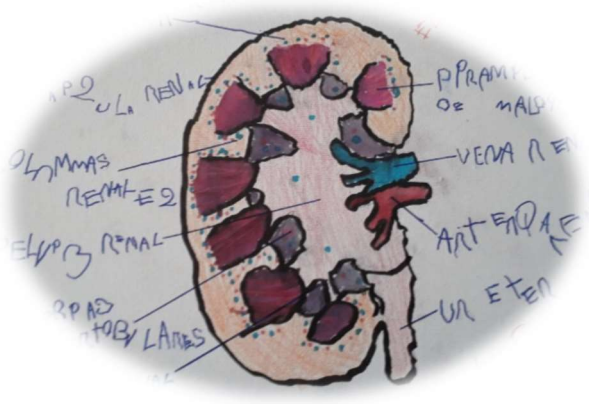
Hospital Universitario de Fuenlabrada
SaludMadrid

Comunidad de Madrid

SINDROME NEFROTICO IDIOPÁTICO INFANTIL.

GUÍA PARA PADRES Y PACIENTES.



Dra. Teresa Alarcón Alacio.

Dra. Maite Penela Vélez de Guevara.

Ana Isabel Pérez Montero.

Servicio de Pediatría.

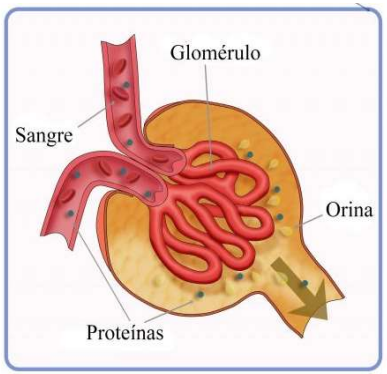
1. QUÉ ES.

El síndrome nefrótico (SN) es un trastorno renal producido por la pérdida de proteínas en la orina (proteinuria), lo que conlleva niveles bajos de proteínas en la sangre (hipoproteinemia) y la consiguiente salida de líquido de los vasos a los tejidos. Esto da lugar a la aparición de edemas (hinchazón), más frecuentes en cara, abdomen, piernas, pies, y genitales, que es el síntoma por el que se suele consultar al pediatra.

2. A QUÉ SE DEBE.

En el riñón existe una estructura, el glomérulo, que es el encargado de filtrar la sangre que llega al riñón. El glomérulo, en condiciones normales, permite el paso de moléculas pequeñas hacia la orina, pero no así de moléculas más grandes (como son las proteínas). En el SN, existe una alteración en los glomérulos que permiten que las proteínas sí lo atraviesen y aparezcan en mucha cantidad en la orina **(figura 1).** Poniendo un símil cotidiano, sería como si se tratase de un filtro o un colador en el que los orificios se han "agrandado".

Figura 1. El glomérulo "filtra" la sangre.



Varias son las causas que pueden producir el daño en los glomérulos y causar SN, como son algunas enfermedades renales o enfermedades generales (enfermedades hereditarias, autoinmunes o infecciosas), neoplasias y fármacos. Sin embargo el SN más frecuente es el **idiopático o de causa desconocida**. El SN idiopático constituye el 90% de los SN en niños entre 2 y 12 años.

3. CÓMO SE MANIFIESTA.

Como consecuencia de la pérdida de proteínas en la orina, en el síndrome nefrótico aparecerán:

Figura 2. Edemas en miembros inferiores.

1) **Edemas.** La albúmina es la principal proteína de la sangre, capaz de mantener los fluidos en el interior de los vasos. En el SN se pierde esta proteína en la orina, provocando la salida de líquido hacia los tejidos y, consecuentemente, la formación de edemas. Los edemas suelen aparecer en cara y párpados al levantarse, y cambia a otras zonas como abdomen, genitales, piernas y pies **(figura 2)** a lo largo del día por efecto de la gravedad. Si los edemas son importantes, pueden aparecer en la cavidad torácica (derrame pleural) lo que puede llegar a producir dificultad respiratoria.

2) **Aumento de peso. Disminución de la cantidad de orina.** Como consecuencia de la salida de líquido del interior de los vasos, los padres también pueden notar que su hijo/a hace menos pis o aumenta de peso. También pueden notar que la orina es espumosa, por el exceso de proteínas **(Figura 3).**

Figura 3. Orina "espumosa" con proteinuria en rango nefrótico.

3) **Otras manifestaciones del SN:**

- La hipercoagulabilidad sanguínea: es la tendencia a coagular en exceso, y es debido al desequilibrio en la sangre de las proteínas que regulan la coagulación.

- La hiperlipidemia: es el exceso de lípidos o grasas en la sangre y es consecuencia del aumento de la producción en el hígado de unas proteínas responsables del transporte de colesterol y triglicéridos a través de la sangre (lipoproteínas).

- Además, los pacientes con SN pierden capacidad inmunológica o defensiva y son más propensos a determinadas infecciones por la pérdida en orina de otras proteínas defensivas llamadas inmunoglobulinas.

En la mayoría de los pacientes, todas estas alteraciones son transitorias y remiten tras la instauración del tratamiento, si bien pueden reaparecer durante las recaídas, dado el carácter **recurrente** de la enfermedad.

4. CÓMO SE REALIZA EL DIAGNOSTICO.

El primer paso consiste en la realización de una historia clínica y exploración física al paciente, en la que es importante pesarlo, tomar la temperatura y la tensión arterial, así como ver el grado y localización de los edemas.

Posteriormente se realizará una analítica de orina, para confirmar el origen renal de los edemas y cuantificar las proteínas en orina, fundamentalmente. Se realizará también una analítica sanguínea, para valorar la función renal, la cantidad de proteínas en sangre, la coagulación, y los lípidos, entre otras. También se realizará un estudio más ampliado, para descartar infecciones o enfermedades inmunológicas como causa del SN.

En algunos casos, como cuando existen edemas importantes o dificultad respiratoria, se valorará realizar una radiografía de tórax.

Generalmente, el primer episodio de síndrome nefrótico suele requerir ingreso. Durante el mismo, puede ser necesario realizar analíticas de control, y se realizará una ecografía abdomino-renal.

La biopsia renal (estudio microscópico de una pequeña muestra de tejido renal extraído por punción) no es indispensable para el diagnóstico, **ya que el principal factor pronóstico en el síndrome nefrótico idiopático es la respuesta al tratamiento específico (corticoesteroides),** pero será necesario realizarla en algunos casos seleccionados como aquellos de presentación atípica, mala evolución o mala respuesta al tratamiento.

5. EN QUÉ CONSISTE EL TRATAMIENTO.

EL tratamiento del síndrome nefrótico idiopático se basa en dos pilares fundamentales: el tratamiento general o inespecífico, y el tratamiento específico.

Tratamiento general.

El objetivo del mismo es disminuir los edemas y/o evitar su progresión.

- Dieta: Se recomienda **restringir la sal** de la dieta, hasta alcanzar la remisión y durante las recaídas. Es importante prestar atención a los alimentos con sal "encubierta", como el pan, las conservas y los embutidos. También suele ser preciso durante las recaídas **restringir los líquidos** de forma moderada. La restricción de líquidos, es mejor tolerada por los niños si se reserva la mayoría de los líquidos para que lo tomen en forma de agua libre, y evitar otros alimentos líquidos como leche (que podemos sustituir por yogures) , sopas y purés.

- Por otra parte, la dieta debe ser equilibrada, normoproteica (no es necesario dar más proteínas para compensar las que se pierden), evitando alimentos grasos y debemos garantizar la cantidad adecuada de calcio (2-3 raciones de lácteos al día).

- Otros tratamientos sintomáticos: en ocasiones, a pesar de la adecuada restricción de agua y sal, los edemas pueden progresar y precisar de otros tratamientos adicionales, como diuréticos e incluso en ocasiones seleccionadas, reponer la pérdida de proteínas mediante administración de albúmina intravenosa.

- Tratamientos preventivos y de las complicaciones: se suele recomendar durante el tratamiento con corticoesteroides, suplementos de calcio y vitamina D, así como un protector gástrico. En ocasiones, son necesarios otros tratamientos como fármacos para bajar la tensión arterial, antiagregantes, anticoagulantes o fármacos hipolipemiantes.

También es fundamental evitar el sedentarismo, recomendándose salir a pasear al aire libre a diario, y evitar contacto con pacientes con enfermedades contagiosas.

Tratamiento específico.

Se basa en la administración de **corticoesteroides (o corticoides**), generalmente prednisona oral. Es la base del tratamiento del síndrome nefrótico idiopático, por la estrecha relación entre la adecuada respuesta a los corticoides y el pronóstico. El tratamiento inicial suele ser una dosis alta, diaria y matutina de prednisona, y se suele mantener unas 4-6 semanas. Posteriormente se desciende y espacia la dosis, y se va retirando lentamente. El tratamiento del primer episodio es más prolongado, y no debe ser inferior a 12 semanas. Las recaídas se tratan de forma similar, pero se suelen mantener las dosis altas de prednisona iniciales menos tiempo, por lo que la duración total del tratamiento suele ser menor.

Comprimidos de prednisona. Existen en el mercado comprimidos de:

- **30 mg.**
- **10 mg.**
- **5 mg.**
- **2.5 mg.**

Los comprimidos de 30 mg (figura 4) se pueden partir fácilmente en 2 mitades de 15 mg o en 3 tercios de 10 mg.

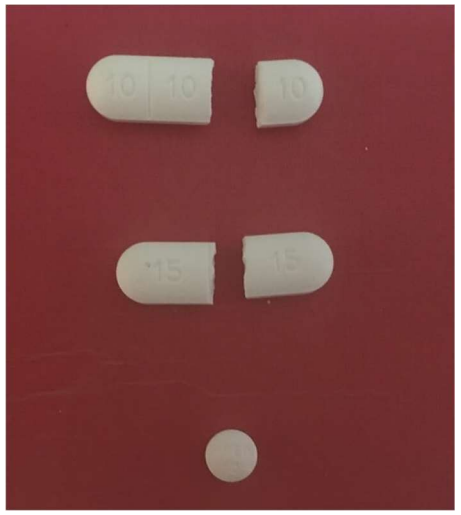


Figura 4. Comprimidos de prednisona

6. QUÉ PUEDE PASAR DESPUÉS DE INICIAR EL TRATAMIENTO

El 90% de los niños con síndrome nefrótico idiopático responderán al tratamiento y entrarán en remisión completa. A estos pacientes les denominamos **"córticosensibles"** y son los que tienen mejor pronóstico a largo plazo. A muchos de estos pacientes córticosensibles, les podremos retirar la prednisona completamente. Sin embargo, **la mitad o más de estos niños van a presentar recaídas en su evolución** y muchos pueden precisar una dosis baja de prednisona de forma mantenida para evitar las recaídas.

El 10% de los pacientes, no responde a prednisona, incluso aunque se prolongue hasta 8 semanas. En estos casos, se suelen realizar una biopsia renal y existen otros tratamientos específicos, que pueden conseguir inducir una remisión parcial o incluso total.

7. ¿Y EN CASA?

La mayoría de los pacientes con síndrome nefrótico requieren un ingreso hospitalario cuando debutan, para completar estudio y adecuar el tratamiento, y para formar al paciente y la familia en el manejo de la enfermedad. Durante el ingreso, el personal de enfermería enseñará a los padres a recoger adecuadamente la orina y a leer la tira reactiva para el control de la proteinuria. Tras el alta, el manejo en domicilio de los pacientes no es complicado, pero, sobre todo en las primeras semanas, será supervisado por el personal médico, ya sea de forma telefónica o presencial. En casa, deben prestar atención a la dieta, como explicamos anteriormente, administrar la medicación según las indicaciones dadas por su médico, y realizar control diario de la proteinuria y, en ocasiones, también del peso. El control de la proteinuria, se realiza a través de la realización de una **tira reactiva en orina (figura 5, ver anexo "Cómo hacer bien una tira reactiva en orina"),** existiendo diferentes marcas comerciales (combur test, labstix, …). La recogida de la orina se realizará, tras adecuada higiene de los genitales (para evitar confusiones

con otros marcadores que aparecen en las tiras, como los leucocitos) y preferiblemente en 1º orina de la mañana (con el ejercicio, la proteinuria puede aumentar). La lectura de la orina para la proteinuria se realiza a los 60 sg.

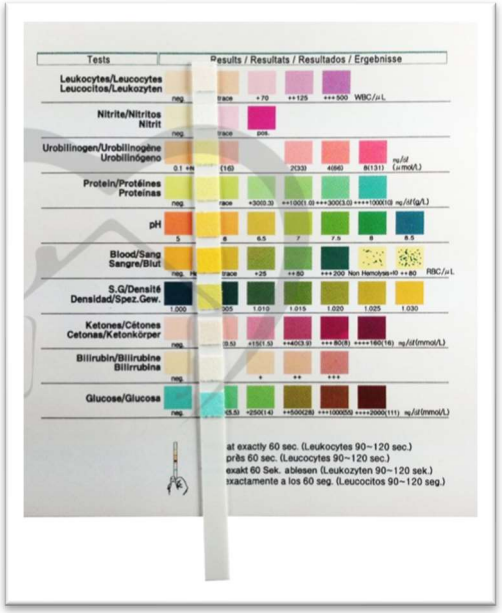


Figura 5. Tira reactiva de orina.

Los profesionales sanitarios que tratamos pacientes con esta enfermedad, somos conscientes de que nuestros pacientes son niños, e intentamos que puedan tener la **mejor calidad de vida posible**. Inicialmente, solemos recomendar en todos evitar el contacto con personas con enfermedades infecciosas, por un doble motivo: las infecciones pueden desencadenar recaídas, y las defensas de los niños durante la fase aguda de la enfermedad están más débiles (por la enfermedad en sí misma y por el tratamiento con prednisona). Por esto, es posible que, en algunos casos (y siempre teniendo en cuenta la edad, la situación familiar y valorando las circunstancias individualmente) se recomiende la no asistencia a la escuela de forma temporal, y si se prevé que esta ausencia pueda ser más prolongada, se facilitará desde el aula hospitalaria las pautas necesarias para solicitar la escolarización domiciliaria. Esta situación suele ser algo transitorio durante la primera fase de la enfermedad, y posteriormente, la mayoría de los niños van a incorporarse a su vida de forma normal. En los aislados casos en que se deba evitar la escolarización durante un tiempo superior, o

se requiera un ingreso prolongado, existen **recursos laborales** para facilitar el cuidado adecuado del menor (Real Decreto 1148/2011).

Tras el alta, debemos poner en conocimiento de nuestro **pediatra de atención primaria** el diagnóstico de nuestro hijo. Él también os va a asesorar en el manejo de la enfermedad, teniendo un papel fundamental en la revisión y **actualización de la vacunación del niño**. Generalmente, se debe asegurar el cumplimiento del calendario vacunal general, prestando especial atención a la vacunación antivaricela, antineumococo (además de la antineumocócica conjugada incluida en calendario vacunal, se recomienda la antineumocócica polisacárida p23 a partir de los tres años) y antigripal anual al paciente y contactos familiares. Las vacunas deben administrarse en remisión y estando el paciente, al menos, con dosis bajas de corticoides y sin recibir otro tratamiento inmunosupresor. Las vacunas de virus vivos (triple vírica, p. ej) están contraindicadas durante el tratamiento con dosis altas de corticoides o inmunosupresores.

- **ANEXO. "Cómo hacer bien una tira reactiva en orina"**

1º MATERIAL: TIRA REACTIVA, ENVASE TIRAS PARA LECTURA, BOTE DE ORINA ESTÉRIL.
2º RECOGER EN BOTE DE ORINA CHORRO MEDIO DE LA MICCIÓN, TRAS HIGIENE DE GENITALES (PARA QUE NO NOS DÉ FALSO POSITIVO LOS LEUCOCITOS).
3º SOBRE SUPERFICIE HORIZONTAL, DEPOSITAR EN CADA CUADRADITO DE REACTIVO UNA GOTE DE ORINA, EVITAR QUE LA ORINA REBASE LOS CUADRADOS PARA QUE NO SE MEZCLEN LOS REACTIVOS.
4º VACIAR EL EXCESO DE ORINA DE LOS REACTIVOS INCLINANDO LA TIRA HACIA UN LADO.
5º LECTURA DE LA TIRA: TODOS LOS PARÁMETROS SE LEEN A LOS 60 SEG, SALVO LOS LEUCOCITOS QUE SE LEEN A LOS 120 SEG.

Videos: https://youtu.be/A0lVX5jKaQY

NO ESTAIS SOLOS FRENTE AL SÍNDROME NEFRÓTICO.

Asociaciones de enfermos y familiares:

- **Asociación Española de Síndrome Nefrótico Infantil (AESNI):** https://aesni.es/

Información sobre la enfermedad:

- **Asociación Española de Nefrología Pediátrica (AENP) y Asociación Española de Pediatría (AEPED): protocolo de síndrome nefrótico pediátrico.** https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_sindrome_nefrotico.pdf.

Real Decreto sobre prestación económica por cuidado de menores afectados por enfermedad grave.

- **Enlace Real Decreto 1148/2011:** https://www.boe.es/boe/dias/2011/07/30/pdfs/BOE-A-2011-13119.pdf