



Ricardo Rahman
Javier Zalba
Norma Bibiloni
Oscar Amoreo
Javier Ruscasso
Ángela Suárez
Carlos Cobeñas
Ana Spízziri

*Servicio de Clínica Pediátrica I.
 Sala 2.*

*Hospital de Niños "Superiora Sor
 María Ludovica".*

Síndrome nefrótico Nephrotic syndrome

1. Definiciones

1.1 Grupo de afecciones caracterizadas, desde el punto de vista bioquímico, por presentar proteinuria masiva sostenida, hipalbuminemia y trastornos del metabolismo lipídico y clínicamente por edema generalizado.

Proteinuria masiva: 50 mg/kg/día o ++ o más por tira reactiva o albúmina/creatinina en primera orina de la mañana > 200 mg/mmol.

Hipoalbuminemia: albúmina sérica < de 2.5 gr/l.

1.2 Remisión completa

Reducción de la proteinuria a límites fisiológicos: < 5mg/kg/día o negativo o trazas por tira reactiva durante 3 días consecutivos.

1.3 Recaída

Edema y/o proteinuria > de 50 mg/kg/día o albúmina/creatinina urinaria > de 200 mg/mmol o tira reactiva ++ o más por 3 días no consecutivos, habiendo estado previamente en remisión.

1.4 Recaídas frecuentes

Dos o más recaídas en los 6 meses siguientes al episodio inicial o 4 recaídas en cualquier período de 12 meses.

1.5 Corticosensible

Remisión completa dentro de las primeras 4 semanas de tratamiento.

1.6 Remisión parcial

Descenso de la proteinuria por debajo del rango nefrótico pero mayor que la fisiológica, con mejoría o desaparición del edema.

1.7 Corticorresistente

Persistencia de la proteinuria después de 4 semanas de tratamiento con prednisona. Puede ser inicial o presentarse después de un tiempo variable, durante el cual hubo corticosensibilidad (corticorresistencia tardía).

1.8 Corticodependiente

Dos recaídas o más consecutivas durante el tratamiento, usualmente al pasar a esquema alterno o dentro de las 2 semanas posteriores al cese del mismo.

2. Diagnóstico

2.1 Examen físico

Completo, registrando especialmente peso, talla, presión arterial, edema (localización y cuantificación).

2.2 Exámenes de laboratorio

- Proteinuria cuantitativa: proteinuria de 24 hs o primera orina de la mañana para albúmina/creatinina.
- Sedimento urinario
- Reacción de Mantoux - Radiografía de tórax
- Uremia
- Creatininemia
- Proteinograma
- Complemento Sérico
- Colesterol
- Ionograma

3. Clasificación

3.1 Histopatología

La histología del síndrome nefrótico primario en pediatría reconoce la siguientes variedades, por orden de frecuencia:

- Cambios glomerulares mínimos.
- Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.
- Proliferación mesangial difusa.
- Glomerulonefritis membranoproliferativa (Tipos I y II).
- Glomerulonefritis membranosa.
- Riñón microquístico (tipo Finlandés).
- Esclerosis mesangial difusa.

3.2 Clínica

- Síndrome nefrótico primitivo o idiopático: 90% de los casos.
- Síndrome nefrótico secundario: el que tiene etiología conocida (SN luético, GN post estreptocócica) o forma parte de una enfermedad sistémica (lupus eritematoso sistémico, púrpura de Schönlein-Henoch, etc). Constituye aproximadamente el 10% de los casos.

4. Tratamiento

4.1 Corticoides (prednisona)

Ante un paciente con síndrome nefrótico primario > de 1 año y < de 12 años, luego de realizada la PPD y una Rx de tórax, iniciar el tratamiento con

corticoides. Si este paciente es corticosensible, la más probable es que se trate de lesión por cambios mínimos, y no se realiza biopsia renal.

4.1.1 Inicial

2 mg/kg/día (calculado como peso seco) diariamente, durante 4 semanas, seguido de 1.5 mg/kg/día alterno durante otras 4 semanas.

4.1.2 Recaídas

2 mg/kg/día hasta 3 días consecutivos de aproteínuria, y luego, 4 semanas de tratamiento a 1.5 mg/kg/día alterno.

4.1.3 SN con recaídas frecuentes/corticodependencia

(a) Prednisona en dosis decrecientes hasta 0.1 - 0.2 mg/kg/día (o dosis equivalentes en días alternos) durante 6 - 12 meses. Si recae o existe toxicidad esteroide → (b).

(b) Agregar al tratamiento anteriormente mencionado levamisol 2 - 2.5 mg/Kg en días alternos, durante 1 - 2 años. La prednisona puede ser descendida muy lentamente hasta suspensión. Si la respuesta no es satisfactoria → (c)

(c) Ciclofosfamida 2 mg/kg/día durante 90 días junto con prednisona 1 mg/kg/día en días alternos. Controlar valores de leucocitos en sangre periférica cada 2 - 3 semanas (suspender durante algunos días si el número desciende de 3.500 mm³). Si recae → (d)

(d) Prednisona según (a). A menudo la ciclofosfamida modifica el comportamiento evolutivo del SN. Si recae o hay toxicidad, considerar (e)

(e) Ciclosporina A 5 mg/kg/día durante 1 - 2 años. Controlar función renal. Si recae → (f).

(f) Agregar a (e) prednisona a baja dosis.

4.1.4 Control

En niños con anasarca efectuar controles de función renal (urea, creatinina) y medio interno (Na, K, Cl, Ca y, eventualmente, ácido base).

Control seriado de la proteinuria con tira reactiva o ácido sulfosalicílico.

4.2 Sintomático del control del edema

Si hay edemas, debe hacer dieta hiposódica estricta; durante el tratamiento con esteroides dieta hiposódica mitigada.

Reposo relativo en casos de anasarca.

En presencia de edema franco se indicarán diuréticos: furosemida 1 - 3 mg/kg/día por vía oral en 2 o 3 tomas diarias. La dosis puede ser incrementada hasta un máximo de 5 mg/kg/día. Si no hay respuesta se agrega hidroclorotiazida (dosis inicial 0.5 mg/kg; dosis máxima 2 a 3 mg/kg/día) sola o asociada con amiloride. Suspender los diuréticos si remite la proteinuria y/o presenta crisis diurética.

Si el edema es masivo y refractario al tratamiento diurético, situación poco frecuente en la actualidad, puede utilizarse albúmina al 20% endovenosa en dosis de 1 gr/kg premezclado con furosemida 2 - 3 mg/kg/día, a pasar en 1 - 2 horas.

4.3 Internación

Se reserva la internación para la evaluación diagnóstica del episodio inicial, con motivo de efectuarse biopsia renal, para control de alteraciones graves del medio interno (deshidratación, anasarca), o ante complicaciones.

4.4 Complicaciones

4.4.1 Infecciones

Peritonitis: es la complicación infecciosa más frecuente. Siempre se presenta en recaída.

Sintomatología: fiebre, vómitos, dolor abdominal, dolor a la palpación, con la descompresión brusca y a la percusión. Ante la sospecha de peritonitis efectuar hemocultivos y punción abdominal (fosa ilíaca izquierda).

Aproximadamente 2/3 de los casos son producidas por *Diplococcus pneumoniae*.

Tratamiento empírico inicial: cefotaxime 100 mg/kg/día EV. La mejoría clínica es rápida (24 - 48 hs).

Duración del tratamiento 7 - 10 días.

Otras infecciones: celulitis. Casi siempre se presenta en niños muy edematizados. Tratamiento: penicilina o cefotaxime. Neumonía/supuración pleuropulmonar.

4.4.2 Alteraciones metabólicas

Pueden observarse: deshidratación, hiponatremia,

hipokalemia, hipocalcemia, alcalosis metabólica. Éstas están, en gran parte, vinculadas al uso de diuréticos.

4.4.3 Complicaciones raras pero potencialmente graves son: Trombosis venosa profunda, insuficiencia renal aguda.

5. Interconsulta

Debe considerarse consulta con nefrólogo pediátrico frente a todo niño cuya presentación sugiera que la lesión histológica no sea de tipo cambios mínimos, o cuando, iniciado el tratamiento, se presenten recaídas frecuentes, corticodependencia o corticorresistencia.

6. Indicaciones de biopsia renal

- Síndrome nefrótico secundario
- Pacientes menores de 1 año o mayores de 12
- Hematuria macroscópica
- Insuficiencia renal persistente o que no sea atribuible a hipovolemia
- Corticorresistencia
- Fracción C3 del complemento disminuida
- Manifestaciones de disfunción tubular

7. Vacunas

Los niños nefróticos pueden vacunarse normalmente a menos que hayan estado recibiendo corticoides diarios por más de una semana. En estos casos debe evitarse el uso de vacunas a gérmenes vivos hasta que el niño haya estado sin corticoides por 3 meses. Se puede vacunar si está en régimen de corticoides a días alternos (< de 0.5 mg/kg/día). No debe darse vacuna antipoliomielítica oral (a virus vivos) a contactos familiares de pacientes recibiendo altas dosis de corticoides.

Además de las vacunas del calendario está indicada la vacuna antineumococcica (mayores de 2 años) y la antivariolosa.

Bibliografía

1. Nefrología Pediátrica, Sociedad Argentina de Pediatría. Comité Nacional de Nefrología Pediátrica. 2003.
2. Avner E, Harmon W, Niaudet P. *Pediatric Nephrology*. 5º

- Edición. Lippincot Williams & Wilkins. 2004.
3. Morano J. y col. *Tratado de Pediatría*. 3º Edic. Editorial Atlante. Bs.As, 2003. ◆