

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

SINDROME NEFROTICO PEDIATRICO

Estudio Retrospectivo Hospital Nacional San Juan de Dios
de Amatitlán Años de 1976 a Junio 1981.

Por

MILVIO IBRAHIM CASTRO SANTIZO

Guatemala, 1981

INDICE

- I. INTRODUCCION**
- II. JUSTIFICACIONES**
- III. ANTECEDENTES**
- IV. OBJETIVOS**
- V. HIPOTESIS**
- VI. MATERIAL Y METODOS**
- VII. DEFINICION**
- VIII. ANALISIS ESTADISTICO**
- IX. CONCLUSIONES**
- X. RECOMENDACIONES**
- XI. BIBLIOGRAFIA**

INTRODUCCION

El departamento de pediatría del hospital nacional "San Juan de Dios" de Amatlán, trata a la mayoría de pacientes con problema de patología renal infantil, existente en su área de influencia, toda persona está en riesgo de padecerla, pero el grupo más afectado es el pediátrico, por eso la enfermedad renal terminal es uno de los procesos patológicos, que más incapacidad causan al individuo en todos sus aspectos, por lo que, este estudio presenta las características generales, de cómo se ha diagnosticado, tratado y seguido a los pacientes con Síndrome Nefrótico, en el departamento de pediatría del hospital de Amatlán.

Este trabajo tratará de señalar ciertos puntos básicos, sobre la prevalencia de esta entidad en los años, de Enero del 76 a Junio del 81, y mi deseo a efectuar este estudio, es poder colaborar, para ampliar el conocimiento de estos casos.

II

JUSTIFICACIONES

La incidencia y prevalencia del Síndrome Nefrótico dentro de la variada morbilidad de problemas infantiles de tipo renal es, hasta el momento desconocido en el hospital de Amatitlán, por lo que, se considera que este trabajo tratará de analizar los diferentes métodos diagnósticos empleados, su tratamiento y la evolución de los mismos, dando alguna idea de la magnitud de este problema, ya que este tema ha sido poco estudiado en Guatemala.

ANTECEDENTES

Para la realización del presente trabajo, se investigó en algunas fuentes de consulta y trabajos previos relacionados en alguna forma, con el tema a estudiar, encontrando los siguientes:

Los Drs. Gordillos G.; Mota F.; y Velásquez L. efectuaron un estudio de lesiones Histopatológicas en 213 niños con Síndrome Nefrótico para investigar el tipo de prevalencia de lesión renal ocurrida en el hospital infantil de México, concluyendo que las lesiones con más frecuencia que se presentaron en orden decreciente fueron:

- a) Lesiones glomerulares mínimas: con 142 casos correspondiéndole el 67.00/o del total de casos.
- b) Esclerosis glomerular secundaria y focal: se presentaron 28 casos, correspondiéndole el 8.00/o del total.
- d) Proliferación mesengial moderada: presentándose 14 casos correspondiéndole el 6.00/o del total de casos.
- e) Esclerosis glomerular total: se presentaron 12 casos correspondiéndole el 5.50/o del total.
- f) Glomerulopatía extramembranosa: presentándose 1 caso, el cual tiene 0.50/o del total de casos estudiados.

La Dra. Morales Modensi, María Elena; tesis de graduación facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Abril 1978. Efectuó un estudio sobre Biopsias Renales, considerando que éste es uno de los principales métodos diagnósticos, muy usado en el Hospital Roosevelt.

El Dr. Ibarra Ruiz, Oscar Radames; tesis de graduación Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Junio 1978. Efectuó un estudio para conocer la frecuencia de presentación del Síndrome Nefrótico en los Hospitales, San Juan de Dios y Roosevelt, durante los años de 1970 a Junio de 1976. Concluyendo que la prevalencia y presentación, es baja, relacionada con las otras causas de ingreso a los departamentos de pediatría de ambos hospitales.

El Dr. Ramírez Ruano, José Alvaro. Tesis de graduación Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Noviembre 1978. Presentó un estudio, sobre las características generales, en la forma como se ha diagnosticado, tratado y seguido a los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático en la pediatría del Hospital General San Juan de Dios en los últimos 10 años. Llegando a la conclusión que la observancia clínica no fue respaldada por ayuda diagnóstica del laboratorio en varios casos, razón por la que en éstos no se cumplió con cabalidad todos los criterios diagnósticos necesarios de un Síndrome Nefrótico. La respuesta clínica al tratamiento con esteroides fue evidente en la mitad de los pacientes a la primera semana y en la segunda semana para los demás, no observándose ninguna resistencia inicial a los esteroides. También no se pudo determinarse, patrón único de dosis, ni de duración de tiempo, puede decirse lo mismo, de los casos de las recaídas. En la consulta externa del departamento de pediatría era poco frecuente un seguimiento del paciente Nefrótico, porque nunca fue visto por el mismo médico más de dos veces, y como consecuencia un mal manejo del caso y abandono del paciente.

IV

OBJETIVOS

GENERALES:

- 1.- Establecer por medio de la revisión de los registros clínicos: las manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio y manejo de todo paciente con diagnóstico de Síndrome Nefrótico, además conocer la frecuencia de presentación del S.N. durante estudio retrospectivo de 1976 a Junio de 1981. En el servicio de pediatría del Hospital Nacional de Amatlán.

ESPECIFICOS:

- 1.- Conocer la distribución por edad y sexo, en que se presenta esta entidad en los años estudiados.
- 2.- Determinar como fue hecho el diagnóstico de Síndrome Nefrótico y que pruebas diagnósticas se utilizaron.
- 3.- Establecer los patrones de tratamiento dado, durante su hospitalización.
- 4.- Determinar las complicaciones o enfermedades asociadas más frecuentes en el curso de la enfermedad durante su hospitalización.

V

HIPOTESIS

No es necesario presentarlas por ser un estudio retrospectivo.

MATERIAL Y METODOS

MATERIAL:

- 1.— Para la realización del presente trabajo se utilizaron los libros de estadística, obtención de los registros médicos de los casos de Síndrome Nefrótico, que se presentaron de Enero de 1976 a Junio de 1981. En el departamento de pediatría del Hospital de Amatitlán.
- 2.— Se analizó cada uno de los expedientes, de las historias clínicas de pediatría, del departamento de registros médicos del Hospital Nacional San Juan de Dios de Amatitlán, que confirmarán el diagnóstico clínico de Síndrome Nefrótico.
- 3.— Se utilizaron hojas para tabular los datos, papel bond, lápiz, etc., etc.

METODOS:

- 1.— Establecer el número de registros clínicos de los pacientes y revisión de historias clínicas de los pacientes que presentaron diagnósticos de Síndrome Nefrótico en los años de Enero de 1976 a Junio de 1981, en el Hospital de Amatitlán.
- 2.— Para la recolección de la información se elaboró un instrumento que comprendió lo siguiente: edad, sexo, síntomas iniciales, pruebas de laboratorio tratamiento, respuesta al tratamiento, complicaciones, defunciones.
- 3.— Elaboración de cuadros con los siguientes datos:
 - a) Número de casos por año en el Hospital de Amatitlán.
 - b) Distribución etaria y sexo.
 - c) Sintomatología clínica a su ingreso.
 - d) Medicamentos utilizados en el tratamiento.
 - e) Complicaciones adquiridas durante su hospitalización.

DEFINICION

DESCRIPCION DEL SINDROME NEFROTICO

El Síndrome Nefrótico es un cuadro clínico y bioquímico caracterizado por proteinuria masiva, hipoproteinemia, edema e hipercolesterolemia. Puede aparecer como una entidad primaria, síndrome nefrótico idiopático, que puede ocurrir a cualquier edad, pero es más frecuente en la edad pediátrica; o secundaria a una enfermedad renal o sistémica.

El Síndrome Nefrótico aparece aproximadamente en uno de cada 50,000 niños menores de 16 años de edad. La enfermedad primaria explica más del 95o/o de los casos diagnosticados en niños mayores de 1 año de edad y 80o/o de los casos en adultos. El Síndrome Nefrótico primario idiopático primario con lesiones glomerulares mínimas se aparecía en la mayor parte de los casos de los niños, pero sólo en el 30o/o de los adultos.

El hecho central que determina la cadena de síntomas y signos es la exagerada pérdida de proteínas por el riñón. Esto conduce a una disminución de las proteínas de la sangre, hipovolemia e hiperaldosteronismo secundario con formación de edemas.

En las enfermedades renales en las cuales la permeabilidad glomerular está aumentada, grandes cantidades de proteínas de bajo y mediano peso molecular entran en el filtrado glomerular y aparecen ulteriormente en la orina.

Cuando la proteinuria es a consecuencia de una disfunción tubular, la cantidad de proteínas filtradas por el glomérulo no se encuentra incrementada y las proteínas de bajo peso molecular que son normalmente filtradas, aparecen en grandes cantidades en el final de la orina, debido a una reabsorción tubular deficiente.

La proteína aparece en la orina debido a un incremento en la permeabilidad glomerular o a una disminución en la reabsorción tubular (3)

PROTEINURIA:

La excreción excesiva de proteína resulta por una elevación en la filtración glomerular debido a un incremento de la permeabilidad de la membrana basal glomerular. Generalmente las proteínas de bajo peso molecular tales como la albúmina, inmunoglobulina G y transferrina son excretadas más rápidamente en el Síndrome Nefrótico que las proteínas de alto peso molecular tales como las lipoproteínas. El aclaramiento relativo de varias proteínas del plasma difiere así en relación inversa a su peso molecular, un concepto referido como selectividad de proteínas.

La baja en sus niveles de suero de las proteínas ya mencionadas es debida a la pérdida urinaria. Hay también evidencia de aumento de catabolismo proteico, parte del mismo se realiza a nivel de las células tubular renales. Hay además un incremento de las proteínas de alto peso molecular en el suero, tal es el caso de la globulina, además de lipoproteínas. Los niveles de calcio plasmático pueden descender debido a la falta de su pareja, la albumina, aunque la cantidad de calcio ionizado, sin embargo, se mantiene normal (8).

Se considera que hay proteinuria cuando se encuentran valores arriba de 150 mg en 100 cc. en una muestra aislada de orina, o mayor de 40 mg/hora/m² en colección nocturna de 12 horas (normal de 0 a 4 mg/hora/m²), o mayor de 2.5 gr. en colección de orina de 24 horas.

Se observa un descenso en la cantidad de proteínas totales menor de 5 gr. por litro durante la fase activa de la enfermedad, produciéndose una inversión de la relación albúmina/globulina, albúmina en sangre menor de 2.5 mgr. por 100 cc.

En los enfermos con síndrome nefrótico el volumen urinario está disminuido (oliguria), debido a una disminución del filtrado glomerular a consecuencia de la reducción del volumen plasmático por la hipoproteinemias y paso de líquidos al espacio extravascular.

La hiperlipidemia se manifiesta por el aspecto lechoso del suero y por la elevación del colesterol, el cual oscila entre 300 y 1500 mg por 100 cc. Ocasionalmente se observan cuerpos grasos en orina. La etiología de la hiperlipidemia aún no se conoce con certeza, pero se cree que exista un aumento en la síntesis de lipoproteínas, que la captación hepática de ácidos grasos y triglicéridos esté por encima de lo normal o que exista una disminución de la actividad de la lipoproteinlipasa, responsable de un defecto en la remoción de las grasas (interconversión de las fracciones grandes de lipoproteínas a fracciones pequeñas) (Ref. 13).

El Nitrógeno de urea y la creatinina se mantienen dentro de límites normales.

El hallazgo de hipertensión arterial y de hematuria es transitorio en el síndrome nefrótico de lesiones glomerulares mínimas y su persistencia hace pensar en un tipo histológico más complejo.

La determinación del complemento sérico es muy importante en el diagnóstico de este síndrome, ya que si se encuentra por debajo de lo normal en cualquiera de sus fracciones (C3C4), o en determinaciones de complemento hemolítico a 50o/o; nos indicaría un tipo de lesión histológica compleja.

La electroforesis de proteínas revela valores bajos de albúmina, Ig G y globulina alfa₂.

Es de hacer notar que este tipo de patología predispone a infecciones de vías respiratorias, gastrointestinales, cutáneas, de vías urinarias y peritoneales; las que pueden causar la muerte; este riesgo se intensifica cuando se administran inmunosupresores.

EDEMA:

Es uno de los puntos cardinales del SÍNDROME NEFROTICO, aunque en sí es una de las características más variadas. Es ciertamente también el cuadro clínico que más edentifican los padres del niño. Sin embargo debería de tomarse como una manifestación secundaria porque está influenciadas por varios factores; entre ellos, la ingesta de líquidos y sal. El mecanismo sobre la producción del edema en el Síndrome Nefrótico es bastante complejo; he aquí uno de los factores conocidos:

- 1) Reducción de la presión COLOIDOSMOTICA del plasma, debido a la baja de proteína y a su capacidad de distribución del agua en los distintos compartimientos corporales.
- 2) Marcada reducción de la excreción de Na por la orina, debido a un incremento en la reabsorción tubular. Los mecanismos de tal problema son de difícil complejidad. Se sabe claramente que hay un aumento de secreción urinaria de Aldosterona por el riñón debido a la elevada excreción de Renina. La caída de la presión coloidosmótica del plasma debida a la baja de proteínas tiene que ver sobre la reabsorción del Na tubular.
- 3) Retención de agua: la caída de la presión coloidosmótica del plasma y la retención de Na son factores de mucho peso para que se produzca la retención de agua. Hay varias explicaciones, entre ellas que los electrolitos tienden a quedarse en isotonía en la fase de formación de edema de este síndrome y por lo tanto toda agua y sal ingerida se tiende a retener. Por cada 140 meq de Na ingeridos y no excretados, un litro de agua se retiene. La tonicidad se mantiene debido a la secreción de hormona Antidiuretica, que conduce a una reabsorción de agua en los túbulos colectores y a una elaboración de una orina hipertónica o concentrada. Otra explicación podría ser aquella en la cual algunos niños llegan a volverse marcadamente HIPONATREMICOS, y es debido a que existe una respuesta en la producción de hormona andiuretica al estímulo de la expansión del volumen intramuscular. (8)

HIPERLIPIDEMIA:

La mayoría de las fracciones lipídicas encontradas en el plasma normal se encuentran elevadas en el Síndrome Nefrótico. Hay una cierta relación inversa entre la hiperlipidemia y la pérdida en la reducción de la albúmina plasmática. Además se ha postulado que por su alto peso molecular no son excretadas en comparación a la albúmina. Además se ha postulado la disminución de la lipasa de lipoproteínas en niños con este síndrome como un factor contribuyente a la linidemia

INMUNOGLOBULINAS SERICAS EN EL SINDROME NEFROTICO:

La concentración de inmunoglobulinas "G" observada en pacientes con S.N. no tratado resultaron marcadamente reducidas, en un estudio de pacientes, 8 de ellos tenían valores normales de dicha inmunoglobulina.

Pacientes con nefrosis lipoidea su promedio de valores de inmunoglobulinas fue de 18.50/o y aquellos con Síndrome Nefrótico secundario a glomerulonefritis crónica su valor fue de 25.90/o; además concentraciones de Ig. "A" se encontraron bajas en 9 pacientes con valores mínimos y 18 con Síndrome Nefrótico secundario a glomerulonefritis.

En contraste con los datos anteriores Ig. G "M" se encontró elevada en pacientes con Síndrome Nefrótico.

En los pacientes con tratamiento esteroideo se encontró que los valores de Ig. "G" y "A" se encontraban en valores más altos que los que no habían recibido tratamiento, la Ig. "M" no tuvo alteración. La disminución de inmunoglobulina "G" y "A" se cree que sea por defecto inmunológico, en la síntesis de estas pero el mecanismo donde reside la anomalía en este proceso es muy discutido. (12)

DATOS MAS FRECUENTES EN EL SINDROME NEFROTICO:

EN ORINA:

Proteinuria por arriba de 2 gramos en 24 horas. Cilindros hialinos, células ovales de grasa, densidad urinaria alta.

EN SANGRE:

Hiperlipidemia, elevación de las alfa-globulinas.

La eritrosedimentación puede estar elevada. La concentración de Na en el suero suele encontrarse bajo entre 130-135 mEq/litro. Los glóbulos blancos pueden estar ligeramente elevados entre 10,000 a 12,000x cc. La Hb y el hematocrito pueden estar normales. Suele encontrarse hipoproteinemia.

DIAGNOSTICO:

Este está basado sobre los hallazgos clínicos y de laboratorio típicos, característicos hallados en la biopsia renal y la respuesta al tratamiento con esteroides, es lo ideal, para un buen diagnóstico.

MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME NEFROTICO:

El edema que se desarrolla en el curso de varias semanas es la manifestación más frecuente de presentación. Es corriente que exista un antecedente de infección respiratoria. El niño puede estar letárgico o anoréxico; una ganancia de peso del 15 al 20% es común y es debido a la acumulación de líquido de edema. El volumen de orina está usualmente deprimido y la orina concentrada puede aparecer oscura.

El niño generalmente no se ve seriamente enfermo, su cuadro más importante es el edema, muy comúnmente con derrame ascítico y pleural. El líquido de edema se puede acumular en diferentes sitios, después de dormir la cara y los párpados o región sacra pueden estar edematosos. La presión arterial es usualmente normal o ligeramente baja, sin embargo en algunos casos esta elevada pero es transitoria.

Hay una susceptibilidad aumentada hacia los procesos infecciosos, posiblemente relacionados al bajo nivel de gammaglobulinas en el plasma. La peritonitis, o septicemia, y la celulitis son las infecciones más comunes.

La trombosis venosa o arterial son infrecuentes pero potencialmente serias complicaciones y están acentuadas por la terapia diurética. Los pacientes no tratados tienden a tener un curso prolongado caracterizado por episodios recurrentes; en algunas ocasiones la remisión puede ser espontánea o después de una enfermedad intercurrente tal como el sarampión.

CAMBIOS HISTOPATOLÓGICOS EN LAS DIFERENTES VARIANTES DE SINDROME NEFROTICO:

Desde el punto de vista histológico el síndrome nefrótico se clasifica de siguiente forma:

- Lesiones glomerulares mínimas
- Esclerosis glomerular segmentaria y focal
- Glomerulonefritis membranosa proliferativa
- Glomerulonefritis membranosa

A continuación se describen los hallazgos histológicos de cada una de las lesiones.

Lesiones glomerulares mínimas.

Este grupo se caracteriza morfológicamente por ausencia de lesión glomerular a la microscopia óptica. La inmunofluorescencia es negativa y por

microscopia electrónica se detecta fusión de los podocitos. Los túbulos distales presentan generalmente infiltración lipídica del citoplasma de sus células epiteliales. La mayor parte de los casos se presentan clínicamente con síndrome nefrótico de tipo idiopático.

2. Esclerosis glomerular segmentaria y focal:

Está caracterizado histopatológicamente por degeneración hialina, proliferación, de un segmento del ovillo glomerular de un porcentaje variable de glomerúlos, fundamentalmente yuxtamedulares.

El segmento patológico generalmente se adhiere a la parieteal correspondiente de la cápsula de Bowman, comúnmente sin proliferación epitelial y presenta zonas claras, constituidas por sobrecarga lipídica de algunas células endoteliales.

Por inmunofluorescencia se encuentran depósitos de IgM en las lesiones segmentarias.

La mayoría de los casos se presentan clínicamente como síndrome nefrótico idiopático primario, frecuentemente con hematuria microscópica, proteinuria es poco selectiva.

La mayoría de los casos son corticoresistentes. Algunos pueden presentar remisiones prolongadas con antimetabolitos. La tercera parte muere por insuficiencia renal después de períodos muy variables desde 1 a 16 años de evolución.

3. Glomerulonefritis membranoproliferativa:

Histológicamente la lesión se caracteriza por proliferación endocapilar asociada a engrosamiento difuso, generalmente irregular, de las paredes de los capilares glomerulares. Este engrosamiento es debido a depósitos que se pueden localizar tanto en la membrana basal como en la célula endotelial o el seno mismo de la membrana basal. En raras ocasiones pueden encontrarse sobre el lado epitelial de la membrana basal o bien pueden mezclarse varios tipos de depósitos. Generalmente sólo la microscopía puede definir la localización del depósito. En los casos con depósitos intermembrano endoteliales, los estudios con inmunofluorescencia han demostrado depósitos de IgG y B1C en las paredes capilares y en menor cantidad de IgA, IgM y fibrinógeno. Los casos con depósitos densos en el seno mismo de la membrana basal sólo muestran depósitos de B1C.

La mayoría de estas glomerulopatías son idiopáticas. Algunas son postinfecciosas, menos frecuentemente postestreptocócicas y ocasionalmente

encuentran relacionadas con enfermedades sistémicas. Predominan en el sexo femenino y aparecen con mayor frecuencia entre los 8 12 años.

Clínicamente se manifiesta como síndrome nefrótico con hematuria, macro y microscópica, en ocasiones con hipertensión arterial y siempre con hipocomplementemia persistente. Algunos casos pueden evolucionar durante muchos años sólo con proteinuria y hematuria. Aproximadamente la quinta parte se acompaña de insuficiencia renal en la fase aguda.

La evolución es lentamente progresiva hacia la insuficiencia renal en períodos de tiempo variables, desde el primer año de evolución hasta 10 ó 15 años después.

4. Glomerulonefritis Membranosa:

Se caracteriza por un engrosamiento regular y difuso de todas las paredes de los capilares con ausencia de proliferación endocapilar. El engrosamiento es debido a depósitos anormales que se localizan por fuera de la membrana basal, entre ésta y la célula epitelial.

Los estudios con inmunofluorescencia han demostrado depósitos granulosos difusos de IgC y B C en todas las paredes de los capilares glomerulares.

La mayoría de los casos son idiopáticos. Ocasionalmente se encuentra antecedente infeccioso.

Clínicamente se manifiesta como síndrome nefrótico acompañado de hematuria, casi siempre microscópica. La proteinuria es poco selectiva y el complemento hemolítico es normal.

Ocasionalmente se observa insuficiencia renal e hipertensión arterial en los períodos iniciales. Predomina en el sexo masculino y se puede manifestar a cualquier edad a partir de los 6 meses.

5. Otras Lesiones:

La nefropatía túbulo intersticial (pielonefritis, reacción tóxica a drogas etc.), glomerulonefritis crónica, pueden causar síndrome nefrótico.

TRATAMIENTO:

La hospitalización es necesaria sólo para el diagnóstico inicial, la biopsia y el tratamiento de complicaciones graves o recaídas con edema intenso.

La actividad del niño no se limita, salvo que haya un edema incapacitante o infección grave.

La dieta debe ser hiperprotéica, salvo que exista insuficiencia renal con hiperazoemia. Está indicada la restricción de sodio (0.5 a 1.0 g de sodio al día), cuando existe edema, y durante el tratamiento con dosis diarias de esteroides; rara vez se necesita la restricción de líquidos.

El tratamiento con corticosteroides suele inducir la diuresis en 8 a 10 días.

Cuando existe ascitis, derrame pleural que restringe la respiración, edema intenso en miembros, escroto o labios mayores que causa irritación cutánea, puede hacerse uso de diuréticos; si no hay respuesta puede usarse con enorme cuidado albúmina pobre en sal (1 gr. por kg. de peso corporal) por vía intravenosa, en un lapso de varias horas, para incrementar el volumen de plasma.

El tratamiento esteroides se administra si los antecedentes, los datos del examen físico y de laboratorio son compatibles con síndrome nefrótico con lesión mínima, o si en la biopsia se demuestra esta lesión o esclerosis glomerular focal mínima. Si el diagnóstico histológico corresponde al de las formas proliferativas de la enfermedad, nefropatía membranosa, o esclerosis glomerular avanzada, el tratamiento con esteroides no es útil y puede causar hipertensión u otras complicaciones.

En la actualidad los esteroides más usados son la prednisona y la prednisolona.

1. Para inducir la remisión (administración diaria de prednisona): 60 mg/día/m² de superficie corporal, fraccionada en 3 ó 4 tomas diariamente por 4 semanas (no debe excederse la dosis de 80 mg/día).
2. Para conservar la remisión:
40 mg/día/m² de superficie corporal por tres días consecutivos de cada semana por un período adicional de 4 semanas. Si la proteinuria se negativiza durante el período de tratamiento intermitente, se agregan 4 semanas más de tratamiento intermitente a partir del momento en que ocurra la negativización.

El único agente inmunosupresor eficaz en el síndrome nefrótico es la ciclofosfamida. Este tratamiento quedará limitado a los casos de nefrosis lipoidea, corticosenibles pero con recaídas frecuentes o corticodependientes, en la esclerosis glomerular segmentaria y focal.

La ciclofosfamida se administra a 2.5 mg/kg/día por la mañana durante 6 semanas, junto con prednisona (2 mg/kg) como dosis única en días alternos. La dosis de prednisona se disminuye gradualmente después de terminar el tratamiento con ciclofosfamida.

Ahora bien, existen un grupo de pacientes que al suspenderse los esteroides recaen, denominándose de CORTICO DEPENDIENTES, otro grupo que presentan recaídas en número de 2 a 3 en un año, a estos se les llama de recaídas frecuentes.*

A estos dos últimos grupos es donde está indicada la administración de inmunosupresores del tipo CICLOFOSFAMIDA a dosis de 2 mg/kilo por 6 semanas, sin aún así no obtuviera remisión completa esta indicado una nueva BIOPSIA RENAL para obtener mejor diagnóstico.

CAMBIOS HISTOPATOLOGICOS EN LAS DIFERENTES VARIEDADES DE SINFROME NEFROTICO

**Estudio efectuado en 126 niños con problemas de
Síndrome Nefrótico a los que se les efectuó
BIOPSIA RENAL.**

Dando los siguientes datos: (2)

TIPOS DE LESION HISTOPATOLOGICA

CAMBIOS GLOMERULARES	TOTAL	o/o
1) Cambios mínimos:	98	77.1
2) Lesión Esclerótica Focal:	12	9.4
3) Glomerulonefritis Proliferativa:		
Mesangial	4	3.1
Cambios Crecientes	4	3.1
Membrano Proliferativa	6	4.7
4) Nefrosis Membranosa:	2	1.5
5) Glomerulonefritis Crónica	1	0.7
TOTAL	127	99.6

Estudio recopilado de "La Lancer" junio 20, de 1970 sobre tipos de lesión Histopatológica en niños con S.N.

**TIPOS DE LESION HISTOPATOLOGICA EN 213 NIÑOS CON
SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO OBTENIDO DE ESTUDIOS
EFECTUADOS EN HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO. 1976 (3)**

PATOLOGIA	CASOS	o/o
a) Lesiones glomerulares mínimas	142	67.0
b) Esclerosis glomerular	28	13.0
c) Glomerulonefritis membrano proliferativa	16	8.0
d) Proliferación Mesangial Moderada	14	6.0
e) Esclerosis Glomerular Total	12	5.5
f) Glomerulopatía Extramembranosa	1	0.5
TOTAL	213	100.0

**SINDROME NEFROTICO PRIMARIO EN PEDIATRIA ESTUDIO
HISTOPATOLOGICO DE 16 BIOPSIAS RENALES
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA HOSPITAL ROOSEVELT (1)**

RESULTADO BIOPSIAS	NUMERO	o/o
1.— Lesiones Glomerulares Mínimas	11	68.75
2.— Esclerosis Glomerular Segmentaria y focal	1	6.25
3.— Glomerulonefritis Membranoproliferativa	1	6.25
4.— Glomerulonefritis Membranosa	2	12.50
5.— Nefropatía Túbulo Intercial	1	6.25
TOTAL	16	100.0

VIII ANALISIS ESTADISTICO

Para la presentación de este estudio se harán cuadros y gráficas estadísticas en relaciones porcentuales.

Se utilizaron las siguientes variables:

- | | |
|-------------------------------|-----------------------------|
| 1. Grupos etarios | 4. Manifestaciones clínicas |
| 2. Sexo y distribución | 5. Medicamentos |
| 3. Número de casos reportados | 6. Complicaciones |

ANALISIS ESTADISTICO CASOS DE SINDROME NEFROTICO ENCONTRADOS DURANTE LOS AÑOS ESTUDIADOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE AMATITLAN CUADRO No. 1

AÑOS	No.
1976	0
1977	0
1978	2
1979	1
1980	0
1981 (junio)	1
TOTAL	4

Fuente:

Archivo de registros clínicos del Hospital Nacional de Amatlán. De los años de 1976 a junio de 1981.

En la tabla de los casos reportados, se observa que en el año de 1978, se registró la mayor incidencia de ingresos por dicha enfermedad.

ANALISIS ESTADISTICO CUADRO No. 2 DISTRIBUCION ETARIA

EDAD	No.	o/o
0 - 4	0	0.0
5 - 8	2	50.0
9 - 12	2	50.00
TOTAL	4	100.0

Como puede apreciarse en la tabla, respecto de los grupos más afectados, se encuentra entre los 4 años a 12 años.

CUADRO No. 3

DISTRIBUCION POR SEXO DE LOS CASOS DE SINDROME NEFROTICO

SEXO	No.	o/o
MASCULINO	3	75.0
FEMENINO	1	25.0
TOTAL	4	100.0

Tal como lo reporta la literatura al respecto del sexo, la mayor frecuencia Síndrome Nefrótico se encontró en el sexo masculino, con la siguiente proporción de 75o/o, respecto con el 25o/o en el sexo femenino.

SIGNOS CLINICOS QUE PRESENTARON LOS PACIENTES QUE INGRESARON AL HOSPITAL DE AMATITLAN DURANTE LOS AÑOS ESTUDIADOS:

CUADRO No. 4

Manifestaciones Clínicas	Número de Pacientes	o/o
EDEMA:	4	100
ANOREXIA	3	75
DOLOR ABDOMINAL	2	50
HIPERTENSION ARTERIAL	1	25
DISNEA	1	25
OLOGURIA	1	25

Síntomas iniciales según orden de frecuencia que se presentaron en los pacientes de este estudio, (Hospital de Amatitlán Enero 1976 a junio 1981).

El edema fue el que ocupó el primer lugar en los signos clínicos de ingreso al dicho hospital, el promedio del tiempo de evolución del edema, fue de 15 días. El primero en aparecer fue el edema periorbital. Como es visto es el signo más notorio tanto a los ojos de los padres de los pacientes, al paciente en sí, como al médico

HALLAZGOS DE LABORATORIO QUE SE TOMARON COMO PARAMETRO PARA EL DIAGNOSTICO DE SINDROME NEFROTICO EN EL HOSPITAL NACIONAL DE AMATITLAN

Cuadro No. 5

ORINA

Albúmina	Densidad	Albúmina	GL Blancos	GL Rojos	Cilindros
Hrs. o/o					
2.85 gr.	1.025	++	++	—	—
2.98 gr	1.016	—	++	—	—
2.32 gr	1.005	+++	+	—	—
2.80 gr	1.020	++	+	—	—

CUADRO No. 6

SANGRE

De	Creati-	Coles-	Albú-	Hb	Ht	Vs
rea	nina	terol	mina			
—	1.28 mg/o/o	—	—	14.5 gr	41 o/o	90 mm/h
—	—	—	—	12.0 gr	41 o/o	51 mm/h
—	3.04 mg/o/o	494.74 mg	1.32	15.5 gr	48 o/o	72 mm/h
—	—	410.3 mg	—	11.5 gr	33 o/o	120 mm/h

+ Paciente pidió egreso voluntario, al siguiente día de hospitalización.

Reingresó.

En los exámenes señalados se listan únicamente los que fueron encontrados en los reportes de laboratorio, ya que se encontraron varias fichas médicas donde aparecieron/en evolución y en las órdenes médicas que sí se les fue tomado, sin embargo ni en las notas de evolución, ni los informes aparecieron los resultados; de dichos laboratorios. Como podemos apreciar los exámenes arriba enumerados, en su mayoría alterados y muy significativos de la enfermedad, fueron los que condujeron

a la sospecha y diagnóstico de Síndrome Nefrótico.

MEDICAMENTOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE SINDROME NEFROTICO

Cuadro No. 7

MEDICAMENTOS:

NUMERO DE PA QUE RECIBIERO MEDICAMENTO

1. Diuréticos:	
a) Furesemide	4
2. Esteroides:	
a) Prednisona	3
3. Antibióticos:	
a) Penicilina Procaína	1
b) Ampicilina	2
c) Otros+	3
4. Dieta Hiposódica	4

+ En este grupo entró cualquier otro tipo de medicamentos que se le administraron a los pacientes durante su estancia hospitalaria (Asa, Marex, Maalox, etc).

Los medicamentos enumerados fueron los más utilizados en el tratamiento en dicho Hospital, el tiempo de administración no fue posible obtenerlo con exactitud porque las papeletas estaban incompletas, en el caso de la Prednisona el medicamento que se utilizó más, ya que se inició en la primera semana de hospitalización diagnóstico por hallazgos de laboratorio.

COMENTARIO:

Solamente se encontró dos complicaciones y estas fueron infección del aparato respiratorio, como es el caso de la bronconeumonía. Se debe recordar que debido a el tratamiento con esteroides, los pacientes se exponen a sufrir infecciones más fácilmente, con la vigilancia más estrecha de estos pacientes se evitará dichas complicaciones, u otras.

Como nos podemos dar cuenta, en el hospital de Amatlán, no se realizó ninguna biopsia Renal, no sabiendo la causa.

No se reportaron casos de pacientes fallecidos de un total de 4 pacientes.

Síndrome Nefrótico, lo cual indica un 00 por ciento.

REINGRESOS DE PACIENTES POR SINDROME NEFROTICO EN EL HOSPITAL NACIONAL DE AMATITLAN, EN LOS AÑOS ESTUDIADOS (Enero 1976 a Junio 1981)

De los 4 pacientes que se estudiaron en los años de 1976 a Junio 1981 en el Hospital de Amatlán, fueron reportados únicamente un reingreso por recaída de Síndrome Nefrótico.

En el seguimiento de los pacientes de Síndrome Nefrótico en la consulta externa del Hospital de Amatlán, de los 4 casos reportados únicamente 2 se presentaron al seguimiento, se nota la poca colaboración de los padres de los pacientes para poder tener un mejor control de estos, una vez al mes.

CONCLUSIONES

El grupo etario más afectado fue el de 5 a 12 años de edad. El Síndrome Nefrótico afecta con mayor frecuencia a los niños de sexo masculino.

No se pudo determinar ningún factor etiológico en la patogenia de nuestros nefróticos.

Como síntomas iniciales el edema y anorexia fueron los de mayor importancia que motivaron la consulta médica.

La observancia clínica no fue respaldada por ayuda diagnóstica del laboratorio en varios casos, razón por la cual no se cumplió con los criterios diagnósticos del Síndrome Nefrótico.

En los pacientes tratados no se observó ninguna resistencia inicial a los esteroides, y la respuesta clínica al tratamiento fue evidente.

En pacientes que se pudo determinar duración completa de tratamiento con Prednisona, no se observó patrón único de dosis y duración. Puede decirse lo mismo respecto al tratamiento de las recaídas.

La prevalencia y presentación del Síndrome Nefrótico es baja, relacionada con las otras causas de ingreso al departamento de pediatría del Hospital de Amatlán, en los años estudiados de 1976 a Junio 1981.

La letalidad fue nula, ya que no se presentó ningún caso, en los años estudiados.

No existe diferencia en cuanto a las manifestaciones clínicas encontradas en nuestros pacientes pediátricos, que las reportadas en las lecturas consultadas, teniendo en cuenta, las limitaciones en los métodos diagnósticos empleados en el Hospital de Amatlán.

En ningún paciente del Hospital de Amatlán se efectuó Biopsia Renal para determinar un diagnóstico definitivo, debido a la falta de medios técnicos para realizarlas.

En el Hospital de Amatlán tanto el estudio clínico como los resultados de laboratorio, fueron los elementos que condujeron al diagnóstico del Síndrome Nefrótico.

Como reingreso se tuvo un 25o/o, por recaída de dicho Síndrome,

posiblemente debido a la poca colaboración de los padres de los pacientes. En el seguimiento del caso.

La mayoría de pacientes no se presentan a las citas en la consulta externa, para el seguimiento del caso, debido a falta de conocimientos sobre la enfermedad.

RECOMENDACIONES

A nivel médico se necesitan incrementar el conocimiento de la patología Renal para hacer diagnósticos más exactos y efectuar un mejor manejo hospitalario y ambulatorio de nuestros pacientes. El seguimiento tendrá que establecerse a través de una clínica especializada en enfermedades Renales, atendida por personal médico que conozca el curso de la enfermedad de aquellos pacientes en control.

Aplicar los métodos diagnósticos para clasificar el Síndrome Nefrótico utilizando, de preferencia la Biopsia Renal.

Estudiar las diferentes pautas de tratamiento, tratando de seleccionar las más adecuadas, que dé mejores resultados y beneficios al propio paciente. Esto podrá lograrse si son tratados por especialistas de la Patología Renal.

Todo paciente que sea dado de alta del Departamento de Pediatría del Hospital de Amatitlán, deberá ser controlado muy de cerca para evitar las recaídas con Síndrome Nefrótico.

La información sobre las características del paciente y de sus problemas incluyendo el de Síndrome Nefrótico deberá ser registrado adecuadamente y con detalle en el expediente clínico respectivo, con el fin de facilitar y hacer más efectivo el sistema de atención de estos pacientes.

1. Morales M. María Elena; Síndrome Nefrótico Primario en Pediatría, Consideraciones sobre su diagnóstico, tesis de graduación Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Abril 1978.
2. Churg, J. Haddad R. White R. Pathology of the Syndrome of Nephrotic in Children. Lancet June 20 Pg. 1299-1970.
3. G. Gordillo, F. Mota, L. Velásquez: Nefrología Pediátrica Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México. Primera Edición. Noviembre 1976. Pág. 135.
4. Rance C. Arbus G. Balfe J. Tratamiento del Síndrome Nefrótico en niños. Clínicas Pediátricas de Norte América Nov. 1976.
5. Ibarra R. Oscar R. Síndrome Nefrótico en Pediatría estudio retrospectivo. Hospitales San Juan de Dios y Roosevelt. Trabajo de tesis Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Junio 1978.
6. Journal of Pediatrics July 1978.
7. Robinns Stanley. Tratado de Patología, 1975.
8. Nelson V. Tratado de Pediatría. Sexta Edición. 1971.
9. Ramírez R. José A. Síndrome Nefrótico Idiopático. Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento de 25 Casos en la Pediatría del Hospital General San Juan de Dios. Tesis de Graduación Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala. Noviembre 1978.
10. Garrahan. Juan P. Medicina Infantil. Séptima Edición.
11. Betancourt, C. Galicia, J. Fernández, U. Cordón C.O. Protocolo para pacientes con Síndrome Nefrótico. Servicio de Nefrología del Hospital General del I.G.S.S. XIX Congreso Nacional de Pediatría, Marzo 1977.
12. Shearn M.A. The New England Journal of Medicine. Circulating Immune Complexes in Steroid-Responsive Nephrotic Syndrome.
13. Cecil Loeb, Etal. Tratado Medicina Interna 13a. Edición. Editorial Interamericana; México, traducida por Dr. Alberto Folch. 1972.
14. Harrison T.R. Medicina Interna. 3a. Edición; México, la Prensa Mexicana. 1965.
15. Goodman Louis S. Gilman Alfred. Bases Farmacológicas de la Terapéutica

Br.


MILVIO IBRAHIM CASTRO SANTIZO

Dr.

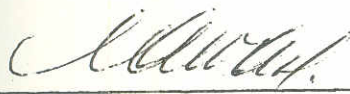

JORGE VELÁSQUEZ GARZA

Dr.

Revisor.

JORGE E. MENDEZ M.

Dr.


Director de Fase III
CARLOS A. WALDHEIM C.

Dr.

Secretario

JAIIME GOMEZ ORTEGA

Vo. Bo.

Dr.


Decano.
CARLOS A. WALDHEIM C.