

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
ESCUELA DE MEDICINA**



**“EPIDEMIOLOGÍA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO, EN EL  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM, 2006 - 2010 ”**

Informe Final Presentado Por:  
Dra. Gladys Silvana Ponce Bonilla

Para Optar al Título de Especialista en:

Medicina Pediátrica

Asesora:

Dra. Ana Elizabeth Cañas de Hernández

Nefróloga Pediatra

San Salvador, 22 de mayo de 2013.

# CONTENIDO

CONTENIDO.....	i
RESUMEN .....	ii
INTRODUCCIÓN.....	1
OBJETIVOS.....	3
OBJETIVO GENERAL.....	3
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	3
MARCO TEÓRICO.....	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	19
Elementos de la Pregunta de Investigación. ....	20
Pregunta de Investigación Estructurada .....	21
DISEÑO METODOLÓGICO.....	21
CONSIDERACIONES ÉTICAS .....	26
RESULTADOS .....	27
DISCUSION.....	33
CONCLUSIONES .....	35
RECOMENDACIONES.....	36
BIBLIOGRAFIA.....	37
ANEXOS .....	41
INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.....	41
CRONOGRAMA.....	<b>¡Error! Marcador no definido.</b>

# **RESUMEN**

## **Introducción**

El Síndrome Nefrótico Idiopático es una glomerulopatía frecuente en la población infantil. Al momento no existen estudios previos que den a conocer la epidemiología de dicha patología en El Salvador.

## **Objetivos**

Describir la epidemiología del Síndrome Nefrótico Idiopático en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre Enero 2006 a Diciembre 2010, haciendo énfasis en la asociación entre las lesiones histopatológicas y la respuesta al tratamiento con corticoesteroides.

## **Material y Métodos**

Diseño: Descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo

Se incluyeron los expedientes de pacientes con diagnóstico de Síndrome Nefrótico Idiopático encontrados en la base de datos del Departamento de Estadística y Nefrología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre enero de 2006 a diciembre de 2010.

Conclusión: Se estima que se presentan de un 35 a 40 nuevos casos por año, con predominio en edad preescolar y sexo masculino. En su mayoría son corticosensibles y la lesión histopatológica observada con mayor frecuencia en los pacientes corticoresistentes fue la proliferación mesangial difusa en un 46% , seguida en un 23% Hialinosis focal y segmentaria,

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome Nefrótico en Pediatría es una entidad clínica que se caracteriza por: edema, proteinuria masiva con valores mayores o iguales a 40 mg/mt<sup>2</sup>/hra, ó 50 mg/kg/día, e hipoalbuminemia menor o igual a 2.5gr/dl e hipercolesterolemia.

El Síndrome Nefrótico puede ser primario o idiopático o secundario a enfermedades sistémicas con involucramiento renal, tales como vasculitis (lupus eritematoso sistémico, púrpura de Henoch Scholein), enfermedades infecciosas (sífilis congénita, hepatitis B, virus de la inmunodeficiencia humana, etc.); drogas (antiinflamatorios no esteroideos (AINES), medios de contraste, rifampicina, etc.); neoplasias, etc.

De acuerdo a la respuesta a corticoesteroides se clasifica como: corticosensibles, corticodependiente y corticorresistente.

Al contrario de lo que sucede con los adultos, en los pacientes pediátricos no se realiza la biopsia renal en cuanto se diagnostica el síndrome nefrótico. Esto se debe a que la mayoría de los niños con Síndrome Nefrótico presentan el tipo primario o idiopático, en el cual la lesión histopatológica más frecuente (hasta en un 80%) es la de cambios glomerulares mínimos. Generalmente tienen una buena respuesta al tratamiento con corticosteroides, con resolución del edema y del resto de las manifestaciones clínicas que se presentan. Estos pacientes tienen un pronóstico favorable a mediano y largo plazo, ya que llegan a la curación sin dejar secuelas renales.

Si en caso después del tratamiento inicial con esteroides hay corticoresistencia, corticodependencia o recaídas frecuentes, se procede a realizar biopsia renal, ya que puede tratarse de una lesión renal compleja. En estos casos se pueden presentar lesiones histopatológicas diferentes a las lesiones glomerulares mínimas y la respuesta a los corticosteroides es pobre. Las lesiones histopatológicas

descritas en estos casos son: Proliferación mesangial difusa (PMD), Hialinosis segmentaria y focal (HSF), Glomerulonefritis membranoproliferativa(GNMP), y Glomerulonefritis membranosa o extramembranosa difusa (GNEED).

El pronóstico de los pacientes con Síndrome Nefrótico diferente a lesiones glomerulares mínimas, está determinado por la respuesta al tratamiento con esteroides. Aquellos pacientes corticoresistentes o corticodependientes pueden evolucionar a Insuficiencia renal crónica.

En el presente estudio se pretende conocer la epidemiología de la población infantil con diagnóstico de Síndrome Nefrótico Idiopático atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, entre enero de 2006 a diciembre de 2010, su respuesta a los corticoesteroides , y las lesiones histopatológicas asociadas a la respuesta al tratamiento.

# **OBJETIVOS**

## ***OBJETIVO GENERAL***

Conocer la Epidemiología del Síndrome Nefrótico Idiopático y la respuesta a esteroides en pacientes atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre los años 2006 a 2010.

## ***OBJETIVOS ESPECÍFICOS***

- Describir la Epidemiología del Síndrome Nefrótico Idiopático en la Consulta Externa de Nefrología en Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
- Identificar a los pacientes corticosensibles, corticodependientes y corticorresistentes atendidos en la Consulta Externa de Nefrología Pediátrica.
- Identificar el tipo de lesión histopatológica en los pacientes corticorresistentes y corticodependientes.

## MARCO TEÓRICO

### Definición

El Síndrome Nefrótico, es una entidad clínica caracterizada por proteinuria masiva  $>50\text{mg/kg/día}$  o  $40\text{ mg/m}^2/\text{h}$ , (índice proteinuria/creatininuria  $> 2,0$ ) edema, hipoalbuminemia, (albúmina plasmática  $<$  de  $2,5\text{gr}$ ). La hiperlipidemia con concentraciones elevadas de colesterol y triglicéridos en plasma, acompaña al cuadro.

### Epidemiología

En la literatura se estima la prevalencia de 16 en 100,000 niños y una incidencia de 2 a 7 casos nuevos por 100,000 niños por año a nivel latinoamericano.

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se registran de 35 a 40 nuevos casos anualmente, con un número acumulado de 427 pacientes en los últimos once años. Estas cifras representan 26% de las admisiones al Departamento de Nefrología y 0.36% de todas las admisiones al hospital en el mismo período. Aproximadamente la mitad de los pacientes son de edad preescolar, con prevalencia del sexo masculino en proporción de 1:1.5. Alrededor del 85% de los niños que reciben tratamiento con prednisona o prednisolona son corticosensibles, ya que al recibir el tratamiento desaparecen todos los datos clínicos y de laboratorio que caracterizan al Síndrome nefrótico. El resto son corticorresistentes y no responden al tratamiento con corticosteroides. La mayoría de los pacientes corticorresistentes(14%) no presentan Lesiones Glomerulares Mínimas en el estudio histopatológico renal, sino que las lesiones del parénquima son Hialinosis segmentaria y focal o Glomerulonefritis membranoproliferativa, y con menor frecuencia (2% de los pacientes) tienen otro tipo de lesiones, como

Glomerulonefritis membranosa o extramembranosa y Glomerulonefritis endo y extracapilar focal o difusa.

El estudio colaborativo Internacional de Enfermedades Renales en Niños (ISKDC), reportó que los niños con Síndrome Nefrótico presentaron lesiones histopatológicas compatibles con cambios glomerulares mínimos en 77%; Hialinosis Focal y segmentaria en 10%; Glomerulonefritis membranoproliferativa en 5%; proliferación mesangial difusa en 3%; Glomerulonefritis endo y extracapilar focal o difusa en 3%; y Glomerulonefritis membranosa o extramembranosa en 2%.(3)

Se desconoce la epidemiología del Síndrome Nefrótico Idiopático en nuestro país.

#### Clasificación:

Según su etiología podemos clasificar al Síndrome Nefrótico en Primario o Idiopático y Secundario a enfermedades sistémicas con involucramiento renal, como: lupus eritematoso sistémico, púrpura de Henoch Schoenlein y otras vasculitis; enfermedades infecciosas (sífilis congénita, hepatitis B, VIH, etc.); Drogas (AINES, medios de contraste, rifampicina, etc.); Neoplasias.

De acuerdo con la respuesta a los corticoides y la reaparición de la proteinuria el SN se puede clasificar de la siguiente manera:

- Remisión: Desaparición del edema y disminución de la proteinuria menor de 4mg/mt<sup>2</sup>/hra.
- Corticosensible: Desaparición de los síntomas y negativización de la proteinuria en las 4 primeras semanas del tratamiento con prednisona oral.
- Corticorresistente: Persistencia de proteinuria después de 4 semanas de tratamiento con corticosteroides.
- Recaída: Aumento de la proteinuria mayor o igual de 40mg/mt<sup>2</sup>/hra por mas de tres días consecutivos, cuando el paciente ya se encontraba en remisión.



- **Recaídas frecuentes:** Aparición clínica de síntomas y proteinuria(recaída) en más de dos ocasiones o más durante los primeros seis meses después del tratamiento o cuatro en un año.

- **Corticodependiente:** Es el Síndrome Nefrótico que recae de inmediato después de la remisión(primeras 2 semanas) o simplemente al reducir la dosis del corticosteroide empleado.

- **Respondedor Tardío:** Remite en la fase de tratamiento en días alternos con esteroides.

- **Resistente tardío:** Es la persistencia de la proteinuria(corticoresistencia) durante las recaídas a pesar del manejo con esteroides en un paciente que inicialmente fue corticosensible.

De acuerdo a la edad de aparición se clasifica en Síndrome Nefrótico del primer año de vida y Síndrome Nefrótico de la Niñez.

Tomando en cuenta la Lesión histopatológica se clasifica en: Lesiones glomerulares mínimas (LGM), Glomeruloesclerosis segmentaria focal (HSF), Proliferación mesangial difusa (PMD), Glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP), Glomerulonefritis membranosa (EM), Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa(GNEED).

Una de las contribuciones más importantes de la biopsia renal ha sido identificar estas diferentes enfermedades glomerulares y proporcionar ayuda para conocer el pronóstico y decidir el tratamiento. A diferencia de lo que sucede con los adultos, en los pacientes pediátricos no se realiza la biopsia renal en cuanto se diagnostica el Síndrome Nefrótico; esto se debe a que la lesión histológica de cambios glomerulares mínimos es la más frecuente hasta en un 80% de los casos. Por esto se da un tratamiento inicial con esteroides y si hay corticodependencia, corticoresistencia o recaídas frecuentes, se procede a realizar biopsia renal, ya que puede tratarse de una lesión renal compleja.

## **CLASIFICACION HISTOPATOLÓGICA DEL SÍNDROME NEFROTICO**

### Lesiones Glomerulares Mínimas(LGM)

También conocido como SN de cambios mínimos, enfermedad de cambios mínimos y nefrosis lipoidea. Se refiere a la entidad clínicopatológica que asocia al Síndrome Nefrótico con un cambio de configuración específico limitado a las células del epitelio visceral del glomérulo. Se caracteriza por glomérulos de apariencia normal en la microscopía de luz y sin depósito de inmunorreactantes en la inmunofluorescencia; sin embargo, en la microscopía electrónica se observa fusión de los pedicelos, lo cual ocasiona que el lado urinario de la membrana basal glomerular se cubra por una capa homogénea de citoplasma de células epiteliales en vez de ser una compleja interdigitación de los pedicelos de las células adyacentes. Con frecuencia se observa vacuolización como gotas de grasa y gotas hialinas en el citoplasma de las células tubulares proximales, que corresponden a la reabsorción de lípidos y proteínas respectivamente, y también aparece un discreto ensanchamiento en el espacio intersticial, relacionado con el edema en este sitio.

### Glomeruloesclerosis Segmentaria Focal(GSF)

También se conoce como Hialinosis Focal, esclerosis focal o glomeruloesclerosis focal. Se presenta tanto en el Síndrome nefrótico primario como secundario. Se define como la presencia de áreas localizadas de esclerosis o solidificación por depósitos de fibrina dentro del ovillo glomerular. La esclerosis ocurre con mayor frecuencia en la periferia del ovillo y puede estar en la región hilar. Los glomérulos no involucrados por lo general tienen apariencia normal o pueden tener incremento difuso en la celularidad y tamaño, pero no muestran lesiones inflamatorias segmentarias. Las áreas escleróticas con frecuencia contienen pequeñas áreas eosinofílicas hialinas en las asas capilares. Los túbulos muestran

atrofia local y fibrosis intersticial. En la inmunofluorescencia se observan con frecuencia depósitos de IgM y C3 en las áreas de lesión segmentaria. También puede haber depósitos de C1q y C4.

El pronóstico de los pacientes con Síndrome Nefrótico y Hialinosis Focal en la biopsia renal está determinado por la respuesta al tratamiento con esteroides. Aquellos pacientes corticorresistentes o corticodependientes pueden evolucionar a insuficiencia renal crónica. Aproximadamente 80% de los pacientes no responden a esteroides. Cameron ha reportado que 40-60% de los pacientes desarrollan insuficiencia renal crónica en un período de 10 años.(4) También se ha identificado un subgrupo de pacientes que evolucionan rápidamente a insuficiencia renal terminal, la lesión glomerular tubulo-intersticial en estos niños es muy grave y si la uremia se alcanzó en un tiempo menor de dos años existe alto riesgo de recurrencia de la enfermedad en el riñón trasplantado.

La lesión histológica del HSF puede presentarse en otras nefropatías secundarias con o sin SN, tales como: asociada a VIH, nefropatía por heroína, diabetes mellitus, Síndrome de Alport, glucogénesis tipo I, rechazo crónico del injerto renal, preeclampsia, nefropatía hipertensiva, nefropatía del reflujo, obesidad, entre otras.(4)

#### Proliferación Mesangial Difusa(PMD)

Esta categoría de enfermedad renal es clínicamente indistinguible del SN de Lesiones Glomerulares Mínimas. Se caracteriza por el aumento del número de células del mesangio. En la inmunofluorescencia se encuentran con frecuencia depósitos de IgM en el mesangio, en ocasiones también puede haber C3. En la microscopía electrónica se aprecia fusión de los pedicelos de las células epiteliales viscerales, pero en forma menos difusa que en la LGM. Cuando hay proliferación mesangial pura, sin afección del intersticio, la evolución a largo plazo es similar al SN de LGM.(5)

### Glomerulonefritis Membranoproliferativa(GNMP)

También conocida como Glomerulonefritis mesangiocapilar, se caracteriza por el incremento de células intraglomerulares con engrosamiento irregular de las paredes capilares. En la microscopía óptica estos cambios dan la apariencia de “doble contorno” de la pared capilar. Puede además haber lesiones exudativas, esclerosis focal y segmentaria, depósitos inmunes masivos en la pared capilar y proliferación extracapilar. Se presenta tanto en forma primaria como secundaria, asociada a enfermedades sistémicas y hereditarias. La forma primaria por lo general se acompaña de hipocomplementemia(C3)hasta en 80% de los casos.

La microscopía electrónica y la inmunofluorescencia permiten diferenciar entre los tres tipos morfológicos de GNMP primaria. Tipo I con depósitos electrodensos mesangiales y subendoteliales, en la inmunofluorescencia se encuentran depósitos subendoteliales de C3 y en ocasiones de otros inmunorreactantes(C1q, IgG, IgM, C4 y properdina); es la GNMP más frecuente. Tipo II también se conoce como enfermedad de depósitos densos y se caracteriza por presentar depósitos electrodensos intramembranosos que distorsionan la estructura de la pared vascular; en la inmunofluorescencia se encuentran depósitos lineales de C3 como único inmunorreactante en la membrana basal glomerular. La GNMP tipo III es mixta, con depósitos subendoteliales e intramembranosos.

### Glomerulonefritis Membranosa(EM)

También llamada epimembranosa o extramembranosa. Esta entidad es rara en pacientes pediátricos ya que 80 a 95% de los casos son adultos al momento del diagnóstico. Puede presentarse en forma primaria o secundaria a numerosos trastornos extrarrenales entre los que destacan: infecciones (principalmente hepatitis B o C), enfermedades reumáticas (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjogren, dermatomiositis, artritis reumatoide, espondilitis anquilosante), neoplasias, toxinas y fármacos (captopril, D-penicilamina, oro orgánico, mercurio,

ketoprofeno), Con frecuencia la afección renal es el primer síntoma y puede preceder a otras manifestaciones de la enfermedad sistémica por meses o años, por lo que el término de “primaria” es un diagnóstico de exclusión que debe hacerse en forma reiterada(6).

En la microscopia de luz los glomérulos están aumentados de tamaño con engrosamiento difuso de la pared capilar periférica.. Las tinciones de PAS y de plata revelan proyecciones subepiteliales de la membrana basal glomerular con depósito de material proteináceo. En la inmunofluorescencia se observan depósitos subepiteliales de IgG y C3 en 20 a 40% de los casos. En la microscopia electrónica se observan los depósitos subepiteliales y se clasifican en estadio de uno al cuatro según gravedad.

#### Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa (GNEED).

También conocida como Glomerulonefritis con semilunas crecéntrica (por una apariencia de luna en fase creciente), o Glomerulonefritis rápidamente progresiva por el curso clínico que lleva al deterioro de la función renal a la fase terminal en unas cuantas semanas. Generalmente se presenta como un síndrome Nefrítico/Nefrótico pero en ocasiones puede presentarse exclusivamente como un SN con elevación progresiva de creatinina. Puede tratarse de una lesión primaria o secundaria a padecimientos como lupus eritematoso sistémico, síndrome de Goodpasture (asociado a hemorragia pulmonar), Glomerulonefritis postinfecciosa, etc. Se caracteriza histológicamente por obliteración del espacio de Bowman por célula y depósito de fibrina, el ovillo glomerular adyacente se observa comprimido o colapsado. Las células que se observan en la semiluna son principalmente células epiteliales y macrófagos pero también puede haber fibroblastos, neutrófilos, eritrocitos y células intersticiales; pueden presentarse áreas de necrosis con depósitos de fibrina que suelen indicar una respuesta fibrótica agresiva.

Clasificación: Tipo I Glomerulonefritis debida a anticuerpos dirigidos contra antígenos presentes en la membrana basal glomerular (Acs anti-membrana basal glomerular). Se observan depósitos de IgG lineales, continuos, en forma difusa, afectando todas las asas capilares de cada glomérulo. Puede además haber depósito de otros inmunorreactantes. Se conoce como síndrome de Goodpasture cuando se asocia a hemorragia pulmonar.

Tipo II: Glomerulonefritis debida a formación o depósito de inmunocomplejos en el glomérulo, varias combinaciones de inmunoglobulinas han sido reportadas incluyendo IgG, IgA e IgM, los depósitos son granulares y se encuentran principalmente en las áreas mesangiales así como subendoteliales o subepiteliales, pueden tener un patrón focal o difuso. Generalmente se asocian con depósitos de factores del complemento. La apariencia y distribución de los inmunorreactantes depende de la enfermedad subyacente, por ejemplo IgA en la enfermedad de Berger o púrpura de Henoch-Schonlein, IgG y C3 en pequeños gránulos sobre el ovillo glomerular en la Glomerulonefritis postestreptocócica, IgG e IgM dentro del mesangio y en áreas subendoteliales en la endocarditis bacteriana subaguda, etc.

Tipo III. Glomerulonefritis no-inmune, pauci-inmune o idiopática. Corresponde a 40% de los casos de Glomerulonefritis rápidamente progresiva, no se detectan inmunorreactantes en la inmunofluorescencia. Puede haber depósitos de fibrina y fibrinógeno en algunas semilunas. Se considera que este grupo de pacientes representa una variedad de vasculitis cuyo principal blanco es la red capilar glomerular.

La mayoría de los pacientes tienen daño renal grave en el momento del diagnóstico y el pronóstico depende del grado de daño glomerular irreversible.

Los casos con afectación de 100% de los glomérulos, evolucionan irremediablemente a insuficiencia renal terminal, pero si las semilunas no son difusas existe la posibilidad de recuperar la función renal con terapia agresiva. En la forma secundaria también influye la enfermedad subyacente, por ejemplo, los

casos de Glomerulonefritis postestreptocócica en general tienen buen pronóstico. El peor pronóstico es el de los pacientes con anticuerpos anti-membrana basal glomerular.

### Fisiopatología

La fisiopatogenia inicial de la formación del edema consiste en el aumento de la permeabilidad de la membrana basal glomerular, que en condiciones normales solamente permite el paso de agua y moléculas de bajo peso molecular hacia el filtrado glomerular, tales como electrolitos y glucosa, mientras que no permite el paso de proteínas y otros péptidos de mayor peso molecular, media vez aumenta la permeabilidad de la membrana basal glomerular, la primera proteína que pasa es la albumina, con un peso molecular de 60,000, por lo que se filtra y se pierde en la orina. La pérdida de la albúmina en orina se traduce en reducción de la presión oncótica plasmática con alteraciones del equilibrio de las fuerzas de starling, que provoca la extravasación de sodio y agua en el espacio vascular hacia el espacio intersticial.

En las lesiones glomerulares mínimas en la histopatología renal, la proteinuria es selectiva a la albumina, mientras que otras proteínas de mayor peso molecular suelen aparecer en la orina cuando las lesiones histopatológicas son diferentes a las mínimas y de tipo complejo.

La hipoalbuminemia se presenta en niños con SN como resultado de las pérdidas urinarias que ocurren por aumento en las condiciones de permeabilidad de la membrana basal glomerular. Las cifras de proteínas totales en sangre se reducen entre 4 y 5 g/dl y la albúmina por debajo de 2.5g/dl(25g/dl), aunque con frecuencia la cuantificación de albumina se reduce hasta alrededor de 0.5g/dl.

Proteínas como las inmunoglobulinas, se alteran en el SN debido a un proceso inmunológico y no a pérdidas renales ocasionadas por la presencia de proteinuria. Generalmente la concentración de gammaglobulinas por electroforesis muestra

elevación de la IgM y reducción de la IgG, mientras que la IgA y la IgE no muestran cambios o se encuentran ligeramente reducidas. Los componentes del complemento son normales en el Síndrome nefrótico.

La hiperlipidemia que se presenta en el Síndrome Nefrótico se encuentra relacionada etiológicamente a la hipoalbuminemia, a la reducción de la presión oncótica plasmática y al aumento de la viscosidad sanguínea que se observan en estos pacientes. La síntesis hepática de las lipoproteínas se encuentra aumentada y tanto el colesterol total como los triglicéridos se elevan entre 250 y 1000 mg/dl. Las lipoproteínas de baja densidad y las de muy baja densidad son las que se encuentran más afectadas, lo que se traduce también en alteraciones del transporte de las lipoproteínas. En la mayoría de los pacientes estas alteraciones son temporales y desaparecen con la remisión del cuadro nefrótico. En pacientes con SN corticorresistente de evolución crónica se puede requerir la administración de terapia farmacológica para reducir las cifras del colesterol, ya que con las restricciones dietéticas generalmente no se obtienen resultados satisfactorios.

La función renal es normal en la mayoría de los niños nefróticos aunque, la creatinina en sangre puede elevarse temporalmente en presencia de infecciones recurrentes, hipovolemia o deshidratación. Incluso se puede desarrollar un cuadro de insuficiencia renal aguda cuando los factores mencionados son graves y persistentes. Cuando la creatinina en sangre se eleva en forma permanente como manifestación de reducción de la velocidad de filtración glomerular, indica que probablemente el SN es de lesiones complejas y es una indicación de realizar biopsia renal.

### Complicaciones

El edema, la hipercolesterolemia y la hipoalbuminemia son signos cardinales del SN y además, por sí mismas pueden ser complicaciones graves del SN que requieran manejo específico. Con frecuencia se desarrollan otras complicaciones



clínicas en los niños nefróticos que repercuten en la morbiletalidad del padecimiento.

### Infecciones:

Las infecciones son complicaciones frecuentes de los niños nefróticos, principalmente cuando se encuentra en recaída del SN y es uno de los factores más importantes que influyen en la sobrevida del paciente.

La susceptibilidad de los niños nefróticos al desarrollo de procesos infecciosos es de origen multifactorial. Los cambios en la concentración de las inmunoglobulinas explican la tendencia de los niños nefróticos para adquirir infecciones interrecurrentes, principalmente a gérmenes encapsulados y a bacterias gramnegativas tales como *Streptococcus pneumoniae*, *E. coli*, *Haemophilus influenzae* y *Enterobacter*, que dan origen a bronconeumonía, artritis séptica, peritonitis primaria, erisipela, infecciones respiratorias altas, otitis media y meningitis. Estas infecciones pueden acompañarse de septicemia y evidencias clínicas de choque séptico. También se describen alteraciones en la función linfocitaria, que en conjunto con la administración de corticosteroides y en algunos casos de drogas inmunosupresoras, contribuyen al desarrollo de infecciones graves.

Las infecciones virales con frecuencia se asocian al desarrollo de una recaída del SN, pero generalmente no son graves, excepto la varicela, herpes zoster y ocasionalmente citomegalovirus cuando el paciente se encuentra en tratamiento con corticosteroides.

La prevención de procesos infecciosos es de suma importancia en estos pacientes y se debe completar el programa de vacunación de acuerdo a las indicaciones vigentes para la población pediátrica en general, con la precaución de no administrar vacunas elaboradas con virus vivos mientras se administran corticosteroides y hasta tres meses después de terminar el tratamiento.

### Trombosis.

Los niños nefróticos tienen a tendencia a desarrollar complicaciones tromboembólicas de venas y arterias de grande y mediano calibre. La fisiopatogenia se relaciona con la presencia de hipovolemia y aumento de la viscosidad sanguínea, así como un estado de hipercoagulación descrito en estos pacientes, que se caracteriza por trombocitosis, agregación plaquetaria, aumento del factor V plaquetario, fibrinógeno, factores VII, VIII y alfa 2-magroglobulina, con reducción de antitrombina III. Los accidentes vasculares son graves y de alto riesgo para la vida del paciente, siendo los más frecuentes: trombosis de venas cava superior, seno longitudinal cerebral, arterias y venas renales, tromboembolismo pulmonar, etc. Los episodios de deshidratación y la administración de diuréticos potentes facilitan el desarrollo de las trombosis.

### Tratamiento del Síndrome Nefrótico Idiopático

El tratamiento del SIN debe incluir recomendaciones con relación a la dieta, actividad, control del edema, exposición y tratamiento de infecciones, inmunizaciones, apoyo psicológico al paciente y su familia así como terapia inmunosupresora.

### Tratamiento Inmunosupresor

La prednisona y la prednisolona son los agentes más comúnmente empleados. Dado que la lesión histológica más frecuente en la población pediátrica es LGM no es necesario realizar biopsia renal antes de observar la respuesta a esteroides pues alrededor del 90% de los pacientes con SIN responden al tratamiento con esteroides.

El ISKDC (International Study of Kidney Disease Center"), recomendó iniciar el tratamiento específico con prednisona diaria 60mg/m<sup>2</sup>SC dividida en dosis durante cuatro semanas sin exceder 80mg/día, reduciendo a 40mg/m<sup>2</sup>SC días alternos por cuatro semanas. Con este esquema el ISKDC reportó que responden 93% de los pacientes y se consideran corticosensibles. Las recaídas se tratan con prednisona 60mg/m<sup>2</sup>SC/día (dosis máxima 80mg/día) hasta que desaparezca la proteinuria por tres días consecutivos, posteriormente el paciente recibe prednisona 40mg/m<sup>2</sup>SC/días alternos por cuatro semanas.

En los casos de recaídas frecuentes y corticodependencia el agente que se emplea con mayor frecuencia es la ciclofosfamida 2mg/kg/día por ocho semanas, con mejor respuesta si se asocia inicialmente a esteroides. En los casos de corticoresistencia se pueden emplear agentes alquilantes; sin embargo, la respuesta es dudosa.

La ciclosporina A, se ha demostrado ser útil en el manejo de SIN, tanto de primera intención como en los casos de corticoresistencia, corticodependencia y recaídas frecuentes, mientras que el porcentaje de remisión se informa de 36%-87%.

Una vez que el paciente ha respondido, se continúa el tratamiento con ciclosporina A, por lo menos durante 12 meses cuando el paciente tuvo remisión parcial o completa en los primeros seis meses. La ciclosporina A aumenta el porcentaje de respuesta a esteroides en recaídas subsecuentes. El tratamiento con ciclosporina A debe ser vigilado estrechamente por el alto riesgo de nefrotoxicidad.

### Biopsia Renal en Síndrome Nefrótico

La biopsia renal es una técnica imprescindible en nefrología que nos ayudará a diagnosticar muchas enfermedades, a seguir su evolución y a valorar el resultado o efectos secundarios de algunos tratamientos, tanto en riñones nativos como trasplantados. Es una técnica segura en manos experimentadas, pero tiene alto riesgo de sangrado por ser el riñón un órgano muy vascularizado.

La biopsia es un procedimiento que debe utilizarse si existen razones que justifiquen éticamente su realización tanto para establecer un diagnóstico, pronóstico o tratamiento.

Las indicaciones no son unánimes y han ido disminuyendo a lo largo de los años.(14)

Una de las indicaciones más frecuentes son el síndrome nefrótico de mala evolución

Una de las contribuciones importantes de la biopsia renal, ha sido identificar las diferentes lesiones de las enfermedades glomerulares y proporcionar ayuda para conocer pronóstico y decidir tratamiento.

En la encuesta realizada por Camacho en el año 2000, se refleja la práctica habitual en cuanto a la indicación de biopsia en los síndromes nefróticos españoles y el 85% indicaba biopsia en los corticoresistentes (CR) y un 58% en corticodependientes (CD) y recaedores frecuentes (RF) antes de dar inmunosupresores. El 50% de los encuestados también consideraba la edad inferior al año indicación de biopsia. El 60% indicaría la biopsia durante el tratamiento con ciclosporina, siempre que apareciesen alteraciones no reversibles de la función renal.(14)

A lo largo de los años se ha constatado un aumento de las GESF en las biopsias de los síndromes nefróticos, apareciendo hasta en un 31%, a pesar de que se mantiene la misma proporción de CR. Este aumento no se explica ni por el cambio de distribución étnica ni por las diferencias de edad. El seguimiento de una población de 275.000 niños confirma el aumento en la incidencia de GESF en el síndrome nefrótico, de 0,37 a 0,94 por 100.000 población infantil y del 11 al 25% de los síndromes nefróticos, sin haber encontrado explicación ni haberse derivado de ello un cambio en las indicaciones de tratamiento inicial o de biopsia.

## Evolución y Pronóstico

En lo que respecta a la nefropatía “per se” el riesgo de progresión hacia una situación de insuficiencia renal crónica es mínimo mientras no exista o se desarrolle corticorresistencia.

Aproximadamente dos terceras partes de los niños con SN a cambios mínimos experimentan recaídas de la proteinuria durante su infancia. Se ha considerado clásicamente que una vez alcanzada la edad adulta se minimizaba la probabilidad de presentar nuevos brotes de proteinuria. Sin embargo, datos recientes sobre 102 pacientes con SN corticosensible diagnosticado en la infancia indican que hasta un 42% recaen en la edad adulta siendo mayor el riesgo en aquéllos con SN de comienzo antes de los 6 años de edad o con un curso más tórpido(2)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El Síndrome Nefrótico Idiopático es una de las causas más frecuentes de consulta en el área de nefrología pediátrica atendida en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, por lo que es necesario conocer la epidemiología, identificar la respuesta al tratamiento con esteroides y la asociación histopatológica en un período de 5 años, entre enero de 2006 a diciembre de 2010”

La patología renal es uno de los motivos de mayor consulta en el ámbito pediátrico, siendo el Síndrome nefrótico una de las patologías que se presentan con mayor frecuencia en nuestra institución.

Es necesario determinar el grado de respuesta que tiene nuestra población y relacionar las variantes histopatológicas con las terapias actuales en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, ya que es la Institución única de referencia para todos los pacientes con patología renal infantil.

Se identificó a la población corticosensible, corticodependiente y corticorresistente, lesión histopatológica asociada, para establecer una base estadística que permita dar un tratamiento oportuno; y dichos resultados se utilicen para investigaciones posteriores.

## *Elementos de la Pregunta de Investigación.*

<b>Paciente o Población</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Niños con Síndrome Nefrótico Idiopático atendidos en el Hospital Benjamín Bloom entre el 1 de enero de 2006 a 31 de diciembre de 2010.</li></ul>
<b>Evento de Interés</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Variables Demográfica</li><li>• Número de casos nuevos de SN por año.</li><li>• Respuesta a tratamiento con esteroides</li><li>• Lesiones histopatológicas identificadas en pacientes corticodependientes y corticorresistentes.</li></ul>
<b>Comparación</b>	No habrá comparación por ser un estudio descriptivo
<b>Resultados esperados</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Población corticosensibles, corticodependientes y corticorresistentes</li><li>• Lesión histopatológica frecuente en pacientes corticorresistentes</li></ul>

### ***Pregunta de Investigación Estructurada***

¿Cuál es la epidemiología de los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático, su respuesta al tratamiento con esteroides y el tipo de lesión histopatológica asociada?

## **DISEÑO METODOLÓGICO**

La presente investigación se realizó en la totalidad de la población de pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico idiopático entre las fechas de enero de 2006 a diciembre de 2010.

Por lo tanto se clasificó el diseño metodológico de la siguiente forma:

Por su finalidad: Descriptivo .

Por su secuencia temporal: Transversal

Por el control de asignación del Factor de estudio: Observacional

Por el inicio en relación a la cronología de los hechos: Retrospectivo

Diseño: Descriptivo, transversal, observacional y retrolectivo

### **Universo y población de estudio**

Población blanco o diana: Niños con diagnóstico de Síndrome Nefrótico que se atendieron en Nefrología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, entre los años 2006 al 2010.

Población Accesible: Pacientes registrados en la base de datos del departamento de epidemiología con diagnóstico de Síndrome Nefrótico en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, entre los años 2006 al 2010.



Población Elegible: Pacientes que se diagnosticaron como Síndrome Nefrótico Idiopático en la Hospitalización y en la Consulta Externa de Nefrología.

Criterios de Inclusión: Todos los niños que fueron diagnosticados específicamente como Síndrome Nefrótico Idiopático en Hospitalización y Consulta Externa en la subespecialidad de nefrología pediátrica.

Criterios de Exclusión: Niños con Síndrome Nefrótico que durante sus controles subsecuentes fueron clasificados como Síndrome Nefrótico secundario a otras patologías.

### **Tamaño Muestral y Muestreo**

La muestra fué el 100% de niños con diagnóstico de Síndrome Nefrótico entre los años 2006 al 2010 en Nefrología de Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

### **Procedencia de las unidades de estudio**

Se obtuvieron los números de expedientes de la base de datos del Departamento de Estadística y Nefrología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, con diagnóstico de Síndrome Nefrótico.

### **Ensamble de la Población de Estudio**

Posterior a su búsqueda en la base de datos de Estadística y Nefrología, se buscaron en archivo y se clasificaron los expedientes de los pacientes con Síndrome Nefrótico, luego se identificaron los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático, luego en Corticosensibles, Corticodependientes y corticoresistentes, posteriormente se determinó la frecuencia de la lesión histopatológica observada en los pacientes que se les realizó biopsia.

## Definición de variables y su operativización

<b>Objetivo 1:</b> Epidemiología del Síndrome Nefrótico Idiopático			
<b>Definición Operativa de la Variable</b>	<b>Clasificación</b>	<b>Escala de Medición</b>	<b>Valores de Variable</b>
Número de Niños con diagnóstico de Síndrome Nefrótico Idiopático por año	Independiente	Cuantitativa	# de casos por año
Edad	Independiente	Cualitativa	Edad en años
Sexo	Independiente	Cualitativa	Masculino o Femenino
Procedencia	Independiente	Cualitativa	Departamentos de El Salvador

<b>Objetivo 2:</b> Identificar a los pacientes Corticosensibles, corticodependientes y corticorresistentes			
<b>Definición Operativa de la Variable</b>	<b>Clasificación</b>	<b>Escala de Medición</b>	<b>Valores de Variable</b>
Número de niños con respuesta a esteroides(corticosensibles)	Dependiente	Cuantitativa	Positivos
Número de Niños sin respuesta esteroides (Corticorresistentes)	Dependiente	Cuantitativa	Positivos
Número de niños con pobre respuesta a esteroides(Corticodependientes)	Dependiente	Cuantitativa	Positivos

**Objetivo 3:** Identificar el tipo de lesión histopatológica identificada en las biopsias de pacientes corticorresistentes

Definición Operativa de la Variable	Clasificación	Escala de Medición	Valores de Variable
Lesión Histopatológica	Dependiente	Cualitativa,	Lesiones glomerulares mínimas. Glomeruloesclerosis focal y segmentaria Proliferación mesangial difusa, Glomerulonefritis membranoproliferativa, Glomerulonefritis membranosa, Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar

## Procedimiento para recolectar y almacenar los datos

- Se obtuvieron los números de expedientes de la Base de Datos del Departamento de Estadística de los Niños diagnosticados como Síndrome Nefrótico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre enero de 2006 a diciembre de 2010.
- Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Síndrome Nefrótico Idiopático.
- Se clasificaron los pacientes como corticosensibles, corticodependientes y corticorresistentes según la respuesta al tratamiento con corticoesteroides.
- Se revisaron los reportes de la biopsia para identificar los diferentes tipos de lesiones histopatológicas.
- Se llenó una hoja de recolección de datos para cada expediente, la cual incluyó a las variables del estudio.
- Los datos se almacenaron en Epi Info versión 7.

### **Procesamiento y Análisis de datos.**

Se procesaron los resultados en Epi Info versión 7 y se utilizó estadística descriptiva y representación en tablas para la presentación de resultados.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

El presente estudio es de carácter retrospectivo y se hizo por medio de la revisión de expedientes clínicos. Para la recolección de datos se utilizaron códigos para cada paciente y no se colectó información que pueda identificarlos. Las hojas de recolección de datos fueron guardadas en un lugar seguro y solo los investigadores tuvieron acceso a ellas.

Los datos estuvieron almacenados en una base de datos electrónica en una computadora que fue protegida por una contraseña.

No se publicó ninguna información que pudiera identificar a los pacientes

El estudio se sometió al Comité de Ética en Investigación del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom para su aprobación.

## RESULTADOS

**Tabla I. Casos Nuevos por año de Síndrome Nefrótico Idiopático en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de 2006 al 2010.**

<b>Año</b>	<b>Casos Nuevos por año</b>
<b>2010</b>	<b>27</b>
<b>2009</b>	<b>39</b>
<b>2008</b>	<b>32</b>
<b>2007</b>	<b>41</b>
<b>2006</b>	<b>35</b>
<b>Total</b>	<b>174</b>

Se estima que la media de casos nuevos por año en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom es de 35 casos nuevos de Síndrome Nefrótico Idiopático por año, con un total acumulado de 174 en 5 años desde el 2006 al 2010.

La totalidad de pacientes investigados, fueron 225 que comprenden a todos los diagnosticados y bajo tratamiento entre los años 2006 a 2010.

**Tabla II. Distribución de Pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático según edades y sexo, en Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, 2006 al 2010.**

<b>Edades/Sexo</b>	<b>Femenino</b>	<b>Masculino</b>	<b>Total</b>	<b>%</b>
<b>&lt; 1 año</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>1.8%</b>
<b>1 año – 2ª 11 m</b>	<b>30</b>	<b>43</b>	<b>73</b>	<b>32.4%</b>
<b>3 años -5ª 11m</b>	<b>33</b>	<b>40</b>	<b>73</b>	<b>32.4%</b>
<b>6 años-9ª11m</b>	<b>21</b>	<b>33</b>	<b>54</b>	<b>24%</b>
<b>&gt;10 años</b>	<b>7</b>	<b>14</b>	<b>21</b>	<b>9.4%</b>
<b>Total</b>	<b>92</b>	<b>133</b>	<b>225</b>	<b>100%</b>

El Síndrome Nefrótico Idiopático, se presentó con igual frecuencia de un 32.4% entre las edades de 1 año y 2 años 11 meses, como entre 3 años a 5 años 11 meses , seguido de un 24% con los niños entre los 6 años a los 9 años 11 meses, 9.4% los niños mayores de 10 años y finalizando con un 1.8% con los niños menores de 1 año.

El sexo predominante en un 59.1% fue el masculino. El sexo femenino nada más constituye al 40.9%.

**Tabla III. Procedencia de los Niños con Síndrome Nefrótico Idiopático en Hospital Nacional de Niños, Benjamín Bloom, 2006-2010.**

<b>DEPARTAMENTO PROCEDENCIA</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>%</b>
<b>AHUACHAPÁN</b>	14	6.22%
<b>CABAÑAS</b>	8	3.56%
<b>CHALATENANG</b>	3	1.33%
<b>O</b>		
<b>CUSCATLÁN</b>	18	8.00%
<b>GUATEMALA</b>	1	0.44%
<b>HONDURAS</b>	5	2.22%
<b>LA LIBERTAD</b>	24	10.67%
<b>LA PAZ</b>	10	4.44%
<b>LA UNIÓN</b>	9	4.00%
<b>MORAZÁN</b>	2	0.89%
<b>SAN MIGUEL</b>	11	4.89%
<b>SAN SALVADOR</b>	72	32.00%
<b>SAN VICENTE</b>	6	2.67%
<b>SANTA ANA</b>	7	3.11%
<b>SONSONATE</b>	24	10.67%
<b>USULUTÁN</b>	11	4.89%
<b>TOTAL</b>	225	100.00%

La Procedencia que con mayor frecuencia se presentó, en un 32% fue San Salvador , 10.67% La Libertad y Sonsonate, 8% Cuscatlán, 6.22% Ahuachapán y el resto en un menor porcentaje. También se observaron pacientes procedentes de Honduras (2.22%) y Guatemala 0.44%.



**Tabla IV. Sensibilidad a Esteroides en los Niños con Síndrome Nefrótico Idiopático en Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, 2006 a 2010.**

<b>Sensibilidad</b>	<b>Total</b>	<b>%</b>
<b>Corticosenible</b>	<b>159</b>	<b>70.6%</b>
<b>Corticodependiente</b>	<b>4</b>	<b>1.8%</b>
<b>Corticoresistente</b>	<b>59</b>	<b>26.3%</b>
<b>Indeterminado</b>	<b>3</b>	<b>1.3%</b>
<b>Total</b>	<b>225</b>	<b>100%</b>

De la población total de niños con Síndrome Nefrótico Idiopático se encontró que un 70.6% fueron corticosensibles, 26.3% Corticoresistentes, 1.8% corticodependientes y 1.3% indeterminados, de estos últimos se consideraron indeterminados, ya que uno falleció en su primer ingreso, y dos niños no regresaron para continuar su tratamiento.

**Tabla V. Sensibilidad a esteroides según lesión histopatológica encontrada en Biopsias de Niños con Síndrome Nefrótico Idiopático en Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, 2006 -20010.**

<b>Lesión histopatológica/Sensibilidad</b>	<b>Cortico sensible</b>	<b>Cortico dependiente</b>	<b>Cortico resistente</b>	<b>Total</b>
<b>Glomerulonefritis Cambios Mínimos</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>3</b>	<b>7</b>
<b>Proliferación Mesangial Difusa</b>	<b>9</b>	<b>2</b>	<b>22</b>	<b>33</b>
<b>Hialinosis Segmentaria y Focal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>11</b>	<b>11</b>
<b>Glomerulonefritis Membranoproliferativa</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>13</b>	<b>17</b>
<b>Glomerulonefritis Membranosa o extramembranosa Difusa</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa.</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>TOTAL</b>	<b>14</b>	<b>4</b>	<b>50</b>	<b>68</b>

De las 68 biopsias realizadas en los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático, encontramos que la Lesión histopatológica reportada con mayor frecuencia fue proliferación mesangial difusa, que comprende a un 48.5% del total de pacientes con biopsia, seguida de un 25% glomerulonefritis membranoproliferativa, 16.1% hialinosis focal y segmentaria, 1.5% Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar

focal y difusa, y ninguna lesión reportada como glomerulonefritis membranosa ó extramembranosa difusa.

De los 14 pacientes corticosensibles que se le tomaron biopsia, la lesión histopatológica predominante fueron 9 pacientes (64.3%) proliferación mesangial difusa, 4 pacientes (28.6%) cambios mínimos, 1 paciente (7%) con glomerulonefritis membranoproliferativa y ningún paciente con Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa ni Glomerulonefritis membranosa o extramembranosa difusa .

De los 50 pacientes corticoresistentes con biopsia, la lesión histopatológica encontrada con mayor frecuencia fue la proliferación mesangial difusa en un 44% , seguida en, un 26% Glomerulonefritis membranoproliferativa, 22% Hialinosis focal y segmentaria, un 6% Cambios mínimos y un 2% Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa y ninguna Glomerulonefritis Membranosa o extramembranosa.

Del total de biopsias solo 4 fueron de pacientes corticodependientes, donde las lesiones histopatológicas encontradas fueron en un 50% glomerulonefritis membranoproliferativa y un 50% proliferación mesangial difusa.

## DISCUSION

Según la epidemiología del Síndrome Nefrótico en los pacientes investigados se encontró que el predominante en nuestra institución fue el sexo masculino entre las edades de 2 a 5 años, a dato que concuerda con los datos revisados en Investigaciones hechas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, donde predominó el sexo masculino y la edad preescolar.

Se estima que existen aproximadamente en nuestra institución de 35 casos nuevos de Síndrome Nefrótico Idiopático por año, con un total acumulado de 174 en 5 años desde el 2006 al 2010, dato que concuerda con el dato de nuestra población de referencia del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", que fueron de 35 a 40 casos nuevos por año.

La Procedencia que con mayor frecuencia se presentó, en un 32% fue San Salvador, 10.67% La Libertad y Sonsonate, 8% Cuscatlán, 6.22% Ahuachapán y el resto en un menor porcentaje. También se observaron pacientes procedentes de Honduras (2.22%) y Guatemala 0.44%, estos pacientes extranjeros probablemente por su cercanía a la zona fronteriza a nuestro país eran atendidos en nuestra institución.

Según la respuesta a esteroides se observó que en su mayoría que la población corticosensible constituye al 70.6%, un 26.3% Corticoresistentes, 1.8% corticodependientes; en comparación con la población Mexicana en estudio un 85% fueron corticosensibles y el resto corticoresistentes.

De las 68 biopsias realizadas en los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático, encontramos que la Lesión histopatológica reportada con mayor frecuencia fue proliferación mesangial difusa, que comprende a un 48.5% del total de pacientes con biopsia, seguida de un 25% glomerulonefritis membranoproliferativa, 16.1% hialinosis focal y segmentaria, 1.5% Glomerulonefritis endocapilar y extracapilar focal y difusa, y ninguna lesión reportada como glomerulonefritis membranosa ó

extramembranosa difusa, datos que difieren del estudio internacional de enfermedades renales, donde reportaba que en un 77%; Hialinosis Focal y segmentaria en 10%; Glomerulonefritis membranoproliferativa en 5%; proliferación mesangial difusa en 3%; Glomerulonefritis endo y extracapilar focal o difusa en 3%; y Glomerulonefritis membranosa o extramembranosa en 2%.

Estos datos difieren probablemente porque en nuestra institución por motivos de recursos diagnósticos no actualizados como la microscopía electrónica e inmunofluorescencia; en nuestro hospital solo se cuenta con la microscopía óptica.

Para un diagnóstico histopatológico adecuado, son necesarias las tres microscopías.

## CONCLUSIONES

- El perfil epidemiológico de los niños diagnosticados como Síndrome Nefrótico Idiopático entre los años 2006-2010 concuerda con el perfil epidemiológico a nivel internacional.
- Los pacientes con Síndrome Nefrótico Idiopático según su respuesta a esteroides se clasifican en su mayoría como corticosensibles.
- La epidemiología de las lesiones histopatológicas encontradas no concuerdan con las mencionadas en investigaciones internacionales, probablemente por que en nuestra institución no se cuenta con recursos diagnósticos actualizados como la microscopía electrónica e inmunofluorescencia, en nuestro hospital sólo contamos con la microscopía óptica. Para un diagnóstico histopatológico adecuado son necesarias las tres microscopías.
- La inexistencia de reactivos para el procesamiento de exámenes como fracciones del Complemento, ANA y anti DNA, retrasan el diagnóstico y tratamiento oportuno para los pacientes.

## RECOMENDACIONES

- Establecer un perfil clínico y epidemiológico de la población con Síndrome Nefrótico Idiopático en la población atendida en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
- Que el presente trabajo pueda ser tomado como base para otros estudios más específicos sobre el Síndrome Nefrótico Idiopático.
- Mejorar el sistema de recolección y selección de datos en el sistema de información del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, ya que de esa forma facilitarían la selección de expedientes.
- Gestionar a nivel de altas autoridades la mejora de la infraestructura del Servicio de Nefrología Pediátrica y Patología, capacitación recurso humano en el área de patología, obtención de sistemas diagnósticos actualizados como la microscopía electrónica y la inmunofluorescencia, obtención de medicamentos para el tratamiento oportuno y adecuado de los pacientes renales, ya que en este momento no se cuenta con ciclofosfamida oral y se administra ciclofosfamida vía endovenosa.
- Iniciar el uso de ciclofosfamida oral para los pacientes corticodependientes y en algunos casos de corticoresistencia, ya que al momento se utiliza ciclofosfamida endovenosa, la cual su uso está exclusivamente indicado en otras patologías como glomerulonefritis rápidamente progresiva y lupus.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Borges, F.F.a , Shiraichi, L.a , Silva, M.P.H.a , Nishimoto, E.I.a , Nogueira, P.C.K, Is focal segmental glomerulosclerosis increasing in patients with nephrotic syndrome?, PEDNE, Pediatric Nephrology ,Volume 22, Issue 9, September 2007, Pages 1309-1313 .
  
- 2) Santiago Ucrós Rodríguez, Natalia Mejía Gaviria. Guías de Pediatría práctica basadas en la evidencia. Editorial Médica Internacional, 2009, 2ª Ed.Pág 335.
  
- 3) Boletín Médico del Hospital Infantil de México. ISSN-0539-6115, Vol.57, No. 9, Septiembre 2000.
  
- 4) Revista Chilena de Pediatría, Rev. ISSN 0370-4106, v.77 n.3, Santiago jun. 2006. Actualizaciones en el tratamiento del Síndrome Nefrótico Idiopático Recomendaciones de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría.
  
- 5) Cameron JS. The enigma of focal segmental glomerulosclerosis. Kidney Int. 1996; 57 Supl:S119-31.
  
- 6) Silva FG. Mesangial Proliferative Glomerulonephritis.Heptinstalls pathology of the kidney. 5a e. Philadelphia:Lippincott-Raven Publishers; 1998. P455-478.



- 7) Austin HA, Antonovych TT, MacKay K, Boumpas DT, Balow JE. NIH Conference: membranous nephropathy. *Ann Intern Med* 1992;116:672-82.
  
- 8) Ejaz I, Khan HI, Javaid BK, Rasool G, Bhatti MT., Histopathological diagnosis and outcome of paediatric nephrotic syndrome, *Journal of The College of Physicians and Surgeons Pakistan: JCPSP*. 2004 Apr;14(4):229-33.
  
- 9) Tarak Srivastava • Stephen D. Simon • Uri S. Alon, High incidence of focal segmental glomerulosclerosis in nephrotic syndrome of childhood, *Pediatr Nephrol* (1999) 13:13–18
  
- 10) Gordillo, R., Spitzer, A. The Nephrotic Syndrome, *Pediatrics in Review*  
Volume 30, Issue 3, March 2009, Pages 94-105
  
- 11) Eddy AA, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet* 2003; 23: 629-639.
  
- 12) Hodson EM: Corticosteroid therapy for nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2000: CD001533.
  
  
- 13) Vogel S Andrea, Azúcar P Marta, Nazal Ch Vilma, Salas del C Paulina. Actualizaciones en el tratamiento del Síndrome Nefrótico Idiopático Recomendaciones de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Rev. chil. pediatr.* [revista en la Internet]. 2006 Jun [citado 2010 Dic 12] ; 77(3): 295-303.
  
  
- 14) Bagga A, Mantan M. Nephrotic syndrome in children. *Indian J Med Res*. 2005;122:13-28.

- 15) Sharples P, Poulton J, White R. Steroid responsive nephrotic syndrome is more common in Asians community. Arch Dis Child 1985; 60: 1014-7.
  
- 16) Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Corticosteroid therapy for nephrotic syndrome in children. Cochrane Database System Rev. 2007;CD001533.
  
- 17) Indian Pediatric Nephrology Group. Management of steroid-sensitive nephrotic síndrome, Guidelines. Indian Pediatr. 2008;45:203-15.
  
- 18) Garin EH, Pryor ND, Fennell RS, Cichard GA. Pattern of response to prednisone in idiopathic minimal lesion nephrotic syndrome as a criterion for selecting patients for cyclophosphamide therapy. J Pediatr 1978;92:304-8.
  
- 19) Habashy D, Hodson EM, Craig JC. Interventions for steroid-resistant nephrotic syndrome: a systematic review. Pediatric Nephrology 2003;18(9):906-912.
  
- 20) Rivera, F., Lopez-Gomez, J.M., Perez Garcia, R., Report of renal biopsies in Spain. 1996-1997 data, NEFRD, Volumen 19, Issue 2, 1999, Pages 124-134
  
- 21) Restrepo C, Rovetto P, Reina J. Biopsia renal en síndrome nefrótico, 1971-1981 en el Hospital Universitario del Valle, Cali. Cartagena; Memorias Congreso Nacional de Pediatría, 1982. p. 65.

22) Nammalwar BR, Vijayakumar M, Prahlad N. Experience of renal biopsy in children with nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.*2006; 21: 286-8.

23) Noguera Valverde, Ronald Armando; Madrigal Campos, Gilbert; Carranza Portocarrero, Alfonso, Síndrome nefrótico primario: análisis clínico patológico/ Primary nephrotic syndrome: pathological and clinical analysis , *Rev Cubana Pediatr* 79(3): 0-0, ILUS, TAB. 2007 Sep.

24) Laercio Bolaños, M.D., Iris de Castaño, M.D. Características clínicas e histopatológicas del síndrome nefrótico primario. *Colombia Médica* Vol. 36 N° 1, 2005 (Enero-Marzo).

## **ANEXOS**

### ***INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS***

Código de Paciente: \_\_\_\_\_

Sexo: \_\_\_\_\_

Fecha de Nacimiento: \_\_\_\_\_

Fecha de Diagnóstico: \_\_\_\_\_

Procedencia: \_\_\_\_\_

Respuesta a esteroides: \_\_\_\_\_

Fecha de Biopsia: \_\_\_\_\_

Resultado de Biopsia: \_\_\_\_\_

