

CASO CLÍNICO- ANATOMOPATOLÓGICO: LAS DIVERSAS PRESENTACIONES DE LA NEFROPATÍA POR IgA

CLINICOPATHOLOGICAL CASE: THE VARIOUS PRESENTATIONS OF IGA NEPHROPATHY

DR. RODRIGO OROZCO B. (1), DR. ALBERTO FIERRO C. (1), DR. LUIS CONTRERAS M. (2), DR. ALEX WASH F. (3)

1. UNIDAD DE NEFROLOGÍA. DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA, CLÍNICA LAS CONDES.

2. DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, CLÍNICA LAS CONDES.

3. DEPARTAMENTO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES. CLÍNICA LAS CONDES.

rorozco@clc.cl

afierro@clc.cl

lcontreras@clc.cl

awash@clc.cl

RESUMEN

Se trata de una paciente de 58 años, sexo femenino, que se presenta con hematuria, proteinuria severa y función renal normal. Pocas semanas después, ella desarrolla una trombosis de vena renal, embolia pulmonar secundaria y un episodio de insuficiencia renal aguda. Este caso clínico ilustra las distintas presentaciones clínicas de una nefropatía por IgA grave, incluyendo hematuria, síndrome nefrótico y trombosis de vena renal. Además muestra otras complicaciones serias, como embolia pulmonar y falla renal aguda. La paciente fue sometida a 2 biopsias renales, que permitieron una correlación adecuada entre las manifestaciones clínicas y la patología renal.

Palabras clave: Nefropatía IgA, Enfermedad Berger, síndrome nefrótico, insuficiencia renal aguda.

SUMMARY:

This is a female, 58 years old patient, who presented with hematuria, heavy proteinuria and normal kidney function. Few weeks later she developed a renal venous thrombosis, pulmonary embolism and acute kidney injury. This clinical case illustrates the variable presenting features of a severe IgA nephropathy including hematuria, nephrotic syndrome and renal venous thrombosis. Further it shows its possible severe complications such as lung embolism and acute renal failure. The patient was kidney biopsied in two opportunities, which allows assessing the correlation between the variable clinical characteristics and the renal pathology.

Key words: IgA nephropathy, Berger disease, nephrotic syndrome, acute kidney injury.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 58 años, sexo femenino, con antecedentes de migraña de tipo vascular, rinitis alérgica y terapia de sustitución hormonal postmenopáusica. Los fármacos de uso habitual eran tibolona, calcio más vitamina D y desloratadina. Consulta en el servicio de urgencia de esta clínica el 01/12/2009 por un cuadro de edema de extremidades inferiores de 48 horas de evolución. Al examen físico de ingreso presentaba signos vitales normales y al examen segmentario edema moderado de ambas piernas, sin signos de trombosis venosa profunda. En el laboratorio de ingreso se constata un dímero-D elevado en 3.75 ug/ml (normal < 0.5 ug/ml), por lo que se realiza un eco-doppler venoso de extremidades inferiores que resulta normal. Además se pesquiza hipoalbuminemia (2.5 gr/dl) e hipercolesterolemia (colesterol total 271 mg/dl), no presentes en exámenes de 3 meses atrás (septiembre 2009). La creatinina plasmática era de 1.0 mg/dl (velocidad de filtración glomerular estimada en 60 ml/min). En forma dirigida la paciente refiere orinas espumosas desde hace varios días. La orina completa mostraba hematuria (70-80 glóbulos rojos/campo), proteinuria (500 mg/dl), cilindros hialinos y granulados y gotas de grasa. La relación albumina/creatinina en orina de muestra aislada fue de 12468 (normal < 30). La radiografía de tórax y la ecografía renal son normales. El estudio inmunológico mostró anticuerpos antinucleares 1/40, pero anti-DNA negativos, anti ENA negativos, factor reumatoideo (-), C3-C4 y CH50 normales, ANCA (-), crioglobulinas (-), anticardiolipinas (-), anticoagulante lúpico (-) y serología viral negativa (AgS.VHB, VHC e HIV). Además se realizó una inmunofijación en sangre y orina de 24 horas, que fueron normales.

Se realiza la primera biopsia renal el 16/12/2009, con el diagnóstico clínico de síndrome nefrótico y posible glomerulopatía membranosa. Se había iniciado terapia con lisinopril 10 mg, hidroclorotiazida 25 mg y atorvastatina 20 mg. La biopsia demostró a la microscopia óptica, la presencia de hiper celularidad glomerular moderada tanto mesangial como endocapilar, presencia de crecientes celulares en 2 de 12 glomérulos, con fibrosis intersticial de aproximadamente un 20% y presencia de cilindros hemáticos aislados. La inmunofluorescencia fue positiva con patrón mesangial +++/+++ para IgA, cadenas livianas kappa, lambda y C3c. La microscopia electrónica demostró membranas basales de espesor normal y abundantes depósitos paramesangiales amorfos de material electrón denso, además de fusión pedicular extensa. Se diagnosticó como una glomerulonefritis por IgA sub-clase IV de Hass, con daño podocitario difuso (Figura 1).

Se hospitaliza nuevamente el 19/12/2009 por un cuadro de vómitos alimentarios, sin diarrea, compromiso del estado general, cefalea holocraneal y postración. Se realiza estudio neurológico con TAC y RNM de cerebro que resultan normales. La cefalea cede, pero se adiciona dolor abdominal inespecífico por lo que se realiza angio-TAC de abdomen que muestra una trombosis de vena renal izquierda (Figura 2) y tromboembolismo pulmonar sub-segmentario en lóbulo inferior

derecho. Se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y luego traslape a warfarina al alta.

En control ambulatorio el 05/01/2010 se decide iniciar terapia esteroideal con Prednisona 60 mg/día. Su creatinina plasmática es de 1.2 mg/dl, con proteinuria severa (índice proteinuria/creatininuria de 13), hipoalbuminemia de 2.5 gr/dl e INR terapéutico.

En control ambulatorio del 19/01/10 la paciente refiere gran compromiso del estado general, temblor, mialgias, dolor lumbar bilateral inespecífico, menor volumen urinario y hematuria macroscópica constante. El laboratorio muestra una creatinina plasmática de 4.5 mg/dl (velocidad de filtración glomerular de 7 ml/min), BUN de 70 mg/dl y kalemia de 5.8 mEq/L. Se hospitaliza de urgencia con el diagnóstico de insuficiencia renal aguda.

Se descartan las causas habituales de falla renal aguda y ante la sospecha de una forma crecética de su enfermedad de Berger, se administran 3 bolos de metilprednisolona de 500 mg y se repite una segunda biopsia renal el 25/01/10. La biopsia se complica de un hematoma perirrenal derecho, a pesar de haberse suspendido la anticoagulación previamente, requiriendo de hemoderivados. Posteriormente presenta una sepsis de probable foco digestivo por *Alcaligenes faecalis*. Se trata con Imipenem y luego Ciprofloxacino por 3 semanas. A pesar de todas estas complicaciones, su falla renal aguda permanece no oligúrica y no requiere soporte con diálisis. La biopsia renal es también informada como una glomerulonefritis por IgA sub-clase IV de Hass. Pero en esta segunda biopsia destaca la presencia de abundantes cilindros hemáticos con obstrucción tubular por estos cilindros y elementos de necrosis tubular aguda. No se observaba mayor cantidad de crecientes (2/13), respecto de la primera biopsia (Figura 3). La prednisona se había reducido a 40 mg al día y ante el resultado de la biopsia se difiere otra terapia inmunosupresora. Se suspende toda anticoagulación, pero en la evolución posterior presenta una trombosis venosa profunda distal, por lo que se decide reiniciar. Su función renal mejora paulatinamente con los días, pero se estabiliza en alrededor de una creatinina plasmática en 2.0 mg/dl. Siempre mantiene un síndrome nefrótico con un sedimento de orina muy activo y proteinuria mayor de 3 gr/día. Se da de alta a fines de febrero, luego de un mes de hospitalización.

En control ambulatorio su función renal sigue deteriorándose, sin causa aparente, hasta llegar a una creatinina plasmática de 3.0 mg/dl, y persiste nefrótica. En reunión clínica se decide tratar con ciclofosfamida por vía intravenosa, por 3-6 pulsos y luego micofenolato mofetil. Recibe el primer pulso de ciclofosfamida 500 mg el 10/03/2010, y luego se continúa con 750 mg cada 3 semanas. Luego de 4 pulsos, bien tolerados, su creatinina plasmática ha descendido a 1.6 mg/dl (velocidad de filtración glomerular estimada en 35 ml/min) y la proteinuria a 2.5 gr/día (Figura 4). La cistatina C es de 1.48 mg/L (rango normal: 0.47-1.09 mg/L), lo que permite calcular una tasa de filtración glomerular de 55 ml/min.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3830674>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3830674>

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