



Resolución Directoral

Lima, 21 de Julio de 2023



VISTO:

El expediente Nº 13265-23, y;

CONSIDERANDO:

Que, los artículos I y II del Título Preliminar de la Ley Nº 26842, Ley General de Salud dispone que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, y que la protección de la salud es de interés público. Por tanto, es responsabilidad del Estado regularla vigilarla y promoverla;



Que, mediante Resolución Ministerial Nº 302-2015/MINSA, se aprueba el documento denominado "Norma Técnica de Salud para la elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud";



Que, la Jefa de la Oficina de Gestión de la Calidad con Informe Nº266-OGC-2023-HONADOMANI-SB, en atención al Memorando Nº 455-2023-DP-HONADOMANI-SB, manifiesta a la Jefatura del Departamento de Pediatría que, se ha enviado las observaciones de la Guía de Práctica Clínica IPNA para el Diagnóstico y Manejo de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides en Pediatría, las mismas que ya han sido resueltas, por lo que la Oficina de Gestión de la Calidad da opinión favorable al documento para que se siga su trámite correspondiente;



Que, la Jefa del Departamento de Pediatría con Nota Informativa Nº450-2023-DP-HONADOMANI-SB, en atención al Memorando Nº 266-OGC-2023-HONADOMANI-SB, manifiesta a la Dirección General que, la Oficina de Gestión de la Calidad da opinión favorable a la Guía Práctica Clínica de IPNA para el Diagnóstico y Manejo de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides. Al respecto procede a solicitar al Director General su aprobación;

Que, mediante Nota Informativa Nº106-2023-DA-HONADOMANI-SB, el Director Adjunto emite opinión favorable al pedido de aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides";

Que, mediante Memorando Nº 405-2023-DG-HONADOMANI-SB, el Director General en atención al Expediente Nº 13265-23, mediante el cual la Jefa del Departamento de Pediatría remite la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides, solicita a la jefatura de la Oficina de Asesoría Jurídica proyecte el correspondiente acto resolutivo;

Con la visación de la Dirección Adjunta, de la Oficina de Gestión de la Calidad, de la Jefa del Departamento de Pediatría y del Jefe de la Oficina de Asesoría Jurídica del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé";

En uso de las facultades y atribuciones conferidas al Director General del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", mediante Resolución Ministerial N° 051-2021-SA, y del Reglamento de Organización y Funciones del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 884-2003-SA/DM;

SE RESUELVE:

Artículo Primero.- Aprobar la Adopción de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides" del Departamento de Pediatría del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé"; compuesta de cuarenta y siete (47) folios, que forman parte de la presente resolución.

Artículo Segundo.- Disponer que el Departamento de Pediatría, implemente la difusión y aplicación interna de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Niños con Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides" aprobada en el Artículo 1° de la presente Resolución.

Artículo Tercero.- Disponer que la Oficina de Estadística e Informática, a través del responsable del Portal de Transparencia de la Institución, se encargue de la publicación del acto resolutorio, en la dirección electrónica www.sanbartolome.gob.pe.

Regístrese y Comuníquese,

MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"

M.C. SANTIAGO G. CABRERA RAMOS
Director General
CMP. 16739 RNE. 7427

SGCR/JPGB/ERL/JC/O
c.c.

- DA
- DP
- OGC
- OAJ
- OEI
- Archivo



PERÚ

Ministerio
de Salud

HONADOMANI
San Bartolomé

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

SERVICIO DE SUB-ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES



Junio 2023


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21200 / 22305 



	PERÚ Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

CONTENIDO

I.	FINALIDAD.....	2
II.	OBJETIVO.....	2
III.	ÁMBITO DE APLICACIÓN.....	2
IV.	DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.....	2
V.	CONSIDERACIONES GENERALES.....	3
5.1.	DEFINICIÓN.....	3
5.2.	ETIOLOGÍA.....	5
5.3.	FISIOPATOLOGÍA.....	7
5.4.	ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS.....	8
5.5.	FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS.....	8
VI.	CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS.....	9
6.1.	ETIOLOGÍA.....	9
6.2.	DIAGNÓSTICO.....	9
6.3.	EXÁMENES AUXILIARES.....	10
6.4.	MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA.....	14
6.5.	COMPLICACIONES.....	32
6.6.	CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA.....	35
6.7.	FLUJOGRAMA.....	37
VII.	ANEXOS.....	38
VIII.	BIBLIOGRAFÍA.....	50


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 / 22505



	PERU Ministerio de Salud	HONADOMANI SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

I. FINALIDAD

Establecer los lineamientos para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con Síndrome Nefrótico resistente a esteroides que se atienden en el Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé" (HONADOMANI – SB)

II. OBJETIVO

Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y terapéuticos en el manejo integral del paciente pediátrico con Síndrome Nefrótico resistente a esteroides.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía se aplica a todos los servicios asistenciales en las que se presenta el diagnóstico de Síndrome Nefrótico resistente a esteroides en el HONADOMANI SB.

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

NOMBRE Y CÓDIGO: SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES / N04.0 N04.1 N04.2 N04.3 N04.5 N04.8 N04.9

N04.0 SN Anomalía glomerular mínima

N04.1 SN Lesiones glomerulares focales y segmentarias

N04.2 SN Glomerulonefritis membranosa difusa

N04.3 SN Glomerulonefritis proliferativa mesangial difusa

N04.5 SN Glomerulonefritis mesangiocapilar difusa

N04.8 Síndrome Nefrótico: Otras

N04.9 Síndrome Nefrótico: No especificada

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 - Junio 2025

Dra. Jenny Forlce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 PNE 21292 / 22505



	PERU Ministerio de Salud	FUNDACION SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN

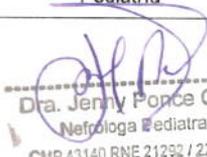
El síndrome nefrótico es el síndrome renal más frecuente en pediatría y está caracterizado por la presencia de proteinuria severa, hipoalbuminemia y/o presencia de edema. La mayoría de los casos presentan una remisión completa de la proteinuria después del tratamiento con esteroides. Los pacientes que no logran una remisión completa dentro de las 4-6 semanas del tratamiento con esteroides corresponden a un síndrome nefrótico resistente a esteroides (SNCR)

Definiciones relativas al SN:

- **Proteinuria en rango nefrótico:** Índice proteína y creatinina en orina simple (UPCR) ≥ 2 mg/mg (200 mg/mmol) en la primera orina de la mañana o en una muestra de orina de 24 horas ≥ 40 mg/m²/h (o $\geq 1,000$ mg/m²/día) o tira reactiva de orina 3+ o 4+.
- **Síndrome nefrótico (SN):** Proteinuria de rango nefrótico e hipoalbuminemia (albumina sérica < 3 g/dl) o edema cuando el nivel de albumina sérica no está disponible.
- **Síndrome nefrótico sensible a esteroides (SNSS):** Remisión completa dentro de las 4 semanas de la prednisona o prednisolona (PDN) a la dosis estándar (60 mg/m²/día o 2 mg/kg/día, máximo 60 mg/día).
- **Síndrome nefrótico resistente a esteroides (SNCR):** Falta de remisión completa dentro de las 4 semanas de tratamiento con PDN a la dosis estándar.
- **Periodo de confirmación:** Periodo de tiempo entre las 4 y 6 semanas desde la iniciación de PDN oral, durante el cual se determina la respuesta a PDN oral adicional y/o a los pulsos de metilprednisolona endovenoso, y a inhibidores del sistema de renina-angiotensina en los pacientes que logran solo una remisión parcial a las 4 semanas. Un paciente que logra la remisión completa a las 6 semanas se define como un respondedor tardío. Un paciente

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 3


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefrologa Pediatra
 CMP 43140 RNE 21292 / 22905



	PERÚ Ministerio de Salud	REGIONAL San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

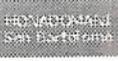
que no logra una remisión completa a las 6 semanas, aunque haya logrado una remisión parcial a las 4 semanas se define como SNCR.

- **Remisión completa:** UPCR (basado en la primera muestra de orina de la mañana o de 24 horas) 0,2 mg/mg (≤ 20 mg/mmol) o tira reactiva de orina negativo o trazas en tres o más ocasiones consecutivas.
- **Remisión parcial:** UPCR (basada en la primera muestra de orina de la mañana o de 24 horas) > 0.2 pero < 2 mg/mg y, si está disponible, albumina de suero ≥ 30 g/l (3 g/dl).
- **Recaída:** Recurrencia de la proteinuria de rango nefrótico: tira reactiva con proteína $\geq 3+$ en 3 días consecutivos, o UPCR ≥ 2 mg/mg (≥ 200 mg/mmol) en una primera muestra de orina de la mañana, con o sin reaparición de edema, en un niño que previamente había logrado una remisión parcial o completa.
- **SNCR resistente a inhibidores de calcineurina (ICN):** Ausencia de remisión al menos parcial después de 6 meses de tratamiento con un ICN en dosis y/o niveles adecuados.
- **SNCR multirresistente:** Ausencia de remisión completa después de 12 meses de tratamiento con 2 agentes ahorradores de esteroides de diferente acción (incluidos los ICN), administrados en dosis estándar.
- **Resistencia secundaria a esteroides:** Niños con sensibilidad inicial a esteroides que en recaídas posteriores desarrollan SNCR.
- **Síndrome nefrótico recurrente después de un trasplante renal:** Niño con SNCR que se presenta después de un trasplante renal con recaída de la proteinuria de rango nefrótico en ausencia de otras causas aparentes y/o borramiento de los pedicelos podocitarios en la biopsia de riñón. Este diagnóstico también debe considerarse en caso de proteinuria persistente (UPCR ≥ 100 mg/mmol o 1 mg/mg) en un paciente previamente anúrico, o un aumento de UPCR ≥ 100 mg/mmol (1 mg/mg) en un paciente con proteinuria prevalente en el momento del trasplante en ausencia de otras causas aparentes.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 - Junio 2025

Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CIMP 43140 RNE 21292 / 22505



 PERÚ	Ministerio de Salud	 HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

5.2. ETIOLOGÍA

El síndrome idiopático abarca un amplio espectro de enfermedades (Tabla 1). El 85% de los casos presentan una remisión completa de la proteinuria después del tratamiento con esteroides. En el 10-30% de los pacientes resistentes a los esteroides se pueden detectar mutaciones en los genes asociados a los podocitos, mientras que en los restantes se asume un factor circulante indefinido de origen inmunológico.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 5




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Neuróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21292 / 22505



	PERÚ Ministerio de Salud	HONORARIATOS EN CONSULTA	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

Tabla 1. Etiología del Síndrome nefrótico en Niños

Primaria (95%)	Idiopático:	
	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad por cambios mínimos (ECM) • Glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) • Glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP) • Glomerulopatía C3 • Nefropatía por IgA • Glomerulopatía membranosa • Proliferación mesangial • Síndrome de Alport/glomerulopatía por colágeno IV 	
Secundaria (5%)	SN Genético	
	<ul style="list-style-type: none"> • Aislado: NPHS1, NPHS2, WT1, LAMB2, PLCE1, ITGA3, DGKE, MYO1E, PYPTO, etc (ver Anexo 1) • Sindrómico: Denys-Drash, Frasier, Pierson, Uña-rótula, Galloway-Mowat 	
	Sistémicas	Púrpura Henoch-Shonlein Lupus Eritematoso Sistémico Vasculitis Diabetes Mellitus Sarcoidosis Anemia drepanocítica Amiloidosis Microangiopatía trombótica (TMA)
	Infeciosas	Hepatitis B o C VIH Citomegalovirus Malaria Sífilis Rubeola Toxoplasma Parvovirus B19 Esquistosomiasis
	Tumores	Leucemia Linfoma
	Hiperfiltración glomerular	Obesidad Adaptación a pérdida de masa glomerular
	Fármacos y toxinas	AINES Penicilamina Sales de oro Pamidronato Interferón Heroína Litio Mercurio

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 - Junio 2025

Dra. Jeany Fonce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 / 22505



 PERU	Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

5.3. FISIOPATOLOGÍA

A continuación, se menciona la fisiopatología de cada uno de los síntomas o signos que forman parte del síndrome nefrótico:

1. Proteinuria:

Es debido a la pérdida de las hendiduras entre los podocitos y fusión de ellos, así como pérdida de la carga negativa de la membrana de filtración glomerular. La alteración de los podocitos se explica mediante 3 mecanismos:

- Mutaciones de proteínas expresadas en los podocitos
- Presencia de un factor plasmático circulante que altera la permeabilidad glomerular y permite el paso de proteínas como la albúmina
- Alteración inmunológica con activación de las células T y producción de mediadores (linfoquinas) que alteran la permeabilidad capilar.

2. Edema:

La teoría más aceptable en la patogénesis del edema es el llamado volumen plasmático disminuido o *underfill*, en el cual la proteinuria e hipoalbuminemia llevan a la disminución de la presión oncótica plasmática con desviación del agua del espacio intravascular al intersticio, contracción del volumen, oliguria prerrenal, aumento de la renina y aldosterona y finalmente aumento de la reabsorción de sodio con mayor aumento de retención de líquidos. La segunda teoría es la del volumen plasmático aumentado u *overfill*, debido a una reabsorción primaria de sodio, en ellos, la actividad de renina plasmática está normal o disminuida.

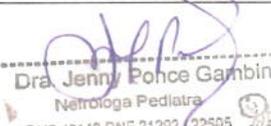
3. Hiperlipidemia:

Se produce debido a:

- Aumento de la síntesis hepática de lipoproteínas.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefrologa Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 22505



	PERU Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- b. Aumento hepático de la actividad de las enzimas 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzima A (HMG-CoA) reductasa y acyl-coenzima A-colesterol acyltransferasa.
- c. Disminución de la actividad del colesterol 7 hydroxylasa y lipoprotein lipasa.

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

El síndrome nefrótico afecta aproximadamente de 1-3 por cada 100.000 niños menores de 16 años. En mayores de 1 año con presentación clínica típica con mayor frecuencia es sensible al tratamiento con esteroide (SNSS) y está asociado a ECM, entre 80-90%. El 15% no responde a esteroide y son clasificados como SNCR y, del 10 a 30% de SNCR presenta glomerulopatías hereditarias, como SN congénito filandés, esclerosis mesangial difusa, GEFS familiar, síndromes de Frasier y Denys-Drash.

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

5.5.1. **Medio ambiente:** No contributivo

5.5.2. **Estilos de vida:** No contributivo

5.5.3. **Factores hereditarios:**

Aproximadamente en el 50% de los niños con SN infantil (3-12 meses) tienen una causa genética, el cual usualmente no responde a esteroide. En un 10-30% de los pacientes con SNCR no familiar se pueden detectar mutaciones en los genes asociados a los podocitos. Con la tecnología de secuenciación del exoma completo (WES), 10-30% de los niños actualmente son diagnosticados con una enfermedad monogénica. Las mutaciones en la NPHS2, WT1 y NPHS1 son las causas genéticas de SNCR más comunes en los pacientes europeos, representando 42,16 y 13% de los casos genéticos, respectivamente. Las mutaciones en el gen NPHS2 causaron SNCR en aproximadamente 20-30% de

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

Dra. Jehry Ponce Gambini
Nefróloga-Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 22505



 PERÚ	Ministerio de Salud	FUNDACION SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

los casos caucásicos esporádicos. La probabilidad de identificar una mutación causal está inversamente relacionada con la edad de inicio de la enfermedad y aumenta con una historia familiar positiva o la presencia de manifestaciones extrarrenales, pero los genes comúnmente implicados en una población pueden no ser comunes en otra población. Por otro lado, el hallazgo de esclerosis mesangial difusa en la biopsia renal es altamente sugestivo de defecto genético (Ej variante patogénica en genes WT1, PLCE1 o PDSS2).

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1. ETIOLOGÍA

6.1.1. Signos y síntomas:

- Proteinuria en rango nefrótico (100%)
- Hipoalbuminemia < 3 g/dL (97%)
- Edema (100%)
- Oliguria (54%)
- Hipercolesterolemia (94%)
- Hipertensión arterial inicial transitoria (29%)
- Hematuria microscópica (38%)

6.1.2. **Interacción cronológica:** no aplicable

6.1.3. **Gráficos, diagramas, fotografías:** no aplicable

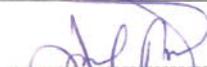
6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios diagnósticos

- Paciente con diagnóstico de síndrome nefrótico sin respuesta a tratamiento con esteroides a dosis estándar luego de 4-6 semanas.
- Se considera no respuesta a esteroides:

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21290 / 22595



	PERÚ Ministerio de Salud		HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES				Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

- ✓ Proteinuria 24 horas > 40 mg/m²/h o ≥ 1,000 mg/m²/día o
- ✓ UPCR ≥ 2 mg/mg (≥200 mg/mmol) en la primera orina de la mañana o
- ✓ Tira reactiva de orina con albuminuria ≥ 3+

6.2.2. Diagnóstico diferencial

- Síndrome nefrítico
- Malnutrición proteica
- Enteropatía perdedora de proteínas
- Insuficiencia hepática
- Insuficiencia Cardíaca Congestiva

6.3. EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. De Patología clínica (ver Anexo 2)

- Confirmación de pérdida de proteína en orina: proteinuria de 24 horas o UPCR en orina simple o tira reactiva de orina
- Orina: análisis de orina incluyendo hematuria.
Condicionales: proporción calcio/creatinina, proteinuria de bajo peso molecular ej: proporción α1 microglobulina/creatinina.
- Estudios esenciales al inicio y cada 3 meses (con mayor frecuencia hasta la remisión y en la fase 4-5 de la enfermedad renal crónica): hemograma, creatinina, BUN o urea, glucosa, electrolitos, calcio ionizado, fósforo, proteínas totales y fraccionadas o albúmina, gases sanguíneos (HCO₃).
- Perfil de lípidos (LDL y HDL-colesterol, triglicéridos): cada 12 meses o según sea apropiado.
- Pruebas de coagulación de base (tiempo de protrombina (INR), aPTT, fibrinógeno, ATIII): en el diagnóstico y luego, según corresponda, por ejemplo, en caso de recaída.
- Fosfatasa alcalina, hormona paratiroidea, 25 (OH) vitamina D: cada 12 meses o más seguido en pacientes con ERC en etapas 3 a 5.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21232 / 22505



	PERU Ministerio de Salud	FUNDACION SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

- Función tiroidea (T3, T4, TSH): cada 12 meses o según sea apropiado, especialmente en pacientes con proteinuria prolongada.
- Inmunoglobulina G en caso de infecciones recurrentes.
- C3, anticuerpos antinucleares, ds-ADN, ENA, ANCA: condicional según sea apropiado según clínica del paciente.
- Monitoreo de drogas específico:
 - ✓ Niveles valle de CsA o tacrolimus semanalmente durante el periodo de titulación (por 4 semanas), después cada 3 meses o según sea apropiado.
 - ✓ Micofenolato mofetilo (cinética de ácido micofenólico (2h)): AUC después de 4 semanas de tratamiento, después cada 6-12 meses o según sea apropiado.
 - ✓ Rituximab (RTX): conteo de células B CD19 de base, 1 mes después de la primera dosis (nadir) y cada 1-3 meses hasta la recuperación de las células B.
 - ✓ Estatinas: creatina quinasa (CK) cada 6 meses.
- Descarte de infecciones: Ag australiano (HBs-Ag), hepatitis C, VIH, RPR o VDRL, IgM CMV, IgM toxoplasma, IgM rubeola, IgM parvovirus B19, IgM Epstein barr. En pacientes provenientes de zonas endémicas de malaria solicitar frotis de gota gruesa.
- Se recomienda la evaluación de la tuberculosis subclínica según las directrices específicas de cada país (es decir, radiografía de tórax, prueba de tuberculina, ensayo de cuantificación), si se sospecha clínicamente, o en caso de residencia en zonas endémicas o de viaje desde ellas.

6.3.2. De Imágenes

- Radiografía de tórax
- Radiografía de muñeca izquierda (evaluación de la edad ósea en niños > 5 años, mineralización): cada 12 meses o según sea apropiado.
- Ecografía renal: ecogenicidad renal y tamaño de los riñones (obligatorio previo a biopsia renal).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 / 22505



	PERÚ Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- Ecografía de abdomen y espacio pleural (ascitis, efusiones, trombosis).
- Ecografía cardiaca (masa ventricular izquierda, efusiones): cada 12 meses en pacientes con hipertensión o en caso de edema severo.
- Ecografía doppler renal y abdominal solo si se sospecha de trombosis de arteria o vena renal, porta o cava.
- Densidad mineral ósea por DEXA lumbar: en pacientes con terapia de glucocorticoides prolongada (condicional).

6.3.3. De Exámenes especializados complementario

Biopsia renal:

- Se recomienda la biopsia renal en todos los niños con SNCR, excepto en casos de infección conocida o enfermedad secundaria asociada a malignidad o potencialmente en pacientes con casos familiares y/o sindrómicos o causas genéticas de SNCR (grado A, recomendación fuerte).
- Se solicita en el diagnóstico y posteriormente si está indicado, como en los siguientes casos:
 - o Disminución inexplicable de la tasa de filtrado glomerular (TFG)
 - o Aumento inexplicable de la proteinuria
 - o Para descartar y/o controlar la nefrotoxicidad del ICN durante el tratamiento prolongado (>2 años).
- La biopsia renal permite excluir los otros diagnósticos diferenciales (por ejemplo, la nefropatía membranosa) y confirmar una podocitopatía primaria (MCD, FSGS o DMS). Además, permite la detección y clasificación de la atrofia tubular, la fibrosis intersticial y la glomeruloesclerosis como marcadores de pronóstico.

Estudio genético: secuenciación de próxima generación (NGS/secuenciación del exoma completo (WES) (ver Anexo 1)

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

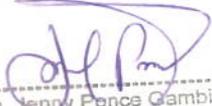
[Firma]
Dra. Jenny Ponós Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21202 / 21585



 PERÚ	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- Se recomienda, si está disponible, que se realicen pruebas genéticas en todos los niños diagnosticados con SNCR primario (grado B, recomendación moderada).
- Se sugiere dar prioridad a las pruebas genéticas en los casos familiares (antecedentes familiares de proteinuria/hematuria o ERC de origen desconocido), los casos con características extrarrenales y los que están en preparación para un trasplante renal (grado C, recomendación débil).
- Se sugiere la realización de pruebas genéticas antes de una biopsia de riñón en niños con SNCR, especialmente en casos prioritarios (ver arriba), siempre y cuando los resultados estén disponibles (en pocas semanas) (grado D, recomendación débil).
- No se recomienda hacer pruebas genéticas en pacientes con sensibilidad inicial a los esteroides que posteriormente desarrollen resistencia a los esteroides en el curso de su enfermedad (es decir, resistencia secundaria a los esteroides) (grado C, recomendación moderada).
- Se recomienda un análisis completo del panel de genes (es decir, un panel de secuencias de próxima generación que incluya todos los genes del SNCR actualmente conocidos, que es el enfoque más costo-efectivo de las pruebas genéticas) (ver Anexo 1) a menos que el fenotipo clínico sugiera una afectación específica, en cuyo caso se sugiere que se realice un análisis de un solo gen en su lugar (grado B, recomendación moderada).
- Se sugiere determinar la patogenicidad de las variantes genéticas identificadas de acuerdo con las directrices del Colegio Americano de Genética Médica. El análisis de segregación familiar puede realizarse en casos seleccionados (grado B, recomendación moderada).
- Se recomienda realizar pruebas genéticas de acuerdo con los estándares actuales. Esto incluye la confirmación de las variantes patógenas o probablemente patógenas mediante la secuenciación de Sanger. En los casos en que no se encuentren mutaciones causales en los paneles de genes conocidos, se puede considerar la secuenciación del exoma completo

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP-43140 RNE 21292 / 22505



 PERÚ	Ministerio de Salud	EDUCACIÓN CNE, DUE, DUEC	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

o la secuenciación del genoma completo, especialmente si la sospecha de una etiología genética es alta.

- Importancia de las pruebas genéticas en pacientes con SNCR: i) pueden proporcionar a los pacientes y a sus familias un diagnóstico inequívoco, ii) pueden descubrir una forma de SNCR susceptible de tratamiento (por ejemplo coenzima Q10), iii) pueden evitar la necesidad de una biopsia renal y permitir el retiro de la terapia inmunosupresora, iv) pueden permitir un asesoramiento genético preciso y bien informado, incluido el riesgo de recurrencia después del trasplante, y v) pueden permitir un diagnóstico y un tratamiento adecuados de las manifestaciones extrarrenales.
- Se recomienda el asesoramiento genético a los pacientes y sus familias para ayudarles a interpretar tanto los hallazgos genéticos anticipados como los no anticipados (grado B, recomendación moderada).

Otros estudios:

- Examen oftalmológico para descarte de cataratas y medición de presión intraocular en pacientes con terapia de glucocorticoides prolongada.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales y preventivas:

Manejo inicial de un niño con SNCR

- Se recomienda obtener un cuidadoso historial familiar para las manifestaciones renales y extrarrenales, incluyendo la pregunta sobre la consanguinidad. Cuando las enfermedades renales están presentes en los miembros de la familia, se debe obtener, siempre que sea posible, la edad de inicio, el curso clínico incluyendo la respuesta a los medicamentos, la función renal y los resultados de la biopsia renal y de las pruebas genéticas (grado A, recomendación fuerte).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	enero 2023 - junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CNP 43140 RNE 21202 / 20305



 PERU	Ministerio de Salud	HONORARIOS San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

- Se recomienda un examen físico detallado del paciente que incluya una búsqueda meticulosa de manifestaciones extrarrenales como anomalías esqueléticas, neurológicas, oculares, auditivas y urogenitales, y de causas secundarias (principalmente infecciosas) del síndrome nefrótico (ver Anexo 3) (grado A, fuerte recomendación).
- Se sugiere que se realicen los análisis de sangre, suero y orina que figuran en la sección 6.3 (ver Anexo 2) para buscar causas inmunológicas o infecciosas del SNCR y para evaluar el grado de proteinuria, TFG estimada y la histología renal (grado B, recomendación moderada).
- Se sugiere que se ofrezca el análisis de orina a los hermanos de los pacientes con SNCR incluso antes de que se realicen las pruebas genéticas (grado C, recomendación moderada).
- La identificación temprana de las formas genéticas del SNCR (ver Anexo 1) es importante, ya que es poco probable que estos pacientes se beneficien de una inmunosupresión prolongada y potencialmente dañina. Es esencial delinear los antecedentes familiares para reconocer las formas familiares y realizar un examen físico cuidadoso para identificar las características extrarrenales (ver Anexo 3) de las condiciones genéticas. Ocasionalmente, el SNCR puede ser secundario a causas infecciosas, principalmente el citomegalovirus (CMV), el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), la hepatitis B, el paludismo, el parvovirus B19 y sífilis. Otras causas del SNCR pueden ser la anemia drepanocítica, el linfoma, la nefropatía membranosa, la glomerulonefritis membranoproliferativa, la glomerulopatía C3, la nefropatía IgA, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Alport/glomerulopatía por colágeno IV, la amiloidosis y la microangiopatía trombótica (TMA). Se debe considerar la evaluación para estas condiciones especialmente en pacientes que presentan con una TFG estimada y puede incluir una biopsia de riñón, pruebas genéticas y/o evaluación del complemento C3, C4, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-estreptococos y ANCA. Más adelante en el curso de la enfermedad, una TFG estimada baja puede iniciar la progresión de la enfermedad, una lesión

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 15


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21292 / 22505



 PERU Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

renal aguda (IRA) o toxicidad a los medicamentos. La ecografía renal, incluida la evaluación Doppler, ayuda a evaluar las anomalías congénitas del riñón y el tracto urinario y la trombosis vascular, que también puede ser una causa de proteinuria. Dado que existe un 25% de riesgo de enfermedad en los hermanos si un paciente tiene SNCR autosómico recesivo, el análisis de orina es aconsejable para los hermanos.

Nutrición:

- Proteínas: No existe evidencia suficiente para recomendar un aumento de la ingesta de proteínas en los pacientes con SNCR (sin graduar).
- Sal: se sugiere que se evite el consumo excesivo de sal en niños con SNCR (**ver Anexo 4**) (grado C, recomendación débil).
- De acuerdo con las hipótesis de "underfill" y "overfill", se cree que la formación de edema en el SN idiopático está asociada con la retención de sal y/o la disminución de la excreción de sal. En consecuencia, se propuso una estricta restricción dietética de la ingesta de sodio <2 mEq/kg/día (<35 mg/kg/día) para los niños con SN. Sin embargo, una restricción de sodio tan estricta parece no ser factible en los niños y puede no ser necesaria en muchos pacientes. Por lo tanto, en vez de recomendar un límite superior específico se recomienda evitar la ingesta excesiva de sal dependiendo del grado de edema (**ver Anexo 4**). Esto suele requerir el asesoramiento dietético de un nutricionista.
- Cuando esté disponible, un nutricionista debería asesorar a los pacientes y a sus familiares sobre los alimentos adecuados con bajo contenido de sal y los alimentos con alto contenido de sal que deben evitarse.

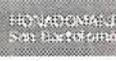
Manejo del edema:

- El edema severo en el SN puede estar asociado con la contracción del volumen intravascular (llenado insuficiente – underfill) o la expansión del volumen (llenado excesivo – overfill). Por lo tanto, todas las medidas deben ser adaptadas de acuerdo con el grado de edema y el estado del volumen

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 - Junio 2025


Dra. Jenny Porfirio Gambini
Nefróloga Pediatra
COP 43140 RNE 21392 / 22593



 PERU Ministerio de Salud	 HONADONMAJ San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

intravascular. Los indicadores clínicos de la disminución del volumen intravascular son la vasoconstricción periférica (tiempo de llene capilar prolongado), taquicardia, hipotensión, oliguria, en el marco de retención urinaria de sodio (excreción fraccionada de sodio (FeNa) < 0.2%). En contraste, la hipertensión y un FeNa > 0.2% sugeriría un paciente con sobrecarga de volumen.

- **Líquidos:**

- ✓ No se recomienda restricción rutinaria de líquidos en pacientes con SNCR (grado C, recomendación débil).
- ✓ Se sugiere una ingesta de líquidos balanceada teniendo en cuenta la producción de orina, el estado de volumen y la concentración sérica de sodio (grado C, recomendación débil).
- ✓ En niños con SN se ha sugerido restricción de líquidos a dos tercios de mantenimiento. Sin embargo, esto puede poner en riesgo de hipovolemia sintomática a los pacientes que ya tienen una disminución del volumen intravascular ("underfill") a pesar de la presencia de edema concomitante. Por lo tanto, no se recomienda la restricción rutinaria de líquidos en pacientes con SNCR. En su lugar, se sugiere una ingesta equilibrada de líquidos teniendo en cuenta la producción de orina, el estado del volumen y el nivel de sodio sérico (un sodio sérico bajo sugiere sobrecarga de líquido). Los pacientes deben evitar los alimentos salados ya que aumenta la sed (ver Anexo 4: Tabla S4.2).

- **Diuréticos:**

- ✓ Se sugiere considerar el tratamiento con diuréticos de asa (por ejemplo, furosemida) en pacientes con edema severo. En los pacientes con edema refractario también se puede considerar la adición de metolazona, tiazidas o diuréticos ahorradores de potasio (grado c, recomendación moderada).
- ✓ Los diuréticos no deben administrarse a pacientes con signos de disminución del volumen intravascular, incluyendo prolongación del tiempo de llenado capilar, taquicardia, hipotensión y oliguria debido al

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 17




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21262 22505 



	PERÚ Ministerio de Salud	FUNDACION SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

riesgo de trombosis y de injuria renal aguda (IRA) (grado X, recomendación fuerte).

- ✓ El tratamiento del edema severo en niños con síndrome nefrótico utilizando solamente diuréticos, es seguro y efectivo en presencia de expansión de volumen ("overfill"), mientras que el tratamiento agresivo con diuréticos conlleva riesgo de hipovolemia intravascular, IRA y trombosis en el paciente con contracción del volumen ("underfill"). Por lo tanto, se sugiere que se considere el tratamiento con diuréticos (preferentemente diuréticos de asa) en pacientes con edema grave sólo cuando se haya excluido la reducción del volumen intravascular sobre la base de los indicadores clínicos mencionados. El tratamiento combinado con metolazona, tiazidas o diuréticos ahorradores de potasio, incluidos el bloqueador epitelial de los canales de sodio amilorida y el antagonista de la aldosterona espironolactona, puede mejorar la diuresis en comparación con un diurético de asa solo y debe considerarse en los pacientes con edema refractario. Sin embargo, es necesario vigilar cuidadosamente a los pacientes para evitar hipopotasemia o hiperpotasemia severa, disminución del volumen y alcalosis. Dado que la furosemida tiene una corta duración de acción (t1/2 6h) y una gran variación en la biodisponibilidad oral (10-100%), debe administrarse al menos dos veces al día en dosis orales o intravenosas si la respuesta al diurético es pobre.

- **Albúmina:**

- ✓ Se sugiere tratar a los pacientes con edema refractario (derrame pericárdico/pleural, anasarca, edema genital) y/o hipovolemia sintomática o con crisis pre renales (oliguria por disminución del volumen intravascular) con infusiones de albúmina humana (grado C, recomendación moderada).
- ✓ Se sugiere una dosis inicial de albúmina al 20-25% de 0,5-1g/kg de peso corporal administrado por vía intravenosa durante un período de 4 a 8 horas, añadiendo furosemida (1-2 mg/kg administrado por vía

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
C.M.P. 43140 R.N.C. 21002 / 22305



 PERU	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

intravenosa) en la mitad y/o al final de la infusión (grado C, recomendación débil).

- ✓ Los niños que reciben infusiones de albúmina deben ser monitorizados inicialmente con mediciones de la presión arterial y la frecuencia cardiaca cada 30 minutos y la velocidad de infusión debe reducirse o interrumpirse si desarrollan cualquier síntoma que sugiera una sobrecarga vascular (grado X, recomendación fuerte).
- ✓ Las infusiones de albúmina en combinación con los diuréticos de asa aumentan la diuresis mejorando la presión oncótica y la hemodinámica renal en pacientes con edema refractario severo, especialmente cuando se utilizan en pacientes con contracción del volumen intravascular ("underfilled"). Sin embargo, solo funcionan de forma transitoria, y se asocian con reacciones alérgicas, insuficiencia respiratoria e insuficiencia cardiaca congestiva, especialmente cuando se administran con demasiada rapidez, utilizados en pacientes con sobrecarga de volumen ("overfilled") y en pacientes con oliguria. Por lo tanto, es mandatorio evaluar cuidadosamente el estado del volumen intravascular y la producción de orina del paciente. Se considera que dosis hasta 1g/kg de albúmina 20-25% durante un período de al menos 4 horas son seguras. Se sugiere restringir las infusiones de albúmina a los pacientes con edema severo (efusiones pericárdicas/pleurales, anasarca, edema genital), hipovolemia sintomática o con crisis prerrenales. Añadir furosemida en el medio y/o al final de la infusión mejora la respuesta diurética.

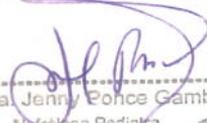
Vacunación:

- ✓ Se recomienda revisar el estado de inmunizaciones del niño al inicio de la enfermedad y completar todas las vacunas sin demora, especialmente para las bacterias encapsuladas (neumocócica, meningocócica, haemophilus influenzae) y, si es posible, el virus de la varicela-zóster (grado A, recomendación fuerte).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 19




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21200722505



 PERU	Ministerio de Salud	EDUCACIÓN SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

- ✓ Se sugiere administrar anualmente la vacuna inactivada contra la gripe (grado A, recomendación fuerte).
- ✓ Se recomienda seguir las directrices nacionales de vacunación para la administración de vacunas inactivadas y vacunas vivas atenuadas en pacientes inmunocomprometidos (grado A, recomendación fuerte).
- ✓ No se debe administrar vacunas vivas a los pacientes con SNCR con medicación inmunosupresora diaria, incluyendo ICN, MMF y PND (grado X, recomendación fuerte).

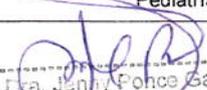
Detección de Infecciones:

- ✓ Se recomienda la evaluación de la tuberculosis subclínica según las directrices específicas de cada país (es decir, radiografía de tórax, prueba de tuberculina, ensayo de cuantificación), si se sospecha clínicamente, o en caso de residencia en zonas endémicas o de viaje desde ellas (grado C, recomendación moderada).
- ✓ Se sugiere la realización de pruebas para la hepatitis B, C, sífilis y VIH: i) para descartar causas secundarias de síndrome nefrótico; y ii) antes de la inmunosupresión, especialmente el rituximab, dada la endemicidad de estas infecciones en varios países (grado C, recomendación débil).
- ✓ Teniendo en cuenta la prevalencia de la enfermedad en cada país y la evaluación del riesgo individual, se den completar las evaluaciones de las infecciones que causan formas secundarias de SNCR.

Profilaxis con antibióticos:

- ✓ No se recomienda profilaxis antibiótica de rutina en niños con SNCR (grado C, recomendación débil).
- ✓ Aunque el 60% de muertes asociadas al SN son atribuibles a infección, no hay evidencia que recomiende la profilaxis antibiótica en niños con SNCR. 30-50% de las infecciones se deben a una etiología neumocócica, el resto a bacilos gran negativos, principalmente *E. Coli*. Se estima que

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Neóloga Pediatra
CIP 42140 00020100122305



 PERÚ	Ministerio de Salud	 HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

110 niños necesitarían ser tratados durante 1 año para prevenir una peritonitis neumocócica

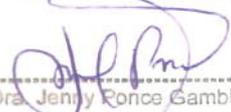
- ✓ Sugerimos profilaxis antibiótica con cotrimoxazol en pacientes tratados con rituximab durante un periodo de 3 a 6 meses, dependiendo de la recuperación de las células B y de los demás medicamentos inmunosupresores que esté recibiendo (grado C, recomendación débil).
- ✓ Dada la alta mortalidad de la neumonía por neumocistis jirovecii, se sugiere que se administre cotrimoxazol en los pacientes que reciben terapia con RTX durante un período de 3 a 6 meses, dependiendo de la recuperación de las células B y del uso concomitante de otros medicamentos inmunosupresores. Se recomienda una dosis profiláctica de cotrimoxazol con 5-10 mg de trimetoprima (TMP)/kg/día o 150 mg de TMP/m²/día en lactantes (mayores de 4 semanas de edad) y niños, administrada como dosis diaria única o en dos dosis divididas cada 12 horas, 3 veces por semana (en días consecutivos o alternos) con una dosis máxima de TMP de 320 mg/día. La dosis oral en adolescentes es de 80 a 160 mg TMP diarios o 160 mg TMP 3 veces por semana. Si la TFG es <30 ml/m²/min se requiere una reducción del 50% de la dosis de cotrimoxazol y su uso no se recomienda si TFG < 15 ml/m²/min. En estos casos, el uso de pentamidina profiláctica en aerosol puede ser una alternativa, pero no hay suficiente evidencia de su eficacia.

Prevención de la infección por varicela:

- ✓ Se recomienda tratar a los pacientes susceptibles (es decir, los que no están inmunizados o lo están de manera inadecuada a la varicela y están expuestos a la varicela) con inmunoglobulina de varicela-zóster (VZIG) (grado A, recomendación fuerte).
- ✓ Si no se dispone de la VZIG, sugerimos el tratamiento con aciclovir oral (10 mg/kg cuatro veces al día durante 7 días) dentro de los primeros 7-10 días de la exposición (grado C, recomendación moderada).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 21


 Dra. Jenny Ronce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21262 / 22505 



 PERÚ Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- ✓ Se recomienda que la vacuna contra la varicela se administre a los pacientes no inmunizados en remisión y que no están recibiendo medicamentos inmunosupresores (grado A, recomendación fuerte).

Recomendaciones para el estilo de vida:

- ✓ Se recomienda apoyar la actividad física y una nutrición saludable en los niños con SNCR, adaptándose a la capacidad y etapa de la enfermedad renal crónica del paciente. Se recomienda aconsejar que no se fume (grado C, recomendación moderada).
- ✓ Los pacientes con SNCR tienen un mayor riesgo de padecer enfermedades cardiovasculares y una condición ósea deficiente. Por lo tanto, al igual que en la población general, se recomienda la actividad física regular; abstenerse de consumir sustancias y fumar, incluyendo cigarrillos electrónicos; y una nutrición saludable. La nutrición debe ser guiada por un nutricionista y fomentar una adecuada ingesta de energía, evitando la ingesta elevada de sal (vide supra) y de fósforo y que se adapte a la edad del niño, o la edad/talla en los niños de estatura baja, y a la etapa de la enfermedad renal crónica. Se prefiere comer comidas preparadas en casa con ingredientes frescos en lugar de comidas enlatadas, congeladas o empaquetadas, ya que estas últimas tienen un contenido mucho más alto de sal y fósforo inorgánico que es absorbido hasta el 100% por el intestino.

Prevención del Tromboembolismo venoso:

- ✓ Se recomienda movilizar a los pacientes en la medida que sea posible y no colocar vías venosas centrales, excepto en caso de una necesidad específica y transitoria (grado A, recomendación fuerte).
- ✓ No hay suficiente evidencia para recomendar anticoagulación profiláctica de rutina para los niños con SNCR y sin antecedentes o riesgo de trombosis (sin grado).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

Dra. Jenny Ponos Gambini
 Pediatra
 C.M.P. 43140 RNE 21022 / 22705



 PERÚ	Ministerio de Salud	FONADONAL N.º San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- ✓ Se sugiere la anticoagulación preventiva con heparina de bajo peso molecular o anticoagulantes orales en aquellos pacientes con antecedente de eventos tromboembólicos venosos, y la consideración de tratamiento para aquellos con factores de riesgo adicionales (líneas venosas centrales permanentes, predisposición trombofílica hereditaria conocida, enfermedades agudas con hospitalización, infección o riesgo de deshidratación) (grado C, recomendación débil).
- ✓ Se sugiere anticoagulación preventiva a corto plazo con heparina de bajo peso molecular y a largo plazo con antagonistas de la vitamina K.
- ✓ Se sugiere evaluación para trombofilia en pacientes con SNCR con factores de riesgo adicionales, incluyendo líneas venosas centrales, proteinuria de rango nefrótico persistente y antecedentes familiares positivos de predisposición a trombofilia (grado C, recomendación débil).

6.4.2. Terapéutica

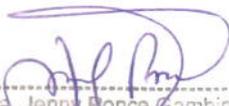
A continuación, se especifica la terapéutica del Síndrome Nefrótico Resistente a Esteroides. A modo de resumen, ver el numeral 6.7. FLUJOGRAMA.

6.4.2.1. Tratamiento no inmunosupresor de primera línea:

- Se recomienda iniciar el bloque del sistema renina-angiotensina-aldosterona (iSRAA) con IECA o BRA una vez que se haga el diagnóstico de SNCR (grado B, recomendación moderada).
- Se sugiere cuantificar el cambio en la proteinuria en muestra de orina a primera hora de la mañana después de iniciar la terapia de iSRAA (grado D, recomendación débil).
- Se sugiere apuntar a las dosis máximas aprobadas que se dan en el Anexo 5 (grado C, recomendación débil), ya que el efecto antiproteinúrico es dosis-dependiente, con reducciones esperadas de hasta un 30%.
- Los IECA o BRA deben usarse con precaución en pacientes con ERC en etapa 4, y no deben iniciarse o deben suspenderse en caso de contracción

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21295-22505



	PERU Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

del volumen intravascular, IRA, hiperkalemia o vómitos/diarreas frecuentes (grado X, recomendación fuerte).

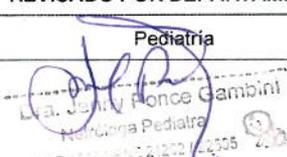
- Se sugiere el uso de iSRAA con metabolismo no renal (ramipril o BRA) ya que no se acumulan en la insuficiencia renal (grado D, recomendación débil).
- En los adolescentes, se debe asegurar la anticoncepción para evitar los efectos teratogénicos del iSRAA (grado X, recomendación fuerte).
- No se recomienda el tratamiento combinado con IECA y BRA debido al aumento del riesgo de eventos adversos, incluyendo IRA y muerte.

6.4.2.2. Tratamiento inmunosupresor de primera línea:

Inhibidores de Calcineurina (ICN):

- Se recomienda que los inhibidores de calcineurina (ICN: ciclosporina o tacrolimus) sea la terapia inmunosupresora de primera línea en los niños con SNCR y que se inicie una vez que se confirme el diagnóstico (grado B, recomendación moderada).
- Se sugiere disminuir el tratamiento de PDN una vez que se establezca el diagnóstico de SNCR y discontinuar la terapia de PDN después de 6 meses (grado D, recomendación débil).
- Se recomienda retirar o retrasar el tratamiento con ICN en pacientes con una TFG < 30 ml/min/1.73m², IRA y/o HTA no controlada (grado X, recomendación fuerte). Sin embargo, en los pacientes con ERC y sin otra opción para el control de la enfermedad, los ICN pueden mejorar la proteinuria y la supervivencia renal a largo plazo.
- Se recomienda suspender los ICN y la PDN en pacientes con evidencia de una forma monogénica de SNCR (grado B, recomendación moderada).
- Cuando no se dispone de ICN o estos medicamentos no son asequibles, sugerimos utilizar ciclofosfamida (CPH), oral o intravenosa, con o sin esteroides en altas dosis (grado D, recomendación débil).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dra. Juana Góngora
Neuróloga Pediatra
C.I. 10814212122 | 2025



 PERÚ	Ministerio de Salud	FONADONIA J. San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

- Se recomienda que se informe a los pacientes y las familias sobre los posibles efectos secundarios de la medicación inmunosupresora como se indica en la sección de efectos adversos (tabla 2) (grado X, recomendación fuerte).

Esquema de tratamiento con ICN, supervisión y cointervenciones:

- Se sugiere una dosis inicial de ciclosporina (CsA) de 3-5 mg/kg/día (máximo inicial 250 mg/día), administrada por vía oral dos veces al día (grado B, recomendación débil).
- Se sugiere titular dosis de CsA en intervalos diarios para niveles de CsA basales (predosis, C0) en sangre total entre 80-120 ng/mL, basados en determinación por espectrometría de masa en tándem (grado B, recomendación débil).
- Se sugiere una dosis inicial de Tacrolimus (TAC) de 0.1-0.2mg/kg/día (máximo inicial 5 mg/día), administrada por vía oral dos veces al día (grado B, recomendación débil).
- Se sugiere titular la dosis TAC para niveles basales (predosis) de 4-8 ng/mL. También se sugiere intervalos de titulación de al menos 3 días (grado B, recomendación débil).
- Se sugiere monitorear los niveles basales de CsA/TAC al menos semanalmente hasta que se obtengan los niveles deseados, y luego cada 1-3 meses junto con la creatinina sérica como medida de seguridad (grado D, recomendación débil).
- Se recomienda reducir la dosis de CsA/TAC o su retiro si la TFG disminuye por debajo de 30 ml/min/1.73m²(grado X, fuerte).

Duración de tratamiento con ICN:

- Sugerimos un periodo de tratamiento mínimo de 6 meses para determinar respuesta a ICN (grado B, recomendación débil).
- Se recomienda que se suspenda el ICN si no se obtiene una remisión parcial luego de 6 meses (grado B, recomendación moderada).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 25




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Neuróloga Pediatra
 C.M.P. 40140 RNE 212 27 22505 



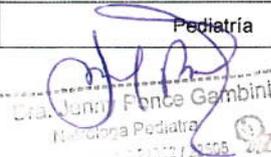
	PERU Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- Si se logra una remisión completa, la dosis de ICN debería reducirse a la dosis más baja necesaria para mantener la remisión. También, se sugiere que se considere la posibilidad de suspender los ICN después de 12 a 24 meses en estos pacientes para reducir el riesgo de nefrotoxicidad. En estos pacientes se puede considerar la posibilidad de cambiar a micofenolato mofetilo para minimizar la nefrotoxicidad y mantener la remisión.
- Si se produce una recaída después del retiro de los ICN, se sugiere reiniciar el tratamiento con ICN para una prueba, junto a altas dosis de PDN oral por 4 semanas. Alternativamente se puede considerar el micofenolato mofetilo (grado C, recomendación débil).
- Si se obtiene una remisión parcial, se sugiere continuar con ICN en la misma dosis durante un mínimo de 12 meses (grado C, recomendación débil).

Micofenolato mofetilo (MMF)

- Para el tratamiento inmunosupresor en niños con SNCR y TFG < 30 ml/min/1.73m² se sugiere que se utilice el MMF en lugar de ICN debido a riesgo de nefrotoxicidad con los ICN (grado C, recomendación débil).
- Se sugiere considerar el uso de MMF para mantener la remisión en niños con SNCR después de los ICN, si presentan una recaída sensible a esteroides (grado C, recomendación débil).
- En pacientes con SNCR que han alcanzado la remisión completa en el tratamiento con ICN durante al menos 12 meses, se sugiere considerar la conversión a MMF como agente inmunosupresor alternativo en lugar de continuar con ICN (grado C, recomendación débil).
- Dosis inicial de MMF: 1200 mg/m²/día.
- Realizar monitorización de los niveles para obtener una exposición al ácido micofenólico (AUC) >50 ug x h/ml

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


 Dra. Juana Fonce Gambini
 Neofronóloga Pediatra
 H.N.D.M.N. "SAN BARTOLOME"



 PERÚ	Ministerio de Salud	FONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

Cointervención con esteroides:

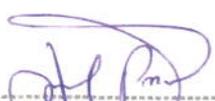
- No recomendamos un tratamiento prolongado (>6 meses) de PDN en conjunto con ICN e iSRAA (grado C, recomendación moderada).
- Se sugiere disminuir el tratamiento con PDN después de la iniciación de los ICN de la siguiente manera: 40 mg/m² interdiario por 4 semanas, 30 mg/m² interdiario por 4 semanas, 20 mg/m² interdiario por 4 semanas, 10mg/m² interdiario por 8 ss, descontinuo después (grado D, recomendación débil).

6.4.2.3. Tratamiento inmunosupresor de segunda línea:

- Los pacientes con SNCR que no logran una remisión al menos parcial con los ICN (y que no tienen enfermedades genéticas o sindrómicas), deben de ser evaluados para participar en un ensayo clínico que evalúe nuevas terapias potenciales para el SNCR (sin grado).
- Si no se dispone de un estudio clínico en curso, se puede considerar el uso de rituximab (RTX) (grado C, recomendación débil).
- Se sugiere administrar dos ciclos de rituximab a una dosis de 375 mg/m² cada uno, para reducir el recuento de células CD19 por debajo de 5 por microlitro o del 1% (normalmente 1-2 aplicaciones en un plazo de dos semanas) (grado C, recomendación débil).
- El RTX no debe administrarse en presencia de infecciones como tuberculosis, hepatitis o virus JC. En caso de sospecha clínica y antecedentes endémicos, los pacientes deben someterse a un examen mediante una radiografía de tórax, un análisis de piel o de sangre para detectar la tuberculosis, una serología de HBs-Ag en caso de que las enzimas hepáticas estén elevadas, y un examen de líquido cefalorraquídeo en caso de síntomas neurológicos que sugieran una infección por virus JC antes de comenzar con el RTX (grado X, recomendación fuerte).
- En pacientes resistentes o intolerantes al RTX, se puede considerar la posibilidad de utilizar el ofatumumab y terapias de purificación de la

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Neóloga Pediatra
 FONADOMANI 21222 / 22505



 PERÚ	Ministerio de Salud	 HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

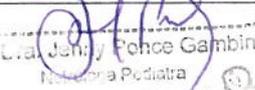
sangre extracorpórea, como el intercambio de plasma, la inmunoadsorción o la aféresis lipídica (grado C, recomendación débil).

- En los pacientes que se logre una remisión parcial o completa, se debe vigilar la proteinuria de la primera orina de la mañana y los conteos de células B, y administrar un segundo ciclo de RTX cuando la proteinuria aumente sustancialmente después de la recuperación de las células B (recuento de células CD19>5 por microlitro o 1% del recuento de linfocitos).
- Se recomienda la profilaxis con cotrimoxazol y el cumplimiento del programa de vacunación adecuado a la edad.
- Contraindicaciones para uso de rituximab: hepatitis B, tuberculosis o infecciones por el virus JC.
- Los niveles séricos de IgG deben controlarse después del tratamiento con rituximab, ya que se han encontrado bajos en aproximadamente el 30% de los pacientes.

6.4.2.4. Retiro de la inmunosupresión en pacientes que no responden:

- Se recomienda que se ofrezca la posibilidad de realizar una evaluación de todos los genes de podocitopatía conocidos para poder tomar decisiones sobre una mayor inmunosupresión (grado X, recomendación fuerte).
- Se recomienda asesorar a los pacientes y a los padres sobre el alto riesgo de progresión a enfermedad renal crónica terminal (ERCT) en pacientes con formas hereditarias y/o SNCR multiresistentes a las drogas (grado X, recomendación fuerte).
- Se recomienda suspender las terapias inmunosupresoras ineficaces y continuar con el tratamiento no inmunosupresor, incluyendo iSRAA y otras medidas de apoyo (grado X, recomendación fuerte).
- En pacientes con enfermedades no genéticas, se sugiere explorar las opciones disponibles de terapias novedosas que se están evaluando en ensayos clínicos (grado X, recomendación fuerte).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Pediatra
 2025/06/05



	PERÚ Ministerio de Salud		HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub- Especialidades Pediátricas.

- En pacientes con defectos hereditarios que han logrado una remisión parcial o completa con la inmunosupresión, se sugiere:
 - ✓ La(s) variante(s) genética(s) debe(n) ser revisada(s) para confirmar si son realmente patogénica(s) o probablemente patogénica(s) (grado A, fuerte recomendación).
 - ✓ La decisión de continuar o interrumpir la inmunosupresión debe seguir a la asesoría de los padres con respecto a los beneficios anticipados de la remisión (alivio sintomático, riesgo potencialmente menor de progresión de la enfermedad) versus los riesgos potenciales (toxicidad relacionada con la terapia, infecciones) y el costo de la terapia (grado A, fuerte recomendación).

6.4.2.5. Diagnóstico, prevención y tratamiento de la recaída del SNCR en los riñones nativos:

Prevención de la recaída:

- No existen parámetros clínicos o histológicos en la presentación clínica inicial que permitan predecir recurrencias del SNCR (sin calificar).
- Se recomienda continuar con la terapia inmunosupresora con ICN o MMF después de la remisión durante un período de al menos un año. La reducción gradual del ICN/MMF en lugar de la interrupción abrupta puede prevenir una recaída temprana.

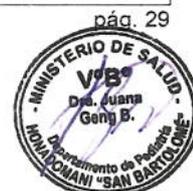
Tratamiento de la recaída:

Recaída en tratamiento con ICN:

- Recomendamos que la adherencia a los ICN sea monitorizada usando los niveles valle (trough levels) en suero (grado C, recomendación moderada).
- Sugerimos administrar diariamente 60 mg/m² de PDN por vía oral hasta que se logre la remisión o durante un período máximo de 4

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
C. LEGISLACIÓN RNE 21292 / 22505



 PERU	Ministerio de Salud	BERNABERMANI SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

semanas, con la subsiguiente disminución cuando se logre la remisión (grado C, recomendación débil).

- En caso de ausencia de respuesta, recaídas frecuentes o efectos secundarios de los medicamentos, recomendamos seguir el protocolo de SNCR refractario (ver sección 6.4.2.4) (sin grado).

Recaída después del retiro del inmunosupresor:

- Se sugiere administrar PDN oral (60 mg/m² diarios) hasta que se logre la remisión o durante un período máximo de 4 semanas, con la subsiguiente disminución cuando se logre la remisión. Alternativamente, se sugiere reiniciar el agente inmunosupresor que fue capaz de prevenir las recaídas (grado D, recomendación débil). Varios estudios han demostrado la eficacia de la PDN en el SNCR en recaída a 2 mg/kg/d para inducir la remisión con un paso a PDN en días alternos, seguido de una disminución progresiva hasta el mes 6. La metilprednisolona intravenosa también ha sido efectiva para inducir la remisión en pacientes con recaída. También es razonable reiniciar los medicamentos no-esteroidales que fueron efectivos en ese paciente en particular.
- En los casos en que no haya una respuesta completa en 4 semanas, recaídas frecuentes o efectos secundarios de los medicamentos, recomendamos seguir el protocolo de SNCR refractario (ver sección 6.4.2.4).

6.4.3. Efectos adversos o colaterales con el tratamiento

Se recomienda vigilar las complicaciones de los efectos secundarios de los medicamentos (grado B, recomendación moderada).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Neuróloga Pediátrica
Teléfono: 221 27 12305



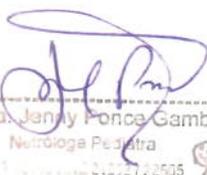
	PERU Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

Tabla 2. Complicaciones y efectos secundarios comunes relacionados con la medicación que deben evaluarse en el monitoreo de los pacientes

Tipo de Droga	Efecto secundario común	Prevención
Todas	Infecciones recurrentes (bacterianas, virales, fungales)	Dosis adecuada pero mínima de medicamentos inmunosupresores Vacunación (si es factible)
Glucocorticoide	Síndrome de Cushing Hipertensión Intolerancia a la glucosa Retraso del crecimiento Densidad mineral ósea reducida Cataratas, glaucoma Problemas de conducta	Uso cuidadoso de los esteroides Evitar tratamiento prolongado Uso de agentes economizadores de esteroides
Inhibidores de calcineurina	Hipertensión Nefrotoxicidad Neurotoxicidad (Temblor) Calambres en las piernas Hipomagnesemia Interacción con otras drogas	Dosis adecuada pero mínima de droga inmunosupresora, adaptada de acuerdo con el monitoreo de niveles de la droga. Reducción de la dosis en caso de efectos secundarios significativos.
Específico del Tacrolimus:	Intolerancia a la glucosa y diabetes mellitus Hipertricosis Hiperplasia gingival.	
Específico de Ciclosporina A	Hipertricosis Hiperplasia gingival	
Micofenolato mofetilo	Hematología: - Leucopenia/neutropenia - Pancitopenia Intolerancia gastrointestinal (náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea) Pérdida de peso Problemas dermatológicos: - Verrugas - Neoplasia de la piel Neurológico: - Dolores de cabeza - Paraestesia - Calambres en las piernas	Dosis adecuada pero mínima de medicación inmunosupresora, adaptada por monitoreo de niveles de la droga Protección adicional contra el sol y los rayos UV
Rituximab	- Hep. B y hepatitis fulminante Infecciones específicas - Neumonía por pneumocystis jirovecii Hipogammaglobulinemia Leucopenia/neutropenia Pancitopenia Reacciones agudas de infusión: - Angioedema - Broncoespasmo, - Urticaria Leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), inducida por el virus JC	Vacunación contra la hepatitis B Profilaxis con cotrimoxazol Premedicación

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 31


Dra. Jenny Ponce Gambini
Neóloga Pediatra
Teléfono: 221 2127 22505



 PERÚ Ministerio de Salud	HENRIK MANT SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

6.4.4. Signos de alarma:

- Signos de disminución del volumen intravascular, incluyendo prolongación del tiempo de llenado capilar, taquicardia, hipotensión y oliguria.
- Signos y síntomas de proceso infeccioso activo: fiebre o hipotermia, mal estado general, signos de sepsis.

6.4.5. Criterios de alta

- Edema controlado o mínimo
- Flujo urinario adecuado
- Función renal aceptable

6.4.6. Pronóstico

El manejo del SNCR es un gran desafío debido a su etiología heterogénea, la frecuente falta de remisión inducida por el tratamiento inmunosupresor y las complicaciones que incluyen toxicidad de los medicamentos, infecciones, trombosis, el desarrollo de ERCT y la recurrencia después del trasplante renal. En el SN idiopático, el pronóstico depende de la respuesta al tratamiento con esteroide u otros inmunosupresores. Los pacientes sin respuesta a ningún tratamiento inmunosupresor terminan en ERCT. El SN congénito primario generalmente no responde al tratamiento inmunosupresor y progresa a ERCT. El SNC tipo finlandés clásico frecuentemente alcanza la ERCT a los 2 a 3 años y los pacientes con mutación en podocina, entre los 6 a 9 años.

6.5. COMPLICACIONES

Se recomienda vigilar las complicaciones del síndrome nefrótico persistente (Grado B, recomendación moderada).

Las complicaciones relacionadas con la enfermedad incluyen infecciones, hipogammaglobulinemia, hiperlipidemia, hipertensión, hipotiroidismo, tromboembolismo venoso, deficiencia de vitamina D, fallo de crecimiento, obesidad, malnutrición, IRA e ERC.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


 Dra. Juana Gangá
 Pediatra
 20227-0305



 PERÚ	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

Hipogammaglobulinemia – Sustitución de la inmunoglobulina:

- Se sugiere que se considere la sustitución de la inmunoglobulina en casos de bajos niveles séricos de IgG asociado a infecciones recurrentes y/o graves (grado D, recomendación débil).
- Los argumentos en contra de la sustitución rutinaria de IgG en pacientes con bajos niveles de IgG incluyen: a) la rápida pérdida por orina después de la infusión, b) las preparaciones comerciales de inmunoglobulinas contienen bajos títulos de IgG contra las principales bacterias responsables de los episodios sépticos (estafilococos, estreptococos, bacterias gram negativas), y c) los altos costos. Por lo tanto, se sugiere que se considere la sustitución profiláctica de IgG como en otros casos de hipogammaglobulinemia secundaria en pacientes que se presenten con infecciones recurrentes y/o graves.

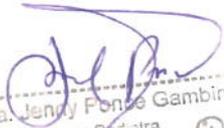
Dislipidemia - Hiperlipidemia:

- Se sugiere que se considere un tratamiento de reducción de lípidos, de acuerdo con la edad, en niños con síndrome nefrótico resistente a múltiples drogas y colesterol LDL en ayunas persistentemente elevado (>130 mg/dl; >3.4 mmol/L) (grado C, recomendación débil), comenzando con cambios en el estilo de vida, incluyendo modificaciones en la dieta, aumento de la actividad física y control de peso.
- No hay pruebas para recomendar el uso de estatinas reductoras de lípidos en el SNCR. Algunos expertos sugieren que se consideren las estatinas cuando el colesterol LDL en ayunas es persistentemente > 160 mg/dl (4.1 mmol/L) o antes (>130 mg/dl (3.4 mmol/L), en caso de factores de riesgo cardiovascular adicionales.

Hipotiroidismo:

- Se recomienda sustituir la levotiroxina (T4) en caso de hipotiroidismo (grado A, recomendación fuerte).

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


 Dra. Jenny Ponte Gambini
 Nefróloga Pediatra
 Teléfono: 22202 / 22205



	PERÚ Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- El hipotiroidismo en niños con SNCR es el resultado de la pérdida urinaria de las proteínas transportadoras de tiroxina. Por lo tanto, los niveles de TSH y T4 libre deben ser monitorizados regularmente en pacientes con proteinuria persistente de alto grado. Para aquellos niños con niveles de TSH > 10 mU/l y bajos niveles de T4 libre, se recomienda el tratamiento con levotiroxina (T4). En los niños asintomáticos con elevaciones de TSH de 4.5-10 mU/l y T4 libre normal, la función tiroidea puede ser monitoreada periódicamente y la indicación del tratamiento puede ser reevaluada.

Tromboembolismo venoso:

- En todos los niños con SNCR, las pruebas de coagulación básicas deben realizarse durante el examen inicial. Se sugiere ampliar la evaluación de trombofilia en pacientes de alto riesgo (eventos trombóticos previos o predisposición trombótica hereditaria conocida) haciendo pruebas para detección de deficiencias hereditarias de proteínas anticoagulantes (ej., proteína C, proteína S y antitrombina) y polimorfismos de un solo nucleótido en la protrombina (factor II G20210A) y en los genes del factor V (factor V G1691A).

Déficit de calcio, magnesio y vitamina D:

- Se sugiere administrar calcio oral si existe hipocalcemia en base a los niveles de calcio ionizado y/o corregido con albúmina (grado C, recomendación débil).
- Se sugiere complementar con colecalciferol o ergocalciferol si los niveles de 25-OH-vitamina D son bajos (<30 ng/mL) (grado C, recomendación moderada). Los niños con SNCR tienen pérdidas urinarias de la proteína transportadora de la vitamina D y de la 25-hidroxivitamina D, y pueden desarrollar una deficiencia de vitamina D que conduce a la hipocalcemia, el hiperparatiroidismo y el deterioro de la mineralización ósea. La suplementación de vitamina D en estos pacientes es efectiva, y se recomienda como en otros pacientes con enfermedad renal crónica.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

[Handwritten signature]
 Dra. Juana Fonce Gambini
 Especialista en Pediatría
 Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé



 PERU	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- Se sugiere administrar magnesio oral en caso de hipomagnesemia sintomática (grado D, recomendación débil). El tratamiento con inhibidores de calcineurina puede causar hipomagnesemia, lo que puede provocar calambres en las piernas. La administración de magnesio oral evitará episodios sintomáticos de hipomagnesemia.

Hipertensión Arterial (HTA) y complicaciones asociadas a la ERC:

- Se recomienda el tratamiento de la HTA y de las complicaciones asociadas a la enfermedad renal crónica, como la anemia, la acidosis metabólica y el hiperparatiroidismo, de acuerdo con las directrices actuales (grado A, recomendación fuerte).
- La presión arterial elevada (>95 th percentil específico para edad-sexo y talla) debe ser tratada para mantenerla en < 75th percentil en niños sin proteinuria, y < 50th percentil en niños con proteinuria.

6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

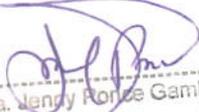
6.6.1. Criterios de referencia:

Criterios de referencia a nuestro hospital:

- Paciente con sospecha o confirmación de SN detectados en centros de atención nivel 1 y nivel 2 que no cuente con médico pediatra.
- Paciente con SN que ha sido manejado en centro de atención nivel 2 ó 3 que no cuente con nefrólogo pediatra y que tenga las siguientes características:
 - ✓ SNSS respondedor tardío (respuesta 4-6 ss de inicio de prednisona)
 - ✓ SNRF, SNCD o SNCR
 - ✓ SSNS con toxicidad por drogas o recaídas complicadas.
 - ✓ SN con características atípicas no consistentes con SN idiopático
 - ✓ Historia familiar positiva para SN
 - ✓ SN congénito o infantil
 - ✓ SN secundario

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025




Dra. Jenny Ponte Gambini
Nefróloga Pediatra
229-40140 RNE 21292 / 22905

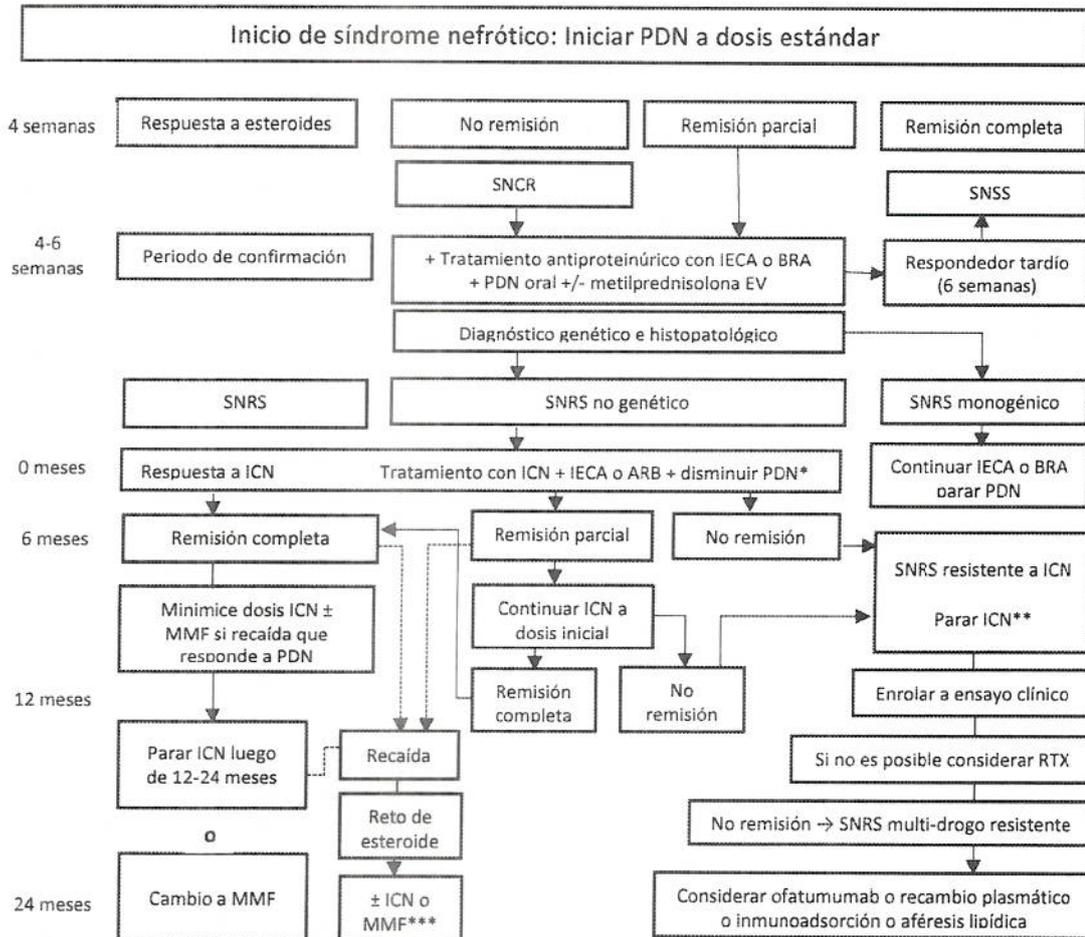


 PERÚ	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

6.7. FLUJOGRAMA

Flujograma 1

Algoritmo para el manejo de niños con síndrome nefrótico



Flujograma 1: Algoritmo para el manejo de niños con SN. Pacientes son caracterizados de acuerdo a la respuesta a 4 semanas de tratamiento con PDN. Los pacientes que no muestran remisión completa entran al periodo de confirmación en el cual se determina la respuesta a más PDN con o sin pulsos de metilprednisolona junto con IECA o BRA y se inicia la evaluación genética e histopatológica. Los pacientes con SNCR no genético deben ser candidatos para mayor inmunosupresión, mientras que las formas monogénicas no lo son (mayor detalle se da en el texto). En el contexto de países con bajos recursos donde la evaluación genética y/p histopatológica no está disponible, tratamiento inmunosupresor inmediato con ICN podría iniciarse. Si los ICN no están disponibles podría iniciarse ciclofosfamida endovenosa u oral. *se sugiere disminuir PDN luego del inicio de ICN como sigue: 40 mg/m² interdiario por 4 semanas, 30 mg/m² interdiario por 4 semanas, 20 mg/m² interdiario por 4 semanas, 10 mg/m² interdiario por 8 semanas y luego discontinuar. **=ICN podría ser continuado en caso de remisión parcial; ***= en caso de no respuesta completa con 4 semanas, recaídas frecuentes o efectos adversos de medicación, se recomienda seguir con el protocolo de SNRS refractario. SRNR, síndrome nefrótico resistente a esteroides; IECA, inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina; BRA, bloqueador del receptor de angiotensina; PDN, prednisona; IV, endovenoso; ICN, inhibidor de calcineurina; MMF, micofenolato mofetilo.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


 Dra. Jenny Porfiro Gambini
 Nefróloga Pediatra
 HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"



 PERÚ	Ministerio de Salud	HONORARIAT San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

VII. ANEXOS

ANEXO N ° 1

Tabla suplementaria S1. Genes a incluir en la secuenciación de la próxima generación en un niño con SNCR

Gen	Herencia	Acceso #	Enfermedad
ACTN4	AD	NM_004924	SNRC familiar y esporádico (generalmente adulto)
ADCK4	AR	NM_024876	SNCR
ALG1	AR	NM_019109	Trastorno congénito de la glicosilación.
ANKFY1	AR	NM_001330063.2	SNCR pediátrico
ANLN	AD	NM_018685	GEFS (generalmente adultos)
ARHGAP24	AD	NM_001025616	GEFS
ARHGDIA	AR	NM_001185078	SNC
AVIL	AR	NM_006576.3	SNCR
CD151	AR	NM_004357	SN, lesiones pretibiales de la piel, sordera neurosensorial, estenosis bilateral del conducto lagrimal, distrofia de las uñas y talasemia menor.
CD2AP	AD/AR	NM_012120	GEFS/SNCR
CFH	AR	NM_000186	GNMP TIPO II + SN
CLCN5	XR	NM_001127898.4	Enfermedad de Dent +/- GEFS +/- hipercalciuria y nefrocalcinosis
COL4A3	AR	NM_000091	Enfermedad de Alport / GEFS
COL4A4	AR	NM_000092	Enfermedad de Alport / GEFS
COL4A5	XR	NM_000095	Enfermedad de Alport / GEFS
COQ2	AR	NM_015697	Enfermedad mitocondrial / Nefropatía aislada
COQ6	AR	NM_182476	SN ± sordera neurosensorial; esclerosis mesangial difusa (EMD)
CRB2	AR	NM_173689	SNCR

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 - Junio 2025

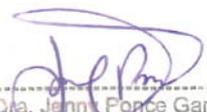
[Firma]
 Dra. Juana Ponce Gambini
 Nefrología Pediátrica
 Teléfono: 212321 / 2395



	PERU	Ministerio de Salud	GOBIERNO NACIONAL	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES				Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

CUBN	AR	NM_001081	Proteinuria intermitente de rango nefrótico ± con epilepsia.
DGKE	AR	NM_003647	SUH, SNCR
DLC1	AR	NM_182643.3	SNSS y SNCR de la infancia y del adulto.
E2F3	AD	NM_001949	GEFS + retardo mental (delección completa del gen)
EMP2	AR	NM_001424	SNCR y SNSS de aparición en la infancia
FAT1	AR	NM_005245.4	Combinación de SNCR, ectasia tubular, hematuria y facultativo.
FN1	AD?	NM_212482.3	Glomerulopatía por fibronectina.
GAPVD1	AR	NM_001282680.3	SN inicio precoz
INF2	AD	NM_022489	SNCR familiar y esporádico, GEFS asociado a neuropatía de Charcot-Marie-Tooth
ITGA3	AR	NM_002204	Enfermedad pulmonar intersticial congénita, SN y epidermolisis bulosa leve.
ITGB4	AR	NM_000213	Epidermolisis bulosa y atresia de píloro + GEFS
ITSN1	AR	NM_003024.3	SNC/SNCR/SNSS (con ECM/GEFS en la biopsia)
ITSN2	AR	NM_019595.4	SNSS/SNCD (con ECM/GNMP en la biopsia)
KANK1	AR	NM_015158	SNSS
KANK2	AR	NM_015493	SNSS/SNCD ± hematuria
KANK4	AR	NM_181712	SNCR + hematuria
KIRREL1	AR	NM_018240.7	SNCR
LAGE3	AR	NM_006014.4	SN con microcefalia
LAMA5	AR	NM_005560.6	SN de la infancia
LAMB2	AR	NM_002292	Síndrome de Pierson
LCAT	AR	NM_000229.2	Enfermedad de Norum
LMNA	AD	NM_170707	Lipodistrofia familiar parcial + GEFS
LMX1B	AD	NM_002316	Síndrome de uña-rótula; también GEFS sin compromiso extrarrenal
MAFB	AD	NM_005461.5	GEFS con síndrome de Duane Retraction

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Neuróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21292 / 22505



	PERU	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

MAGI2	AR	NM_012301.4	SN ± compromiso neurológico
MMACHC	AR	NM_015506.3	Deficiencia de cobalamina C, microangiopatía trombótica (MAT) y SN
MYO1E	AR	NM_004998	SNCR familiar
NEU1	AR	NM_000434.4	Nefro sialidosis (sialidosis tipo II + SN infantil)
NPH4	AR	NM_015102.5	Nefronoptosis con GEFS y proteinuria nefrótica
NPHS1	AR	NM_004646	SNC/SNCR
NPHS2	AR	NM_014625	SNC, SNCR
NUP85	AR	NM_024844.5	SNCR
NUP93	AR	NM_014669	SNCR de la infancia
NUP107	AR	NM_020401	SNCR de la infancia
NUP160	AR	NM_015231.2	SNCR
NUP205	AR	NM_015135	SNCR de la infancia
NXF5	XR	NM_032946	GEFS con trastorno de bloqueo cardiaco co-segregante
OCRL	XR	NM_000276	Enfermedad de Dent2, síndrome de Lowe, ± GEFS ± proteinuria de rango nefrótico.
OSGEP	AR	NM_017807.4	SN con microcefalia
PAX2	AD	NM_003987	GEFS de inicio en la adultez sin compromiso extrarrenal.
PDSS2	AR	NM_020381	Síndrome de Leigh
PLCe1	AR	NM_016341	SNC/SNCR
PMM2	AR	NM_000303	Trastorno congénito de la glicosilación.
PODXL	AD	NM_005397	GEFS
PTPRO	AR	NM_030667	SN
SCARB2	AR	NM_005506	Síndrome de insuficiencia renal de efecto mioclónico ± pérdida de audición.
SGPL1	AR	NM_003901.4	Insuficiencia adrenal primaria y SNCR.
SMARCAL1	AR	NM_014140	Displasia inmuno-ósea de Schimke.
SYNPO	AD	NM_007286	GEFS esporádico (mutación del promotor)
TBC1D8B	XR	NM_017752.3	SNCR de aparición temprana con GEFS.
TNS2	AR	NM_170754.3	SNSS/SNCD (con ECM/GEFS/EMD en biopsia.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Nefrología Pediátrica
 C.M.P. 40140 R.M.C. 21022 / 12305



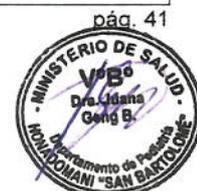
 PERU	Ministerio de Salud	FUNDACION SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

TP53RK	AR	NM_033550.4	SN con microcefalia.
TPRKB	AR	NM_001330389.1	SN con microcefalia
TRPC6	AD	NM_004621	SNCR familiar esporádico (principalmente del adulto).
TTC21B	AR	NM_024753	GEFS con compromiso tubulo-intersticial.
WDR73	AR	NM_032856	Síndrome de Galloway-Mowat (microcefalia y SNCR).
WT1	AD	NM_024426	SNCR esporádico (niños: puede asociarse con alteración genital); síndrome Denys-Drash y Frasier.
XPO5	AR	NM_020750	SNCR de la infancia.
ZMPSTE24	AR	NM_005857	Displasia mandibulo-acral con GEFS.
MYH9	AD/assoc.	NM_002473	Enfermedad relacionada a MYH9; síndrome de Epstein y Fechtner.
APOL1	G1, G2 risk alleles	NM_003661	Mayor susceptibilidad a GEFS y a ERCT en afroamericanos, hispanoamericanos y en personas de ascendencia africana.

SN: síndrome nefrótico, SNSS: síndrome nefrótico sensible a esteroides; SNCD: síndrome nefrótico cortico-dependiente; SNCR: síndrome nefrótico cortico-resistente; ERCT: enfermedad renal crónica terminal; SNC: síndrome nefrótico congénito; GEFS: gloméruloesclerosis focal y segmentaria; ECM: enfermedad de cambios mínimos; MAT: microangiopatía trombótica; GNMP: glomerulonefritis membrano proliferativa; EMD: esclerosis mesangial difusa.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025


Dra. Jenny Ponce Gambini
Neuróloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21202 / 22905



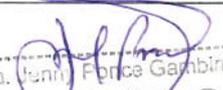
	PERU Ministerio de Salud		HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

ANEXO N ° 2

Tabla Suplementaria S2. Evaluación inicial y seguimiento de un niño con síndrome nefrótico resistente a esteroides.

Investigaciones	Evaluación inicial	Monitoreo de seguimiento
Evaluación clínica Historial del paciente Incluyendo los resultados de las evaluaciones de las tiras reactivas en el hogar, la actividad física, episodios de fiebre, dolor, molestias abdominales, hinchazón, fatiga, asistencia a la escuela, adherencia a la medicación, ciclo menstrual en las adolescentes Búsqueda de factores de riesgo para causas secundarias (anemia drepanocítica, VIH, LES, HepB, malaria, parvovirus B19) Prueba de tuberculosis en comenzar medicamentos inmunosupresores	✓ ✓ ✓	Cada 3 meses Según sea apropiado Según sea apropiado
Examen físico Evaluar el estado de los fluidos, efusiones pericárdicas y pleurales), tetania, linfadenopatía Toxicidad de las drogas (ej: ojos, piel) Estado del esqueleto Rasgos extrarrenales, (ej: rasgos dismórficos o genitales ambiguos) Examen neurológico completo y evaluación estandarizada del estado cognitivo Estado puberal: Etapa de Tanner, volumen testicular (en pacientes > 10 años) Signos vitales: Presión arterial	✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓	Cada 3 meses Cada 3 meses Según sea apropiado Cada 12 meses o según sea apropiado Cada 12 meses Cada tres meses; monitoreo ambulatorio de la presión arterial anualmente en pacientes con hipertensión, si es posible.
Antropometría ^a : - Gráfica de crecimiento: altura/longitud, peso, - Circunferencia de cabeza < 2 años. - Cálculo del IMC y de la velocidad anual de altura	✓	Cada 3 meses (mensualmente en infantes)
Estado de vacunación Revisar y completar, especialmente para las bacterias encapsuladas - neumococo, meningococo, haemophilus influenza y varicela-zoster si está disponible	✓	Cada 12 meses o según sea apropiado
Historia familiar - Manifestaciones renales y extrarrenales	✓	Cada 12 meses o según sea apropiado

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dra. Jenny Ponca Gambini
Neuróloga Pediatra
CNE 43146 RNE 210221 0305

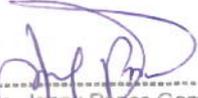


	PERU	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

- Consanguinidad		
Bioquímica	✓	Cada 3 meses (más frecuentemente hasta la remisión)
Orina	Esencial	
Muestra de orina (primera orina de la mañana) ó colección de 24 horas: proteína/creatinina	✓	Cada 6 – 12 meses
Análisis de orina incluyendo hematuria	Condiciona	
Muestra de orina: proporción de calcio/creatinina, proteinuria de bajo peso molecular ej: proporción α -1 microglobulina/creatinina		
Sangre	✓	Cada 3 meses (con mayor frecuencia hasta la remisión y en la fase 4-5 de la enfermedad renal crónica)
Hemograma	Esencial	*Cada día o cada 2 días cuando se usan diuréticos en dosis altas*
Creatinina, BUN o urea		
Electrolitos (incluyendo calcio ionizado, potasio*)		
Albumina sérica, proteína total		Según se requiera (decisión clínica)
Gases sanguíneos (HCO3).		Cada 3 meses (más frecuentemente en la fase 4 de la enfermedad renal crónica)
Proteína C reactiva	✓	Cada 12 meses (más frecuentemente en pacientes con enfermedades renales crónicas en etapa 3 - 5)
Estimación de TFG ^b	✓	Cada 12 meses o según sea apropiado
ALP, PTH, 25(OH) vitamina D	✓	En el diagnóstico y luego, según corresponda, por ejemplo, en caso de recaídas.
Perfil de lípidos (LDL y HDL- colesterol, triglicéridos)	✓	
Pruebas de coagulación de base (tiempo de protrombina (INR), aPTT, fibrinógeno, ATIII), exploración trombófila detallada en pacientes con eventos trombóticos previos reportados, líneas venosas centrales, proteinuria de rango nefrótico persistente y/o con historial familiar de eventos trombóticos	✓	Cada 12 meses o según sea apropiado especialmente en pacientes con proteinuria prolongada
Función tiroidea (T3, FT4, TSH)	✓	En caso de infecciones recurrentes
Inmunoglobulina G	✓	Cada 6 meses o según sea apropiado
Glucosa/glucosa en ayunas	✓	Cada 12 meses o según sea apropiado
HbA1c	✓	Según sea apropiado
C3, anticuerpos antinucleares ds-ADN, ENA, ANCA	Condiciona	Según sea apropiado
Pruebas de HBs-Ag, anti -HCV -IgG, sífilis y VIH	✓	Antes de PDN y según sea apropiado
	✓	Anualmente

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 43


 Dra. Jenny Ponce Gambini
 Neuróloga Pediatra
 CMP 43140 RNE 21252 / 22505



	PERÚ Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023	Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.	

Estado de la vacunación, incluyendo pruebas de títulos de sangre		
Genética Secuenciación de próxima generación (NGS)/Secuenciación del Exoma Completo (WES)	✓	Cernimiento genético extendido para pacientes con SNCR dependiendo de los nuevos hallazgos (ver Anexo 2); secuenciación del exoma completo si está indicada Antes del trasplante, si no se ha realizado previamente
Monitoreo de Drogas Específicas CsA y Tacrolimus: Niveles en valle de drogas	-	-Semanalmente durante el período de titulación (por 4 semanas), después cada 3 meses o según sea apropiado
MMF: cinética de ácido micofenólico (2h) ^c	-	AUC después de 4 semanas de tratamiento, después cada 6 -12 meses o según sea apropiado
Rituximab	--	Conteo de células B CD19: De base, 1 mes después de la primera dosis (nadir), cada 1 -3 meses hasta la recuperación de las células B. Si se toman estatinas, cada 6 meses Examen oftalmológico para cataratas y presión intraocular Densidad mineral ósea por DEXA lumbar
Estatinas: Creatinina quinasa (CK)	-	
Terapia de glucocorticoides prolongada.	Condicional	
Estudios de Imágenes Ecografía renal: ecogenicidad renal y tamaño de los riñones	✓	En la presentación (obligatorio previo a biopsia renal Según sea apropiado
Ecografía de abdomen y espacio pleural (ascitis, efusiones trombosis)	✓	Cada 12 meses en pacientes hipertensos o en caso de edema severo Si indicado
Ecografía cardiaca (masa ventricular izquierda, efusiones)	✓	
Radiografía de tórax	✓ Opcional	Cada 12 meses o según sea apropiado
Radiografía de muñeca izquierda (evaluación de la edad ósea en niños > 5 años, mineralización)	✓	
Histopatología Biopsia renal	✓	Véase el texto: en el diagnóstico, y posteriormente si está indicado: en caso de disminución inexplicable de la TFG estimada, aumento inexplicable de la proteinuria, para descartar y/o controlar la nefrotoxicidad del ICN durante el tratamiento prolongado (< 2 años)

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

[Firma]
Dra. Jeany Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
CNP 40140 AND 2123 / 123905



	PERU	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

Evaluación de la dieta Revisión y asesoramiento de un nutricionista en relación con la ingesta de sal, potasio, calorías y proteínas	✓	Cada 3 meses (más frecuentemente en bebés, pacientes desnutridos y pacientes con enfermedad renal crónica en etapa 4-5)
Evaluación de involucramiento extrarrenal Dependiendo de la enfermedad subyacente y de los rasgos extrarrenales clínicamente evidentes: Resonancia magnética del cerebro (ej: microcefalia, retraso psicomotor, retardo mental, epilepsia mioclónica, temblor, ataxia, hipotonía) Evaluación interdisciplinaria por Oftalmología ej: microcoria, cataratas, glaucoma, atrofia óptica, queratocono, manchas maculares, lenticonos, nistagmo), Cardiología (ej: defectos congénitos cardíacos), Endocrinología (genitalia ambigua, retraso en la pubertad, amenorrea primaria, pseudohermafroditismo, diabetes mellitus), Dermatología (ej: epidermólisis bulosa), Ortopedia (ausencia o hipoplasia de la patela, displasia espondilofisaria), Inmunología (inmunodeficiencia de células T), Hematología (trombocitopenia con macroplaquetas, cuerpos de Döhle), Audiología (pérdida de audición neurosensorial)	✓ Según sea indicado	Según sea indicado

ALP, fosfatasa alcalina; PTH, hormona paratiroidea; ICN, inhibidor de la calcineurina; CsA, ciclosporina A; MMF, mofetil micofenolato

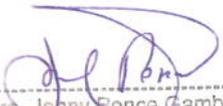
a, los datos antropométricos deben compararse con las normas nacionales o internacionales actualizadas (gráficas de la OMS [20]).

b, TFG estimado (ml/min/1.73m²) = k altura (cm)/creatinina de plasma (mg/dl); donde k es una constante = 0.413. En los pacientes desnutridos u obesos deben utilizarse ecuaciones basadas en la cistatina.

c, según Gellerman et al.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 45


Dra. Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatría
CMP 43140 RNE 21832 / 22505



	PERÚ Ministerio de Salud	ESTABLECIMIENTO SAN BARTOLOME	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

ANEXO N° 3

Tabla suplementaria S3. Características extrarrenales asociados con formas heredadas de SNRC

Genes	Herencia	Síndrome	Características extrarrenales
WT1	AD	Denys Drash Frasier	Pseudohermafroditismo masculino (genitales ambiguos, retraso de la pubertad, amenorrea primaria) Anormalidades genitourinarias Nefroblastoma, gonadoblastoma
LAMB2	AR	Síndrome de Pierson	Malformaciones oculares (microcoria, catarata, otras anomalías del cristalina o la retina) Síntomas neurológicos (hipotonía, retraso psicomotor)
WDR73 LAG3 OSGEP TP53RK TPRKB WDR4 NUP107 NUP133	AR, excepto LAGE3 (ligado-X)	Síndrome Galloway-Mowat	Compromiso del sistema nervioso central (microcefalia, anomalías cerebrales estructurales, epilepsia) Hernia de hiato Dismorfismo facial Anomalías esqueléticas
ITGA3	AR	Enfermedad pulmonar intersticial, síndrome nefrótico y epidermólisis ampollosa	Enfermedad pulmonar intersticial Epidermólisis ampollosa Hipodisplasia renal
ITGB4	AR	Epidermólisis ampollosa de la unión con atresia pilórica	Epidermólisis ampollosa Atresia pilórica
PMM2 ALG1	AR	Trastorno congénito de la glicosilación	Compromiso neurológico (convulsiones, deterioro neurológico, microcefalia, atrofia cerebral o cerebelosa) Anomalías esqueléticas, cardíacas, hepáticas, gastrointestinales, endocrinas y de la coagulación
CD151	AR		Epidermólisis ampollosa pretibial Sordera neurosensorial Distrofia de uñas y dientes
CRB2	AR		Ventriculomegalia de inicio prenatal Anomalías renales uretero-pélvicas Hipoplasia pulmonar Malformación cardíaca
MTTL1	Mitocondrial	MELAS	Compromiso neurológico (encefalomiopatía, ataxia, convulsiones, distonía, retraso mental) Pérdida auditiva neurosensorial Retinopatía Diabetes mellitus Hipoparatiroidismo Acidosis láctica
COQ2 COQ4 COQ6 COQ7	AR	Deficiencia CoQ10	Compromiso neurológico (encefalomiopatía, ataxia, convulsiones, distonía, retraso mental) Sordera neurosensorial

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025

Dr. Juan Carlos Fong Gambini
Especialista en Pediatría
Teléfono: 011 21212 / 22955



 PERÚ	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9	Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

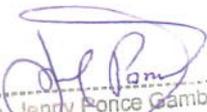
ADCK3 PDSS1AR PDSS2			
SGPL1	AR	Síndrome nefrótico tipo 14 (NPHS14)	Insuficiencia suprarrenal Ictiosis Inmunodeficiencia Anomalías neurológicas y esqueléticas
COL4A3 COL4A4 COL4A5 COL4A6*	AR AR XD XD	Síndrome de Alport	Anomalías oculares (lenticono anterior, lesiones en la córnea y la retina) Pérdida auditiva neurosensorial Leiomiomas*
INF2	AD	Charcot-Marie-Tooth (con nefropatía)	Neuropatía periférica (atrofia muscular distal y debilidad) Pérdida auditiva neurosensorial
LMX1B	AD	Síndrome de uña-rótula	Uñas ausentes o distróficas (incluidas las lúnulas triangulares) y anomalías digitales distales Anomalías en las extremidades y la pelvis (rótula ausente o hipoplásica, anomalías en el codo, ensanchamiento iliaco y cuernos ilíacos) Pérdida auditiva neurosensorial Anomalías oculares, incluido el glaucoma
SMARCAL	AR	Displasia inmunoósea de Schimke	Baja estatura (deficiencia de crecimiento prenatal) Displasia espondiloepifisaria (acortamiento desproporcionado del tronco, lordosis lumbar, anomalías óseas radiográficas características) Inmunidad celular defectuosa (linfopenia con disminución del número de CD4+ y deterioro de la función de las células T) Otras anomalías hematológicas, incluyendo defectos humorales y pancitopenia. Lentigos especialmente en el tronco Opacidades corneales y otras anomalías oftalmológicas Arteriopatía con infartos cerebrales y/o isquemia
ZMPSTE24	AR	Displasia mandibuloacral	Lipoatrofia generalizada Retraso del crecimiento posnatal Anomalías craneofaciales (cara dismórfica de pájaro) Anomalías esqueléticas (hipoplasia mandibular y clavicular, retraso en el cierre de la sutura craneal, acroosteólisis, contracturas articulares) Anomalías dentales Dermatopatía restrictiva, atrofia cutánea, alopecia
SCARB2	AR	Mioclono de acción-síndrome de injuria renal	Epilepsia mioclónica Polineuropatía desmielinizante Pérdida de la audición Demencia Miocardiopatía dilatada
MYH9	AD	Síndrome de Fechtner Síndrome de 47ebastián Síndrome de Epstein	Macrotrombocitopenia congénita Inclusiones tipo Döhle (cuerpos de inclusión de leucocitos) Sordera neurosensorial Cataratas

*En delecciones contiguas que involucran COL4A5 y COL4

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2023 – Junio 2025

pág. 47




Dra. Jenny Ponce Gambini
Neóloga Pediatra
CMP 43140 RNE 21002 / 22505



	PERÚ	Ministerio de Salud	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"	
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NIÑO CON SÍNDROME NEFRÓTICO RESISTENTE A ESTEROIDES			Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: N04.9		Versión: I-2023		Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas.

ANEXO N° 4

Tabla suplementaria S4. Manejo de la ingesta de sal en niños con SN

Tabla S4.1

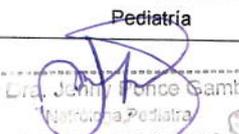
¿Cómo reducir la ingesta de sal del niño?
Coma comidas preparadas en casa, con ingredientes frescos, en lugar de comidas enlatadas, congeladas o empaquetadas.
No use sal para cocinar o en la mesa. Cocine con hierbas y especias.
Prefiere cereales con bajo contenido de sodio, es decir, < 300 mg por 100 g
Los condimentos con la palabra "sal" en el nombre, como la sal de ajo, tienen un alto contenido de sodio. Cuando condimente los alimentos, use hierbas frescas o congeladas, ajo o ajo en polvo, use cebolla en polvo en lugar de sal de cebolla y pruebe con semillas de apio en lugar de sal de apio.
Preferir agua mineral con bajo contenido de sodio, es decir, igual o inferior a 20 mg por litro

Tabla S4.2

Alimentos con alto contenido de sal (sodio)	Alimentos con bajo contenido de sal (sodio)
Alimentos enlatados (verduras, carnes, pastas)	Panes, arroz y pasta simples (no pasta seca ni mezclas de arroz)
Alimentos procesados (carnes, como salchichas, mortadela, pepperoni, salami, perritos calientes)	Carnes (cortes frescos; carnes no procesadas)
Quesos	Verduras y frutas (frescas o congeladas)
Mezclas de pasta seca y arroz	Leche y yogur (estos tienden a ser moderados en sodio)
Bocadillos (papas fritas, palomitas de maíz, pretzels, hojaldres de queso, nueces saladas)	Bebidas, como jugos, té, bebidas de frutas o ponche y refrescos (las bebidas deportivas tienen sodio, por lo que es posible que sea necesario limitarlas)
Sopas (enlatadas y secas)	
Dips, salsas y aderezos para ensaladas Ketchup, mostaza, curry, soja, salsa barbaçoa y cóctel	
Algunos cereales (por ejemplo, copos de maíz). Su contenido en sodio debe ser inferior a 300 mg por 100 g.	
Un poco de agua mineral. Su contenido en sodio debe ser igual o inferior a 20 mg por litro.	

Adaptado de: <https://www.stanfordchildrens.org/en/topic/default?id=nutrition-and-nephrotic-syndrome-90-P03099>. Tenga en cuenta que estas recomendaciones no reemplazan los consejos de un dietista basado en las necesidades individuales del niño nefrótico.

ELABORADO POR SERVICIO	REVISADO POR DEPARTAMENTO	VIGENCIA
Servicio: Sub-Especialidades Pediátricas	Pediatría	Junio 2025


Dr. Juan Ponce Gambini
Pediatría
010 1000 21020 21055

