



Glomerulonefritis primarias

M. Praga^a, J.M. Cánovas^b, A.M. Sevillano^a, M.A. Martínez^b y T. Caverro^a

Servicios de ^aNefrología y ^bAnatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Lesiones mínimas
- Glomeruloesclerosis
- Membranosa
- Nefropatía IgA
- Membranoproliferativa

Keywords:

- Minimal lesions
- Glomerulosclerosis
- Membranous
- IgA nephropathy
- Membranoproliferative

Resumen

Los cinco tipos más importantes de glomerulonefritis primarias son las lesiones mínimas, la glomeruloesclerosis focal y segmentaria, la nefropatía membranosa, la nefropatía IgA y la glomerulonefritis membranoproliferativa. Las tres primeras se presentan típicamente con un síndrome nefrótico o proteinuria importante: su pronóstico depende de la remisión de la proteinuria, más fácil de conseguir en las lesiones mínimas que en la glomeruloesclerosis o en la membranosa. La nefropatía IgA presenta hematuria macro o microscópica de manera prácticamente constante y proteinuria de rango variable. Su pronóstico depende fundamentalmente de la cuantía de la proteinuria. La membranoproliferativa es muy variable en sus manifestaciones clínicas y su pronóstico guarda relación con la gravedad de estas. El tratamiento con esteroides es eficaz en las lesiones mínimas y en algunos casos de glomeruloesclerosis. En la membranosa, IgA y membranoproliferativa, los inmunosupresores están indicados, en diferentes tipos y combinaciones, siempre que el tratamiento conservador no controle la enfermedad.

Abstract

Primary glomerulonephritis

The five main types of primary glomerulonephritis are minimal change disease, focal segmental glomerulosclerosis, membranous nephropathy, IgA nephropathy and membranoproliferative glomerulonephritis. The first three typically present with nephrotic syndrome or significant proteinuria: prognosis depends on the remission of proteinuria, easier to get into the minimal lesions than in glomerulosclerosis or membranous nephropathy. Macro or microscopic hematuria is almost constantly present in IgA nephropathy together with variable amounts of proteinuria. Its prognosis depends mainly on the amount of proteinuria during follow-up. Membranoproliferative is highly variable in its clinical manifestations and prognosis. Corticosteroids are effective in minimal change disease and in some cases of glomerulosclerosis. In membranous nephropathy, membranoproliferative and IgA nephropathy, immunosuppressants are indicated, in different types and combinations, when conservative treatment is unable to control the disease.

Concepto

Dentro de las glomerulonefritis (GN) primarias se engloban una serie de entidades anatomoclínicas caracterizadas por no estar asociadas patogénicamente a enfermedades sistémicas, infecciosas, tumorales, hematológicas o metabólicas, ni ser secundarias a fármacos o a algún otro proceso o enfermedad identificable. Las GN primarias incluyen enfermedades que se

manifiestan principalmente por un síndrome nefrótico, como las lesiones mínimas (LM), la glomeruloesclerosis segmentaria y focal (GSF) y la nefropatía membranosa (NM), o por presentaciones clínicas más variables, como la GN membranoproliferativa (GNMP) y la nefropatía IgA (NIgA). En este artículo abordaremos la etiología y la patogenia, las manifestaciones clínicas, las características histológicas y analíticas, el tratamiento y el pronóstico de cada una de estas entidades.

Lesiones mínimas

Conocida también como enfermedad o nefropatía con cambios mínimos. Es la causa más frecuente de síndrome nefrótico (SN) en los niños, aunque también puede afectar a sujetos adultos e incluso a ancianos^{1,2}.

Etiología y patogenia

La causa del SN radica en una pérdida de la estructura normal de los podocitos glomerulares. Los podocitos son células altamente especializadas de cuyo citoplasma emergen unas prolongaciones o “pies” (fig. 1A) que se apoyan sobre la cara externa de la membrana basal, interdigitándose los pies de unos podocitos con otros y dando una imagen de “cremallera” característica. En las LM, como en otros tipos de SN, se produce una fusión masiva de estos pies podocitarios, lo que modifica completamente la funcionalidad de la membrana

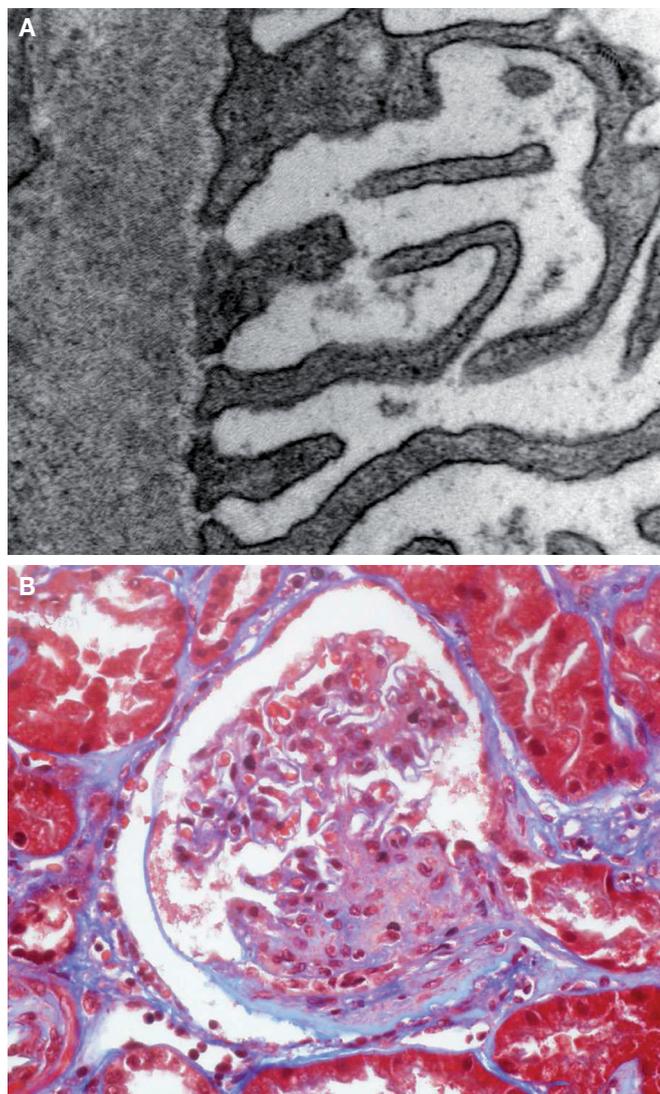


Fig. 1. A. “Pies” de podocitos apoyándose en la cara externa de la membrana basal normal. ME 40.000x. **B.** Glomerulosclerosis focal y segmentaria. Lesión hialina segmentaria que produce una adherencia del ovillo capilar a la cápsula de Bowman. Masson 40x.

basal que deja escapar albúmina y todo tipo de proteínas desde el interior del capilar glomerular al espacio urinífero. La etiología es desconocida^{1,2}: existen datos a favor de una actividad anormal de los linfocitos que liberarían linfocinas y factores circulantes. Por otra parte, la respuesta favorable de esta enfermedad a rituximab, un anticuerpo monoclonal contra los linfocitos B CD20+, ha llevado a sospechar una participación de los linfocitos B.

Clínica

La clínica consiste, en la práctica totalidad de casos, en un SN con edema generalizado y generalmente intenso que se desarrolla en días o pocas semanas. En la analítica se observan las anomalías típicas del SN: hipoproteinemia, hipoalbuminemia e hiperlipidemia llamativas. La proteinuria nefrótica (definida por una cuantía superior a 3,5 g/día) es el hallazgo fundamental del cuadro. El sedimento urinario suele ser normal, aunque en un 10% de los enfermos se puede observar microhematuria. El complemento sérico es normal.

La tensión arterial (TA) es normal en la gran mayoría de los casos, así como la función renal. Algunos pacientes, sobre todo sujetos ancianos, desarrollan un fracaso renal agudo, cuya patogenia puede guardar relación con la disminución de volumen circulante efectivo secundario al SN, a una toxicidad tubular causada por la proteinuria o a un edema intersticial renal secundario a la hipoalbuminemia.

Anatomía patológica

En la microscopía óptica no se observa lesión histológica y la inmunofluorescencia (IF) es típicamente negativa. El único dato anormal es la fusión difusa de los pies de los podocitos, lesión únicamente observable mediante microscopía electrónica (ME).

Diagnóstico

Como en todos los procesos glomerulares, el diagnóstico de certeza se basa en la biopsia renal. Sin embargo, dado que las LM son la causa de más del 80% de los SN del niño, en la práctica clínica se recomienda no realizar biopsia renal en niños con SN a no ser que la respuesta a los corticoides (ver más adelante) sea nula o parcial.

Sin embargo, en sujetos adultos se recomienda hacer una biopsia renal ante cualquier SN, dado que las posibilidades diagnósticas son diversas.

Tratamiento

El tratamiento de las LM consiste en corticoides, con los que se obtienen remisiones completas del SN en más del 90% de los niños tratados. La tasa de respuesta en adultos es también muy elevada, aunque el tiempo necesario para la remisión es algo más prolongado que en los niños. La dosis inicial de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3808952>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3808952>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)