



11237 20  
24.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIO DE POSGRADO**

*Hospital Infantil del Estado de Sonora*

**Síndromes Nefróticos Especiales**

**TESIS**

**Que presenta para obtener el grado de especialidad en  
Pediatria Médica**

*Dr. Manuel Alberto Cano Rangel*

**Hermosillo, Sonora Febrero 1997**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

1997



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA  
(ANTES HOSPITAL DEL NIÑO DEL NOROESTE DIF)



" SINDROMES NEFROTICOS ESPECIALES "

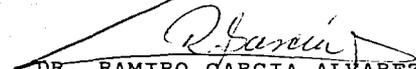
TESIS QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA PRESENTA EL:

DR. MANUEL ALBERTO CANO RANGEL



  
DR. ABRAHAM KATASE TANAKA.  
PROFESOR TITULAR

  
DR. JORGE OLVERA ORTIZ.  
DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL  
INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

  
DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ  
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

  
DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ.  
ASESOR

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

"SINDROMES NEFROTICOS ESPECIALES "

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

PRESENTA:

DR. MANUEL ALBERTO CANO RANGEL

HERMOSILLO, SONORA. FEBRERO DE 1990.

A MI HIJO  
POR LO BELLOS MOMENTOS  
EN EPOCAS DIFICILES.

A MI ESPOSA  
POR SU COMPRESION Y ESTIMULO.

A MIS PADRES  
BASE DE MIS PRINCIPIOS

A MIS HERMANOS  
CON PROFUNDO CARIÑO.

A TODOS LOS MAESTROS:  
BASE DE FORMACION PROFESIONAL EN  
ESPECIAL AL DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ  
POR SU ORIENTACION PARA EL DESARROLLO  
DE ESTA TESIS.

A LAS PERSONAS QUE FUERON BASE -  
FUNDAMENTAL EN MI VIDA; CON ESPE  
CIAL A BERTHA, IRMA Y CARLOS.

# I N D I C E

TEMA	PAGINA
OBJETIVOS . . . . .	1
INTRODUCCION . . . . .	2
CLASIFICACION . . . . .	5
HISTORIA . . . . .	6
SINDROME NEFROTICO CONGENITO . . . . .	7
SINDROME DEL PRIMER AÑO DE LA VIDA . . . . .	12
SINDROME NEFROTICO FAMILIAR . . . . .	16
PROGRESOS DEL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO . . . . .	19
PRESENTACION DE LOS CASOS . . . . .	21
CONCLUSIONES . . . . .	28
BIBLIOGRAFIA . . . . .	30

## SINDROMES NEFROTICOS ESPECIALES

## O B J E T I V O S

- I.- REVISION DE LA LITERATURA EN FORMA EXTENSA.
- II.- PRESENTACION DE CUATRO CASOS.
- III.- OBSERVAR SU COMPORTAMIENTO CLINICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO.
- IV.- REVISION DEL MATERIAL HISTOPATOLOGICO.

## I N T R O D U C C I O N

El síndrome nefrótico es una entidad que se presenta con relativa frecuencia en la edad pediátrica, y de esta corresponde exclusivamente del 1-6% a los menores de 1 año de edad.

Los síndromes nefróticos especiales, lo comparten tres entidades, que por su comportamiento clínico, evolución y respuesta al tratamiento merecen ser considerada así. Esta clasificación comprende al síndrome nefrótico congénito del primer año de la vida familiar, descrito por Vernier y Col. (Cuadro 1)

El síndrome nefrótico congénito, llamado también de tipo Finlandés ó enfermedad microquistica; toma este nombre por la alta frecuencia de presentación en este país donde se calcula una frecuencia de 1.2/100,000 nacidos vivos Hallman y Col. Le llaman también enfermedad microquistica por las características histológicas que presentan, dilatación de tubulos proximales dada por la proteinuria masiva. La transmisión se realiza por herencia autosomica recesiva, se expresa estableciendose una posible reacción autoinmunitaria contra riñón fetal entre la 16 y 18 semana de edad gestacional; siendo posible establecer un diagnóstico prenatal por detección de alfa-fetoproteina en el líquido amniótico en madres que tienen antecedentes de hijos con síndrome nefrótico congénito en embarazos previos.

Clinicamente evolucionan con embarazo normal y generalmente son productos pretérmino de 35-36 semanas, con placentomegalia que en ocasiones alcanza un peso mayor de la tercera parte del peso del producto al nacimiento, siendo la presentación podalica más frecuente de lo común, y al nacimiento signos evidentes de asfixia, corroborandose con calificaciones de Apgar bajo, y líquido amniótico teñido de meconio. Los datos relevantes a la exploración física son fontanelas y suturas amplias en ausencia de hipertensión endocraneana, retraso en la osificación; nariz achatada, hernia inguinal, distensión abdominal y debilidad muscular, con desarrollo psicomotor retrasado, desarrollando edema el 50% de los pacientes en la primera semana de vida y el resto durante el segundo mes de vida.

La experiencia con tratamiento es mala, con respuesta practicamente nula y recaídas frecuentes, siendo las opciones el tratamiento conservador con hipernutrición enteral para alcanzar el suficiente incremento de peso para recibir trasplante renal.

El síndrome nefrótico del primer año de la vida se presenta entre los 4 meses y los 12 meses, estos pueden ser de etiología desconocida y secundarios ó asociados a otra entidad etiológica; secundarios por ejemplo a factores infecciosos como: sífilis congénita, toxoplasmosis y citomegalovirus, o bien a intoxicaciones tales como el mercurio y el síndrome urémico-hemolítico. Asociados por ejemplo

a tumor de Wilm's, síndrome de Naill-Patella, síndrome de una-rótula, pseudhermafroditismo, desgenecia gonadal XY, y otras causas raras como la trombosis de la vena renal. Esta variedad de síndrome nefrótico tiene mejor respuesta al tratamiento incluyendo esteroides e inmunosupresores así como el trasplante renal.

El síndrome nefrótico familiar, se ha reportado esporádicamente en la literatura mundial en los últimos 40 años, aunque la frecuencia real al momento no está plenamente dilucida. La característica de esta variedad de síndrome nefrótico es su inicio que oscila entre el año de edad y los 4 años con acme entre los 2 y 4 años, la ocurrencia de la enfermedad entre hermanos; esta forma de enfermedad es severa y de pronóstico malo, la respuesta al tratamiento es deficiente mostrando recaídas frecuentes y evolucionando irremediablemente a la insuficiencia renal.

## Cuadro 1

## CLASIFICACION DE LOS SINDROMES NEFROTICOS ESPECIALES

- 
- I.- SINDROME NEFROTICO CONGENITO
    - DE LOS 0 - 3 MESES DE EDAD.
  - II.- SINDROME NEFROTICO DEL PRIMER AÑO DE LA VIDA.
    - DE LOS 4 A LOS 12 MESES DE EDAD
  - III.- SINDROME NEFROTICO FAMILIAR.
    - DEL AÑO A LOS 4 AÑOS, ACME ENTRE 2 Y 4 AÑOS.

---

Fuente: Sibley KR, Maham J, Mauer M, Vernier LR.: A clinopathologic study of forty-eight infants with nephrotic syndrome. -- Kidey International 1985; 27: 544-552.

Mahan JD, Mauer SM, Sibley RK, Vernier RL.: Congenital nephrotic syndrome: evolution of medical menegement and results of renal trasplantation. The Journal of Pediatrics 1984; 105: 549-557.

Vernier RL, Brunson J, Good RA.: Estudios on familial nephrosis. AMA. Journal of Disease of Children. 1957; 93: 469-483.

## HISTORIA

El estudio y conocimiento de los síndromes nefróticos especiales, se remonta hasta 1951 cuando Fanconi describe lo que considera una forma distinta de síndrome nefrótico, el familiar, con las características que hasta la fecha son establecidas.

En 1956, Nilo Hallman y col. (13) informan de 8 casos de síndrome nefrótico congénito ó Finlandes detectados en Finlandia.

Más tarde Norio y col. en 1969, realiza descripción histopatológica de 11 pares de gemelos afectados.

Pitcock en 1971 reporta 12 pares de gemelos monocigotos afectados con resultados de estudios histológicos similares.

Fue hasta 1982 que la literatura mexicana menciona la única revisión hecha en nuestro país sobre síndrome nefrótico del primer año de la vida, cuando el DR. Alcalá y Mota (16) hacen referencia a este síndrome encontrado una incidencia baja.

## FORMAS CLINICAS

Síndrome nefrótico congénito; También llamado de tipo Finlandes ó Enfermedad Microquística. Es transmitida en forma autosomica recesiva, de expresión temprana entre la 16 - 18 semanas de edad gestacional. Los pacientes con síndrome nefrótico congénito cursan con embarazos normales, generalmente productos pretérminos de 35-36 semanas de edad gestacional, bajo peso para edad gestacional donde se encuentra una placenta voluminosa que suele pasar 25% o más del peso del producto, la presentación podalica es más frecuente de lo normal, con signos evidentes de asfixia con clasificaciones bajas de Apgar y con líquido amniótico meconial. La exploración física nos muestra suturas craneales separadas con fontanelas amplias en ausencia de hipertensión endocraneana. La apariencia del recién nacido es típica pálido distrófico, nariz achatada, distensión abdominal por ascitis. debilidad muscular, hernia umbilical y posición calcanea de ambos pies, la mitad de los pacientes desarrollan edema y distensión abdominal en la primera semana y el resto antes del segundo mes de vida. (13,14)

Se ha demostrado una técnica de diagnóstico prenatal que consiste en detección de alfa-fetoproteína entre la 16-19 semanas de gestación en mujeres que cuentan con antecedentes positivos. (13,19)

La etiopatogenia, aunque no se ha demostrado se encuentra vigente la teoría que refiere desarrollo de reacción inmune, anticuerpos de la madre contra el riñón fetal y aunque se ha buscado la presencia de anticuerpos en contra de la membrana basal del glomerulo fetal, estos no se han demostrado a pesar de los avances técnicos actuales. Se intentó además demostrar la presencia de un defecto bioquímico, que consiste en un defecto de la membrana basal glomerular en su secuencia de aminoácidos por una deficiencia de 3 hidroxiprolina.

La dilatación quística de los túbulos proximales se debe a la proteinuria masiva que produce un aumento en la presión hidrostática con dilatación subsecuente sin presentar cambios en los túbnulos distales.

El tratamiento no ha sido efectivo utilizando esteroides e inmunosupresores, sin embargo la hiperalimentación enteral ha permitido aumentar la sobrevida y por consiguiente la posibilidad de realizar trasplante renal. (15)

A continuación muestro análisis de las principales características clínicas e histopatológicas de las publicaciones más representativas de la literatura médica. Sibley (17), Mahuer (22, Vernier (1), Kleinknecht (11), Leeuwen (3), Montcrieff (7), sobre síndrome nefrótico congénito. (Ver Cuadros 2,3,4)

Cuadro 2

## CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME NEFROTICO CONGENITO

CASOS*	SEXO		HISTORIA FAMILIAR	PREMATU-REZ	PLACENTO-MEGALIA	FALLA MANEJO	INFECCIO-NES	REMISION	TRASPLAN-TE RENAL	MORTALI-DAD
	F	M								
95	28	26	34	19	7	87	79	9	34	51
100%	51%	66%	42.5%	23.7%	14.5%	91.5%	83.1%	18.7%	43.5%	53.6%

\* De los 95 casos, solamente en 54 se pudo recavar el sexo.

Fuente: Sibley, Mahan, Mahuer, Vernier, Kleinkrecht, Lewen, Moncrieff.

Cuadro 3

HALLAZGOS HISTOPATOLOGICOS EN 39 PACIENTES  
CON SINDROME NEFROTICO CONGENITO

CLASIFICACION HISTOLOGICA	PACIENTES*	
	NUMERO	PORCENTAJE
ENFERMEDAD MICROQUISTICA	21	54.0
GLOMERULOESCLEROSIS GLOBAL	13	33.0
PROLIFERACION MESANGIAL DIFUSA O SEGMENTAL FOCAL	32	82.0
ESCLEROSIS HIALINOSIS SEGMENTAL	14	38.0
MICROGLOMERULOS O FETAL	25	64.0

\* Lesiones aisladas y/o mixtas.  
Fuente: Mahan, Mahuer, Silbley, Vernier.

Cuadro 4

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS EN 46 PACIENTES CON  
SÍNDROME NEFRÓTICO CONGENITO

CLASIFICACION HISTOLOGICA	PACIENTES		REMISION	
	NUMERO	PORCENTAJE		
ENFERMEDAD MICROQUISTICA	24	52.1	2	4.3%
GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL SEGMENTAL.	7	15.2	0	0
GLOMERULONEFRITIS MESAN - GIAL PROLIFERATIVA	10	21.7	0	0
ENFERMEDAD DE CAMBIOS - MINIMOS	5	10.8	4	8.6%

Fuente: Sibley, Vernier, Lewen, McDonald, Kleinknecht.

## SINDROME NEFROTICO DEL PRIMER AÑO DE LA VIDA.

Es aquel síndrome nefrótico que se presenta a los 4 meses a los 12 meses de vida extrauterina. No se ha encontrado transmisión hereditaria, la mayoría de los autores consideran que la etiología más frecuente del síndrome nefrótico del primer año de la vida es la secundaria a procesos infecciosos como: sífilis congénita, toxoplasmosis y citomegalovirus, ó secundario a intoxicaciones por mercurio, síndrome urémico-hemolítico y trombosis de la arteria renal. Los asociados a otras entidades como tumor de Wilm's, síndrome de Naill-Patella, síndrome de uña-rotula, pseudhermafroditismo y disgenesia gonadal XY; además en el que no ha sido posible documentar causa etiológicas. (5,6,13,16,17)

Bioquímicamente se define igual que el síndrome nefrótico idiopático, pero la hipercolesterolemia puede ser un hallazgo no constante como es descrito por Alcalá y Mota. (16)

El tratamiento se encuentra basado primordialmente en esteroides e inmunosupresores con un abuena respuesta, relacionandose frecuentemente con la variedad histológica de cambios mínimos. Como alternativa se describe en la literatura médica el trasplante renal con resultados alentadores, pero aún no se publica trabajo que demuestre estadísticamente significativo.

A continuación se muestra un análisis de las principales características clínicas e histopatológicas de las publicaciones más representativas de la literatura mundial: Alcalá-Mota (16), Sibley (17), Mendelson (18), Vernier (1), Lewen (3), McDonald (5), Klenknecht (11), Moncrieff. (Ver Cuadro 5,6)

Cuadro 5

CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME NEFROTICO  
DEL PRIMER AÑO DE LA VIDA

CASÓS	SEXO		HISTORIA FAMILIAR	INFECCION	HTA.	HEMATURIA	REMISION	MORTALIDAD
	F	M						
34	13	21	6	9	8	15	25	9
100%	38.2%	61%	17.6%	26.4%	25.5%	44.1%	73.5%	26.4%

Fuente: Alcalá-Mota, Sibley, Mendelson, Vernier, Lewen, McDonald, Klennecht.

Cuadro 6

LESIONES HISTOLOGICAS ENCONTRADAS EN EL  
SINDROME NEFROTICO DEL PRIMER AÑO DE LA VIDA

TIPO DE LESION HISTOLOGICA	PACIENTES	
	NUMERO	PORCENTAJE
ENFERMEDAD DE CAMBIOS MINIMOS	13	59.0
ESCLEROSIS GLOMERULAR FOCAL	2	9.0
ESCLEROSIS GLOMERULAR DIFUSA	6	27.2
GLOMERULOPATIA MEMBRANOSA	1	4.5

Fuente: Alcalá-Mota, Sibley, Mendelson, Montcrieff, Vernier, Lewen, McDonald, Klenkwecht.

Síndrome Nefrótico Familiar.- Las características clínicas más importantes del síndrome nefrótico familiar son las siguientes: edad de inicio generalmente entre el año y los 4 años de edad, alcanzando su acmé entre los 2 y los 4 años, la ocurrencia de la enfermedad entre hermanos, la descripción bioquímica del síndrome nefrótico familiar es igual que la del síndrome nefrótico idiopático.

La forma de enfermedad familiar es más severa y el pronóstico malo, de curso fatal que generalmente presenta recaídas frecuentes independientemente de la variedad histológica.

Se realizó una revisión y análisis de las principales características clínicas e histológicas de la literatura mundial; Montcrieff (7), Mendelson (18), Bader (9), Kleinknecht (11), estos resultados se expresan en los Cuadros (7,8)

Cuadro 7

CARACTERISTICAS CLINICAS DEL  
SINDROME NEFROTICO FAMILIAR

CASOS	S E X O		HISTORIA FAMILIAR	REMISION	INFECCION	MORTALIDAD
	F	M				
29	22	7	29	8	3	11
100%	76%	24%	100%	27.5%	10.3%	37.9%

Fuente: Montcrieff, Mendelson, Bader, Kleilnecht.

Cuadro 8

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS DEL  
SINDROME NEFROTICO FAMILIAR

TIPO DE LESION HISTOLOGICA	PACIENTES	
	NUMERO	PORCENTAJE
ENFERMEDAD DE CAMBIOS MINIMOS	16	55.1
GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL	5	17.2
GLOMERULOESCLEROSIS DIFUSA	2	6.8
HIPERCELULARIDAD MESANGIAL	2	6.8

Fuente: Moncrieff, Mendelson, Bader, Kleinknecht.

PROGRESOS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO EN  
SINDROMES NEFROTICOS ESPECIALES

Actualmente la medicina se encuentra en revolución constante, pero aún encontramos espacios inexplorados en algunas áreas de esta ciencia y estas se acentuannás al referirse a los síndromes nefróticos especiales, a los cuales la literatura médica nacional y extranjera hacen escasa mención.

Durante mucho tiempo y hasta la actualidad, uno de los métodos diagnósticos para el síndrome nefrótico fué la cuantificación de proteínas en recolección de orina de 24 horas, existiendo múltiples problemas, entre ellos la dificultad para la recolección de la muestram y su elevado costo de prosesamiento. Actualmente se pueden establecer parámetro de proteiunuria en base a la relación de proteínas/creatinina en la primera micción del día, como esta establecido por Abithol C. y col. (30)

El síndrome nefrótico congénito, como ya se menciona en líneas anteriores en este trabajo tiene un mal pronóstico con un progreso invariablemente a la uremia. La mayoría de los autores concuerdan que la única posibilidad firme es el trasplante renal, el cual en la mayoría de las ocasiones no se realiza por las precarias condiciones clínicas e inmunológicas de los pacientes. Los niveles de inmunoglobulinas en pacientes con síndrome nefrótico congénito, tienen bajos niveles de IgG por lo que son más susceptibles

a infecciones y por lo que muchos investigadores utilizan como arma terapéutica la administración endovenosa de inmuno globulinas, colunter 1974 y Broyer 1978 (15) sin embargo, posterior al satisfactorio incremento en los niveles séricos de IgG en seguida de una rápida declinación de los niveles séricos de IgG por las pérdidas urinarias de inmunoglobulinas que alcanzan el 35% en las primeras 24 horas. Algunos investigadores crearon un método más efectivo para el tratamiento de pacientes con síndrome nefrótico congénito, logrando una mejor ganancia de peso y menor susceptibilidad a las infecciones, alcanzando mejores condiciones clínicas para el trasplante renal; esto se logra por medio de la hiperalimentación por sonda orogástrica que aporta suficientes calorías y proporciona proteínas de 116-138% sobre los niveles recomendados para la edad. Guillot y col. 1980. (15)

Para algunos autores señalan mejores resultados en pacientes con síndrome nefrótico congénito los cuales sometidos a un estado anefrico con apoyo de hemodialisi o diálisis peritoneal presentan mejores condiciones que los que no son nefrectomizados; las ventajas son que recuperan los niveles séricos de albúmina en 4-6 semanas, disminuye el edema, desaparecen alteraciones en el sistema de coagulación los niveles de lípidos regresan a lo normal y ganan peso.

Por lo que el trasplante renal sigue siendo la única posibilidad firme para estos pacientes. (22)

## PRESENTACION DE LOS CASOS CLINICOS

## CASO No. 1

M.L. Masculino de 8 horas de vida extrauterina, con registro hospitalario 43 140.

Originario de: Alamos, Sonora.

Motivo de traslado: Masa quística abdominal de 15X15 cm. sin precisar límites, blanda, fija a planos profundos, dependiendo aparentemente de vías biliares.

Antecedentes de embarazo; 37 semanas de gestacional, grupo sanguíneo madre O negativo, interrupción del embarazo por cesarea iterativa por preeclampsia, se refiere exposición a Rx durante el primer trimestre y a cirugía por plastia umbilical, uroinfección durante el embarazo controlada con ampicilina y ácido nalidixico sin especificar dosis. Se refiere además antecedente de polihidramnios.

A su ingreso con anasarca, TA=70-60 por bloqueamiento, PC= 33cm., hipertelorismo, epicanto y hernia umbilical, pliegue simiano, la exploración USHER menor de 37 semanas.

Laboratorio: Cultivos:

exudado ótico, estafilococo coagulasa negativo.

Cordón umbilical, Klebsiella y enterobacter.

Líquido paracentesis, estafilococo coagulasa negativo.

Punta de cateter, Klebsiella y enterobacter.

Sonda vesical, Klebsiella y enterobacter.

Hemocultivo, no hubo desarrollo.

Séricos, Urea 107, Creatinina mg%, Na 132, K 4.3, Ca 7.8

Proteínas totales 4.1 gr. Albúmina 2.4 y globulina 1.7 mg%

U/P urea 4.1. FeNa 14.3.

Bilirrubinas: BT=6.4, BI= 4.8 y BD= 1.6.

Ultimos controles séricos:

Na = 135, K = 3.2 Meq/l, Cl = 70 Meq/l, Creatinina 3.3.

Urinarios: Proteinuria 17 mg/m<sup>2</sup>SC/Hra. Vol. urinario 220 ml.

Proteinuria de 48 mg.

Hematológico: plaquetopenia 50,000, TP 27" con testigo de 13", fibrinogeno de 285 con testigo de 200 mg.

Biopsia renal: mostró enfermedad de cambios mínimos.

## CASO No. 2

M.V.B. Femenina de 9/12 15/30.

Originario y residente de: Hermosillo, Sonora.

Motivo de Consulta: Edema generalizado y ascitis.

Antecedentes heredofamiliares: Dos hermanas de 8 años y 6 años aparentemente sanas con EGO normales.

Antecedentes personales patológicos: negativos a patología.

Padecimiento Actual: Inicia a los 9 meses de edad con edema generalizado y ascitis.

Exploración física: Peso de 9 Kg. con edema generalizado ascitis con godette positivo, faringe hiperemica y granulosa cardiopulmonar sin compromiso aparente, abdomen con líquido de ascitis no megalias. Extremidades con el edema ya referido

Laboratorio: EGO con hematuria, proteinuria 6.40 gr/1000 ml. Colesterol 337, proteínas séricas totales 3.70 mg%, albumina 1.41 mg%. Globulina 2.29 mg%, Relación A/G = 0.61.

Inicia tratamiento con prednisona a dosis convencionales por 6 semanas, sigue posteriormente por 2 semanas a días alternos suspendiéndose y continuando con hidrocortizona a dosis de 1 mg/Kg/día administrándose por 5 meses.

Control de laboratorio muestra:

Perfil de lípidos: colesterol 101 mg%.

Triglicéridos 87 mg%

Lípidos totales 450 mg%

Inmunoglobulinas por inmunodifusión radial:

IgG 90 mg/dl.

IgA 50.5 mg/dl.

IgM 13 mg/dl.

Gabinete: Urografia excretora normal.

Al momento se encuentra en remisión. seguimiento 3 3/12  
sin esteroides y EGO normales.

Biopsia renal: enfermedad de cambios mínimos.

## CASO No. 3

J.M.M.A. Masculino de 9 años, Originario y residente de Guaymas, sonora.

Motivo de Consulta: Edema bipalpebral y oliguria.

Antecedentes heredofamiliares: hermano mayor con síndrome nefrótico desde los dos años en remisión 20 años.

Antecedentes personales patológicos: negados a toda patología.

Padecimiento Actual: inició a los 9 años de edad con edema bipalpebral y oliguria.

Laboratorio: EGO proteinuria de 28 gr/l. hipercolesterolemia aumento de la IgE y disminución de las B y Gammaglobulinas.

Se inicia manejo con restricción de líquidos y Na con Furose mide y Prednisona. Al mes presenta complicación con erisipela y neumonia; desde el inicio del padecimiento hasta el momento actual Julio 1988 ha presentado 6 recaídas.

La primera recaída 4 meses después de iniciar el manejo con proteinuria masiva así como edema iniciandose manejo con esteroides y ciclofosfamida remitiendo, permaneciendo asintomático por 1 año. Dosis de medicamentos son las convencionales, la segunda recaída es manejada a dosis convencionales de prednisona por 4 semanas continuas y cuatro semanas alterno negativisandose y permaneciendo en remisión por 9/12, posterior a esto presenta su tercer recaída con edema facial, ascitis y proteinuria masiva, iniciandose manejo con mismo esquema y dosis esteroide remitiendi el cuadro permaneciendo en remisión 7/12 posterior esto presenta la

cuarta recaída con edema y proteinuria masiva iniciándose con prednisona misma dosis y mostasa nitrogenada permaneciendo en remisión 1 año 4/12 y al momento muestra fascie Cushinoides, posteriormente a este tiempo nuevamente edema generalizado y proteinuria masiva quinta recaída y recibe tratamiento con prednisona e inmediatamente al suspender esteroide presenta recaída, clasificandose como síndrome nefrótico corticodependiente agregandose al manejo ciclosporina permaneciendo en remisión por tiempo de 6/12 produciendose la sexta recaída remitiendo con esteroides y realiza nuevamente biopsia renal.

La segunda biopsia renal fué a cielo abierto.

Resultados de las dos biopsias renales son enfermedad de cambios mínimos.

## CASO No. 4

G.M.A. Masculino de 22 años, Originario y Residente de Guaymas, Sonora.

Antecedentes heredofamiliares: Hermano menor con síndrome nefrótico corticoresistente con edad actual de 20 años.

Antecedentes personales: netgados a toda patología.

Padecimiento actual: inicia a los 2 años al presentar edema generalizado.

Laboratorio: con proteinuria masiva, hiprcolesterolemia e hipoproteinemia, recibe manejo con dieta hiposódica y restricción de líquidos, iniciandose tratamiento con prednisona a dosis convencionales presentando recaída temprana agregandose manejo con ciclofosfamida con remisión total del cuadro permaneciendo hasta el momento en remisión.

Biopsia renal: mostro Enfermedad de Cambios mínimos.

## C O N C L U S I O N E S

El presente trabajo analiza las expresiones más raras del Síndrome Nefrótico, que incluye tres entidades; Congénito, Del primer año de la Vida y el Familiar. Tratamos de resaltar los más importantes puntos; clínicos de tratamiento e histopatológicos, estableciendo un puente de relación con la casuística nuestra.

De el síndrome nefrótico congénito; consideramos los puntos más importantes los siguientes:

Clínicamente nuestro análisis muestra una mayor frecuencia en el sexo femenino, con falla al tratamiento que alcanza porcentajes superiores al 80%, con más del 50% de mortalidad y casi 80% de complicaciones infecciosas, y estos datos expresados son compatibles con nuestro caso. Los hallazgos histológicos muestran un porcentaje que supera al 50% de variedad microquistica, solo alcanzando 10.8% de la enfermedad de cambios mínimos que es la que muestra la biopsia de nuestro paciente. (3,5,11,13,14,15,17,18,22,23)

Del síndrome nefrótico del primer año de la vida los puntos más importantes consideramos los siguientes: Clínicamente existe una mayor frecuencia en sexo masculino alcanzando 61%, con historia familiar baja, y la frecuencia de infecciones en 26%, siendo el porcentaje de remisiones alto alcanzando el 73%, con una mortalidad infinitamente inferior que nefrosis congénita siendo el 26.4% correspondiendo con

la evolución del paciente de nuestra casuística. De la variedad histológica la más frecuente es la enfermedad de cambios mínimos, misma que presenta nuestro paciente. (10,-11,13,15,17,18)

Del síndrome nefrótico del Familiar las conclusiones son las siguientes: Predomina sexo femenino 3:1, con historia familiar 100%, con bajo porcentaje de remisiones que apenas alcanza el 27%, con una mortalidad de casi 40 %, siendo la variedad más frecuente la enfermedad de cambios mínimos en 55%. En nuestros pacientes con esta variedad de nefrosis, uno de nuestros casos se sale de los patrones de evolución clínica, con buena respuesta al tratamiento ya que ha permanecido en remisión durante 20 años de seguimiento. El otro caso es una evolución compatible con los hallazgos expresados en los análisis de la literatura. (1,2,4,6,9,11,18)

La incidencia de síndromes nefróticos especiales, es baja en comparación con la nefrosis esporádica, generalmente por la edad de presentación que es predominantemente en menores de 2 años de edad.

Consideramos que mejorando los conocimientos sobre el tema desarrollado en el presente trabajo podremos mejorar su atención y por énde el pronóstico de los síndromes nefróticos especiales.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

## B I B L I O G R A F I A

- 1.- Vernier, RL, Brunson J, Good RA.: Studies on familial nephrosis. A.M.A. Journal of diseases of children 1957; 93: 469-483.
- 2.- Farquhar, MG; Vernier RL, Good, RA.: Studies on familial nephrosis. II. Glomerular changes observed with the electron microscope. A.M.A. Journal of disease of children 1957; 93: 791-805.
- 3.- Leewen GV, Neal MP, Anast CS.: Familial infantile nephrotic syndrome: Its occurrence in one of Bi-ovum twins. Southern Medical Journal. 1964; 57: 578-582.
- 4.- Shane R, Pitcock JA.: Idiopathic nephrosis in identical Twins. Amer J Dis Child. 1971; 121: 428-430.
- 5.- McDonald R, Wiggelinkhuizen J, Kaschula RO.: The nephrotic syndrome in very young infants. Amer J Dis Child. 1971; 122: 507-512.
- 6.- White RHR.: The familial nephrotic syndrome: I a European survey. Clinical Nephrology. 1973; 1: 215-219.
- 7.- Montcrieff M, White RHR, Glasgow EF, Winterbron MH, y col.: The familial nephrotic: II A clinicopathological study. Clinical nephrology. 1973; 1: 220-229.
- 8.- Habib R, Bois E.: Hétérogénéité des syndromes néphrotiques à début précoce du nourrisson (syndrome néphrotique "infantile"). Helv. Paediat Acta. 1973; 29: 91-107.

- 9.- Bader PI, Grove J, Trygstad CW, Nance WE.: Familial nephrotic syndrome. The American Journal of Medicine. 1974; 56: 34-43.
- 10.- Kaplan BS, Bureau MA, Drummond: The nephrotic syndrome in the first year of life: Is a pathologic classification possible?. The Journal of Pediatrics. 1974; 85: 615-621.
- 11.- Kleinknecht C, Lenoir G, Broyer M, Habib R.: Coexistence of antenatal infantile, and juvenile nephrotic syndrome in a single family. The Journal of Pediatrics. 1981; 98: 938-940.
- 12.- Bensman A, Vasmant D, Mougnot B, Baundon JJ, Muller JY Syndrome nephrotique infantile corticosensible. Arch Fr Pediatr. 1982; 39: 381-383.
- 13.- Mota F, Gordillo PG.: Tópicos selectos de nefrología. 1a ed México: Nueva Editorial Intermamericana, 1976: 189-199.
- 14.- Jhon RH, Anderson CE.: Clínicas de perinatología. Vol. 2. México: Interamericana, 1981: 333-345.
- 15.- Harris HW, Umetsu D, Geha R, Harmon WE.: Altered immunoglobulin status in congenital nephrotic syndrome. Clinical Nephrology 1986; 25: 308-313.
- 16.- Alcalá CO, Mota HF.: Naturaleza y pronóstico del síndrome nefrótico durante el primer año de la vida. Bol Med Hosp Infant Méx. 1982; 39: 99-104.

- 17.- Sibley KR, Mahan J, Mauer M, Vernier RL.: A clinico-pathologic study of forty-eight infants with nephrotic syndrome. *Kidney International* 1985; 27: 544-552.
- 18.- Mendelson HB, Krauss M, Berant M, Lichtig C.: Familial early-onset nephrotic syndrome: Diffuse Mesangial sclerosis. *Acta Paediatr Scand.* 1982; 71: 753-758.
- 19.- Tabin R, Guignard JP, Gautker E, Dubrit M. y Col.: Corticorresistant nephrotic syndrome associates with T-cell deficiency in Two sisters. *Pediatrics* 1983; 71: 93-96.
- 20.- Garin EH, Sausville PJ, Richard GA.: Plasma prostaglandin E2 concentration in nephrotic syndrome. *The Journal of Pediatrics.* 1983: 203-256.
- 21.- Shaw A, Risdon P, Lewis-Jackson JD.: Protein creatinine index and albugin in assessment of proteinuria. *British Medical Journal* 1983; 287: 929-932.
- 22.- Mahn JD, Mauer SM, Sibley RK, Vernier RL.: Congenital nephrotic syndrome: Evolution of medical management and results of renal transplantation. *The Journal of Pediatrics* 1984; 105: 549-557.
- 23.- Bensman A, Sinnassamy P.: Congenital nephrotic syndrome *The Journal of Pediatrics* 1983; 107: 157.
- 24.- Capodicasa G, De Santo NG, Nuzzi F, Giordano C.: Cyclosporin A in nephrotic syndrome of childhood a 14 month experience. *The international Journal of Pediatrics Nephrology.* 1986; 7: 69-72.

- 25.- Springate JE, Coyne JF, Karp MP, Feld LG.: Acute renal failure in minimal change nephrotic syndrome. *Pediatric* 1987; 80: 946-948.
- 26.- Yoshikawa N, Ito H, Yoshira S, Nakahara G, y col.: Clinical course of immunoglobulin A nephropathy in children. *The Journal of Pediatrics* 1987; 110: 555-560.
- 27.- Naidoo LR, Moodley TY, Coovadia HM, Adhikari M.: Natural deficits intelligence, maladjustment and family response in children with the nephrotic syndrome. *SAMJ* 1987; 71: 9-10.
- 28.- Milner LS, Dusheiko GM, Kala U, Thomson PD, y col.: Biochemical and serological characteristics of children with membranous nephropathy due to hepatitis B virus infection: Correlation with hepatitis B e antigen, hepatitis B DNA and hepatitis D. *Nephron* 1988; 49: 184-189.
- 29.- González G, Kleinknecht C, Gubler MC, Leinoira G.: Syndrome néphrotique familiaux. *Rev Pediat.* 1977; 13: 427-433.