

Comité ampliado de Nefrología Pediátrica 29/05/2021

Caso clínico



HOSPITAL ITALIANO
de Buenos Aires

Sociedad Argentina
de Pediatría



Datos Generales

Femenina

12 años

Origen: Formosa

Antecedentes: Niega

Enfermedad Actual:

Septiembre 2020 Sospecha Púrpura Trombocitopénica Trombótica, sin controles posteriores.

Ingresa a UTIP de Formosa el 23/3 con: Palidez mucocutánea, dificultad respiratoria, Anasarca, Oliguria de 1 semana de evolución, HTA, Mucositis oral y vaginal, Alopecia difusa, Hepatoesplenomegalia, y lesiones dérmicas cicatrizales en extremidades

Laboratorio de ingreso (formosa)

Pancitopenia

Acidosis Metabólica con Hiperkalemia

Hipoalbuminemia/ Hipoproteinemia

Hipocomplementemia, FAN 1/160, Anti Adn 1/640

Microhematuria y Proteinuria en rango masivo

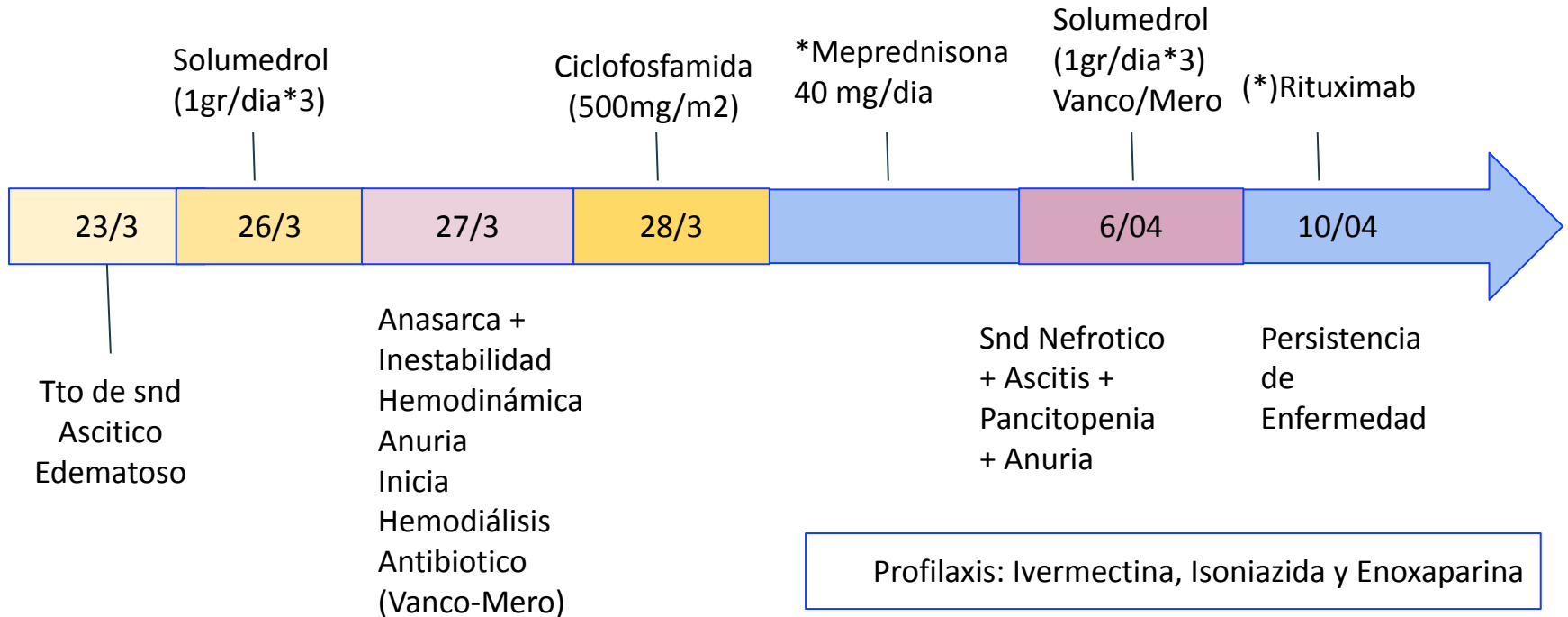
Imagenes de ingreso (formosa)

RX de tórax: aumento de silueta cardiaca, derrame pleural bilateral

Eco abdominal: Hepatoesplenomegalia, Esteatosis II-III, Riñones: forma y tamaño conservados sin dilatación, aumento de ecogenicidad. Ascitis moderada-severa

Ecocardiograma: pericarditis moderada

Tratamiento (formosa)



Ingreso a HIBA 17/04

Hb / Hto	9.8mg/dl / 29.6%
GB / IN	1739/ml / 75%
Plaquetas	86.900/ml
C3 / C4	14 / 2
Inmunoglobulinas	Normales
Anticoagulante Lúpico	Negativo
Fan / Anti ADN	1/1280 / 1/640
ANCA, anticardiolipinas, anti La, Ro, Sm	Negativos
Orina completa	Proteinuria +++, Hematuria abundante

Ecocardiograma

Sin cardiopatía estructural.

Ventrículo izquierdo de dimensiones y contractilidad conservada.

Flujo anterógrado normal en las cuatro válvulas.

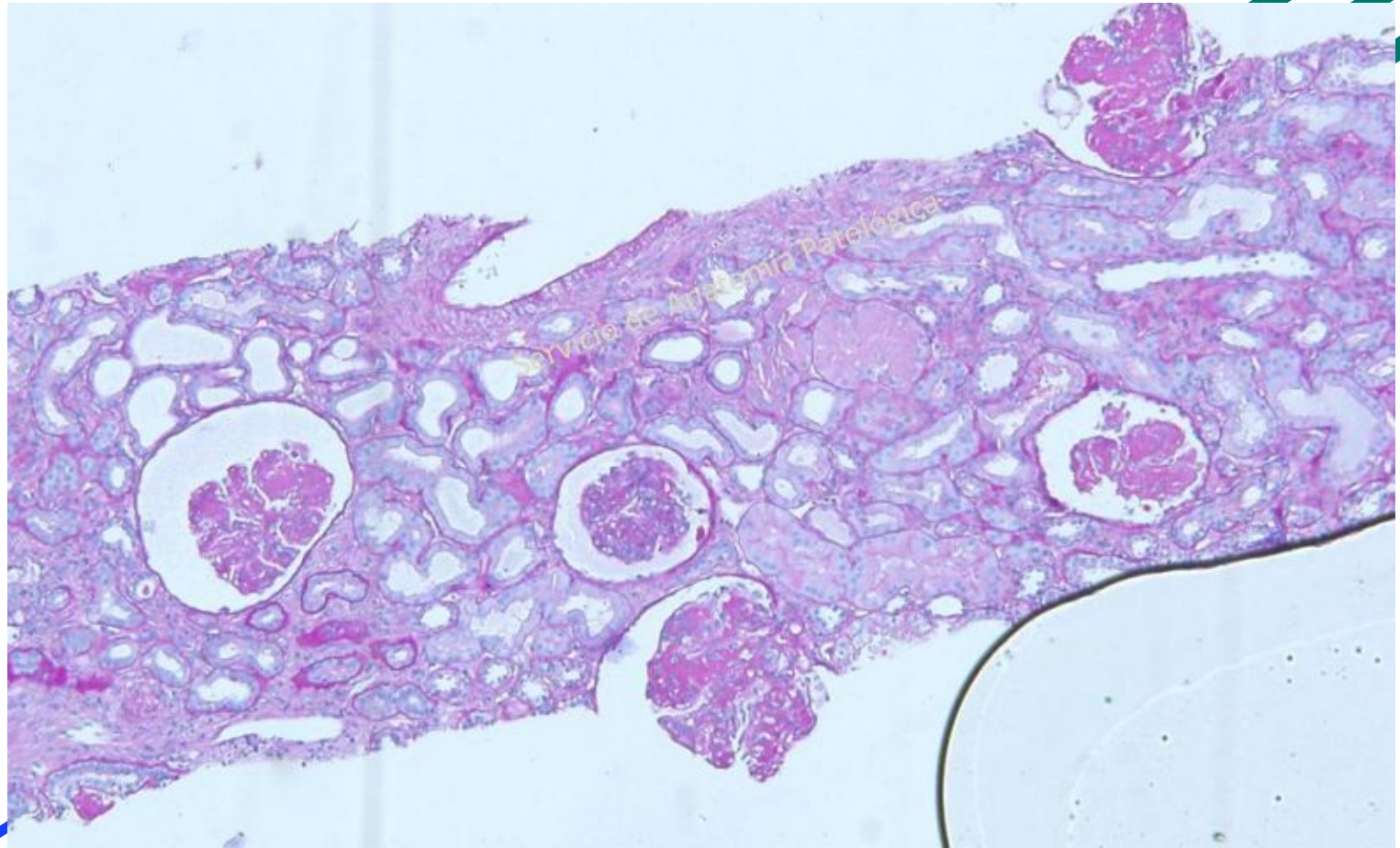
Derrame pericárdico posterior moderado.

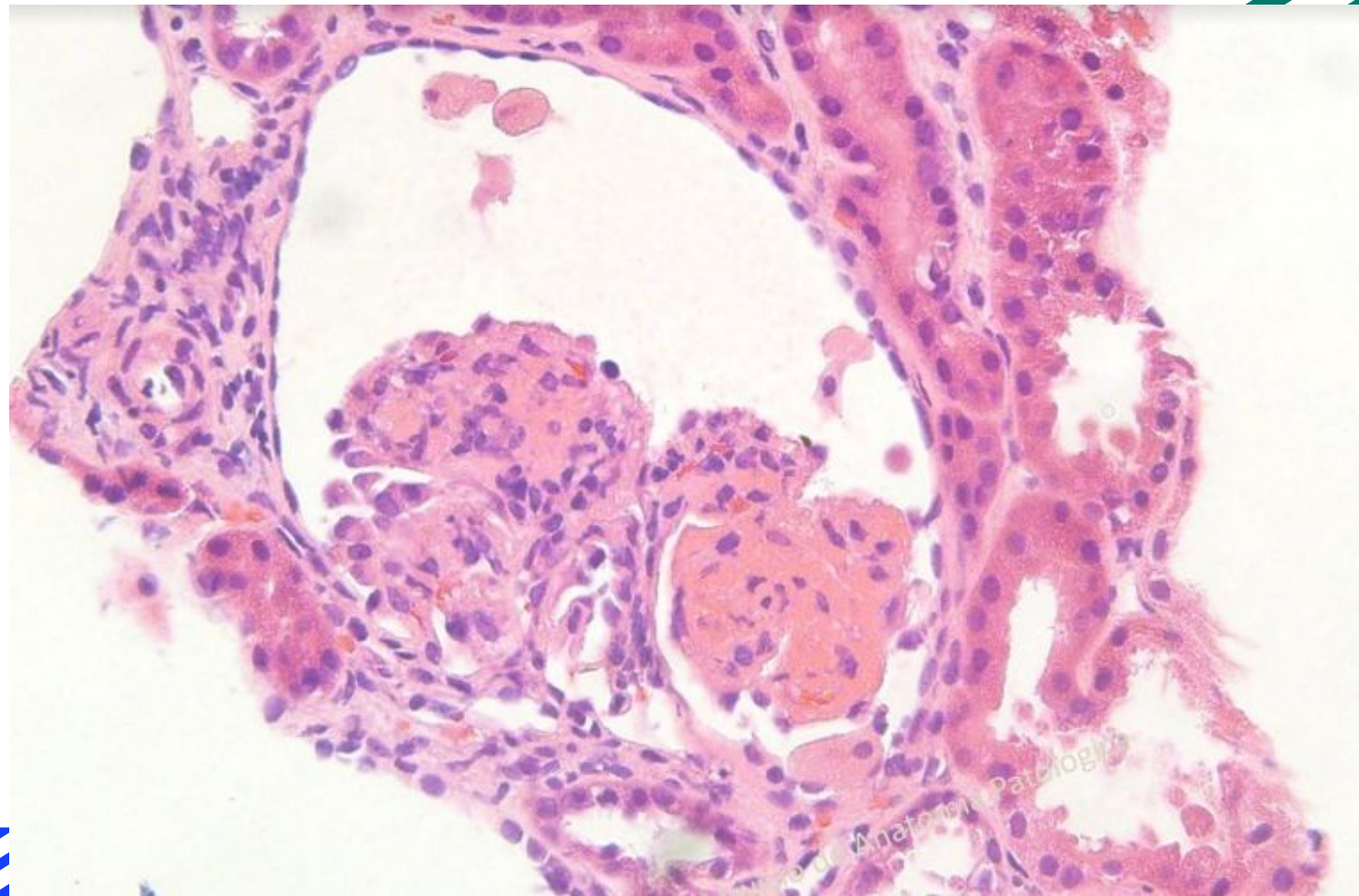
Rx de tórax:

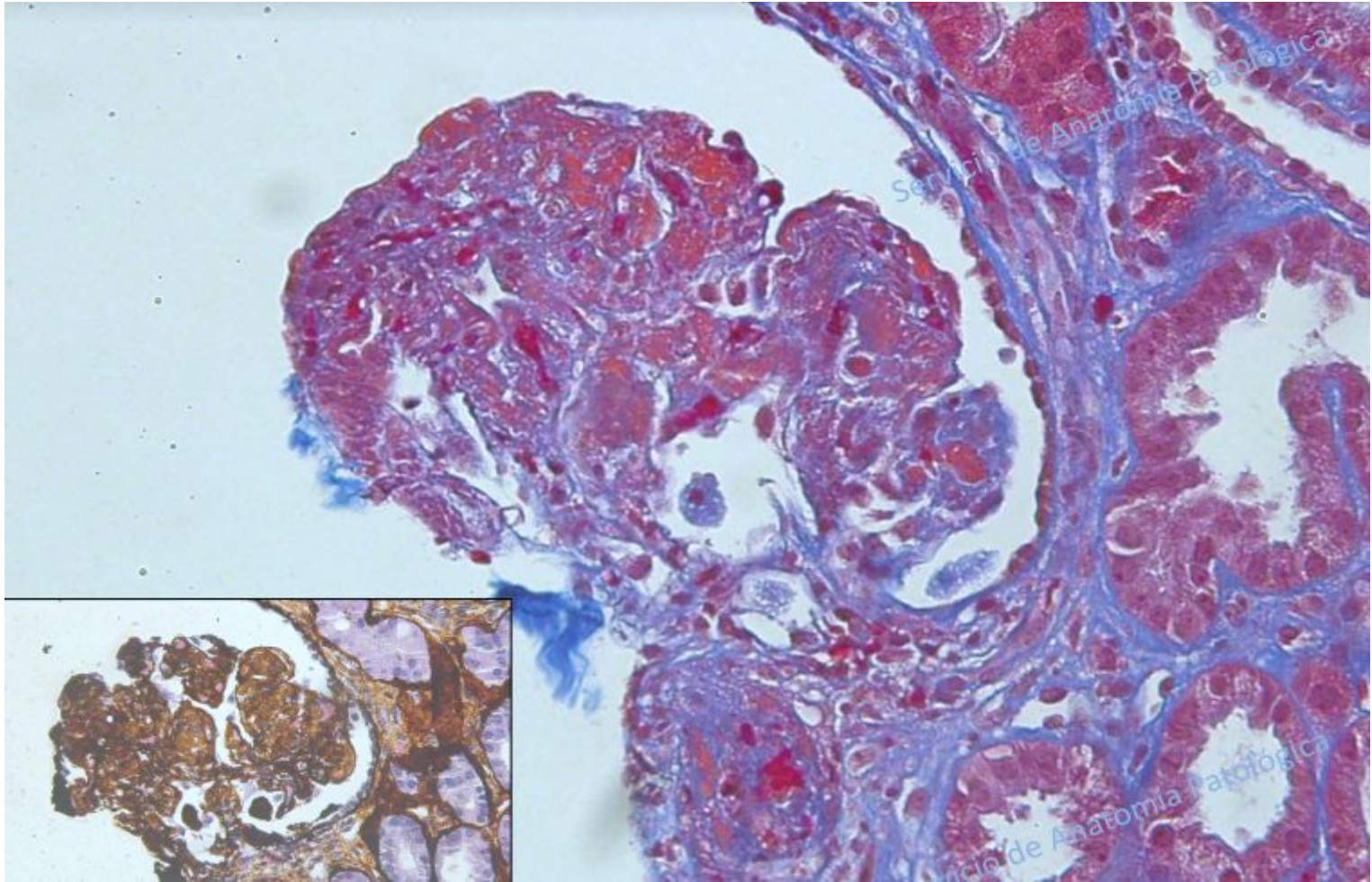
Derrame pleural Bilateral

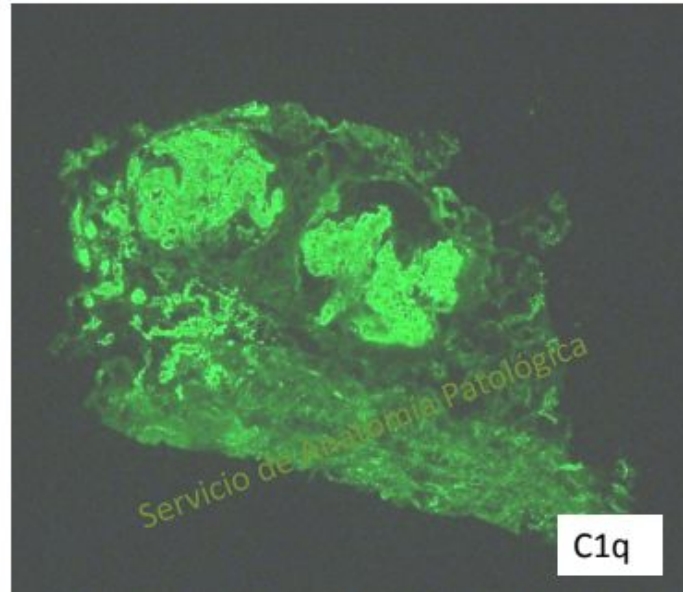
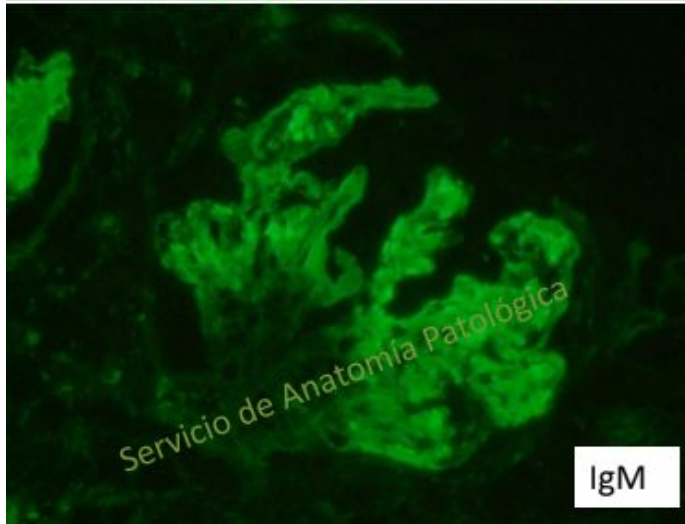
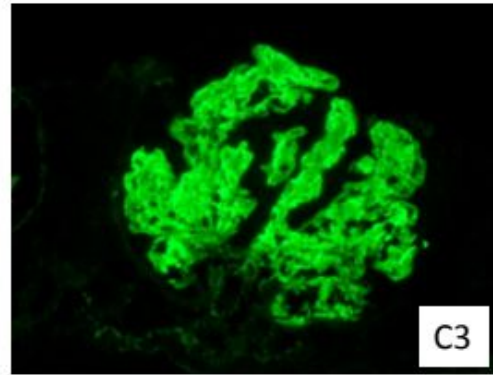
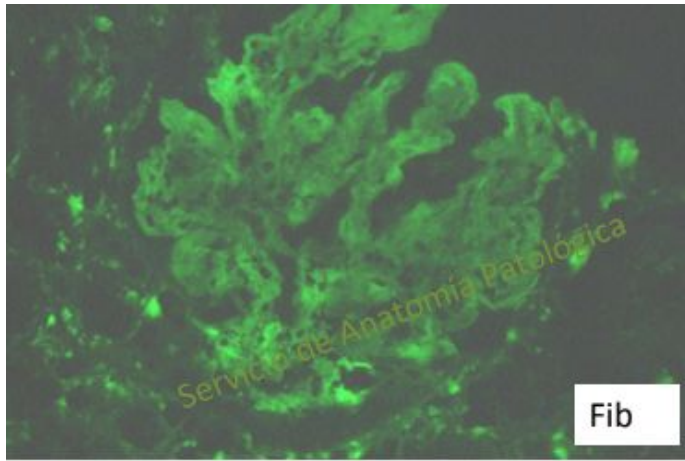
Aumento de la silueta Cardiaca

Se realiza PBR
21/04

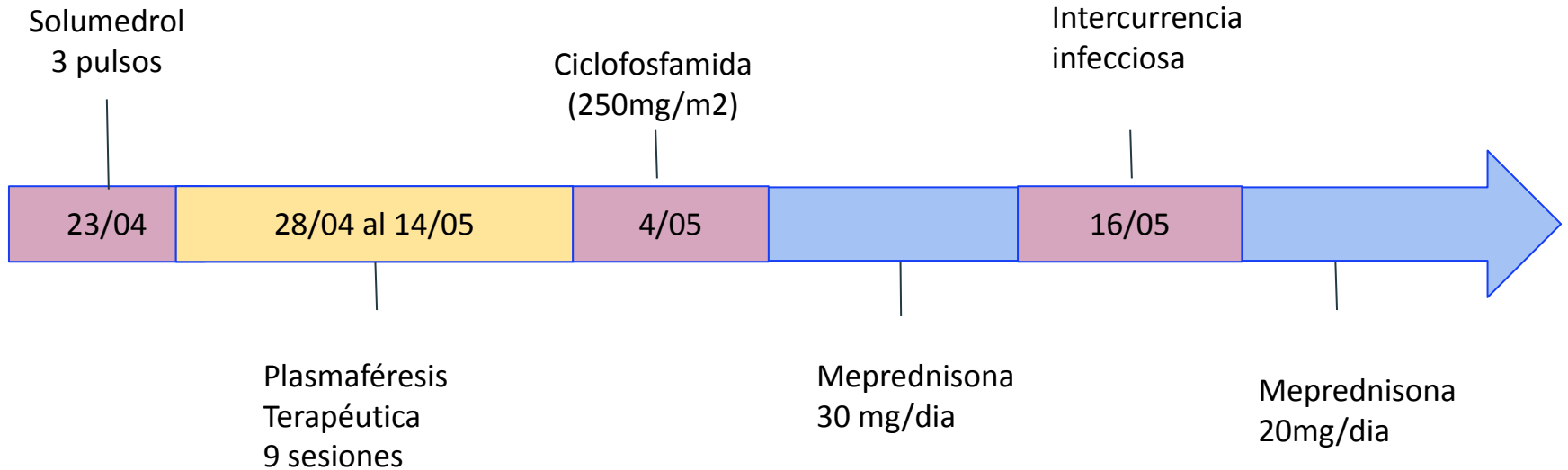








Tratamiento (HIBA)



Último Laboratorio 26/05

Hb / Hto	10 mg/dl / 31%
GB /N	5946/ml / 51%
Plaquetas	198.300/ml
C3 / C4	40 / 4
Inmunoglobulinas	Normales
Anticoagulante Lúpico	Negativo
Fan / Anti ADN	1/1280 / 1/160
Orina completa	Proteinuria +++, Hematuria abundante

RESEARCH ARTICLE

Open Access

The spectrum of renal thrombotic microangiopathy in lupus nephritis

Di Song¹, Li-hua Wu^{1,2}, Feng-mei Wang¹, Xiao-wei Yang¹, Di Zhu¹, Min Chen¹, Feng Yu^{1*}, Gang Liu¹ and Ming-hui Zhao¹

Table 2 Comparison of clinical data between lupus nephritis patients with and without renal TMA

	LN with renal TMA	LN without renal TMA	P-value
Number of patients	36	112	
Age (mean \pm SD)(years)	29.75 \pm 9.24	34.38 \pm 11.95	0.035
Gender (male/female)	10/26	16/96	0.064
Number of fever (non-infection) (%)	10 (27.8)	33 (29.5)	0.846
Number of neurologic disorder (%)	3 (8.3)	8 (7.1)	1.0
Number of anemia (%)	28 (77.8)	79 (70.5)	0.398
Number of thrombocytopenia (%)	15 (41.7)	30 (26.8)	0.091
Number of hematuria (%)	31 (86.1)	87 (77.7)	0.274
Number of nephrotic syndrome (%)	30 (83.3)	66 (58.9)	0.008
SLEDAI (mean \pm SD)	17.02 \pm 5.60	17.62 \pm 5.68	0.668

Table 4 Comparison of renal pathological data between lupus nephritis patients with and without renal TMA

	LN with renal TMA	LN without renal TMA	P-value
Number of biopsies	36	112	
Class II (%)	0 (0)	5 (4.5)	0.336
Class III (%)	3 (8.3)	26 (23.2)	0.05
Class IV (%)	30 (83.3)	65 (58.0)	0.006
Class V (%)	3 (8.3)	16 (14.3)	0.567
AI score (mean \pm SD)	10.78 \pm 4.16	7.58 \pm 4.29	<0.001
Endocapillary hypercellularity (mean \pm SD)	2.78 \pm 0.59	2.20 \pm 0.99	<0.001
Cellular crescents (mean \pm SD)	2.06 \pm 1.94	1.38 \pm 1.8	0.055
Karyorrhexis/fibrinoid necrosis (mean \pm SD)	1.28 \pm 1.06	0.95 \pm 1.18	0.137
Subendothelial hyaline deposits (mean \pm SD)	1.72 \pm 1.09	1.10 \pm 1.07	0.003
Interstitial inflammation (mean \pm SD)	1.63 \pm 0.83	1.19 \pm 0.72	0.005
Glomerular leukocyte infiltration (median; inter-quartile range)	1 1, 2	1 0, 1	0.006
CI score (mean \pm SD)	3.67 \pm 1.91	2.80 \pm 2.15	0.033
Glomerular sclerosis (mean \pm SD)	0.53 \pm 0.70	0.48 \pm 0.70	0.733
Fibrous crescents (median; inter-quartile range)	0 0, 1	0 0, 0	0.166
Tubular atrophy (mean \pm SD)	1.47 \pm 0.61	1.06 \pm 0.77	0.004
Interstitial fibrosis (mean \pm SD)	1.36 \pm 0.59	1.02 \pm 0.79	0.018



Refractory secondary thrombotic microangiopathy with kidney injury associated with systemic lupus erythematosus in a pediatric patient

Tomoya Kaneda¹ · Eriko Tanaka^{1,2} · Yuko Akutsu¹ · Toru Kanamori¹ · Mariko Mouri³ · Tomohiro Morio¹ · Masaaki Mori³

Received: 5 January 2020 / Accepted: 2 April 2020 / Published online: 18 April 2020
© Japanese Society of Nephrology 2020

Reporte de MAT secundaria asociada a LES entre 0.5-10% de casos; más raro en pediatría

Peor pronóstico, con mayor mortalidad

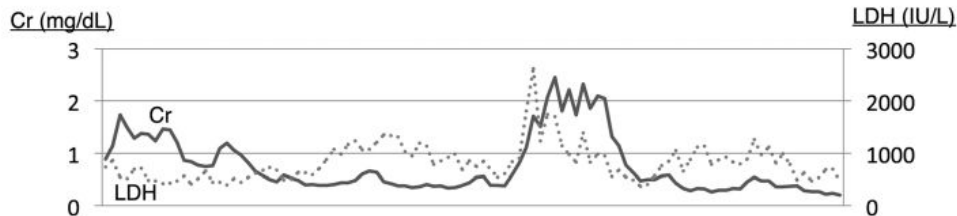
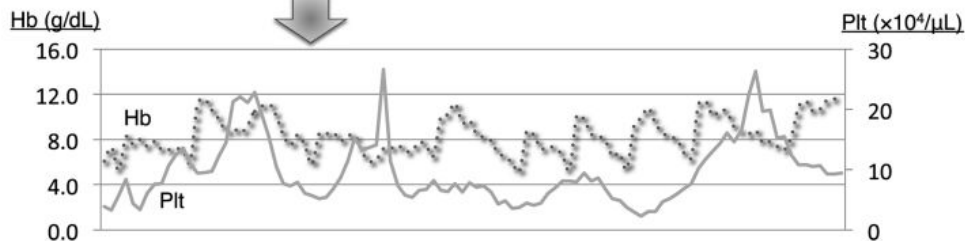
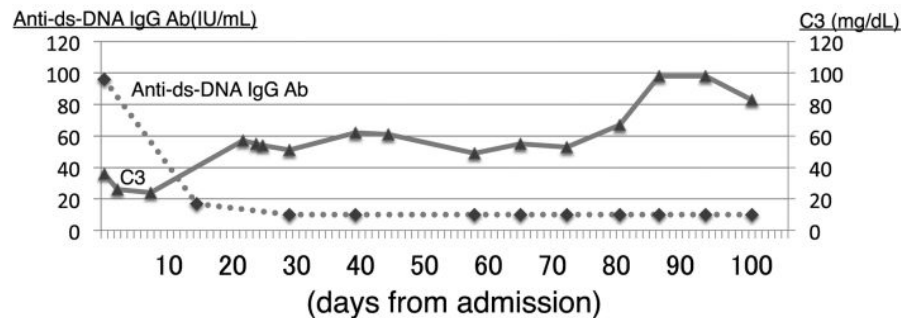
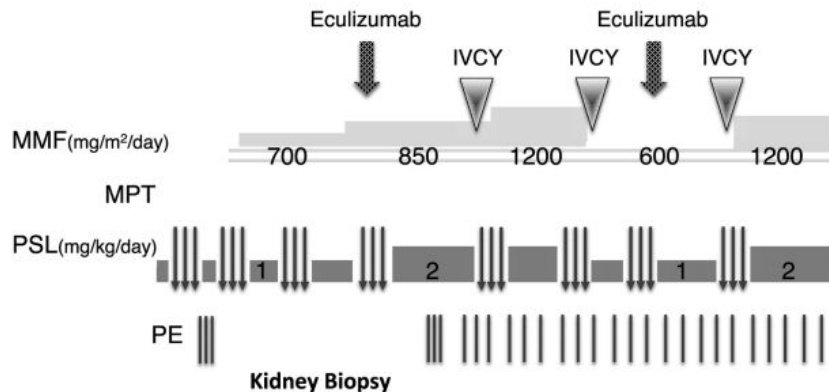
Reporte de caso de paciente pediátrico con diagnóstico de LES y forma severa de MAT secundaria

Femenina de 5 años de edad, consulta por fiebre y edemas - Se constata HTA

OC: proteinuria y microhematuria

Laboratorio: anemia 20% (esquistocitos) y plaquetopenia 39.000 - LDH 735 - Cr 0.89 - Haptoglobina < 10 - Hipocomplementemia - FAN y Anti DNA + - Alb 1.9

Dx: LES + MAT con compromiso renal y síndrome nefrótico



Bx renal: Nefritis lúpica clase IV + MAT

LES + MAT >> Mayor mortalidad
 Mayor compromiso renal y
 progresión a ERCT
 Evaluación de MAT secundaria
 Dx temprano para adecuación
 de tratamiento

RESEARCH

Open Access

Clinical features and prognosis of patients with thrombotic thrombocytopenic purpura associated with systemic lupus erythematosus: a review of 25 cases



Ji Li, Jing-Jing Jiang, Chang-Yan Wang, Shan Jian, Yu Zhou, Ming-Sheng Ma, Xiao-Yan Tang, Lin Wang, Mei-Ying Quan, Yu Zhang, Juan Xiao, Yan-Yan He and Hong-Mei Song*

25 pacientes con LES-MAT entre mayo 2007 a febrero 2018.

Edad media de presentación 14 años.

Índice de actividad de grave en el 88%.

Biopsia clase IV en el 40% (20% asociado a MAT).

Terapias combinadas con plasmaféresis demostraron remisión del 65-90%, frente al 40-50%.



Muchas Gracias