



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
ESPECIALIDAD EN NEFROLOGIA PEDIATRICA
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**“FRECUENCIA DE ENFERMEDAD QUISTICA RENAL EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRIA”**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN
NEFROLOGIA PEDIATRICA**

**PRESENTA:
DRA. CARMEN AIDA FUNES BARRIOS**

**TUTOR DE TESIS:
DR. SAMUEL ZALTZMAN GIRSEVICH
JEFE DE NEFROLOGIA PEDIATRICA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**ASESOR METODOLOGICO:
DR. SILVESTRE GARCIA DE LA PUENTE
METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

CIUDAD DE MÉXICO, ENERO DE 2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.



**"FRECUENCIA DE ENFERMEDAD QUISTICA RENAL EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRIA"**

**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA**

**DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCIA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**DR. SAMUEL ZALTZMAN GIRSHEVICH
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEFROLOGIA PEDIATRICA**

**DR. SAMUEL ZALTZMAN GIRSHEVICH
TUTOR DE TESIS**

**DR. SILVESTRE GARCIA DE LA PUENTE
ASESOR METODOLOGICO**

INDICE

	Pág.
1. RESUMEN	4
2. MARCO TEORICO	5
a. Definición	5
b. Fisiopatología	5
c. Enfermedad quística renal autosómica recesiva	6
d. Enfermedad quística renal autosómica dominante	7
e. Riñón multiquístico	8
f. Otras variantes de quistes renales	9
3. PREGUNTA DE INVESTIGACION	11
4. JUSTIFICACION	11
5. OBJETIVOS	12
a. Objetivo general	12
b. Objetivos específicos	12
6. MATERIAL Y METODOS	12
a. Tipo de estudio	12
b. Población objetivo	12
c. Población elegible	12
d. Criterios de inclusión	12
e. Criterios de exclusión	12
f. Definición de conceptos	13
g. Procedimiento para la recolección de datos	13
h. Análisis estadístico	13
7. CONSIDERACIONES ETICAS	14
8. CRONOGRAMA	14
9. RESULTADOS	15
10. DISCUSION	21
11. CONCLUSIONES	24
12. BIBLIOGRAFIA	25
13. ANEXOS	29

RESUMEN

Antecedentes. Las enfermedades quísticas renales comprenden un grupo heterogéneo de patologías con diversas manifestaciones clínicas y distinto pronóstico. Pueden iniciar con sintomatología en forma temprana y evolucionar hacia la enfermedad renal crónica; otras cursan asintomáticas. La mayoría son de origen genético; otros se adquieren durante el transcurso de la vida.

Justificación. Debido a que la enfermedad quística renal comprende una amplia variedad de manifestaciones y a que tiene un componente hereditario, es importante conocer las manifestaciones clínicas, de laboratorio y de gabinete. El hecho de que no existan informes sobre ella en pacientes pediátricos latinoamericanos es otra razón que justifica el estudio del problema en INP.

Objetivos. Conocer la frecuencia, tipos y características de la enfermedad quística renal en el Instituto Nacional de Pediatría.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo que se realizó en niños menores a 18 años de edad, de cualquier sexo, con diagnóstico de enfermedad quística renal atendidos en el INP entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de diciembre de 2013; se excluyeron los casos que no contaban con estudios de imagen radiológica diagnóstica o su reporte correspondiente.

Resultados. Hubo 109 casos de quistes renales en los 15 años que contempló el estudio; la mayoría presentaba riñón multiquístico unilateral con 71 casos; enfermedad poliquística 29 casos; seguidos por quiste único unilateral con 8 casos y uno de riñón en esponja. Entre los problemas asociados se reportaron 27 casos de falla renal, 14 de hipertensión arterial y 60 casos de desnutrición.

Conclusiones. En el INP se presentan 7.3 casos nuevos de quistes renales por año. La mayor parte de casos detectados en la infancia tienen origen genético. Esta enfermedad no tiene predilección por uno u otro sexo; sin embargo es más agresiva en los masculinos que son los más tempranamente desarrolla insuficiencia renal terminal. La hipertensión arterial asociada es más común en niños que en adultos.

MARCO TEÓRICO

Las enfermedades renales quísticas son un grupo heterogéneo de patologías con diversas manifestaciones clínicas y distinto pronóstico. Algunas se inician en forma temprana, con sintomatología y evolución a la enfermedad renal crónica; otras son asintomáticas toda la vida. La mayoría de estos casos son de origen genético; en otros casos los quistes renales pueden aparecer de forma adquirida como sucede por ejemplo en pacientes en tratamiento con diálisis prolongada (1, 2).

Definición: La enfermedad quística renal es un grupo heterogéneo 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 (3).

Existen varias formas de clasificar a la enfermedad quística renal, en nuestro caso se utiliza la de Levin y cols de 1997, ya que engloba de una forma práctica y completa las principales patologías asociadas a la presencia de quistes en el tejido renal (2).

Fisiopatología: Los estudios *in vivo* e *in Vitro* de tejidos animales y de humanos indica que el desarrollo de quistes renales se debe a: a) hiperplasia de células tubulares; b) secreción de líquido tubular y c) anomalías en la estructura o la función de la matriz extracelular o ambas (3).

El riñón es uno de los órganos en el que más frecuentemente se desarrollan quistes. Se ha sugerido que una dilatación tubular cuatro veces superior al diámetro normal (más de 200 μm) debe ser considerada como quiste. (4).

Existen varias formas en las cuales se pueden definir lo que es un quiste renal entre las que se encuentran las siguientes: dilataciones saculares o fusiformes que semejan divertículos uni o bilaterales; pueden presentarse en la corteza o en la medula; pueden comunicarse o no con los glomérulos. Segmento de nefrona dilatado de más de 200 μm y revestido por epitelio. En su interior puede contener

líquido o una sustancia semisólida. La distribución de estos es en todo el riñón o situarse en un solo segmento.

Los quistes renales pueden aparecer en diversos tipos de afecciones, tanto de origen genético como displásico. Esto requiere que para un correcto asesoramiento genético se haga una clara diferenciación entre los tipos de quistes. Más aún, pueden ocurrir en un riñón previamente sano (2).

Existen dos patologías cuyas manifestaciones clínicas tienden a sobreponerse: la enfermedad quística renal autosómica recesiva (EQRAR) y la forma dominante (EQRAD). Lo mismo sucede con sus manifestaciones imagenológicas (5).

Enfermedad quística renal autosómica recesiva.

Se caracteriza por múltiples dilataciones quísticas de los túbulos colectores renales y varios grados de anormalidades hepáticas tales como disgenesia biliar y fibrosis periportal. Los síntomas pueden aparecer desde el periodo prenatal o bien, presentarse hasta la adolescencia (6).

El diagnóstico de esta enfermedad se basa en criterios diagnósticos modificados de Avner, Dell y Zeres (4):

1.- Riñones aumentados de tamaño detectados en estudios de ultrasonido; y tienen pobre diferenciación corticomedular.

2.- Uno o más de los siguientes datos:

- a) Ausencia de quistes renales en ambos padres después de los 30 años de edad.
- b) Evidencia clínica, radiográfica o de laboratorio de fibrosis hepática.
- c) Anormalidades segmentarias de los ductos hepáticos.
- d) Hermano enfermo de riñón poliquístico con diagnóstico patológico.
- e) Consanguinidad de los padres lo que sugiere herencia autosómica recesiva.

La frecuencia es uno de cada 10 mil a 40 mil embarazos y la frecuencia del gen afectado en la población general es de 1 en 70. El riesgo de recurrencia es del 25% en un embarazo subsiguiente y los hermanos sanos tienen 67% de

posibilidades de ser portadores. Ambos sexos y todas las razas tienen el mismo riesgo.

El gen responsable se localiza en el cromosoma 6p21, pero hay otros pacientes con enfermedad quística recesiva en quienes no se puede identificar esta afección genética.

Enfermedad poliquística renal autosómica dominante.

Se caracteriza por aumento progresivo del número de quistes renales; además por diversas manifestaciones extrarrenales que pueden ser: hepáticas gastrointestinales, cardiovasculares, de los órganos reproductivos o del cerebro (7). Aunque el padecimiento ha recibido también la designación de enfermedad quística renal del adulto, hay que insistir en que ocurre desde el feto hasta el adolescente.

Es la enfermedad hereditaria renal más común con una frecuencia de 1 en 1000 nacidos vivos. No existe predilección por raza o sexo, ya que al igual que la autosómica recesiva tiene el mismo grado de afección aunque muestra mayor agresividad en el sexo masculino. Produce enfermedad renal crónica terminal en el 5 a 10% de los adultos. El gen afectado se encuentra en el cromosoma 16p13.3 (8).

Las manifestaciones clínicas más comunes de las dos formas, la dominante y la recesiva son:

1. Riñones grandes.
2. Hipertensión arterial sistémica.
3. Defectos de concentración y acidificación urinaria.
4. Piuria estéril.

Las manifestaciones clínicas que sugieren la forma recesiva son:

- Manifiesta desde el periodo neonatal.
- Progresa a enfermedad renal crónica en la niñez.
- Puede acompañarse de hepatoesplenomegalia, hipertensión portal, varices y colangitis bacteriana.

- La historia familiar es negativa.

Las manifestaciones clínicas sugestivas de la forma dominante son:

- Historia familiar positiva.
- Quistes extrarenales.
- Aneurismas cerebrales.
- Bilateral.
- Curso asintomático hasta la 4ª o 5ª década de la vida.
- Hematuria.
- Infección de las vías urinarias intermitente.

Por otra parte también existen otros tipos de enfermedad quística renal en la edad pediátrica, a excepción del riñón multiquístico, la prevalencia de todas estas es mucho menor pero nos hace indispensable señalar sus principales características clínicas, así como los puntos importantes para un mejor diagnóstico y abordaje del problema, mismo que forma parte de los objetivos del presente estudio.

Riñón multiquístico.

Es la forma más severa de displasia renal, la cual se detecta, generalmente, de forma prenatal. Consistente en quistes de tejido conectivo, sin tejido renal funcional, en algunas ocasiones con mínimo tejido renal funcional en las áreas displásicas (9). La incidencia se reporta de 0.3 a 1 en 1000 nacidos vivos siendo más de la mitad de estos diagnosticados en forma prenatal. Característicamente es unilateral y los masculinos más afectados. En la mayoría de los casos la involución de esta lesión se demuestra con ultrasonidos seriados (10, 11). El riñón contralateral generalmente es normal, pero puede asociarse con mal rotación, hipoplasia o áreas de displasia, reflujo vesicoureteral, ureteroceles, estenosis ureteropielica o anomalías genitales.

El reflujo vesicoureteral del riñón contralateral suele aparecer hasta en un 25% de los pacientes con riñones multiquísticos, en ocasiones con otro tipo de alteraciones de tipo cardíacas, de tracto gastrointestinal o mielomeningocele (12-14). En la etapa neonatal el riñón multiquístico se detecta por tumoración palpable.

Usualmente se diferencia de hidronefrosis mediante ultrasonido, en el que se observa riñones grandes, quistes periféricos, sin tejido renal reconocible. Muchos de estos pasan inadvertidos ya que solo se descubren al realizar exploración abdominal por otra situación y está demostrado que la hipertensión o neoplasia se han asociado en algunos casos. Las complicaciones son poco comunes y el diagnóstico se hace como hallazgo incidental(15-17).

Por otra parte una revisión sistemática de 29 estudios encontró seis casos de hipertensión arterial en un total de 1115 pacientes, incidencia que demuestra ser menor a la de la población pediátrica general (18).

Otras variantes de quistes renales.

Existen un gran número de síndromes también asociados a enfermedad quística renal, entre los que destacan el Meckel-Gruber que es un trastorno autosómico recesivo caracterizado por displasia renal quística, encefalocele, paladar hendido y polidactilia. Puede estar asociado a varias mutaciones genéticas, mismas que pueden dar otras variantes como el síndrome de Jobert o el de Dandy-Walker. Todos estos en relación con la disfunción ciliar, parte importante de la fisiopatología de la enfermedad (19, 20).

Los quistes glomerulares son frecuentemente observados como anomalía autosómica dominante aislada o como parte de un síndrome como el orofaciocigital, Jeune, Zellweger, braquimesomelia-renal o la trisomía 13 (21). Ultrasonográficamente muestra riñones disminuidos de tamaño con pérdida de la relación corticomedular y quistes corticales pequeños.

La progresión a la falla renal es más común cuando la enfermedad se asocia a hipoplasia renal, alteración agregada que puede tener herencia autosómica (22, 23). Los quistes aislados renales únicos pueden ser solitarios o multiloculares. Estos pacientes cursan sin displasia y con función renal normal que se mantiene así a través de los años (24).

La mayoría de síndromes y otras alteraciones hereditarias pueden ser diferenciadas de la enfermedad quística renal autosómica dominante y recesiva por asociarse a otros datos clínicos, entre los que destacan primordialmente la Esclerosis tuberosa y von Hippel-Lindau. El primero, es un desorden autosómico dominante neurocutáneo, en el cual las lesiones quísticas hiperplásicas afectan cualquier porción de la nefrona. Se ha demostrado una afección en el gen 9 y el 16 inmediatamente adyacente al que produce las alteraciones de la enfermedad renal poliquística autosómica dominante (25-27). Las manifestaciones renales más comunes son los angiomiolipomas, aunque también pueden aparecer los linfangiomas. Los primeros están compuestos mayormente por tejido adiposo, músculo liso y paredes gruesas de vasos (28).

La prevalencia de las lesiones renales aumentan con la edad, se presentan hasta un 55% de los niños con esclerosis tuberosa a la edad de 6.9 años misma que aumenta hasta el 80% a la edad de 10.5 años. Es de llamar la atención que los angiomiolipomas cutáneos tienden a aumentar en mayor medida en tamaño y número que los quistes renales (29, 30).

El síndrome de von Hippel-Lindau es una enfermedad congénita autosómica dominante manifestada por la aparición de tumores benignos y malignos, misma que esta presenta aproximadamente en 1 de 36 mil nacidos vivos (31, 32). Las manifestaciones clínicas pueden aparecer desde la niñez hasta la edad adulta con una edad media a los 26 años.

Estos tumores tienen un gran espectro, ya pueden manifestarse a los siguientes niveles: hemangioblastomas del cerebro y espina dorsal, angiomas retinianos, feocromocitomas, tumores endolinfáticos del oído medio, tumores serosos y neuroendocrinos del páncreas, cistadenoma papilar del epidídimo y pues lo que en nuestro caso nos interesa los carcinomas de células claras renales. Carcinomas renales de células claras aparecen en aproximadamente dos tercios de estos pacientes, en algunas ocasiones hasta el 25% del tumor puede tener un componente papilar (33).

Otros de los trastornos renales asociados a quistes renales son los que llevan por nombre riñón medular en esponja, el cual es relativamente común, caracterizado por la malformación en la porción terminal de los túbulos colectores terminales. Esto se asocia con la formación de quistes microscópicos y quistes medulares de gran tamaño difusos pero que no afectan la corteza. Generalmente con afectación bilateral, aunque en ocasiones son unilaterales. Esta patología se considera generalmente benigna; pero muy ocasionalmente las complicaciones de nefrolitiasis e infección de vías urinarias pueden raramente desencadenar enfermedad renal crónica (34).

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es la frecuencia y los tipos de enfermedades renales quísticas en el Instituto Nacional de Pediatría?

JUSTIFICACION

Los quistes renales son manifestación de una amplia gama de enfermedades, con distinto pronóstico y tratamiento. Muchas de ellas comprometen otros órganos, algunas tienen un componente hereditario. En el Instituto Nacional de Pediatría no se conocía la frecuencia de estas enfermedades, ni los tipos de las mismas, tampoco hay reportes en de la población pediátrica en latinoamérica, por lo que se consideró necesario efectuar el estudio para establecer en un futuro guías de diagnóstico y tratamiento.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

- Describir la frecuencia de la enfermedad renal quística en el Instituto Nacional de Pediatría durante el periodo comprendido del 1 de enero de 1998 al 31 de diciembre de 2013.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir los tipos y características de las enfermedades renales quísticas en el INP del 1 de enero de 1998 al 31 de diciembre de 2013.

MATERIAL Y METODOS

TIPO ESTUDIO:

Estudio observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo.

POBLACIÓN:

Población Objetivo: Niños con Enfermedad Quística Renal.

Población Elegible: Niños con enfermedad quística renal que hayan asistido al INP del 1 de enero de 1998 al 31 de diciembre de 2013.

CRITERIOS DE SELECCIÓN:

Criterios de inclusión:

- Menores de 18 años
- Cualquier género
- Diagnóstico de enfermedad quística consignado en el expediente clínico.

Criterios de exclusión:

- Ausencia de estudios de imágenes diagnósticas o del reporte correspondiente.

DEFINICION DE CONCEPTOS:

1.- Hipertensión arterial sistémica: Si el paciente en tres ocasiones diferentes presenta tensión arterial sistólica o diastólica igual o superior al percentil 90 para la edad, sexo y talla.

2.- Insuficiencia renal: paciente con depuración de creatinina calculada por método de Schwartz menor a 80ml/min.

3.- Riñones grandes: por estudio de imagen los riñones estén más de 2 desviaciones estándar esperadas para la edad, se anexa tabla de valores.

4.- Proteinuria: Determinación por examen general de orina presente 1x o mayor a 30 mg/dl o en recolección de orina más de 4mg/mt²/hora.

5.- Eritrocituria: Sedimento del examen general de orina demostrando más de 5 eritrocitos por campo.

6.- Leucocituria: sedimento del EGO demostrando más de 5 leucocitos por campo.

7. Estudios de imágenes: Diagnóstico provisto por ultrasonido renal, gammagrama, urografía excretora, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear.

PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCION DE DATOS:

Se solicitó al Departamento de Archivo Clínico y Bioestadística una relación de expedientes con diagnóstico de enfermedad quística del riñón (C.I.E. Q61 y N281), durante el periodo señalado. Posteriormente se revisaron los expedientes clínicos y radiológicos, tomando los datos planteados en la hoja de recolección, se registró el momento que se obtuvo el dato por primera vez y se vaciaron a una base de datos de Excel para realizar el análisis estadístico.

ANALISIS ESTADISTICO:

Las variables estudiadas se resumieron con estadística descriptiva, por frecuencias y porcentajes.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Este trabajo de investigación se consideró con riesgo menor que el mínimo y debido a que es un estudio retrospectivo no requirió autorización del familiar. El investigador principal se comprometió a salvaguardar el anonimato y la confidencialidad de los pacientes cuyos expedientes fueron revisados.

CRONOGRAMA

La presente investigación fue realizada en 5 fases como se describe a continuación (ver anexo 6):

1. Búsqueda bibliográfica
2. Diseño del estudio: elaboración del protocolo y aprobación.
3. Recolección de datos.
4. Análisis e interpretación de la información.
5. Elaboración del informe final.

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de quistes renales en cualquiera de sus variedades durante el periodo del 1 de enero de 1998 al 31 de diciembre de 2013 encontrando 109 casos que cumplían con los criterios de selección; la mayoría de ellos correspondía a enfermedad multiquística unilateral con 71 casos, de éstos 40 casos tenían afectado el riñón derecho y 31 el izquierdo; la enfermedad poliquística mostró una frecuencia de 29 casos; seguido por el quiste único unilateral con 8 casos y uno de riñón en esponja.

FRECUENCIA DE ENFERMEDAD QUISTICA RENAL SEGÚN TIPO

	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
ENFERMEDAD MULTIQUESTICA UNILATERAL	71	65.1%
ENFERMEDAD POLIQUESTICA RENAL	29	26.6%
QUISTE UNICO UNILATERAL	8	7.3%
RIÑON EN ESPONJA	1	0.9%
TOTAL	109	100%

Fuente: Expediente clínico.

La frecuencia de quistes renales por sexo no mostró una diferencia significativa, ya que 60 casos (55%) pertenecían al sexo masculino y 49 femeninos (45%).

DISTRIBUCION DE ENFERMEDAD QUISTICA RENAL POR SEXO

	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
FEMENINO	49	45%
MASCULINO	60	55%
TOTAL	109	100%

Fuente: Expediente clínico.

La edad del diagnóstico de enfermedad quística renal en el INP fue variable en todos los grupos etarios: 9 casos durante el periodo neonatal, lactante menor 29, lactante mayor 23, pre-escolar 29, escolar 15 y 4 casos diagnosticados en la adolescencia.

EDAD AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO DE ENFERMEDAD QUISTICA RENAL

	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
NEONATO	9	8.3%
LACTANTE MENOR	29	26.6%
LACTANTE MAYOR	23	21.1%
PRE-ESCOLAR	29	26.6%
ESCOLAR	15	13.7%
ADOLESCENTE	4	3.7%
TOTAL	109	100%

Fuente: Expediente clínico.

Los antecedentes de patología familiar correspondieron a 13 casos de quistes renales; con el inconveniente que en 10 de ellos se desconocían el tipo de quistes específicos; sin embargo, se documentó que en 8 de los 13 casos el(los) familiar(es) con enfermedad quística renal era(n) un adulto(s) (cualquiera de los padres, abuelos, tíos y/o bisabuelos), en los 2 de los 13 casos se trataba de adultos y niños (hermanos y/o primos) y en 3 casos los familiares con la enfermedad estaban constituídos por hermanos diagnosticados con enfermedad poliquística; es decir ningún familiar adulto con quistes renales. Es importante mencionar, además, que 47 casos afirmaron tener antecedente familiar de hipertensión arterial y 20 de IRC, la mayoría de etiología desconocida por lo que no podemos descartar que exista un mayor número de casos con antecedentes familiar de enfermedad quística renal de los reportados pero por desconocimiento de los pacientes y/o sus padres no se halla documentado.

ANTECEDENTES FAMILIARES

	NUMERO DE CASOS
ENFERMEDAD QUISTICA RENAL	13
HTA	47
IRC	20

Fuente: Expediente clínico.

Para valorar el estado nutricional de nuestros pacientes procedimos a evaluar el peso y la talla según la edad; encontramos que un poco más de la mitad de los pacientes estudiados estaban desnutridos ya que el peso y la talla esperada para la edad resultaron bajos.

Así, el peso/edad en 29 de los 109 casos era normal, en 61 niños era bajo y 19 casos alto. La talla/edad resultó normal en 38 casos, baja en 60 y alta en 11.

PESO Y TALLA SEGÚN EDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD QUISTICA RENAL.

		NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
PESO/EDAD	NORMAL	29	26.6%
	BAJO	61	56%
	ALTO	19	17.4%
TALLA/EDAD	NORMAL	38	34.9%
	BAJO	60	55%
	ALTO	11	10.1%

Fuente: Expediente clínico.

La relación de quistes renales e hipertensión arterial se presentó con una frecuencia de 14 casos, siendo éstos 9 masculinos y 5 femeninos.

ENFERMEDAD QUISTICA RENAL E HIPERTENSION ARTERIAL

	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
FEMENINOS	5	35.7%
MASCULINOS	9	64.3%
TOTAL	14	100%

Fuente: Expediente clínico.

Del total de 109 niños estudiados, 27 cursaba con falla renal al momento del diagnóstico de quistes renales: 19 masculinos y 8 femeninos. La mayoría de ellos con enfermedad renal poliquística: 18 casos y 9 con riñón multiquístico unilateral.

En ninguno de los pacientes con la asociación riñones poliquísticos y falla renal observamos mejoría. Sin embargo, de los 11 casos que tenían función renal normal al momento del diagnóstico, 2 de ellos presentaron deterioro del 50%, uno a los 16 meses del diagnóstico y el otro a los 4 años.

Se reportaron 5 casos de riñones poliquísticos, falla renal e hipertensión arterial.

Los niños con riñón multiquístico y falla renal mostraron mejoría del 50% de la función renal en 5 de los 9 casos, relacionando esto con la exclusión espontánea del riñón afectado (2 casos) o posterior a la nefrectomía quirúrgica (3 casos). Esta mejoría fue documentada en 6 a 7 meses en los casos de exclusión espontánea y en 12 a 18 meses siguientes a la nefrectomía quirúrgica. Ningún caso de riñón multiquístico progresó a enfermedad renal crónica terminal.

Se reportó solo un caso de riñón multiquístico, falla renal e hipertensión arterial.

FRECUENCIA DE QUISTES RENALES, FALLA RENAL E HIPERTENSION ARTERIAL

	MULTIQUISTICO	POLIQUISTICO
SIN FALLA RENAL INICIAL	62	11
CON FALLA RENAL INICIAL	9	18
PROGRESO A IRC	0	2
MEJORA 50% FUNCION RENAL	5	0
HTA Y FALLA RENAL	1	5

Fuente: Expediente clínico

Se estudiaron las manifestaciones urinarias y hematológicas que presentaban los pacientes con enfermedad quística renal; encontramos que la densidad urinaria resultó normal en 78 pacientes, en 25 fue baja (3 de ellos neonatos en las primeras 2 semanas de vida) y 5 con densidad urinaria alta. 49 casos con pH urinario ácido y 59 alcalino; 31 presentaron proteinuria, 44 hematuria microscópica y 37 leucocituria. Es importante mencionar que en un paciente (recién nacido) no fue posible medir los índices urinarios debido a que presentaba anuria desde su admisión al hospital y falleció sin orinar.

El desequilibrio electrolítico resultó poco común: el sodio sérico fue normal en 103 casos y bajo en 6; el potasio plasmático normal en 102, bajo en 1 caso y alto en 6 niños; calcio normal en 105 niños y bajo en 4.

18 pacientes cursaron con anemia.

HALLAZGOS DE LABORATORIO EN ENFERMEDAD QUISTICA RENAL

		NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
DENSIDAD URINARIA	NORMAL (1.010-1.025)	78	72.2%
	BAJA (< 1.010)	25	23.2%
	ALTA (> 1.025)	5	4.6%
pH URINARIO	ACIDO (≤ 6)	49	45.4%
	ALCALINO (> 6)	59	54.6%
Na ⁺ SERICO	NORMAL (135-145 mEq/L)	103	94.5%
	BAJO (< 135 mEq/L)	6	5.5%
	ALTO (> 145 mEq/L)	0	0
K ⁺ SERICO	NORMAL (3.5-5.5 mg/dL)	102	93.6%
	BAJO (< 3.5 mg/dL)	1	0.9%
	ALTO (> 5.5 mg/dL)	6	5.5%
Ca ⁺ SERICO	NORMAL (8-10.5 mg/dL)	105	96.3%
	BAJO (< 8 mg/dL)	4	3.7%
	ALTO(>10.5mg/dL)	0	0
PROTEINURIA		31	28.4%
ERITROCITURIA		44	40.4%
LEUCOCITURIA		37	34%
ANEMIA		18	16.5%

Fuente: Expediente clínico

En cuanto al diagnóstico por imagen: la totalidad de casos contó con USG renal, 71 con gammagrama renal, 30 con urografía excretora y 5 con TAC renal. A ningún paciente se le practicó RNM renal. Vale la pena aclarar que la mayoría de pacientes contó con más de un estudio de imagen diagnóstica.

A 33 pacientes se les realizó cistouretrografía miccional: encontrando que en 3 casos con riñón multiquístico unilateral presentaban reflujo vesicoureteral al riñón contralateral.

Se detectó riñones grandes en 30 niños: todos los que tuvieron enfermedad poliquística (29) y 1 con riñón multiquístico derecho.

ESTUDIOS DE IMAGEN EN ENFERMEDAD QUISTICA RENAL

ESTUDIO	FRECUENCIA DE CASOS
USG RENAL	109
GAMMAGRAMA RENAL	71
UROGRAFIA EXCRETORA	30
TAC RENAL	5

Fuente: Archivo radiológico.

HALLAZGOS EN ESTUDIOS DE IMAGEN

TIPO DE ESTUDIO	HALLAZGO	NUMERO DE CASOS
CISTOURETEROGRAFIA MICCIONAL	REFLUJO VESICoureTERAL	3
	SIN REFLUJO VESICoureTERAL	30
USG RENAL	RENOMEGALIA	30

Fuente: Archivo radiológico.

DISCUSION

El concepto enfermedad quística renal abarca un amplio grupo de enfermedades con manifestaciones clínicas diversas y distinto pronóstico.

Los quistes renales pueden ser o no hereditarios, uni o bilaterales, únicos o múltiples. En los pacientes incluidos en el presente estudio encontramos como variedad más común al riñón multiquístico unilateral, seguido por los riñones poliquísticos, el quiste único unilateral y mucho menos frecuente el riñón en esponja; esto coincide con las estadísticas internacionales que han considerado a la enfermedad poliquística y al riñón multiquístico como los más frecuentes con una incidencia de 1 en 1000 y de 0.3 a 1 en 1000 nacidos vivos, respectivamente.

Se ha estudiado que los quistes del riñón pueden presentarse a diferentes edades, desde la etapa intrauterina hasta la adultez; en nuestro caso, los paciente diagnosticados durante el primer año de la vida contaban, la mayoría, con USG prenatal en el que se detectaban imágenes sugestivas de quistes renales; sin embargo, por ser nuestro hospital un centro de referencia en el que no se verifican nacimientos, registramos el diagnóstico como posnatal. El grupo etario más grande estuvo formado por lactantes, seguido por los pre-escolares, escolares, recién nacidos y finalmente los adolescentes. Con base en la literatura esto nos hace considerar que la enfermedad quística renal diagnosticada durante la infancia tiene origen congénito; además, ninguno de los pacientes estudiados tenía antecedente de diálisis peritoneal prolongada previo al diagnóstico de quistes renales ya que es conocido que esta forma de tratamiento crónico puede ser causa de quistes renales adquiridos.

Respecto a la sintomatología, se ha considerado que los quistes renales pueden constituir un hallazgo sin patología asociada o tener evolución a la insuficiencia renal; de los 109 pacientes estudiados: 27 cursaron con falla renal inicial, siendo portadores de riñones poliquísticos: 18 casos y 9 con riñón multiquístico unilateral. La función renal fue evaluada mediante la fórmula de Schwartz. En cuanto al sexo no hubo predilección ya que resultaron 60 pacientes masculinos y 49 femeninos;

sin embargo, en concordancia con la literatura encontramos que en el sexo masculino esta enfermedad evoluciona más tempranamente a la falla renal sobre todo en casos de riñones poliquísticos.

De los 62 pacientes con riñón multiquístico unilateral que desde el inicio tenían función renal normal, ninguno evolucionó a insuficiencia. Y de los 9 casos con falla renal inicial 5 tuvieron mejoría del 50% de la función renal posterior a la exclusión espontánea del riñón quístico en 2 casos y después de la nefrectomía quirúrgica en 3 casos. Esta mejoría se detectó en 6 a 7 meses en los pacientes con exclusión espontánea y en 12 a 18 meses siguientes a la nefrectomía quirúrgica; muy probablemente el tiempo de detección de esta mejoría fue dependiente del tiempo de espera a la cita en consulta externa y/o la referencia desde la consulta de urología. Se documentó un caso en el que a pesar de haberse sometido a nefrectomía quirúrgica del riñón multiquístico unilateral no mejoró la función renal, pero este paciente presentaba concomitantemente a los quistes: malformación anorrectal alta, vejiga neurogénica e hipospadias.

De los pacientes con riñones poliquísticos y función renal normal inicial (11 casos): 2 progresaron a falla renal con deterioro del 50% de la función, uno a los 16 meses y el otro a los 4 años del diagnóstico. Ningún paciente con enfermedad poliquística e insuficiencia renal mostró mejoría lo cual es esperado ya que en este tipo de enfermedad quística son ambos riñones los afectados.

La evolución a falla renal está relacionada con la edad, es decir mientras menor es la edad de presentación de los quistes renales más pronto se establecerá la falla y más agresiva será ésta; de los 27 pacientes que presentaron insuficiencia renal 16 fueron diagnosticados durante el periodo neonatal y la lactancia, la mayoría de los recién nacidos fallecieron.

Está descrito que el reflujo vesicoureteral del riñón contralateral suele aparecer hasta en un 25% de los pacientes con riñón multiquístico unilateral; en nuestro caso encontramos una incidencia mucho menor que correspondió al 9%; aunque es importante aclarar que solo a 33 pacientes se les realizó cistouretrografía miccional.

Respecto a los criterios diagnósticos de enfermedad quística hereditaria descritos por grupos de expertos nuestros pacientes cumplieron varios de ellos:

Para enfermedad quística renal autosómica recesiva:

- Manifiesta desde el periodo neonatal: 9 casos
- Progreso a IRC durante la niñez: 29 casos
- Ausencia de quistes renales en familiares adultos: 106 casos
- Hermano enfermo de riñón poliquístico: 5 casos, incluyendo una pareja de gemelas.

Para enfermedad quística renal autosómica dominante:

- Hematuria: 44 casos
- Quistes renales en familiares adultos: 10 casos.
- Asintomático hasta la 4^a ó 5^a década de la vida no pudo ser evaluado ya que según los criterios de inclusión se contemplaron pacientes menores a 18 años de edad.

Para ambas formas (dominante y recesiva):

- Riñones grandes: 30 casos
- Hipertensión arterial asociada: 14 casos
- Defecto de la concentración urinaria: 30 casos
- Defecto de la acidificación urinaria: 59 casos.
- Piuria estéril: 37 casos.

Respecto a la hipertensión arterial, ya fue mencionado con anterioridad que una revisión sistemática de 29 estudios encontró únicamente 6 casos de hipertensión en un total de 1115 pacientes adultos, es decir el 0.5%. Nuestro estudio reportó 14 casos de hipertensión arterial en un total de 109 casos, o sea, el 12.8%.

El estado nutricional de los pacientes con quistes renales frecuentemente se ve afectado, más comúnmente en casos que los quistes en el riñón se constituyan como parte de un síndrome o de una patología que comprometa simultáneamente otros órganos; en el presente estudios encontramos que más de la mitad de los pacientes presentaban peso y talla bajos para la edad; sin embargo, no debemos

perder de vista el hecho que algunos de ellos presentaban enfermedad renal crónica, la que per sé, es causa de desnutrición.

CONCLUSIONES

1. La frecuencia de enfermedad quística renal en el Instituto Nacional de Pediatría es de 7.3 nuevos casos por año.
2. El riñón multiquístico unilateral es el más común, con una frecuencia del 65.1%; seguido por la enfermedad poliquística renal con el 26.6%.
3. Los quiste únicos unilaterales y el riñón en esponja son los más raros con una frecuencia del 7.3% y 0.9%, respectivamente.
4. La mayor parte de casos de enfermedad quística renal detectados en la infancia tienen origen congénito.
5. En la enfermedad quística renal no existe predilección por sexo; sin embargo la enfermedad es más agresiva en el sexo masculino ya que son los que más tempranamente desarrollan falla renal crónica.
6. La enfermedad renal poliquística se asocia más tempranamente a falla renal crónica.
7. El 12.8% de los niños con quistes renales son hipertensos.
8. El 56% de los pacientes con enfermedad quística renal presenta falla de medro con afección de peso y talla para la edad.
9. El desequilibrio electrolítico es poco frecuente en quistes renales y generalmente se presenta en casos que cursan con falla renal sobreagregada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brenner B. M., Tratado de Nefrología. Saunders, 8ª edición 2008; Vol. II
2. Avner, Harmon y Niaudet, *Pediatric Nephrology*, 6a edition, 2009. P. 850
3. Murcia NS, Sweeney WE jr, Avner ED. New insights into the molecular pathophysiology of polycystic kidney disease. *Kidney International* 1999; 55:1187-1197.
4. McDonald RA, Avner ED. Inherited polycystic kidney disease in children. *Seminars of Nephrology* 1991; 11:632-642
5. Cole BR, Conley SB, Stapleton FB. Polycystic kidney disease in children: a genetic and epidemiological study of 82 Finnish patients. *Journal of Medical Genetics* 1987; 24:474-481.
6. Kissane JM. Renal cysts in pediatric patients. A classification and overview. *Pediatric Nephrology* 1990; 4:69-77.
7. Dell KM, Avner ED. Autosomal recessive polycystic kidney disease. *Clinical genetic Information Resource. Database.* 2001
8. Roy S, Dillon MJ, Trompeter RS, et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease: long term outcome of neonatal survivor. *Pediatric Nephrology* 1997; 11:302-306.
9. Nicolau C, Torra R, Badenas C, et al. Sonographic pattern of recessive polycystic kidney disease in young adults. Differences from the dominant form. *Nephrology Dialysis and Transplant* 2000; 15:1373-1378.
10. Eckoldt F, Woderich R, Smith RD, Heling KS. Antenatal diagnostic aspects of unilateral multicystic kidney dysplasia--sensitivity, specificity, predictive values, differential diagnoses, associated malformations and consequences. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19:163.

11. James CA, Watson AR, Twining P, Rance CH. Antenatally detected urinary tract abnormalities: changing incidence and management. *Eur J Pediatr* 1998; 157:508.
12. Onal B, Kogan BA. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney-what followup is needed? *J Urol* 2006; 176:1607.
13. Guarino N, Casamassima MG, Tadini B, et al. Natural history of vesicoureteral reflux associated with kidney anomalies. *Urology* 2005; 65:1208.
14. Merrot T, Lumenta DB, Tercier S, et al. Multicystic dysplastic kidney with ipsilateral abnormalities of genitourinary tract: experience in children. *Urology* 2006; 67:603.
15. Dimmick JE, Johnson HW, Coleman GU, Carter M. Wilms tumorlet, nodular renal blastema and multicystic renal dysplasia. *J Urol* 1989; 142:484.
16. Noe HN, Marshall JH, Edwards OP. Nodular renal blastema in the multicystic kidney. *J Urol* 1989; 142:486
17. Homsy YL, Anderson JH, Oudjhane K, Russo P. Wilms tumor and multicystic dysplastic kidney disease. *J Urol* 1997; 158:2256.
18. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90:921.
19. Roume J, Genin E, Cormier-Daire V, et al. A gene for Meckel syndrome maps to chromosome 11q13. *Am J Hum Genet* 1998; 63:1095.
20. Joshi VV, Kasznica J. Clinicopathologic spectrum of glomerulocystic kidneys: report of two cases and a brief review of literature. *Pediatr Pathol* 1984; 2:171.

21. Melnick SC, Brewer DB, Oldham JS. Cortical microcystic disease of the kidney with dominant inheritance: a previously undescribed syndrome. *J Clin Pathol* 1984; 37:494
22. Kaplan BS, Gordon I, Pincott J, Barratt TM. Familial hypoplastic glomerulocystic kidney disease: a definite entity with dominant inheritance. *Am J Med Genet* 1989; 34:569.
23. Rizzoni G, Loirat C, Levy M, et al. Familial hypoplastic glomerulocystic kidney. A new entity? *Clin Nephrol* 1982; 18:263.
24. McHugh K, Stringer DA, Hebert D, Babiak CA. Simple renal cysts in children: diagnosis and follow-up with US. *Radiology* 1991; 178:383.
25. Brook-Carter PT, Peral B, Ward CJ, et al. Deletion of the TSC2 and PKD1 genes associated with severe infantile polycystic kidney disease--a contiguous gene syndrome. *Nat Genet* 1994; 8:328.
26. Torra R, Badenas C, Darnell A, et al. Facilitated diagnosis of the contiguous gene syndrome: tuberous sclerosis and polycystic kidneys by means of haplotype studies. *Am J Kidney Dis* 1998; 31:1038.
27. Sampson JR, Maheshwar MM, Aspinwall R, et al. Renal cystic disease in tuberous sclerosis: role of the polycystic kidney disease 1 gene. *Am J Hum Genet* 1997; 61:843
28. van Baal JG, Smits NJ, Keeman JN, et al. The evolution of renal angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. *J Urol* 1994; 152:35.
29. Casper KA, Donnelly LF, Chen B, Bissler JJ. Tuberous sclerosis complex: renal imaging findings. *Radiology* 2002; 225:451.
30. Ewalt DH, Sheffield E, Sparagana SP, et al. Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex. *J Urol* 1998; 160:141.

31. Vortmeyer AO, Huang SC, Koch CA, et al. Somatic von Hippel-Lindau gene mutations detected in sporadic endolymphatic sac tumors. *Cancer Res* 2000; 60:5963.
32. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, et al. von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003; 361:2059.
33. Chauveau D, Duvic C, Chrétien Y, et al. Renal involvement in von Hippel-Lindau disease. *Kidney Int* 1996; 50:944
34. Jungers P, Joly D, Barbey F, et al. ESRD caused by nephrolithiasis: prevalence, mechanisms, and prevention. *Am J Kidney Dis* 2004; 44:799.
35. Rosenbaum DM, Korngold E, Teele RL. Sonographic assessment of renal length in normal children. *AJR Am J Roentgenol* 1984;142(3):467–469

ANEXO 1

Clasificación de Levin y cols. de Enfermedad quística renal hereditarias y adquiridas de 1997:

a) Enfermedad renal poliquística:

- Forma autosómica dominante
- Forma autosómica recesiva

b) Quistes 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
- Riñón displásico multiquístico tomado del Avner es el Riñón multiquístico
- Enfermedad renal quística unilateral localizada
- Divertículo caliceal

d) 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 cerebrohepatorenal
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann
- Trisomía 9 y 13
- Nefronoptisis juvenil y enfermedad quística medular

- Síndrome de Von Hippel-Lindau
- Síndrome de Hajdu-Cheney

e) 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

ANEXO 2

TAMAÑO RENAL

Edad Medida	Promedio (cm)	Rango (+ 2 SD in cm)
Neonato de Termino	4.48	3.86–5.10
2 meses	5.28	3.96–6.60
6 meses	6.15	4.81–7.49
1.5 anos	6.65	5.57–7.73
2.5 anos	7.36	6.28–8.44
3.5 anos	7.36	6.18–8.54
4.5 anos	7.87	6.87–8.87
5.5 anos	8.09	7.01–9.17
6.5 anos	7.83	6.39–9.27
7.5 anos	8.33	7.31–9.35
8.5 anos	8.90	7.14–10.66
9.5 anos	9.20	7.40–11.00
10.5 anos	9.17	7.53–10.81
11.5 anos	9.60	8.32–10.88
12.5 anos	10.42	8.68–12.16
13.5 anos	9.79	8.29–11.29
14.5 anos	10.05	8.81–11.29
15.5 anos	10.93	9.41–12.45
16.5 anos	10.04	8.32–11.76
17.5 anos	10.53	9.95–11.11
18.5 anos	10.81	8.55–13.07

Adaptado de Robenbaum et al. (35)

ANEXO 3

FORMULA DE SCHWARTZ

$$\text{Ccr (ml/min/1.73 m}^2\text{)} = \text{K x talla (cm) / Pcr (mg/dl)}$$

Donde:

Ccr: aclaramiento de creatinina

K: constante que varía según la edad:

RN pre término 0.33

RN a término y lactantes 0.45

De 1 a 12 años y adolescentes femeninos 0.55

Adolescentes masculinos y adultos 0.70

Pcr: concentración de creatinina plasmática

ANEXO 4

LISTA DE VARIABLES

VARIABLE	TIPO DE VARIABLE Y CLASIFICACIÓN	UNIDAD DE MEDICIÓN O CATEGORÍAS	DEFINICIÓN CONCEPTUAL
Edad	Cuantitativa Discreta	Meses	Tiempo vivo por una persona
Sexo	Cualitativa Nominal	Masculino/femenino	Condición orgánica masculina o femenina
Hipertensión arterial sistémica	Cualitativa Nominal	Si/no	Cifra de tensión arterial según sexo, talla y edad igual o superior al percentil 90
Falla o enfermedad renal	Cualitativa Nominal	Si/no	Depuración de creatinina calculada por método de Schwartz menor a 80 ml/min
Tensión arterial sistólica	Cuantitativa Continua	Milímetros de mercurio (mmHg)	Cifra de tensión arterial durante la sístole del ciclo cardiaco
Tensión arterial diastólica	Cuantitativa Continua	Milímetros de mercurio (mmHg)	Cifra de tensión arterial durante la diástole del ciclo cardiaco
Peso	Cuantitativa Continua	Kilogramos (Kg)	Peso del paciente en Kg al momento de la consulta
Talla	Cuantitativa Continua	Centímetros (cm)	Estatura o altura de una persona
Riñones grandes	Cualitativa Nominal	Si/no	Por estudio de imagen riñones mayores a 2 desviaciones estándar esperadas para la edad
Ultrasonido renal	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico
Cistouretrografía miccional	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico

Gammagrama renal	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico
Urografía excretora	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico
Tomografía axial renal	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico
Resonancia magnética renal	Cualitativa Nominal	Si/no	Estudio de imagen diagnóstico
Hemoglobina	Cuantitativa Continua	g/dL	Nivel sérico de hemoglobina
BUN	Cuantitativa Continua	mg/dL	Nivel sérico de nitrógeno uréico
Creatinina	Cuantitativa Continua	mg/dL	Nivel sérico de creatinina
Sodio	Cuantitativa Continua	mmol/litro	Nivel sérico de sodio
Potasio	Cuantitativa Continua	mmol/litro	Nivel sérico de potasio
Calcio	Cuantitativa Continua	mg/dL	Nivel sérico de calcio
pH urinario	Cuantitativa Continua	Unidades	Valor del pH en orina recién emitida
Densidad urinaria	Cuantitativa Continua	Unidades	Valor de la densidad en orina recién emitida
Proteinuria	Cuantitativa Continua	si/no	Presencia de proteínas en orina
Eritrocituria	Cuantitativa Continua	Si/no	Presencia de eritrocitos en EGO mayor a 5 por campo
Leucocituria	Cuantitativa Continua	Si/no	Presencia de leucocitos en EGO mayor a 5 por campo
Tipo de enfermedad quística.	Cualitativa Nominal	1.Enfermedad multiquistica unilateral. 2.Enfermedad poliquistica renal. 3.Quiste unico unilateral. 4.Riñon en esponja	Tipo de quistes según estudios de imagen

ANEXO 5

CRONOGRAMA

	Julio a Dic./2012	Enero a Mayo/2013	Junio a Sept./2013	Octubre a Nov./2013	Dic. 2013 a Enero 2014
BUSQUEDA BIBLIOGRAFICA	X				
DISEÑO DEL ESTUDIO		X			
RECOLECCION DE DATOS			X		
ANALISIS E INTERPRETACION DE LA INFORMACION				X	
ELABORACION DEL INFORME FINAL					X

ANEXO 6

FORMATO PARA LA RECOLECCION DE DATOS

1. NO. EXPEDIENTE: _____

2. SEXO: 1 (F) 2(M)

3. FECHA DE NACIMIENTO: (____)(____)(____) [dd][mm][aaaa]

4. EDAD: (_____) meses

5. ANTECEDENTES FAMILIARES

5.1 Hipertensión 0(no) 1(si)

5.2 Enfermedad renal crónica 0(no) 1(si)

5.3 Enfermedades quísticas 0(no) 1(si) (si es positivo cual) _____

5.4 Consanguinidad 0(no) 1(si) (si es positivo, que relación) _____

6. ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

6.1 Hipertensión arterial 0(no) 1(si)

6.2 Insuficiencia renal 0(si) 1(no)

7. EXPLORACIÓN FÍSICA

7.1 TA diastólica (____) mmHg

7.2 TA sistólica (____) mmHg

7.3 Peso (____) Kg.

7.4 Talla (____) cm.

7.5 Riñones grandes 0(no) 1(si)

8. ESTUDIOS DE IMAGEN

- 8.1 US renal 0(no) 1(si)
- 8.2 Gamagrama renal 0(no) 1(si)
- 8.3 Cistouretrografía miccional 0 (no) 1 (si)
- 8.4 Urografía 0(no) 1(si)
- 8.5 TAC renal 0(no) 1(si)
- 8.6 RMN renal 0(no) 1(si)

9 LABORATORIO SÉRICO

- 9.1 Hemoglobina (____) g/dL
- 9.2 BUN (____) mg/dl
- 9.3 Creatinina (____) mg/dl
- 9.4 Sodio (____) mmol/L
- 9.5 Potasio (____) mmol/L
- 9.6 Calcio (____) mg/dl

10. LABORATORIO URINARIOS

- 10.1 pH (____)
- 10.2 Densidad urinaria (____)
- 10.3 Proteinuria 0(no) 1(si)
- 10.4 Eritrocituria 0(no) 1(si)
- 10.5 Leucocituria 0(no) 1(si)