

Síndrome nefrótico



María José Sánchez Pujol (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Jorge Frontela Losa (Urgencias pediátricas)

Anamnesis y datos exploratorios relevantes

Niño de 2 años con edema facial y distensión abdominal de 2 semanas de evolución

Diagnosticado de angioedema alérgico, tratado con antihistamínicos y corticoides

Palidez, edema generalizado con fóvea

AP: estertores diseminados, sibilancias en bases

Abdomen globuloso con signo de oleada + y hepatomegalia

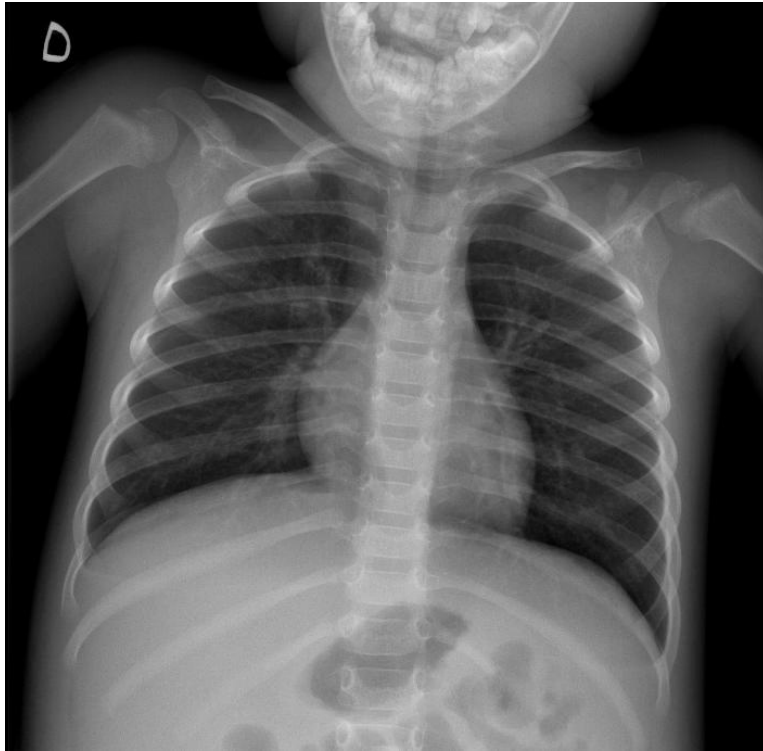
TA: 104/73 mmHg

11-enero:
11,720kg

29-enero:
12,560kg

16-febrero:
14,400 kg

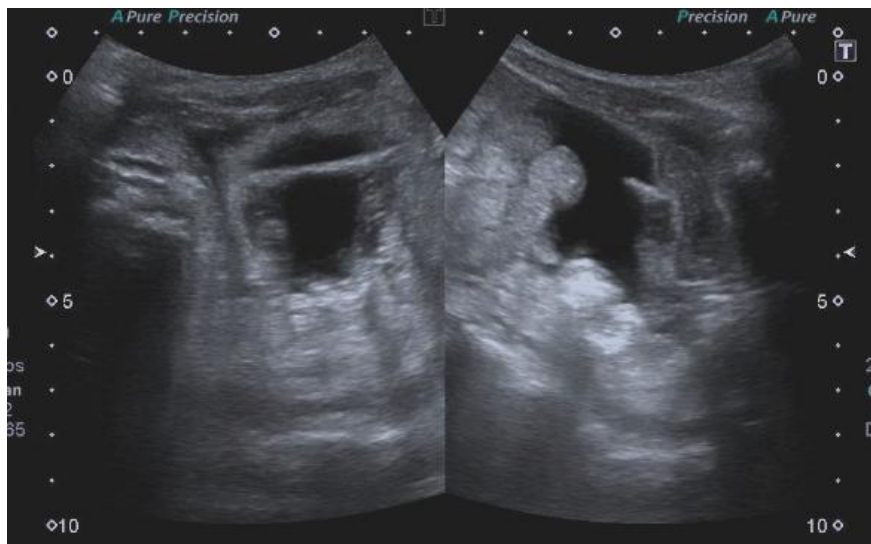
Pruebas diagnósticas



AS: albúmina 0,75 g/dl, prot
totales 3.5 g/dl, fibrinógeno 927
mg/dl, dímero D 0,87mcg/ml,
urea 21 mg/dl, creatinina 0,17
mg/dl, Na 140 mmol/l, K 4,8
mmol/l, colesterol 335 mg/dl,
TSH 18,97 mU/l, T4 0,7 ng/dl

Orina: labstix ++++, albuminuria
24h 106 mg/24h, cociente
albúmina/creatinina 1730mg/g

Tratamiento y evolución



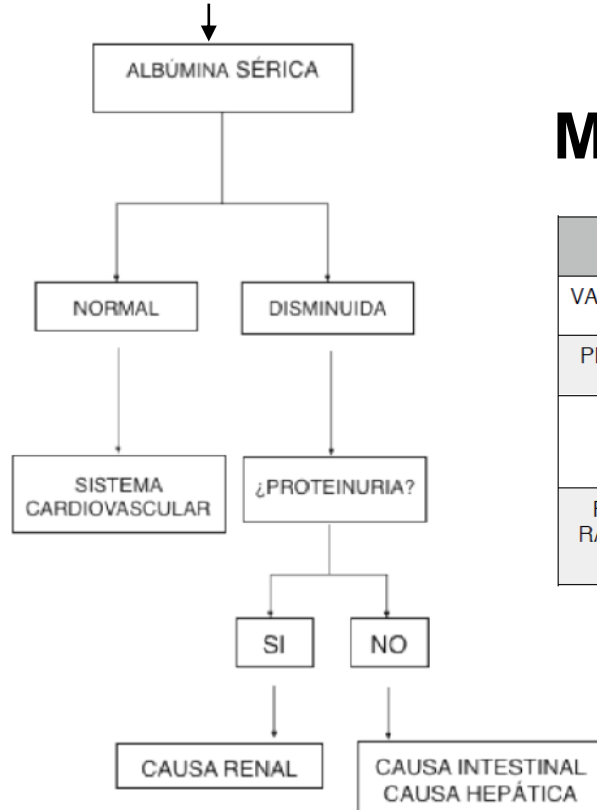
Ingresa con restricción de sodio y líquidos, AAS, HBPM sc y prednisona oral

Afebril, TA normal. Escasa diuresis, proteinuria +++ sin hematuria

Al 6^o día peso 15,8 Kg (+1,4 desde ingreso), proteinuria +/- , edema generalizado

Diagnóstico etiológico del niño con edemas

NIÑO CON EDEMAS
EN URGENCIAS



Métodos de medición de proteinuria

	TIRA REACTIVA	ORINA DE 24 H	INDICE Proteínas/Cr
VALORES NORMALES	-	< 4 mg/m ² /h	< 0,2
PROTEINURIA LEVE	+	4-20 mg/m ² /h	0,2-1
PROTEINURIA MODERADA	++	20-40 mg/m ² /h	1-2
PROTEINURIA EN RANGO NEFRÓTICO	+++ O ++++	> 40 mg/m ² /h	> 2

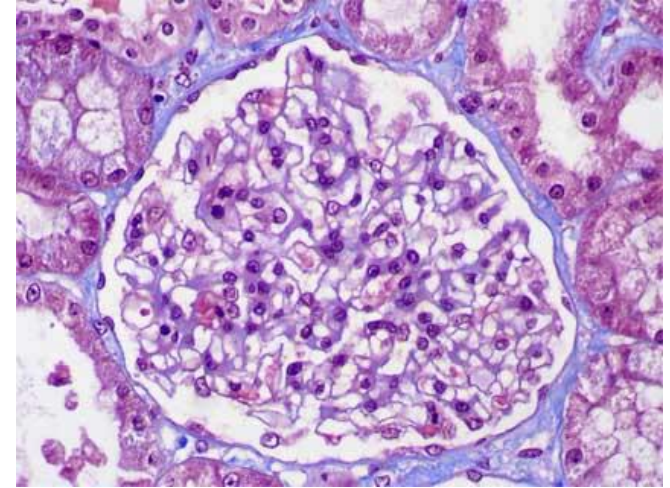
SN = EDEMAS + PROTEINURIA MASIVA (>40mg/m²/h) + HIPOALBUMINEMIA (<2,5 g/dl)

Síndrome nefrótico

Incidencia: 2-7/100.000 niños-año.
Varones

<1 año: SN congénito por mutaciones
proteínas podocitarias

>1 año: 90% de SN son idiopáticos



80% enfermedad cambios mínimos

Disbalance tubular renal, retención de sodio y agua en el intersticio con/sin activación del SRAA

- Disfunción inmune
- Riesgo cardiovascular
- Fenómenos tromboembólicos

Protocolo diagnóstico

OBJETIVOS

- Confirmar el diagnóstico de SN idiopático
- Descartar complicaciones: infección, trombosis vascular, embolia pulmonar, insuficiencia renal

VALORACIÓN INICIAL

• Anamnesis:

- Antecedentes familiares de síndrome nefrótico, otras nefropatías o enfermedad renal crónica
- Antecedentes personales: atopia, infección viral, bacteriana o parasitaria, vacunación reciente

• Examen físico:

- Incremento de peso, talla, temperatura, presión arterial, grado y localización de edemas
- Signos clínicos de complicaciones (disnea, fiebre, dolor abdominal, ascitis, taquicardia), infecciones (celulitis, peritonitis, sepsis)
- Manifestaciones extrarrenales de SN secundario (exantema, púrpura, signos articulares)

• Laboratorio:

- Hemograma, plaquetas, fibrinógeno, urea, creatinina, iones, calcio, proteínas totales y albúmina
- Serología CMV, EBV, parvovirus B19, Herpes 6, virus varicela-zoster, HVB, HVC
- En situaciones de riesgo infeccioso específico HIV, gota gruesa
- Mantoux. Frotis faríngeo
- Proteinuria 24 horas, índice proteína/creatinina (micción aislada), urianálisis, urinocultivo
- Valorar radiografía de torax si edemas importantes, ecografía renal si hematuria, ecografía abdominal si dolor abdominal-ascitis
- Antitrombina III, fibrinógeno, Dímeros D, Factor VIII, proteína C, proteína S (si riesgo de trombosis: hipovolemia, ascitis, anasarca, hipoalbuminemia <2 g/dl o infección)
- Complemento C3, C4, C1q, ANA, AntiDNA. Perfil lipídico, LpA y perfil tiroideo

Indicaciones de biopsia renal:

- *En la 1ª manifestación:*

- IR, hematuria, HTA
- <1 año
- SN familiar
- Corticorresistencia

- *En la evolución:*

- Corticorresistencia tardía
- Previo a anticalcineurínicos

Protocolo terapéutico

- Actividad física
- Dieta normoproteica. Limitar grasas
- Restricción Na y líquidos
- Vacunación
- AAS y/o HBPM si alto riesgo trombótico
- Prednisona oral 60 mg/m²/día durante 4-6 semanas con pauta de descenso posterior
- Calcio y vitamina D3
- Valorar diuréticos, albúmina, estatinas, antihipertensivos

Perfil evolutivo

90% responden a corticoides, 70% recaen al finalizar el tratamiento, y 50% desarrollan corticodependencia

Corticodependencia: ciclofosfamida, micofenolato y ciclosporina

Corticorresistencia: ciclofosfamida, tacrólimus, micofenolato, y rituximab

Estrecho seguimiento y prevención de efectos secundarios

Bibliografía

- ✓ Roman E. Síndrome nefrótico pediátrico. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2014;1:283-301
- ✓ Roman E, Mendizabal S. Síndrome Nefrótico en la infancia. En: Antón M, Rodríguez LM (eds.). Nefrología pediátrica. Manual práctico. Madrid: Editorial panamericana; 2011. p.97-103
- ✓ Mendizabal S, Roman E. Síndrome nefrótico idiopático. En: Cruz Hernández M (ed.). Tratado de pediatría, 11ª ed. Asociación Española de Pediatría 2014. Cáp 388 p25-30

Gracias a Jorge y todo el equipo de Urgencias
Pediátricas: Germán, Marco, Mayte, y Loli por su ayuda y su
labor docente

