



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**División de Estudios de posgrado
E Investigación**

**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE
LOS TRABAJADORES DEL ESTADO**

**GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA:
CARACTERISTICAS CLINICAS E HISTOPATOLOGICAS.**

Trabajo de Investigación que presenta:

DR. EMIR ARTURO QUIJANO BRETON

Para obtener el Diploma de la Especialidad

NEFROLOGIA

Asesor de Tesis:

DR. JUVENAL TORRES PASTRANA

No. De Registro de Protocolo: 263.2014



2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. ARNOLDO RAUL ESPARZA AVILA
COORDINADOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

**DR. JUVENAL TORRES PASTRANA
PROFESOR TITULAR**

**DR. JUVENAL TORRES PASTRANA
DIRECTOR DE TESIS**

AGRADECIMIENTOS

A Dios.

A mi familia por su apoyo incondicional

A H. Sínodo

A Dr. Juvenal Torres Pastrana, por sus enseñanzas, apoyo y paciencia durante toda la realización de la subespecialidad.

A mis amigos y compañeros

Emir Arturo Quijano Bretón

INDICE

RESUMEN	6
ABSTRACT	8
INTRODUCCION	10
MATERIAL Y MÉTODOS	15
RESULTADOS	17
DISCUSION	19
CONCLUSION	21
ANEXOS	22
GRAFICAS	
TABLAS	
CEDULA DE DATOS	
BIBLIOGRAFÍA	29

RESUMEN

ANTECEDENTES. La Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es una causa principal de síndrome nefrótico y enfermedad renal crónica terminal a nivel mundial. Se ha sugerido que sus características histológicas se relacionan con su modo de presentación, evolución, progresión a enfermedad renal crónica y respuesta a tratamiento. En el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre la proteinuria nefrótica o subnefrótica es un motivo de consulta frecuente y presenta un problema de salud importante ya que un alto porcentaje de estos pacientes evolucionan a enfermedad renal crónica terminal.

OBJETIVO. Describir las características clínicas e histopatológicas de los pacientes derechohabientes pertenecientes al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre con diagnóstico de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria en el periodo comprendido de 1 de enero de 2000 a 31 de diciembre de 2014 y comparar estos hallazgos con los estudios encontrados en la literatura médica con el fin de ser una base para estudios posteriores de esta patología y mejorar el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

MATERIAL Y METODOS Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, en el cual se revisaron expedientes de pacientes con diagnóstico de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria primaria en el periodo comprendido de 1 de enero de 2000 a 31 de diciembre de 2013.

RESULTADOS En total 27 casos cumplieron los criterios de inclusión, exclusión y eliminación del estudio, en la valoración del subtipo histológico la mayoría de los estudios histopatológicos fueron clasificados como Glomeruloesclerosis focal y segmentaria subtipo (NOS) no especificada de otra forma. (n =21, 77%) con pocos casos reportando subtipos punta (n=2, 7.4%), celular (n=2 7.4%) e hilar (n=2, 7.4%) y ningún reporte de colapsante. El grado de atrofia tubular y fibrosis intersticial fue el hallazgo histopatológico más relacionado con la evolución de los pacientes junto con la respuesta inicial al tratamiento

CONCLUSIONES. La Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es una causa importante de síndrome nefrótico del adulto en nuestro medio, similar a lo encontrado en la literatura médica mundial, la biopsia renal y la respuesta inicial al tratamiento continúan siendo utilizados para determinar el pronóstico renal de estos pacientes.

ABSTRACT

BACKGROUND. Focal segmental glomerulosclerosis is a major cause of nephrotic syndrome and terminal chronic kidney disease worldwide. It has been suggested that histological characteristics are related to their mode of presentation, evolution, progression to chronic kidney disease and response to treatment. Nephrotic or subnephrotic proteinuria is a frequent complaint in "Centro Médico Nacional 20 de Noviembre" and presents a major health problem because a high percentage of these patients progress to end-stage renal disease,

OBJECTIVE. To describe the clinical and histopathological characteristics of patients belonging to heirs National Medical Center November 20 diagnosed with focal segmental glomerulosclerosis in the period of January 1, 2000 to December 31, 2014 and to compare these findings with studies found in the literature in order to be a basis for further study of this disease and improve diagnosis and treatment of patients with focal segmental glomerulosclerosis approach.

MATERIAL AND METHODS: An observational, descriptive, retrospective study in which patient records with diagnosis of primary focal segmental glomerulosclerosis in the period from January 1 2000 to December 2013.

RESULTS A total of 27 cases met the inclusion criteria, exclusion and elimination study in assessing the histologic subtype most histopathological studies were classified as focal segmental glomerulosclerosis subtype (NOS) not otherwise specified. (n = 21, 77%) with few cases reported subtypes tip (n = 2, 7.4%), cell (n = 2 7.4%) and hilar (n = 2, 7.4%) and no reports of collapsing. The degree of tubular atrophy and interstitial fibrosis was more related to the outcome of patients with histopathologic finding the initial response to treatment

CONCLUSIONS. Focal segmental glomerulosclerosis is a major cause of adult nephrotic syndrome in our environment, similar to that found in the medical literature, renal biopsy and the initial response to treatment continue to be used to determine the renal prognosis of these patients.

INTRODUCCION

DEFINICIÓN

La Glomeruloesclerosis focal y segmentaria se define como un síndrome clínico-patológico manifestado por proteinuria usualmente en rango nefrótico asociada con esclerosis glomerular focal y segmentaria y borramiento podocitario (1)

ANTECEDENTES

La primera imagen de glomeruloesclerosis focal y segmentaria fue publicada en 1925 en un dibujo realizado por Fahr en un atlas de patología humana y reconoció su asociación a la enfermedad de cambios mínimos cuando la llamó nefrosis lipoidea con degeneración. Rich, 32 años después, proporcionó una descripción patológica más detallada de la esclerosis focal en especímenes de autopsias de niños fallecidos por síndrome nefrótico causada aparentemente por nefrosis lipoidea, Rich fue el primero en observar la distribución preferencial de las lesiones esclerosantes segmentarias en los glomérulos yuxtamedulares al inicio de la enfermedad indicando la focalidad del proceso esclerosante, Rich postuló que el desarrollo de la esclerosis probablemente representaba la progresión de la falla renal vista en un grupo de niños con síndrome nefrótico idiopático. Fue hasta 1970 que en un reporte por el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en niños que la Glomeruloesclerosis focal y segmentaria apareció como una entidad clinicopatológica separada y fue distinguida de la enfermedad de cambio mínimo por su comportamiento clínico caracterizado por la resistencia a esteroides y progresión a falla renal. (2,3)

EPIDEMIOLOGIA

La Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es la causa de aproximadamente el 20% de los casos de síndrome nefrótico en niños y 40% de los casos en adultos con una incidencia aproximada de 7 por millón de habitantes. (4) Es la principal causa de síndrome nefrótico en adultos (5) Es la enfermedad glomerular primaria más común que lleva a enfermedad renal terminal en Estados Unidos de Norteamérica. Con una prevalencia de 4%. (6)

En la mayoría de estudios la supervivencia renal a 10 años se encuentra entre el 40 y 60% (7) El riesgo de recurrencia de la glomeruloesclerosis posterior a trasplante renal es aproximadamente entre el 20 y 30% para el primer trasplante renal (8).

MANIFESTACIONES CLINICAS

La proteinuria es la característica principal, típicamente acompañada de hipoalbuminemia, hipercolesterolemia y edema periférico. El síndrome nefrótico en niños se define como proteinuria mayor de 1 gramo por metro cuadrado de superficie corporal por día, hipoalbuminemia (menos de 2.5 gramos de albumina por decilitro) hipercolesterolemia más de 200 mg de colesterol total por decilitro y edema.

En adultos el síndrome nefrótico se define como proteinuria mayor a 3.5 gramos al día y albumina sérica menor a 3.5 gramos por decilitro aproximadamente entre 70 y 90% de los niños y entre 50 y 60% de los adultos con Glomeruloesclerosis focal y segmentaria manifiestan síndrome nefrótico (4)

PATOGENESIS

La proteinuria resulta de la pérdida de la integridad de la barrera de filtración glomerular la cual regula la permeabilidad selectiva a través de las células endoteliales fenestradas glomerulares, la membrana basal glomerular y los podocitos ó células epiteliales viscerales. Los podocitos son células altamente diferenciadas, cuyos pedicelos se interdigitan a lo largo de la parte externa de la pared capilar glomerular unidos entre sí por los diafragmas de hendidura que son uniones adherentes modificadas alineadas en forma de cremallera. Los podocitos proporcionan soporte estructural al capilar glomerular y sintetizan las proteínas del diafragma de hendidura así como componentes de la matriz extracelular de la membrana basal glomerular. Estas células diferenciadas terminales no se pueden reparar por división celular, como resultado la depleción podocitaria ya sea por borramiento, apoptosis o necrosis es un mediador crítico de la Glomeruloesclerosis.(9)

DIAGNOSTICO

La definición histopatológica de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es la obliteración segmental del glomérulo capilar por matriz extracelular,(10). La lesión afecta una porción de algunos glomérulos, mientras los otros permanecen respetados (11). En la microscopia electrónica el hallazgo principal es el extensivo borramiento de los podocitos (10). Sin otras anomalías en la membrana basal glomerular, el borrado podocitario ocurre principalmente sobre regiones con lesiones escleróticas. En estos sitios existe frecuentemente acumulación de material de la matriz suelto sintetizado por las células parietales que migran hacia el penacho produciendo un efecto de halo. No existe depósito granular electrodensito de tipo inmune. La inmunofluorescencia típicamente revela tinción segmentaria gruesa para IgM y C3 atrapados en áreas de hialinosis. Conforme la nefrona se degenera se produce atrofia tubular y nefrosis intersticial. Las lesiones de la Glomeruloesclerosis focal y segmentaria difieren en su localización con respecto al hilio glomerular (polo vascular) y al polo tubular y en su cualidad con respecto a la hiper celularidad glomerular y al colapso glomerular. La clasificación de variantes histológicas reconoce la variante no especificada (NOS), perihiliar, celular, punta y colapsante y es aplicable tanto a la Glomeruloesclerosis foca y segmentaria primaria como a la secundaria (1,4,12).

Las variables histológicas consideradas predictores de enfermedad renal crónica terminal son la variante histológicas, porcentaje de glomérulos esclerosados, porcentaje de esclerosis segmentaria, Glomeruloesclerosis de cualquier tipo , porcentaje de atrofia tubular y fibrosis intersticial (13,14)

En un estudio retrospectivo se incluyeron 87 pacientes con síndrome nefrótico y reporte de biopsia renal con Glomeruloesclerosis focal y segmentaria los pacientes fueron clasificados en base a características histológicas encontrando 36 pacientes con tipo no especificado 40 pacientes con variante colapsante. y 11 pacientes con variedad en punta las características clínicas en estos pacientes fue similar excepto porque los pacientes con

variedad de la punta eran de mayor edad que los demás y los pacientes con variedad colapsante tenían mayor grado de proteinuria. Durante el periodo de seguimiento el 63% de los pacientes logró remisión de la proteinuria y la respuesta al tratamiento esteroide fue similar entre los grupos 53% variante no especificada, 64% para colapsante y 78% para variante en punta. En este estudio la remisión al tratamiento fue el principal marcador pronostico y no la variante histológica. (12)

Por otra parte en un estudio realizado por el instituto nacional de salud en Estados Unidos de Norteamérica se examinaron 138 casos de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria entre niños y adultos, utilizando la clasificación de Columbia (13) encontrando que las características histológicas como la variante colapsante tenían pobre supervivencia renal y la variante en punta por otra parte el mejor pronóstico dentro de los pacientes corticoresistentes (13).

En la población holandesa se realizó un estudio retrospectivo incluyendo pacientes mayores de 16 años de edad con diagnóstico de glomerulosclerosis focal y segmentaria en el periodo de 1980 a 2003 encontrando 93 pacientes, en los cuales se observó variante no especificada en 32% punta 37% perihiliar 26% y colapsante 5% sin encontrar variante celular (14).

El tratamiento de la Glomeruloesclerosis focal y segmentaria incluye el uso de medidas anti-proteinúricas como la restricción proteica en la dieta, así como el uso de farmacoterapia dirigida al bloqueo del sistema renina-angiotensina- aldosterona ya sea con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o uso de antagonistas de receptor de angiotensina (ARA) sea uso individual o combinado. En cuanto al tratamiento inmunosupresor este se ha basado en los regímenes con esteroides del tipo de la prednisona a dosis elevada o al uso combinado de esteroide más agente citotóxicos. Con el uso de estos tratamientos se obtiene una remisión entre el 47 y 66% de manera

global, entre el 37 y 47% de los pacientes presenta remisión completa y entre el 19 y 29% remisión parcial.(15)

En el caso de la Glomeruloesclerosis focal y segmentaria resistente a esteroides existe una gran preocupación entre los nefrólogos debido al rápido progreso hacia la enfermedad renal crónica terminal, en estos pacientes la respuesta a tratamiento es pobre oscilando entre 18 y 22% para los agentes citotóxicos solos. El uso de ciclosporina A es mejor con casi el 70% de remisión. El uso combinado de ciclosporina A y prednisona a dosis baja incrementa la probabilidad de respuesta a tratamiento y de manera general en el caso de ciclosporina A si no se observa mejoría en los primeros 6 meses es probable que no la haya después. (15)

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio se realizó posterior a la aprobación de los Comités de bioseguridad, ética e Investigación del "Centro Médico Nacional 20 de Noviembre".

Se realizó un Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, en el cual se revisaron expedientes de pacientes con diagnóstico de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria en el periodo comprendido de 1 de enero de 2000 a 31 de diciembre de 2013.

Los criterios de inclusión fueron pacientes derechohabientes pertenecientes al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, mayores de 18 años de edad, que consultaron en el periodo comprendido de 1 de enero de 2000 a 31 de diciembre de 2013, por proteinuria subnefrótica o nefrótica, sometidos a biopsia renal en la cual se encontró Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Los criterios de exclusión fueron pacientes No derechohabientes del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, menores de 18 años de edad que acudieron a consulta fuera del periodo comprendido en el estudio, que no contaban con biopsia renal con diagnóstico de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria

Los criterios de eliminación fueron la falta de expediente completo o la información poco clara y confusa del mismo.

Las variables que se utilizaron fueron la edad, género, hipertensión arterial, obesidad, edema periférico, colesterol total y LDL, albumina sérica, creatinina sérica, proteinuria en orina de 24 horas. Tasa de filtración glomerular estimada, localización de la lesión glomerular, atrofia tubular y fibrosis intersticial valorados desde el momento del diagnóstico y posteriormente a los 3, 6, 9 meses y posteriormente al 1, 3, 6 y 10 años.

La recolección de datos se llevó a cabo a través de una cédula individual de captura que incluyó las variables ya comentadas.

El procesamiento de datos incluyó la creación de una base de datos electrónica en los programas Excel y SPSS versión 19 así como el programa de estadísticas que se utilizó para la presentación de tablas y graficas.

RESULTADOS

En total 27 casos cumplieron los criterios de inclusión, exclusión y eliminación del estudio, en la valoración del subtipo histológico la mayoría de los estudios histopatológicos fueron clasificados como Glomeruloesclerosis focal y segmentaria subtipo (NOS) no especificada de otra forma. (n =21, 77%) con pocos casos reportando subtipos punta (n=2, 7.4%), celular (n=2 7.4%) e hiliar (n=2, 7.4%) y ningún reporte de colapsante.

Las características clínicas y demográficas se encuentran en la tabla 1. No existieron diferencias significativas en cuanto al sexo, hipertensión arterial y obesidad en los pacientes el subtipo (NOS) no estadificada de otra forma. El subtipo (NOS) fue el más encontrado en todos los grupos etarios. En general la edad de inicio del subtipo NOS no especificado de otra forma fue (mediana 28 años), los pacientes con subtipo en punta, hiliar y celular en general tuvieron una edad de presentación menor (mediana 20 años). El mayor grado de proteinuria y la presencia del síndrome nefrótico completo fue mayor en los pacientes con subtipo en punta, hiliar y celular respectivamente en comparación con la variante NOS no especificada de otra forma incluyendo niveles séricos de colesterol, LDL, hipoalbuminemia, y edema.

En los hallazgos morfológicos todos los casos presentaron tanto Glomeruloesclerosis focal como global, sin embargo el grado varió acorde al subtipo. El grado de atrofia tubular y de fibrosis intersticial fue menor en las variantes en punta, hiliar y celular e intermedio en la variante NOS no especificada de otra forma. No existió diferencia en arteriosclerosis en los subtipos.

Se encontró que la tasa de progresión a enfermedad renal crónica terminal fue mayor en el subtipo NOS que en los subtipos en punta, hiliar y celular, aunque no es valorable estadísticamente debido al número pequeño de casos.

En cuanto al porcentaje de aumento de la creatinina sérica, y de albuminuria o el riesgo de enfermedad renal crónica terminal, no se encontró relación con la variante

histológica. Pero si con el grado de atrofia tubular y fibrosis intersticial y la disminución de la albuminuria en los primeros 6 meses de seguimiento (razón de riesgo 1.21 intervalo de confianza 95%)

DISCUSIÓN

La diversidad histológica de la Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es ampliamente reconocida, debido a que las lesiones difieren en su localización relativa a nivel de los polos vascular y tubular y a las características de colapso capilar, hiper celularidad endocapilar y extracapilar.

Las variantes histopatológicas incluyen el subtipo no especificado de otra forma (NOS), el subtipo colapsante caracterizado por su deterioro rápido de la función y mal pronóstico renal, el subtipo en punta que se caracteriza por su presentación abrupta, el subtipo celular que se considera una lesión temprana y por último el subtipo perihiliar que es común a cambios adaptativos.

Varios estudios realizados a nivel mundial han sugerido que existe diferencia en la incidencia y correlación con el pronóstico renal. En el presente estudio se describieron las características demográficas, histopatológicas, respuesta a tratamiento y evolución a enfermedad renal crónica en los casos elegidos para el estudio.

La importancia de este estudio capitaliza la importancia de la valoración clínica del paciente así como los hallazgos histopatológicos y la respuesta a tratamiento que se utiliza para determinar el pronóstico renal en estos casos.

Este estudio identifico la variante NOS no especificada de otra manera como el subtipo más común encontrándose en un 77% de los casos. Seguidos por los subtipos punta, perihiliar y celular con 7.4% de los casos y no se registró ningún caso de colapsante. En comparación con los estudios realizados por D'Agatti et al. En el que se reportaron 124 casos de los cuales 68% fueron subtipo NOS, 12% subtipo colapsante, 10% subtipo punta, 7% subtipo perihiliar y 3% subtipo celular; en el estudio realizado en la Universidad de Columbia se reportaron 62% de subtipo NOS o perihiliar, 23.7% colapsante y 9.4% variante en punta y 4.5 % variante celular y por último en el estudio realizado en la Universidad de Carolina del Norte Chapel Hill, en el que se reportaron 197 estudios histopatológicos de los cuales la variedad NOS se presentó en 42%, la perihiliar en el 26%,

colapsante en 11% punta en 17% y celular en 3% encontramos similares resultados en cuanto a la presentación de los subtipos histopatológicos, sin embargo en nuestro medio no se registraron casos de variedad colapsante que en los estudios referidos fue la segunda variedad más comúnmente encontrada.

Algunos investigadores han sugerido que la respuesta inicial al tratamiento sea con remisión parcial o completa del síndrome nefrótico es un mejor predictor del resultado en comparación con los hallazgos histopatológicos. En el estudio de D'Agatti se encontró un riesgo de enfermedad renal crónica terminal mayor en la variante colapsante 47% vs 20% para la variante NOS. Y se presentaron tasas de remisión parcial o completa mayores en los subtipos en punta (76%) vs celular (44%) y NOS (39%) similares a los encontrados en nuestro estudio sin embargo con la limitante de nuestro estudio del tamaño pequeño de casos.

CONCLUSIONES

La Glomeruloesclerosis focal y segmentaria es una causa importante de síndrome nefrótico del adulto en nuestro medio. Sin embargo existen pocas publicaciones relacionadas a su incidencia y comportamiento clínico en nuestro medio.

Este estudio encontró la variante no especificada de otra forma (NO) como el subtipo más común de Glomeruloesclerosis focal y segmentaria en nuestro medio seguido por las variantes hiliar, punta y celular respectivamente, no se registró ningún caso de subtipo colapsante.

La respuesta a tratamiento inicial junto con los hallazgos histopatológicos principalmente atrofia tubular y fibrosis intersticiales fueron los principales indicadores de progresión de daño renal en esta población.

Esta investigación proporciona la base para estudios posteriores del comportamiento clínico, histopatológico y pronóstico de los pacientes con Glomeruloesclerosis focal y segmentaria en nuestro medio.

Anexos

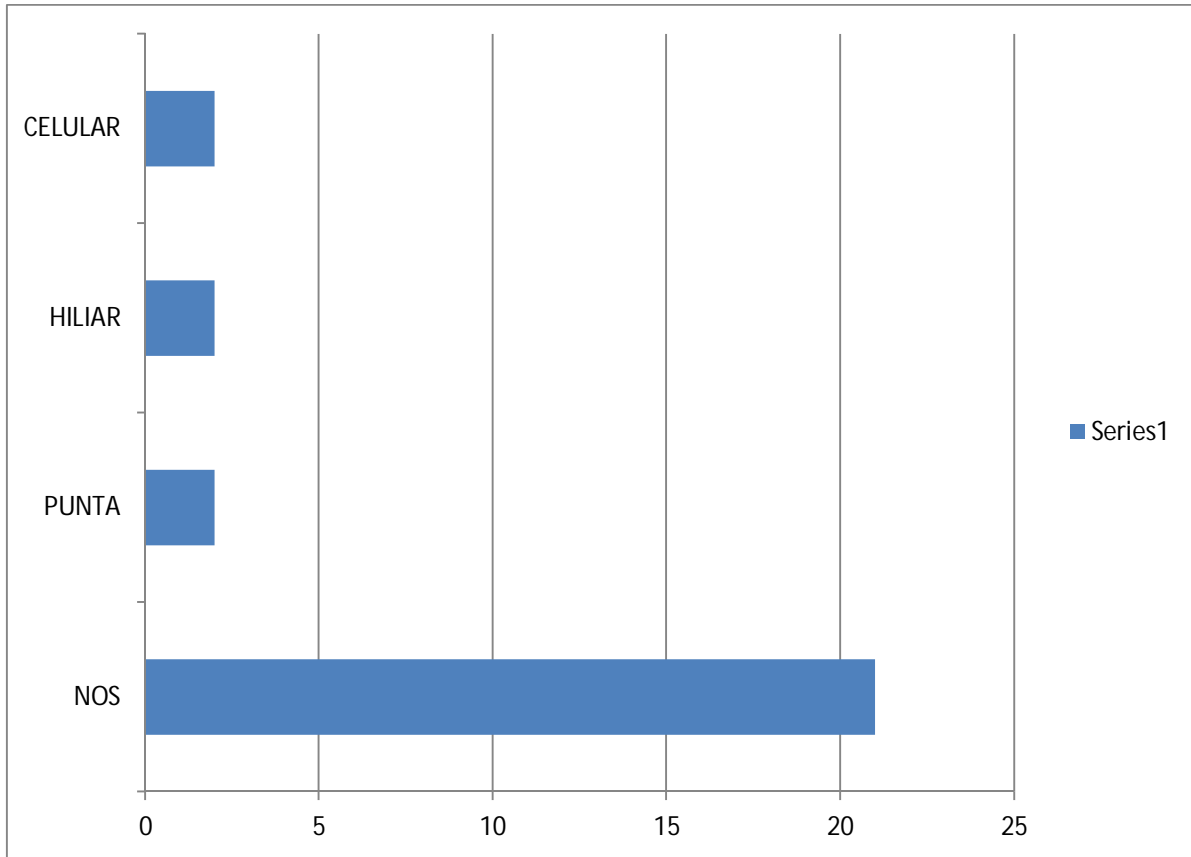
TABLA 1 DEMOGRAFIA DE LA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA

DATOS CLINICOS	NOS	PUNTA	HILIAR	CELULAR
Número total de casos	21	2	2	2
Edad de inicio (años)	28	22	30	20
Edad de biopsia (años)	28	22	30	20
Sexo masculino	13 (60%)	2(100%)	1(50%)	1(50%)
Sexo femenino	8 (40%)	0	1(50%)	1(50%)
obesidad	4 (20%)	0	0	0
Hipertensión	16(80%)	100%	100%	100%
Edema	16(80%)	100%	100%	100%
Albuminuria en 24 horas mayor de 3.5 gramos.	14 (70%)	2(100%)	2(100%)	2 (100%)
Colesterol mayor de 200mg	18 (90%)	2(100%)	2(100%)	2 (100%)
LDL mayor de 100mg	18 (90%)	2(100%)	2(100%)	2 (100%)
Creatinina sérica	1.2mg dl	0.8 mg/dl	1.3 mg/dl	0.9 mg/dl
Tasa basal de filtración glomerular estimada CKDEPI/MDRD	110 ml min	110 ml min	90 mlmin	120 ml min

TABLA 2 HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS DE LA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA

Hallazgos histopatológicos	NOS	punta	Hiliar	celular
Número de casos	21	2	2	2
Porcentaje de Glomeruloesclerosis global	50	0	0	0
Porcentaje Glomeruloesclerosis segmentaria	100	100	100	100
Porcentaje atrofia tubular y fibrosis intersticial	60	0	50	0

GRAFICA 1 DISTRIBUCION DE LA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA



ANEXO 1

**CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE
SERVICIO NEFROLOGIA
PROTOCOLO DE INVESTIGACION CARACTERISTICAS CLINICAS E
HISTOPATOLOGICAS DE GLOMERULOSCLEROSIS FOCAL Y
SEGMENTARIA
HOJA DE CAPTURA DE INFORMACIÓN**

DATOS GENERALES

Número de registro para el estudio _____
Nombre del paciente _____
Expediente institucional _____
Edad _____ años Sexo; Masculino _____ Femenino _____
Fecha de la biopsia renal _____

DATOS PRESENTADOS AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

Hipertensión arterial sistémica al momento del diagnóstico si _____ no _____
Estadio JNC 7 I. _____ (TA sistólica entre 140 y 159 mm/Hg y/o TA diastólica entre 90 y 99 mm/Hg) II _____ (TA sistólica mayor de 160 mm/Hg o mayor y/o TA diastólica de 100 mm/Hg o mayor)
Obesidad si _____ no _____
Grado de obesidad por índice de masa corporal (OMS) grado I (30 a 34.9) _____ grado II (35 a 39.9) _____ Grado III (>40) _____
Edema periférico si _____ no _____ anasarca si _____ no _____
Colesterol sérico mayor de 200mg/dl si _____ no _____ Valor _____ mg/dl
LDL (lipoproteínas de baja densidad) mayor de 100 mg/dl si _____ no _____ valor _____ mg/dl
Albúmina sérica en mg dl _____
Creatinina sérica en mg/dl _____
Nivel de proteinuria en orina de 24 horas _____ gramos
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI _____ ml/min /MDRD _____ ml min
Tasa de filtración glomerular por depuración de creatinina en orina de 24 horas _____ ml/ min
Número total de glomérulos de la muestra _____ Porcentaje de glomérulos con esclerosis _____ %
Localización de la lesión a nivel glomerular
No especificada _____ punta _____ celular _____
hiliar _____ colapsante _____
porcentaje del glomérulo afectado _____ %
Atrofia tubular leve _____ moderada _____ severa _____
Fibrosis intestinal leve _____ moderada _____ severa _____

DATOS PRESENTADOS A LOS 3 MESES

Edema periférico si _____ no _____ anasarca si _____ no _____
Hipertensión arterial si _____ no _____ estadio JNC7 (ver al inicio) _____
Nivel de creatinina sérica _____ mg/dl

Nivel de albúmina sérica _____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI _____ MDRD _____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal _____ hemodiálisis _____
Tratamiento esteroide si ____ no ____ dosis _____
Tratamiento con ciclosporina si ____ no _____
Otro inmunosupresor _____

DATOS PRESENTADOS A LOS 6 MESES

Edema periférico si ____ no ____ anasarca si ____ no ____
Hipertensión arterial si ____ no ____ estadio JNC7 (ver al inicio) _____
Nivel de creatinina sérica _____ mg/dl
Nivel de albúmina sérica _____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI _____ MDRD _____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal _____ hemodiálisis _____
Tratamiento esteroide si ____ no ____ dosis _____
Tratamiento con ciclosporina si ____ no _____
Otro inmunosupresor _____

DATOS PRESENTADOS A LOS 9 MESES

Edema periférico si ____ no ____ anasarca si ____ no ____
Hipertensión arterial si ____ no ____ estadio JNC7 (ver al inicio) _____
Nivel de creatinina sérica _____ mg/dl
Nivel de albúmina sérica _____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI _____ MDRD _____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal _____ hemodiálisis _____
Tratamiento esteroide si ____ no ____ dosis _____
Tratamiento con ciclosporina si ____ no _____
Otro inmunosupresor _____

DATOS PRESENTADOS A 1 AÑO

Edema periférico si ____ no ____ anasarca si ____ no ____
Hipertensión arterial si ____ no ____ estadio JNC7 (ver al inicio) _____
Nivel de creatinina sérica _____ mg/dl
Nivel de albúmina sérica _____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada
CKDEPI _____ MDRD _____ Inicio de terapia sustitutiva de la función
renal diálisis peritoneal _____ hemodiálisis _____
Tratamiento esteroide si ____ no ____ dosis _____

Tratamiento con ciclosporina si_____ no_____
Otro inmunosupresor_____

DATOS PRESENTADOS A LOS 3 AÑOS

Edema periférico si_____no___ anasarca si_____no_____
Hipertensión arterial si_____ no_____estadio JNC7 (ver al inicio)_____
Nivel de creatinina sérica_____mg/dl
Nivel de albúmina sérica_____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI_____MDRD_____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal_____hemodiálisis_____
Tratamiento esteroide si _____no_____ dosis_____
Tratamiento con ciclosporina si_____ no_____
Otro inmunosupresor_____

DATOS PRESENTADOS A LOS 6 AÑOS

Edema periférico si_____no___ anasarca si_____no_____
Hipertensión arterial si_____ no_____estadio JNC7 (ver al inicio)_____
Nivel de creatinina sérica_____mg/dl
Nivel de albúmina sérica_____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI_____MDRD_____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal_____hemodiálisis_____
Tratamiento esteroide si _____no_____ dosis_____
Tratamiento con ciclosporina si_____ no_____
Otro inmunosupresor_____

DATOS PRESENTADOS A LOS 10 AÑOS

Edema periférico si_____no___ anasarca si_____no_____
Hipertensión arterial si_____ no_____estadio JNC7 (ver al inicio)_____
Nivel de creatinina sérica_____mg/dl
Nivel de albúmina sérica_____ mg/dl
Nivel de proteinuria en recolección de orina de 24 horas.
Depuración de creatinina en orina de 24 horas
Tasa de filtración glomerular estimada CKDEPI_____MDRD_____
Inicio de terapia sustitutiva de la función renal diálisis
peritoneal_____hemodiálisis_____
Tratamiento esteroide si _____no_____ dosis_____
Tratamiento con ciclosporina si_____ no_____
Otro inmunosupresor_____

BIBLIOGRAFIA

1. Taal M, Chertow W, Marsden P, Skorecki K, Yu A, Brenner B. The Kidney. Saunders Elsevier 2012:1111
2. Smeets B, Kuppe C,* Sicking E,* Fuss A,* Jirak P, Van Kuppevelt T, et al Parietal Epithelial Cells Participate in the Formation of Sclerotic Lesions in Focal Segmental Glomerulosclerosis J Am Soc Nephrol 2011 22: 1262–1274
3. D'Agati V. Pathologic Classification of Focal Segmental Glomerulosclerosis Seminars in Nephrology 2003; 23(2): 117-334
4. D'Agati V, Kaskel F, Falk R. Focal Segmental Glomerulosclerosis N Engl J Med 2011; 365:2398-411
5. McKenzie L, Hendrickson S, Briggs W, Dart R, Korbet S, Mokrzycki M et al. NPHS2 Variation in Sporadic Focal Segmental Glomerulosclerosis J Am Soc Nephrol 2007; 18: 2987–2995.
6. Cattran D, Neogi T, Sharma R, McCarthy E, Savin B. Serial Estimates of Serum Permeability Activity and Clinical correlates in Patients with Native Kidney Focal Segmental Glomerulosclerosis J Am Soc Nephrol 2003; 14: 448–453.
7. Troyanov S, Wall C, Miller J, Scholey J, Cattran D. Focal and Segmental Glomerulosclerosis: Definition and Relevance of a Partial Remission. J Am Soc Nephrol 2005; 16: 1061-1068
8. Chadban SJ. Glomerulonephritis Recurrence in the Renal Graft J Am Soc Nephrol 2001; 12: 394–402
9. Mundel P, Shankland S. Podocyte Biology and Response to Injury J Am Soc Nephrol 2002;13: 3005–3015
10. Markowitz GS, Appel GB, Fine PL, Fenves AZ, Nicholas RL, Jagannath S, et al. Collapsing Focal Segmental Glomerulosclerosis Following Treatment with High-Dose Pamidronate. J Am Soc Nephrol 2001 12: 1164–1172
11. Schwartz MM, Evans J, Bain R, Korbet SM. Focal Segmental Glomerulosclerosis: Prognostic Implications of the Cellular Lesion J Am Soc Nephrol 1999; 10: 1900–1907
12. Chun M, Korbet M, Lewis E, Schwartz M. Focal Segmental Glomerulosclerosis in Nephrotic Adults: Presentation, Prognosis, and Response to Therapy of the Histologic Variants J Am Soc Nephrol 2004;15: 2169–2177
13. D'Agati V, Alster J, Jennete C, Thomas D, Savino D, Cohen A, et al. Association of Histologic Variants in FSGS Clinical Trial with Presenting Features and Outcomes Clin J Am Soc Nephrol 2013; 8 399-406
14. Deegens JK, Steenbergen EJ, Borm GF, Wetzels JF. Pathological Variants of Focal Segmental Glomerulosclerosis in a Dutch Population: Epidemiology and Outcome. Nephrol Dial Transplant 2008; 23:186-192
15. Korbet S. Treatment of Primary FSGS in Adults J Am Soc Nephrol 2012; 23: 1769–1776

