

Síndrome nefrótico del niño

Revisión de 85 casos en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera

Dr. Gilbert Madrigal C.

Dr. David Montvelisky K.

RESUMEN

El Síndrome Nefrótico (S.N.) del niño tiene características clínicas, de laboratorio e histológicas que lo diferencian del S.N. del adulto.

Es por ejemplo, raras veces secundario a una enfermedad sistémica o causa demostrable, siendo en un 95% de los casos, de tipo Idiopático o Primario (S.N.P.). Cursa con albuminurias mucho menores que las del adulto, y la frecuencia relativa de los diferentes tipos histológicos, delineada principalmente por el Estudio Internacional de las Enfermedades Renales del Niño (E.I.E.R.N.) es también diferente (3).

Así en S.N. con lesiones mínimas en la biopsia (S.N.P.L.M.) representa más del 80% del total, siendo menos frecuentes los otros tipos histológicos (1,2,3). La incidencia del S.N. en niños en Costa Rica no se conoce. En otras partes del mundo varía de 2 a 7 casos por 100 mil habitantes por año en menores de 10 años, siendo 4/5 partes de éste del tipo Primario o Idiopático (5). Esto implica, que teniendo el 80% de los Primarios, lesiones mínimas en la biopsia, su incidencia anual es de 1.6 a 5.6 casos por 100 mil habitantes por año en menores de 10 años (5). En Costa Rica, con una población de poco más de 2 millones de habitantes, de los cuales el 40% de ellos son menores de 10 años, teóricamente deberíamos tener una incidencia de S.N.P.L.M. de 12.8 a 44.8 casos nuevos por año.

Los objetivos de nuestro reporte son los de revisar la incidencia anual de S.N.P.L.M. en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, algunas de sus características demográficas y de su evolución clínica.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron todos los expedientes que tuvieran como diagnóstico de salida el de S.N., durante el período comprendido entre

enero de 1973 y diciembre de 1978. Se extrajeron datos como edad, sexo, procedencia, número de recaídas y respuesta de la Prednisona.

El diagnóstico se hizo en todos los casos, sólo si el paciente presentaba una proteinuria igual o superior a 50 mg/Kg/día y/o 40 mg/m²/hora, y éste se completaba además del edema, con la presencia de hipoproteïnemia, hipoalbumemia de menos de 2.5 gm% e hipercolesterolemia.

Una vez descartada una etiología específica, y establecido ya que se trataba de un S.N.P., lo cual ocurrió en la gran mayoría de los parámetros clínicos y de laboratorio que orientan hacia un S.N.P. con lesiones mínimas, como son la ausencia de un síndrome nefrótico, ausencia de azotemia e hipocomplementemia etc. (cuadro N°1). Hasta fines de 1977 se practicó biopsia percutánea renal a todos los 43 pacientes diagnosticados como S.N.P. A partir de ese año se dejó el procedimiento para los niños mayores de 6 años, los cuales tienen mayores probabilidades de tener una glomerulonefritis membrano-proliferativa de fondo (3), o para aquellos que tuvieran parámetros clínicos y de laboratorio dudosos de S.N.P.L.M. 85 niños cumplieron con los requisitos para S.N.P.L.M. A todos los seleccionados como L.M. se le trató con Prednisona en las dosis habituales (1). Se consideró como una respuesta positiva, si en un lapso menor de 2 meses de tratamiento

Cuadro N°1
CARACTERISTICAS DEL SINDROME NEFROTICO CON LESIONES MINIMAS Y
OTROS TIPOS DE SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO O PRIMARIO

Características de comienzo	Lesiones mínimas	Glomerulosclerosis focal	Glomerulonefritis membrano-proliferativa	Glomerulonefritis membranosa
Edad usual de presentación en años	1-6	Cualquiera	6-16	1-14
Sexo: Masc.-Fem.	2-1	3-2	1-1	3-1
Hematuria (% de casos)	13%	Macro: rara Micro: 66%	Macro: 20% Micro: 68%	Macro: 20% Micro: 70%
Hipertensión	9%	10%	25%	6%
Creatinina sérica	4%	10%	31%	4%
Complemento C3	NI	NI	Dism. en 68%	NI
Resp. inic. a ester	98%	25%	Mala. Puede complic.	Mala

H.N.N., 1981
 S. Nefrología

Cuadro N°2
DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD DE 85 NIÑOS
CON SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO, CON LESIONES MINIMAS

SEXO	EDAD EN AÑOS				TOTAL
	1 a 3	4 a 6	7 a 9	10 a 12	
MASCULINO	28	10	11	4	53
FEMENINO	20	8	4	—	32
TOTAL:	48	18	15	4	85

H.N.N., 1981
 S. Nefrología

(1 mes diario y otro mes día por medio) desaparecían el edema, la albuminuria y los otros cambios bioquímicos por completo. Se consideró como recaída, la reaparición de la albuminuria con o sin edema, al disminuir la dosis o suspender la Prednisona por completo. Por último, se analizó el número de recaídas por paciente.

RESULTADOS

85 pacientes fueron seleccionados como S.N.P.L.M., y su distribución por sexo y edad se pueden apreciar en el cuadro N°2,

notándose un predominio del sexo masculino de 2 es a 1. Además, aunque se presentó prácticamente en todas las edades pediátricas que cubre nuestro hospital (0 a 13 años), no hubo un sólo caso menor de 1 año, y la gran mayoría (77.6%) se agrupó entre 1 y 6 años de edad (gráfico N°1).

Los niños procedían de todas las 7 provincias del país, predominando San José y Alajuela con el mayor número (cuadro N°3).

Fue interesante revisar el número de casos nuevos por año. De 1973 a 1975 se presentó un promedio de 10.33, casos nuevos

por año, para luego aumentar de 1976 a 1978 a 18 casos promedio por año.

73 pacientes fueron seguidos de 3 a 8 años después de su primer ataque, 12 niños no volvieron a controlarse. De los 73 pacientes seguidos (48 hombres y 24 mujeres), todos respondieron a las dosis usuales de Prednisona y por el tiempo establecido, con desaparición del edema y de la albuminuria. Sin embargo, sólo 2 pacientes (2.7%) se curaron definitivamente y no habían vuelto a recaer al momento del último control. Otros 25 (34.2%) recayeron una sola vez (todos durante el primer año de enfermedad) y no volvieron a recaer más.

De los 46 restantes 13 recayeron 2 veces, otros 13, 3 veces y otros 19, tuvieron 4 ó más recaídas (figura N°1). Un paciente falleció durante su segunda recaída debido a una septicemia con peritonitis por *Streptococo Pneumoniae*.

DISCUSION

La etiología del S.N.P.L.M. es desconocida (1,2,6), presentándose en todos los países y en las diferentes razas del mundo (5); pero no existen datos suficientes ni adecuados sobre la variación geográfica del mismo. Se sabe que hay diferencias cuantitativas regio-

Figura # 1
RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON PREDNISONA DE 73 NIÑOS
CON SINDROME NEFROTICO CON LESIONES MINIMAS
EN 3 a 8 AÑOS DE SEGUIMIENTO
(Servicio Nefrología H.N.N.)

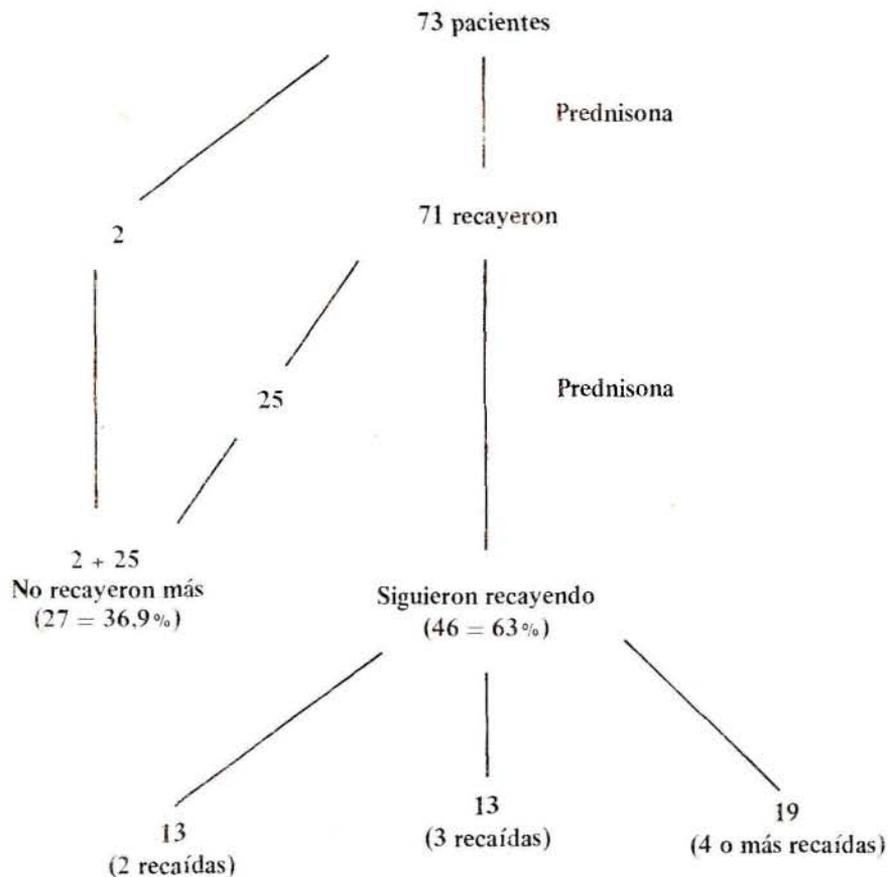
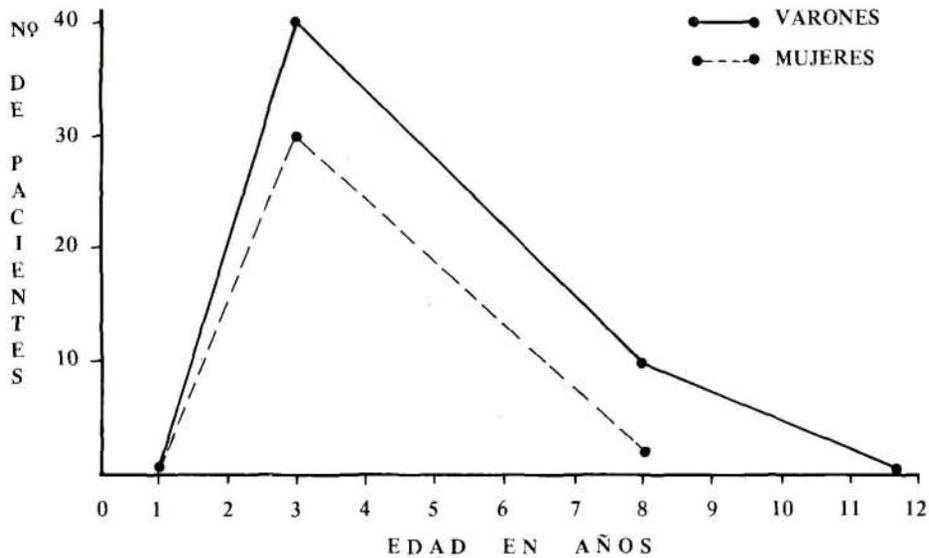


Gráfico N° 1
REPRESENTACION GRAFICA DE LA DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD
DE 85 NIÑOS CON SINDROME NEFROTICO
CON LESIONES MINIMAS (1973-78)
Servicio de Nefrología H.N.N.



nales del S.N.P.L.M. a través del Estudio Internacional de Síndrome Nefrótico (E.I.S.N.) (3).

La herencia, aunque raras veces se manifiesta en esta enfermedad, se ha reportado en el 2.5 al 3.5% de los casos con lesiones mínimas, casi exclusivamente entre hermanos y afectando una sola generación (4,5). No tenemos en nuestra serie ningún grupo familiar con más de un caso.

En cuanto a la distribución por edad, ésta es muy similar a la obtenida por el E.I.S.N., en la cual el 60% de los niños con S.N.P.L.M. tenían entre 2 y 6 años de edad.

El predominio del sexo masculino sobre el femenino se ha reportado con una relación entre 2.6:1 y 2:1 (2), siendo en nuestro estudio de 2:1.

La cifra anual de casos nuevos, observada en los primeros años del estudio, la cual es más baja en promedio que la de los años 76, 77, 78, muy probablemente tengan relación con la afluencia de niños asegurados durante este último período, al traspasarse el Hospital Nacional de Niños a la Caja Costarricense de Seguro Social y concentrarse casi todos los

casos de referencia de Nefrología Pediátrica en este hospital. Existe siempre la posibilidad de no registro de algunos casos que se han tratado en hospitales de provincia, o en servicios de nefrología de adultos, pero el porcentaje de estos casos actualmente es muy bajo.

La respuesta positiva de todos los pacientes a la terapia con esteroides, más la demostración mediante biopsia renal en 43 casos, prácticamente descarta otra histología de fondo, que no sea la de lesiones mínimas, en el grupo analizado.

El 2.5% de los pacientes se curó aparentemente con solo un curso de 8 semanas de esteroides, pero ignoramos si los otros 12 pacientes, que no volvieron a control después del curso inicial de Prednisona, también estén curados.

Otros 25 pacientes (34.3% del total de casos seguidos) curaron después de recibir tratamiento para su primera recaída, lo que da un total de 27 pacientes curados (36.9%). Sin embargo, las cifras definitivas sobre el porcentaje de pacientes completamente curados se podrán evaluar hasta pasados 10

Cuadro N°3
Síndrome Nefrótico
DISTRIBUCION POR AÑO Y PROVINCIA DE ORIGEN DEL PACIENTE

PROVINCIA	AÑO						TOTAL
	1973	1974	1975	1976	1977	1978	
San José	3	1	4	3	5	6	22
Cartago	—	2	2	—	1	1	6
Heredia	—	1	2	1	—	1	4
Puntarenas	2	2	1	3	3	—	11
Guanacaste	2	1	—	2	4	5	14
Limón	1	—	—	2	1	1	6
Alajuela	2	5	1	3	7	4	22
Total	10	10	11	14	21	19	85

N.N.N., 1981
S. Nefrología

años después de suspender el tratamiento (5).

Un 63.3% de los pacientes continuaron con un número variable de recaída por año (cuadro N°4), las cuales fueron cada vez menos frecuentes, aunque creemos que el uso de ciclofosfamida, a partir de 1972, en los pacientes esteroide-dependientes, ha jugado un papel importante en la disminución de las recaídas (1). Este último aspecto será motivo de otro estudio nuestro.

El único paciente que falleció fue debido a una septicemia con peritonitis por neumoco, complicación relativamente frecuente en estos niños durante sus primeras recaídas (3,4).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Abramawicz M.: Controlled trial of azothioprine in children with nephrotic syndrome. A report of the International Study of
- 2.- Churg J., Habib R., White R.: Pathology of the nephrotic syndrome in Children. A report for the International Study of Kidney Disease in Children. *Lancet* 1:1299, 1970.
- 3.- International Study of Kidney Disease in Children. The nephrotic syndrome in children. Prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at the time of diagnosis. *Kidney Int.* 13:43, 1978.
- 4.- Moncrieff M.H., White R.H., Glasgow E., et al: The familial nephrotic syndrome. A clinicopathological study. *Clin. Nephrol.* 1:220, 1973.
- 5.- Rothenberg M., Heymann W.: The incidence of the nephrotic syndrome in children. *Ped.* 19: 446, 1957.
- 6.- Schlesinger E., Sultz H., Mesher W., Feldman J.: The nephrotic syndrome. Its incidence and implications for the community. *Am J. Dis. Child.* 116: 623, 1968.