

SINDROME NEFRITICO

Dra. Natalia Di Lella

Síndrome Nefrítico

■ Caso Clínico

- 13 años, sexo masculino
- Motivo consulta: Orina oscura, cefalea
- Antecedentes: ninguno
- Antecedentes personales: ECI, faringitis hace 2 semanas.
- Ex Físico: TA 170/90, FC 100, altura 1.60, peso 75 Kg
- Rales bibasales, Edemas 2/6 en MI

Síndrome Nefrítico

■ Laboratorio

- Hto 32 %, Bcos 8000, Urea 100 mg/dl, Creatinina 2.5 mg/dl, Na, K y hepatograma S/P
- Tira reactiva: Hb +++++, GR +++++, Prot +
- Sedimento urinario: cpo cubierto de GR, Leucocitos 20 p/cpo, cilindros hemáticos, GR dismórficos
- Proteinuria 24 hs: 1.5 g/d
- Ex complementarios: Que solicitamos ??????
- ECOGRAFÍA: Riñones aumentados de tamaño, aumento ecogen.
- ASTO, ASLO, Complemento, etc.

DIAGNOSTICO: SÍNDROME NEFRÍTICO AGUDO

Síndrome Nefrítico

Definición

- Hematuria: en gral Macroscópica
 - Proteinuria: Rango no Nefrótico(prot < 3g/d)
 - Con ó sin Oliguria: IRA por disminución del FG
 - HTA
 - Edemas
- } RETENCIÓN DE AGUA Y Na

Síndrome Nefrítico

Clasificación según evolución

- **Síndrome Nefrítico agudo**
- **Glomerulonefritis rápidamente evolutiva**
- **Síndrome nefrítico Crónico**

Síndrome Nefrítico

Clasificación según el nivel de complemento

■ 1-Con C3 Bajo

- A) Glomerulonefritis Post infecciosa
- B) Glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I y II
- C) LES
- D) Endocarditis Bacteriana
- E) Shunt Nefritis

■ 2- Con C3 Normal

- A) Enfermedad de Berger o Mesangial IgA
- B) Nefritis Familiar (Sme Allport, Sme membrana Fina)
- C) Púrpura de Schonlein Henoch
- D) Sme. De Goodpasture
- E) Periarteritis Nodosa
- F) Infecciones Crónicas

Síndrome Nefrítico

Clasificación según el patrón en la inmunofluorescencia

- **Patrón Granular** (70 %): Marcador de glomerulopatías por complejos inmunes
 - 1) Idiopática
 - 2) Infecciosa (post estreptococcica)
 - 3) Relacionada a Enf sistémica (LES, crioglobulinas)
- **Patrón Lineal** (1%): sobre MBG sugestivo de Ac anti MB (Enf Goodpasture o Sme Goodpasture)
- **Pauci-inmune** (29%): Ausencia de inmunoglobulinas
Ej: Vasculitis como PAN, Wegener, Idiopática (ANCA+)

Síndrome Nefrítico

Clasificación según evolución

- **Síndrome Nefrítico agudo**
- **Glomerulonefritis rápidamente evolutiva**
- **Síndrome nefrítico Crónico**

Síndrome Nefrítico agudo (SNA)

- **Definición:** El SNA es consecuencia de la inflamación a nivel del nefrón, sobretudo en el glomérulo, causada por una respuesta inmune provocada por una infección (GN post infecciosa) u otra enfermedad.
- El prototipo del SNA y la causa más frecuente es la Glomerulonefritis post estreptocócica

GN post estreptocócica

■ Presentación clínica:

- Aparece luego de un episodio de Faringitis o impétigo usualmente en niños
- Período de latencia 10-14/d para faringitis y 21/d para el impétigo.
- Comienzo abrupto: Hematuria, oliguria, edema, dolor lumbar, no siempre (HTA e ICC)
- Creatinina puede estar elevada, sedimento típicamente nefrítico
- Hipocomplementemia (C3)
- Pueden haber casos subclínicos (hematuria microscópica)

GN post estreptocócica

■ Diagnóstico:

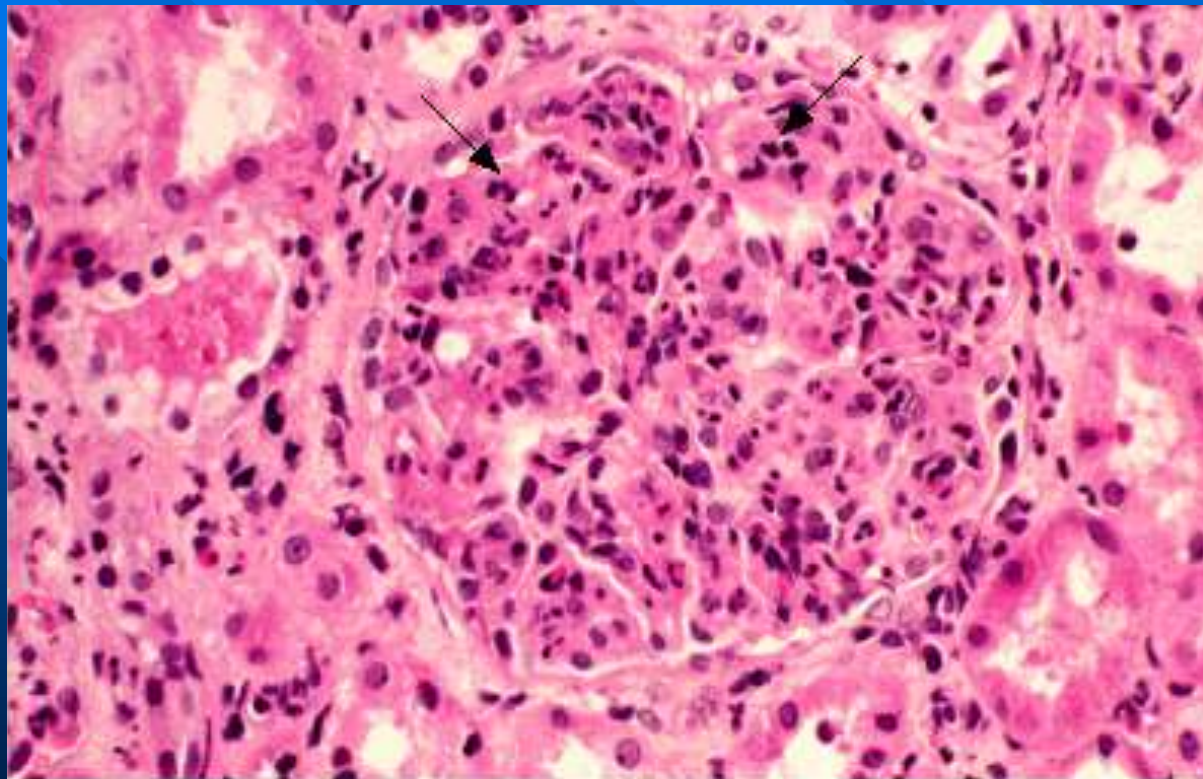
- Historia, laboratorio, antec infección previa
- ASTO elevada en 75 % ptes

■ Anat Patologica

- M.O. : proliferación mesangial y endotelial, infiltración por neutrófilos, estrechamiento de la luz de los capilares
- I.F. : patrón glomerular con depósitos de IgG y C3
- M.E. : depósitos mesangiales “jorobas subepiteliales”

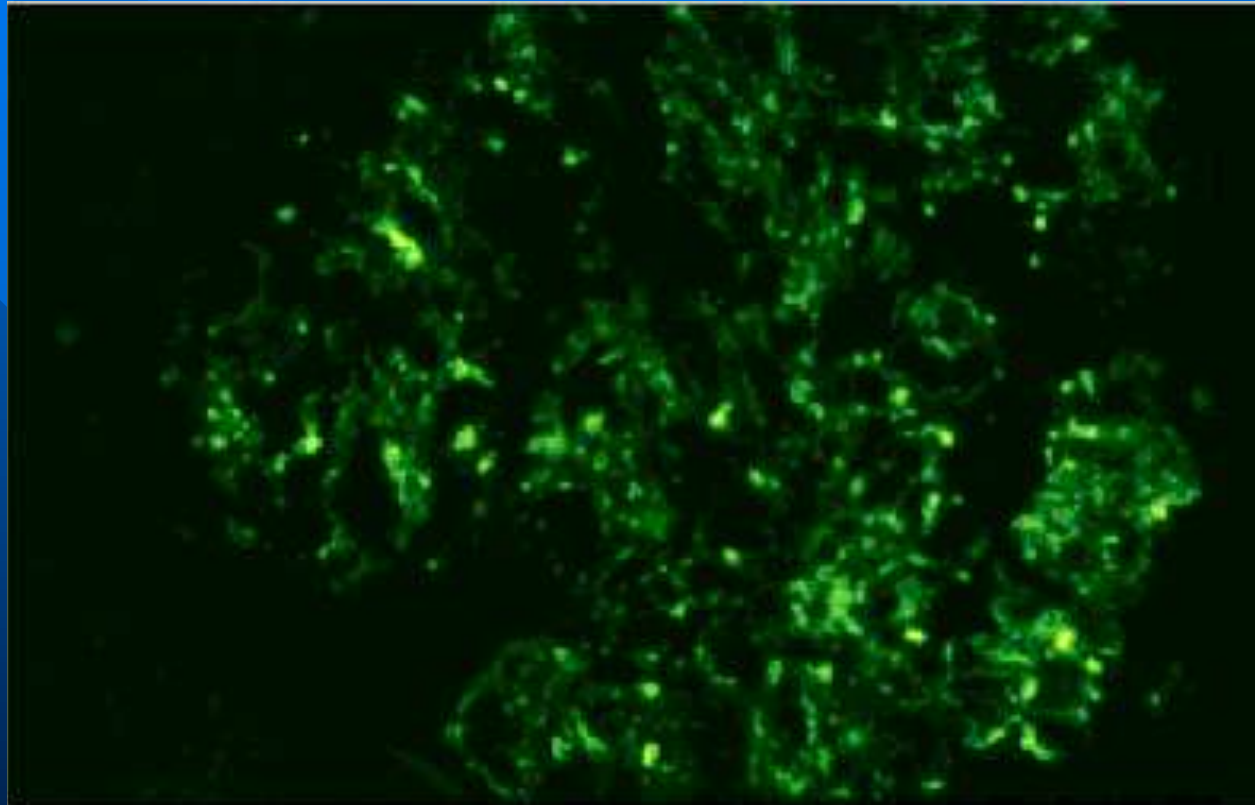
- Fisiopatología: antígenos de algunos tipos de Streptocococo Beta hemolítico del grupo A se unirían con anticuerpos y formarían complejos inmunes que atacarían al glomérulo.

GN post estreptocócica



Postinfectious glomerulonephritis High power light micrograph showing marked cellular proliferation and neutrophilic infiltration (arrows) within the glomerular tuft in postinfectious glomerulonephritis. Few open capillary lumens can be seen. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

GN post estreptocócica



Postinfectious glomerulonephritis Immunofluorescence microscopy shows granular deposition of complement in the glomerular tuft in postinfectious glomerulonephritis. IgG can also be seen in the same distribution. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

GN post estreptocócica

■ Curso:

- La mayoría de los pacientes se recuperan totalmente
- Niños: 1 % puede permanecer con IRC
- La función renal se normaliza en 3 a 4 semanas.
- La hematuria y proteinuria se resuelven en 4 a 6 meses.
- Pronóstico a largo plazo: en gral es bueno.

GN post estreptocócica

■ TRATAMIENTO:

1-Ambulatorio

Medidas de Sostén:

- Dieta HipoNa- Control de Peso-TA y Diuresis diario. Debe mantenerse 1 mes.
- Dieta Normoproteica
- Líquidos:no hacer balance positivo
- Control Clínico Diario las 1as 72 Hs.
- Al 4to. Día pedir: Urea, Creat. Pl., y Prot. De 24 Hs. Si no son normales= Repetir a los 10 días.
- Antibioticoterapia y profilaxis

2-Criterios de Internación

- A) Signos de Hipervolemia
- B) HTA
- C) IRA

GN post estreptocócica

- TRATAMIENTO:

- 3- Tratamiento de las Complicaciones

- a) Presencia de Edemas o Hipervolemia

- b) HTA

- c) Encefalopatía Hipertensiva

- d) ICC

Síndrome Nefrítico

Clasificación según evolución

- **Síndrome Nefrítico agudo**
- **Glomerulonefritis rápidamente evolutiva**
- **Síndrome nefrítico Crónico**

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva

- Patología caracterizada por una progresión rápida hacia la IRCT en semanas o meses en la > de los ptes no tratados.
- Se forman semilunas en mas del 50 % de los glomérulos
- Estas características morfológicas no son patognomónicas de esta enf, ya que se pueden ver en otras glomerulopatías.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva

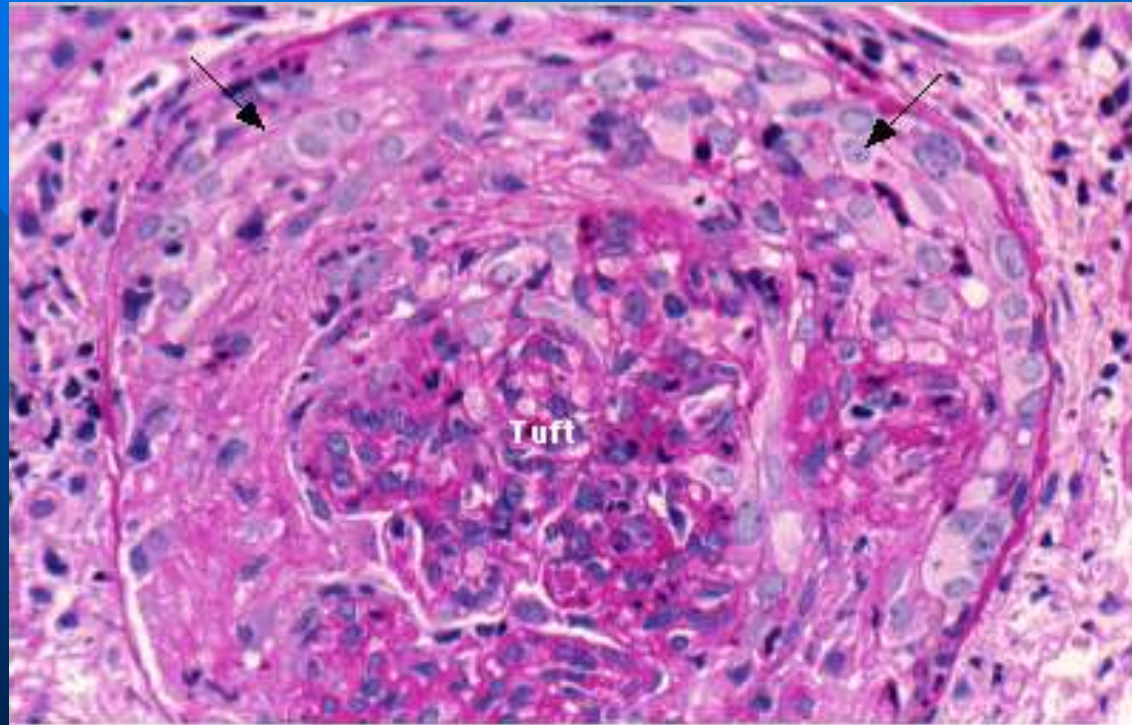
■ Patogenia:

- 1-Daño importante de la MBG
- 2-Ingresa fibrina en la cápsula de Bowman
- 3-Macrófagos en intento de fagocitar la fibrina promueven la formación de semilunas a través de citoquinas que estimulan la proliferación de cel epiteliales

■ Anatomia patologica:

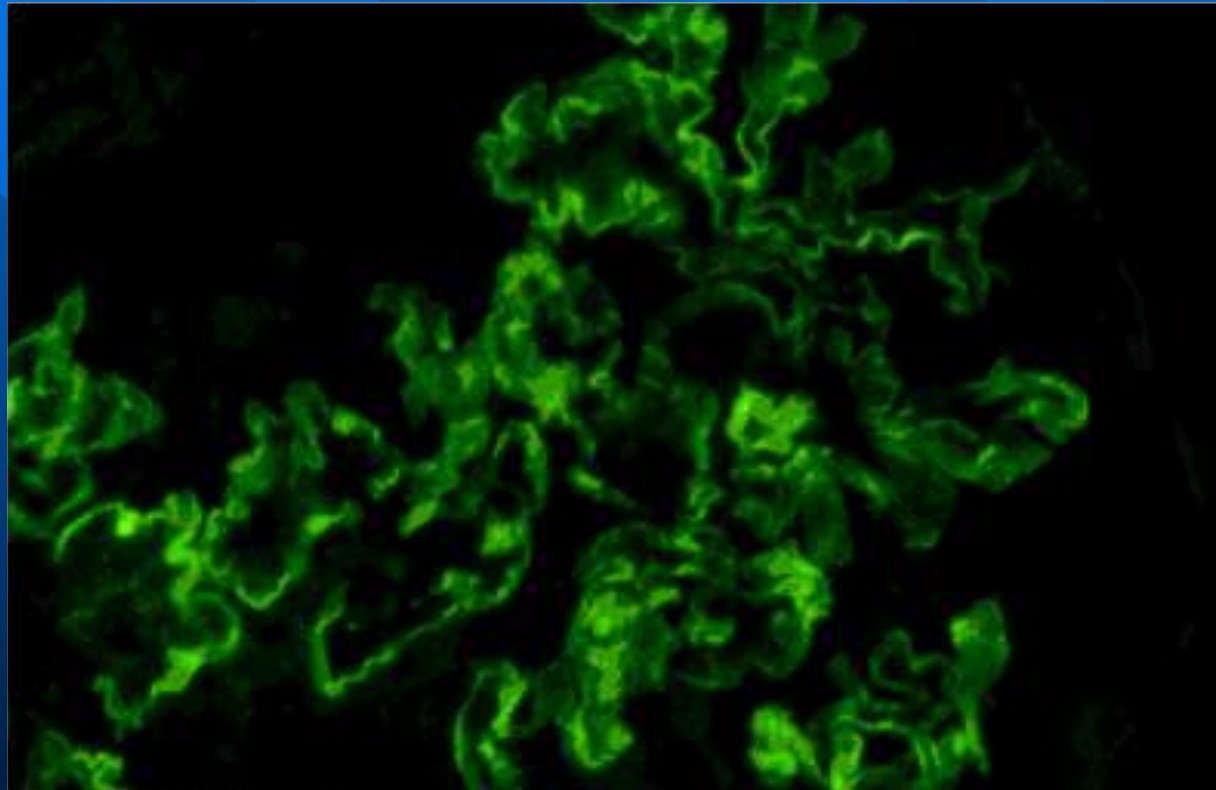
- M.O.: Semilunas en el espacio de Bowman
- IF Y M.E.: se ve fibrina y las características particulares de la patología causante (GN IgA, Post infecciosa,etc)

Glomerulonephritis rápidamente evolutiva



Rapidly progressive glomerulonephritis High power light micrograph in crescentic glomerulonephritis. The hypercellular circumferential crescent (arrows) is compressing the glomerular tuft in the center of the glomerulus and closing the capillary lumens. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva



Anti-GBM antibody disease Immunofluorescence microscopy showing characteristic linear deposition of IgG in anti-GBM antibody disease. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva(GNRE)

■ Etiología:

- Enfermedad por Ac anti MBG:**
- GNRE Pauci-inmune (sin anticuerpos):**
- GNRE por inmunocomplejos:**

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva(GNRE)

Enf por Ac anti MBG: Clínica

Falla renal aguda + sedimento nefrítico en > 40 años

Sme de Goodpasture: Se asocia patología pulmonar (hemorragia) manifestada por hemóptisis, anemia y Rx patológica en varones 20-30 años

Diagnóstico: demostración de Ac anti MBG en sangre o en riñón. El diagnóstico se confirma con la biopsia renal que demuestra las semilunas y depósitos lineales de IgG sobre los capilares glomerulares en la I.F.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva(GNRE)

Enf por Ac anti MBG: Tratamiento

El diagnóstico precoz es determinante para tener una buena respuesta al tratamiento.

Si la creatinina al inicio del tratamiento es mayor a 6 mg/dl la respuesta es baja.

Tratamiento de elección : plasmaféresis (4-10 d), ciclofosfamida y esteroides.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva (GNRE)

■ GNRE Pauci-inmune (sin anticuerpos):

Clínica:

Afecta a adultos, > varones, comienzo incidioso, precedido por una infección viral.

Síntomas no específicos en semanas o meses debidos a uremia o retención de líquido.

La insuficiencia renal está presente en casi todos al momento de la consulta.

Sedimento nefrítico

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva (GNRE)

■ GNRE Pauci-inmune (sin anticuerpos):

Diagnóstico: biopsia renal + ANCA

Tratamiento: prednisona sola o en combinación con azatioprina

Pronóstico: pacientes no tratados progresan a IRCT.

Glomerulonefritis rápidamente evolutiva (GNRE)

■ GNRE por Inmunocomplejos:

Todas aquellas patologías producidas por complejos inmunes que evolucionan rápidamente a la insuficiencia renal si no son tratadas a tiempo.

Anat patológica: depende de la enf de base y también puede haber semilunas.

Ej: Mesangial IgA, Post infecciosa, Lupus, crioglobulinemia, GN membranosa

Síndrome Nefrítico

Clasificación según evolución

- **Síndrome Nefrítico agudo**
- **Glomerulonefritis rápidamente evolutiva**
- **Síndrome nefrítico Crónico**

Síndrome Nefrítico Crónico

■ Primarias

Nefropatía por IgA

GN Membranoproliferativa

Enf Membrana Basal fina(enf fliar autosom dominante)

■ Secundarias

Lupus

GN asociadas a hepatitis(crioglobulinemias)

Vasculitis Sistémica.

Síndrome de Alport (enf fliar ligada al X)

Púrpura de Schonlen-Henoch

Nefropatía por IgA

- Causa mas frecuente de GN
- Hay una anormalidad en la regulación de IgA. Puede haber un aumento en la producción o disminución en el aclaramiento de IgA.
- Se forman Inmunocomplejos circulantes.
- En gral es Idiopática, pero puede ser secundaria a:
 - Cirrosis hepática
 - HIV
 - Enteropatía por Gluten

Nefropatía por IgA

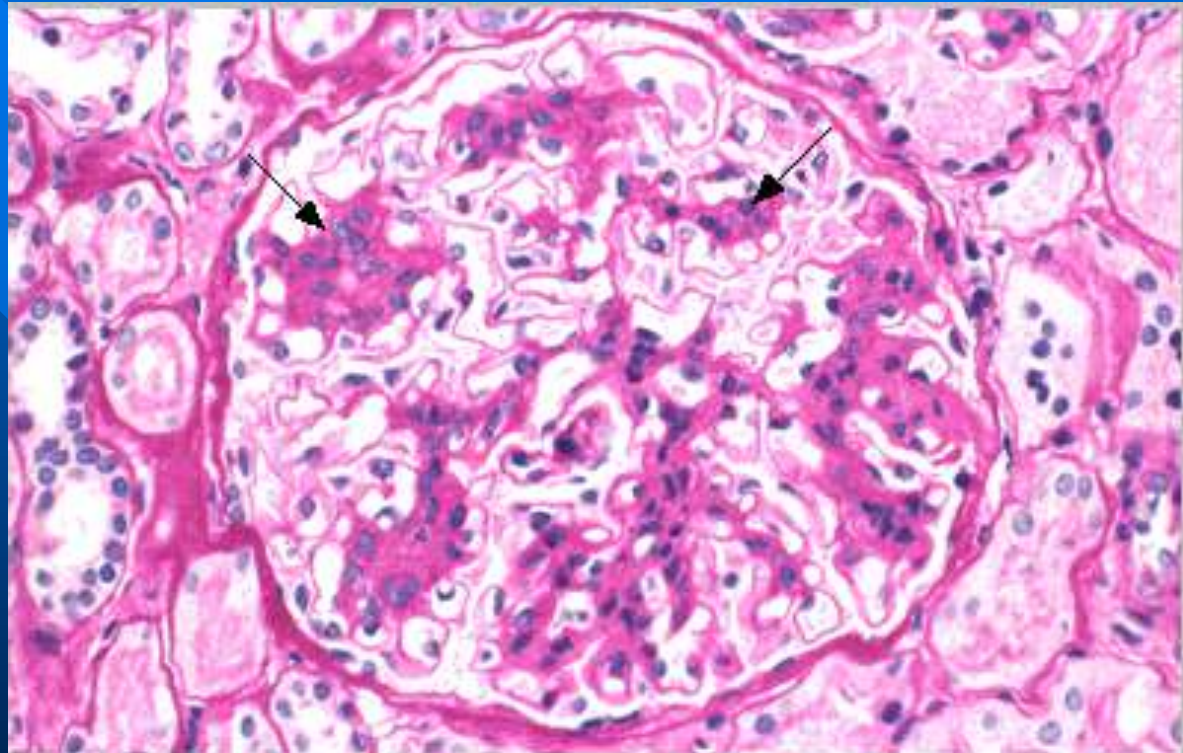
■ Clínica:

- 1-Episodios recurrentes de Hematuria macroscópica luego de CVAS que pueden estar acompañados de dolor lumbar
- 2-Hematuria microscópica mas leve proteinuria detectada en análisis de rutina
- 3-30-50 % de los ptes tienen IgA elevada y fn renal normal

■ Diagnóstico:

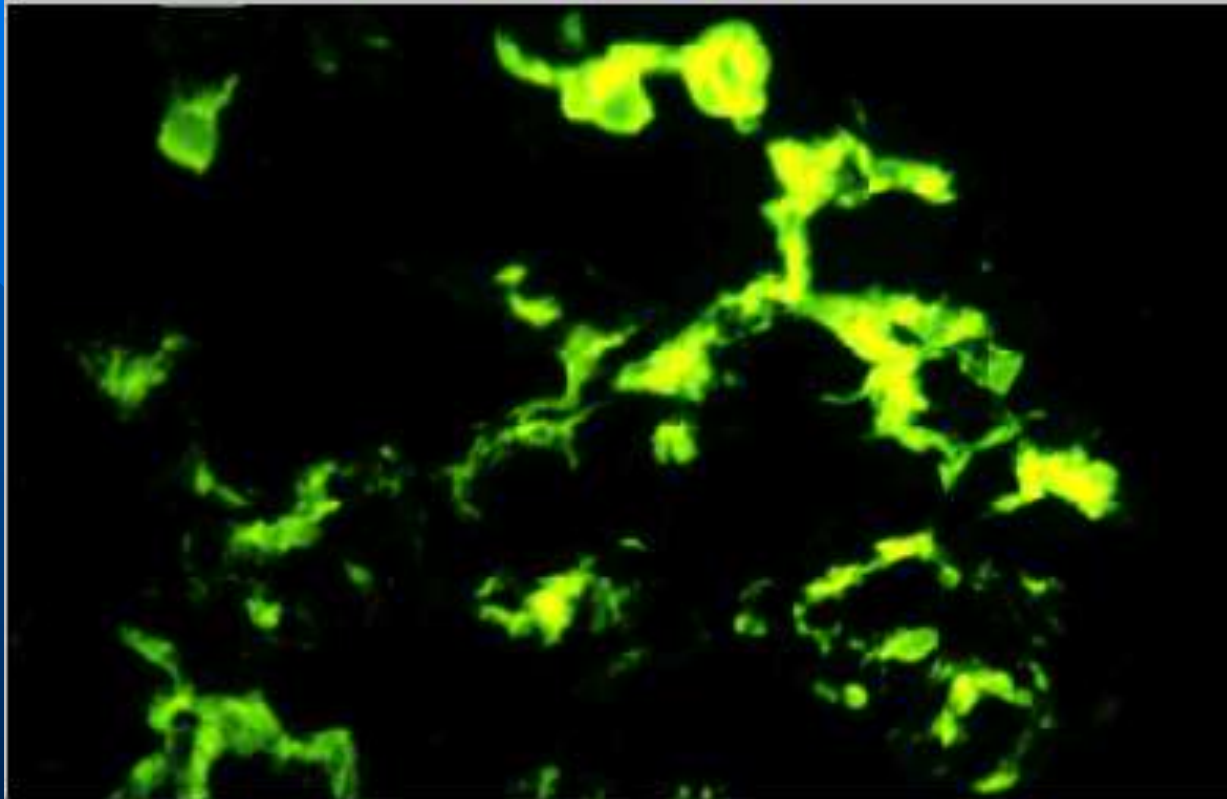
Clínica, no síntomas sistémicos, complemento normal y Bx renal

Nefropatía por IgA: M.O.



Mesangial proliferative glomerulonephritis Light micrograph of a mesangial glomerulonephritis showing segmental areas of increased mesangial matrix and cellularity (arrows). This finding alone can be seen in many diseases, including IgA nephropathy and lupus nephritis. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Nefropatía por IgA: I.F.



Mesangial IgA deposits Immunofluorescence microscopy demonstrating large, globular mesangial IgA deposits that are diagnostic of IgA nephropathy or Henoch-Schönlein purpura. Note that the capillary walls are not outlined, since the deposits are primarily limited to the mesangium. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Nefropatía por IgA

- **Historia Natural**: En gral el curso es benigno
Ptes con signos de mal pronóstico
evolucionan a la IRCT en corto plazo.

- **Tratamiento**:

Si el curso es benigno: Tto sintomático

Si hay proteinuria, deterioro de la función renal,
se trata con esteroides.

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

- Al momento del diagnóstico 50 % de los ptes tienen alteración del sedimento y/o deterioro de la función renal.
- Mas del 75 % de los ptes con LES van a desarrollar NEFRITIS LUPICA
- Enfermedad producida por depósito de complejos inmunes y acompañada de hipocomplementemia

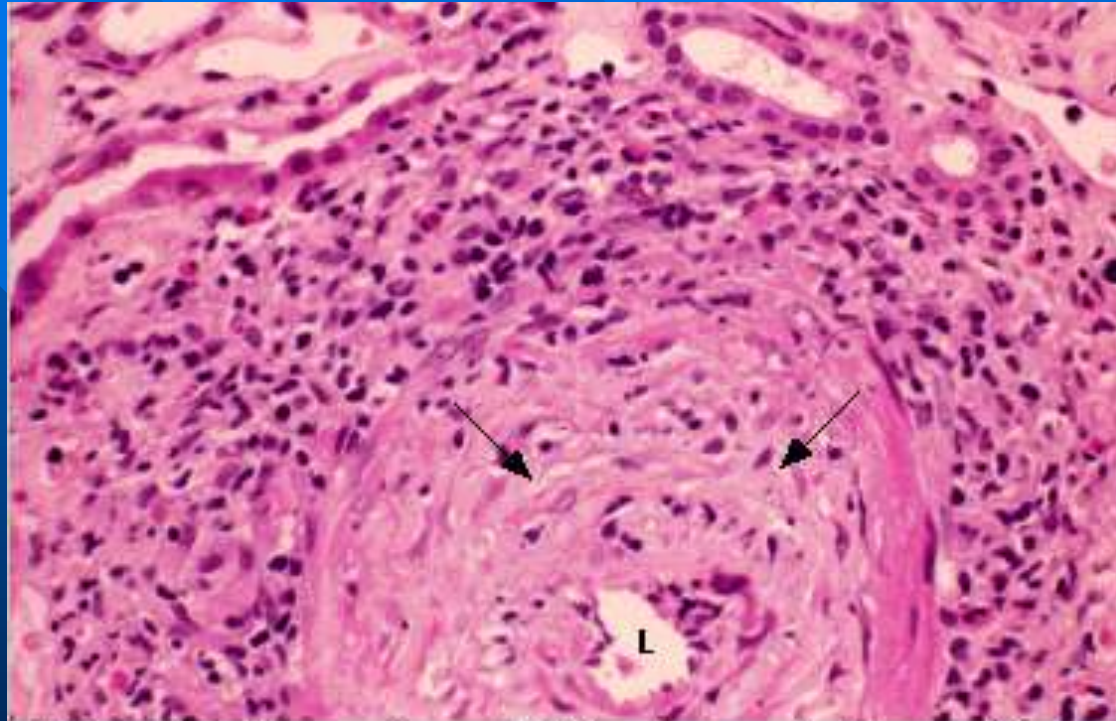
	Mesangial	Prolif. focal	Prolif. difusa	Membranosa
Incidencia	10-20 %	10-20 %	40-60 %	10-20 %
M.O.	Leve proliferación mesangial	Prolif endotelial y mesangial focal y segmentaria	Prolif difusa y lesiones necrotizantes	Engrosamiento difuso de la memb. basal
I.F.	IgG,C3 en mesangio. Patrón granular	Depositos de IgG en pared capilar y mesangio	Depósitos de IgG,C3,C4 con patrón granular	Depósito granular difuso en pared capilar
M.E.	Depósitos solo en mesangio	Depósitos en mesangio subendot y subepitelial	Depósitos en todos los sitios	Depósitos subepiteliales y a veces mesangial
Clínica	Hematuria o proteinuria leve	Proteinuria y hematuria en la mayoría. Sme nefrótico puede ocurrir.	Proteinuria, hematuria en todos. Sme nefrótico, HTA, IR común.	Sme nefrótico persistente.
Pronóstico	Excelente	Puede desarrollar IR si Prolif dif.	Sin Tto IRCT en 2 a 4 años	Lenta progresión a IRCT



VASCULITIS SISTEMICA

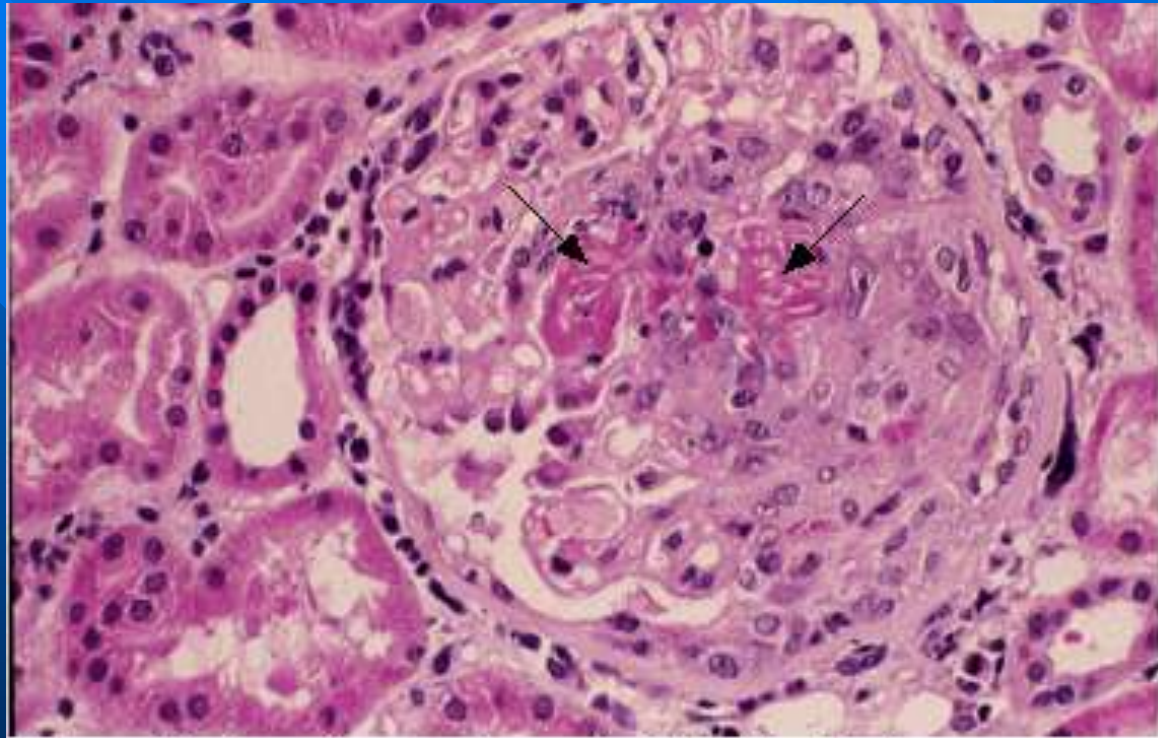
Características	Granulomatosis de Wegener	Poliarteritis	Vasculitis por hipersensibilidad
Vasos afectados	Arterias de pequeño y mediano calibre, con granuloma en el tracto respiratorio	Arterias de pequeño y mediano calibre a veces arteriolas	Pequeños vasos, particularmente venulas postcapilares
Sitios primarios de afectación	Tracto respiratorio alto y bajo	Cualquier sistema, riñones, nervios perif, corazón	Púrpura y enfermedad renal
Subtipos	Wegener clasico (riñón+pulmón) Limitado (pulmón)	PAN clásica, PAN microscópica, Churg Strauss, sme de superposición	Schonlein Henoch, crioglobulinemia esecial mixta, enf del suero
Tipo de enf glomerular	GN necrotizante sin depositos inmunes	GN necrotizante sin depósitos inmunes	GN proliferativa + inmunocomplejos
ANCA	+ (usualmente ANCA – C)	+ (usualmente ANCA – P)	– (excepto sme de superposición)
Curso y TTO	Mortal s/tto. Ciclofosfamida	Mortal s/tto. Predn. Ciclofosfamida.	Recup espontánea. Ciclofosf . Predn.

Vasculitis Sistémica: M.O.



Polyarteritis nodosa Light micrograph of a small muscular renal artery in polyarteritis nodosa. There is diffuse inflammation of the adventitia and marked thickening of the inner layers by loose connective tissue (arrows). The lumen (L) is significantly narrowed. Involvement of a vessel this large would be unusual in microscopic polyarteritis or Wegener's granulomatosis. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Vasculitis Sistémica: M.O.



Necrotizing glomerulonephritis Light micrograph showing fresh segmental necrotizing lesions with bright red fibrin deposition (arrows). A necrotizing glomerulonephritis can be seen in a variety of inflammatory disorders including vasculitis and lupus nephritis. The latter has prominent immune complex deposition which is generally absent in vasculitis. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

MUCHAS GRACIAS !