

# Patología renal en pacientes pediátricos con Osteogénesis Imperfecta

Irene Cedrún Sitges<sup>1</sup>, María Ángeles Jiménez  
López<sup>1</sup>, María Luisa Lorente Jareño<sup>1</sup> Beatriz  
Huertes Díaz<sup>1</sup> Belén Sagastizabal Cardelus<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Getafe



# Objetivos:

- Analizar la patología renal en la población pediátrica con osteogénesis imperfecta.



# Introducción:

- La osteogénesis imperfecta (OI) es una alteración genética que condiciona fragilidad ósea y disminución de la densidad del hueso, debido a anomalías cualitativas o cuantitativas del colágeno tipo I.
- Esta alteración en el colágeno conlleva una elevada reabsorción ósea.
- Existen varios tipos de OI, de distinta gravedad, que pueden condicionar desde la muerte en periodo prenatal hasta múltiples fracturas con deformidades óseas y baja estatura secundarias ([Imagen 1](#)).
- Existen dos posibles abordajes terapéuticos desde el punto de vista médico: reducir la actividad osteoclástica y favorecer la formación ósea.



Imagen 1. Deformidad de ambos brazos en un paciente con OI secundaria a múltiples fracturas.



# Materiales y métodos:

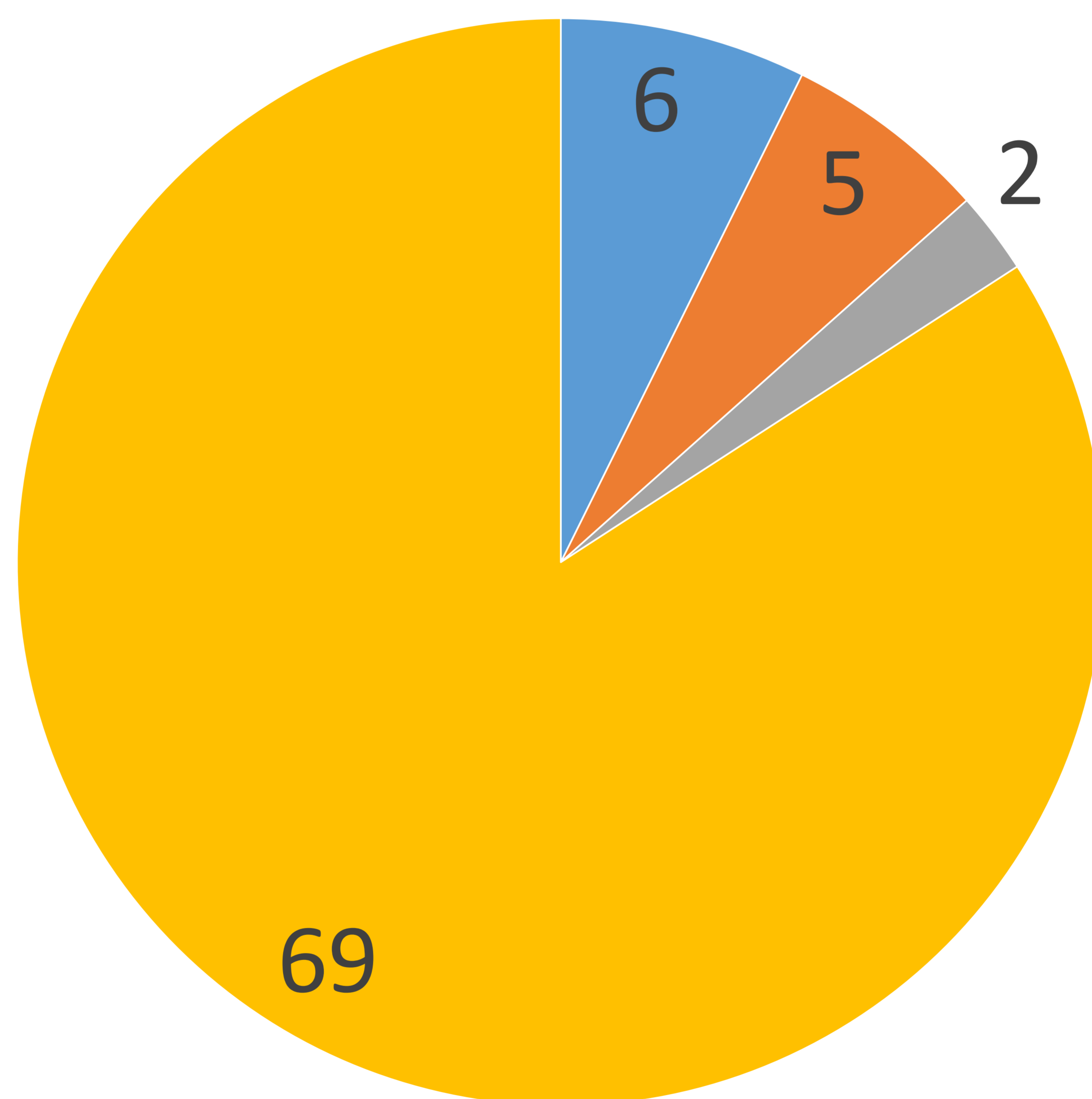
- Llevamos a cabo un estudio descriptivo en el que analizamos de forma retrospectiva las ecografías realizadas en 82 pacientes pediátricos (46 varones, 36 mujeres) con OI (tipos I, III, IV, y VI).
- Las ecografías en estos pacientes se realizan al diagnóstico de la enfermedad y de forma anual durante el tratamiento con bifosfonatos.
- En ellas se valora la presencia de :
  - variantes anatómicas
  - litiasis o nefrocalcinosis
  - dilatación del sistema excretor



# Resultados:

- El 15,9% de los pacientes presentaron alteraciones en alguna de las ecografías.

Hallazgos ecográficos

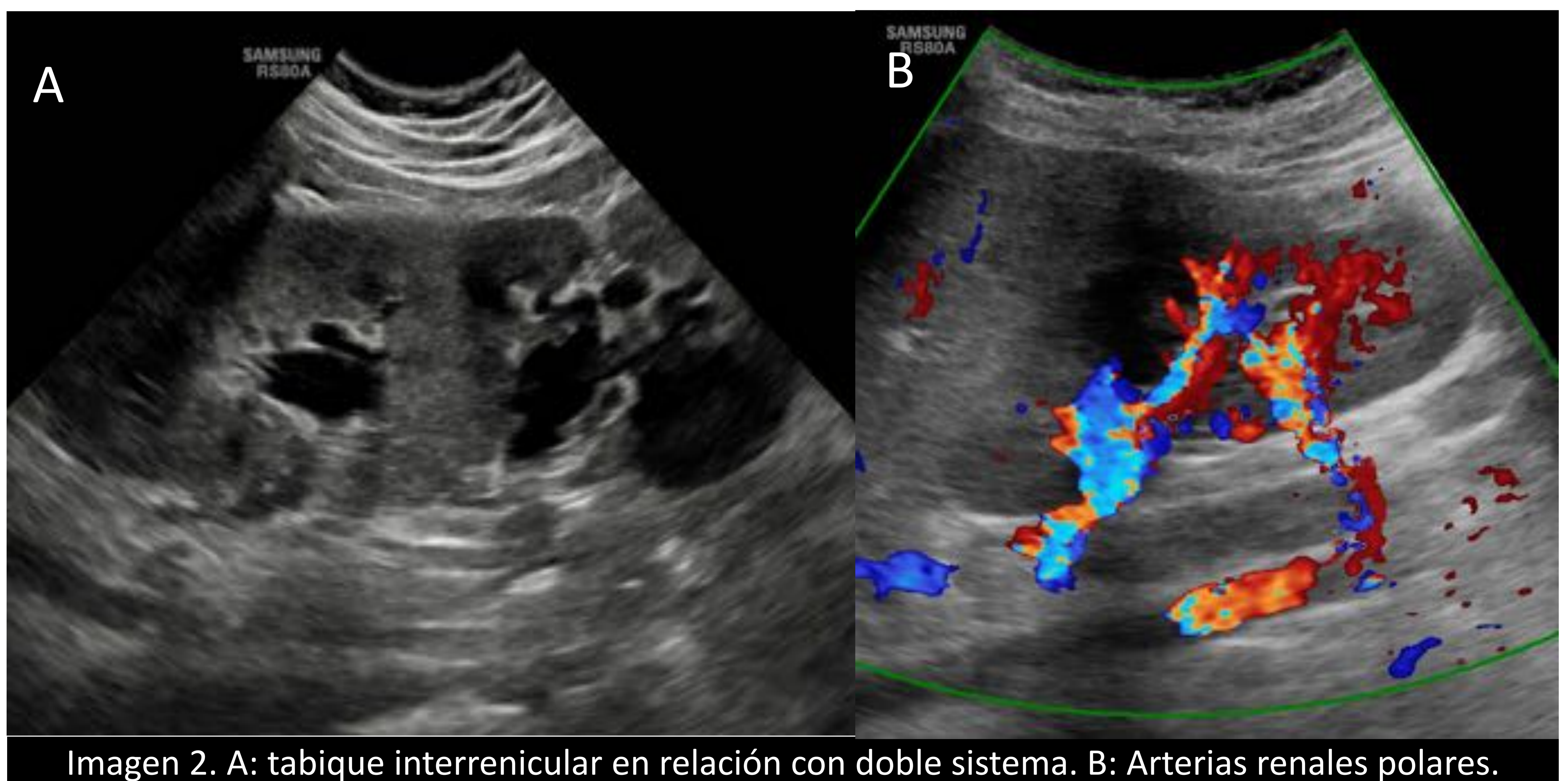


- Variantes anatómicas
- Litiasis o nefrocalcinosis
- Dilatación del sistema excretor
- Sin hallazgos

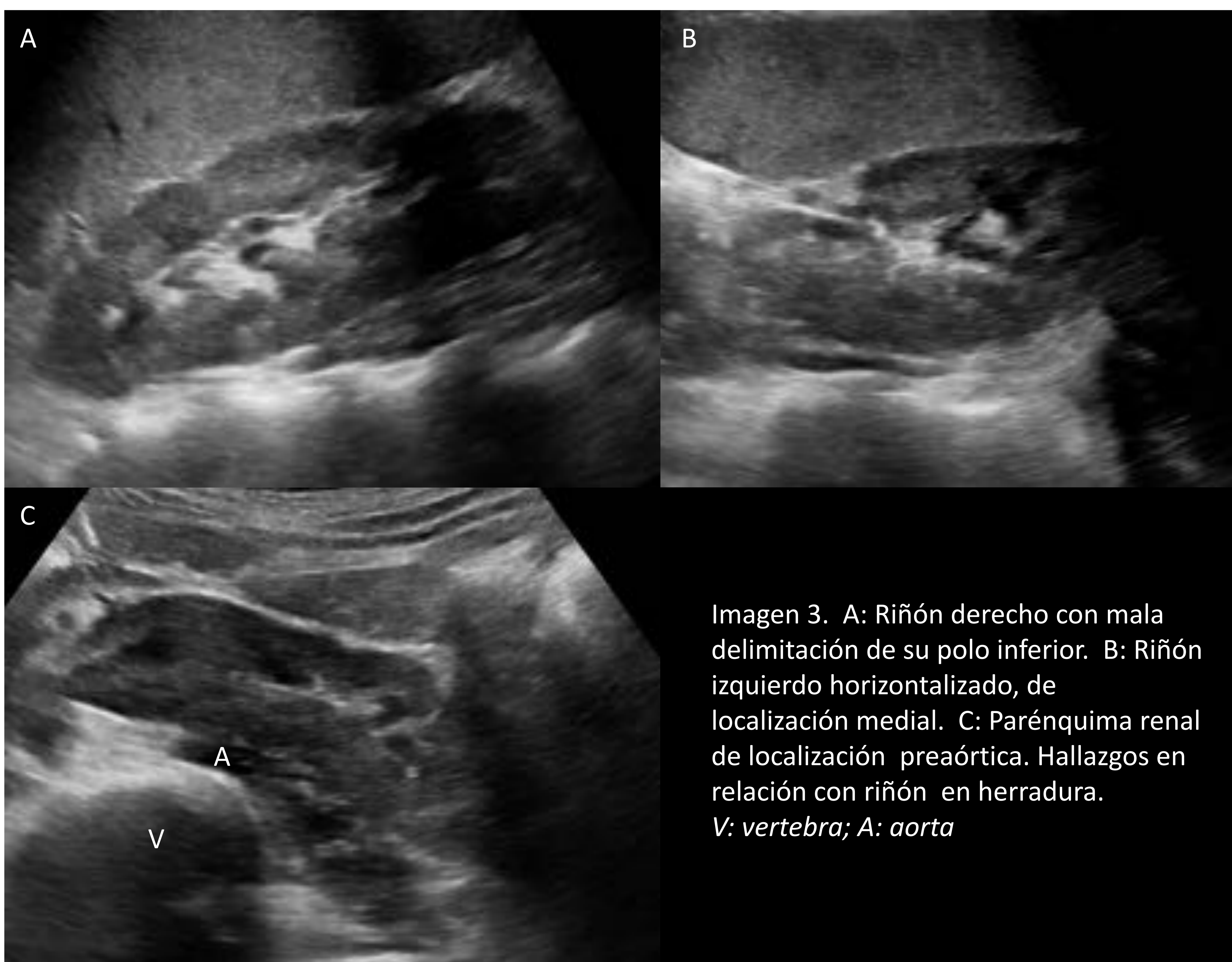


# Resultados:

- Se encontraron cuatro pacientes con duplicidad del sistema excretor, un riñón en herradura y un riñón ectópico (Imagen 2 y 3), por tanto un 7,3% de los pacientes presentaron variantes anatómicas renales.









# Resultados:

- En dos pacientes se evidenció dilatación del sistema excretor que, mediante estudio de CUMS, demostró ser secundaria a reflujo vesicoureteral. (Imagen 4)  
Uno de estos pacientes precisó de tratamiento quirúrgico debido a disminución de la función renal evidenciada en el estudio con DMSA.



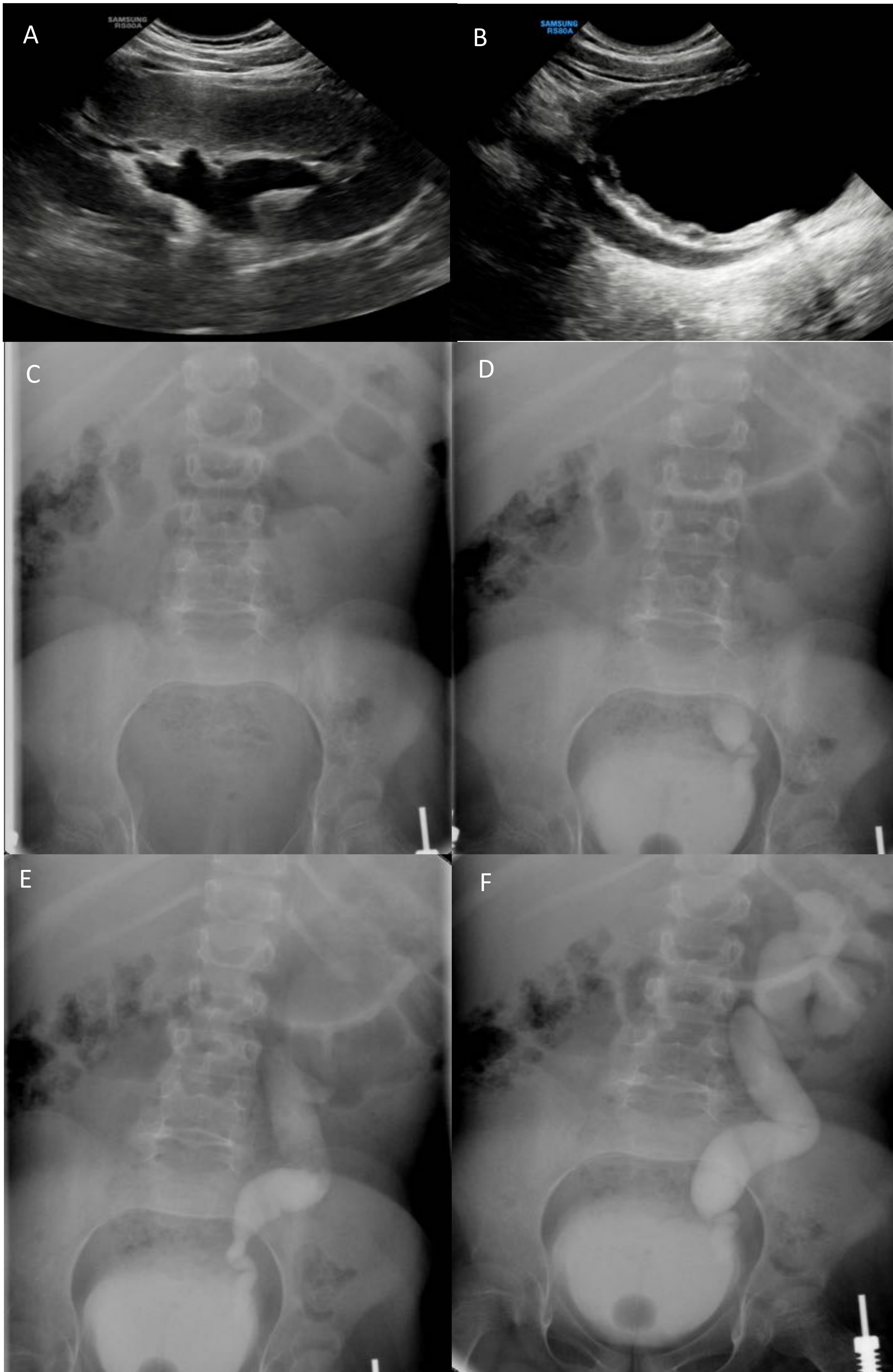
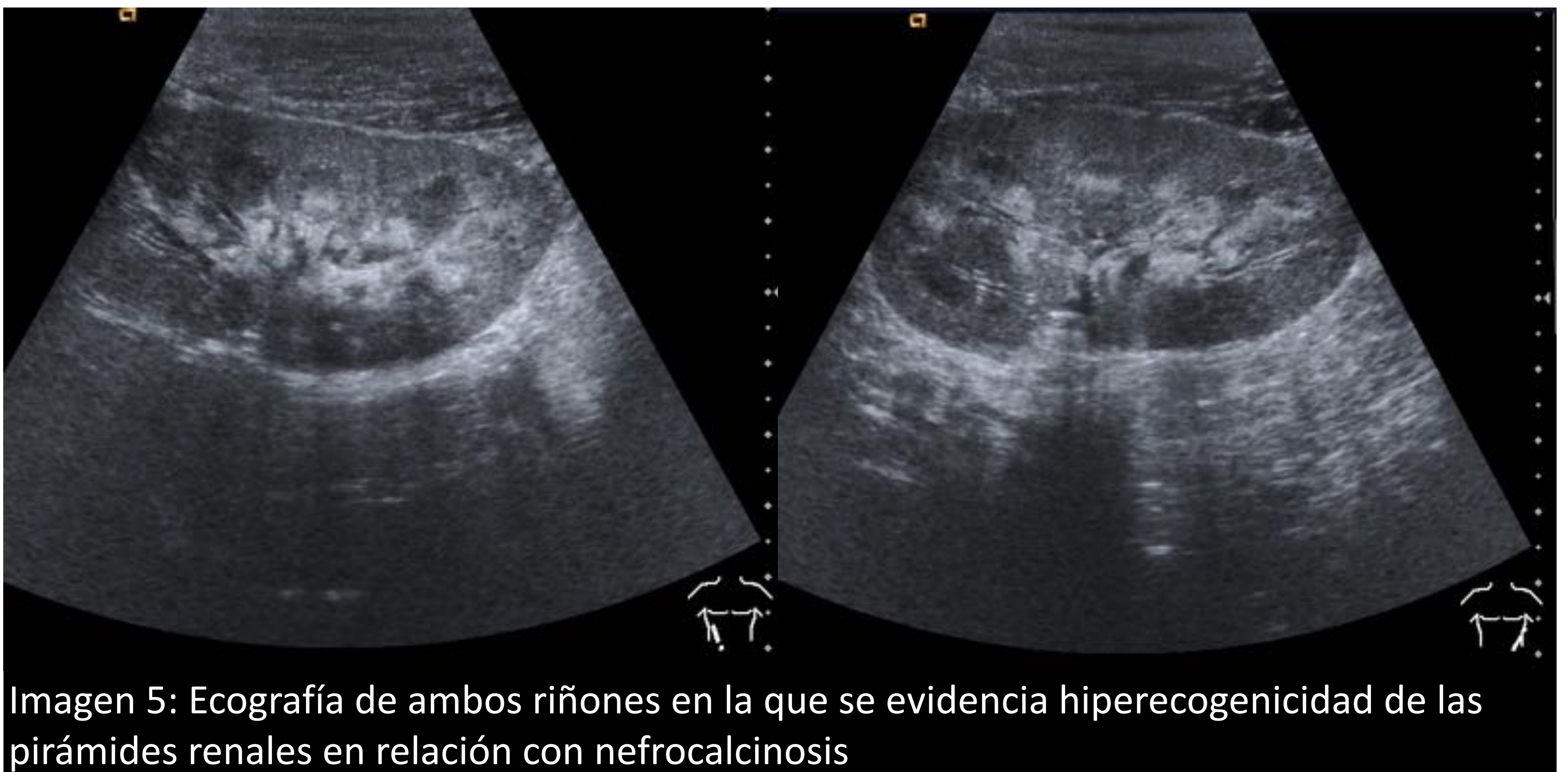


Imagen 4. A: dilatación del sistema pielocalicial. B: dilatación del uréter distal. C-F: cistografía miccional seriada en la que se demuestra paso progresivo de contraste hacia uréter izquierdo, marcadamente dilatado, en relación con RVU.



# Resultados:

- El 6% de los pacientes presentaron nefrocalcinosis o litiasis renales. Ninguno de los pacientes padeció cólicos renoureterales y las litiasis resolvieron espontáneamente. (Imagen 5 y 6)





# Conclusión:

- Los pacientes con OI presentan el doble de riesgo de padecer litiasis y nefrocalcinosis respecto a la población pediátrica general. Si bien ninguno de nuestros pacientes presentó repercusión clínica, es importante monitorizar su función renal y asegurar una adecuada hidratación, especialmente durante los ciclos de bifosfonatos.
- Encontramos una prevalencia de malformaciones renales algo mayor a la descrita en la población general, aunque es probable que este aumento sea debido al sesgo del mayor número de ecografías renales que se realiza a estos pacientes.
- Los pacientes con OI presentan un riesgo similar a la población general de padecer RVU.



# Bibliografía:

- Renaud A, Aucourt J, Weill J, Bigot J, Dieux A, Devisme L, Moraux A, Boutry N. Radiographic features of osteogenesis imperfecta. Insights Imaging. 2013;4(4):417-29.
- Garcés Constaín C, Beltrán Zúñiga E, Acosta Aragón MA. Osteogénesis imperfecta y uso de bifosfonatos. Revista Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca. 2012;14: 23-28