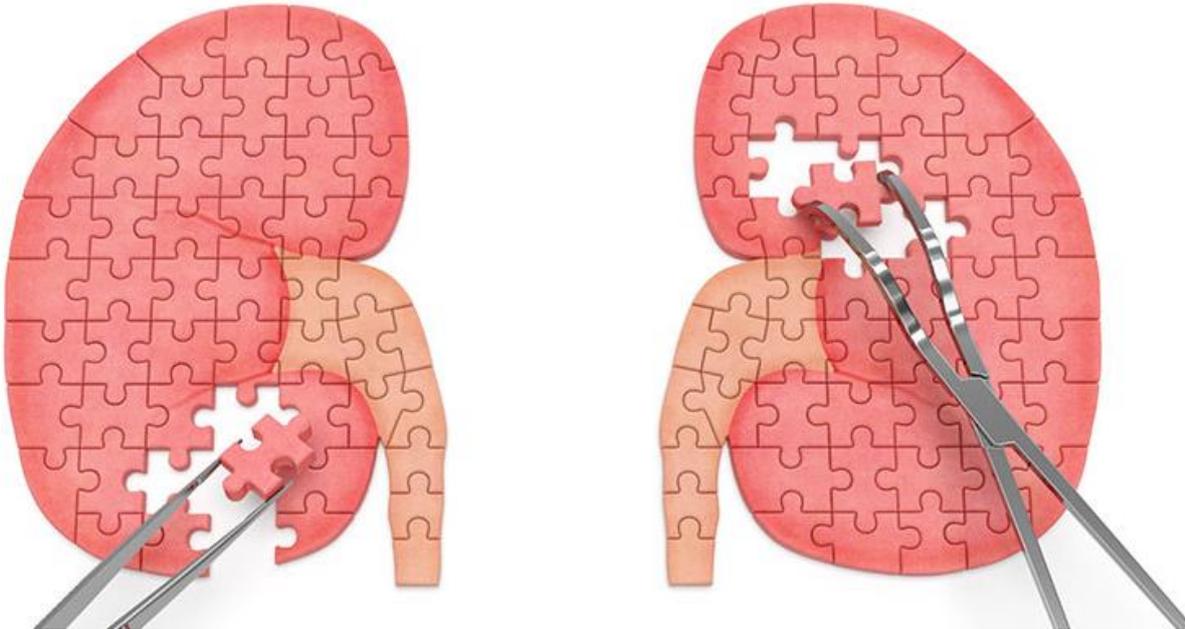


SINDROME NEFROTICO

MEDICINA
COMPLEMENTARIA

Lluvia maria perfecta perez garcia

SINDROME NEFROTICO



Se define como la presencia de proteinuria $> 3,5 \text{ g} / 14 \text{ h} / 1,73 \text{ m}^2$ de la superficie corporal SC en adultos o bien cociente en orina proteínas / creatinina generalmente > 3 en niños se define como $> 40 \text{ mg} / \text{hora} / \text{m}^2 \text{ sc}$ se acompaña de hipoalbuminemia , edema e hiperlipemia , se ha determinado microalbuminuria el valor para considerar síndrome nefrótico es $>220 \text{ mg} / 24 \text{ h}$ o el cociente albumina / creatinina en muestra aislada de orina es $> 220 \text{ mg/g}$ ($> 220 \text{ mg} / \text{mmol}$), el síndrome nefrótico esta producido por un aumento de la permeabilidad renal para las proteínas y es expresión de una alteración de la barrera de filtración glomerular, puede aparecer tras lesiones funcionales o estructurales de las células endoteliales y de la membrana basal en la mayoría de las ocasiones existen lesiones de los podocitos que forman parte de la capa visceral de la capsula de Bowman, las causas del síndrome nefrótico se presentan sus causas cuando se realiza biopsia renal.

ETIOLOGIA

Tabla 4
Etiología del síndrome nefrótico

Glomerulonefritis primarias	
<ul style="list-style-type: none">• Glomerulonefritis de cambios mínimos****• Glomerulonefritis esclerosante y focal**• Glomerulonefritis membranosa**• Glomerulonefritis membranoproliferativa	<ul style="list-style-type: none">• Glomerulonefritis mesangial por IgA• Nefropatía por C1q• Nefropatía por IgM
Glomerulonefritis secundarias	
<ul style="list-style-type: none">• Enfermedades sistémicas:<ul style="list-style-type: none">– Lupus eritematoso sistémico– Enfermedad mixta del tejido conectivo– Síndrome de Goodpasture– Vasculitis– Dermatitis herpetiforme– Lipodistrofia parcial– Sarcoidosis– Dermatomiositis– Artritis reumatoide– Púrpura de Schönlein-Henoch– Crioglobulinemia– Colitis ulcerosa– Síndrome de Sjögren• Enfermedades metabólicas y genético-familiares:<ul style="list-style-type: none">– Diabetes**– Enfermedad de Graves-Basedow– Síndrome de Alport– Síndrome de uña-rótula– Déficit de α_1-antitripsina– Síndrome nefrótico congénito– Amiloidosis– Hipotiroidismo– Enfermedad de Fabry– Cistinosis– Anemia de células falciformes– Síndrome nefrótico familiar	<ul style="list-style-type: none">• Enfermedades infecciosas:<ul style="list-style-type: none">– Bacterianas– Viricas– Otras• Neoplasias:<ul style="list-style-type: none">– Tumores sólidos– Linfomas, leucemias• Fármacos:<ul style="list-style-type: none">– Mercurio– Probenecid– Heroína– Rifampicina– Interferón α– Sales de oro– Captopril– Litio– Warfarina– Penicilamina– Antiinflamatorios no esteroideos– Contrastes yodados• Otras:<ul style="list-style-type: none">– Preeclampsia– Nefroangiosclerosis– Hiperfiltración– Nefropatía crónica del injerto– Necrosis papilar– Nefropatía por reflujo– Hipertensión arterial vascularrenal

*Causa más frecuente en niños.
**Causas más frecuentes en adultos.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- ✓ Hipoalbuminemia: aparece cuando la capacidad de síntesis hepática se ve superada por las pérdidas urinarias de albúmina y el catabolismo renal.
- ✓ Edemas: suelen ser la primera manifestación, aparece en partes blandas en los casos graves puede haber ascitis , derrame pleural y anasarca es debido a la reabsorción de sodio y agua secundaria a la disminución de la presión oncótica capilar o por aumento de la reabsorción tubular de sodio y agua secundaria a la disminución de la presencia oncótica capilar o por aumento de la reabsorción tubular de sodio y agua posiblemente mediado por el efecto toxico de la proteinuria sobre las células tubulares.
- ✓ Hiperlipemia como resultado del estímulo de la síntesis hepática de lipoproteínas por el descenso de la presión oncótica capilar lo que provoca el aumento de los niveles plasmáticos de colesterol total, LDL, VLDL,IDL, lipoproteína A y menos frecuentemente , hipertrigliceridemia y descenso de HDL la lipiduria se manifiesta con aparición de cilindros grasos en el sedimento urinario.
- ✓ Perdida de inmunoglobulinas y de factores del complemento que conlleva una tendencia a la aparición de infecciones (peritonitis bacteriana espontanea , celulitis , infecciones pulmonares, meníngeas y digestivas).
- ✓ Trombosis con una incidencia entre el 10 y el 40% suele aparecer en las venas renales y en los miembros inferiores , provocando trombosis venosa profunda , aunque pueden afectarse territorios arteriales se debe a una situación de hipercoagulabilidad entre otros factores por la perdida urinaria de antitrombina III.
- ✓ Hipertension arterial que aparece en el 42% de los pacientes.
- ✓ Fracaso renal agudo que aparece con mas frecuencia en pacientes de edad avanzada , con hipoalbuminemia severa , tratados con IECA, ARA II o tras dosis elevadas de diuréticos la mayoría de los síndromes nefróticos no tienen en su inicio disminución de filtrado glomerular .
- ✓

CLASIFICACION

SN primario: idiopático, genético y congénito. • SN secundario: glomerulonefritis, nefropatía del colágeno IV, enfermedades sistémicas, enfermedades infecciosas, microangiopatía trombótica, neoplasias, fármacos. El SN genético se debe a mutaciones de las proteínas podocitarias y se presenta desde el periodo fetal a la vida adulta. El síndrome nefrótico congénito se define por la edad de presentación (niños menores de un año), la mayoría de origen genético. El SN genético se define por la presencia de mutaciones genéticas en pacientes con SN aislado corticorresistente, generalmente precoz y grave, aunque se puede presentar a cualquier edad.

PATOGENIA

el glomérulo normal la barrera de filtración la conforman la membrana basal glomerular (MBG) y el diafragma de filtración entre los procesos pedicelares de los podocitos, células epiteliales viscerales que cubren la superficie externa de la membrana basal de las asas capilares glomerulares. La lesión del podocito y el diafragma de filtración es el factor clave de la proteinuria, bien por mecanismos inmunológicos o genéticos, implicados de forma independiente o multifactorial.

MECANISMO INMUNOLOGICOS

Las alteraciones de los linfocitos T, B y factores de permeabilidad vascular predominan en SN idiopático corticosensible con histología de enfermedad de cambios mínimos (ECM) generando disfunción y/o desestructuración y pérdida de carga negativa de la MBG, aumento de permeabilidad endotelial, alteración del balance de fluidos, retención tubular de sodio y edema: • Células T: alteraciones de las poblaciones linfocitarias, activación generalizada de T efectoras por desequilibrio con T reguladoras (CD4, CD25 y Fox3), secreción de citoquinas y anomalías moleculares de los linfocitos T. IL13 se asocia a sobreexpresión de CD80 en podocitos y proteinuria.

- Células B: podrían estar directamente implicadas a través de la secreción de inmunoglobulinas. A favor de esta hipótesis, algunos casos de SN remiten utilizando anticuerpos monoclonales anti-CD20 (rituximab) que producen depleción de células B.
- Factores circulantes de permeabilidad propuestos: factor de crecimiento vascular endotelial, IL-8, factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α) y óxido nítrico producido por las células T y B.

Tabla 2. Síndrome nefrótico con mutaciones genéticas

SN AISLADO		
	Histología	Gen
Congénito	Dilatación radial túbulo proximal ECM/ESF Esclerosis mesangial difusa	<i>NPHS1</i> (SN tipo Finlandés) <i>NPHS2</i> , <i>NPHS1</i> <i>WT1</i> , <i>PLCE1</i>
Mayores de 1 año	ECM/ESF Esclerosis mesangial difusa	<i>NPHS2</i> , <i>NPHS1</i> <i>WT1</i> , <i>PLCE1</i> <i>WT1</i> , <i>PLCE1</i>
SN juvenil y adulto	ESF	Autosómico recesivo/ esporádico: <i>NPHS2</i> Autosómico dominante: <i>TRPC6/ACTN4/INF2</i>
SN SINDRÓMICO		
	Características	Gen
Síndrome de Denys-Drash	AD, esclerosis mesangial difusa, pseudohermafroditismo masculino, tumor de Wilms	<i>WT1</i>
Síndrome de Frasier	AD, ESF, fenotipo femenino cariotipo 46XY, gonadoblastoma	<i>WT1</i>
Síndrome de Pierson	AR, Esclerosis mesangial difusa, microcoria, fallo renal	<i>LAMB2</i>
Síndrome de Galloway Mowat	AR, Esclerosis mesangial difusa, microcefalia, retraso mental, hernia hiatal	Gen desconocido
Síndrome de Nail-Patella	AD, Displasia esquelética, ungueal, ocular	<i>LMXB1</i>
Síndrome de Schimke	AR, ESF, displasia espondilohipofisaria inmunoosea, talla baja, procesos oclusivos vasculares	<i>SMARCA1</i>

AD: autosómico dominante; AR: autosómico recesivo; ECM: enfermedad de cambios mínimos; ESF: esclerosis segmentaria y focal; SN: síndrome nefrótico.

DIAGNOSTICO

Proteinuria > 40 mg/ m / h hipoalbuminemia < 2,5 g/ dl y edemas son diagnosticados de sn el examen físico descartara SN sindrómico por las características extrarrenales se realizara estudios de la función renal ,lipodogрма , función tiroidea , coagulación , hemograma e inmunoglobulinas para evaluar las alteraciones secundarias asi como serología viral , complemento y estudio de autoinmunidad para descartar SN secundario el estudio genético .

Trabajos citados

bucalo, l. m., & tejedor, j. a. (2021). manual de CTO de medicina y cirugia. En nefrologia, *manual de CTO de medicina y cirugia* (págs. 1-10). mexico: cto.

douglas, e., & pooler, j. (2007). *fisiologia renal de vander*. mexico: MCGRAW HILL.

rivera, f., anaya, s., romera, a., rivera, i., & vozmediano, c. (07 de 01 de 2021). *nefrologiaaldia*. Obtenido de nefrologia al dia: <https://www.nefrologiaaldia.org/es-articulo-sindromes-clinicos-nefrologia-258>