



# R E V I S T A M É D I C A PANACEA

UNIVERSIDAD NACIONAL SAN LUIS GONZAGA. ICA, PERÚ

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA "DANIEL ALCIDES CARRIÓN"

p-ISSN 2223-2893

e-ISSN 2225-6989

VOLUMEN 13 NÚMERO 2

PUBLICACION CUATRIMESTRAL

MAYO - AGOSTO

2024

## REPORTE DE CASO:

### Glomeruloesclerosis focal y segmentaria con disociación de predictores clínicos y anatomopatológicos en el hospital regional de Ica, Perú.

Focal and segmental glomerulosclerosis with dissociation of clinical and pathological predictors in the regional hospital of Ica, Peru

## AUTORES:

Berrocal-Salcedo Juan

Lipa-Chancolla Roxana

Cuba-Ramos Henry

Gutierrez-Chacaltana César

REVISTAS.UNICA.EDU.PE

INDEXADA EN:



Publicación cuatrimestral destinada a la difusión del conocimiento y producción científica en el campo de la salud por medio de la publicación de artículos de investigación, artículos de revisión, reporte de casos y cartas al editor.



# Glomeruloesclerosis focal y segmentaria con disociación de predictores clínicos y anatomopatológicos en el hospital regional de Ica, Perú

Focal and segmental glomerulosclerosis with dissociation of clinical and pathological predictors in the regional hospital of Ica, Peru

Berrocal-Salcedo Juan<sup>1</sup>, Lipa-Chancolla Roxana<sup>2</sup>, Cuba-Ramos Henry<sup>3</sup>, Gutierrez-Chacaltana César<sup>4</sup>.

1. Médico nefrólogo egresado de la Universidad Ricardo Palma – sede: Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Médico Nefrólogo Asistente del Hospital Regional de Ica. [ORCID: https://orcid.org/0000-0003-2696-0280](https://orcid.org/0000-0003-2696-0280)
2. Médico especialista en laboratorio clínico y patología. Asistente del Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja. [ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8653-8906](https://orcid.org/0000-0002-8653-8906)

3. Médico nefrólogo del Hospital María Auxiliadora. [ORCID: https://orcid.org/0009-0007-4081-557X](https://orcid.org/0009-0007-4081-557X)
4. Médico cirujano egresado de la Escuela Profesional de Medicina Humana, Universidad Nacional San Luis Gonzaga de Ica. [ORCID : https://orcid.org/0000-0002-6219-9719](https://orcid.org/0000-0002-6219-9719)

DOI: <https://doi.org/10.35563/rmp.v13i2.596>

## RESUMEN

La forma clínica más frecuente de presentación de la glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) es el síndrome nefrótico, hematuria microscópica, y en un porcentaje considerable cursa con hipertensión arterial e insuficiencia renal. Presentamos el caso de un paciente de 19 años, sin antecedentes de importancia, con dos meses de enfermedad, manifestando edema en miembros inferiores y cara, disminución del volumen urinario y falla renal aguda. En el examen físico se encontró edema palpebral y en piernas. Los exámenes auxiliares revelaron creatinina y urea elevadas, examen de orina con cilindros, proteinuria anormal, ANA, Anti-DNA, hepatitis y HIV negativos, C3 y C4 dentro de valores normales, y ecografía renal normal. La biopsia renal mostró un patrón compatible con GEFS.

**Palabras clave:** Glomeruloesclerosis focal y segmentaria, síndrome nefrótico, predictores pronósticos (fuente: DeCS BIREME).

## ABSTRACT

The most common clinical presentation of Focal and Segmental Glomerulosclerosis (FSGS) is nephrotic syndrome, microscopic hematuria, and in a significant percentage, high blood pressure and renal failure. We present the case of a 19-year-old patient, with no relevant history, who had been ill for two months, presenting with edema of the lower limbs and face, decreased urinary volume, and acute renal failure. Physical examination revealed palpebral and leg edema. Auxiliary tests showed elevated creatinine and urea, urine test with cylinders, abnormal proteinuria, negative ANA, Anti-DNA, hepatitis, and HIV, normal C3 and C4 levels, and normal renal ultrasound. Renal biopsy showed a pattern consistent with FSGS.

**Key words:** Focal and Segmental Glomerulosclerosis, Nephrotic Syndrome, prognostic predictors (Source: MeSH NLM).

Recibido: 24 de Mayo del 2024 | Aceptado: 8 de Junio del 2024 | Publicado: 12 de Julio del 2024

## INTRODUCCIÓN

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria engloba un grupo de patologías que comparten un patrón histológico caracterizado por esclerosis glomerular progresiva, que inicialmente afecta a una mínima proporción de glomérulos (focal) y solo a una porción de la arquitectura glomerular (segmentaria), con tendencia posterior a la afectación global<sup>1</sup>. Esta condición histopatológica puede resultar de una lesión primaria en los podocitos, células epiteliales viscerales que cubren el exterior de los capilares glomerulares, o puede ser secundaria a una serie de factores que provocan una sobrecarga hemodinámica o daño estructural en los riñones. Dentro de las variantes histopatológicas, destacan la colapsante y en punta, siendo estas las de peor y mejor pronóstico, respectivamente<sup>1</sup>.

En los últimos años, ha habido un incremento global en la prevalencia de esta patología, siendo la principal causa de ERC de origen glomerular<sup>2</sup>. La incidencia varía significativamente entre diferentes grupos étnicos; es más común en afroamericanos, donde representa aproximadamente el 50% de los casos de síndrome nefrótico en adultos, en comparación con el 20-30% en la población caucásica y asiática<sup>2-4</sup>. En nuestro medio, estudios reportan a la glomeruloesclerosis focal y segmentaria como la glomerulopatía primaria más frecuente, seguida por la glomerulonefritis membranoproliferativa<sup>5</sup>.

Clínicamente, este grupo de patologías se manifiesta como proteinuria, que suele estar en rango nefrótico<sup>1</sup>. Sin embargo, existen casos aislados con presentaciones clínicas atípicas, en los cuales pueden no hallarse proteinuria, como el reportado por Palacios A. et al.<sup>6</sup>, que representa hasta el momento el único caso con esas características reportado en nuestro medio.

Los estudios genéticos han identificado mutaciones en genes como NPHS1, NPHS2 y ACTN4, que están implicados en la estructura y función de los podocitos, sugiriendo que una predisposición genética puede jugar un papel crucial en el desarrollo de la enfermedad, particularmente en formas de GEFS resistentes al tratamiento con esteroides<sup>7-9</sup>.

La importancia clínica de la GEFS radica en su alta tasa de progresión hacia la insuficiencia renal crónica (la cual puede recidivar post trasplante)<sup>10</sup>, especialmente en aquellos casos que no responden adecuadamente a la terapia inmunosupresora. El pronóstico de la GEFS varía considerablemente dependiendo de la respuesta al tratamiento, el grado de fibrosis intersticial y la variante histopatológica identificada en la biopsia renal<sup>11</sup>.

A continuación, se presenta el caso de un paciente adulto con glomeruloesclerosis focal y segmentaria y disociación de los predictores clínico-anatomopatológicos, presentándose clínicamente como síndrome nefrótico con marcada proteinuria (predictor clínico de mal pronóstico), encontrándose en la biopsia la variante en punta (predictor anatomopatológico de buen pronóstico).

## OBJETIVO:

El presente reporte de caso tiene como objetivo describir los hallazgos en la historia de un paciente con glomeruloesclerosis focal y segmentaria con predictores clínicos de mal pronóstico que se disocian de los hallazgos encontrados en la anatomía patológica. Asimismo, documentar la evolución del paciente durante el tratamiento, analizando la respuesta terapéutica propuesta.

## PRESENTACIÓN DEL CASO:

Un paciente peruano varón de 19 años de edad, mestizo, procedente de la ciudad de Ica, estudiante de administración, presenta un tiempo de enfermedad de 2 meses, de inicio abrupto, curso progresivo. El paciente niega antecedentes personales y familiares; cursa con orina espumosa, edema bilateral de miembros inferiores, edema bpalpebral, aumento de peso de aproximadamente 8 kg durante los 2 meses antes del ingreso, posteriormente presenta disminución del volumen urinario (aproximadamente 700 cc/24 horas) por lo cual acude al presente centro hospitalario.

### Examen físico:

- PA: 120/60 mm Hg
- FC: 80
- FR: 16
- SAT: 97%
- AREG, AREN, sobre hidratado.
- Piel: tibia, llenado capilar menor de 2 segundos.
- Aparato respiratorio: Murmullo vesicular disminuido en bases de ambos campos pulmonares.
- Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos audibles.
- Abdomen: Blando, depresible, ruidos hidroaéreos presentes, no doloroso a la palpación.
- Extremidades: Edema de MMII +++/+++; fuerza y tonicidad muscular conservada.
- Sistema nervioso central: LOTEPE, Glasgow 15/15, sin signos de focalización.

**Datos de laboratorio:****Tabla 1.** Exámenes de laboratorio de sangre.

<b>Examen</b>	<b>Resultado</b>
Leucocitos	7500 /ul
Hemoglobina	16.9 gr/ dl
Plaquetas	278000/ul
Albumina	1.31 g/dl
Globulina	2.1 g/dl
TGO	18 U/L
TGP	30 U/L
Fosfatasa alcalina	85 U/L
Bilirrubina total	0.44 mg/dl
Bilirrubina directa	0.17 mg/dl
Bilirrubina indirecta	0.27 mg/dl
Creatinina	2.3 mg/dl
Urea	95.06 mg/dl
Glucosa	102 mg/dl
ANA	Negativo
ANCA	Negativo
ANTI- DNA	Negativo
C3	110 mg/dl
C4	30 mg dl
AgsHB	No reactivo
AntiVHC	No reactivo
HIV	No reactivo
VDRL	No reactivo
Potasio	4.3 mmol/L
Sodio	135 mmol/L
Cloro	110 mmol/L
Calcio	8.2 mg/dl
Fosforo	3.5 mg/dl
Magnesio	2.5 mg/dl
TSH, T3,T4	Valores normales

**Tabla 2.** Examen de laboratorio de orina.

<b>Examen</b>	<b>Resultado</b>
Examen completo de orina	Leucocitos: 1-2 xc hematies: 15- 20 xc proteínas: + glucosa: - nitritos: - Dismórficos: 50%, acantocitos: 18%, crenocitos:10%
Cilindros hemáticos	10,153 gramos/ 24 horas. Volumen:
Proteinuria de 24 horas	750ml
Bk en orina I-II-III	Negativo
Urocultivo	Negativo

**Otros exámenes:**

- BK en esputo y heces: Negativo
- Parasitológico seriado I-II-III: Negativo
- Radiografía de tórax: Normal
- Ecografía renal:
  - o Riñón derecho: L = 115 mm, AP = 65 mm, CM: 18 mm
  - o Riñón izquierdo: L = 117 mm, AP = 64 mm, CM: 22 mm
  - o Se conserva la diferenciación corticomedular, no hidronefrosis.

**Biopsia renal percutánea:**

• **Microscopía Óptica:**

Corteza y médula renal con 17 glomérulos, ninguno globalmente esclerosado, 02 glomérulos evidencian adherencia al polo urinario, 04 muestran tendencia a adherirse a la cápsula de Bowman, el resto de glomérulos no muestran alteraciones significativas. Túbulos con degeneración turbia, ocasionalmente túbulos atróficos. Intersticio y vasos sanguíneos normales.

• **Inmunofluorescencia:**

IgG (-), IgA (-), IgM (-), C3 (-), C1q (-).

• **Microscopía Electrónica:**

Número de glomérulos examinados en cortes ultrafinos: 2. No se observan depósitos electrodensos en el glomérulo, la arquitectura mesangio-capilar se encuentra conservada, el espesor de la membrana basal en general está conservado, electrolucencia conservada, los bordes tienen regularidad, no se observa fraccionamiento ni laminación. La matriz mesangial se encuentra conservada. Los podocitos evidencian borramiento pedicular difuso que compromete a todos los capilares. Los túbulos evidencian vacuolización citoplasmática del epitelio, ocasionalmente isométrica. A nivel del intersticio se observa mínimo infiltrado linfomononuclear, vasos capilares peritubulares sin alteraciones significativas.

**Evolución**

Con el transcurrir de los días se evidenció una disminución marcada del flujo urinario, resistencia al diurético de asa (400 cc/24 horas), asociándose a un incremento de los azoados (creatinina: 3,1 mg/dl; urea: 125 mg/dl), sin hiperkalemia ni acidosis metabólica refractaria, por lo cual no se brindó apoyo de hemodiálisis. Con los resultados de la biopsia renal, el paciente recibió 3 pulsos de metilprednisolona, posteriormente se indicó la terapia propuesta en la guía KDIGO de enfermedades glomerulares, con prednisona 70 mg/día (1 mg/kg/día).

Después del primer mes de tratamiento se evidenció una disminución de los azoados (creatinina: 0.85 mg/dl, urea: 50 mg/dl), una proteinuria de 2.5 gramos en un volumen de 2000 cc, albúmina en 2.5 gr/dl. En el examen de orina aún se hallaron cilindros hemáticos, pero marcadamente disminuidos. El paciente logró una remisión completa a las 12 semanas; posterior a ello se indicó una disminución progresiva del corticoide hasta completar los 6 meses de tratamiento.

Los exámenes de control del paciente 1 año y 6 meses después de culminar su tratamiento fueron los siguientes: proteinuria de 24 horas: 75 mg/24 horas, volumen: 2500 cc, albúmina: 4.31 g/dl, creatinina: 0.6 mg/dl, urea: 30 mg/dl; examen de orina: leucocitos: 2 x c, hematíes: 0 x c, cilindros: negativos.

**Tabla 3.** Respuesta al tratamiento médico

Meses de tratamiento	Creatinina sérica	Proteinuria de 24 horas	Albúmina sérica
0	3.1 mg/dl	10,153 gr/24 h	1.31 g/dl
1	0.85 mg/dl	2.5 gr/24 h	2.2 g/dl
2	0.75 mg/dl	800 mg/24 h	2.5 g/dl
3	0.7 mg/dl	300 mg/24 h	2.8 g/dl
4	0.65 mg/dl	100 mg/24 h	3.5 g/dl
5	0.68 mg/dl	80 mg/24 h	4.1 g/dl
6	0.65 mg/dl	70 mg/24 h	4.2 g/dl

## DISCUSIÓN

La GEFS es una patología significativa en la nefrología, representando una de las principales causas de síndrome nefrótico y de progresión hacia la insuficiencia renal crónica<sup>12</sup>. Es la más común de las enfermedades glomerulares primarias en el Perú, lo que difiere de la epidemiología mundial<sup>3</sup>. Es más frecuente en afroamericanos y en hispanos que en caucásicos o en la población asiática<sup>2-4</sup>.

Es una lesión histopatológica inespecífica que puede representar una injuria podocítica primaria o ser el resultado de un fenómeno adaptativo por pérdida de masa nefronal o secuela por lesiones inflamatorias glomerulares previas<sup>5</sup>. La forma clínica más frecuente de presentación es el síndrome nefrótico (75-80%)<sup>6</sup>, que suele comenzar en forma abrupta, a diferencia de lo observado en la glomerulopatía por cambios mínimos. La hematuria microscópica (a predominio dismórfico) se encuentra en un 40-50% de los casos, mientras que la macrohematuria es rara. En los adultos, la hipertensión puede presentarse en un 30-40% de los pacientes. La insuficiencia renal, en el momento del diagnóstico, oscila entre el 20-25% de los casos<sup>7</sup>.

En los últimos años, estudios observacionales han mostrado que el 50-70% de los pacientes pueden responder en forma completa o parcial a la terapia con glucocorticoides y/u otros inmunosupresores<sup>8</sup>.

Nuestro paciente cursa con edema de miembros inferiores, falla renal aguda oligúrica, proteinuria en rango nefrótico y hematuria de origen glomerular. La variante anatomopatológica es la de tipo punta o tip. Para determinar la evolución de esta enfermedad, existen predictores clínicos, étnicos e histopatológicos.

Dentro de los predictores clínicos, evidenciamos que el paciente cursa con síndrome nefrótico, proteinuria masiva y falla renal aguda. Dentro de los étnicos, nuestro paciente es del tipo mestizo, y dentro de los histopatológicos están la fibrosis intersticial leve y la variante histopatológica de tipo punta. Encontramos una diferencia entre el pronóstico clínico y el anatomopatológico, lo cual se tendrá que corroborar con sus controles a futuro. A la fecha de publicación de este caso clínico (18 meses después del diagnóstico), nuestro paciente cursa con una remisión completa.

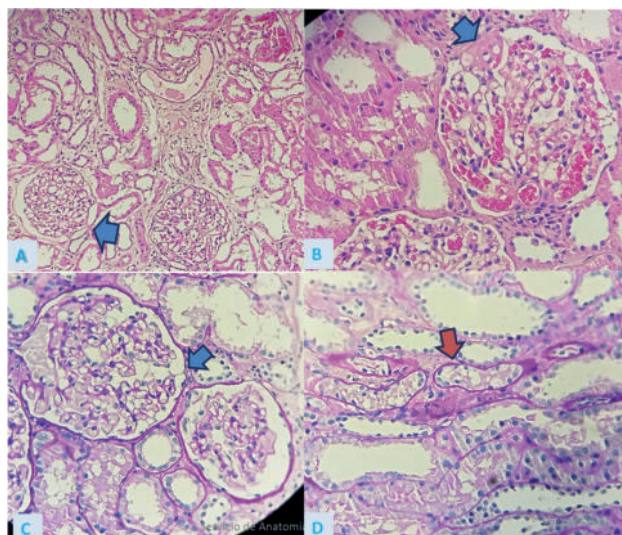
La disociación entre los predictores clínicos y anatomopatológicos observada en este caso destaca la heterogeneidad de la GEFS. Clínicamente, el paciente presentaba signos comúnmente asociados con un mal pronóstico, como la proteinuria en rango nefrótico y la falla renal aguda. Sin embargo, la biopsia renal reveló la variante en punta, que generalmente se considera una forma de GEFS con mejor pronóstico. Esta discordancia plantea preguntas sobre la utilidad y limitaciones de los predictores tradicionales en la evaluación del pronóstico y sugiere que la GEFS puede ser más heterogénea de lo que se comprende actualmente.

La respuesta positiva del paciente al tratamiento con metilprednisolona, seguida de prednisona, con una remisión completa en 12 semanas, es alentadora y sugiere que, incluso en presencia de factores clínicos adversos, un manejo inmunosupresor agresivo puede ser eficaz. Es importante destacar que la respuesta al tratamiento puede variar significativamente entre los pacientes con diferentes variantes histológicas de GEFS, lo que subraya la importancia de la biopsia renal para guiar la terapia.

Una limitación importante de este caso es el seguimiento clínico que se limitó a 18 meses, lo que, aunque suficiente para observar la remisión inicial, no permite evaluar el riesgo a largo plazo de recaídas o progresión a insuficiencia renal crónica.

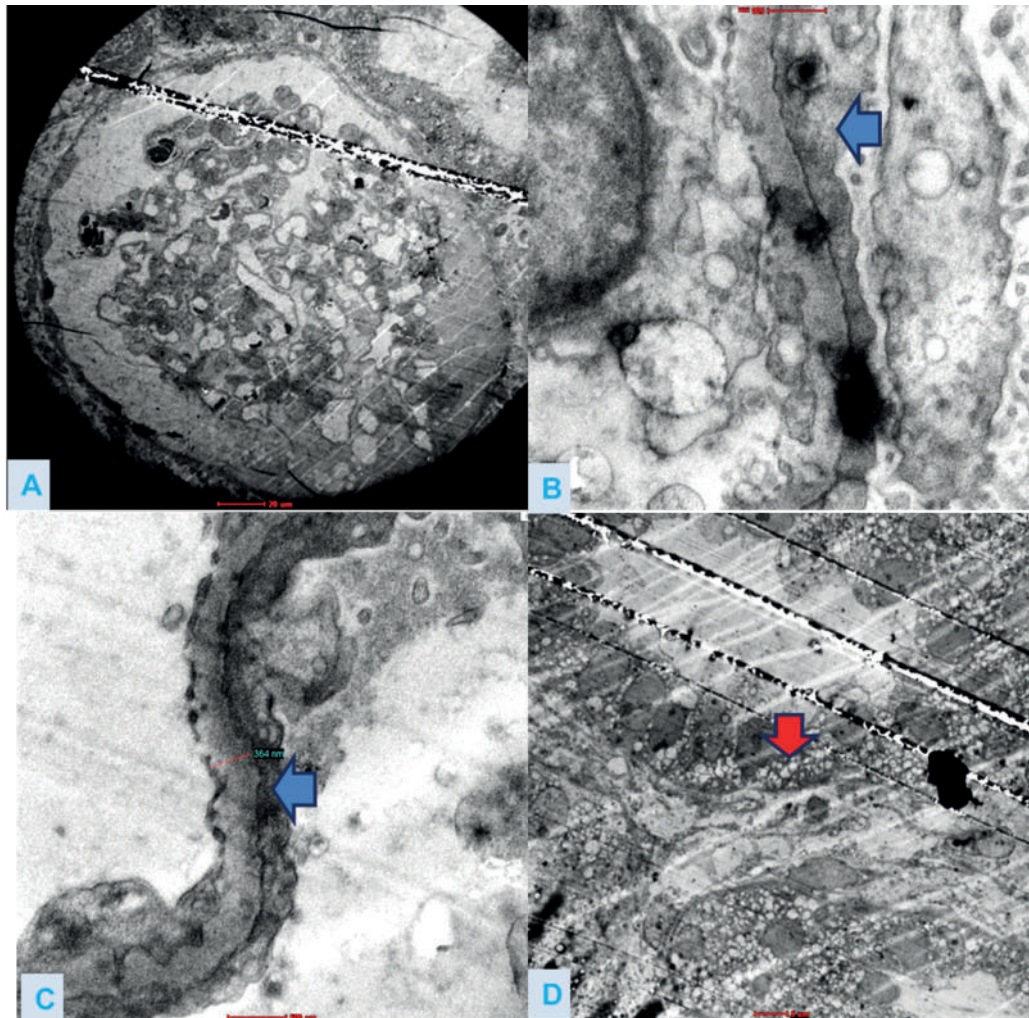
A continuación, se adjunta las imágenes de la biopsia renal:

### MICROSCOPIA OPTICA



**Figura 1.** Glomerulosclerosis Focal y Segmentaria , en A- C la flecha azul indica extensiones del citoplasma podocitario del glomérulo a la cápsula de Bowman; en B señala esclerosis y adherencia al polo urinario, en D se observan túbulos con vacuolización citoplasmática , la flecha roja muestra engrosamiento de la membrana basal en relación a atrofia tubular. (A y B coloración Hematxilina&eosina magnificación original x 200 y x 400; (C y D) coloración PAS magnificación original x400.)

#### Microscopía electrónica



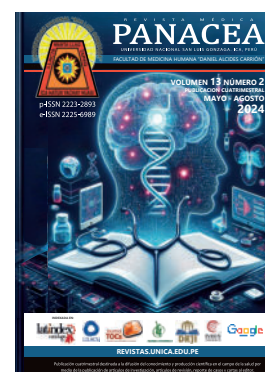
**Figura 2.** Glomerulosclerosis Focal y Segmentaria: En A se observa glomérulo con arquitectura conservada, en B y C la flecha azul señala podocitos con borramiento pedicular difuso; en D los túbulos evidencian vacuolización citoplasmática del epitelio. Microfotografías de Cortes ultrafinos seriados de tejido renal de 70 nm de espesor. Microscopía Electrónica de Transmisión. A x 390, B y C x 16,000 y D x 8,000 de magnificación.

#### CONCLUSIONES

El presente caso resalta la importancia de considerar tanto los predictores clínicos como los anatomopatológicos al evaluar el pronóstico y tratamiento de la glomerulosclerosis focal y segmentaria. La disociación observada en este caso subraya la necesidad de estudios adicionales para mejorar la comprensión de la heterogeneidad de esta enfermedad y optimizar las estrategias terapéuticas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. D'Agati VD, Kaskel FJ, Falk RJ. Focal segmental glomerulosclerosis. *N Engl J Med.* 2011 Dec 22;365(25):2398-411.
2. Rosenberg AZ, Kopp JB. Focal Segmental Glomerulosclerosis. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2017 Mar 7;12(3):502-17.
3. Ballarin J, Arce Y, Ars E, Marco H, Díaz M. Glomerulosclerosis Focal y Segmentaria [Internet]. *Nefrología al día.* [cited 2024 Aug 19]. Available from: <https://www.nefrologiaaldia.org/es-articulo-glomerulosclerosis-focal-y-segmentaria-510>
4. Chávez-Valencia V, Pérez-Vázquez V, Gómez-García A, Vargas-Ortiz K. Frecuencia de glomeruloesclerosis focal y segmentaria en el continente americano: revisión de la literatura en los últimos 30 años.
5. Zegarra MEC, Sato JM, Higa CA, Umeres JS, Rivera JR, Aréstegui AH. Glomerulonefritis primarias: frecuencia de presentación en el período 1996 y 2005, en Lima, Perú. *Revista de la Sociedad Peruana de Medicina Interna.* 2005;18(1):15-21.
6. Palacios Guillén AM, Asato Higa C, Sumire Umaru J, Álvarez Mayorga JH. Reporte de un caso: Glomeruloesclerosis focal y segmentaria con examen de orina normal. *Acta Médica Peruana.* 2012 Oct;29(4):202-3.
7. Bierzynska A, McCarthy HJ, Soderquest K, Sen ES, Colby E, Ding WY, et al. Genomic and clinical profiling of a national nephrotic syndrome cohort advocates a precision medicine approach to disease management. *Kidney Int.* 2017 Apr;91(4):937-47.
8. Cheong HI. Genetic tests in children with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Kidney Res Clin Pract.* 2020 Mar 31;39(1):7-16.
9. Nagano C, Yamamura T, Horinouchi T, Aoto Y, Ishiko S, Sakakibara N, et al. Comprehensive genetic diagnosis of Japanese patients with severe proteinuria. *Sci Rep.* 2020 Jan 14;10(1):270.
10. Cosio FG, Cattran DC. Recent advances in our understanding of recurrent primary glomerulonephritis after kidney transplantation. *Kidney Int.* 2017 Feb;91(2):304-14.
11. Shabaka A, Tato Ribera A, Fernández-Juárez G. Focal Segmental Glomerulosclerosis: State-of-the-Art and Clinical Perspective. *Nephron.* 2020 Jul 28;144(9):413-27.



### Correspondencia:

Nombre: Cesar Gutierrez Chacaltana  
 Dirección: .  
 Teléfono: 939 505 176  
 Correo electrónico: 20150975@unica.edu.pe

### Contribuciones de autoría:

Todos los autores han contribuido en la concepción, redacción de borrador- redacción del manuscrito final, revisión y aprobación del manuscrito.

### Conflicto de intereses:

no existen conflictos de intereses del autor o autores de orden económico, institucional, laboral o personal.

### Financiamiento:

Autofinanciado.

### Cómo citar

Berrocal-Salcedo Juan, Lipa-Chancolla Roxana, Cuba-Ramos Henry, Gutierrez-Chacaltana César. Glomeruloesclerosis focal y segmentaria con disociación de predictores clínicos y anatomopatológicos en el hospital regional de Ica, Perú. *Rev méd panacea* 2024;13(2): 84-90.

DOI: <https://doi.org/10.35563/rmp.v13i2.596>