los pacientes fueron; ultrasonografía abdominal 122 pacientes (100 %); gammagrafía renal 63 pacientes (51.6 %); Tomografía computada en 11 pacientes (9 %) y Resonancia magnética en 1 paciente (0.81 %) (Grafica 5).



De los 122 pacientes con enfermedad renal quística 5 pacientes presentaban hipertensión (3.7 %). En cuanto al numero de quistes 16 presentaban un único quiste (11.9%) y 106 múltiples (79.1%) (Grafica 6). Referente a la localización de los quistes en 47 pacientes en riñón izquierdo (35.1%); 39 en el riñón derecho (29.1 %) y 36 bilaterales (26.9%). Solo un paciente presento quistes extrarrenales a nivel hepático (0.7%). La mediana del tamaño de los quistes fue de 15 mm con un rango de 1 a 70 mm. En cuanto a determinación de recolección de orina de 24 hrs solo 38 pacientes se les realizo el estudio (31.14%), de estos 19 pacientes no presentaban proteinuria (86.36%); 18 presentaban proteinuria significativa (47.36%) y 1 proteinuria en rango nefrótico (0.81%). En el examen general de orina se encontró indicios de proteínas en 5 pacientes (4.09%); proteinuria 30 mg/dl en 4 (3.27%); proteinuria 100 mg/dl en 2 pacientes (1.63%); proteinuria > 300 mg/dl en 2 pacientes (1.63%) y sin proteinuria en 109 pacientes (89.34 %). Leucocituria se encontró en 15 pacientes (12.29%) y hematuria en 4 paciente (3.27%).

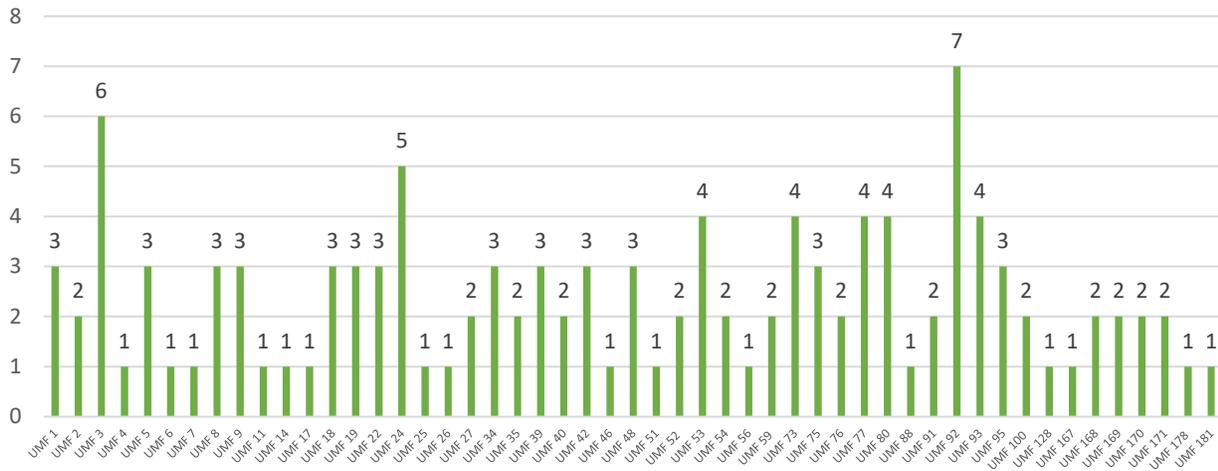


En cuanto al grado de enfermedad renal crónica, en base a estudio gammagráfico, depuración de creatinina en orina de 24 hrs (en los pacientes que no contaban con gammagrama) y en caso de los menores de 5 años (que no contaban con gammagrama) índice de Schwartz, se obtuvo lo siguiente; 60 pacientes se encontraban en estadio I (49.1%); 44 en estadio II (36%); 14 en estadio IIIA (11.2%); 3 en estadio IIIB (2.4 %) y 1 en estadio V (0.81%).



El estado de procedencia de los pacientes fue; Baja California 1 (0.8%); Colima 6 (4.91%); Guanajuato 1 (0.8%); Michoacán 14 (11.47%); Nayarit 14 (11.47%); Sinaloa 1 (0.8%) y Jalisco 85 (69.6%) (Figura 1). Del estado de Jalisco corresponden; Acatic 1 (1.17%); Acatlán 1 (1.17%); Atotonilco 3 (3.52%); Ciudad Guzmán 2 (2.35%); Chapala 2 (2.35%); El salto 2 (2.35%); Jamay 2 (2.35%); Poncitlán 2 (2.35%); Tepatlán 2 (2.35%); Tlajomulco 2 (2.35%); Tonalá 2 (2.35%); Zacoalco 2 (2.35%); Ixtlahuacán de los membrillos 1 (1.17%); Zapotlán el Rey 1 (1.17%); Ocotlán 3 (3.52%); Puerto Vallarta 5 (4.7 %); San Martín Hidalgo 4 (4.7%); Tlaquepaque 11 (9.01%); Zapopan 8 (6.55 %) Y Guadalajara 29 (34.11%).

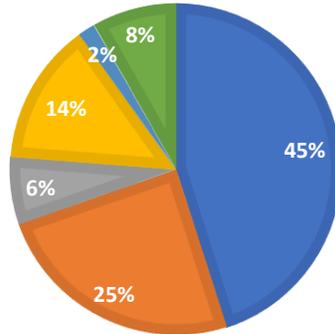
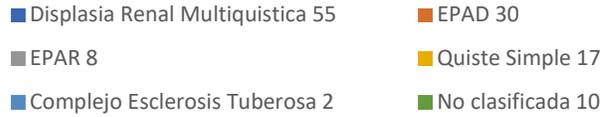
DISTRIBUCION POR UMF



Referente al tratamiento utilizado en los pacientes con enfermedad renal quística solo 12 paciente reciben manejo medico (9.83%), correspondiente a IECA en 7 (58.33%), sirolimus 3 (25 %) y ambos en 2 pacientes (16.6 %). Se reportan 7 paciente con manejo quirúrgico correspondiente a nefrectomía (5.78%).

Se clasifico la enfermedad quística renal de acuerdo a datos clínicos y radiológicos, ya que no contamos con estudio genético y se describen las características de estas, ya que cada una tiene una evolución clínica y pronostico diferente. Con ello encontramos con Displasia renal multiquistica a 55 pacientes (45 %); Enfermedad renal poliquistica autosómica dominante 30 pacientes (24.5%); Enfermedad renal poliquistica autosómica recesiva 8 pacientes (6.5%); Quiste renal simple 17 pacientes (13.9%); Complejo esclerosis tuberosa 2 pacientes (1.6%); No clasificada 10 (8.1%), cabe mencionar que no encontramos pacientes con nefronoptosis, riñón en esponja, ni quistes adquiridos (Grafica 9).

GRAFICA 9. CLASIFICACION DE EQR ENCONTRADAS



DISPLASIA RENAL MULTIQUISTICA

En cuanto a la Displasia renal multiquistica donde encontramos 55 pacientes (45 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 3 y las de distribución normal en la tabla 4.

Tabla 3. Características generales de paciente con Displasia renal multiquistica

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|---------------------|
| Edad (años) | 4 (0.08 - 16) |
| Peso (kg) | 16.2 (4.3 - 89) |
| Talla (cm) | 100 (51-180) |
| IMC (Kg/m2) | 16.76 (11.97-30.08) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 3 (0.08-16) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 18 (1-60) |

Tabla 4. Características generales de paciente con Displasia renal multiquistica

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|----------|------------|
| | |

| | |
|-------------------------|--------------|
| TAM (mmHg) | 69.56 ±13.73 |
| Hb (mg/dl) | 13.26 ±1.17 |
| HTO (%) | 39.69 ±3.42 |
| Urea (mg/dl) | 23.42 ±7.61 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.42 ±0.13 |
| Sodio (mEq/L) | 139.82 ±2.33 |
| Potasio (mEq/L) | 4.36 ±0.42 |
| Calcio (mEq/L) | 9.75 ±1.5 |
| pH sangre | 7.39 ±0.02 |
| HCO ₃ sangre | 23.89 ±3.75 |
| Densidad urinaria | 1.017 ±0.82 |
| pH urinario | 6.19 ±0.52 |

De la muestra (n=55), 28 femenino (50.9%) ; 27 masculino (49%); 20 lactantes (36.3%); 22 preescolares (40%); 7 escolares (12.7%) y 6 adolescentes (10.9%). se encontró a 50 pacientes sin antecedentes familiares (90.9%); 2 pacientes con antecedente de enfermedad quística renal (3.63%); 1 de consanguinidad (1.81%); 1 con hipertensión arterial (1.81%) y 1 con enfermedad renal crónica (1.81%). Referente a estado nutricional 42 pacientes eutróficos (76.36 %); 10 pacientes desnutridos (18.2%); en sobrepeso 2 (3.6 %) y en obesidad 1 (1.8 %). En cuanto al número de quistes los 55 pacientes (100%) presentaban quistes múltiples. La localización en riñón izquierdo 29 (52.7%); riñón derecho 23 (41.81 %) y bilateral 3 (5.45%). Solo 2 pacientes se encontraron con hipertensión (3.6%) y 53 normotensos (96.36%). En 1 paciente se realizó nefrectomía izquierda (1.8 %) y 54 no están en tratamiento (98.18%). En 7 pacientes se encontró talla renal por debajo

de percentil 5 en riñón derecho y en 20 pacientes en el riñón izquierdo 36.3 %). 28 pacientes contaban con gammagrafía renal (50%), con una media en la TFG 74.03 ± 24.59 , Se reporto 19 pacientes con exclusión renal derecha (34.5 %) y 14 con exclusión renal izquierda (25.4 %). 2 pacientes presentaban malformaciones urológicas asociadas (3.6 %) y otros 2 malformaciones anatómicas asociadas (3.6%). Se clasifico el estadio de ERC encontrando; 18 en estadio I (32.72%); 26 en estadio II (47.27%); 10 en estadio IIIA (18.18%) y 1 en estadio IIIB (1.81%).

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA AUTOSOMICA DOMINANTE (ERPAD)

En cuanto a la ERPAD donde encontramos 30 pacientes (24.5 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 5 y las de distribución normal en la tabla 6.

Tabla 5. Características generales de paciente con ERPAD

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|-------------------------|
| Edad (años) | 12 (0.91 - 16) |
| Peso (kg) | 48 (10.3 - 84) |
| Talla (cm) | 157 (73-180) |
| IMC (Kg/m ²) | 19.35 (12.95-28.39) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 3 (0.91-15) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 15 (3-50) |

Tabla 6. Características generales de paciente con ERPAD

| VARIABLE | MEDIA \pm DS |
|-----------------|----------------------------------|
| TAM (mmHg) | 80.13 \pm 12.44 |
| Hb (mg/dl) | 13.95 \pm 1.26 |

| | |
|-------------------------|-------------|
| HTO (%) | 40.65 ±3.23 |
| Urea (mg/dl) | 23.03 ±4.38 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.54 ±0.20 |
| Sodio (mEq/L) | 141.2 ±3.7 |
| Potasio (mEq/L) | 4.23 ±0.39 |
| Calcio (mEq/L) | 10.26 ±1.9 |
| pH sangre | 7.39 ±0.02 |
| HCO ₃ sangre | 23.81 ±5.28 |
| Densidad urinaria | 1.018 ±0.91 |
| pH urinario | 6.28 ±0.46 |

De la muestra (n=30), 16 femenino (53.3%) ; 14 masculino (46.6%); 3 lactantes (10%); 2 preescolares (6.6 %); 9 escolares (30 %) y 16 adolescentes (53.33%). se encontró 30 pacientes con antecedente de enfermedad quística renal (100 %); 1 con hipertensión arterial (1.81%) y 8 con enfermedad renal crónica (26.6%). Referente a estado nutricional 21 pacientes eutróficos (70 %); 7 pacientes desnutridos (23.3%) y en sobrepeso 2 (6.6 %). En cuanto al número de quistes los 30 pacientes (100%) presentaban quistes múltiples. La localización en riñón izquierdo 5 (16.6 %); riñón derecho 3 (10 %) y bilateral 22 (73.3%). Solo 1 pacientes se encontraron con hipertensión (3.3%) y 29 normotensos (96.6%). En tratamiento 4 toman antiproteínico (13.3 %) y en 1 paciente sirolimus (3.3%). En 1 paciente se encontró talla renal por debajo de percentil 5 en riñón derecho (3.3 %) y en 1 paciente en el riñón izquierdo (3.3 %). 18 pacientes contaban con gammagrafía renal (60 %), con una media en la TFG 111.9 ±38.5, No se reportó pacientes con exclusión renal, proteinuria, 1 paciente con hematuria (3.3%). Se clasifico el estadio

de ERC encontrando; 16 en estadio I (53.3%); 5 en estadio II (16.6%); 1 en estadio IIIA (3.3%).

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA AUTOSOMICA RECESIVA (ERPAR)

En cuanto a la ERPAR donde encontramos 8 pacientes (6.6 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 7 y las de distribución normal en la tabla 8.

Tabla 7. Características generales de paciente con ERPAR

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|-------------------------|
| Edad (años) | 5 (0.58 - 15) |
| Peso (kg) | 23 (7.6 - 50) |
| Talla (cm) | 111 (61 - 150) |
| IMC (Kg/m ²) | 16 (13.77 – 23.13) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 5 (0.58 – 15) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 25 (10 – 75) |

Tabla 8. Características generales de paciente con ERPAR

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|--------------------|-------------------|
| TAM (mmHg) | 68.9 ±14.87 |
| Hb (mg/dl) | 13.11 ±4.99 |
| HTO (%) | 40.51 ±17.68 |
| Urea (mg/dl) | 54 ±63.6 |
| Creatinina (mg/dl) | 1.81 ±3.70 |
| Sodio (mEq/L) | 139.2 ±2.29 |

| | |
|-------------------------|-------------|
| Potasio (mEq/L) | 4.58 ±0.35 |
| Calcio (mEq/L) | 9.55 ±0.52 |
| pH sangre | 7.4 ±0.04 |
| HCO ₃ sangre | 23.85 ±2.57 |
| Densidad urinaria | 1.020 ±0.57 |
| pH urinario | 6.5 ±1 |

De la muestra (n=8), 4 femenino (50 %) ; 4 masculino (50%); 3 lactantes (37.5 %); 3 preescolares (37.5%); 1 escolar (12.5%) y 1 adolescente (12.5%). se encontró 6 pacientes sin antecedentes heredofamiliares (75%) y 2 paciente con antecedente de enfermedad quística renal (25 %). Referente a estado nutricional 4 pacientes eutróficos (50 %) y 3 pacientes desnutridos (37.5 %) y sobrepeso 1 (12.5%). En cuanto al número de quistes los 8 pacientes presentaban quistes múltiples (100 %); 1 localizados en riñón derecho (12.5%) y 7 bilaterales (87.5%). Solo 1 pacientes se encontraron con hipertensión (12.5 %) y 7 normotensos (87.5%). En tratamiento 2 toman antiproteinurico (25 %) y en 1 paciente sirolimus (12.5%). En 1 paciente se encontró talla renal por debajo de percentil 5 en riñón derecho (12.5 %) y en 1 paciente en el riñón izquierdo (12.5 %). 6 pacientes contaban con gammagrafía renal (75 %), con una media en la TFG 54.9 ±35.6 con 1 paciente con exclusión renal bilateral. Resultaron 2 pacientes con proteinuria en rango nefrótico (25%), 1 paciente con hematuria (12.5%). Se clasifico el estadio de ERC encontrando; 2 en estadio I (25%); 3 en estadio II (37.5%); 2 en estadio IIIA (25%)y 1 en estadio V (12.5%).

QUISTE RENAL SIMPLE

En cuanto al quiste renal simple donde encontramos 17 pacientes (13.9 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 9 y las de distribución normal en la tabla 10.

Tabla 9. Características generales de paciente con Quiste renal simple.

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|-------------------------|
| Edad (años) | 7 (1 - 15) |
| Peso (kg) | 25 (10.5 - 78) |
| Talla (cm) | 118 (80 - 178) |
| IMC (Kg/m ²) | 18.29 (14.9 – 27-6) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 2 (1 – 11)) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 15 (5 - 50) |

Tabla 10. Características generales de paciente con quiste renal simple.

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|--------------------|-------------------|
| TAM (mmHg) | 71.77 ±9.88 |
| Hb (mg/dl) | 13.34 ±1.41 |
| HTO (%) | 37.63 ±9.33 |
| Urea (mg/dl) | 21.35 ±7.3 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.47 ±0.2 |
| Sodio (mEq/L) | 140.06 ±2.38 |
| Potasio (mEq/L) | 4.18 ±0.33 |
| Calcio (mEq/L) | 9.97 ±0.3 |

| | |
|-------------------|-------------|
| pH sangre | 7.39 ±0.03 |
| HCO3 sangre | 24.51 ±5.55 |
| Densidad urinaria | 1.018 ±0.84 |
| pH urinario | 6.05 ±0.52 |

De la muestra (n=17), 8 femenino (47 %) ; 9 masculino (52.9%); 5 lactantes (29.4 %); 2 preescolares (11.7 %); 4 escolares (23.5%) y 6 adolescentes (35.2%). se encontró a 13 pacientes sin antecedentes familiares (76.4 %); 3 pacientes con antecedente de enfermedad quística renal (17.6 %) y 1 con enfermedad renal crónica (5.8 %). Referente a estado nutricional 12 pacientes eutróficos (85.7 %); 3 pacientes desnutridos (17.6 %) y en sobrepeso 2 (11.7 %). En cuanto al número de quistes los 16 pacientes presentaban quiste único (94.1 %) y 1 presentaban quistes múltiples (5.8%). La localización en riñón izquierdo 7 (41.1%) y riñón derecho 10 (58.8 %). Los 17 pacientes fueron normotensos (100%). Ningún paciente recibe tratamiento medio ni quirúrgico. No se encontró pacientes con talla renal por debajo de percentil 5 para la talla. 4 pacientes contaban con gammagrafía renal (23.5%), con una media en la TFG 102.7 ±76.1, no se reportó exclusión renal, proteinuria, ni hematuria en algún caso. Se clasifico el estadio de ERC encontrando; 15 en estadio I (88.2%) y 2 en estadio II (11.7%).

COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA

En cuanto al complejo esclerosis tuberosa donde encontramos 2 pacientes (1.6 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 11 y las de distribución normal en la tabla 12.

Tabla 11. Características generales de paciente con Complejo Esclerosis Tuberosa

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|----------|------------------|
|----------|------------------|

| | |
|------------------------------|---------------------|
| Edad (años) | 5 (1 – 9)) |
| Peso (kg) | 15.25 (9.5 - 21) |
| Talla (cm) | 99.5 (75-124) |
| IMC (Kg/m2) | 15.27 (13.66-16.89) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 5 (1-9) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 35 (6-64) |

Tabla 12. Características generales de paciente con Complejo Esclerosis Tuberosa

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|-------------------------|-------------------|
| TAM (mmHg) | 65.4 ±17.1 |
| Hb (mg/dl) | 12.4 ±0.84 |
| HTO (%) | 36.85 ±3.18 |
| Urea (mg/dl) | 33.45 ±7.85 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.45 ±0.07 |
| Sodio (mEq/L) | 141 ±1.41 |
| Potasio (mEq/L) | 4.45 ±0.7 |
| Calcio (mEq/L) | 10±0.14 |
| pH sangre | 7.38 ±0.04 |
| HCO ₃ sangre | 24.95 ±3.75 |
| Densidad urinaria | 1.012 ±0.35 |
| pH urinario | 5.5 ±0.7 |

De la muestra (n=2), 1 femenino (50 %) ; 1 masculino (50 %); 1 lactantes (50%) y 1 escolares (50%). se encontró a 2 pacientes sin antecedentes familiares (100%). Referente a estado nutricional 1 pacientes eutrófico (50 %) y 1 pacientes desnutrido (50 %). En cuanto al número de quistes los 2 pacientes (100%) presentaban quistes múltiples y bilaterales. Los 2 pacientes normotensos (100%). En manejo medico se encuentran ambos con sirolimus (100%) y 1 solamente recibe antihipertensivo (50%). Ninguno tiene talla renal por debajo de percentil 5 para la talla. 1 pacientes contaban con gammagrafía renal (50 %), con una media en la TFG 73.9, sin exclusión renal, sin proteinuria ni hematuria. Se clasifico el estadio de ERC encontrando; 2 en estadio II (100%).

NO CLASIFICADO

En cuanto a los pacientes que por las características clínicas y los datos con los que contábamos no pudieron clasificarse en alguna entidad patológica encontramos 10 pacientes (8.1 %), Las características generales de comportamiento anormal se muestran en la tabla 13 y las de distribución normal en la tabla 14.

Tabla 13. Características generales de pacientes no clasificados

| VARIABLE | Mediana (IC 95%) |
|------------------------------|-------------------------|
| Edad (años) | 10.5 (0.08 - 15) |
| Peso (kg) | 34.5 (3.5 - 79) |
| Talla (cm) | 132.5 (50-180) |
| IMC (Kg/m ²) | 15.48 (13.47 – 31.25) |
| Tiempo de diagnóstico (años) | 2.5 (0.08-15) |
| Tamaño de Quiste renal (mm) | 13.5 (7-24) |

Tabla 14. Características generales de pacientes no clasificados

| VARIABLE | MEDIA ± DS |
|-----------------|-------------------|
| | |

| | |
|-------------------------|-------------|
| TAM (mmHg) | 80 ±14.38 |
| Hb (mg/dl) | 14.23 ±1.81 |
| HTO (%) | 42.01 ±4.73 |
| Urea (mg/dl) | 26.9 ±8.74 |
| Creatinina (mg/dl) | 0.71 ±0.41 |
| Sodio (mEq/L) | 140.3 ±3.97 |
| Potasio (mEq/L) | 4.51 ±0.59 |
| Calcio (mEq/L) | 9.96 ±0.66 |
| pH sangre | 7.4 ±0.03 |
| HCO ₃ sangre | 26.62 ±2.83 |
| Densidad urinaria | 1.017 ±0.75 |
| pH urinario | 6.25 ±0.82 |

De la muestra (n=10), 7 femenino (70 %); 3 masculino (30 %); 2 lactantes (20%); 1 preescolares (10%); 3 escolares (30%) y 4 adolescentes (40%). se encontró a 9 pacientes sin antecedentes familiares (90%) y 1 con hipertensión arterial (10%). Referente a estado nutricional 6 pacientes eutróficos (60 %); 3 pacientes desnutridos (30%) y en obesidad 1 (10 %). En cuanto al número de quistes los 10 pacientes (100%) presentaban quistes múltiples. La localización en riñón izquierdo 6 (60%); riñón derecho 2 (20 %) y bilateral 2 (20%). Solo 1 paciente se encontró con hipertensión (10%) y 9 normotensos (90%). En 1 paciente se realizó nefrectomía derecha (10 %) y 1 está en tratamiento con anti-proteinurico y sirolimus (10%). En 1 paciente se encontró talla renal por debajo de percentil 5 en riñón derecho (10%). 3 pacientes contaban con gammagrafía renal (30%), con una media en la TFG 98.1 ±39.3, 1 paciente con exclusión renal derecha (10%), no se reportó

proteinuria ni hematuria. Se clasifico el estadio de ERC encontrando; 4 en estadio I (40%); 3 en estadio II (30%); 1 en estadio IIIA (10%) y 2 en estadio IIIB (20%).

DISCUSION

Al revisar las 6758 consultas del servicio de nefrología pediátrica durante el periodo del 1 de marzo de 2016 al 28 de febrero de 2017, se encontró una prevalencia de paciente con enfermedad quística renal de 122 (1.80%). Charlotte Gimpel y cols, en una revisión de 90 estudios concluyen una incidencia mundial de 0.44 casos por cada 10 000 nacimientos vivos, en latinoamericana existe un trabajo realizado por Félix Ramiro Rodríguez Aránea y cols, en La Habana cuba publicado en el 2010 donde reporta una incidencia de 1.78 por cada 1000 habitantes. en el caso de México el Dr. Matos Martínez reporta 62 casos en la experiencia de dos años en el centro médico nacional La Raza. (35, 36, 37)

En nuestro estudio los aspectos generales importantes son predominio del sexo femenino 52.45%, con respecto al masculino con 47.5 %. El grupo etario predominante fue en lactantes con 25.4%. Encontramos desnutrición en el 20.1%, sobrepeso 5.2%, obesidad 1.5%. el 21.3 %. Con antecedentes heredofamiliares de enfermedad renal quística, consanguinidad 0.82%, hipertensión en 0.82% y de ERC 6.5%. La mediana en el tamaño de quiste renal fue de 15 mm con un rango de 1 a 75 mm.

Los estudios de gabinete con que contaban nuestros pacientes fueron: el 100% ultrasonido, el 51.6 % gamma grama renal, el 9% tomografía axial computada y el 0.81% resonancia magnética. Al igual que como lo recomiendan las guías americanas de pediatría, donde se reporta el estudio inicial es el ultrasonido y de acuerdo con evolución hay indicaciones precisas para agregar estudios de gabinete. (37)

Encontramos hipertensión arterial en el 3.7 %, una cifra baja en comparación con estudios los cuales sugieren que la hipertensión es la principal manifestación de la enfermedad quística renal. Sin embargo, en México el Dr. Matos Martínez reportó normo tensión en los 62 casos. (36)

En cuanto al número de quistes predomino los quistes múltiples con el 79.1% mientras que el 11.9% presentaban quiste único. La localización predominante fue en el riñón izquierdo con 35.1%, mientras que en el derecho 29.1% y bilaterales 26.9%. Solo en un paciente se documento presencia de quistes extrarrenales a nivel hepático, páncreas y cerebro.

En este estudio se clasifico la enfermedad quística renal de acuerdo a datos clínicos y radiológicos, ya que no contamos con estudio genético encontrando predominancia de Displasia renal multiquística con 45% seguido de Enfermedad renal poliquística autosómica dominante en 24.5%; Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva en 6.5%; Quiste renal simple en 13.9%; Complejo esclerosis tuberosa en 1.6%; No clasificada en 8.1%, no encontramos pacientes con nefronoptisis, riñón en esponja, ni quistes adquiridos. Al igual que lo reportado por Iceta Lizarra y cols en la asociación española de pediatría donde se refiere a la displasia renal multiquística como la enfermedad quística mas frecuente en la infancia. (8)

Referente a la displasia renal multiquística que fue la mas frecuente en nuestra muestra, tal cual lo reportan las guías americanas de pediatría y la asociación española de pediatría. En nuestro estudio predomino el género femenino, en contraste con el reporte de Sandalio Duran en un trabajo realizado en La Habana, Cuba reporta mayor incidencia en hombres de 60%. La afectación renal predomino en el riñón izquierdo con 52.7%, derecho 41.81 y bilateral solo en el 5.45% al igual que el reporte de Sandalio Duran quien refiere predominio en riñón izquierdo de 77%. Nosotros encontramos 3.6 % presencia de hipertensión a diferencia del trabajo reportado De castaño y cols en Colombia donde reporta 40 casos normotensos. En nuestro trabajo 1 paciente fue nefrectomizado a diferencia de los estudios de Sandalio Duran y por De Castaño y cols que no reportan casos nefrectomizados. En nuestro trabajo ningún paciente recibe manejo antiproteínurico ni sirolimus, al igual que lo reportado por Sandalio Duran y por De Castaño y cols. En nuestro

estudio el 7.2% pacientes de registro anomalías urológicas y anatómicas asociadas, en cambio De Castaño y cols reportan 95% de pacientes con anomalías asociadas consistentes en RVU e hidronefrosis. En nuestro trabajo solo el 50 % contaba con gammagrafía renal con una media en el filtrado de 74.03 ml min, en cambio De Castaño y cols reportan 62.5% con presencia de gammagrama renal con filtrado de 81 a 193 ml min. Nosotros encontramos 34.5% de pacientes con exclusión renal derecha y 25.4% con exclusión izquierda, en los estudios de Sandalio Duran y De Castaño y cols no se refiere. Por último, nosotros clasificamos a los pacientes de acuerdo a estadio de ERC y encontramos 32.7% pacientes en estadio I de ERC, 47.2% en estadio II, 18.1% en estadio IIIA y 1.8% en estadio IIIB. (38, 39)

En cuanto a la enfermedad renal poliquística autosómica dominante, en nuestro estudio predominó el género femenino, diferencia que un trabajo realizado por Fraile Gómez y cols en el 2010 donde se reporta mayor incidencia en el sexo masculino. En nuestro trabajo el grupo etario predominante fueron adolescentes con el 53.33%, al igual que lo reportan las guías americanas de pediatría y la asociación española de pediatría donde se refiere una enfermedad de adultos u adultos jóvenes. En nuestro trabajo el 100% con antecedente de quistes, a diferencia de un estudio publicado por Morales García y cols en Granada España en el 2017 donde se reporta el 62.3 % de pacientes con antecedentes heredofamiliares. De nuestra muestra el 3.3 % presenta hipertensión mientras que en el estudio de Morales García y cols se reporta incidencia de hipertensión del 71.8%. En nuestro trabajo se reporta que el 13.3% recibe manejo antiproteinúrico y el 3.3% sirolimus en los estudios de Frailes Gómez y Morales García no se reportan manejos médicos. En nuestro estudio el 60 % tenía gammagrafía renal con una media en el filtrado de 111.9 ml min lo cual no se reporta en estudios consultados. En nuestro estudio 53.3% pacientes se encuentra en estadio I de ERC, 16.6% en estadio II y 3.3% en estadio IIIA. (40, 41)

En cuanto a la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, no hubo predominio de género, tal y como señalan Ariceta G y cols, donde refieren no hay predilección por sexo. En nuestro estudio el grupo etario más frecuente fue los

lactantes y preescolares con 37.5%, como señalan Ariceta G y cols, donde reportan la alta incidencia de diagnóstico prenatal por tanto es común encontrar esta patología en lactantes. Nosotros encontramos en nuestros pacientes el 25% con antecedente de quistes. En nuestro trabajo el 37.5 % presento desnutrición como comentan Fernández Cambor y cols la alta incidencia de desnutrición y retraso de crecimiento por la compresión mecánica por los riñones, hígado y bazo aumentados de tamaño o la anorexia (también multifactorial) de la enfermedad renal crónica. Encontramos en nuestros pacientes que el 12.5 % presenta hipertensión mientras de Fernández Cambor y cols reportan incidencia de hasta el 76%. En nuestro estudio el 12.5 % de los pacientes presentaban talla renal por debajo de p5 en riñón izquierdo y 12.5 % en riñón derecho, esto ya que en un principio es más frecuente la presencia de riñones aumentados de tamaño. En nuestro trabajo El 75 % tenía gammagrafía renal con una media en el filtrado de 54.9 ml min 1 paciente con exclusión renal bilateral, refieren Fernández Cambor y cols al inicio con aumento del filtrado glomerular, con pérdida progresiva del funcionamiento renal llegando a ERC de 1 a 5 años en el 86%. Nosotros encontramos el 25% de nuestros pacientes en estadio I de ERC, 37.5% en estadio II, 25% en estadio IIIA, 12.5 % estadio V. (42,43)

En cuanto al quiste renal simple, predomino género masculino con 52.9%, el grupo etario más frecuente fue los adolescentes con 35.2% en una revisión realizada por Arroyo Carrera y cols, donde refiere baja incidencia de dicha patología en la infancia siendo más frecuente en adultos, sin predominio de género. El 17.6% con antecedente de quistes, con antecedente de ERC el 5.8%, el resto sin antecedentes. El 17.6 % presento desnutrición y sobrepeso el 11.7%. La afectación renal predomino en riñón derecho con 51.8% e izquierdo 41.1%, al igual que lo reportado por Hannig y cols refiriendo mayor frecuencia de riñón izquierdo. Nosotros no encontramos pacientes con hipertensión tal como refieren tanto Arroyo Carrera y cols y Hannig y cols los cuales coinciden la incidencia de hipertensión es muy esporádica. De nuestros pacientes Ninguno recibe manejo medico ni quirúrgico. El 23.5 % tenía gammagrafía renal con una media en el filtrado de 102.7 ml min sin

reporte de exclusión renal, al igual que los datos publicados por Hanning y cols documentando que rara vez un quiste simple puede llegar a tener un tamaño que sea clínicamente evidente. La talla renal por arriba de p5 en el 100% ya que como describe Arroyo Carrera y cols, suelen pasar desapercibidos sin tener alguna afección al órgano afectado. (44, 45)

En nuestro estudio cuanto al complejo esclerosis tuberosa, no hubo predominio género, ni grupo etario. No presentaba antecedentes heredofamiliares. El 50 % presento desnutrición. La afectación renal predomino bilateral en el 100%. no se encontró hipertensión. El 100% recibe manejo con sirolimus y el 50% anti-proteinurico. El 50 % tenía gammagrafía renal con una media en el filtrado de 73.9 ml min sin reporte de exclusión renal. La talla renal por arriba de p5 en el 100%. El 100% se encuentra en estadio II de ERC. En un reporte de casos reportados por Metaute y cols, de 3 pacientes con diagnostico de esclerosis tuberosa, dos presentaban quistes renales bilaterales, reportando baja incidencia, sin predominio de género, uno con presencia de hipertensión y ambos con evolución a ERC en los dos casos en 10 años. (46)

CONCLUSIONES

Este es el primer trabajo en el que se realiza un análisis sobre los aspectos clínicos, radiológicos y epidemiológicos de la enfermedad quística renal en la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

El estado de procedencia de enfermos con enfermedad quística renal fue Jalisco, de este el municipio de Guadalajara y de esta ciudad la UMF 92.

La proporción de pacientes con enfermedad quística renal es mayor en mujeres que en hombres. El grupo etario predominante con el diagnóstico de enfermedad quística renal son los lactantes.

La Displasia renal multiquística fue la variante más frecuente de enfermedad quística renal. La mayoría de los pacientes con enfermedad quística renal se encontraban eutróficos.

La mayoría de los enfermos presentan quistes múltiples y bilaterales, solo un paciente con quistes extrarrenales. 12 pacientes reciben manejo médico con IECA y 7 fueron nefrectomizados. Encontramos la mayoría de nuestros pacientes en estadio I de ERC. No se encontró estudio genético en el abordaje.

RECOMENDACIONES

Se Requiere estudio genético para la clasificación de las diferentes entidades quísticas.

El presente estudio da pie a estudios de seguimiento prospectivos de las alteraciones bioquímicas que incluyan la determinación de albuminuria o proteinuria, estimación del filtrado glomerular y estudios de imagen, como marcadores del año renal.

Hacer hincapié en un estudio más completo y detallado de la localización de los quistes que apoyen a la diferenciación clínico-radiológica preferentemente por un experto.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Brenner B. M., Tratado de Nefrología. Saunders, 8ª edición, 2008; vol. II.
- 2.- Avner, Harmon y Niaudet. Pediatric Nephrology. 6ª edición, 2009. P. 850.
- 3.- Málaga G. S. Sociedad Española de Nefrología, Normas de Actuación clínica, Nefrología clínica, Nefropatías Congénitas y Hereditarias, Cáp. 20, Pág. 165-172.
- 3- Bernstein J. A classification of renal cysts. Gardner Kd, ed. Diseases of the kidney, Nueva York: J Willey Biomedical publication, 1976; 7-30.
- 5.- Murcia NS. New insights into the molecular pathophysiology of polycystic Kidney disease. Kidney international 1999; 55:1187-1197.
- 6.-Sarmed H, et al. The Roles of Primary cilia in Polycystic Kidney Disease. Nat Inst of Health AIMS Mol Sci. 2014;19: 27-46
- 7.- Deane J., et al. Polycystic Kidney disease and renal cilium. Journal compilations. Nephrol. 2013;28:33-49.
- 8.- Iceta L. A., et al. Enfermedades quísticas renales. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:191-206.
- 9.- Hildebradt F, Benzing T, Katsanis N. Ciliopathies. New England J Med. 2011;364:1533-1543.
- 10.- Ward c., et al. The gene mutates in autosomal recessive polycist kidney disease encodes a large receptor like protein. Nat Genet. 2015;30:259-269.

- 11.- Ariceta G., et al. Poliquistosis renal autosómica recesiva. *Nefrologia*. 2013;23:23-28.
- 12.- M.V. Irazabal, et al. Poliquistosis renal autosómica dominante. *Nefrologia Sup Ext* 2011;2(1):38-51.
- 13.-Hateboer N., et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2. European PKD1-PKD2 Study Group. *Lancet* 1999;353:103-107.
- 14.- Pei Y., et al. Bilineal disease and trans-heterozygotes in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Hum Genet* 2001;68:355-63.
- 15.- Torra R., et al. Características de los pacientes con poliquistosis renal autosómica dominante en tratamiento sustitutivo en Cataluña. *Perioso* 1984-1994. *Nefrologia* 1996;16:3.
- 16.- Eliéxer U C., et al. Riñon con médula en esponja asociado a un doble sistema uretero-pielocalicial completo y unilateral. *Rev Mex Pediatr* 2011; 78(1); 21-24.
- 17.- Jose I L., et al. La médula renal normal y patológica. *Rev Esp Patol* 2009;42:263-275.
- 18.- Water, Beales. Ciliopathies: an expanding disease spectrum. *Pediatric Nephrology*. 2011;10:39-56.
- 19.-Friedhelm H., et al. Disease Mechanisms of Ciliopathy. *J Am Soc Nephrol*. 2009;20:23-35.
- 20.-Torres V., et al. Cystic diseases of the kidney. In: Brenner B, ed. *The kidney*. Vol 6. Philadelphia: Saunder Elsevier. 2008:1428-62.

- 21.- http://www.kidney pathology.com/Enf_quisticas_dillo.html
- 22.- Maria E. M., et al. Diagnóstico Prenatal de la Displasia Renal Multiquística (DRMQ) o Potter Tipo II – Presentación de Dos Casos. Hosp Aeronáut Cent 2012; 7(1): 9-13.
- 23.- Iris C., et al. Displasia renal multiquística: curso clínico y evaluación del riñón contralateral. Colomb Med. 2009; 40: 415-21.
- 24.- Ricardo C R., et al. Displasia multiquística renal: diagnóstico y evolución. Arch Argent pediatr 2000;98(3):155
- 25.- Metaute M., et al. Esclerosis tuberosa con insuficiencia renal. Nefrología 1996;16:4.
- 26.- Amanda G M., Síndrome de Meckel-Gruber: Reporte de un caso de autopsia. Rev Mex Pediatr 2005; 72(5); 240-245.
- 27.- Deise S., et al. Relato de Caso: Anestesia en Paciente Portador de Distrofia Torácica Asfixiante: Síndrome de Jeune. Rev Bras Anestesiología e INFORMACIONES CLÍNICAS 2012; 62: 3: 424-431.
- 28.- Adrian H., et al. Ivemark syndrome-a rare entity with specific anatomical features. Rev Med Chile 2015; 143: 383-386.
- 29.- Martínez G O., et al. Síndrome de Bardet-Biedl. Arch Soc Esp Oftalmol 2005;80(4): 251-254.
- 30.- Femke C. C., et al. Zellweger spectrum disorders: clinical overview and management approach. Orphanet Journal of Rare Diseases 2015;10:151.

- 31.- Berendse K., et al. High prevalence of primary adrenal insufficiency in Zellweger spectrum disorders. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:133.
- 32.- Eva B.V., et al. Síndrome de Beckwith-Wiedeman. *REV CLÍN MED FAM* 2014; 7(1): 66-6866.
- 33.- Emmanuel R B., et al. Enfermedad de Von Hippel Lindau. *Revista medica de Costa Rica y Centroamerica* 2013;70:181-184.
- 34.- Barr M., et al. The autosomal dominant polycystic Kidney Disease. 2011;18:339-347.
- 35.- Ramiro R., et al. Caracterizacion clinica, genetica y epidemiologica de las enfermedades quisticas renales en el municipio de Quivican. *Rev Cubana. Genet Comunit* 2010;4:40-49.
- 36.- Matos M, Solorza M, et al. Incidencia de enfermedad quistica renal en pacientres pediatricos; experiencia de dos años en el servicio de nefrologia del hospital General "Dr Gaudencio Gonzalez Garza" del Centro Medico Nacional "La Raza". *Biblioteca Virtual UNAM* 2016.
- 37.- Charlotte G, et al. Perinatal Diagnosis, ;amagement, and Follow-up of Cystic Renal Diseases, A Clinical Practice Recommendation Whit Systematic Literature Reviews. *JAMA Pediatr.* 2018;172(1):74-86.
- 38.- Sandalio Durán, A. Displasia Renal Multiquística: manejo conservador. *Rev Cubana Pediatr* v.76 n.4 Ciudad de la Habana oct.-dic. 2004.
- 39.- De Castaño I, et al. Displasia renal multiquística: curso clínico y evaluación del riñón contralateral. *Colomb Med.* 2009; 40: 415-21.

40.- Pilar Fraile G. Análisis clínico de una población con poliquistosis renal autosómica dominante. Nefrología (Madr.) vol. 30 no.1 Cantabria 2010.

41.- Morales García A, et al. Panorámica de la poliquistosis renal autosómica dominante en una región del sur de España. Sociedad Española de Nefrología 2018; 38(2):190-196.

42.- Fernández C, et al. Poliquistosis renal autosómica recesiva. Nefrología Suplemento Extraordinario 2011;2:52-7.

43.- Ariceta G, et al. Poliquistosis renal autosómica recesiva. NEFROLOGÍA. Vol. XXIII. Suplemento 1. 2003.

44.- Arroyo C, et al. Diagnóstico prenatal y seguimiento de un quiste renal simple. An Esp Pediatr 1998;49:545-546.

45.- Hannig S, et al. Quiste renal simple. Rev. Chit. Pediatr. 57(1): 67-69, 2010

46.- Metaute M, et al. Esclerosis tuberosa con insuficiencia renal. NEFROLOGIA. Vol. XVI. Núm. 4. 1996.

ANEXOS**ANEXO 1****HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS****1.-DATOS GENERALES:**

Nombre: _____
 No. De expediente: _____ Genero: _____
 Edad: _____ Fecha de diagnóstico: _____ Estado de procedencia: _____
 Diagnostico (s): _____
 Tratamiento medico: _____
 Tratamiento quirúrgico: _____

2.- ANTECEDENTES FAMILIARES:

| ANTECEDENTE | SI | NO | EN CASO DE AFIRMATIVA: Que relación |
|---------------------------|----|----|-------------------------------------|
| Enfermedad quística renal | | | |
| Consanguinidad | | | |
| Hipertensión arterial | | | |
| Enfermedad renal crónica | | | |

3.-EXPLORACION FISICA:

TAS: _____ TAD: _____ TAM: _____ Hipertensión: _____ FC: _____ Peso: _____ Talla: _____ IMC: _____
 Talla Renal: _____

4.- ESTUDIOS DE IMAGEN:

| ESTUDIO | SI | NO | NUM DE QUISTES | LOCALIZACION | TAMAÑO DEL MAYOR |
|-------------------|----|----|----------------|--------------|------------------|
| Ultrasonido renal | | | | | |
| Gamagrama renal | | | | | |
| TAC renal | | | | | |
| RM renal | | | | | |
| Urografía | | | | | |

QUISTES EXTRARRENALES

| LOCALIZACION | HÍGADO | PÁNCREAS | BAZO | CEREBRO | PULMÓN |
|-----------------------|--------|----------|------|---------|--------|
| No. De quistes | | | | | |
| Tamaño del más grande | | | | | |

5.- ESTUDIOS DE LABORATORIO:

SERICOS: Hb: _____ HTO: _____ VCM: _____ Urea: _____ Cr: _____ Na: _____ K: _____ Ca: _____
 GAS Venosa: pH: _____ HCO₃: _____ Reninas: _____
 EGO: Dens: _____ pH: _____ Proteínas: _____ Leucocituria: _____ eritrocituria: _____
 Rec Orina 24 hrs: Proteinuria: _____ Dep Creat: _____ Calciuria: _____

6.- EN CASO DE MENOR DE 5 AÑOS:

SCHWARTZ: _____



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación en Salud **1302** con número de registro **17 CI 14 039 045** ante COFEPRIS y número de registro ante CONBIOÉTICA .
HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MEDICO NACIONAL DE OCCIDENTE LIC. IGNACIO GARCIA TELLEZ, GUADALAJARA JALISCO

FECHA **Miércoles, 28 de febrero de 2018**

DRA. SOLEDAD ZÁRATE RAMÍREZ
PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

EPIDEMIOLOGIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL EN NIÑOS DE LA UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMNO

que sometió a consideración para evaluación de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A_U_T_O_R_I_Z_A_D_O**, con el número de registro institucional:

No. de Registro
R-2018-1302-012

ATENTAMENTE

DRA. MARTHA ORTIZ ARANDA
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 1302

IMSS
SEGURIDAD Y BIENESTAR SOCIAL