

BIBLIOTECA MEDICA NACIONAL
C. N. I. C. M.

Síndrome nefrótico idiopático con glomeruloesclerosis focal: evolución y pronóstico

Por los Dres.:

SANDALIO DURAN ALVAREZ,* JUAN AGUILAR VALDES,**
OSIRIS CUBERO MENENDEZ*** y AGUSTIN CHONG LOPEZ****

Durán Alvarez, S. y otros. *Síndrome nefrótico idiopático con glomeruloesclerosis focal: evolución y pronóstico.* Rev Cub Ped 51: 3, 1979.

Se estudian 36 muestras de tejido renal correspondientes a 20 pacientes con síndrome nefrótico, que presentan glomeruloesclerosis focal. De la correlación clínica de estos pacientes se obtienen los siguientes resultados: la lesión es más frecuente en los varones, la glomeruloesclerosis focal segmentaria es más frecuente que la glomeruloesclerosis focal global, y la edad de comienzo del síndrome nefrótico es más frecuente antes de los 4 años de edad. Se indica que los pacientes que presentan glomeruloesclerosis segmentaria no responden a los esteroides el 65% y los que presentan esclerosis glomerular focal y global responden a los esteroides. Los pacientes con esclerosis segmentaria pueden evolucionar hacia la insuficiencia renal en corto tiempo, otros con esta lesión y sin respuesta a los esteroides e inmunodepresores mantienen una función renal adecuada después de 5 años de evolución y otros con función renal conservada, muestran deterioro histico en biopsias evolutivas. La hematuria y la hipertensión arterial son signos que hacen sospechar este tipo de lesión en un niño con síndrome nefrótico idiopático. Se plantea además, que algunos pacientes que inicialmente presentan lesión mínima, en biopsias evolutivas les puede aparecer este tipo de lesión, bien en forma focal segmentaria o focal global.

INTRODUCCION

Rich en 1957¹ escribió sus observaciones en 20 niños con síndrome nefrótico idiopático que fallecieron entre varios meses y cinco años de evolución

del edema y la mitad de éstos murieron por infección. El describió una esclerosis progresiva de los glomérulos comenzando en la región yuxtamedular y sugirió que esta fuera la forma habitual de evolución de la nefrosis lipoidea.

Habib en 1961² y McGovern en 1964³ con el estudio de biopsias renales en pacientes con síndrome nefrótico idiopático, encontraron un grupo particular que estaba caracterizado por la presencia de glomeruloesclerosis focal y que los diferenciaba de otros con lesiones mínimas o lesiones glomerulares difusas.

* Profesor auxiliar de pediatría, Jefe de servicio de nefrología, Hospital "William Soler", San Francisco 10112, Habana 8, Cuba.

** Especialista de I grado en pediatría, servicio de nefrología, Hospital "William Soler".

*** Jefe del departamento de anatomía patológica, Hospital "William Soler".

**** Asistente de anatomía patológica, Hospital "William Soler".

En 1970, el Grupo Cooperativo Internacional de Estudios de las Enfermedades Renales en el Niño, publica una clasificación histica donde se incluye la glomeruloesclerosis focal como una variante histica del síndrome nefrótico primario del niño.¹

En la glomeruloesclerosis focal asociada al síndrome nefrótico, se han descrito dos formas histicas: la glomeruloesclerosis focal segmentaria, que es aquella lesión focal caracterizada por la hialinosis o esclerosis de un segmento de uno o varios glomérulos de la muestra anatómica, siendo normales o con moderada hiper celularidad mesangial el resto de los glomérulos; y la glomeruloesclerosis focal global que es la lesión en que el glomérulo afectado está totalmente hialinizado y los restantes son normales, planteándose que deben observarse del 15 al 20% por lo menos con esta característica para hacerse el diagnóstico. Tanto en una forma como en otra debe asociarse atrofia tubular y fibrosis intersticial, pudiendo observarse células espumosas.^{2,6}

Si estas dos formas histicas deben considerarse la misma entidad o son diferentes desde el punto de vista de respuesta al tratamiento, evolución y pronóstico y su relación con la lesión mínima, es un hecho que se ha planteado y discutido o analizado por diferentes autores.⁸⁻¹⁶

El mal pronóstico en algunos pacientes, su pobre respuesta a los esteroides e inmunodepresores y el hallazgo de esta lesión en pacientes con insuficiencia renal crónica, ha sido señalado,¹⁹⁻²¹ y constituye el 24% de las causas glomerulares de insuficiencia renal crónica en el niño²² y la lesión ha reaparecido en riñones trasplantados.²³

Al principio se pensó que los pacientes que presentaban glomeruloesclerosis focal tenían una enfermedad que evolucionaba rápidamente, la cual era, casi invariablemente, corticorresistente.^{4,11,24-26} Habib, sin embargo, encontró que el 25% de los pacientes estudiados eran sensibles a los esteroides.²⁴

Este análisis lo realizamos, para estudiar las características de la glomeruloesclerosis focal, especialmente la relación entre la forma segmentaria y la global y la relación de ambas con la lesión mínima, precisando sus características clínicas y de laboratorio, para ver si esto permite pensar en este tipo de lesión antes de practicarse la biopsia renal.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron 30 biopsias y 6 piezas necrópsicas de 20 pacientes que tenían el diagnóstico de glomeruloesclerosis focal, o que se estableció el mismo al practicarse biopsia durante este estudio, analizando el tipo de esclerosis que presentan, la celularidad mesangial, el daño túbulo-intersticial y la presencia o no de células espumosas, haciendo conteo de los glomérulos de la muestra y el número de los mismos afectados con esclerosis segmentaria o global. En las piezas necrópsicas se estudian 50 glomérulos siguiendo el mismo método.

De las historias clínicas de estos pacientes se analizan la edad de comienzo del edema y los signos clínicos hematuria e hipertensión arterial, así como la evolución de la función renal.

Se considera hematuria macroscópica la orina teñida de sangre y hematuria microscópica la orina clara que el conteo de Addis señala más de 1 000 hemáties por minuto.²⁷

La hipertensión fue considerada teniendo en cuenta la edad del paciente.²⁸

Se considera que existe deterioro de la función renal cuando la cifra de creatinina sérica es superior a 2 mg %.²²

Se clasifica como sensible a una droga, aquel síndrome nefrótico que desaparece con el tratamiento, o sólo persiste una proteinuria menor a 150 mg por metro cuadrado de superficie corporal y por día,²⁹ y resistente aquél que no desaparece con el tratamiento, experimentando o no moderada mejoría de su cuadro clínico, pero sin desaparición de la proteinuria.

Se considera al síndrome nefrótico con recaídas esporádicas cuando responde al tratamiento esteroideo y recae pasados seis meses y con recaídas frecuentes al que recae antes de los seis meses.

RESULTADOS

Nuestros 20 pacientes presentaron sus primeros síntomas entre 1 y 13 7/12 años, como podemos ver en el gráfico 1 y en el 70% de los pacientes el síndrome nefrótico apareció antes de los 4 años de edad.

El 60% de los pacientes pertenecen al sexo masculino y el 40% al femenino.

El 50% de los pacientes presentó hematuria microscópica y el 5% macroscópica al iniciarse el síndrome nefrótico y la hipertensión se demostró en el 50% de los casos en algún momento de su evolución. El 55% presentó resistencia a los esteroides y uno de estos pacientes después de recibir ciclofosfamida, ha respondido a los esteroides en posteriores recaídas. El 45% respondió a los esteroides, pero de estos 9 pacientes, 6 presentaron recaídas frecuentes y 3 han respondido siempre a los esteroides con recaídas esporádicas.

De los 11 pacientes resistentes a los esteroides, 5 han respondido a la ciclofosfamida, 4 no respondieron, falle-

ciendo 3 de ellos por insuficiencia renal crónica y 1 tiene una función renal conservada después de 5 y 1/2 años de evolución y 2 fallecieron sin llegar a administrársele ciclofosfamida, 1 por tromboembolismo y otro por insuficiencia renal crónica (cuadro I).

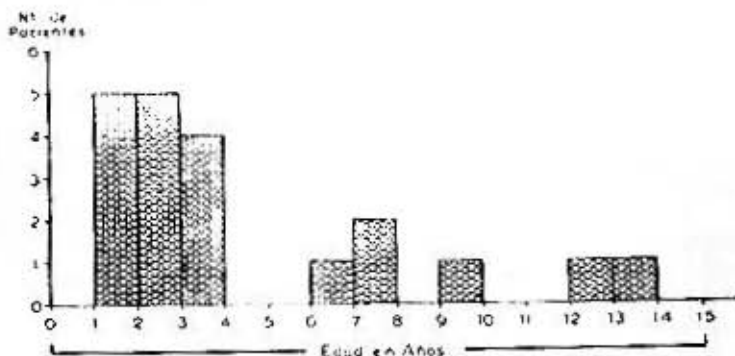
El tiempo de evolución de estos pacientes como podemos ver en el gráfico 2, oscila entre 11 meses y 13 8/12 meses; se observa que en los pacientes con insuficiencia renal, ésta se presentó a los 3 años, 17 meses, 7 2/12 años y 1 año de evolución respectivamente, y de estos pacientes, uno sólo presentó el síndrome nefrótico antes de los 3 años (2 8/12 años) y en los demás apareció a los 13 7/12 años, 6 años y 12 3/12 años, respectivamente.

Al analizar la histología de nuestros pacientes observamos que en 3 de ellos el diagnóstico se estableció en el estudio necrópsico, en dos de ellos por no haberse practicado biopsia renal y en el otro se habían realizado dos biopsias anteriores sin haberse encontrado la glomeruloesclerosis focal.

En otro paciente, que se obtuvo una muestra pequeña en la primera biopsia, no se demostró la glomeruloesclerosis focal y en una segunda realizada un mes después apareció la lesión; en otro paciente con una biopsia de 43 glomérulos

Gráfico 1

EDAD DE COMIENZO DEL IDEMA EN 20 PACIENTES CON SÍNDROME NEFRÓTICO Y GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL



CUADRO I

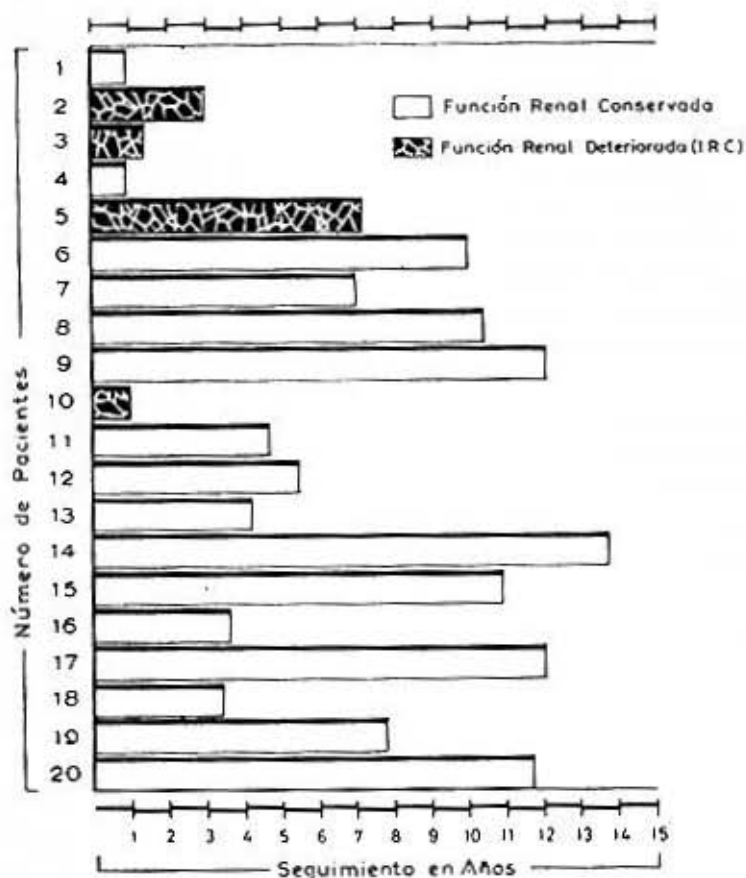
CUADRO CLINICO Y RESPUESTA TERAPEUTICA EN 20 PACIENTES CON GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL

Paciente	No. HC	Edad al comienzo del edema	Sexo	Hematuria		Hipertensión	Respuesta a esteroides	Respuesta a ciclofosfamida	Función renal	
				Macro	Micro				Conservada	Deteriorada
1	118941	1 1/12 A	F		+	-	R	-	+	
2	61357	2 8/12 A	M		+	+	R	R		+
3	159680	13 7/12 A	M		+	+	R	-		+
4	217750	7 5/12 A	F			+	S		+	
5	127433	5 A	F		+	+	R	R		+
6	341564	3 A	M			-	S	S	+	
7	227913	2 A	M			+	R	S	+	
8	179177	3 A	M			+	S	S	+	
9	125693	3 A	M		+	+	S	S	+	
10	234739	12 3/12 A	M		+	+	R	R		+
11	236426	9 6/12 A	M	+		+	S	S	+	
12	237097	7 9/12 A	F		+	-	R	R	+	
13	239532	2 10/12 A	M			-	S	S	+	
14	354325	1 11/12 A	F		+	+	S	S	+	
15	253871	1 5/12 A	F			-	S	-	+	
16	255176	2 10/12 A	F			-	R*	S	+	
17	202540	3 A	M		+	-	R	S	+	
18	258877	1 3/12 A	F			-	R	S	+	
19	216874	2 A	M		+	-	S	-	+	
20	284769	1 A	M	?	?	+	R	S	+	

* Este paciente después de recibir ciclofosfamida ha respondido a los esteroides en las siguientes recaídas.

Gráfico 2

TIEMPO DE EVOLUCION DE 20 PACIENTES CON SINDROME NEFROTICO Y GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL



no se encontraron alteraciones, pero al repetir la biopsia a los 3 años y 8 meses se encontró el 30% de los glomérulos de la muestra con glomeruloesclerosis global y atrofia túbulo-intersticial. En otro paciente que en la primera biopsia con número suficiente de glomérulos no se encontraron alteraciones, al observar mala respuesta a los esteroides, se repitió ésta 8 meses después, apareciendo alteraciones túbulo-intersticiales y glomérulos ópticamente normales, y en la tercera biopsia, 8 meses después de la segunda apareció la lesión.

En 13 pacientes se demostró glomeruloesclerosis focal segmentaria en uno

o más de los glomérulos afectados y en 3 pacientes se encontraron alteraciones globales en todos los glomérulos lesionados.

Los 4 pacientes que mostraron deterioro de la función renal e insuficiencia renal terminal presentaban glomeruloesclerosis focal segmentaria y los 4 resistentes a la ciclofosfamida también presentaban este tipo de lesión.

En un paciente que demostramos la esclerosis glomerular segmentaria, al repetirse la biopsia un año después no se pudo demostrar esta lesión, aunque debe señalarse que la muestra obtenida

permitió el estudio de 8 glomérulos solamente. En dos pacientes aunque la función renal está conservada, consideramos que la biopsia muestra deterioro hístico, al repetirse 2 años y 9 meses después (paciente No. 9) y transcurridos 13 meses (paciente No. 20), respectivamente.

Los 3 pacientes que sólo mostraban en sus biopsias glomérulos con esclerosis global, respondieron a los esteroides y dos de ellos han recibido ciclofosfamida por presentar recaídas frecuentes. En un paciente se demostró hematuria e hipertensión y en los otros dos no se demostraron estas alteraciones.

Los dos pacientes con glomeruloesclerosis focal segmentaria que han respondido a los esteroides, en uno (paciente No. 8) no se ha demostrado hematuria ni hipertensión y el otro (paciente No. 19) presentó hematuria microscópica.

En resumen, en los pacientes con glomeruloesclerosis focal segmentaria, se encontró hematuria en 10 de 17 (59%) y en uno no se puede negar, aunque no hemos demostrado sangre en la orina, por llegar a nosotros después de 10 años de evolución del síndrome nefrótico. En estos pacientes la hipertensión se demostró en algún momento de su evolución en 9 de 17 (53%) y 11 de 17 mostraron corticorresistencia (65%).

En los pacientes con glomeruloesclerosis focal global se demostró hematuria en 1 de 3 (33%) y corticorresistencia en ninguno de los tres.

En un solo paciente (5%) hemos demostrado células espumosas escasas (cuadro II).

COMENTARIOS

La edad del paciente al comienzo del síndrome nefrótico con glomeruloesclerosis focal oscila entre 1 y 15 años en la serie de Nash⁷ y una distribución por edad similar es la señalada por White,²⁶ por Obling²⁹ y por Mota y Gordillo.³⁰

edad que coincide con nuestros hallazgos.

De nuestros pacientes el 60% son varones, hecho señalado por Habib²⁴ y Hyman y Burkholder¹⁴ y mientras Jenis²⁰ encontró un franco predominio del sexo masculino y Nash⁷ no encuentra diferencias significativas, White²⁶ señala predominio en las hembras y también se ha demostrado que al comparar el sexo de los pacientes, la glomeruloesclerosis focal tiene un porcentaje mayor en el sexo femenino.²¹ Grishman y Churg³² que estudian pacientes adultos e incluyen uno que su cuadro clínico comenzó en edad pediátrica, encuentran un franco predominio del sexo masculino. Aunque en algunas series se han señalado mayor número de pacientes del sexo femenino, se ha señalado insistentemente el predominio en los varones.¹⁴

La hematuria se demostró en el 55% de los pacientes y la hipertensión en el 50% de los mismos, y estos dos signos en el mismo paciente en el 30% de los casos. Este hecho ha sido señalado por Habib,⁶ señalando un pobre pronóstico en los pacientes con hematuria persistente.^{24,34}

La resistencia a los esteroides en el 55% de nuestros pacientes y de los pacientes corticosensibles en el 66% que evolucionan con recaídas frecuentes, es un hecho que ha sido señalado^{6,31} y se ha observado que de estos pacientes, los corticorresistentes en un gran porcentaje (44%) no responden a la ciclofosfamida y en éstos que no respondieron a ningún tratamiento el 75% falleció por insuficiencia renal y el 25% mantiene función renal conservada después de 5 años de evolución; el síndrome nefrótico se mantiene y el edema fue controlado con tratamiento diurético. Dos de los pacientes corticorresistentes fallecieron sin recibir tratamiento inmunodepresor.

Aunque la función renal está conservada en los pacientes que viven, y su estado general es bueno, se comprueba deterioro hístico en algunos pacientes

CUADRO II
HISTOLOGIA Y SU EVOLUCION EN 20 PACIENTES CON GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL

Paciente	Biopsia o necropsia	Fecha	Glomérulos estudiados	Normales	Proliferación mesangial	Esclerosis segmentaria	Esclerosis global	Atrofia tubulointersticial	Crecido glomerular
1	66A-157	14- 5-66	50	38	+	10	2	+	0
2	68A-237	19- 1-68	50	27	0	12	11	++	0
3	68B-467	2- 2-68	17	13	+	3	1	++	0
	70A-009	4- 1-70	50	9	+	15	26	+++	0
4	70B-116	13- 3-70	15	15	0	0	0	0	0
	70B-490	5-10-70	10	10	0	0	0	0	0
	70A-443	22-11-70	50	38	0	8	4	++	0
5	70B-369	7- 8-70	2	2	0	0	0	0	0
	72B-561	12- 9-72	19	11	0	2	6	+	0
	73A-188	26- 7-73	50	4	0	3	43	+++	0
6	71B-731	9-11-71	23	18	0	2	6	+	0
7	72B-352	3- 6-72	5	3	+	2	0	+	0
	75B-532	27-11-75	10	6	+	2	2	+	0
8	72B-590	22- 9-72	25	20	0	2	3	+	0
	75B-306	4- 9-75	8	8	0	0	0	+	0
9	73B-557	21- 8-73	13	12	+	1	0	+	0
	76B-299	4-5-76	10	5	+	1	4	+++	0
10	73B-638	20- 9-73	16	15	+	1	0	++	0
	74A-350	16-11-74	50	5	+	10	35	+++	0
11	73B-909	25-12-73	12	10	+	2	0	+	0
	75B-562	3-12-75	11	8	+	2	1	+	0
12	73B-917	28-12-75	30	28	++	2	0	++	0
	75B-562	9-12-75	11	9	++	2	0	++	0
13	74B-102	12- 2-74	43	43	0	0	0	0	0
	77B-186	27-10-77	10	7	0	0	3	++	0
14	74B-564	23- 7-74	35	26	+	0	9	+	0
15	74B-1013	28-11-74	34	29	0	0	5	+	0
16	74B-1030	10-12-74	43	43	0	0	0	0	0
	75B-258	3- 7-75	26	26	0	0	0	+	0
	76B-193	26- 3-76	25	23	0	2	0	+	0
17	75B-099	19- 2-74	66	40	0	1	25	+	0
18	75B-145	8- 4-75	5	2	+	3	0	+	0
	75B-361	2-10-75	3	2	+	1	0	+	0
19	75B-243	11- 6-75	35	32	0	3	0	+	0
20	76B-766	28- 9-76	16	10	+	2	4	++	+
	77B-188	27-10-77	12	5	+	1	6	+++	0

Legenda: 0 = Ausente; + = Ligera; ++ = Moderada; +++ = Grava.

y esto nos hace plantear mal pronóstico e insuficiencia renal en plazo más bien corto que largo, aunque estos pacientes lleven más de 11 años de evolución.

En 17 de nuestros pacientes (85%) se encontraron lesiones de glomeruloesclerosis focal segmentaria y en 3 (15%) de glomeruloesclerosis focal global solamente. En los pacientes con esclerosis glomerular segmentaria, si la muestra de biopsia es adecuada, casi siempre hemos hallado glomerulos totalmente esclerosados, y en los riñones terminales siempre se pudo demostrar glomerulos con esclerosis segmentaria.

Los 3 pacientes con esclerosis global respondieron a los esteroides y 2 de ellos recibieron ciclofosfamida por presentar recaídas frecuentes y evolucionan con recaídas muy esporádicas.

Consideramos que la glomeruloesclerosis focal global y la glomeruloesclerosis focal segmentaria son dos formas históricas de la misma entidad, pero la

segmentaria tiene más mala evolución y es más frecuente. Esto es lo planteado por algunos autores,^{4,24} aunque otros⁷ consideran que la glomeruloesclerosis focal global tiene una forma de evolución similar a la lesión mínima.

Esta última conclusión es lo planteado por Nash⁷ que incluye en su serie pacientes con glomerulos totalmente esclerosados en menos del 15% de la muestra histica, que nosotros hemos descartado en esta serie aunque en otras oportunidades los habíamos incluido,^{31,35} por ser el criterio aquí utilizado el planteado por Habib al describir este tipo de lesión.^{5,6}

CONCLUSIONES

1. La glomeruloesclerosis focal asociada con el síndrome nefrótico idiopático es más frecuente en el sexo masculino.
2. La forma segmentaria es más frecuente que la global.

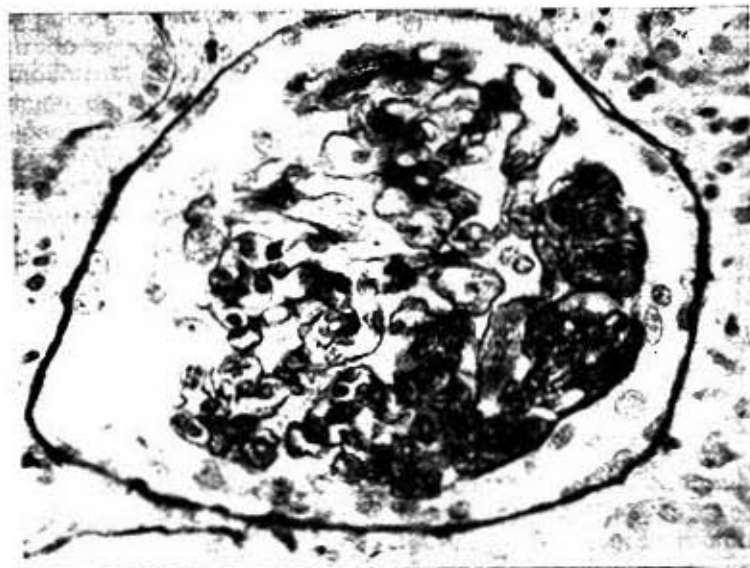


Figura 1. Glomérulo que muestra esclerosis segmentaria. Imagen típica de la glomeruloesclerosis focal segmentaria.



Figura 2. Vista a menor aumento donde predominan los glomérulos globalmente esclerosados en una glomeruloesclerosis focal global.

3. Los pacientes con glomeruloesclerosis focal segmentaria presentan corticorresistencia el 65%.
4. Los que presentan glomeruloesclerosis focal global responden a los esteroides, aunque pueden tener recaídas frecuentes.
5. La presencia de hematuria e hipertensión, aisladas o ambas en un paciente con síndrome nefrótico idiopático hacen sospechar este tipo de lesión.
6. Los pacientes con glomeruloesclerosis focal segmentaria pueden evolucionar a la insuficiencia renal en un período corto.
7. Algunos pacientes pueden mostrar resistencia a los esteroides e inmunodepresores, sin que se demuestre deterioro rápido de la función renal.
8. En algunos pacientes con función renal conservada, puede demostrarse deterioro histico evolutivamente.
9. Estas dos variantes histicas parecen corresponder a una misma entidad, pero la forma segmentaria tiene peor evolución que la global.
10. Algunos pacientes que son clasificados inicialmente como lesión mínima, en biopsias evolutivas puede aparecer la glomeruloesclerosis focal segmentaria o global.

SUMMARY

Durán Alvarez, S. et al. *Idiopathic nephrotic syndrome with focal glomerulosclerosis. Its course and prognosis.* Rev Cub Ped 51: 3, 1979.

Thirty six samples of renal tissue from 20 patients with a nephrotic syndrome involving a focal glomerulosclerosis were studied. From the clinical correlations of these patients the following results may be pointed out: the lesion is more frequent among males; segmental focal glomerulosclerosis is more frequent than global focal glomerulosclerosis; and the nephrotic syndrome most frequently appears before 4 years old. Unlike patients with focal glomerulosclerosis and global glomerulosclerosis, 65% of patients with segmental glomerulosclerosis did not respond to steroids. Patients with segmental sclerosis may evolve to a renal failure in a short time; other patients with segmental sclerosis who do not respond to steroids or immunodepressive agents show an adequate renal function after 5 years of evolution and other patients with a preserved renal function show a tissular impairment according to evolutive biopsies. Both hematuria and

high blood pressure are signs which lead to the suspicion of this form of lesion in a child with an idiopathic nephrotic syndrome. Some patients who initially have minimal lesions may show segmental focal glomerulosclerosis or global focal glomerulosclerosis according to evolutive biopsies.

RÉSUMÉ

Durán Alvarez, S. et al. *Syndrome néphrotique idiopathique avec glomérulosclérose focale: évolution et pronostic.* Rev Cub Ped 51: 3, 1979.

Le travail porte sur l'étude de 36 échantillons de tissu rénal correspondant à 20 patients ayant syndrome néphrotique, lesquels présentent glomérulosclérose focale. Les résultats obtenus à partir de la corrélation clinique de ces patients sont les suivants: les mâles sont plus fréquemment touchés par cette lésion, la glomérulosclérose focale segmentaire est plus fréquente que la glomérulosclérose focale globale et le syndrome néphrotique débute plus fréquemment avant l'âge de 4 ans. Parmi les patients présentant glomérulosclérose segmentaire, 65% ne répondent pas aux stéroïdes, et ceux qui présentent glomérulosclérose focale et globale répondent aux stéroïdes. Les patients ayant sclérose segmentaire peuvent évoluer vers l'insuffisance rénale dans un bref délai; d'autres avec cette lésion et sans réponse aux stéroïdes et immunodépresseurs, maintiennent une fonction rénale adéquate après 5 ans d'évolution; et d'autres avec fonction rénale maintenue, montrent une détérioration tissulaire dans des biopsies évolutives. L'hématurie et l'hypertension artérielle, sont des signes qui font suspecter ce type de lésion chez un enfant ayant syndrome néphrotique idiopathique. En plus, on signale que sur des biopsies évolutives de certains patients qui présentent au départ une lésion minimale, il peut y apparaître ce type de lésion, soit sous forme focale segmentaire ou sous forme focale globale.

РЕЗЮМЕ

Дуран Альварез, С. и др. *Идиопатический нефротический синдром с фокальным гломерулосклерозом: развитие и прогноз.* Rev Cub Ped 51: 3, 1979.

Проводится исследование почечной ткани, взятой у 20 пациентов, которые страдали нефротическим синдромом и представляли фокальный гломерулосклероз. Из клинического соотношения этих пациентов получаются следующие результаты: поражения имеют место с наибольшей частотой у мальчиков, фокальный сегментный гломерулосклероз встречается чаще, чем общий фокальный гломерулосклероз и возраст появления нефротического синдрома имеет место с наибольшей частотой до 4-летнего возраста. Указывается, что 65% пациентов, которые представили сегментный гломерулосклероз не отвечают на стероид и больные, которые представляют гломерулярный склероз фокальный и общий, да, отвечают на стероиды. Пациенты с сегментным склерозом могут эволюционировать к почечному влиянию в короткий срок, другие же пациенты с этим же поражением и без ответа на стероиды и иммунодепрессоры сохраняют соответствующую почечную функцию — после 5-летней эволюции, а другие с сохранённой почечной функцией показывают гистическое разложение в эволюционных биопсиях. Гематурия и артериальная гипертензия представляют собой признаки которые вызывают подозрения на этот тип поражения у ребёнка с идиопатическим нефротическим синдромом. Кроме того подчёркивается, что некоторые пациенты, которые по первоначально представляют минимальное поражение, в эволюционных биопсиях могут иметь этот тип поражения будь то в фокальной сегментной форме или в общей фокальной.

BIBLIOGRAFIA

1. Rich, A. R. A hitherto undescribed vulnerability of the juxtamedullary glomeruli in the lipid nephrosis. *Bull Johns Hopkins Hosp* 100: 173, 1957.
2. Habib, R. et al. Clinical, microscopic and electron microscopic data in the nephrotic syndrome of unknown origin: Ciba Foundation symposium on Renal Biopsy, pág. 70. Churchill, London, 1961.
3. McGovern, V. J. Persistent nephrotic syndrome. A renal biopsy study. *Aust Ann Med* 13: 306, 1964.
4. Churg, J. et al. Pathology of the nephrotic syndrome in children. *Lancet* 1: 1299, 1970.
5. Habib, R. Le syndrome nephrotique primitif de l'enfant. *Le Presse Med* 79: 1733, 1971.
6. Habib, R.; Gubler, M. C. Focal glomerular sclerosis, associated with idiopathic nephrotic syndrome. En: "PEDIATRIC NEPHROLOGY", pág. 499. The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1975.
7. Nash, M. A. et al. The significance of focal sclerotic lesions of glomeruli in children. *J Pediat* 88: 806, 1976.
8. Schwartz, M. W. et al. Clinical and pathological correlates in recurrently childhood nephrosis. *Am J Dis Child* 120: 121, 1970.
9. Glasgow, E. F. et al. Not so minimal. *Nephron* 8: 403, 1971.
10. Barnett, H. L. A report of the international study of kidney disease in children. *Clin Res* 21: 737, 1973.
11. Kashagarian, M. et al. Lipoid nephrosis and focal sclerosis distinct entities or spectrum of disease. *Nephron* 13: 105, 1974.
12. Siegel, N. J. et al. Minimal change and focal sclerotic lesions of glomeruli in lipid nephrosis. *Nephron* 13: 125, 1974.
13. Barnett, H. L. et al. Classification of glomerular disease in children. *Pediat Ann* 32: 22, 1974.
14. Hyman, L. R.; Burkholder, P. M. Focal sclerosing glomerulonephropathy with hyalinosis. A clinical and pathological analysis of the disease in children. *J Pediat* 84: 217, 1974.
15. Bohle, A. et al. Minimal change lesion with nephrotic syndrome and focal glomerular sclerosis. *Clin Nephrol* 52: 1974.
16. Harddwicke, J. et al. Molecular size of IgG in patients with focal glomerulosclerosis. *Clin Nephrol* 6: 290, 1976.
17. Barnett, H. L. The idiopathic nephrotic syndrome of childhood: Data of the international study. *Journée de Nephrologie de L'enfant. Hospital Sainte-Justine, Montreal*, 29 octubre, 1976.
18. Kohaut, E. C. et al. The significance of focal glomerular sclerosis in children who have nephrotic syndrome. *Clin Pathol* 66: 343, 1976.
19. Editorial (Sin firma): Focal glomerulosclerosis. *Lancet* 2: 367, 1972.
20. Jenis, E. H. et al. Focal segmental glomerulosclerosis. *Am J Med* 57: 695, 1974.
21. Chan, J. C. M. End-stage kidney failure in children. *Clin Pediat* 15: 991, 1976.
22. Habib, R. et al. Chronic renal failure in children. *Nephron* 11: 209, 1973.
23. Hoyer, J. R. et al. Recurrence of idiopathic nephrotic syndrome after renal transplantation. *Lancet* 2: 343, 1972.
24. Habib, R. Focal glomerular sclerosis. *Kidney Inter* 4: 355, 1973.
25. Hayslett, J. P. et al. Progression of lipoid nephrosis to renal insufficiency. *New Engl J Med* 23: 181, 1969.
26. White, R. H. R. et al. Clinicopathologic study of nephrotic syndrome in childhood. *Lancet* 1: 1353, 1970.
27. Grupo Nacional de Pediatría: Glomerulonefritis difusa aguda. En: *Normas de Pediatría*, Pág. 539. Editorial Científico-Técnica, La Habana, 1975.
28. Durán, S. y otros. Glomerulonefritis difusa aguda. *Rev Cub Ped* 47: 57, 1975.
29. Rapaport, A. A practical approach to proteinuria. *Modern Med* 31: 898, 1976.
30. Mota, F.; Gordillo, G. Síndrome nefrótico con hialinización glomerular segmentaria en niños. *Bol Med Hosp Inf (Méx)* 26: 13, 1971.
31. Durán, S. y otros. Histología del síndrome nefrótico y su respuesta a los esteroides y ciclofosfamida. Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Nefrología, Ciudad de La Habana, Abril 24-1977.
32. Grishman, E.; Churg, J. Focal glomerular sclerosis in nephrotic patients: An electron microscopic study of glomerular podocytes. *Kidney Int* 7: 111, 1975.
33. Habib, R.; Gubler, M. C. Focal sclerosing glomerulonephritis. En: *Glomerulonephritis*, pag. 263. John Wiley & Sons, New York, 1973.
34. Habib, R.; Gubler, M. C. Les lésions glomerulaires focales des syndromes nephrotiques de l'enfant. *Nephron* 8: 382, 1971.
35. Durán, S. y otros. Síndrome nefrótico: correlación entre histología y respuesta a los esteroides. *Rev Cub Ped* 48: 533, 1976.

Recibido: diciembre 5, 1978.

Aprobado: marzo 4, 1979.