# *Síndrome nefrótico por trombosis de la vena renal*

## *Presentación de un caso*

Por los Dres.:

LIDIA DE ARMAS CURBELO,(*) AGUSTÍN PARAMIO RUIBAL(**)
Y RAFAEL PÉREZ MARTÍNEZ(***)

Más de 300 casos de T. V. R. han sido reportados hasta el presente[1] por lo que se considera una forma bastante frecuente de Enfermedad Vascular del Riñón. Se debe a Rayer[2] la primera descripción completa, en 1939, que la sitúa como entidad patológica.

Una extensa revisión de la literatura europea, fue realizada por Abeshouse[3] en 1945, con un total de 228 casos, de los cuales 98 eran niños, y 90 de estos eran menores de 2 meses de edad.

Kaufman[4] revisó la literatura mundial desde 1900, reportando 96 casos. 60% de ellos eran menores de 2 meses de edad.

En 1950, McClelland y Hughes[5] encuentran 3 casos, en 328 autopsias de niños. Kohernick, Moore and Wiglesworth[6] publican 4 casos de una revisión de 1,092 autopsias de niños, en un período de 12 años.

Se ha señalado que la T. V. R. es más frecuente durante el período neonatal, con igual incidencia en ambos sexos, pudiendo ocurrir con idéntica frecuencia en el lado izquierdo, que en el derecho. Aproximadamente en el 50% de los casos reportados, era bilateral.[4]

La oclusión de la vena renal puede establecerse en una forma aguda, provocando infarto hemorrágico del riñón, traduciéndose clínicamente por dolor, hematuria y tumor abdominal palpable, con pérdida de la función renal.[7, 2, 3]

Si la oclusión se produce en forma gradual, lenta, puede dar un síndrome nefrótico, con intenso edema, proteinuria, hipercolesterolemia, hipoproteinemia, y oliguria, como ocurrió en el caso que presentamos. Es importante aclarar que en la literatura pediátrica es mucho más frecuente la forma aguda. Hasta 1957, solamente 4 casos han sido publicados de síndrome nefrótico asociado a T. V. R. en niños.[8]

### CASO CLINICO

Se trata de una niña mestiza de 17 meses, que ingresa en nuestro servicio el día 29 de noviembre de 1963. HC: 370422. Por distensión abdominal. Según refiere la madre, fue sana y aumentó bien de peso hasta los 4 meses de edad, en que comenzó a presentar con frecuencia vómitos y diarreas. En una ocasión, no precisa cuando, le notó au-

(*) Médico Auxiliar del Servicio de Pediatría del Hospital Comandante Fajardo.
(**) Jefe del Departamento de Anatomía Patológica.
(***) Residente del Departamento de Anatomía Patológica.

mento de volumen de la cara y miembros inferiores, consultó a un médico, que le dijo, podía ser de los riñones. Hace 15 días tuvo diarreas líquidas, abundantes, verdosas, fétidas y flemosas, acompañadas de vómitos y fiebre de 39°C. A los dos días había mejorado el cuadro digestivo, pero, la nota decaída, sin apetito, con aumento de volumen del abdomen y miembros inferiores, por lo que decide llevarla a nuestro cuerpo de guardia. En los antecedentes patológicos personales: sarampión, bronquitis. No transfusiones de sangre. En los prenatales: anemia, poliparasitismo, que fue tratado. Cuatro embarazos: 3 partos fisiológicos. Un aborto espontáneo. En los natales todo fue normal, no cianosis, no íctero, llanto fuerte, pesó 7 lbs. Fue alimentada a pecho y Pelargón durante 5 meses, después pecho y leche de vaca hasta los 9 meses, en que continúa solamente con esta última que es la que toma actualmente. A partir de los 3 meses: jugos, compotas, cereales, y carnes, polivitamínicos. Huevo no.

La madre notaba aumento de peso y talla normal, hasta hace aproximadamente 5 meses. La niña es irritable, tiene sueños intranquilos (Desde hace unos meses). Se succiona el pulgar.

Fue vacunada con BCG (al nacer), antipolio y triple.

En los antecedentes familiares no hay datos de interés, solamente la abuela materna asmática.

*Examen físico:*

Es una niña de 17 meses, mestiza, con panículo adiposo disminuido. Piel y mucosas pálidas. Lívedo reticular generalizado al llanto. Llama la atención su abdomen distendido y edemas maleolares que dejan "godet".

*Mediciones:* Peso 17 lbs.

| | cms. |
|---|---|
| CC | 45 |
| CT | 44 |
| CA | 48 |
| Talla | 80 |

Indice de Wilkins $\frac{48}{32} > I$

Distrofia de 1° Grado, 77% de su peso, de acuerdo con la clasificación de Gómez.

Presenta estrabismo convergente, ligera prominencia de los globos oculares. La consistencia cartilaginosa de los pabellones auriculares está disminuido. El abdomen está distendido, la maniobra de Tarral es positiva. Hay hipotonía muscular, más acentuada, en miembros inferiores. El resto del examen físico es negativo.

*Los exámenes complementarios arrojaron lo siguiente:*

*Los análisis a su ingreso:*

*Hemograma:*

Hematíes : 3.410,000
Leucocitos: 10.000

| | | |
|---|---|---|
| HB: | 8.2 | |
| ST : | 02 | |
| S : | 45 | Aniso: x |
| E : | 04 | Hipocromía: xx |
| L : | 42 | |
| M : | 07 | |

Hematocrito: 32%. Eritrosedimentación: 85. Colesterol total: 273 mlgs. Prot. totales: 4.2. Serina: 2.1. Globulina: 2.1. Glucosa: 96. Urea: 27. Ionograma: Sodio: 120 meq. Potasio: 4.8 meq. Cloro: 117 meq. Bicarbonato: 15 meq. Bilirrub. total: 0.55. Bilirrub.: 0.30 indirecta. Líquidos totales (Kunkel) 2.125 mlg.%. Serología: Negativo.

*Orina*: Den.: 1012. Reacción ácida. Color turbio. Albúmina 1 gr. Cilindros hialinos y granulosos. Se aisló en coprocultivo una salmonela C solamente sensible al Furodone.

*Seroproteínas:*

| | En % | En GM% |
|---|---|---|
| Proteínas totales .... | | 6.33 |
| Albúnima ..... | 27.50 | 1.74 |
| Glob. totales ..... | 72.50 | 4.59 |
| Alfa-1 ..... | 7.50 | 0.47 |
| Alfa-2 ..... | 30.00 | 1.89 |
| Beta ..... | 16.50 | 1.04 |
| Gamma ..... | 18.50 | 1.17 |

*Exámenes complementarios realizados posteriormente al ingreso:*

Hematíes: 2.550,000. Leucocitos: 11. mil. HB: 6.40 gr. Poli. 40. Linfo 53. Eos. 3. Monos. 4. Aniso: x. Hipocromía: xxx. Colesterol 700 mg.%. Urea 66 mg.

*Orina:* Densidad 1,010. Albúmina 1.5 gr. Cilindros Hialinos y granulosos. Eritrosedimentación 80. Se realiza placa de abdomen simple que es negativa. Albúmina 83%. Alfa-2 4%. Beta: 10%. Gamma: 3% (Electroforesis de las proteínas en orina).

*Evolución:* La niña evolucionó severamente con acentuada extensión de sus edemas que llegaron al anasarca. Oliguria que se intensificó y culminó en anuria, no respondió al tratamiento establecido con esteroides y antibióticos. Murió a los 76 días en un cuadro de insuficiencia renal.

## INFORME NECROPSICO

La necropsia se realizó en el cadáver de una niña de aproximadamente un año y medio de edad que presentaba marcada palidez cutáneomucosa e infiltración edematosa en el tejido celular subcutáneo de abdomen, genitales y miembros inferiores.

En cavidad craneal las meninges, encéfalo y sistema vascular eran de características normales. Existían 40 cms. de un líquido amarillo transparente en ambas cavidades pleurales y aproximadamente 30 cc. de un líquido semejante en cavidad peritoneal, siendo las serosas que revestían estas cavidades de características normales. Los pulmones pesaron 54 grs. el derecho y 55 grs. el izquierdo, presentando una configuración externa normal y conservación de las crepitaciones. El corazón tenía un peso de 49 grs. y no existían anomalías en la desembocadura y emergencia de los vasos venosos y arteriales, así como tampoco comunicaciones anormales entre las cavidades cardíacas. La aorta y sus ramas no presentaban alteraciones. A nivel de ambas venas renales existía una trombosis en distintas etapas de organización que no ocluía completamente dichas venas. En el tractus digestivo solamente se observaron ulceraciones superficiales y zonas congestivas a nivel de la mucosa del íleon terminal y del colon. El hígado tenía un peso de 550 grs. presentando una superficie lisa y brillante, una coloración rosado-amarillenta y una consistencia normal al corte, con conservación del patrón normal. El páncreas, la vesícula biliar y los conductos biliares extrahepáticos eran permeables y de forma normal. Los riñones pesaban 73 grs. el derecho y 71 grs. el izquierdo (peso normal 40 y 43 grs.) presentando una cápsula fina y transparente que se desprendía con facilidad y dejó al descubierto una superficie de color rosado-amarillento; al corte la consistencia era normal y existía una buena delimitación entre corteza y médula, midiendo la primera 0.6 cm. y presentando estriaciones amarillentas. La médula era de color rojizo y presentaba también algunas estrías amarillentas. El sistema urétero-pielo-calicial y la vejiga eran normales. El útero, los

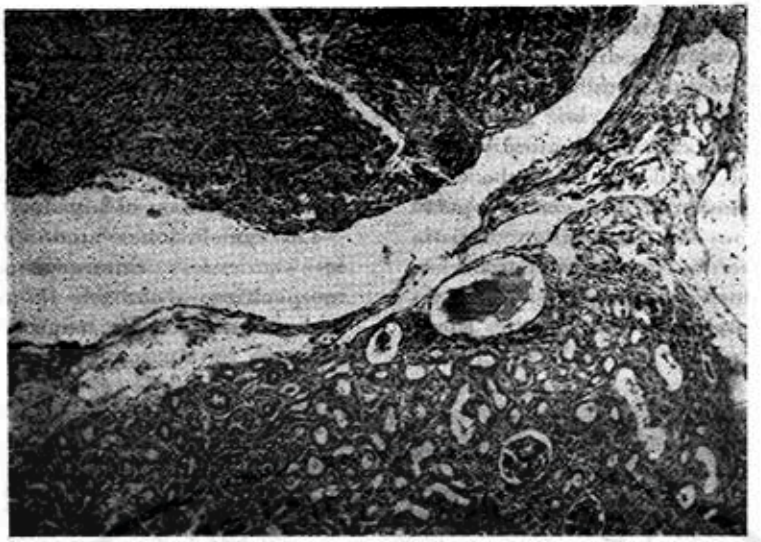

*Fig. 1. Corte histológico en el que se observa una rama de la vena renal dilatada y con un trombo organizado en su interior. H-E × 80.*

ovarios y las trompas eran de características normales de acuerdo con la edad. El bazo tenía un peso de 30 grs. y existía discreta prominencia de los folículos en la superficie de sección. Los ganglios linfáticos del mesenterio estaban discretamente aumentados de volumen y su consistencia era blanda al corte. No existían alteraciones en las glándulas de secreción interna.

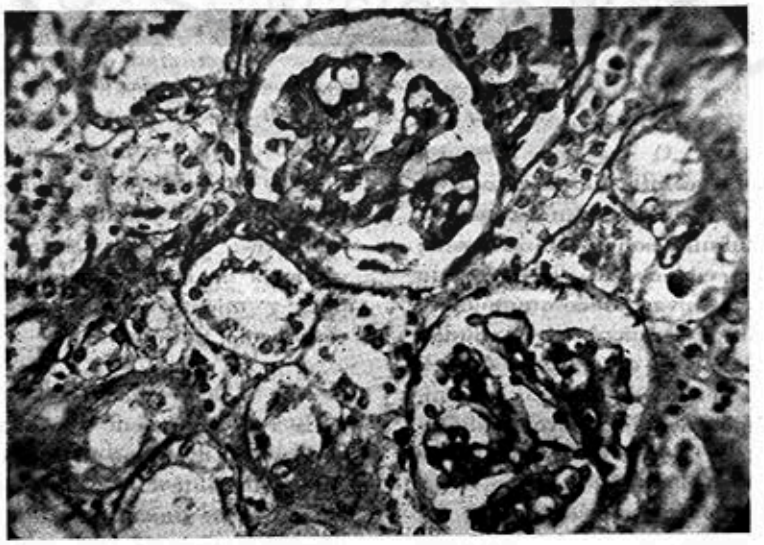

*Fig. 2. Glomérulos con engrosamiento de la membrana basal. Schiff × 360.*

En el examen histológico de los riñones se evidenció dilatación de las venas del hilio con trombos organizados en su interior. Todos los glomérulos presentaban un engrosamiento difuso de la membrana basal que fluctuaba entre discreto a moderado con cierto aspecto rígido del ovillo glomerular. Existía edema y discreta fibrosis intersticial, así como algunos cilindros proteicos en las luces tubulares, esporádicamente. El citoplasma de las células tubulares a nivel de corteza y médula, tanto las que revisten los túbulis como las que están desprendidas en su luz, presentan un citoplasma claro, vacuolado que toma la coloración de las grasas neutras (Sudán III). Hay depósitos esporádicos de calcio hacia el vértice de algunas pirámides. En pulmón se evidenciaron émbolos organizados en la luz de pequeñas ramas de la arteria pulmonar; no existiendo infartos pulmonares. En el intestino se confirmaron las ulceraciones superficiales y se evidenció un aumento de las células linfomonocitarias a nivel de la lámina propia de la mucosa; existía hiperplasia reticular de los folículos linfoides del íleon. En el resto de los órganos solamente se observó la existencia de discretos signos de congestión, más evidentes en el hígado.

Las conclusiones anatómicas fueron las siguientes: Enterocolitis ulcerada inespecífica; trombosis no oclusiva de ambas venas renales; engrosamiento difuso de la membrana basal glomerular y depósito de lipoides en las células tubulares; hidrotórax bilateral, ascitis y edema de la pared abdominal, genitales y miembros inferiores; tromboembolismo pulmonar.

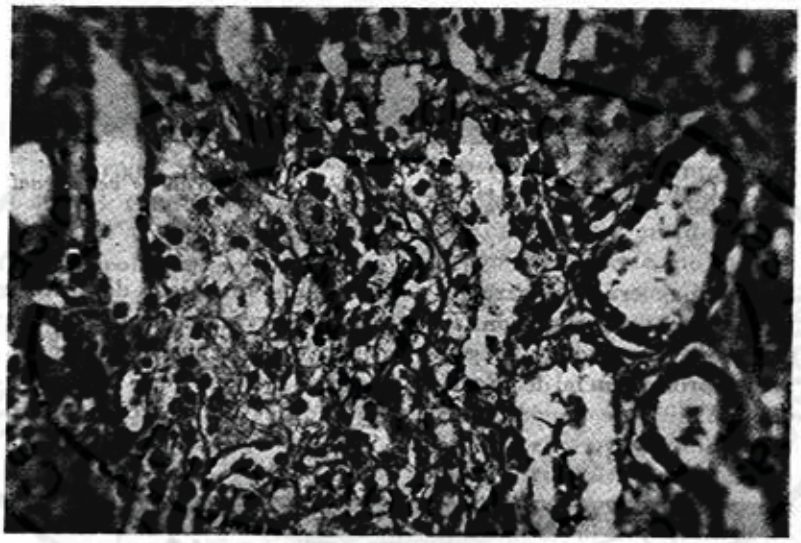

*Fig. 3. Células tubulares de aspecto claro, vacuolado, cargadas de lípidos. H-E × 360.*

## COMENTARIOS

La T. V. R. puede ser primaria o secundaria. En el tipo primario, más frecuente durante el período neonatal, la trombosis se inicia en la misma vena renal. La etiología es desconocida, pero numerosos factores inherentes y adqui-

ridos han sido citados.[9] Los factores inherentes comprenden la tendencia hacia la deshidratación que tiene el recién nacido, lo que da un aumento de la viscosidad sanguínea, que por otro lado, ya existía como resultado de la policitemia fisiológica. Los riñones poseen, a esta edad, una doble red capilar separada por un lecho arteriolar, los vasos son de pequeño calibre, lo que favorece el estasis, que está a su vez acentuado, por las presiones vasculares relativamente bajos en todo el sistema circulatorio renal del niño recién nacido, así como por el decúbito mantenido. A todo esto se añaden una serie de factores adquiridos, predisponentes, como son:

1. Trauma obstétrico. 2. Deshidratación por diarreas y vómitos. 3. Infecciones, en cualquier parte, con daño vascular por acción de las toxinas. 4. Shock.

La mayoría de los casos están asociados con diarreas y deshidratación o sepsis.[10]

El hecho de que una obstrucción parcial o gradual de las venas renales cause un síndrome nefrótico en el hombre es perfectamente conocido, destacándose que existen otros factores mecánicos que aumentan la presión de las venas renales y también pueden dar lugar a ello, como son la trombosis de la vena cava por encima de las renales, la pericarditis constrictiva, la insuficiencia cardíaca y la enfermedad valvular tricúspidea.[11]

Sin embargo, la presencia de este factor etiológico en niños es rara, existiendo muy pocos casos reportados de esta entidad.

Los cambios histológicos renales en la trombosis venosa han sido ampliamente revisados por Pollak et al.[12] El engrosamiento de la membrana basal glomerular luce ser uno de los más constantes y aún en los casos en que esto no era evidente en los glomérulos, con el microscopio de luz, estaba sujeto a la capacidad de resolución limitada del mismo.[13] Este engrosamiento se ha constatado tan temprano, como es, a los 14 días de iniciada la trombosis.[12] La dilatación, atrofia y signos degenerativos tubulares, así como el edema y la fibrosis intersticial han sido señalados en mayor o menor grado, dependiendo del tiempo de evolución, en los casos reportados.[12, 13] El presente caso muestra la mayor parte de los cambios señalados: los cuales se semejan mucho a la glomérulonefritis membranosa.

Existen en nuestra paciente todos los elementos clínicos y bioquímicos, como son: edema intenso, proteinuria, oliguria e hipercolesterolemia, que caracterizan al síndrome nefrótico. Lo que llamaba nuestra atención, puesto que la edad promedio de comienzo de esta enfermedad se señala, nunca antes, de los 2½ años; mencionándose excepcionales aquellos raros casos de nefrosis familiar que pueden aparecer en períodos muy tempranos de la vida, aún en el recién nacido, estos casos se ha dicho son de una extraordinaria gravedad.[14]

Ultimamente en la literatura se han señalado casos de la llamada *nefrosis congénita* de pronóstico muy severo que puede reconocer distintas etiologías; y así señalamos que D. Lawson y Alan Moncrieff en su estudio de nefrosis en una revisión de 40 años, tuvieron tres pacientes de la llamada nefrosis congénita, uno de los cuales presentaba al igual que el nuestro, una trombosis de la vena renal de larga duración que se extendía algo, a la vena cava inferior.[15]

Así, pues, la instalación a edad temprana del síndrome nefrótico y la severidad de su evolución en nuestro caso, sin respuesta al tratamiento establecido con esteroides, y antibióticos, nos sugirió la posibilidad de estar en presencia

de una forma de nefrosis lipoidea infantil.[15]


RESUMEN

Publicamos un caso de síndrome nefrótico asociado a trombosis primaria de la vena renal, bilateral, en una niña de 17 meses. Hacemos algunos comentarios sobre la anatomía patológica y recalcamos la rareza de esta etiología del síndrome nefrótico.


BIBLIOGRAFIA


1.—*Kowel, J. Figur, A., and Hitzig, W. M.:* Renal vein Thrombosis and the Nephorotic Sindrome With complete Remission. J. Mt. Sinai Hosp. *30:* 47, 1963.

2.—*Rayer, P.:* Traité des Maladies des veins. París Baillere. 1840. Quoted by V. E. Pollack et al.

3.—*Abeshouse, B. S.:* Thrombosis and Thrombophlebitis of the Renal veins. Urol. Cutan Rev. *49:* 661-665, 1945.

4.—*Kaufman, H. J.:* Renal vein Thrombosis. 1. Age Incidence in Infancy and Childhood. 2. Sex Incidence. 3. Incidence of Unilateral and Bilateral Involvement. Am. J. Dis. Child. *95:* 377, 1958.

5.—*Mc Clelland, C. Q. and Hughes, J. P.:* Thrombosis of Renal Veins in Infants. J. Pediat. *36:* 214, 1950.

6.—*Kobernick, S. D., Moore, J. R. and Wigglesworth, F. W.:* Thrombosis of the Renal veins With Massive Hemorrhage of the Kidneys in Childhood. Report of the 4 cases. Am. J. Path. *27:* 435, 1951.

7.—*Clatworthy, H. W. Jr., Dickens, D. R. and Mc Clae, C. R.:* Renal Thrombosis Complicating Epidemic diarrea of the newborn. New England. J. Med. *248*, 628-630, 1953.

8.—*Feinerman, B.; Burke, E. C.; and Bahn, R. C.:* The N. S. Associated With Renal V. T. Report of a Case in and Infant. J. Pediat. *51:* 385-391, 1957.

9.—*Milburn, C. L.:* Hemorrhagic Infarction of the Kidneys in Infants. Report of a Unilateral Case in an 8 Days Old Male Infant with Survival Following Successful Nephrectomy. J. Pediat., *41:* 133, 1952.

10.—*Barembert, L. H., Greenstein, N. M., Levy, W., and Rosenbluth, S. B.:* Renal Thrombosis with Infarction Complicating Diarrhea of the Newborn. Am. J. Dis. Child., *62:* 362, 1941.

11.—*Kark, R. M.; Pirani, C. L.; Pollack, V. E.; Muercke, R. C. and Blainer, S. D.:* The Nephrotic Sindrome in Adults: A Common Disorder with Many Causes. Ann Intern. Med. *49:* 571-774, 1958.

12.—*Pollack, V. E.; Kark, R. M.; Pinani, C. L.; Shafter, H. A., and Muercke, P. C.:* Renal Vein Thrombosis and the Nephrotic Syndrome. Am. J. Med., *23:* 496, 1956.

13.—*Panner, B.:* Nephrotic Syndrome in Renal Vein Thrombosis. Report of a Case with Elective Microscopy of a Renal Biopsy. Arch. Path. *76:* 303, 1963.

14.—*Nelson, Waldo E.:* Sistema Génito-Urinario. Síndrome Nefrótico. Tratado de Pediatría, 7ma. Edición. Tomo *II:* 1219, 1960.

15.—*Lawson, D.; Moncrieff, A., and Payne, W. W.:* Arch. Dis. Childh., *35:* 115, 1960.