



Sociedad Argentina de Pediatría  
Dirección de Congresos y Eventos



**SEMANA DE CONGRESOS Y  
JORNADAS NACIONALES 2018**



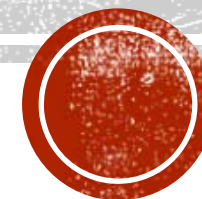
7° CONGRESO ARGENTINO DE  
NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA  
BS AS. 2018

# HEMATURIA: CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

Caso Clínico Interactivo N° 1

Lucarelli Lucas

HIG Penna – Bahía Blanca



Varón de 13 años, que presenta hematuria macroscópica roja rutilante, de 4 días de duración, durante toda la micción, posterior a un traumatismo lumbar (caída de skate), por lo cual nunca consulto. Un mes después, repite hematuria de similares características, por lo que consulta en forma ambulatoria.

Antecedentes Personales:

- RNT/PAEG.
- Ninguna internación previa.
- No refiere ningún episodio de infección respiratoria o cutánea en los días previos a la presentación de la hematuria.

Antecedentes Familiares: Sin antecedentes relevantes.

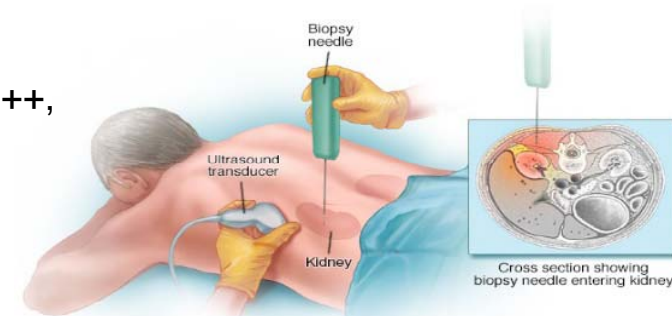
Examen Físico: Peso: 50 Kg (p75) Talla: 165 cm (p90)

Se le constata HTA (145/95mmHg) y edemas de miembros inferiores 1/6.

Exámenes Complementarios:

- Ecografía: Riñones de tamaño normal con ecogenicidad aumentada.
- Laboratorio: Hto 40%, GB 7500 cel/mm<sup>3</sup>, plaquetas 317000 cel/mm<sup>3</sup>, urea :78 mg/dl, Creat: 3 mg/dl. Na: 139 mEq/l, K: 5 mEq/l, Cl: 104 mEq/l. Prot. Totales: 7.80 g/dl, Albumina : 4.15 g/dl, Globulinas: 1.50 g/dl (hipergamma de tipo policlonal). IgA: 115 mg/dl (VN 44-385), ASTO 800 UI/ml (VN h´ 200). C3: 101 mg/dl, (VN 79-120), C4: 19 mg/dl (VN>16).
- Hisopado de fauces (test rápido): negativo, resta cultivo. Serologías virales negativas.
- Examen de orina:
  - OC: hematíes campo semicubierto, dismórficos >30%, proteínas ++, cilindros anchos, hemáticos, celulares y mixtos.
  - Diuresis: 320 ml/día. Proteinuria 970 mg/día.

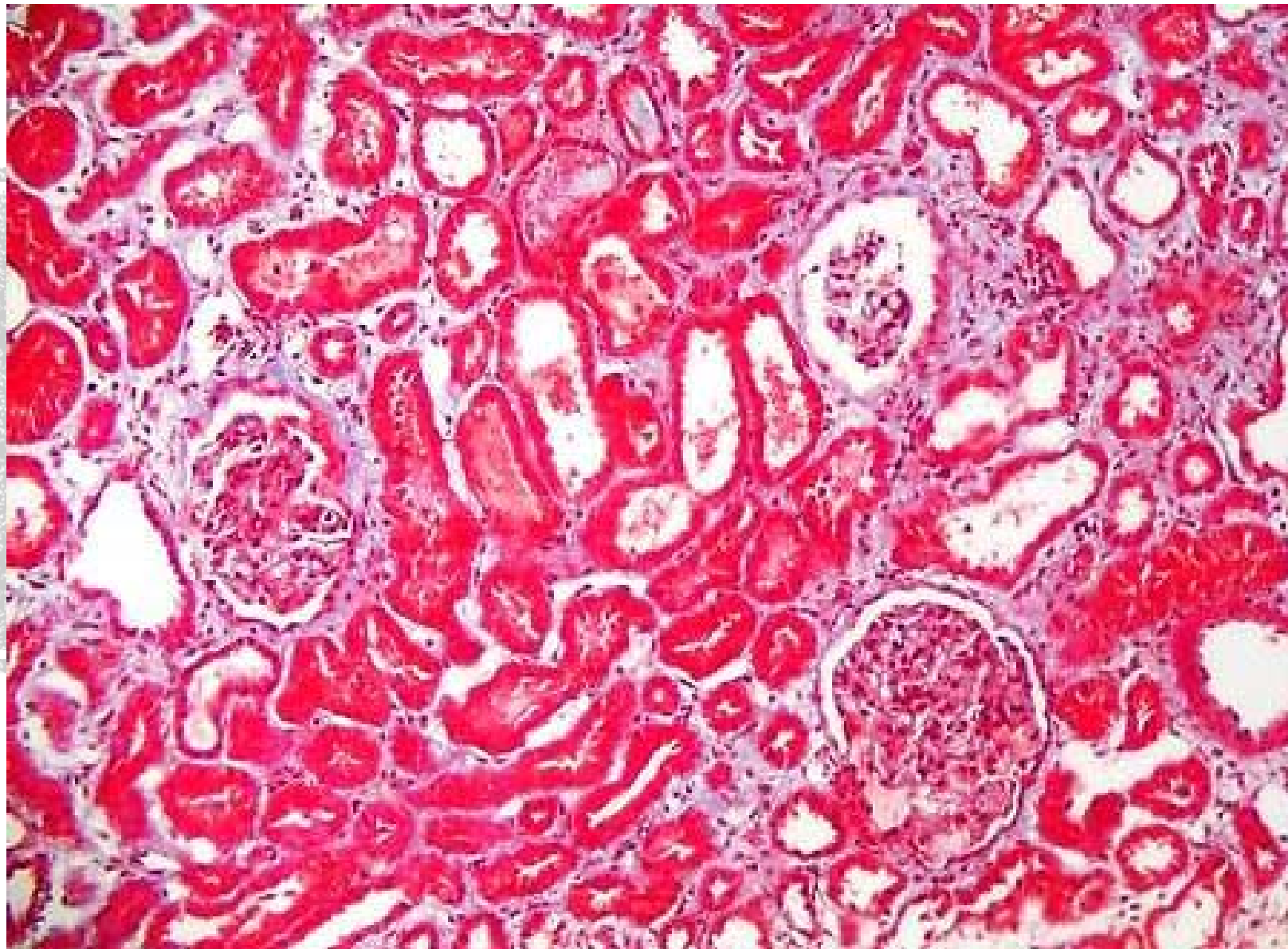
**Clearance por talla: 30 ml/min/1,73m<sup>2</sup>**



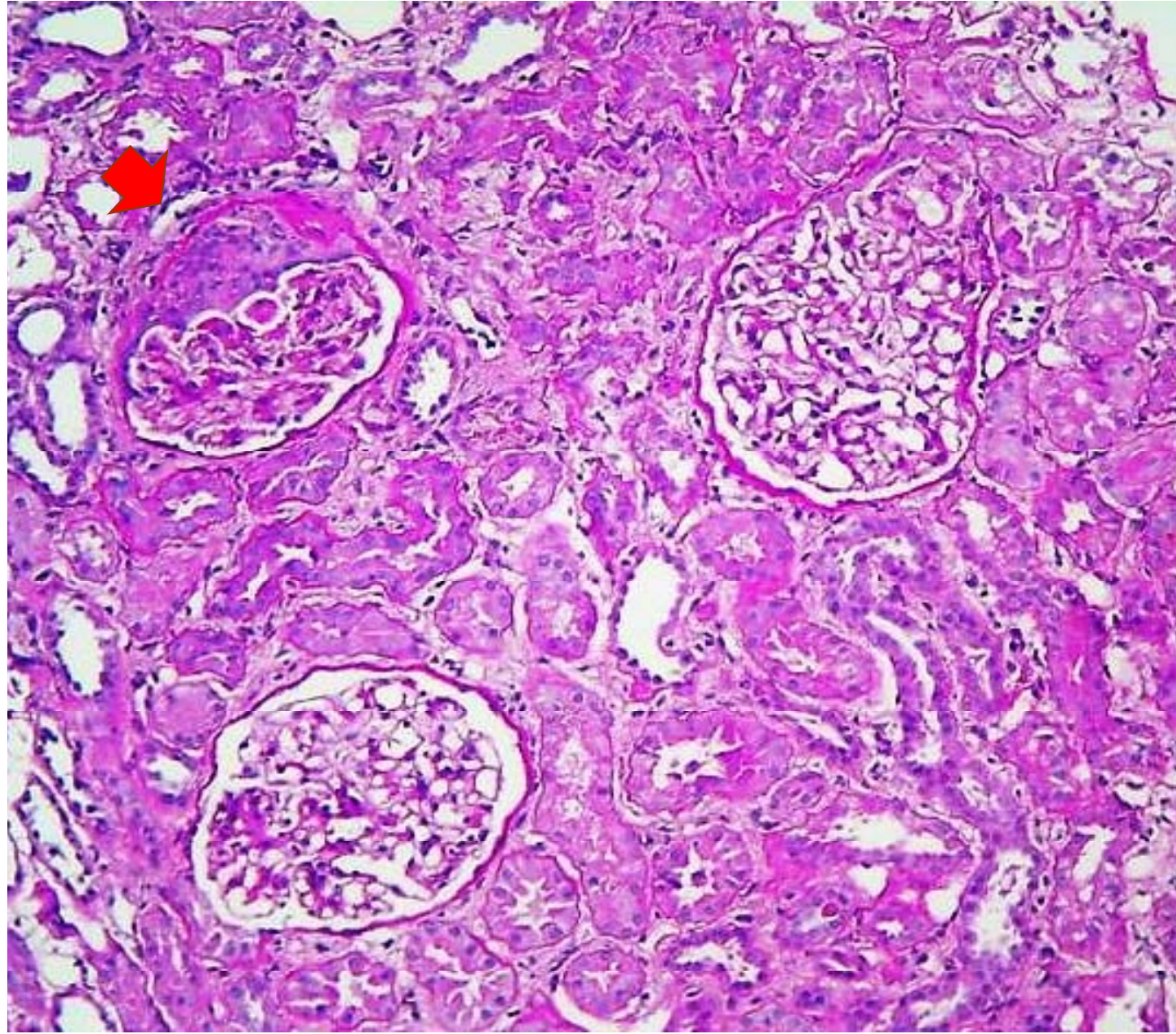
¿Cuál es la glomerulopatía más probable de acuerdo a los datos presentados?

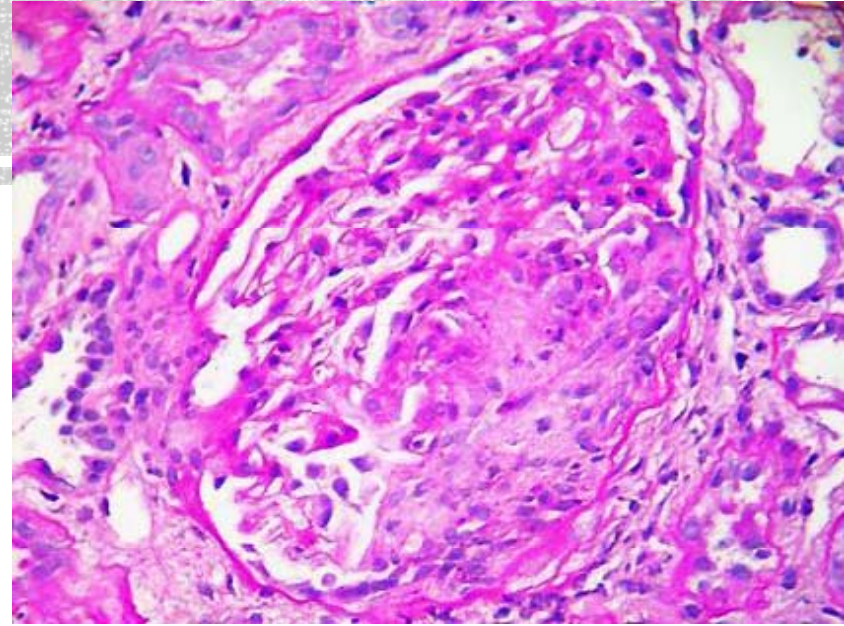
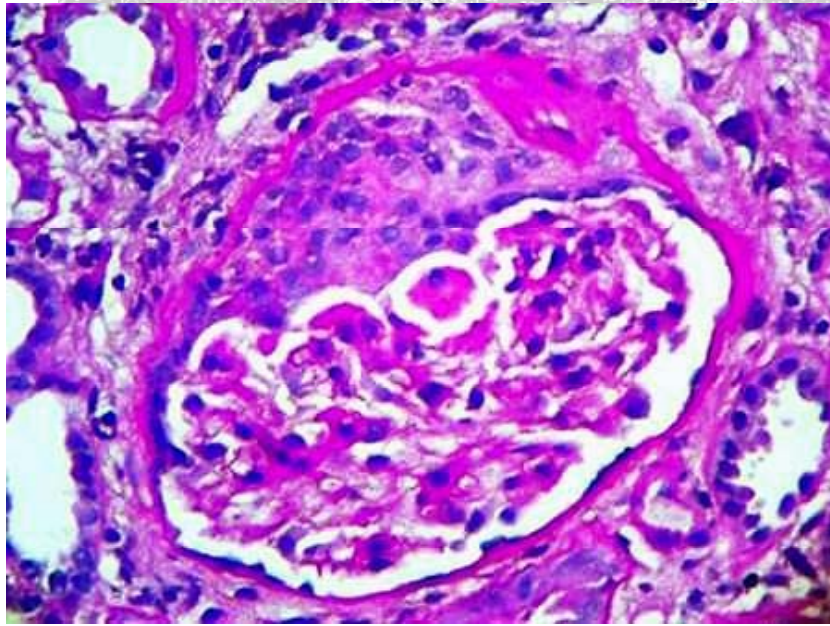
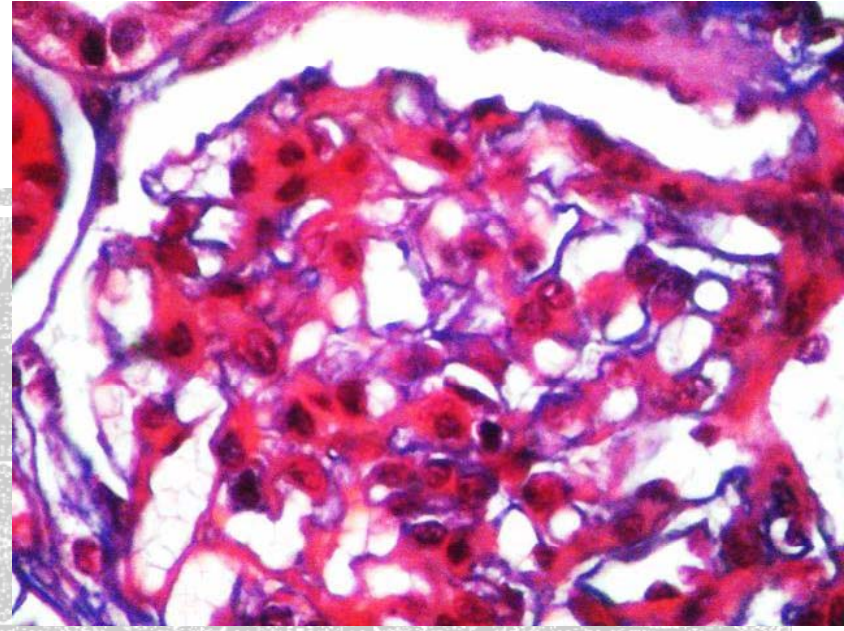
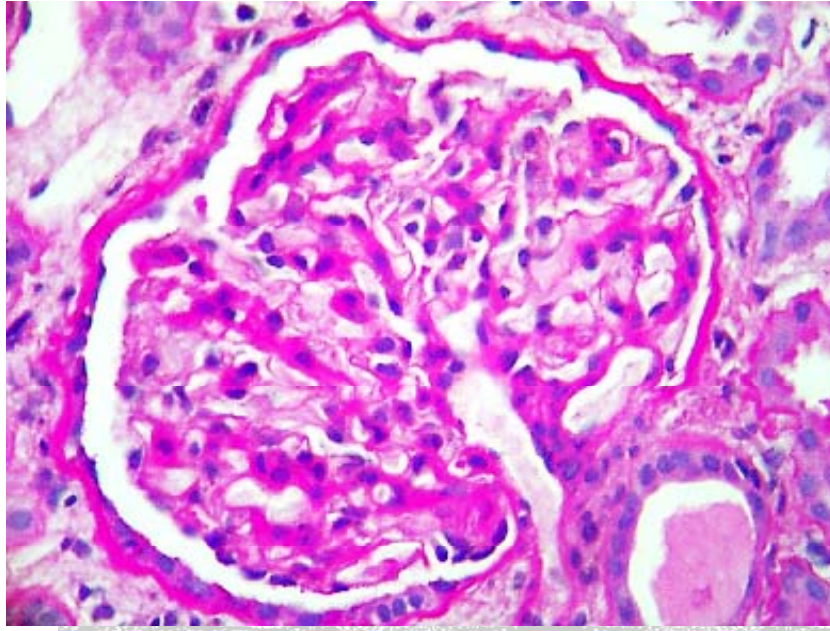
- A) GN proliferativa endocapilar
- B) Nefropatía por IgA
- C) GN por C3
- D) GN proliferativa extracapilar

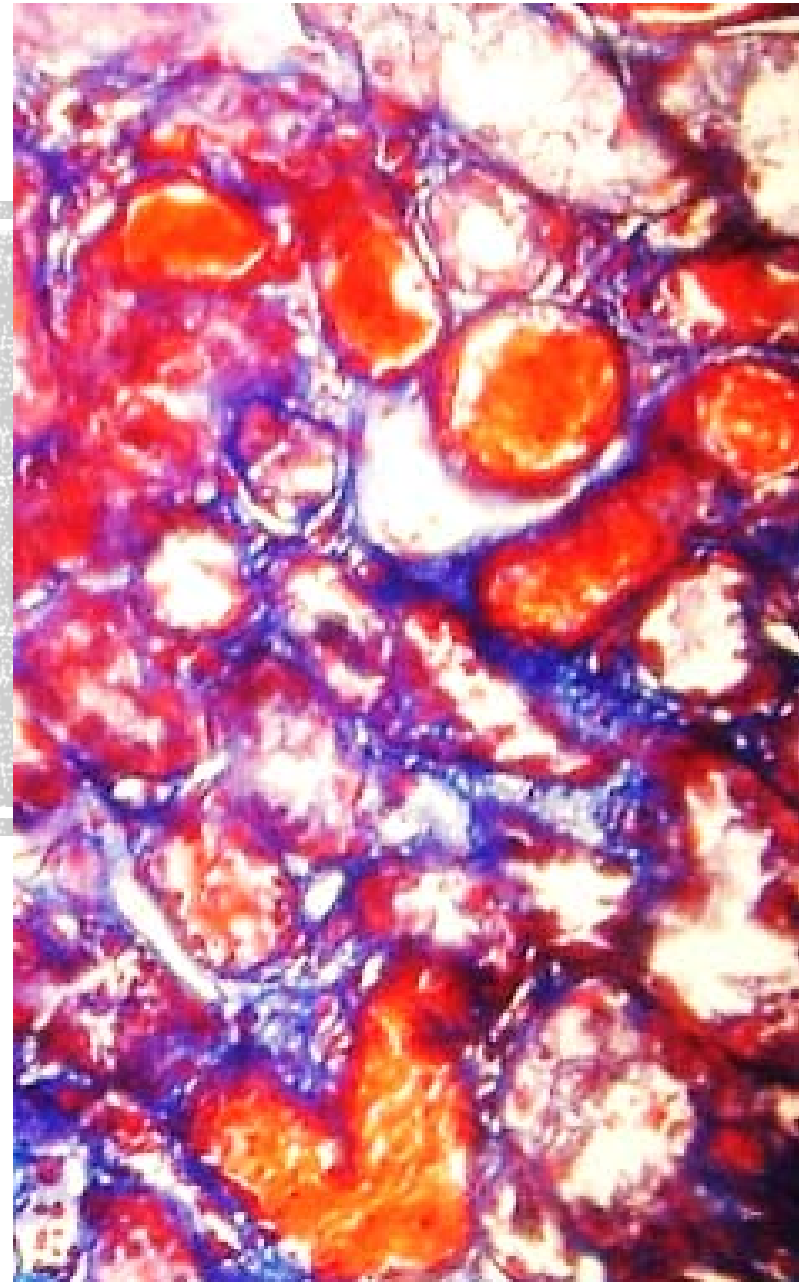
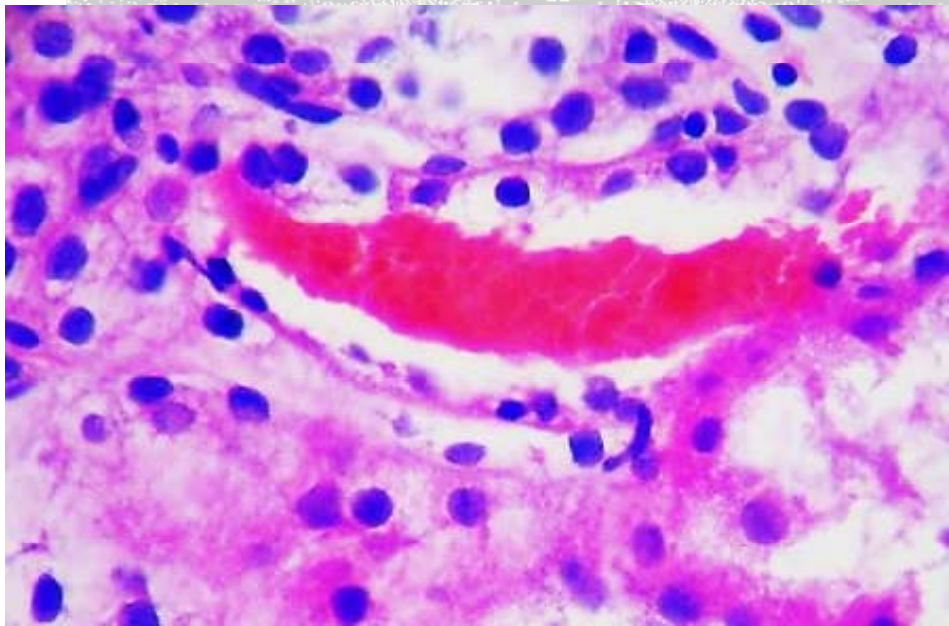
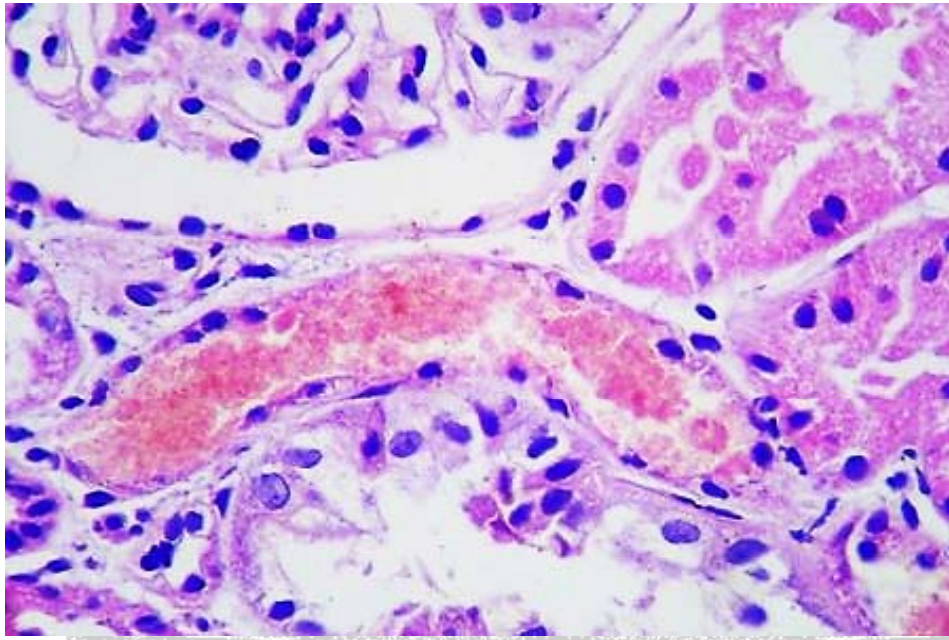




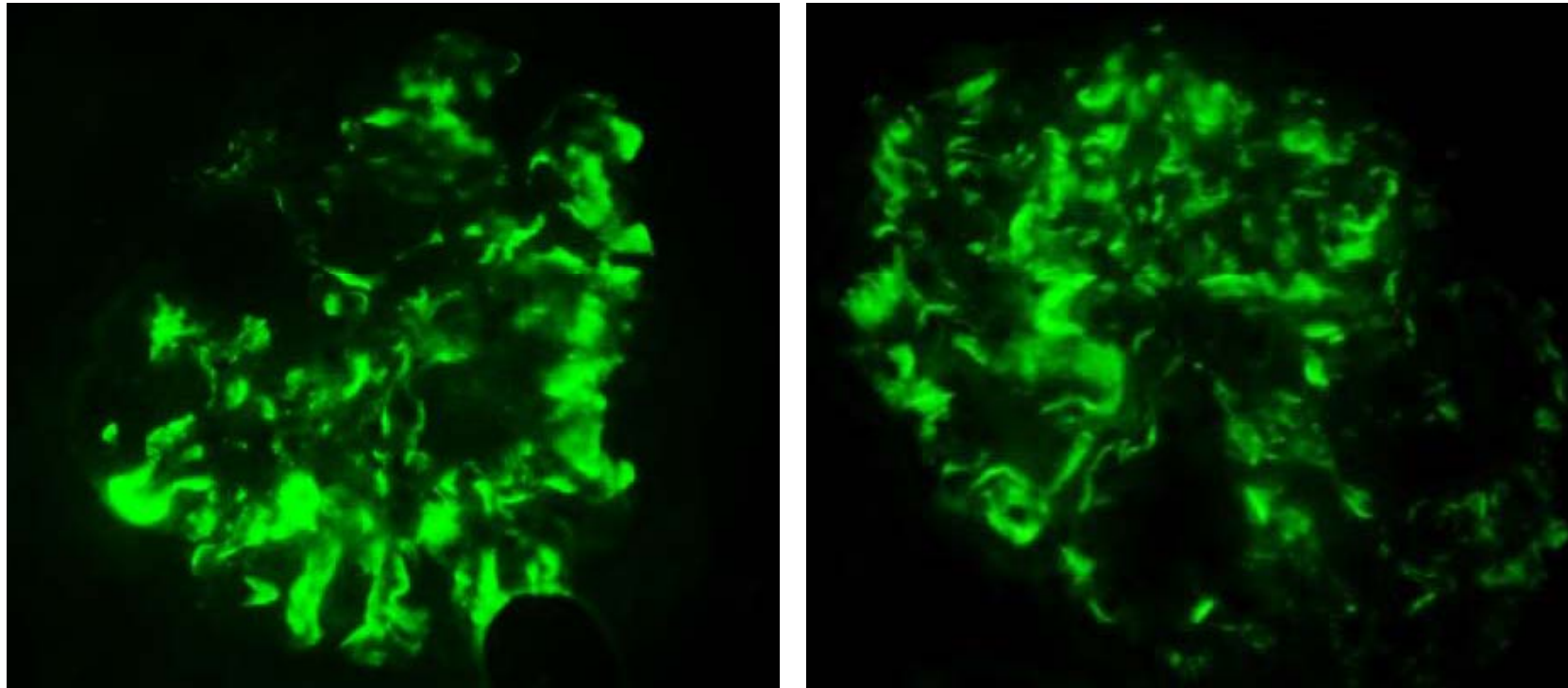
**Corteza renal; 13 glomérulos. Leve edema y fibrosis intersticial. Infiltrados MN focales**







# INMUNOFLUORESCENCIA



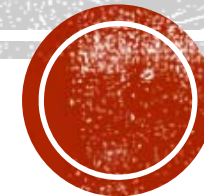
**IgA y C3 (3+) patrón mesangial difuso**





# DIAGNÓSTICO

**Nefropatía por IgA grado II**  
**Score de Oxford M0E0S0T0-C1**



**Grado I:** normal o proliferación mesangial focal.

**Grado II:** proliferación mesangial difusa o < de 25% de los glomérulos con semilunas, esclerosis segmentaria o global.

**Este caso: 23% de glomérulos afectados**

**Grado III:** 25-49% de glomérulos con semilunas, esclerosis segmentaria o global

**Grado IV:** 50-75% de glomérulos con semilunas, esclerosis segmentaria o global.

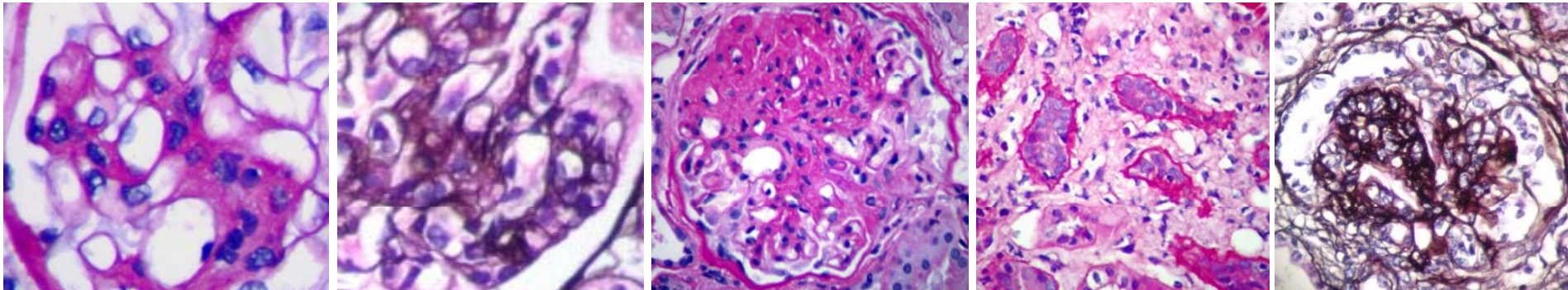
**Grado V:** > 75% de glomérulos con semilunas, esclerosis segmentaria o global.



# Score de Oxford (MEST-C)

**Criterios de inclusión** : Diagnóstico de nefropatía por IgA comprobado por biopsia (depósito mesangial dominante de IgA); filtrado glomerular  $\geq 30\text{ml/min/1.73m}^2$ ; proteinuria inicial  $>0.5\text{g/24hs}$  en adultos y  $\geq 0.5\text{g/24hs/1.73 m}^2$  en niños.

**Criterios de exclusión**: Filtrado glomerular  $<30\text{ ml/min/1.73 m}^2$ , los casos con período de seguimiento menor de 1 año, proteinuria  $<0.5\text{g/24 hs}$ , las formas secundarias de IgA (púrpura de Schönlein-Henoch y comorbilidades como la diabetes mellitus).



**M**

Hipercelularidad  
mesangial

**E**

Hipercelularidad  
endocapilar

**S**

Esclerosis  
segmentaria

**T**

Atrofia tubular/  
Fibrosis intersticial

**C**

Semilunas\*

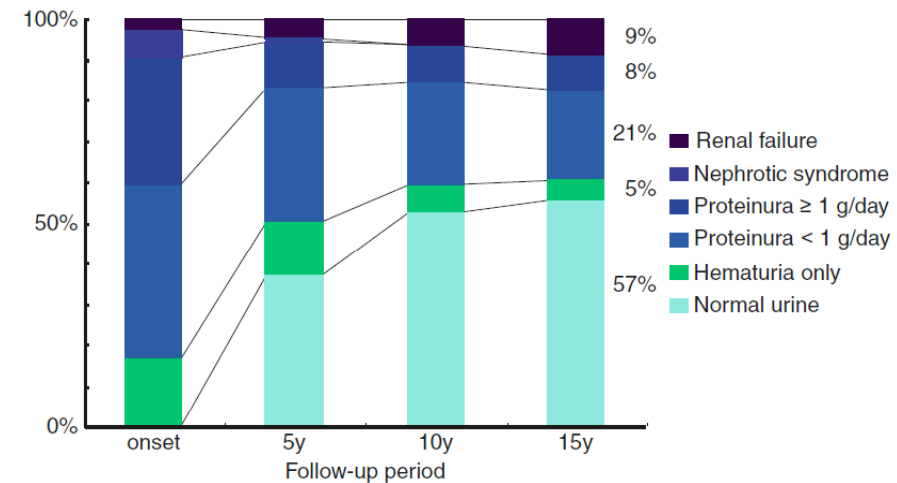
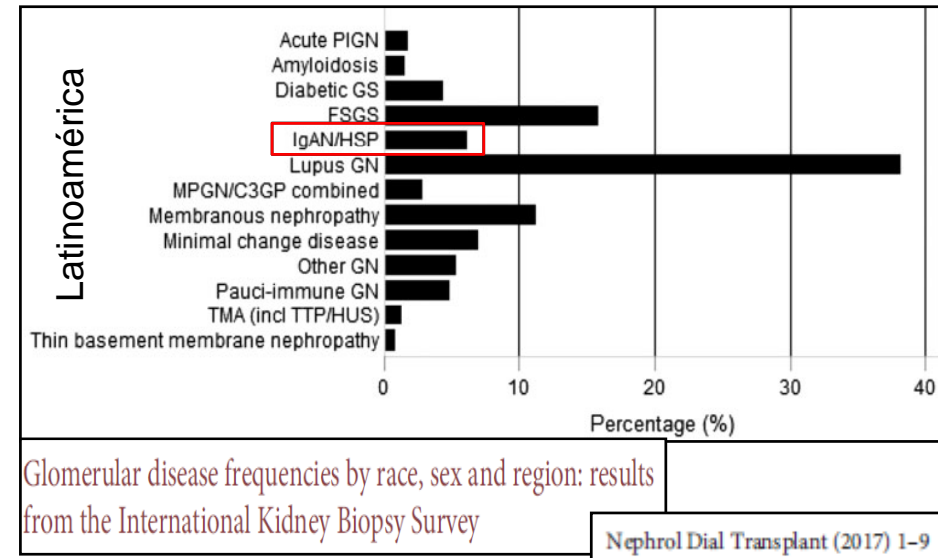
\*Se propone agregar el siguiente score de semilunas a la Clasificación de Oxford: **C0 (sin semilunas)**; **C1 (semilunas en menos del 25% de los glomérulos)**, identificando a pacientes con riesgo aumentado de mala evolución sin inmunosupresión y **C2 (semilunas en más del 25% de los glomérulos)**, identificando a pacientes con mayor riesgo de progresión, incluso con inmunosupresión.

J Am Soc Nephrol 2017; 28: 691-701



# NEFROPATÍA POR IgA (NIgA)

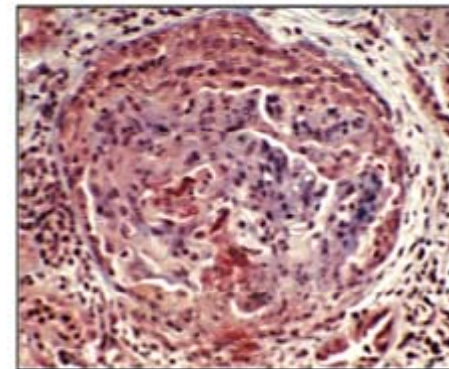
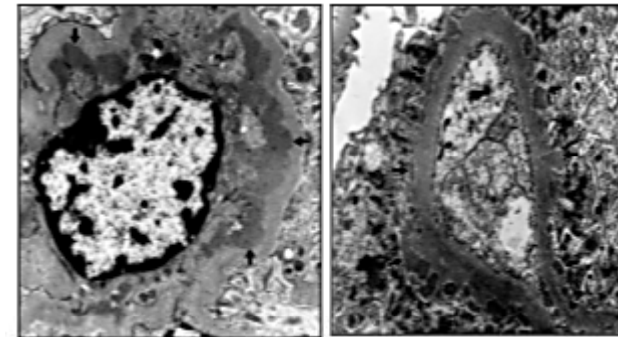
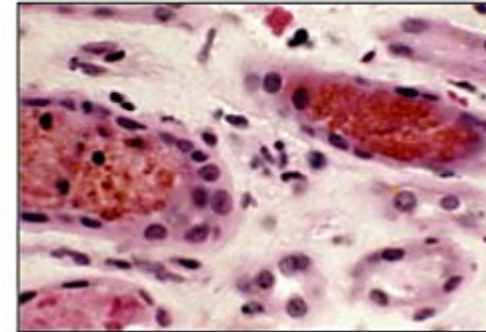
- ❖ Enfermedad glomerular primaria más frecuente en todo el mundo
- ❖ **Predominio en varones. 3:2**
- ❖ Diagnóstico requiere de una biopsia renal que muestre un depósito dominante o codominante de IgA a nivel mesangial
- ❖ **La forma de presentación en niños y jóvenes es la hematuria microscópica/macrocópica. Con recurrencias durante un proceso infeccioso.**
- ❖ **No es una hematuria “benigna”**
- ❖ **9 al 20% de los *pacientes pediátricos* desarrollan ERCT tras 10 años de seguimiento.**



Long-term prognosis of the 169 Japanese children with IgAN followed more than 10 years

# SÍNDROMES ESPECIALES DE NEFROPATÍA POR IGA

- Nefropatía por IgA con hematuria severa e insuficiencia renal aguda.
- Nefropatía por IgA con síndrome nefrótico por cambios mínimos.
- Nefropatía por IgA con Nefropatía membranosa concurrente.
- Nefropatía por IgA con glomerulonefritis extracapilar y ANCA.

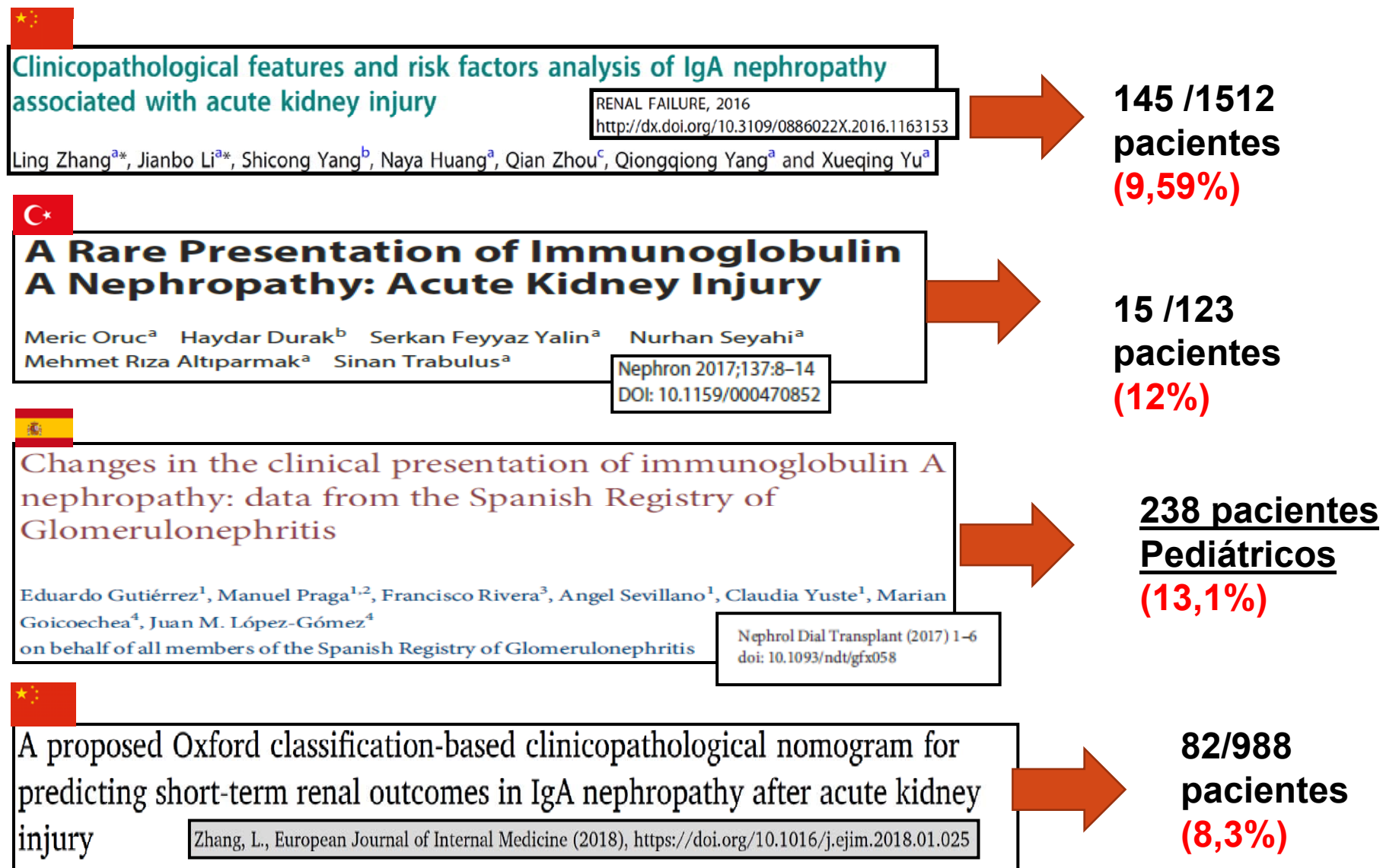


# ESTE CASO PLANTEA CIERTOS INTERROGANTES

- ¿Es frecuente el debut de N.IgA con IRA?
- ¿Cuales son las causas de IRA en los pacientes con N.IgA?
- ¿Tiene implicancia pronóstica la presencia de IRA en la N.IgA?



# ¿QUE TAN FRECUENTE ES EL DEBUT DE NIgA CON IRA?



**LA INCIDENCIA DE IRA EN NIgA ES CERCANA AL 10 %**



¿A qué atribuye la IRA en este paciente?

- A) Proliferación extracapilar
- B) Edema intersticial
- C) Oclusión tubular por cilindros eritrocíticos
- D) Necrosis tubular aguda no relacionada con cilindros





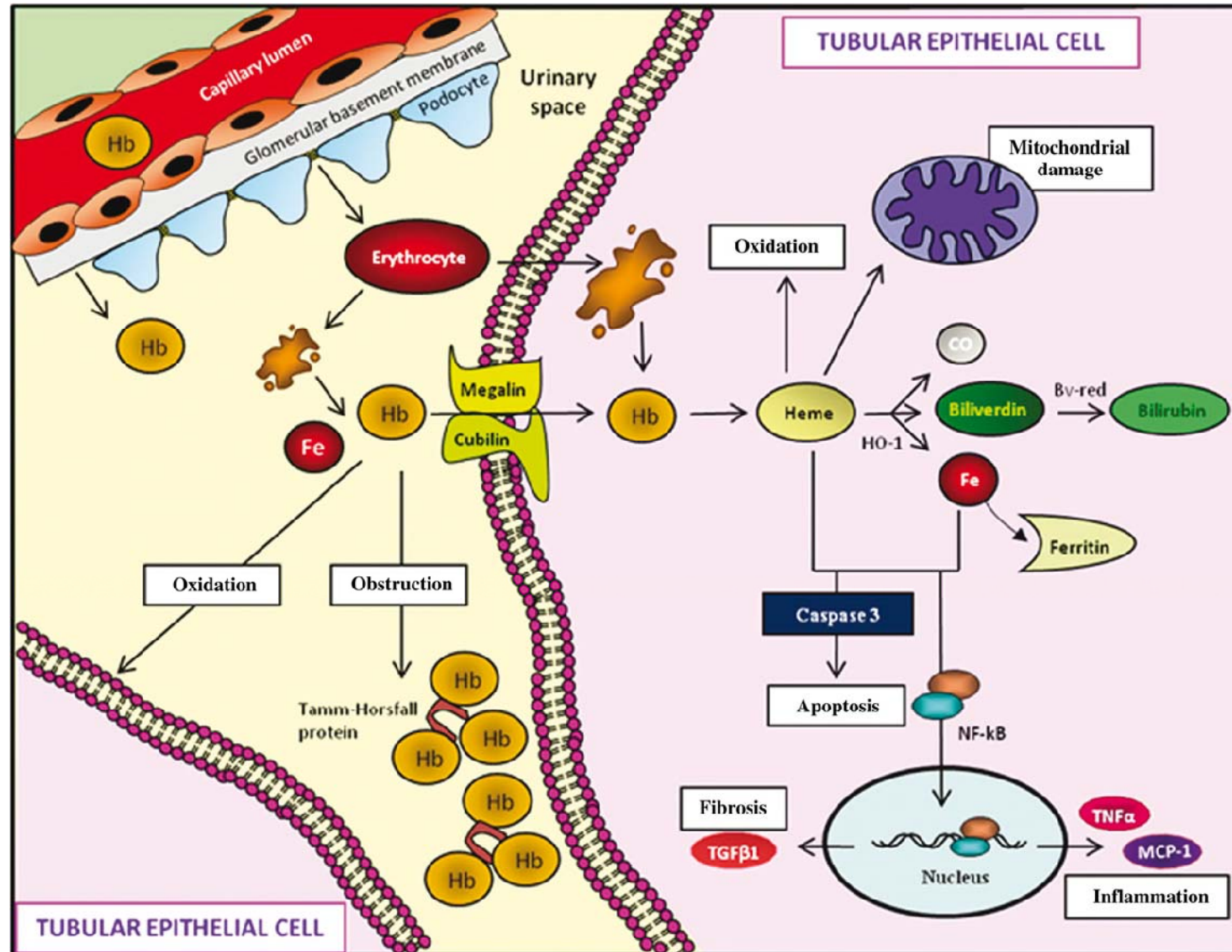
Respuesta:

- A) Proliferación extracapilar
- B) Edema intersticial
- **C) Oclusión tubular por cilindros eritrocíticos**
- D) Necrosis tubular aguda no relacionada con cilindros



# AKI Associated with Macroscopic Glomerular Hematuria: Clinical and Pathophysiologic Consequences

Juan Antonio Moreno,\* Catalina Martín-Cleary,\* Eduardo Gutiérrez,† Oscar Toldos,‡ Luis Miguel Blanco-Colio,\* Manuel Praga,‡ Alberto Ortiz,\*§ and Jesús Egido\*§



# The spectrum of acute renal failure in IgA nephropathy

Yao-Ko Wen<sup>1</sup> and Mei-Ling Chen<sup>2</sup>

Renal Failure, 32, 428–433, 2010

- 20 pacientes c/ N.IgA que desarrollaron IRA.
  - 11 (55%) tenían **semilunas**
  - 11 (55%) **NTA**
  - 4 (20%) **NTI**
  - 4 (20%) gran cantidad de **cilindros eritrocitarios**.
- Al final del seguimiento:
  - 2 pacientes (10%) habían fallecido,
  - 11 (55%) en remisión
  - 7 (35%) desarrollaron enfermedad renal terminal.
- Los factores pronósticos fueron:
  - **Cr sérica (p=0.04),**
  - **Requerimiento de diálisis p<0.001**
  - **Histopatología:**
    - **injurias glomerular/tubular prominentes (p=0.013)**
    - **% de glomérulos con semilunas (p=0.05)**
    - **inflamación intersticial (p=0.02).**
- **CONCLUSIONES:** Los mecanismos patogénicos involucrados en la N.IgA con IRA serían 4:
  - (1) Semilunas**
  - (2) NTA asociada con microhematuria y cilindros de GR ocluyendo túbulos**
  - (3) NTA no relacionada con microhematuria**
  - (4) NTI aguda , aparentemente inducida por drogas**

Los pacientes con injuria tubular prominente tienen una tasa de remisión mucho más alta que aquellos con injuria glomerular prominente.





## 原发性IgA肾病患者伴发急性肾损伤19例临床分析

Clinical and pathological analysis of IgA nephropathy with acute kidney injury

[Chen MG](#)<sup>1</sup>, [Ye XH](#), [Liang HY](#), [Yang Q](#).

Zhonghua Er Ke Za Zhi 2016; 54 (8): 610-3

- Estudio de la incidencia, etiología, características clínico-patológicas y pronóstico en la **N.IgA primaria con injuria renal aguda en NIÑOS**.
- **19/196 (9.7%)** casos de N.IgA primaria en niños, se asociaron con IRA.
  - 17 hematuria macroscópica, 16 proteinuria masiva, 10 hipoalbuminemia, 10 edemas y 1 HTA. Creatinina sérica rango entre 1 – 3,19 mg/dl.
  - BR: 10 pacientes **Semilunas**, 5 **proliferación endocapilar difusa**, 15 **injuria tubular renal**, 10 **cilindros de GR y proteínas** y 1 **NTI aguda**.
  - **Causas de IRA:**
    - 13 pacientes con **daño glomerular severo (semilunas y proliferación endocapilar)**
    - 1 **NTI**, secundario a drogas (ATB)
    - 2 disminución del FG secundario a drogas.
    - 1 **injuria tubular por hematuria macroscópica**
    - 2 sin causa clara.



# 原发性IgA肾病患儿伴发急性肾损伤19例临床分析

Clinical and pathological analysis of IgA nephropathy with acute kidney injury

[Chen MG<sup>1</sup>](#), [Ye XH](#), [Liang HY](#), [Yang Q](#).

[Zhonghua Er Ke Za Zhi](#). 2016 Aug; 54 (8): 610-3

- **Proteinuria masiva factor de riesgo independiente en niños con IRA y NIgA (OR=27.370, 95% confidence interval was 3.151-237.740, P<0.01)**
- Ningún paciente dializó, 13 recibieron corticoides (7 PMP), 6 recibieron CFF combinada con corticoides.
- 18/19 recuperaron función luego de 1-2 meses.
- Seguimiento alejado (1m-7a), 3 perdieron función alrededor 3 años de seguimiento.

Excepto la lesión glomerular severa, el pronóstico a corto plazo de los niños NIgA con IRA es promisorio.





## A Rare Presentation of Immunoglobulin A Nephropathy: Acute Kidney Injury

Meric Oruc<sup>a</sup> Haydar Durak<sup>b</sup> Serkan Feyyaz Yalin<sup>a</sup> Nurhan Seyahi<sup>a</sup>  
Mehmet Rıza Altıparmak<sup>a</sup> Sinan Trabulus<sup>a</sup>

Nephron 2017;137:8-14  
DOI: 10.1159/000470852

- Estudio retrospectivo.
- 15 de 123 pacientes con NIgA debutaron con IRA (12%)
- 73% varones. Media edad: 38 años.
- Creatinina media: 2,3 mg/dl
- Biopsias:
  - 6 Semilunas celulares/fibrosas
  - 53 % patología tubular (necrosis/injuria)
  - 6 IRA y hematuria (moldes eritrocitarios)
  - 3 microangiopatía trombótica
- Evolución:
  - 6 progresaron a ERCT, aunque solo 1 del grupo con IRA y hematuria

La severidad del fallo renal agudo y el pronóstico a largo plazo dependen de la presentación histológica



A proposed Oxford classification-based clinicopathological nomogram for predicting short-term renal outcomes in IgA nephropathy after acute kidney injury

Ling Zhang<sup>a,\*</sup>, Xiaodong Zhuang<sup>b,1</sup>, Xinxue Liao<sup>b</sup>

European Journal of Internal Medicine (2018), <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2018.01.025>

- Retrospectivo.
- 988 pacientes con NlgA, media de edad 33 años.
- 2 grupos: **con IRA 82 pacientes (8,3%)** y sin IRA 906 (91,7%).
- Diferencia significativas clínicas y de laboratorio en 16 variables, Ej: creat Previa > 1,5 mg/dl (14,5 vs 41,5 % IRA). Grupos no Homogeneos.
- BR: Grupo con IRA mayor incidencia de esclerosis global, segmentaria, semilunas, semilunas fibrocelulares, atrofia tubular y fibrosis intersticial.
- Pronostico a largo plazo (48,6 m seguimiento)
  - 11% duplicaron la creat inicial.
  - 9.2% desarrollaron ERCT.
  - 1.4% fallecieron.

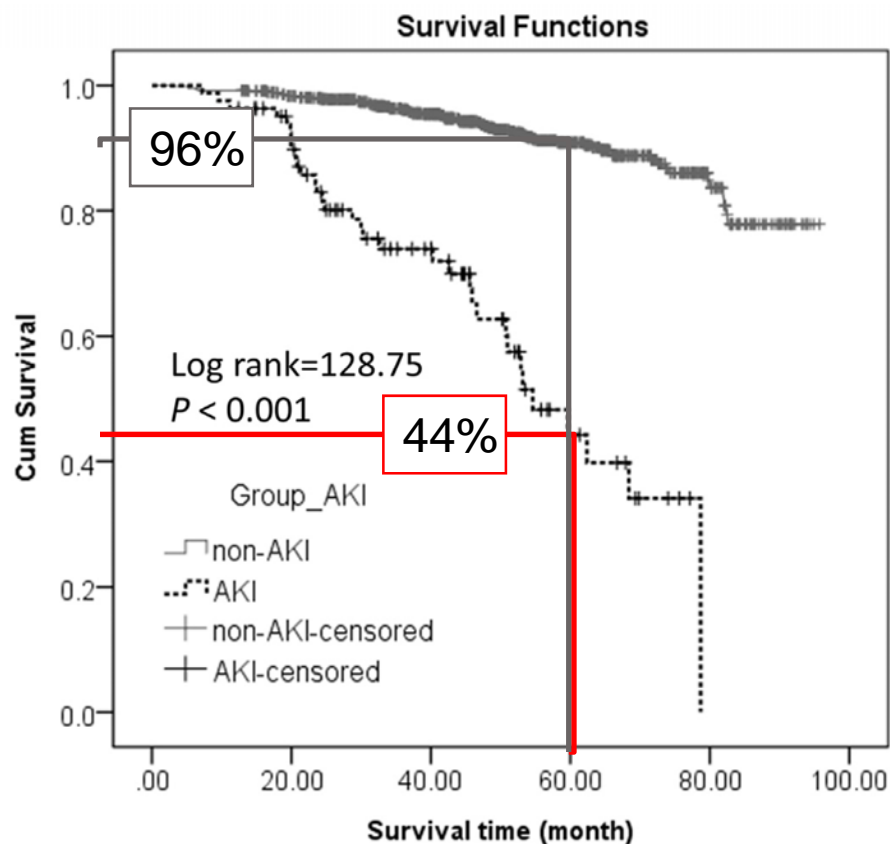


# A proposed Oxford classification-based clinicopathological nomogram for predicting short-term renal outcomes in IgA nephropathy after acute kidney injury



Ling Zhang<sup>a,\*,1</sup>, Xiaodong Zhuang<sup>b,1</sup>, Xinxue Liao<sup>b</sup>

European Journal of Internal Medicine (2018), <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2018.01.025>



IRA es un factor de riesgo independiente de progresión renal en los pacientes con NlgA.

Fig. 1. Kaplan-Meier survival curves for the AKI group and the non-AKI group.





# CONCLUSIONES

- La incidencia de IRA en la NIgA es cercana al 10%
- Los mecanismos posibles para el desarrollo de IRA son:
  1. Semilunas
  2. NTA asociada o no con hematuria
  3. NTI aguda
- La evolución y el pronóstico dependen del grado y score histológico.

