

## GLOMERULONEFRITIS POR SEMILUNAS PAUCIINMUNE ANCA Y ANTI MEMBRANA BASAL GLOMERULAR NEGATIVOS

David Ignacio, Gluz<sup>3</sup> - Nicolás, Riccobelli<sup>3</sup> - Gini, María<sup>2</sup> - Ana María, Linchenco<sup>1</sup>

1. Jefa del Servicio de Nefrología y Diálisis del Hospital Italiano Garibaldi de Rosario - 2. Médico de Staff - 3. Médico Residente

### Introducción

El término Glomérulonefritis por semilunas hace referencia a diversos desórdenes de diferentes etiología y patogenia que tienen en común el desarrollo de una extensiva proliferación de células dentro del espacio de Bowman. Usualmente más del 50% de los glomérulos están comprometidos.

En general, estos pacientes se manifiestan por rápido y progresivo deterioro de la función renal, produciendo el síndrome clínico de **glomérulonefritis rápidamente progresiva**.

Pauciinmune se define por Inmuno-fluorescencia como menos de 2 cruces de Inmunoglobulinas. Entre el 5 al 10% de las pauciinmunes no presentan ANCA ni anti-MBG.

### Caso Clínico

Paciente de 70 años, derivada por Médico Clínico por presentar insuficiencia renal que empeora en los últimos meses.

### Antecedentes personales

- HTA diagnosticada hace más de 10 años, medicada con Amlodipina 10 mg/día VO.
- Refiere bronquiectasias diagnosticadas hace más de 10 años.
- Guillain Barré en el año 2011.

- Hipotiroidismo diagnosticado en el año 2011, medicada con Levotiroxina 100 µg/día VO.
- Anemia ferropénica diagnosticada 2012, medicada con sulfato ferroso 200 mg/día VO.

### Anamnesis y Examen físico al ingreso (datos positivos)

Refiere astenia, hiporexia, pérdida involuntaria de peso de 3 kg en 3 meses aproximadamente.

TA 200/100 mmHg, FC 80 lpm, FR 22 rpm, Temp 36.5 ° C.

Vigil orientada en tiempo y espacio. Aparato respiratorio: rales crepitantes bibasales. Edemas en ambos miembros inferiores Godet ++.

### Laboratorio

Hto: 25,6%; Hb: 8,5 mg/dl; glucemia: 146 mg/dl; urea: 185 mg/dl; creatinina: 8,73 mg/dl; Na: 132,5 mEq/l K: 4,9 mEq/l; Ca: 8,29 mg/dl; P: 6,4 mg/dl; Plaquetas: 294.000%; RIN: 1,19; TP: 13.4 seg; pH: 7.38; Po2: 106.8 mmHg; PCo2: 32.5 mmHg; HCO3 19.20 mEq/l. HIV: No reactivo; VHB: negativo; VHC: negativo; FR: negativo; C3 normal; C4: normal; CH50: normal; FAN: negativo; ANCA C: negativo; ANCA P: negativo; Anti-MBG: negativo. Orina de 24 hs: Diuresis 1.100 ml; Proteinuria: 2.5 grs; Clearance de creatinina: 5 ml/min; Hb: ++; Hematíes abundantes isomórficos.

### Ecografía renal

Riñón derecho 90 mm de longitud, 16 mm de espesor del parénquima, ecogenicidad aumentada. Quiste simple de 11 mm en polo superior. Riñón izquierdo 83 mm de longitud, 10 mm de espesor del parénquima, ecogenicidad aumentada.

### Ecocardiograma

Hipertrofia miocárdica septal basal leve. Fracción de eyección: 64%. Retardo de la relajación del ventrículo izquierdo. Esclerosis valvular aórtica. Regurgitación mitral leve.

### Discusión

Se decide internar a la paciente para diagnóstico y tratamiento. Se comienza con Hidratación parenteral con solución fisiológica, Bicarbonato de sodio EV, Gluconato de calcio EV, Antihipertensivos (Losartán VO+Nifedipina VO), Hidróxido de aluminio VO y Allopurinol VO.

Por progresión de su insuficiencia renal y ante la alta sospecha de Glomerulonefritis Rápidamente Progresiva, se decide comenzar con Pulsos de Corticoides.

Se realiza punción biopsia renal guiada por Tomografía Computada.

A pesar del tratamiento con altas dosis esteroides, la función renal se agrava, por lo que se inicia Tratamiento de Reemplazo Renal.

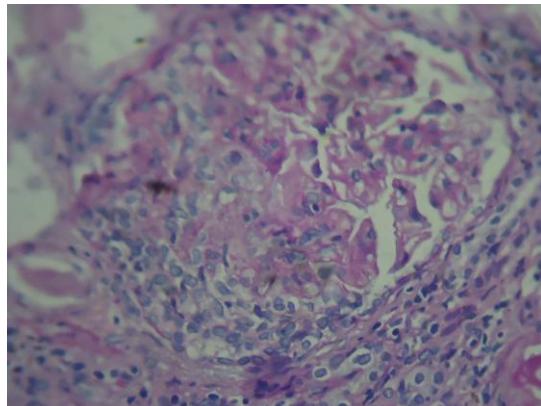
### El informe de la biopsia renal mostró:

- Glomerulonefritis proliferativa extracapilar, con predominio de semilunas

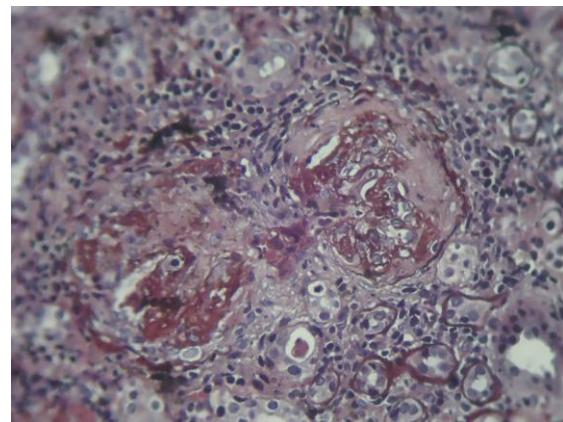
fibrosas en el 75% de los glomérulos de la muestra y en menor proporción semilunas fibro-celulares.

- Atrofia tubular estimativa del 30-40% de la muestra con compromiso intersticial inflamatorio e infiltrado predominantemente linfóide.
- Depósitos escasos de IgM y C3. No se observan depósitos de IgG, IgA ni fibrinógeno.

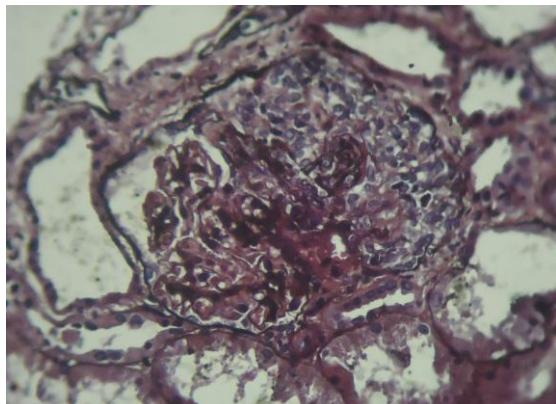
Luego del resultado de la biopsia se decide suspender el tratamiento inmunesupresor, continuando con el tratamiento de reemplazo de la función renal.



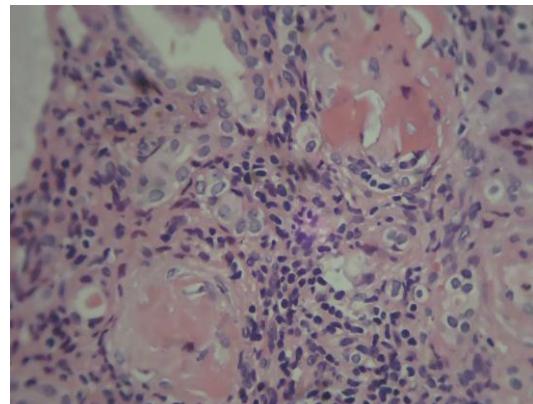
PAS (400X)



Plata-metenamina (200X)



Plata-metenamina (400X)



Hematoxilina-eosina (200X)

### **Bibliografía**

- **PATRICK N. & PONTICELLI C.** *Crescentic glomerulonephritis Treatment of Primary Glomerulonephritis*: Ponticelli C & Glasscock RJ. 2012; 7: 261-308.
- **KIDNEY INTERNATIONAL SUPPLEMENTS.** *Pauci-immune focal and segmental necrotizing glomerulonephritis*: KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis 2012; 13: 233-239.
- **NACHMAN PH, JENNETTE C & FALK J.** *Primary Glomerular Disease: Brenner & Rector's - The Kidney* 2012; 31: 1100-1191.
- **APPEL GB; KAPLAN AA.** *Overview of the classification and treatment of rapidly progressive (crescentic) glomerulonephritis: Uptodate* 2012.