

Trabalhos Científicos

Título: Diagnóstico De Síndromes Nefróticas Congênicas E Infantil Em Biopsias Renais No Estado De Minas Gerais: Relato De Seis Casos

Autores: LÍVIA HELENA MORAIS PEREIRA; LAURA PENNA ROCHA; CRISLAINE APARECIDA DA SILVA; FABIANO BICHUETTE CUSTÓDIO; JULIANA REIS MACHADO; ROSANA ROSA MIRANDA CORRÊA; MARLENE ANTÔNIA DOS REIS

Resumo: Introdução: Síndromes Nefróticas Congênicas (SNC) e Infantil (SNI) são um grupo heterogêneo de doenças raras em que a disfunção renal glomerular e a proteinúria são proeminentes. A SNC pode estar presente ao nascimento ou nos primeiros 3 meses de vida. Se o início é tardio, entre 3 meses e 1 ano de idade, é chamado de SNI. As principais causas são insultos à barreira de filtração glomerular. As doenças que compõem a síndrome são: SN congênita finlandesa, SN cortico-resistente, Síndrome de Pierson, Síndrome de Nail-Patella, Síndrome de Denys-Drash, Síndrome de Frasier e Glomerulosclerose segmentar e focal autossômica dominante. Descrições dos Casos: O serviço de Nefropatologia da UFTM realiza análise diagnóstica de biopsias renal desde 1996. Foram analisados todos os laudos das biopsias até 2014 e foram detectados 6 casos com diagnóstico morfológico de SNC/SNI. Dos 6 casos, 4 tinham morfologia compatível com Esclerose Mesangial Difusa, podendo fazer parte da Síndrome de Denys-Drash. Em 2 casos foi compatível com Síndrome Nefrótica Congênita do tipo Finlandesa, que apresenta-se com apagamento dos pedicelos e ausência do diafragma slit. Os casos foram encontrados em crianças que tinham idade entre 3 meses e 13 anos, e apresentaram evolução tardia da doença em alguns casos. Comentários: A maioria destas crianças tem uma base genética para a doença renal e um mau prognóstico. Independentemente da causa, a doença geralmente progride para doença renal em estágio final. Este estudo contribui para uma melhor caracterização epidemiológica dessas síndromes, demonstrando casos de SNC/SNI nos grupos etários infrequentes.