

Glomerulonefritis fibrilar, recidiva en el trasplante

Club de Nefropatología
Zaragoza, 18 de Mayo de 2011

T. Álvarez, M. Carrera..

Servicio De Anatomía Patológica.

Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona.



Generalitat de Catalunya
Departament de Salut



Bellvitge
Hospital Universitari

 Institut Català
de la Salut

HISTORIA CLÍNICA

Varón 47 años

AP: sin interés

Manifestaciones clínicas: Síndrome nefrótico

- Edemas maleolares
- Proteinuria (5-7 gr/día)
- Hipoproteinemia
- Hipercolesterolemia

Función renal: normal (Creatinina: 120 $\mu\text{mol/L}$)

TA normal

Sedimento de orina: Microhematuria límite (4 eritrocitos / 10 campos)

Exploraciones inmunológicas:

Inmunoglobulinas séricas: normales

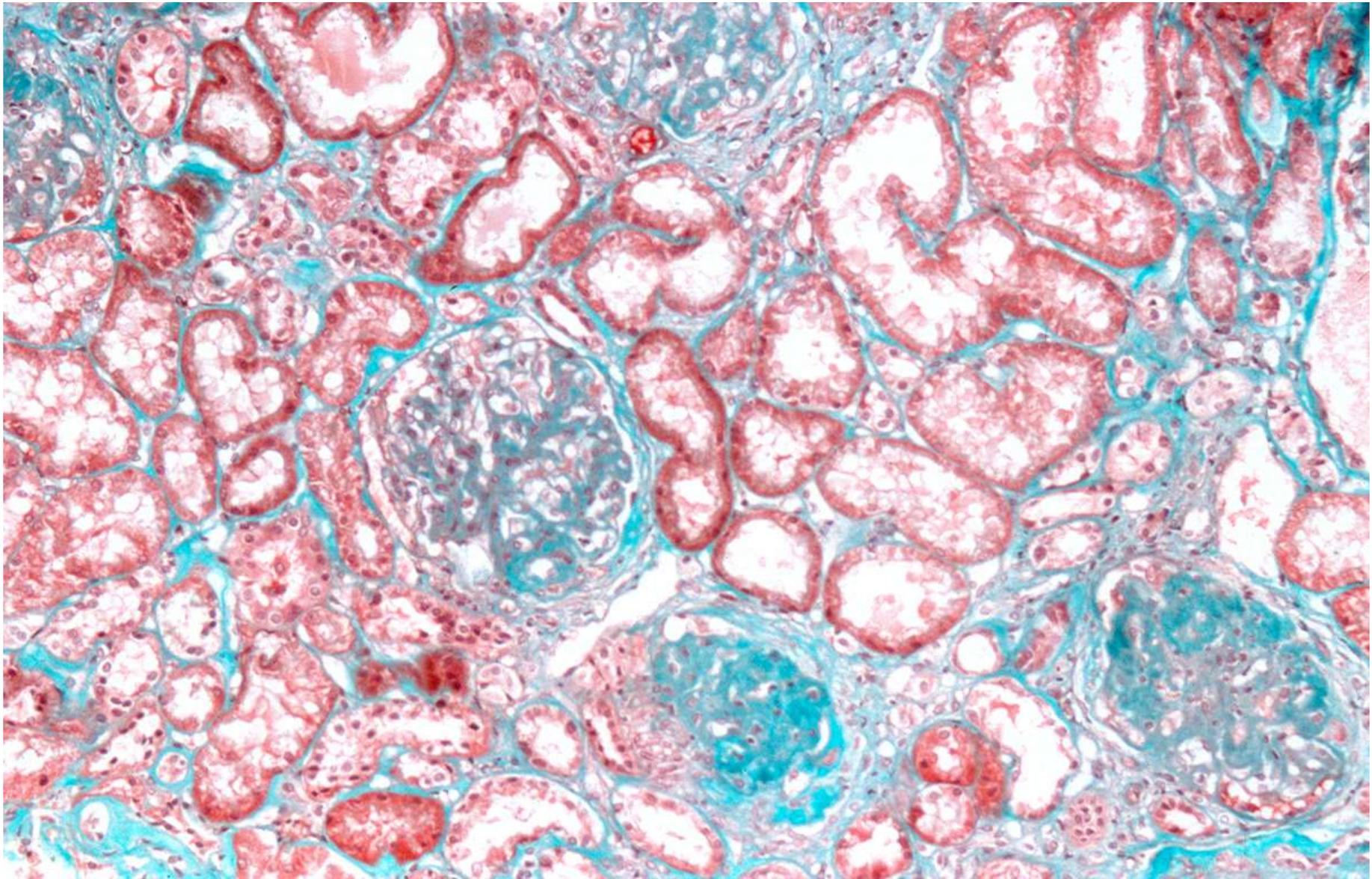
Complemento sérico (C3-C4): Normal

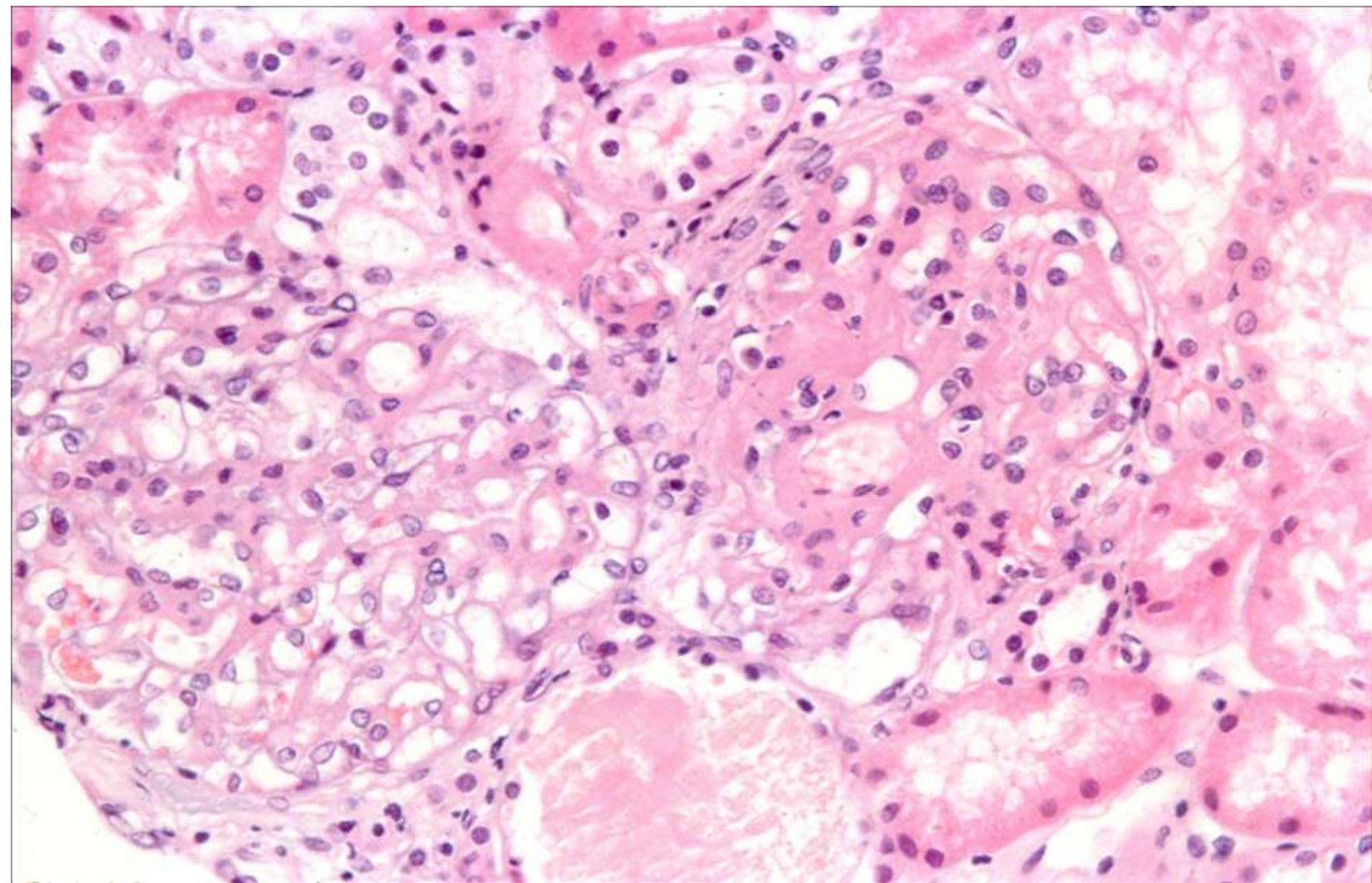
Anticuerpos antinucleares: normales

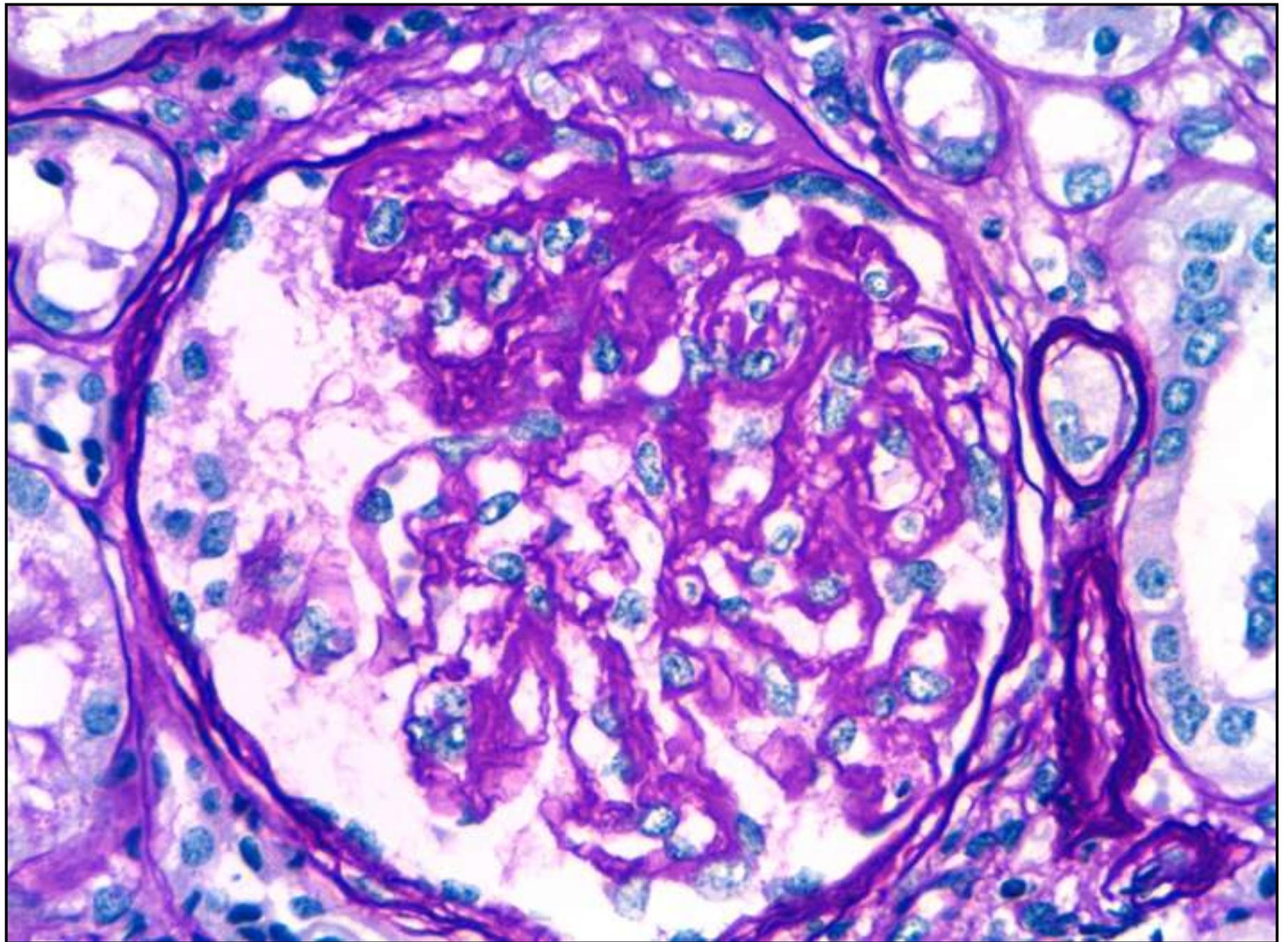
Anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos. negativos

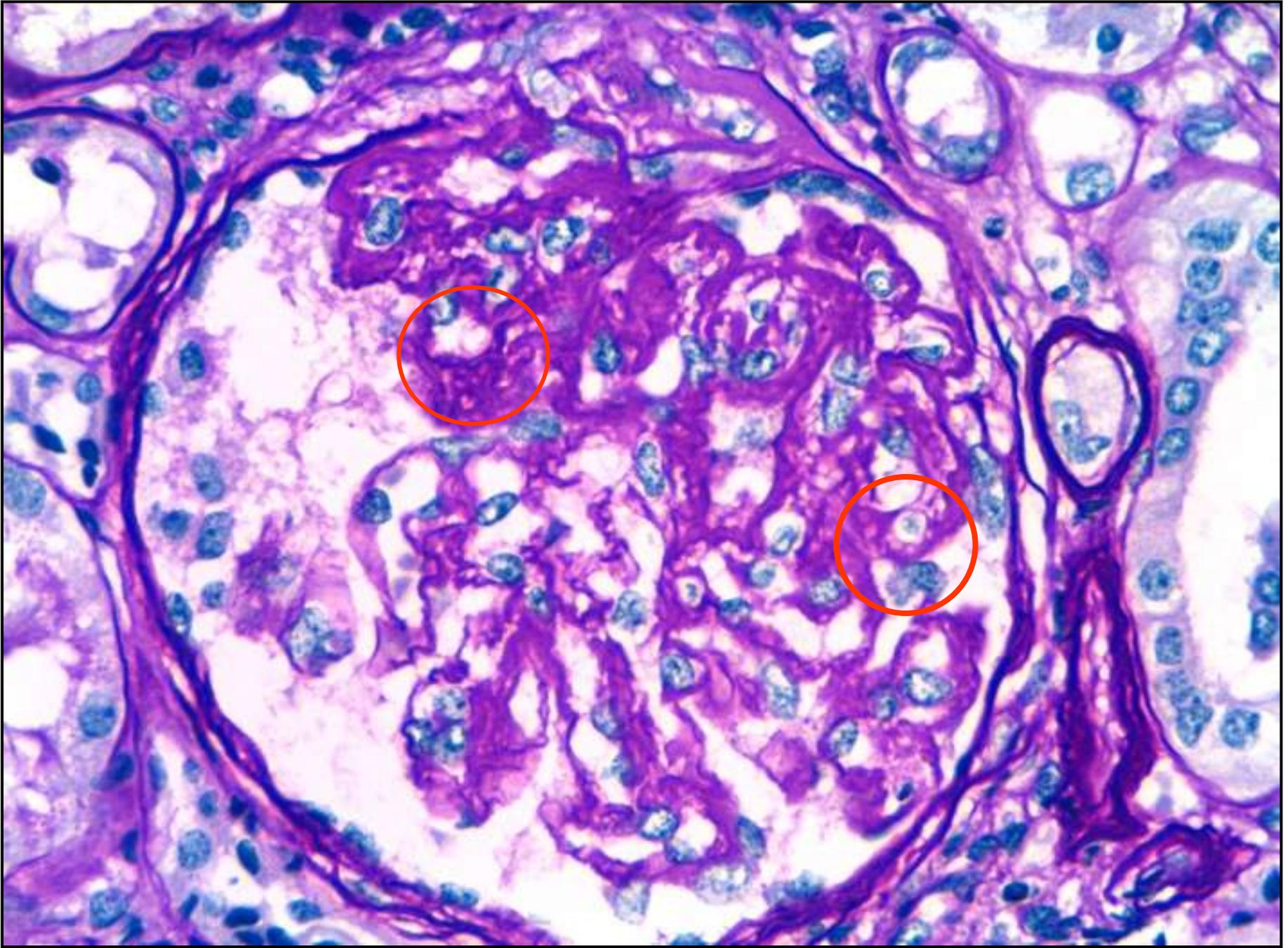
Serología de virus: negativa

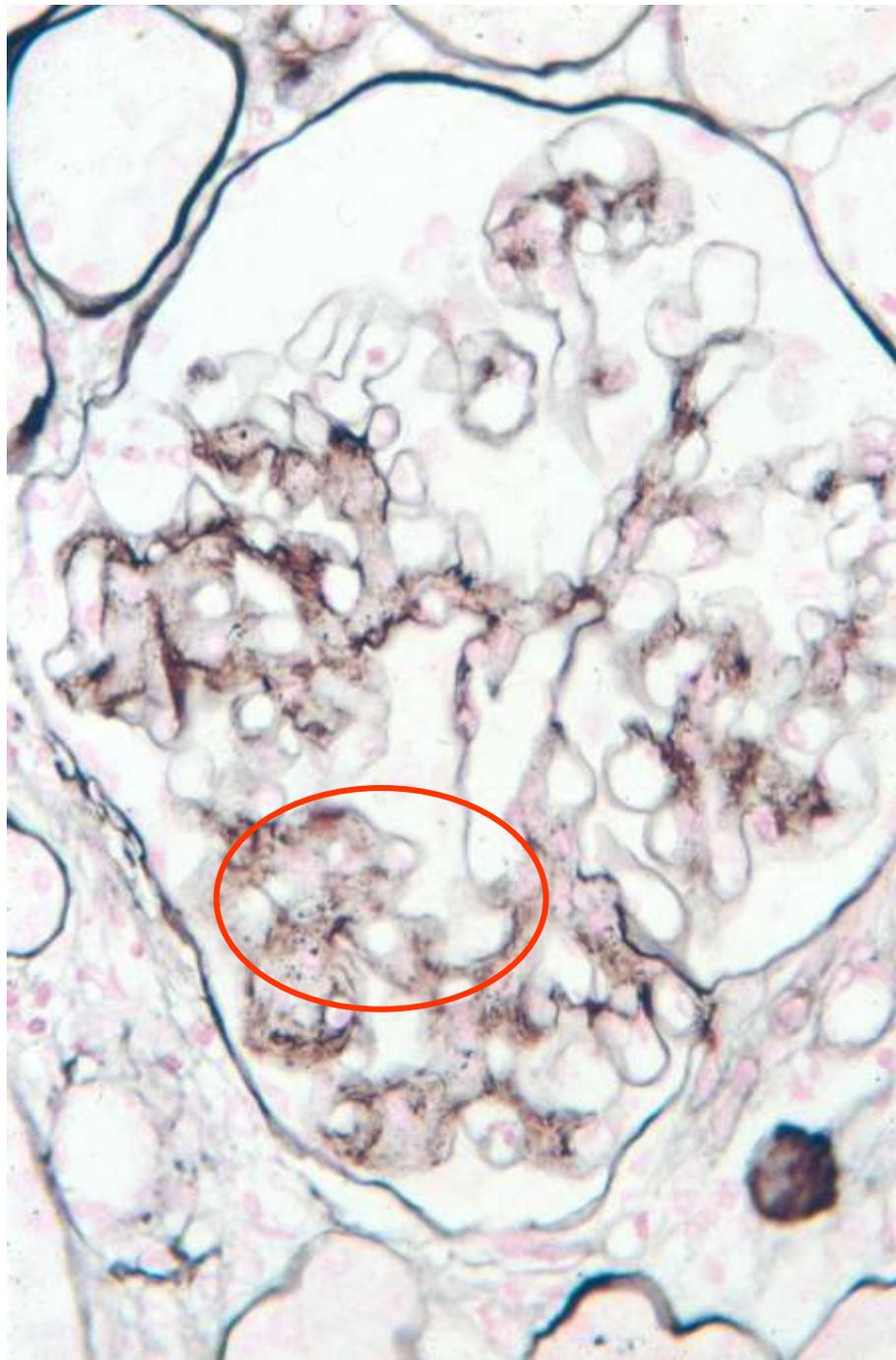
Proteinograma: normal











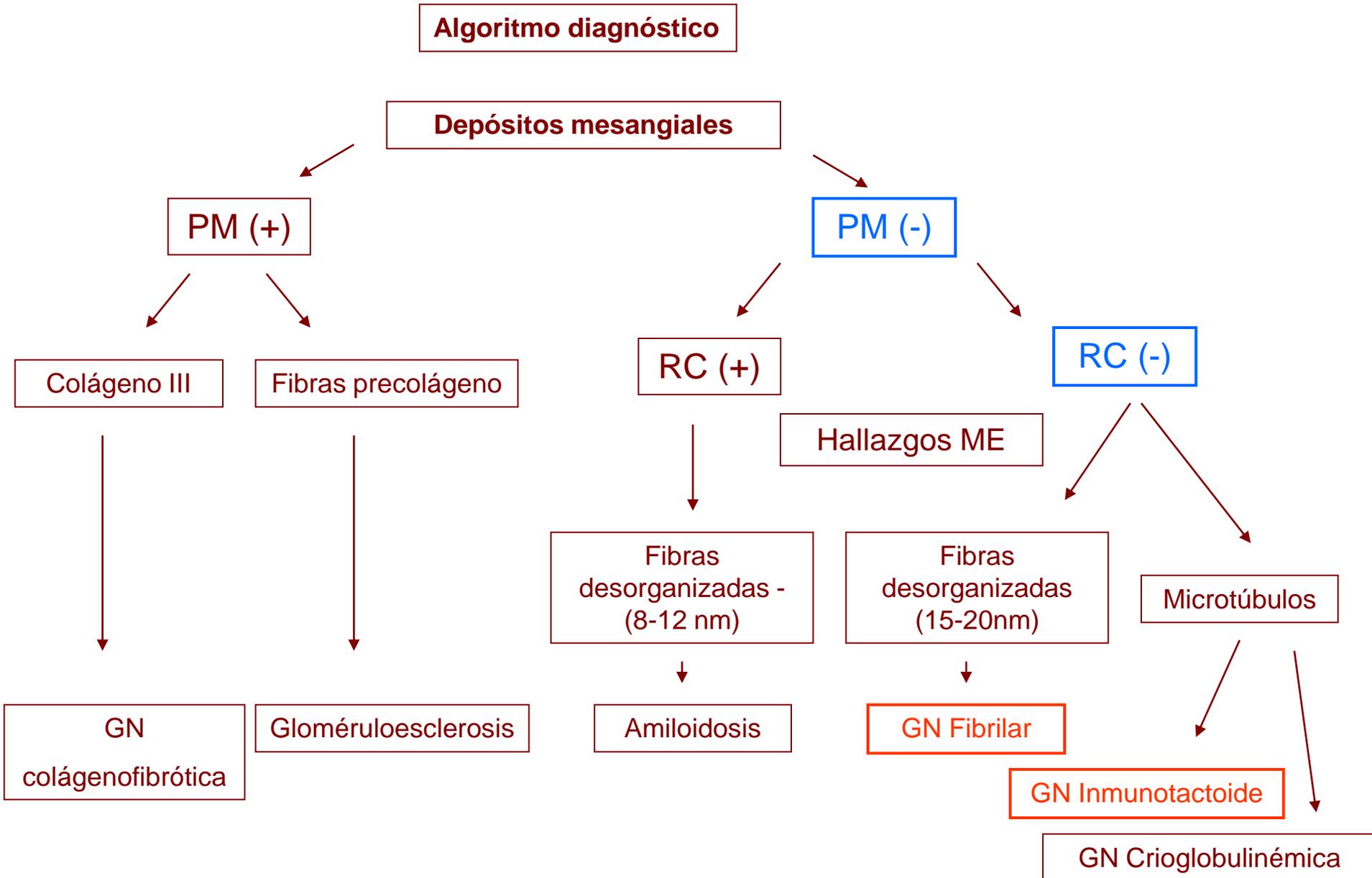
INMUNOFLUORESCENCIA

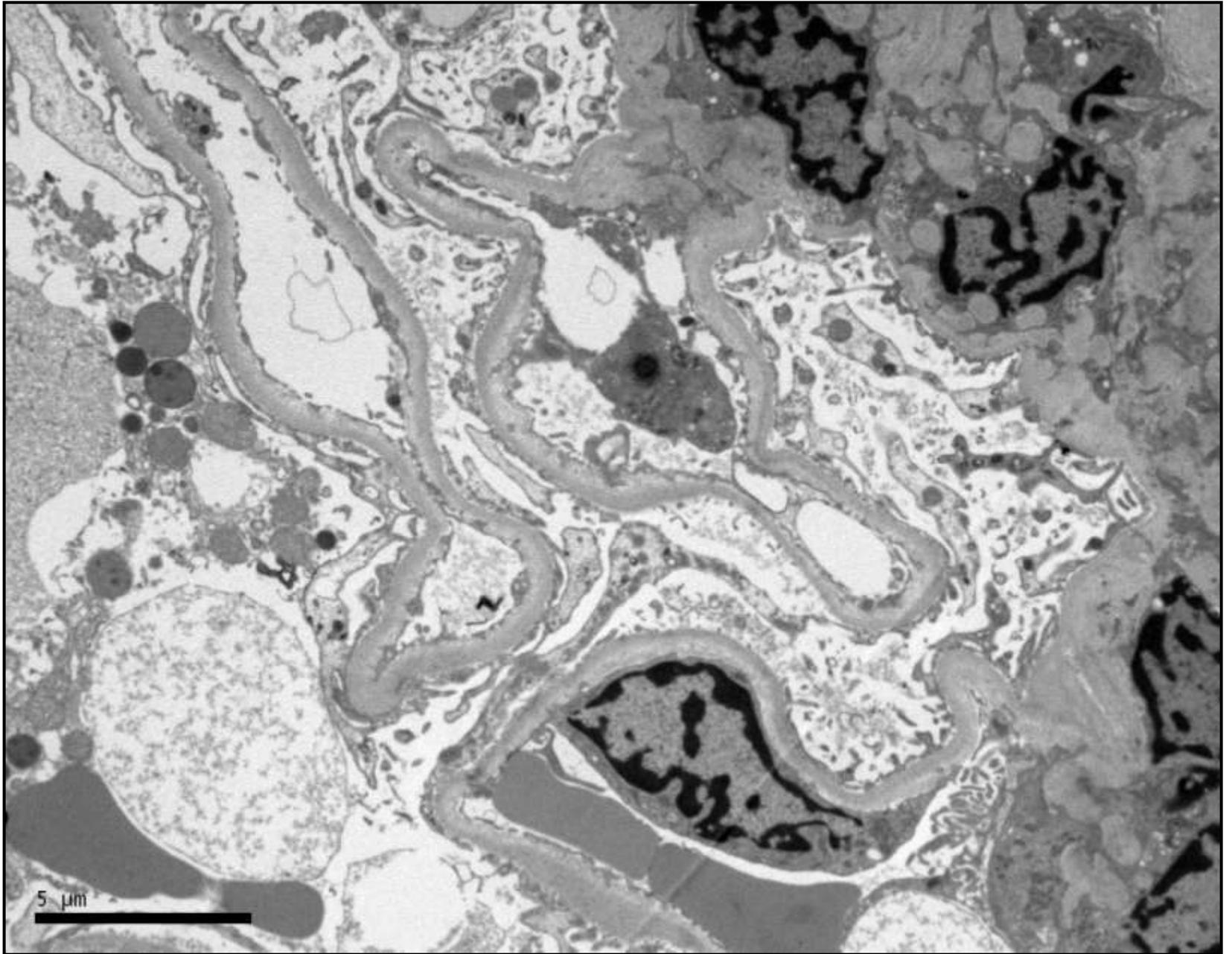
- N° de glomérulos: 13
- Depósitos parietales, lineares , presentes de forma difusa y generalizada de:
 - IgG (+++),
 - C3 (++) ,
 - Kappa (++) y Lambda (++)

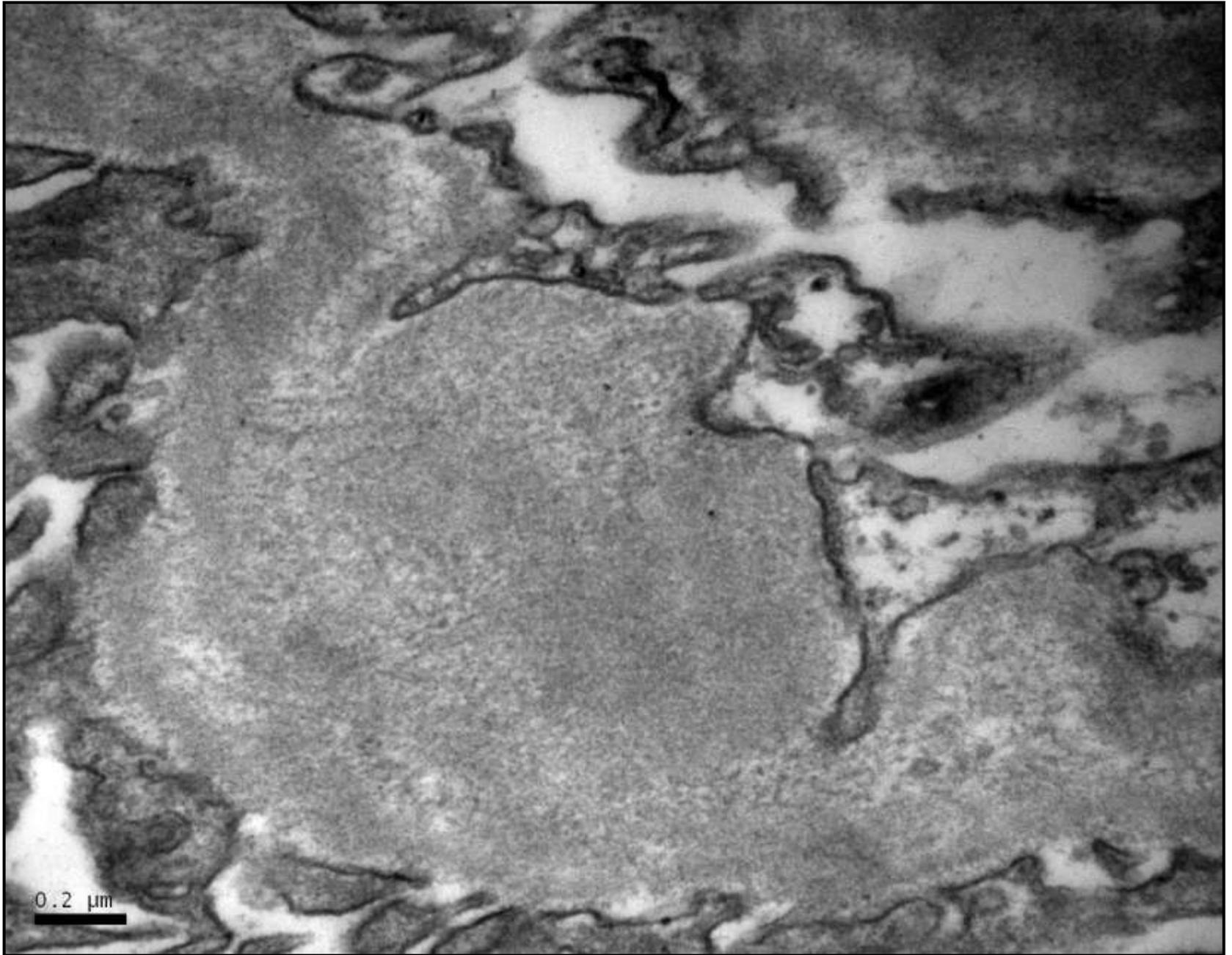
Diagnósticos diferenciales

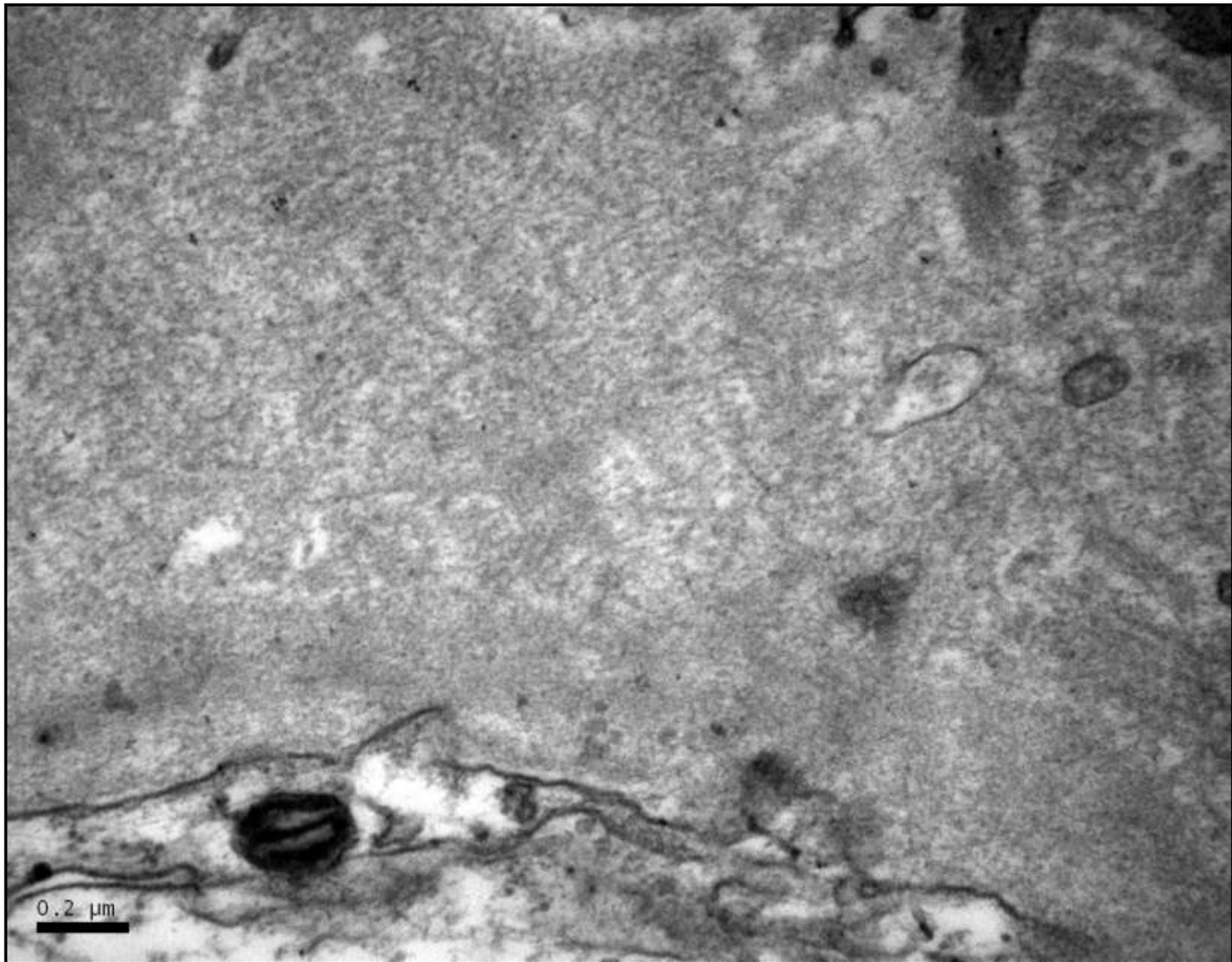
- 1. GN Membranosa**
- 2. Glomerulonefritis membranoproliferativa.**
- 3. Glomerulopatías secundarias a depósitos organizados:**
 - Amiloidosis**
 - GN Fibrilar/Inmunotactoide**

Glomerulopatías secundarias a depósitos organizados









Diagnóstico:

GN FIBRILAR

EVOLUCIÓN CLÍNICA (1997-2006)

Proteinuria con Insuficiencia renal progresiva

(Creatinina sérica: 760 $\mu\text{mol/L}$)

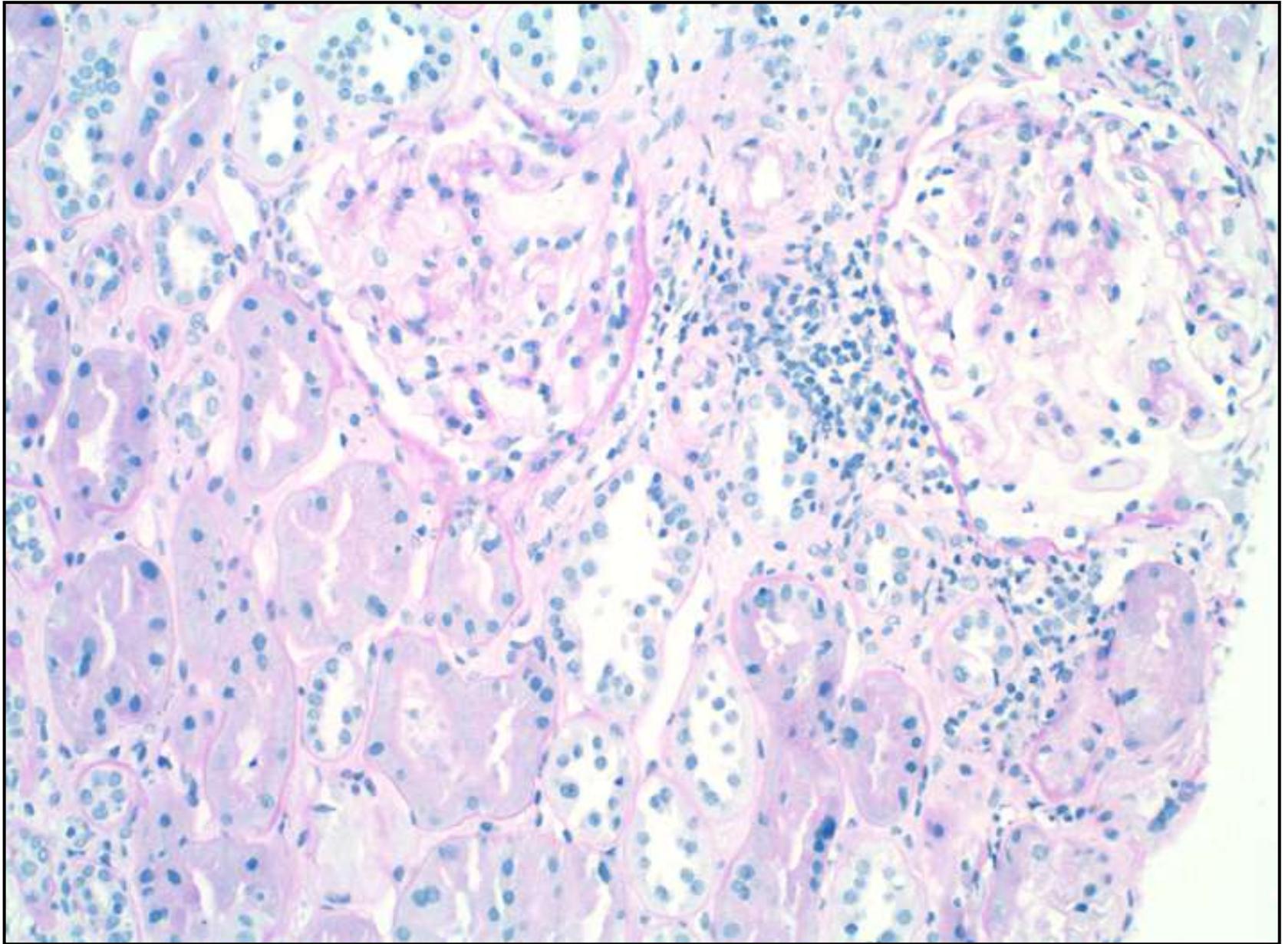
Transplante renal en el Mayo de 2006

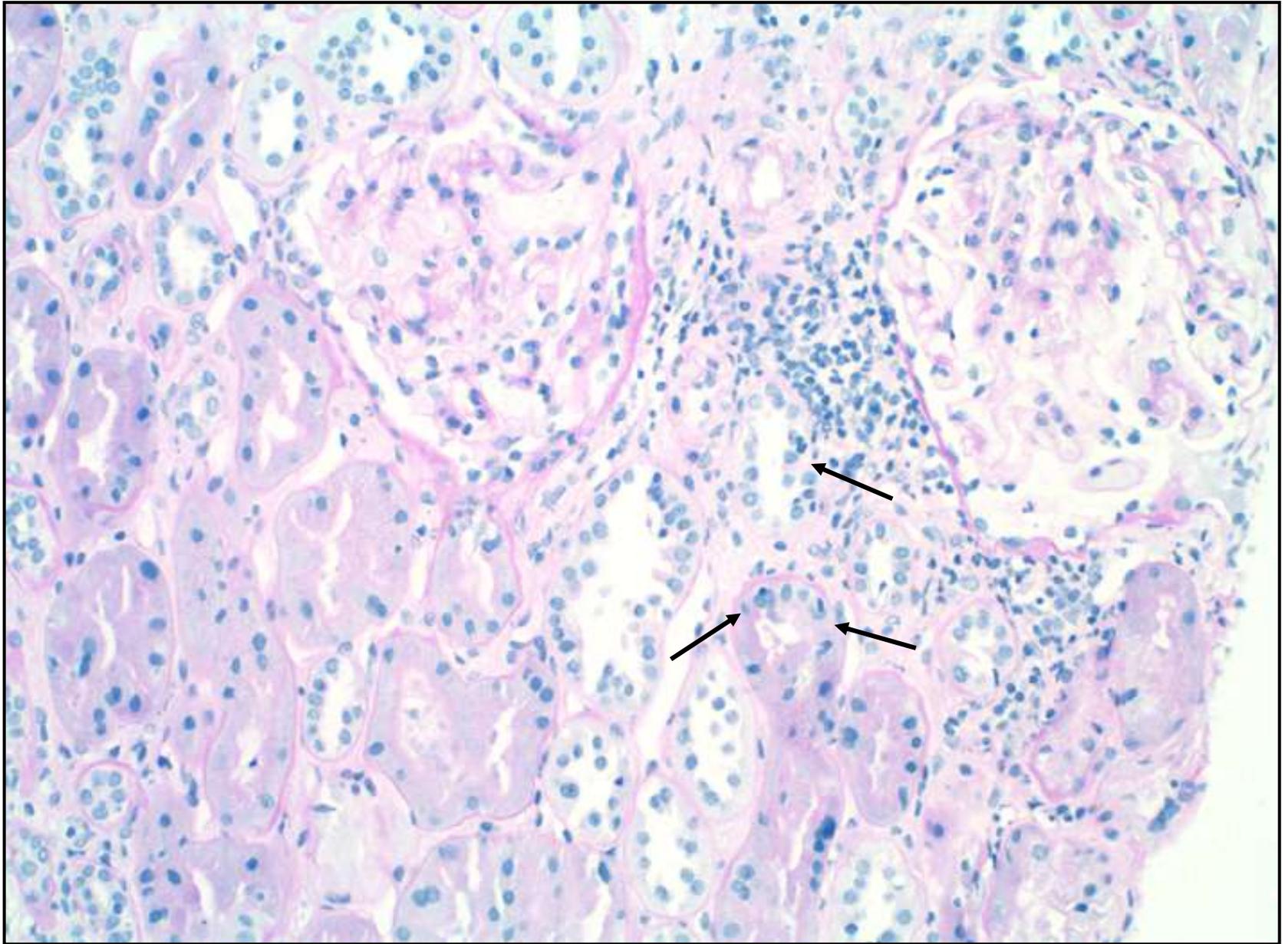
Tratamiento inmunosupresor con Ciclosporina A

Biopsia control Noviembre 2006:

Inmunofluorescencia negativa







DIAGNÓSTICO:

Nefropatía crónica del transplante, grado IA

EVOLUCIÓN CLÍNICA (2006-2010)

Año 2006- 2009:

- Función renal normal

Noviembre 2009:

- Proteinuria progresiva (5-7 gr/d) con edemas maleolares
- Función renal estable

Sedimento de orina: Microhematuria límite (4 eritrocitos / 10 campos)

Exploraciones inmunológicas:

Inmunoglobulinas séricas: normales

Complemento sérico (C3-C4): Normal

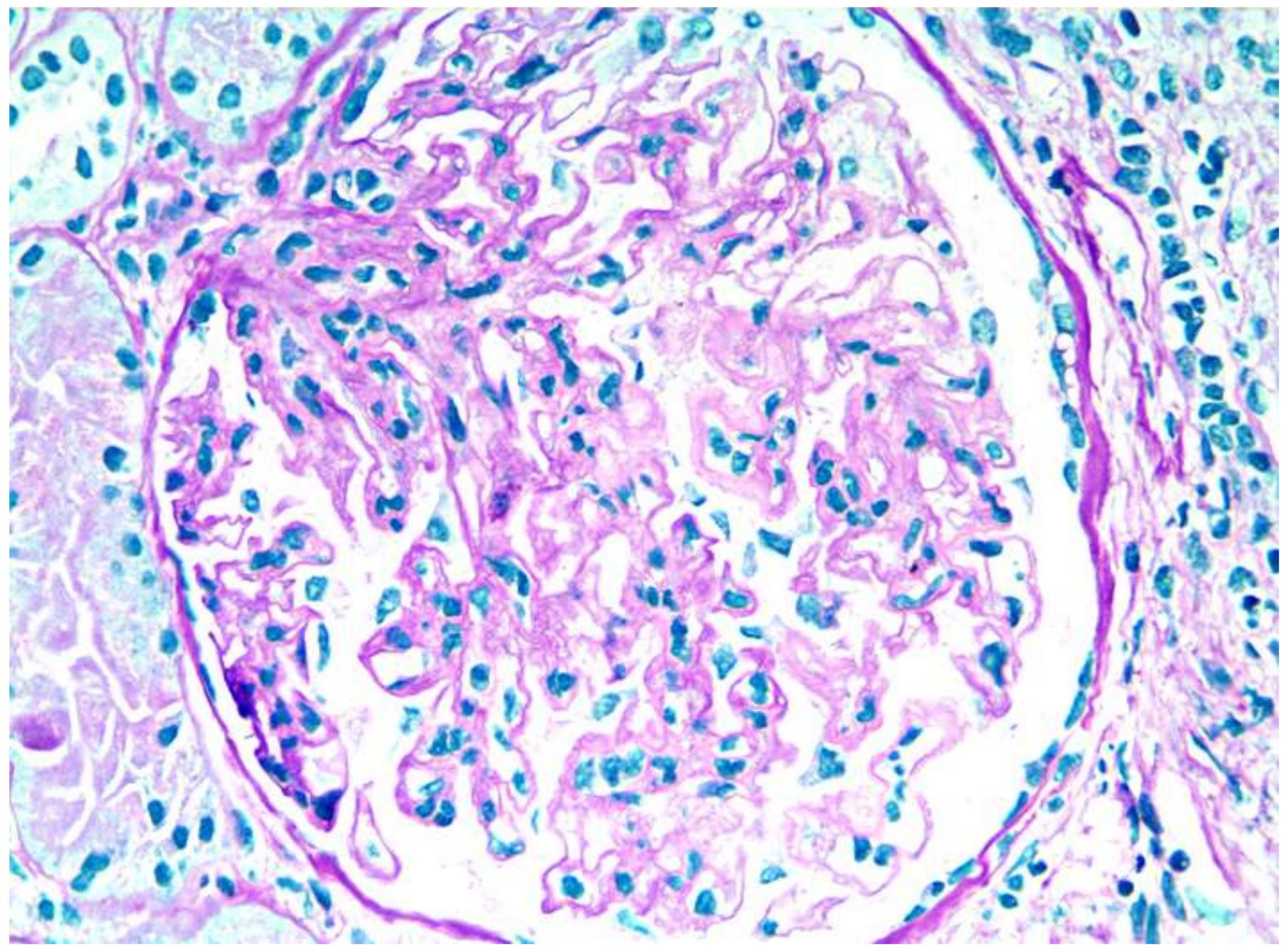
Anticuerpos antinucleares: normales

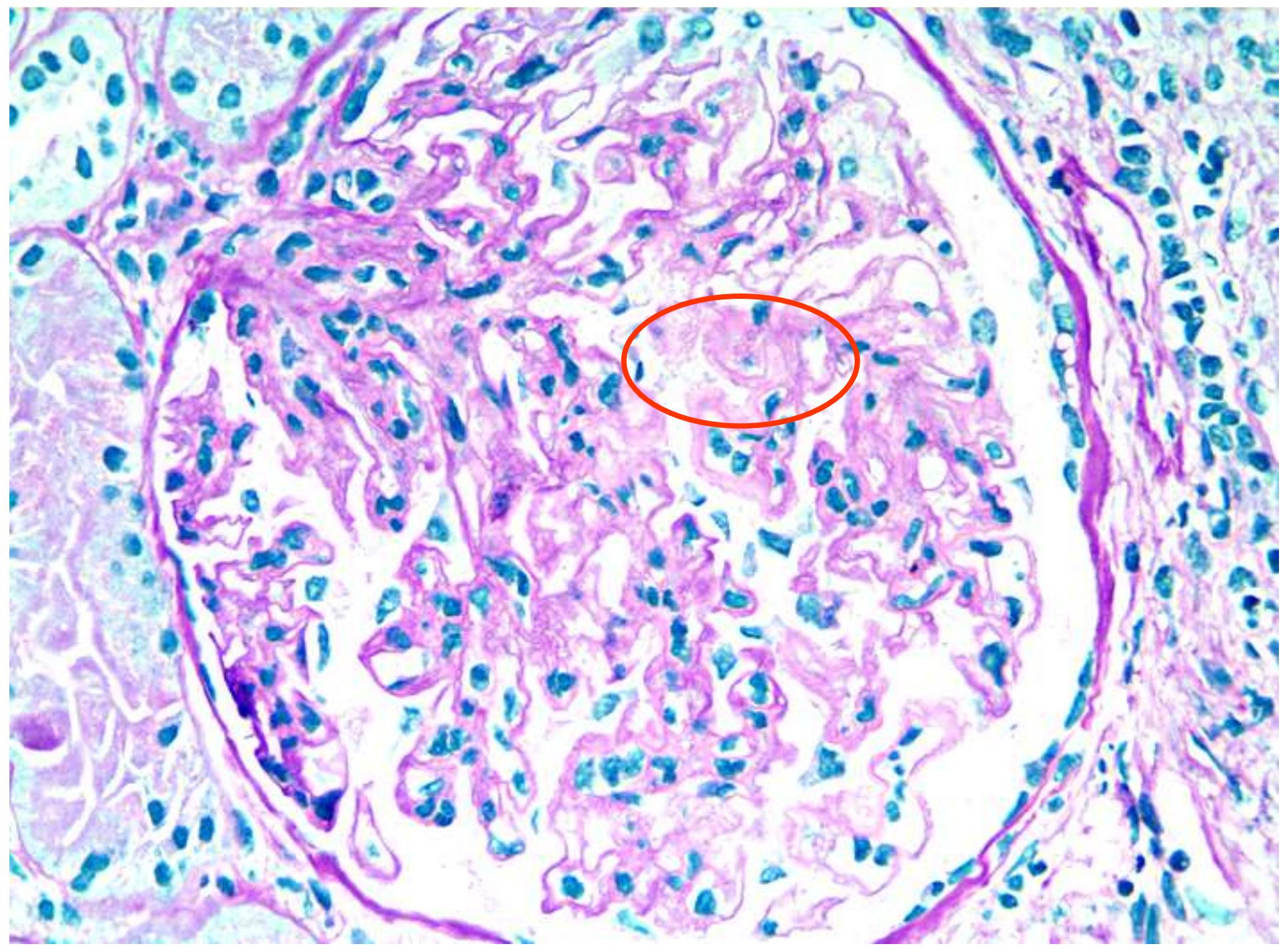
Anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos. negativos

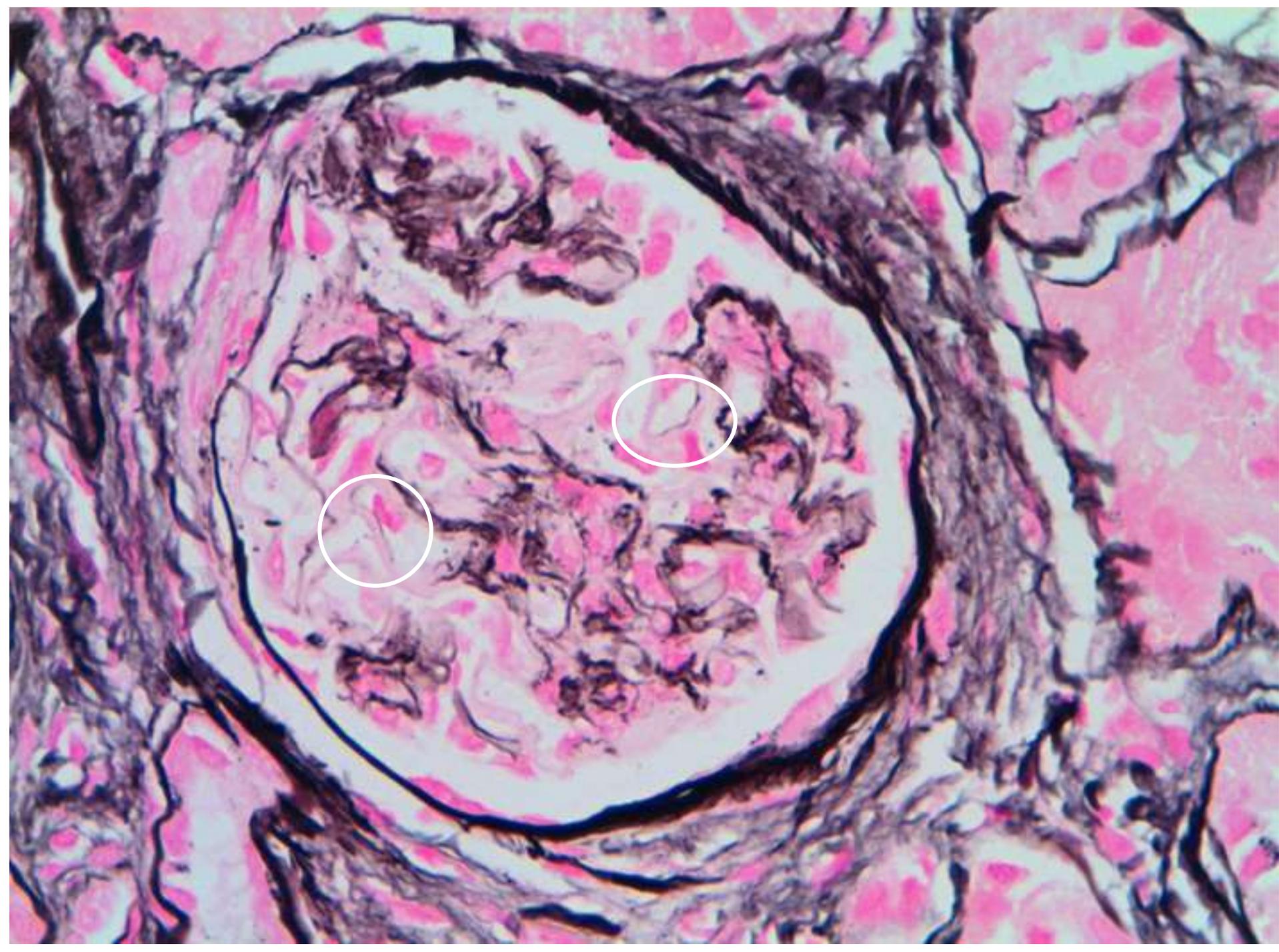
Serología de virus: negativa

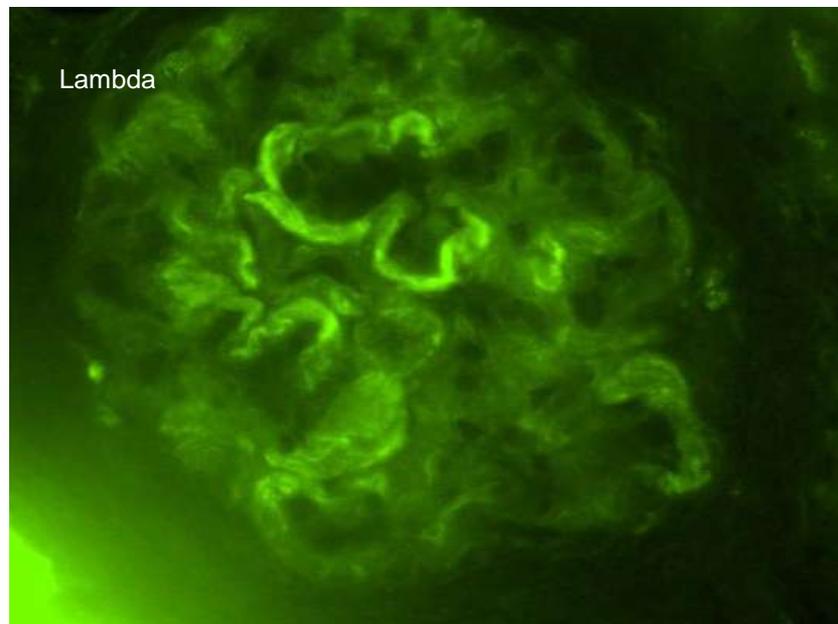
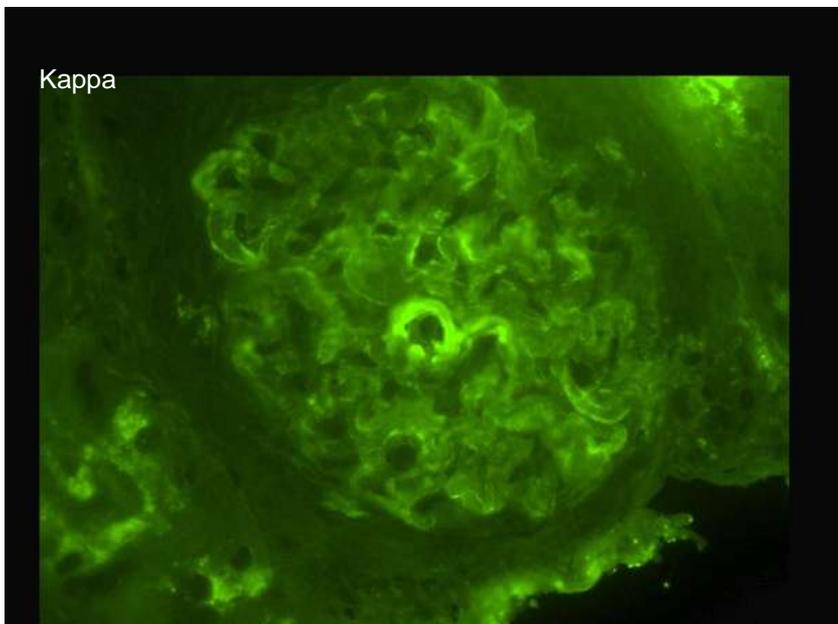
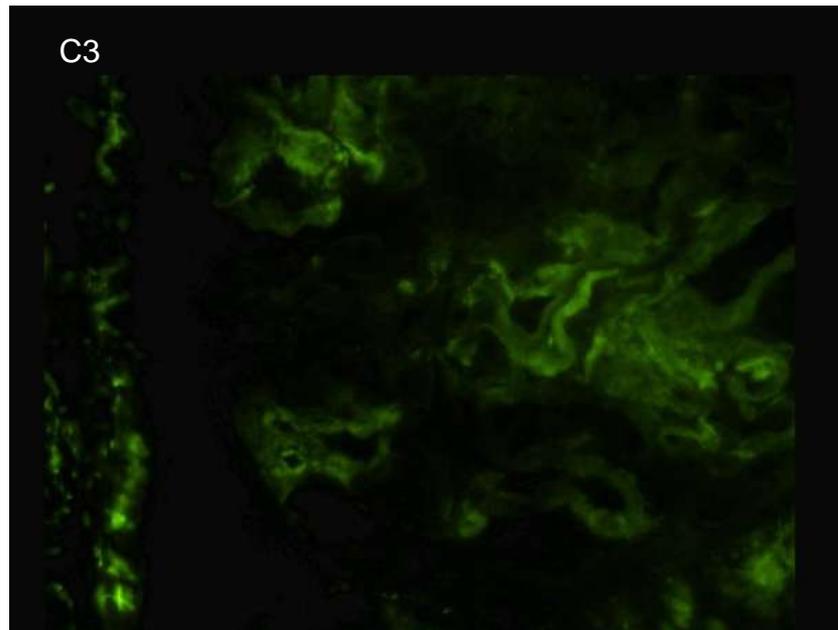
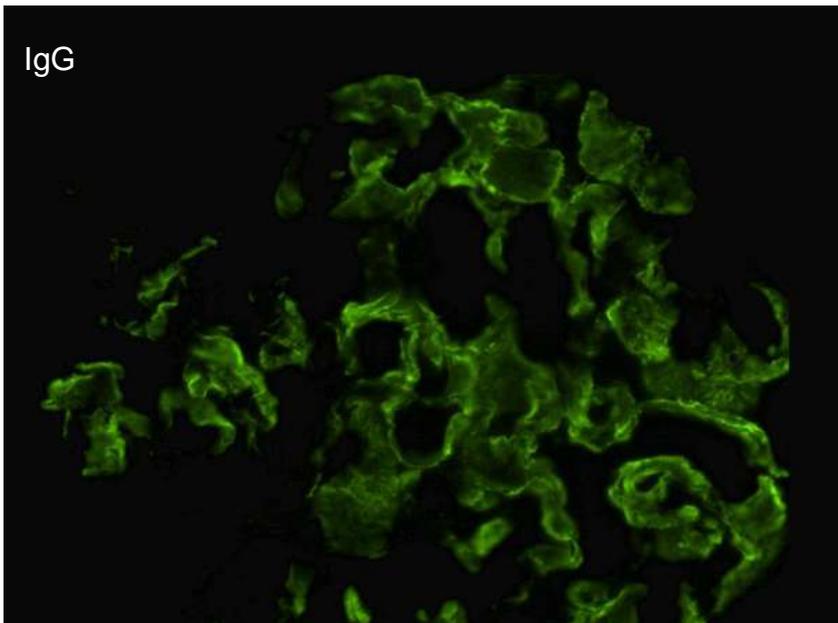
Proteinograma: normal

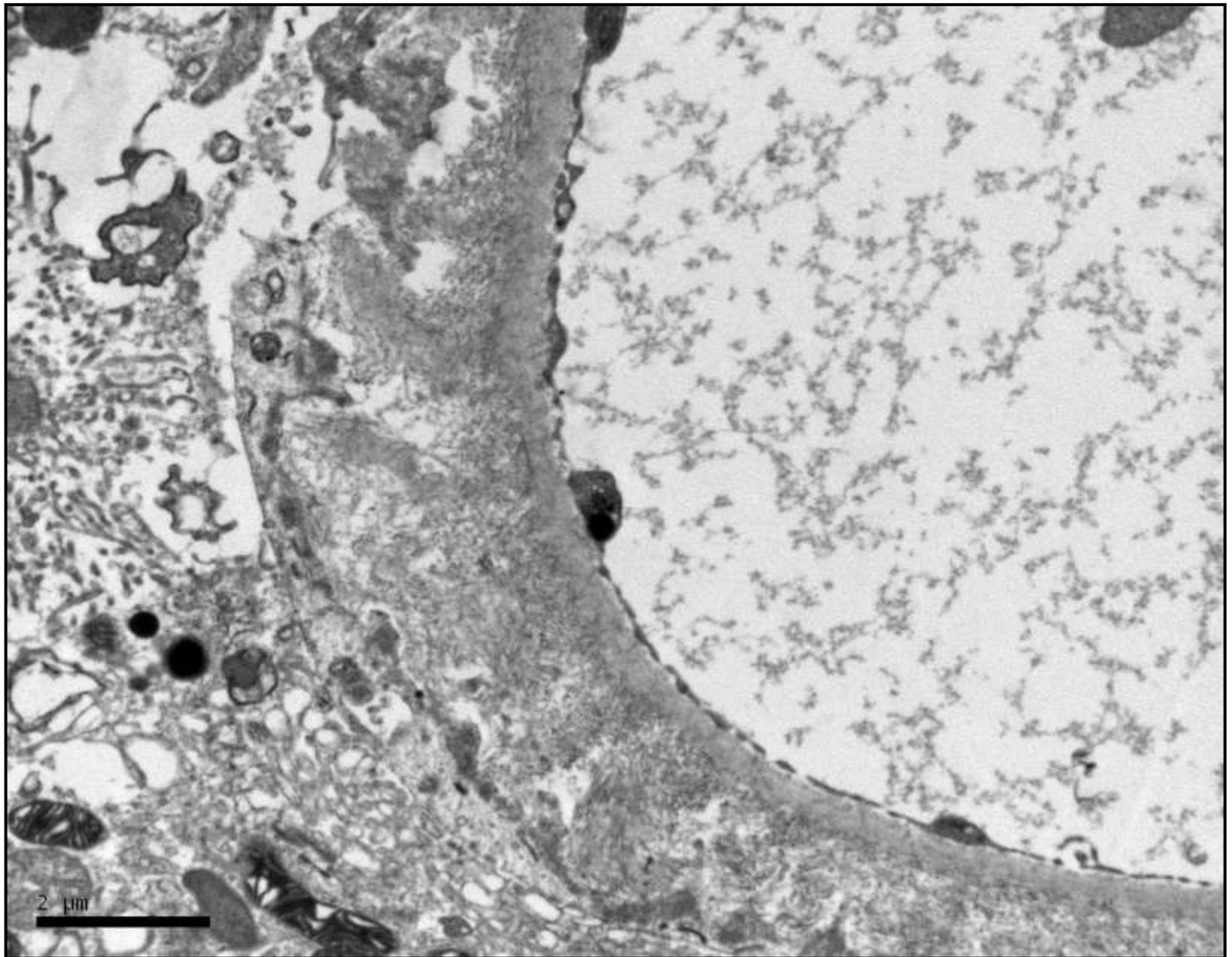


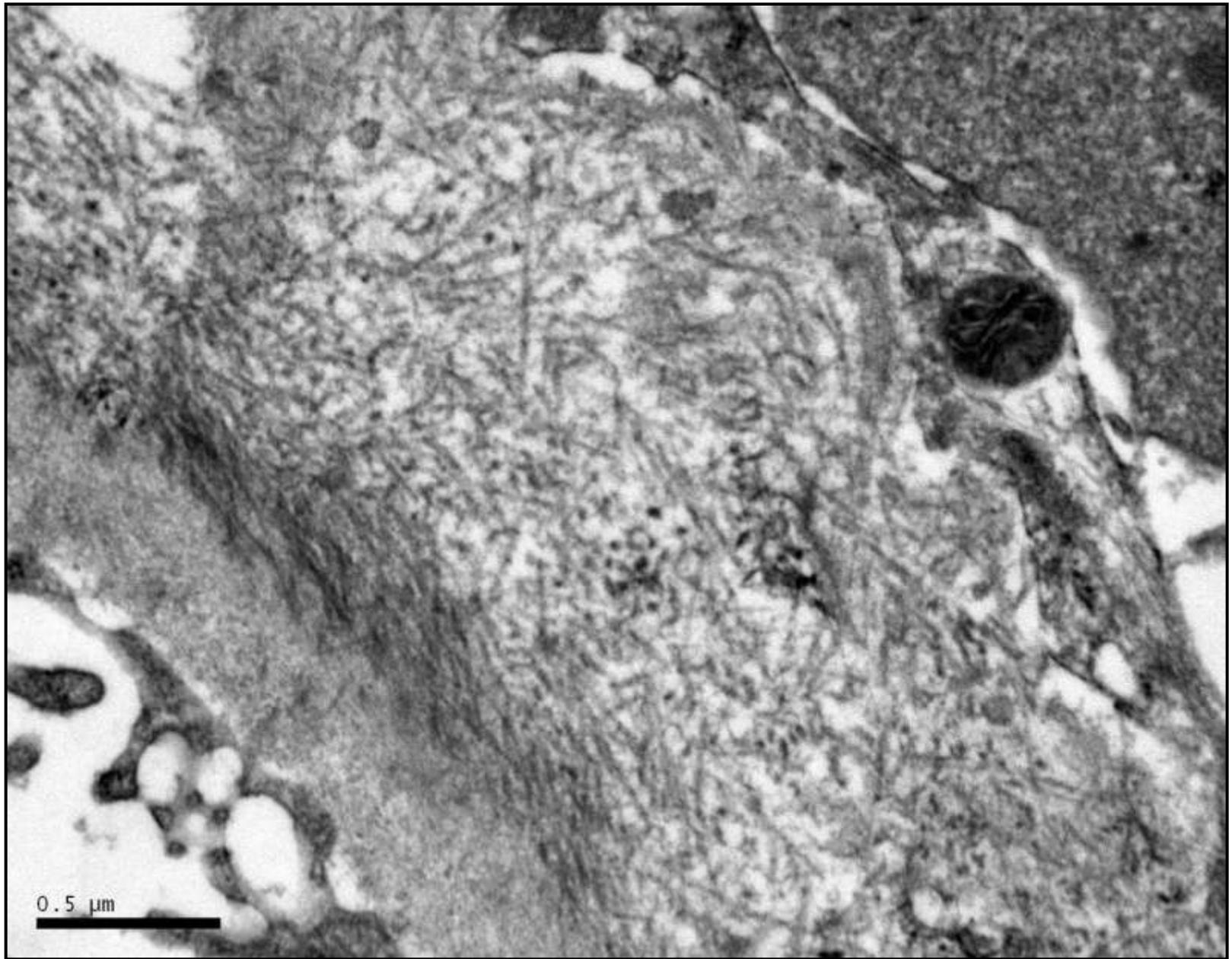












“Fibrillary glomerulonephritis: a report of 66 cases from a single institution”.

Clin J Am Soc Nephrol. 2011; 6(4):775-784

“Fibrillary and immunotactoid GN: distinct entities with different clinical and pathological features” *Kidney int 2003; 63: 1450-1461.*

- Estudio de 66/61 pacientes con diagnóstico de **GN Fibrilar** (1993-2010)

- Edad media: 53 años

- Enfermedades asociadas: 53%/10%

 - Tumores malignos (carcinoma): 23%/ 5%

 - Disproteinemia: 17% / 5%

 - Enfermedad autoinmune: 15% / 3%

- Presentación clínica:

 - Proteinuria (100%)

 - Síndrome nefrótico (38%)

 - Insuficiencia renal (66%)

 - Hematuria (52%)

 - HTA (71%)

- Patrón histológico:
 - GN membranoproliferativa
 - GN proliferativa mesangial/ esclerosante
- Evolución (seguimiento medio: 52 meses / 23 meses)
 - Remisión parcial o completa: 13%
 - Disfunción renal persistente: 43%
 - Esclerosis renal difusa: 44% / 45%
- Transplante renal en 14 pacientes / 2 pacientes
 - Recurrencia de la enfermedad: 36% (5 pacientes) / no recurrencia
- Factores predictivos independientes de evolución a esclerosis renal difusa:
 - Edad avanzada
 - Grado de insuficiencia renal y proteinuria
 - Porcentaje de glomerulos esclerosados
 - Patrón histológico

•GN FIBRILAR

- Asociación no infrecuente con carcinomas, procesos linfoproliferativos y enfermedades autoinmunes.
- Mal pronóstico
- Recurrencia en el transplante (36%-47%)
- Factores predictivos de enfermedad renal terminal:
 - Edad
 - Grado de disfunción renal
 - Porcentaje de glomerulos esclerosados



Generalitat de Catalunya
Departament de Salut

Agradecimientos:

Dra M. carrera, Dra M. Gomá, Dra T. Serrano



Bellvitge
Hospital Universitari

 Institut Català
de la Salut