

## PROTOCOLO DE SOPORTE CLÍNICO PEDIÁTRICO DE SÍNDROME NEFRÓTICO (N04)

### DEFINICIÓN

El síndrome nefrótico (SN) es una condición clínica en la cual ocurre pérdida de proteínas a través del filtrado glomerular. La proteinuria resultante se acompaña habitualmente de edema, hipoproteínemia, hiperlipidemia y otros trastornos metabólicos.

Clasificación	Definición
Síndrome nefrótico	Edema, uPCR (proporción proteína/creatinina urinaria) $\geq 2.000$ mg/g o $\geq 300$ mg/dl o 3+ proteína en la tira reactiva de orina, hipoalbuminemia $\leq 2,5$ mg/l ( $\leq 25$ g/l)
Remisión completa	uPCR $< 200$ mg/g, $< 1+$ de proteína en la tira reactiva de orina durante 3 días consecutivos
Remisión parcial	Reducción de proteinuria del 50% o más del valor de presentación y uPCR absoluto entre 200 y 2000 mg/g (20-200 mg/mmol)
Sin remisión	No se ha logrado reducir la excreción de proteínas en orina en un 50% con respecto al valor inicial o excreción persistente uPCR $> 2000$ mg/g ( $> 200$ mg/mmol)
Respondedor inicial	Logro de la remisión completa en las primeras 4 semanas de tratamiento con corticosteroides
Sin respuesta inicial/resistencia a los esteroides	No lograr la remisión completa después de 8 semanas de tratamiento con corticosteroides
Recaída	uPCR $\geq 2,000$ mg/g ( $\geq 200$ mg/mmol), o $\geq 300$ mg/dl o 3+ proteínas en la tira reactiva de orina
Recaída poco frecuente	Una recaída dentro de los 6 meses de la respuesta inicial, o una a tres recaídas en cualquier período de 12 meses
Recaída frecuente	Dos o más recaídas dentro de los 6 meses de la respuesta inicial, o cuatro o más recaídas en cualquier período de 12 meses
Dependencia de esteroides	Dos recaídas consecutivas durante la terapia con corticosteroides, o dentro de los 14 días posteriores al cese de la terapia
No respondedor tardío	Proteinuria persistente durante 4 o más semanas de corticosteroides después de una o más remisiones

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

#### CUADRO CLÍNICO

El síntoma predominante es edema, el cual en la fase inicial, predomina en zonas de declive y aparece en modo significativo en partes locales como los párpados y genitales, y en la fase avanzada ocurre generalizado con derrame pleural y ascitis. Otros signos menos frecuentes son hematuria (25%), hipertensión arterial (20%), oliguria e insuficiencia renal (3%) la cual se asocia con lesión renal subyacente.

#### HALLAZGOS DE LABORATORIO

- Proteinuria masiva mayor de 40mg/hora/m<sup>2</sup> de S.C. o mayor de 1 gm/L
- Urianálisis con proteinuria 3+ a 4+ ó relación proteína/creatinina urinaria  $> 2$  y eritrocituria microscópica transitoria en 32% de los casos y cilindros hialinos, granulares, cerosos y grasos
- Hipoalbuminemia menor de 2.5g/dl (25g/L)
- Hipercolesterolemia: mayor de 300mg/dl, y/o hipertrigliceridemia mayor de 300mg
- Cr y BUN normales; puede haber retención azoada leve y transitoria.
- Complemento sérico normal
- Inmunoglobulinas: IgG = , IgA =N ó , IgM =

*El diagnóstico se establece ante la presencia de los criterios enunciados en la definición de Síndrome Nefrótico. Cabe señalar que la proteína urinaria y la hipoalbuminemia son elementos indispensables para establecer el diagnóstico. Sin embargo, el edema no es un requisito previo indispensable, sino un hallazgo importante para el síndrome nefrótico. La dislipidemia tampoco es un requisito previo indispensable.*

### CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN

- Diagnóstico de novo.
- Anasarca.
- Derrame pleural.
- Hipertensión.

### TRATAMIENTO

- Dieta: hiposódica 1 a 2 g de sal/día. Proteínas (2 g x kg/día) de alto valor biológico, lípidos no mayores al 30% del aporte calórico diario, carbohidratos 60 a 65 %.
- Restricción de líquido (30-60ml/kg/día) en pacientes edematosos.
- Actividad: reposo condicionado al estado físico del paciente.
- Diuréticos: deben evitarse o darse con mucha cautela y en casos muy necesarios por el peligro de hipovolemia, IRA, accidente tromboembólico.
- Antibióticos: No se recomienda el uso profiláctico.  
En peritonitis espontánea se recomienda terapia empírica con Cefotaxima o Ceftriaxona durante 7 a 10 días y ajustar de acuerdo a resultados de cultivos.  
En las infecciones de tejidos blandos, para erisipela se recomienda Penicilina sódica y para Celulitis Oxacilina. Si hay factores de riesgo para MRSA considerar terapia empírica con Vancomicina o Clindamicina. La duración de la terapia debe ser por 7 días y se debe evaluar al tercer día de manejo y de acuerdo a la evolución clínica y cultivos, el cambio a terapia oral.
- Laboratorios solicitados: Hemograma completo, creatinina sérica, N de urea, electrolitos, proteínas totales y fraccionadas, colesterol, triglicéridos, complemento sérico, Inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, urianálisis. Urocultivo sólo en caso de sospecha de infección de vías urinarias.
- Radiografía de tórax y senos paranasales (pacientes con síntomas respiratorios)
- Prueba de tuberculina (solo la primera vez)
- Medir diuresis y balance hídrico cada turno
- Signos vitales cada 4 horas
- Pesar diariamente en ayunas

### TRATAMIENTO ESPECÍFICO CON CORTICOESTEROIDES

#### CORTICOSTEROIDES PARA EL EPISODIO INICIAL DE SÍNDROME NEFRÓTICO

Prednisona por lo menos 12 semanas administrado vía oral como dosis única diaria a partir de 60 mg/m<sup>2</sup>/día ó 2mg/kg/día hasta un máximo 60 mg/día durante 4-6 semanas seguido de medicación en días alternos como una sola dosis día a

partir de 40 mg/m<sup>2</sup> o 1,5 mg/kg (máximo 40 mg en días alternos) y continuar durante 2 a 5 meses con disminución de la dosis.

**CORTICOSTEROIDES PARA EL SNS A LOS ESTEROIDES EN RECAÍDA EN NIÑOS CON SNCS DE RECAÍDAS INFRECUENTES:**

Prednisona 60 mg/m<sup>2</sup> ó 2 mg/kg (máximo de 60 mg /día) tratados con una sola dosis diaria hasta que el niño tenga remisión completa durante al menos 3 días. Después de lograr completar remisión, los niños recibirán prednisona como una dosis única en días alternos (40 mg / m<sup>2</sup> por dosis o 1,5 mg / kg por dosis: máximo 40 mg en días alternos) durante al menos 4 semanas.

**CORTICOSTEROIDES PARA LAS RECAÍDAS FRECUENTES (RF) Y SNCS DEPENDIENTE DE ESTEROIDES (CD):**

Prednisona diaria hasta que el niño haya estado en remisión durante al menos 3 días, seguido de prednisona en días alternos durante al menos 3 meses. Administre Prednisona en forma de días alternos en la dosis más baja para mantener la remisión sin mayores efectos adversos en niños con SNCS RF y CD. Después del tratamiento de la recaída, disminuir los esteroides de manera progresiva hasta llegar a una dosis en lo posible ≤ 10 mg/m<sup>2</sup> en días alternos. Se sugiere disminuir la dosis en 10 mg/m<sup>2</sup> cada 2 semanas hasta llegar a 10 mg/m<sup>2</sup> (ó 0,5 mg/kg) en días alternos. Mantener esta dosis durante 3 a 6 meses y luego intentar disminuir a 5 mg/m<sup>2</sup> (o 0,25 mg/kg) en días alternos hasta completar 9-18 meses de tratamiento, así:

-30 mg/m<sup>2</sup> días alternos 2 semanas

-20 mg/m<sup>2</sup> días alternos 2 semanas

-10 mg/m<sup>2</sup> días alternos (o 0,5 mg/kg días alternos) 3 a 6 meses

-5 mg/m<sup>2</sup> días alternos (o 0,25 mg/kg días alternos) Completar 9 a 18 meses

**INDICACIONES DE BIOPSIA RENAL**

La biopsia solo será prioritaria en aquellos pacientes que no responden a corticoides o que manifiesten características dentro de su cuadro clínico sugerentes de histología diferente a enfermedad por cambios mínimos:

- Edad menor de un año.
- SN corticorresistente.
- SN asociado a hematuria macroscópica, falla renal (VFG < 90 ml/min/1,73m<sup>2</sup>), hipocomplementemia.
- Disminución de la función renal en niños que recibenterapia con ICN.

*La evaluación histológica debe incluir las 3 técnicas, microscopia óptica, inmunofluorescencia y microscopia electrónica.*

**CRITERIOS DE EGRESO**

- Ausencia de Complicaciones
- Mejoría del cuadro infeccioso
- Mejoría de la anasarca
- Hipertensión Arterial Controlada
- Tolerancia inicial al tratamiento esteroideo

**MANEJO COMPLEMENTARIO DE EGRESO**

- Cita en Consulta Externa de Nefrología en 1 semana
- Referir y/o contrareferir a Pediatría en la red primaria de atención
- Receta de Prednisona a 2mg/kg/dosis (paciente de primera vez o en recaída)
- Entregar solicitudes de laboratorio (química sanguínea, urinálisis, hemograma)

**BIBLIOGRAFÍA:** (1) Treatment of steroid-sensitive nephrotic syndrome: new guidelines from KDIGO (2)Rebecca M. Lombel & Debbie S. Gipson & Elisabeth M. Hodson Pediatr Nephrol (2013) 28:415–426 DOI 10.1007/s00467-012-2310-x (3)Tratamiento del síndrome nefrótico idiopático en niños, Luis Velásquez, Joneshttp://dx.doi.org/10.1016/j.bmhix.2014.07.002 (4)Román Ortiz E. Síndrome nefrótico pediátrico. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:283-301 (5)Velásquez Jones L. Tratamiento del síndrome nefrótico idiopático en niños. Bol Med Hosp Infant Mex. 2014;71(5):315---322 (6)Yoko Obata5 • Hiroyasu Kai6 • Hideyasu Kiyomoto7 • Shin Goto8 Evidence-based clinical practice guidelines for nephroticsyndrome 2014 • Clin Exp Nephrol (2016) 20:342–370 DOI 10.1007/s10157-015-1216-x (7)Bagga A. Revised guidelines for management of steroid-sensitive nephrotic syndrome. Indian J Nephrol [serial online] 2008 [cited 2010 Jul 23];18:31-9. Available from: <http://www.indianjephrol.org/text.asp?2008/18/1/31/41289> (8)Pilar Hevia a,\*, Vilma Nazalb, María Pía Rosatía, Lily Quirozc, Claudia Alarcónd, Sonia Márqueze y Karen Cuevas. Síndrome nefrótico idiopático: recomendaciones de laRama de Nefrología de la Sociedad Chilena dePediatría. Rev Chil Pediatr. 2015;86(4):291---298