

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

SINDROME NEFROTICO EN PEDIATRIA

(Estudio Retrospectivo en Hospital "General San Juan de Dios" y Hospital Nacional de Escuintla).

EDUARDO ENRIQUE MUÑOZ MIRANDA

Guatemala, Julio 1981.

CONTENIDO

1. - INTRODUCCION
2. - REVISION DE ANTECEDENTES
3. - DEFINICION DE TERMINOS
4. - OBJETIVOS
5. - MATERIAL Y METODOS
6. - RECURSOS
- 7 - DESCRIPCION DEL SINDROME NEFROTICO
 - a.- ETIOLOGIA
 - b - CLASIFICACION
 - c - FRECUENCIA
 - d.- PATOLOGIA
 - e.- FISIOFATOLOGIA
 - f.- MANIFESTACIONES CLINICAS
 - g.- LABORATORIOS
 - h.- COMPLICACIONES
 - i.- EVOLUCION Y PRONOSTICO
 - j.- TRATAMIENTO
8. - PRESENTACION DE RESULTADOS
9. - TABLAS
- 10.- CONCLUSIONES
- 11.- RECOMENDACIONES
- 12.- BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Dentro de la variada patología renal, uno de los problemas que más daño causa a la población infantil es: EL SINDROME NEFROTICO que -- amenaza en convertirse es uno de los más grandes flagelos, para la sociedad en que vivimos.

El presente trabajo, es un estudio retrospectivo, de como se diagnóstica, trata y sigue a un paciente con Síndrome Nefrótico en los -- Hospitales General San Juan de Dios y Nacional de Escuintla.

Es conveniente y necesario actualizar y -- hacer una revisión bibliográfica sobre Síndrome Nefrótico. Para así contribuir a establecer pautas que mejores, el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los casos que presentan dicha entidad morbosa.

Para la realización del trabajo se elaboró un protocolo, conteniendo los parámetros -- para hacer un análisis comparativo en ambos hospitales.

En espera que este trabajo sirva de ali-- ciente y estímulo para la realización de futuros estudios en la juventud profesional de Guatemala..

REVISION DE ANTECEDENTES

A.- NIVEL NACIONAL:

- 1.- Síndrome Nefrótico primario en Pediatría, consideraciones sobre su diagnóstico, Hospital Roosevelt Abril-1978 Dra. Maria E. Modureci.
- 2.- Síndrome Nefrótico en Pedriatria, estudio retrospectivo. Hospital General San Juan de Dios y Roosevelt, Junio - 1978 Dr. Ibarra O Radamez.
- 3.- Síndrome Nefrótico Idiopático. Tratamiento y seguimiento de 25 casos en la Pediatría del Hospital General San Juan de Dios. Noviembre 1978 Dr. Ramirez Ruano J.A.

Dichos estudios engloban aspectos importantes sobre el manejo, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con Síndrome Nefrótico en diferentes hospitales de la capital, y en este trabajo se enfocan los mismos problemas tomando en cuenta diferentes ambientes hospitalarios, ampliándolo a nivel departamental y a nivel nacional.

DEFINICION DE TERMINOS:

Los términos que se definen a continuación corresponden a la patología del Síndrome Nefrótico:

- 1.- Remisión: Ausencia de Edema y orina sin proteína, por los métodos cualitativos - durante cinco días consecutivos. (15)
- 2.- Recaidas: Edema, o la muestra de la primera orina de la mañana contiene cuando menos 100 mgr de proteína por 100 ml. - (medida con tira colorimétrica) o tiene una reacción de 2 cruces al ácido Sulfo-salicílico durante siete días consecutivos. (15).
- 3.- Recaidas Frecuentes: Dos recaídas en término de seis meses, a pesar de que aún respondan al tratamiento diario con prednisona. (15).
- 4.- Corticosenesibles: Se consideran así a los pacientes en que se observó negativización de la proteína durante tres días consecutivos después de ocho semanas de tratamiento con Predisona. (8).
- 5.- Conticorresistentes: No lograr Remisión con Prednisona diariamente durante 28 días (8).

- 6.- Síndrome con resistencia temprana a los esteroides: No lograr remisión en los primeros 28 días de tratamiento con Prednisona. (15).
- 7.- Síndrome con resistencia tardía a los esteroides: No lograr remisión durante un lapso de 28 días de prednisona después de una o más remisiones inducidas por esteroides (15).
- 8.- Lesiones glomerulares mínimas: Se considera dentro del diagnóstico histopatológico de lesiones glomerulares mínimas, la presencia de células epiteliales del oville glomerular con ligero engrosamiento de las paredes capilares y celularidad mesangial normal (no más de tres células por cada espacio intercapilar). (8).
- 9.- Proteinuria: En adultos la presencia de proteína en orina, que exceda de 3.5 g al día y en niños, de 0.5 a 0.1 g/Kg de peso corporal al día (15).
10. Hipoalbuminemia: En niños se define como la albúmina sérica menor de 2.5 gr/dl. (15).

OBJETIVOS

- GENERALES:
- 1.- Conocer la incidencia, métodos diagnósticos, tratamiento establecido y manifestaciones clínicas más frecuentes en el Síndrome Nefrótico, mediante una revisión retrospectiva de las historias clínicas en los Hospitales General San Juan de Dios y Nacional de Escuintla.
 - 2.- Conocer con que frecuencia, se presenta el Síndrome Nefrótico en ambos hospitales.
 - 3.- Conocer si el tratamiento establecido a los pacientes ha sido el más efectivo.
 - 4.- Conocer los últimos estudios sobre Síndrome Nefrótico, mediante una revisión bibliográfica.
- ESPECIFICOS:
- 1.- Conocer que porcentaje de remisión y recaídas han tenido los pacientes con Síndrome Nefrótico.
 - 2.- Conocer cuales han sido las complicaciones más frecuentes durante el transcurso de la enfermedad.

fermedad.

- 3.- Conocer el grupo etario y sexo más afectado.
- 4.- Conocer que tipo de tratamiento se dió durante la hospitalización.
- 5.- Establecer criterios diagnósticos y tratamientos de acuerdo a nuestros propios recursos.

MATERIAL Y METODOS

Para la realización del presente trabajo, se estudiaron los expedientes clínicos de 14 niños con diagnósticos de Síndrome Nefrótico, de los cuales 10 ingresaron al Hospital General San Juan de Dios y 4 al Hospital Nacional de Escuintla, durante el periodo comprendido de 1978 a 1980, pacientes cuyas edades fluctuaron entre 6 meses y los 14 años de edad, cuando la enfermedad se hizo presente.

El criterio de selección de estos casos -- fué clínico, según el diagnóstico de ingreso; o sea presentaron Proteinuria con edema generalizado, ya que a ninguno se le efectuó biopsia renal.

Se analizó cada uno de los expedientes -- clínicos para confirmar el diagnóstico de Síndrome Nefrótico.:

Para recolectar la información se elaboró un instrumento de trabajo conteniendo lo siguiente: Edad, sexo, procedencia, grupo étnico, tiempo de evolución, historia clínica, pruebas de laboratorio, tratamiento, respuesta al tratamiento, complicaciones y seguimiento -- por consulta externa.

RECURSOS:

- Humanos:
- 1.- Asesor de la Tesis
 - 2.- Revisor de la Tesis
 - 3.- Persona encargada del archivo del Hospital General San Juan de Dios.
 - 4.- Persona encargada del archivo del Hospital Nacional de Escuintla
 - 5.- Secretaria de la biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas.

- Físicos:
- 1.- Archivo del Hospital General San Juan de Dios.
 - 2.- Archivo del Hospital Nacional de Escuintla
 - 3.- Historias clínicas.

DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME NEFRÓTICO

El término Síndrome Nefrótico (S.N.), ha sido empleado para designar un complejo sintomático con variadas manifestaciones clínicas y anatomopatológicas. Con pronóstico variable y respuestas cambiantes a los agentes terapéuticos, en particular a los adrenocorticoesteroides. (10).

Se caracteriza por la asociación de proteinuria masiva con hipoproteinemia y edema generalizado, hiperlipemia e hipercolesterolemia, a veces con hipertensión, hematuria, o hiperazotemia. (11).

El hecho central que determina la cadena de síntomas y signos es la exagerada pérdida de proteínas por el riñón. (11).

Munck en 1913 propuso el término de Nefrosis-Lipoidea, por haber encontrado al microscopio en los riñones de pacientes con S.N. glomerulos de apariencia normal y alteraciones de las células del epitelio, que consisten en el depósito de lípidos que él juzgó como degeneración tubular. Posteriormente se introdujeron los términos: Síndrome Nefrótico con cambios o lesiones glomerulares mínimas, la cual abarcaba proliferación endocapilar moderada, que en la actualidad es excluida, porque se han encontrado en ellos particularidades

des clínicas y de respuesta diferente al tratamiento. (21). Han quedado dentro de este grupo, aquellos con glomerulos opticamente normales y se le llama Nefrosis--Lipoide. (21).

ETIOLOGIA

La causa del Síndrome Nefrótico es desconocida, aunque existen evidencias que inducen a pensar que se trata de mecanismos Inmunológicos. (4).

Con el interrogatorio, es frecuente descubrir un antecedente infeccioso próximo, o la administración al organismo de proteínas heterólogas o de sustancias químicas no proteicas. La causa principal del Síndrome Nefrótico, se considera que es una alteración de la membrana basal del capilar glomerular que permite-- el paso excesivo de proteínas plasmáticas al filtrado, saturandose la capacidad de reabsorción del tubulo proximal. (9).

Mediante técnicas de Inmufuorescencia se ha sugerido la ausencia de mecanismos Inmunológicos en su patogénica; encontrando niveles normales del complemento y la falta de Inmunoglobulinas y complemento a nivel --- glomerular. (8). Se ha informado sobre la-- observación de cierta correlación entre el hallazgo de Inmunofluorescencia positiva y la evolución después del tratamiento con corticosteroides. (8).

Sugieren otros autores que en el Síndrome Nefrótico con lesión mínima exista una base Inmunológica del padecimiento, por encontrar linfotóxicas y anomalías de función de las células T. (15).

Gautier en 1942, describió un tipo específico y bien identificado de Síndrome Nefrótico, el cual se trasmite con carácter autosómico recesivo que aparece en las primeras semanas de la vida, no responde a ningún tratamiento y termina con la vida en pocos meses; se le denomina -- Síndrome Nefrótico congénito de variedad microquistica o de tipo Finlandez. (19).

Otros autores reportan que frecuentes exposiciones a hidrocarburos son seguidas por un aumento repentino correspondiente de depósitos o formación "in situ" de inmunocomplejos a nivel del -- glomerulo. (1).

Los inmunocomplejos pueden ser componentes epiteliales, renales y tubulares o proteínas plasmáticas que se vuelven antigénicas al ponerse en contacto con los hidrocarburos, siendo los anticuerpos dirigidos contra estos antígenos. (1).

Se ha visto aumento de la proteinuria al ponerse en contacto con los hidrocarburos, la cual desaparece luego de omitir la exposición. (1)

La hipótesis de Lagrue et al, se apoya en que las toxinas inhaladas pueden alterar los macrófagos alveolares pulmonares; provocando estos cambios una liberación -

tardía de enzimas o sustancias pro-inflamatorias las cuales actúan después de un período de tiempo, sobre la permeabilidad del capilar glomerular. (1).

CLASIFICACION DEL SINDROME NEFROTICO:

I.- PRIMARIO:

- A.- Síndrome Nefrótico con Lesión mínima glomerular
- B.- Esclerosis glomerular Focal
- C.- Glomerulonefritis proliferativa difusa: Membranoproliferativa, Mesangial Mesangial con Semilunas.
- D.- Nefropatía Membranosa bajo formas peculiares a lactantes.
- E.- No clasificable o Crónica.

II.- SECUNDARIO:

- A.- Infeccioso: Sífilis congénita, paludismo, toxoplasmosis congénita, infección por virus hepatitis B.
- B.- Enfermedades de Colágena: Púrpura de Henoch-Schonlein. Lupus ermatoso -- sistémico, periarteritis nudosa.

- C.- Glomerulonefritis posinfecciosa - aguda: Estreptococica, por Staph, Albus, viral.
- D.- Tumores: Enfermedad de Hodgkin, -- Leucemia
- E.- Agentes Nefrotóxicos: Trimetadiona, penicilamina, mercurio.
- F.- Trastornos cardiovasculares: Trombosis de vena renal, pericarditis - constrictiva, insuficiencia congestiva cardiaca.
- G.- Otras enfermedades: Síndrome de -- Alport, lipodistrofia parcial, síndrome de Goodpasture, síndrome uñarótula, diabetes sacarina, enfermedad drepanocítica, y amiliodosis.

Clasificación Histopatológica según Rance, etal (15).

Una clasificación adecuada del Síndrome Nefrótico que aparece en las primeras semanas o meses de la Vida y que toma en -- cuenta si es Primario o Idiopático o si es Secundario a Infecciones, Intoxicaciones, - Tumores etc. es la que hace Vargas etal a continuación. (19)

I.- PRIMARIO:

- A.- Síndrome Nefrótico tipo Finlandez.
- B.- Síndrome Nefrótico Infantil - familiar.
- C.- Lesiones Mínimas- Idiopático.
- D.- Lesiones Glomerulares Complejas.

II.- SECUNDARIO:

- A.- Infeccioso.
- B.- Nefrotóxico
- C.- Vascular.
- D.- Tumor
- E.- Otros.

FRECUENCIA:

Algunos autores reportan que el Síndrome Nefrótico aparece aproximadamente en uno de cada 50,000 niños menores de 16 años de edad. La enfermedad primaria explica que se ha --- diagnosticado en más del 95% de los casos en niños mayores de 1 año y 80% en adultos.

Las lesiones glomerulares mínimas se da en la mayor parte en niños y sólo en un 30% de los adultos. (15).

Otros autores dan estimaciones para los Estados Unidos de Norteamérica entre 1.3 a 2.8 caso por 100,000 niños menores de 16 -- años. Siendo la edad de mayor frecuencia - en preescolares, más de la mitad de los ca-- sos se presentan antes de los 4 años y casi las tres cuartas partes antes de los 5 años. (21).

En Latinoamérica se carece de informa-- ción precisa, pero se piensa que la inciden-- cia es la misma. En el Hospital Infantil de México la mayor frecuencia ha sido entre 2 a 6 años con predominio en el sexo mascu-- lino. (4).

En el Síndrome Nefrótico congénito tipo Finlades es de esperarse que pueda haber -- más de un caso por familia, aunque por lo -

general estos pacientes no responden a ningún tratamiento y fallecen antes de cumplir el -- año. (19).

En general creemos que el Síndrome se con-- sidera que es más frecuente en la primera de-- cada de la vida.- De los 2 a los 7 años se - gún unos autores y de 1 a 5 años de acuerdo - con otros, declinando hacia los 16 años y con predominio en el sexo masculino, siendo raro-- en el adulto; se ha observado también más casos en el medio urbano y en la raza blanca. (9).

PATOLOGIA

Síndrome Nefrótico Primario: (Sinónimo; - Nefrosis Lipóide; Idiopático; enfermedad de los procesos de los podocitos).

Macroscópicamente los riñones están aumentados de tamaño, edematosos y pálidos, con una superficie externa lisa; y a menudo estrias de lípidos en la superficie de la sección. (10).

Al microscopio corriente, los glomerulos tienen aspecto normal; con la única alteración anatómica de formación de vacuolas de lípidos, notable de las células epiteliales en los tabulos próximos. (16). En forma ocasional se observa en algunos pacientes, una ligera proliferación endocapilar mesangial. (10).

Con microscopio electrónico se aprecia, fusión y tumefacción de los podocitos de las células epiteliales que revisten la membrana basal, lo cual no es constante en la totalidad de los tubulos del penacho capilar. (10)

Con la mejoría clínica, se restablece la arquitectura normal de los podocitos, al desaparecer la proteinuria intensa. (16).

Por técnicas de Inmunofluorescencia se ha demostrado, que no hay depósitos de inmunoglobulinas o complemento en el riñón. (15).

Concluimos que, la causa de la proteinuria se debe a la alteración de la membrana basal a nivel molecular, que se acompaña siempre de modificaciones de las células epiteliales ya descritas, y la aparición de los cuerpos de Folli en el espacio urinario. (9).

Esclerosis Glomerular Focal: (Sinónimos; Glomeruloesclerosis Segmentaria Focal).

Habib la dividió en:

A).- Hialinosis, esclerosis focales y segmentarias, o ambos. Los cambios se manifiestan básicamente en los glomerulos yuxtaglomerulares, que contienen depósitos de Ig G, C'3, fracción de C'4 y friginógeno. (14).

B.- Esclerosis glomerular focal (fibrosis focal y global). Cuando menos el 15% de los glomerulos están totalmente esclerosados y hay lesión intersticial y tubular. Algunos pacientes tratados con esteroides, remiten de su enfermedad y en las primeras etapas pueden tener un cuadro histológico semejante al del S.N. con lesión mínima, es por esta razón que se ha sugerido que ambos pueden ser variantes de la misma enfermedad. (15).

Otros autores reportan que el S.N. está asociado con lesiones glomerulares mínimas en un 76% y glomeruloesclerosis segmentaria focal en un 7%, la respuesta a los esteroides y la

biopsia renal determinan la diferencia entre estas dos variantes; aunque inicialmente la glomerulosclerosis segmentaria focal responde a los corticoides, casi siempre progresa a insuficiencia renal. (7) Se cree que existe un factor de circulación que pueda ser capaz de inducir la glomerulosclerosis segmentaria focal. (7). La detección de glucostria renal y otros defectos tubulares en niños puede sugerirnos la presencia de glomerulosclerosis segmentaria focal. (7).

Glomerulonefritis Proliferativa Difusa:

I.- Membrano proliferativa: (glomerulonefritis mesangiocapilar, hipocomplementémica persistente o lobar).

Se divide en: A. Con depósitos subendoteliales; en que las paredes capilares están engrosadas por interposición de la matriz mesangial entre el endotelio y la membrana basal normal ("doble contorno"); en todos los casos hay depósitos granulosos densos en su endotelio, de complemento e inmunoglobulinas y en algunos el ovillo glomerular está delimitado con proteína. (15)

B.- Con depósitos intramembranosos densos ("enfermedad de depósitos densos"); engrosamiento de la pared capilar por material muy denso y refringente; dentro de la mem-

brana basal. Depósitos de la fracción C'3 del complemento son gruesos y granulosos en el mesangio, y débiles y lineales en la membrana basal. Pueden haber en ambos tipos "semilunas" epiteliales que inducen insuficiencia renal con mal pronóstico. (15).

La del tipo "A" es mediada por complejos inmunes con depósitos de inmunoglobulinas y complemento (Ig y C'4). Se cree que la de tipo "B" resulta de substancias capaces de activar el complemento por la vía externa. (14).

II.- Proliferativa Mesangial: (sinónimos: Glomerulonefritis endo y extracapilar); Hay proliferación endocapilar de todos los glomerulos con un grado variable de proliferación epitelial; puede haber semilunas epiteliales. Hay predominio del sexo femenino y en mayores de 8 años que evolucionan con hematuria y proteinuria sostenida y con hipertensión arterial severa. Todas son de peor pronóstico y progresan a insuficiencia renal. (11).

Glomerulonefritis Membranosa:

Hay engrosamiento difuso y generalizado de la pared capilar glomerular, con leve aumento de la matriz del mesangio; puede haber proliferación celular intercapilar. (20). La membrana basal glomerular da el aspecto de "rueda dentada", teñida con plata, por las prolongaciones de esta entre los depósitos antígeno-anticuerpo.

cuerpo a lo largo de la superficie de la pared capilar glomerular. En biopsia repetidas, la imagen histológica de la enfermedad no permanece estática. (20).

Hay cuatro tipos o estadios: I y II con localización de los depósitos electrodensos -- de predominio subepitelial, III y IV formas tardías, con localización de los depósitos --- electrodensos de predominio intramembranoso. (20).

La patogenia de la enfermedad se desconoce; pero las técnicas de inmunofluorescencia muestra depósitos de inmunoglobulinas y complemento (Ig y C'3), en la pared del capilar glomerular; observándose también depósitos leves de - Ig M Ig A. Se cree también que esta enfermedad pueda ser secundaria a antibióticos, parasitismo, sífilis, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide etc. (20).

Se ha observado que algunas de estas enfermedades se han transformado en glomerulonefritis antimembrana basal glomerular, las que se han asociado a un cuadro clínico rápidamente progresivo de insuficiencia renal. (20).

Síndrome Nefrótico Congénito de Tipo Finlandés:

La etiología de la enfermedad es desconocida; se sabe se inicia en la vida intrauterina, siendo frecuente la prematurez, placenta gran-

de al nacimiento, proteinuria y patrón proteínico de S.N. en el plasma. Al examen se puede encontrar fontanelas y suturas amplias, así como retraso en la osificación; policitemia o eritroblastosis fetal. (19)

Las dilataciones tubulares en la zona cortical renal llamados microquistes, es la base del diagnóstico y la principal característica. (19).

Ocasionalmente sobre todo en forma tardía, pueden haber depósitos de inmunoglobulinas y complemento, pero la opinión general es que la enfermedad no es de complejos inmunes. (19).

FISIOPATOLOGIA

En esta sección describimos las alteraciones que más frecuentemente se presentan en el Síndrome Nefrótico, haciendo un análisis por separado de los diferentes signos y síntomas:

Alteraciones de la Membrana Basal del Capilar glomerular en relación con la Proteinuria:

Al microscopio electrónico se ha podido comprobar la ultraestructura del capilar glomerular, mostrando que porciones del citoplasma de sus células endoteliales está muy delgada, formando pequeños poros llamados "Fenestraciones", cubiertos de diafragmas muy finos; (23) pero permeable para el líquido que filtrará por la membrana basal; el diámetro de estas fenestraciones varía, regulando el líquido filtrado. (9).

La membrana basal formada por material amorfo y filamentos muy finos, permite el paso, por sus porosidades, de agua y pequeñas moléculas proteínicas de bajo peso molecular (23). El agua, las proteínas de bajo peso molecular y otras pequeñas moléculas pasan luego al espacio urinario por los canales que quedan entre los pies-

de los podocitos; pero las proteínas si se filtran en exceso son incorporadas por pinocitosis al citoplasma de las células epiteliales, pasando luego al espacio urinario, (9). La variante cuantitativas y cualitativas de las proteinurias se debe a las alteraciones moleculares de la membrana basal en los distintos procesos patológicos. (9) A veces pasan proteínas de variado peso molecular, hasta las más grandes, en otras existe mayor selectividad y sólo pasan las pequeñas, de acuerdo al tamaño de los poros. Las células del tubulo próximo normalmente reabsorben a las proteínas filtradas de bajo peso molecular, en forma no selectiva, procediendo luego a su degradación enzimática. (9). En presencia de una alteración de la membrana basal con filtración de proteínas de mayor peso molecular y en mayor cantidad; la reabsorción es mayor y aumenta el catabolismo renal. (19).

Lesiones ultraestructurales leves coinciden por proteinurias selectivas, encontrándose en pacientes que remiten espontáneamente o responden a los esteroides; en cambio las lesiones graves coinciden con proteinurias no selectivas, no responden a los esteroides y son de pronóstico más grave. (9). Se puede considerar curado a un paciente con S. N. cuando se comprueba el hallazgo de proteinuria con características cuantitativas y cualitativas fisiológicas; en cambio la proteinuria anormal nos indicaría que la remisión es sólo aparente o que se produciría una recaída. (9).

HIPOPROTEINEMIA

La característica más importante del S.N. es la hipoproteinemia, la cual se atribuye a excreción urinaria de proteínas condicionadas por la lesión glomerular. Cuantificando la albuminuria de los pacientes con este síndrome, el promedio de excreción urinaria no excede de 7 gr/día. (9).

En condiciones normales la capacidad del hígado para sintetizar albumina equivale a 0.25 gr/Kg de peso por 24 horas, o sea 17.5 gramos por día para un adulto promedio. Pero con un mayor consumo de proteínas, el organismo puede producir hasta 100 gr por día. (9).

Mediante estudios previos, se ha demostrado que no existe daño hepatocelular funcional o morfológico; como se creía antes; y en presencia de potasio normal, se puede aducir que las funciones de liberación y transporte extracelular se mantienen de forma adecuada. (2)

Electroforéticamente se manifiesta descenso acentuado de la albúmina y un aumento de la alfa 2 globulina; en general la gamma globulina está disminuida; la alfa I y beta globulinas no se modifican; el fibrinógeno está aumentado. La Ig M está aumentada; con

desaparición casi total de la Ig G; Ig A; Ig D, por lo que hay tendencia a las infecciones en estos pacientes, ya que la Ig M, sólo es portadora de anticueros débiles. (9).

Se reporta que en el S.N.P. la síntesis de albúmina se incrementa substancialmente y que la hipoalbuminemia es originada por excreción y catabolia renal exageradas. Dicha catabolia renal se realiza tanto en el túbulo proximal como en el distal. (2).

Straus ha demostrado que, una vez en el interior de las células tubulares, la proteína es digerida "in situ", y Maumbach mostró que, después de resorbida, es transferida a vacuolas apicales, ricas en lisosomas; que la catalizan. (2).

Katz demostró que mientras en los animales normales la degradación de proteínas en los tubulos renales es sólo de 10% del total; en el S.N. la catabolia renal aumenta a más del 50% y la nefrectomia total contribuye a reducirlo en más de 60%. (2).

HIPERLIFEMIA Y LIFIDURIA:

La concentración plasmática de colesterol aumenta, al igual que los fosfolípidos y los triglicéridos- grasas neutras-; para algunos-

el colesterol total y los fosfolípidos están aumentados moderadamente en proporción similar, en tanto que los triglicéridos -- quintuplican su valor normal. (9).

La grasa se puede presentar en el sedimento urinario en forma de cuérpos ovalados que corresponden a lipoproteínas resorbidas hacia las células epiteliales tubulares y -- después descamadas junto con ellas. (16).

Existen dudas con respecto al origen de las alteraciones de los lípidos en el S.N. Se ha comprobado que en el suero de pacientes Nefróticos hay un aumento absoluto de -- las betalipoproteínas, quilomicrones y cantidades anormales y hasta disminuidas de alfalipoproteínas. (9).

EDEMA NEFROTICO:

El fenómeno central del edema es la hipovolemia originada por la hipoproteinemia.

Al disminuir la albúmina plásmatica, se origina una disminución de la presión oncótica rompiendose el equilibrio capilar general, lo que a su vez altera la distribución del líquido extracelular, es decir aumenta el líquido intersticial a consecuencia del intravascular por la misma hipovolemia; esto estimula el mecanismo renina angiotensi

na, que a nivel de las suprarrenales aumenta -- la producción de aldosterona que a su vez a nivel renal aumenta la reabsorción tubular del sodio; llevandose al edema nefrótico. (9).

El edema generalizado se manifiesta por el cúmulo de fluido intersticial en el tejido celular subcutáneo y en los órganos. Cuando la -- acumulación existe también en las cavidades serosas se denomina Anasarca (9).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

El síntoma inicial suele ser la aparición del edema gradual, el cual es blando, depresible (deja fovea). (15)

En los tejidos periféricos, el edema es de tipo gravitacional, cambiando de lugar al modificar la postura del cuerpo. Se puede generalizar hasta producir hidrotórax, ascitis, hidrotórax. El paciente está pálido, anoréxico con lassitud e irritabilidad, puede haber dificultad respiratoria, distensión abdominal con dilatación de las venas de la pared abdominal. (10)

Con la proteinuria duradera; el cartilago auricular se reblandece; el cabelló pierde su brillo, los lechos ungueales -- muestran una banda transversal blanca. (15)

Hay hepatomegalia moderada en un 25% de los pacientes, a veces aparecen lesiones erisipeloides en varias partes del cuerpo, acompañados de fiebre y a menudo de bacteriemia. Puede haber hematuria, azoemia e hipertensión. (10).

El hecho más importante es la proteinuria, indicándonos que la enfermedad está activa; algunos autores indican que más o menos el 40% de los pacientes remiten ex-

ponetaneamente. Las recaídas se relacionan comúnmente con complicaciones infecciosas inespecíficas. (4).

El líquido extraído de las cavidades -- por punción tiene poca proteína menos de 0.10 gr %, suele ser lechoso por su elevado contenido en grasa; las pruebas funcionales hepáticas son normales. Al examen oftalmoscópico se ha señalado como hallazgo frecuente un resplandor húmedo en la retina. (9)

LABORATORIO:

ORINA:

Es opalescente, forma espuma con facilidad y contiene unos 300 a 1000 gr de proteína por 100 ml (reacción 3 a 4 cruces). No muestra sangre, pero en 13% de los casos se ha señalado hematuria microscópica. (15)

Otros reportes indican el 40% de pacientes Nefróticos tienen Hematuria Microscópica (más de 1000 eritrocitos por minuto en orina de 3 horas.) (4).

Al microscopio se pueden apreciar, cilindros hialinos, granulados y cuerpos grasos ovales (células oscuras y redondas llenos de granulos densos). Con luz polarizada se observan estereos de colesterol en gotitas, células o cilindros en forma de cuerpos berrifrigentes "en cruz de malta". En muchos casos aumenta la depuración de Urea y Creatinina. La proteína es selectiva y más del 90% es Albumina. (15).

La concentración y el Ph urinario por lo general no estan afectados. (4).

SANGRE:

La velocidad de sedimentación aumenta por las alteraciones en los "patrones" de proteína del suero. El suero es lechoso, con concentraciones mayores de colesterol, triglicéridos, fosfolípidos y lipoproteínas de baja densidad. Disminuye la Albumina en suero -- al igual que las globulinas con excepción de alfa 2 que aumenta. (15).

Las Proteínas séricas totales se encuentran reducidas en promedio de 4 gr \pm 0.5/100 ml; pero es más constante la reducción de la Albumina, que llega a niveles de 0.5 gr/100 ml. (4).

Los niveles de Colesterol sérico total - estan alrededor de los 450 mgr/100 ml y hay casos hasta 1500 mgr/100 ml. (4).

Es frecuente la hipocalcemia la cual se considera como efecto de la hipoalbuminemia o sea una reducción de la fracción de unión proteica del calcio sérico. (14).

En algunos enfermos disminuye el yodo - unido a Proteína y Tiroxina, pero no se sabe si sufren Hipotiroidismo. (15).

El fibrinógeno se reporta aumentado en todas las formas de S.N. (14). Se han reportado deficiencias en el factor IX de la coagulación. (10).

COMPLICACIONES:

Infecciones:

La pérdida de gammaglobulinas en orina, se ha atribuido la tendencia para una mayor susceptibilidad a infecciones en pacientes Nefróticos; también la pérdida de C'3 en la orina; función anormal de macrófagos por ingestión de lípidos, y circulación lenta por edema. El tratamiento con esteroides suprime las defensas inmunológicas contra la infección. (15)

El Neumococo fué la causa de la mayor parte de las infecciones, pero actualmente predominan los microorganismos gramnegativos. (15)

Las infecciones respiratorias superiores, infecciones entéricas, la bronconeumonía y erisipela, son complicaciones frecuentes y constituyen de hecho la causa de muerte en todos los casos de S.N. que así terminan. (22)

La peritonitis puede aparecer si hay ascitis. La compresión del pulmón por derrame pleural y elevación del diafragma por el líquido de ascitis, aumenta la susceptibilidad a la neumonía. (15)

La Varicela y la Rubeola son peligrosas en pacientes tratados con esteroides diariamente. Si hay riesgo de exposición a estas enfermedades habrá que disminuir la dosis de prednisona a un nivel de sosten 0.5 mg/Kg/día. (15)

EVOLUCION Y PRONOSTICO:

Algunos autores indican que: hasta que el S.N. haya estado en remisión durante cinco años podemos asumir que el paciente está curado, sin embargo puede haber recaídas 5 a 10 años después de la remisión. (15)!

El índice de supervivencia actual es de 80% a 85% con el tratamiento esteroideo y vigilancia cuidadosa. Se sabe que hay menor probabilidad de muerte causada por la enfermedad, si esta es del tipo de lesión mínima. (15).

Cuando no se hacían biopsias, el diagnóstico dependía de datos clínicos. Las estadísticas demostraban que la enfermedad remitía espontáneamente en un 40%; con el uso actual de quimioterápicos, antibióticos y corticoides, dicha cifra se eleva a 75%. (9).

El pronóstico es similar en ambos sexos. Las remisiones parciales o totales son frecuentes, seguidas de recaídas de intensidad variables. El pronóstico es bueno si ocurren dentro de los 2 primeros años, pero si este plazo se prolonga, puede persistir un aumento de la betalipoproteína durante lar-

go tiempo; según algunos autores, esta alteración predispone a una Arteriosclerosis juvenil. (9).

Otros autores sugieren que la detección glomerular de Proteínas Inmunes en pacientes Nefróticos pudiera constituir un índice de predicción de recaídas frecuentes. La mayoría son Corticosensibles, pero existe un 20 a 40% de los casos, según diferentes series, que muestran recaídas frecuentes. Situación que los coloca en alto riesgo de complicaciones, principalmente infecciosas que en algunos casos pueden ser letales. (8).

TRATAMIENTO

El tratamiento del Síndrome Nefrótico Primario es empírico; sin embargo, la corticoterapia provoca remisión y diuresis adecuada en casi la totalidad de los casos; por lo que se emplea como tratamiento de elección. (22)

La hospitalización es necesaria sólo para establecer el diagnóstico, la biopsia y el tratamiento de complicaciones graves o recaídas con edema intenso. (15).

Unos autores opinan que el tratamiento del S.N. en general debe planearse de acuerdo con sus sucesivas fases patológicas. ---

Procurando en primer lugar: normalizar la membrana basal de los capilares glomerulares o combatiend^o los mecanismos de sensibilidad con drogas inmunosupresoras. (9).

En segundo lugar; restituir la proteinemia y la volemia mediante medidas dietéticas, transfusiones de plasma o sangre. En tercer lugar; tratar la retención de sodio mediante dieta hiposódica, el suministro de solúreticos, glucocorticoides, los antagonistas e inhibidores de la aldosterona. (9).

En todos los casos deben combatirse las infecciones agudas, establecer una higiene mental; hay que dedicar cierto tiempo en informar a los padres, acerca de la naturaleza de la enfermedad y el porqué de las medidas terapéuticas. (10)

MEDIDAS TERAPEUTIVAS GENERALES

ACTIVIDAD FISICA:

No hay que restringir la actividad física, durante el estado edematoso, excepto para evitar la transmisión de enfermedades infecciosas; aconsejando mantener al paciente fuera de la escuela, iglesia,

lugares públicos etc. Dependiendo del grado del edema se dará reposo en la fase inicial. (22).

DIETA:

La ingesta de sal no será mayor de 50 a 70 meq de sodio por día. (22)

De 0.5 a 1 gramo de sodio al día. (15).

Cuando exista edema no debe añadirse sal a las comidas; después de la diuresis como puede producirse hiponatremia, es necesaria la administración de sal a las dosis recomendadas. (10)

Estimular la ingesta de proteínas, para compensar la pérdidas urinarias y el exagerado catabolismo renal; debiendo ingerir una dieta que contenga de 2 a 3 gramos por Kg por día de proteínas de alto valor biológico. (22)

Debido a la anorexia, se considera difícil prescribir una dieta con más de 2 gr/Kg de proteínas por día en el período de edema; pero esto se modifica en general con el apetito que despiertan los glucocorticoides; en el período de remisión pueden darse dietas de 3 y hasta 4 gr/Kg por día. (9)

Se aconseja completar la dieta con hidratos de carbono, hasta cubrir un 50% del valor calórico total y grasas en cantidad no mayor de 35% de dicho valor; estas grasas se pueden ingerir ya que la hiperlipemia no mejora si las suprimimos de la dieta. (9).

Si el edema es severo y progresivo, se puede incluso restringir la ingesta de líquidos hasta un promedio de 30 a 60 ml/Kg por día, dependiendo del volumen urinario diario. (22)

DIURETICOS:

Si el edema es intenso y llega obstaculizar la visión, se recomienda mantener la cabeza elevada para disminuir el edema por gravedad; de igual manera si hay gran distensión del escroto, se elevaran los miembros inferiores para que el edema se desplace. (22).

Los diuréticos son útiles coadyuvantes del tratamiento, sobre todo al inicio; siendo los de elección el Furosemide y el Acido etacrínico, que pueden ser usados en dosis única de 2 mgr/Kg, pudiendose repetir o doblar la dosis de 12 a 24 horas, si no se obtiene aumento del volumen urinario (10).

Los expansores del volumen plasmático más utilizados actualmente estan la albúmina humana libre de sal, que puede ser empleada en el paciente severamente edematoso, asociada con furosemide. La dosis recomendable de albúmina humana libre de sal es de 0.5 a 1 gr/Kg en una solución al 25%. (22)

Una sobredosis puede provocar edema agudo de pulmón. Después que se inicia la diuresis, se debe mantener por medio de dosis bajas los diuréticos habituales. (22)

El efecto diurético intenso aumenta la concentración del volumen plasmático, y cuando se acompaña de infección e hiperlipemia, contribuye al desarrollo de trombosis vascular. (22)

CORTICOSTEROIDES:

Si la remisión espontanea ocurre al inicio o durante la investigación, se observarán los distintos cambios: si es completa, puede volver el niño a su hogar y ser vigilado al igual que los que remiten con esteroides. (15)

Actualmente los esteroides más usados son la Prednisona y la Prednisolona. (15)

La Prednisona se administra por vía oral o dosis de 60 mgr/día por m² de superficie corporal, fraccionada en tres o cuatro tomas por

cuatro semanas (hasta 80 mgr/día/m²s.c.)
(10)

Luego la dosis diaria se reduce a 40 mgr/m² de s.c. por tres días consecutivos de cada semana, por un período de cuatro semanas más (tratamiento intermitente). -
(22).

La mayoría de los pacientes remiten durante el período de tratamiento continuo. Si la proteinuria desaparece durante el período de tratamiento intermitente se agregan cuatro semanas más de tratamiento intermitente a partir del momento en que esto ocurra. (22)

Se ha demostrado que el tratamiento intermitente produce mayor supresión del eje hipotálamo-pituitario-adrenal y también más efectos colaterales, que el régimen de días alternos. (22)

Reportes recientes indican que pacientes tratados con prednisona con las dosis antes descritas, pueden producir remisión del S.N. con lesiones glomerulares mínimas; siendo estos regímenes generalmente bien tolerados, pero pueden desarrollar signos de hipercorticismos. Además muchos de estos pacientes sufren recaídas y el tratamiento tiene que ser prolongado aumentando el riesgo de efectos colaterales

les severos = (13)

La supresión del eje Hipotalamo-pituitario adrenal, posiblemente inducida por tratamiento con prednisona en dosis altas puede producir recaídas. (13)

Grupos de pacientes han sido tratados con Metilprednisolona con dosis de 15 a 20 mg/Kg administrada intravenosamente entre 20 y 30 minutos cada 24 horas por tres días consecutivos; después se les da Prednisona (20 mg/m²/día) durante cuatro semanas. Se reduce la dosis luego a 20 mg/m² en días alternos, continuándolo por cinco meses; Todos estos pacientes tienen una completa remisión, generalmente entre 10 días y no se han observado signos de infección, hipercorticismos, ni otros efectos colaterales. (13)

Los primeros signos de mejoría que se observan durante el tratamiento son: El incremento del flujo urinario con desaparición del edema; la proteinuria desaparece dentro del período continuo de tratamiento en la mayoría de los casos. La remisión se completa con el aumento de los niveles del albúmina en sangre y en la concentración total de proteínas; al igual que una disminución progresiva del colesterol. (22)

Cuando el paciente continua sin responder a los esteroides, está indicada la biopsia re-

nal para asegurarse si no hay otras lesiones diferentes a las de cambios mínimos.

(22)

INMUNOSUPRESORES:

El único agente Inmunosupresor eficaz ha sido la Ciclofosfamida. Se han estudiados otros productos como la mecloretamina, azatriopina y cloramincil. La -- Ciclofosfamida es un agente tóxico; se administra en dosis de 2.5 mg/Kg/24h -- por la mañana, durante 6 semanas, junto con prednisona en dosis única y en días alterros. La dosis de prednisona se disminuye gradualmente después de terminar el tratamiento con Ciclofosfamida. (15)

La Ciclofosfamida se interrumpe si el número de leucocitos baja a menos de 4000/mm², y se administra de nuevo en menor dosis, después que los leucocitos aumentan a más de la cifra señalada. (15)

Estos medicamentos han logrado ser benéficos en algunos pacientes, sobre todo cuando han sufrido recaídas frecuentes o efectos secundarios graves con los esteroides. (12)

Es indispensable hacer un estudio histológico a cada paciente que será sometido a este tipo de terapia. (12).

Las complicaciones de esterilidad y el --- riesgo de cancer han hecho que se precise la -- duración óptima del tratamiento con Ciclofosfamida. (15)

Hay alopecia, la cual es reversible; depresión de la médula osea, por lo que cada semana se pide recuento de glóbulos blancos. (15)

Parece que los efectos de esterilidad son graves en niños, pero puede haber recuperación de la espermatogénesis. (15).

PRESENTACION DE RESULTADOS

Los pacientes que incluimos en nuestro estudio los dividimos en dos grupos:

Grupo I. Formado por 10 pacientes (71.4%) del Hospital General San Juan de Dios.

Grupo II. Formado por 4 pacientes (28.5%) del Hospital Nacional de Escuintla

I. La edad de los pacientes al inicio de la enfermedad varió entre los 6 meses y los 14 años; la mayor frecuencia estuvo entre los 3 y 5 años de vida, lo que representa un 42.8% sigue en orden de frecuencia los comprendidos entre las edades de 10 a 12 años con un 28.5%, de 0 a 2 años con un 21.4% y de 13 a 15 años con un 7.1% (Tabla I y fig. I)

II. Predominó el Sexo masculino con 57.1% y un mayor porcentaje 71.4% procedían del área urbana, el resto un 28.5% procedían del área rural; no teniendo estos datos significancia estadística. (Tabla 2 y 3)

III. En el mes previo al inicio aparente de la enfermedad, un paciente presentó "Lupus eritematoso Sistémico", en el resto de los pacientes no se encontró ningún antecedente. (Tabla 6)

IV. Al ingreso 13 pacientes presentaban edema (92.8%); cinco pacientes presentaron hipertensión arterial, con presión diastólica mayor de 80 mm Hg lo que hace un 35.7% seis pacientes tuvieron proteinuria la cual fué medida cuantitativamente (3 a 4 cruces), lo que nos representa un 42.8%; la hematuria microscópica estuvo presente en siete pacientes, haciendo un 50%; la hiposalbuminemia menor de 3.5 mg/dl e hipoproteinemia se presentó en 9 pacientes con un 64.2%; la hipercolesterolemia mayor de 280 mg/dl, se presentó en cinco pacientes con un 35.7%; el Nitrógeno de Urea fue mayor de 20 mg/dl en 4 pacientes, un 28.5%; y la creatinina sérica fué mayor de 1.51 mg/dl en un paciente, con un 7.1% (Tabla 4).

V. Los pacientes del Grupo II no fueron tratados con esteroides; de los cuales tres remitieron espontáneamente en las primeras seis semanas de hospitalización; a un paciente se le dió egreso contraindicado. Además se les administraron otros medicamentos como: Lasix, Penicilina Procaína, y Ampicilina.

VI. Los pacientes del Grupo I cuatro no recibieron esteroides; tres remitieron espontáneamente en las primeras siete semanas de hospitaliza-----

ción; se le dió egreso contra indicando a un paciente.

VII. Seise pacientes recibieron te rapia con esteroides (Predni sona) sin patrón único de dó sis y duración, presentandose la misma condición en las re- caídas.

VIII. Cinco pacientes fueron segui- dos por consulta externa con- uno o dos controles, un pa- -- ciente remitió después de una semana de tratamiento y des- -- pués no volvió a consulta; - los cinco pacientes que men- -- cionamos experimentaron un to tal de 17 recaídas entre los- 6 meses y un año de haber re- mitido; de estos, un paciente ha tenido 9 ingresos en un - término de dos años no habien- dosele efectuado biopsia re- nal, ha sido tratado con pre- dnisona en cada recaída y sin diferentes dosis, cada vez.-- (Tabla 5)

IX. Las complicaciones más impor- tantes estan en orden de fre- cuencia según la tablã 6.

Distribución por edad de los pacientes en los Hospitales

Edad	Nº de Pacientes
0-1 años	5
2-5 años	6
6-10 años	0
10-15 años	3
15-20 años	0
TOTAL	14

PRESENTACION DE TABLAS



TABLA No. 1

Distribución por edad de los pacientes con S.N. en Ambos Hospitales.

EDADES	Hosp. G.S.J. de Dios	Hosp. Esc.	%
0- 2 años	2	1	21.4
3- 5 "	6	0	42.8
6- 9 "	0	0	0
10-12 "	2	2	28.5
13-15 "	0	1	7.14
TOTAL	10	4	100%

Edad al Inicio en los 14 años con Síndrome Nefrótico

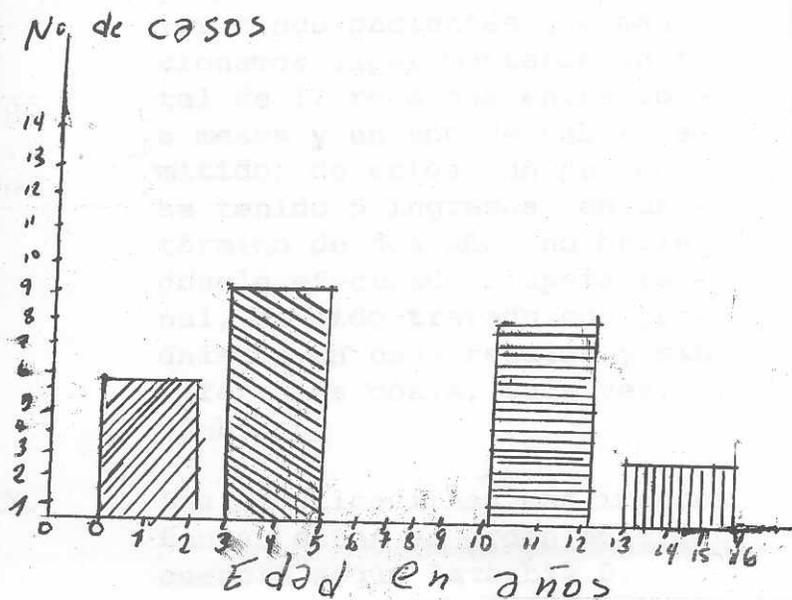


Figura No. 1

TABLA No. 2

Distribución por Sexo de los pacientes con S.N. ambos hospitales.

SEXO	Hosp. G.S.J. de Dios	Hosp. Esc.	%
Masculino	5	3	57.1
Femenino	5	1	42.8
TOTAL	10	4	100%

TABLA No. 3

Procedencia de los pacientes con S.N. ambos Hospitales

PROCEDENCIA	Hosp. G.S.J. de Dios	Hosp. Esc.	%
RURAL	4	0	28.5
URBANA	6	4	71.4
TOTAL	10	4	100%

TABLA No. 4

Características Iniciales en los 14 pacientes con S.N. ambos Hospitales.

CARACTERISTICAS	No. casos	%
Sexo masculino	8	57.1
Sexo femenino	6	42.8
Edema	13	92.8
Presión arterial diastólica mayor de 80 mm Hg	5	37.5
Proteinuria importante (3 a 4 cruces)	6	42.8
Hematuria microscópica	7	50
Hematuria Macroscópica	-	-
Hipoalbuminemia menor de 3.5 mg/dl	9	64.2
Hipercolesterolemia mayor de 280 mg/dl	5	35.7
N de Urea mayor de 20 mg/dl	4	28.5
Creatinina mayor de 1.5 mg/dl	1	7.14

TABLA No. 5

Tratamiento, seguimiento, remisiones, y recaídas de los pacientes estudiados.

TRATAMIENTO	No. Pctes Seguidos por C. ext.	Remisiones	No. Recaídas
ESTEROIDES	6	5	1
NINGUNO	8	2	3
TOTAL	14	7	4

TABLA No. 6

Complicaciones más importantes por orden de frecuencia.

COMPLICACIONES	No. Pacientes	%
D.P.C.	3	21.42
G.E.C.A	3	21.42
ANEMIA	2	14.28
L.E.S	1	7.14
D.H.E.	1	7.14
Cirrosis Hepática	1	7.14
Ascitis	1	7.14
S. Cushinoide	1	7.14

CONCLUSIONES

- I. El grupo más afectado, fué el de 3 a 5 años de edad; predominó el sexo masculino en un 57.1% y la mayoría proviene del área urbana en un 71.4%
- II. La sintomatología más importante fué - el edema, la oliguria, la distensión abdominal y la ascitis.
- III En ninguno de los pacientes de nuestro estudio, se determinó el factor etiológico de la enfermedad; en un paciente se presentó Lupus eritematoso sistémico o previo al Síndrome Nefrótico.
- IV No hubo criterio diagnóstico respecto al S.N. y en algunos casos el aspecto clínico no se respaldó por ayuda de laboratorio. La proteinuria fué sólo determinada por método cuantitativo y no cualitativo.
- V No se presentó corticorresistencia al iniciar el tratamiento con Prednisona, y la respuesta clínica el tratamiento con esteroides varió entre una y 18 semanas.
- VI No hubo patrón único de dosis y duración en los pacientes tratados con esteroides y la misma condición se pre-

sentó con las recaídas.

- VII Solamente el 35.7% de los pacientes fueron seguidos por consulta externa, con uno o dos controles, el resto no lo fué, ingresando cuando sufrían recaídas.
- VIII No se efectuaron controles de laboratorio, para evaluar las diferentes respuestas al tratamiento; según los cambios bioquímicos que se alteran en el Síndrome Nefrótico.
- IX Aunque actualmente existe personal especializado para realizar biopsias en el Hospital General San Juan de Dios; no se efectuó ninguna a pesar de que un paciente tuvo 9 recaídas; lo que nos permitiría conocer los diferentes tipos de lesión en el S.N.P.

RECOMENDACIONES

- I Llevar un mejor control y seguimiento por consulta externa de los pacientes egresados, hasta un mínimo de cinco años, al mismo tiempo que efectuar la laboratorios respectivos sobre todo --- cuantificar la proteinuria (base del diagnóstico), si es que no puede --- efectuarse la dosificación en orina de 24 h, al menos en colección nocturna de 12 h.
- II Establecer el diagnóstico patológico del S.N. ampliamente desde el punto de vista clínico, Bioquímico e histológico si es necesario. Dar importancia inicialmente a los síntomas, signos y datos de laboratorio que nos puedan orientar a problemas de lesión glomerular.
- III Iniciar tratamiento corticosteroides en ausencia de infección si se cuenta con el diagnóstico clínico y de laboratorio del S.N.P. dosificándolo por metro cuadrado de superficie corporal, ya que los cuadros de edema y anasarca enmascaran el verdadero peso. Se pasa rá a la segunda fase del tratamiento - cinco días después de haber remitido - la proteinuria.

- IV. Las complicaciones intrahospitalarias en caso de enfermedad se disminuirá la dosis de prednisona a 0.5 mg/Kg/día que son los niveles fisiológicos o de sosten. Las diuréticos se tendrán que usar con mucho criterio.
- V Efectuar biopsia renal a todo enfermo que se haya vuelto resistente a los esteroides, ya en niños con recaídas frecuentes y graves efectos secundarios de la prednisona, - también a menores de 9 meses con hematuria persistentes, cilindros de hem o eritrocitos en la orina, hipocomplementemia, biper- tensión e hiperazoemia.
- VI Tomar en cuenta las conclusiones de los estudios efectuados en nuestro medio, para po- der estandarizar criterios diagnósticos y - tratamientos a nuestro alcance.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Cagnolli, et al; Relation between hydrocarbon exposure and the Nephrotic syndrome. British Medical Journal. April 1980 págs. 1068.
- 2.- Exaire E. et al; Hepatic Synthesis and Albumin distribution in the Primary Nephrotic Syndrome as demonstrated by immunofluorescence. - Arch. Invest. Med. México: 9 págs. 485 mayo 1978.
- 3.- Ibarra, O.R.; Síndrome Nefrótico en Pediatría, estudio retrospectivo. - Hospital General San Juan de Dios y Roosevelt. Trabajo de Tesis Facultad de Ciencias Médicas, Junio 1978.
- 4.- Meneghello J. Pediatría..Segunda Edición. Editorial Intermédica -- 1978. págs. 1116-1121.
- 5.- Morales M.E.; Síndrome Nefrótico Primario en Pediatría, consideraciones sobre su diagnóstico. Trabajo de Tesis. Facultad de Ciencias Médicas - Abril 1978.

- 6.- Mota, F et al.; Idiopathic Nephrotic Syndrome with diffuse mesangial proliferation. Bolumen médico del Hospital Infantil de México Vol. XXXVI No. 2. pp. 299 305, April 1979.
- 7.- McVicar, M. Exeni and Susin, M.; Nephrotic Syndrome and Multiple Tubular defects in children: An early of focal segmental Glomerulosclerosis. The Journal of Pediatrics. Vol. 97. No. 6 pp. 918-922 December 1980.
- 8.- Mota, F. H. et al.; Immunopathological studies as a Useful parameter to Predict relapses in Children with Lipoid Nephrosis. Bol. Med. Hospital Infantil de México. -- Vol. XXXIII No. 6 pp. 1377-1383. December 1976.
- 9.- Matielo, R. V.; et al Nefrología. segunda edición. Editorial Interamericana 1971. págs. 301-329.
- 10.- Nelson, W.; Vaughan, V.; Mackay, J.; Tratado de Pediatría. Sexta Edición. Editorial Salvat 1971. págs. 1169-1175.

- 11.- Ochoa, E. et al.; Síndrome Nefrótico en la Infancia. Bol. Med. Hospital Infantil de México. Vol. XXXIII No. 4 pp. 745-761. Agosto-1976.
- 12.- Puga, F. et al.; Síndrome Nefrótico, correlación Anatomoclínica de 90 pacientes. Revista Chilena de Pediatría --- Vol. 45. No. 3 pag. 147. 1974.
- 13.- Ponticelli, C. et al.; Intravenous Methylprednisolone en minimal Change Nephrotic Syndrome. British Medical Journal. March 1980. pags. 685.
- 14.- Ramirez R.J.; Síndrome Nefrótico Idiopático, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de 25 casos en la Pediatría del Hospital General San Juan de Dios. Trabajo de Tesis. Facultad de Ciencias Médicas. Noviembre 1978.
- 15.- Rance, C. F. Arbus y Balfe J.W.; tratamiento del Síndrome Nefrótico en Niños. Clínicas Pediátricas de Norte América. Noviembre 1976. Pags. 741.
- 16.- Robbins, S.L.; Patología Estructural y Funcional. Editorial Interamericana - S.A. México 1975, pags. 1063-1072.

- 17.- Reynosos, G.M. et al.; Congenital Suphilis with Nefrotic Syndrome. Bol. Med. Hospital Infantil de México. Vol XXXVI. No. 3 pp. 425-231. Mayo 1979.
- 18.- Vergas, R. et al.; Anticoagulantes y Antitrombóticos en la Glomerulonefritis rápidamente progresiva del niño. Bol. Med. Hosp. Infant. de México. Vol XXXII No. 5 pp. - 803-813. Oct. 1975.
- 19.- Vargas, R.R. et al.; Finnish type congenital Nephrotic Syndrome. Bol. Med. Hosp. - Infant. México Vol XXXVII No. 3 pp. 549-58. 1980.
- 20.- Velasquez, F.F.; et al.; Idiopathic Membranous Glomerulonephritis. Bol. Med. Hosp. Infant. México. Vol. XXXVI No. 2 pp. 319-27. April 1979.
- 21.- Velasquez J.L. et al.; Evolución y Pronóstico de la Nefrosis Lipoide en Niños. Bol. Med. Hosp. Infant. de México. Vol. XXXIII No. 4 pp. 731-42. Agosto 1976.
- 22.- Velasquez J.L. et al.; Treatment of Lipoid Nephrosis. Bol. Med. Hosp. Infant. de México. Vol. XXXIII No. 4 pp. 933-41. Agosto -- 1976.
- 23.- Ham, W.A. Tratado de Histología. Sexta edición. Editorial Interamericana S.A. 1980. pags. 782-785.

Br.

Eduardo E. Muñoz Miranda

Asesor.

r. Harry F. Sanchinelli M.

Dr.

Revisor.

Dr. Marco Vinicio Donis

Director de Fase III

r. Carlos Waldheim

Dr.

Secretario

Dr. Raúl Castillo R.

Dr.

Decano.

Dr. Rolando Castillo Montalvo