

GLOMERULOPATÍAS NO PROLIFERATIVAS

Luis F. Arias, M.D., Ph.D.

Departamento de Patología

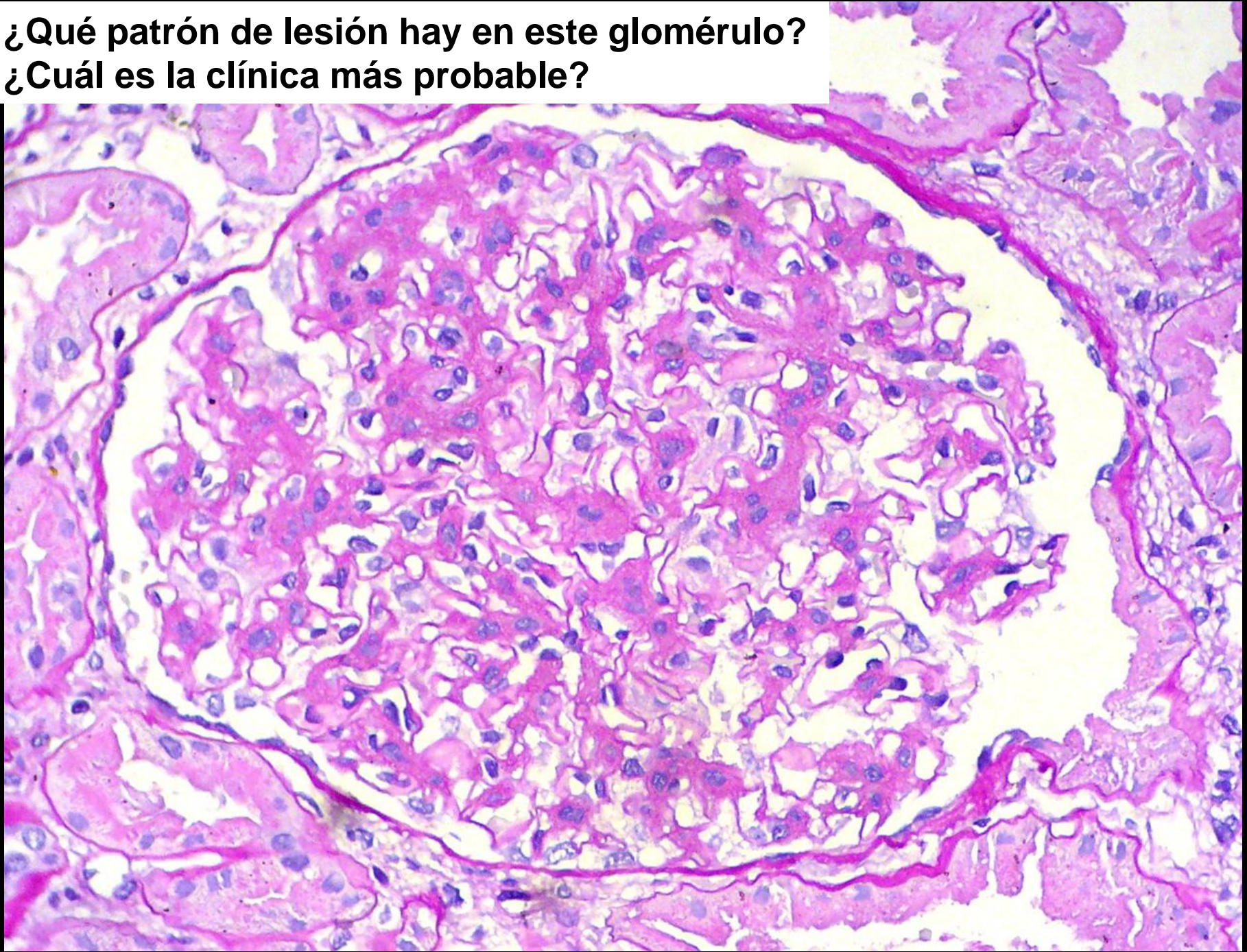
Facultad de Medicina

Universidad de Antioquia

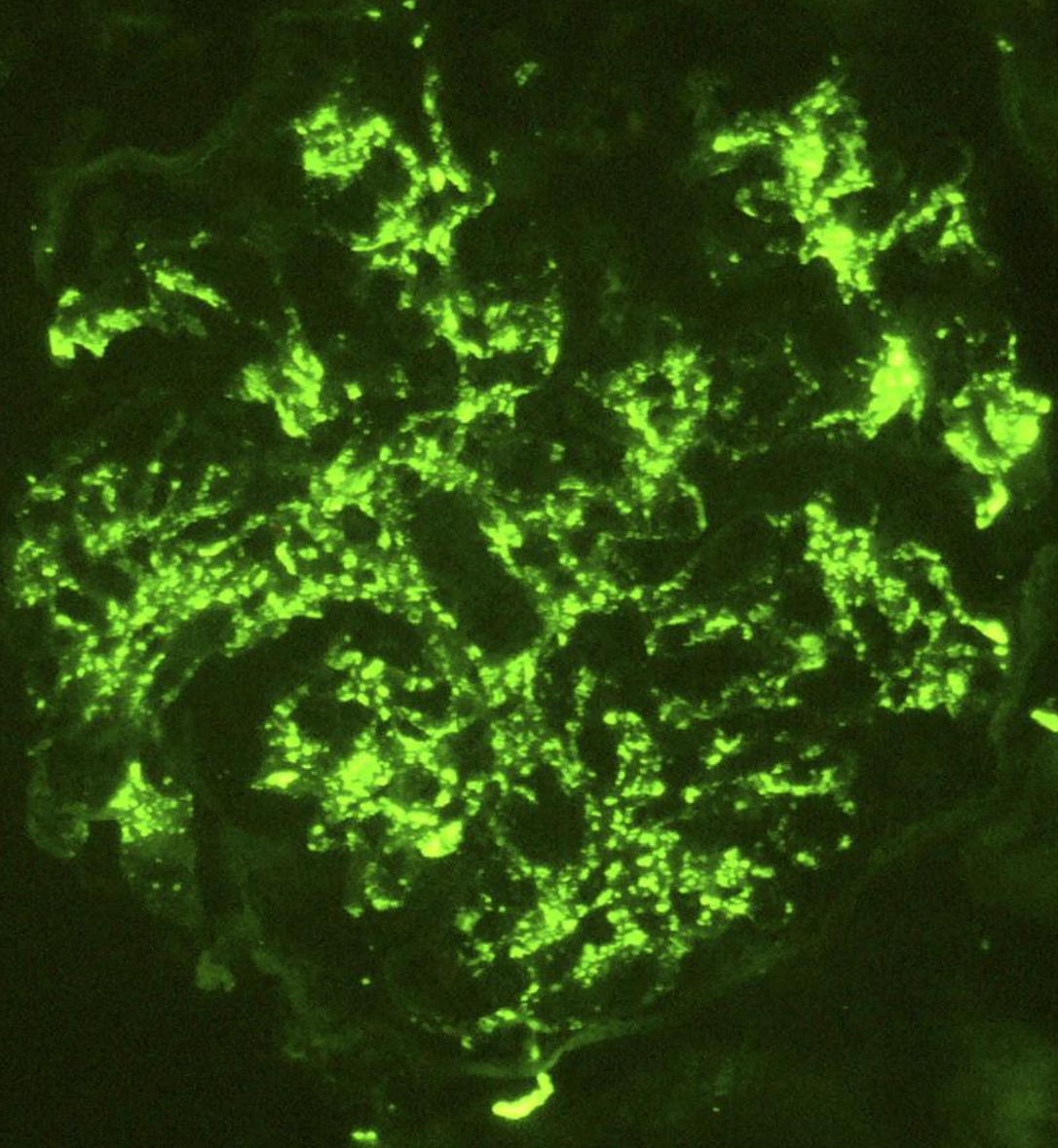
Medellín, Colombia

Algunas preguntas para evaluar sesiones anteriores:

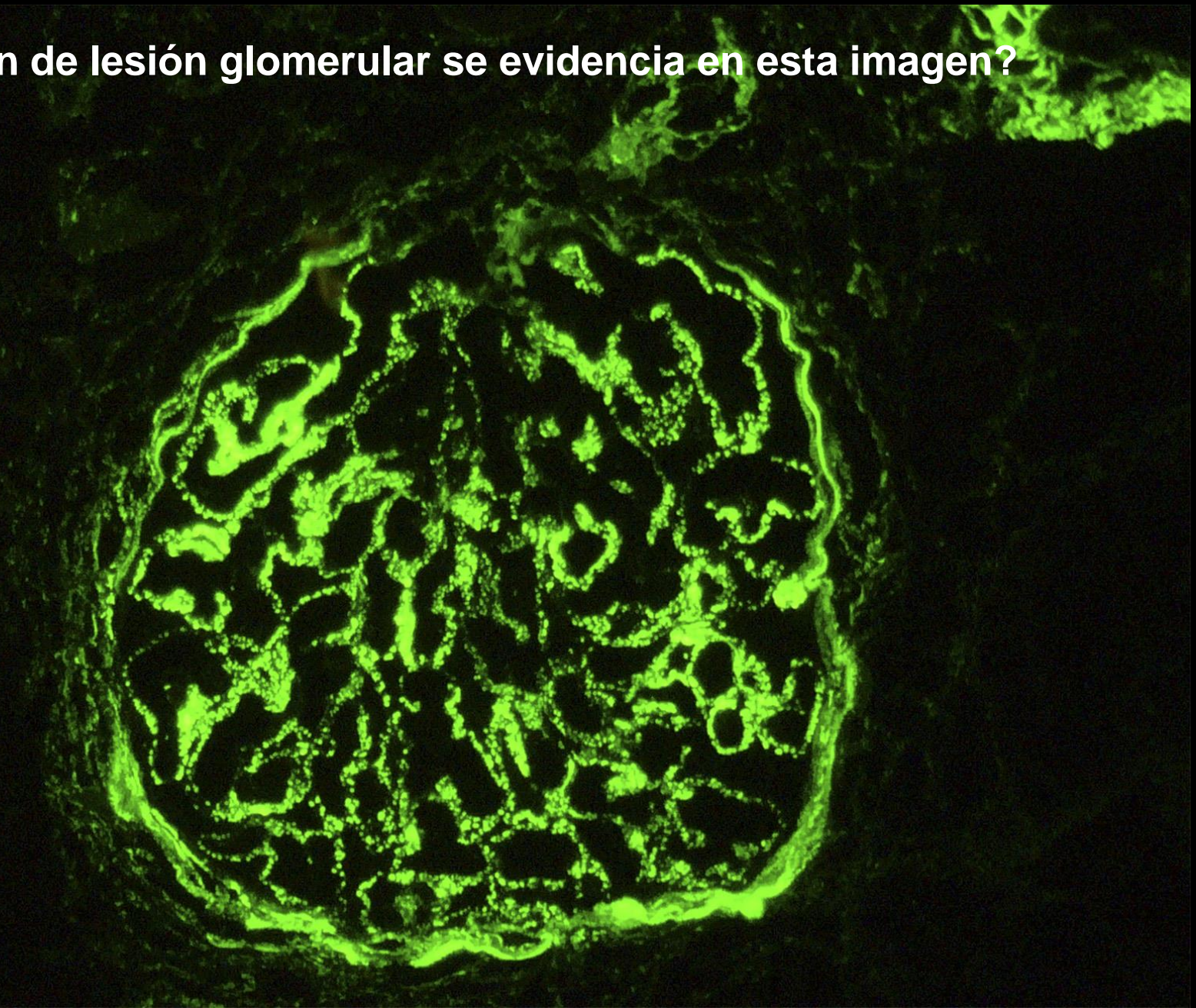
**¿Qué patrón de lesión hay en este glomérulo?
¿Cuál es la clínica más probable?**



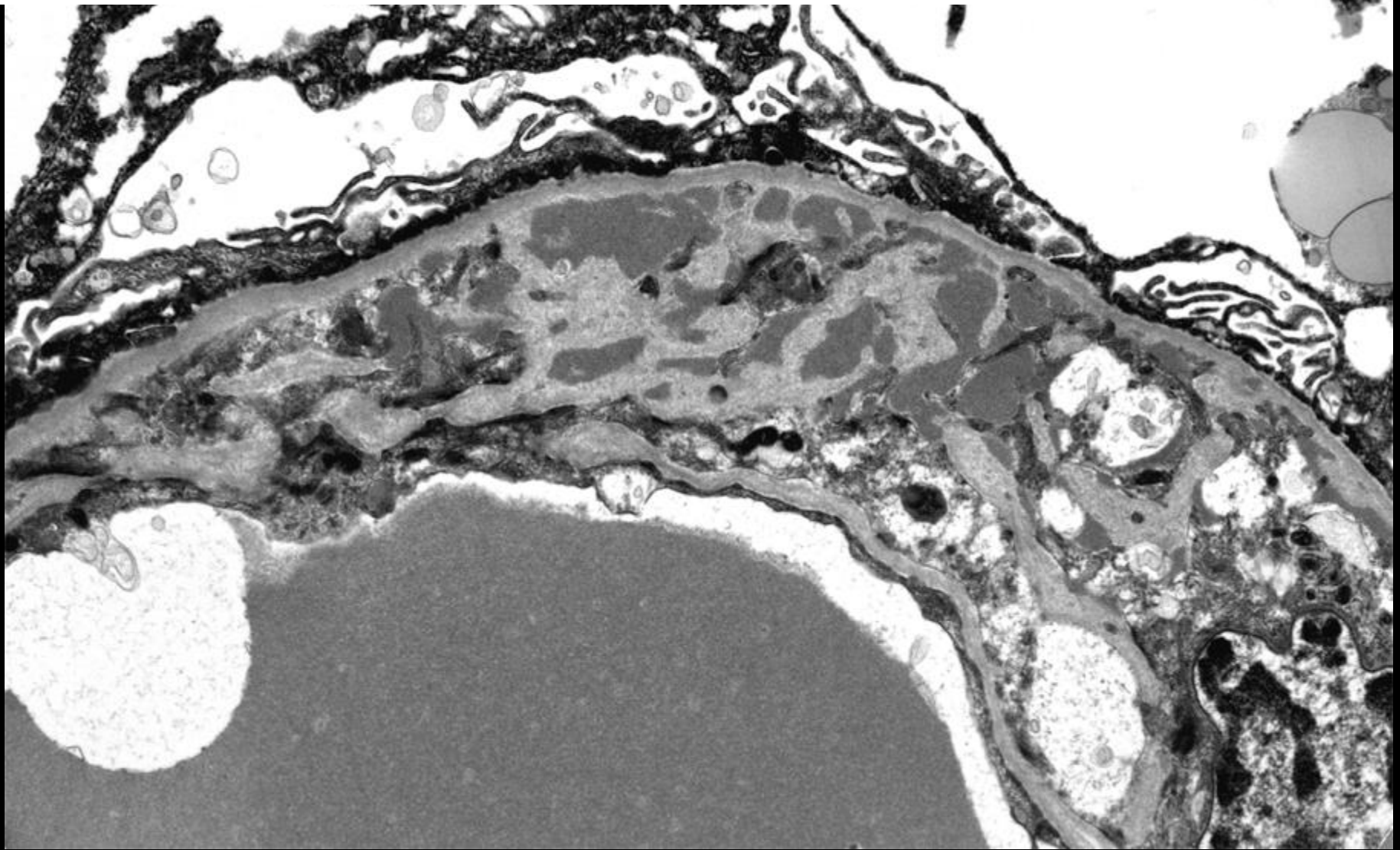
¿Qué localización tiene esta positividad?



¿Qué patrón de lesión glomerular se evidencia en esta imagen?



**¿Qué patrón de lesión se evidencia en esta imagen?
¿Cuál será la clínica más probable?**



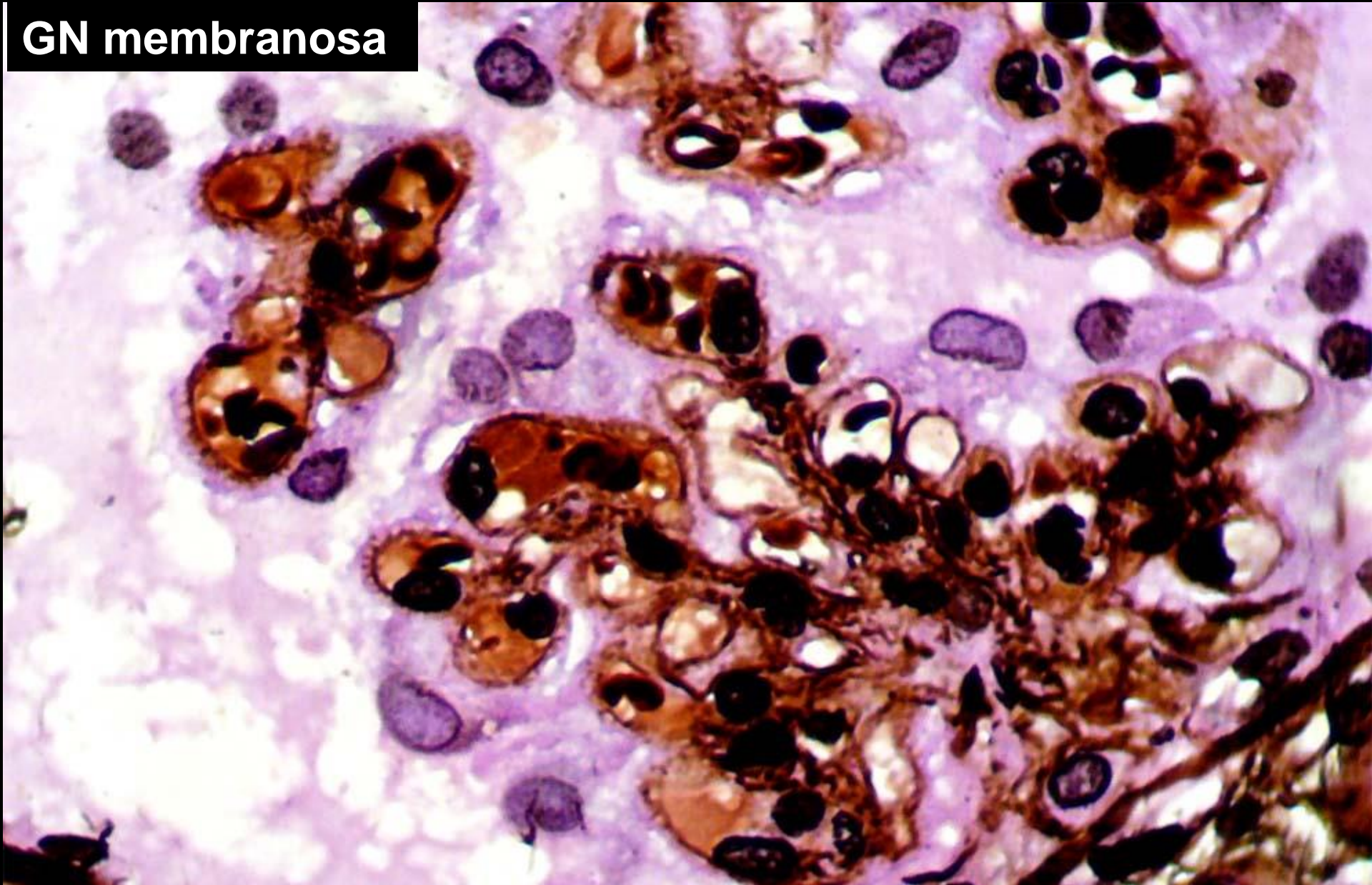
- Mujer de 36 años
- Proteinuria: 800 mg/día
- Microhematuria: 8-10 eri/CAP
- Creatinina sérica: 0,8; BUN: 12,5
- Sedimento urinario: Sólo eritrocitos, muchos dismórficos
- No edemas, no hipertensión
- ¿Lesión glomerular más probable?

- Niña de 14 años, edemas, HTA: 150/95, Cr: 1,7mg/dL, BUN: 23 mg/dL, proteinuria: 120 mg/dL, hematuria: 30-40 eritrocitos/CAP; cilindros hemáticos, leucocituria: 6-8/CAP.
- ¿Más probable patrón morfológico de lesión glomerular?

Patrones de lesión glomerular

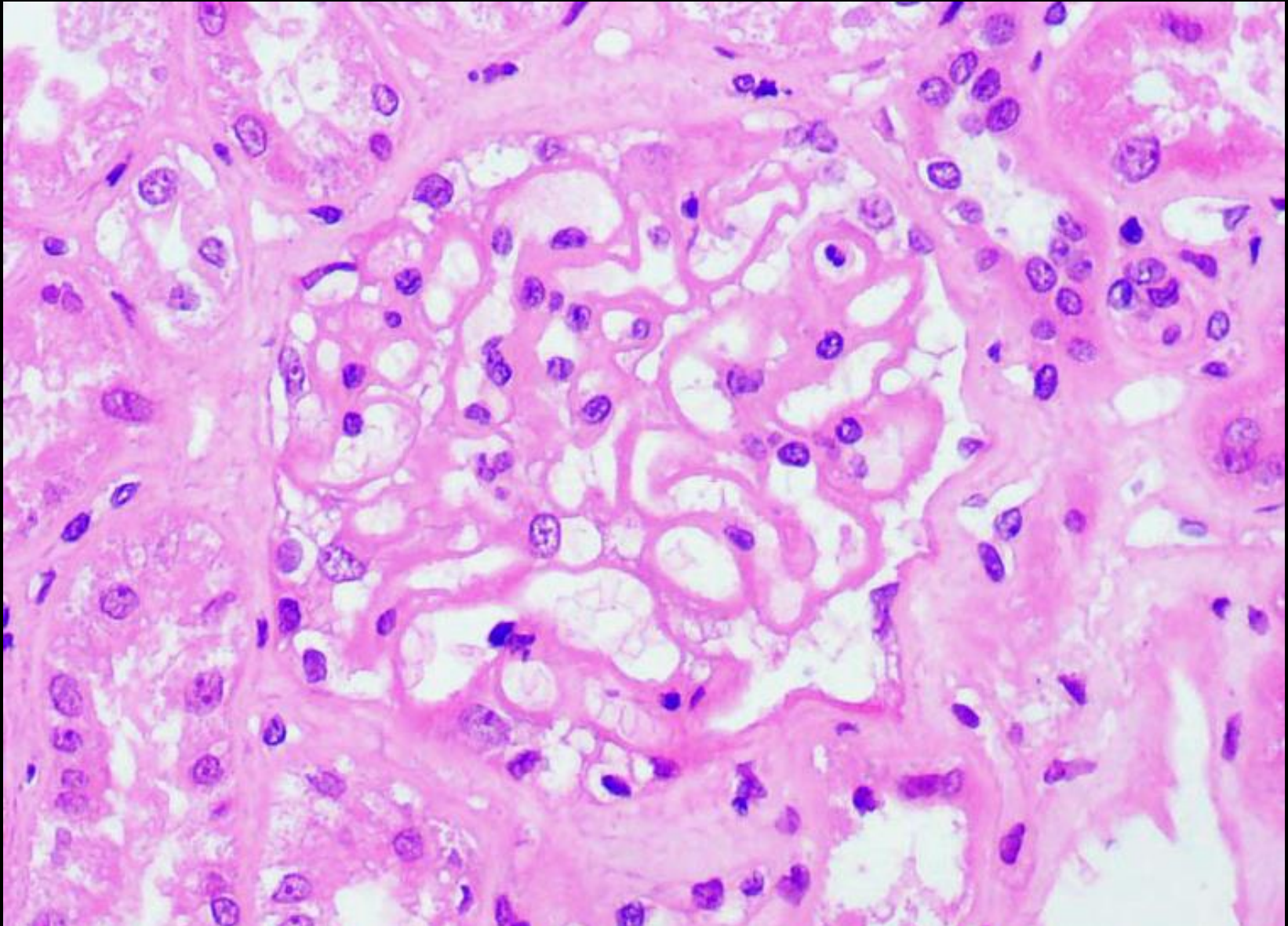
- GN proliferativa endocapilar
- GN membranoproliferativa
- **GN membranosa**
- GN proliferativa mesangial
- **Cambios glomerulares mínimos**
- **Glomeruloesclerosis focal y segmentaria**
- GN extracapilar (o con semilunas)
- **Glomerulopatías con depósitos organizados**
- Alteraciones de la membrana basal
- Glomerulopatía diabética
- Otras

GN membranosa

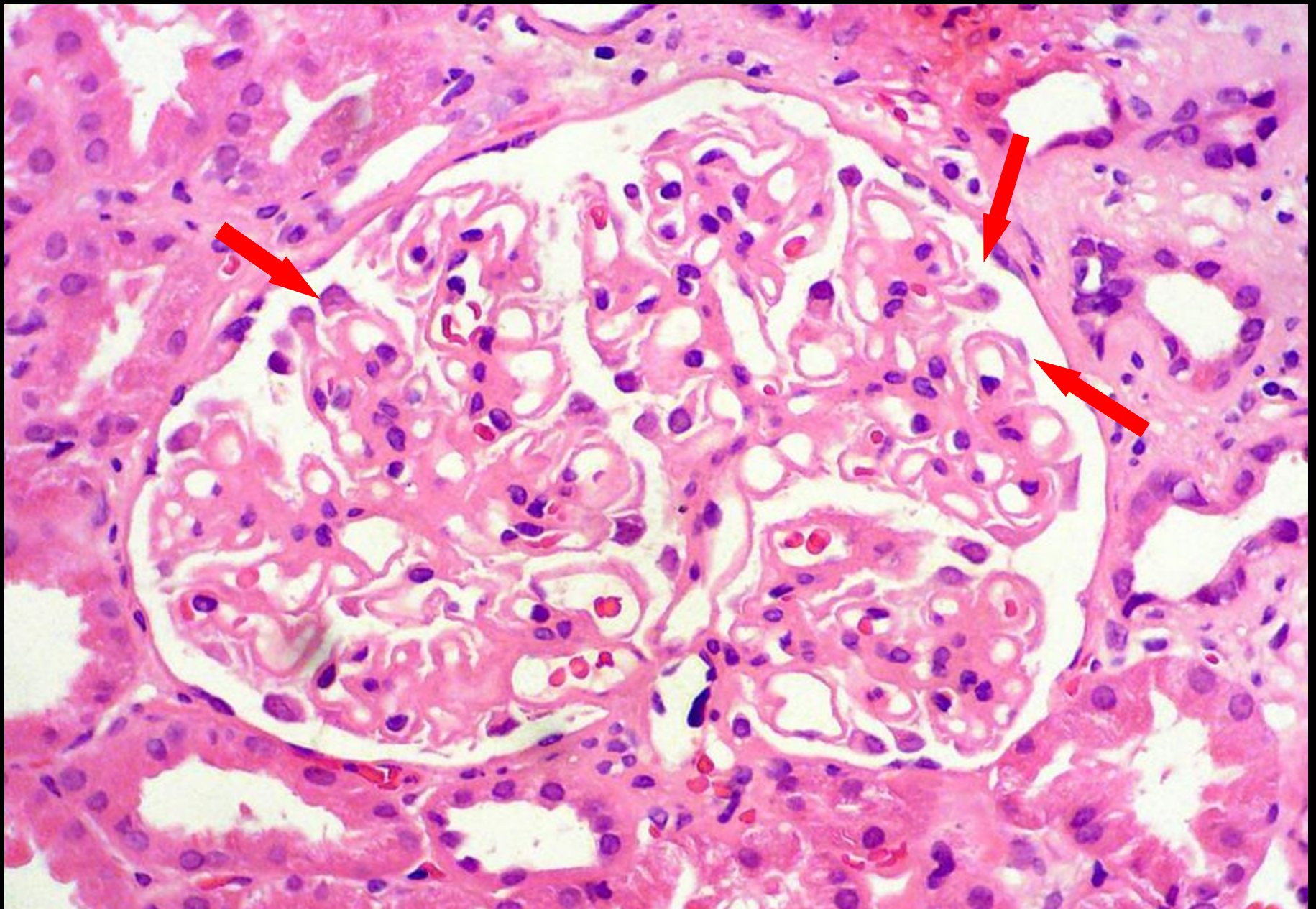


Observe los “spikes” (tinción de plata-metenamina).

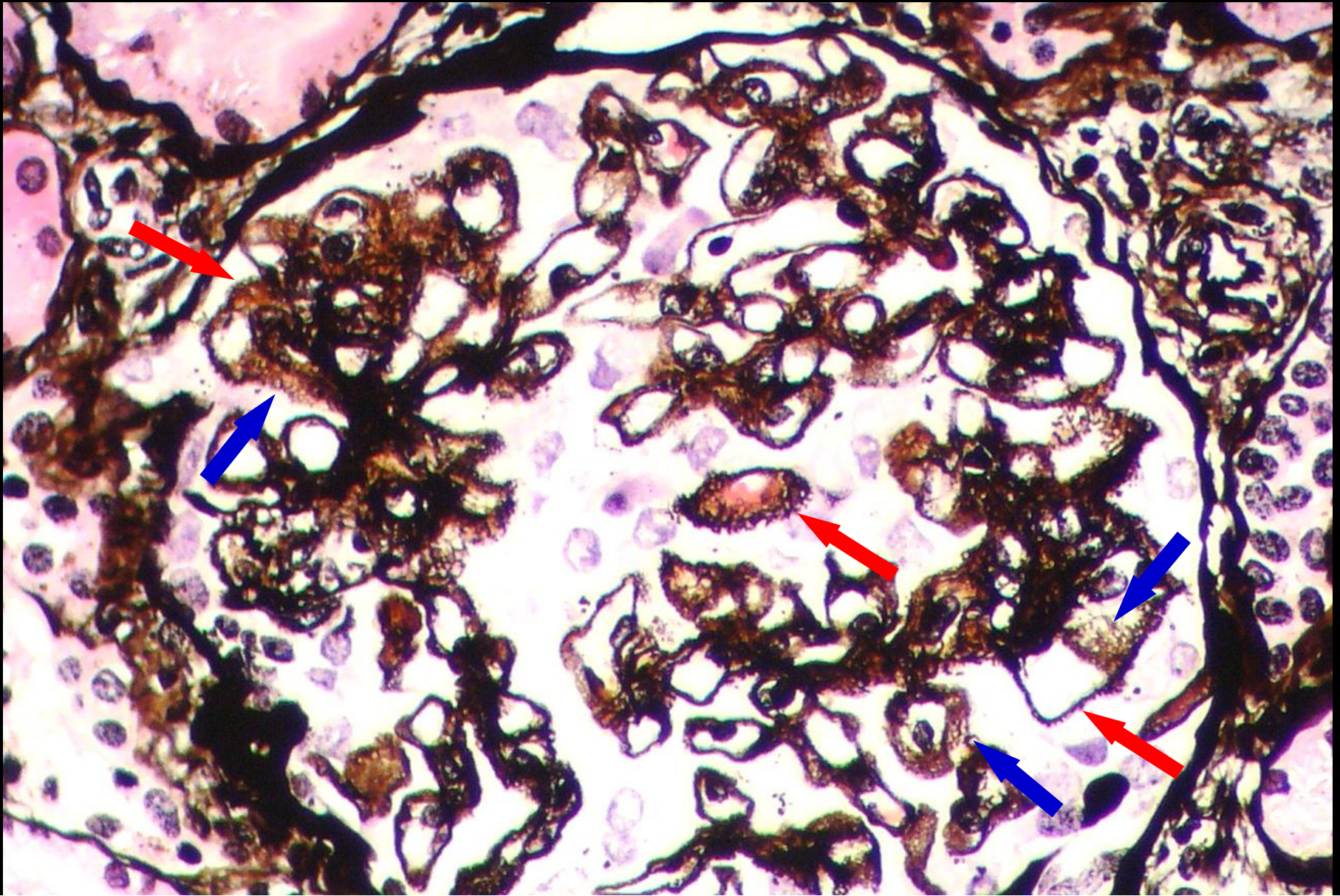
Alteración subepitelial: hallazgo clínico principal: proteinuria (usualmente nefrótica).



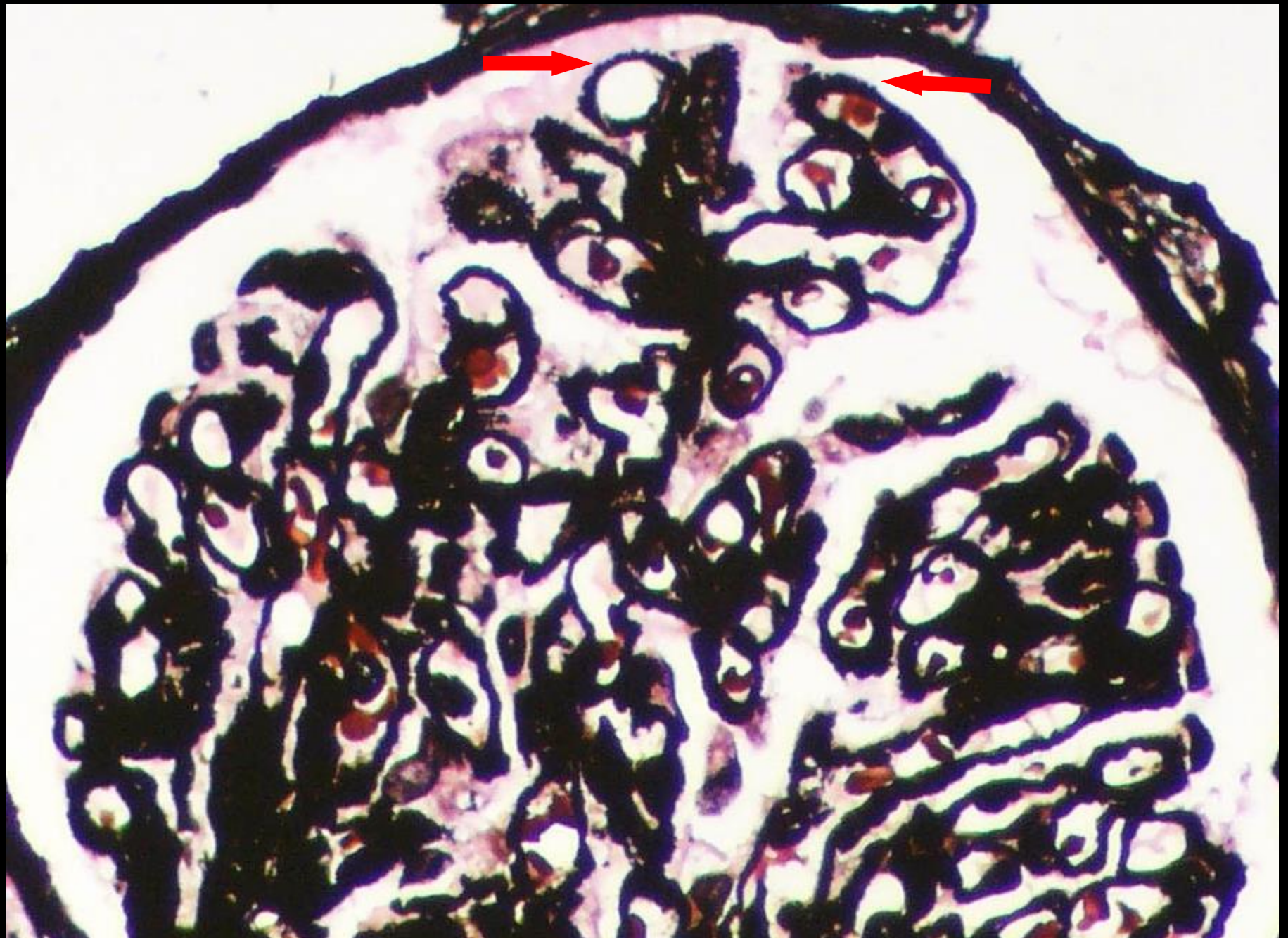
Paredes capilares difusamente engrosadas. Para saber el por qué, es indispensable coloraciones especiales e inmunofluorescencia.



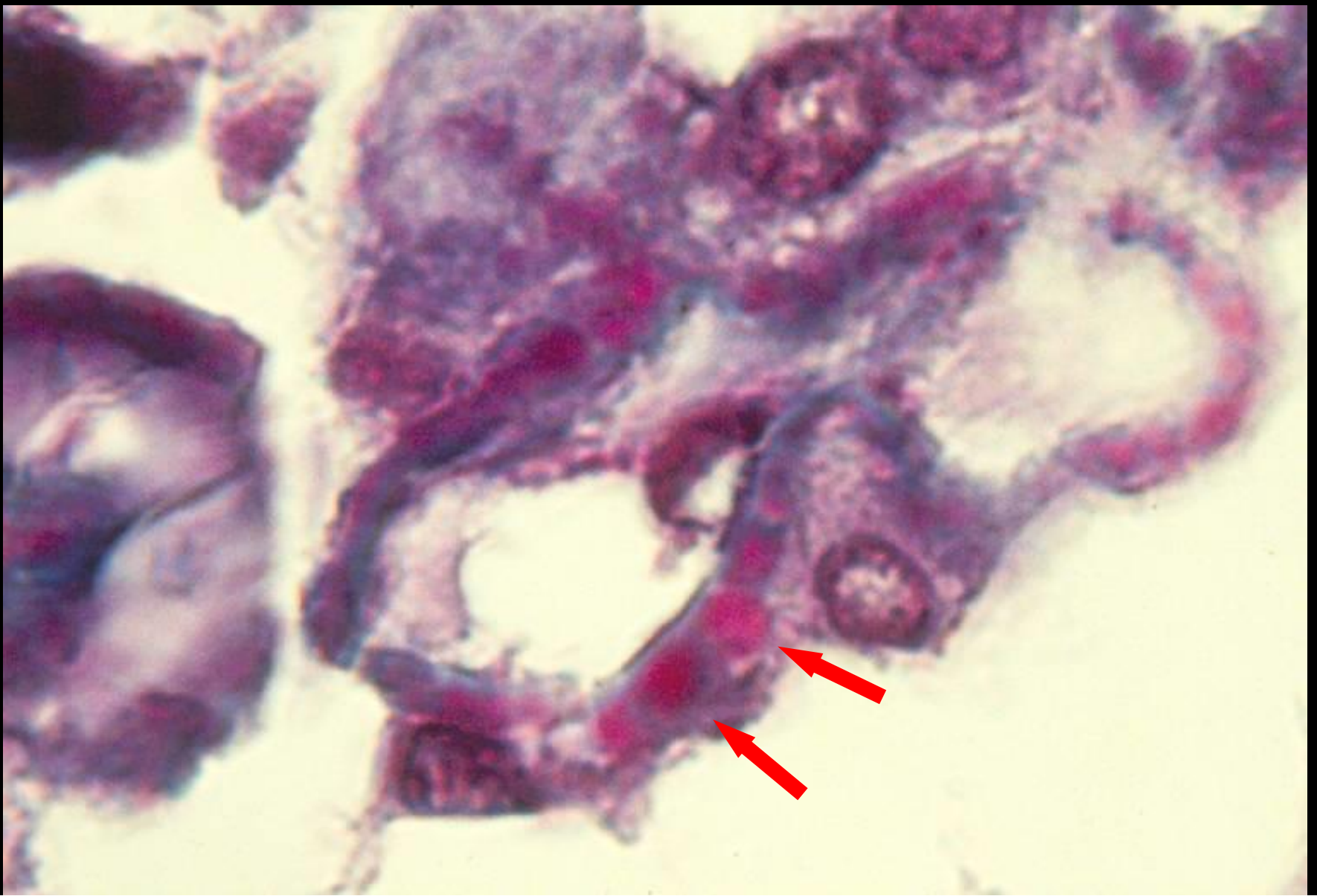
Paredes capilares difusamente engrosadas; desprendimiento de algunos podocitos (flechas) y, en esta imagen, aumento de la matriz y celularidad mesangial.



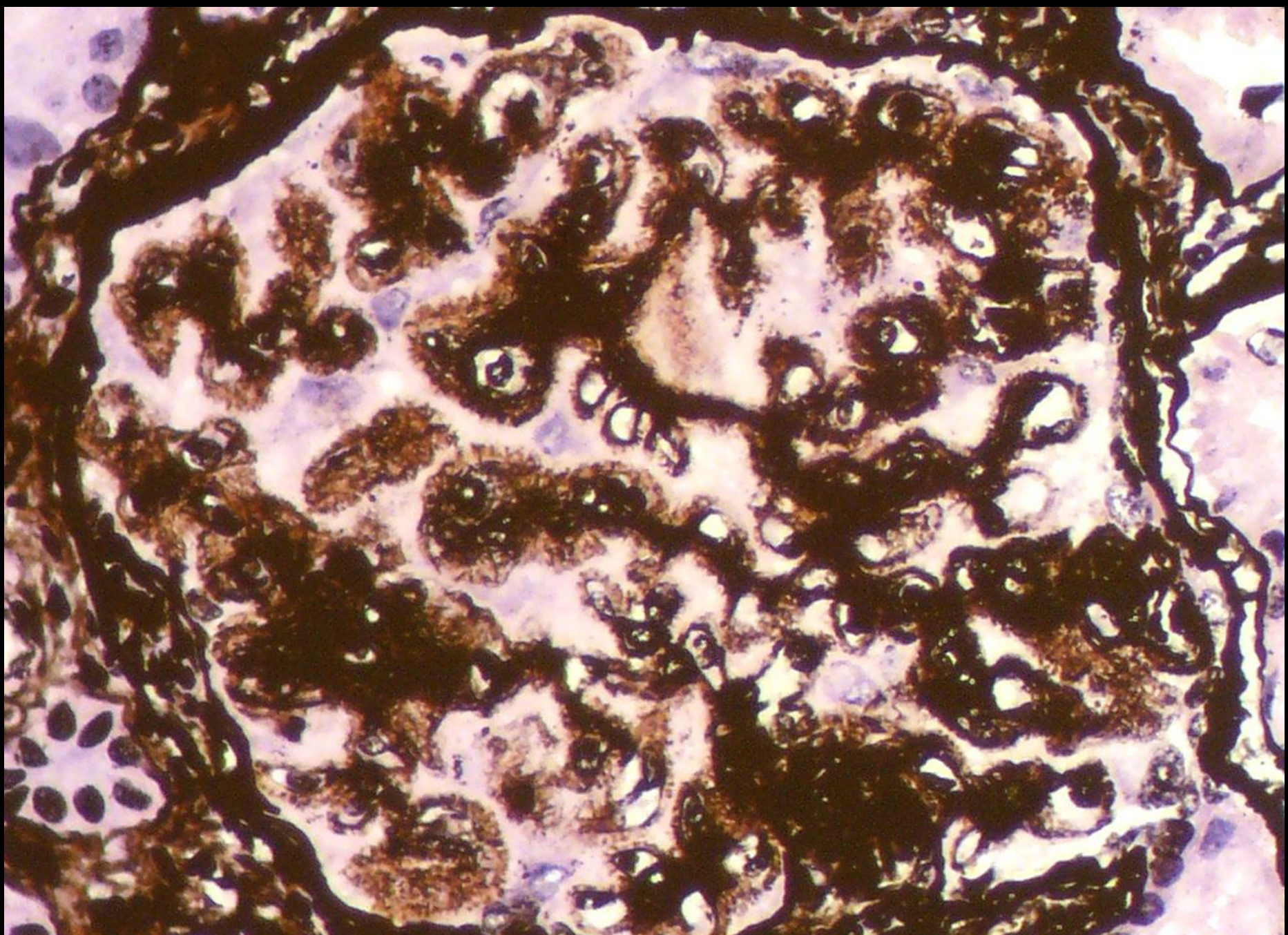
La tinción de plata demuestra proyecciones perpendiculares hacia el lado externo de la membrana basal: "spikes" (flechas rojas) y espacios claros en cortes oblicuos de la membrana: "holes" (flechas azules).



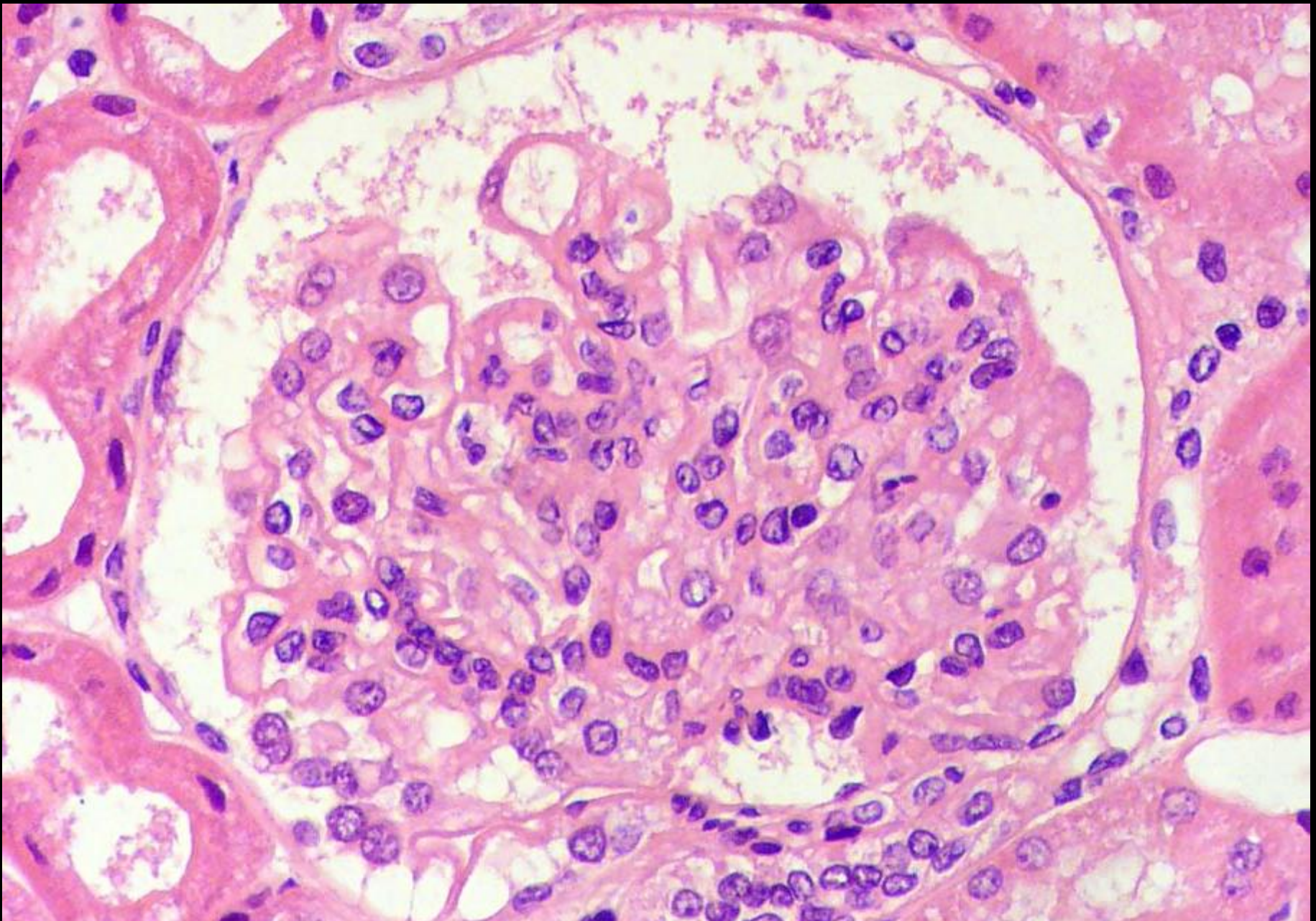
Paredes capilares difusamente engrosadas; "spikes" en algunos capilares (flechas)



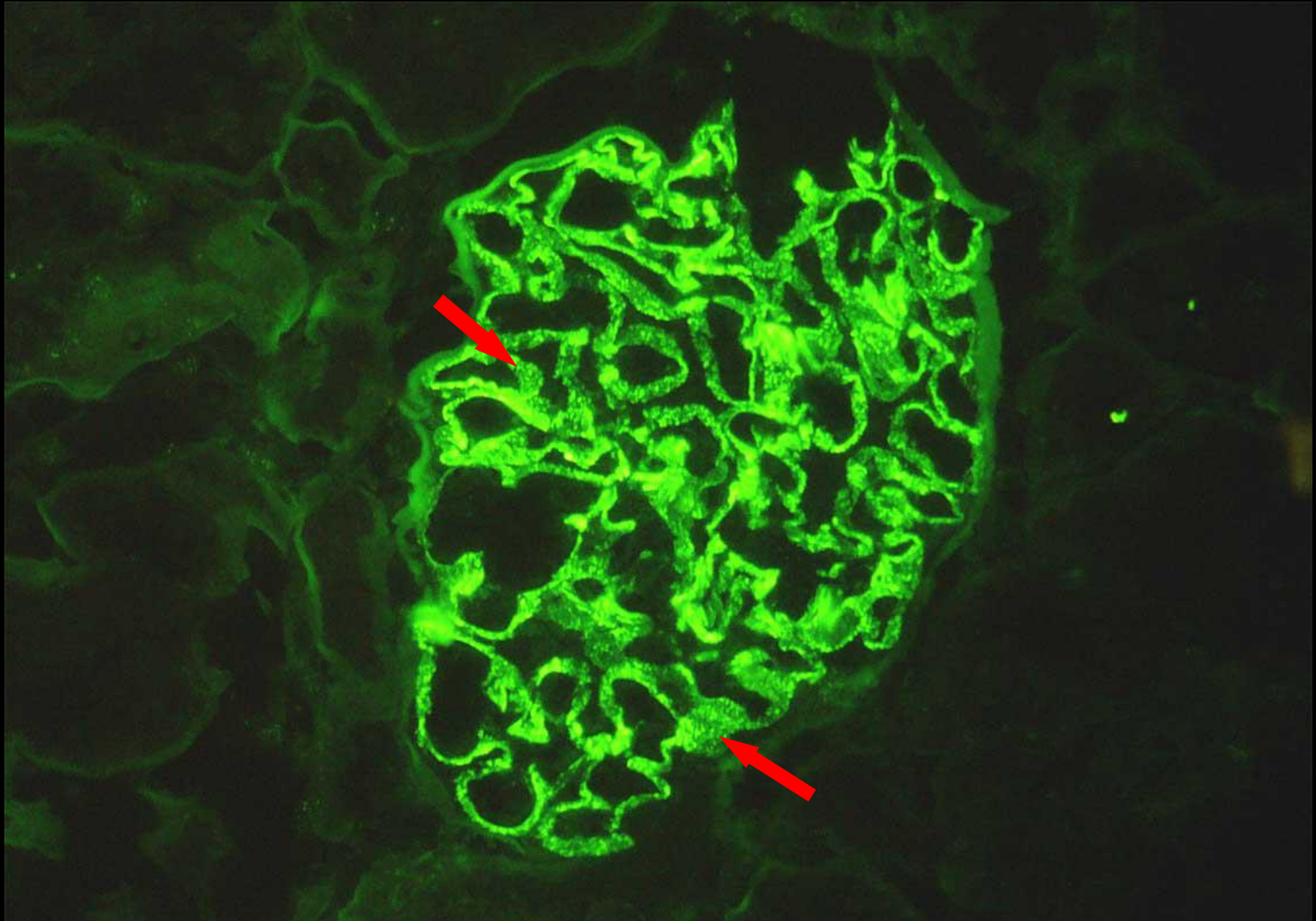
En pocos casos de GN membranosa logran verse los depósitos fuschinofílicos subepiteliales (flechas), ya que en la mayoría de casos éstos son muy pequeños. Cuando logran verse lo más frecuente es que sea en el contexto de LES. Los “spikes” estarían entre los depósitos, tratando de rodearlos.



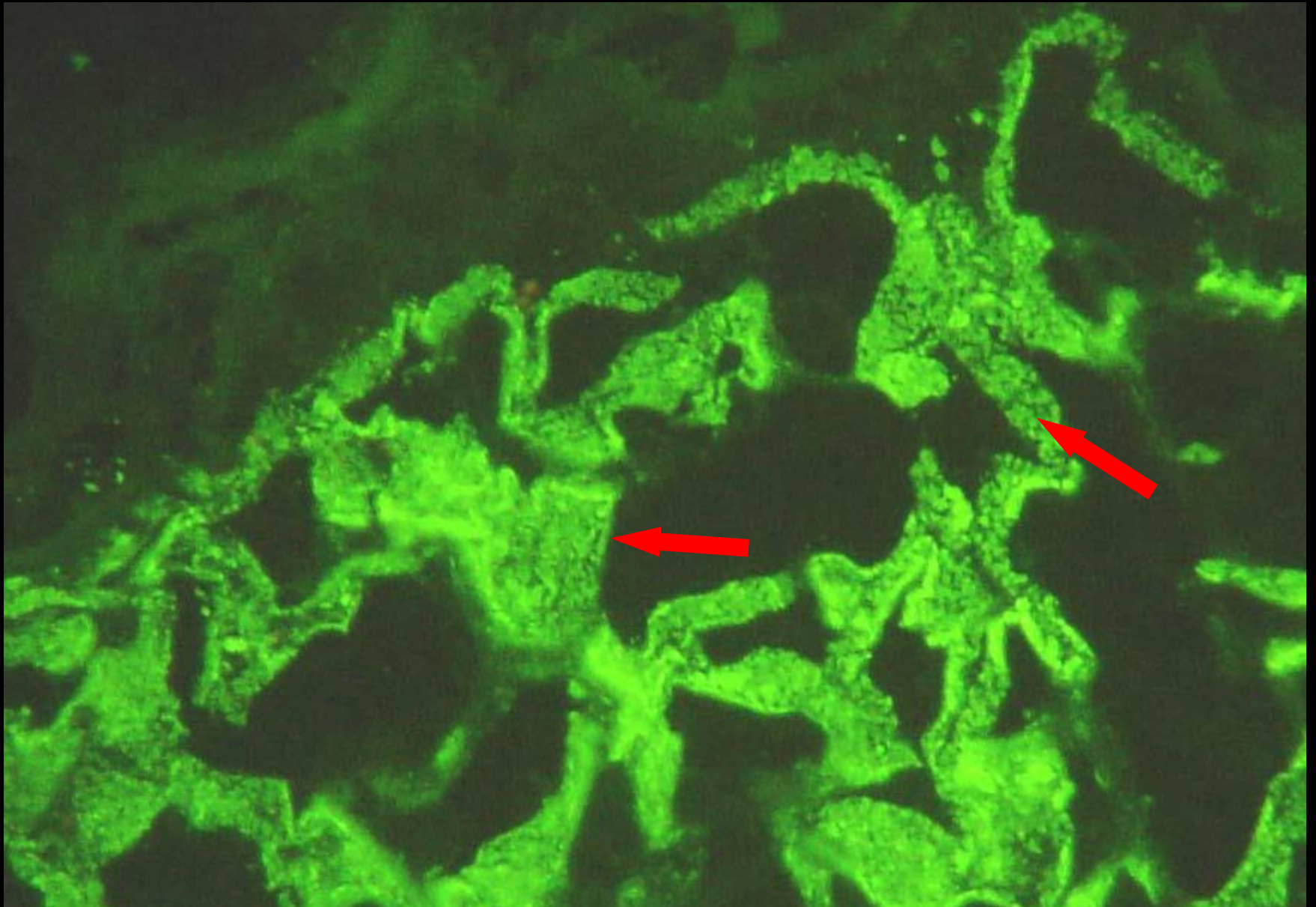
Severa irregularidad de las paredes capilares, con múltiples "spikes".



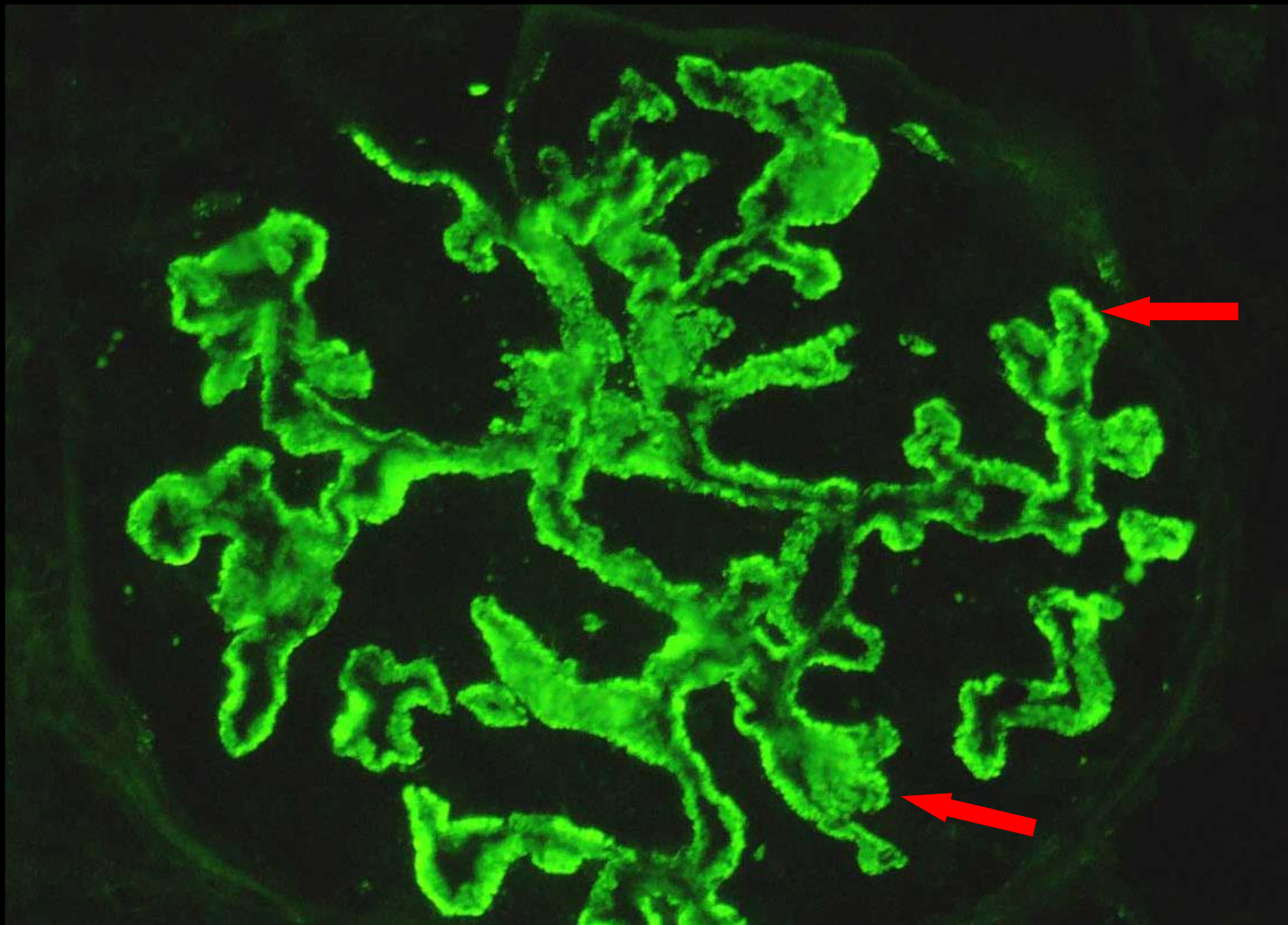
En este caso, además del engrosamiento de paredes capilares hay hiper celularidad mesangial (sugiere GN membranosa secundaria)



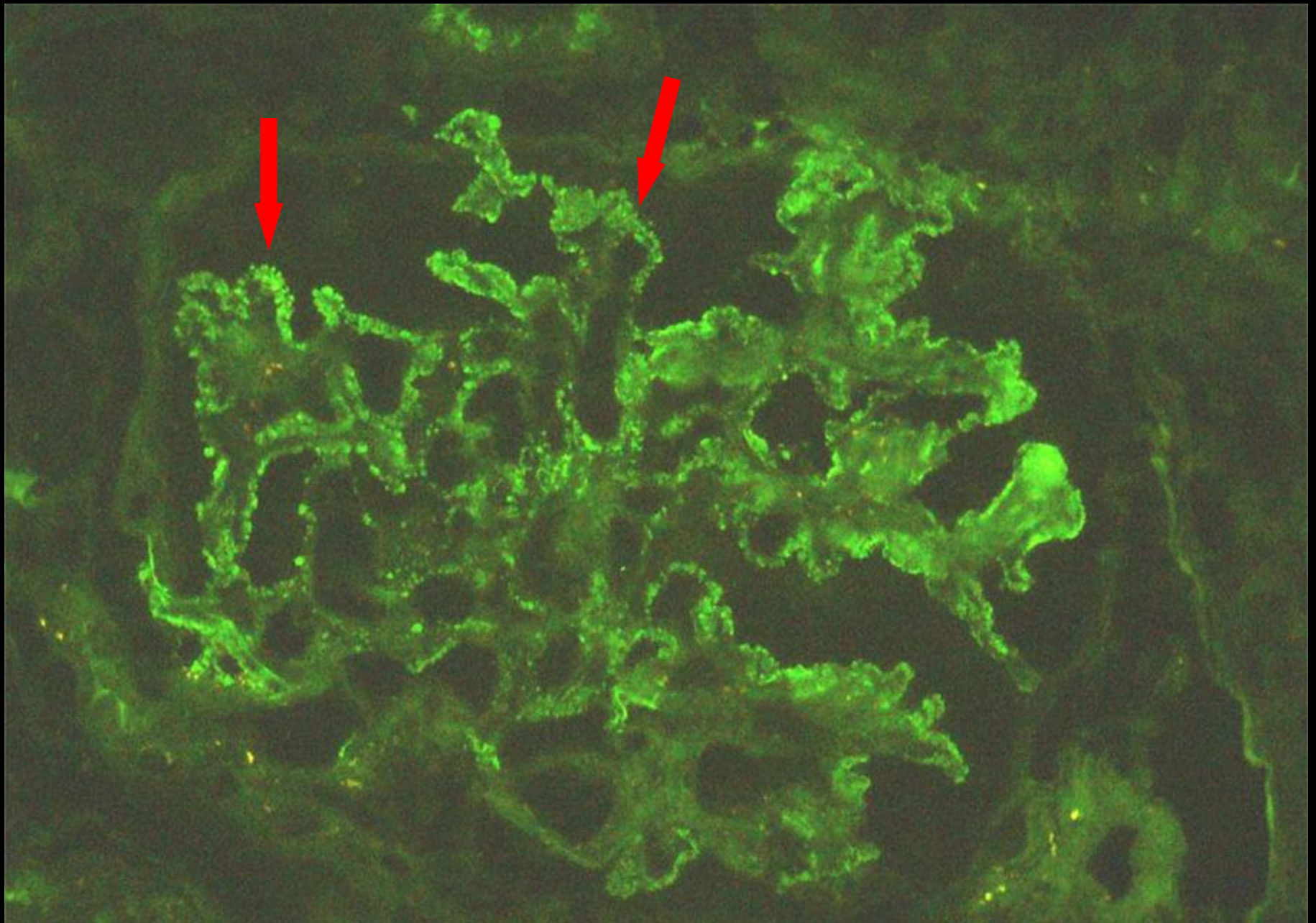
IF típica de GN membranosa. Observe gránulos finos y homogéneos en paredes capilares. En cortes oblicuos de la pared capilar dan un aspecto "reticulado" (flechas)



Otro caso de GN membranosa. Gránulos finos y homogéneos en paredes capilares. En cortes oblicuos de la pared capilar dan un aspecto “reticulado” (flechas)



GN membranosa. En algunos casos pueden verse los gránulos “protruyendo” hacia el lado externo de la pared capilar (subepitelial) (flechas)



GN membranosa. Granulos en el lado externo de paredes capilares (flechas)

GN membranosa: Estadios



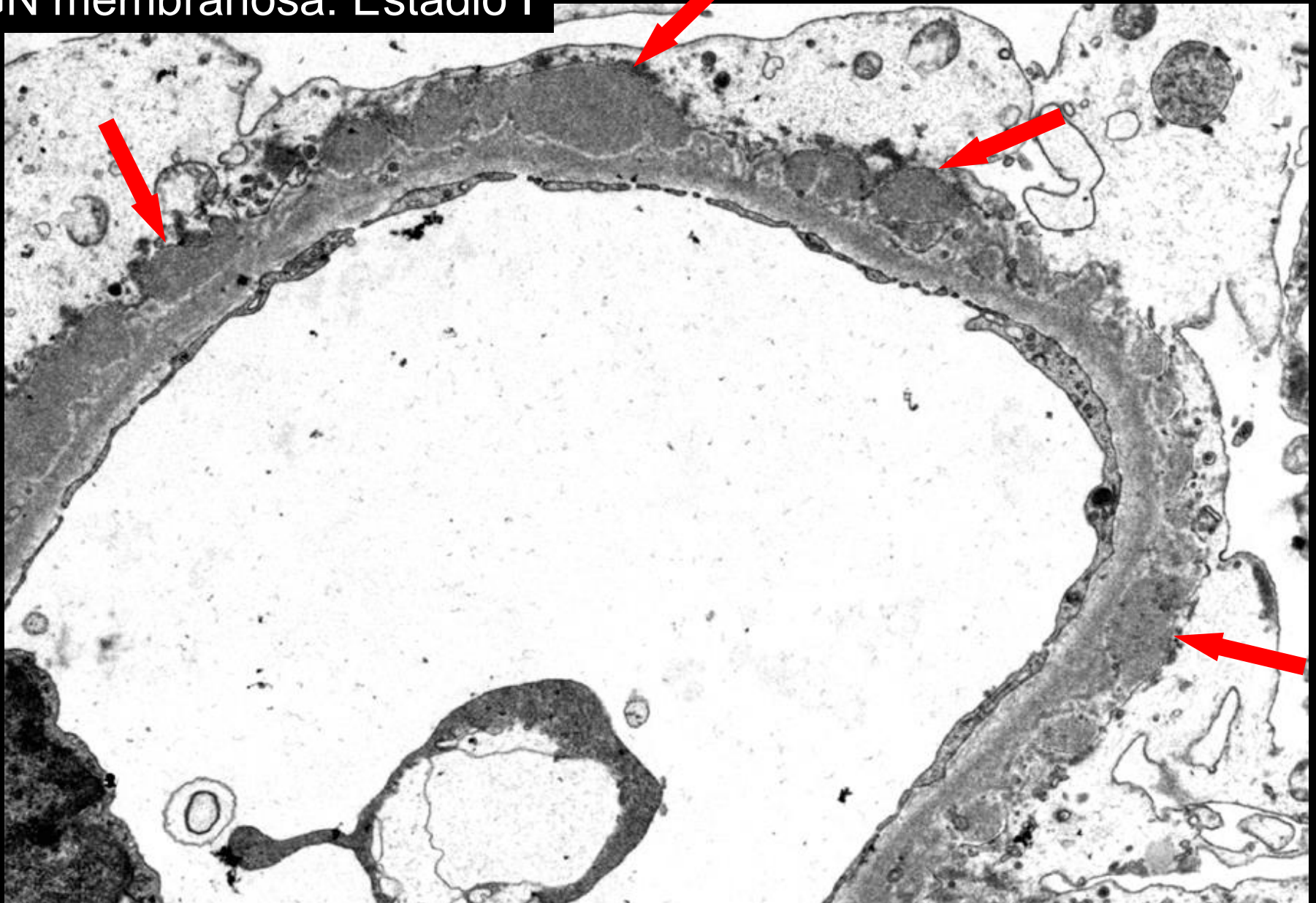
Estadio I: Depósitos sin reacción de la basal (MBG): no hay “spikes”; puede haber “holes”

Estadio II: Hay reacción de la MBG: “spikes”

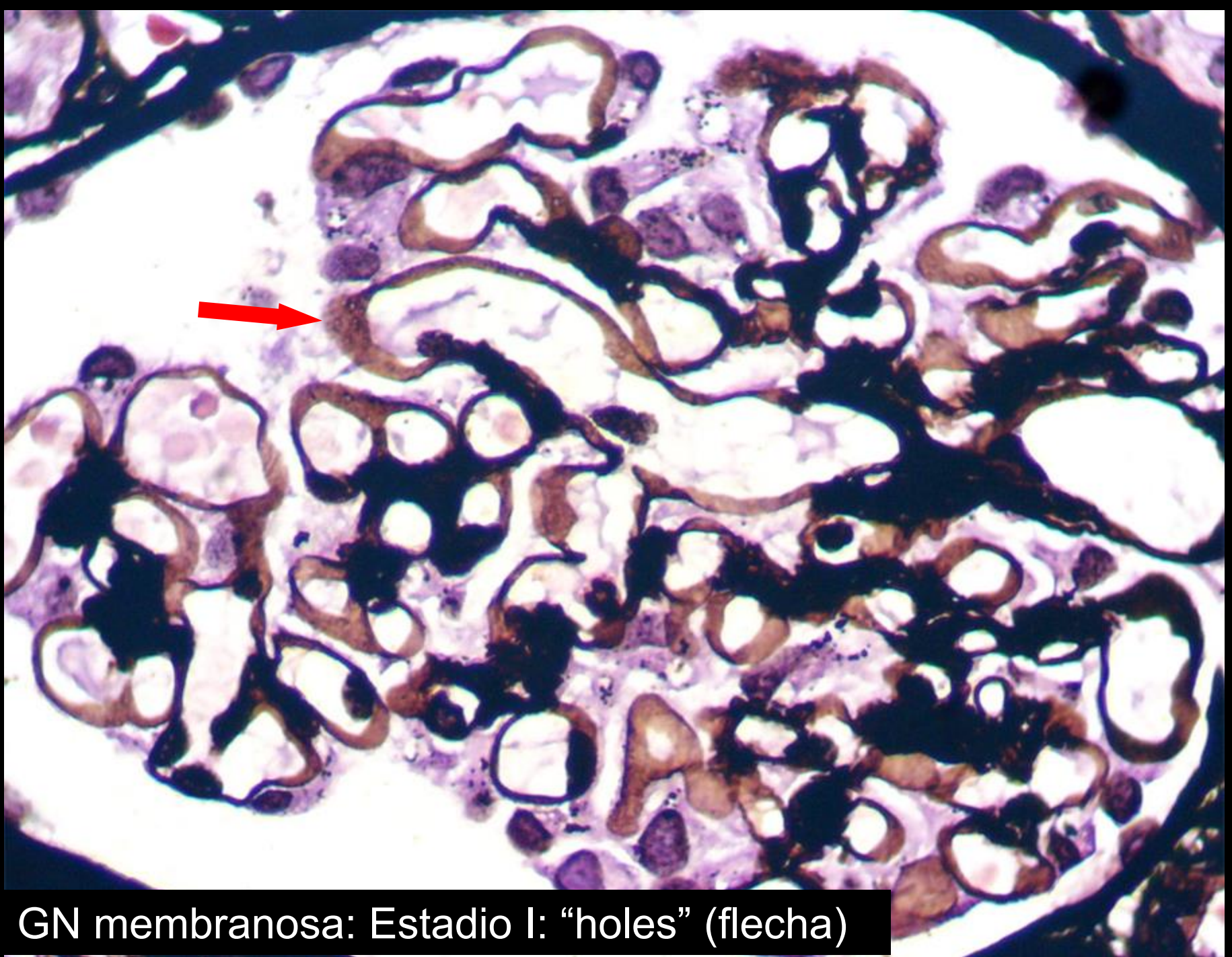
Estadio III: Material similar a la MBG rodeando los depósitos (se ven como anillos)

Estadio IV: MBG muy irregular y reabsorción de depósitos

GN membranosa: Estadio I

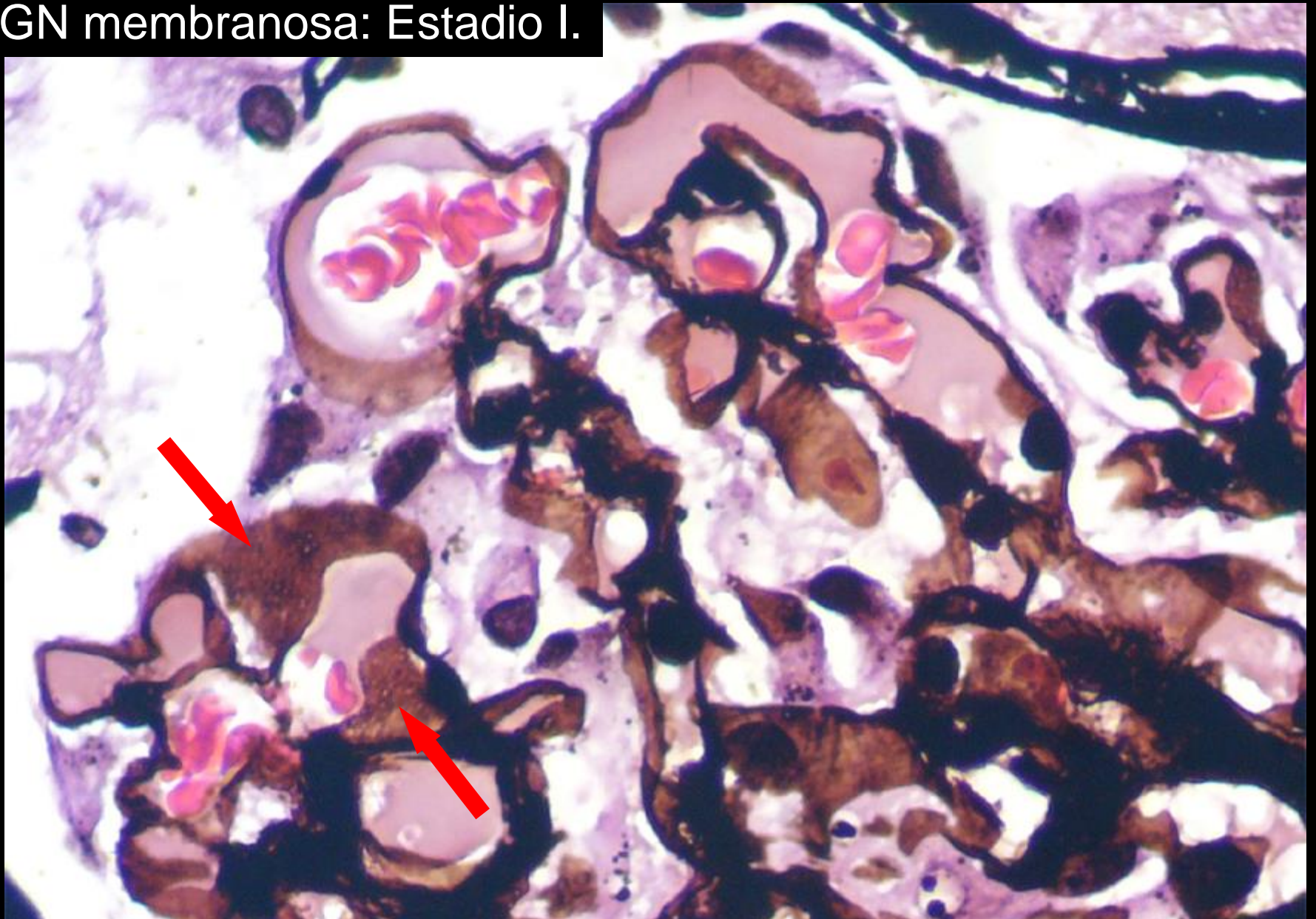


Depósitos subepiteliales (flechas), sin reacción de la basal. No hay “spikes” en la tinción de plata. Hay daño podocitario difuso: pérdida de pedicelos.



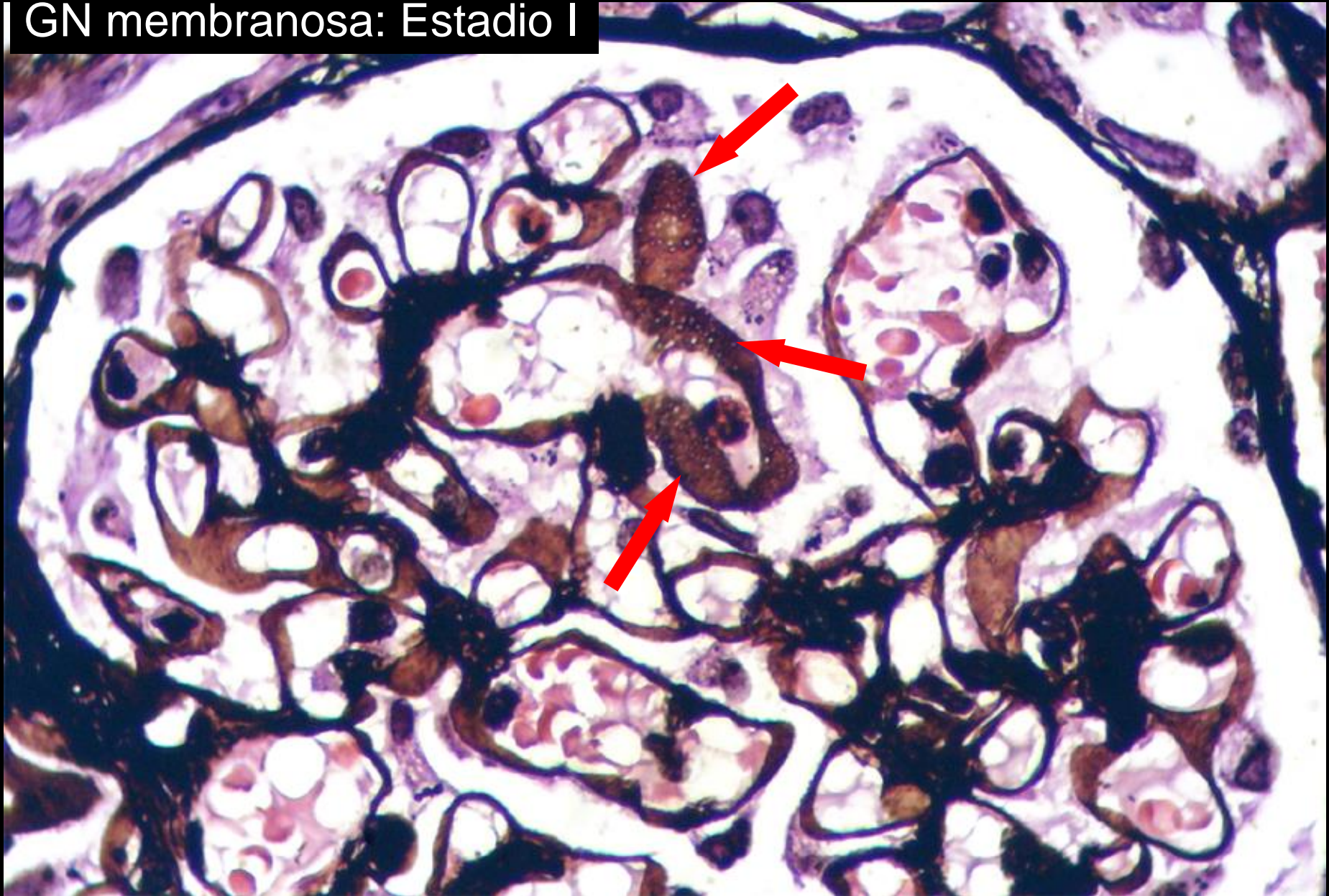
GN membranosa: Estadio I: "holes" (flecha)

GN membranosa: Estadio I.



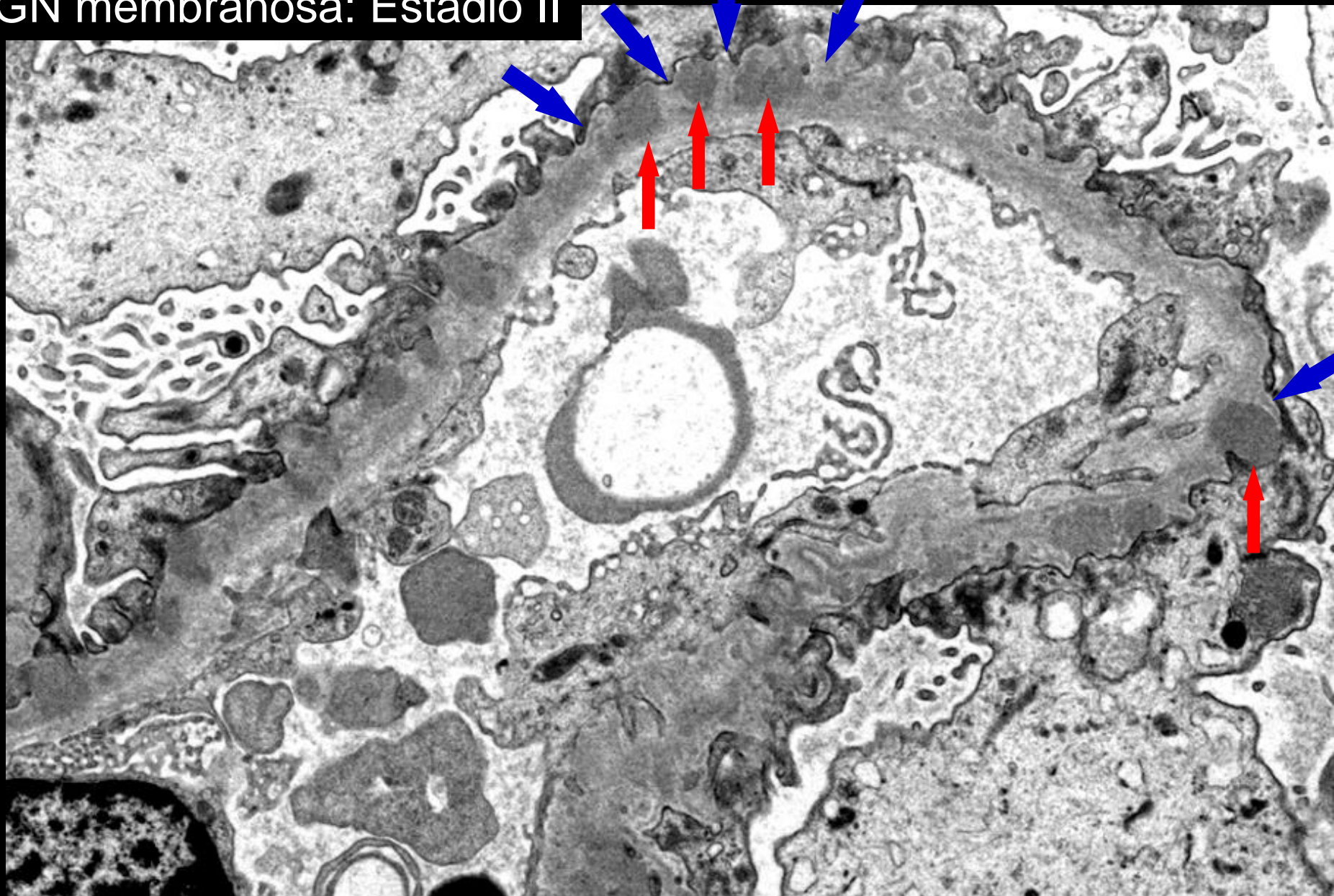
En el estadio I puede no verse ninguna alteración con la microscopía de luz y el Dx se hace con la IF. En algunos casos logramos ver “holes” (flechas)

GN membranosa: Estadio I



En este caso hay prominentes "holes" (flechas), sin "spikes".

GN membranosa: Estadio II



Depósitos subepiteliales (flechas rojas) y material similar a la membrana basal tratando de rodearlos (flechas azules).

GN membranosa: Estadio II



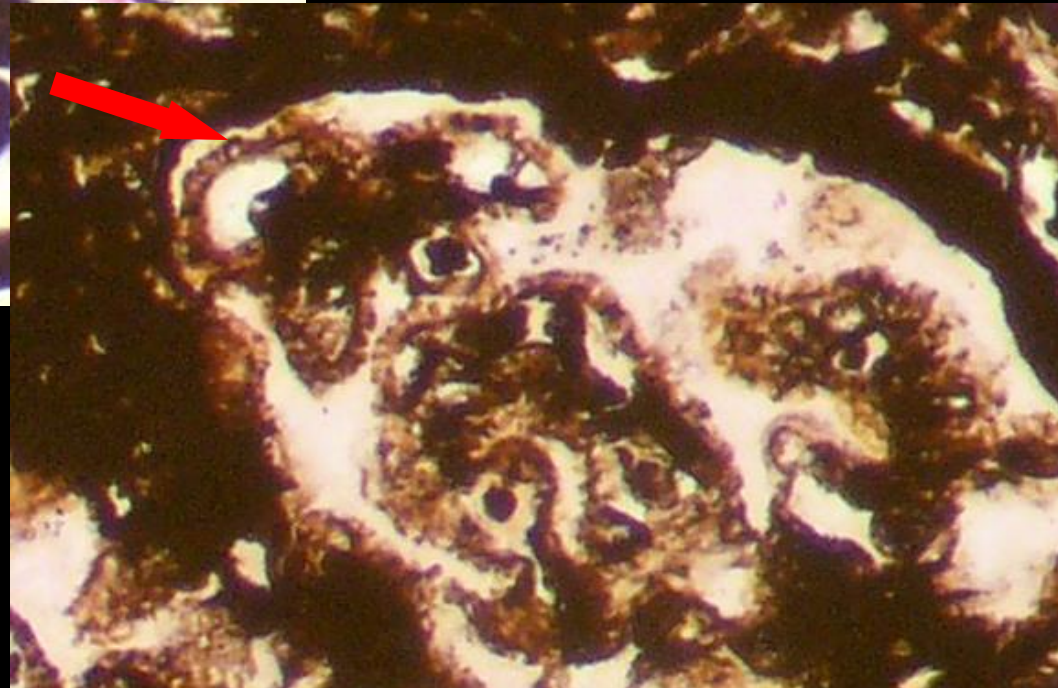
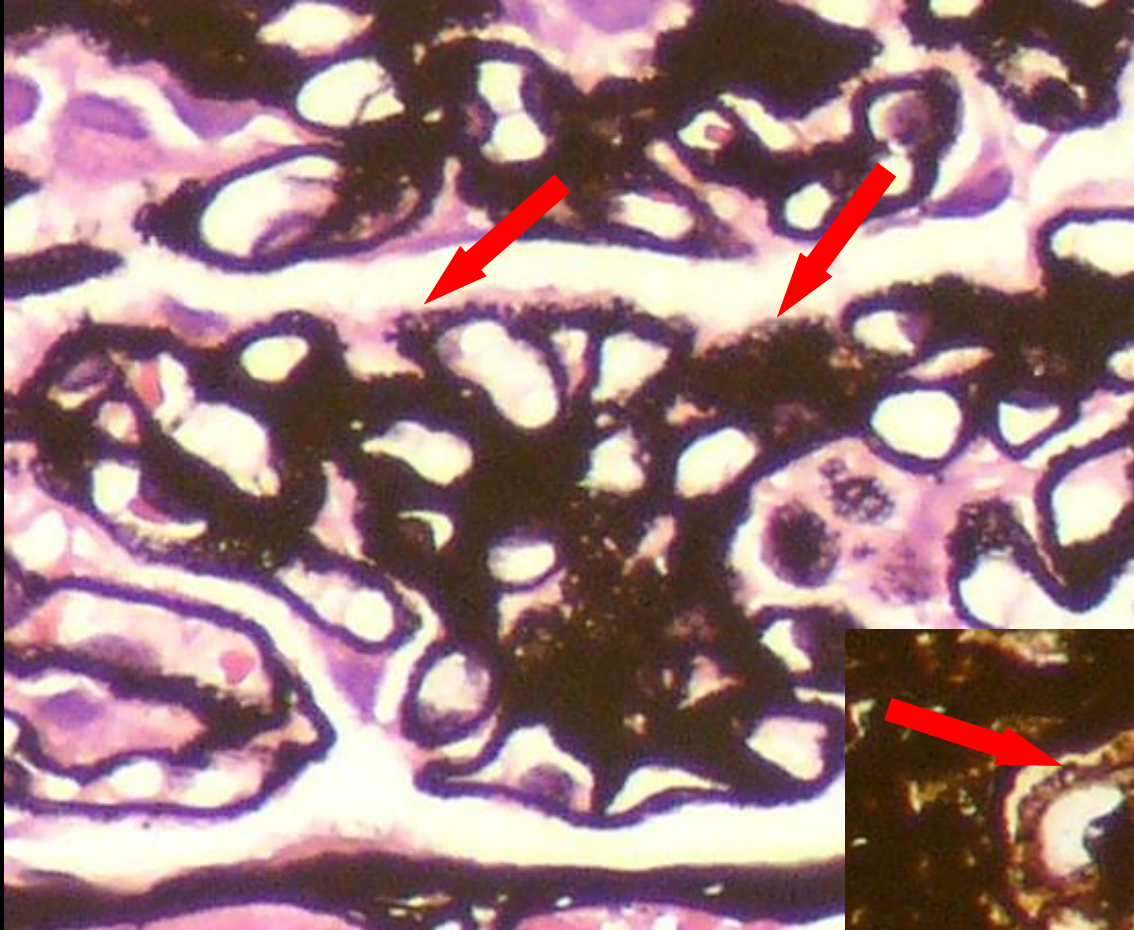
Engrosamiento de paredes capilares y prominentes "spikes" (flechas)

GN membranosa: Estadio III



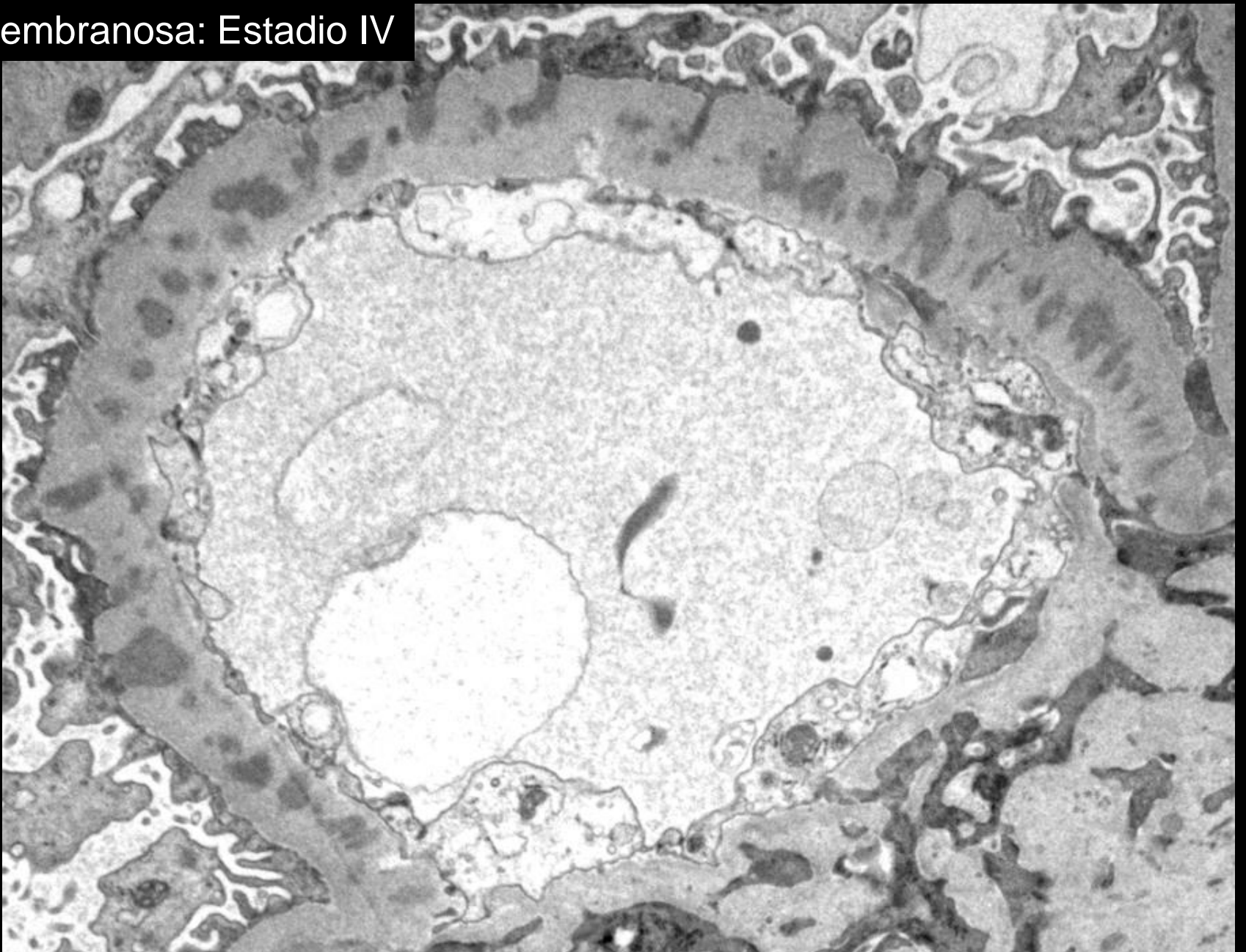
Muchos de los depósitos subepiteliales están completamente rodeados de material similar a la membrana basal (flechas)

GN membranosa: Estadio III



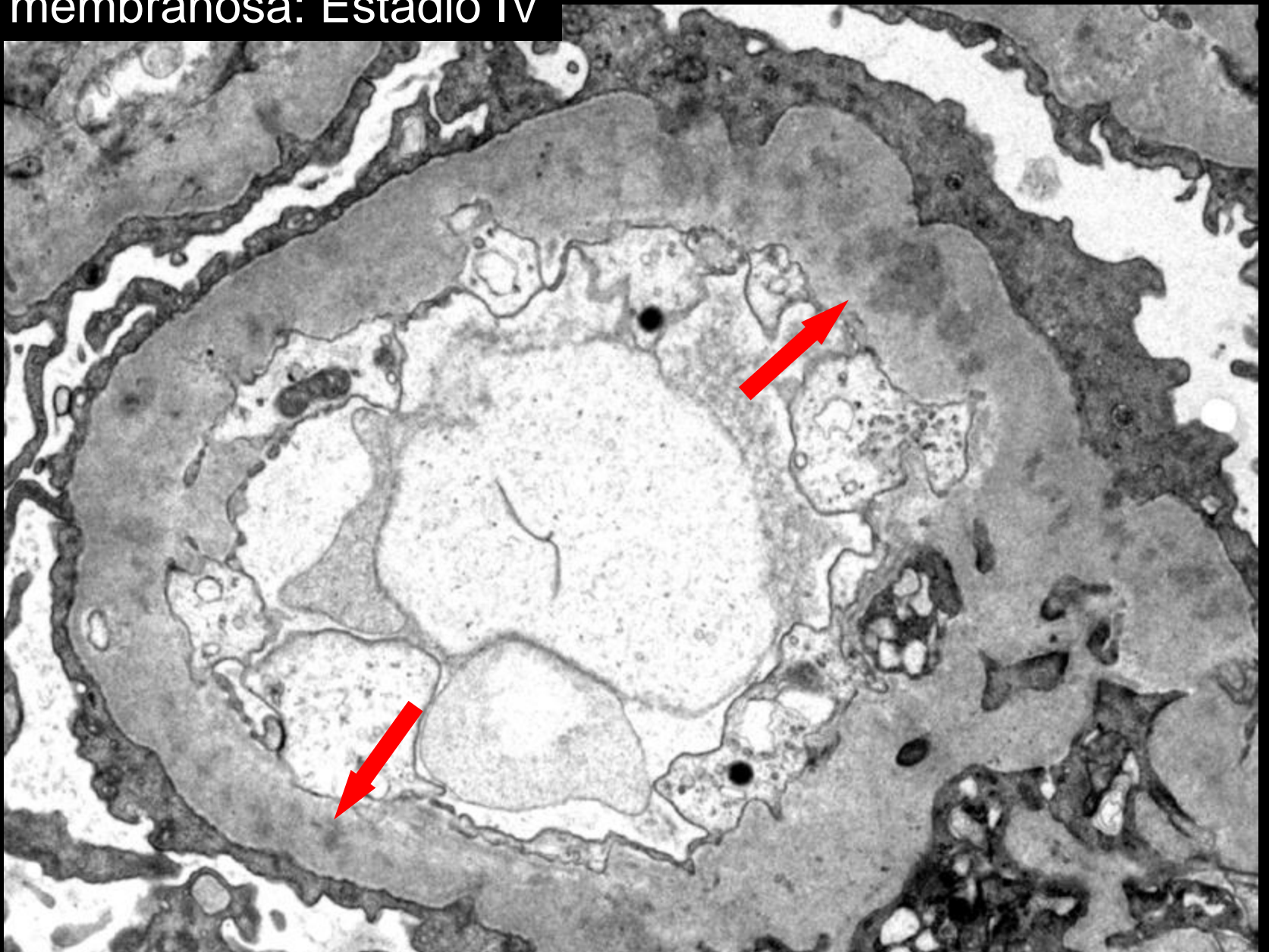
Con la tinción de plata se ven “anillos” en la parte externa de la basal (flechas) (son diferentes a los “holes” que se ven en cortes oblicuos de la MBG)

GN membranosa: Estadio IV



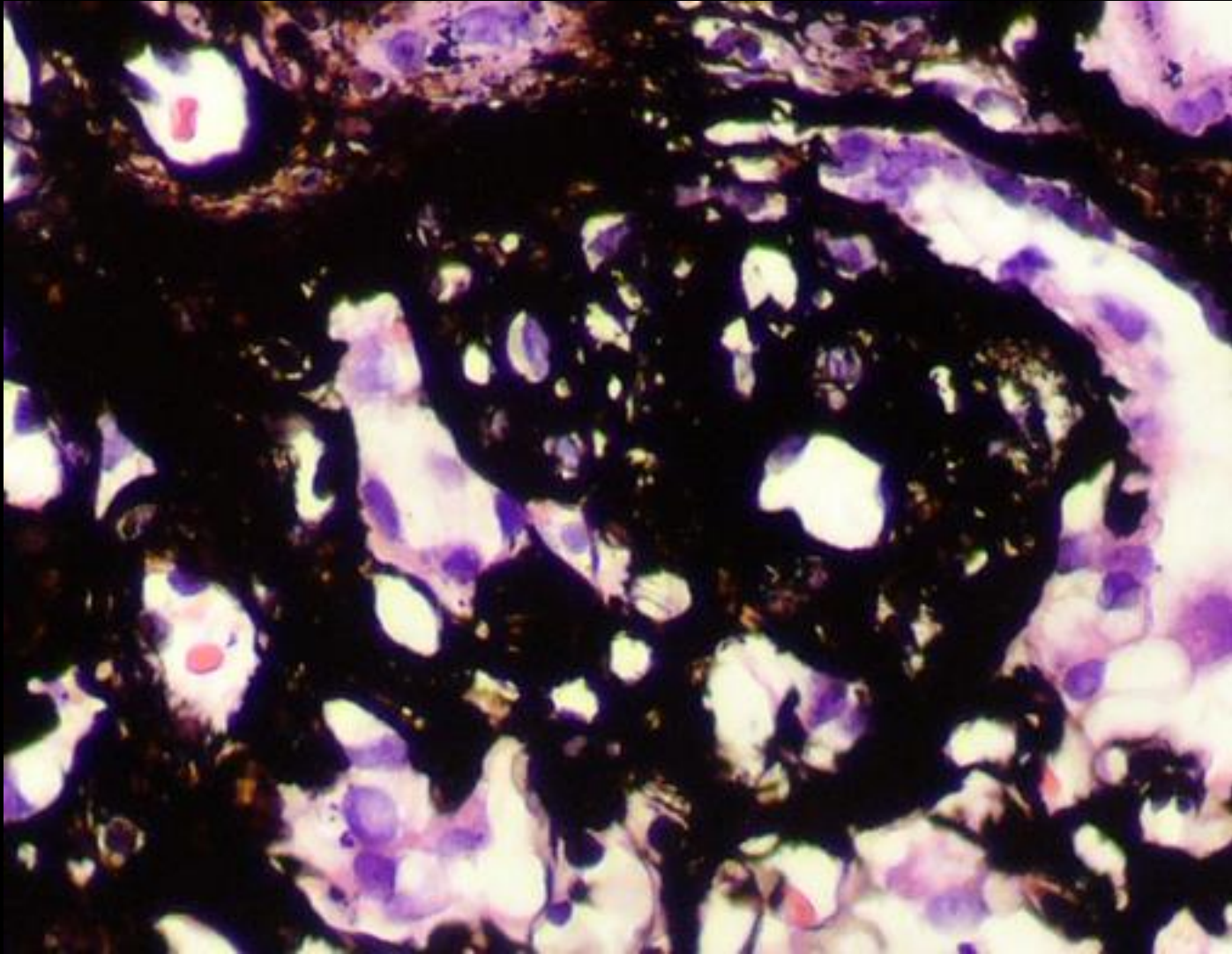
Los depósitos son más pequeños e irregulares en su forma y distribución y la membrana basal es muy gruesa e irregular

GN membranosa: Estadio IV



En este caso los depósitos han desaparecido en gran parte de la pared capilar, sólo quedan algunos y van presentando un aspecto diferente, con zonas más claras (flechas)

GN membranosa: Estadio IV



Paredes capilares muy gruesas e irregulares, ya no se reconocen "spikes". La IF puede ser segmentaria o, en casos más avanzados, negativa.

GN Membranosa

- Causa más frecuente de síndrome nefrótico en algunos países (no en hispanoamericanos)
- Causa más frecuente de S. nefrótico en >50 años (en todo el mundo)
- Presentación clínica: Síndrome nefrótico (>90% de casos) o proteinuria

GN Membranosa

- Depósitos de complejos inmunes subepiteliales (IgG)

Primaria: formación in situ

- Auto-anticuerpos contra receptor de fosfolipasa A2 de tipo M (PLA2R) (~75%)
- Ac. contra aldosa reductasa (AR)
- Ac. contra superóxido dismutasa 2 (SOD2).
- Anti-trombospondina de tipo 1 (THSD7A)
- Posiblemente otros aún desconocidos

GN Membranosa

Secundaria: complejos inmunes circulantes
(menos frecuente formación in situ)

- LES
- Artritis reumatoide y otras autoinmunes
- Neoplasias
- Toxinas, medicamentos
- Hepatitis viral y otras infecciones

GN Membranosa

Primaria;

- IF: usualmente solo IgG (y a veces C3)
- Sin hiper celularidad
- En algunas series franco predominio de IgG4

Secundaria:

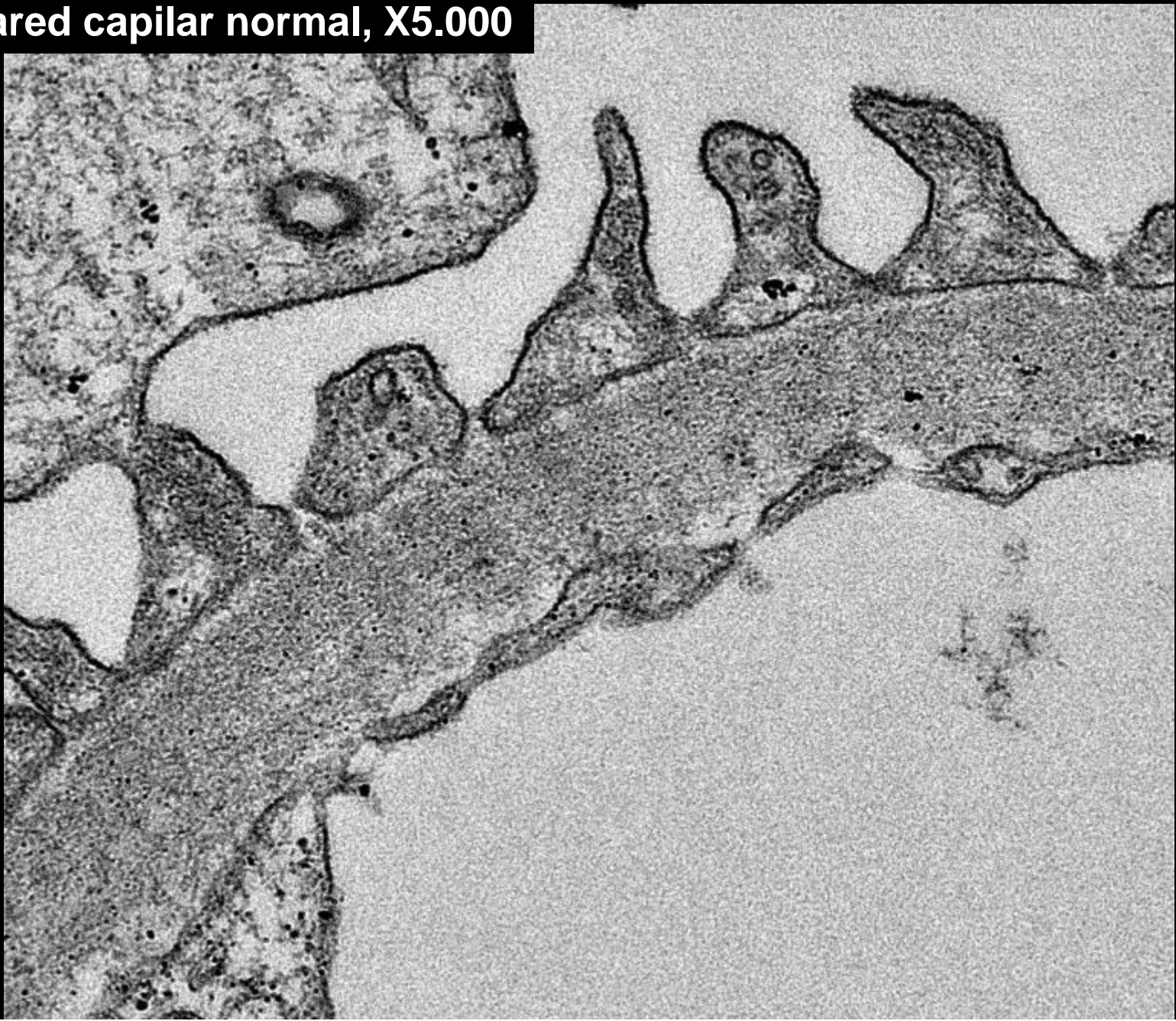
- Más probabilidad de encontrar C3 y C1q
- A veces además de IgG hay IgA y/o IgM
- Frecuentemente hiper celularidad (mesangial, endo, extra)

Nada en la biopsia es patognomónico de primaria o secundaria

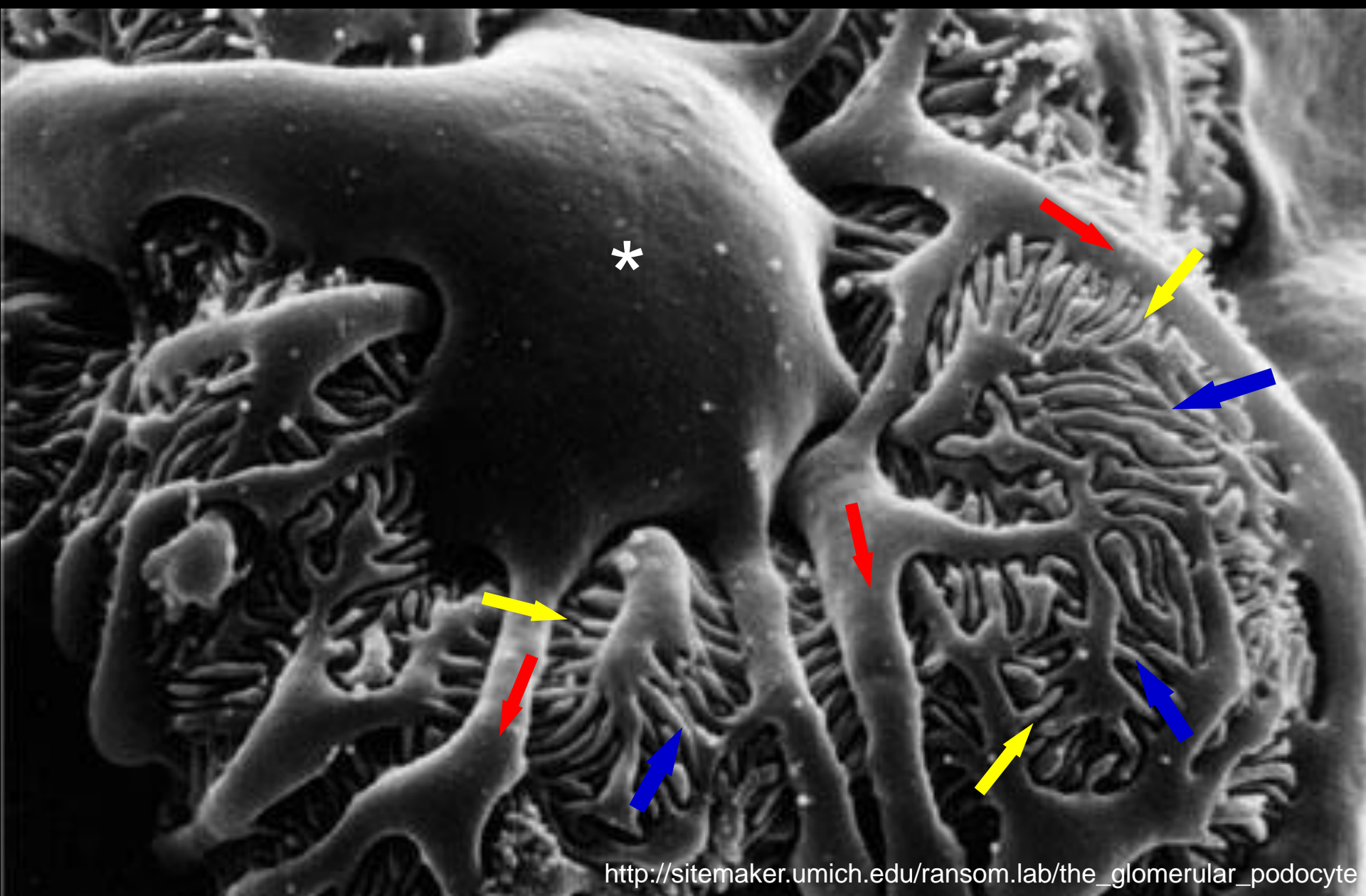
GN Membranosa

- Los estadios de la GN membranosa no se correlacionan bien con causa, tiempo de evolución, clínica o pronóstico
- No son muy útiles clínicamente
- No tienen importancia para el manejo

ME: pared capilar normal, X5.000

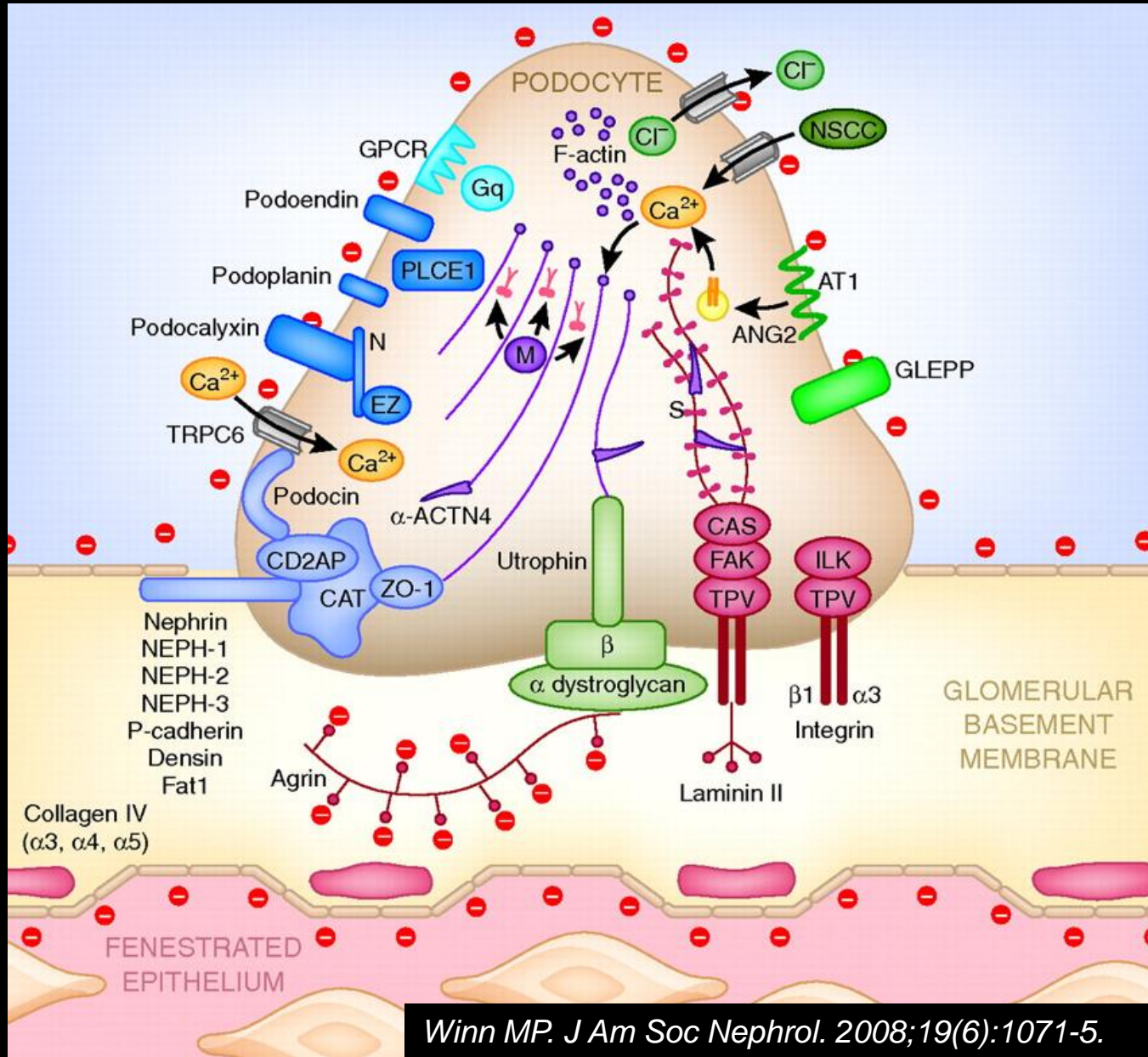


Identifique: endotelio fenestrado, membrana basal, procesos podocitarios, hendiduras de filtración.



http://sitemaker.umich.edu/ransom.lab/the_glomerular_podocyte

Vista externa de la pared capilar glomerular, se ve la superficie de un podocito. Observe procesos podocitarios primarios (flechas rojas) y secundarios o pedicelos (flechas azules) y hendiduras de filtración (flechas amarillas). El asterisco señala el cuerpo del podocito, donde está su núcleo.



El diafragma de filtración es una estructura excesivamente compleja, con moléculas extracelulares, transmembrana e intracitoplasmáticas que lo anclan al citoesqueleto del podocito en los pedicelos. Cualquiera alteración en una de esas moléculas puede llevar al daño de toda la estructura.

Síndrome Nefrótico sin Alteraciones Histológicas

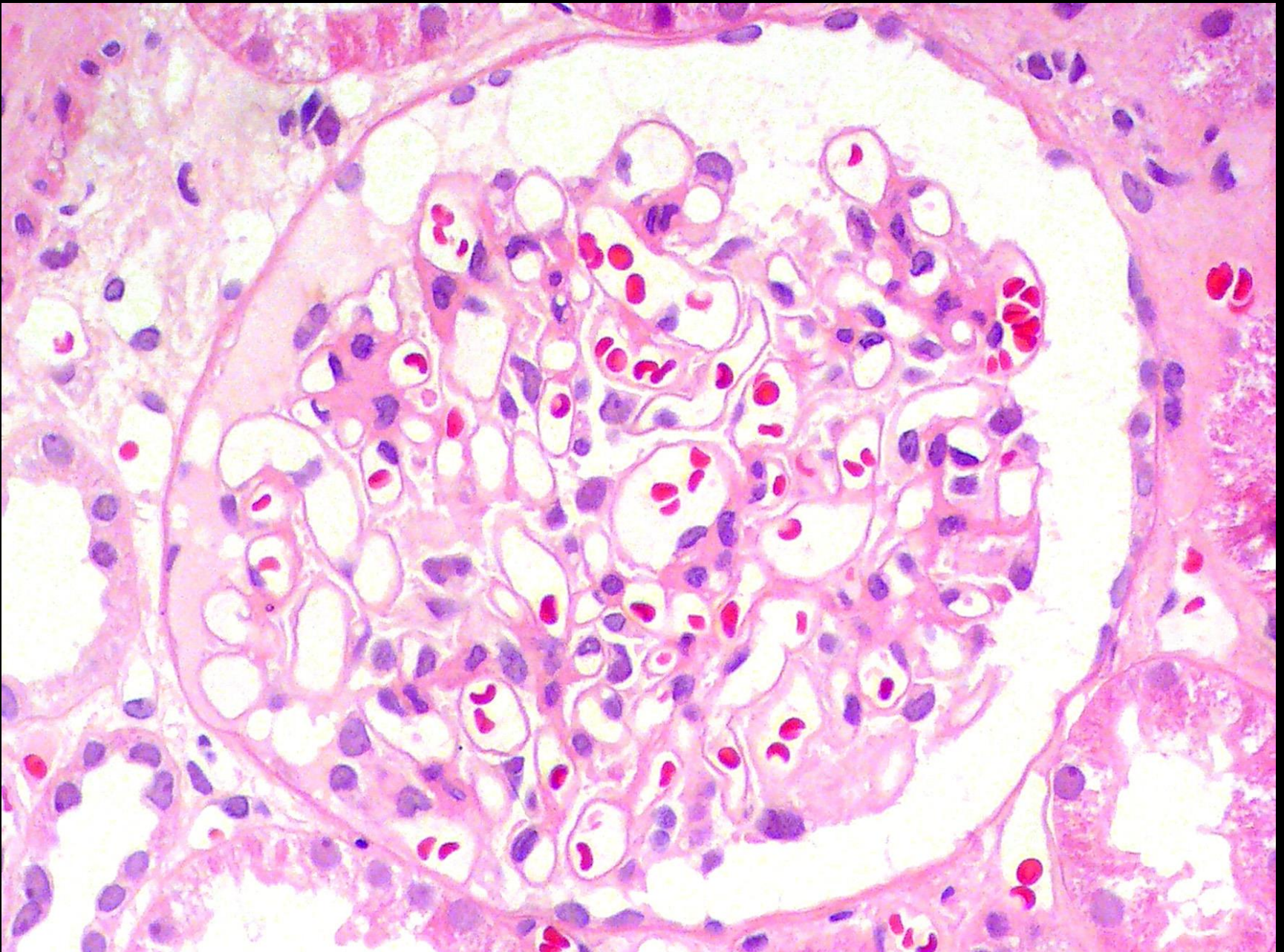
(o con cambios histológicos sutiles)

y con IF Negativa:

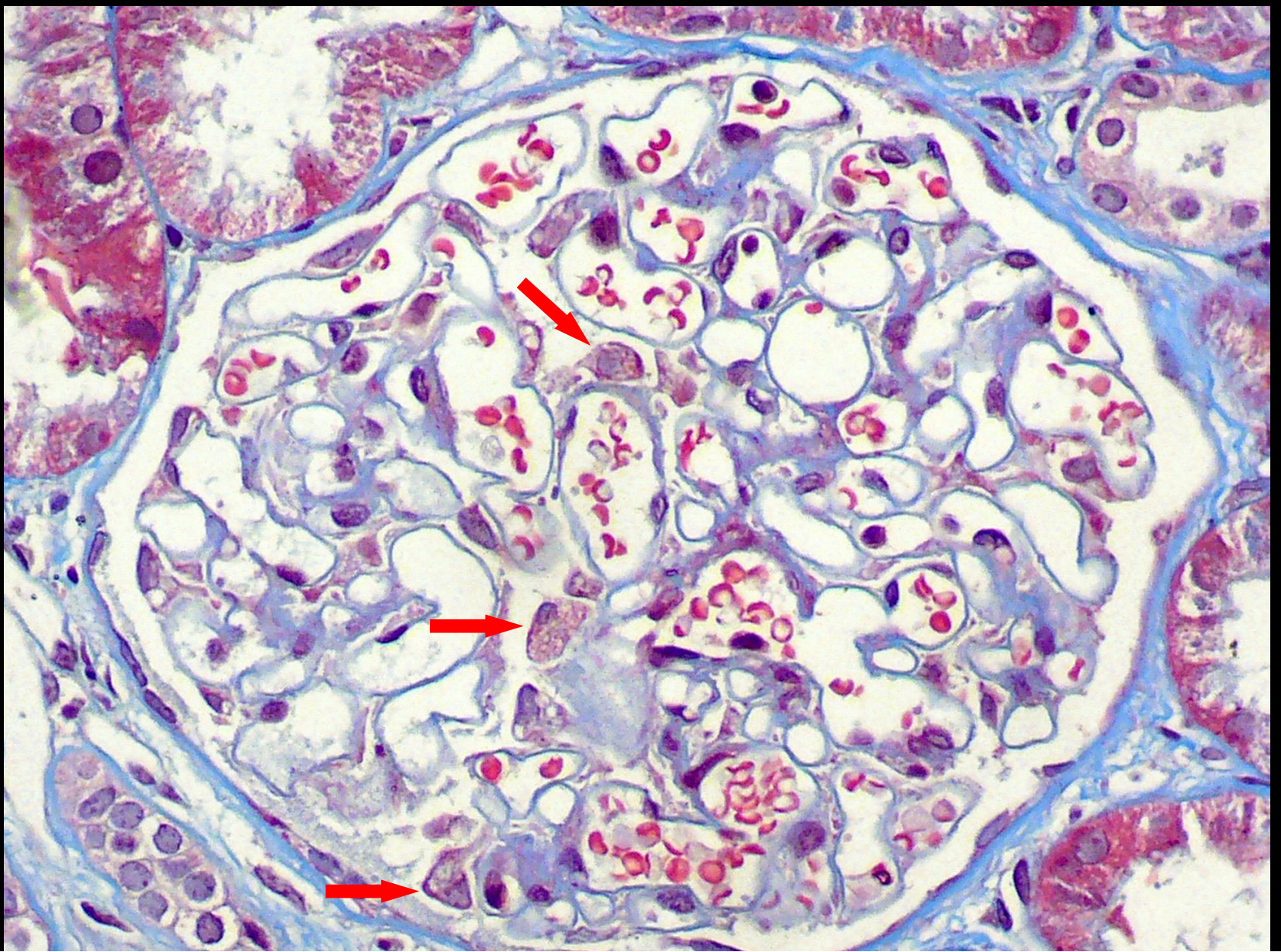
Cambios glomerulares mínimos

o

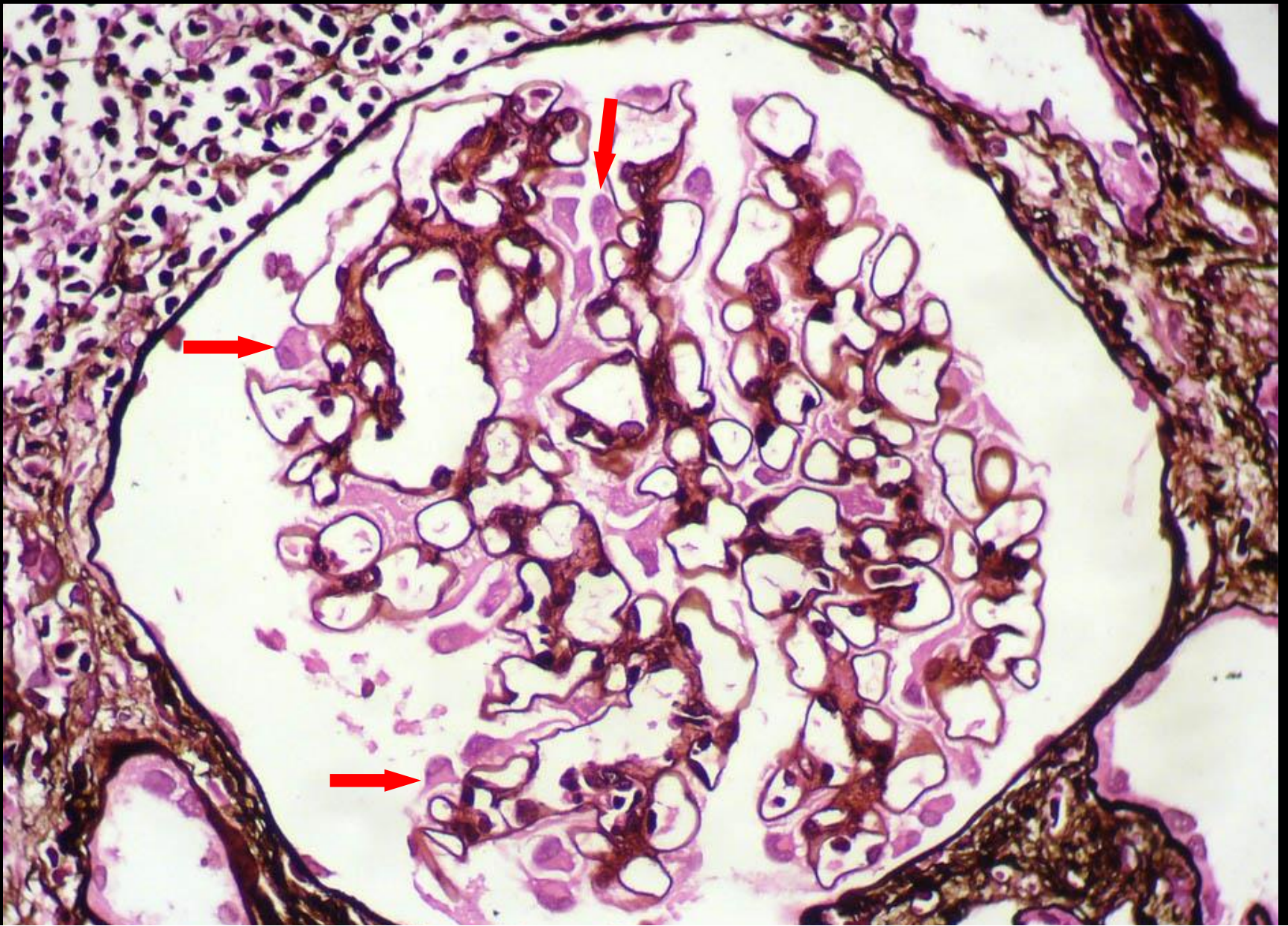
Enfermedad de Cambios Mínimos



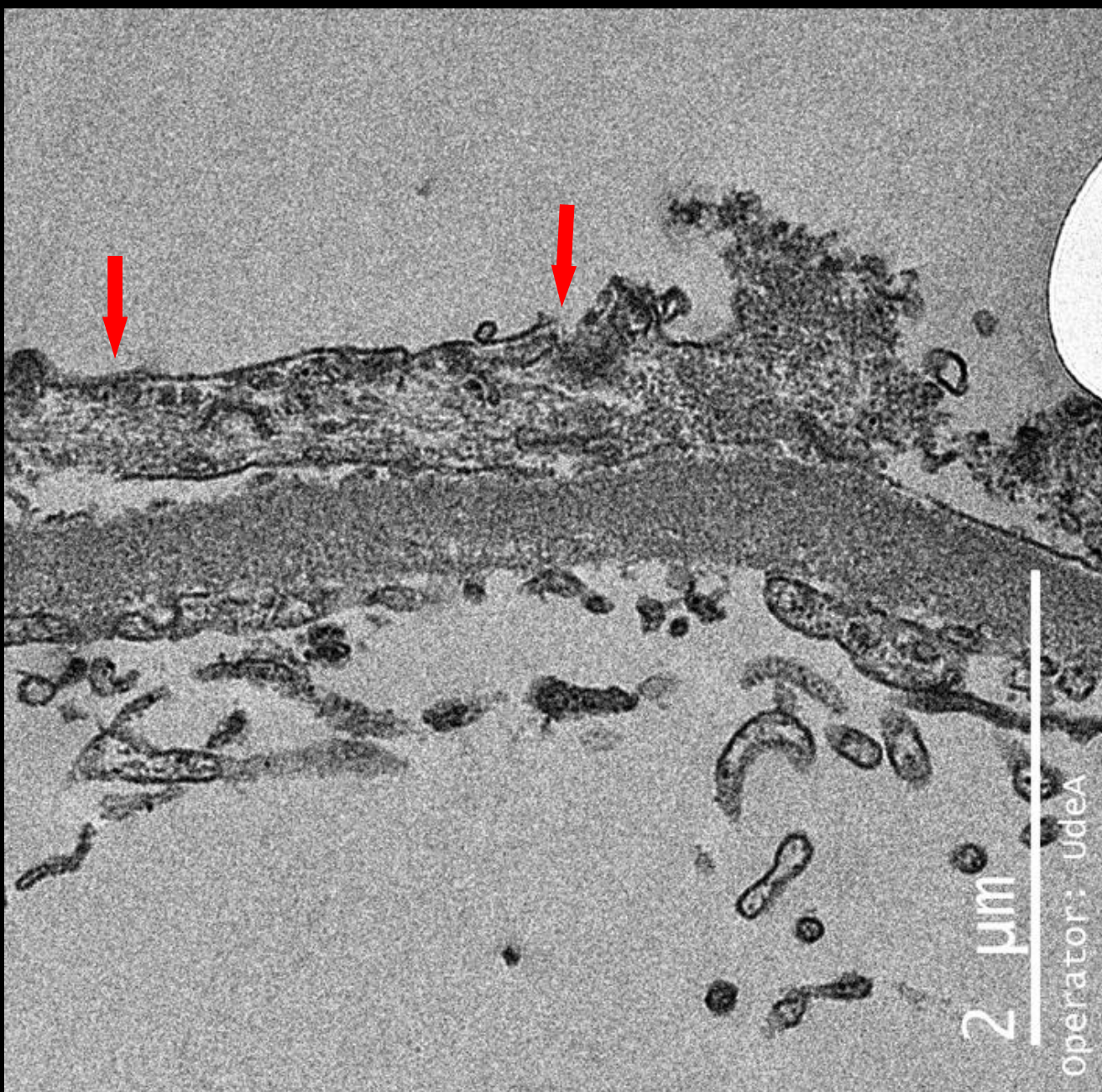
Glomérulo con aspecto normal. En un contexto clínico de síndrome nefrótico, sabemos que hay lesión podocitaria, sin embargo, ésta sólo puede verse con microscopía electrónica.



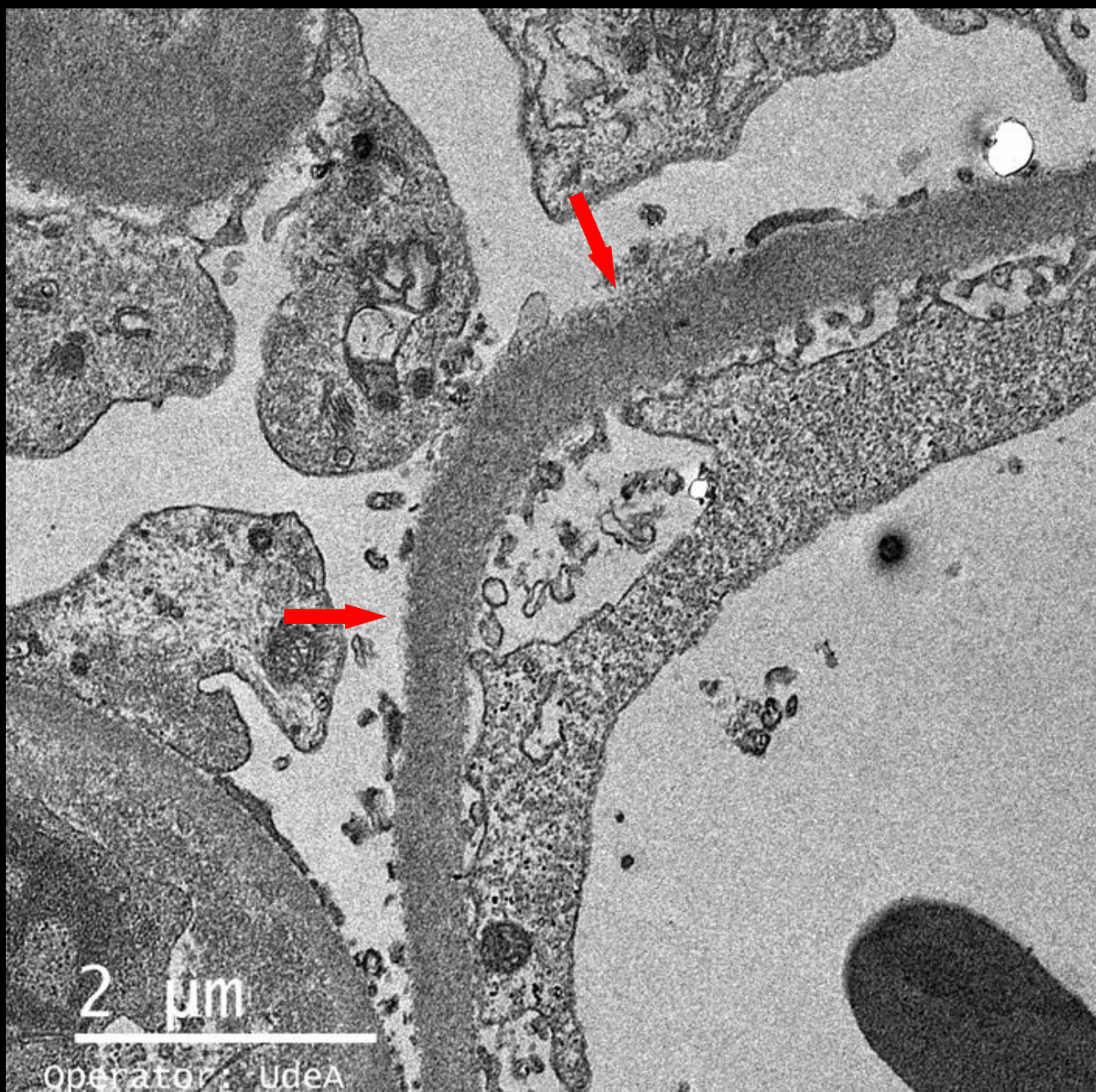
Glomérulo con aspecto casi normal, en un paciente con síndrome nefrótico. La IF fue negativa y no había otras alteraciones: cambios glomerulares mínimos. Note la hipertrofia de algunos podocitos (flechas), signo de que algo les está pasando.



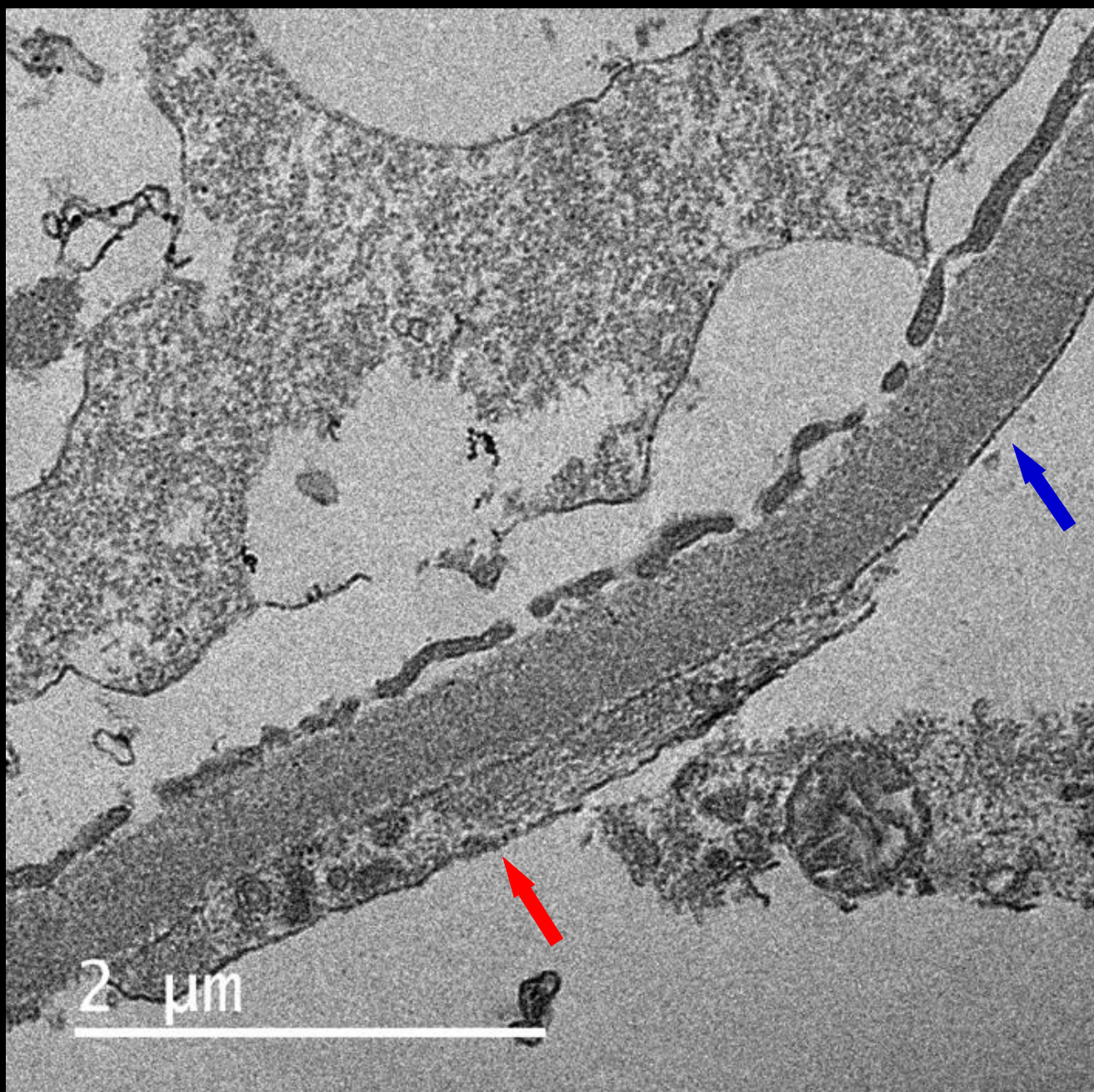
Enfermedad de cambios mínimos. Es una podocitopatía, y en este caso es muy prominente la hipertrofia de podocitos (algunos señalados con flechas). Por sí mismo este hallazgo no es diagnóstico, ya que el podocito puede reaccionar a muchas noxas.



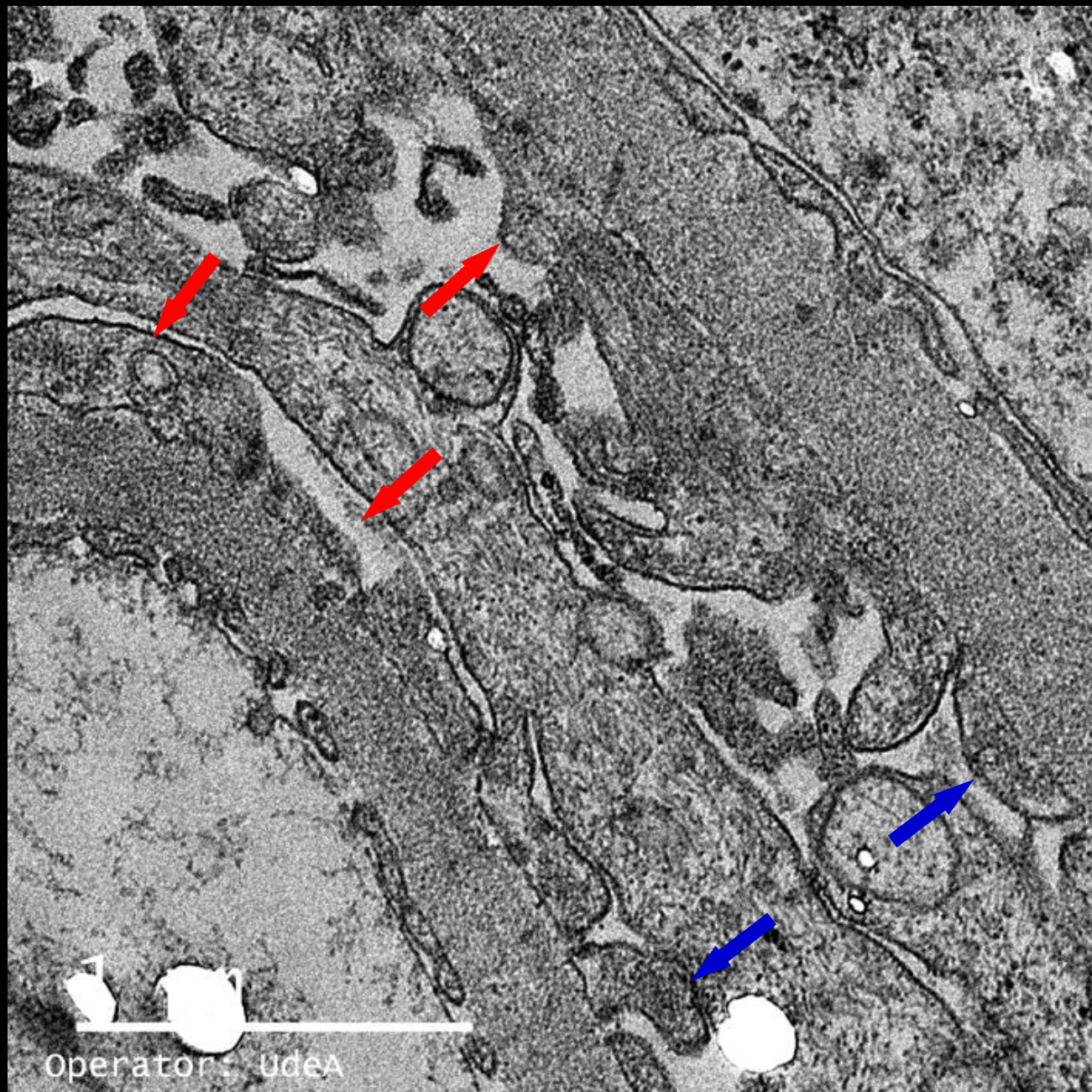
ME en un caso de podocitopatía. Observe la pérdida de pedicelos y de hendiduras de filtración; el citoplasma del podocito se está desprendiendo de la membrana basal (flechas).



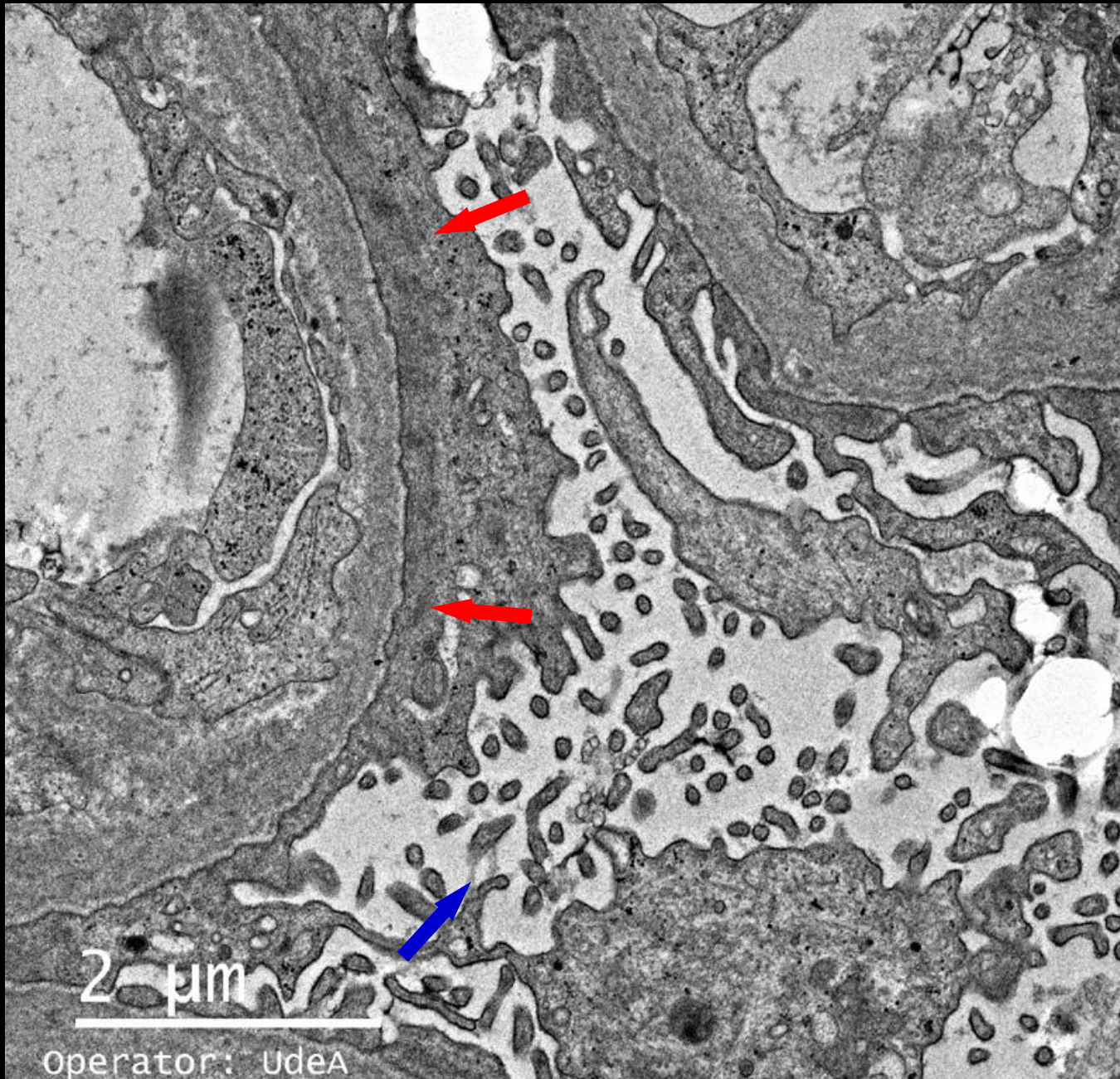
En esta imagen hay desprendimiento completo del podocito en un capilar (flechas) y la membrana basal se ve descubierta en su parte externa.



En esta imagen vemos un porción del citoplasma podocitario con pérdida completa de pedicelos (flecha roja) y otro segmento en el que se ha perdido el citoplasma del podocito (flecha azul)



En este caso hay extensa perdida de procesos podocitarios (pedicelos) (flechas rojas), pero aún se conservan algunos (flechas azules)

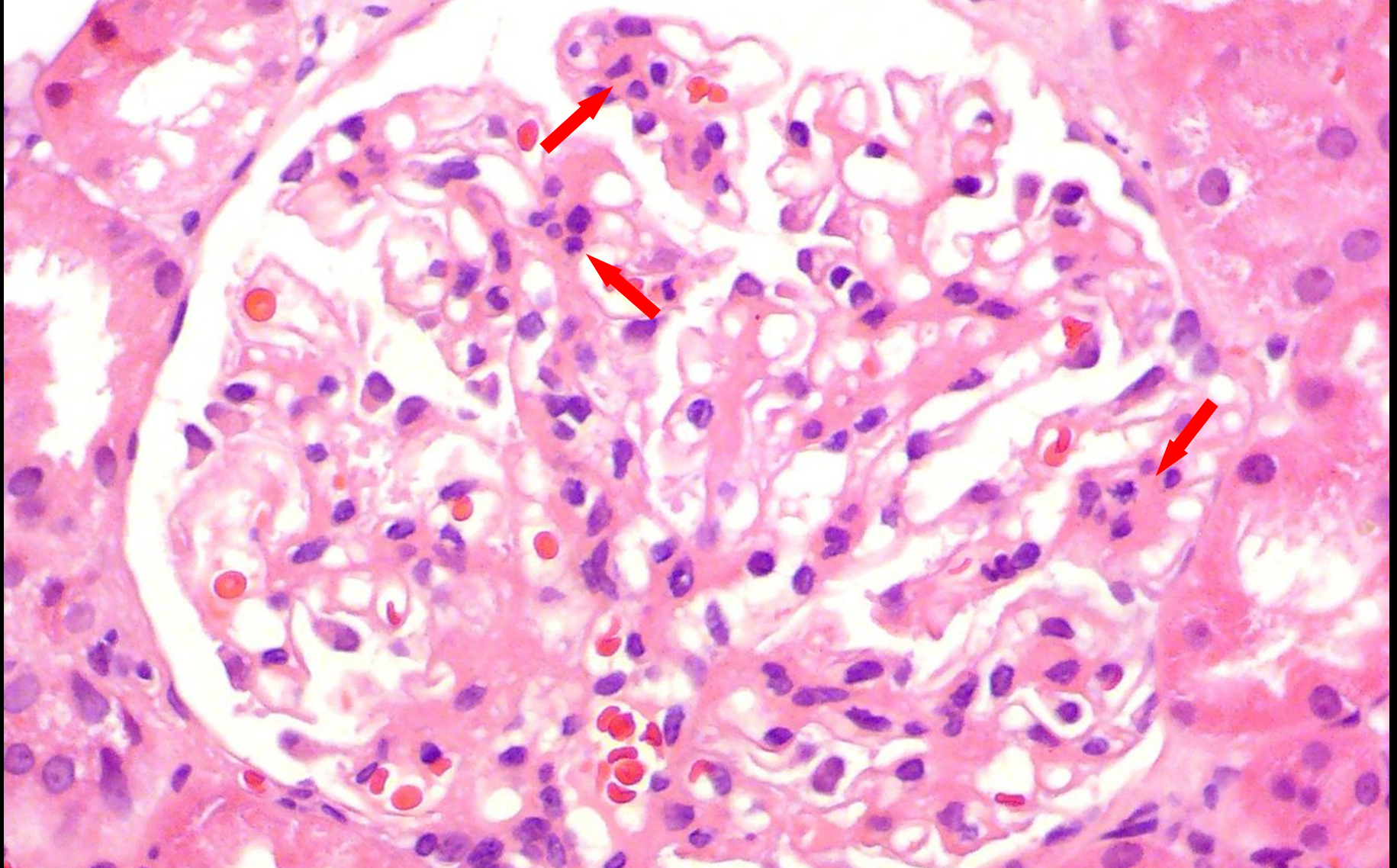


2 μm

operator: UdeA

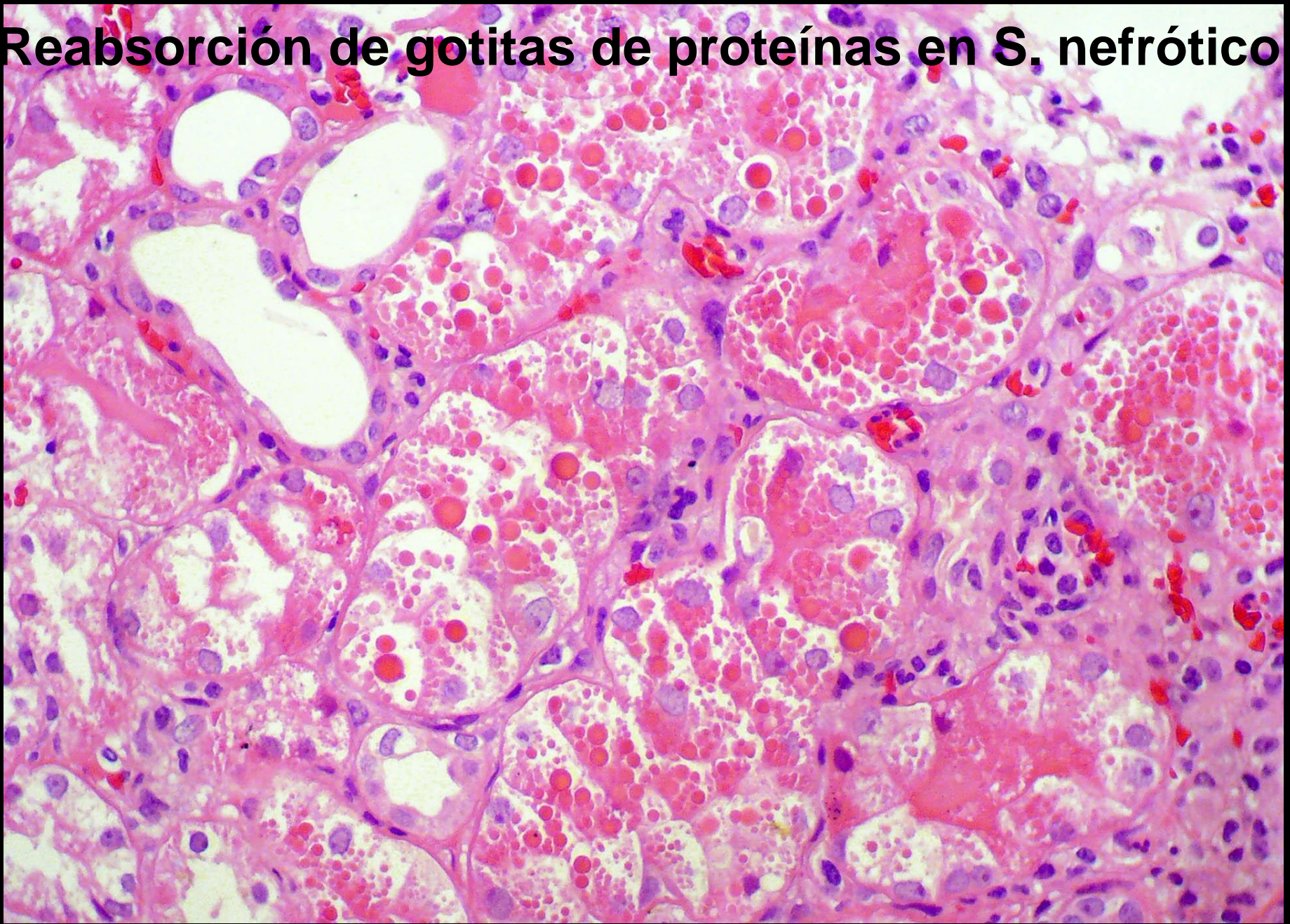
Extensa pérdida de procesos podocitarios (pedicelos) (flechas rojas) y transformación microvellosa del citoplasma podocitario (flecha azul) un hallazgo que evidencia la alteración podocitaria.

Cambios mínimos con hiper celularidad mesangial



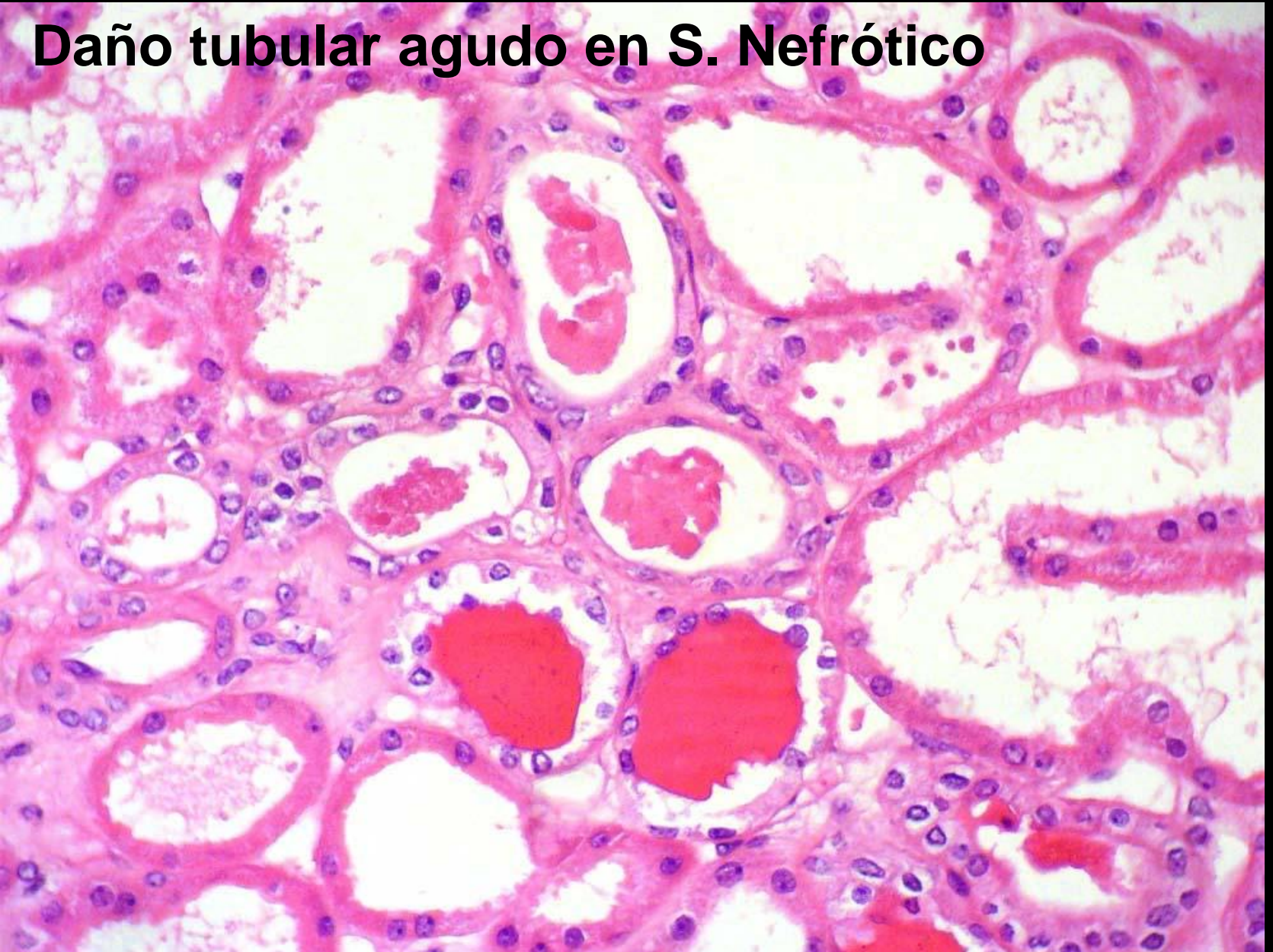
En algunos casos de enfermedad de cambios mínimos hay hiper celularidad mesangial (flechas). Este hallazgo no implica mal pronóstico.

Reabsorción de gotitas de proteínas en S. nefrótico



Un hallazgo muy común en proteinuria severas.

Daño tubular agudo en S. Nefrótico



La NTA es frecuente en síndrome nefrótico. En algunas series hasta en el 30% de casos al momento de la presentación. A mayor proteinuria y mayor grado de hipoalbuminemia, más frecuente es la NTA. Patogénesis no completamente entendida.

Enfermedad de Cambios Mínimos

- NTA en 20% - 30% de casos.
- La alteración de procesos podocitarios altera la filtración de agua y solutos.
- Más frecuente en: >50 años, proteinuria masiva, hipoalbuminemia severa, infecciones, nefrotóxicos
- Se ha propuesto que vasoconstricción inducida por endotelina-1 llevaría a NTA.
- Mayor riesgo si: uso de diuréticos y medicamentos nefrotóxicos.

Meyrier A, Niaudet P. Acute kidney injury complicating nephrotic syndrome of minimal change disease. Kidney Int. 2018 Nov;94(5):861-869

Enfermedad de Cambios Mínimos

- Si hay síndrome nefrótico hay daño podocitario
- En general sólo cambios ultraestructurales
- A veces leve proliferación mesangial
- A veces daño tubular agudo (aumento Cr)
- Puede ser por alteración de proteínas diafragma de filtración
- 80% de niños responden a esteroides
- A veces asociados a reacciones hipersensibilidad
- Probable inmunidad celular
- A veces asociado a LES

Podocitopatía lúpica

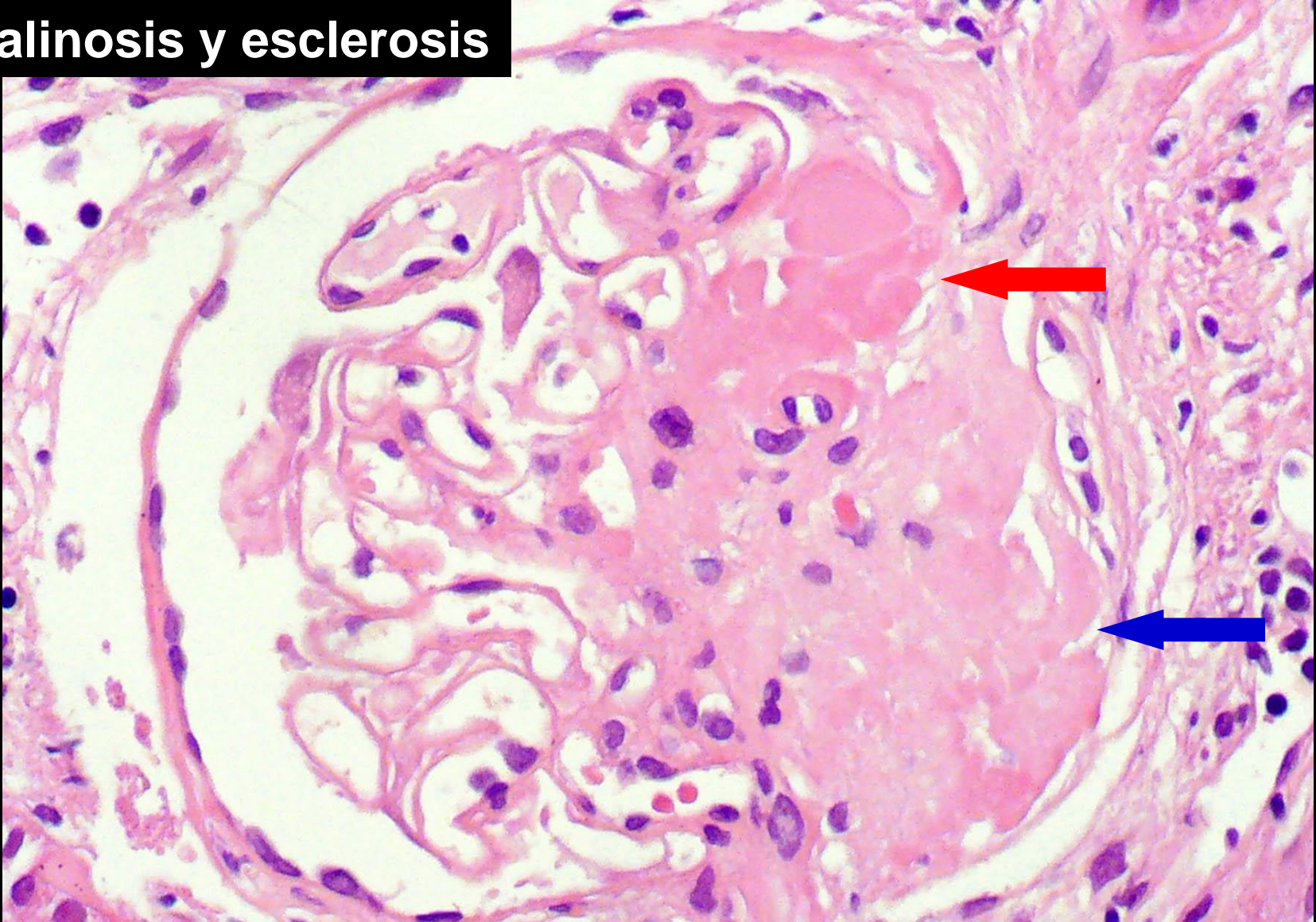
Enfermedad de Cambios Mínimos

- En algunos casos IF positiva difusa para IgM mesangial:

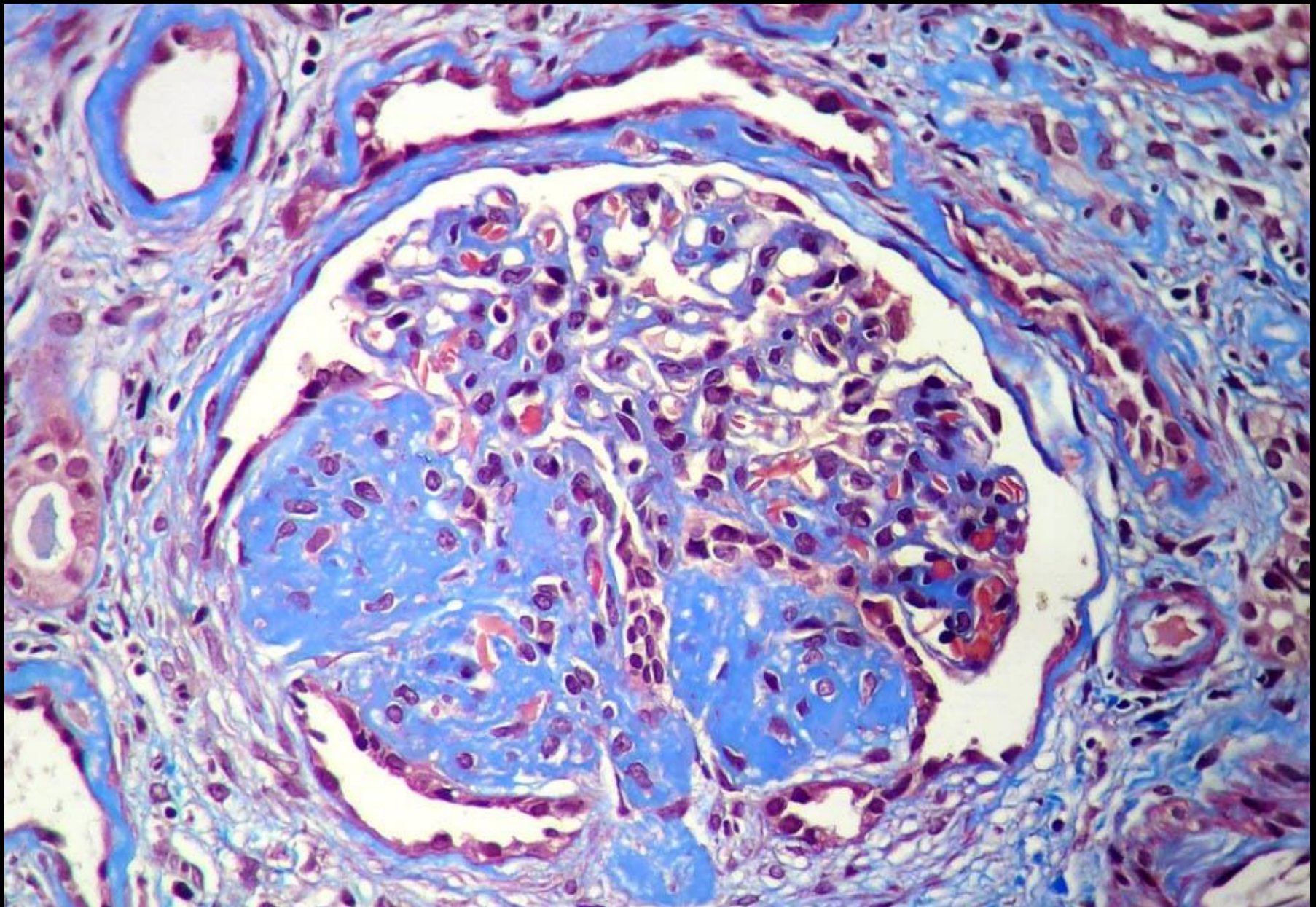
Nefropatía IgM

- Más casos de corticodependencia
- ¿Peor pronóstico?
- Algunos proponen que se requiere depósitos electron-densos mesangiales por ME

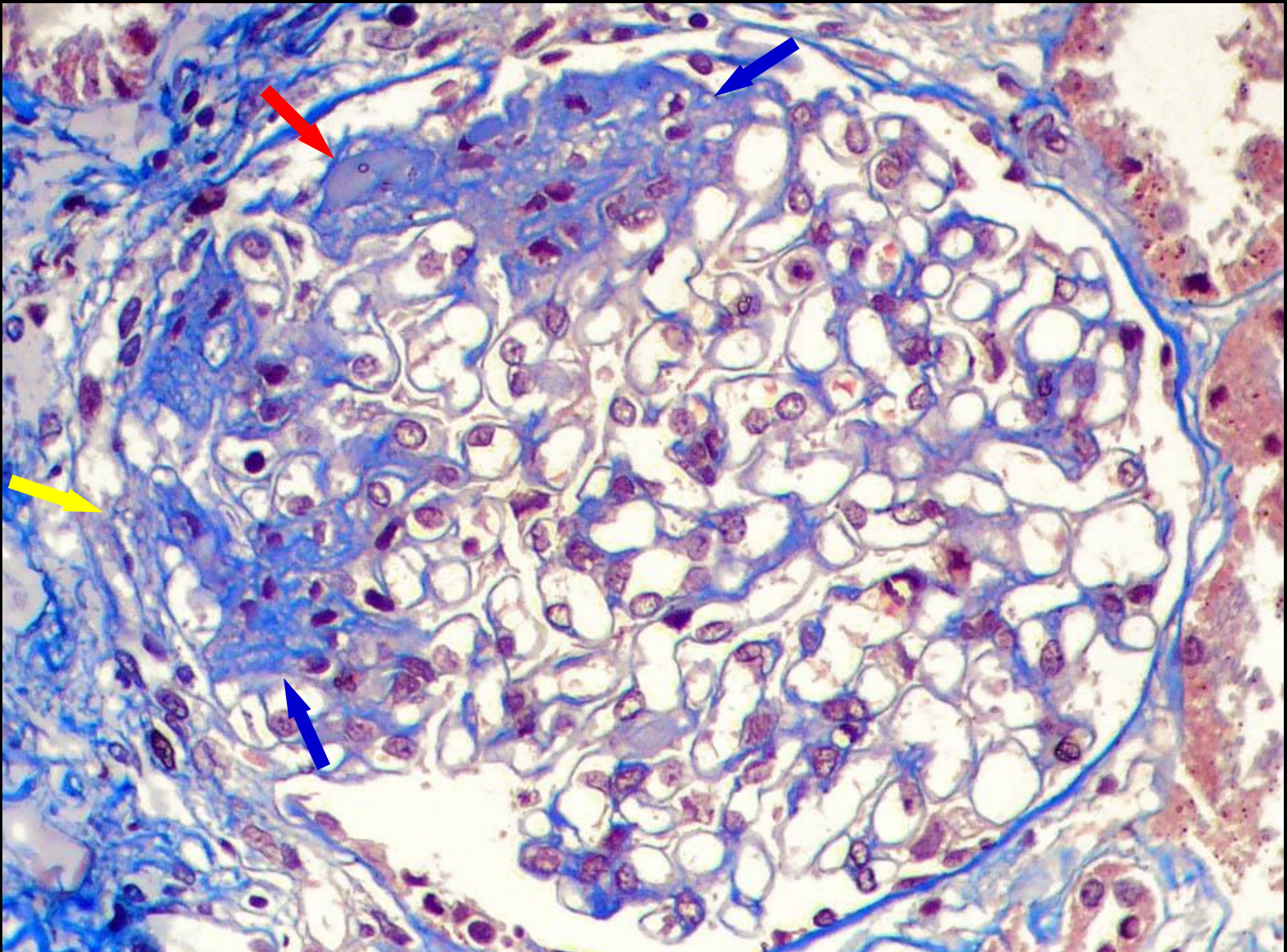
Hialinosis y esclerosis



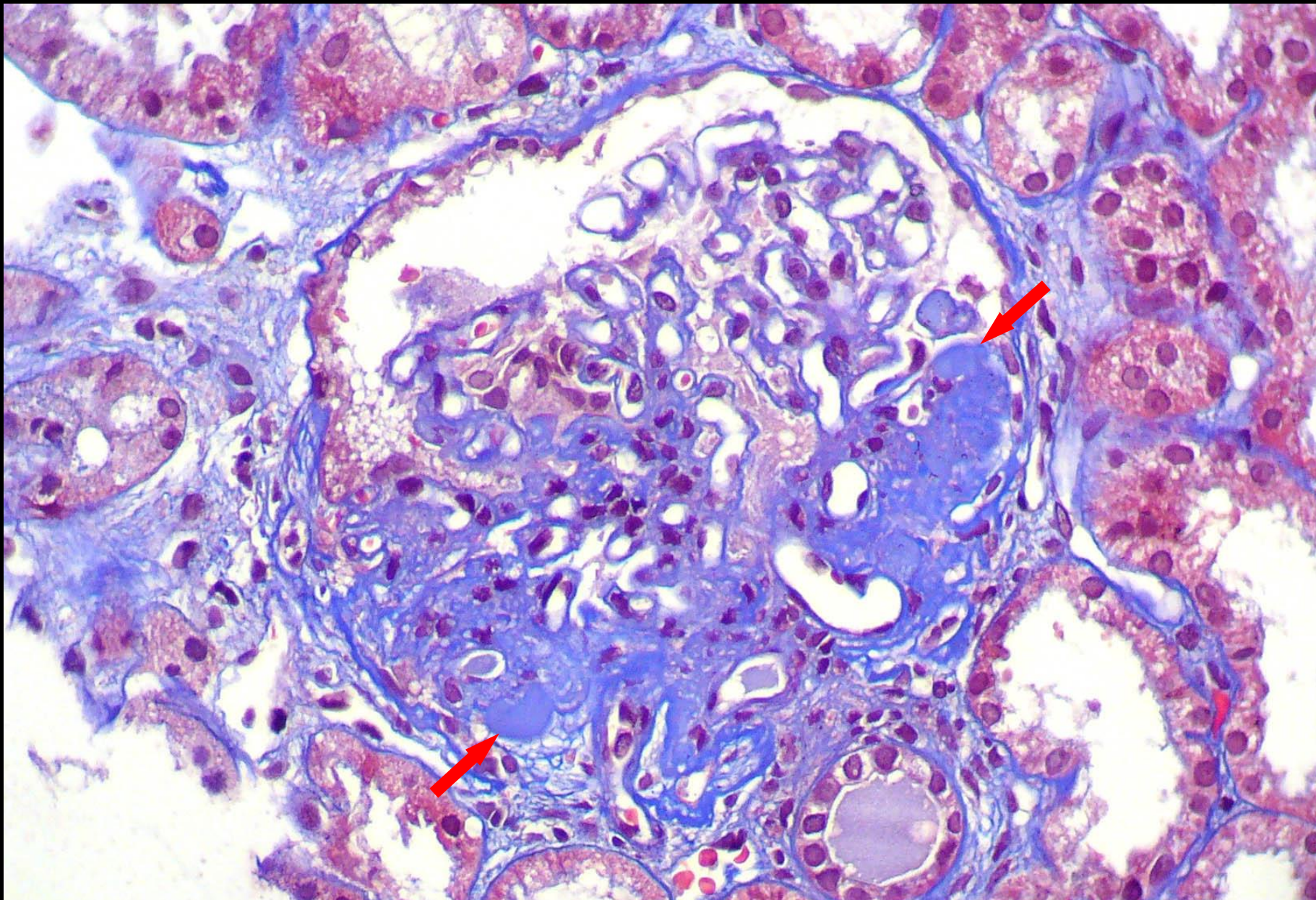
Hialinosis: acúmulo de material proteináceo (flecha roja) se ve con aspecto “liso” y homogéneo.
Esclerosis: Depósitos de colágeno glomerular (flecha azul). Se ve mas fibrilar o granular, azul con tricrómico, negro con la plata, magenta con el PAS.
La hialinosis puede ser precursora de la esclerosis, aunque la esclerosis no necesariamente empieza como hialinosis. Ambas tienen el mismo significado: daño glomerular irreversible.



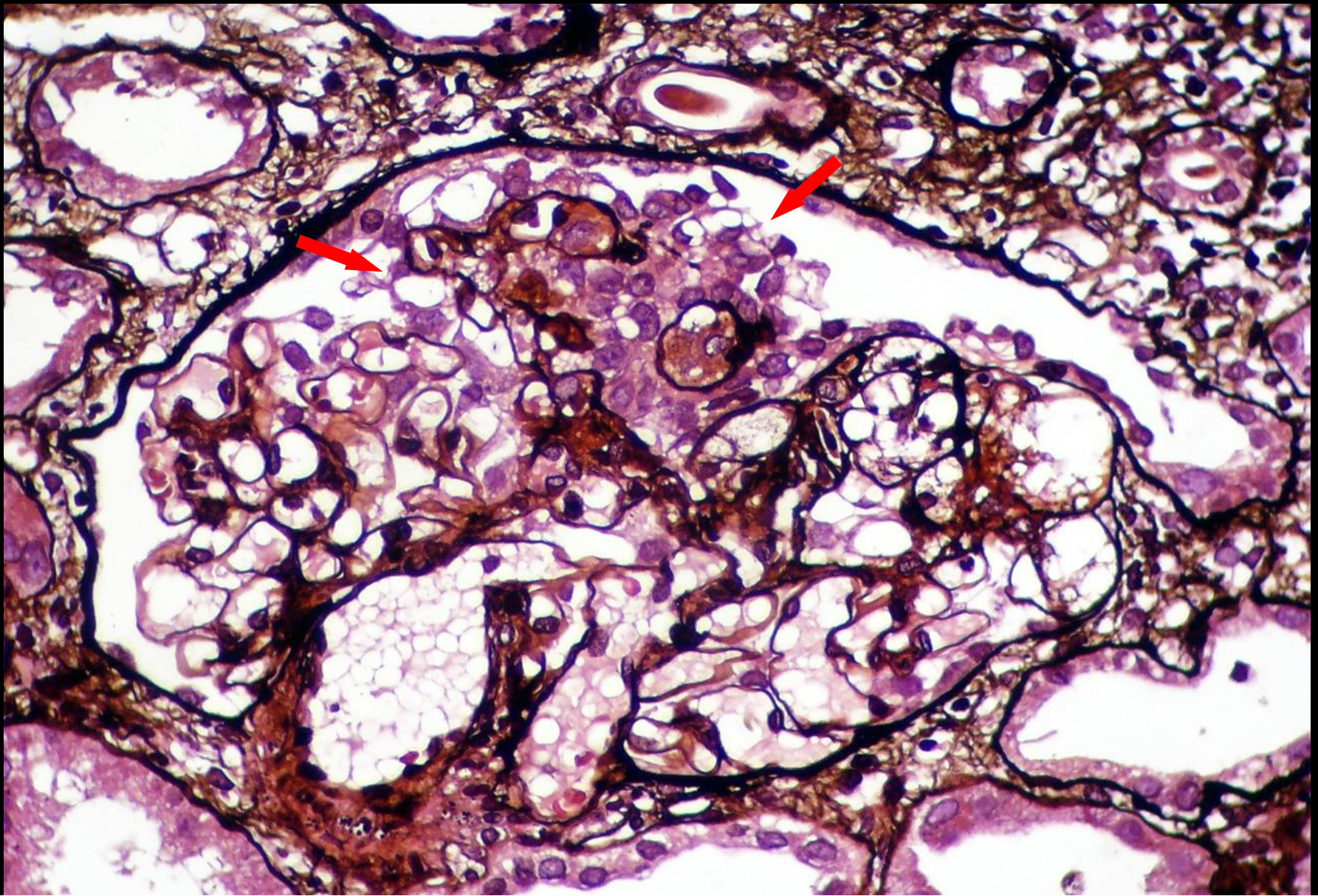
Glomeruloesclerosis comprometiendo sólo una parte del glomérulo: **segmentaria**. Con el tricrómico se ve azul, por contener principalmente colágeno. Muchas alteraciones glomerulares pueden llevar a este daño segmentario irreversible.



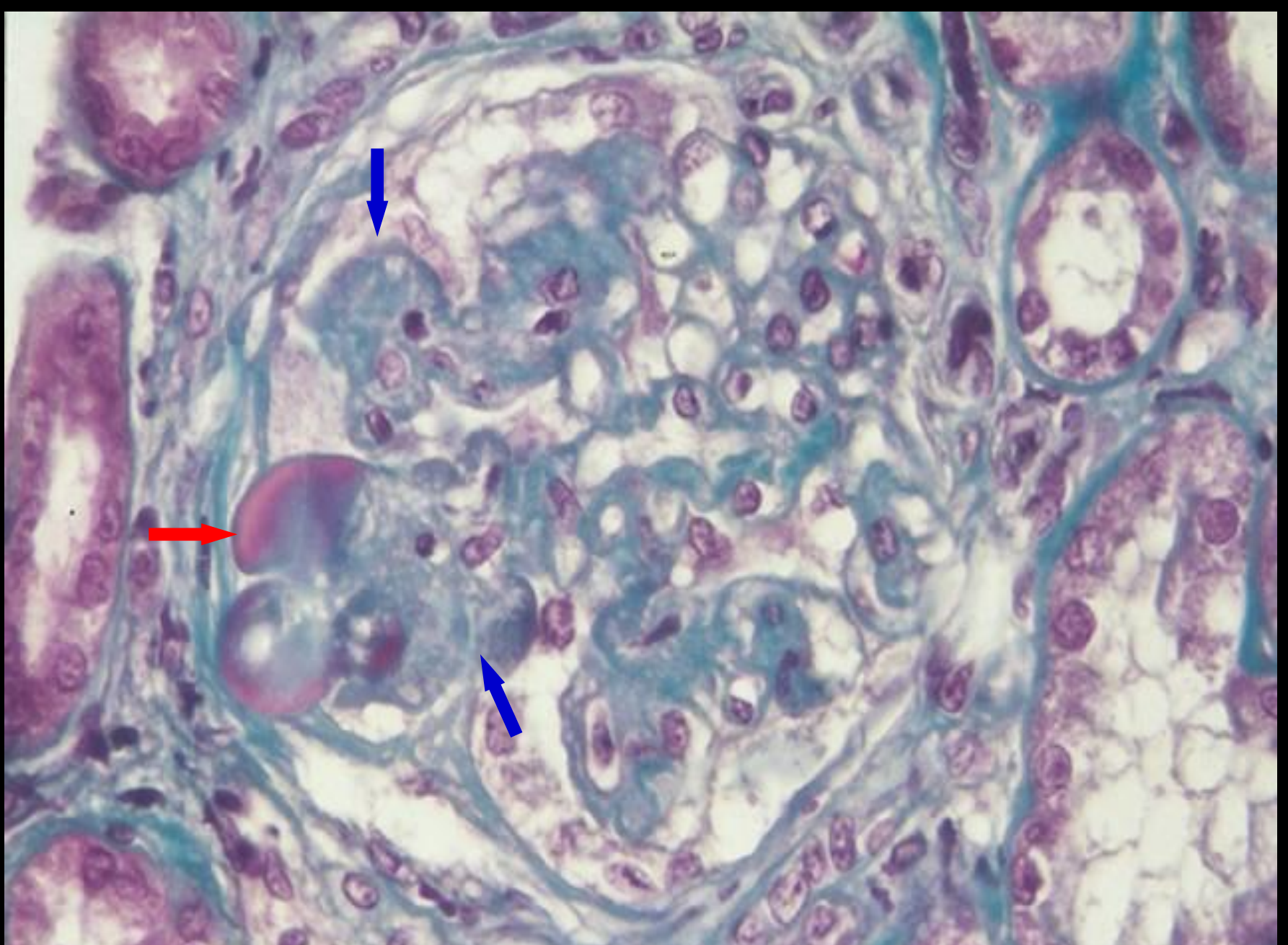
En este glomérulo podemos ver una lesión segmentaria con hialinosis (flecha roja), esclerosis (flechas azules) y una adherencia, o sinequia, a la cápsula de Bowman (flecha amarilla). En este caso es una lesión cicatricial en un paciente con anemia de células falciformes. El paciente presentaba proteinuria.



Esclerosis segmentaria, con hialinosis (flechas rojas), localizada en el polo vascular: **lesión perihiliar**, en un paciente con HTA de larga evolución y proteinuria progresiva: Lesiones “adaptativas” o por hiperfiltración.

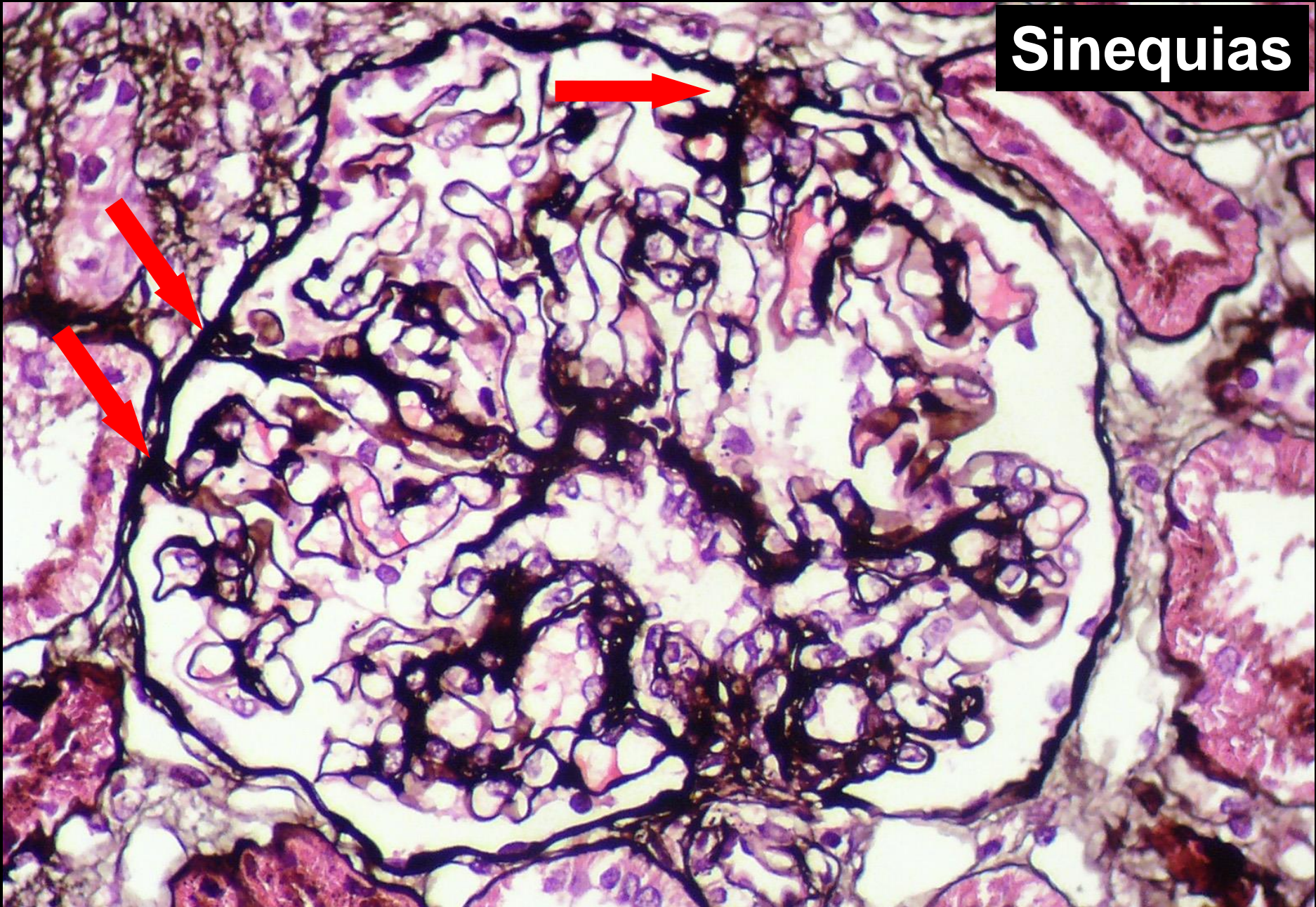


Lesión segmentaria con leve distorsión de estructuras capilares, las cuales están rodeadas por severa hipertrofia e hiperplasia de podocitos (flechas): lesión “en gorro” (“*cap lesion*”), en un paciente con síndrome nefrótico, en quien no se logró determinar una etiología específica y la IF fue negativa: **glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS)**.



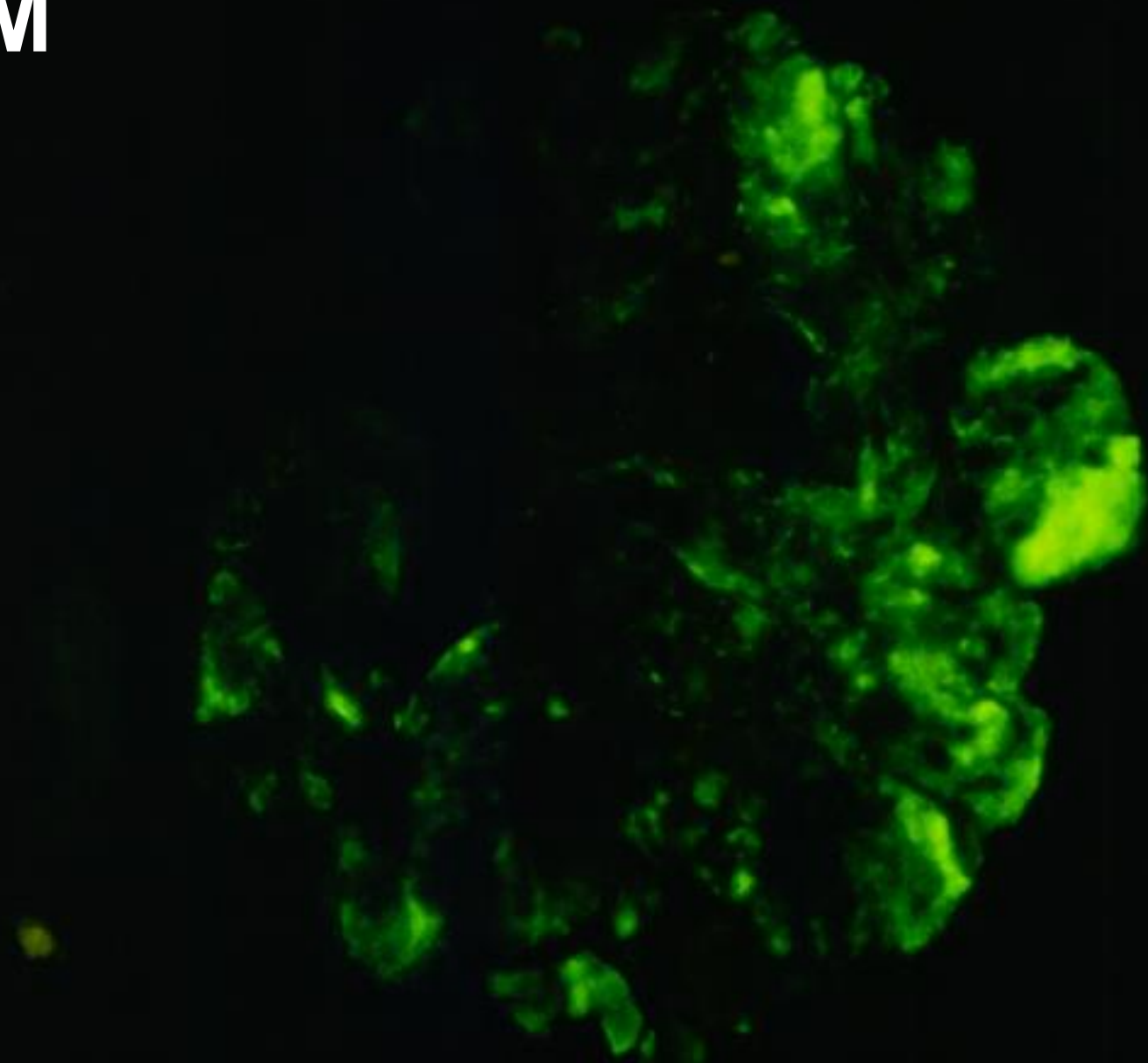
Otro caso de glomeruloesclerosis focal y segmentaria, sin una causa conocida o asociada (primaria o idiopática). Flecha roja: hialinosis; flechas azules: esclerosis.

Sinequias



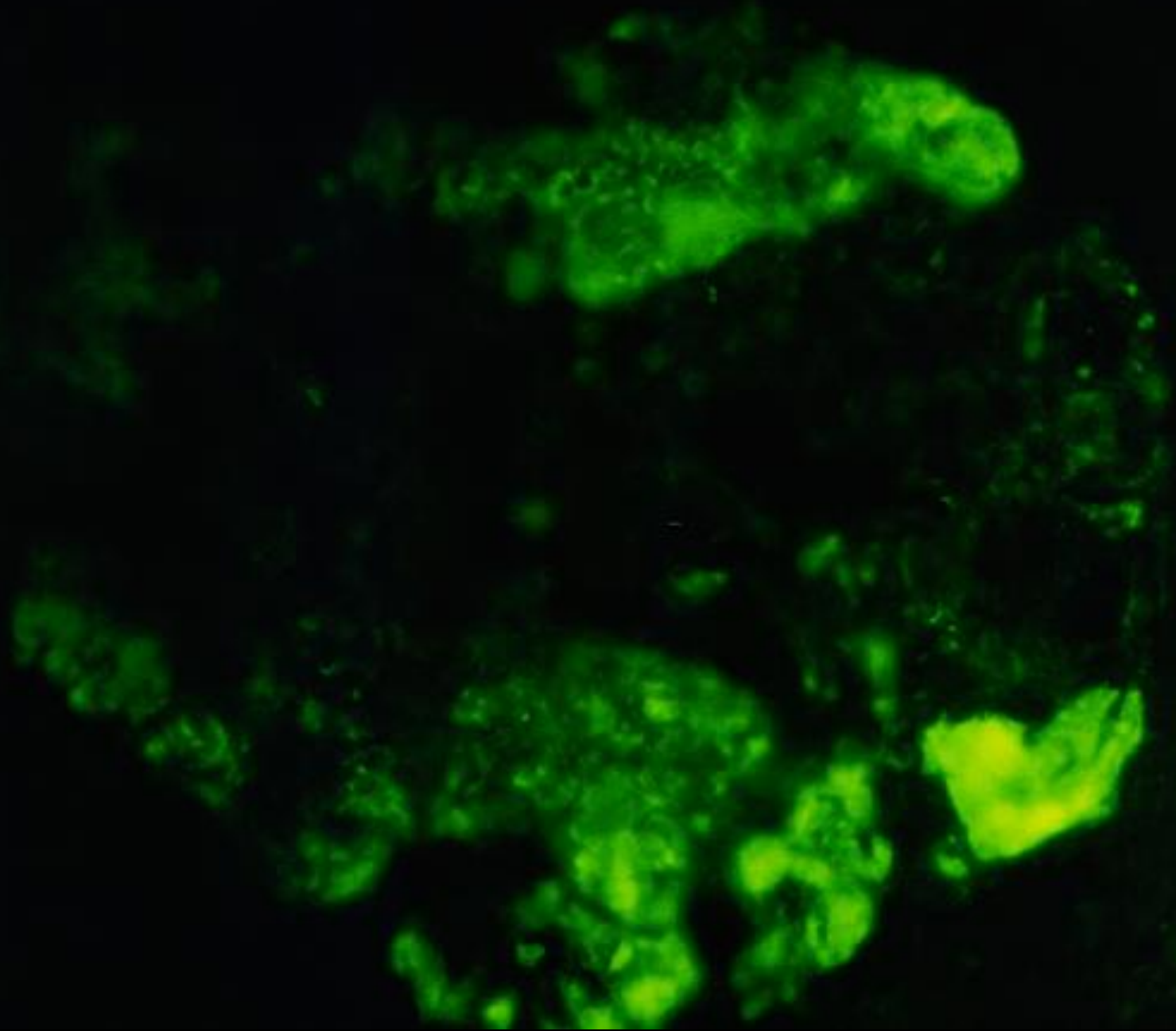
Las adherencias, o sinequias, a la cápsula de Bowman (flechas), son lesiones segmentarias que implican daño del penacho capilar glomerular.

IgM

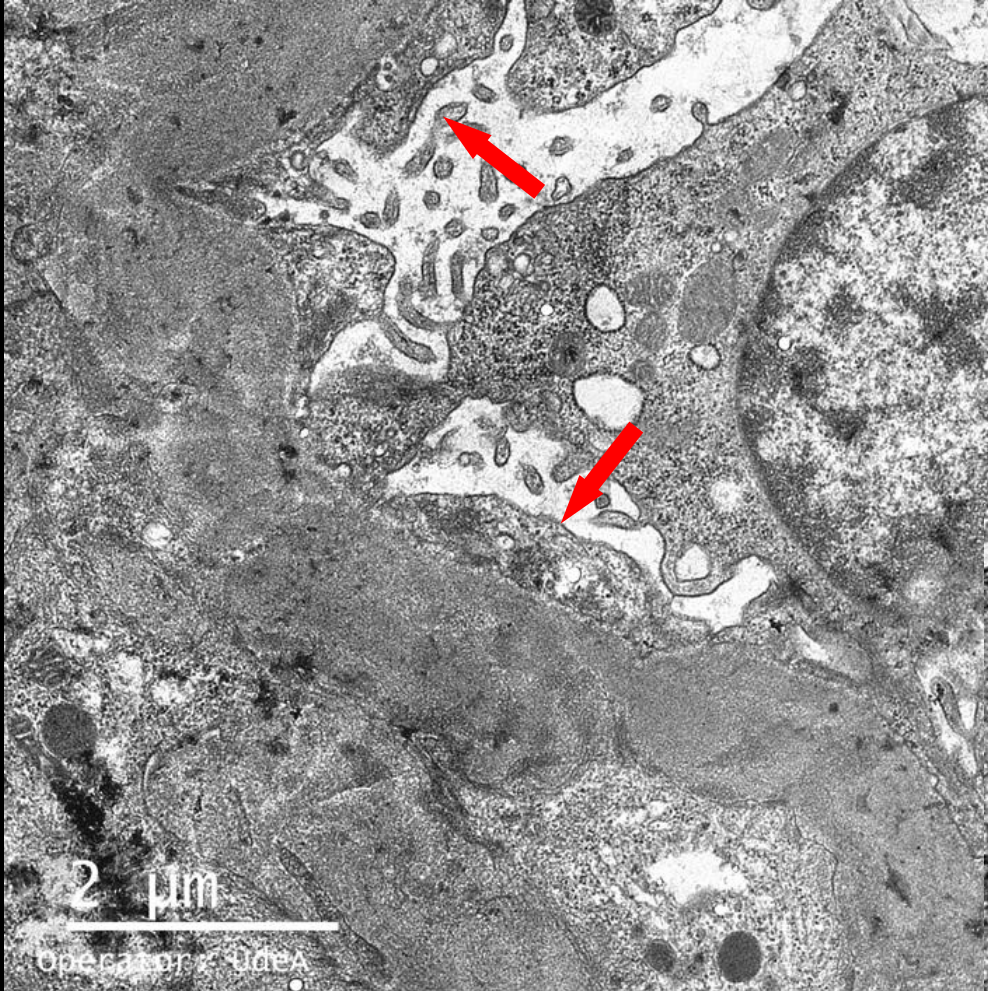


En lesiones hialinas y esclerosantes es muy frecuente atrapamiento inespecífico (no patogénico) de IgM y/o C3. Observe una inmunotinción con aspecto de un manchón, en lesiones segmentarias.

C3



Atrapamiento de C3 en lesiones hialinas y esclerosantes.

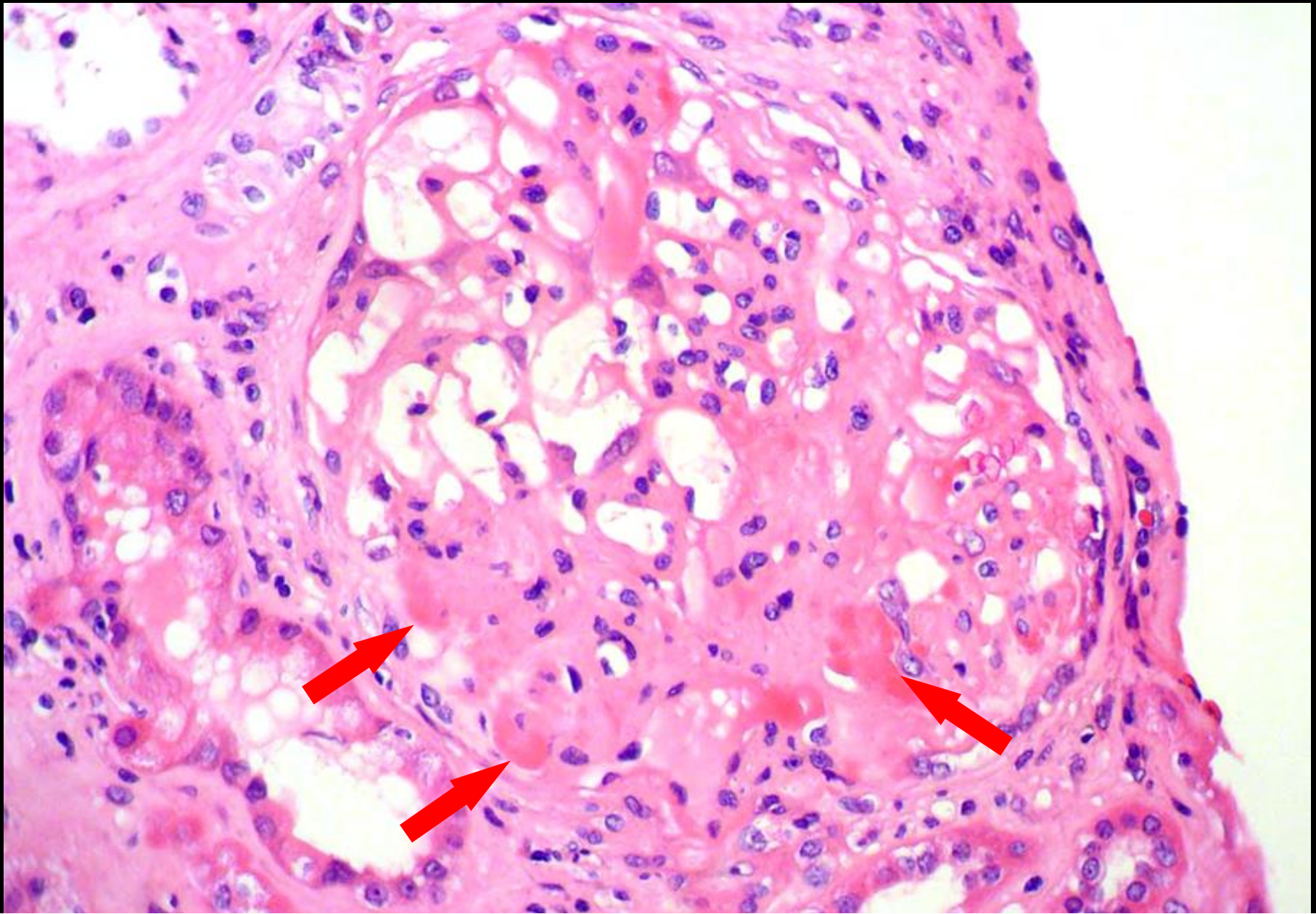


Daño podocitario difuso (flechas) en una biopsia de paciente con síndrome nefrótico por GEFS

Glomeruloesclerosis Focal y Segmentaria

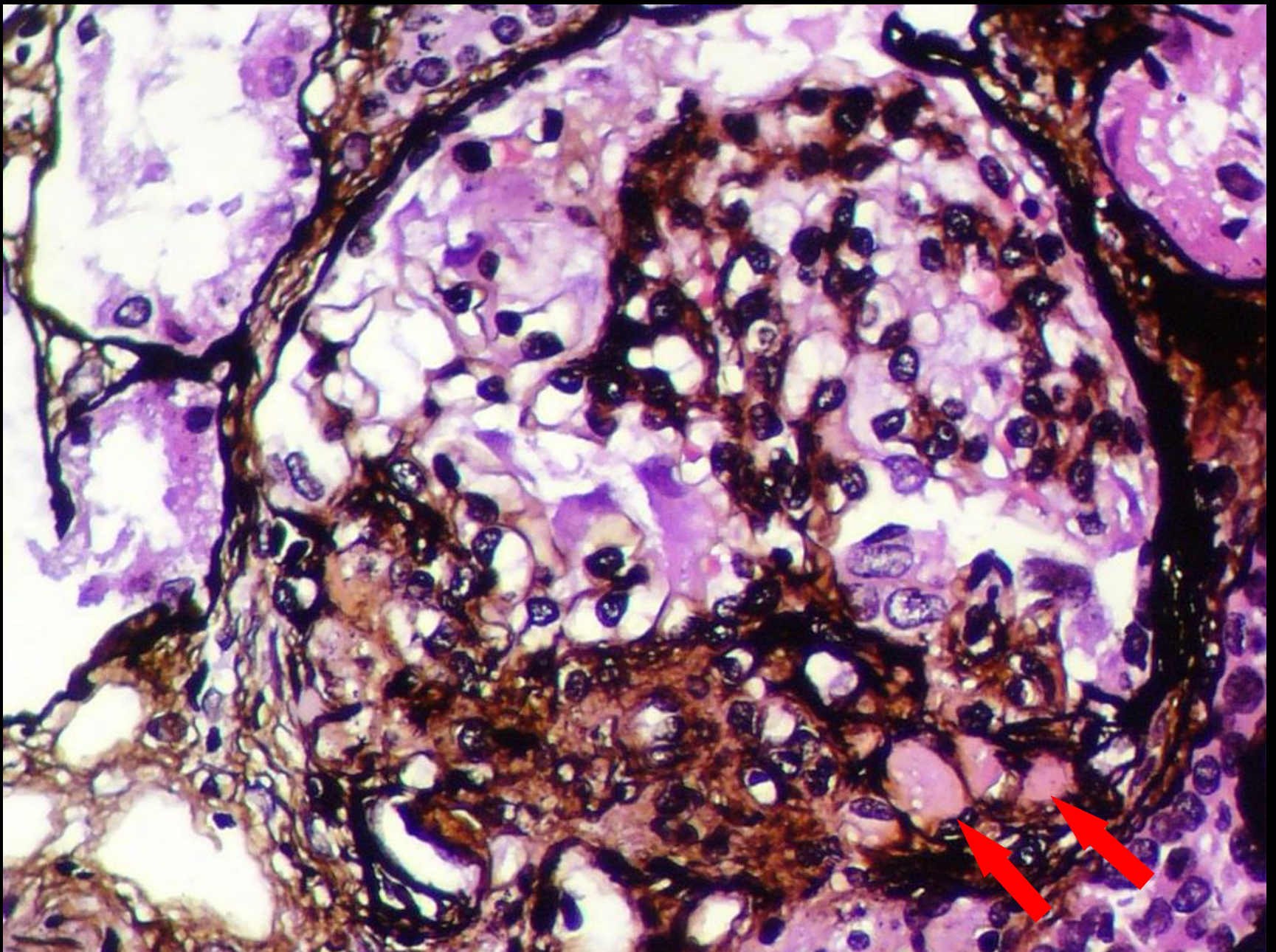
Variantes (clasificación de Columbia - 2004):

- **GEFS (NOS)**
 - **Perihiliar**
 - **Celular**
 - **“Tip” (lesión de la “punta”)**
 - **Colapsante**
-
- **(Hay controversias sobre su utilidad)**

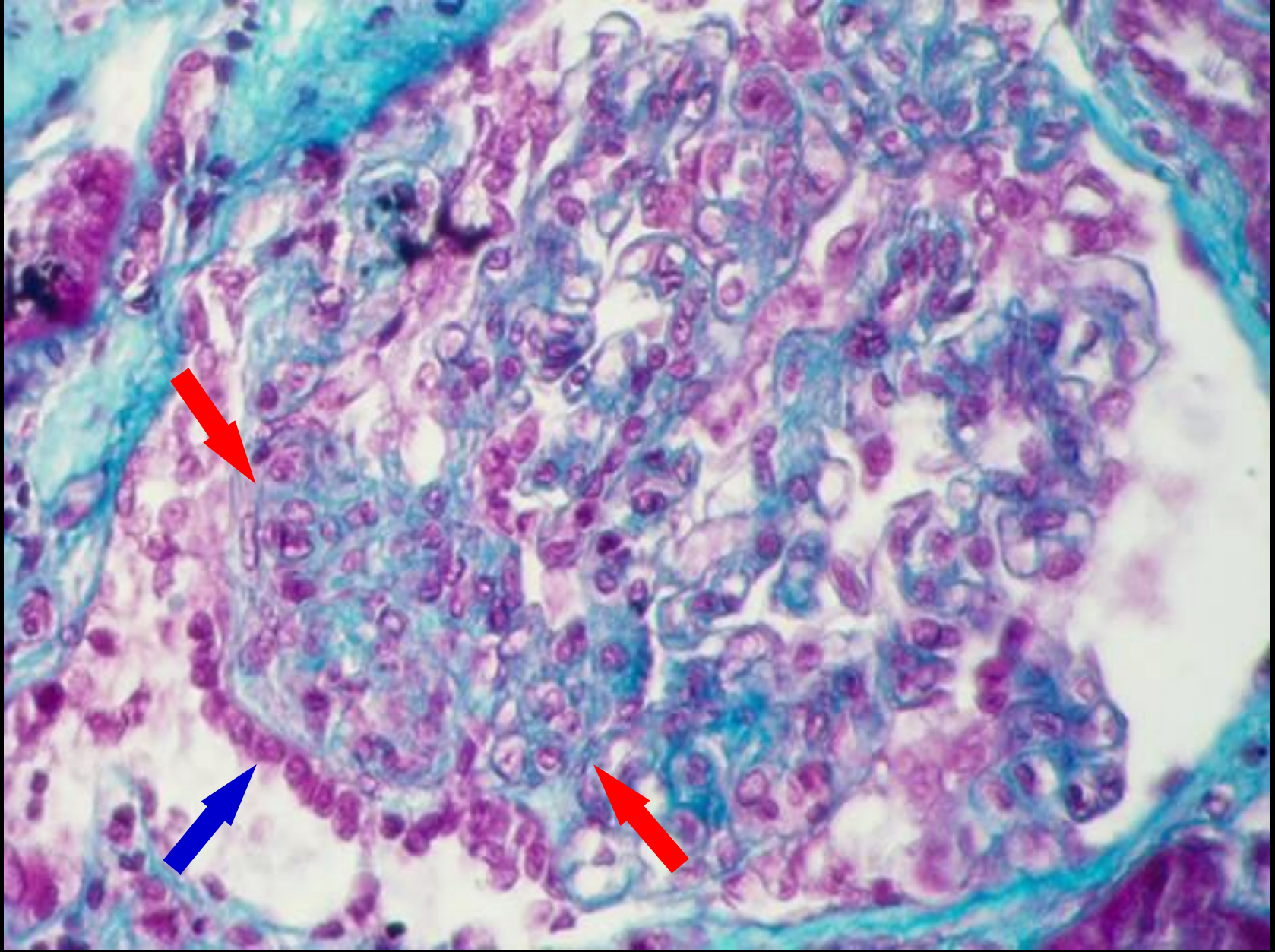


Lesión perihiliar: esclerosis y hialinosis (flechas) en el polo vascular del glomérulo: variante perihiliar.

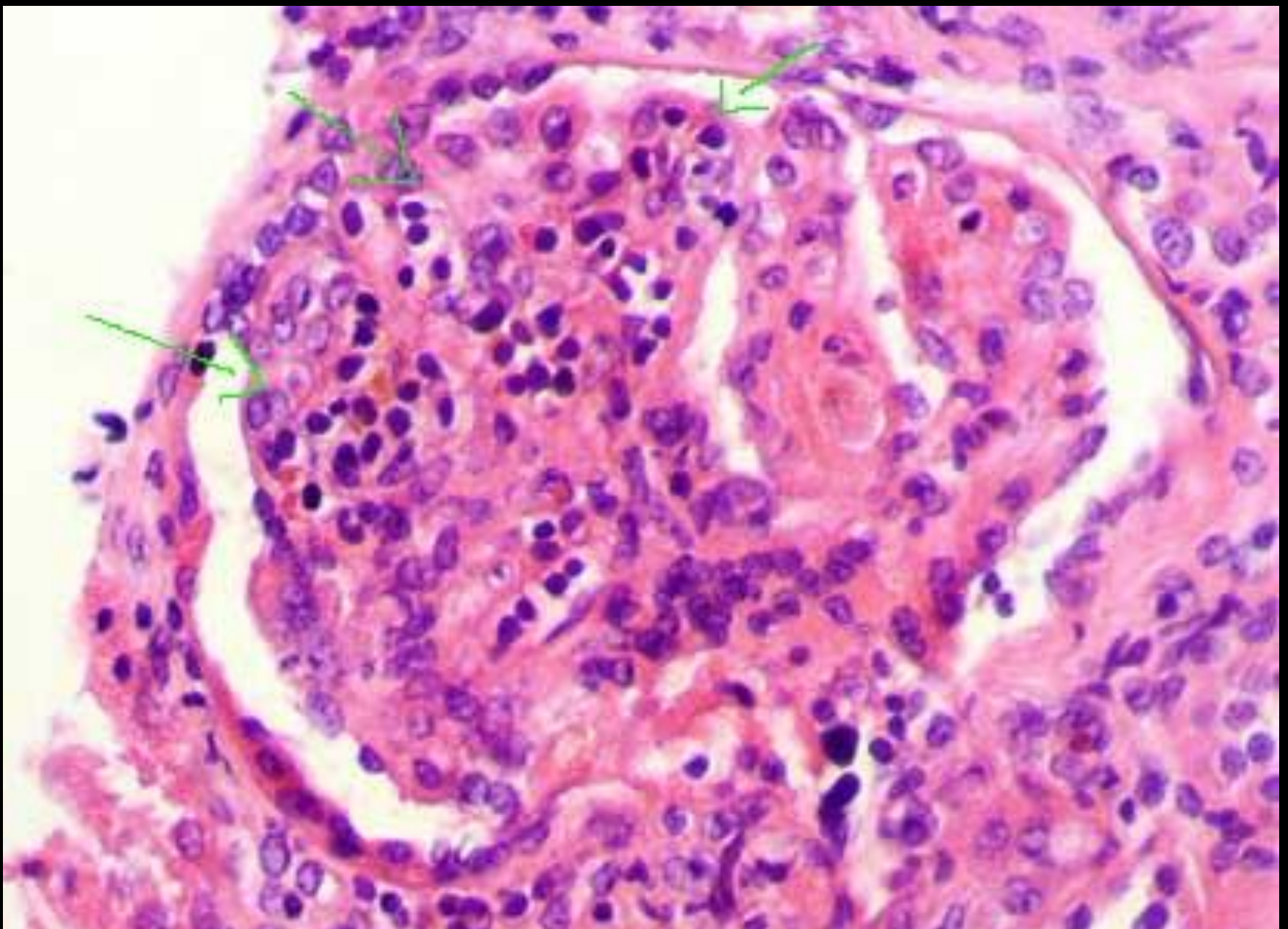
Una lesión frecuentemente asociada a lesiones por hiperfiltración.



Lesión perihiliar: esclerosis y hialinosis (flechas) en el polo vascular del glomérulo: GEFS, variante perihiliar.

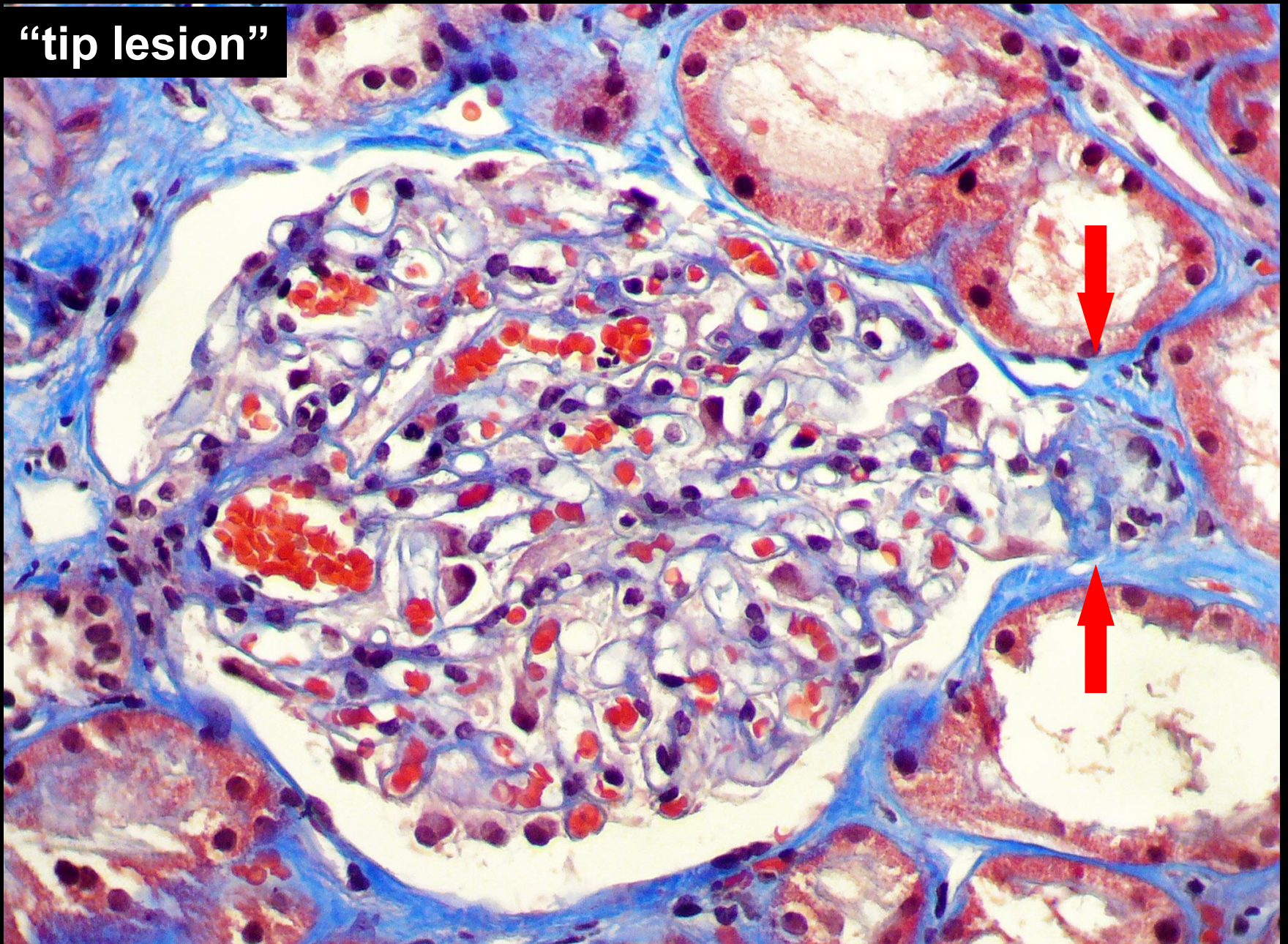


Lesión segmentaria con hiper celularidad endocapilar (flechas rojas). En estos casos la IF y las características clínicas son esenciales para descartar una GN proliferativa endocapilar. Note la hipertrofia e hiperplasia de podocitos rodeando la lesión (“*cap lesion*”) (flecha azul).

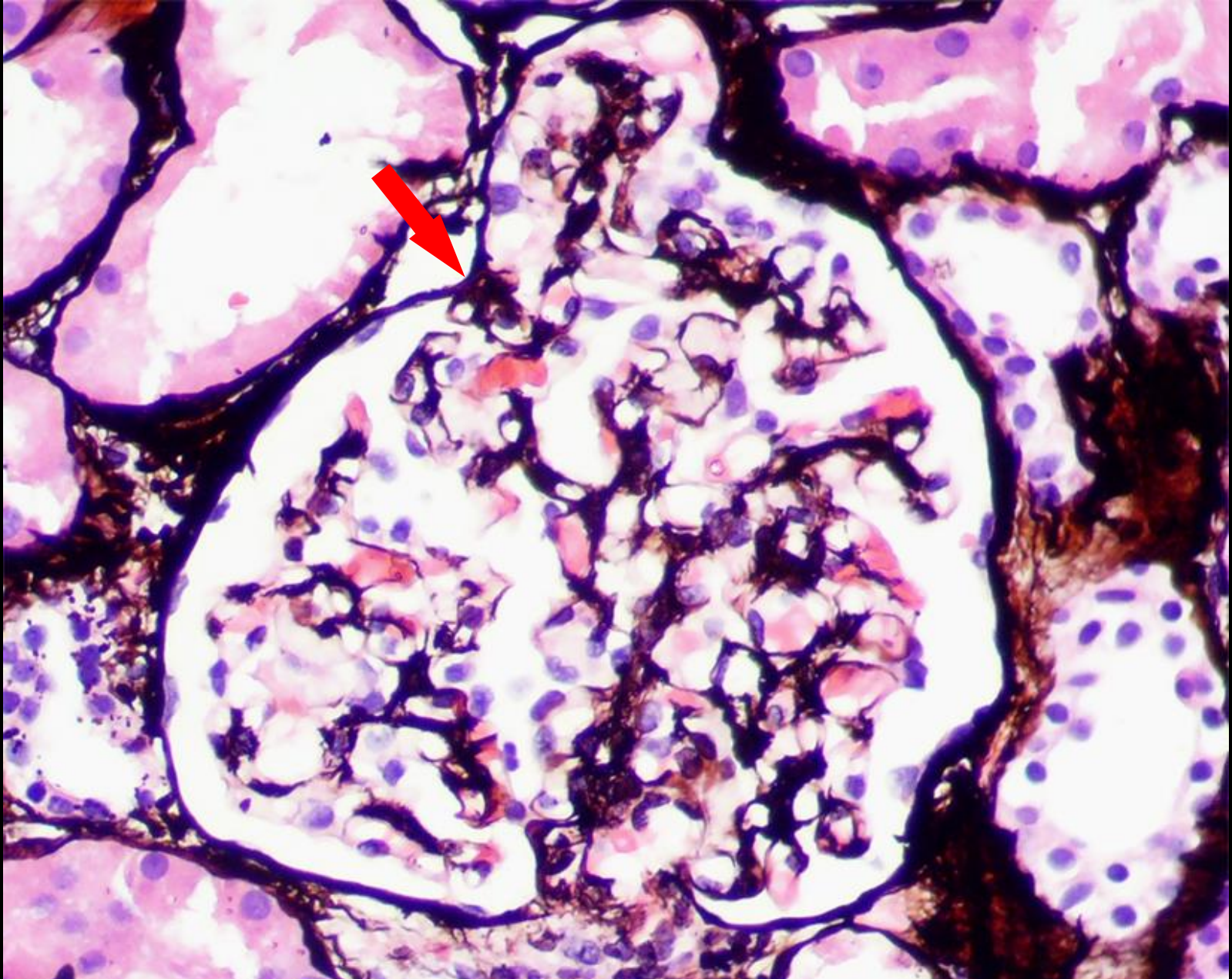


Glomérulo con hiperdcelularidad focal y segmentaria. Las características histológicas sugerían GN proliferativa endocapilar. Sin embargo era un paciente con S. nefrótico completo, autoinmunidad negativa y complemento normal. IF: negativa. El Dx final fue GEFS variante celular.

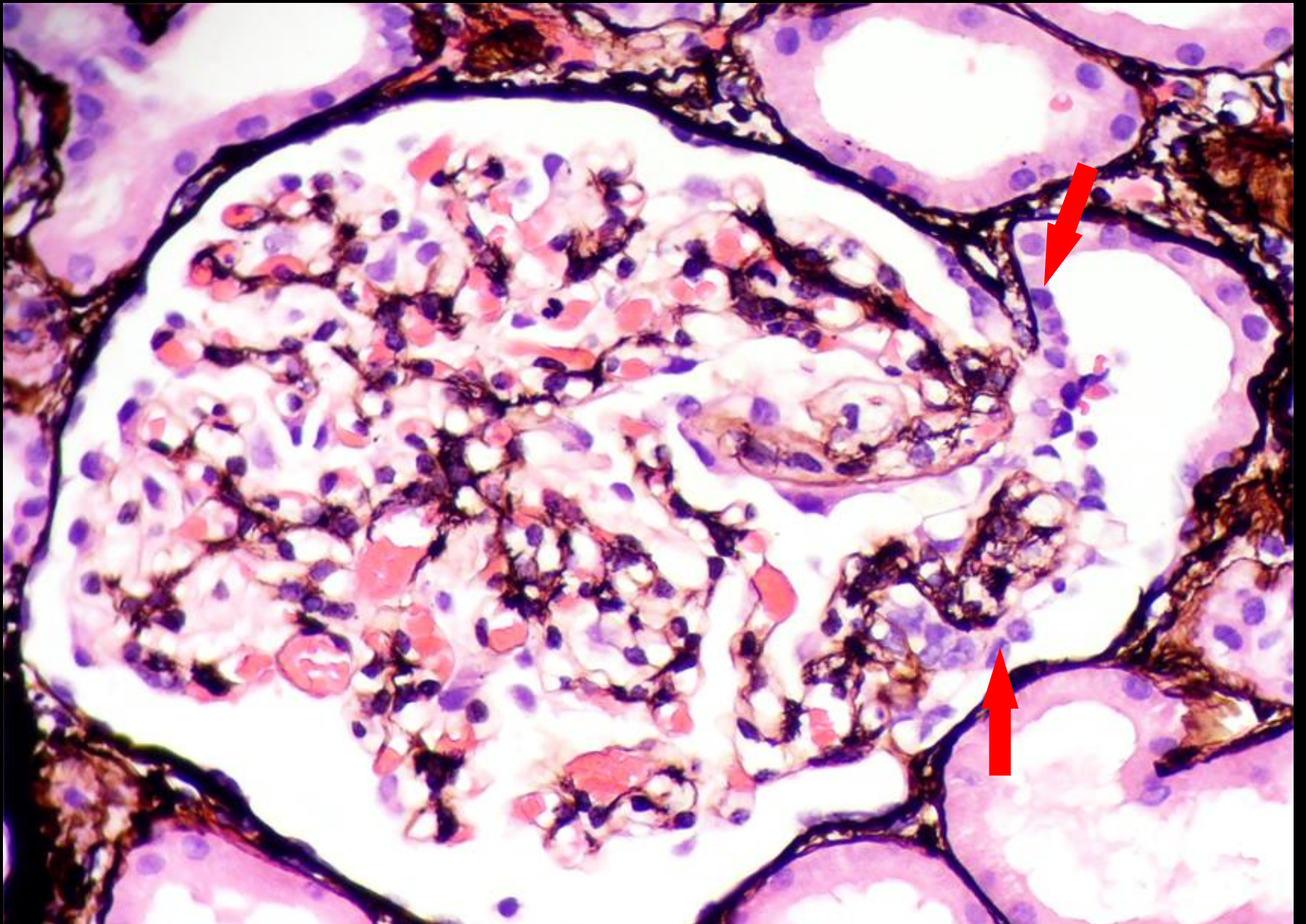
“tip lesion”



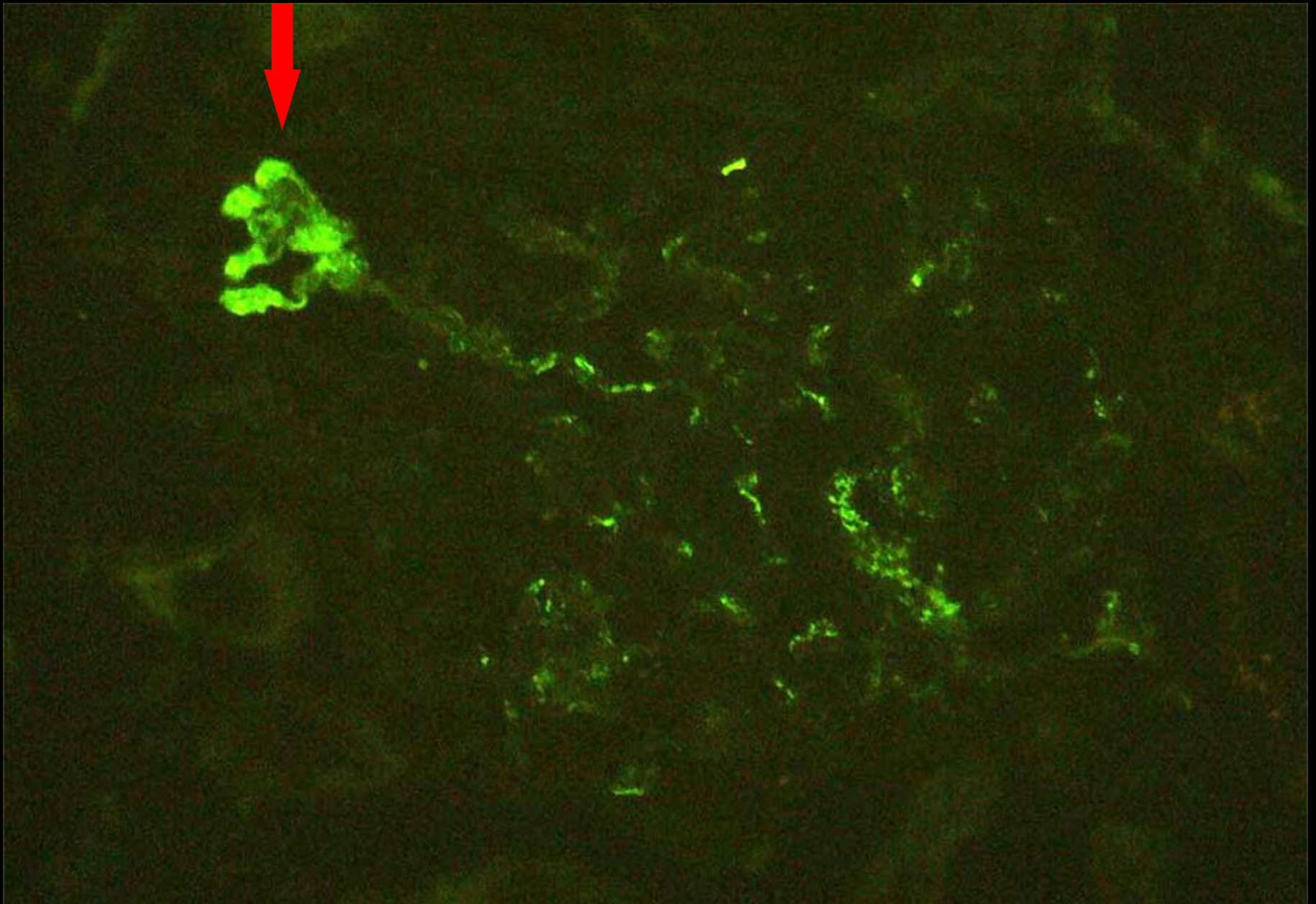
Paciente con síndrome nefrótico. Las lesiones se localizan en el polo vascular, con sinequias en el cuello glomerular (la zona de salida del túbulo proximal) (flecha): GEFS variante “tip”.



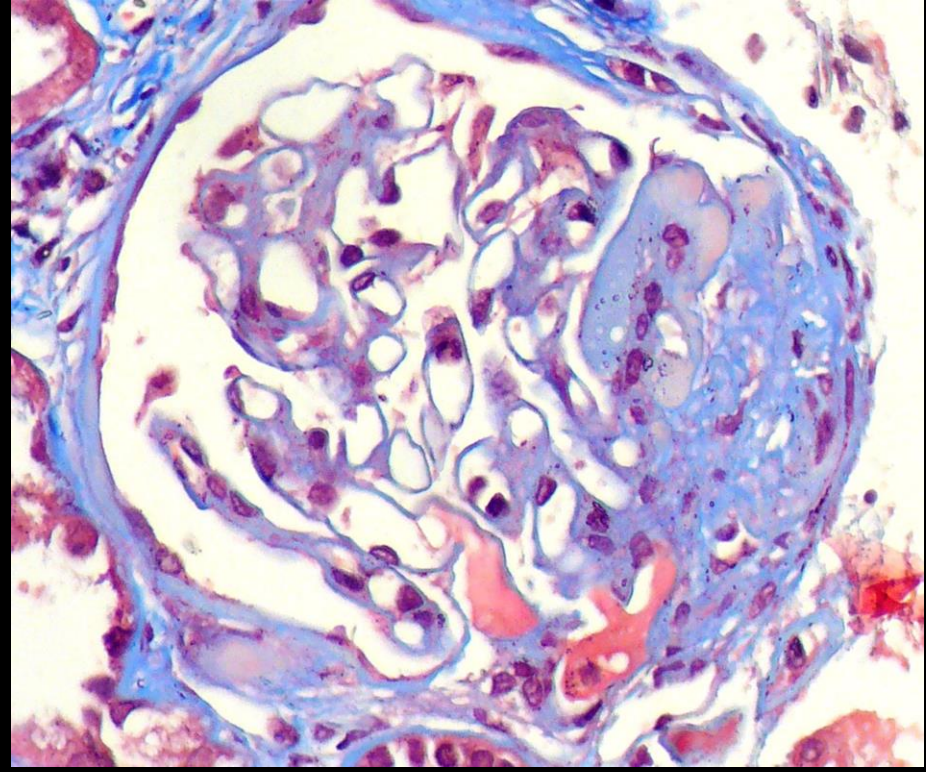
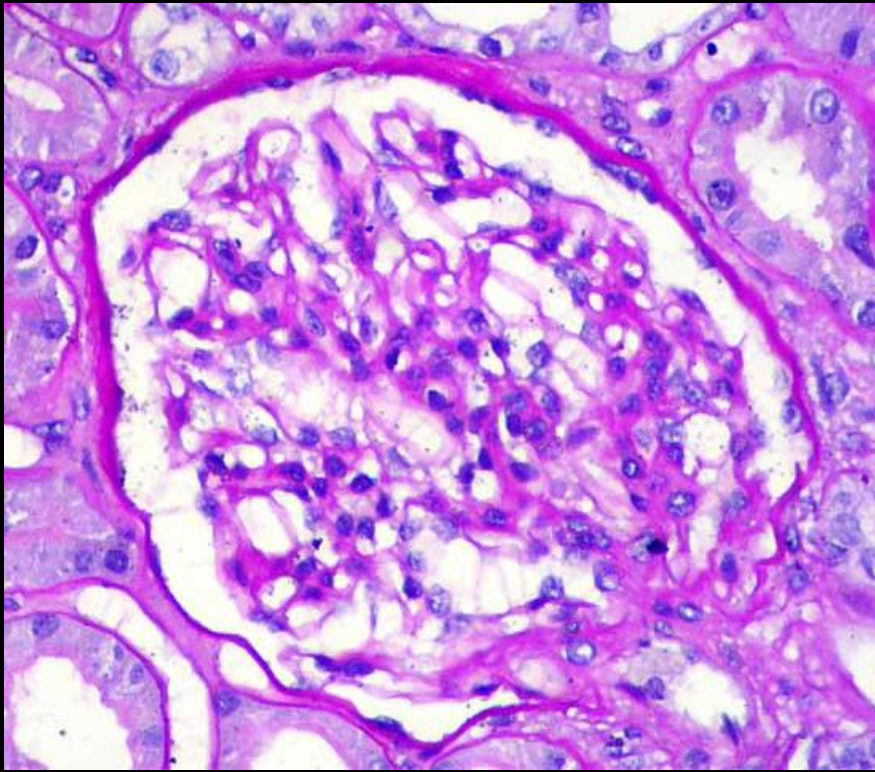
En este caso hay una lesión sutil en el polo tubular: GEFS variante “tip”. El contexto clínico es muy importante, pues era una paciente con síndrome nefrótico. Observe la “herniación” del penacho capilar en el túbulo y la sinequia que marca la flecha; además podocitos hiperplásicos.



Otro caso de paciente con síndrome nefrótico y lesiones en la "punta glomerular" (flechas): GEFS variante "tip". Note la hiperplasia de podocitos.



En este caso de GEFS variante “tip”, la lesión de la “punta glomerular” muestra atrapamiento para IgM (flecha), demostrando la lesión esclerosante segmentaria en esta localización.



CGM

- Daño podocitario, usualmente difuso
- Puede haber proliferación mesangial
- No suele haber FI/AT ("IFTA")

No lesiones segmentarias

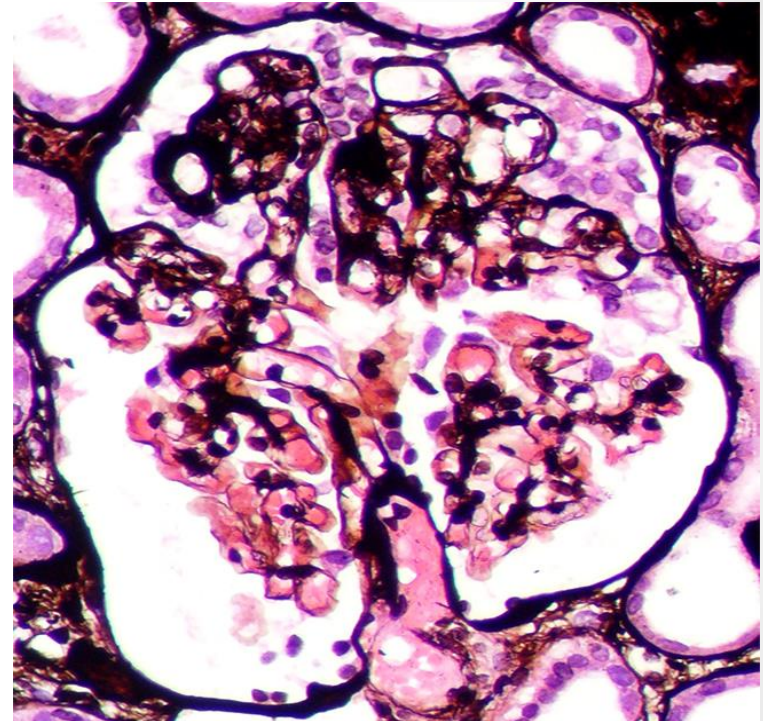
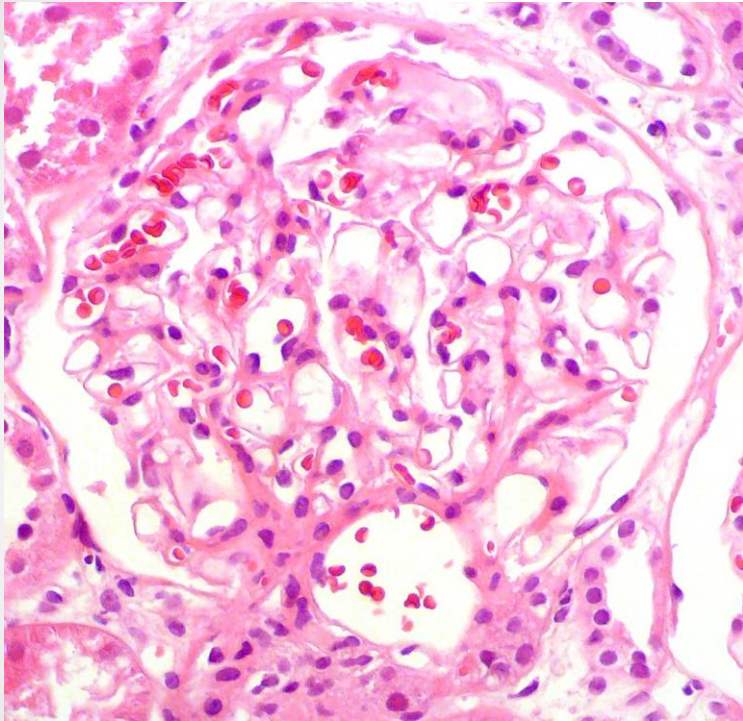
GEFS

- Daño podocitario difuso
- Puede haber proliferación mesangial
- Frecuentemente hay FI/AT ("IFTA")

Lesiones segmentarias

A mayor número de glomérulos evaluados, mayor posibilidad de encontrar lesiones segmentarias en GEFS:
Se evalúan más glomérulos con **microscopía de luz**

¿Puede transformarse una enfermedad de cambios mínimos en GEFS?




¿O era una GEFS desde el comienzo y no se vieron las lesiones segmentarias en la Bx inicial?

¿Puede una enfermedad de cambios mínimos llevar a enfermedad renal terminal?

Recurrence of nephrotic syndrome following kidney transplantation is associated with initial native kidney biopsy findings

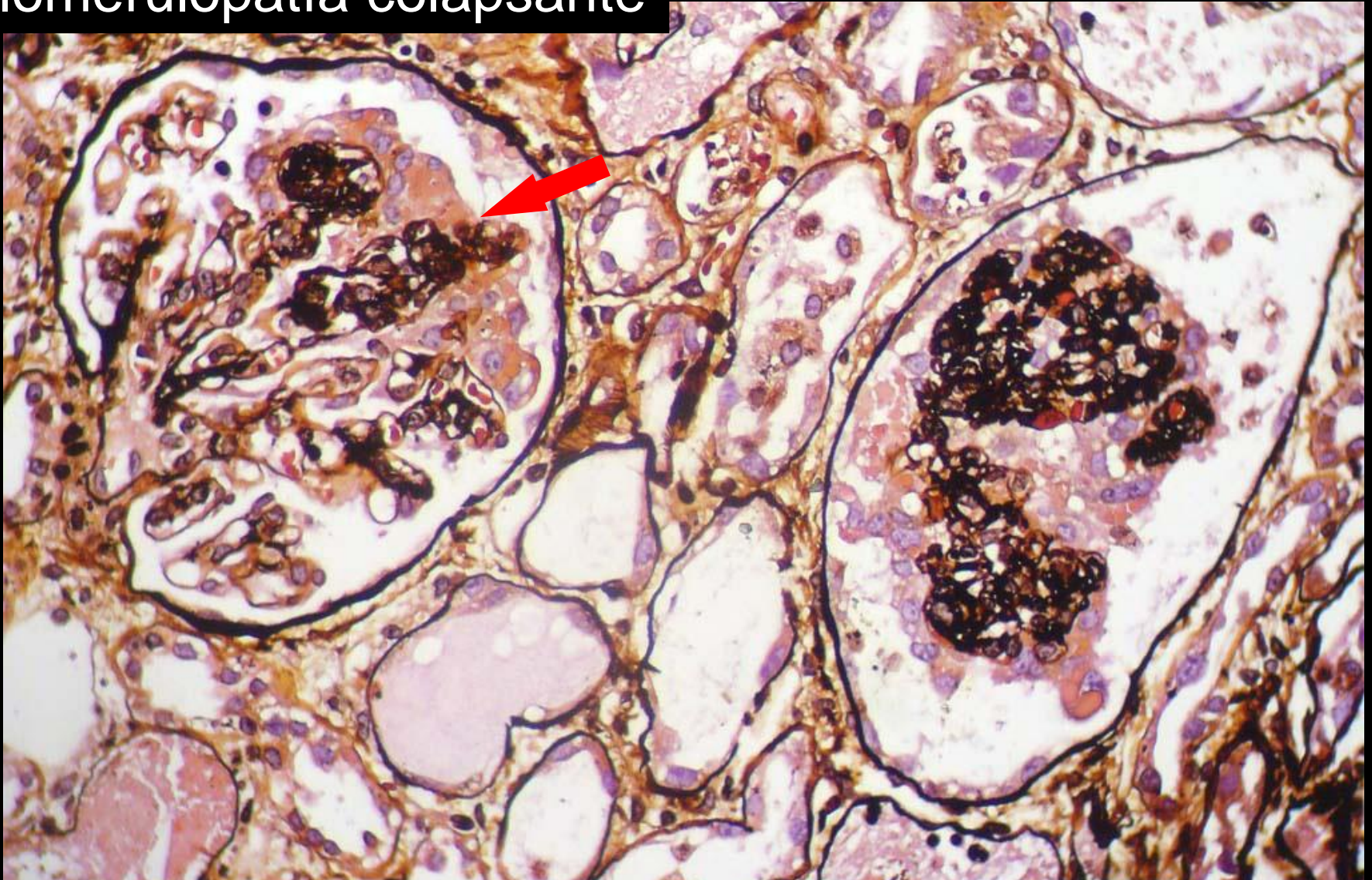
Pediatric Nephrology (2018) 33:1773–1780

Jonathan H. Pelletier¹ · Karan R. Kumar¹ · Rachel Engen² · Adam Bensimhon¹ · Jennifer D. Varner¹ · Michelle N. Rheault³ · Tarak Srivastava⁴ · Caroline Straatmann⁵ · Cynthia Silva⁶ · T. Keefe Davis⁷ · Scott E. Wenderfer⁸ · Keisha Gibson⁹ · David Selewski¹⁰ · John Barcia¹¹ · Patricia Weng¹² · Christoph Licht¹³ · Natasha Jawa¹³ · Mahmoud Kallash¹⁴ · John W. Foreman¹ · Delbert R. Wigfall¹ · Annabelle N. Chua¹ · Eileen Chambers¹ · Christoph P. Hornik¹ · Eileen D. Brewer⁸ · Shashi K. Nagaraj¹ · Larry A. Greenbaum¹⁵ · Rasheed A. Gbadegesin¹ 

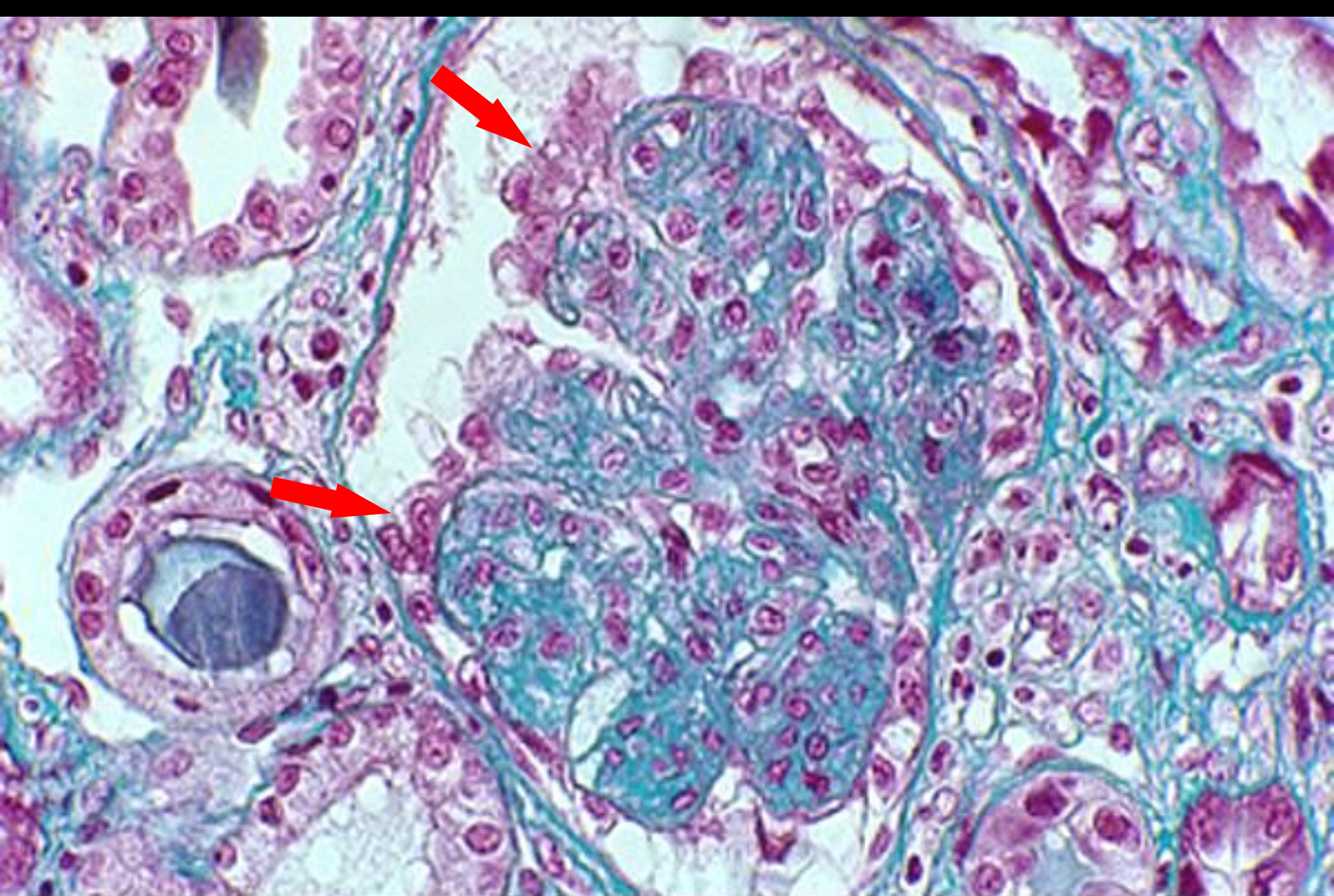
RESULTS: We analyzed 158 patients; 64 (41%) had recurrence of NS in their renal allograft. Disease recurrence occurred in 78% of patients with LSRNS compared to 39% of those with PSRNS. Patients with MCD on initial native kidney biopsy had a 76% recurrence rate compared with a 40% recurrence rate in those with FSGS. Multivariable analysis showed that MCD histology (OR; 95% CI 5.6; 1.3-23.7) compared to FSGS predicted disease recurrence.

Mi opinión: eran GEFS sin representación de las lesiones en la Bx inicial!

Glomerulopatía colapsante

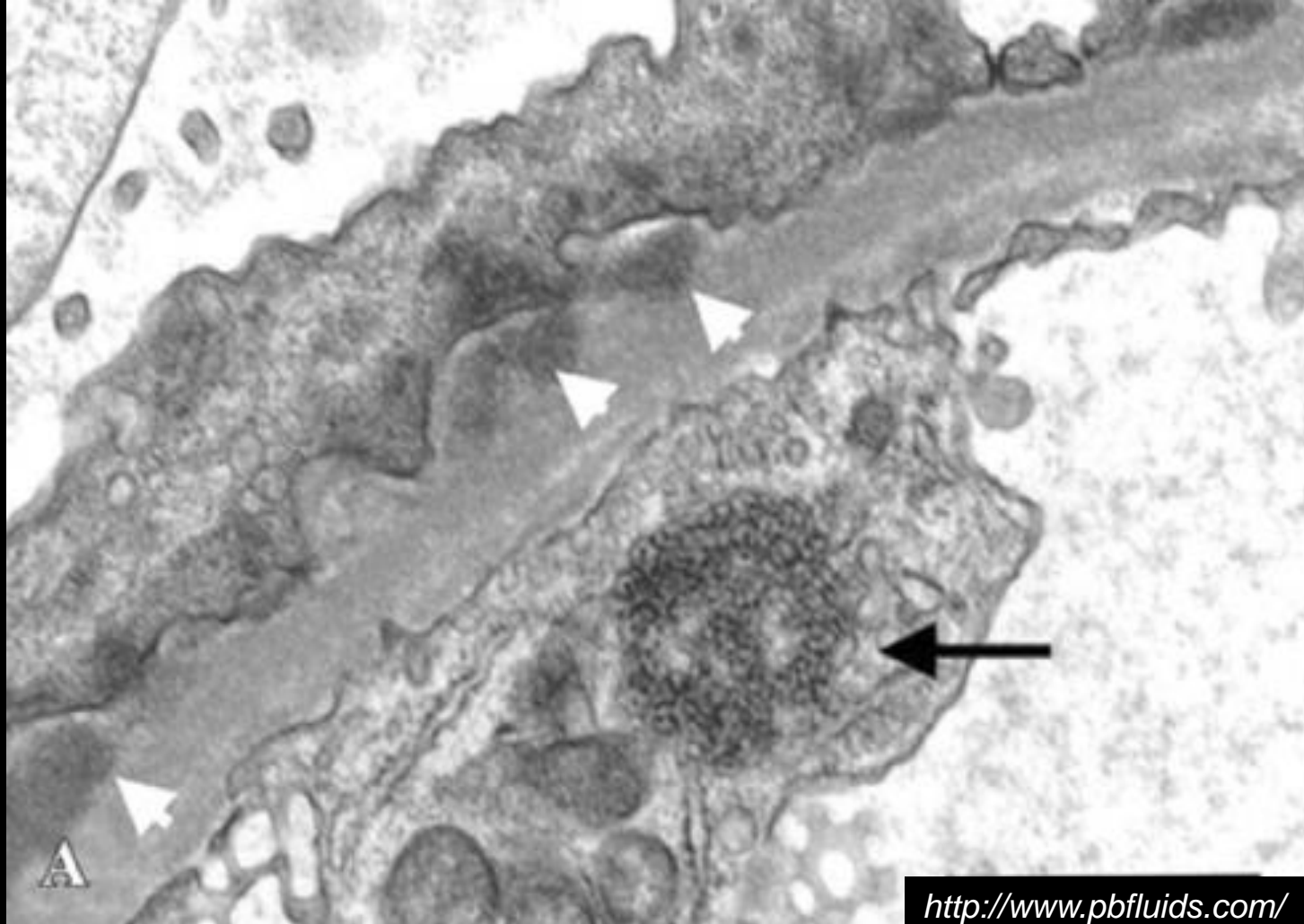


La glomerulopatía colapsante es una podocitopatía que suele presentarse como un síndrome nefrótico severo con curso clínico agresivo. Observe el colapso del penacho y la severa hipertrofia e hiperplasia de podocitos, global en el glomérulo de la derecha y segmentaria en el de la izquierda (flecha).



La severa hipertrofia e hiperplasia de podocitos (flechas) en la glomerulopatía colapsante es una característica histológica muy importante para el diagnóstico.

Inclusiones tubuloreticulares



La glomerulopatía colapsante en pacientes con infección por HIV es lo que se conoce como nefropatía asociada al HIV: **HIVAN**. En estos casos es frecuente encontrar inclusiones tubuloreticulares en células endoteliales, un hallazgo no específico ni muy frecuente, pero útil para el diagnóstico.

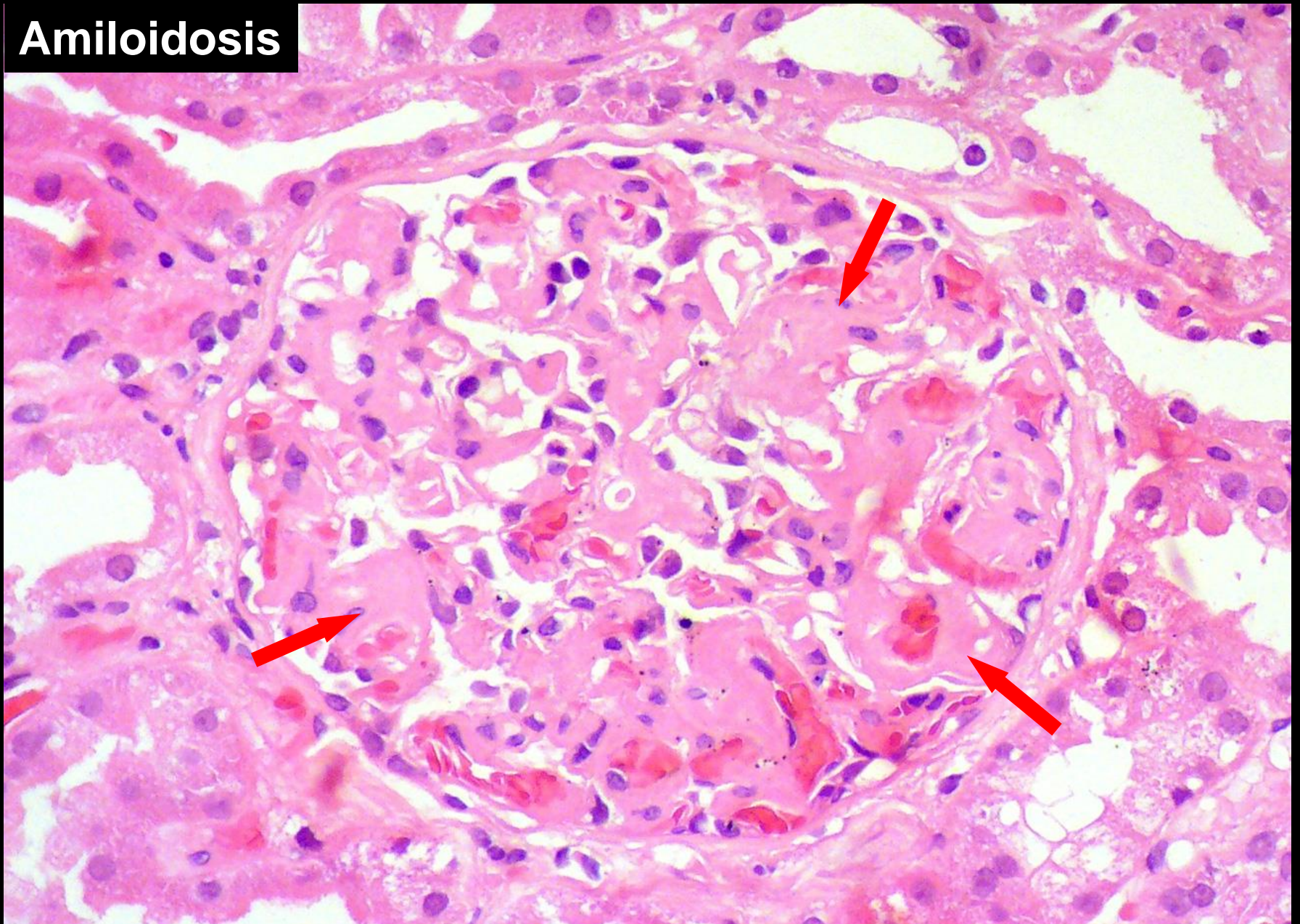
Glomeruloesclerosis Focal y Segmentaria

- **Cualquier glomerulopatía puede producir lesiones esclerosantes segmentarias**
- **Pueden producirse por pérdida de nefronas o hiperfiltración: lesiones “adaptativas”**
- **Cuando ninguna enfermedad subyacente: GEFS “primaria”**
- **Etiología muy diversa**
- **Si sólo esclerosis segmentaria en LES: lesiones clase III(C) o IV(C) (clasificación 2004)**
- **Es esencial el contexto clínico: pueden ser sólo lesiones cicatriciales sin mayor relevancia.**

Enfermedades glomerulares con depósitos organizados

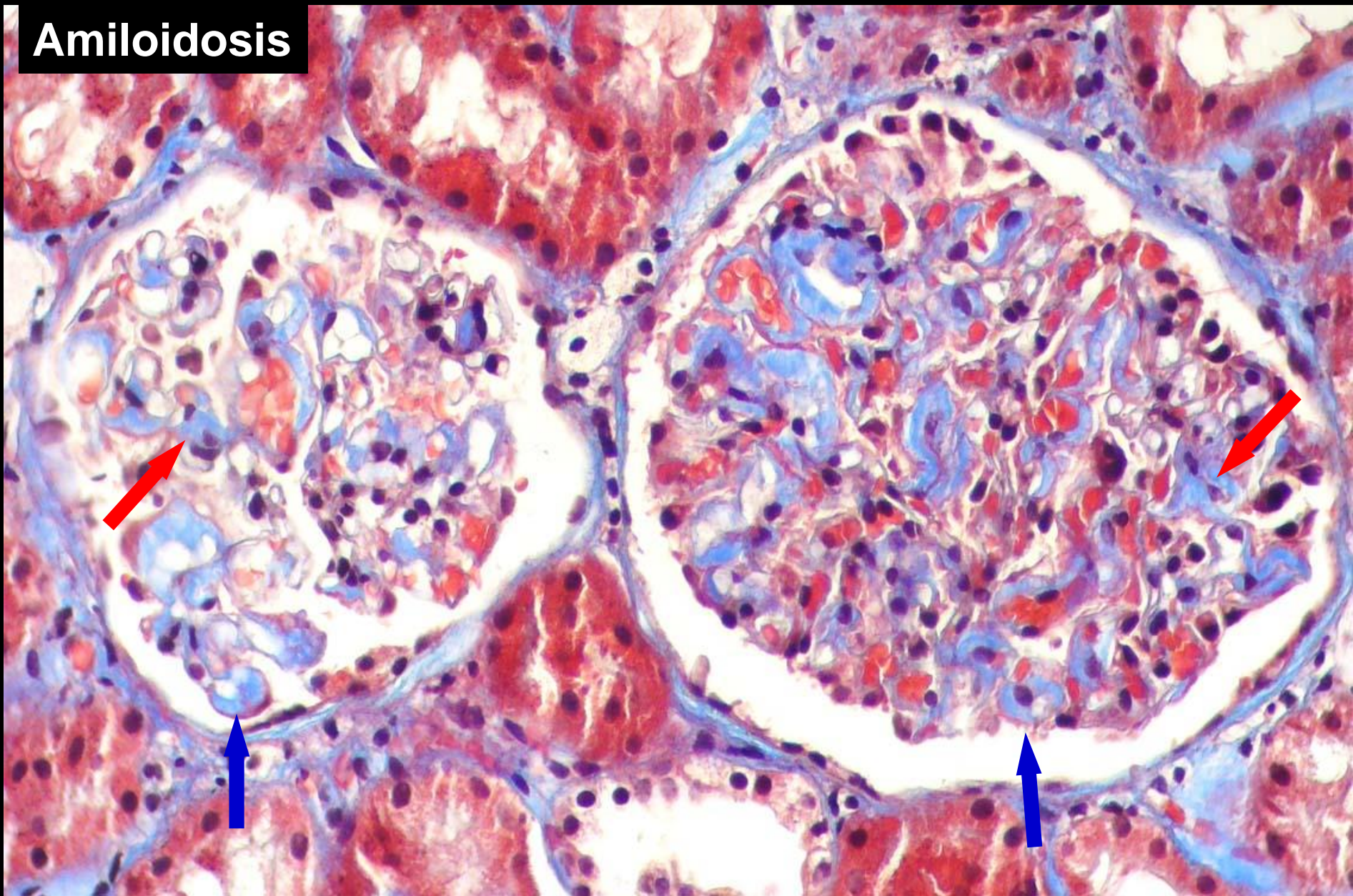
- Amiloidosis
- Enf depósitos cadenas ligeras (y pesadas)
- GN fibrilar
- GN inmunoconectivo
- GN crioglobulinémica
- Glomerulopatía por fibronectina
- Glomerulopatía colagenofibrótica

Amiloidosis



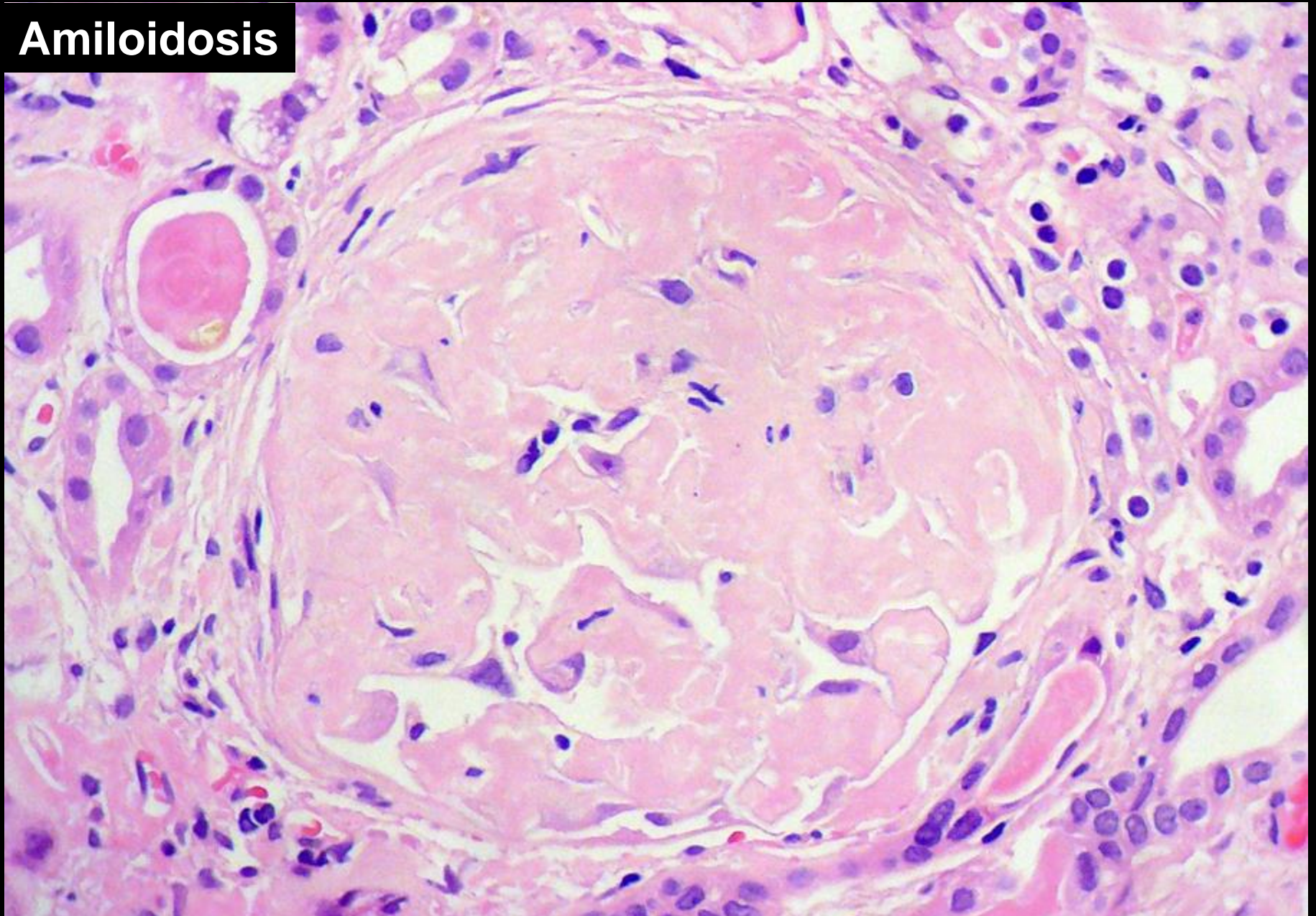
Note la expansión del mesangio por material acelular eosinofílico (flechas). Las tinciones especiales y la IF son esenciales para determinar qué tipo de material se está depositando.

Amiloidosis



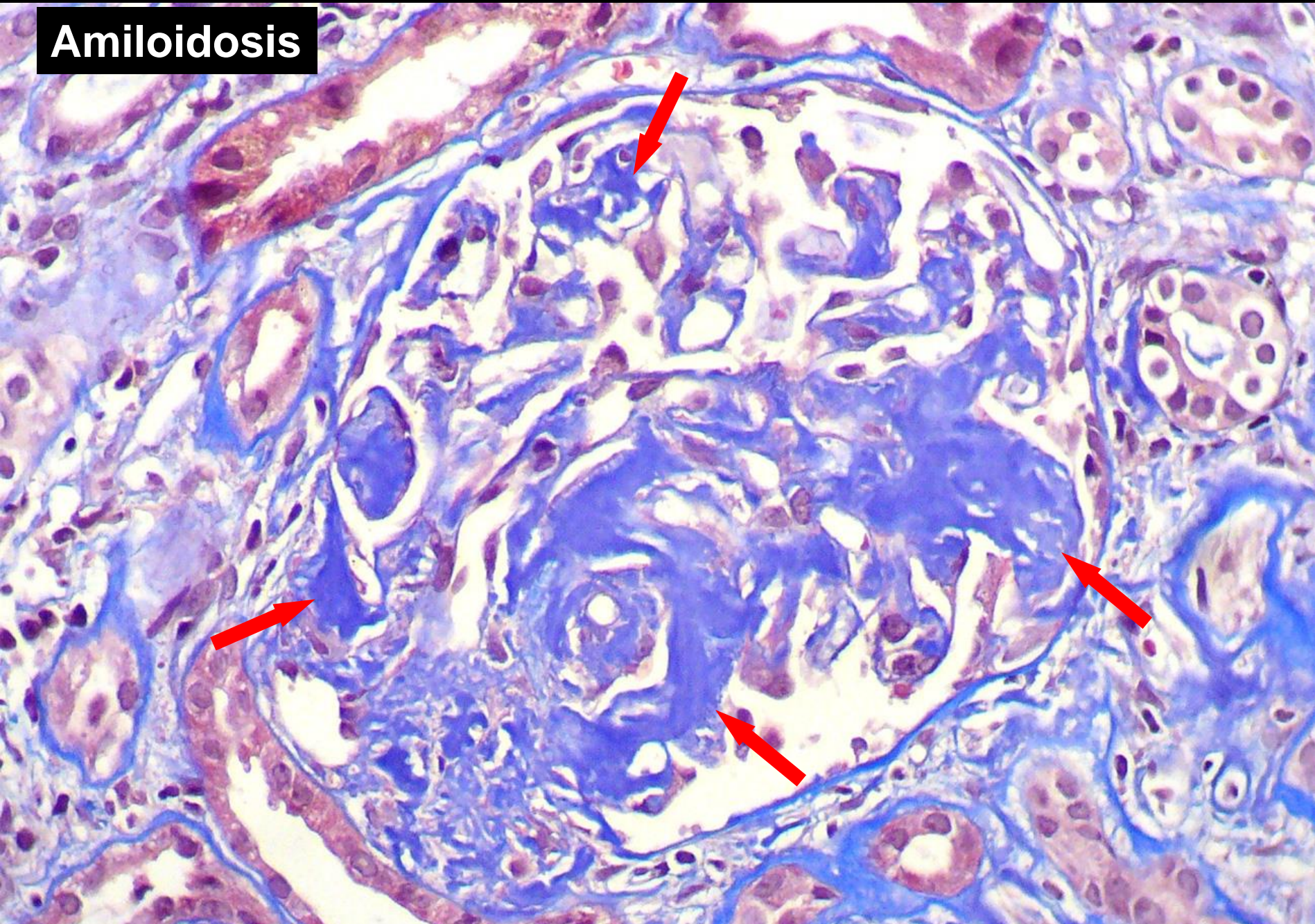
Con el tricrómico se evidencia que además de depósitos mesangiales (flechas rojas) también hay depósitos en paredes capilares (flechas azules).

Amiloidosis



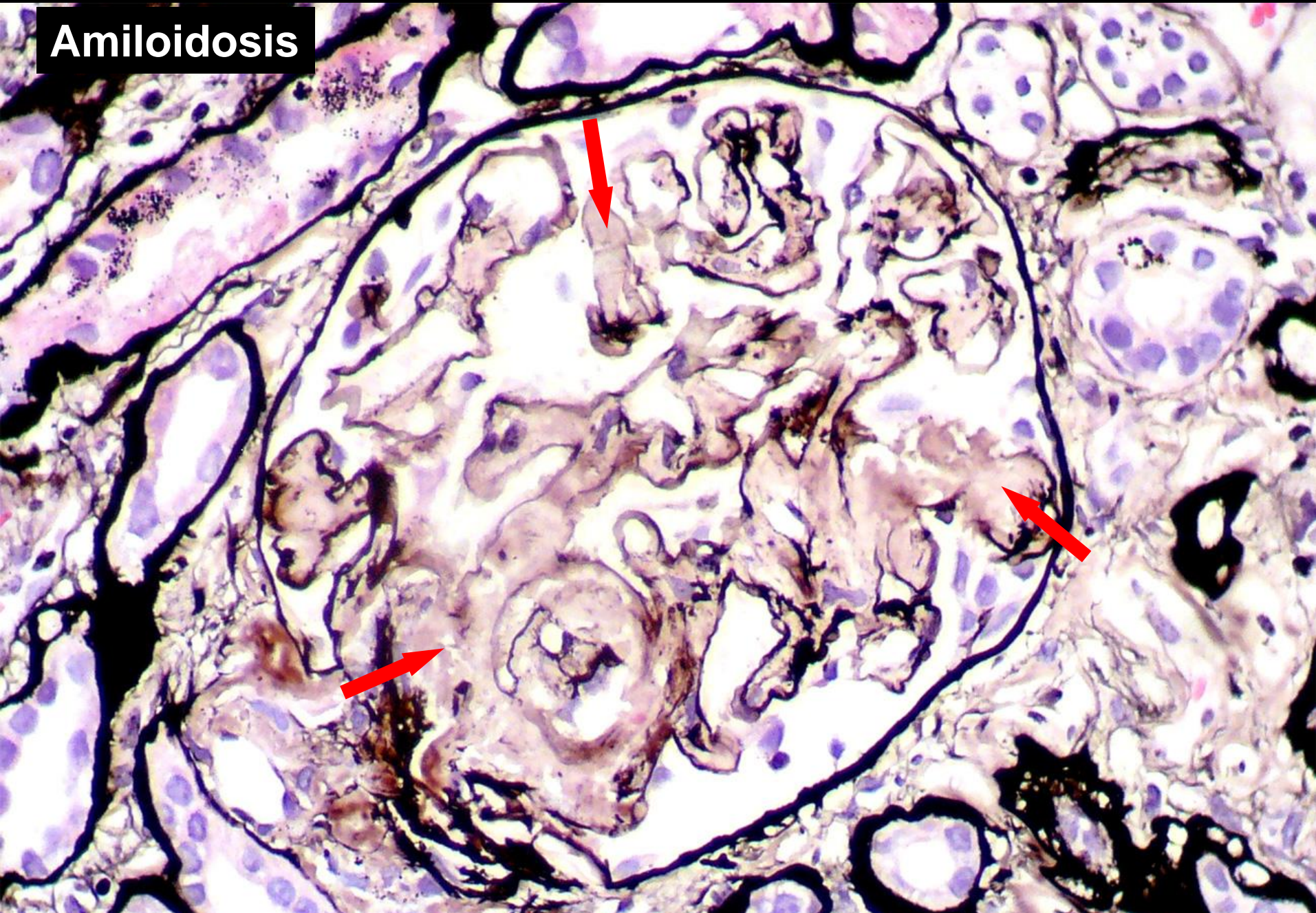
En este caso, los depósitos reemplazan casi completamente el glomérulo. Note las características acelulares del material depositado.

Amiloidosis



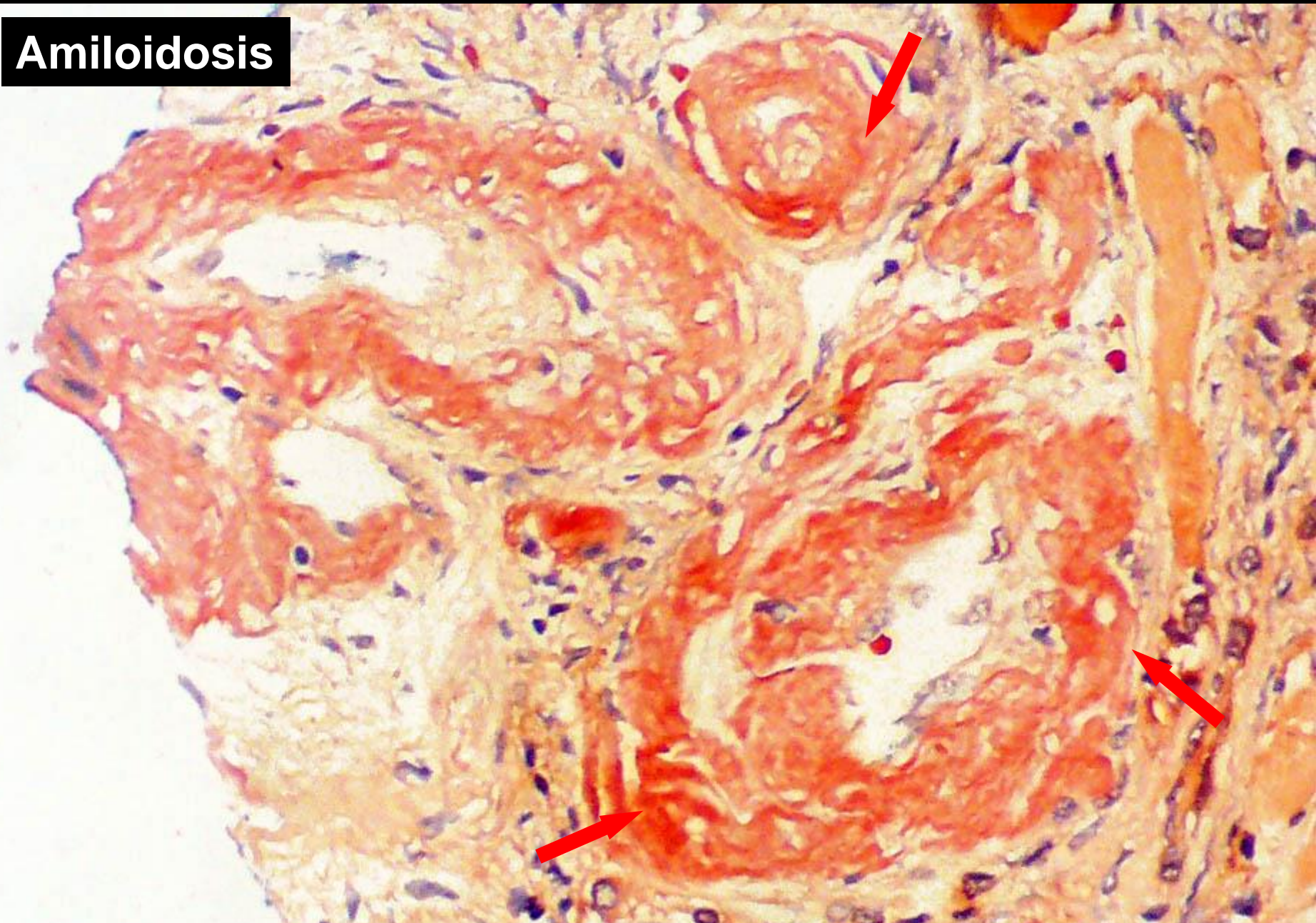
Con el tricrómico se resalta mejor el material amorfo (flechas).

Amiloidosis

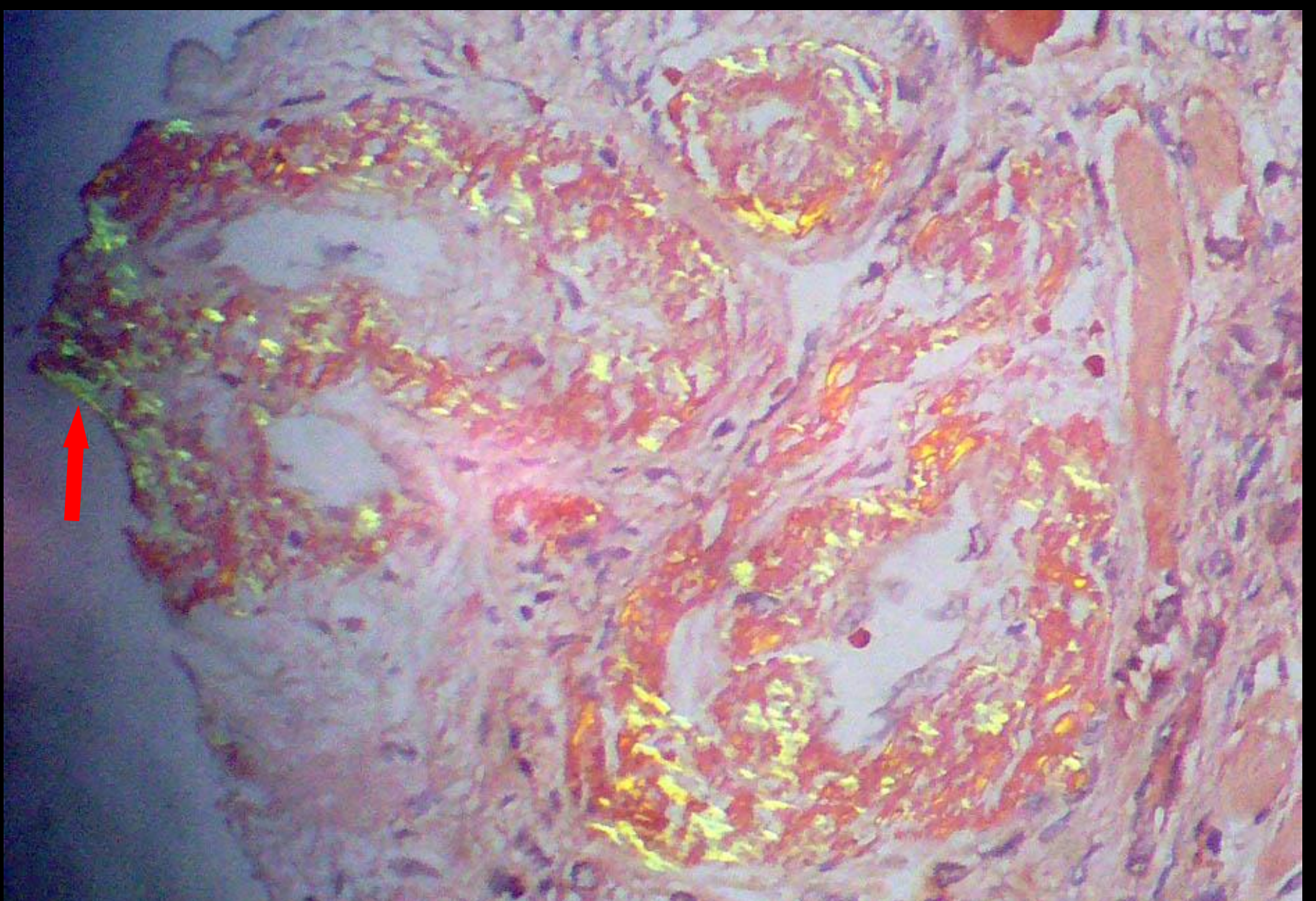


El amiloide es negativo con la tinción de plata (flechas).

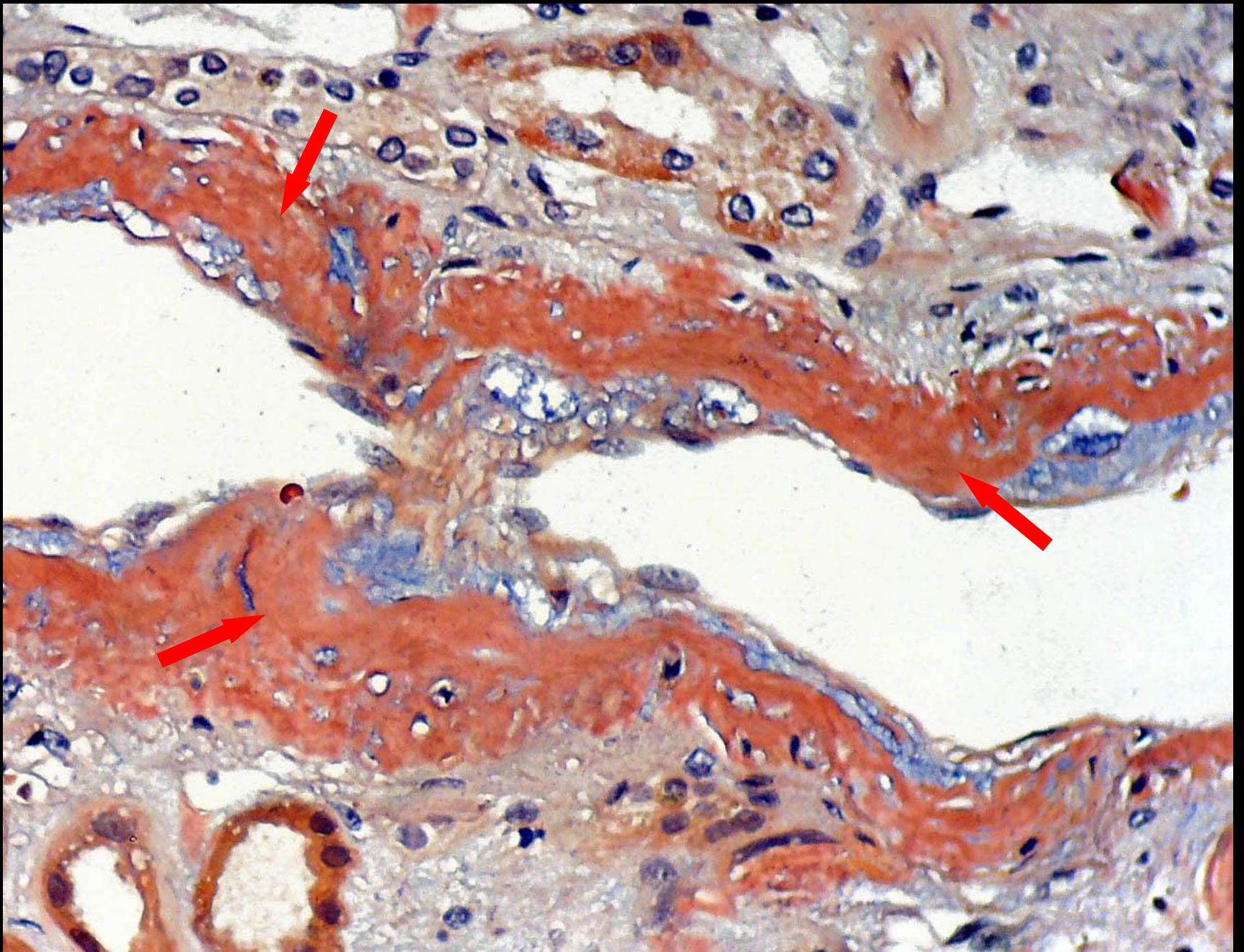
Amiloidosis



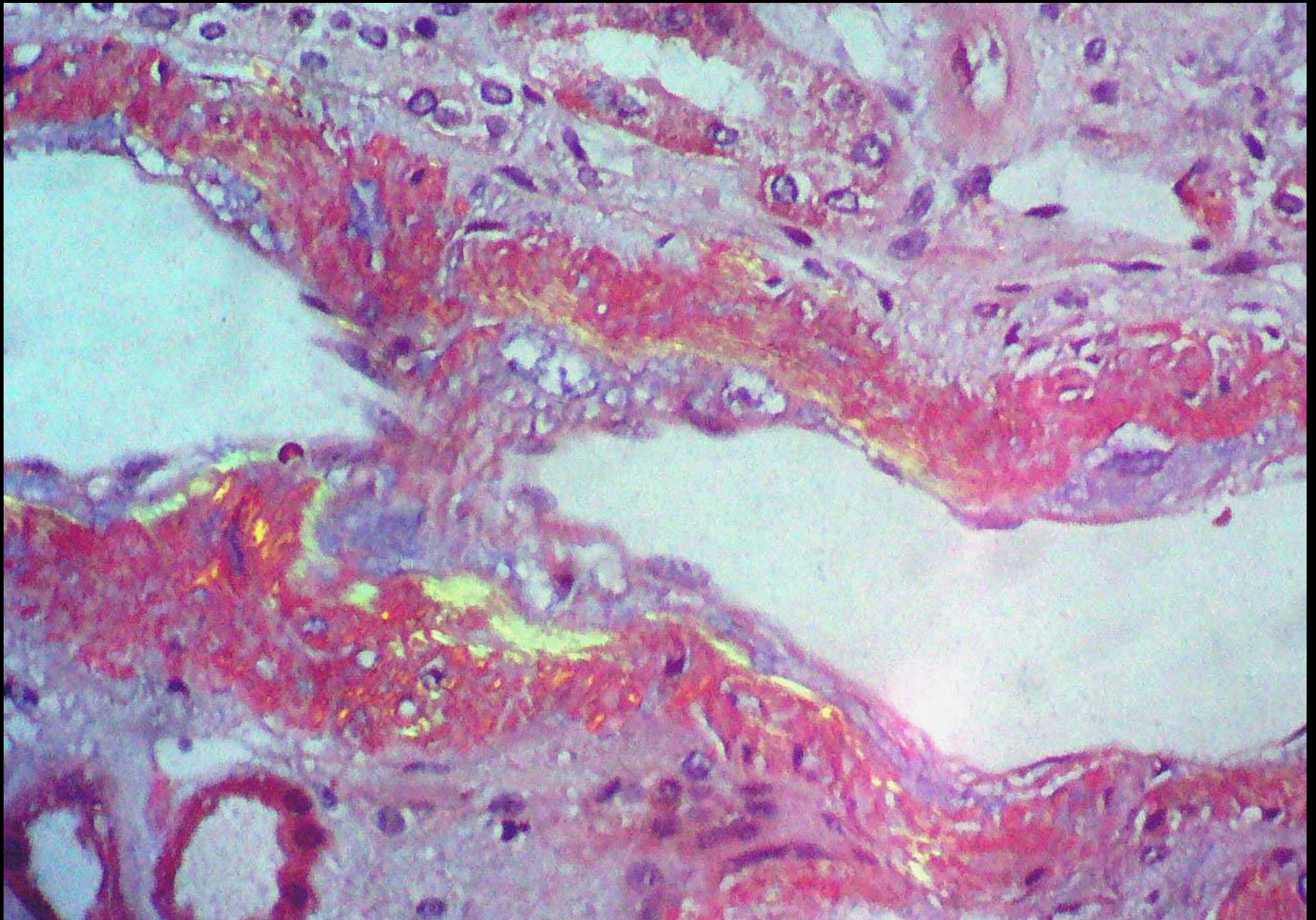
La tinción de rojo Congo sin polarizar muestra un color fuerte ("rojizo") (flechas). Sin polarizar es una tinción inespecífica. Lo específico es la birrefringencia con luz polarizada.



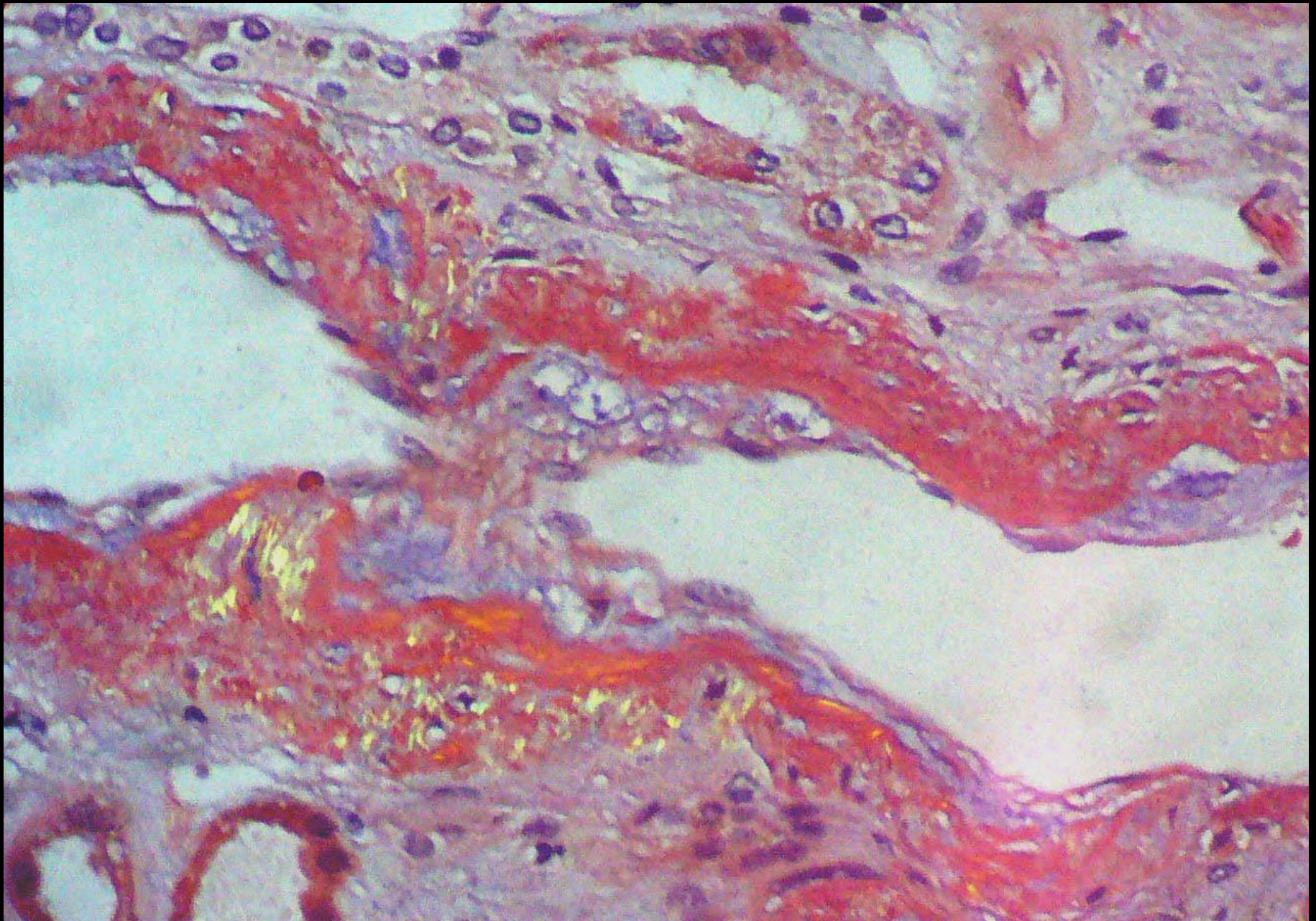
Rojo Congo: con luz polarizada se ve un brillo verde claro, que han descrito como “verde manzana” (en esta imagen digitalizada, el color real no se ve bien y vemos un color más amarilloso. La flecha marca un color más cercano al real).



Rojo Congo sin polarizar (las flechas marcan zonas captando la coloración).

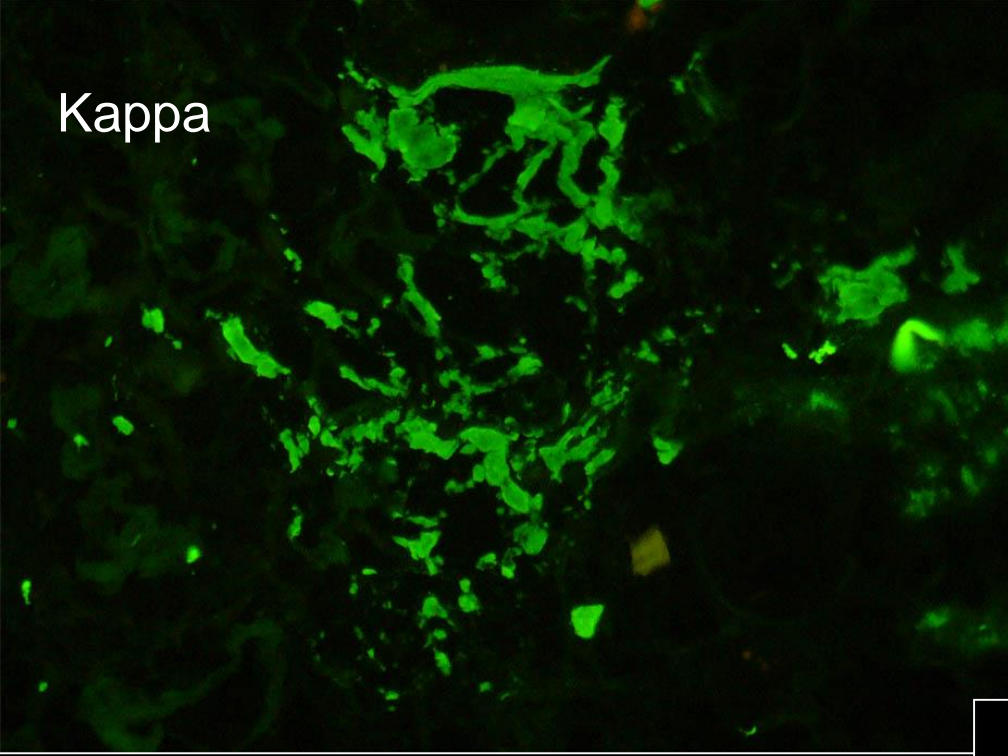


Rojo Congo: positividad con **dicroísmo**: alternando la imagen siguiente y esta imagen se nota como al girar el lente polarizador cambian las zonas de birrefringencia.



Rojo Congo: positividad con **dicroísmo**: alternando la imagen anterior y esta imagen se nota como al girar el lente polarizador cambian las zonas de birrefringencia.

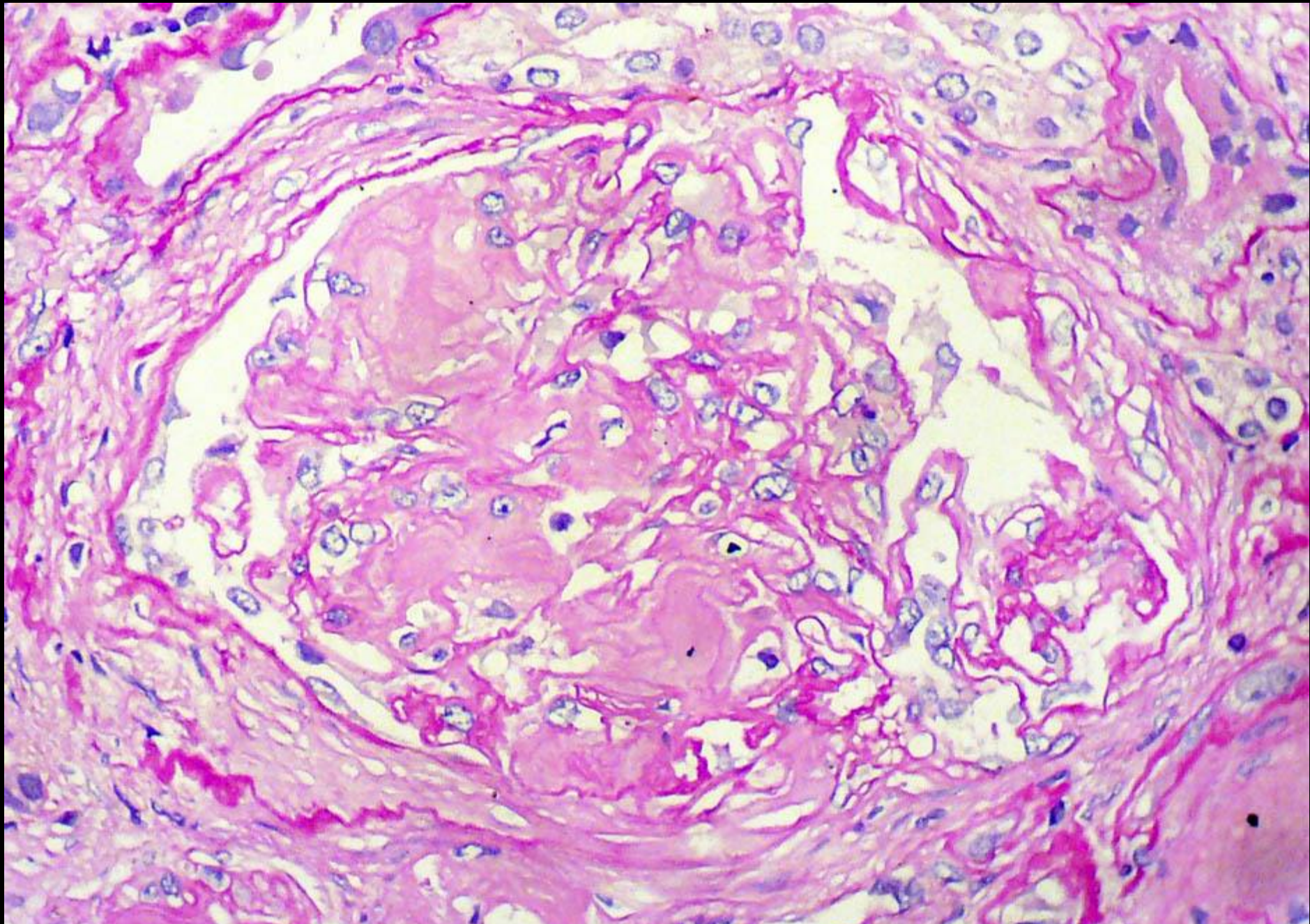
Kappa



Lambda

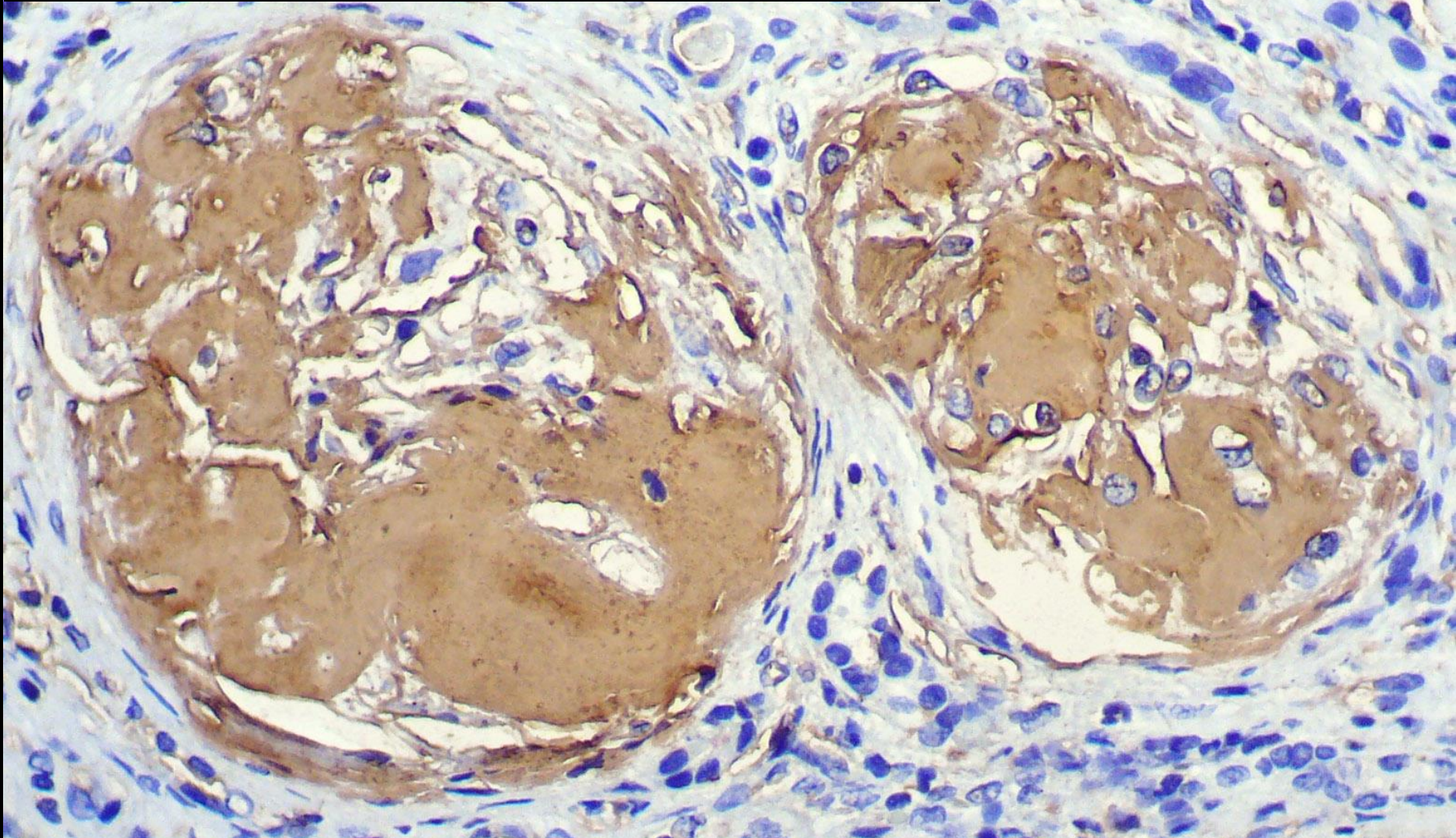


IF para cadenas ligeras: la presencia de sólo una cadena indica restricción de cadenas (muy posible monoclonalidad). En este casos: amiloidosis AL kappa.



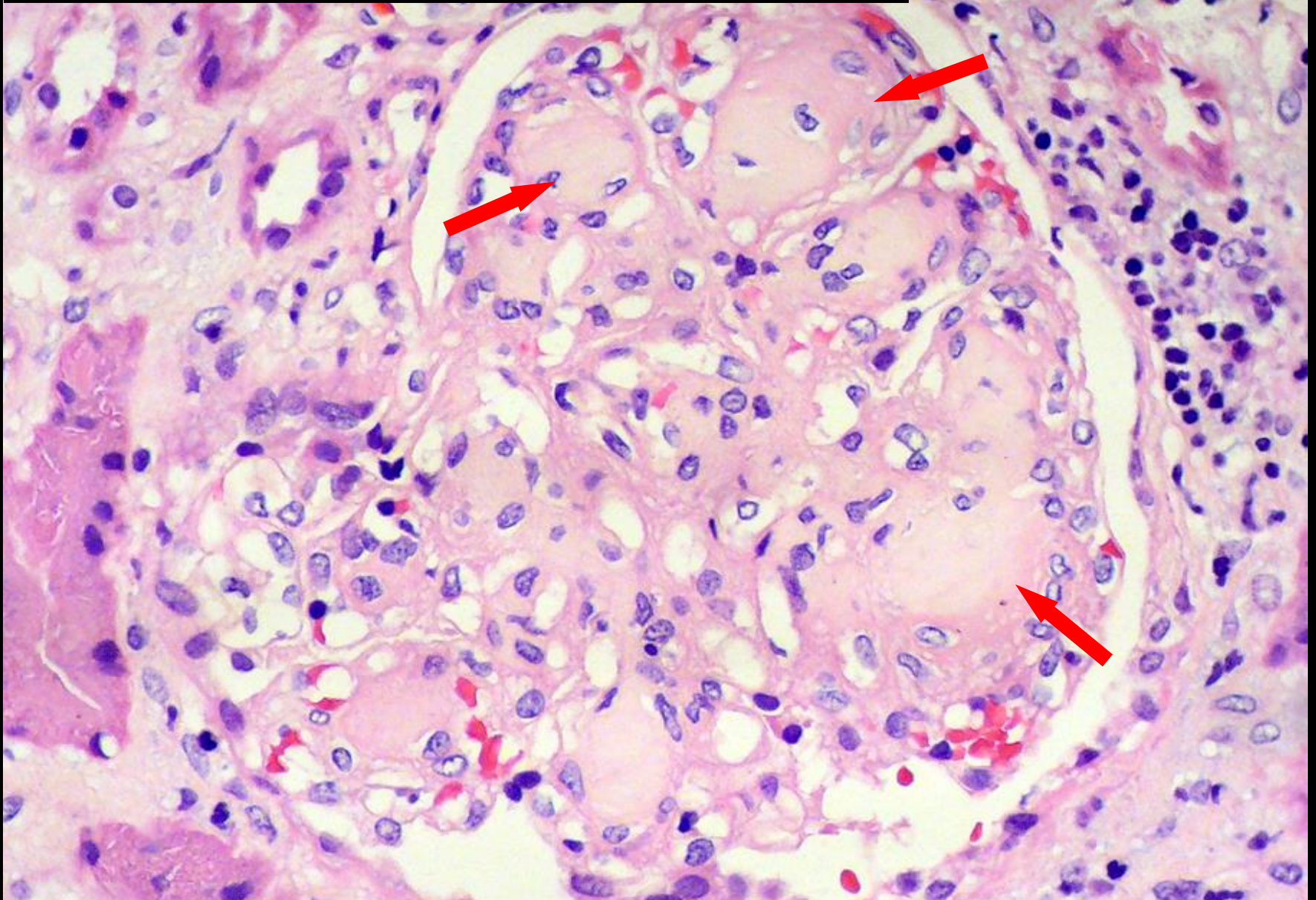
El amiloide y las cadenas ligeras suelen ser negativos con la tinción de PAS.

Proteína amiloide A sérica: AA (SAA): Amiloidosis secundaria o inflamatoria



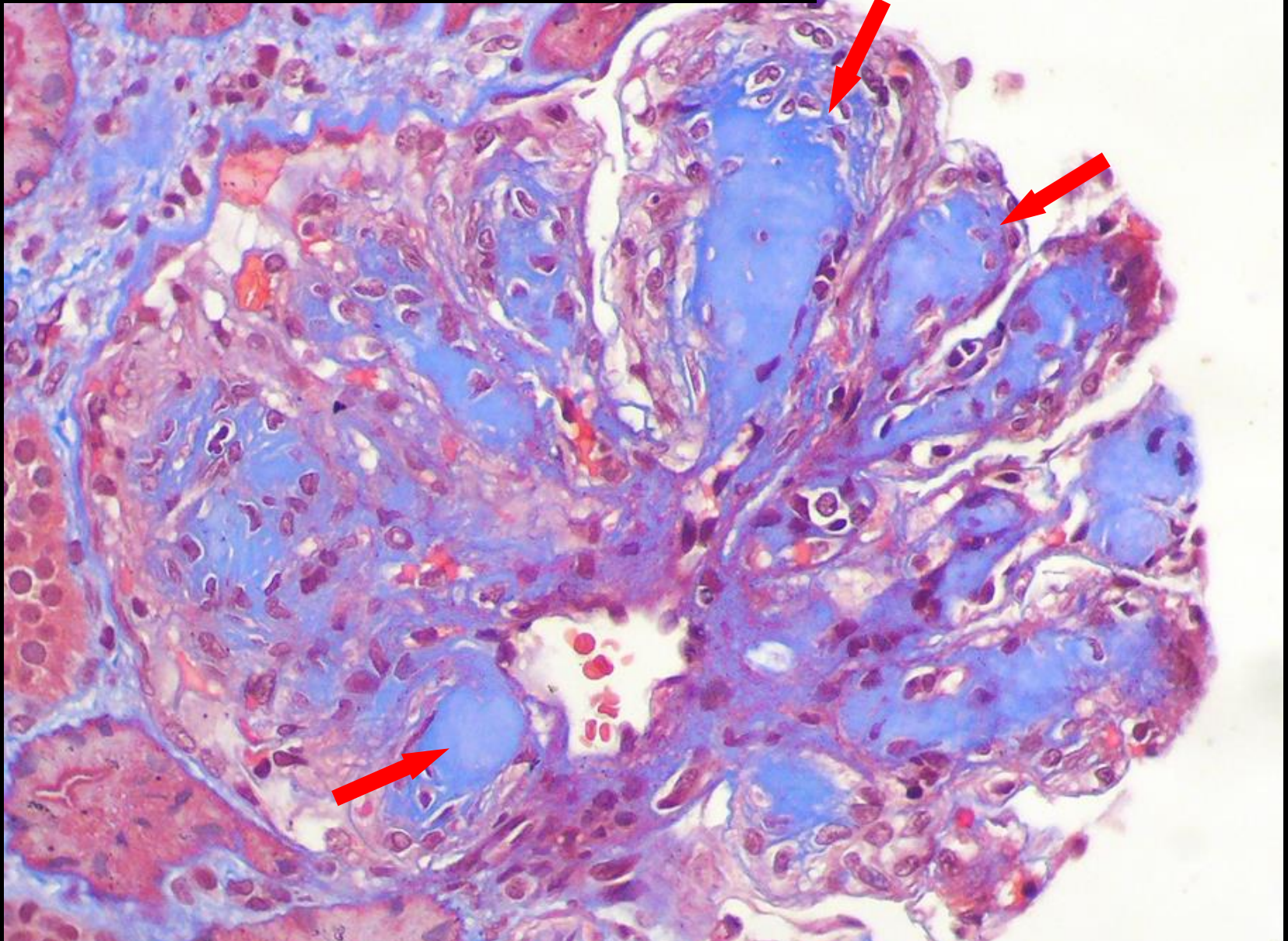
Inmunohistoquímica para amiloide A. La positividad se ve de color café (método cromógeno).
Paciente con psoriasis y síndrome nefrótico: amiloidosis secundaria a inflamación crónica.

Enfermedad por depósitos de cadenas ligeras

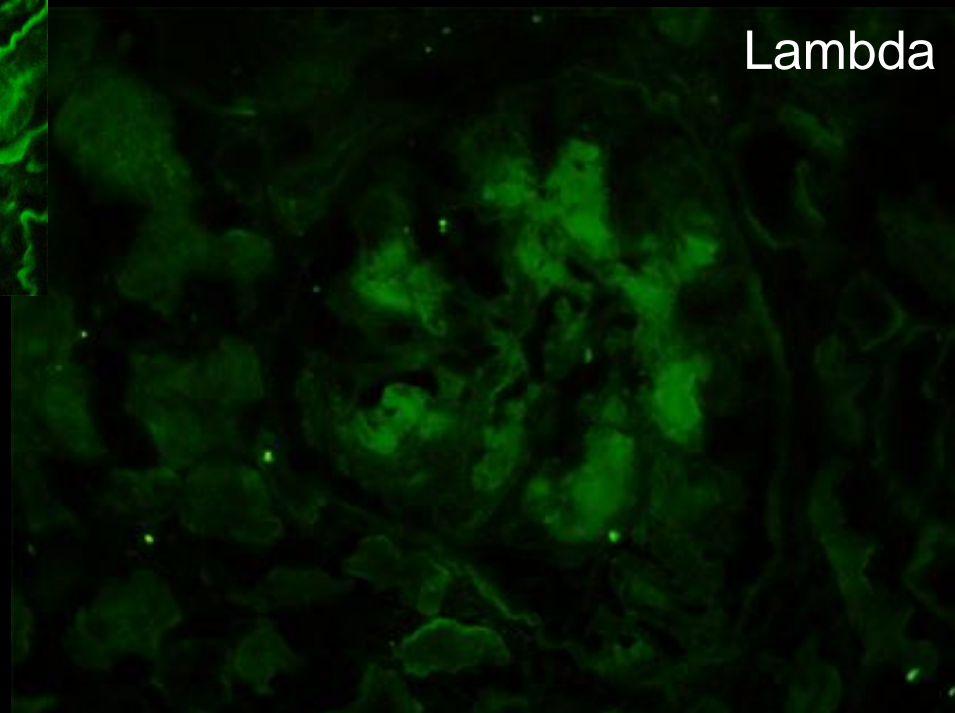
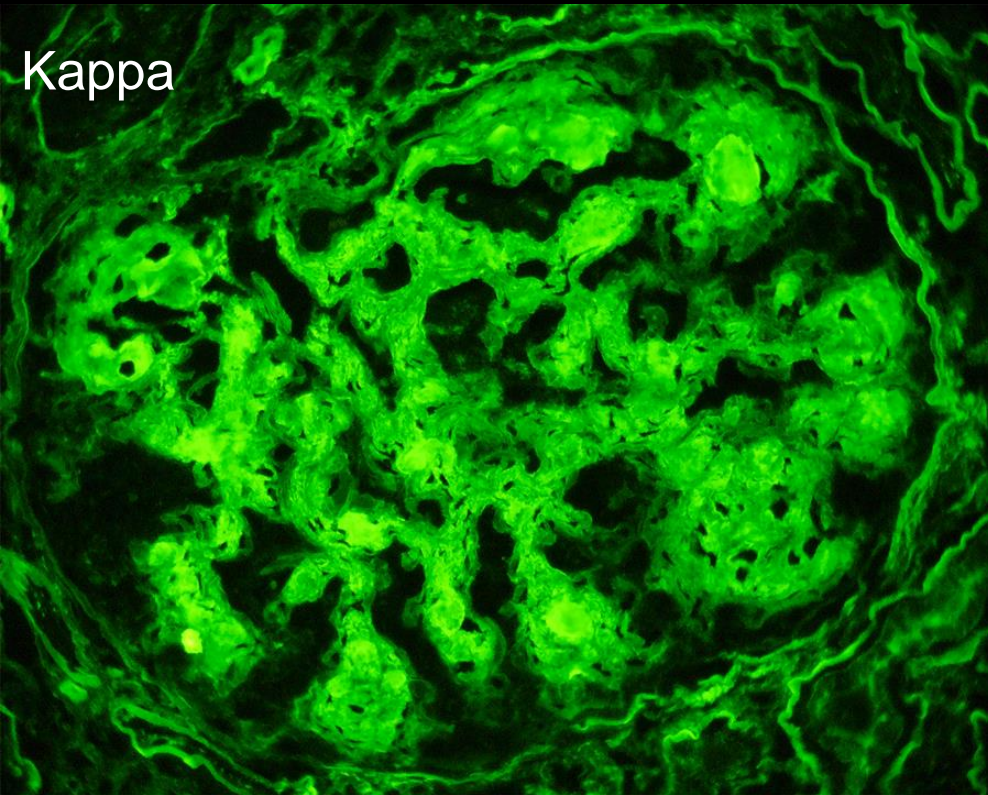


Nódulos acelulares (flechas). Con tinciones de rutina no es posible diferenciar cadenas ligeras de amiloide o de otros depósitos extracelulares; el rojo Congo y la IF son esenciales.

Enfermedad por depósitos de cadenas ligeras



Con tricrómico se resaltan mejor los nódulos (flechas). La tinción de rojo Congo fue negativa y la IF demostró depósitos de cadenas ligeras kappa (ver siguiente diapositiva).



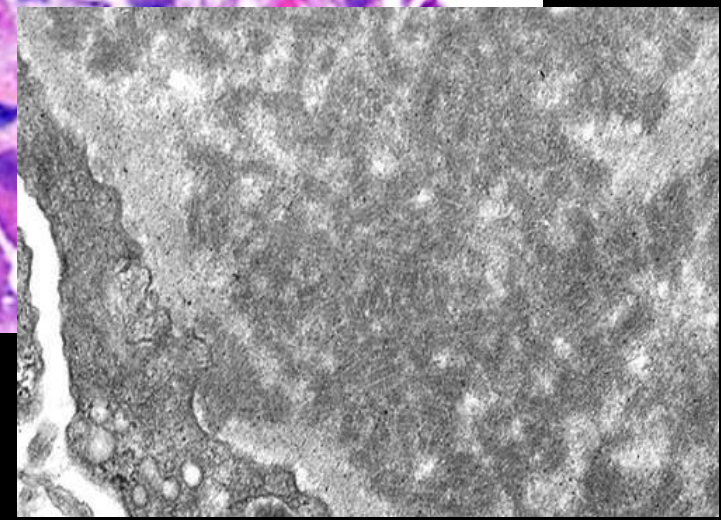
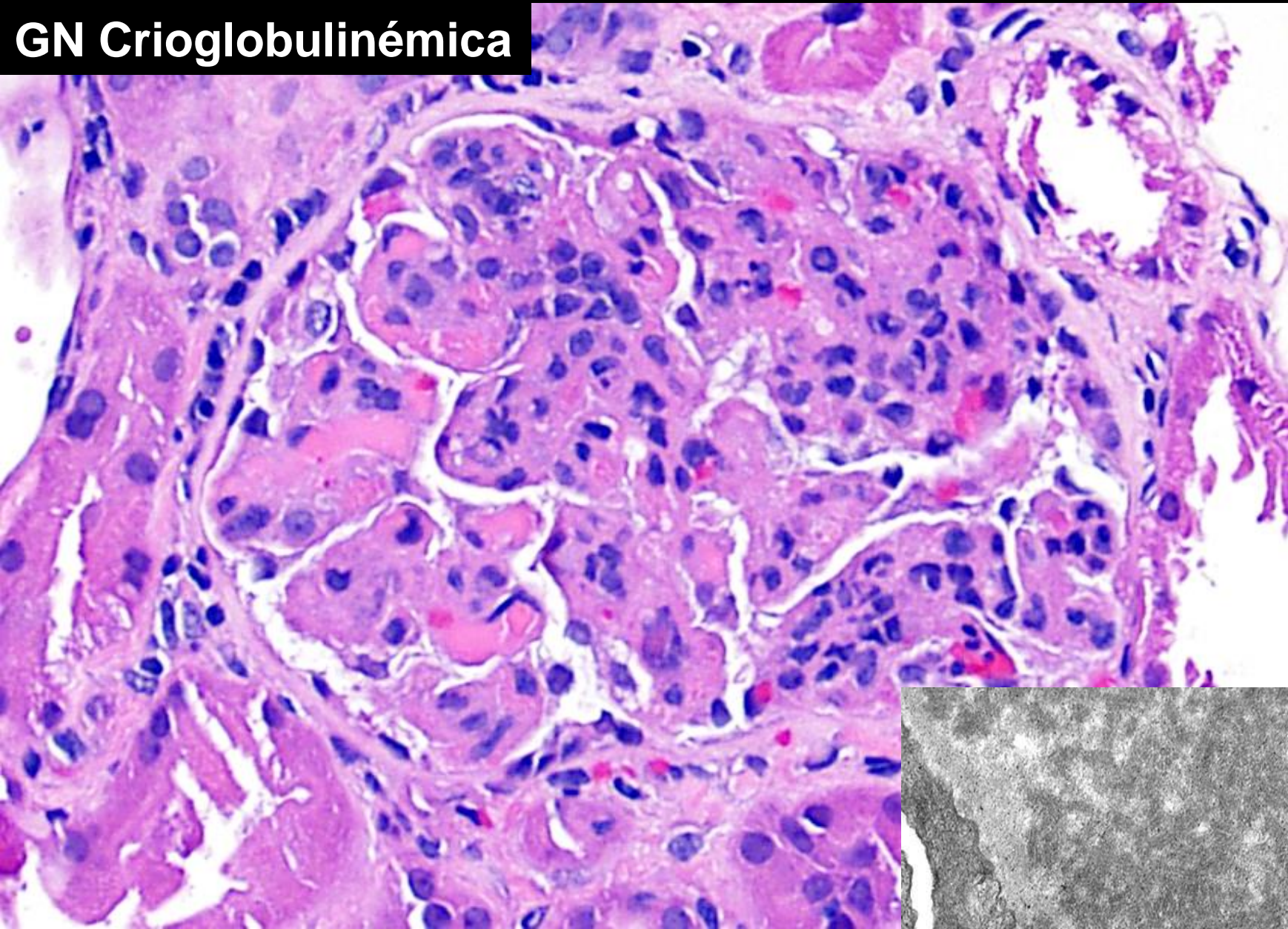
La IF demuestra restricción de cadenas kappa; con rojo Congo negativo: **enfermedad por depósito de cadenas ligeras kappa**. (Si fuese rojo Congo positivo, sería amiloidosis AL kappa, pero las implicaciones clínicas y terapéuticas son las mismas: una enfermedad por depósitos de paraproteínas. Lo importante es buscar la neoplasia subyacente).

Afectación renal asociada a inmunoglobulinas monoclonales

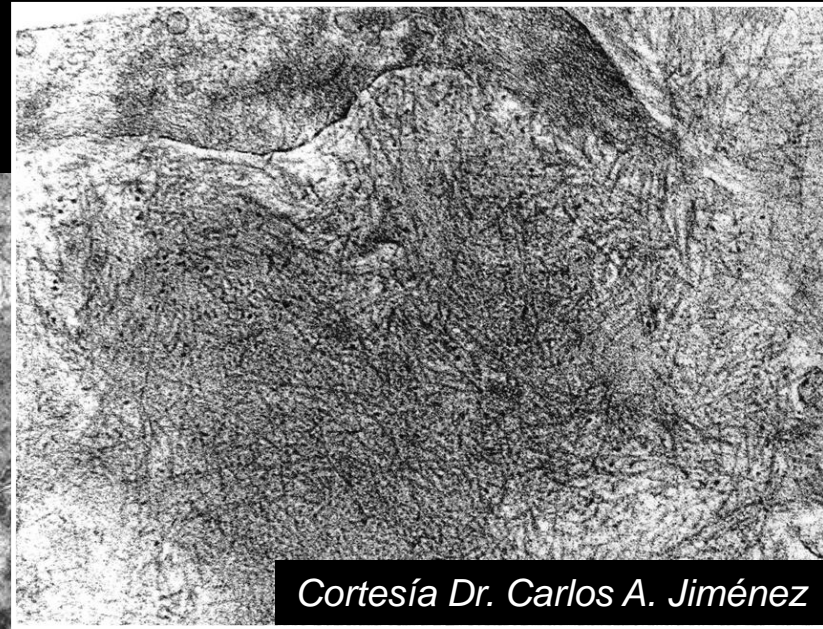
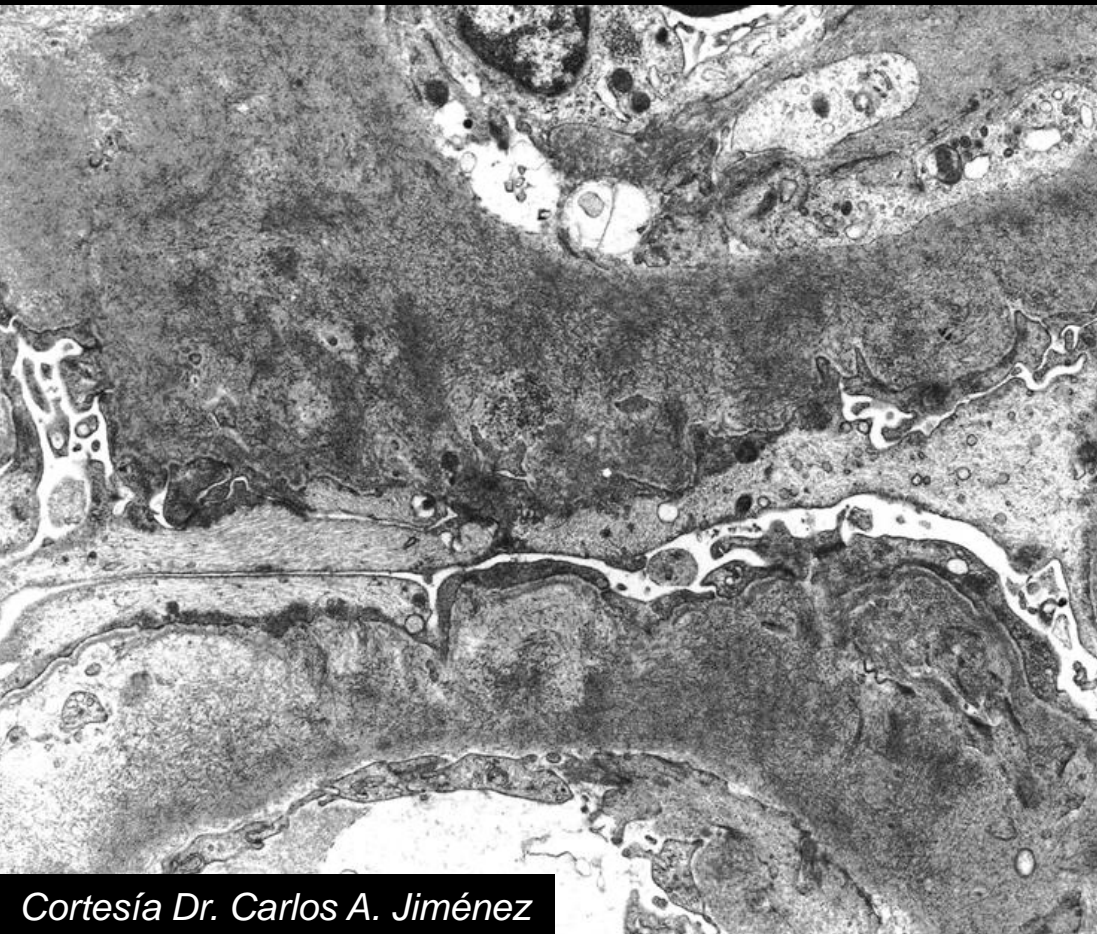
- Amiloidosis AL
- Enfermedad por depósitos cadenas ligeras (y pesadas) (MIDD)
- Nefropatía por cilindros de cadenas ligeras (riñón de mieloma)
- Tubulopatía proximal por cadenas ligeras
- GN crioglobulinémica (tipos I y II)
- GN proliferativa con depósitos monoclonales de IgG
- GN inmunoconstrictiva
- Histiocitosis con almacenamiento de cristales
- Cristalglobulinemia
- GNC3 asociada a Ig monoclonal
- MAT
- Infiltración renal por las células neoplásicas

(Gammapatía monoclonal de significado renal [MGRS])

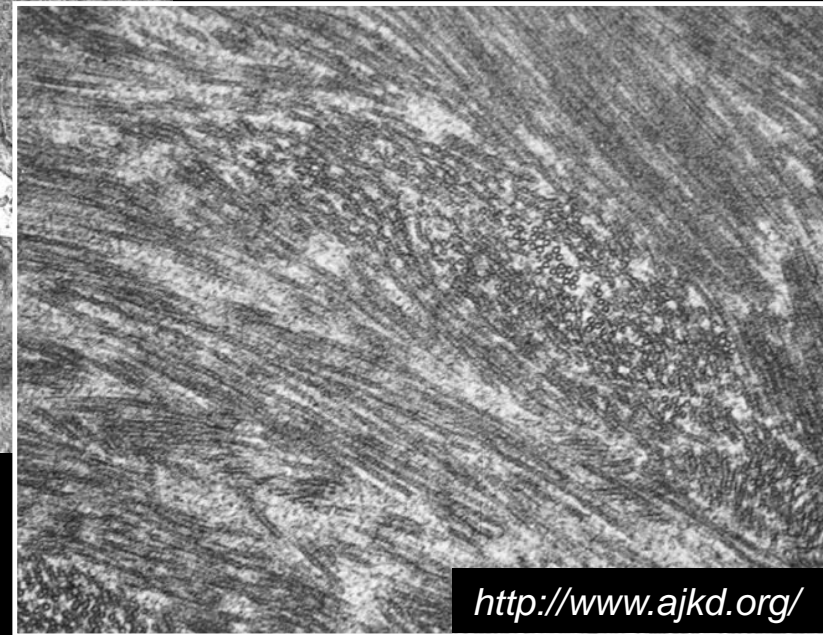
GN Crioglobulinémica



GN fibrilar e inmuntactoide



Cortesía Dr. Carlos A. Jiménez



<http://www.ajkd.org/>

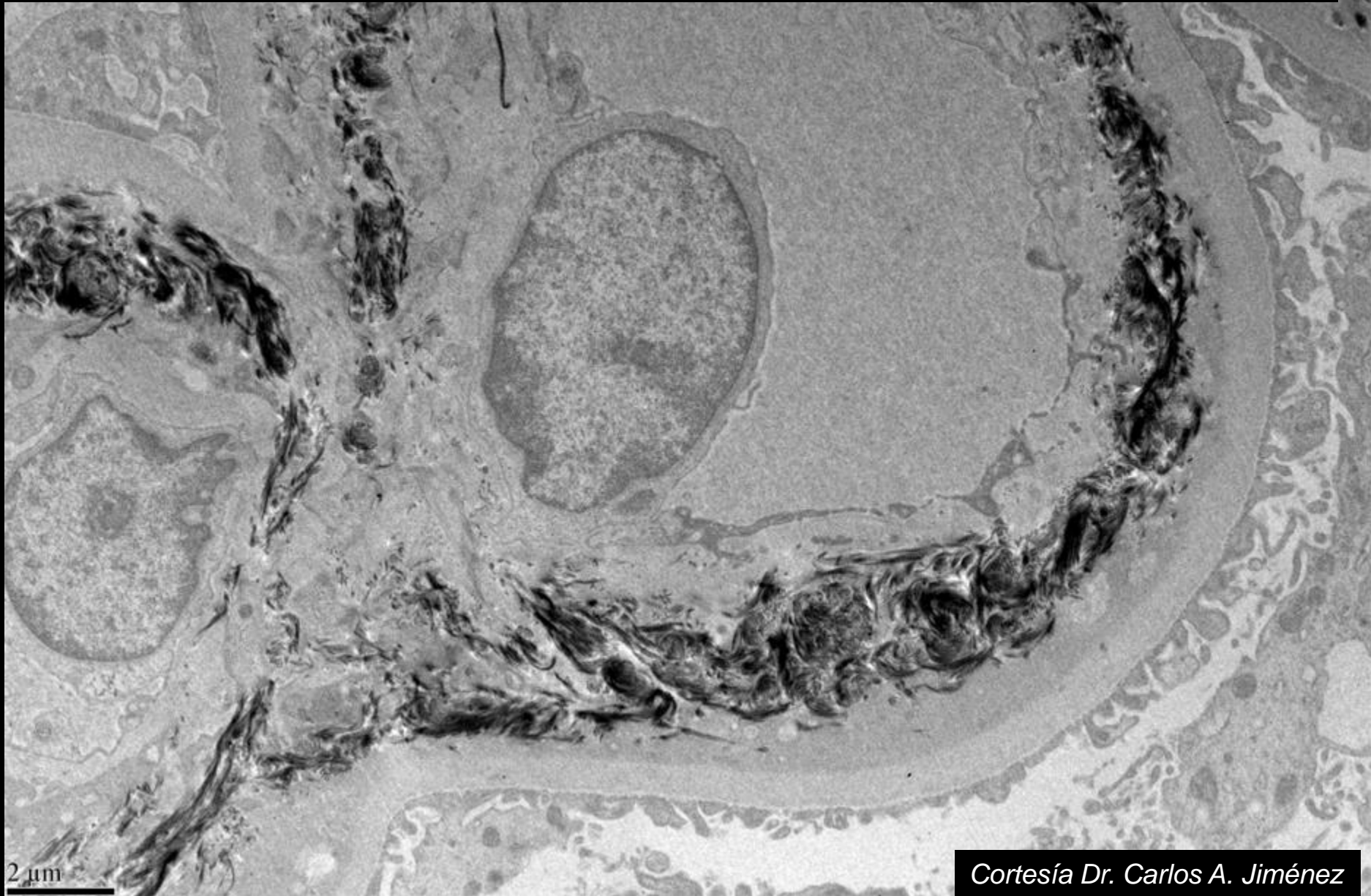
Cortesía Dr. Carlos A. Jiménez

Glomerulopatía por fibronectina (enfermedad hereditaria)



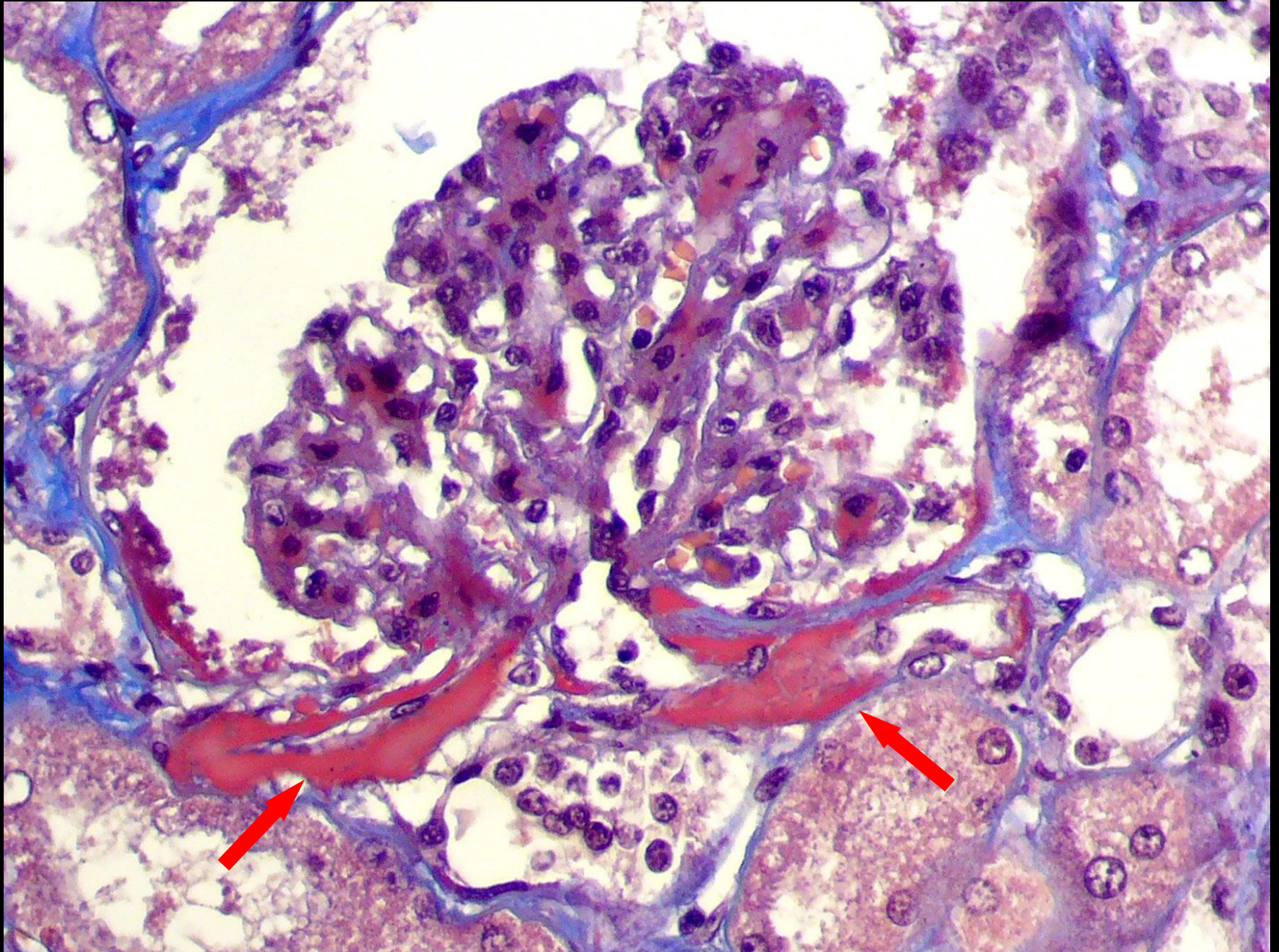
Cortesía Dr. Carlos A. Jiménez

Glomerulopatía colagenofibrótica (enfermedad hereditaria)

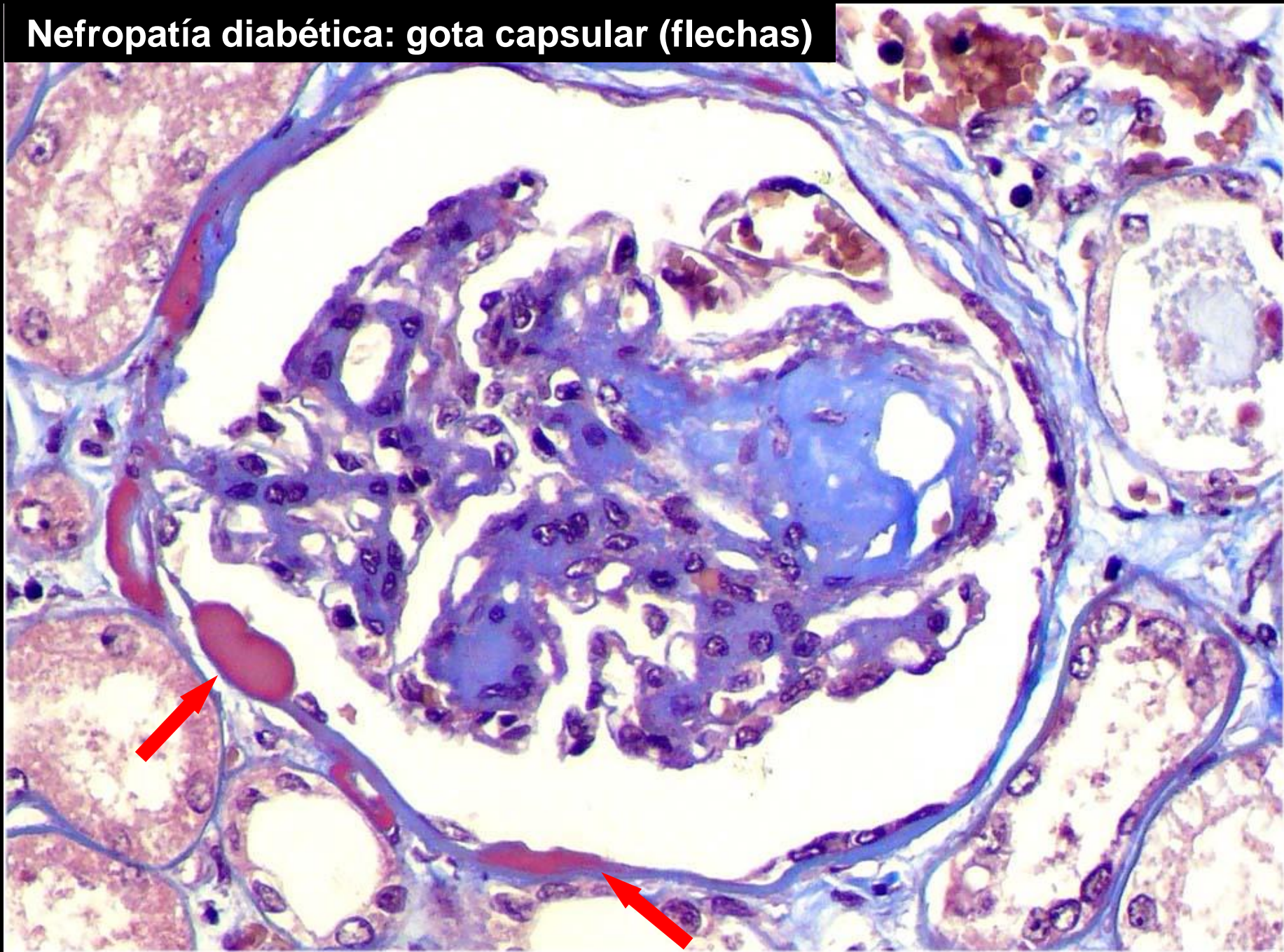


Cortesía Dr. Carlos A. Jiménez

Nefropatía diabética: hialinización de ambas arteriolas (flechas)



Nefropatía diabética: gota capsular (flechas)

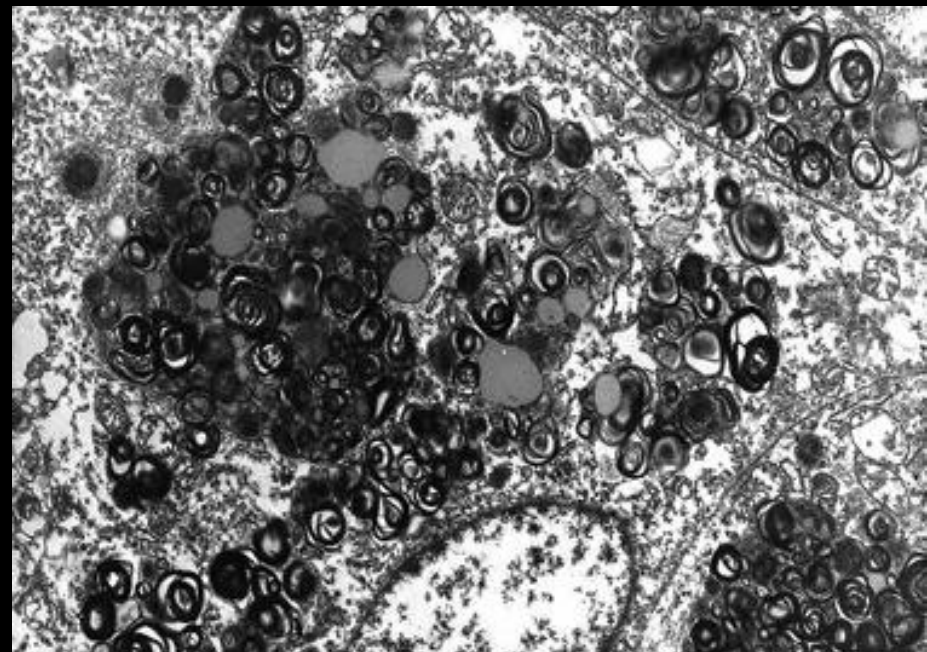
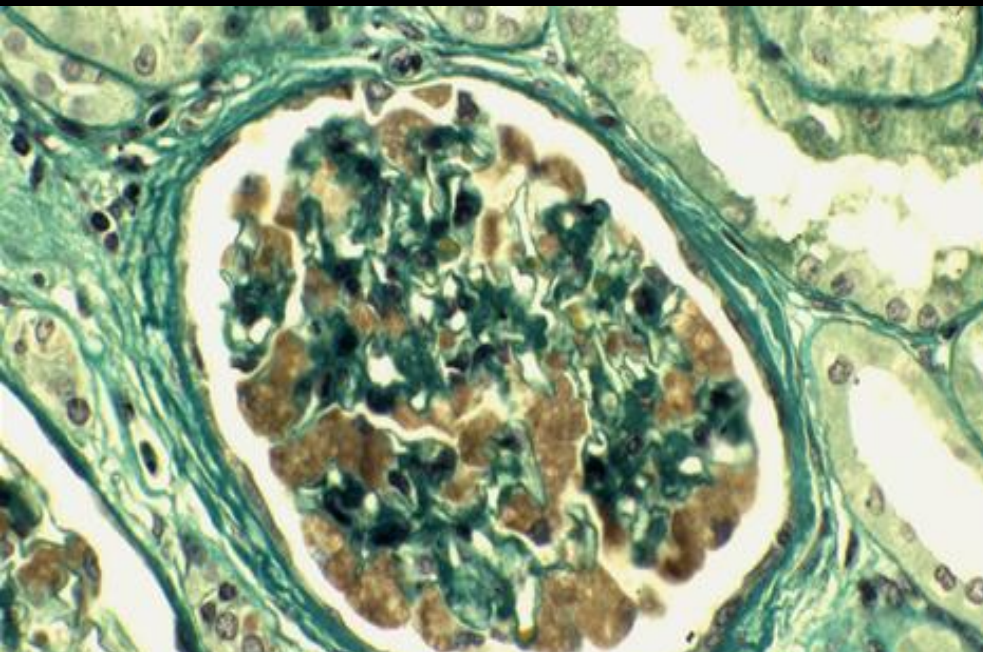
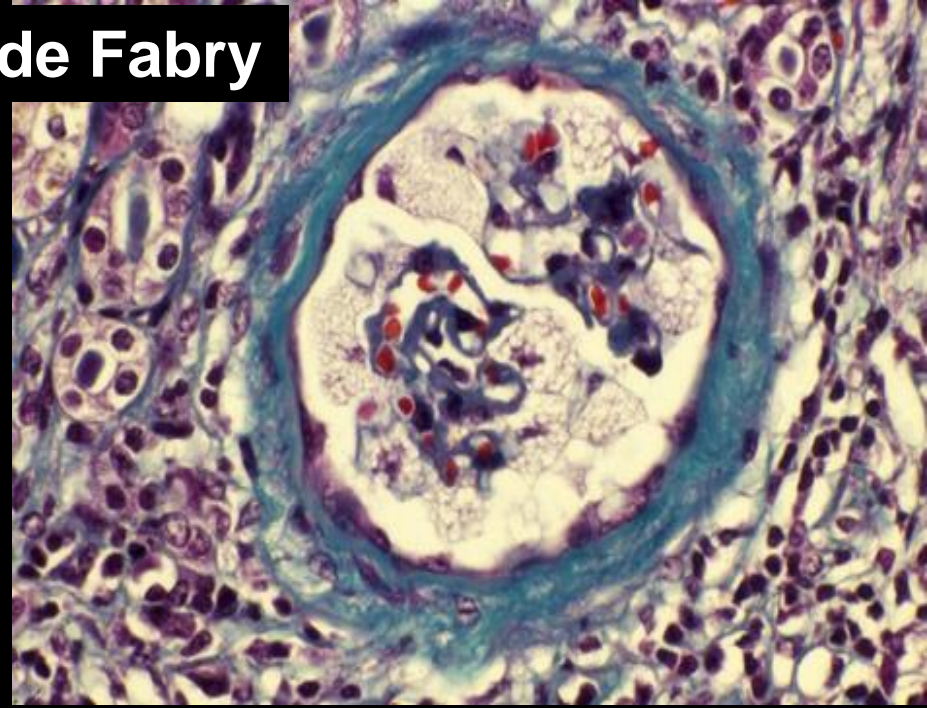
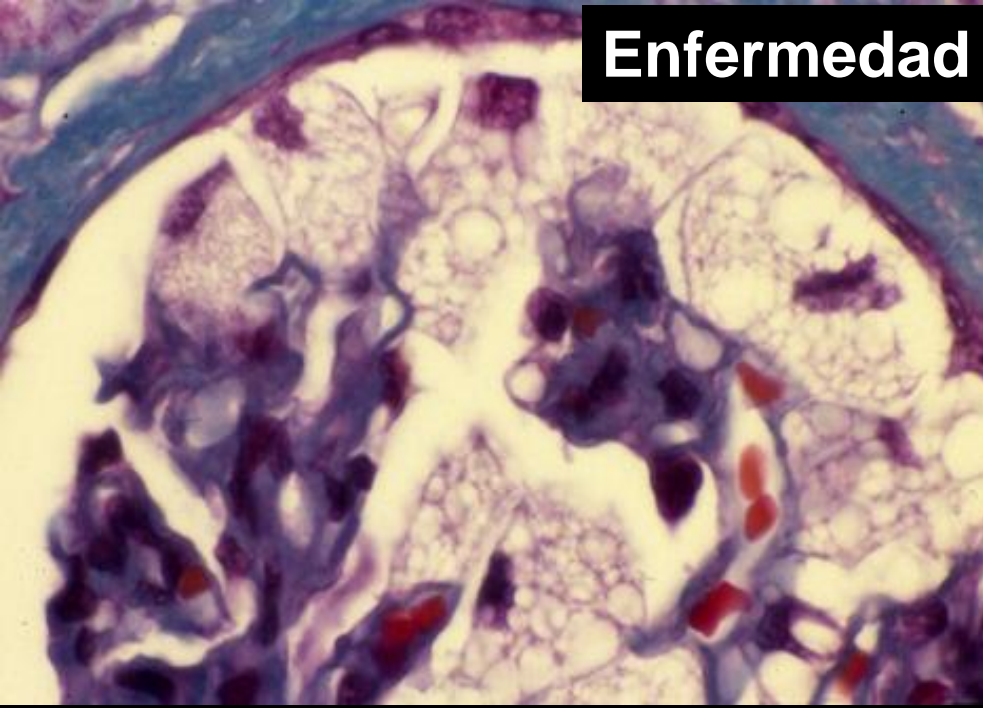


IgG en nefropatía diabética



Atrapamiento inespecífico, lineal, en todas las basales.

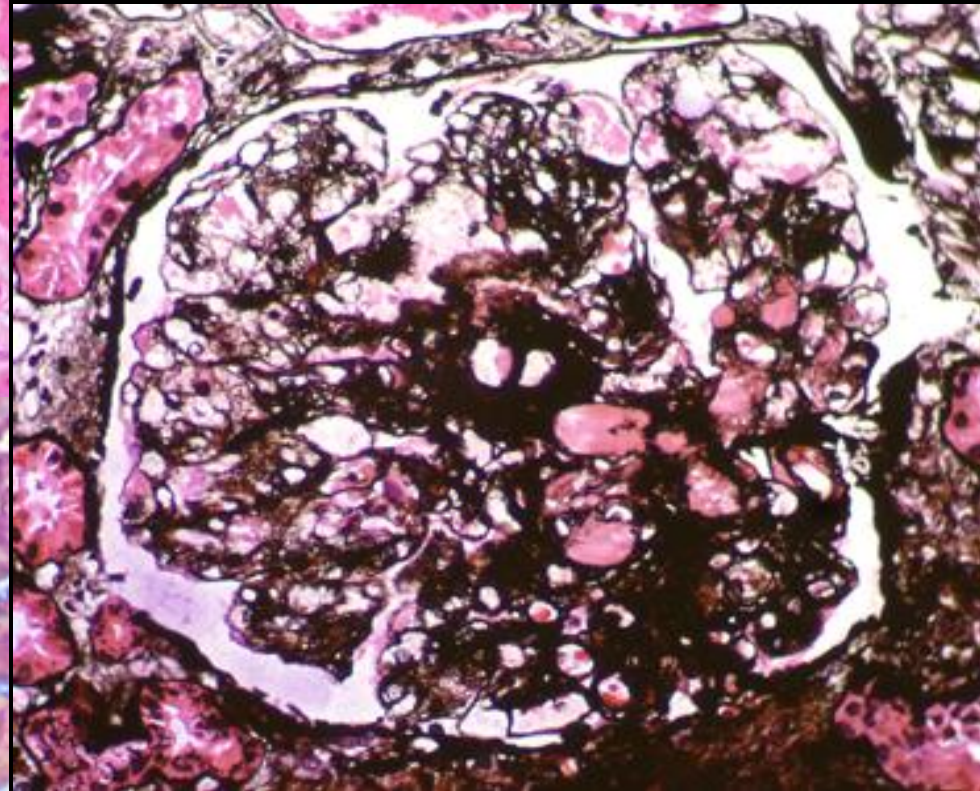
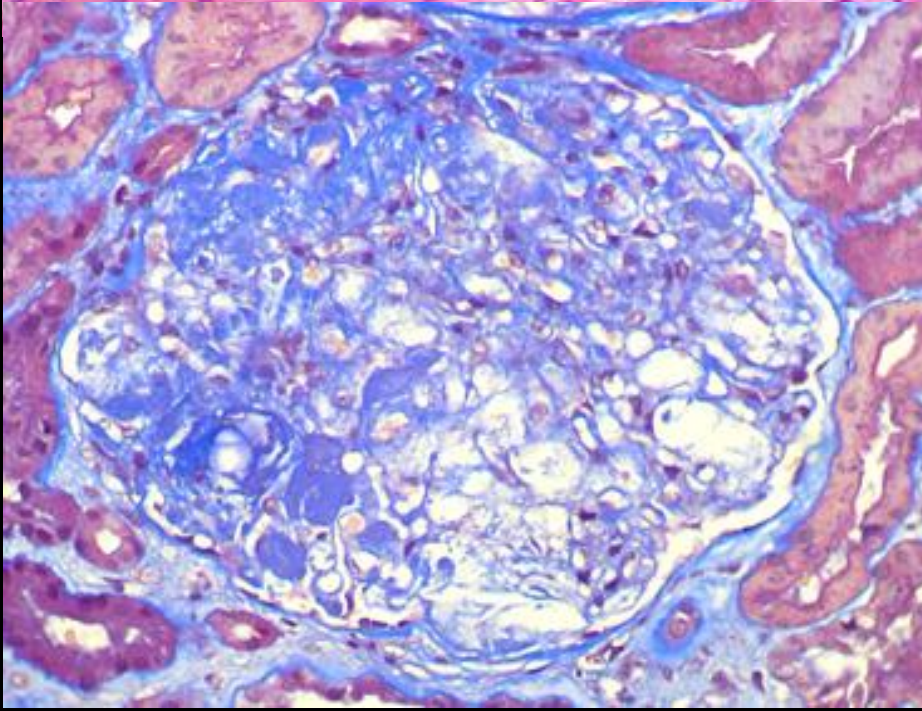
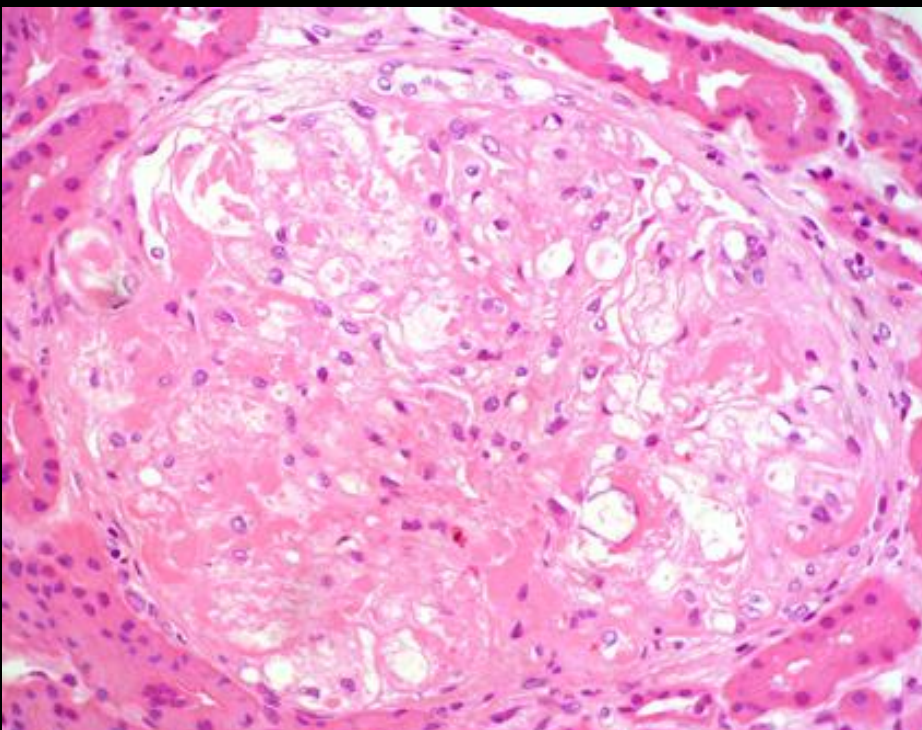
Enfermedad de Fabry



Acúmulos de glicosfingolípidos principalmente en podocitos y células endoteliales.

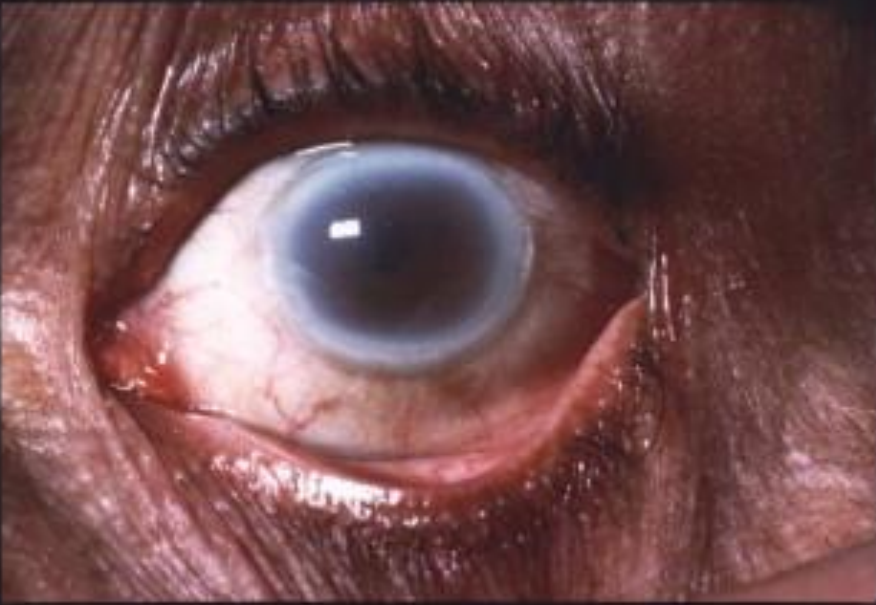
Déficit de LCAT

Lecitin colesterol acil transferasa



Déficit de LCAT

Lecitin colesterol acil transferasa



<https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/lecithin-cholesterol-acyltransferase-deficiency>



Figura 5

Marín G, et al. *Acta Medica Colombiana*, 2006;31:422-426.

Muchas gracias