

Reporte de un caso: Glomeruloesclerosis focal y segmentaria con examen de orina normal

Apropos of a Case: Focal and Segmental Glomerulosclerosis with a Normal Urine Examination

Alacieli Melissa Palacios Guillén¹, Carmen Asato Higa², Julia Sumire Umaru², Jimmy Henry Álvarez Mayorga³

RESUMEN

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) tiene presentación clínica con edemas, examen de orina anormal y disminución variable de la función renal. Se presenta el caso de una paciente de 23 años, sin antecedentes de importancia, con 1 año y medio presentando edema de miembros inferiores, cara y tórax; disminución del volumen urinario que dura un mes, mejora con diuréticos y reaparece a los 2 meses. En el examen se encuentra edema palpebral y en piernas. Exámenes auxiliares: creatinina normal, depuración de creatinina 61 ml/min, orina normal, proteinuria normal, ANA, AntiDNA, hepatitis y HIV negativos, C3 normal, ecografía renal normal. Se realizó Biopsia Renal que mostró ocho de veinte glomérulos alterados, compatible con GEFS. **Palabras clave:** Glomeruloesclerosis focal y segmentaria, orina. (DeSC)

SUMMARY

The clinical presentation of focal and segmental glomerulosclerosis (FSGS) includes edema, an abnormal urine examination, and variably decreased kidney function. A twenty three year-old female patient, with a non-remarkable medical history developed during the last 18 months lower extremity, facial, and chest wall edema, and decreased urinary output that improved with the use of diuretics, but after two months she had a recurrence of her symptoms. Physical examination revealed the presence of eyelid and leg edema. Relevant laboratory tests showed normal creatinine values, creatinine clearance 61 mL/min, normal urinalysis, normal proteinuria; ANA, anti-DNA, hepatitis and HIV tests were reported as negative. C3 was also normal, as well as kidney ultrasonography. A kidney percutaneous biopsy was performed, which showed 8/20 affected glomeruli, and focal and segmental glomerulosclerosis.

Keywords: Glomerulosclerosis, focal segmental, urine. (MeSH)

INTRODUCCIÓN

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) puede ser secundaria a una enfermedad que la origina, o puede ser primaria. Es el tipo histológico más frecuente de las glomerulonefritis primarias en el Perú y el mundo^{1,2,3}.

La presentación clínica habitual es con edemas, examen de orina anormal (albuminuria, hematuria y/o leucocituria, proteinuria significativa incluso en rango nefrótico) y disminución variable de la función renal^{1,2,3}.

Las lesiones histológicas de la GEFS son variables y no permiten diferenciar las formas primarias de las secundarias. Para hacer esta diferenciación debemos ayudarnos de los hallazgos clínicos, de laboratorio y también de las alteraciones en otros compartimientos histológicos del tejido (vasos, intersticio y túbulo)^{2,4,5}.

Presentamos un caso con presentación clínica atípica, con GEFS sin proteinuria y con examen de orina normal, no habiendo casos similares reportados hasta el momento.

REPORTE

Paciente mujer de 23 años, con un tiempo de enfermedad de año y medio, inicio insidioso, curso intermitente.

Presentó edema de miembros inferiores, cara y tórax asociado a disminución del volumen urinario (máximo 500 ml en 24h) que permanece por un mes, mejora con diuréticos, y se presenta nuevamente a los dos meses. Niega antecedentes. Examen Físico: PA: 100/60mm Hg. REG, REN, sobrehidratada, LOTE. Edema bipalpebral y en piernas. Exámenes de sangre: Hemoglobina 11,1g %, Ferritina baja, creatinina 0,55mg/dl, úrea 30mg/dl, glucosa normal, albúmina 4mg/dl, Hormonas tiroideas normales, ANA (-), AntiDNA (-), C3 normal, AgsHB (-), AntiVHC (-), HIV (-). Otros exámenes: Depuración de creatinina 61ml/min, proteinuria y orina completa normales, radiografía de tórax normal, ecografía renal normal. Se realizó biopsia renal percutánea que describe: corteza y médula renal con 20 glomérulos, ninguno globalmente esclerosado. Los glomérulos presentan incremento de volumen, uno de ellos con área de esclerosis periférica y adherencia a la cápsula fibrosa, otro con hiperplasia focal de células epiteliales viscerales y tendencia a adherirse a la cápsula de Bowmann; engrosamiento segmentario de asas capilares. Túbulo con degeneración turbia, ocasionalmente túbulo atrofico. Intersticio y vasos sanguíneos normales. Inmunofluorescencia IgG (-), IgA (-), IgM: 8/8 glomérulos con depósitos granulares en segmento de asas capilares y mesangio. C3: 6/6 glomérulos con depósitos granulares en segmento de asas capilares y mesangio.

Recibió terapia con prednisona 60mg/d (1mg/kg/d) por 12 semanas con disminución progresiva del tratamiento, con lo cual mejoró el flujo urinario y la depuración de creatinina.

1. Médica Nefróloga egresada de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Médica Nefróloga Asistente del Hospital nacional "Daniel Alcides Carrión del Callao.
2. Patóloga Clínica de Laboratorios Integrados. Lima. Perú.
3. Médico egresado de la Universidad Peruana Cayetano Heredia.

DISCUSIÓN

La GEFS, es la más común de las enfermedades glomerulares primarias en el mundo¹. En nuestro país existen reportes en que se observa la evolución de esta enfermedad glomerular que es similar a otros países^{2,3,4}. La principal manifestación clínica es proteinuria, usualmente con síndrome nefrótico; algunos casos se presentan como proteinuria asintomática. La hematuria es una característica común, la mayoría de veces es microscópica, pero ocasionalmente macroscópica. Con frecuencia hay HTA y en algunos casos se detecta falla renal al momento del diagnóstico^{5,6}.

Entre el 25 % y 60 % de pacientes desarrollan insuficiencia renal terminal a los 10 años del diagnóstico. Pocos casos presentan respuesta a esteroides. En algunos casos se describe remisión sostenida y en otros hay persistencia de la proteinuria, pero sin alteración de la función renal⁶. Antes de definir una GEFS como primaria debemos descartar enfermedades causantes⁷, que en el caso de la paciente fueron investigadas.

Llama la atención que la paciente curse con edema, oliguria, disminución leve de la función renal, en ausencia de proteinuria y con examen de orina normal, dado que la patogénesis de esta enfermedad se relaciona con daño de la pared capilar glomerular que lleva como consecuencia clínica la proteinuria. Lo que lleva a plantear posible alteración a nivel podocitario. Se propone que la nefrina y la podocina (proteínas específicas) interactúan a través de una unión a la proteína asociada a CD2 (CD2AP); uniéndose al citoesqueleto del podocito y su disrupción afecta la integridad de todo el proceso podocitario^{9,10,11}.

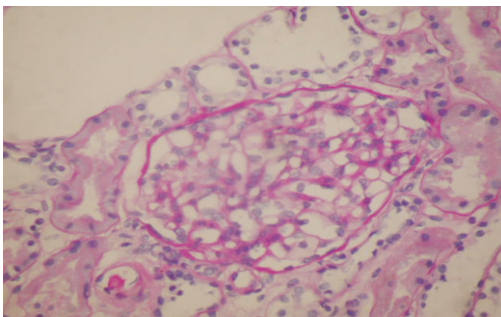


FIGURA 1. Coloración: H/E, Glomérulo con hialinización periférica con adherencia a la cápsula de Bowmann

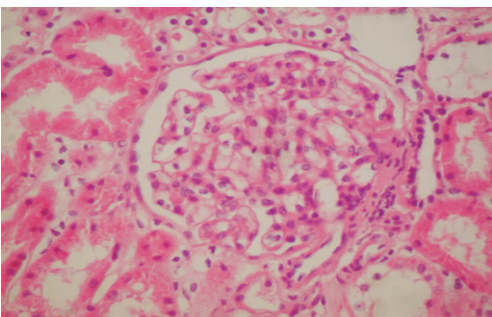


FIGURA 2: Coloración de Masson: Hialinosis periférica con tendencia a adherirse a la Cápsula de Bowmann.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stephan Troyanov, Catherine A. Wall, Judith A. Miller, James W. Scholey, and Daniel C. Cattran, for the Toronto Glomerulonephritis Registry Group. Focal and segmental Glomerulosclerosis: Definition and Relevance of a Partial Remission. *J Am Soc Nephrol* 16: 1061-1068, 2005.
2. Striker LJ, Olson JL, Striker GE. *The renal biopsy*. 3ra edición. Philadelphia: Saunders 1990: 117-164.
3. Gregory L. Braden, MD, Jeffrey G. Mulhern, MD, Michael H. O'Shea, MD, Shirin V. Nash, MD, Angelo A. Ucci, Jr, MD, and Michael J. Germain, MD. Changing Incidence of Glomerular Diseases in Adults. *American Journal of Kidney Diseases*, Vol 35, No 5 (May), 2000: pp 878-883.
4. Hurtado A, Escudero E, Stromquist C, Urcia J, Hurtado ME, et al. Distinct patterns of glomerular disease in Lima, Peru. *Clin Nephrol* 2000; 53:325-32.
5. Manuel Castillo, Julio Matsuoka, Carmen Asatoa, Julia Sumire, Jorge Rojas, Abdías Hurtado. Glomerulonefritis primarias: Frecuencia de presentación en el período 1996 y 2005, en Lima, Perú. *Rev. Soc. Per. Med. Inter.* 18(1) 2005.
6. Meyrier A. Mechanisms of disease: focal segmental glomerulosclerosis. *Nat Clin Pract Nephrol* (2005) 1:44-54.
7. Cameron JS, The enigma of focal segmental glomerulosclerosis. *Kidney Int, Suppl* 57, S119, 1996
8. D'Agati VD, Fogo AB, Bruijn JA, Jennette JC. Pathologic classification of focal segmental glomerulosclerosis: a working proposal. *Am J Kidney Dis* (2004) 43:368-382.
9. D'Agati VD. Podocyte injury in focal segmental glomerulosclerosis: Lessons from animal models (a play in five acts). *Kidney Int.* 2008; 73(4):399-406.
10. Coward R.J.M. et al, Nephrotic Plasma Alters Slit Diaphragm-Dependent Signaling and Translocates Nephrin, Podocin, and CD2 Associated Protein in Cultured Human Podocytes. *J Am Soc Nephrol* 16:629, 2005.
11. Richard J. Johnson, MD. *JOURNAL CLUB New Insights Into the Pathogenesis of Proteinuria*. *American Journal of Kidney Diseases*, Vol 36, No 1 (July), 2000: pp 214-219.

CORRESPONDENCIA

Alaciel Melissa Palacios Guillén
melipg28@yahoo.com