

# **Glomeruloesclerosis focal segmentaria asociada a angioma cutáneo gigante y comunicación interauricular.**

***Guillermo Valdez Yáñez , Luis Arellan Bravo , Fabrizio Díaz del Olmo Ramirez.***

1. Médico Asistente. Servicio de Nefrología. Hospital Nacional Dos de Mayo.
2. Médico Residente. Servicio de Nefrología. Hospital Nacional Dos de Mayo.
3. Alumno de Medicina. Facultad de Medicina UPSJB.

## **INTRODUCCION:**

La Glomeruloesclerosis Focal y Segmentaria es una entidad debido a causas primarias y secundarias. Además entre las causas de secundarismo , se divide por Hiperflujo y con flujo sanguíneo normal. Se presenta el caso de una paciente de 48 años la cual presenta angiomatosis y comunicación interauricular, la cual luego de la biopsia renal se concluye que presenta una Glomeruloesclerosis focal y segmentaria secundaria a hiperflujo.

## **MATERIALES Y METODOS:**

Revisión de fuentes bibliográficas . Revisión de Historia Clínica hospitalaria.

### **Historia Clínica:**

Paciente mujer de 48 años, natural y procedente de Cerro de Pasco, de ocupación vendedora de cosméticos.

Refiere notar desde hace 8 meses orinas espumosas continuas, no hematuria. 6 meses antes de ingreso se añade edema leve en miembros inferiores hasta maléolos, motivo por el que acude a centro de salud cercano, donde evalúan el caso y ordenan transferencia a hospital regional, donde la examinan, realizan exámenes complementarios, hallando proteinuria; deciden entonces, derivarla a nuestro nosocomio.

Niega náuseas, hiporexia y prurito.

Anamnesis ampliada revela hace 43 años, Tuberculosis pulmonar en ese entonces con clínica, radiografía de tórax, Bk en esputo y tratamiento que duró 2 años aparentemente.

Poliglobulia diagnosticada en hospital regional, en tratamiento con sangrías ocasionales.

Revisión anamnéstica por aparatos y sistemas:

Dedos en palillo de tambor desde infancia.

Baja de peso de 3 kg aproximadamente en el último mes, peso habitual: 45 kg, peso actual: 42 kg.

Caída de cabello

Palpitaciones episódicas

Disgeusia ocasional

Mareos episódicos

Antecedentes:

Episodio icterico hace 28 años que no precisó intervención quirúrgica.

Síncope hace 9 años.

HTA (-)      DM (-)      RAM (-)

Antecedentes familiares no contributorios.

Menarquía: 12 años      Régimen catamenial: 1/28      FUR: Agosto 2015

G1P1V1A0, hijo de 25 años.

Niega conductas sexuales de riesgo.

Examen Físico:

PA: 90/50 mmHg

FC: 70 lpm

FR: 14 rpm

T°: 37 °C

Peso: 42 kg

Talla: 1.49 m

IMC: 18.9

Piel y faneras: Eritema palmar, rubicundez facial, hemangioma extenso que abarca parrilla costal y miembro inferior derecho. Uñas en vidrio de reloj. Cabello de buena implantación. Inyección conjuntival bilateral. Várices en miembros inferiores.

Facies pletórica.

TCSC: Edema leve +/- en miembros inferiores hasta rodillas. Micropoliadenia axilar bilateral.

Pulmones: Murmullo vesicular pasa bien en ambos hemitórax, no ruidos agregados.

CV: Choque de punta palpable en 5to espacio intercostal y línea axilar anterior izquierda. Ruidos cardíacos rítmicos, de buen tono, segundo ruido aumentado de tono en foco pulmonar; soplo diastólico en foco pulmonar III/VI.

Abdomen: RHA presentes, blando, depresible, no doloroso, no visceromegalia.

GU: PPL (-), PRU (-). Proteinuria cualitativa: +++

Neurológico: Lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona. Pares craneales sin alteraciones. Fuerza muscular 5/5 en 4 miembros distal y proximal. ROT braquial, rotuliano y aquileano 2/4, simétricos. No signos meníngeos. No hallazgos patológicos.

Hemograma	Hb	21	19.7	20.8
	Hematocrito	65.7	69.4	70.9
	Leucocitos	2340	3890	4130
	Plaquetas	91 000	123 000	133 000
Creatinina		0.75	0.63	0.79
Urea		33.6	26.2	46.7
CKD-EPI		94	106	88
Proteinuria orina 24 hrs			1.55	
Electrolitos	Na	137	139	146
	K	5.2	4.2	4.5
Perfil Hepático	Prot. Tot.	6.3	5.5	6.2
	Albumina	3.6	3	3.4
	Bilirrub. Tot.	5.6	4.2	6.8
	Bilirub. Indirec.	5.2	4.1	6.6

Antígenos nucleares extractables: Negativos. Anticuerpos anti citoplasma del neutrófilo: Negativos. Perfil ENA: negativo. Ag HVB: Negativo. VIH: No reactivo. VDRL: Negativo

**Examen de orina:** Proteína 3 +, cuerpos ovals, hematíes ocasionales, leucocitos 1-3 pc glucosa 79 mg%

#### **Biopsia renal percutánea:**

Nefropatía asociada a policitemia patrón morfológico de glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

**Descripción:** Corteza y medula renal con 30 glomérulos, 04 de ellos globalmente esclerosados. Los glomérulos viables muestran leve proliferación celular (+/-) asas capilares engrosadas: 06 glomérulos tienen además esclerosis segmentaria que tiende a adoptar un patrón nodular. Intersticio con fibrosis leve. Túbulos con degeneración turbia. Atrofia leve. Vasos sanguíneos sin alteraciones significativas

Histoquímica rojo de Congo (-)

**Inmunofluorescencia:** Ig G, Ig M, Ig A C3 Negativos

**Ecocardiograma:** Comunicación interauricular OS 11MM SHUNT BIDIRECCIONAL. QB/QS 1.4. HTP Moderada PSP 46 mmHG. Función sistólica de VI Y VD conservadas.

**Rx de Torax:** Cardiomegalia, prominencia de arco pulmonar y a nivel de arteria pulmonar derecha.

### **Ecografia Renal:**

**Riñón derecho:** Mide 96 x 47 mm. Parénquima 12mm.

**Riñón izquierdo:** mide 92 x46mm. Parenquima 15mm.

Hemangiomas planos amplios en pierna derecha y tronco

Biopsia de glándulas salivales: Negativo a la tinción con Tioflavina.

La paciente posteriormente inicio tratamiento con Prednisona a 1mg/kg/dia , además de tratamiento con ARA 2, con el cual presento mejora de los valores de proteinuria y disminución de los edemas.

### **Discusión:**

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria puede ser idiopática u ocurrir secundaria a obesidad, alteraciones hemodinámicas intrarrenales, afecciones con glomerulomegalia, disminución del número de nefronas y enfermedad renal ateroembolica. <sup>1</sup>

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria de tipo secundaria puede ser debido a respuestas renales de tipo adaptativa, estas se dividen en: con reducción de masa renal y con masa renal normal.

Dentro de las glomeruloesclerosis con masa renal normal tenemos como causa la hipertensión , nefroangioesclerosis , obesidad , apneas obstructivas del sueño , cardiopatías congénitas y anemia de celula falciforme.<sup>2</sup>

Estas que son con masa renal normal se dividen , entre la que tenemos las debidas a flujo sanguíneo normal y las que presentan flujo sanguíneo elevado (hiperflujo).Entre estas causas tenemos la mas frecuentemente reportada , por policitemia vera. Ademas se ha encontrado otras causas no reportadas.

Aun la fisiopatología de la glomerulomegalia y la glomeruloesclerosis focal y segmentaria debido a enfermedad congénita cardíaca cianótica (ECCC) no ha sido determinada claramente, hay un largo número de reportes con potenciales mecanismos. Hay muchas causas como: hematocrito elevado, hiperviscosidad, hipoxia crónica, presión venosa incrementada y hiperfiltración glomerular.

Se ha encontrado que flebotomía en un paciente con ECCC no solo disminuye hematocrito sino también proteinuria. Además utilizando IECAS en este tipo de pacientes ha demostrado disminución de los valores de proteinuria.

En la policitemia vera esto es debido a alteraciones hemodinámicas en la policitemia vera, así como la vasodilatación renal y el aumento del flujo sanguíneo renal efectivo, podrían desencadenar una glomerulosclerosis renal. (Sharma)

La policitemia puede aparecer en la progresión de varias enfermedades renales sin embargo la patogénesis de la GEFS secundaria a policitemia es desconocida. Se postula que la hiperviscosidad, la hipoperfusión y la formación de trombos en la policitemia son factores de alto riesgo en

la GEFS. La PA es la causa más común de policitemia secundaria. 6

En condiciones de hipoxia en grandes alturas la proliferación de glóbulos rojos se regula a través de vías sensoras de oxígeno que inducen la policitemia 7. *Quinghua Yin* propone que la respuesta es más sensible en aquellos que llegan de menores altitudes que aquellos que residen en forma permanente en grandes alturas. Esta diferente respuesta sería por los diferentes polimorfismos genéticos entre estas poblaciones que protegerían al desarrollo de severos niveles de hemoglobina. (VALDEZ)

Además la policitemia vera se ha asociado a enfermedad de cambios mínimos. (ecm)

La asociación entre comunicación interauricular, angiomas es una asociación rara. No se encuentran publicaciones sobre esta asociación en la literatura.

Policitemia secundaria ocasionalmente se asocia con enfermedades renales tales como tumores renales, quistes, hidronefrosis, trasplante, estenosis de la arteria renal y el síndrome de Bartter, y rara vez se asocia con la síndrome nefrítico, nefroesclerosis, glomerulonefritis crónica (GN) y nefropatía membranosa. (koreano)

A pesar de que la lesión glomerular ha sido reconocida como complicación prominente de la enfermedad cardíaca congénita cianótica, el síndrome nefrítico rara vez se observa. Se reporta casos de glomeruloesclerosis focal y segmentaria asociada a truncus arterioso y comunicación interauricular, el cual remitió luego de tratamiento con corticoides, ciclosporina y antagonistas del receptor de aldosterona. Esto nos lleva a mostrar que luego de descartar la mayoría de causas de

secundarismo de la GF Y S , se debe tener en cuenta además la posibilidad de realizar un ecocardiograma.

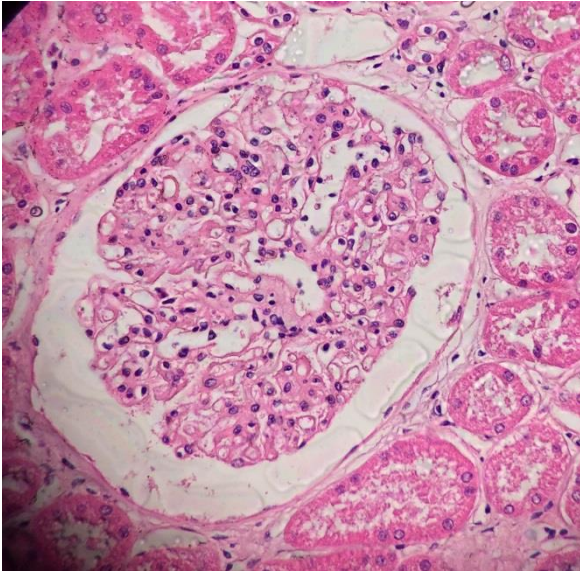
Concluimos que este caso nos apoyo a tener en cuenta la asociación entre lesiones cardiacas de alto flujo además de lesiones dérmicas amplias que nos pueden llevar a una glomerulopatía focal y segmentaria de alto flujo.

#### BIBLIOGRAFIA

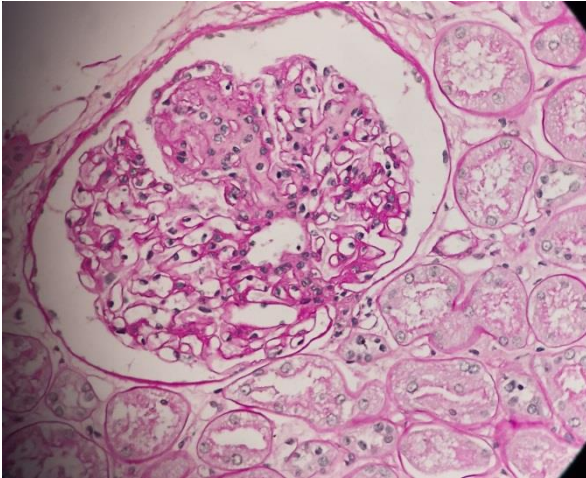
1. D'Agati VD, Kaskel FJ, Falk RJ. Focal segmental glomerulosclerosis. N Engl J Med 2011;365(25):2398-411.
2. Segarra A. Glomerulosclerosis Focal y Segmentaria. En : Lorenzo V, López Gómez JM (Eds) Nefrología al Día. <http://www.revistanefrologia.com/es-monografias-nefrologia-dia-articulo-glomerulosclerosis-focal-segmentaria-166>
3. Sharma RK, Kohli HS, Arora P, Gupta A, Murari M, Pandey R, et al. Focal segmental glomerulosclerosis in a patient with polycythemia rubra vera [carta]. Nephron 1995;69:361.
4. Heras M, Saiz A, Rosado B, Fernández-Reyes MJ, Queizán JA, Callejas R, Molina Á, Calle García L. Association of minimal-change disease and polycythaemia in a very elderly patient. Nefrologia. 2016;36(1):67-9. doi: 10.1016/j.nefro.2015.08.008. Epub 2015 Dec 25. English, Spanish. PubMed PMID: 26724851.
5. A Case of Polycythemia Vera Combined with Focal Segmental Glomerulosclerosis Park MO, Baek HJ, Song SY. Korean J Hematol. 2007 Mar;42(1):58-61. Published online 2007 March 31. <https://doi.org/10.5045/kjh.2007.42.1.58>

6. Kazuyuki Hida, Jun Wada, Hiroko Yamasaki, Yoshio Nagake, Hong Zhang, Hitoshi Sugiyama, Kenichi Shikata, Hirofumi Makino; Cyanotic congenital heart disease associated with glomerulomegaly and focal segmental glomerulosclerosis: remission of nephrotic syndrome with angiotensin converting enzyme inhibitor, *Nephrology Dialysis Transplantation*, Volume 17, Issue 1, 1 January 2002, Pages 144–14 (GLOMERULOESCLERSOSIS Y ECCC)
7. ÇALIŞKAN et al. A Case of Focal Segmental Glomerulosclerosis Accompanied By Truncus Arteriosus: Effectiveness of Angiotensin Receptor Antagonist and Cyclosporine A. *Turkish Nephrology, Dialysis and Transplantation Journal*. Cilt/Vol. 18, No, 3, 2009 Sayfa/Page 123-126

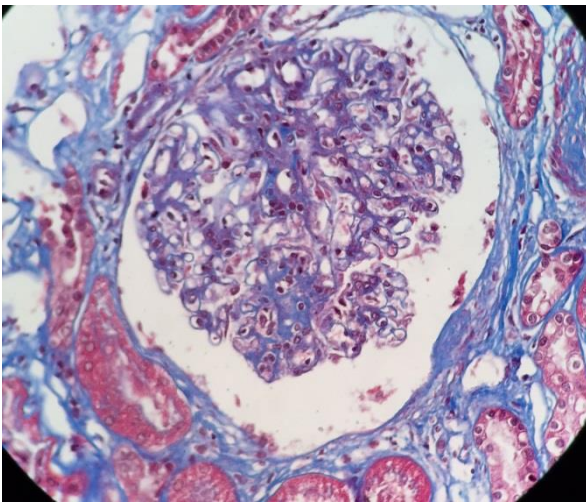
Anexos:



Glomérulo con leve expansión mesangial y proliferación celular hasta 4 células mesangiales (límite superior). Coloración HE 40x.



Un glomérulo con esclerosis segmentaria. Coloración PAS 40x.



Esclerosis segmentaria en uno de los glomérulos. Coloración tricrómica de Masson 40x.









