

REUNIÓN AMPLIADA
COMITÉ DE NEFROLOGÍA

**SOCIEDAD ARGENTINA DE
PEDIATRÍA**

Dra Lombardi Laura
Servicio de Nefrología Infantil
Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata

ANAMNESIS

- Paciente de sexo femenino de 13 años de edad derivada por presentar edema generalizado de 4 días de evolución, lesiones purpúricas en miembros inferiores y oliguria en las últimas 24 hs.

EXAMEN FISICO

- Regular estado general, compensada hemodinamicamente , normotensa.
- Rush malar, lesiones maculares purpúricas vitropresión negativas distales en pies y manos con edema acompañante
- Abdomen blando, doloroso de manera difusa a la palpación, sin visceromegalias
- Dolor en articulaciones de manos, pies y tobillos.

LABORATORIOS

ESTUDIO	RESULTADO
HEMOGRAMA	GB: 3600/mm ³ (N: 46 L: 45) Hto: 29% Hb 9,7 g/dl plaquetas: 172.000/mm ³
ERS	119 mm/1° hora
COAGULOGRAMA	Normal
CALCEMIA	6,2 mg/dl
FOSFATEMIA	6,6 mg/dl
COLESTEROL	1,93 g/l
PROTEINAS TOTALES/ALBUMINA	39,8 g/l / 13,7 g/l
HEPATOGRAMA	TGO 29 UI/l TGP: 13 UI/l
EAB	7,38/31,6/18,5/-5,4
IONOGRAMA	132/3,57/1,02/104
ORINA COMPLETA	proteinuria +++ hematuria +++
UREA / CREATININA	0,90 g/l / 1 mg/dl

IMAGENES

- **Ecocardiograma:** normal
- **Ecografía abdominal:** liquido libre en fondo de saco Douglas, interasas y subhepático, resto normal
- **Ecografía renal:** ambos riñones con aumento de ecogenicidad RD: 11,7 cm RI: 10,7 cm. Doppler normal

DIAGNOSTICO PRESUNTIVO



DIAGNOSTICO PRESUNTIVO

- Síndrome nefrótico
- Sospecha de LES

- Se Solicita:

C3 - C4 – FAN - Anti DNA - Anti ENA –
Prueba de Coombs – serologías – ERS
ecografía renal y abdominal -
ecocardiograma - fondo de ojo.

CONDUCTAS

- Se decide **Biopsia renal**
- Pulsos de **Metilprednisolona**

EVOLUCION

- Permaneció en REG, oligúrica y con deterioro de la función renal presentando al 5° día de internación valores de urea 2,77 g/l y creatinina 3,74 mg/dl EAB 7,38/12/-10,5 Ionograma 122/4,39/0,86/96
- Inicia **hemodiálisis**
- Se indica **plasmaféresis**.

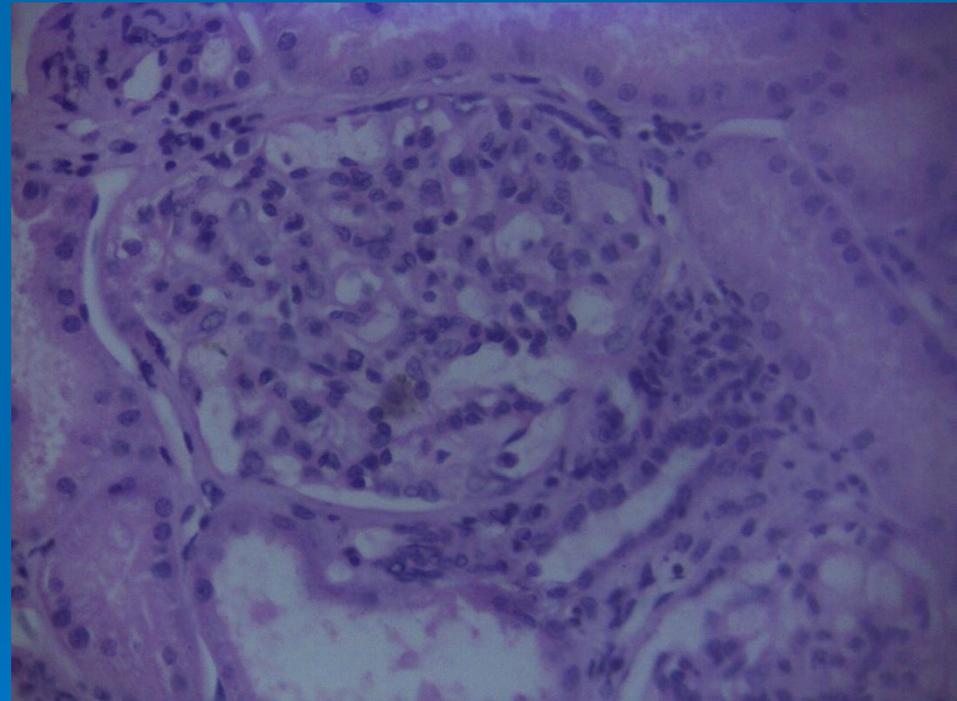
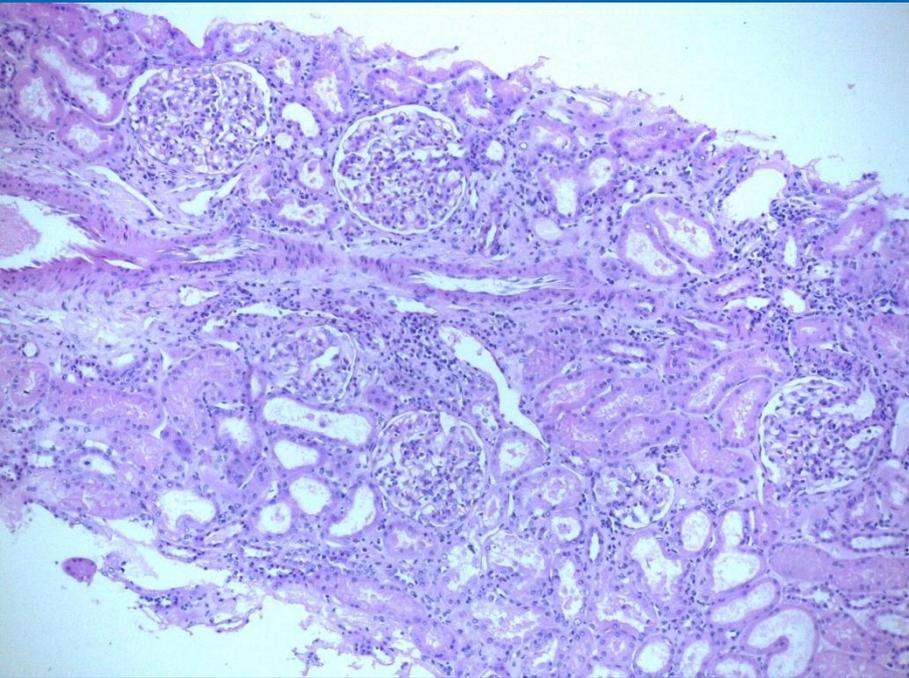
LABORATORIOS

ESTUDIO	RESULTADO
Prueba Coombs directa	Positiva (++)
C3	0,35 g/l
C4	0,027 g/l
ASTO	25 UI/ml
FAN	1/640 (moteada)
Anti DNA	Negativo
Factor reumatoideo	204 UI/ml
Anti ENA	Sm + RNP + ribosomal +
IgG e IgM anticardiolipinas	Positivas
IgG e IgM anti beta2glicoproteinas	Positivas
VDRL	Reactiva
Prueba Treponémica	Negativa

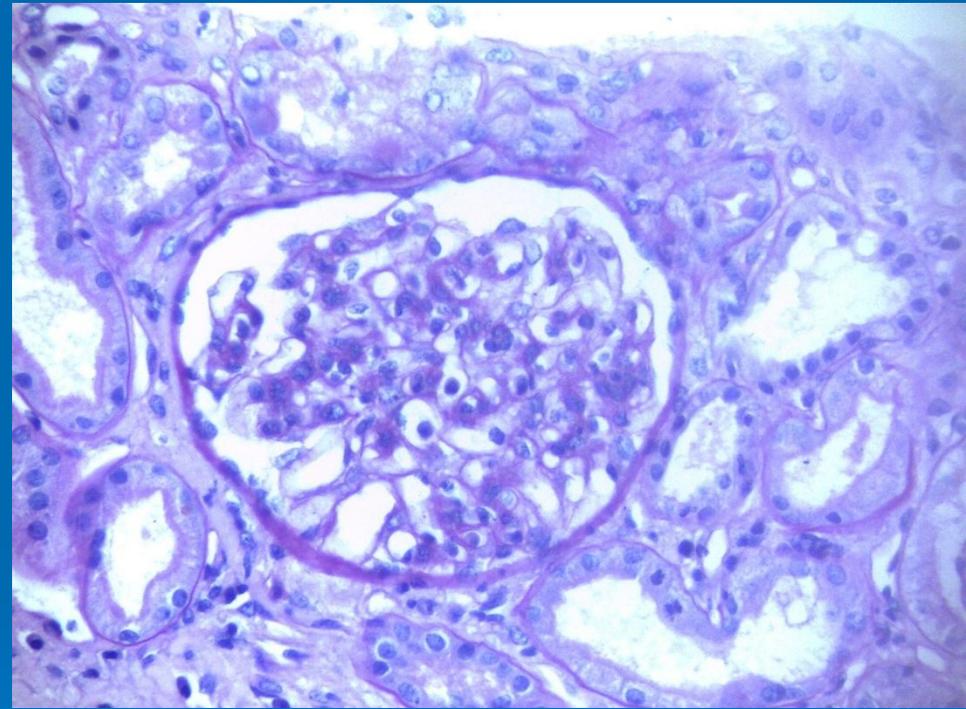
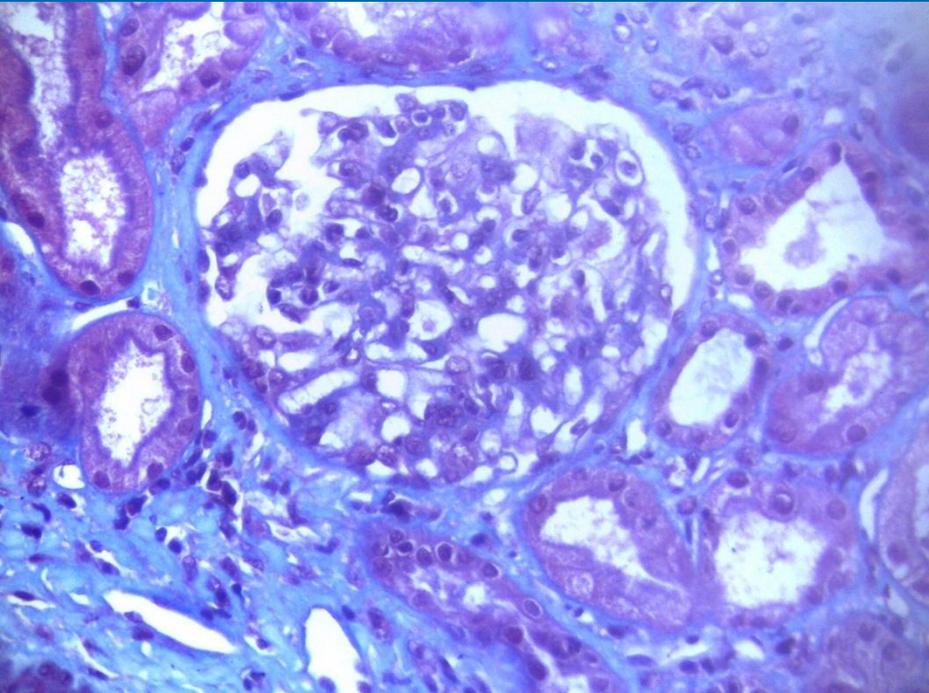
TRATAMIENTO

- 6 PULSOS DE METILPREDNISOLONA LUEGO METILPREDNISONA
- 5 SESIONES DE HEMODIALISIS
- 6 SESIONES DE PLASMAFERESIS
- 1° PULSO DE CICLOFOSFAMIDA

BIOPSIA RENAL



BIOPSIA RENAL



BIOPSIA RENAL

- **SECTOR GLOMERULAR:** 25 glomérulos de los cuales 9 presentan incremento de la matriz mesangial e hiper celularidad mesangial, el resto sin cambios morfológicos evidentes.
- **SECTOR VASCULAR:** vénulas dilatadas subcapsulares, sin signos de vasculitis.
- **SECTOR TUBULAR:** algunos túbulos dilatados y signos de tubulitis leve
- **SECTOR INTERSTICIAL:** edema con moderado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario multifocal
- **IF:** C3 + mesangial, IgG inespecífica, IgA: + mesangial y depósitos en membrana tubular, IgM + mesangial leve y C1q + mesangial en intersticio y membrana tubular focal
- **DIAGNOSTICO:** Glomerulopatía con hiper celularidad mesangial (Proliferativa mesangial).
Podría corresponder a nefropatía lúpica clase II

EVOLUCION

- Al 9° día de internación comenzó a mejorar la diuresis y valores de urea y creatinina.
- Disminuyó 8Kg de peso – Diuresis 4300 ml
- Alta 13° día internación con urea 0,36 g/l creatinina 0,92 mg/dl proteínas totales 40 g/l y albúmina 33 g/l GB 4900/mm³ (N 86 L 8 M 6) Hto 25% Hb 8,1 g/dl plaquetas 137.000/mm³

DIAGNOSTICO EGRESO

- LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
- SINDROME NEFROTICO SECUNDARIO A PODOCITOPATIA LÚPICA
- SINDROME ANTIFISFOLIPÍDICO

EVOLUCION

- Al mes de evolución CI creatinina 122 ml/min/1.73
proteinuria 24 hs: 3,86 gr .
Continua con metilprednisona 40 mg/día
- A los 45 días del comienzo tiene proteinuria 24
hs: 132 mg (2,7 mg/k/día), orina completa con 6-8
hematíes /campo, hemograma y función renal
normal.
 - Se disminuye metilprednisona 30 mg/día
 - Inicia Azatioprina 100 mg/día

PODOCITOPATIA LUPICA

Clinical–Morphological Features and Outcomes of Lupus Podocytopathy

Weixin Hu, Yinghua Chen, Shaofan Wang, Hao Chen, Zhengzhao Liu, Caihong Zeng, Haitao Zhang, and Zhihong Liu

Clin J Am Soc Nephrol 11: 585–592, 2016. doi: 10.2215/CJN.06720615

Glomerular Podocytopathy in Patients with Systemic Lupus Erythematosus

Steven W. Kraft,* Melvin M. Schwartz,[†] Stephen M. Korbet,* and Edmund J. Lewis*

**Section of Nephrology, Department of Medicine, and [†]Department of Pathology, Rush University Medical Center, Chicago, Illinois*

J Am Soc Nephrol 16: 175–179, 2005. doi: 10.1681/ASN.2004050350

Journal of Nephrology
<https://doi.org/10.1007/s40620-017-0463-1>

REVIEW



Lupus podocytopathy: a distinct entity of lupus nephritis

Duqun Chen¹ · Weixin Hu¹

Received: 3 July 2017 / Accepted: 8 December 2017
© Italian Society of Nephrology 2017

PODOCITOPATIA LUPICA

- El síndrome nefrótico (SN) es una forma común de presentación del LES con hallazgos histológicos frecuentes de nefritis lúpica proliferativa o membranosa.
- Recientes reportes describen pacientes con LES y SN con cambios glomerulares mínimos o leve a moderada proliferación mesangial .
- Es un subtipo distinto de nefropatía lúpica que de acuerdo a la clasificación actual se incluye en la tipo II por la existencia de lesiones mesangiales.

PODOCITOPATIA LUPICA

- La podocitopatía lúpica representa el 0,6-1,5% de todos los casos de nefropatía lúpica.
- El SN fue la principal manifestación clínica.
- El hallazgo de hematuria microscópica e HTA fueron bajos y no se observó hematuria macroscópica.
- IRA: 34 al 50 % de los casos

PODOCITOPATIA LUPICA

- FAN + 100% casos
- Anti DNA + 75-90%
- Anticardiolipinas e hipocomplementemia 28-68 %
casos

Table 1 Proposed diagnostic criteria for lupus podocytopathy by Hu et al. [13]

Clinical	A diagnosis of SLE with nephrotic-range proteinuria, often accompanied by AKI, and no history of nephrotoxic medication use (e.g. NSAIDs) prior to the onset of renal disease
Light microscopy	Glomerular MCD, MsP, or FSGS patterns without sub-epithelial or sub-endothelial deposits, excluding glomerular scars of proliferative LN in the FSGS pattern
Immunofluorescence	The absence of capillary immune deposition with or without Ig and complement deposition in mesangial areas
Electronic microscopy	FPE > 50%, typically FPE ≥ 70% with mesangial electron-dense deposits and in the absence of sub-epithelial or sub-endothelial electron-dense deposits ^a

To diagnose lupus podocytopathy, all four criteria should be met^b

SLE systemic lupus erythematosus, *AKI* acute kidney injury, *NSAID* non-steroidal anti-inflammatory drug, *MCD* minimal change disease, *MsP* mesangial proliferation, *FSGS* focal segmental glomerulosclerosis, *LN* lupus nephritis, *FPE* foot process effacement

^aOccasional isolated sub-epithelial or sub-endothelial electron-dense deposits may be visible

^bSome cases may present with preclinical SLE at the onset of disease and should be carefully followed-up

PODOCITOPATIA LUPICA

- Pacientes con IRA presentan moderadas a severas lesiones tubulointersticiales .
- Mayoría presentan depósitos glomerulares de inmunoglobulinas y complemento.
- Rápida recuperación de la IRA luego del tratamiento con corticoides

PODOCITOPATIA LUPICA

- La mayoría son sensibles a corticoides y presentan buena evolución aunque con altas tasas de recaídas.
- Inmunosupresión adicional: ciclofosfamida, tacrolimus, MMF, azatioprina.

PODOCITOPATIA LUPICA

- Remisión clínica con corticoides solos o con terapia combinada fue similar (94%) en cambios mínimos y proliferativa mesangial pero fue más baja con corticoides solos en FSGS (22%)
- Tasa recaídas en tratamiento con corticoides solos es del 90% y con terapia combinada del 50 %.

Muchas Gracias

