

## MODULO DOCENTE: NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

### Dos casos clínicos comentados

S. GÓMEZ GARCÍA y F. CONDE REDONDO\*

#### Caso n.º 1

Varón de 2 años 3 meses procedente de Zamora. La abuela materna y una de sus hermanas padecen poliquistosis renal dominante. La ecografía renal en la madre es normal. Una hermana del niño ha padecido dos brotes de síndrome nefrótico idiopático corticosensible.

Ha padecido repetidas adenoiditis, siendo adenoidectomizado a los 15 meses, y varicela.

La enfermedad objeto de comentario comenzó tres meses antes cuando a raíz de una faringotraqueitis inició edemas palpebrales que fueron aumentando de intensidad y se generalizaron a la vez que se reducía el volumen de orina. Fue hospitalizado en su ciudad de origen con un cuadro de edema generalizado, oliguria y conservación del estado general. La tensión arterial era normal.

*Pregunta: ¿Cómo se conectaría el antecedente de poliquistosis renal familiar con el actual cuadro clínico?*

*Respuesta:* Verosímilmente no tienen relación. La poliquistosis renal tipo adulto no suele dar sintomatología en la infancia. Además su patrón de transmisión dominante, haría imposible el padecimiento del niño de esa enfermedad dado que la madre está libre de la misma.

La historia referida parece corresponderse con el típico cuadro de síndrome nefrótico idiopático. Por otro lado la edad y el sexo son bastante coherentes. El hecho de que la hermana haya padecido dos episodios de esta enfermedad puede ser una coincidencia, que solo se da en un escaso porcentaje de casos, menor del 8 %.

En el informe de Zamora constan los siguientes datos bioquímicos:

Sangre: Hto% 37. Hb 13gr/dl. Leucocitos 9.200/mm<sup>3</sup> con distribución normal. Plaquetas 400.000/mm<sup>3</sup> VSG 96/114 mm. Urea 25 mg/dl. Creatinina 0,5 mg/dl. Proteinemia 5,2 gr/dl. Albúmina 2,4 gr/dl. Gammaglobulina 0,5 gr/dl. Lípidos totales 1.120 mg/dl. Colesterol 380 mg/dl. C3c 142 mg/dl. C4 23 mg/dl. Inmunocomplejos y factor reumatoide negativos.

Orina: No hematuria. Proteinuria, 3,2 gr/día. Infección urinaria a E. coli.

Ecografía renal: No quistes. Hidronefrosis izquierda (Fig. 1). Lado derecho normal.

*Comentario:* Efectivamente, como se suponía, la bioquímica demuestra síndrome nefrótico con proteinuria de 132 mg/m<sup>2</sup>/hora con hipoproteinemia, hipoalbuminemia e hipogammaglobulinemia. Puede además afirmarse que se trata de un sín-

drome nefrótico puro sin insuficiencia renal, hematuria ni hipertensión arterial.

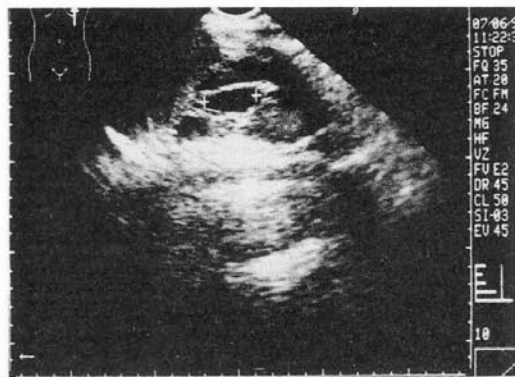


FIG. 1. Ecografía renal mostrando gran dilatación de la pelvis renal izquierda

A pesar del antecedente de la hermana no existe razón para pensar en la posibilidad de síndromes nefróticos familiares como las formas congénitas correspondientes al tipo finlandés o esclerosis mesangial infantil, por la edad y la buena respuesta a la prednisona en la hermana. Podría corresponder al 3-8 % de casos familiares de «nefrosis».

La buena respuesta a la prednisona se repitió en nuestro niño, pues llegó a nosotros remitido tras dos semanas de Prednisona a 2 mg/Kg/día. En ese momento no existía proteinuria, la bioquímica sanguínea y urinaria era normal y el urocultivo negativo. La tensión arterial era normal y la exploración física correspondía a un niño normal con talla en percentil 90 y peso en percentil 90-97.

P.: Y la hidronefrosis unilateral con infección urinaria ¿qué papel podría jugar?

R.: Verosímilmente se trata de una coincidencia. La UIV mostró malrotación renal izquierda, con gran dilatación pielo-

calicial, sin que se visualizasen la unión pieloureteral ni el uréter izquierdo, con persistencia del contraste varias horas después de su inyección endovenosa (Fig. 2).

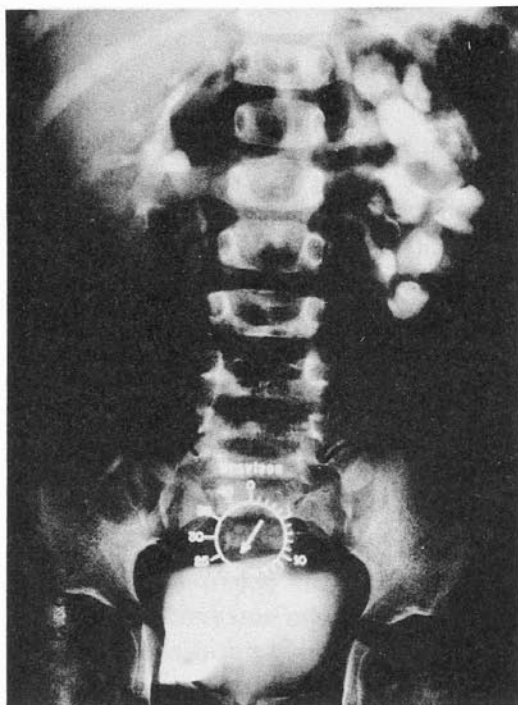


FIG. 2. Urografía que evidencia hidronefrosis izquierda con cálices en bola.

Tras choque hídrico la hidronefrosis aumentó de tamaño. La CUMS fue normal.

P.: Este hallazgo radiológico ¿qué diagnóstico le sugiere? ¿Definitivamente piensa que se trata sólo de una coincidencia con la proteinuria?

R.: La radiología es típica de estenosis de la unión pieloureteral que es la anomalía obstructiva urinaria más frecuente y debe ser tratada quirúrgicamente. Y por supuesto no tiene relación patogénica con el síndrome nefrótico.

Fue intervenido realizándose ureteropieloplastia y en el mismo tiempo quirúr-

gico se tomó biopsia renal para óptica, electrónica e IF, observándose cambios mínimos, con pequeños depósitos mesangiales de IgM. En el postoperatorio se aprovechó para estudio de función renal separada, obteniéndose resultados normales, prácticamente idénticos, en ambos riñones. La evolución postoperatoria ha sido favorable: no se han repetido episodios de infección urinaria y los controles radiológicos sucesivos muestran una dilatación residual a nivel piélico.

P.: *¿Por qué no se cuantificó el índice de selectividad de la proteinuria?*

R.: Cuando llegó a nosotros no existía ya proteinuria. Además teníamos ya una información más valiosa representada por la remisión conseguida con prednisona que viene a «decir» a cambios mínimos. De hecho la biopsia renal quirúrgica se practicó «de lujo», pues tras la buena respuesta a la prednisona era innecesaria.

P.: *¿Y el significado de la IgM mesangial?*

R.: En los últimos años no se le concede valor patogénico y quizás se trate más de una consecuencia que de una causa de la disfunción glomerular. En cualquier caso su hallazgo no confiere ningún carácter peculiar al síndrome nefrótico y no parece que modifique el comportamiento evolutivo y pronóstico de la enfermedad.

El niño completó el tratamiento al modo clásico manteniendo la dosis inicial diaria de prednisona hasta completar 4 semanas, la misma dosis a días alternos dos meses más y a partir de ese momento se redujo progresivamente hasta su retirada en seis semanas más. En dos brotes posteriores de los 6 que se han observado se mantuvo durante 12 meses una dosis de 0,4 mg/Kg/48 horas de prednisona.

De las seis recaídas observadas, la 2.<sup>a</sup> fue tras impétigo y la 4.<sup>a</sup> tras blefarocon-

juntivitis. El intervalo transcurrido entre el fin de la prednisona del brote anterior y el brote siguiente fue siempre superior a 3 meses, excepto en una ocasión, que fue de 20 días. Todos los episodios han sido tratados de modo exclusivo con prednisona sin exceder 60 mg/día, a una dosis de 60 mg/m<sup>2</sup>/día.

A los 4 años, inmediatamente después de amigdalitis por estreptococo betahemolítico A tuvo artritis de tobillo que curó en pocos días. El estudio de poblaciones linfocitarias fuera de brote fue normal.

P.: *¿Piensa que con la evolución comentada hubiera sido deseable recurrir a alguna medicación alternativa a la prednisona?*

R.: Se trata de un caso corticosensible a recaídas aisladas, en el que los signos de impregnación esteroideas han existido, de moderada intensidad, en forma de síndrome de Cushing, pero sin signos graves de toxicidad, en el que el crecimiento ha sido normal.

Por esa razón no ha sido precisa la utilización de alquilantes, ciclosporina, levamisol, etc.

La catalogación definitiva queda así:

Antecedente familiar de poliquistosis renal dominante.

Antecedente familiar de SNI corticosensible en una hermana.

Anomalía de unión pieloureteral izquierda sobre malrotación renal. Infección urinaria.

Síndrome nefrótico idiopático a cambios mínimos, con IgM mesangial, corticosensible a recaídas aisladas.

Artritis postestreptocócicas de tobillo.

## Caso n.º 2

Hembra de 10 años 11 meses, 2.<sup>a</sup>/3, que acude por el hallazgo de proteinuria en un examen de salud escolar.

Sin antecedentes familiares destacables, procede de embarazo, parto y neonatal inmediato sin incidencias. Rinofaringitis frecuentes de los dos a los cuatro años. A los ocho años padeció neumonía que requirió ingreso hospitalario durante 10 días. En aquel momento informaron a la madre de una proteinuria que desapareció rápidamente.

La exploración física era normal con peso en percentil 25 y talla en percentil 50-75. Tensión arterial 98/64 mm Hg. Mamas, II-III, vello axilar I, y vello pubiano III de Tanner. Estática y marcha normales. Aporta analítica con normalidad de series celulares sanguíneas, VSG, urea, creatinina, iones, glucemia, calcio, fósforo y fosfatasas alcalinas. En orina: pH 7; densidad espontánea 1.025 y osmolaridad 825 mOSm/1. Proteinuria 100 mg/dl; sedimento normal.

P.: *¿Qué opinión inicial le merece esta historia clínica?*

R.: Parecè razonable pensar que la proteinuria fugaz durante la neumonía fuera funcional, durante el episodio febril. De ahí su pronta desaparición. En ese caso la proteinuria actual no estaría conectada con aquélla. Otra posibilidad es que en ambos momentos un mismo proceso fuese responsable. Se trataría, entonces, de una proteinuria intermitente.

Lo primero que se hizo fue confirmar la proteinuria estimada en 630 mg/24 horas, correspondiendo a 22 mg/m<sup>2</sup>/hora.

A continuación se evaluaron para proteínas, por separado las muestras de orina correspondientes a los periodos de ortostatismo y de reposo en decúbito, encontrán-

dose en la primera, proteinuria de 27 mg/m<sup>2</sup>/hora mientras que no existía proteinuria en la segunda. En ambas muestras el recuento de elementos formes fue normal.

La función renal, C3c, C4, inmunoglobulinas y ecografía de riñón y vías urinarias fueron normales.

La niña fue etiquetada como portadora de proteinuria ortostática y se aconsejó revisión periódica. La evolución ha sido favorable. Ha sido revisada a los 7, 20 y 33 meses y los hallazgos en las dos primeras ocasiones fueron idénticos a la primera, mientras que en la última, a los 13 años 8 meses en la orina correspondiente al ortostatismo la proteinuria era únicamente de 30 mg/dl. La menarquía tuvo lugar 11 meses antes.

P.: *¿Hubiera sido necesaria alguna exploración más?*

R.: Ocasionalmente se han descrito en este tipo de proteinuria cambios sutiles de dudosa significación en el glomérulo, menos veces minúsculos depósitos inmunes glomerulares y de C3 en arteriolas.

Por otro lado clásicamente se ha invocado un cierto pinzamiento de la vena renal izquierda entre la aorta y la mesentérica superior. Este hecho ha sido demostrado en un grupo de pacientes por un equipo japonés combinando angiografía y eco-doppler y le conceden todo el protagonismo. Igualmente piensan los autores japoneses que el mencionado pinzamiento puede ser responsable de la hematuria idiopática y resulta difícil pensar que dándose la causa no coincidan más veces la proteinuria ortostática y la hematuria idiopática.

Quizás ambos fenómenos, angiodinámico y los hallazgos glomerulares sean causas distintas o interactuales que podrían

llevar a la excrección aumentada de proteínas en el ortostatismo.

En cualquier caso universalmente se concede buen pronóstico a este tipo de

anomalía, que salvo excepciones no lleva a enfermedad renal, a pesar del transcurso de los años.