



**HOSPITAL DEL NIÑO
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA
EN
PEDIATRÍA MÉDICA**

**TITULO: COMPORTAMIENTO CLINICO Y RESPUESTA
AL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SINDROME
NEFROTICO EN UN HOSPITAL INFANTIL**

ALUMNO: DRA. MARIA ISABEL LOPEZ HERNANDEZ

**ASESOR: DRA. MARGARITA IRENE ROCHA GOMEZ
NEFROLOGA PEDIATRA ADSCRITA AL HOSPITAL DEL
NIÑO DR. RODOLFO NIETO PADRON.**



Villahermosa, Tabasco. Enero 2008.



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.

**HOSPITAL DEL NIÑO
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**



**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA
EN
PEDIATRÍA MÉDICA**

**TÍTULO: COMPORTAMIENTO CLÍNICO Y RESPUESTA
AL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SÍNDROME
NEFRÓTICO EN UN HOSPITAL INFANTIL.**

ALUMNO: DRA. MARIA ISABEL LOPEZ HERNANDEZ

**ASESOR: DRA. MARGARITA IRENE ROCHA GOMEZ
NEFROLOGA PEDIATRA ADSCRITA AL HOSPITAL DEL NIÑO
DR. RODOLFO NIETO PADRON.**

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: DRA. MARIA ISABEL LOPEZ HERNANDEZ
FECHA: ENERO 2008

Villahermosa, Tabasco. Enero 2008

DEDICATORIA

A mi maestro. . . por permitirme la oportunidad
de cumplir una más de mis metas.

. . . a ti Dios, gracias.

A mi papá:

Por su apoyo incondicional a cualquier proyecto
que emprenda, y animarme hasta el final. Por ser el mejor ejemplo de amor en
mi vida.

A mis hijos:

IVAN Y OMAR

Por su paciencia, por haber soportado
conmigo la distancia, por que gracias a ustedes he aprendido a
tratar a los niños no solo como a pacientes.

GRACIAS, los amo.

A mis hermanas y hermanos:

Por estar conmigo cuando más les necesito, por demostrarme
su cariño a cada momento.

A mis asesores de tesis:

Dra. Margarita I. Rocha Gómez y Dr. José M. Díaz Gómez
Gracias por ayudarme a realizar éste proyecto, por su paciencia y dedicación.

A mis compañeros de generación:

Norberto,

Francisco, Rubén, Susana, Jaime, Jorge, Víctor y Emilio
por haber compartido sus tristezas y alegrías,
por haber sido como una familia,
y apoyarnos en los momentos buenos y malos.
Por hacer más agradables éstos tres años tan difíciles,
pero tan inolvidables.

INDICE

	PAG.
RESUMEN	6
ANTECEDENTES	7
MARCO TEORICO	9
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
JUSTIFICACIÓN	21
OBJETIVO	22
METAS	22
METODOLOGIA	23
Tipo de estudio	
Unidad de observación	
Universo de trabajo	
Cálculo de muestra y sistema de muestreo	
Definición de variables	
Criterios y estrategias de trabajo clínico	
Instrumentos de medición y técnicas	
Criterios de inclusión	
Criterios de exclusión	
Métodos de recolección, base de datos	
Análisis estadístico	
Consideraciones éticas	
RESULTADOS	28
DISCUSION	31
CONCLUSION	35
BIBLIOGRAFIAS	36
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	39
ANEXOS	41

RESUMEN

TITULO: Comportamiento clínico y respuesta al tratamiento en pacientes con Síndrome Nefrótico en el Hospital del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón”.

ANTECEDENTES: La presentación del síndrome nefrótico con proteinuria masiva, hipoalbuminemia, presencia de anasarca y el manejo con altas dosis de esteroides obliga al clínico a reconocerlo oportunamente, manejarlo interdisciplinariamente y tener la habilidad para predecir el curso y pronóstico de la enfermedad después del manejo inicial. Es un trastorno de la permeabilidad selectiva glomerular que puede ser primaria o secundaria. En niños la variedad más común es caracterizado por cambios histológicos mínimos en el glomérulo.

OBJETIVO: Analizar el comportamiento clínico, y respuesta a tratamiento. del síndrome nefrótico primario en pacientes que ingresan por primera vez al Hospital del Niño.

MATERIAL Y METODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo tomando como universo de trabajo niños de ambos sexos y menores de 15 años de edad ingresados al servicio de Nefrología de enero de 2002 a diciembre de 2004 y a los cuales se le estudio como variables la edad, nivel socioeconómico, origen, cuadro clínico de ingreso, datos de laboratorio, tratamiento empleado y la evolución.

RESULTADOS: De los 33 sujetos estudiados la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 51 meses, el 61% del sexo masculino y el 39% femeninos. El 82% presentaron edema, hipoalbuminemia y proteinuria, 64% fueron corticosensibles, 18 corticorresistentes y 18% corticodependientes. Se observó remisión completa en 27 pacientes (82%). Solo 9% presentaron recaídas frecuentes y recibieron nuevo ciclo de esteroides, remitiendo la enfermedad en 67% de los casos. Se realizó biopsia renal en 5 pacientes (15.2%); en 80% la indicación fue por resistencia a esteroides y en 20% corticodependencia.

CONCLUSION: La distribución por edad y sexo así como el curso clínico fue similar al descrito en la bibliografía. Las infecciones asociadas y las recaídas frecuentes no se presentaron con frecuencia a pesar de que la población estudiada correspondió al nivel socioeconómico bajo en su mayoría a diferencia de otras series. El tratamiento inicial fue con esteroides obteniendo remisión completa en la mayoría de los pacientes, en los casos tratados con inmunosupresores se indicaron por resistencia y dependencia a esteroides en porcentajes iguales.

ANTECEDENTES

Durante la primera mitad del siglo XX, los niños con Síndrome Nefrótico principalmente idiopático fallecían usualmente por sepsis, secundaria al estado de inmunosupresión y desnutrición. Con la introducción de los antibióticos efectivos y el uso de corticoesteroides la mortalidad disminuyó dramáticamente. (1).

El síndrome nefrótico idiopático es producido por una gran variedad de enfermedades glomerulares. Se caracteriza por presentar proteinuria, hipoalbuminemia, hipercolesterolemia y edema. Cuando el síndrome nefrótico idiopático no se encuentra asociado a enfermedades sistémicas se denomina síndrome idiopático primario y llega a corresponder al 90% de los casos en los niños. Histológicamente, el síndrome nefrótico idiopático se clasifica en Glomerulonefritis de cambios mínimos que corresponde a la presentación más frecuente en niños (80%) menores de 5 años y (90%) es corticosensible y Glomerulosclerosis focal segmentaria que llega a presentarse en 6 a 12 % en niños, habitualmente no responden a esteroides y evoluciona a la insuficiencia renal crónica. Glomerulonefritis membranoproliferativa (comportamiento rápidamente progresivo) y Glomerulonefritis membranosa (más frecuente en adultos). (2,3)

Laercio Bolaños-Iris de Castaño, realizaron un estudio retrospectivo y descriptivo en Calí, Colombia, incluyendo una población correspondiente a tres hospitales, de los cuales estudiaron 264 niños de 1 a 15 años de edad, encontrando un promedio de 4 años y predominio en el sexo masculino en un 60%

de los casos, más del 90% presentaron las características clínicas y bioquímicas semejantes a lo reportado en la literatura. Un total de 65 pacientes presentaron recaídas frecuentes y fueron tratados con inmunosupresores. Se realizó biopsia renal a 73%, principalmente por corticodependencia.

Puede no presentar alteraciones a la microscopía óptica, y buena respuesta a la terapia con corticoides o sea corticosensibles, o ser la expresión de lesiones más complejas, con lesiones más severas, y en general corticoresistentes. Dentro de éste aspecto se abre una serie de posibilidades en cuanto a la presentación clínica, pronóstica y respuesta terapéutica. (4)

El Síndrome Nefrótico Idiopático ó Primario constituye casi un 90% de el total de los casos, y al no conocer con certeza el origen de la enfermedad, aunque se ha referido de carácter inmunológico, es imposible plantear medidas de prevención específica. No se ha establecido relación directa con factores ambientales, pero en el desarrollo de recaídas frecuentes se describen factores desencadenantes como bacterias ó virus. (5)

En el 80% de los casos la evolución es benigna, al complicarse puede encontrarse como causa de muerte una infección recurrente. Y el pronóstico generalmente es bueno si se tiene un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno, las secuelas son remotas, pero el riesgo de recaídas aún no se ha logrado determinar o asociarla a factores específicos desencadenantes, más aún en el tipo primario, se sabe que factores propios del huésped como alteraciones inmunológicas pueden intervenir. (6)

MARCO TEORICO

DEFINICION

El síndrome nefrótico es una entidad clínica caracterizado por aumento en la permeabilidad glomerular, proteinuria masiva (>40 mg sc hr), hipoalbuminemia (<2.5 gr/dl) e hipercolesterolemia (>200 mg/dl). (7,8)

EPIDEMIOLOGIA

En Estados Unidos su incidencia varía entre 2 y 7 nuevos casos por cada 100.000 niños menores de 16 años, en Colombia se reporta 2-4/100.000 en menores de 18 años, la prevalencia de 15 por cada 100.000 niños menores de 16 años. El síndrome nefrótico primario es raro antes del primer año de vida. La mayoría de los casos se observan entre los 2 y los 6 años de edad. La proporción de sexo masculino a femenino es 3:2. En grandes series de pacientes, se encuentran casos familiares y generalmente son lesiones mínimas o esclerosis segmentaria y focal. Entre los que presentan cambios mínimos se ha comprobado una asociación con antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad encontrándose la mayor frecuencia de HLA-B 12, HLA-B8 y HLA-B27. Existe también el síndrome nefrótico congénito, tipo finlandés, que afecta a los niños durante el primer año de vida. (5,9). Esta forma es rara, por lo general se asocia con lesiones histológicas severas y progresión hacia la falla renal Terminal. (1)

La mayoría de los niños con nefrosis (90%), presenta alguna forma de síndrome nefrótico idiopático; la enfermedad de cambios mínimos afecta al 85%, la proliferación mesangial al 5% y la esclerosis focal y segmentaria al 10%. Algunos niños tienen el tipo membranoso o membranoproliferativo. (10)

CLASIFICACION

I) Primarias: NO PROLIFERATIVAS

1. Cambios mínimos. 80% en niños
2. Esclerosis focal y segmentaria. Son el 10% de las glomerulopatías
3. Membranosa: frecuente en adultos
 - a) idiopática
 - b) secundaria: infecciones: Sífilis, Paludismo, virus B, virus colagenopatías:
Lupus sistémico neoplasias: pulmón, colon, estómago, riñón, linfomas drogas:
penicilina, anti-inflamatorios no esteroideos tóxicos: mercurio, oro.
 - c) miscelánea: Sarcoidosis, Crohn, Guillain-Barré.
4. Mesangial leve.

II) Secundarias

1. Amiloidosis: depósito de fibrillas amiloideas
2. Diabetes: depósitos de glicoproteína
3. Lupus : depósito de inmunocomplejos
4. Mieloma: depósito de cadenas livianas. (6)

CAUSAS

La causa de éste síndrome sigue siendo desconocida. El éxito inicial que se obtuvo para controlar la nefrosis con fármacos inmunosupresores sugirió que ésta estaba mediada por mecanismos inmunitarios, algunos pacientes presentan características que apoyan el papel de la IgE en la patogenia de la enfermedad, aunque parece ser cada vez más evidente que puede ser debido a una alteración

en la función linfocitaria de origen tímico (cels T) quizá a través de un factor que incrementa la permeabilidad vascular. (11)

En niños entre 1 y 6 años, el tipo más frecuente es el síndrome nefrótico con cambios mínimos (80-90%); a mayor edad la importancia relativa de otras causas de síndrome nefrótico (glomérulo-esclerosis focal y segmentaria, glomerulonefritis mesangiocapilar, nefropatía membranosa, etc.) comienzan a aumentar. (1,5)

PATOGENIA

La nefrosis lipóidea se debe a un aumento excesivo de la permeabilidad capilar glomerular a las proteínas plasmáticas especialmente con carga negativa como la albúmina, aparentemente desencadenado por elementos inmunológicos (citoquinas). (5)

Y al depletarse la albúmina plasmática, disminuye la presión oncótica, lo que propicia fuga de líquido al espacio intersticial manifestándose clínicamente como edema. Puede ser exacerbada si el hígado no es capaz de compensar la proteinuria. Disminuye el volumen intravascular, puede bajar transitoriamente la filtración glomerular y se desencadena retención de sodio y agua a nivel del túbulo contorneado distal secundario a hiperaldosteronismo. (,11,12)

Hay hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia por disminución de la actividad de la lipoproteína lipasa que degrada las grasas, y es un factor para la aterosclerosis cuando el síndrome nefrótico es prolongado. Hay hipocalcemia relativa de grado variable, relacionada con la hipoalbuminemia, ya que el calcio se fija a la albúmina. Además se ha documentado deficiencia de vitamina D3 por pérdida urinaria de la proteína transportadora de la 25-hidroxivitamina D. Hay tendencia a la hipercoagulabilidad que conduce a trombosis y embolia venosa y a

veces arterial. Entre estas anomalías se incluyen aumento del fibrinógeno, disminución de los activadores fibrinolíticos, aumento en la inhibición de la fibrinólisis e incremento en las concentraciones de los factores de coagulación V, VII, VIII y X. (1,11,12,13).

CUADRO CLINICO

Se describirá principalmente el síndrome nefrótico con lesiones mínimas, a ésta forma corresponde el 85% de los casos del síndrome nefrótico en la infancia. Se debe sospechar en los niños entre 2 y 6 años, con complemento normal, sin hipertensión arterial, sin caída de filtrado glomerular ni hematuria macroscópica y en la gran mayoría de los casos, corticosensibles. Existe susceptibilidad a las infecciones, relacionadas con la hipogammaglobulinemia, la terapia con corticoides y la alteración en los mecanismos inmunes. (5).

El signo clínico más alarmante es el edema, pudiendo ser detectable en párpados, partes declives del cuerpo y tejidos laxos, como escroto o labios mayores, hasta anasarca con derrame pleural o ascitis, llegando a deformar la fisonomía del paciente. Otros datos clínicos son la astenia, adinamia, hiporexia, oliguria ó infecciones que pueden relacionarse con valores bajos de inmunoglobulinas. (4,11).

La hipertensión arterial y la hematuria no son características reconocidas del síndrome nefrótico, pero pueden presentarse dependiendo de la lesión renal y de la etiología de la enfermedad. (12)

La presencia de síntomas sistémicos como dolores articulares, pérdida de peso, fiebres de larga evolución sin etiología definida, presencia de factores nefróticos como hematuria microscópica o macroscópica mayor de ++, aumento de

la creatinina o presencia de hipertensión arterial necesita más evaluación y valoración por nefrología pediátrica, antes del inicio de esteroides para descartar síndrome nefrótico secundario y definir el tipo de lesión por medio de biopsia renal.

(9)

Puede confundirse en etapas iniciales con nefritis, sin embargo, la triada de éste último es hematuria, hipertensión y edema. Nunca debe confundirse con el desnutrido edematoso (tipo Kwashiorkor), se distinguirá por los antecedentes y ausencia de proteinuria. (12).

CRITERIOS DE INTERNAMIENTO

- Edema generalizado
- Edema escrotal
- Derrame pleural
- Infecciones como celulitis
- Neumonía
- Peritonitis primaria
- Desequilibrio hidroelectrolítico
- Insuficiencia renal aguda (5)

INDICACION DE BIOPSIA RENAL

- Niños menores de 1 año o mayor de 10 años
- Corticorresistencia
- Hipocomplementemia
- Caída de filtrado glomerular que persiste más de una semana
- Hipertensión arterial que persiste por más de una semana

- Historia familiar de nefritis
- Hematuria macroscópica (5,14)

LABORATORIO

El incremento en la permeabilidad de la membrana glomerular es el factor condicionante de la proteinuria. Cuando se detecta proteinuria en un examen general de orina es importante cuantificarla en 24 horas; en los lactantes es difícil, por lo que se toma en consideración el índice proteína urinaria/creatinina urinaria (PU/CrU) siendo normal hasta 0.20; en sospecha de síndrome nefrótico el índice es mayor de 3.5. Para valorar mejor la proteinuria es ideal recolectar la orina de 24 horas: la proteinuria en niveles nefróticos es mayor de 40/mg/m²/hr y lo normal es hasta 4/mg/m²/hr. (2,3)

El análisis de orina puede sólo mostrar proteinuria mayor a 150 mg en 24 hrs, pero también cuerpos ovals grasos, cilindros céreos, y hasta en un 20%, microhematuria. (11).

Otros estudios de gran utilidad para el diagnóstico son colesterolemia y trigliceridemia mayores a 200 mg/dl, calcemia, albuminemia < 2.5 gr/dl, C3 y C4, pruebas de coagulación, ecografía renal y radiografía de tórax. (5,11)

COMPLICACIONES

Entre las complicaciones más importantes del síndrome nefrótico se encuentran las infecciones, sobre todo por gérmenes encapsulados, favorecidos por trastornos inmunológicos, son las más frecuentes: faringoamigdalitis,

bronconeumonía, peritonitis primaria, infecciones urinarias, enteritis, erisipela y meningitis, llegan a ser complicaciones que ponen en peligro la vida. (15,16).

TROMBOEMBOLIAS. Es una complicación seria, debido a hemoconcentración, hiperplaquetosis, pérdida urinaria de inhibidores de la coagulación (antitrombina III), aumento de la producción hepática de fibrinógeno y sustancias procoagulantes. Las más afectadas son las arterias femorales, pulmones, cerebrales, renales. La insuficiencia renal aguda es una rara complicación y se asocia especialmente a manejo muy agresivo del edema. (5,15)

PERITONITIS. Frecuente, generalmente se asocia a infecciones por neumococo y cada vez con mayor frecuencia, a bacterias gramnegativas. El dolor abdominal es intenso, siendo muy trascendente el diagnóstico diferencial con peritonitis por apendicitis perforadas que requieren tratamiento quirúrgico. La gran mayoría de estos niños presentan peritonitis que se resuelven con el uso de antibióticos, sin recurrir a procedimientos quirúrgicos. Se debe utilizar un antibiótico que cubra infecciones por neumococo y bacterias gramnegativas. Antes de comenzar el tratamiento debe efectuarse hemocultivo, ya que la posibilidad de obtener germen es alta. La punción espirativa abdominal, es rutina en algunos centros. Si se obtiene germen, el tratamiento se adecuará a su sensibilidad. (16,17)

DESNUTRICIÓN. Estos niños están expuestos a desnutrición calórico proteica, debido a la intensa proteinuria, la anorexia, pérdida de factores de crecimiento insulínico 1 y 2, y a los problemas psicológicos que provoca la enfermedad. La dieta debe ser normoproteica (20% del valor calórico total), hipograsa (30%) completando con hidratos de carbono el 50% restante. Debe controlarse

cuidadosamente la desnutrición, debiendo recurrirse en casos severos a alimentación por sonda, a fin de lograr un estado de nutrición que permita un exitoso trasplante, en los casos que así lo requieran. (18)

TRATAMIENTO

Una vez hecho el diagnóstico clínico y descartado cualquier proceso infeccioso, se recomienda un curso de esteroides. La respuesta al tratamiento inicial es el mejor indicador del pronóstico de la función renal a largo plazo. El tratamiento está encaminado a controlar la proteinuria, aliviar la sintomatología y tratar las complicaciones. Es aconsejable hospitalizar al paciente durante el primer episodio de síndrome nefrótico si el edema es importante. (4,19,20).

DIETA. La dieta debe ser hiposódica (2 g/m²), normoproteica y generalmente con restricción de líquidos a pérdidas insensibles más diuresis en el periodo agudo con sobrecarga hídrica. La dieta baja en proteínas disminuye la albuminuria, pero hay mayor riesgo de mal nutrición. El tratamiento por largo tiempo con esteroides puede incrementar el apetito y por lo tanto condicionar obesidad, por lo que entonces se hará necesario un control estricto de las calorías ingeridas. (5,21)

DIURETICOS. Al disminuir la proteinuria en respuesta al esteroide, el edema debe de ser tratado con restricción de sodio y diurético. Los diuréticos están indicados cuando hay una sobrecarga de volumen, los más utilizados son los diuréticos de asa (furosemide) condicionando en forma secundaria hipokalemia, por lo que en ocasiones se han asociado diuréticos ahorradores de potasio y en caso de edema severo puede asociarse un inhibidor de aldosterona. Es importante vigilar que el paciente no se deshidrate mientras se regulariza la diuresis, ya que esto afectaría

más la función renal. Cuando el paciente ya no presente datos de sobrecarga hídrica es conveniente suspenderla. (3,5,21).

ANTIBIOTICOS. El niño con Síndrome Nefrótico es vulnerable a sufrir de infecciones las cuales obviamente deben de ser tratadas, el *Streptococo pneumoniae* es el agente más común, además de infecciones estafilocócicas. (5,16)

INFUSION DE ALBUMINA. Con edema muy intenso e invalidante y manifestaciones respiratorias, con derrame pleural y ascitis, la infusión de albúmina puede indicarse con estricto control a fin de evitar la sobrecarga de volumen. La albúmina humana se indicará en infusión continua a razón de 1 a 2 mg/kg en pacientes con sobrecarga hídrica con la finalidad de incrementar la presión oncótica, indicando furosemide a 2 mg kg do al finalizar la infusión, con estrecha vigilancia de la tensión arterial ya que ésta se puede incrementar. El uso de albúmina humana intravenosa no se utiliza en sí para corregir la hipoalbuminemia. El ritmo de administración dependerá del estado de hidratación, siendo rápido en los hipovolémicos y más lenta cuando se constata hipertensión arterial asociada. (3,5,21)

TRATAMIENTO DEL EDEMA. Se debe indicar un aporte de líquidos con restricción a pérdidas insensibles más diuresis si hay edema, así como restricción de sodio. Si no hay edema no habrá restricción hídrica. Los diuréticos deben administrarse con control estricto del medio interno y de la

CORTICOIDES. El función renal; con disminución severa de volumen están contraindicados. (5,10,13).tratamiento utilizado en el primer episodio del síndrome nefrótico es a base de esteroides y el esquema del Estudio Internacional de

Enfermedades Renales en Niños (ISKDC, 1978) es el más utilizado, el cual consiste en administrar prednisona a razón de 60 mg/m² en 24 hrs durante 4 semanas y continuar posteriormente a 40 mg/m² cada 48hrs durante 4 semanas. Al término del tratamiento (8 semanas) valorar la respuesta.(20)

Se administra en dosis única matutina para remedar el ciclo circadiano del cortisol, con protección gástrica. No está indicado dar otro tipo de dosis de reducción de prednisona. (3,20,21).

En base a la respuesta, los pacientes se catalogan como corticosensibles, corticorresistentes y corticodependientes.

CORTICOSENSIBLE. Negativización de la proteinuria en las 4 semanas de tratamiento.

CORTICODEPENDENCIA. Recaídas dentro de las dos semanas de suspendido el tratamiento.

CORTICORRESISTENTE. Falta de respuesta al completar las 4 semanas.

RECAÍDAS. Se inicia nuevamente prednisona, si no hay respuesta se valora otro tratamiento.

REMISION COMPLETA. Es la negativización de la proteinuria.

REMISION PARCIAL. Disminución de la proteinuria a cifras menores que el rango nefrótico, pero superiores al fisiológico (más de 4 mg/m²/hr).

RECAIDAS FRECUENTES. Más de 4 episodios en un año o tres en seis meses. (3).

El uso prolongado de esteroides en los niños suele ocasionar facies de Cushing, estrías, hipertensión arterial sistémica, osteoporosis, cataratas, retardo del crecimiento y alteraciones psicosociales.(22)

Por el efecto calurético del corticoide, se deben administrar alimentos ricos en potasio. Debido a alteraciones en la proteína transportadora de calcio a nivel intestinal, algunos autores proponen adicionar 1.500 U diarias de vitamina D (ergocalciferol) mientras el niño recibe corticoides. (23)

INMUNOSUPRESORES. Se utiliza en pacientes corticorresistentes o corticodependientes. El más usado es la ciclofosfamida, a 2 mg kg por 8 semanas o el clorambucil 0.2 mg kg por 8 semanas. (24)

La ciclosporina-A es una opción, es un decapeptido cíclico que bloquea la producción y liberación de interleucina 2 de los linfocitos T. La dosis de ciclosporina-A es variable, utilizándose de 4 a 6 mg/kg/día dividida en dos dosis, vigilando los niveles séricos de ciclosporina (50-150 ng/dL) en forma mensual, así como sus efectos secundarios que consisten en hipertrichosis, hipertensión arterial sistémica, hiperplasia gingival y alteraciones en las pruebas de función hepática y renal. Debe ser cuidadosamente evaluada y se reserva para casos con fracaso de la ciclofosfamida ya que puede ser nefrotóxica. (25)

En resumen, el uso de ciclosporina en los pacientes con síndrome nefrótico corticodependiente, corticorresistente o de recaídas frecuentes, es una gran alternativa ya que al frenar éste se disminuyen las complicaciones y en cierto grado el deterioro de la función renal. Es importante tomar en cuenta los efectos secundarios de la ciclosporina. (26)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La presencia de síndrome nefrótico en niños sobre todo en una edad específica de 2 a 6 años de edad ha significado un incremento en la morbimortalidad de ésta población.

En los últimos 3 años se ha incrementado el número de casos, con un promedio anual de 10-12 sujetos que ingresan al Hospital; con un periodo de evolución, de dos a tres semanas de la enfermedad.

La falta del conocimiento por parte de los padres y de programas para la prevención, ha dificultado la identificación temprana del síndrome nefrótico, ocasionando con esto no dar un tratamiento oportuno, y poder evitar complicaciones.

El síndrome nefrótico en sus diversas presentaciones es fácil de diagnosticar, es curable en etapas tempranas, por lo tanto, debemos de considerar que la identificación del comportamiento clínico e identificar la respuesta al tratamiento conduce a disminuir la morbimortalidad, sobre todo en la población infantil. Así mismo se daría a conocer diversos factores en relación a nuestro medio.

J U S T I F I C A C I O N

Existe una amplia morbilidad en niños, relacionada tanto al propio síndrome nefrótico como a sus complicaciones.

Durante los últimos años se han reportado mayor número de casos que acuden a este hospital, por lo tanto es de importancia identificar la diversidad clínica de esta enfermedad.

Es necesario conocer las manifestaciones clínicas más frecuentes que se presentan en pacientes que ingresan por primera vez al Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón".

Identificar el grupo de edad y sexo más vulnerable que se atiende. Y la relación que guarda con la respuesta al tratamiento.

Actualmente no hay estudios que demuestren el comportamiento clínico y la respuesta al tratamiento de el Síndrome Nefrótico .

Se analizará la indicación y respuesta al tratamiento con esteroides como uno de los tratamientos con inmunodepresores.

OBJETIVO GENERAL

- Analizar el comportamiento clínico y respuesta al tratamiento del síndrome nefrótico primario, en pacientes que ingresan por primera vez al Hospital del Niño.

M E T O D O L O G I A

TIPO DE ESTUDIO:

Retrospectivo, descriptivo.

UNIDAD DE OBSERVACION:

Niños de ambos sexos menores de 15 años de edad que ingresaron con diagnóstico de síndrome nefrótico.

UNIVERSO DE TRABAJO:

Pacientes atendidos en el Hospital del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” y que se ajustaron a los criterios de inclusión durante el periodo de enero de 2002 a diciembre de 2004

CALCULO DE LA MUESTRA Y SISTEMA DE MUESTREO:

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes a quienes se realizó el diagnóstico de Síndrome Nefrótico en ésta unidad en un periodo de tres años, atendidos tanto en la consulta externa como en el servicio de urgencias.

DEFINICION DE VARIABLES:

INDEPENDIENTES:

- a. Edad. (meses).
- b. Sexo. (ambos).

DEPENDIENTES:

- a. Lugar de Origen del paciente.
- b. Nivel Socioeconómico. (I: bajo, II: medio y III: alto)

Manifestaciones clínicas de ingreso:

- c. Edema facial.
- d. Edema de miembros inferiores.
- e. Edema escrotal. (En pacientes masculinos)
- f. Derrame pleural.
- g. Ascitis.
- h. Oliguria. (< 0.5 ml/kg/hr)
- i. Hipertensión. (>2DS de acuerdo a la edad)
- j. Fiebre. (> 37.5° C)

Reportes de Laboratorio:

- a. Hipoalbuminemia. (< 2.5 gr/dl)
- b. Hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. (> 200 mg/dl)
- c. Proteinuria masiva. (> 40 mg/m²sc/hr)
- d. Hemoglobina. (< 10 mg/dl)
- e. Leucocitosis. (>10,000 mm³)
- f. Trombocitosis. (380,000 mm³)
- g. Densidad urinaria. (> 1015 mmOsm)
- h. Proteinuria. (Más de +++: >150 mg /día)
- i. Hematuria microscópica.
- j. Urea. (> 40 mg/dl)

k. Creatinina. (> 1 mg/dl)

Ultrasonido renal:

- a. Con reporte normal.
- b. Con reporte anormal. (Cambios en relación corticomedular, aumento de volumen y cambios en relación con patología crónica)

Tratamiento indicado:

- a. Dieta hiposódica
- b. Diurético
- c. Albúmina intravenosa
- d. Antibiótico
- e. Esteroide o inmunosupresores.

Respuesta al manejo:

- a. Remisión
- b. Sensibilidad
- c. Dependencia ó resistencia al tratamiento con esteroides
- d. Recaídas.

CRITERIOS Y ESTRATEGIAS DE TRABAJO CLINICO:

Los sujetos ingresaron al servicio de nefrología, procedentes de la consulta externa o bien del servicio de urgencias, previo consentimiento informado del familiar, para recibir tratamiento médico especializado por el Nefrólogo Pediatra.

INSTRUMENTOS DE MEDICION Y TECNICA:

A todos los pacientes a su ingreso se les integró el diagnóstico de síndrome nefrótico en base a la historia clínica, cuadro clínico a su ingreso, estudios de laboratorio como fórmula roja, pruebas de función renal, electrolitos séricos, lípidos, proteínas séricas, exámen general de orina y cuantificación de proteínas en orina; llevados a cabo por el personal médico y paramédico de el Hospital, por medio de venopunción con material estéril y desechable y en su caso, recolección de orina en 24 hrs, posteriormente procesados en el laboratorio central del Hospital del Niño. El Ultrasonido renal, fue realizado por médico radiólogo. La biopsia renal fue realizada por el urologo pediatra en el quirófano del Hospital del Niño previo consentimiento informado del familiar. El tratamiento fue indicado por el nefrólogo pediatra, adscrito al servicio de medicina interna del Hospital del Niño.

CRITERIOS DE INCLUSION:

1. Pacientes de ambos sexos.
2. Edades comprendidas desde recién nacido y hasta 15 años de edad.
3. Pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico ingresados por primera vez a ésta unidad.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

1. Pacientes que no completaron el tratamiento en ésta unidad o que solicitaron su alta voluntaria.

METODOS DE RECOLECCION Y BASE DE DATOS:

El documento general fue procesado en el programa Microsoft-word 2003, la captura y análisis se realizó en una hoja de cálculo Excel.

ANALISIS ESTADISTICO:

Se realizaron medidas de tendencia central y estadística descriptiva, utilizando para ello el programa estadístico SPSS para windows.

CONSIDERACIONES ETICAS:

Se requirió del consentimiento por escrito de un familiar responsable para la toma de diversos estudio que formaban parte del diagnostico y tratamiento (ver Anexo).

RESULTADOS

Se revisaron un total de 82 expedientes de sujetos que ingresaron con Dx. de síndrome nefrotico, se excluyeron 49 pacientes(60%) los cuales fueron los subsecuentes, 36 correspondían a pacientes con seguimiento anterior, 6 solicitaron su alta voluntaria y no concluyeron el tratamiento, y 7 que no correspondían al diagnóstico de síndrome nefrótico.

Conformaron el estudio un total de 33 pacientes que ingresaron con diagnóstico de Síndrome Nefrótico por primera vez. De los cuales 20 fueron del sexo masculino (61%) y 13 del sexo femenino (39%). Se obtuvo una relación masculino femenino de 1.5:1. (Tabla 1.)

El promedio de edad en el que se presentó el síndrome nefrotico fue de 51 meses. Por grupos etáreos predominó los menores de 36 meses 17 casos (52%), de 37 a 71 meses, 10 casos (30%), y con menor frecuencia en mayores de 72 meses solo 6 casos (18%). (Tabla 1.)

En cuanto al origen, predominó la población local, principalmente del Municipio del Centro con 5 casos (15.2%), originarios de otros municipios 15 pacientes (45.5%) y 10 casos del Estado de Chiapas (30.3%). (Tabla 2.)

Dentro del Nivel Socioeconómico (NSE), la mayoría de los casos 25 (76%) fueron de NSE bajo, 6 (18%) de NSE medio y 2 (6%) de NSE alto. (Tabla 3.)

Las manifestaciones clínicas observadas al momento del diagnóstico fueron: edema de miembros inferiores en 32 pacientes (96.9%), edema facial en 30 (90.9%), ascitis en 14 casos (42.4%), derrame pleural en 5 (15.1%), oliguria en 6 (18.1%) e hipertensión solo en 1 paciente (3%) y fiebre en 4 (12.1). De los 20

casos en pacientes del sexo masculino, se presentó el edema escrotal en 7 de ellos (30%). (Tabla 4.)

En relación al sexo, las infecciones asociadas fueron más frecuentes en masculinos, con 4 casos (20%) faringoamigdalitis, 3 (15%) con bronconeumonía y gastroenteritis en 1 (5%). En el grupo de femeninos 2 (15.3%) presentaron peritonitis primaria, infección de vías urinarias en 1 (7.6%), e infección de piel en 1 paciente más (7.6%). (Tabla 5.)

Las principales alteraciones de laboratorio al ingreso fueron; en masculinos hipoalbuminemia < 2.5 gr/dl en 18 casos (90%), en femeninos se afectó en 11 (84.6%), hipercolesterolemia > 200 mg/dl en 20 masculinos (100%), y en 10 femeninos (76.9%), hipertrigliceridemia >200 mg/dl en 17 masculinos (85%) y en 10 femeninos (76.9%) y proteinuria > 40 mg m²sc hr en 18 (90%) masculinos y en 11 (84.6%)femeninos. (Tabla 6.)

En general, la triada clásica (proteinuria masiva, hiperlipidemia e hipoproteinemia) como tal se encontró en 27 pacientes, incluyendo ambos sexos (81.8%). (Tabla 7.)

Otras alteraciones fueron: anemia con hemoglobina de <10 mg/dl en 3 (9%) del total de los casos, plaquetas mayor 380,000 en 26 (78.8%) pacientes y leucocitos $> 10,000$ en 20 casos (60.6%). (Tabla 8.)

En el exámen general de orina al ingreso la densidad estuvo elevada arriba 1015 en 28 (84.5%), hubo proteinuria > 150 mg/24 hrs al momento del diagnóstico en 28 pacientes (84.5%) y hematuria microscópica en 21 casos (63.6%). (Tabla 9)

Las pruebas de función renal, la urea se elevó > 40 mg/dl en 14 pacientes (42.4%), la creatinina > 1 mg/dl solo en 1 caso (3%). (Tabla 10.)

El ultrasonido renal se realizó en 18 pacientes (54.5%), de los cuales en 11 resultaron normales (33.3%) y en 7 (21.2%) con aumento de volumen renal principalmente. (Tabla 11.)

Dentro del tratamiento dietético la dieta hiposódica se indicó en 31 pacientes (93.9%), diurético de asa a 22 (66.6%), infusión de albúmina humana solo 15 pacientes (45.4%), antibiótico a 20 (60.6%) de los cuales los más utilizados fueron la penicilina G sodica cristalina, y a los 33 casos (100%) se les trató con corticoesteroide como prednisona. (Tabla 12.)

En 21 (64%) pacientes se observó sensibilidad a los esteroides. En 6 (18%) pacientes se presentó corticorresistencia y en 6 (18%) corticodependencia. (Tabla 13.)

De los casos resistentes y dependientes a esteroides solo 9 casos (27.2%) ameritaron tratamiento con inmunosupresor. Se inició ciclofosfamida en los 9 casos, 1 (11%) desarrolló resistencia. (Tabla 14.)

Tan solo en 5 (15.2%) de los casos se llevó a cabo biopsia renal, se indicó en 3 pacientes por corticorresistencia, 1 por corticorresistencia asociado a recaídas frecuentes y 1 por corticodependencia. En 3 (60%) pacientes se encontraron cambios mínimo y en 1 (40%) membranosa. (Tabla 15.)

La remisión completa se presentó en 12 femeninas (92.3%) y la remisión parcial en 1 (7.7%), recaídas frecuentes solo en 1 (7.7%). (Tabla 16.)

En masculinos 15 casos (75%) con remisión completa y 5 (25%) con remisión parcial. Las recaídas frecuentes afectaron a 2 masculinos (10%). (Tabla 17.)

DISCUSION

La Institución donde se llevó a cabo el estudio, cuenta con el servicio de nefrología pediátrica de referencia, y aunque la mayoría de los sujetos procedían del Estado de Tabasco, se presentaron pacientes procedentes de Chiapas.

El estudio reveló mayor frecuencia en el sexo masculino presentándose en el 61% de los casos, y promedio de edad de 51 meses, fue más frecuente en el grupo de menores de 36 meses en un 52%, similar a los reportes de la bibliografía. (1,2,5).

Se obtuvo una relación masculino femenino de 1.5:1, el cual es menor a lo reportado por autores que es de 2-3:1. (3,5).

El 76% de la población referida no tenía medios económicos que les facilitara una buena nutrición, la compra de medicamentos, exámenes de laboratorio y cumplimiento de citas. Observando resultados similares a estudios previos en Calí, Colombia, donde estudiaron un total de 264 niños con síndrome nefrótico, durante un periodo comprendido de 1986 a 2002, comprendiendo edades de 1 a 15 años. (27).

Al estudiar las manifestaciones clínicas, encontramos similitud con lo descrito en la literatura y reportes previos. (3,5,10,27), predominó el edema,

principalmente de miembros inferiores en un 96.9%, del total de pacientes masculinos, 30% presentaron edema escrotal, uno de los sitios más vulnerables mencionados en la literatura por su laxitud. (4,11).

Está descrito que la hipertensión arterial se presenta raramente en pacientes con Síndrome Nefrótico sin componente nefrítico. (4). Y solo se observó en 3% de los casos, controlándose una vez que se inició tratamiento con dieta hiposódica, restricción de líquidos y diurético principalmente, una vez iniciada la corticoterapia no se presentó más. Hubo fiebre al ingreso en el 12% de los pacientes.

Las infecciones asociadas fueron mínimas, se presentaron en el 36.3% de los casos y afectaron al 40% de los masculinos y solo al 30.5% del grupo femenino lo cual se asemeja a la bibliografía (4), donde no hay específicamente un factor predisponente y predomina la forma idiopática. De los focos infecciosos se afectó con más frecuencia las vías respiratorias en 58%. A diferencia de algunos reportes, donde se considera la peritonitis primaria, como uno de los focos iniciales. (5,17). El 100% de los casos respondieron adecuadamente a la administración de antibiótico.

Por laboratorio, tal y como se describe se encontró la triada del Síndrome Nefrótico en 81%. (5,11,12). Otras alteraciones como trombocitosis se encontró en 78.85, pero en ninguno se presentó tromboembolia como complicación secundaria a ésta alteración. El 84.5% presentaron proteínas por arriba de 150 mg en 24 hrs al momento del diagnóstico, en ninguno se reportó hematuria macroscópica, sin embargo 21% tuvo hematuria microscópica.

De las pruebas de función renal, se afectó la urea (> 40 mg/dl) en el 42.4% , sin afectar la creatinina, ésta última solo se elevó en 3% de la muestra, se refiere la insuficiencia renal como una complicación poco frecuente. (4,11). En estudios similares de Calí, Colombia, sobre el comportamiento clínico y bioquímico del síndrome nefrótico, se considera al hallazgo de creatinina inicial elevada y la falta de respuesta inicial a los esteroides como factores importantes para predecir los futuros pacientes corticorresistentes y la presencia de lesiones histológicas complejas como la GESF. (27).

En cuanto a la presencia de recaídas, en el Hospital del Niño, se observaron solo en un 9%, mucho menor que en lo reportado en series similares donde es alta la frecuencia de recaídas implicando mayor morbilidad por el uso repetido de ciclos de esteroides, sugiriéndose el manejo inicial con un ciclo largo de 12 semanas de tratamiento (6 semanas diarias más 6 semanas en días alternos) el cual disminuye ostensiblemente el número de recaídas. (28).

Hasta hace 3 ó 4 años se tenía como conducta practicar biopsia renal no sólo al paciente resistente a los esteroides sino también al dependiente del medicamento y al paciente con recaídas frecuentes, antes de iniciarles medicamentos citotóxicos como la ciclofosfamida. Algunos autores aun siguen recomendando la práctica del procedimiento previo al inicio de citotóxicos. (9,12).

Se realizó biopsia renal a solo 15.1% de pacientes, indicada en su mayoría por corticorresistencia, predominando las lesiones de cambios mínimos en el 80% y glomerulonefritis membranosa, según se reporta es más frecuente en el adulto, en el 20% restante.(6). A diferencia de otros estudios, donde se informa la frecuencia de la glomeruloesclerosis focal segmentaria hasta en 39%. (29). O

como en Calí, Col., donde éste mismo reporte histopatológico ha pasado del 7% al 11%. (27). Posiblemente un factor genético, étnico, ambiental o nutricional juegue un papel importante que explique la variación de la presentación de la enfermedad en diferentes partes del mundo.

El tratamiento específico de inicio fue con corticoesteroide en el 100%. De los cuales solo 27.2% ameritó manejo de inmunosupresores, de éstos 24.2% con ciclofosfamida y 3% con ciclosporina.

De los casos tratados con ciclofosfamida el 83% presentaron buena evolución y remitieron por completo. El 50% indicado por corticorresistencia y 50% por corticodependencia, la ciclosporina se indicó por resistencia a la ciclofosfamida en uno de ellos (17%). En vista de estos hallazgos y la buena respuesta a la ciclofosfamida, podemos reiterar el uso de este medicamento sin biopsia renal previa en niños sensibles a esteroides pero con recaídas frecuentes o conresistencia o dependencia a esteroides, como lo están proponiendo algunos autores en revisiones recientes. (14,30).

La frecuencia encontrada de corticorresistencia, fue de 18%, más alta que en estudios de Colombia, pero más baja que otras revisiones del mismo país, en Bogotá llega hasta el 20%. (27,31)

Se describe en la bibliografía predominio de el Síndrome Nefrótico de cambios mínimos que responde adecuadamente a esteroides (5,10,14), lo cual coincide con nuestros resultados, ya que a pesar de no contar con reporte de biopsia en la mayoría de los casos, se obtuvo buena respuesta al tratamiento con corticoesteroides en 72.8% de los casos.

CONCLUSIONES

- 1.- El síndrome nefrótico fue mayormente observado en niños de tres años de edad y predominando el sexo masculino.
- 2.- El signo clínico predominante fue el edema principalmente de miembros inferiores, y en menos de la mitad se asociaron a infecciones reflejadas mayormente en masculino.
- 3.- El comportamiento bioquímico así como la triada hipoalbuminemia, proteinuria masiva, hiperlipidemia continúan siendo los datos clínicos cardinales de esta enfermedad.
- 4.- Las lesiones de cambios mínimos continúa siendo la más frecuente e identificada mediante biopsia renal.
- 5.- El tratamiento con inmunosupresores es la alternativa para pacientes con corticorresistencia y corticodependencia.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- T. Martin Barratt and Godfrey Clark. Minimal Change Nephrotic Syndrome and Focal Segmental Glomerulosclerosis. Pediatric Nephrology. Third edition. Vol. II. Cáp. 38; 767:787.
- 2.- Kanwel K. Nephrotic syndrome/Clinical pediatric nephrology. Mc Graw Hill Incorp. 1992. 137-1662.
- 3.- Mallick N.P. Epidemiology and natural course of idiopathic nephrotic syndrome. Clinical Nephrology, 1991; 35: S3-7.
- 4.- Juan J. Rodríguez V. Síndrome nefrótico. La salud del niño y del adolescente. R. Martínez y Martínez. Ed. Manual Moderno. 4ª. Edición. 974-979.
- 5.- Ramón A. Exeni. Síndrome Nefrótico. Nefrourología pediátrica. 3ª. Edición. Año 2001. Págs. 133-140.
- 6.- Couser, WG. Glomerulonephritis. Lancet 1999; 353:1509
- 7.- Eddy AA, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. Lancet 2003; 23: 629-639.
- 8.- Hogg RJ, Portman RJ, Milliner D, Lemley KV, Eddy A, Ingelfinger J. Evaluation and management of proteinuria and nephrotic syndrome in children. Pediatrics 2000; 105: 1242-1249.
- 9.- Roth KS, Ameker BH, Chan JC. Nephrotic syndrome: Pathogenesis and management. Pediatr Rev 2002; 23: 237-248.
- 10.- Gordillo PG, García AL, Mota HF. Síndrome nefrotico idiopático. Rev Mex Pediatr 1970; 39: 121-126.

- 11.- Síndrome Nefrótico. Nelson. Tratado de. Pediatría. Decima Edición Vol.2: 1851-1873. Madrid. Mac Graw - Hill Interamericana 1997.
12. Mejía N. Síndrome nefrótico primario. En: Ucrós S, Caicedo A, Llano G. Guías de pediatría práctica basadas en la evidencia. Bogotá: Editorial Panamericana; 2003. p. 218-229.
- 13.- Amato D. Pedrasa-Chavarri J. Herrera-Acosta. Fisiopatología del Síndrome Nefrótico. Martínez Maldonado. Tratado de Nefrología. 2ª. Edición. Madrid. 1993:685-694.
- 14.- Gulati S, Sharma AP, Sharma RK, Gupta A, Gupta RK. Do current recommendations for kidney biopsy in nephrotic syndrome need modifications?. *Pediatr Nephrol*. 2002; 17: 404-408.
- 15.- Laurence E. Early, M. D. y Carl W. Gottschal. Nephrotic Syndrome. Strauss and welt's diseases of the kidney. 3a edición, vol. I, cap. 18. Págs. 765 a 800.
- 16.- Harris R., Ismail N. Extrarenal complications of the nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis*. 1994; 23: 477-97.
- 17.- Krensky A. Ingelfinger JR. Peritonitis in childhood nephrotic syndrome. *Am Dis Chile* 1982; 136:732-736.
- 18.- Schlesinger ER. Sultz HA, Mosher WE, Feldman JC. The nephrotic syndrome. *Am J Dis Chile* 1968; 116:623-632
- 19.- Tarshish P, Tobin JN, Bernstein J, Edelmann CMJr. Prognostic significance of the early course of minimal change nephrotic syndrome: report of the International Study of Kidney Disease in Children. *J Am Soc Nephrol* 1997; 8: 769-776.

- 20.- ISKDC. The primary nephrotic syndrome in children: identification of patients with minimal change nephrotic syndrome from initial response to prednisone. *J Pediatr* 1981; 98: 561-564.
- 21.- Brodehl J. Conventional therapy for idiopathic nephrotic syndrome in children. *Clinical Nephrology*. 1991; 35: S8-15.
- 22.- Rajendra N., Anand S., Bagga A., Sunderam K.: Long-term, low-dose prednisolone therapy in frequently relapsing nephrotic syndrome. *Pediatric Nephrology*, 1992; 6: 247-50.
- 23.- Ehrich JH, Brodehl J. Long versus standard prednisone therapy for initial treatment of idiopathic nephrotic syndrome in children: Arbeitsgemeinschaft fur Padiatrische Nephrologie. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 357-361.
- 24.- Chiu J., Drummond B. Long-term follow-up of cyclophosphamide therapy in frequent relapsing minimal lesion nephrotic syndrome. *J. Pediatr*. 1974; 84: 825-30
- 25.- Borel J. Mechanism of action of cyclosporin A and rationale for use in nephrotic syndrome. *Clinical Nephrol*. 1991; 35: S23-30.
- 26.- Niaudet P, Broyer M Habib R.: Treatment of idiopathic nephrotic syndrome with cyclosporin A in children. 1991,35 S31-36.
- 27.- Laercio Bolaños, Iris de Castaño. Características clínicas e histopatológicas del síndrome nefrótico primario. Departamento de Pediatría. Universidad del Valle. Colombia Médica SIN. Calí, Colombia. Nov-2004.
- 28.- Ehrich JH, Brodehl J. Long versus standard prednisone therapy for initial treatment of idiopathic nephrotic syndrome in children: Arbeitsgemeinschaft fur Padiatrische Nephrologie. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 357-361.

29.-Bonilla FM, Parra C, Dajani T, et al. Changing patterns in the histopathology of idiopathic nephrotic syndrome in children. *Kidney Int.* Bogotá.1999; 55: 1885-1890.

30.- Stadermann MB, Lilien MR, van de Kar NC, Monnens LA, Schroder CH. Is biopsy required prior to cyclophosphamide in steroid-sensitive nephrotic syndrome? *Clin Nephrol* 2003; 60: 315-317.

31.- Gastelbondo R, Benavides J, Botero D. Síndrome nefrótico: experiencia en el servicio de nefrología pediátrica de la Fundación Cardioinfantil y Clínica Infantil Colsubsidio, Bogotá 2000-2002. *Actualizaciones Pediátricas* 2003; 13:263.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	MESES					
	A	M	J	J	A	S
Planteamiento del problema	0					
Revisión de bibliografía	0					
Elaboración de protocolo		0				
Presentación preliminar			0			
Elaboración del estudio			0	0		
Captura de información					0	
Procesamiento de datos					0	0
Análisis estadístico						0
Documento preliminar						0
Documento final						0

TABLA 1
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

Edad en meses	Femenino	%	Masculino	%
0-35	2	15.4	7	35
36-72	9	15.4	10	50
73-180	2	69.2	3	15
Total	13	100	20	100

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 2
DISTRIBUCION POR LUGAR DE ORIGEN

Lugar de Origen	No.	%
Tabasco	23	70
Chiapas	10	30

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 3
DISTRIBUCION POR NIVEL SOCIOECONOMICO

NSE	No.	%
Bajo	25	76
Medio	6	18
Alto	2	6

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 4
DISTRIBUCION DE CUADRO CLINICO DE INGRESO

MANIFESTACIONES CLINICAS	No.	%
Edema Facial	30	90.9
Edema de Miembros Inferiores	32	96.9
Edema Escrotal	7	21.2
Derrame Pleural	5	15.1
Ascitis	14	42.4
Oliguria	6	18.1
Hipertensión	1	3
Fiebre	4	12.1

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 5
DISTRIBUCIÓN DE PATOLOGÍA AGREGADA AL INGRESO
RELACIONADA CON EL SEXO

Infección asociada	Femenino	%	Masculino	%
Peritonitis primaria	2	15.3	0	0
Faringoamigdalitis	0	0	4	20
Bronconeumonía	0	0	3	15
Infección de vías urinarias	1	7.6	0	0
Infecciones de piel	1	7.6	0	0
Gastroenteritis	0	0	1	5
Total	4	30.7	8	40

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 6**ALTERACIONES DE LABORATORIO EN RELACION A SEXO**

LABORATORIO	Femenino	%	Masculino	%	TOTAL
Hipoalbuminemia < 2.5 gr/dl	11	84.6	18	90	29
Hipercolesterolemia > 200 mg/dl	10	76.9	20	100	30
Hipertrigliceridemia > 200 mg/dl	10	76.9	17	85	27
Proteinuria > 40 mg m ² sc hr	11	84.6	18	90	29

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 7
PRESENTACION DE LA TRIADA CLASICA DEL
SINDROME NEFROTICO

	Masculino	%	Femenino	%
Triada clásica	18	90	9	70

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 8

OTRAS ALTERACIONES ASOCIADAS AL SÍNDROME NEFROTICO

REPORTE	NO.	%
Anemia <10 mg/dl	3	9
Plaquetas > 380,000	26	78.8
Leucocitos > 10,000	20	60.6

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 9
ALTERACIONES DEL EXAMEN GENERAL DE ORINA
AL INGRESO

REPORTE DE EGO	NUMERO	%
Densidad > 1015	28	84.5
Proteinuria > 150 mg/24 hrs	28	84.5
Hematuria Microscópica	21	63.6

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 10
ALGUNAS PRUEBAS DE FUNCION RENAL ALTERADAS

RESULTADO	NO.	%
Urea > 40 mg/dl	14	42.4
Creatinina > 1 mg/dl	1	3

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 11
ULTRASONIDO RENAL

Reporte	Número	%
Normal	11	33.3
Anormal	7	21.2
Sin ultrasonido	15	45.5

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 12

TRATAMIENTO DE INICIO EN EL SINDROME NEFROTICO

INDICACION	No.	%
Dieta	31	93.9
Diurético	22	66.6
Infusión de albúmina	15	45.4
Antibiótico	20	60.6
Esteroides	33	100

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 13**SENSIBILIDAD, DEPENDENCIA Y RESISTENCIA A LA CORTICOTERAPIA
EN RELACION A SEXO**

Sexo	Sensibilidad		Resistencia		Dependencia		Total de casos
	No.	%	No.	%	No.	%	
Femenino	8	62	2	15	3	23	13
Masculino	13	65	4	20	3	15	20
Total	21	64	6	18	6	18	33

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 14
TRATAMIENTO CON INMUNOSUPRESORES

MEDICAMENTO	No.	%
Ciclofosfamida	9	27.2
Ciclosporina	1	3

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 15

BIOPSIA RENAL A PACIENTES CON SÍNDROME NEFROTICO

Reporte de Biopsia	INDICACIÓN DE BIOPSIA			%
	CORTICO RESISTENCIA	CORTICO DEPENDENCIA	CORT.RESIST. Y RECAIDAS	
Cambios Mínimos	3	1	0	80
Membranosa	1	0	0	20

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 16
RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN
FEMENINOS RELACIONADO CON LA EDAD

EDAD EN MESES	REMISION COMPLETA	%	REMISION PARCIAL	%	RECAIDAS FRECUENTES
0-35	2	15.4	0	0	0
36-72	8	61.5	1	7.7	1
73-180	2	15.4	0	0	0

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

TABLA 17
RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN
MASCULINOS RELACIONADO CON LA EDAD

EDAD EN MESES	REMISION COMPLETA	%	REMISION PARCIAL	%	RECAIDAS FRECUENTES
0-35	6	30	1	5	1
36-72	6	30	4	20	1
73-180	3	15	0	0	0

Fuente: Archivo clínico del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón"

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

1. Sexo_____
2. Edad_____
3. Lugar de Origen_____
4. Nivel socioeconómico:_____
5. Fecha de diagnóstico:_____

Cuadro clínico de ingreso:

- | | |
|--|---|
| 6. () edema facial | 7. () edema de miembros inferiores |
| 8. () fiebre | 9. () edema escrotal |
| 10. () hipertensión | 11. () ascitis |
| 12. () derrame pleural | 13. () anasarca |
| 14. () oliguria | 15. () peritonitis |
| 16. () infección de vías
respiratorias
superiores | 17. () infección de vías
respiratorias
bajas |
| 18. () infecciones
cutáneas | 19. () gastroenteritis |

Datos de laboratorio:

- | | |
|------------------------------------|------------------------------------|
| 20. Hemoglobina_____mg/d | 21. leucocitos_____mm ³ |
| 22. plaquetas _____mm ³ | 23. urea:_____mg/dl |
| 24. creatinina:_____mg/dl | 25. albúmina:_____gr/dl |
| 26. colesterol_____mg/dl | 27. triglicéridos _____mg/dl |

Examen general de orina:

28. densidad _____

29. proteínas _____ mg/24 hr

30. eritrocitos _____ / c

31. Cuantificación de proteínas en 24hrs: _____ mg/m²sc/hr

Tratamiento:

32. () Dieta

33. () diurético

34. () albúmina

35. () antibiótico

36. () Esteroide

37. () ciclofosfamida

38. () ciclosporina

(CFM)

Evolución:

39. () remisión completa

40. () remisión parcial

41. () recaídas frecuentes

42. () corticodependencia

43. () corticosensible

44. () corticoresistente

45. () sensible a ciclofosfamida

46. () resistente a CFM

47. () sensible a ciclosporina