

Alteraciones ultraestructurales de la membrana basal tubular en la nefronoptosis

R. Fernández Rodríguez, J. M. Morales, M. A. Martínez y A. Andrés

Servicios de Nefrología, Medicina Interna y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre.

Señor director:

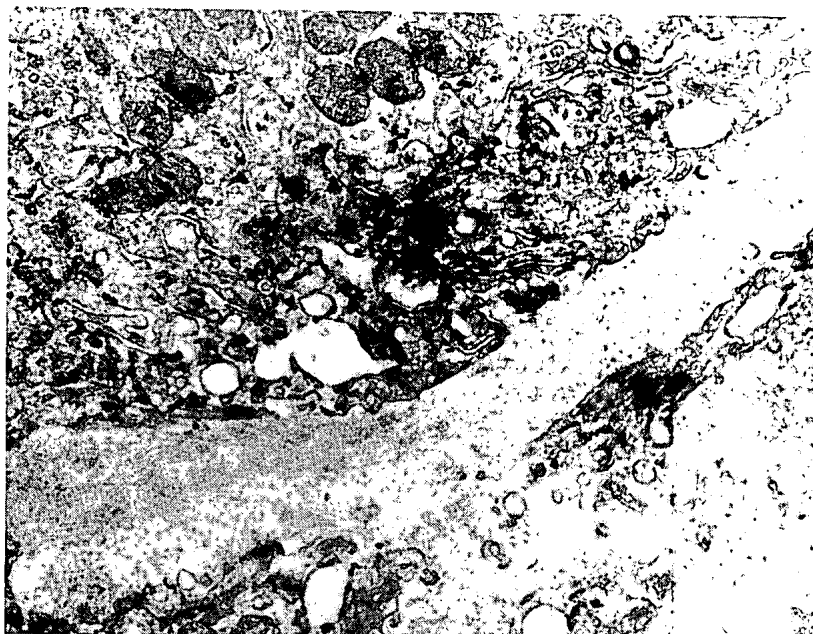
En los últimos años se ha prestado atención especial a las alteraciones ultraestructurales de la membrana basal glomerular en diversas nefropatías hereditarias y adquiridas^{1, 2}. Por el contrario, las alteraciones de la membrana basal tubular (MTB), que contiene antígenos no presentes en la membrana basal glomerular, han merecido una menor atención. Creemos, sin embargo, que en algunas ocasiones las alteraciones de la MBT pueden ser de gran ayuda diagnóstica.

Recientemente hemos tenido ocasión de estudiar a una paciente de trece años afecta de nefronoptosis, retinitis pigmentaria y fibrosis hepática. En la biopsia renal apreciamos, en la microscopía óptica, pequeños quistes a nivel de la unión corticomedular, con un componente inflamatorio crónico intersticial y fibrosis peritubular. En la inmunofluorescencia no hemos visto depósitos con los antisueros IgA, IgM, IgE, IgG, C3, C4, Clq y fibrinógeno. La microscopía electrónica mostró engrosamiento de la MBT irregular, difuso y con imágenes de laminación (fig. 1); estas imágenes eran predominantes en túbulos colectores. No apreciamos alteraciones de la membrana basal glomerular.

En la nefronoptosis es constante el hallazgo de engrosamiento de la MBT, frecuentemente con imágenes de reduplicación. Al principio estos cambios pueden ser segmentarios, incluso nodulares y focales; posteriormente suelen ser circunferenciales y envuelven a distintos segmentos tubulares²⁻⁴. En nuestro caso el engrosamiento de la MBT ya era difuso, con áreas de laminación y predominante en túbulos colectores que, según algunos autores, son los inicialmente involucrados en la fisiopatología de la nefronoptosis⁴. Aunque ocasionalmente se han descrito anomalías de la membrana basal glomerular en la nefronoptosis consistentes en adelgazamiento regular y/o laminaciones focales, las alteraciones principales residen en la MBT^{2, 3}.

El engrosamiento de la MBT, aunque no es específico de la nefronoptosis³, sí puede tener utilidad diagnóstica. Algunos autores^{3, 4} han observado MBT engrosadas, laminadas y con diverticulación a la luz tubular, por lo que consideran estos cambios precursoros de los microquistes. En estudios familiares las anomalías tubulares descritas deben ser consideradas como marcadores precoces de la enfermedad, aun-

Fig. 1.—Biopsia renal. Se observa engrosamiento con laminación de la membrana basal tubular. (ME \times 32.500.)



Correspondencia: Dr. J. M. Morales.
Servicio de Nefrología.
Hospital 12 de Octubre.
Ctra. de Andalucía, km. 5,400.
27041 Madrid.

que el paciente esté asintomático, con función renal normal y sin alteraciones en la microscopia óptica.

Es evidente que la presencia de pequeños quistes es un dato esencial para el diagnóstico de nefronoptisis. El problema radica en que hasta en un 25 % de los casos, examinados *post mortem*, los quistes están ausentes³. En estos casos las anomalías ultraestructurales de la MBT, engrosamiento e imágenes de reduplicación pueden ser un dato de gran interés que apoye el diagnóstico junto con la clínica, hallazgos patológicos de nefropatía tubular crónica y a las alteraciones extrarrenales asociadas (retinitis pigmentaria fundamentalmente).

Bibliografía

1. Martínez-Hernández A y Amenta PS: The basement membrane in Phatology. *Lab Invest* 48:656-677, 1983.
2. Vargas J, Martínez MA, Gutiérrez Millet V, Nieto J, Paz Ortega M, Martínez y Tello FJ: Alteraciones ultraestructurales de la lámina densa de la membrana basal del capilar glomerular: su utilidad diagnóstica y su significado patogénico. *Nefrología* 7:29-35, 1987.
3. Waldherr R, Lennert T, Weber HP y Schärer K: The Nephronophthisis complex. A clinicopathologic study in children. *Virch Arch (Pathol Anat)* 394:235-254, 1982.
4. Brouhard BH, Srivastava RN, Travis LB, Kay MI, Beathard GA, Dodge WF y Lorentz WB: Nephronophthisis. Renal function and histologic studies in a family. *Nephron* 19:99-112, 1977.