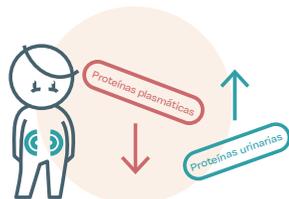


Recomendaciones de la Asociación Internacional de Nefrología Pediátrica (International Pediatric Nephrology Association, IPNA) para el diagnóstico y el tratamiento de niños con síndrome nefrótico sensible a corticoesteroides (SNSC)

1 DIAGNÓSTICO

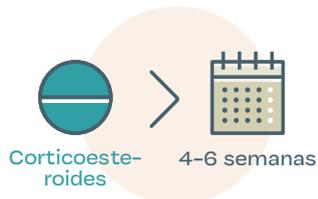


El **síndrome nefrótico (SN)** es una enfermedad rara, pero constituye una causa frecuente de enfermedad renal en niños.

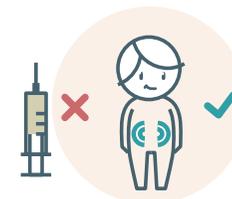
Se presenta con pérdida masiva **de proteínas en la orina**, baja cantidad de proteínas/albumina en la sangre y/o **hinchazón** (edema). Si no se trata, el SN provoca complicaciones graves, como insuficiencia renal aguda, dificultad para respirar, tromboembolia e infecciones graves.



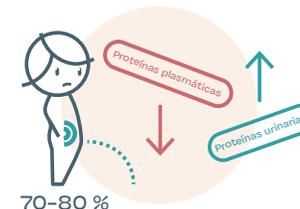
El **control de la orina con tiras reactivas** o ácido sulfosalicílico resulta sencillo y es fundamental para detectar recaídas antes de la aparición de edema y complicaciones del SN. Debe revisarse **periódicamente**.



El **síndrome nefrótico sensible a corticoesteroides (SNSC)** se diagnostica cuando las proteínas de la orina desaparecen en las 4 semanas o en las 6 semanas (en el caso de los denominados «pacientes con respuesta tardía») de tratamiento con corticoesteroides (prednisona o prednisolona). En los niños con SNSC, el riesgo de perder la función renal es muy bajo.



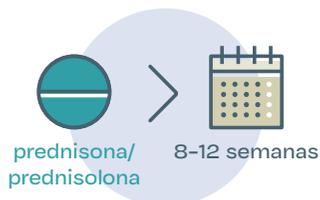
Por lo general, no es necesario realizar biopsia renal en los niños con SNSC.



Las principales complicaciones son las **recaídas** (reaparición de proteínas en la orina), que se producen al menos una vez en hasta un 70-80 % de los niños. La mitad de estos niños experimentan **recaídas frecuentes** (SN Recaedor Frecuente = SNRF) o **SN dependiente de corticoesteroides** = SNDC, cuando se produce una recaída durante el tratamiento con corticoesteroides o justo después de la retirada del mismo.

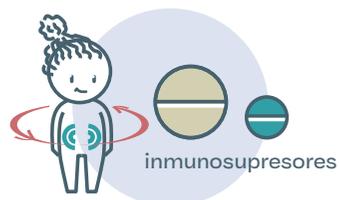
Durante las recaídas, los cambios en la orina y la sangre incrementan el riesgo de aparición de infecciones, coágulos sanguíneos y reducción del flujo sanguíneo a los órganos.

2 TRATAMIENTO

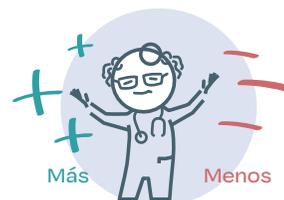


El **episodio inicial de SN** se trata con un esquema **típico de corticoesteroides orales** (prednisona/prednisolona) que se administran durante 8 o 12 semanas; se deben tomar a diario durante 4-6 semanas y, a continuación, cada dos días con dosis reducidas.

En el caso de las recaídas, también se **administra un tratamiento corto de corticoesteroides**.



En caso de recaídas frecuentes, hay varios **inmunosupresores** disponibles para prevenirlas y reducir al máximo el uso de corticoesteroides con el fin de **rebajar sus efectos secundarios relevantes** (obesidad/aumento de peso, presión arterial alta, diabetes mellitus, retraso del crecimiento, estrías en la piel, presión alta en los ojos, cataratas, dolor óseo, disminución de la masa ósea, problemas conductuales, trastornos del sueño).



La **elección** de los inmunosupresores debe basarse en la evaluación del perfil de riesgos y beneficios individual de los medicamentos disponibles junto con el paciente y sus familiares/cuidadores (los principales efectos secundarios aparecen enumerados en la tabla).

El **tratamiento tiene como objetivo evitar** en la medida de lo posible **las recaídas y los efectos secundarios del tratamiento**. En niños con SNRF o SNDC, si no hay recaídas durante al menos 12 meses, se puede iniciar un retiro progresivo de los medicamentos. Si se producen recaídas con el tratamiento después de 6 meses, se debe considerar la posibilidad de cambiar a otros medicamentos que no contengan corticoesteroides. **El SNSC suele resolverse de forma espontánea** durante la infancia, con mayor frecuencia después de la pubertad; no obstante, en ocasiones se mantiene hasta la edad adulta.

Recomendaciones de la Asociación Internacional de Nefrología Pediátrica (International Pediatric Nephrology Association, IPNA) para el diagnóstico y el tratamiento de niños con síndrome nefrótico sensible a corticoesteroides (SNSC)

Línea	Inmunosupresores*	Efectos secundarios principales
1.ª	Inhibidores de la calcineurina (ICN: tacrolímús [TAC], ciclosporina A [CsA])	Lesiones renales, síntomas neurológicos, diabetes mellitus o caída del cabello (TAC), hinchazón de las encías, hipertrichosis (CsA) (mayoritariamente temporales).
	Ciclofosfamida	Bajo nivel de leucocitos o plaquetas, caída del cabello, hemorragia vesical, infecciones, cáncer, infertilidad (mayoritariamente temporales).
	Levamisol	Bajo recuento de leucocitos, anomalías hepáticas biológicas, lesiones cutáneas e inflamación articular después de 2 años (todo ello temporal).
	Micofenolato Mofetil (MFM) o micofenolato sódico (MFS)	Dolor abdominal, diarrea, pérdida de peso, niveles bajos de leucocitos, anemia y anomalías hepáticas biológicas (todo ello temporal).
2.ª	Rituximab	Alergia durante la infusión, niveles bajos prolongados de anticuerpos en la sangre, niveles bajos de leucocitos, infecciones graves (mayoritariamente temporales).

* En orden alfabético.

3 MEDIDAS GENERALES



Se recomienda **realizar actividad física y llevar una alimentación saludable.**

Debe evitarse la ingesta excesiva de **sal**, y se recomienda una dieta baja en sal durante las recaídas.



Deben administrarse las **vacunas** habituales, incluidas las vacunas anuales contra la gripe y la COVID-19. En niños que estén tomando inmunosupresores, el uso de vacunas elaboradas con microbios vivos requiere precaución. **Hable con el médico antes de vacunarse.**



Se recomienda emplear medidas de **protección solar**, especialmente en niños que se estén tratando con inmunosupresores.



Es posible que se necesiten **otros medicamentos** para evitar o tratar las complicaciones debidas a la pérdida aguda de proteínas en la orina (como infusiones de albúmina, antibióticos, anticoagulantes, calcio, vitamina D). Puede ser necesaria la hospitalización al inicio o en caso de complicaciones. **En caso de dolor agudo, fiebre, contacto con varicela, dificultades respiratorias u otros síntomas infrecuentes, póngase en contacto con el médico.**



Material para el paciente creado con el apoyo de Nephcure Kidney International