

11237
9.05
67



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios Superiores

Hospital General "Dr. Fernando Quiróz Gutiérrez"

I.S.S.S.T.E.

"SINDROME NEFROTICO"

Tesis de Postgrado

Que presenta la:

Dra. María Teresa Fregoso Ríos

para obtener el grado de
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA



México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1988



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.

I N D I C E

	Página
1.- MARCO TEORICO	1
2.- DEFINICION	1
3.- CLASIFICACION	2
4.- FISIOLOGIA GLOMERULAR	6
5.- FISIOLOGIA DEL SINDROME NEFROTICO	7
6.- SINTOMATOLOGIA	12
7.- DATOS DE LABORATORIO	13
8.- COMPLICACIONES	14
9.- PRONOSTICO	16
10.- TRATAMIENTO	17
11.- HIPOTESIS	21
12.- MATERIAL Y METODOS	22
13.- RESULTADOS	23
14.- ESTUDIO COMPARATIVO	27
15.- DISCUSION	31
16.- CONCLUSION	32
17.- LIBROS Y REVISTAS	33

A).- MARCO TEORICO.

HISTORIA

La historia del síndrome nefrótico es muy antigua la cual se remonta a la época de Hipócrates, en 1811 Wells descubrió la existencia de un paciente con edema que en su orina existía una sustancia coagulable por el calor, semejante al suero sanguíneo, y a partir de este momento se relacionaron los dos primeros elementos semiológicos del Síndrome Nefrótico. Un siglo más tarde Miller propuso el nombre de Nefrosis a las infecciones renales que no presentaban ningún carácter de inflamación. Munk en el año de 1908, Volhard y Farth en 1914 a la infiltración tubular por sustancias lipoides propuso el nombre de nefrosos lipoides; finalmente Epstein, consideró que no se trataba de una enfermedad renal, sino de un trastorno metabólico de origen tiroideo. Otros autores hablaron de nefrosis nefritis cuando la sintomatología aparecía en el curso de una Glomerulonefritis y de una nefritis nefrosis, cuando en el enfermo nefrótico aparecía hematuria. Actualmente se ha regresado al término de síndrome nefrótico o de nefrosis lipídica, añadiéndole a éstos términos el apellido de acuerdo al tipo histológico encontrado en la biopsia renal.

DEFINICION

El Síndrome Nefrótico se considera un padecimiento re

nal probablemente inmunológico que se presenta en forma primaria, secundaria, congénito y familiar, caracterizado por edema, hipoalbuminemia (menor de 2.5 grs/%) proteinuria significativa (mayor de 3.5 grs/1.73 m², o mayor de 40 mgr/m²/hr) hipoproteinemia (menor de 5 grs/%) e hipercolesterolemia.

CLASIFICACION

El Síndrome Nefrótico puede clasificarse desde el punto de vista clínico e histopatológico.

CLASIFICACION CLINICA

- a) Idiopático
- b) Secundario
- c) Especiales

El Síndrome Nefrótico Idiopático es aquel en el cual no se encuentra ningún factor etiológico que explique el mismo.

El Síndrome Nefrótico, puede ser secundario a:

I.- Enfermedades Renales

- a.- Glomerulonefritis
- b.- Microangiopatía trombótica renal
- c.- Trombosis de la vena renal

II.- Enfermedades Sistémicas

- a.- Lupus Eritematoso
- b.- Poliarteritis Nodosa
- c.- Esclerodermia
- d.- Púrpura de Henoch Schonlein
- e.- Amiloidosis
- f.- Diabetes mellitus
- g.- Sífilis
- h.- Tuberculosis
- i.- Tifo
- j.- Malaria
- k.- Anemia de células de How
- l.- Mieloma múltiple
- m.- Herpes zoster
- n.- Enfermedades de inclusión citomegálica.

III.- Intoxicaciones

- a.- Bismuto
- b.- Oro
- c.- Mercuriales
- d.- Tridione
- e.- Paradione
- f.- Insecticidas
- g.- Otros.

IV.- Reacciones Alérgicas

- a.- Picadura de abejas
- b.- Ortiga venenosa
- c.- Mordedura de serpiente
- d.- Polen
- e.- Lana
- f.- Vacunas antipoliomielíticas
- g.- Alimentos

V.- Síndrome nefrótico especiales.

- a.- Síndrome nefrótico congénito.
- b.- Síndrome nefrótico del primer año

- c.- Síndrome nefrótico familiar
- d.- Síndrome nefrótico con síndrome de Fanconi.

Desde el punto de vista histopatológico el síndrome - nefrótico se ha clasificado en fecha reciente de la siguiente forma.

1.- GLOMERULONEFRITIS ASOCIADAS A SINDROME NEFROTICO.

A.- Glomerulonefritis secundarias.

Enfermedades sistémicas, glomerulonefritis posinfecciosas, glomerulonefritis por anticuerpos antimembrana basal glomerular, síndrome hemolítico urémico, síndrome de Alport, diabetes, etc.

2.- GLOMERULONEFRITIS PRIMARIA.

A.- Glomerulonefritis extramembranosa.

B.- Glomerulonefritis membranoproliferativa

B 1.- Tipo I de depósitos subendoteliales.

B 2.- Tipo II de depósitos densos

3.- GLOMERULONEFRITIS CRESCENTICA

A.- Glomerulonefritis segmentaria focal.

B.- Glomerulonefritis endo y extracapilar.

II.- NEFROSIS.

- 1.- Lesiones glomerulares mínimas.
- 2.- Proliferación mesangial difusa.
- 3.- Esclerosis focal asociada a 1 ó 2.
 - A.- Hialinosis esclerosis segmentaria.
 - B.- Esclerosis mesangial * (11, 24).

El síndrome nefrótico más frecuente en la infancia es el síndrome nefrótico de cambios mínimos, según Gordillo Paniagua hasta el 67% *(11), según Write y Habbib entre el 50 y 68%. En la mayoría de los casos presenta lesiones glomerulares mínimas, que responden al tratamiento con esteroides en el 97 al 100% de los casos.

FISIOLOGIA GLOMERULAR.

La proteinuria del síndrome nefrótico se debe a una alteración glomerular, y no a la disminución de la reabsorción tubular de las proteínas filtradas del plasma. En condiciones normales se ha encontrado en la membrana basal glomerular representa una barrera para el paso de proteínas hacia los túbulos.

Se ha postulado que las proteínas atraviesan los capilares glomerulares a través de poros *(11).

Se considera que la nefrosis lipoidea es un trastorno molecular. Se considera como factor determinante en la filtración de las proteínas, tanto en el área de superficie como a las propiedades físicas de las proteínas, tales como - peso molecular, forma carga eléctrica, capacidad de combinación. Se ha demostrado que la membrana basal glomerular - tiene cargas electrostáticas negativas y dado que la albúmina se comporta como un polianión existiría un "rechazo" - - electrostático al paso de la albúmina* (25).

Si existen factores físicos o químicos que alteren - la permeabilidad de la membrana glomerular, así como a las - cargas electrostáticas negativas, esto favorecerá el aumento de la permeabilidad de la membrana al paso de la albúmina. Si la alteración es suficientemente grande pueden pasar incluso gama globulinas.

FISIOPATOLOGIA DEL SINDROME NEFROTICO

La proteinuria excesiva es la característica principal del síndrome nefrótico *(3, 10, 11, 12, 14).

La proteína que se excreta en mayor cantidad (más de - $3.5 \text{ gr/m}^2/24 \text{ hs}$ o más de $40 \text{ mgs/m}^2/\text{hr}$) en los casos del síndrome nefrótico de cambios mínimos, es la albúmina. No se sabe a ciencia cierta cuál es el agente que inhibe la reabsorción glomerular a las proteínas.

Se pensó inicialmente en alteraciones de la respuesta inmune como responsable de la proteinuria. Se sabía que el

síndrome nefrótico mejoraba o remitía en pacientes nefróticos que presentaban sarampión o que se les inmuniza contra el sarampión.

Sin embargo estudios histopatológicos no han demostrado depósitos de inmunoglobulinas y complemento, además no hay hipocomplementemia en los pacientes con síndrome nefrótico de cambios mínimos.

Shalhoub* (25) ha propuesto que el responsable del aumento de la permeabilidad glomerular en el síndrome nefrótico es una disfunción del sistema inmunocelular.

Propone que los linfocitos liberan una linfoxina tóxica para la membrana basal glomerular y que aumenta la permeabilidad de la misma. Tal hipótesis se fundamenta en 4 observaciones.

A.- Remisión del síndrome nefrótico de cambios mínimos provocada por el sarampión.

B.- Aumento de la susceptibilidad a infecciones bacterianas en el síndrome nefrótico de cambios mínimos.

C.- Alteraciones glomerulares similares a las halladas en la enfermedad de Hodgkin.

Se ha visto que el sarampión afecta a la inmunidad celular siendo tal vez este mecanismo, el responsable de la remisión que pueda inducir al síndrome nefrótico de cambios mínimos.

Los pacientes con síndrome nefrótico de cambios mínimos tiene una susceptibilidad aumentada a las infecciones - por neumococo, lo cual sugiere un desequilibrio inmunológico. La respuesta favorable a los corticoides y a la ciclofosfamida se explica porque estos agentes inhiben la respuesta celular inmune. Finalmente se ha comprobado que el plasma de los enfermos de Hodgkin existen factores que modifican la respuesta inmune e induce producción de linfocinas, las cuales a su vez pueden lesionar a la membrana glomerular * (24).

La proteinuria excesiva se acompaña a menudo y aunque no invariablemente de edema.

El edema se encuentra condicionado por diversos mecanismos. Reducción de la presión oncótica del plasma, reducción de la excreción urinaria de sodio, retención de agua, síntesis proteica a nivel hepático disminuida, catabolismo proteico excesivo y pérdidas extrarrenales de albúmina.

La salida de agua del espacio vascular al intersticio está condicionado por la disminución de la presión oncótica del plasma, lo cual conlleva a la formación de edema y reducción del volumen intravascular.

En condiciones normales el líquido que sale del espacio vascular al intersticio, es reabsorbido a través de las venulas del lecho capilar, pero dada la disminución de la presión oncótica del plasma, la reabsorción está disminuida. Sin embargo, el mecanismo de Starling no es suficiente para explicar el edema generalizado y la persistencia del -

mismo.

La disminución del volumen intravascular es un estímulo para la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona, lo que trae como consecuencia aumento en la retención tubular distal del sodio * (11).

Por otro lado, está demostrado que en los pacientes con síndrome nefrótico, existe aumento en la reabsorción de sodio a nivel tubular proximal. *(11)

Los dos factores revisados inicialmente (disminución de la presión oncótica plasmática, reducción en la excreción urinaria de sodio) podrían no ser suficientes por sí solos para desarrollar edema. Para que éste aparezca tiene que haber retención de agua.

Se ha postulado que la retención de agua puede deberse a una secreción inapropiada de hormona antidiurética en respuesta a la contracción del volumen intravascular; también es posible que el incremento en la reabsorción de sodio a nivel tubular proximal promueva la reabsorción pasiva del agua, esto provocaría que se reduzca el volumen de filtración en el asa de Henle (porción ascendente) y en los túbulos contorneados distales, esto condicionaría retención de los líquidos y descenso en el nivel sérico de sodio y en la osmolaridad plasmática * (11). En los sujetos con síndrome nefrótico la retención de agua y sal podría considerarse como una respuesta fisiológica a la reducción de la presión oncótica del plasma; la cual no corregirá la concentración del volumen vascular ya que los líquidos seguirán -

escapando hacia el intersticio y el sujeto se edematizará más en razón directa a la cantidad de sodio y agua ingeridos.

Se ha demostrado que en condiciones normales la síntesis proteica a nivel hepático puede incrementarse varias veces y prevenir la hipoalbúminemia, sin embargo en el síndrome nefrótico dicha síntesis proteica hepática se encuentra muy afectada por lo que el hígado no puede restituir las pérdidas urinarias de albúmina * (3, 10, 14).

Asimismo hay aumento en el catabolismo proteico * (3, 10), finalmente existen pérdidas extrarenales sobre todo a nivel digestivo, y en moderada cantidad a través de la saliva * (4). La hiperlipidemia es una característica prácticamente constante del síndrome nefrótico. Existe una relación inversa entre la concentración sérica de colesterol y la de albúmina; algunos autores sugieren que la presión oncótica disminuida del plasma favorece la síntesis hepática de colesterol * (3, 10, 11, 14, 18)

En resumen tal parece que la elevación de los lípidos séricos constituye una anomalía primaria en el síndrome nefrótico.

La hiperlipidemia puede ser mejorada con la administración de albúmina, dextran o cualquier medida terapéutica que disminuya la permeabilidad capilar glomerular y que aumente la concentración sérica de albúmina.

En el síndrome nefrótico puede haber pérdida de otras

proteínas diferentes a la albúmina, así puede eliminarse - por vía urinaria proteínas inhibidoras de la coagulación e incluso inmunoglobulinas * (3, 10, 11, 13, 14, 18).

La excreción urinaria de proteínas fijadoras del colesterol puede llevar a un estado de hipovitaminosis D con hipoparatiroidismo secundario, hipocalcemia, y enfermedades óseas metabólicas.

SINTOMATOLOGIA

El síndrome nefrótico generalmente se inicia con edema palpebral que puede permanecer estacionario durante varias semanas o bien generalizarse rápidamente llegando hasta la anasarca acompañándose de hidrocele, ascitis e hidrotórax, al mismo tiempo de oliguria de grado variable pero - que puede ser muy acentuada; en el 20% de los casos se observa hipertensión arterial sin embargo este último dato es variable según la observación de diferentes autores ya que unos reportan un 8% y otros un 40%. Hay hematuria microscópica en el 32% de los casos y hematuria macroscópica en el 8% de los pacientes, la piel es seca y en ocasiones hay queratitidis en las uñas se aprecia la aparición de rayas blancas transversales que en ocasiones puede abarcar toda la uña, los cabellos pueden adquirir un color amarillento, se hacen quebradizos y en ocasiones hay alopecia, los pabellones auriculares y el nódulo de la nariz se hacen blandos - por reblandecimiento de los cartílagos de los mismos, en ocasiones hay atrofia muscular la cual se aprecia mejor - cuando desaparece el edema, hay hepatomegalia, detención -

del crecimiento y finalmente en ocasiones se observan trastornos psicológicos.

DATOS DE LABORATORIO.

Una de las anomalías más significativas de laboratorio para diagnóstico del síndrome nefrótico es la proteinuria mayor de 40 mgs/hr/m² S.C. en colección nocturna de - 12 hs o en colección de orina de 24 hs.

Las principales alteraciones observadas en el laboratorio son las siguientes:

Proteinuria mayor de 40 mgs/hr/m² S.C.

Hiponatremia menor de 5 gr/%

Hipercolesterolemia mayor de 220 mg/%

Elevación de alfa globulina

Gran selectividad de proteínas

Hiperplaquetosis

Leucocituria

Eritrocituria

Retención nitrogenada moderada

Electrolitos normales

Hipocalcemia

Glucosuria (transitoria)
Fosfaturia (transitoria)
Aminosciduria (transitoria)
Acidosis tubular (transitoria)

El complemento hemolítico en estos pacientes se encuentra normal por otro lado se han señalado la posibilidad de una disfunción tímica difícil de explicar, la cual conduce a una deficiencia de la síntesis de inmunoglobulinas que consiste en reducción de las concentraciones séricas de Ig G y de Ig A con aumento en la concentración de Ig M. Otro dato de interés es la gran selectividad de proteínas de estos pacientes lo cual tiene valor para determinar la respuesta a los esteroides, ya que se ha observado que los pacientes con gran selectividad responden a esteroides y los que tienen pobre selectividad no responden a esteroides.

COMPLICACIONES.

Las principales complicaciones de los pacientes nefróticos son las infecciones y los accidentes vasculares.

El paciente nefrótico es muy susceptible a las infecciones las cuales son la causa del 50% de los fallecimientos antes de la era de los antibióticos. Con los antibióti

cos actuales se ha disminuido la frecuencia de las mismas - pero aún siguen siendo de las principales complicaciones infecciosas, son las siguientes.

- a.- Erisipela
- b.- Septicemia
- c.- Infección urinaria
- d.- Bronconeumonía
- e.- Peritonitis
- f.- Faringoamigdalitis
- g.- Piodermitis
- h.- Gripe común
- i.- Meningitis
- j.- Artritis séptica.

Los accidentes vasculares son raros pero cuando se presentan son aparatosos; el nefrótico se encuentra hemococentrado, por lo cual existe hiperviscosidad, que aunada a las alteraciones en los factores de coagulación, principalmente el VI, VII, y VIII que no está aumentados, muestra tendencia a hipercoagulabilidad y trombosis.

Los principales accidentes trombóticos que se han observado son:

- I.- Trombosis venosa de miembros inferiores.

II.- Trombosis del sistema nervioso central.

III.- Trombosis de vena renal.

PRONOSTICO

El pronóstico del síndrome nefrótico varía de acuerdo a dos puntos.

A.- Etiología del síndrome nefrótico.

B.- Lesiones histológicas.

El empleo de métodos inmunohistoquímicos, microscopía electrónica y biopsia renal permite, diferenciar a las distintas entidades clinicopatológicas, asociadas con síndrome nefrótico. En las lesiones glomerulares difusas las entidades que las producen pueden ser enfermedades sistémicas o bien alteraciones primarias. Cualquiera de los siguientes datos clínicos son sugestivos de esta categoría:

Comienzo agudo con síndrome nefrótico, síndrome nefrótico moderado, proteinuria macroscópica e insuficiencia renal. En la segunda categoría que es el síndrome nefrótico de cambios mínimos, la respuesta al tratamiento es buena; - en cambio en sujetos con glomérulo esclerosis focal o proliferación mesangial difusa el pronóstico es malo. Algunos autores sugieren que el síndrome nefrótico de cambios mínimos, la proliferación mesangial difusa y la glomeruloesclerosis focal son variantes de una misma enfermedad. Otros autores sin embargo sostienen que son entidades diferentes. *(25).

El síndrome nefrótico de cambios mínimos remite en más del 90% de los casos al tratamiento con corticosteroides por lo que no está indicado la biopsia. Unicamente está indicada en el síndrome nefrótico corticorresistente o ante la posibilidad de otro tipo de lesión glomerular.

TRATAMIENTO

Dos puntos importantes de la terapéutica deben señalarse por separado uno es el tratamiento sintomático dirigido al edema, a las infecciones y el otro lo constituye el tratamiento de fondo dirigido a hacer desaparecer la proteinuria y a modificar favorablemente el curso de la enfermedad.

En el tratamiento sintomático hay que cubrir los siguientes parámetros.

Reposo

Dieta hiposódica

Dieta hiperproteica

Furosemide

Espirinolactona

Antibióticos

Para el tratamiento de fondo contamos con los siguientes recursos medicamentosos.

Esteroides
Azathioprina
Ciclofosfamida
Clorambucil
Otros.

Antes de iniciar el tratamiento de fondo se debe estar perfectamente seguro de que no existe proceso infeccioso alguno, pues la existencia al mismo haría fracasar el tratamiento.

El esteroide que se ha elegido para el tratamiento de estos padecimientos es la Prednisona la cual se dá en dos fases y la dosis siguientes:

- 1a. Fase.- Prednisona 60 mg/m^2 s.c. sin pasar de 80mg. en dosis diarias durante 4 semanas.
- 2a. Fase.- Prednisona 40 mg/m^2 S.C. sin pasar de 60 mg por tres días consecutivos de cada semana o en días alternos durante 4 semanas.

Los pacientes que responden con este esquema terapéutico son los que se llaman corticosenesibles, los que no responden se llaman corticoresistentes y los pacientes que requieren de los esteroides para que la proteinuria sea negativa se llaman corticodependientes.

Los pacientes corticoresistentes y corticodependientes ameritan otro tipo de tratamiento para lo cual contamos actualmente con los antimetabolitos pero deben indicarse y valorarse por un nefrólogo.

VACUNACION

Fue un hecho de observación antiguo la inducción de remisión en pacientes nefróticos que desarrollaban sarampión; lo anterior llevó incluso a recomendar la inoculación del virus del sarampión en los niños con síndrome nefrótico para lograr la remisión de la proteinuria * (11).

La aplicación de otros tipos de vacunación incluyen: antivariólica, antidifteria Pertusis-tétanos (DPT), antitifoídica y contra la influenza puede ocasionar recaídas.

En las inmunizaciones del paciente con nefrosis lipoproteínica es de recomendarse lo siguiente.

- 1.- Si el paciente pasó de la lactancia es probable, y esto debe interrogarse dosis inicial de vacunación, en estas condiciones debe esperarse un período mínimo de dos años.
- 2.- Durante la remisión y sobre todo frente a la posibilidad de contagio el paciente puede ser inmunizado con vacuna antisarampiosa o antipolio.
- 3.- En brotes epidémicos de enfermedad transmisible contra-

las cuales se cuenta con vacuna, se puede inmunizarse siempre y cuando se encuentre en estado de remisión.

- 4.- Debe evitarse la aplicación de vacunas o pruebas cutáneas para alergia durante el período activo de la enfermedad.

HIPOTESIS :

En los últimos 10 años no se han manifestado cambios importantes en el diagnóstico de síndrome nefrótico.

No se han presentado cambios importantes en el manejo y evolución final.

MATERIAL Y METODOS

Se utilizaron los siguientes materiales:

- Expedientes clínicos.
- Hojas de recolección de datos
- Calculadora electrónica
- Plumines, lápices
- Máquina de escribir

Se trata de un estudio retrospectivo en él se revisaron los expedientes clínicos de 19 pacientes, con síndrome nefrótico, a partir de los años de 1977 a 1987 de quienes obtuvieron los siguientes datos:

- ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES
- TIEMPO DE EVOLUCION
- SINTOMATOLOGIA
- DATOS DE LABORATORIO
química sanguínea, electrolitos séricos, biometría hemática, examen general de orina proteínas, relación albúmina-globulina, anticuerpos antinucleares, células L.E. reticulocitos, complemento c3, c4, cultivos de orina, biopsias sólo en 10 casos.
- TRATAMIENTO
- RESPUESTA AL TRATAMIENTO
- EVOLUCION
- COMPLICACIONES
- ESTADO ACTUAL

RESULTADOS

De los 19 pacientes estudiados de síndrome nefrótico se encontró un predominio del sexo masculino en un 63.15% - (12) en relación con el sexo femenino de 36.84% de 7 pacientes. (Cuadro 1)

DETERMINACION DE PACIENTES POR SEXO (Cuadro 1)

SEXO	No.	%
HOMBRES	12	63.15
MUJERES	7	36.85
TOTAL	19	100.00%

La edad de los pacientes varió de 1 año hasta los 18-años, encontrándose de 0 a 2 años un 5.26% (1), de 2 a 5 - - años un 15.78% (3), de 5 a 10 años 31.58% (6) de 10 a 15 - - años 36.84% (7) y más de 15 años 10.47% (2). (Cuadro 2)

EDAD DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS. (Cuadro 2)

EDADES	No.	%
0 - 2	1	5.26
2 - 5	3	15.78
5 - 10	6	31.57
10 - 15	7	36.84
15 - 18	2	10.47
TOTAL	19	100.00%

En un 33% de los pacientes se detectó antecedentes - heredofamiliares, diabetes sin que tal antecedente tenga in- fluencia directa en el cuadro nefrótico (Cuadro 3).

ANTECEDENTES	(Cuadro 3)	
	No	%
DIABETES MELLITUS (en familiares)	6	33

Sintomatología encontrada en los 19 pacientes mostró- predominio de edema de 89.47% (17), hematuria en un 52.63%- (10) siendo ésta macroscópica, oliguria en 36.84% (7), hi- pertensión en 26.31% (5), y infecciones de vías urinarias - en un 5.26% un solo paciente (Cuadro 4)

SINTOMATOLOGIA	(Cuadro 4)	
	No.	%
EDEMA		
+ miembros inferiores	2	
++ miembros inferiores y cara	12	
+++ miembros inferiores y anasarca	3	
	17	89.47
HEMATURIA		
Macroscópica	10	52.63
OLIGURIA	7	36.84
HIPERTENSION	5	26.31
INFECCION DE VIAS URINARIAS	1	5.26

Laboratorio, se encontró hematuria en un 68.42% (13), siendo macroscópica 64.24%(9), hipoalbuminemia menor de 2.5gr/ml en un 94.73% (18), colesterol mayor de 210 mg/% en 78.98%(15) urea mayor de 50mgrs% en 47.34%(9) creatinina mayor de 1.5 mg(10) y proteinuria significativa en un 100% en el total de los pacientes (Cuadro 5).

LABORATORIO		(Cuadro 5)	
		No.	%
Hematuria			
macroscópica	4(30.78%)		
microscópica	9(64.24%)	13	68.42
Hipoalbuminemia	2.5gr/100	18	94.73
Colesterol	210mg/ml	15	78.98
Urea	50mg/100 ml	9	47.34
Creatinina	1.5mg/100	10	52.63
Proteinuria significativa*		19	100.00

* significativa 40mg/hr/M2S.C.

En un 5.26% se mostró prueba positiva (diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico) en un 5.26%.

HISTOPATOLOGIA:

Realizada en un 56.66%(10) se encontró lesiones glomerulares mínimas en 15.78%(3) glomerulonefritis membrano proliferativa 15.78 (3) glomerulonefritis mesaangial en 5.26% (1), glomerulonefritis por Ig A de tipo proliferativo 5.26% (1) (Cuadro 6)

RESULTADOS	(Cuadro 6)	
	No.	%
LESIONES GLOMERULARES MINIMAS	3	15.78
GLOMERULONEFRITIS MEMBRANO PRO- LIFERATIVA	3	15.78
GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL DIFUSA	2	10.78
GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL	1	5.26
GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL POR Ig A DE TIPO PROLIFERATIVO	1	5.26
TOTAL DE BIOPSIAS	10	56.63

El tratamiento recibido fué a base de prednisona en un 84.47% (17), diuréticos 15.78 (3) y otros hipotensores - 26.31 (5) (Cuadro 7)

TRATAMIENTO	(Cuadro 7)	
	No.	%
PREDNISONA	17	89.47
DIURETICOS	3	15.78
HIPOTENSORES	5	26.31

La evolución de los pacientes han sido en 11 de ellos (57.89%) se encuentran en remisión, 7 se encuentran activos (36.84) y un solo paciente 5.26%, falleció (Cuadro 8)

EVOLUCION	(Cuadro 8)	
	No.	%
REMISION	11	57.87
ACTIVOS	7	36.84
MUERTES	1	5.26
TOTAL	19	100.00%

ESTUDIO COMPARATIVO

Los 19 pacientes analizados se dividieron en 2 grupos:

El primer grupo se formó en pacientes (11) que remi-
tieron, encontrándose los siguientes datos de importancia.

La edad varió entre los 1 y 13 años, observando que 9
pacientes (81%) se encontraban entre 1 y 8 años, 8 (88%) -
del sexo masculino, 1 (12%) del sexo femenino, 2 pacientes-
19%, se encontraban de 9 y 13 años ambos del sexo femenino;
en general en este grupo encontramos 8 (72.72%) masculinos-
y 3 (27.27%) del sexo femenino.

En los 11 pacientes se encontró proteinuria significa-
tiva, la urea, varió entre 10 y 49 mg/% la creatinina, en 5
a 2mg/% de 3 pacientes (27%) se encontró, hematuria macros-
cópica en un 5.26% encontrándose el C3 C4 normales. No -
se encontró hipertensión arterial en ningún paciente. Todos
se trataron con prednisona y se encuentran en remisión en -
un tiempo que varía de los 18 meses a 10 años.

Las biopsias realizadas fueron 5 encontrándose 3(60%)
lesiones glomerulares mínimas, en 1(20%) Glomerulonefritis-
membrano proliferativa, en 1(20%) Glomerulonefritis mesan-
gial difusa.

GRUPO I

(11 PACIENTES QUE REMITIERON)

EDAD	SEXO	PROT/S *	UREA/CREAT	HEMATURIA	C3 C4	T/A	TX	REMITIO	BIOPSIA
1A.	M	+	49/.9	-	N	N*	P*	2/12	G.N.M.D.*
4A	F	+	17/1	-	N	N	P	2/12	S/B
5A.	M	+	34/.9	-	N	N	P	2/12	G.N.C.M.*
5A.	M	+	10.5/.5	+ macro.	N	N	P	1 4/12	S/B *
6A.	M	+	2.6/.4	-	N	N	P	3/12	G.N.C.M.*
6A.	M	+	32/.5	-	N	N	P	3/12	S/B
6 10/12	M	+	49/1	-	N	N	P	1 A.	S/B
7A.	M	+	21/.5	-	N	N	P	2/12	G.N.C.M.*
8A	M	+	19/.9	-	N	N	P	11/30	S/B
9A	F	+	32/.5	-	N	N	P	50 d.	G.N.M.P.*
13A	F	+	30/1.2	-	N	N	P	1/30	S/B

- * Prot/s = Proteinuria significativa + de 40 mg/% M2 S.C.
 * N = Normal
 * G.N.M.D. = Glomerulo nefritis mesangial difusa
 * G.N.C.M. = Glomerulo nefritis de cambios minimos
 * S/B = Sin biopsia
 * G.N.M.P. = Glomerulo nefritis membrano proliferativa
 * P = Prednisona

GRUPO 2

Queda formado por 8 pacientes 7 (87.5%) del sexo femenino y 1 (12.5%) del sexo masculino, la edad varió entre 12 a 17 años. En los 8 (100%) se mostró proteinuria significativa, la urea varió entre 25 y 86 mg % y la creatinina entre 1 y 22 %, en los 8 (100%) se encontró hematuria macroscópica, el c3 y c4 se encontró bajo en el 6 (75%) y 2n 2 - (25%) fué normal, la presión arterial sólo en 3 (37.5%) fué normal, 7 (87.5%) evolucionaron a la insuficiencia renal y 1 (12.5%) permanece con función renal estable, pero con persistencia de proteinuria significativa y hematuria. El tiempo de evolución hacia la insuficiencia renal varió de 3/12 a 12 años. El tiempo de evolución de los pacientes hasta el momento actual ha variado entre 18/12 a los 16 años, una paciente falleció, 5 meses después del inicio de su padecimiento por I.R.C. En 5 pacientes (62.5%) se realizó biopsia renal, habiendo en 4 glomerulonefritis membranoproliferativa, una con 40% de semi lunas y otra con inmunofluorecencia positiva con IgA y un caso de glomerulonefritis segmentaria difusa, en dos. Se ha realizado trasplante renal y 1 caso se encuentra en programa de hemodialisis y trasplante renal.

2 GRUPO DE PACIENTES (NO REMITIERON)

EDAD	SEXO	PROT/S*	UREA/CREAT	HEMATURIA	C3 C4	T.A.	I.R.C.	T/E	BIOPSIA
12	M	+	80/2	+ macro	N	N	3/12	2A.	S/B *
13	F	+	50/1.5	+	↓	N	2A	4A	G.N.M.P. *
13	F	+	40/1.1	+	N	↓	18/12	2A.	G.N.M.P. Ig*
13	F	+	58/1.3	+	↓	↓	3/12	5/12	+ *
14	F	+	61/1.6	+	↓	N	12A.	16A.	G.N.M.P.*
14	F	+	86/2.3	+	↓	↓	6/12	18/12	G.N.S.D.*
14	F	+	25/1	+	↓	N	N	5A.	S/B
17	F	+	25/0.5	+	↓	N	4A	10A	G.N.M.P.

- * Prot/s = Proteinuria significativa (+ de 40 mg/hr/m² S.C..)
- * T.A = Tensión arterial
- * I.R.C = Tiempo en que se desarrollo insuficiencia renal crónica
- * T/E = Sin biopsia
- * G.N.M.P = Glomerulo nefritis membranoso proliferativo
- * G.N.S.D = Glomerulo nefritis segmentaria difusa
- * G.N.M.P.c/s = Glomerulo nefritis membranoso proliferativa en 40% de semi lúnea
- + = Falleció en I.R.C. Lúpica

2.- Trasplantados

3.- En programa de diálisis, trasplante

4.- Lúpica controlada con esteroides pero con persistencia de proteinuria

significativa y Hematuria

DISCUSION

Por lo anterior se puede discernir que el síndrome nefrótico de cambios mínimos en esta Unidad tuvo una prevalencia en el sexo masculino en edad de 1 año a los 13 años, encontrándose signos pronóstico de buena evolución, la proteinuria significativa en un 100%, la urea y creatinina en relación no rebasó los 40 mgr. En el 72%, la hematuria no fué significativa ya que en sólo 3 pacientes se presentó, (27.27%). Las pruebas de complemento sólo en un caso se observó su disminución (9%). No hubo hipertensión. El 100% de los pacientes se trataron con prednisona y presentan respuesta al tratamiento en un plazo de 90 días.

Con respecto al cuadro 2, se mostró que en los 8 el 87% son mujeres todas mayores de 10 años, se encontró relación urea/creatinina en un 75%; el 100% presentó hematuria-macroscópica.

El complemento en un 75% se encontró disminuido. Con respecto al tratamiento con prednisona ninguno respondió e incluso se llegó hasta la I.R.C. en el 87%, con un fallecimiento por I.R.C. 2 pacientes se realizó trasplante renal y en 3 se realizaron diálisis y trasplante y 4 se encuentran con actividad renal con persistencia de hematuria y proteinuria.

CONCLUSION

Con los datos recabados en este estudio de 19 pacientes en edad pediátrica concluimos; que el pronóstico y la evolución del padecimiento del síndrome nefrótico se puede determinar, teniendo en cuenta los siguientes parámetros.

BUEN PRONOSTICO	MAL PRONOSTICO
* Hombres	* Mujeres
* - de 10 años	* + de 10 años
* Urea/Creatinina de 40 mg/%	* Urea/Creatinina + de 40 mg/%
* Hematuria macroscópica negativa	* Hematuria macroscópica positiva
* c3, c4 Normal	* c3 c4 Bajos
* RESPUESTA A TRATAMIENTO PREDNISONA	* SIN RESPUESTA A TRATAMIENTO PREDNISONA.

LIBROS Y REVISTAS

- 1.- Abdurrahmon M.B : Elidrissy at; Heteer Md.Wright Ea - Omar S.A. Renal Biopsy in Saudi Children with nephrotic, not responsive to corticosteroid; a preliminary - report.
Trop Geogy Med. 1984 Jun. 38(2); 141-5
- 2.- Barnett M. Minimal change nefrotc Sindrome in; Pedriatic Kinney - disease. Edelmann Vol.2. Pág 695-711 1978; Little Brawn and company.
- 3.- Barnett M. The nefrotic syndrome en; pedriatic Kidney-disease. Edelmann Vol 2, pág 679-595 - 1978; Little - Brawn and company.
- 4.- Beker E. Saliva proteins in adults with the nefrotic - Syndrome in: Renal Metabolic and Epidemiology of some- Renal disease. National Kidney Fundation Vol 1 Pág. - 207; 1972
- 5.- Cade R. Mars D: Privette M: Thompson R. Croker B. Peterson J; Compbell R. Effect on Long-term Azathroprine administration in adults with minimal change, glomerulonephritis and nephrotic syndrome resistant to. Corticosteroids: Arch Inter Med. 1986 April; 146 (4) 737 - 41
- 6.- Claris-Appioni A.- Galato R. Marra G. Assael B.M: seve so M; Prediction of the progression of renal failure focal-glomerulosclerosis: Cin Nephrol 1986 Aug; 26(2) pág - 87-90.

- 7.- Chinard F. A Study of the Mechanism of Nis of proteinuria in patients with The Nefrotic Syndrome J. Clin - Invest. 33 621; 1964
- 8.- Freundlich M. Bourgoignie JJ; Zilleruelo G. Jacob AL.- Canterbury J.M. Strarss J. Bone Modulation factors in nefrotic children with normal glomerular. Filtration - rate Pediatrics 1985 Aug; 76 (2) 280-285.
- 9.- Freudlich M: Bourgoignie JJ. Zilleruela G; Abitbol, C: Cantery J.M. Strauss J. Calcio and Vitamina D Metabo- lism in children with nephrotic syndrome; Pediatric - 1986 May; 108 (3) Pág: 383-387.
- 10.- Glossco R. Brennet B. The Major glomerulopathies in - Harrison's principales of Internal Medicine: pag 1315- 1318; 1980: Mc Graw-Hill.
- 11.- Gordillo Paniagua G. Mota F. Velázquez L: Glomerulopa- tía Síndrome Nefrótico idiopático en: Nefrología pediá- trica Pag 133-170. 1980: editorial Médicas del Hospi- tal Infantil de México.
- 12.- Habib, R: The primary nefrotic Síndrome of Childhdod!: Clasificación and clinopatology study of; 406 cases in Patology anual 1971: Editoria Apleton.
- 13.- Hallman, N Rapola, J; Congenital syndrome in: Pedria- tric Krindey diseases; Edelmann Vol (2) pág 711-718; - 1978.
- 14.- Lewiw E. Stein J. Síndrome Nefrótico en Medicina Inter- na Tomo I Jay H Stein; pág 612-714; 1983; Salvat edito- res

- 15.- Movicas Ml. Chandra M. Margoules D. Zanzi I: Splenic -
Hipofunction in the nephrotic Syndrome of Childhood A.
M.J. Kidney Dis. 1986 May: 7(5) 395-401.
- 16.- Pabinger-Fosching I; Lechner K; Nieasnes Schidt P; Bal
tazar. E. Monnhalter C. High Levels of plasma proteina
C. in nephrotic syndrome Thromb ha emost 1985 feb 18
53(1) pág 5-7.
- 17.- Srivastava R.N. Agorwai RR; Chodhry V.P.: Moudgil A: -
Bhuyan on sunderam K R.: Cyclophosphamide therapy in -
frequently relapsing nephrotic syndrome with and - -
without steroid dependence. Int J. Pedriatic Nephrol -
1985; Oct. Dec 6 (4): 245-50
- 18.- Strauss J. Zilleruelo, G.: less Commonly Recognized -
Features of childhood Nephrotic syndrome in: Pediatric
clinics of North America Vol 34 Núm. 3 pág. 591-607; -
1987 W. B Sander.
- 19.- Strife CF; Jackson E C. Forristal J West C.D. Effect -
of the nephrotic syndrome on the concentration of se--
rum complement components A.M.J. Kidney Dis 1986.
Jul; 8(1) pág 37-42
- 20.- Vagl W; Renke M. Moyer -Eichberges D. Schmitt M: bohle
A. Long term prognosis for endocapillary glomerulonephi
tis of poststreptoco ceal type in children and adults.
Nephron 1986; 44(1); 58-65.
- 21.- Write R. Gloswoo, E. Clinic-pathology study of nefrotic
sindrome in childhood; Lastet I; 1353, 1970.

- 22.- Yoshikawa N. Ito M: akamatsu R: Mat soyoma S. Masagawa O:
Nakahora C: Mat suot Focal segmental glomerulosclerosis With and without nephrotic syndrome in children; -
J, Pediatr. 1986 - jul 109 (1) 65-70
- 23.- Yashikawa N: ito H akamatsu R. Mazikone H. Okada S.
Matsua T Glomerular podocyte vacuolation in focal segmental glomerulosclerosis Arch. Pathol Lab Med. 1986 -
May 110 (5) 394-8.