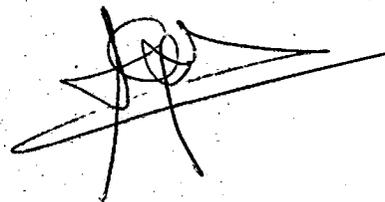


143P

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

8,0
(oitos)

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA: ESTUDO DE 21 CASOS*

EDSON CARVALHO DE SOUZA**

REMACLO FISCHER JUNIOR**

*Trabalho realizado no S.A.M.E. do Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis - Santa Catarina.

**Estudantes da 12a. fase do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

FLORIANÓPOLIS - NOVEMBRO DE 1982

Í N D I C E

I - INTRODUÇÃO	1
II - CASUÍSTICA E MÉTODO	4
III - RESULTADOS	6
IV - COMENTÁRIOS	12
V - CONCLUSÕES	14
VI - RESUMO	15
VII - SUMMARY	16
VIII - AGRADECIMENTO	17
IX - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	18

I - INTRODUÇÃO:

A síndrome nefrótica é uma entidade clínica com múltiplas etiologias, caracterizada pela ocorrência de proteinúria acima de 40 mg/m² de superfície corporal e hipoalbuminemia abaixo de 3,0 g/dl⁵.

Na grande maioria dos casos, observa-se a ocorrência de edema, hipercolesterolemia e lipoidúria, não sendo, porém, fatores fundamentais ao diagnóstico^{7,8,12}.

Em sua etiologia, a síndrome nefrótica pode ser primária ou secundária. A síndrome nefrótica primária decorre de doenças intrínsecas do rim. Entre elas temos a glomerulonefrite difusa aguda, glomerulonefrite sub-aguda, glomerulonefrite crônica, e idiopáticas (lesões mínimas, esclerose focal, global, glomerulonefrite membranoproliferativa e glomerulonefrite membranosa^{2,5,7,12};

As formas secundárias são causadas por: doenças sistêmicas, entre elas o lupus eritematoso sistêmico, o diabetes mellitus, a amiloidose, a púrpura de Henoch-Schönlein; tóxicos e alérgicos, entre eles, sais de ouro, benicilamina, picada de abelha, doença do soro; distúrbios circulatórios, como trombose de veias renais, pericardite constrictiva, insuficiência cardíaca congestiva; infecções, tais como sífilis, malária, lepra, infecções virais, doenças citomegálicas¹¹; causas heredo-familiares^{5,7,12}.

Basicamente as alterações fisiopatológicas se devem à ocorrência de uma glomerulopatia que aumenta a permeabilidade glomerular à proteínas e diminuição de sua reabsorção tubular levando à proteinúria. A perda urinária de proteína é o principal causador de hipoproteinemia, acrescida nos casos mais graves, de

aumento no catabolismo proteico. A hipoproteïnemia diminui a pressão oncótica no plasma, que perde líquido. Esta perda de líquido leva ao aumento da secreção de aldosterona, que reabsorvendo água e sódio, aumenta o edema. A hipercolesterolemia é explicada por um aumento compensador na síntese de betalipoproteínas e sua não filtração no glomérulo^{2,5,8,9,12}.

O tratamento da síndrome nefrótica consta basicamente de corticóide, e imunossupressor, nos casos córtico-dependentes ou córtico-resistentes. O corticóide é utilizado por 28 (vinte e oito) dias, observando-se a evolução, repetindo o ciclo por mais 28 (vinte e oito) dias naqueles que evoluíram insatisfatoriamente. A introdução do imunossupressor é realizada após este período, se ainda persistirem sinais e sintomas clínicos da doença e/ou proteinúria significativa, mantendo-se por um período de até 90 (noventa) dias^{2,3,7,8,9,12}.

Nos casos em que ocorre lesão glomerular mínima, o prognóstico geralmente é favorável, havendo boa resposta a terapêutica com corticóide ou à associação deste ao imunossupressor^{2,7,11,12}.

Quando a lesão glomerular é mais intensa, como na glomerulonefrite membranosa, glomerulonefrite membrano-proliferativa, esclerose global e focal, glomerulonefrite endocapilar, o prognóstico é mais reservado, havendo maior incidência de recidivas e evolução para insuficiência renal crônica¹².

O objetivo deste trabalho é estudar clínica, laboratorial e evolutivamente os casos de síndrome nefrótica ocorridos no Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis - SC, no período de janeiro de 1980 a setembro de 1982, nos diversos tipos histológicos encontrados.

II - CASUÍSTICA E MÉTODO:

No presente estudo faz-se uma análise retrospectiva de 21 (vinte e um) prontuários de pacientes internados com diagnóstico de síndrome nefrótica idiopática (SNI) no Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis - SC, no período de janeiro de 1980 a setembro de 1982.

O diagnóstico de síndrome nefrótica foi baseado nos seguintes parâmetros: a) proteinúria significativa (acima de 40 mg/h/m² de superfície corporal); b) hipoalbuminemia (menos de 3,0 g/dl); c) hipercolesterolemia (acima de 250 mg/dl).

Dos referidos prontuários foram extraídos dados referentes a sexo, idade, cor, quadro clínico, quadro laboratorial, biópsia renal, tratamento e evolução.

A idade variou de 1 (um) ano e 7 (sete) meses a 11 (onze) anos e 3 (três) meses.

No quadro clínico foram levados em consideração a presença de edema e hipertensão arterial, sendo esta considerada como tal quando suas cifras diastólicas mostrassem níveis acima de 30% do normal para a idade. Consideraram-se normais para a idade as seguintes cifras: 0 - 3 anos = 80/50 mm Hg; 4 - 5 = 85/55 mm Hg; 6 - 8 = 90/60 mm Hg; 9 - 11 = 100/60 mm Hg; 12 - 14 = 110/65 mm Hg¹⁰.

Do quadro laboratorial constaram: a) exame parcial de urina (presença de leucócitos acima de 10.000/ml e hemáceas acima de 10.000/ml); b) proteinúria de 12 ou 24 horas; c) determinação de nível sérico de colesterol e d) eletroforese de proteínas.

O tratamento constou da administração de corticóide (prednisona), na dosagem de 60 mg/m² de superfície corporal/dia e imunossupressor (ciclofosfamida) na dosagem de 2 a 3 mg/kg/ dia (nos pacientes còrtico-resistentes ou còrtico-dependentes).

Na evolução considerou-se curado o caso que apresentasse proteinúria negativa por período de no mínimo 5 (cinco) anos; remissão parcial quando apresentasse proteinúria discreta, porém sem sinais ou sintomas clínicos; remissão total quando apresentasse proteinúria negativa persistindo após o tratamento e no curso do estudo e recidiva quando após negatização da proteinúria ocorresse reaparecimento desta e/ou de sinais e sintomas clínicos.

Os resultados são apresentados em tabelas em anexo.

III - RESULTADOS:

3.1. SEXO:

Observaram-se 12 (doze) casos do sexo masculino (57,14%) e 9 (nove) do sexo feminino (42,85%), com uma relação de 1,33:1.

3.2. COR:

20 (vinte casos eram leucodérmicos (95,23%) e 1 (um) caso melanodérmico (4,76%).

3.3. IDADE:

A idade variou de 1 (um) ano e 7 (sete) meses a 11 (onze) anos 3 (três) meses, verificando-se um predomínio na faixa dos 2 (dois) anos (inclusive) aos 4 (quatro) anos (exclusive), com 9 (nove) casos (42,85%).

TABELA I

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

INCIDÊNCIA QUANTO A IDADE

HIHG - janeiro/80 a setembro/82

IDADE	Nº	%
0 - 2	2	9,52
2 - 4	9	42,85
4 - 6	3	14,28
6 - 8	2	9,52
8 - 10	3	14,28
10 - 12	2	9,52

3.4. ESTUDO HISTOPATOLÓGICO:

7 (sete) casos apresentavam lesão glomerular mínima (LGM) (33,33%); 1 (um) caso glomerulonefrite membrano-proliferativa (GNMP) (4,76%); 1 (um) caso glomerulonefrite proliferativa endocapilar (GNPE) (4,76%) e 12 (doze) casos sem biópsia renal (SBR) (57,14%) - Tabela II.

TABELA II

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

CASUÍSTICA

HIJG - janeiro/80 a setembro/82

	SBR	LGM	GNMP	GNPE
Nº	12	7	1	1
(21)	(57,14%)	(33,33%)	(4,76%)	(4,76%)
SEXO	M - 6 F - 6	M - 4 F - 3	M - 1 F - 0	M - 1 F - 0

A síndrome nefrótica com LGM mostrou maior incidência na faixa etária dos 2 (dois) anos (inclusive) aos 4 (quatro) anos (exclusive), com 4 (quatro) casos (19,04%), o mesmo ocorrendo na aqueles SBR, com 5 (cinco) casos (23,80%). O único caso com GNPE foi numa criança com 7 (sete) anos e 8 (oito) meses, enquanto no caso com GNMP, também único, numa criança de 8 (oito) anos e 2 (dois) meses. Tabela III.

TABELA III

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

INCIDÊNCIA DO TIPO HISTOLÓGICO POR FAIXA ETÁRIA

HIJG - janeiro/80 a setembro/82

TIPO HISTOLÓGICO FAIXA ETÁRIA			SBR	LGM	GNMP	GNPE
0	-	2	2 (9,52%)	-	-	-
2	-	4	5 (23,80%)	4 (19,04%)	-	-
4	-	6	1 (4,76%)	2 (9,52%)	-	-
6	-	8	1 (4,76%)	-	1 (4,76%)	-
8	-	10	1 (4,76%)	1 (4,76%)	-	1 (4,76%)
10	-	12	2 (9,52%)	-	-	-

3.5. QUADRO CLÍNICO:

Todos os casos (100%) apresentavam edema. A hipertensão arterial foi encontrada em 14 (quatorze) casos (66,66%), sendo 7 (sete) SBR; 6 (seis) com LGM e 1 (um) com GNMP.

3.6. DADOS LABORATORIAIS:

A leucocitúria estava presente em 9 (nove) casos (42,85%), com a seguinte distribuição: 6 (seis) SBR (28,57%), 2 (dois) com LGM (9,52%) e 1 (um) com GNMP (4,76%).

Foi observada hematúria em 5 (cinco) casos (23,80%), com a seguinte distribuição: 2 (dois) casos SBR (9,52%), 1 (um) caso com LGM (4,76%), 1 (um) caso com GNMP (4,76%) e 1 (um) caso com GNPE (4,76%).

A hipoalbuminemia foi observada em todos os casos, apresentando as seguintes médias por tipo histológico: LGM - 1,85 g/dl, GNMP - 2,85 g/dl; GNPE - 2,40 g/dl. Nos casos não submetidos à

biópsia a média foi de 1,89 g/dl.

A hipercolesterolemia também foi observada em todos os casos, obtendo as seguintes médias, por tipo histológico: LGM - 542,0 mg/dl, GNMP - 294,0 mg/dl, GNPE - 600,0 mg/dl. Nos casos não biopsiados a média foi de 440,6 mg/dl. Tabela IV

TABELA IV

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

ASPECTOS CLÍNICOS E LABORATORIAIS

HIJG - janeiro/80 a setembro/82

	SBR	LGM	GNMP	GNPE
EDEMA	12	7	1	1
HIPERT. ART.	7 (12)	6 (7)	1 (1)	0 (1)
PROTEINÚRIA	12	7	1	1
LEUCOCITÚRIA	6 (12)	2 (7)	1 (1)	0 (1)
HEMATÚRIA	2 (12)	1 (7)	1 (1)	1 (1)
ALGUMINEMIA (g/dl)	1,89	1,85	2,85	2,40
COLESTEROLEMIA (mg/dl)	440,6	542,0	294,0	600,0

3.7. TRATAMENTO:

Todos os casos foram submetidos a corticoterapia com prednisona. Destes, 6 (seis) o foram de forma isolada, sen 4 (quatro) (SBR e 2 (dois) com LGM. Tabela V.

A prednisona associada à ciclofosfamida foi utilizada em 15 (quinze) casos, com a seguinte distribuição por tipo histológico: LGM - 5 (cinco), GNMP - 1 (um) e GNPE - 1 (um). Nos casos não submetidos a biópsia foi utilizada em 8 (oito). Tabela VI.

3.8. EVOLUÇÃO:

3.8.1. Casos tratados com corticoterapia isolada: houve 2 (duas) recidivas, ambas SBR. Observou-se 3 (três) casos em remissão parcial, sendo 2 (dois) SBR e 1 (um) com LGM. Não houve casos com remissão total.

Houve 2 (dois) óbitos, 1 (um) SBR, por complicação desenvolvida durante o período de tratamento hospitalar (edema agudo de pulmão) e outro por LGM, na vigência de um quadro de varicela durante o tratamento a nível ambulatorial.

Nenhum dos casos evoluiu para insuficiência renal crônica.

Houve abandono de tratamento em 1 (um) casos SBR. Tabela V

3.8.2. Casos tratados com corticóide e imunossupressor: constatou-se recidiva em 6 (seis) casos, com a seguinte distribuição por tipo histológico: LGM - 4 (quatro), GNMP - 1 (um) e GNPE - 1 (um). Nos casos não biopsiados houve uma recidiva.

O total dos casos em remissão parcial foi de 6 (seis), sendo 2 (dois) SBR, 3 (três) com LGM e 1 (um) com GNMP. Remissão total foi encontrada em 5 (cinco) casos: 4 (quatro) SBR, e 1 (um) com GNPE.

Um caso SBR desenvolveu insuficiência renal crônica.

Nenhum caso foi a óbito.

Verificou-se abandono de tratamento em 3 (três) casos, sendo 1 (um) SBR e 2 (dois) com LGM. Tabela VI

TABELA V

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

TRATAMENTO COM PREDNISONA ISOLADA - EVOLUÇÃO

HIJG - janeiro/80 a setembro/82

	SBR	LGM	GNMP	GNPE
PREDNISONA	4 (4)	2 (2)	0	0
RECIDIVAS (Nº MÉDIO)	2 (4)	0 (2)	0	0
CASOS EM REMISSÃO:				
PARCIAL	2 (4)	1 (2)	0	0
TOTAL	0 (4)	0 (2)	0	0
CASOS CURADOS	0	0	0	0
ÓBITOS	1 (4)	1 (2)	0	0
I. R. C.	0	0	0	0
ABANDONO DE TRATAMENTO	1 (4)	0	0	0

TABELA VI

SÍNDROME NEFRÓTICA IDIOPÁTICA

TRATAMENTO COM PREDNISONA + CICLOFOSFAMIDA - EVOLUÇÃO

HIJG - janeiro/80 a setembro/82

	SBR	LGM	GNMP	GNPE
PREDNISONA + CILOFOSF.	8 (8)	5 (5)	1 (1)	1 (1)
RECIDIVAS (Nº MÉDIO)	1 (8)	4 (5)	1 (1)	0
CASOS EM REMISSÃO:				
PARCIAL	2 (8)	3 (5)	1 (1)	0
TOTAL	4 (8)	0	0	1 (1)
CASOS CURADOS	0	0	0	0
ÓBITOS	0	0	0	0
I. R. C.	1 (8)	0	0	0
ABANDONO DO TRATAMENTO	1 (8)	2 (5)	0	0

IV - COMENTÁRIOS

Os autores encontraram 21 (vinte e um) casos de síndrome nefrótica idiopática internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis - SC, no período de janeiro de 1980 a setembro de 1982. Estudaram os casos de maneira retrospectiva quanto a idade, sexo, cor, quadro clínico e laboratorial, biópsia renal, tratamento e evolução.

Verificaram maior incidência na faixa etária dos 2 (dois) aos 4 (quatro) anos, com 42,85%, e predomínio do sexo masculino (57,14%), coincidindo com a literatura^{2,8,11,12}. Quanto a cor, 95,23% eram leucodérmicos.

Dos 21 (vinte e um) casos, somente 9 (nove) foram biopsiados (42,86%), obtendo-se 7 (sete) de LGM, 1 (um) de GNMP e 1 (um) de GNPE, coincidindo com o citado por outros autores quanto ao predomínio daqueles com LGM sobre os outros, numa porcentagem acima de 70%^{1,2,4,5,7,8,9,11,12,13}.

Salientamos que os casos não biopsiados não o foram devido ao quadro clínico presente na internação e a evolução que apresentaram com o tratamento instituído, fazendo-se supor que eram casos com LGM^{7,8,13}.

No quadro clínico verificaram a presença de edema em todos os casos e hipertensão arterial em 14 (quatorze), sem diferença estatística importante entre os SBR e os com LGM: 7 (sete) e 6 (seis), respectivamente. O caso com GNMP também apresentava hipertensão arterial quando da internação. Chama a atenção o total de casos com hipertensão arterial (14), correspondendo a 2/3 da nossa casuística, diferindo da literatura que cita a presença da mesma em poucos

casos^{2,7,8,12},

Todos os casos foram tratados inicialmente com prednisona por um período mínimo de 28 dias, com a dosagem de 60 mg/m² de superfície corporal/dia. Este esquema foi repetido por mais 28 dias quando da persistência dos sintomas ou da proteinúria. Se após o segundo período de 28 dias de tratamento ainda persistisse a sintomatologia e/ou a proteinúria, foi introduzido imunossupressor, na dose de 2 a 3 mg/kg/dia.

Em 6 (seis) casos o tratamento foi feito apenas com prednisona em 3 (três) houve remissão parcial; em 2 (dois) ocorreram recidivas. Desses, houve 2 (dois) óbitos, sendo 1 (um) por edema agudo de pulmão durante o tratamento hospitalar e 1 (um) que apresentava boa evolução ambulatorial, apenas com traços de proteína, por varicela.

Os resultados mostrados anteriormente vem demonstrar a boa resposta dos casos com lesões glomerulares mínimas à corticoterapia isolada, o que está de acordo com o descrito pela literatura^{2,3,4,5,6,7,8,9,11,12,13,14}.

A associação de prednisona e ciclofosfamida foi realizada em 15 (quinze) casos, ocorrendo abandono de tratamento em 3 (três) deles. Dos 12 (doze) pacientes acompanhados a nível ambulatorial, 6 (seis) estão em remissão parcial e 5 (cinco) em remissão total, tendo 1 (um) paciente desenvolvido insuficiência renal crônica.

Analisando os casos em que não foi feita a biópsia renal e os casos em que a biópsia mostrou lesões glomerulares mínimas, não encontramos diferenças significativas quanto ao quadro clínico e resposta ao tratamento, reforçando a idéia de que a biópsia renal deve ser reservada aos casos que apresentam sinais e sintomas clínicos de outras glomerulopatias (hipertensão arterial e hematúria) e/ou insucesso no tratamento inicial com prednisona^{7,8,13}.

V - CONCLUSÕES

1. A síndrome nefrótica incidiu mais na faixa etária de 2 (dois) anos (exclusive) aos 4 (quatro) anos (inclusive), predominando no sexo masculino numa relação de 1,33:1.

2. A lesão renal mais encontrada foi a lesão Glomerular Mínima (LGM) (57,14%).

3. Os casos sem biópsia renal (SBR) e os de LGM responderam de forma semelhante ao tratamento instituído.

VI - RESUMO

Os autores estudaram, de forma retrospectiva, os casos de síndrome nefrótica admitidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis - SC, no período de janeiro de 1980 a setembro de 1982, quanto a idade, sexo, cor, quadro clínico e laboratorial, tratamento e evolução, nos diversos tipos histológicos encontrados.

Verificaram que a síndrome nefrótica incidiu mais na faixa etária dos 2 (dois) anos (exclusive) aos 4 (quatro) anos (inclusive), predominando no sexo masculino numa relação de 1,33:1.

A lesão renal mais encontrada foi a lesão glomerular mínima (57,14%).

Os casos sem biópsia renal e os de lesão glomerular mínima responderam de forma semelhante ao tratamento instituído.

VII - SUMMARY

The authors studied in retrospect twenty-one cases of Nephrotic Syndrome admitted in the "Hospital Infantil Joana de Gusmão", Florianópolis, SC, in the period from January, 1980 to September, 1982. It was related to the age, sex, skin color, clinical sumptomatology, laboratory findings, treatment and the response to the treatment, in the several histological types found.

They verified that the nephrotic syndrome incised more between age two (exclusively) and four (unclusive) years age, predominantly in male in a rate 1,33:1.

The nephrotic syndrome with minimal change was the more found (57,14%).

The cases without renal biopsy and the with minimal change responded identically to the treatment established.

VIII - AGRADECIMENTO

Nosso agradecimento ao Prof. Dr. Newton Djalma do Valle Pe
reira, pela orientação recebida.

IX - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CALLIS, L. et al. Chlorambucil treatment in minimal lesion nephrotic syndrome: A reappraisal of its gonadal toxicity. J. Pediatr.; 97 (4): 653-6, Oct., 1980.
2. CARVALHAES, J. T. A.; BAZZO, C. R.; CHUNG, S. C. Síndrome nefrótica na infância. Rev. Paul. Pediatr. 1 (1): 16 - 9, set/out. 1982.
3. CARVALHO, R. A. Terapêutica da síndrome nefrótica na criança. ARS Curandi, 8 (7): 58 - 60, set. 1975.
4. ENGLE, J. E. & SCHOOLWERTH, A.C. Late recurrence of corticosteroid responsive nephrotic syndrome of childhood. JAMA, 243 (18): 1840-1, May, 1980.
5. FARIA, C. V. & NUSSENZVEIC, I. Síndrome Nefrótica. São Paulo, Sarvier, 1973, p.3-13, 47-69.
6. MCVICAR, M. Síndrome nefrótica primário. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.; 39 (2): 73-6, Feb. 1982.
7. MELLO, V. R. Síndrome nefrótica na criança. J. Pediatr.; 53 (1): 25-28, 1982.
8. MELLO, V. R. Síndrome Nefrótica. In: MURAHOVSKI, J. - Pediatría: Diagnóstico + Tratamento. São Paulo, Sarvier, 1981, p. 509-12.
9. NELSON, W. E. TEXTBOOK OF PEDIATRICS. 11 ed. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1979, p. 1494 - 1500.
10. PERNETTA, C. SEMIOLOGIA INFANTIL. 2a. ed. Rio de Janeiro. Editora Gráfica Laemmert, Ltda, 1960, p. 180.
11. REGO FILHO, E. A. et al. Síndrome nefrótica e infecções. J. Pediatr.; 48 (1): 26-36, 1980.
12. RENNA, H. A. O. et al. Síndrome Nefrótica. In: MARCONDES, F. - Pediatría Básica. São Paulo, Sarvier, 1978, p. 1500-12.
13. THE PRIMARY nephrotic syndrome in children. Identification of patients with minimal change nephrotic syndrome from initial response to prednisone. J. Pediatr.; 98 (4): 561-4, Apr. 1981.
14. WILLIAMS, S. A. et al. Long-term evaluation of chlorambucil plus prednisone in the idiopathic nephrotic syndrome of childhood. New Engl. J. Med.; 302 (17): 929-32, Apr. 24, 1980.

**TCC
UFSC
PE
0143**

N.Cham. TCC UFSC PE 0143
Autor: Souza, Edson Carva
Título: Síndrome Nefrótica Idiopática :



972805487

Ac. 253786

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM