

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MEDICAS  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM**



**INFORME FINAL**

**RECAIDAS DEL SINDROME NEFROTICO DURANTE EL PRIMER AÑO DE  
TRATAMIENTO EN PACIENTES DEL HOSPITAL BENJAMIN BLOOM,  
ENERO 2021 A DICIEMBRE 2023**

**ASESOR TEMATICO:  
DRA. CARMEN AIDA FUNES**

**PRESENTADO POR:  
DR. GABRIEL ALEXANDER CALDERÓN ESCALANTE**

**PARA OPTAR AL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIATRICA**

**MAYO 2025**

# AGRADECIMIENTOS

A Dios.

Por acompañarme en todo momento e iluminarme el camino

Agradezco las bendiciones recibidas y  
la oportunidad de ser herramienta de su obra.

A mis Padres.

Sin entender muchas veces las razones,  
Agradezco la enseñanza, el acompañamiento  
Y motivación, que a ellos lo debo todo.

A mi Asesora

Dra. Carmen Aida Funes, por su carácter,  
Su pasión por la Nefrología  
Y por inspirar a ser cada día mejores

A mis Maestros.

Por la dedicación, la pasión y la perseverancia  
Por ser un medio para llevar sanación a quienes más lo necesitan  
Que llevo en mi día a día una semilla de lo que ellos son.

# I. GLOSARIO DE SIGLAS

CIE-10: Clasificación Internacional de Enfermedades Decima Revisión

CMV: Citomegalovirus

DM: Diabetes Mellitus

ECM: Enfermedad de Cambios Mínimos

ESF: Esclerosis segmentaria y focal

GNM: Glomerulonefritis mesangial

GNPM Glomerulonefritis membrano-proliferativa

HDL: Lipoproteínas de alta densidad

HNNBB: Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom

ISKDC: International Study of Kidney Disease in Children

KDIGO: Kidney Disease Improving Global Outcomes

LDL: Lipoproteínas de baja densidad

LES: Lupus Eritematoso Sistémico

NM: Nefropatía Membranosa

SHU: Síndrome Hemolítico Urémico

SIS: Sistema Integrado de Salud

SN: Síndrome Nefrótico

SNCR: Síndrome Nefrótico Cortico-Resistente

SNCS: Síndrome Nefrótico Cortico-Sensible

SIMMOW: Sistema de Morbimortalidad

VIH: Virus de inmunodeficiencia humana

VLDL: Lipoproteínas de muy baja densidad

## II. INDICE

AGRADECIMIENTOS.....	i
I. GLOSARIO DE SIGLAS .....	ii
II. INDICE.....	iv
III. INDICE DE GRÁFICOS Y TABLAS .....	6
IV. RESUMEN .....	8
V. ABSTRACT.....	9
VI. INTRODUCCIÓN .....	10
VII. OBJETIVOS .....	12
Objetivo General: .....	12
Objetivos Específicos: .....	12
VIII. MARCO TEORICO .....	13
Síndrome Nefrótico .....	13
Epidemiología.....	17
Fisiopatología .....	18
Manifestaciones Clínicas.....	20
Diagnostico.....	24
Tratamiento y Guías KDIGO-2012 y KDIGO-2021 .....	25
Pronostico .....	27
Biopsia Renal .....	28
Complicaciones .....	29
Vacunación y Síndrome Nefrótico .....	31
IX. MATERIALES Y METODOS .....	32

Tipo de estudio:.....	32
Área de estudio: .....	32
Periodo de Investigación y Ejecución:.....	32
Universo, Población y Muestra:.....	32
Criterios de Inclusión:.....	33
Criterios de No Inclusión: .....	33
Depuración de registros: .....	33
Métodos de recolección y análisis de datos. ....	34
Métodos de presentación de datos. ....	34
X. RESULTADOS .....	35
XI. DISCUSIÓN .....	51
XII. CONCLUSIONES .....	53
XIII. RECOMENDACIONES .....	54
XIV. REFERENCIAS.....	55
XV. ANEXOS .....	59

### III. INDICE DE GRÁFICOS Y TABLAS

Ilustración 1. Barrera de filtración glomerular y patogenia del síndrome nefrótico idiopático. (25) .....	59
Ilustración 2. Fisiopatología del edema en síndrome nefrótico. ....	61
Ilustración 3.1 Fisiopatología del edema en síndrome nefrótico. ....	62
Gráfico 1. Distribución de edad en casos debutantes de síndrome nefrótico 2021-2023 .....	35
Gráfico 2. Distribución de sexo en casos debutantes de síndrome nefrótico 2021-2023 .....	36
Gráfico 3. Distribución de departamento de domicilio en casos debutantes de síndrome nefrótico .....	37
Gráfico 4. Distribución de área de procedencia .....	38
Gráfico 5. Caracterización de cuadro clínico evidenciado al diagnóstico debutante de síndrome nefrótico .....	39
Gráfico 6. Caracterización de las infecciones, en casos debutantes de Síndrome Nefrótico. ....	40
Gráfico 7. Índice de Proteínas/Creatinina y niveles séricos de albumina al momento de diagnóstico de Síndrome Nefrótico. ....	41
Gráfico 8. Dislipidemia al momento al debut de síndrome nefrótico. ....	42
Gráfico 9. Presencia de hematuria al debut como Síndrome Nefrótico. ....	43
Gráfico 10. Presencia de Azoemia por edad en el debut de síndrome nefrótico. ....	44

Gráfico 11. Distribución de pacientes con síndrome nefrótico según esquema de tratamiento.....	45
Gráfico 12. Numero de Seguimientos en el primer año de pacientes con síndrome nefrótico. ....	46
Gráfico 13. Clasificación de casos de síndrome nefrótico en relación a respuesta terapéutica según esquema de tratamiento. ....	47
Gráfico 14. Clasificación de caso de Síndrome Nefrótico al año de tratamiento en relación a la respuesta terapéutica según esquema de corticoesteroides. ....	48
Gráfico 15. Factor asociado a Recaída en el primer año se seguimiento en Síndrome Nefrótico. ....	49
Gráfico 16. Tiempo de recaída de pacientes con síndrome nefrótico posterior a inicio de terapia con corticoesteroides .....	50
Tabla 1. Características clínicas y epidemiológicas en base a hallazgos histopatológicos del síndrome nefrótico.....	60
Tabla 2. Puntos de corte de lípidos y lipoproteínas en niños (mg/dl).....	61
Tabla 3. Codificación CIE-10 sobre Síndrome Nefrótico.....	62
Tabla 4. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	66
Tabla 5. Cronograma .....	72
Tabla 6. Presupuesto.....	75

## IV. RESUMEN

El Síndrome Nefrótico es la glomerulopatía primaria más frecuente en pediatría; cuya característica principal es la proteinuria, edema e hiperlipidemia, su tratamiento se basa en corticoesteroides los cuales sin excepciones van a presentar efectos adversos que son de relevancia clínica; esta problemática ha dado el origen de consensos internacionales que pretenden optimizar de la mejor manera tratamiento, cuyo principal objetivo es la búsqueda de la reducción de uso de corticoesteroides sin caer en aumentos en recaídas.

El presente estudio busca estimar la tasa de recaídas de los pacientes con síndrome nefrótico debutante durante el primer año posterior a su diagnóstico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, en el periodo comprendido de enero 2021 a diciembre 2023.

El presente estudio es observacional, descriptivo de corte longitudinal con una población inicial de 143 pacientes con diagnóstico de Síndrome Nefrótico, al aplicar criterios de inclusión y exclusión se obtuvo una muestra total de 51 pacientes que corresponden a los pacientes con SN debutante. A dichos expedientes se les aplicó un formulario en línea para la recolección de datos (Google Forms), durante el periodo comprendido de enero 2021 a diciembre 2023

Con dicho formulario se pudo obtener una serie de datos, donde se identificó un predominio del sexo masculino; como signos cardinales del SN la presencia de edema, dislipidemias, hipoalbuminemia y proteinuria al momento del diagnóstico; un total estimado de 5.5:10 casos de recaídas en el primer año, así como la remisión de 6 de cada 10 casos, presentando una incidencia estimada de 2.7 casos por cada 100,000, obteniendo con esto una tasa de recaída del 48%.

## V. ABSTRACT

Nephrotic syndrome is the most frequent primary glomerulopathy in pediatrics; its main characteristic is proteinuria, edema and hyperlipidemia, its treatment is based on corticosteroids which without exception will present adverse effects that are of clinical relevance; this problem has given rise to international consensuses that seek to optimize treatment in the best way, whose main objective is the search for reducing the use of corticosteroids without increasing relapses.

The present study aims to estimate the relapse rate of patients with new-onset nephrotic syndrome during the first year after diagnosis at the Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, in the period from January 2021 to December 2023.

The present study is an observational, descriptive, longitudinal study with an initial population of 143 patients with a diagnosis of Nephrotic Syndrome. After applying inclusion and exclusion criteria, a total sample of 51 patients was obtained, corresponding to patients with debutant NS. An online form for data collection (Google Forms) was applied to these files during the period from January 2021 to December 2023.

With this form it was possible to obtain a series of data, where a predominance of male sex was identified; as cardinal signs of NS the presence of edema, dyslipidemias, hypoalbuminemia and proteinuria at the time of diagnosis; an estimated total of 5.5:10 cases of relapse in the first year, as well as the remission of 6 out of 10 cases, presenting an estimated incidence of 2.7 cases per 100,000, obtaining a relapse rate of 48%.

## VI. INTRODUCCIÓN

El Síndrome Nefrótico (SN), conforma la principal causa de glomerulopatía durante la edad pediátrica; las manifestaciones clínicas que acompañan a esta entidad clínica se conforman por una proteinuria masiva o en rango nefrótico que se define por proteinuria mayor a 50 mg/kg/día o 40 mg/mt<sup>2</sup>/hora o un cociente proteínas/creatinina (en orina) mayor a 2 gr/gr; además esta se acompaña de principalmente hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia. <sup>(1) (2)</sup>

*Antecedentes:* La definición de SN se ha modificado durante el tiempo; <sup>(3)</sup> la primera descripción está documentada desde los tiempos de Hipócrates, describiendo edema generalizado, aunque sin etiología. No fue hasta 1827 en el que Richard Bright establece una triada conformada por edema generalizado, proteinuria y enfermedad renal. Con la introducción del microscopio, es acuñado el termino de glomerulonefritis en 1872 por Klebs. La aplicación de la biopsia renal en la década de los 50's-60's permitió la comprensión más amplia de esta patología, permitiendo así la clasificación histológica utilizando el microscopio de luz; en el tratamiento los corticoesteroides forman la piedra angular para el manejo del Síndrome Nefrótico, el debut de esta terapia parte desde mediados de 1950, <sup>(3)</sup> a lo largo del tiempo el protocolo y esquema de manejo ha cambiado considerablemente, y posee alta relevancia a nivel mundial los protocolos publicados por Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) siendo estos dos últimos en su versión 2012 y 2021 e incluso a la espera de una actualización en los próximos años. En Latinoamérica se estima en la actualidad una incidencia aproximada de 1-3 casos por cada 100,000 menores de 16 años, con énfasis entre los 3 a 5 años <sup>(4) (5)</sup>; en el caso específico de El Salvador a pesar de los escasos datos, se estima en promedio 35 casos por año (Periodo 2006-2010) con un 65% entre las edades de 1 a 6 años. <sup>(6)</sup>

*Planteamiento del problema:* En los nuevos protocolos de manejo de SN se plantea el acortamiento de la duración del esquema de corticoesteroides en aras de disminuir los efectos adversos asociados a estos sin afectar las tasas de recaídas; dichos esquemas son basados en datos internacionales, que pueden conllevar a un aumento significativo de recaídas a poblaciones subdesarrolladas por sus características idiosincráticas, por lo que recae la importancia de observar y comparar el diferencial de respuesta al tratamiento de uso de Corti corticoesteroides en base a la duración de su tratamiento.

*Pregunta de investigación:* ¿Las recaídas de los pacientes con síndrome nefrótico, durante el primer año de tratamiento están asociadas a la duración del esquema esteroideo?; realizado en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023

*Justificación:* La evolución que ha llevado el estudio del síndrome nefrótico y el tratamiento con corticoesteroides ha logrado que las tasas de mortalidad disminuyan considerablemente, lo que nos permite plantearnos diferentes problemáticas para mejorar en términos generales la calidad de vida de los pacientes con síndrome nefrótico. Entre ellas la búsqueda constante de la optimización del tratamiento con corticoesteroides con tasas bajas de recaídas y disminución de los factores de riesgo asociados al tratamiento prolongado. Al momento no se cuenta con información a nivel nacional para identificar esquemas de tratamiento empleados y tasas de recaídas en síndrome nefrótico en base a la duración de su tratamiento. La idiosincrasia de nuestra población pediátrica, nos lleva a preguntarnos si los resultados obtenidos en otro tipo de poblaciones pueden extrapolarse. El objetivo de este estudio es obtener un panorama para conocer el estado actual de la población pediátrica con síndrome nefrótico debutante, su manejo y tasa de recaídas durante el primer año de tratamiento. Permitiendo así el análisis y posterior formulación de nuevas problemáticas para el desarrollo de próximos estudios.

## VII. OBJETIVOS

### Objetivo General:

1. Identificar las recaídas del síndrome nefrótico en el primer año de tratamiento en pacientes del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, de enero 2021 a diciembre de 2023.

### Objetivos Específicos:

1. Describir el perfil clínico-epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico debutante.
2. Caracterizar signos clínicos y alteraciones de marcadores bioquímicos más utilizados en el diagnóstico de pacientes con síndrome nefrótico que inician tratamiento con corticoesteroides.
3. Contrastar cuantos pacientes con síndrome nefrótico debutante recaen en el primer año de tratamiento con esquema esteroideo e identificar el factor predisponente a recaída.

## VIII. MARCO TEORICO

### Síndrome Nefrótico

Es la manifestación clínica y más frecuente de glomerulopatía en la edad pediátrica. Se caracteriza por acompañan de proteinuria  $>40\text{mg}/\text{m}^2/\text{h}$  o  $>50\text{mg}/\text{kg}/\text{día}$ , índice proteínas/creatinina en orina al azar  $>2.0 \text{ mg}/\text{mg}$ , hipoalbuminemia ( $<2.5 \text{ g}/\text{dl}$ ), edema, e hiperlipidemia. <sup>(7)</sup>

En KDIGO 2021 se define como Síndrome Nefrótico a la proteinuria en rango nefrótico acompañada de hipoalbuminemia ( $<3\text{g}/\text{dL}$ ) o edema si no se tienen disponibles niveles de albumina. <sup>(8)</sup>

Se estima que la primera descripción del Síndrome Nefrótico data de la época de Hipócrates describiendo edema generalizado, aunque sin la diferenciación de etiología. <sup>(3)</sup> Posteriormente Cornelus Roelans de Bélgica en 1484 describe un cuadro pediátrico de edema generalizado refiriéndose al termino “Dropsy” termino en ingles actualmente obsoleto que obtiene su raíz del término griego Hydrops (agua); dicha patología se cree una enfermedad como tal en el transcurso de los siglos XV-XVIII. Pero no fue hasta 1827 en el que Richard Bright establece una triada conformada por edema generalizado, proteinuria y enfermedad renal. Con la introducción del microscopio, es acuñado el termino de glomerulonefritis en 1872 por Klebs. La aplicación de la biopsia renal en la década de los 50’s-60’s permitió la comprensión más amplia de esta patología, permitiendo así la clasificación histológica utilizando el microscopio de luz.

Con respecto al tratamiento se debe enfatizar que previo a la introducción de esteroides a inicios de los años 50’s, se utilizaron muchas medidas como la reducción de sal en la dieta, diuréticos mercuriales y terapéuticas más drásticas como la inducción de Sarampión o el virus Vaccinia.

Con el advenimiento de la terapia esteroidea la mortalidad del síndrome nefrótico baja considerablemente hasta un 3%; posterior a esto se realiza una serie de estudios importantes por parte de la International Study of Kidney Disease in Children plateando recomendaciones para el diagnóstico y manejo del síndrome nefrótico lo cuales aún se encuentran vigentes. <sup>(9)</sup>

En 2003, <sup>(10)</sup> se establece la Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) con el propósito de desarrollar e implementar lineamientos para el diagnóstico y manejo de diferentes patologías renales, en lo que concierne a esta investigación dicha organización publica lineamientos que permitan facilitar el abordaje y manejo del Síndrome Nefrótico.

Para facilitar la comprensión del espectro amplio de presentación de esta entidad, es factible el planteamiento de diferentes clasificaciones, entre estas las más utilizadas son en base a la edad de presentación del cuadro clínico, etiología y finalmente en base a la respuesta al tratamiento con esteroides.

Podemos clasificar al síndrome nefrótico en base a la edad de presentación en:

<sup>(11)</sup>

- Congénito (0-3 meses)
- Infantil, primario o idiopático (4 meses a 7 años)
- Secundario (>8 años)

Idealmente a los pacientes que poseen una pobre respuesta al tratamiento debería complementarse el estudio con una evaluación genética sobre todo en los casos diagnosticados antes de los 12 meses o con historia familiar de síndrome nefrótico. <sup>(12)</sup>

Con respecto a etiología puede ser clasificada:

- Primario o Idiopático: <sup>(13)</sup>
  - Enfermedad de Cambios Mínimos
  - Proliferativo Mesangial Difuso
  - Glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS)
  - Glomerulonefritis membranosa
  
- Genético: <sup>(12)</sup>
  - SN congénito tipo Finlandés (Mutación en NPHS1)
  - Síndrome de Denys y Drash (Mutación en WT1)
  - Síndrome de Frasier (Mutación en WT1)
  - Síndrome de Pierson (Mutación en LAMB2)
  - Síndrome de Galloway-Mowat
  
- Secundario: <sup>(11)</sup>
  - Infección: virus, bacterias, protozoos, helmintos
  - Fármacos
  - Alérgenos o Inmunizaciones
  - Enfermedades sistémicas
  - Enfermedades metabólicas
  - Neoplasias
  - Hiperfiltración glomerular

El SN idiopático constituye el 90% de los casos entre las edades de 2 y 12 años, se presenta preferentemente entre los 2-8 años con máxima incidencia 3-5 años. En la edad pediátrica es dos veces más frecuente en el sexo masculino, diferencia no existe en adolescentes y adultos. <sup>(7)</sup>

En base a su respuesta al tratamiento con esteroides se clasifica como remisión completa, parcial o recaída; dichas definiciones se detallan posteriormente <sup>(8)</sup>

Se debe tener en cuenta que no todos los centros de atención cuentan con los mismos insumos sobre todo en laboratorio; por lo que se debe hacer énfasis sobre todo en el ambiente comunitario que dichos protocolos de KDIGO plantean la posibilidad de uso de Tira Reactiva de Orina en caso dado no se cuente con niveles séricos de Albumina, si bien puede variar entre fabricantes, generalmente los resultados se corresponden a los siguientes niveles de proteinuria: <sup>(8)</sup>

- Negativo: 0 a <15 mg/dL
- Trazas: 15 a 30 mg/dL
- 1+: 30 a <100 mg/dL
- 2+: 100 a <300 mg/dL
- 3+: 300 a < 1000 mg/dL
- 4+:  $\geq$  1000 mg/dL

La evolución clínica se puede predecir a través de la respuesta inicial al tratamiento y la frecuencia de recaídas durante el primer año de tratamiento; usualmente no es necesaria la toma de una biopsia renal en pacientes debutantes, y se reserva a pacientes con resistencia al tratamiento farmacológico o quienes presentan un curso atípico del cuadro clínico. <sup>(8)</sup>

## Epidemiología

Se estima que en poblaciones pediátricas en Latinoamérica tales como Argentina se posee una incidencia anual de síndrome nefrótico que ronda los 1 a 3 casos por cada 100,000 menores de 16 años. Con una frecuencia mayor en el rango de edad a los 2 a 10 años. <sup>(5)</sup>

En México se estima que la incidencia en menores de 16 años es de 2 a 7 casos por cada 100,000 niños en el año, teniendo como edad de frecuencia máxima los 3 a 5 años. <sup>(4)</sup>

En un estudio realizado en el HNNBB se cuantificó que en el periodo comprendido en 2006 a 2010 se registraron 174 casos nuevos de síndrome nefrótico, representando el 65% entre las edades 1 a 6 años, con predominancia en el sexo masculino en un 59%. <sup>(6)</sup>

De la población estudiada en durante dicho periodo, 70% fue clasificado como corticosensible. en dicho estudio se concluyó que el perfil epidemiológico de nuestra población pediátrica es acorde al descrito a nivel internacional.

Se estima una mayor frecuencia de Síndrome Nefrótico entre los 2 y 8 años de edad, a predominio del sexo masculino, con una prevalencia acumulada de 15.7 casos por cada 100,000 niños. Aproximadamente 1 de cada 6,000 niños desarrolla Síndrome Nefrótico. <sup>(14)</sup>

El hallazgo histológico más diagnóstico en biopsia renal es la enfermedad de cambios mínimos, dicha clasificación será expuesta a continuación. Con menor frecuencia es diagnosticado lesiones histológicas secundarias como Lupus eritematoso sistémico, diabetes mellitus, infecciones, entre otros. <sup>(14)</sup>

## Fisiopatología

La barrera de filtración glomerular está compuesta por el endotelio fenestrado, la membrana basal glomerular (MBG) y el diafragma de filtración que está conformado por los podocitos y las células epiteliales viscerales que cubren la superficie externa de la membrana basal de las asas capilares glomerulares. En esta barrera de filtraciones existen moléculas que comunican al citoesqueleto con la matriz extracelular, y alteraciones a este nivel generan disfunción en su capacidad de filtración permitiendo así que moléculas con un mayor peso molecular puedan pasar generando proteinuria. <sup>(15)</sup>

El podocito desempeña un cometido crucial en el desarrollo de la proteinuria y en la progresión de la glomeruloesclerosis. El podocito es una célula epitelial sumamente diferenciada localizada en el exterior del asa capilar glomerular. Los procesos podocitarios son extensiones de los podocitos que finalizan sobre la membrana basal glomerular. Estos procesos se entrelazan con los de los podocitos adyacentes y están conectados por una hendidura denominada hendidura diafragmática. La lesión a los podocitos o las mutaciones en los genes que producen proteínas de los podocitos pueden ocasionar proteinuria en rango nefrótico. [ILUSTRACIÓN 1](#)

Histopatológicamente las glomerulopatías primarias no inflamatorias manifiestas en el síndrome nefrótico son: <sup>(16)</sup> <sup>(17)</sup>

- Enfermedad de cambios mínimos: el más frecuente con una prevalencia del 70-90% de los niños mayores de doce meses de edad; estos pacientes no poseen cambios histológicos glomerulares en microscopia de luz y la inmunofluorescencia predominantemente es negativa.

- Glomerulosclerosis focal y segmentaria: en la biopsia renal presenta esclerosis segmentaria o global y compromiso además cortical, tubular, intersticio y vascular acompañado de necrosis podocitaria.
- Glomerulopatía membranosa: es menos frecuente en la edad pediátrica respecto a las anteriores y en la biopsia renal se caracteriza por un engrosamiento e la membrana basal glomerular por depósitos subepiteliales de IgG, usualmente IgG4 y C3.
- Glomerulonefritis membrano proliferativa: muy infrecuente, e histopatológicamente presente proliferación mesangial, cambios en vasos glomerulares, hipocomplementemia y depósitos subendoteliales o intramembranosos de inmunocomplejos o C3.

Las características clínicas y epidemiológicas de estas entidades histopatológicas pueden ser resumidas en la [TABLA 1.](#)

Con respecto a la fisiopatología del síndrome nefrótico al momento es punto de debate y existen dos teorías que explican la formación de edema estas son las teorías de Underfill y Overfill.

- Underfill: es la aparición del edema en el síndrome nefrótico que se acompaña de retención de sodio por proteinuria e hipoproteinemia con disminución de la presión oncótica intravascular, paso de agua del plasma al intersticio y retención de sodio compensatoria a la depleción de volumen intravascular con aumento de renina y aldosterona.
- Overfill: es un defecto primario en la excreción de sodio, posiblemente en los túbulos contorneados distales por resistencia del péptido natriurético auricular, inflamación intersticial, vaso constricción, reabsorción de sodio aumentado y edema.

Se enfatiza que estas teorías plasmadas con son mutuamente excluyentes, y que dependen del estado del síndrome nefrótico, así como el grado de hipoproteinemia encontrado y la presión oncótica.

Otro mecanismo asociado es la retención de sodio por los canales epiteliales, en el conducto colector el cual es regulado al alta por el plasminógeno, plasmína tubular y por el recepto urokinasa del factor activador del plasminógeno.

## Manifestaciones Clínicas

El síndrome nefrótico se puede acompañar de múltiples signos y síntomas, los “4 clásicos” son la proteinuria, hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia. <sup>(18)</sup>

El edema usualmente es de instauración brusca, usualmente periférico y dependiente de la gravedad; este edema es resultado de la permeabilidad glomerular aumentada que permite pérdida de proteínas en orina y a la vez hipoalbuminemia disminuyendo presión oncótica intracelular; el edema peri orbital es más predominante en horas de la mañana y en el transcurso del día es más evidente en extremidades y gónadas. <sup>(18)</sup> en casos graves se puede evidenciar acumulación de líquido como ascitis, edema pulmonar o efusión pleural; pudiendo progresar a distrés respiratorio, dolor abdominal e hipoperfusión de tejidos.

La depleción de la presión oncótica a nivel intravascular puede llevar a oliguria e injuria renal.

En casos de recaída se debe identificar la causa desencadenante, principalmente una infección asociada, como cuadros respiratorios o gastrointestinales. En el examen físico se debe tomar en cuenta la fisiopatología y las manifestaciones clínicas individuales en cada paciente, enfatizando siempre en los signos vitales,

el edema y su grado, estado de volemia y búsqueda de un cuadro infeccioso asociado.

Se debe descartar predominantemente peritonitis primaria, celulitis subcutánea, neumonía, meningitis y sepsis; se ha identificado que la pérdida urinaria de properdina, predispone a la infección de patógenos encapsulados como *Streptococcus pneumoniae*; además se debe tomar en cuenta las complicaciones propias de la hipercoagulabilidad secundaria a la disminución de la antitrombina III, Proteína C y S, así como trombocitosis e hiperactividad plaquetaria.

La primera evaluación de un paciente con síndrome nefrótico debe incluir la toma de un hemograma, nitrógeno ureico, creatinina, electrolitos, perfil lipídico, proteínas totales y diferencial, urianálisis, C3, C4, ANA, antiDNA, antígeno de superficie para la hepatitis B, anticuerpos IgM para Hepatitis C y serología VIH y sífilis, además de proteína C, S y antitrombina III, inmunoglobulinas, proteínas en 24 horas o cociente proteinuria/ creatinuria en muestra aislada, sin olvidar que cada caso se debe individualizar. Se debe tomar además la prueba de tuberculina previo al inicio de tratamiento con esteroides esto con el fin de evitar el riesgo de diseminación tuberculosa en paciente positivo para esta prueba.

La sintomatología del SN independiente de la causa es común: edema, proteinuria e hipoalbuminemia. Signos menos frecuentes son hematuria, hipertensión arterial e insuficiencia renal. (7)

- El edema es el síntoma de presentación más frecuente en los niños con SN. existen dos teorías para la formación del edema la teoría de hipovolemia y teoría de hipervolemia. La hipótesis de hipovolemia se basa en que la proteinuria en rango nefrótico condiciona una disminución de la concentración de proteínas plasmáticas, con la consiguiente reducción de la presión oncótica intravascular. Llevando a fuga de agua plasmática y

generando edema. La hipótesis de la hipervolemia postula que el SN se asocia a una retención de sodio primaria, con la consiguiente expansión de la volemia y la fuga del exceso de líquido hacia el intersticio. <sup>(15)</sup>

La finalidad del tratamiento debe ser una reducción gradual del edema con el uso prudente de diuréticos, restricción de sodio y en casos sea necesario la administración prudente de albúmina. [ILUSTRACIÓN 2](#)

- Hiperlipidemia, existen varias alteraciones en el perfil lipídico en los niños con síndrome nefrótico, como aumento del colesterol, triglicéridos y de las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y de las lipoproteínas de muy baja densidad (VLDL). El valor de las lipoproteínas de alta densidad (HDL) se mantiene invariable o bajo. Parece ser que la causa de esto es por el aumento de síntesis de lípidos y de una disminución de su catabolismo.

Se debe tener en cuenta que los niveles plasmáticos de lipoproteínas son diferentes en la infancia y la adolescencia, con respecto a los adultos; los niveles aumentan paulatinamente desde el nacimiento y se estabilizan a partir de los 2 a 4 años, es aceptado de manera internacional considerar dislipidemia cuando supere los niveles de colesterol, LDL y triglicéridos por arriba de su percentil 95 para la edad y sexo y HDL por debajo del percentil 10. <sup>(19)</sup> [TABLA 2](#)

- Aumento de la susceptibilidad a infecciones, los niños tienen riesgo elevado de padecer infecciones como celulitis, peritonitis bacteriana espontánea y bacteriemia. Esto se debe sobre todo a la hipoglobulinemia secundaria a las pérdidas urinarias de IgG; además, los defectos en la cascada del complemento por la pérdida urinaria de algunos factores (sobre todo C3 y C5).

- Hipercoagulabilidad, se produce como consecuencia de múltiples factores como la estasis vascular secundaria a hemoconcentración e hipovolemia, aumento del número de plaquetas y de su capacidad de agregación y cambios en las concentraciones de factores de la coagulación. Hay aumento de la producción hepática de fibrinógeno junto con pérdida urinaria de antitrombóticos como antitrombina III y proteína S.
  
- La hematuria propiamente es la presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o de las vías urinarias, estas pueden ser visibles a simple vista (macroscópica) o aparente en el examen general de orina (micro hematuria).<sup>(20)</sup>
  - Hematuria Microscópica: se define como una lectura 1+ de sangre en orina por medio de tiras reactivas, o al examen general de orina más 5 hematíes por microlitro.
  
  - Hematuria Macroscópica: Es la presencia de hematíes lo suficientemente intensa para teñir la orina (>1 ml de sangre por litro de orina)

## Diagnostico

Se debe iniciar con una valoración inicial con anamnesis en búsqueda de antecedentes familiares de síndrome nefrótico, enfermedad renal, o algún tipo de nefropatía.

Además, entre los antecedentes personales se indaga sobre evidencia de atopia, datos recientes de proceso infeccioso por patógenos virales, bacterianos o parasitarios además se debe investigar vacunación reciente.

Posterior se debe continuar con un examen físico completo y dirigido haciendo énfasis en la búsqueda de cambios en el peso, talla, presencia de fiebre, se debe descartar hipertensión, además buscar edema y su localización haciendo énfasis a nivel palpebral, ascitis, edema escrotal en el sexo masculino y edema en miembros inferiores.

El examen físico incluye la búsqueda de signos que puedan agravar el síndrome nefrótico como fiebre, taquicardia, ascitis o procesos infecciosos activos los cuales se pueden agravar con el uso conjunto de esteroides orales.

El estudio de la sospecha síndrome nefrótico se debe completar con la toma de exámenes los cuales se enfatiza que deben ser individualizados según el cuadro clínico, pero entre los cuales se incluye la toma de hemograma completo, fibrinógeno, pruebas renales (creatinina y nitrógeno ureico), niveles de electrolitos y albumina. <sup>(4)</sup>

En pacientes que debido a alta sospecha de riesgo infeccioso específico se valora la toma de serología VIH, gota gruesa, prueba de mantoux y frotis faríngeo, si el caso así lo ameritase.

Además, el diagnóstico se apoya en la toma de pruebas de gabinete como radiografía de tórax o inclusive ultrasonografía abdominal si se tienen altas sospechas de sobrecarga hídrica.

### Tratamiento y Guías KDIGO-2012 y KDIGO-2021

KDIGO (Kidney Disease – Improving Global Outcomes, por sus siglas en inglés) es una organización internacional sin fines de lucro que constantemente en base a datos clínicos basados en la evidencia pública, estableciendo así lineamientos con los que se pueda dar un manejo más adecuado de las enfermedades renales.

Para el presente estudio es de interés exponer las recomendaciones planteadas en “KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis” (KDIGO 2012) y “KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Disease” (KDIGO 2021).

Previo al abordaje del tratamiento del síndrome nefrótico cortico-sensible se deben tener en cuenta el espectro y definiciones del síndrome nefrótico (los valores de laboratorio expuestos en el listado son propias de las definiciones de las guías KDIGO):

- **Remisión completa:** en primera micción de la mañana o en recolección de 24 horas una relación proteínas creatinina  $<200$  mg/g (o  $20$  mg/mmol o prueba rápida negativa) en 3 o más ocasiones consecutivas.
- **Remisión Parcial:** en primera micción de la mañana o en recolección de 24 horas una relación proteínas/creatinina  $>200$  mg/g pero  $<2$  g/g, y si disponible albumina  $>3$ g/dl

- **Recaída:** Recurrencia de proteinuria en rango nefrótico.
- **Síndrome Nefrótico Corticosensible:** remisión completa posterior a 4 semanas de prednisona o prednisolona a dosis standard.
- **Síndrome Nefrótico Corticoresistente:** falta de remisión completa 4 semanas iniciado el tratamiento diario con prednisona o prednisolona a dosis completa.
- **Respondedor tardío:** remisión completa a las 6 semanas
- **Síndrome nefrótico cortico dependiente:** dos recaídas consecutivas durante tratamiento con prednisona o prednisolona (con dosis completa o en reducción) o durante 15 días posterior a la suspensión de prednisona o prednisolona.
- **Síndrome nefrótico con recaídas infrecuentes:** menos de 2 recaídas en 6 meses, en los 6 meses desde el diagnóstico, o menos de 4 recaídas en 12 meses en cualquier periodo de 12 meses.
- **Síndrome nefrótico con recaídas frecuentes:** 2 o más recaídas en 6 meses, dentro de los 6 meses desde el diagnóstico, o 4 o más recaídas en un periodo de 12 meses.

En KDIGO 2012 se expone el tratamiento del episodio inicial de síndrome nefrótico con corticoesteroides siendo prednisona o prednisolona, ya que son equivalentes, e incluso usadas en mismas dosis. El manejo se inicia con prednisona oral, a una dosis diaria inicial de 60 mg/m<sup>2</sup>/día o 2 mg/kg/día hasta un máximo de 60 mg/día, esto por un periodo de 4 a 6 semanas; a este periodo le

sigue un periodo de dosis en días alternos iniciando con 40 mg/m<sup>2</sup> o 1,5 mg/kg con un máximo de 40 mg por un periodo de 2 a 5 meses en los cuales se va disminuyendo progresivamente la dosis. <sup>(21)</sup>

En contraste en KDIGO 2021 se plantea un régimen con dosis inicial con prednisona a 60 mg/m<sup>2</sup>/día o 2 mg/kg/día (máximo 60mg/d) por 4 ó 6 semanas seguido de un periodo de dosis en días alternos a 40 mg/m<sup>2</sup>/día o 1.5 mg/kg (máximo 4 mg/día) por 4 ó 6 semanas. <sup>(8)</sup>

Como se puede evidenciar en la actualización de las guías planteadas por KDIGO existe la constante de las dosis del corticoesteroide utilizado en un episodio inicial de síndrome nefrótico, pero a la vez un acortamiento evidente en la duración total del tratamiento.

## Pronostico

El pronóstico paciente pediátrico con síndrome nefrótico se puede basar con la respuesta inicial del paciente al tratamiento inicial y su frecuencia de recaídas durante el primer año de tratamiento. Por lo tanto, una biopsia renal no es usualmente necesaria en la presentación inicial y se reserva para los pacientes con resistencia al tratamiento o con un curso clínico atípico.

Se debe considerar que el manejo del episodio inicial no es exclusivamente con el uso de corticosteroides, este se debe acompañar de medidas no farmacológicas como la actividad física con el propósito de evitar trombosis, además se recomienda una dieta hiperproteica que ronda el 130 a 140% de proteínas, además baja en grasas y se recomienda la restricción del consumo de sal y restricción de líquidos si el caso lo amerita. El manejo se puede coadyuvar con el uso de diuréticos como furosemida o espironolactona en casos de edemas incapacitantes.

A la vez, esto dependerá mucho del componente psicosocial que incide en el apego tanto al manejo farmacológico y no farmacológico, además del cumplimiento y asistencia en los controles subsecuentes que se brinda a los pacientes.

## Biopsia Renal

Usualmente no se toma biopsia renal en pacientes debutantes, estos usualmente realizados en casos de recaídas, esta muestra debe ser del tamaño y cantidad adecuada, que permita visualizar todos los componentes del túbulo urinífero, como mínimo poseer 10 glomérulos para evaluar actividad de la afectación renal. Entre las indicaciones para la toma de biopsia renal encontramos.

- Falla tardía para responder al esteroide
- Alto índice de sospecha de patología de base
- Disminución de la función renal en pacientes que reciben un inhibidor de la calcineurina
- Injuria renal, hematuria macroscópica y/o hipertensión arterial.
- Edad menor de 1 año (o mayor de 10 años)
- Síndrome nefrótico familiar
- Síndrome nefrótico resistente
- Hipocomplementemia de C3

En el seguimiento del paciente:

- Respuesta a tratamiento desfavorable, cortico-resistencia tardía
- Previa a la indicación de anti-calcineurínicos o tratamiento prolongado (>24 meses) con anti-calcineurínicos que obligue descartar evolución natural de la enfermedad renal vs toxicidad del medicamento.
- En síndrome nefrótico con recaídas frecuentes o cortico-dependencia, (evaluar individualmente)

- Después de seis semanas de tratamiento en Síndrome nefrótico cortico resistente o nefritis en su lanzamiento, dado que es un predictor de SN por GEFS y máxima el diagnóstico de esta etiología, minimizando su realización en caso de Enfermedad de Cambios Mínimos.

## Complicaciones

De forma aguda y debido al proceso fisiopatológico del síndrome nefrótico se puede acompañar de complicaciones, se abordarán las más frecuentes. <sup>(22)</sup>

- Infecciones: las infecciones representan las complicaciones agudas más frecuentes y esto es debido a que los pacientes con síndrome nefrótico poseen una susceptibilidad aumentada a las infecciones de origen bacteriano, se estima que el 8% de esta población presentara algún cuadro infeccioso severo.

Se plantea que esto se puede deber a una afección directa por descenso de las inmunoglobulinas; además que el líquido del edema funciona como medio de cultivo. Agregado a esto se debe tomar en cuenta que el manejo para esta patología se inicia con corticoesteroides los cuales poseen efecto inmunosupresor.

La infección más frecuente en los pacientes con síndrome nefrótico es la peritonitis primaria, seguido de infecciones pulmonares, cutáneas y urinarias. El patógeno aislado más frecuentemente es el *Streptococcus pneumoniae* seguido de bacterias gram negativas.

- Hipercoagulabilidad: se ha evidenciado en cuadros de síndrome nefrótico aumento de niveles de fibrinógeno, así como de Factor V, VII, VIII y X, además de trombocitosis moderada.

La trombosis de la vena renal es las complicaciones tromboembólicas más frecuente, pero otras venas pueden afectarse; las trombosis arteriales son raras.

- Hipovolemia: Tradicionalmente se ha planteado que la hipovolemia es inherente en los pacientes con síndrome nefrótico, pero en revisiones realizadas se ha demostrado en promedio el 33% presentan hipovolemia, 42% normal y en un 25% elevada. Esto se evidencia ya que a pesar de la hipoalbuminemia propia de esta patología y que conlleva a la disminución de la presión oncótica del plasma, paralelamente se disminuye la presión oncótica intersticial, manteniendo así el gradiente oncótico transcápicular.
- Injuria renal aguda: se cree que esta complicación es causada por disminución severa de la volemia, trombosis bilateral de las venas renales, pielonefritis, hipertensión severa o disfunción inducida por medicamentos.

Específicamente en la población pediátrica se debe tener en cuenta que es una complicación potencial en el paciente con síndrome nefrótico con edema severo, que la injuria renal está relacionada con lesión tubular isquémica, además que este cuadro es en la mayoría de los casos reversible por lo que se debe hacer énfasis en modificar plan de manejo para evitar la insuficiencia renal crónica.

## Vacunación y Síndrome Nefrótico

En base a la definición por parte de del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría se considera como Inmunosupresión de alto grado a los pacientes con tratamiento con esteroideos a dosis  $\geq 2\text{mg/kg/día}$  de prednisona o equivalente durante  $\geq 14$  días. <sup>(23)</sup>

Dosis coincidente con la primera fase del manejo del episodio inicial del síndrome nefrótico, por tal motivo se debe tomar en consideración a estos pacientes en lo que respecta a la vacunación, considerando:

Estas dosis inmunosupresoras contraindican la administración de vacunas vivas atenuadas (SPR, gripe, varicela, Poliomieltis (Sabin), rotavirus y fiebre amarilla) estas se deben retrasar de 1 a 3 meses después de la finalización del tratamiento con esteroides.

Si bien no existe contraindicaciones para las vacunas inactivadas (Poliomieltis (Salk), Fiebre tifoidea, Tos ferina) durante el tratamiento con corticoesteroides, la respuesta inmunológica suele ser inadecuada, por lo que se mantiene la recomendación de aplicar 1 mes antes de iniciar el tratamiento, si es necesario administrar durante el tratamiento o idealmente posponer de 1 a 3 meses posterior a la finalización.

## IX. MATERIALES Y METODOS

### Tipo de estudio:

Bajo la metodología de Investigación Cuantitativa, se realizó un Estudio observacional descriptivo de corte Longitudinal con recolección retrospectiva de la información

### Área de estudio:

Servicio de Nefrología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, que comprenden consulta externa y área de hospitalización. <sup>(24)</sup>

### Periodo de Investigación y Ejecución:

El enrolamiento de pacientes incluidos en esta investigación se realizó durante el 01 de enero 2021 a 31 de diciembre 2023; y posterior seguimiento durante un año posterior al inicio de tratamiento con corticoesteroides.

### Universo, Población y Muestra:

Conformado por todos los pacientes que recibieron atención por 1° vez en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, clasificados en base a su diagnóstico en Enfermedades Glomerulares en base a CIE-10 (N00-N08); con un total de 382 pacientes que constituyen el universo; la población es comprendida por los pacientes con diagnóstico de Síndrome Nefrótico con codificación (CIE 10 N04) [TABLA 3.](#) quienes iniciaron su esquema de corticoesteroides de 12 semanas de duración o mayor de 12 semanas, durante el periodo de investigación antes descrito con un total de 143 pacientes, los cuales en base a criterios de inclusión y exclusión se recolectan datos de un total de 51 pacientes.

### Criterios de Inclusión:

- Población entre las edades de 1 a 18 años.
- Paciente con diagnóstico de 1° vez de síndrome nefrótico durante el periodo de investigación.

### Criterios de No Inclusión:

- Pacientes con Diagnóstico de Síndrome Nefrótico quienes cumplen primer esquema de corticoesteroides en otro centro asistencial ajeno al HNNBB.
- Pacientes que debido a otras comorbilidades no sea posible adherirse a uno de los protocolos ya establecidos de uso de prednisona oral.

### Depuración de registros:

- A partir de los datos obtenidos por el Departamento de Estadística en base a los criterios antes expuestos se registraron un total de 143 pacientes, de los cuales se depuraron un total de 35 registros duplicados en área de emergencia y consulta externa; además se eliminan 26 casos subsecuentes que se registraron erróneamente como diagnóstico de 1° vez; posterior a revisión de expediente clínico se eliminan 26 registros con diagnóstico ajeno a Síndrome Nefrótico y 5 Paciente que durante estudio no se logró identificar claramente los datos respecto a su tratamiento y evolución clínica por extravió o daño de documentos en su expediente clínico. Por lo que se incluye un total de 51 casos que cumplen criterios.

## Métodos de recolección y análisis de datos.

Posterior a los permisos pertinentes para la revisión de Expediente Clínico tanto en físico como expediente electrónico en SIS, se recolectaron datos específicos para la investigación vertiéndolos en un formulario vía Google Forms anexando link <https://shorturl.at/eJt4E>, se creó el mismo formato de formulario en un documento Word 2016 el cual se puede revisar en anexo 4; dicha revisión de datos se realizaba en periodos aproximadamente de 3 meses. Posteriormente a la finalización de recolección de datos toda la información se trasladó a una matriz de consolidación en Excel 2016 para facilitar la organización y seguimiento de los datos obtenidos; Los expedientes fueron clasificados en función de la duración del esquema de corticoesteroides siendo una de duración de 12 semanas (KDIGO 2012), o mayor a 12 semanas (KDIGO 21); se recolecta información sobre datos epidemiológicos como sexo, edad, domicilio y área de domicilio; además datos clínicos como signos clínicos y resultados de laboratorio que abonan al diagnóstico, finalmente se recabo datos sobre los seguimientos y presencia de recaídas en un periodo de un año posterior al inicio de uso de corticoesteroides. Se aplica funciones estadísticas de tendencia como promedio, desviación estándar, mediana, varianza, rangos intercuartílicos y razón; además se realizan gráficos de barra, pastel, radial y mapa coroplético para facilitar la lectura de los datos. Acompañado de cada grafico existe una lectura objetiva consolidando resultado de datos estadísticos encontrados.

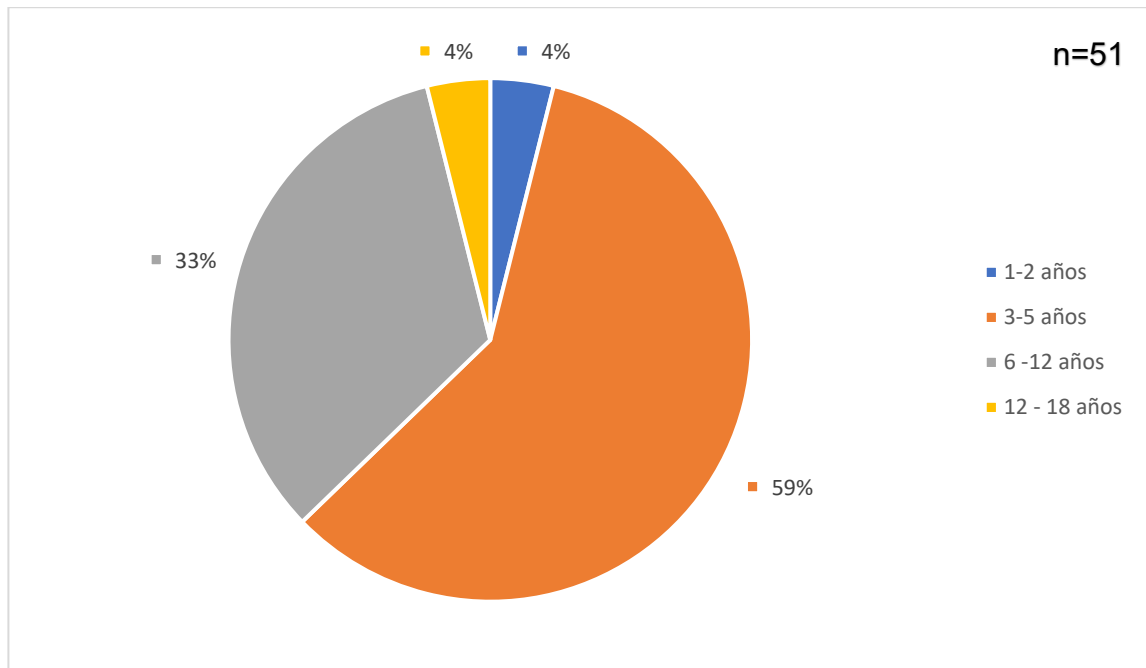
## Métodos de presentación de datos.

Los datos recolectados, se consolidan en el presente informe, a manera de gráficos antes mencionados con una breve lectura de datos estadísticos relevantes; posteriormente se realizará una divulgación de resultados a través de defensa de tesis con apoyo de copias en físico de este documento y presentación de Power Point 2016 consolidando las partes más relevantes de la investigación.

## X. RESULTADOS

Objetivo 1: Describir el perfil clínico-epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico debutante.

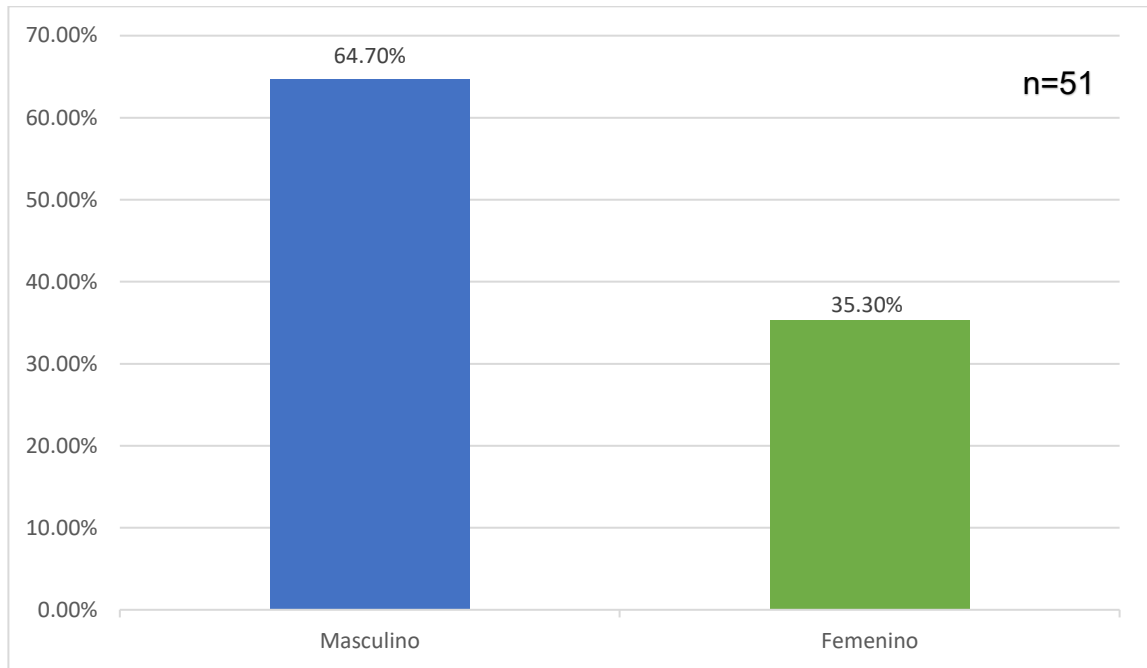
**GRÁFICO 1. DISTRIBUCIÓN DE EDAD EN CASOS DEBUTANTES DE SÍNDROME NEFRÓTICO 2021-2023**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Del total de la población estudiada (n=51), el 59% de los casos corresponde a la edad de 2 a 5 años (n=30); luego seguido de paciente de 6 a 12 años que representan 1 de cada 3 casos (n=17). El promedio de edad fue de 5 años con una mediana de 4 años y una desviación estándar de 3.2 años y un rango intercuartílico de 2 a 6 años.

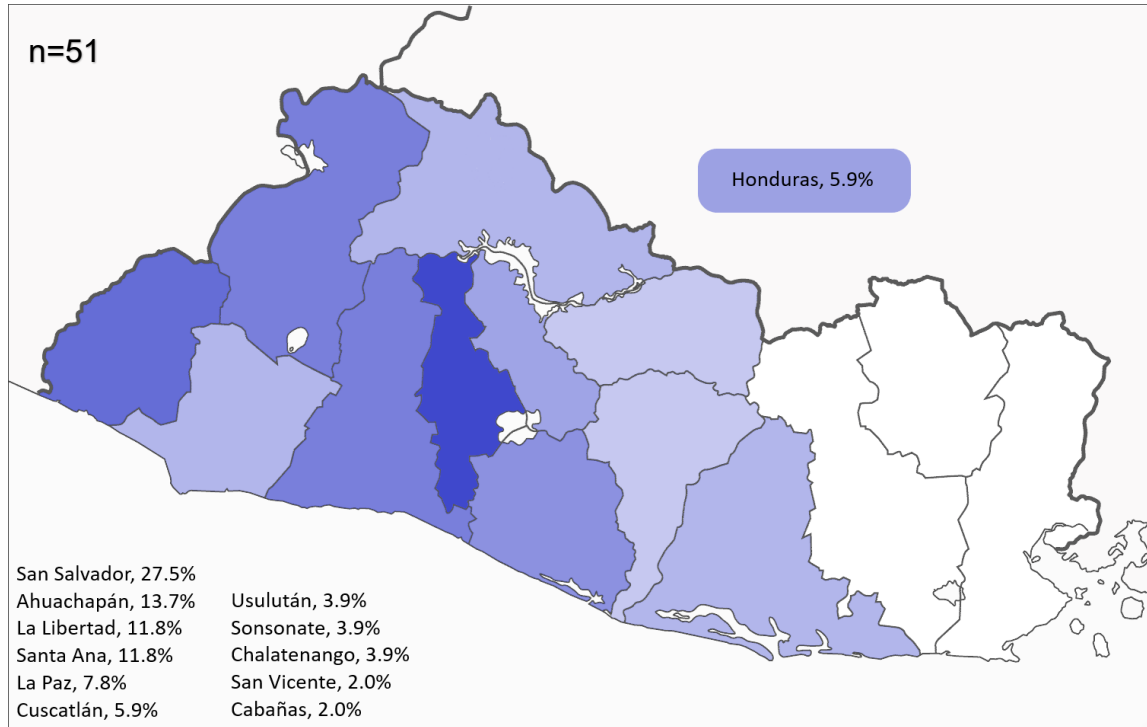
**GRÁFICO 2. DISTRIBUCIÓN DE SEXO EN CASOS DEBUTANTES DE SÍNDROME NEFRÓTICO 2021-2023**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Los casos de síndrome nefrótico debutantes identificados es evidente la mayor frecuencia en el sexo masculino, con un 64.7% (n=33) con respecto a 35.3% (n=18) con respecto al femenino representando una relación entre sexos de 1.8:1 respectivamente.

**GRÁFICO 3. DISTRIBUCIÓN DE DEPARTAMENTO DE DOMICILIO EN CASOS DEBUTANTES DE SÍNDROME NEFRÓTICO**

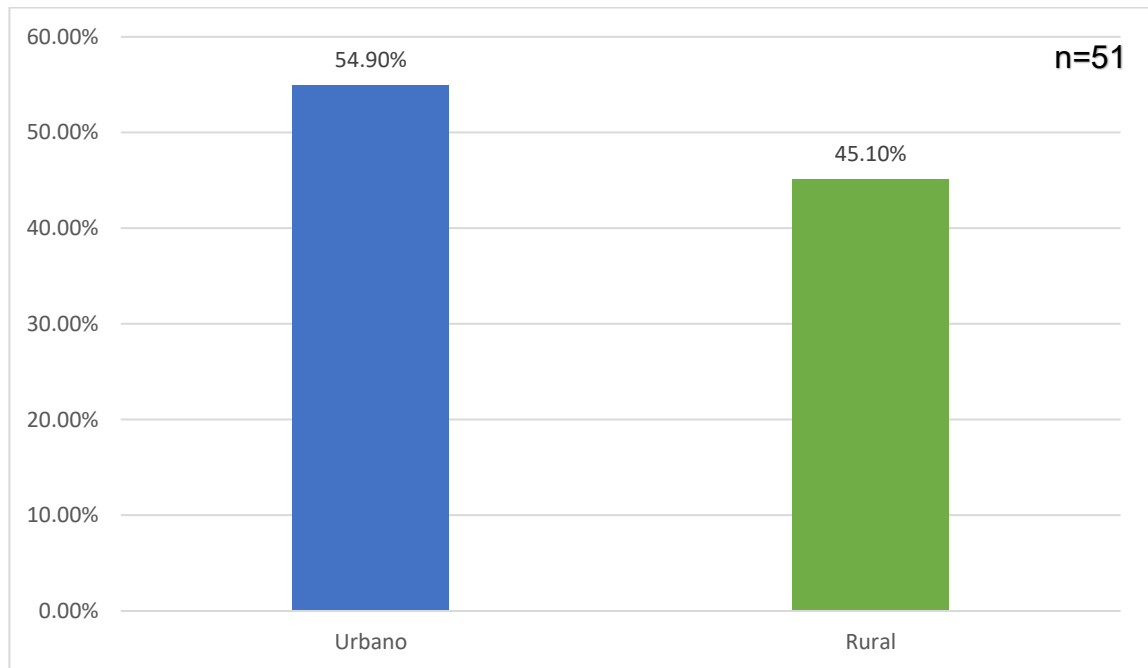


Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Debido a la alta densidad poblacional de la capital y los municipios aledaños, se encontró que el 27.5% (n=14) de los casos sean identificados en este departamento, seguido de los departamentos más populosos como la Libertad y Santa Ana con 11.8% (n=6) cada uno de estos; importante resaltar que en el departamento de Ahuachapán de identifico un 13.7% (N=7) de casos.

De igual manera importante que es mucho menor la captación de casos en el área paracentral (San Vicente y Cabañas ambos con 2%) y la ausencia de casos diagnosticados en tres departamentos del área oriental, probablemente asociados a los servicios de salud brindados en dicha zona. dentro de la investigación se incluyeron 3 casos originarios de Honduras representando el (5.9%).

**GRÁFICO 4. DISTRIBUCIÓN DE ÁREA DE PROCEDENCIA**



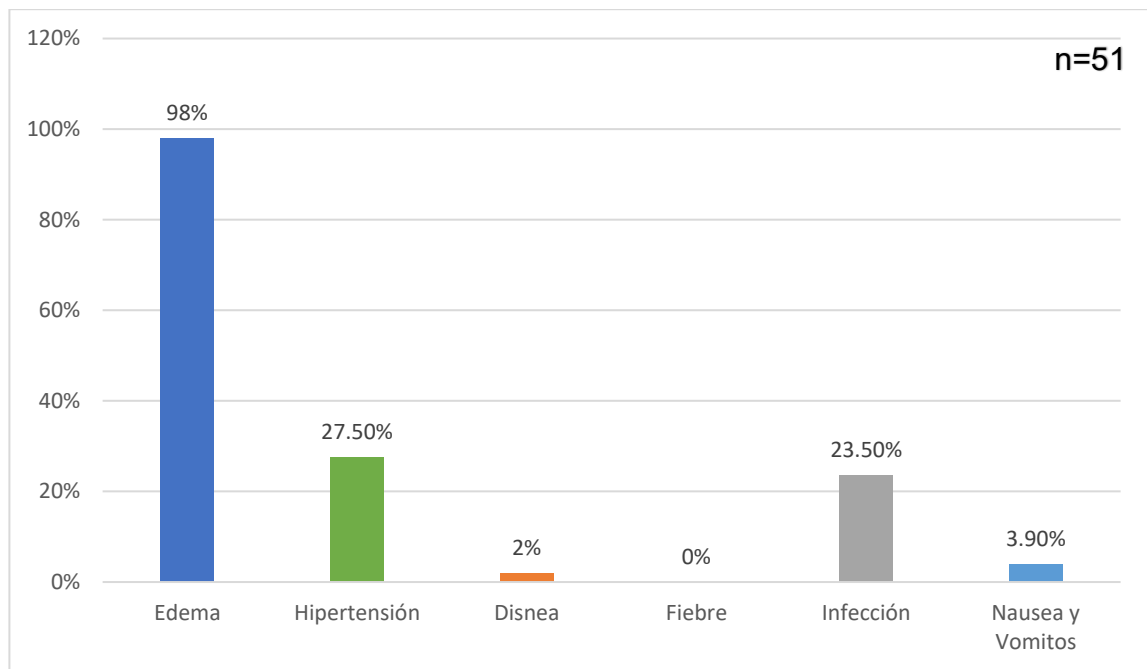
Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Existe un leve aumento de casos diagnosticados en el área urbana 54.9% (n=28) Representados en la mayoría de departamentos populosos y céntricos, seguido del área rural 45.1% (n=23) Importante identificar 3 casos (5.9%) que provienen de áreas rurales de Honduras que se facilita acudir a servicios de salud en El Salvador con respecto a las que ofrece dicho país.

A nivel nacional existe una relación 1.2:1 casos entre área urbana y rural.

Objetivo 2: Caracterizar signos clínicos y alteraciones de marcadores bioquímicos más utilizados en el diagnóstico de pacientes con síndrome nefrótico que inician tratamiento con corticoesteroides.

**GRÁFICO 5. CARACTERIZACIÓN DE CUADRO CLÍNICO EVIDENCIADO AL DIAGNÓSTICO DEBUTANTE DE SÍNDROME NEFRÓTICO**

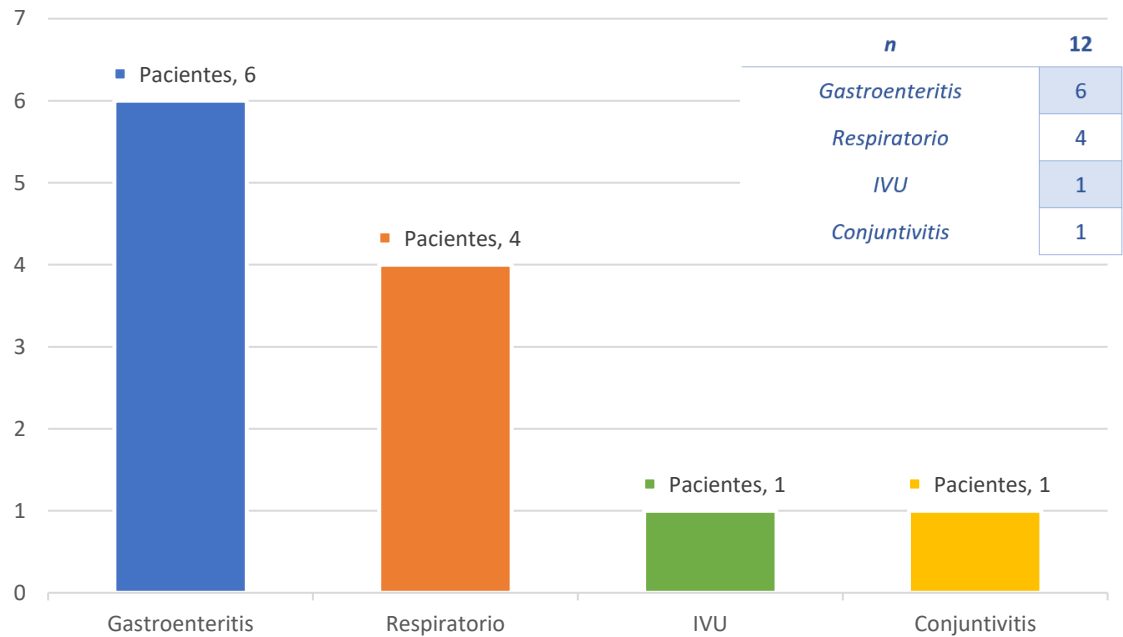


Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

El signo clínico que acompaña el síndrome nefrótico es el edema el cual fue evidente en 98% (n=50), en diferente severidad y distribución la cual se expondrá a continuación; además es importante identificar la hipertensión que acompaña a muchos de estos cuadros clínicos, en este estudio se diagnosticó en 27.5% (n=14) de los casos.

El 23.5% (n=12) de los pacientes diagnosticados tenían un cuadro infeccioso concomitante como gastrointestinal o respiratorio, dicha caracterización se expone a continuación.

**GRÁFICO 6. CARACTERIZACIÓN DE LAS INFECCIONES, EN CASOS DEBUTANTES DE SÍNDROME NEFRÓTICO.**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Dentro de los pacientes que se identificó un cuadro infeccioso concomitante al debut del síndrome nefrótico (n=12), se identifica que el 50% (n=6) de ellos es acompañado por gastroenteritis, seguido en un 33% (n=4) de un cuadro respiratorio en los que se identificaron neumonía y faringoamigdalitis.

**GRÁFICO 7. ÍNDICE DE PROTEÍNAS/CREATININA Y NIVELES SÉRICOS DE ALBUMINA AL MOMENTO DE DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME NEFRÓTICO.**

Índice Proteínas Creatinina (n=51)	Normal (<0.2 gr/gr)	Proteinuria Rango no Nefrótico (0.2 a < 2gr/gr)	Proteinuria Rango Nefrótico (>2 gr/gr)	No Dato	Total
	0	0	49	2	51
	0%	0%	96.1%	3.9%	100%
Albumina Sérica (n=51)	Normal (>3.5)	Hipoalbuminemia (2-3.5 gr/dl)	Hipoalbuminemia (<2 gr/dl)	No Dato	Total
	0	5	44	2	51
	0%	9.8%	86.3%	3.9%	100%

Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Un total de 96.1% (n=49) se evidenció la presencia de proteinuria en rango nefrótico; se debe enfatizar que el resto 3.9% (n=2) se pudo consignar el diagnóstico basado en la medición de proteínas inicial en un examen general de orina. En promedio el valor de índice proteínas/creatinina de la población fue de 18.6 gr/gr, y una mediana de 16.1 gr/gr; acompañado una gran variabilidad entre los resultados, evidenciados en una desviación estándar de 14.1gr/gr.

De igual manera la hipoalbuminemia tiene una alta presencia dentro de la progresión clínica del síndrome nefrótico, se identificó un total de 96.1% (n=49) de casos con algún grado de hipoalbuminemia (<3 gr/dl); de manera más específica el 86.3% (n=44) poseen niveles inferiores a los 2 gr/dl. Los datos evidenciados son más homogéneos entre los pacientes con un promedio y mediana de albumina sérica de 1.68 g/dl y 1.7 gr/dl respectivamente; la población es simétrica ya que cuenta con una desviación estándar de 0.37 g/dl.

**GRÁFICO 8. DISLIPIDEMIA AL MOMENTO AL DEBUT DE SÍNDROME NEFRÓTICO.**

Colesterol (n=51)	Normal (<170)	Limite Alto (170-199)	Elevado (>200 mg/dl)	No Dato	Total
	0 0%	1 1.9%	44 86.3%	6 11.8%	51 100%
Triglicéridos (n=51)	Normal (>90 mg/dl)	Limite Alto (90-129 mg/dl)	Elevado (>130 mg/dl)	No Dato	Total
	0 0%	2 3.9%	39 76.5%	10 19.6%	51 100%

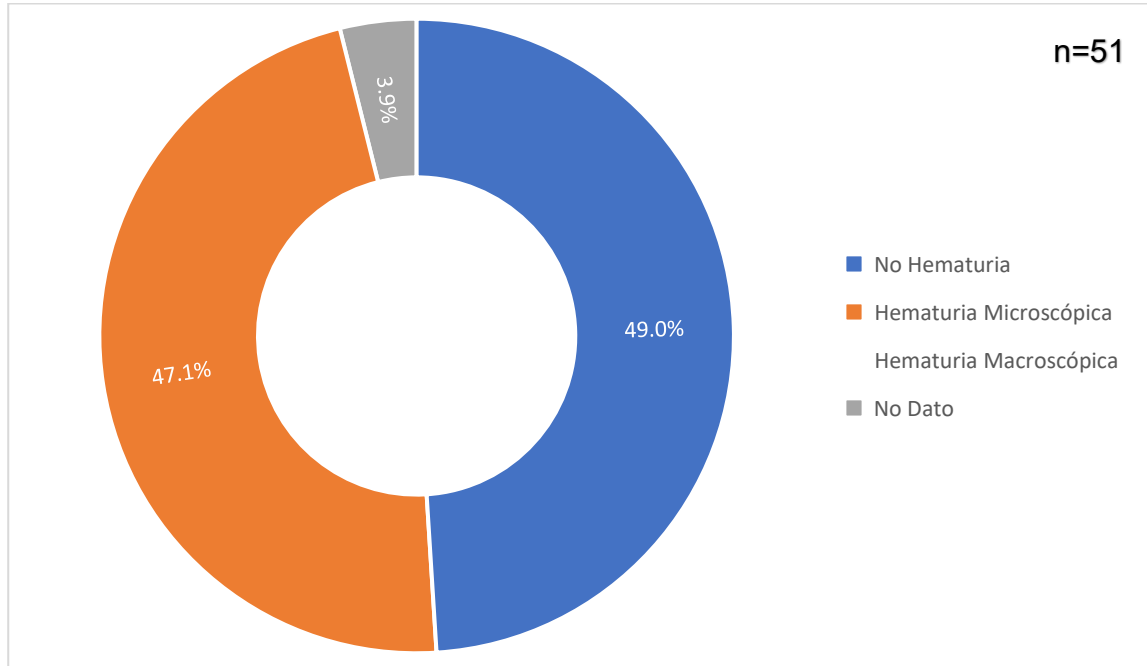
Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

El 86.3% de la población total (n=44) se ha evidenciado niveles elevados de colesterol (>200mg/dl) en los exámenes de laboratorio al momento del diagnóstico de Síndrome Nefrótico.

En los datos recabados se evidencia que la población y la distribución de niveles de colesterol es simétrica, ya que media y mediana coinciden con 398 mg/dl; pero se debe enfatizar que los datos poseen una amplia dispersión con una desviación estándar de 103.2 mg/dl.

En el 76.5% de los casos (n=39) se evidencian niveles elevados de triglicéridos (>130 mg/dl), en promedio se identificó niveles séricos que rondan los 330 mg/dl, pero de igual manera importante una mediana de 288 mg/dl, significando que existen pocos pacientes con niveles muy elevados y dispersos que elevan la media, evidenciado en la desviación estándar de 189 mg/dl, significando que se trata de una población muy dispersa y asimétrica.

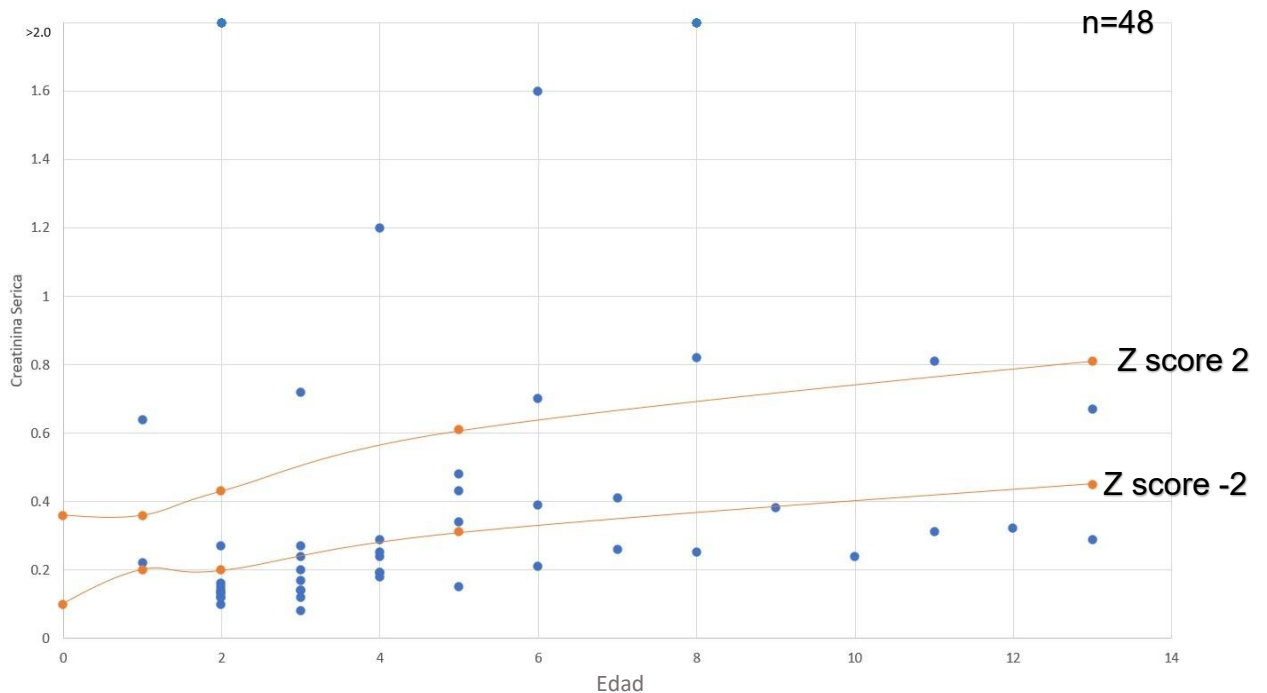
**GRÁFICO 9. PRESENCIA DE HEMATURIA AL DEBUT COMO SÍNDROME NEFRÓTICO.**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

En el 49% (n=25) de los pacientes no se identificó ningún grado de hematuria evidenciado en el examen general de orina al momento del diagnóstico se síndrome nefrótico, seguido del 47.1% (n=23) casos en los que se identificó hematuria microscópica. No se registran datos de hematuria macroscópica tanto en el reporte a la inspección de examen general de orina o en historial clínico.

### GRÁFICO 10. PRESENCIA DE AZOEMIA POR EDAD EN EL DEBUT DE SÍNDROME NEFRÓTICO.

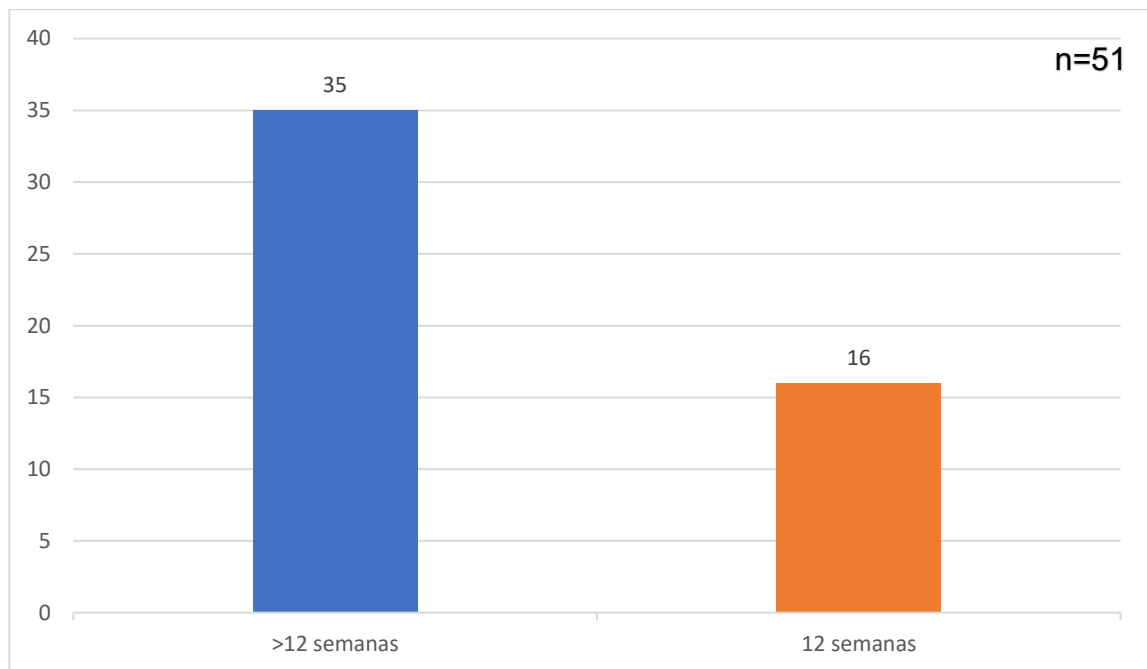


Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Para la evaluación del filtrado glomerular se ha utilizado el z score del valor sérico de creatinina respecto a la edad, identificando el 60.4% (n=29) de los casos presentan algún grado de Hiperfiltración (z Score <-2); por el otro extremos el 16.7% (n=8) de la población presenta algún grado de azoemia (z Score >2); dentro de los datos en promedio los paciente se encontraron en un z score de 1.23 con una mediana de -2.74; evidenciando una población asimétrica y muy dispersa esto es debido a que se encontraron 3 paciente con valores séricos de creatinina atípicos para la edad, todos superando los 1.5 gr/dl, dichos pacientes al momento se encuentran en algún tipo de terapia sustitutiva renal; dicho seguimiento queda fuera del alcance de este estudio.

Objetivo 3: Contrastar cuantos pacientes con síndrome nefrótico debutante recaen en el primer año de tratamiento con esquema esteroideo e identificar el factor predisponente a recaída.

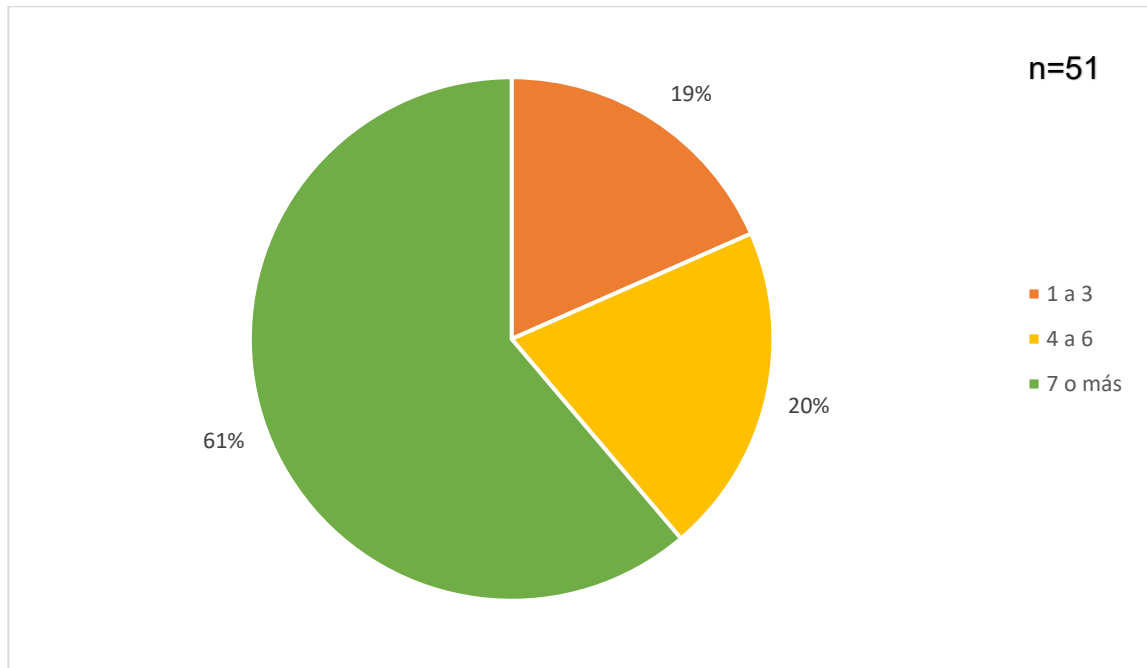
**GRÁFICO 11. DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME NEFRÓTICO SEGÚN ESQUEMA DE TRATAMIENTO.**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Se evidencia que el 68.6% (n= 35) de los pacientes cumplen un esquema de corticoesteroides mayor de 12 semanas de duración, en su contraparte el 31.4% (n=16) cumplen un protocolo de una duración de 12 semanas.

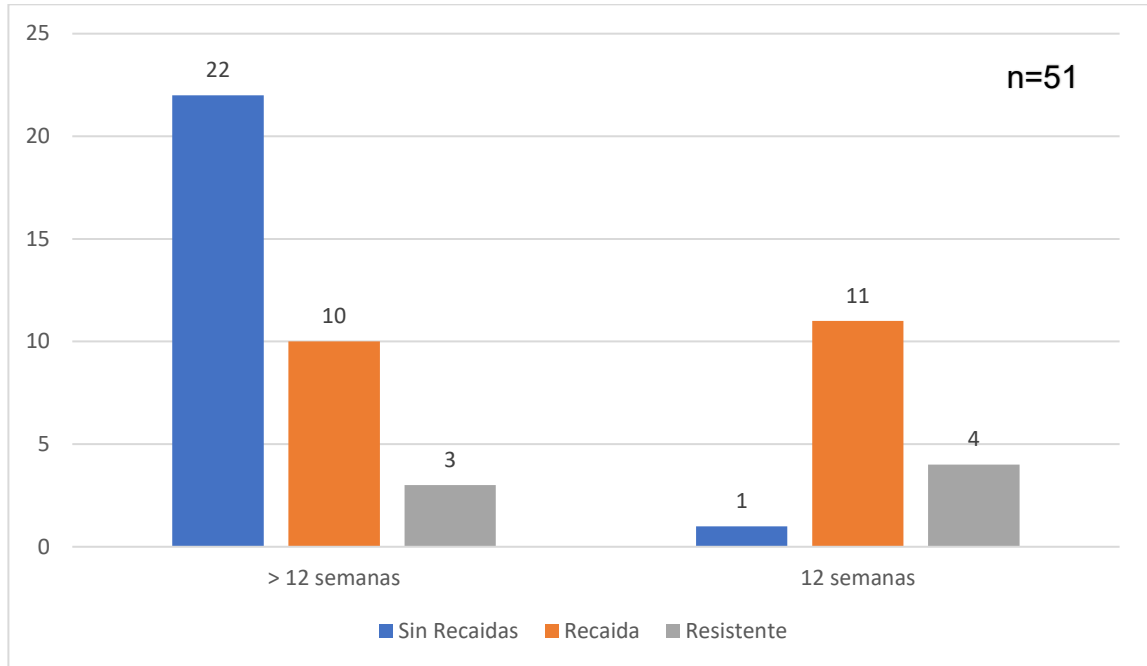
**GRÁFICO 12. NUMERO DE SEGUIMIENTOS EN EL PRIMER AÑO DE PACIENTES CON SÍNDROME NEFRÓTICO.**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

En promedio los pacientes durante el primer año de seguimiento posterior a el diagnóstico de síndrome nefrótico reciben 6 controles, y una mediana igual de 6 controles, significando que es una población homogénea, se acompaña de una desviación estándar de 2.4 controles, dicha dispersión puede asociarse a casos con cursos atípicos en su evolución y pacientes con mal apego al tratamiento y seguimientos.

**GRÁFICO 13. CLASIFICACIÓN DE CASOS DE SÍNDROME NEFRÓTICO EN RELACIÓN A RESPUESTA TERAPÉUTICA SEGÚN ESQUEMA DE TRATAMIENTO.**

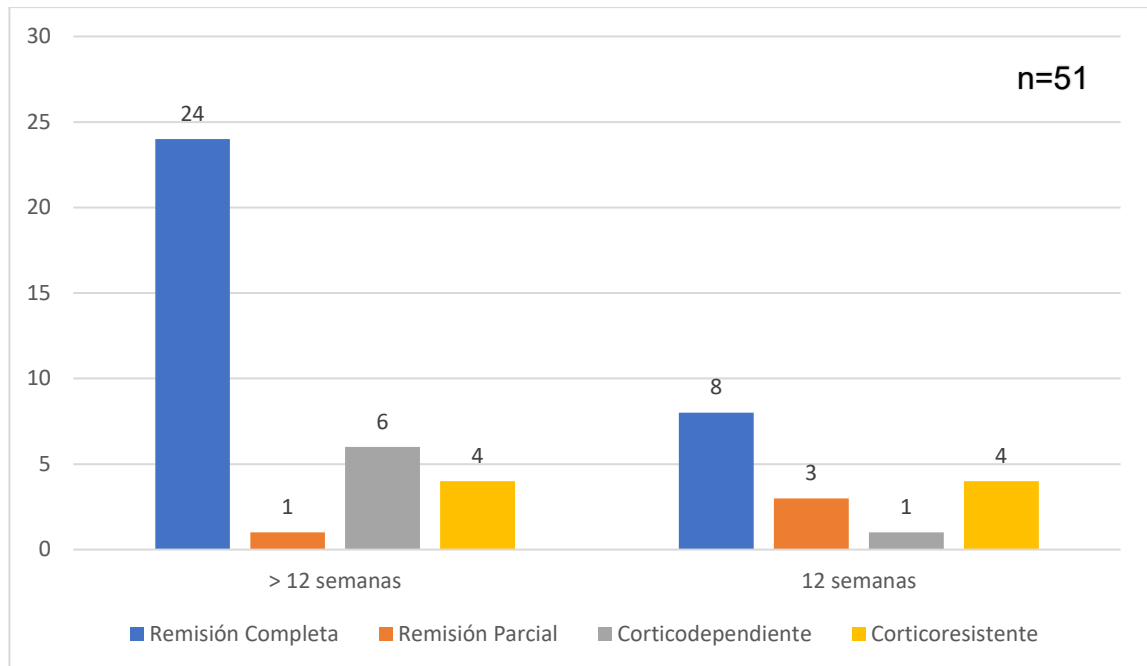


Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Del total de pacientes que cumplieron protocolo mayor de 12 semanas (n=35), el 62% (n=22) no presentó recaídas en el primer año de seguimiento, en contraste con el 28.5% (n=10) que presentaron al menos una recaída. Con respecto a los pacientes identificados que cumplen esquema de 12 semanas (n=16), el 68% (n=11) de ellos presenta por lo menos una recaída en el mismo lapso de tiempo.

Se identifica una tasa de recaídas de 28.5% un esquema mayor de 12 semanas y en contraparte el 68.7% en un esquema acortado.

**GRÁFICO 14. CLASIFICACIÓN DE CASO DE SÍNDROME NEFRÓTICO AL AÑO DE TRATAMIENTO EN RELACIÓN A LA RESPUESTA TERAPÉUTICA SEGÚN ESQUEMA DE CORTICOESTEROIDES.**

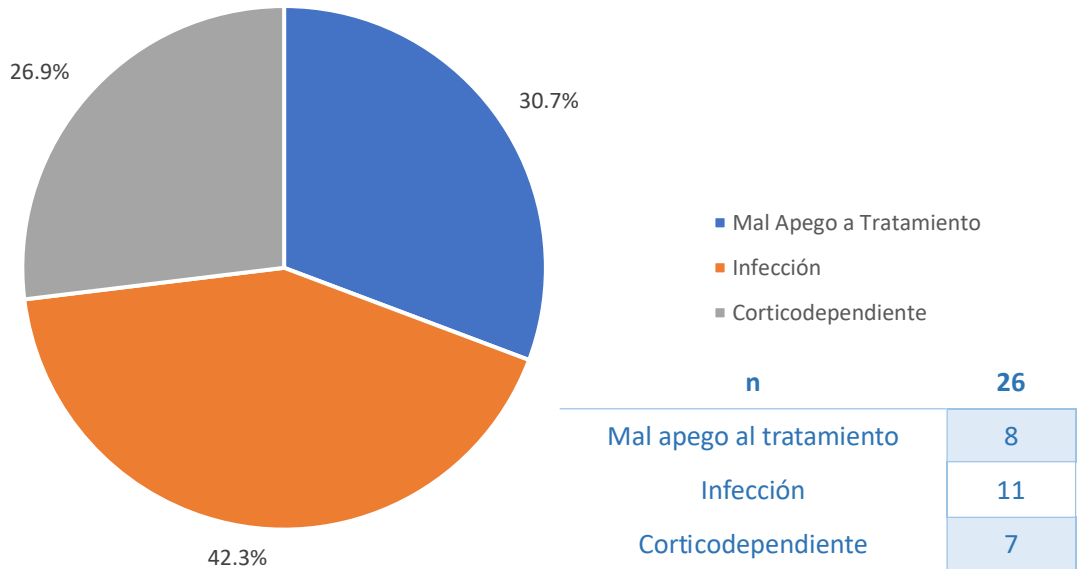


Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Según lo observado en la gráfica, posterior a un año de seguimiento, los pacientes bajo el protocolo mayor de 12 semanas (n=35), el 68.5% (n=24) presentaron remisión completa frente al 50% (n=8) de los pacientes en con un tratamiento de 12 semanas.

Del total de pacientes (n=51), el 7.8% (n=4) al momento se encuentran en remisión parcial al finalizar el seguimiento posterior a un año.

**GRÁFICO 15. FACTOR ASOCIADO A RECAÍDA EN EL PRIMER AÑO SE SEGUIMIENTO EN SÍNDROME NEFRÓTICO.**



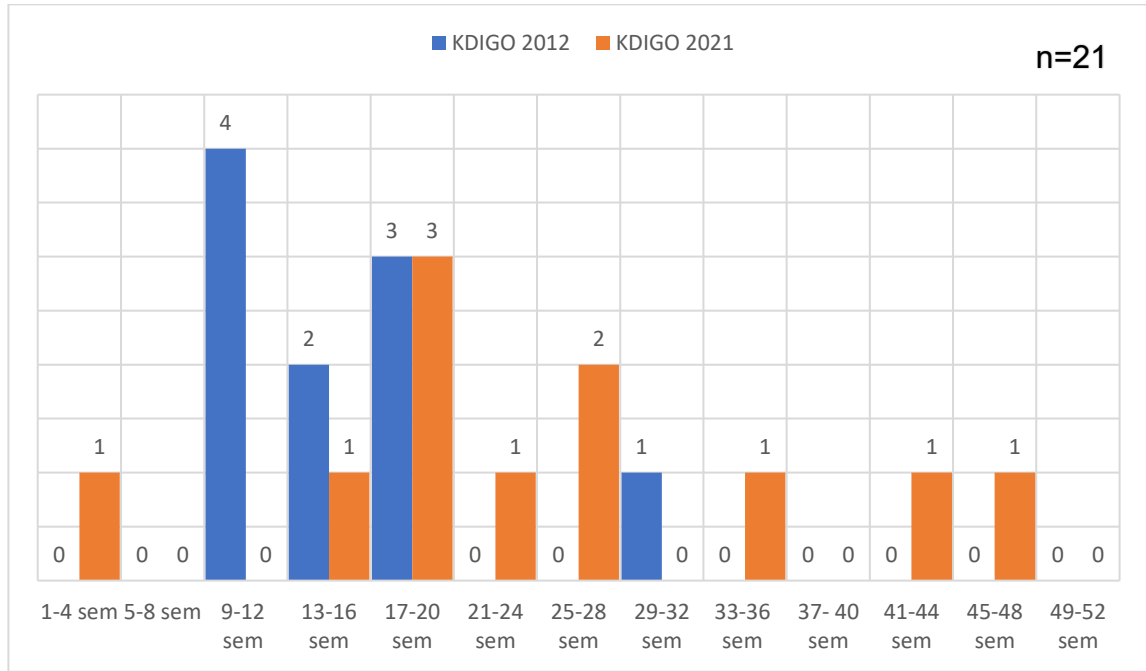
Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

Se indago causas que predisponían a una recaída aproximadamente 1 de cada 3 pacientes que recaen se debe a el mal apego al tratamiento, identificando principalmente el no entender indicaciones médicas y padres que no acuden oportunamente a reabastecimiento de medicamentos.

De igual manera se identifica el 42.3% (n=11) de los pacientes que presentaron un cuadro infeccioso predominantemente gastrointestinal o respiratorio que predispuso a una recaída.

El 23% (n=6) de los casos presento un curso atípico en el curso de la enfermedad catalogándolos como Corticodependiente, dicha etiología queda fuera del alcance de la presente investigación.

**GRÁFICO 16. TIEMPO DE RECAÍDA DE PACIENTES CON SÍNDROME NEFRÓTICO POSTERIOR A INICIO DE TERAPIA CON CORTICOESTEROIDES**



Fuente: Formulario, Tasa de recaídas en pacientes con síndrome nefrótico debutante en el primer año posterior a diagnóstico, del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023.

En los pacientes con protocolo mayor de 12 semanas (n=10) que presentaron al menos una recaída esta se presentó en promedio a los 108 días posterior a inicio de tratamiento esteroideo, con una mediana de 151 días y una desviación estándar de 44 días. En contraste los pacientes en protocolo de 12 semanas (n=11) que presentaron al menos una recaída durante el primer año de tratamiento se evidencia un promedio de 169 días con una desviación estándar de 77 días, esto asociado a que se encuentran dos casos específicos con 315 y 290 días respectivamente que provocan que la población en medidas de tendencia sea asimétrica.

## XI. DISCUSIÓN

El síndrome nefrótico es la glomerulopatía más frecuente en la edad pediátrica; en el HNNBB la última recolección de datos realizada durante 2006 a 2010 por Ponce B, se estimaba un promedio de 34 casos por año en contraste a lo identificado en la investigación con una media de 17 casos nuevos diagnosticados por año. <sup>(6)</sup> además, es consistente la mayor afección del sexo masculino, observando en esta investigación una razón de 1.8:1 casos similar a datos de México y Argentina. <sup>(4) (6) (17)</sup>

En la edad es consistente el predominio con los pacientes entre 2 a 5 años conformando 6 de cada 10 casos. De igual manera esto es coincidente con publicaciones previas de otros institutos latinoamericanos.

Con respecto a la distribución geográfica se identifica que por la densidad poblacional una gran proporción está conformada por el departamento de San Salvador en aproximadamente 30% de los casos, seguido de otro tercio de la población conformada por los departamentos occidentales, Ahuachapán, Santa Ana y Sonsonate en orden de frecuencia. Se debe tener en cuenta que por motivos geográficos y de logística muchas de las comunidades de Honduras acuden a El Salvador por la cercanía de los servicios de salud conformando 6% de la población de este estudio; de igual manera cabe resaltar la ausencia de muchos casos recabados de los departamentos del área oriental; debido en su mayoría a la presencia de Nefrólogo pediatra en Hospital Regional de dicha área. Con respecto al área de procedencia en este estudio se identificó que la población urbana se corresponde con la rural a una relación 1.2:1. Al momento no existen datos para cotejar respecto a publicación previas.

Durante la primera evaluación realizada a los pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico se reportó tensión arterial sobre el percentil 95 para la edad en el 27% de los casos; se reporta en literatura médica presencia de hipertensión

arterial pero no forma uno de los pilares clínicos que conforman el síndrome nefrótico.<sup>(7)</sup>

De igual manera, en el 23% de los pacientes abordados fue identificable un cuadro infeccioso concomitante siendo principalmente de origen gastrointestinal o respiratorio, no se posee datos respecto a la presencia de cuadros infecciosos en síndrome nefrótico, pero conforma uno de los puntos a identificar en la evaluación clínica.<sup>(1)</sup>

En la evaluación primaria de los pacientes con síndrome nefrótico aparte de alteraciones de laboratorio propias de la fisiopatología de este cuadro clínico como hipoalbuminemia o dislipidemia<sup>(17)</sup><sup>(2)</sup>, se ha encontrado en aproximadamente 50% del paciente hematuria microscópica; además el 60% un aumento de la filtración glomerular.

En el presente estudio de los 51 pacientes involucrados, el 68% cumplieron un esquema esteroideo mayor de 12 semanas, dentro de ellos el 62% no presenta recaídas en el lapso de un año de seguimiento; en contraste con el 32% de paciente con un esquema de tratamiento de 12 semanas de los cuales únicamente el 6% no presenta recaídas en mismo periodo de tiempo.

En los casos evaluados, dentro de el grupo de pacientes con esquema de tratamiento de 12 semanas se identifico en promedio recaídas en un lapso de 108 días; en contraparte los pacientes con tratamiento más prolongado y sufrieron recaída fue en promedio de 169 días; al momento de la investigación no se encuentra literatura con la que se puedan cotejar datos.

## XII. CONCLUSIONES

- En base a las Estimaciones y Proyecciones de Población de El Salvador 2021 del Banco Central de Reserva. se estima una incidencia de 2.7 casos por cada 100,000 habitantes (menores de 18 años) se debe hacer énfasis en la falta de captación de pacientes sobre todo del área oriental del país, ya que cuentan con servicios de nefrología pediátrica.
- Se ha identificado que la población más afectada se encuentra entre los 2-5 años y afectando predominantemente el sexo masculino. La población representada sobre todo por el área capitalina.
- Se identifica que aproximadamente 4 de cada 10 pacientes presentan hematuria microscópica. Cabe mencionar de igual manera que en el 60% de los casos estudiados se identifico un grado de Hiperfiltración glomerular.
- En los pacientes evaluados que recibieron un esquema esteroideo de 12 semanas se identifico un 94% de recaídas en el primer año; en contraste los pacientes que recibieron un tratamiento mayor de 12 semanas el 38% de ellos sufrió al menos una recaída en mismo periodo de tiempo.
- La mayoría de pacientes reciben más de 6 seguimientos en el primer año posterior a el diagnostico de síndrome nefrótico, lo cual permite aparte del seguimiento del cuadro clínico, el reforzar a los padres la importancia de un adecuado apego a tratamiento y la identificación de signos y síntomas de alarma para una consulta oportuna.

### XIII. RECOMENDACIONES

- Realizar nuevas investigaciones que aborden glomerulopatías, con el propósito de mejorar calidad de atención y resaltar la importancia que este tipo de estudios tienen a las nuevas generaciones de profesionales en salud.
- Realizar realimentaciones de una manera periódica para el cuerpo médico del HNNBB con el fin de facilitar el diagnóstico, abordaje y tratamiento de los pacientes con Síndrome Nefrótico. De igual manera enfatizar en la necesidad de un adecuado registro, tanto en censos diarios como sobre el plan médico; con el fin de facilitar el seguimiento de los pacientes.
- Capacitar a personal de enfermería para brindar orientación adecuada y actualizada a los padres sobre el Síndrome Nefrótico, con el fin de mejorar los índices de apego al tratamiento y con el último objetivo de mejorar las tasas de remisión completa.
- Plantear la creciente necesidad de acelerar los procesos para la toma de biopsias renales en el menor plazo posible en los pacientes que presenta cursos atípicos en la evolución clínica, con el fin de mejorar la atención clínica y mejorar calidad de vida.

## XIV. REFERENCIAS

1. Ministerio de Salud. Síndrome Nefrótico. In Guías Clínicas de Pediatría. San Salvador: MINSAL; 2021. p. 391-399.
2. Eddy AA, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. The Lancet. 2023 August; 362(629-39).
3. Pal A, Kaskel F. History of Nephrotic Syndrome and Evolution of its Treatment. Frontiers in Pediatrics. 2016 Mayo; 4(56).
4. Instituto Mexicana del Seguro Social. Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome Nefrótico Primario en niños. Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad. .
5. Maldonado Leiva EM, Reyna Panta JE. Síndrome Nefrotico en el lactante mayor. Unidad Academica de Ciencias Quimicas y de la Salud. 2018 Enero.
6. Ponce Bonilla GS. Universidad de El Salvador. [Online].; 2017 [cited 2023 enero 10. Available from: <https://ri.ues.edu.sv/id/eprint/10285/>.
7. Abarca Zúñiga V, Álvarez Rodriguez N. Síndrome nefrótico en pediatría. Revista Médica Sinergia. 2020 enero; 5(3).
8. Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO). KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. Kidney International. 2021 octubre; 100(145).

9. Barnett H. International Study of Kidney Disease in Children. The Japanese Journal of Nephrology. 1979; 21(10).
10. KDIGO. We're On A Mission. [Online].; 2016 [cited 2023 Marzo 17. Available from: <https://kdigo.org/mission/>.
11. Peña A, Mendizabal S. Síndrome nefrótico en la edad pediátrica. Protocolos Diagnósticos Terapéuticos de la AEP: Nefrología Pediátrica. 2008; 14(154-168).
12. Durán Álvarez S. Síndromes nefróticos congénitos y hereditarios. Revista Cubana de Pediatría. 2011 Enero-Marzo; 83(1).
13. Noguera Valverde RA, Madrigal Campos G, Carranza Portocarrero A. Síndrome nefrótico primario: análisis clínico patológico. Revista Cubana de Pediatría. 2007 Septiembre; 79(3).
14. Latorre Segovia SdR, Álvarez Toapanta JJ. Epidemiología y Fisiopatología del Síndrome Nefrótico en la infancia. Journal of American Health. 2022 Enero-Junio; 5(1).
15. Erkhan E. Síndrome nefrótico. In Kliegman , Geme S, Blum , Shah , Tasker , Wilson. Nelson, Tratado de pediatría. Barcelona: Elsevier; 2020. p. 2752-2757.
16. Román Ortiz E. Síndrome Nefrótico Pediátrico. Protocolos diagnósticos y terapéuticos pediatría. 2014; 1(283-301).

17. Comité de Expertos en Nefrología; Academia Mexicana de Pediatría. Síndrome Nefrótico en Niños. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. 2000 septiembre; 57(9).
18. Hampson K, Gay ML, Band ME. Pediatric Nephrotic Syndrome: Pharmacologic and Nutrition Management. Nutrition in Clinical Practice. 2021 Abril; 36(2).
19. Arroyo Díez FJ, Romero Albillos JA, López Valero GN. Dislipemias en edad pediátrica. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. 2019; 1(125-40).
20. Hidalgo-Barquero MC, de Cea Crespo JM. Hematuria. Asociación Española de Nefrología Pediátrica. 2014; 1(53-68).
21. Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO). KDIGO 2012: Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Kidney International Supplements. 2012 Junio; 2(2).
22. Durán Álvarez S. Complicaciones agudas del Síndrome Nefrótico. Revista Cubana de Pediatría. 1999 Marzo; 71(4).
23. Asociación Española de Pediatría. Manual de Inmunizaciones en Línea de la AEP. [Online].; 2023 [cited 2023 Junio 19. Available from: <https://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-14#t14.1>.

24. Ministerio de Salud de El Salvador. Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Plan Operativo Anual 2022. 1st ed. MINSAL , editor. San Salvador: MINSAL; 2021.
  
25. G Noone D, Iijima K, Parekh R. Idiopathic nephrotic syndrome in children. The Lancet. 2018 Julio; 392(10141).

## XV. ANEXOS

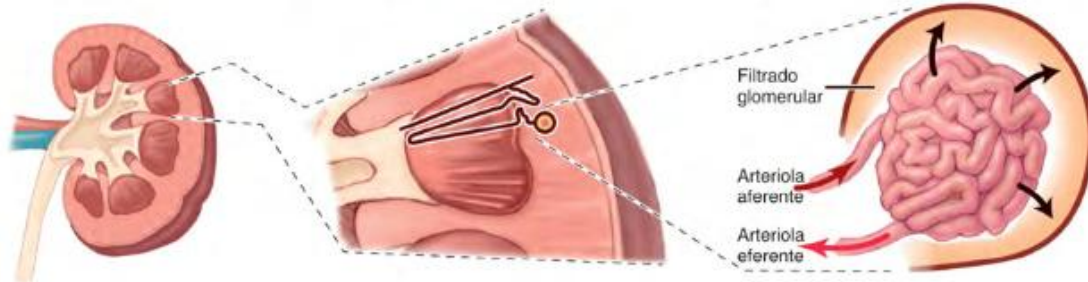
### ILUSTRACIÓN 1. BARRERA DE FILTRACIÓN GLOMERULAR Y PATOGENIA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO. (25)

Barrera de filtración glomerular en el síndrome nefrótico

Riñón

Nefrona

Glomérulo



Normal

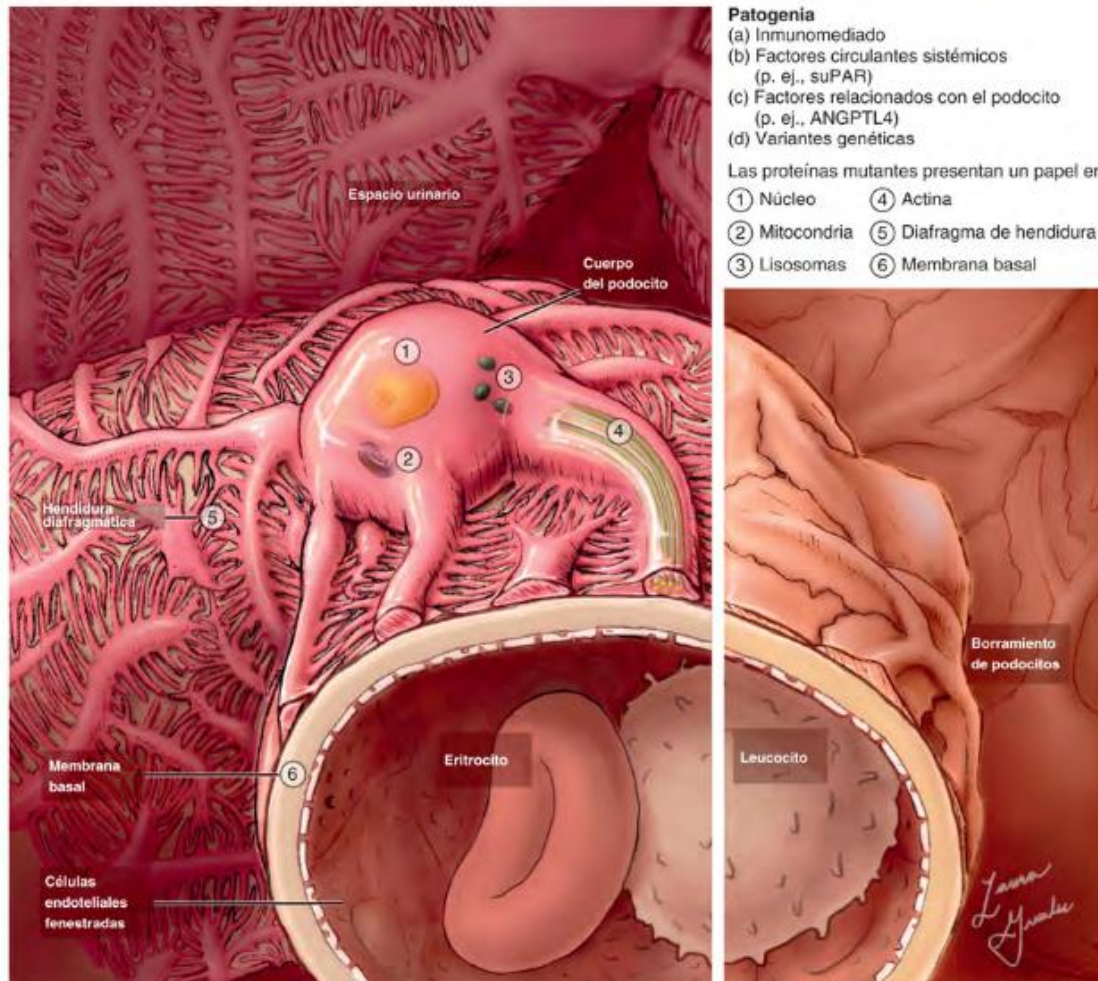
Síndrome nefrótico

Patogenia

- (a) Inmunomediado
- (b) Factores circulantes sistémicos (p. ej., suPAR)
- (c) Factores relacionados con el podocito (p. ej., ANGPTL4)
- (d) Variantes genéticas

Las proteínas mutantes presentan un papel en

- ① Núcleo
- ② Mitocondria
- ③ Lisosomas
- ④ Actina
- ⑤ Diafragma de hendidura
- ⑥ Membrana basal



Adaptado de (Noone DG, Iijima K, Parekh R: Idiopathic nephrotic syndrome in children, Lancet 392:61-72, 2018, Fig. 2)

**TABLA 1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS EN BASE A HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS DEL SÍNDROME NEFRÓTICO.**

Características	Sd. nefrótico de cambios mínimos	Glomerulosclerosis segmentaria y focal	Nefropatía membranosa	Glomerulonefritis membranoproliferativa	
				Tipo 1	Tipo 2
Edad (años)	2 – 6, adultos a veces	2 – 10, adultos a veces	40 – 50	5 - 15	5 -15
Sexo	Varones 2:1	Varones 1.3:1	Varones 2:1	Varones - mujeres	Varones - mujeres
<b>Manifestaciones clínicas</b>					
Síndrome nefrótico	100%	90%	80%	60%	60%
Proteinuria asintomática	0	10%	20%	40%	40%
Hematuria (microscópica o macroscópica)	10 – 20%	60 – 80%	60%	80%	80%
Hipertensión	10%	20% temprana	infrecuente	35%	35%
Progresión a la insuficiencia renal	No evolución	10 años	50% en 10 – 20 años	10 – 20 años	5 – 15 años
Enfermedades asociadas	Generalmente ninguna	VIH, consumo de heroína, drepanocitosis, nefropatía por reflujo	Trombosis de la vena renal, fármacos, LES, hepatitis B y C, tumores	Ninguna	Lipodistrofia parcial
Genética	Ninguna, salvo en el Sd. nefrótico congénito	Mutaciones en genes de podocina, $\alpha$ -actinina-4, canal TRPC6, INF-2, MYH-9	Ninguna	Ninguna	Ninguna

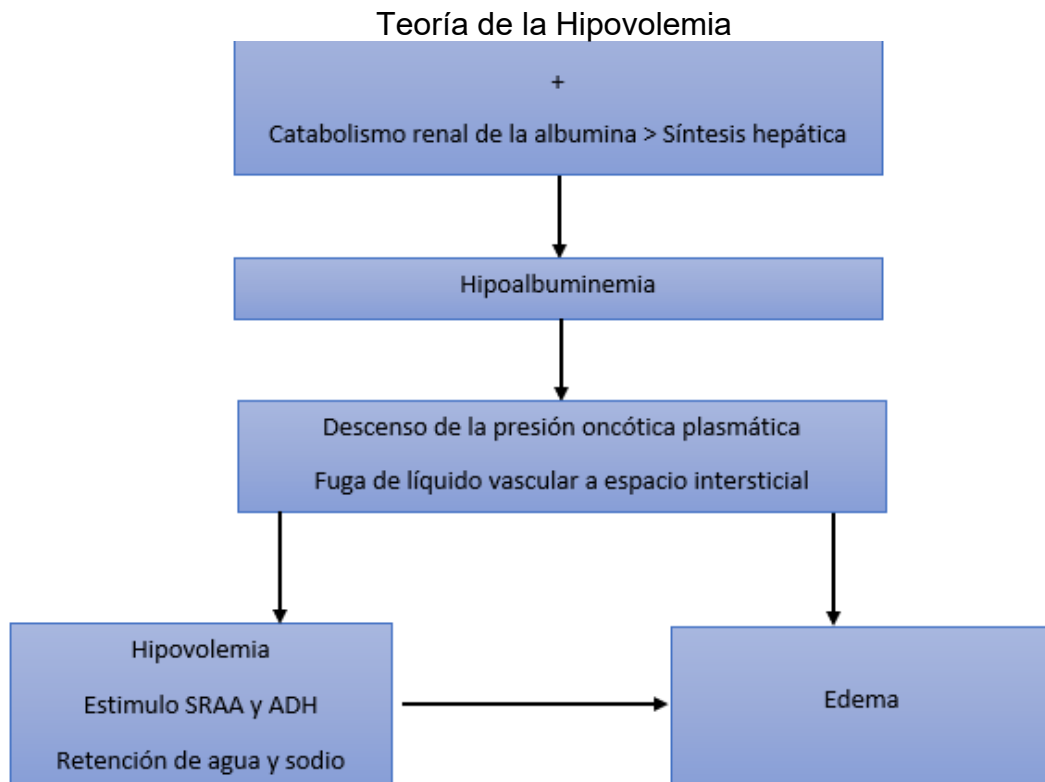
Adaptado de Kliegman S, Short St. G. Nelson, tratado de Pediatría 20° ed. (Barcelona España) cap 527. Pag. 2631.

**TABLA 2. PUNTOS DE CORTE DE LÍPIDOS Y LIPOPROTEÍNAS EN NIÑOS (MG/DL)**

		Aceptable	Limite Alto	Elevado
<b>Colesterol</b>		<170	170-190	>200
<b>C-LDL</b>		<110	110-129	>130
<b>Triglicéridos</b>	<b>0-9 años</b>	<75	75-99	>100
	<b>10 -19 años</b>	<90	90-129	>130
		Aceptable	Limite Bajo	Disminuido
<b>C-HDL</b>		>45	45-40	<40

Adaptado de Arroyo Díez, F. J., Romero Albillos, J. A., & Valero, L. (2019). Dislipemias en edad pediátrica. *Protoc diagn ter pediatr*, 1, 125–140.

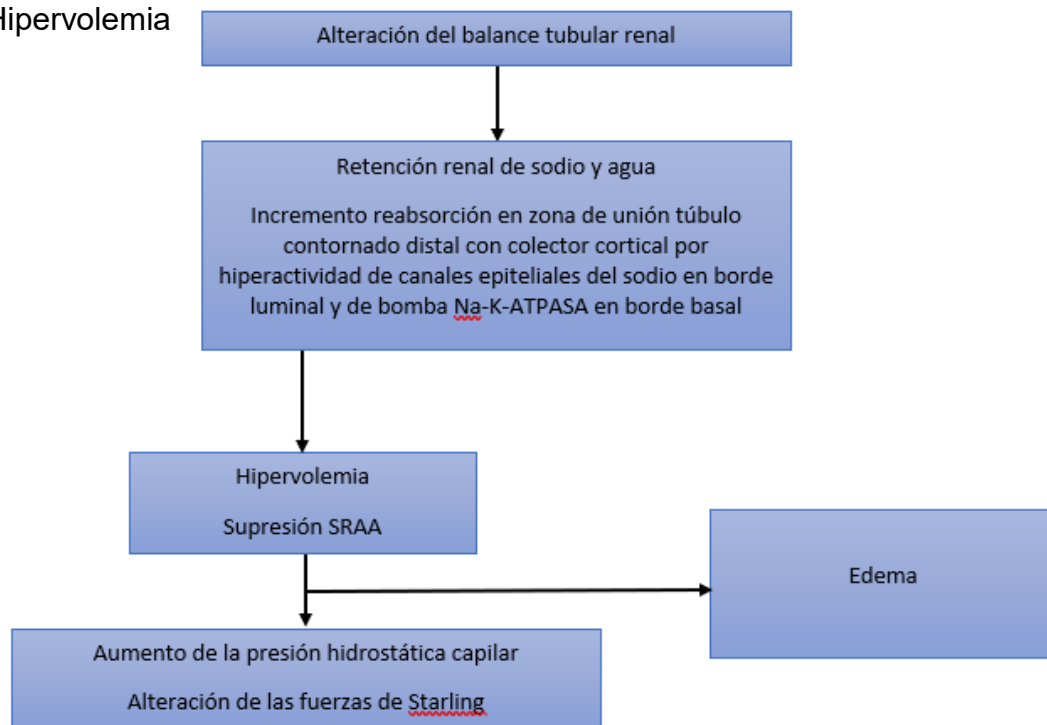
**ILUSTRACIÓN 2. FISIOPATOLOGÍA DEL EDEMA EN SÍNDROME NEFRÓTICO.**



Adaptado de (Román O: Síndrome Nefrótico Pediátrico, Protocolos diagnósticos terapéuticos pediátricos, 2014;1:283-301, Tabla 3)

### ILUSTRACIÓN 3.1 FISIOPATOLOGÍA DEL EDEMA EN SÍNDROME NEFRÓTICO.

#### Teoría de Hipervolemia



**TABLA 3. CODIFICACIÓN CIE-10 SOBRE SÍNDROME NEFRÓTICO**

<b>N04.0</b>	Síndrome nefrótico, anomalía glomerular mínima
<b>N04.1</b>	Síndrome nefrótico, lesiones glomerulares focales y segmentarias
<b>N04.2</b>	Síndrome nefrótico, glomerulonefritis membranosa difusa
<b>N04.3</b>	Síndrome nefrótico, glomerulonefritis proliferativa mesangial difusa
<b>N04.4</b>	Síndrome nefrótico, glomerulonefritis proliferativa endocapilar difusa
<b>N04.5</b>	Síndrome nefrótico, glomerulonefritis mesangiocapilar difusa
<b>N04.6</b>	Síndrome nefrótico, enfermedad por depósitos densos
<b>N04.7</b>	Síndrome nefrótico, glomerulonefritis difusa en media luna
<b>N04.8</b>	Síndrome nefrótico, otras
<b>N04.9</b>	Síndrome Nefrótico, no especificada



Índice Proteínas/Creatinina al momento del diagnóstico del Síndrome Nefrótico:

---

Valor Albumina sérica al momento del diagnóstico del Síndrome Nefrótico:

---

Datos de Hiperlipidemia al momento del diagnóstico del Síndrome Nefrótico:

---

Presencia de hematuria al momento del diagnóstico del Síndrome Nefrótico  
(especificar):

---

Presencia de azoemia al momento del diagnóstico del Síndrome Nefrótico  
(especificar):

---

Fecha de inicio de esteroides orales: \_\_\_\_\_

Fecha de reducción de dosis de esteroides orales: \_\_\_\_\_

Fecha de Finalización:

Fase días continuos: \_\_\_\_\_

Fase días intercalados: \_\_\_\_\_

Fase destete de esteroides (si aplica): \_\_\_\_\_

Duración de tratamiento:

Fase días continuos: \_\_\_\_\_

Fase días intercalados: \_\_\_\_\_

Fase destete de esteroides (si aplica): \_\_\_\_\_

## Parte II.

A completar en cada seguimiento realizado en consulta externa.

Fecha de Control: \_\_\_\_\_

Tiempo desde inicio de tratamiento: \_\_\_\_\_

Adherencia al tratamiento:                      Si                      No

Si finalizado el tratamiento, tiempo desde la suspensión del esteroide: \_\_\_\_\_

Presencia de recaída:                      Si                      No

Si recaída, Factor asociado:

Especifique: \_\_\_\_\_

**TABLA 4. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES**

Objetivo 1: Describir el perfil clínico-epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de síndrome nefrótico debutante

Variables	Definición operacional	Indicadores	Valor	Tipo de variable
<b>Edad</b>	Tiempo desde el nacimiento a la actualidad.	Mediana Media Desviación Estándar Porcentaje	1-4 años 5-8 años 9-12 años 12-18 años	Cuantitativa Politómica De Intervalo
<b>Sexo</b>	Biológico al nacimiento	Razón Porcentaje	Masculino Femenino	Cualitativa Dicotómica Nominal

Área de procedencia	Característica de la localidad de domicilio	Razón Porcentaje	Urbano Rural	Cualitativa Dicotómica Nominal
<b>Domicilio</b>	Departamento de domicilio	Razón Porcentaje	Ahuachapán Sonsonate Santa Ana Chalatenango La Libertad San Salvador Cuscatlán Cabañas Usulután San Miguel Morazán La Unión La Paz San Vicente	Cualitativa Politómica Nominal

Objetivo 2: Caracterizar signos clínicos y alteraciones de marcadores bioquímicos más utilizados en el diagnóstico de pacientes con síndrome nefrótico que inician tratamiento con corticoesteroides.

Variables	Definición operacional	Indicadores	Valor	Tipo de variable
<b>Sintomatología acompañante</b>	Signos o Síntomas que acompañan y refuerzan el diagnóstico de síndrome nefrótico al momento del diagnóstico	Razón Porcentaje	Hipertensión Edema Disnea Fiebre Dolor Abdominal Proceso infeccioso Otro (especifique)	Cualitativa Politémica Nominal
<b>Caracterización del edema</b>	Descripción de región anatómica afectada por edema al momento del diagnóstico de síndrome nefrótico	Porcentaje Razón	Bipalpebral Miembros Inferiores Miembros Superiores Ascitis Generalizado Otro	Cualitativa Politémica Nominal
<b>Caracterización de infecciones</b>	Identificar infecciones concomitantes a síndrome nefrótico al momento del diagnóstico.	Porcentaje Razón	Gastroenteritis Respiratorias Infección de vías urinarias Tópicas Otras	Cualitativa Politémica Nominal

<b>Índice Proteínas/Creatinina</b>	Valor de índice de proteínas/creatinina en orina al azar al momento del diagnóstico de síndrome nefrótico	Mediana Media Desviación Estándar	Valor de relación Proteínas/creatinina medida en g/g	Cuantitativo De proporción
<b>Albumina Sérica</b>	Valor de albumina sérica al diagnóstico de Síndrome Nefrótico	Media Mediana Desviación Estándar Varianza	Normal (>3.5 gr/dl) Hipoalbuminemia (2 a 3 gr/dl) Hipoalbuminemia (<2 gr/dl) No dato	Cuantitativo De Intervalo
<b>Colesterol Sérico</b>	Valor de Colesterol sérico al diagnóstico de Síndrome nefrótico	Media Mediana Desviación Estándar Varianza	Normal (<170 mg/dl) Limite Alto (170-199 mg/dl) Elevado (>200 mg/dl) No dato	Cuantitativo De Intervalo
<b>Triglicéridos Séricos</b>	Valor de Triglicéridos séricos al diagnóstico de Síndrome nefrótico	Media Mediana Desviación Estándar Varianza	Normal (<90 mg/dl) Limite Alto (90-129 mg/dl) Elevado (>130 mg/dl) No dato	Cuantitativo De Intervalo

<b>Hematuria</b>	Presencia de Hematuria al diagnóstico de síndrome nefrótico	Razón Porcentaje	No Hematuria Hematuria Microscópica Hematuria Macroscópica No Dato	Cualitativa Politómica Nominal
<b>Azoemia</b>	Valor de Creatinina sérica para la edad	Media Mediana Desviación Estándar Z score	Valor Z score de creatinina sérica para la edad	Cuantitativa De Proporción

Objetivo 3: Contrastar cuantos pacientes con síndrome nefrótico debutante recaen en el primer año de tratamiento con esquema esteroideo e identificar el factor predisponente a recaída.

Variables	Definición operacional	Indicadores	Valor	Tipo de variable
<b>Esquema de Corticoesteroide</b>	Clasificación según guías utilizadas en este estudio del tipo de esquema con corticoesteroide empleado	Razón Porcentaje	12 semanas > 12 semanas	Cualitativa Dicotómica Nominal
<b>Seguimientos</b>	Número de Seguimientos en el primer año al inicio del tratamiento con corticoesteroides	Mediana Media Desviación Estándar Porcentaje	Numero de seguimientos desde 1 hasta 10	Cuantitativa Politómica Ordinal
<b>Presencia de Recaída</b>	Presencia o Ausencia de recaída durante el primer año de tratamiento con corticoesteroides	Razón Porcentaje	Si No	Cualitativa Dicotómica
<b>Fecha de Primera Recaída</b>	Tiempo desde el inicio de tratamiento	Media Mediana	Día Mes	Cuantitativa Ordinal

	hasta el primer episodio de recaída		Año	
<b>Adherencia a Tratamiento</b>	Evidencia de apego al tratamiento propuesto con Prednisona oral	Razón Porcentaje	Si No	Cualitativa Dicotómica
<b>Factor asociado a Recaída</b>	Evidencia de causa que pueda desencadenar presencia de Recaída	Razón Porcentaje	Infección Pulmonar Infección vías urinarias Infección cutánea No apego al tratamiento	Cualitativo Nominal Politémico
<b>Definición de caso posterior a un año de seguimiento</b>	Definición de caso de síndrome nefrótico posterior a un año al inicio del tratamiento con corticoesteroides, basado en las definiciones de KDIGO 2021	Razón Porcentaje	Remisión Completa Remisión Parcial Recaídas Frecuentes Recaídas Infrecuentes Corticodependiente Cortico resistente	Cualitativo Nominal Politémico

Anexo 6.

**TABLA 5. CRONOGRAMA**

Año 2022

ACTIVIDAD	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEPT	OCT	NOV	DEC
Capacitación del tema	X	X										
Selección de tema de investigación			X	X								
Elaboración de protocolo					X	X	X	X	X	X		
Entrega de protocolo											X	X

Año 2023

ACTIVIDAD	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEPT	OCT	NOV	DEC
Revisión y corrección de protocolo	X	X	X	X	X	X	X	X	X			
Revisión por parte del comité bipartito									X			
Revisión por parte del comité de ética									X	X		

Año 2024

ACTIVIDAD	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEPT	OCT	NOV	DEC
Recopilación de información	X	X	X	X	X	X	X	X				
Procesamiento de datos	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	
Entrega de informe final de investigación												X
Defensa del trabajo de investigación												X

## Anexo 7

**TABLA 6. PRESUPUESTO**

El financiamiento para la realización del presente proyecto será cubierto exclusivamente por el investigador, los cuales se detallan a continuación:

<b>Detalle</b>	<b>Cantidad</b>	<b>Costo unitario</b>	<b>Subtotal</b>
<b>Papel Bond</b>	2 resmas (500 hojas)	\$7.00	\$14.00
<b>Resto Papelería</b>	Variable	Variable	\$10.00
<b>Impresiones</b>	Estimado 500	\$0.10	\$50.00
<b>Empastado</b>	4	\$15.00	\$90.00
<b>Gastos Imprevistos</b>	Variable	Variable	\$200.00
<b>Total</b>			\$319.00

## Anexo 8. Consideraciones Éticas

La metodología planteada en el presente protocolo para la realización de la investigación no implica un riesgo mayor al mínimo, entendiéndose a que no presenta mayor riesgo al encontrado habitualmente en la vida cotidiana o que los involucrados a lo toma de pruebas de laboratorio o examen físico de rutina.

El presente trabajo no incidirá en el tipo, duración o dosis de el tratamiento ya estipulado en protocolos terapéuticos sobre síndrome nefrótico. Los datos recolectados se obtendrán en base a los eventos ocurridos.

Además de cumplirán principios éticos, como:

**Beneficencia:** el principio de este trabajo se basa en recabar los datos ya obtenidos en el manejo del síndrome nefrótico con el propósito de optimizar la duración del tratamiento, reduciendo efectos adversos de los esteroides orales sin aumentar la incidencia de recaídas.

**Justicia:** para la realización de este estudio no se excluirá a los sujetos de estudio por su sexo, raza, domicilio, credo, u otro rasgo que genere segregación en el estudio. Para cumplir dicho principio ético se tomará a la totalidad de la población que cumpla los criterios de inclusión en el periodo de estudio.

**Respeto:** basados en el principio de no hacer daño, además evitando con esto la imprudencia para prevenir daño en su estado clínico, mental o psicosocial. Se priorizará la confidencialidad de los pacientes y los padres de ellos. La identificación de los expedientes para la recolección se realizará en un orden alfa numérico siendo este ejemplo:

**A-001-202X Ó B-001-202X**

Siendo el grupo A los clasificados como KDIGO 2012 y el grupo B pacientes identificados como adheridos a KDIGO 2021; los siguientes números serán en orden numérico en base a la cronología de inicio de tratamiento con prednisona oral y finalizará con el año en el cual se realiza inicia dicho tratamiento.

Los datos recolectados se obtendrán con el apoyo del Sistema de MorbiMortalidad del Ministerio de Salud. En su página web ([simmow.salud.gob.sv](http://simmow.salud.gob.sv)) y los expedientes serán revisados con el apoyo del departamento de archivo del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom teniendo en cuenta la privacidad y manteniendo el anonimato durante la recolección y la comunicación de los datos.

Se garantiza que no existen conflictos de interés en la realización del presente protocolo, así como la realización próxima del informe final. La finalidad de los datos obtenidos es con un objetivo académico para la discusión y planteamiento de nuevos problemas de investigación. Dicho protocolo no se ha basado en plagio de otros estudios. El financiamiento ha sido exclusiva responsabilidad del investigador.



## NIDA Clinical Trials Network

### Certificate of Completion

is hereby granted to

**Gabriel Calderón**

to certify your completion of the six-hour required course on:

### GOOD CLINICAL PRACTICE

<b>MODULE:</b>	<b>STATUS:</b>
Introduction	N/A
Institutional Review Boards	Passed
Informed Consent	Passed
Confidentiality & Privacy	Passed
Participant Safety & Adverse Events	Passed
Quality Assurance	Passed
The Research Protocol	Passed
Documentation & Record-Keeping	Passed
Research Misconduct	Passed
Roles & Responsibilities	Passed
Recruitment & Retention	Passed
Investigational New Drugs	Passed

**Course Completion Date: 18 February 2023**

**CTN Expiration Date: 18 February 2026**

*Eve Jelstrom*

Eve Jelstrom, Principal Investigator  
NDAT CTN Clinical Coordinating Center

Good Clinical Practice, Version 5, effective 03-Mar-2017

This training has been funded in whole or in part with Federal funds from the National Institute on Drug Abuse, National Institutes of Health, Department of Health and Human Services, under Contract No. HHSN27201201000024C.



NOTIFICACIÓN PARA EL INVESTIGADOR PRINCIPAL  
MEMORANDO N.º: 14052025-01

Fecha: 14 de mayo de 2025

**Dr. Gabriel Alexander Calderón Escalante**  
Investigador Principal  
Presente.


Protocolo de Investigación: ***“Recaídas del síndrome nefrótico durante el primer año de tratamiento en pacientes del Hospital Benjamín Bloom, enero 2021 a diciembre 2023”***

La presente aprobación de cambio de nombre del estudio fue solicitada por investigador principal y los cambios fueron realizados en el documento final. El nombre anterior con el que se había autorizado la ejecución de recolección de datos es: ***“Incidencia de recaídas en síndrome nefrótico relacionado a duración de tratamiento esteroideo en pacientes del Hospital de Niños Benjamín Bloom, 01 enero 2021 a 31 diciembre 2024”***

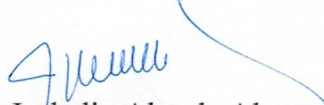
Este comité ha verificado que al redactarse este protocolo los objetivos, muestra, conclusiones y resultados son coherentes con el cambio de nombre y ante el aval del comité Bipartito no tenemos ninguna objeción para que este cambio se realice y el Dr. Calderón continúe su proceso para la obtención del grado académico.

En consecuencia, el Comité de Ética en Investigación Clínica acuerda dar por **Aprobado (ASR)** el cambio de nombre del protocolo y solicita presentar al CEIS Informe Final en digital al concluir el proceso para dejar constancia de cualquier otro cambio que venga realizado.

Atentamente

  
Dr. Roberto Franklin Vásquez  
Secretario



  
Dra. Gladys Jackelin Alas de Alvarenga.  
Coordinadora CEIC