

Síndrome nefrótico congénito: hallazgos anatomo-patológicos por microscopía electrónica

Congenital nephrotic syndrome: anatomopathological findings by electron microscopy

Roberto Rodríguez-García¹

Roberto Rodríguez-Silva²

Juan Soriano-Rosas³

RESUMEN

Se presenta el caso de recién nacida, que desarrolló cuadro de septicemia, acompañada de edema, se realiza el diagnóstico histopatológico de síndrome nefrótico congénito. Este síndrome es raro, sin embargo hay que tenerlo en cuenta al presentar datos clínicos sugestivos en la etapa neonatal.

Palabras clave: recién nacido, síndrome nefrótico congénito.

ABSTRACT

The case of a newborn is presented, who developed a picture of septicemia, accompanied by edema, the histopathological diagnosis of congenital nephrotic syndrome is made. This syndrome is rare, however it must be taken into account when presenting suggestive clinical data in the neonatal period.

Keywords: newborn, congenital nephrotic syndrome

Fecha de recepción: 06 junio 2020

Fecha de aceptación: 24 julio 2020

1 Socio titular, Academia Mexicana de Pediatría, Minatitlán, Veracruz

2 Médico Residente de Primer Año de Medicina Familiar, Unidad de Medicina Familiar 61, Instituto Mexicano del Seguro Social, Boca del Rio, Veracruz.

3 Anatomopatólogo, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de México, Ciudad de México.

No hay conflicto de interés

No hubo financiamiento

Correspondencia: Dr. Roberto Rodríguez García, Managua 55, colonia Nueva Mina, CP 96734, Minatitlán, Veracruz. Correo electrónico rrogapeditr@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico congénito (SNC) es poco común, ocurre desde la vida fetal o durante los primeros tres meses de vida extrauterina. La prevalencia mundial es de 1 a 3 por 100,000 nacidos vivos, y de 1 a 10,000 en Finlandia. Las manifestaciones clínicas incluyen proteinuria, hipoalbuminemia, edema e hiperlipidemia. El SNC se puede clasificar en dos tipos: primario (hereditario) y secundario (no hereditario). El SNC primario o tipo finlandés, está relacionado con una mutación en el gen NPHS1, que altera la barrera de filtración glomerular. El SNC secundario se asocia con varios tipos de infecciones congénitas como citomegalovirus, sífilis, toxoplasmosis, rubéola, virus de la hepatitis B, e infecciones por el virus de la inmunodeficiencia humana. El lupus eritematoso materno, el uso materno de esteroides o de clorfeniramina también pueden causar SNC secundario.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Desde el nacimiento de la niña, su estado general fue tórpido, con datos de sepsis, edema generalizado, por lo que, a las 48 horas de vida, se le realizaron estudios de laboratorio que reportaron: Biometría hemática con hemoglobina de 19.5 g/dl, con un hematocrito de 68% (policitemia), leucocitos 10,300 mm³, linfocitos 59%, neutrófilos 41%, plaquetas de 168,000 mm³, glucosa sérica de 105 mg/dl, con urea de 49 mg/dl, creatinina de 0.4

mg/dl, sodio de 142 mEq/l, potasio 6.5 mEq/l, cloro 115 mEq/l, calcio 6 mg/dl. Proteínas totales 2.6 g/dl, albúmina 0.2 g/dl, globulinas 2.4 g/dl, relación A/G 0.083. Examen general de orina con PH 7, albumina cuatro cruces, hemoglobina cuatro cruces, glucosa huellas, piocitos 30/campo, eritrocitos 50/campo y células epiteliales abundantes. Con estos estudios se integró el diagnóstico de síndrome nefrótico congénito. A pesar de tratamiento con esteroides, la evolución durante los siguientes meses siguió siendo tórpida, por lo que falleció a los cuatro meses con 20 días de edad. La madre autorizó que se extrajeran del cuerpo de la niña, los riñones, que se enviaron para su estudio anatomicopatológico. (Ver figura 1).

DISCUSIÓN

Los síndromes congénitos hereditarios son causados principalmente por alteraciones en la barrera de filtración glomerular. Esta barrera tiene tres capas: el endotelio fenestrado, la membrana basal glomerular, y los podocitos junto con la hendidura diafragmática (HD) entre los procesos interdigitales de los podocitos. En el caso del SNC la microscopía electrónica muestra borramiento de los podocitos y ausencia de HD.³

Nuestra paciente presentó alteraciones importantes de la barrera de filtración glomerular, que finalmente la llevo a la muerte.

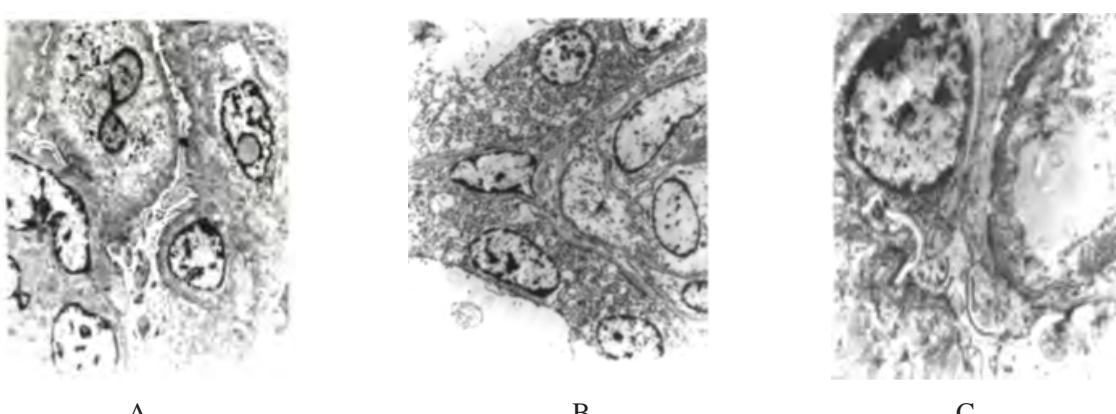


Figura 1. Microscopía electrónica renal: A) Adelgazamiento de la membrana basal, fusión de los podocitos en forma universal; B) Túbulos dilatados, células epiteliales con gran cantidad de mitocondrias y aplanamiento de las prolongaciones citoplasmáticas; C) Adelgazamiento de la membrana basal con una lámina densa muy aparente y fusión de podocitos.

Los síndromes congénitos hereditarios son causados principalmente por alteraciones en la barrera de filtración glomerular. Esta barrera tiene tres capas: el endotelio fenestrado, la membrana basal glomerular, y los podocitos junto con la hendidura diafragmática (HD) entre los procesos interdigitales de los podocitos. En el caso del SNC la microscopía electrónica muestra borramiento de los podocitos y ausencia de HD.³

Nuestra paciente presentó alteraciones importantes de la barrera de filtración glomerular, que finalmente la llevo a la muerte.

REFERENCIAS

- 1.- Chen Y, Zhang Y, Wang F, et al. Analysis of 14 patients with congenital nephrotic syndrome. *Front Pediatr.* 2019; Aug 13; 7: 341. doi 10.3389/fped.2019.00341.
- 2.- Bérody S, Heidet L, Gribouval O, et al. Treatment and outcome of congenital nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant.* 2019; 34: 458-467.
- 3.- Dámaso O, González S, Rodríguez PJC. Síndromes nefróticos hereditarios. Podocitopatías. *Nefrología Sup Ext.* 2011; 2: 21-8.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al Dr. Orlando Solís Daun, su participación en el estudio anatomico-patológico del espcimen, así como, in memoriam a su trabajo desarrollado por más de 30 años como catedrático de Anatomía Patológica, en la Facultad de Medicina, Campus Minatitlán, Universidad Veracruzana, y del departamento de Anatomía Patológica del Hospital Regional Minatitlán, Petróleos Mexicanos, Minatitlán, Veracruz.