

NEFROSIS CONGENITA CON LESIONES MINIMAS. PRESENTACION DE 2 CASOS

HOSPITAL PEDIATRICO NORTE DOCENTE "DR. JUAN DE LA CRUZ MARTINEZ
MACEIRA" DE SANTIAGO DE CUBA

Dr. Hugo Torres Aldrich*, Dr. Eduardo Arias Fonseca**, Dr. Rafael Llauredó Loaces***, Dr. Rafael
Legrá Rodríguez*** y Dra. Raisa Torres Rodríguez****

Torres Aldrich, H. et al.: *Nefrosis congénita con lesiones mínimas. Presentación de 2 casos.*

Se presentan 2 pacientes de 1 1/2 y 2 meses de edad respectivamente, con nefrosis congénita. Se aprecian manifestaciones clinico-humorales de un síndrome nefrótico. Los estudios biopsicos mostraron un patrón anatomopatológico de lesiones mínimas. Se revisa la literatura nacional e internacional al respecto, que aporta elementos comparativos con los 2 casos estudiados.

INTRODUCCION

El síndrome nefrótico no constituye una enfermedad *sui generis*; es un complejo clínico, bioquímico y anatomopatológico causado por múltiples enfermedades.^{1,2}

El término nefrosis no se utilizó hasta que Muller,³ en 1905, designó con él unos trastornos no inflamatorios asociados a edemas y proteinuria. Dentro de este grupo incluyó la nefrosis lipoidea. Este vocablo ha sido sustituido por el que se ha considerado más preciso de enfermedad glomerular por lesiones mínimas, que afecta preferentemente a los niños mayores de un año, y que es generalmente corticosenible.¹⁻⁹

Ningún signo aislado resulta patognomónico de los tipos individuales del síndrome nefrótico, y sólo mediante biopsia tendremos un diagnóstico definitivo.¹⁻⁵

La clasificación en Pediatría, basada en la edad de comienzo de los síntomas, considera al síndrome nefrótico del niño mayor, que es la variedad más frecuente, y el grupo por debajo del año, donde se agrupan los síndromes nefróticos congénitos corticorresistentes y de muy mal pronóstico.^{5, 10, 11}

PRESENTACION DE LOS CASOS

Paciente No. 1

Se trata de la niña A.C.D. HC 321060, de mes y medio de nacida y de la raza negra, que ingresa en nuestro servicio el día 3 de agosto de 1983, procedente de Palma Soriano, con el diagnóstico presuntivo de obstrucción intestinal alta.

* Especialista de II Grado en Pediatría. Jefe de los Servicios de Cardiología. Profesor Titular.

** Especialista de I Grado en Pediatría. Jefe de los Servicios de Nefrología.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Servicio Cardiorrenal.

**** Especialista de I Grado en Pediatría. Servicio de Miscelánea.

Antecedentes prenatales: madre con 6 gestaciones: 2 abortos provocados, 3 espontáneos y 1 parto; grupo sanguíneo, B; factor Rh positivo; serología, no reactiva; tiempo de gestación, 37 semanas. En los natales: parto eutócico; peso al nacer 2 551 g; talla, 48 cm; circulación cefálica, 32 cm.

Examen físico: llama la atención la distensión abdominal, toma del estado general y vómitos biliosos. Se interviene quirúrgicamente y se comprueba una atresia duodenal. El curso posoperatorio es satisfactorio hasta el 17 de agosto de 1983, cuando aparecen progresivamente edemas (tipo anasarca) y distensión abdominal; la maniobra de Tarral resulta positiva.

Exámenes complementarios: arrojaron los siguientes resultados: *hemograma:* hemoglobina, 19,8 g %; hematócrito, 61 vol %; leucocitos, 13 500/mm³; segmentados, 63 %; linfocitos, 37 %; glicemia, 117 mg %; eritrosedimentación, 65 mm; colesterol, 325 mg %; bicarbonato, 18 mEq/L; urea, 40 mg %. *Ionograma:* sodio, 112 mEq/L; potasio, 5 mEq/L; cloro, 84,5 mEq/L. *Orina:* densidad, 1 014; color turbio; albúmina, 4 g/L; cilindros hialinos y granulosos. *Seroproteínas:* proteínas totales, 4,6 g %; albúmina, 2,6 g %; globulinas, 2 g %.

Exámenes complementarios realizados posteriormente a su ingreso. *Hemograma:* hemoglobina, 7,1 g %; hematíes, 2 670 000/mm³; leucocitos, 16 000/mm³, polimorfos, 67 %; linfocitos, 33 %, colesterol, 500 mg %; urea, 56 mg %. *Orina:* albúmina, 6 g/L, cilindros hialinos y granulosos. *Seroalbúmina:* proteínas totales, 4 g %; albúmina, 1,7 g %; globulinas, 2,3 g %.

Evolución: a pesar del tratamiento impuesto la paciente evoluciona desfavorablemente y fallece en un cuadro de anasarca y bronconeumonía grave.

Informe de necropsia: 1. Atresia duodenal, estado posoperatorio reciente de laparotomía con sutura, epiploplastia duodenal y gastroyeyunal lateral. 2. Síndrome nefrótico congénito con riñones ópticamente normales (figura 1). 3. Dilatación cardíaca global. 4. Bronconeumonía y edema pulmonar bilateral. 5. Edema cerebral ligero.



Figura 1. Fotografía de biopsia renal del paciente No. 1. Se aprecian glomerulos ópticamente normales.

Paciente No. 2

Lactante de 2 meses de edad, F.C.L., HC 325956, sexo masculino, de la raza negra, que ingresa en nuestro servicio el día 3 de abril de 1984, procedente de Guantánamo con un síndrome hidrófgeno generalizado (figura 2).

Antecedentes prenatales: hijo de madre de 21 años de edad, mestiza, parto por cesárea a las 32 semanas de edad gestacional, con un peso al nacer de 1 700 g, talla, 45 cm; circunferencia cefálica 31cm. En su anamnesis se recoge edemas generalizados a los 15 días de nacido y síndrome febril.

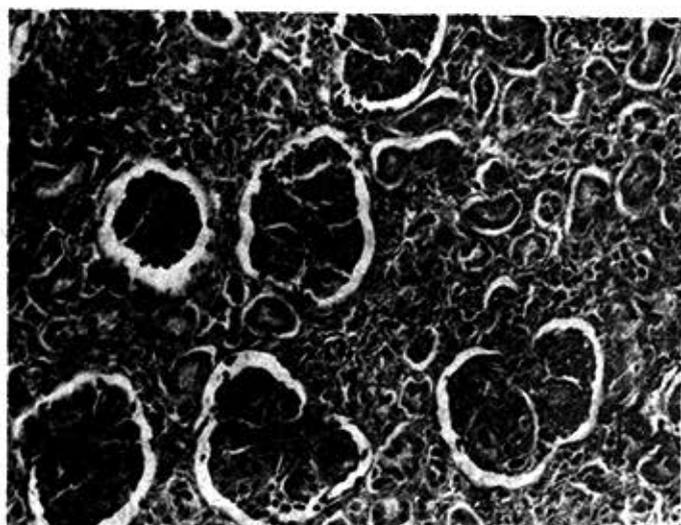


Figura 2. Fotografía de biopsia renal del paciente No. 2. Glomérulos sin lesiones demostrables.

Las características clínicas al llegar a nuestro servicio son como siguen:

Examen físico: llaman la atención los edemas tipo anasarca con relativo buen estado general, la maniobra de Tarral es positiva, existe gran distensión abdominal, circulación colateral, miembros inferiores en flexión; fontanelas y suturas ensanchadas y algo distendidas. El resto del examen físico es negativo, su apetito se conserva, no hay trastornos digestivos ni foco de sepsis. A partir de las 2 semanas ceden los edemas con tratamiento diurético por vía oral (furosemida); se le realiza biopsia renal percutánea con el trocar de Menghini, además de otras investigaciones complementarias.

Investigaciones complementarias: proteinuria en orinas de 24 horas, 6 g/L; proteínas plasmáticas totales, 3 g %; serina, 2 g %; lípidos totales, 1 780 mg %; triglicéridos, 960 mg %; eritrosedimentación, 100 mm; urea, 15 mg %; creatinina, 0,7 mg %; hemoglobina, 10,5 g %; leucograma normal; coagulograma normal; urograma: riñones de tamaño normal, doble sistema piolocalicial, vejiga de aspecto normal; ultrasonido: riñón izquierdo: 57 x 32 mm; riñón derecho: 51 x 36 mm, ambos con poca delimitación corticomedular; serología negativa; biopsia renal. Aspecto histológico por microscopio de luz: glomérulos normales (figura 3).



Figura 3. Fotografía del caso No. 2. Obsérvese edema generalizado, distensión abdominal y circulación colateral por la ascitis.

Una vez recibido el resultado de la biopsia renal, se impone tratamiento esteroideo y se le da el alta sin edemas y con una albuminuria de 1 g/L en orinas de 24 horas, para su seguimiento en la consulta de Nefrología.

COMENTARIOS

La denominación de nefrosis congénita se reserva para aquellos casos en que existen signos clínicos y humorales del síndrome nefrótico al nacer o que aparecen en los primeros días después del nacimiento.^{1,3}

Su pronóstico es grave y por lo general la enfermedad resulta mortal,^{10,11} aunque de nuestros casos sólo falleció 1, por causas atribuibles en parte a su malformación congénita.

*Oliver*¹² fue el primero que la denominó enfermedad fibroquística del riñón. Su tipo anatómico así como sus causas son variables, lo que en parte pauta el pronóstico de estos pacientes.^{1,10,11}

*Jacob*⁸ describe además de la forma microquística, la esclerosis mesangial difusa, que evoluciona con azotemia y muerte antes de los 3 años; el tipo III con esclerosis focal o alteraciones epiteliales semejantes al patrón del niño mayor con lesiones mínimas y buen pronóstico. En los 2 pacientes presentados por nosotros no se detectaron alteraciones glomerulares en el estudio histológico realizado por microscopio de luz.

En 1958, *Barnet*¹³ halló el 1 % del tipo congénito en 428 nefróticos descritos. De *Armas Curbelo*¹⁴ presentó en 1965 un caso de síndrome nefrótico en una niña de 17 meses por trombosis de la vena renal. *Feinerman*,¹⁵ en 1957 y *Fetterman*,¹⁶ en 1963, informaron ambos 1 caso de nefrosis congénita por trombosis de la vena renal. En 1976, *Sandalio Durán*¹⁷ de un total de 121 casos de nefrosis con estudio clínico histológico señala el hallazgo de 1 caso de nefrosis congénita. *Beale*¹⁸ informó en 1979 2 casos de nefrosis congénita tipo esclerosis difusa, que se manifestaba como síndrome nefrótico con insuficiencia renal progresiva y muerte.

Se señala que más del 95 % de los síndromes nefróticos son primarios, incluyendo el congénito.⁵ En nuestros 2 pacientes no se encontraron antecedentes maternos que hicieran pensar en un síndrome nefrótico secundario.

Varios autores^{3,5} refieren que existen factores hereditarios en esta entidad, que se transmiten por un rasgo recesivo autosómico, con su expresión más característica en el tipo finés. *Huttunen*¹⁹ dio a conocer una mortalidad del 31 % en una serie de 75 casos de nefrosis congénita del tipo finés.

En nuestros casos no se recogieron antecedentes familiares, lo que coincide con lo planteado por *Royer*¹¹ en relación con la importancia relativa de dichos antecedentes.

Uno de nuestros 2 pacientes fue producto de un parto de 32 semanas de gestación. En la literatura se señala que la prematuridad resulta frecuente (20 % de los casos) en pacientes con esta afección.^{11,19,20}

Algunos autores indican que la muerte se debe a malnutrición grave, infección y diarreas, más que a la insuficiencia renal; en ocasiones la dificultad respiratoria es la causa de defunción, aun antes de diagnosticada la enfermedad.^{5,14,19}

En nuestros fallecidos se pueden señalar como factores coadyuvantes de su enfermedad de base, la sepsis pulmonar y una malformación congénita.

Aula²¹ demuestra en su trabajo la posibilidad de efectuar el diagnóstico prenatal, por medio del estudio de los niveles séricos de alfaproteína en la madre y en el líquido cefalorraquídeo.

SUMMARY

Torres Aldrich, H. et al.: *Congenital nephrosis with minimal lesions. Report of two cases.*

Two patients with congenital nephrosis, aged 1 1/2 and 2 months respectively, are reported. Clinical humoral manifestations of a nephrotic syndrome are seen. Biopsy studies show an anatomopathologic pattern of minimal lesions. A review of the national and international literature on the subject, which provides elements for comparison with the two cases reported, is made.

RÉSUMÉ

Torres Aldrich, H. et al.: *Néphrose congénitale à lésions minimales. A propos de 2 cas.*

Il s'agit de 2 malades âgés de 1,5 et de 2 mois, respectivement, atteints de néphrose congénitale. Il est constaté des manifestations clinico-humorales d'un syndrome néphrotique. Les études biopsiques ont montré un pattern anatomopathologique de lésions minimales. La revue de la littérature nationale et étrangère concernant ce sujet, apporte des éléments de comparaison avec les 2 cas étudiés.

BIBLIOGRAFIA

1. Nelson, W.: Síndrome nefrótico. En: Tratado de Pediatría 2: 1169, La Habana, Ed. Revolucionaria, 1971.
2. Castillo de Ariza, M.: Lesión renal en la sífilis congénita. Arch Dom Ped 17: 115, 1981.
3. Black, D. A.K.: Enfermedades del riñón. 2da. ed., Barcelona, Ed. Espaxs, 1970. P. 284.
4. Norman, M. S.: Tratado Médico de las enfermedades glomerulares. Clin Med North Am 741, Nov., 1976.
5. Rance, C. P.: Tratamiento del síndrome nefrótico en el niño. Clin Pediatr North Am 714, Nov., 1976.
6. Durán, S.: Síndrome nefrótico: Correlación entre histología y respuesta a los esteroides. Rev Cubana Pediatr 48: 533, 1976.
7. Durán, S.: Ciclofosfamida en el síndrome nefrótico. Rev Cubana Pediatr 48: 523, 1976.
8. Cruz, M.: Tratado de Pediatría. T. 2: 5ta. ed., Barcelona, Ed. Espaxs, 1983. P. 1265.
9. Reubi, F.: Nefrología clínica. Barcelona, Ed. Toray, S. A., 1965. P. 317.
10. MINSAP: Normas de Pediatría. Síndrome nefrótico. La Habana, Ed. Científico Técnica, 1975. P. 544.
11. Royer, P.: Problemas actuales de nefrología infantil. 5ta. ed., Barcelona, Ed. Toray S. A., 1965. P. 29.
12. Oliver, J.: Microcystic renal disease and its relation to "infantive nephrosis". Am J Dis Child 312: 100, 1960.
13. Jacob, Ch. et al.: Kidney disease. Present status. Internat Academy Pathology Monograph.
14. De Armas Curbelo, L.: Síndrome nefrótico por trombosis de la vena renal. Presentación de un caso. Rev Cubana Pediatr 37: 198, 1965.
15. Feinerman, B. et al.: The nephrotic syndrome associated with renal vein thrombosis. Report of a case in infant. J Pediatr 51: 385, 1957.
16. Fetterman, G. H. et al.: Congenital anomalies and renal tubules in a case of infantile nephrosis. Am J Dis Child 100: 319, 1960.
17. Sandalio Durán et al.: Síndrome nefrótico. Correlación entre histología y respuesta a los esteroides. Rev Cubana Pediatr 48: 553, 1976.

18. *Beale, M. G. et al.*: Congenital glomerulosclerosis and nephritic syndrome in two infants. *Am J Dis Child* 133: 848, 1979.
19. *Hutlumén, N. P.*: Congenital nephrotic syndrome of Finish type study of 75 patients. *Arch Dis Child* 51: 344, 1976.
20. *Williams, I.*: Nefrourología Pediátrica. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 1976. P. 82.
21. *Aula, P.*: Prenatal diagnosis of congenital nephrosis in 23 high-risk families. *Am J Dis Child* 132: 984, 1978.

Recibido: 6 de junio de 1986. Aprobado: 28 de julio de 1986.
Dr. *Hugo Torres Aldrich*. Indendencia No. 261, Santiago de Cuba, Cuba.