

# Factores de gravedad en la esclerosis mesangial difusa

Dr. José Kierszenbaum <sup>1</sup>

1. Jefe de Servicio - Clínica Pediátrica "C" y ex. Prof. Adj. Clínica Pediátrica MSP.

## Resumen

*La esclerosis mesangial difusa aunque es una enfermedad poco frecuente (un caso en 2.154 ingresos en nuestro Servicio de Pediatría General, 1997), es muy grave y afecta a niños del primer y segundo año de la vida. Puede presentarse pura, asociada al síndrome de Drash (tumor de Wilms, pseudohermafroditismo masculino), o a microcefalia con retardo mental. Con el objetivo de llamar la atención sobre la enfermedad y sobre la existencia de factores que pudieran agravar su evolución, se analizan las historias de dos niños asistidos en el Servicio.*

*La agenesia renal en un caso y la enorme cantidad de glomérulos afectados simultáneamente en el otro, son factores de gravedad a tener en cuenta. La ecografía renal y la biopsia permiten diagnosticar estos factores a tener en cuenta para el pronóstico.*

## Palabras clave:

Esclerosis mesangial

Nefropatías

## Summary

*Even diffuse mesangial sclerosis is an infrequent disease (1 case in 2.154 admissions in our General Pediatric Service, 1997) it is very grave and affects children in the 1<sup>st</sup> and 2<sup>nd</sup> year of life. It can appear pure, associated to Drash Syndrome (Wilms tumour, pseudo masculine hermafroditism) or to microcephalia with mental retardation.*

*The objective of this study is to prove the existence of factors that can increase the gravity of affection in two personal cases.*

*Even though the sample is small, in an unusual disease, the consigned factors: renal agenesis in one case and the great amount of simultaneously affected glomerulus in the other are gravity factors to take into account. Renal ultrasound and biopsy allow to diagnose these factors to be taken into account for the prognostic.*

**Key words:** Mesangial sclerosis

Kidney diseases

## Introducción

Los síndromes nefróticos que aparecen en el primer año de la vida generalmente son de curso muy severo y obedecen a causas que en la actualidad están bien establecidas <sup>(1)</sup>.

Si se manifiesta en los primeros días o semanas de vida, generalmente es de causa genética, herencia autosómica recesiva, y se

lo denomina "síndrome nefrótico congénito" o de tipo "finlandés", ya que fue en Finlandia donde se descubrieron numerosos casos <sup>(2)</sup>.

Es de extraordinaria intensidad desde el inicio, con una gran anasarca y proteinuria masiva. Fallecen por desnutrición e infecciones severas. Actualmente pueden salvarse si se practica un trasplante renal precedido por binefrectomía.

Las lesiones renales básicas consisten en dilataciones quísticas moniliformes en los túbulos contorneados proximales. Sólo tardíamente aparecen lesiones glomerulares.

La esclerosis mesangial difusa descrita por Habib y Bois en 1973 <sup>(3)</sup>, es más tardía en manifestarse y lo puede hacer en el primer o segundo año de la vida <sup>(4)</sup>.

Su anatomía patológica es absolutamente característica, con una esclerosis difusa del mesangio rodeado de una corona de células epiteliales (figuras 1 y 2).



**Figura 1.** Esclerosis mesangial difusa



**Figura 2.** Glomérulo con esclerosis mesangial difusa del mesangio rodeado por una corona de células epiteliales

Finalmente cerca del fin del primer año de edad, pueden aparecer síndromes nefróticos por esclerosis segmentaria y focal y raramente algún caso de lesión glomerular mínima.

La esclerosis mesangial difusa aunque es una enfermedad poco frecuente (un caso en 2.154 ingresos en nuestro Servicio de Pediatría General, 1997) es muy grave y puede presentarse pura, asociada al síndrome de Drash (tumor de Wilms, pseudohermafroditismo masculino) por mutaciones de WT1 (gen supresor del tumor de Wilms) en el cromosoma 11 <sup>(8-10)</sup>, o a una microcefalia con retardo mental.

## Objetivo

Llamar la atención sobre la enfermedad y la existencia de factores que pueden agravar su evolución. Se analizan las historias clínicas de dos niños asistidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell (CHPR) (Servicio "C").

## Casos clínicos

### Paciente 1

Lactante de dos meses, de sexo femenino, sin antecedentes previos, que consultó por edemas generalizados, oliguria inicial, intensa depresión sensorial, respiración profunda y anemia, evolucionando en 5 días. En los exámenes de laboratorio se comprobó: acidosis metabólica severa: pH 6,96; BE -25 mEq/l; bicarbonato (A) 3 mEq/l; bicarbonato (ST) 8,6 mEq/l; hiperpotasemia (8,2 mEq/l), hiponatremia (124 mEq/l) e hipocalcemia (6,8 mg%). Anemia de 2.300.000 eritrocitos/mm<sup>3</sup> con mínima fragmentación globular e hiperazoemia (1 g/100). Con el diagnóstico de insuficiencia renal aguda se le efectuó diálisis peritoneal, sin obtener mejoría, falleciendo rápidamente el día del ingreso. En la autopsia se comprobó agenesia de un riñón y el estudio histopatológico (Dra. M.C. Gubler de París) estableció que se trataba de una esclerosis mesangial difusa <sup>(4)</sup>.

### Paciente 2

Niña de 2 años, sin antecedentes previos, que ingresa por un síndrome nefrótico completo, severo, con anasarca y microhematuria iniciado 10 días antes, PA 110/70 y 90/75 mmHg, proteinuria masiva (24,2 g/100). Complemento normal. AELO negativo.

Se inició tratamiento con prednisona 2 mg/kg/ peso/día, comprobándose en la evolución que era corticorresistente y además tenía glucosuria (4,7 g). Proteinograma electroforético: hipoproteinemia total (3,8 g/dl), hipoalbuminemia (1,41 g/dl); hipogamma (0,23 g%). Hipercolesterolemia: 396 mg%. La funcionalidad renal, que fue normal al ingreso (azoemia 0,48 g/100; creatininemia 0,98 mg%), se deterioró rápidamente, llegando a la insuficiencia renal en 15 días (azoemia 2,36 g/100; creatininemia 1,47 mg%).

La biopsia renal comprobó que de 30 glomérulos, 28 presentaban una esclerosis mesangial difusa ([figuras 1 y 2](#)).

Esta niña vive gracias a la hemodiálisis seguida actualmente de diálisis peritoneal crónica <sup>(1,7)</sup>.

## Discusión

Dada la falta de información bibliográfica sobre la patología renal en los monorrenos, decidimos investigarlo.

En un trabajo que publicamos en Archivos de Pediatría del Uruguay <sup>(5,6)</sup> referido a la glomerulonefritis aguda post-estreptocócica en monorrenos, presentamos tres casos en los que se daba esa situación.

En su inicio fueron de forma más grave que lo habitual, con proteinurias masivas, insuficiencia renal, hipertensión arterial severa, etcétera.

Nuestra hipótesis es que, al depositarse en un solo riñón los complejos inmunes circulantes de la GNDA, pueden producir más daño que si se depositaran en los dos riñones como es lo habitual.

Lo mismo sucedería en la esclerosis mesangial difusa del caso 1, que presentaba un solo riñón (comprobado por autopsia).

En el caso 2 existían ambos riñones, con la mayoría de los glomérulos afectados con estas lesiones de esclerosis mesangial difusa. Esta niña ingresó con una funcionalidad renal aún normal, pero a los 15 días estaba en insuficiencia renal terminal y sobrevivió gracias a la hemodiálisis inicial y luego a la diálisis peritoneal crónica.

## Conclusiones

Se puede concluir que estos dos factores: ser monorreno y tener la mayoría de los glomérulos afectados simultánea y rápidamente, permiten pronosticar la gravedad de esta afección.

La ecografía renal y la biopsia permiten diagnosticar estos factores a tener en cuenta para el pronóstico.

## Bibliografía

1. **Mauch JM, Vernier RL, Burke BA, Nevins TE.** Nephrotic Syndrome in the First year of Life. In: Hollyday MA, Barratt TM, Avner ED. Pediatric Nephrology. Baltimore: Williams and Wilkins, 1994: 788-802.
2. **Hallman N, Hjelt L, Ahvenainen EK.** Nephrotic Syndrome in newborn young infants. Ann Paediatr Fenn 1956; 2: 227-41.
3. **Habib R, Bois E.** Hétérogénéité des syndromes nephrotiques a début precoce du nourrison (syndrome nephrotique infantile). Helv Peadiat Acta 1973; 28: 91.
4. **Laborde D, Beriao JC, Bidegain S, Ayeart L, Nese de Crestanello E, Kierszenbaum J, Barreneche A.** Hialinosis Mesangial difusa (Primera observación en nuestro medio). Arch Pediatr Uruguay 1976; 47: 42-5.
5. **Kierszenbaum J, Bellinzona G.** La glomerulonefritis aguda postestreptocócica en monorrenos. Arch Pediatr Uruguay 1995; 66: 39-42.
6. The acute proliferative poststreptococcal glomerulonephritis in unilateral renal agenesis. Abstract P026. The 10<sup>th</sup>. Congress of the International Pediatric Nephrology Association. August 27-September 1, 1995. Santiago de Chile. Pediatric Nephrology 9/ 6, 1995.
7. **Norero C, Delucchi MA, Contreras MA, Lagos E, Rosati P, Nazal V, Verdaguer M.** Síndrome nefrótico en el primer

año de vida. Rev Chil Pediatr 1996; 67 ( 3): 112-5.

8. **Schumacher KE, Scharer K, Wuhl E, Altrogge H, Banzel KE, Guschmann M, et al.** Spectrum of early onset nephrotic syndrome associated with WT1 missense mutations. *Kidney-Int* 1998; 53 ( 6): 1554-600.

9. **Ito S, Ikeda M, Takata A, Kikuchi H, Hata J, Honda M.** Nephrotic syndrome and end stage renal disease with WT1 mutation detected at 3 years. *Pediatr Nephrol* 1999; 13 ( 9): 790-1.

10. **Pritchard-Jones K.** The Wilms tumor gene, WT1 in normal and abnormal nephrogenesis. *Pediatr Nephrol* 1999; 13 ( 7): 620-5.

**Correspondencia:** Dr. José Kierszenbaum.  
Rivera 4498