



REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.elsevier.es/rchp



RECOMENDACIÓN DE EXPERTO

Síndrome nefrótico idiopático: recomendaciones de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Parte 1



Pilar Hevia^{a,*}, Vilma Nazal^b, María Pía Rosati^a, Lily Quiroz^c, Claudia Alarcón^d, Sonia Márquez^e y Karen Cuevas^a, en representación de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría

^a Unidad de Nefrología, Hospital San Juan de Dios, Santiago, Chile

^b Unidad de Nefrología, Hospital Metropolitano La Florida, Santiago, Chile

^c Unidad de Nefrología, Hospital de Carabineros, Santiago, Chile

^d Unidad de Nefrología, Hospital Felix Bulnes, Santiago, Chile

^e Unidad de Nefrología, Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río, Santiago, Chile

Recibido el 31 de diciembre de 2014; aceptado el 13 de mayo de 2015

Disponible en Internet el 9 de septiembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Niños;
Síndrome nefrótico;
Tratamiento;
Glomerulopatía;
Corticosenible

Resumen El síndrome nefrótico idiopático es la glomerulopatía más frecuente en la infancia, afecta a 1-3/100 mil niños menores de 16 años y se presenta con más frecuencia entre los 2 y 10 años. Su causa es desconocida, y la histología corresponde a enfermedad por cambios mínimos en más del 90% de los casos, o a glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Un 80 a 90% responde a esteroides (síndrome nefrótico corticosensible), con buen pronóstico a largo plazo y preservación de la función renal en el tiempo. De los pacientes con síndrome nefrótico corticosensible, el 70% presenta una o más recaídas en su evolución, y de estos, la mitad se comporta como recaedor frecuente o corticodependiente, grupo que concentra el riesgo de toxicidad por esteroides. Los pacientes con síndrome nefrótico corticorresistente tienen mal pronóstico, evolucionando el 50% a insuficiencia renal crónica terminal. El objetivo de la terapia del síndrome nefrótico idiopático es inducir y mantener la remisión de la enfermedad, disminuyendo los riesgos secundarios a la proteinuria, pero minimizando los efectos adversos de los tratamientos, especialmente por el uso prolongado de corticoides. Este documento es producto de un esfuerzo colaborativo de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría con el objetivo de ayudar a los pediatras y nefrólogos infantiles en el tratamiento del síndrome nefrótico idiopático en pediatría. En esta primera parte, se presentan las recomendaciones de manejo del síndrome nefrótico corticosensible.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pilarheviaj@gmail.com (P. Hevia).

KEYWORDS

Children;
Nephrotic syndrome;
Treatment;
Glomerulopathy;
Steroid-sensitive

Idiopathic Nephrotic Syndrome: recommendations of the Nephrology Branch of the Chilean Society of Pediatrics. Part One

Abstract Idiopathic nephrotic syndrome is the most common glomerular disease in childhood, affecting 1 to 3 per 100,000 children under the age of 16. It most commonly occurs in ages between 2 and 10. Its cause is unknown and its histology corresponds to minimal change disease in 90% of cases, or focal segmental glomerulosclerosis.

80 to 90% of cases respond to steroids (steroid-sensitive nephrotic syndrome) with good prognosis and long-term preservation of renal function over time. 70% of patients with SSNS have one or more relapses in their evolution, and of these, 50% behave as frequent relapsing or steroid-dependent, a group that concentrate the risk of steroid toxicity. Patients with steroid-resistant nephrotic syndrome have a poor prognosis and 50% of them evolve to end-stage renal disease. The goal of therapy is to induce and maintain remission of the disease, reducing the risk secondary to proteinuria while minimizing the adverse effects of treatments, especially with prolonged use of corticosteroids. This paper is the result of the collaborative effort of the Nephrology Branch of the Chilean Society of Pediatrics with aims at helping pediatricians and pediatric nephrologists to treat pediatric SNI. In this first part, recommendations of steroid-sensitive nephrotic syndrome are discussed.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome nefrótico (SN) se caracteriza por proteinuria en rango nefrótico, hipoalbuminemia y edema generalizado. Afecta a 1-3/100.000 niños menores de 16 años^{1,2}. La gran mayoría de los casos comienza entre los 2 y 10 años, correspondiendo este grupo a SN idiopático (SNI) o primario³. Quedan fuera del alcance de esta guía los menores de un año, que en su gran mayoría son de causa genética⁴, y los SN secundarios a lupus eritematoso sistémico, púrpura de Schönlein Henoch, vasculitis, malignidades e infecciones.

El SNI responde en un 80-90% a la terapia esteroidea y la histopatología más frecuente es la enfermedad por cambios mínimos. Dentro de las otras entidades histológicas, la segunda en frecuencia corresponde a glomeruloesclerosis focal y segmentaria, con una tasa de respuesta inicial a corticoides de solo 20-50%³. Aproximadamente el 80-90% de los pacientes presenta una o más recaídas durante el curso de su enfermedad, pero mantiene adecuada respuesta a corticoides, con buen pronóstico a largo plazo y función renal normal. Los pacientes resistentes a esteroides, que en su mayoría corresponden a glomerulonefritis focal y segmentaria, tienen mal pronóstico a largo plazo y un 50% desarrolla enfermedad renal crónica. En este último grupo, estudios nacionales e internacionales evidencian que alrededor de un 10-30% presenta mutaciones genéticas para proteínas estructurales del podocito^{5,6}.

El objetivo de la terapia del SNI es lograr remisión de la enfermedad, minimizando así los riesgos secundarios a la proteinuria, tales como dislipidemia, infecciones bacterianas invasivas, eventos tromboembólicos y desnutrición. La mortalidad se ha reducido de un 40-60% a un 0,7% después de la aparición de los antibióticos y la introducción de la terapia esteroidea⁷.

Definiciones

Las definiciones se listan en la [tabla 1](#).

Tratamiento de síndrome nefrótico idiopático

Primer episodio

Prednisona (PRD) en dosis única matinal por vía oral. Consta de 2 fases:

a) Diaria: 60 mg/m² o 2 mg/kg al día, máximo 60 mg, durante 6 semanas.

b) Días alternos: 40 mg/m² o 1,5 mg/kg en días alternos, máximo 40 mg, durante 6 semanas. Luego disminuir dosis de forma progresiva en 1 a 3 meses hasta suspender.

Las dosis y duración óptima del tratamiento del primer episodio de SN aún no están completamente definidas, y son objeto de controversias. Aunque algunos estudios prospectivos y un metaanálisis han demostrado que el alargar la terapia con prednisona de 3 a 6 meses en el primer episodio de un síndrome nefrótico corticosensible permite remisiones sostenidas y disminuye la frecuencia de recaídas^{8,9}, dos estudios clínicos randomizados recientes, de buena calidad metodológica, mostraron que la prolongación del tratamiento esteroidea de 3 a 6 meses no disminuyó la frecuencia de recaídas a los 12 meses de seguimiento, ni la proporción de pacientes con recaídas frecuentes y necesidad de otros tratamientos inmunosupresores, pese a una mayor dosis acumulada^{10,11}.

Tratamiento de las recaídas

Prednisona 60 mg/m² o 2 mg/kg (máximo 60 mg) en una dosis diaria hasta la remisión completa durante al menos 3 días,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4175888>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4175888>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)