

HEMATURIA

Sesión interactiva
Caso 2



Sociedad Argentina de Pediatría

7° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica -2018



Dra. Nahir Quijada
Hospital Infantil – Córdoba

CASO CLINICO

Niña de 8 años previamente sana que hace 15 días comienza: anorexia, decaimiento, vómitos y dolor en miembros SS e II. Presenta palidez marcada y refiere orina oscura, escasa cantidad.

Examen físico

Peso: 20Kg. (Pc 25-50)

Talla: 115cm(Pc 10-25)

IMC:15

TA:137/84 (Pc 95:119/82)

Piel y mucosas pálidas, húmedas, turgor y elasticidad disminuidos.

Diuresis: 0,67 ml/Kg/hora

FC: 122 lpm. R1, R2 NF . Soplo sistólico 2/6

TCS: Disminuido en forma generalizada.

Sin edemas



CASO CLINICO

Métodos complementarios

GR 2.160.000/mm³

HB 5.2g/dl

HTO 17 %

SR: anisocitosis, microcitosis, regular cantidad de crenocitos y esquizocitos

Plq 141.000/mm³

VSG > 120mm PCR 235

GB 23200 /mm³ (S82-E2-B1-M2-L13)

APP 100% KPTT 23"

Glucemia 1.08g/l

Urea 144mg/dl

Creatinina 5.74mg/dl

Colesterol 174mg/dl Trigliceridos 212mg/dl

Albumina 3.5g/L Prot. Totales 6.8g/L

Calcio 7.5mg/dl

Fosforo 7.95mg/dl

PH 7.14 HCO₃ 9.5 BR -17.8

NA 138.4 K 6.52 CL 113 AG 21.4

**OC: 1005,acida, Prot+++ Hb+++ GB 4/c GR20 /c dismórficos + 80% Piuria moderada
Rel Prot/creat 5,6**

Ecografia: RD89mm Vol.67mm RI 88mm Vol 66mm (PC50). Hiperecogenicidad cortical bilateral



CASO CLINICO

Métodos complementarios

- ▶ AELO 333UI
- ▶ IgA 145mg/dl Prot por EF NORMAL
- ▶ C3 87.76mg/dl C4 24.3mg/dl
- ▶ ANA (-) Anti DNA (-)
- ▶ FR(-) Anti coagulante lupico(-)
- ▶ Inmunocomplejos circulantes 9 UI
- ▶ Ac anti MB basal (-)
- ▶ **ANCA p (+) 1/640** ANCAc(-)

- ▶ **Hb2,9; Hto8,9%** serie roja **esquistocitos y crenocitos**
- ▶ **Reticulocitos 15%**
- ▶ **LDH 1500UI/L**
- ▶ **Plaquetas 90.000/mm³**
- ▶ **Haptoglobina 20mg/dl**
- ▶ Prueba de Coombs (-)

Serología VIRAL (-)

Interconsulta con hematología:

PAMO: Hiperplasia eritroide

Citología de Esputo: Negativa para siderófagos pulmonares

Que piensa usted que tiene el paciente?

a

Síndrome Nefrótico

b

Glomerulonefritis Rapidamente Progresiva (GNRP)

c

Enfermedad Renal Crónica

d

MAT

e

Asociación de dos patologías

Que piensa usted que tiene el paciente?

a

Síndrome Nefrótico

b

Glomerulonefritis Rapidamente Progresiva (GNRP)

c

Enfermedad Renal Crónica

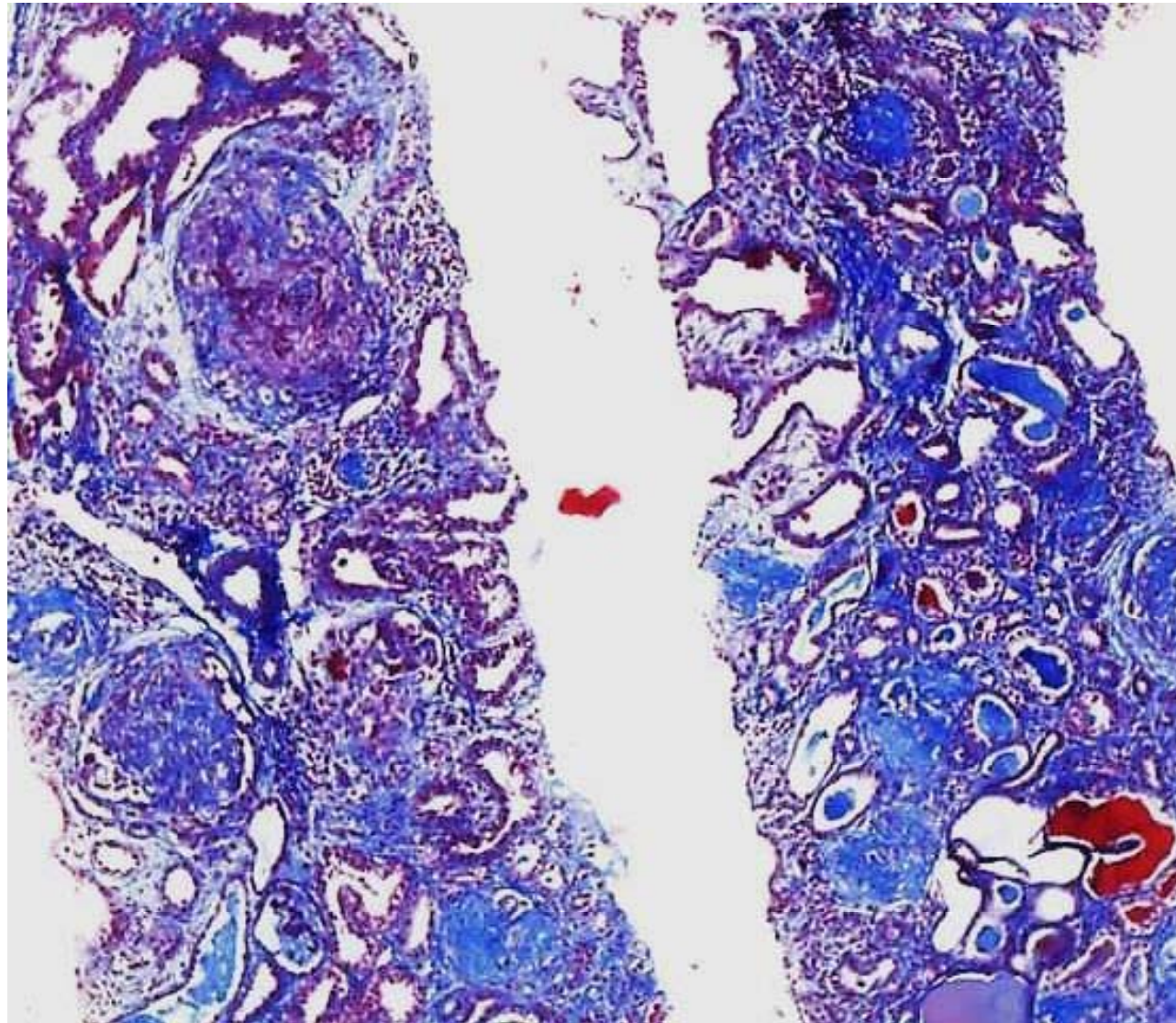
d

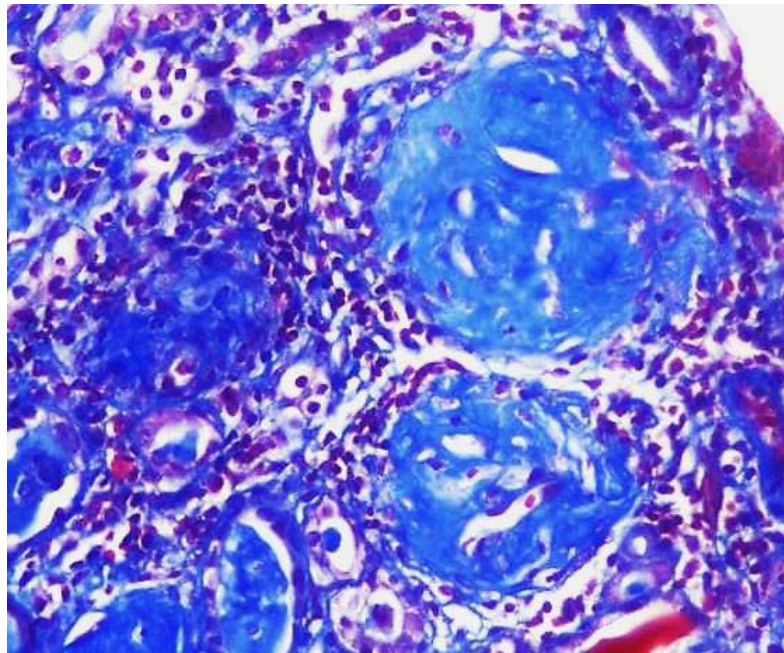
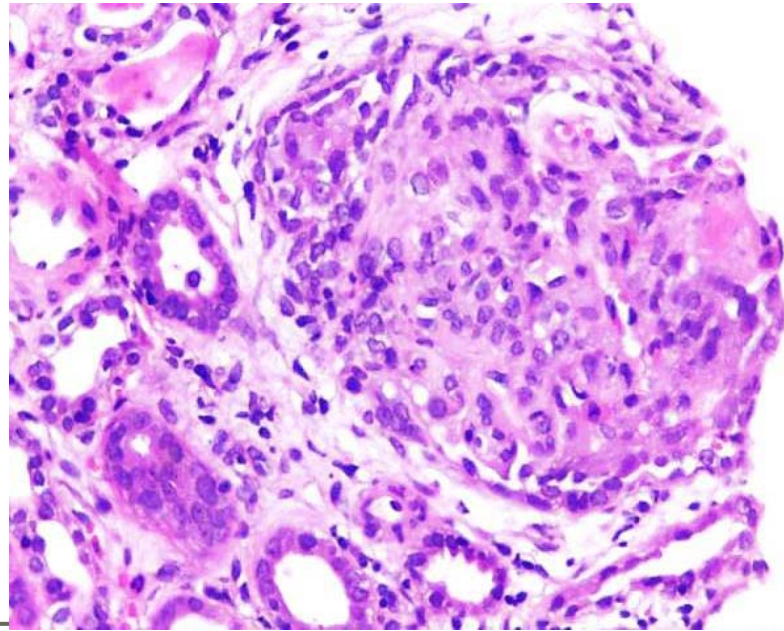
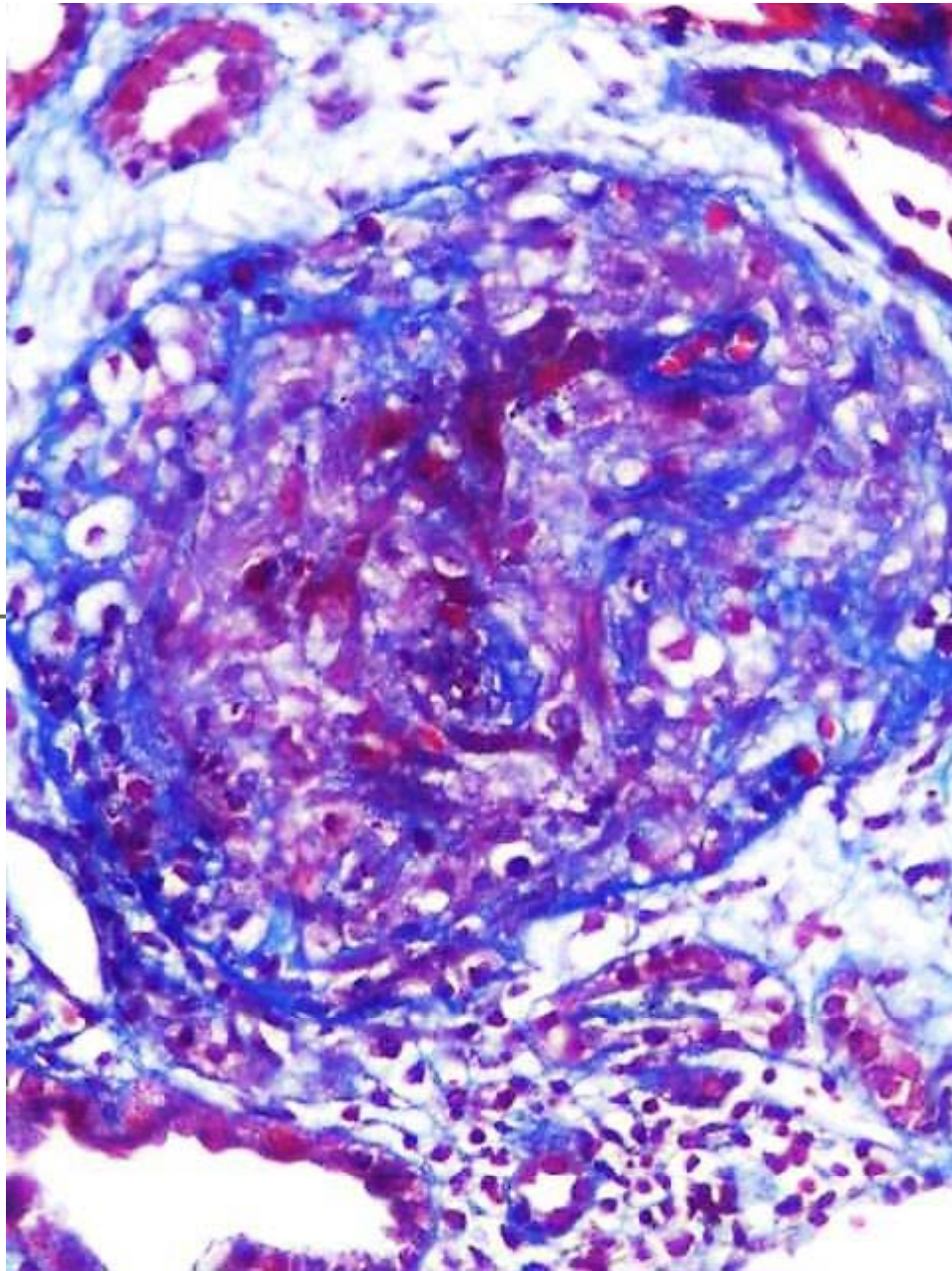
MAT

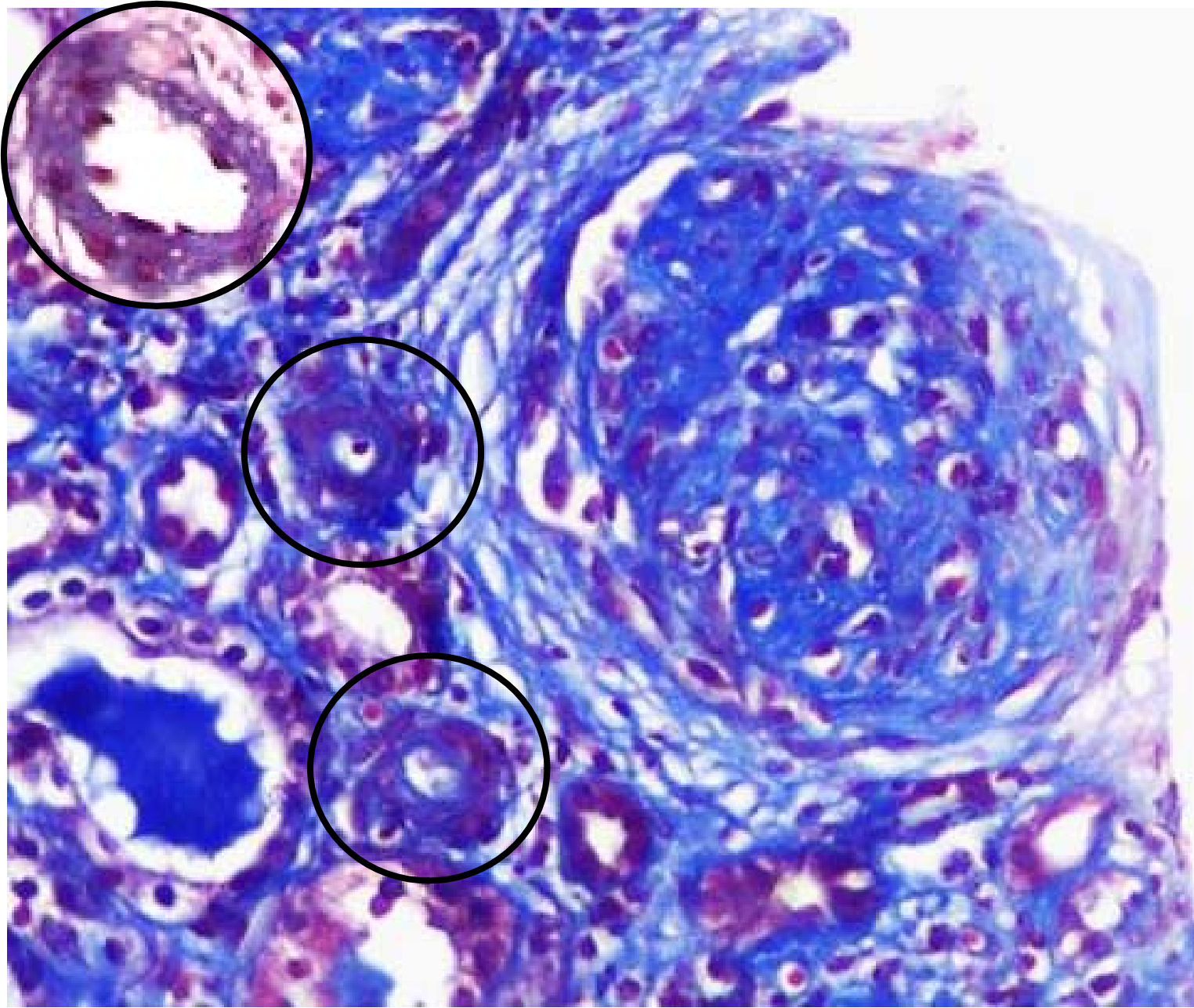
e

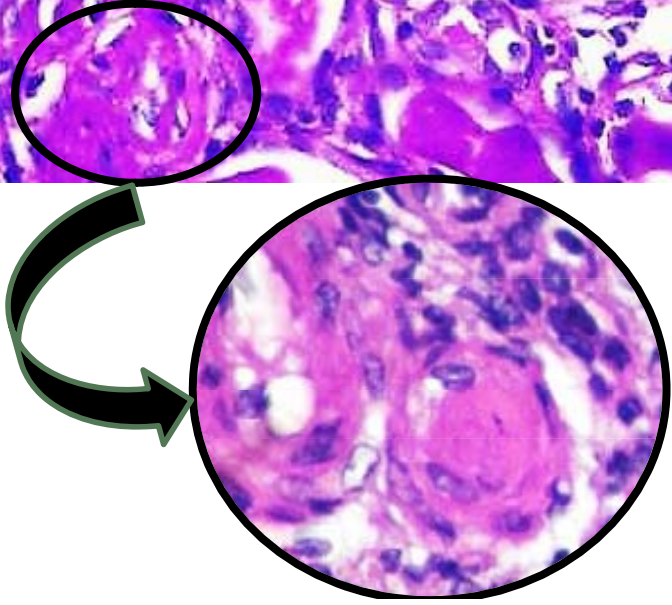
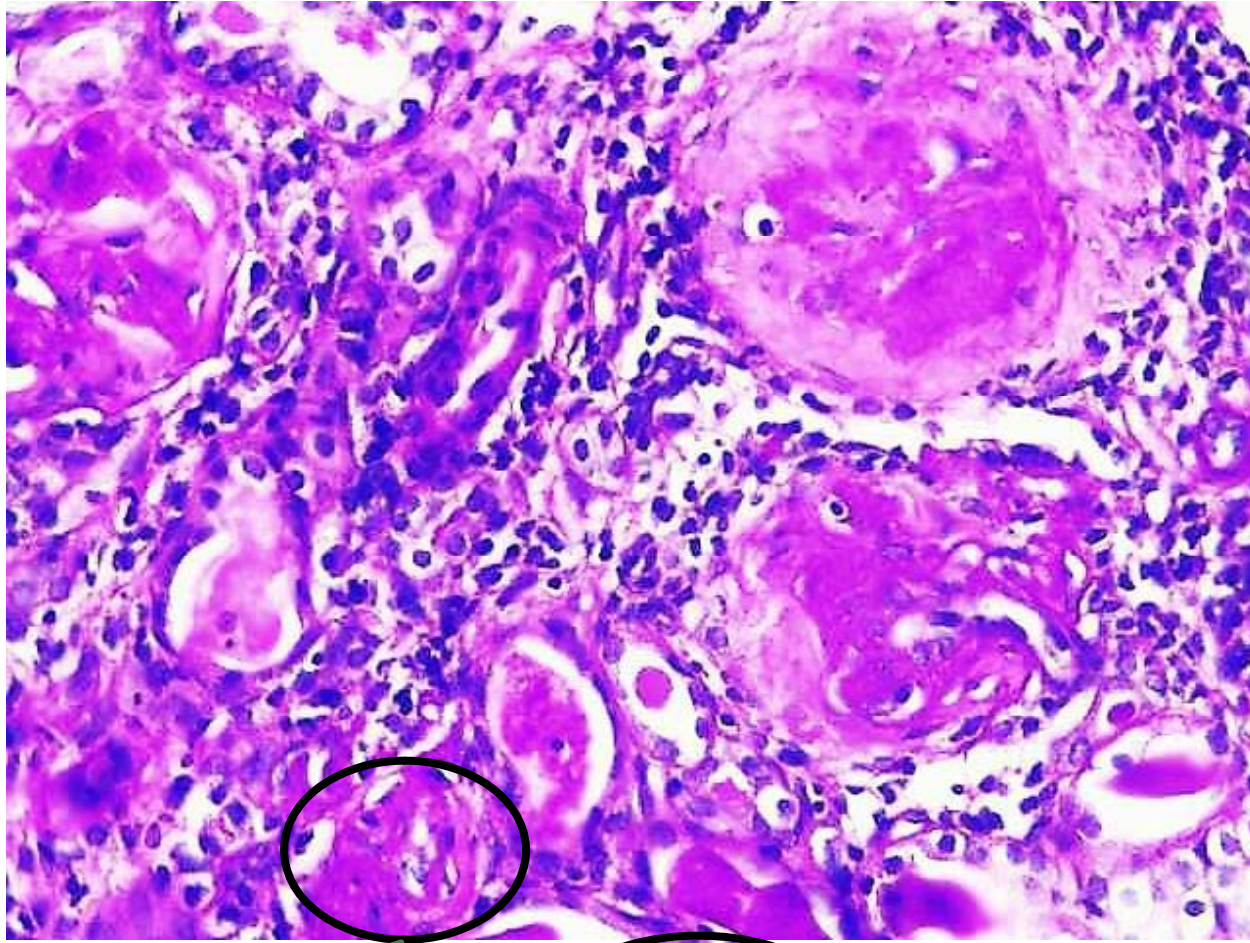
Asociación de dos patologías

Caso 2 - Patología

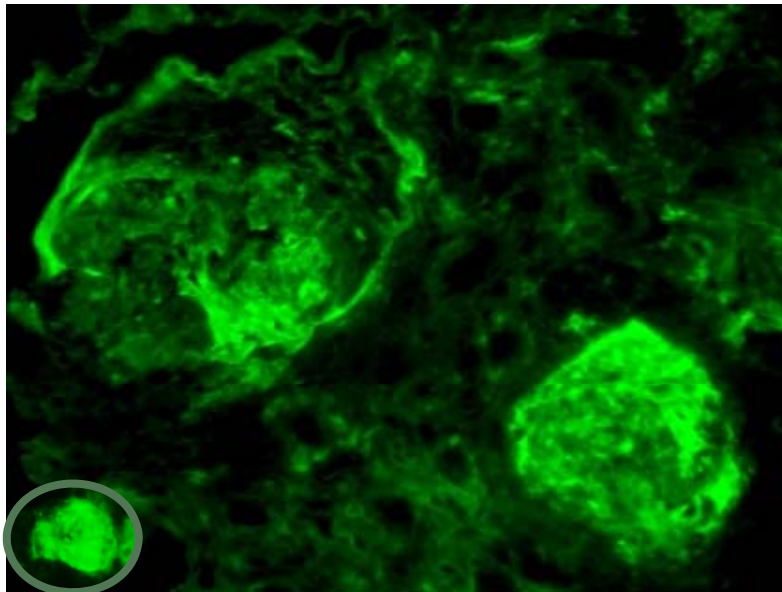
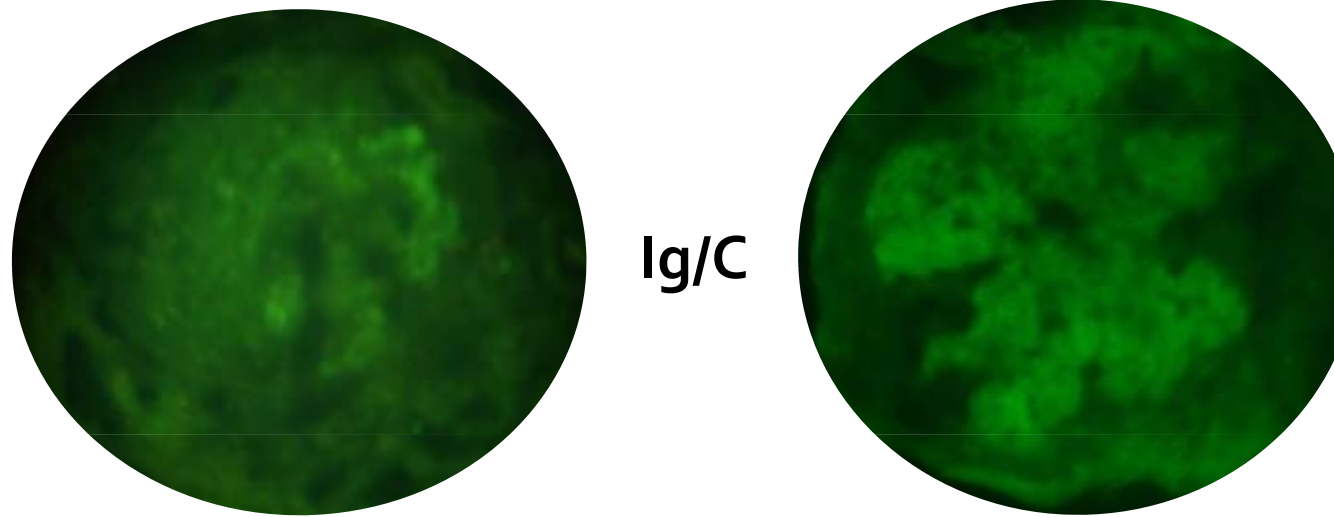








Inmunofluorescencia





DIAGNÓSTICO:

**GN EXTRACAPILAR PAUCIINMUNE
ASOCIADA A ANCA (clase esclerótica)**

MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA

Clasificación de GN asociadas a ANCA

Berden AE, Ferrario F, Hagen EC, Jayne DR, Jennette JC, Joh K, Neumann I, Noël LH, Pusey CD, Waldherr R, Bruijn JA, Bajema IM. Histopathologic classification of ANCA-associated glomerulonephritis. J Am Soc Nephrol. 2010; 21: 1628-36

Clase	Criterios de Inclusión ^a
Focal	≥ 50% de glomérulos normales
Crescéntica	≥ 50% de glomérulos con semilunas celulares (SLC)
Mixta	<50% normales, <50% SLC, <50% de obleas
Esclerótica	≥ 50% de glomérulos con esclerosis global

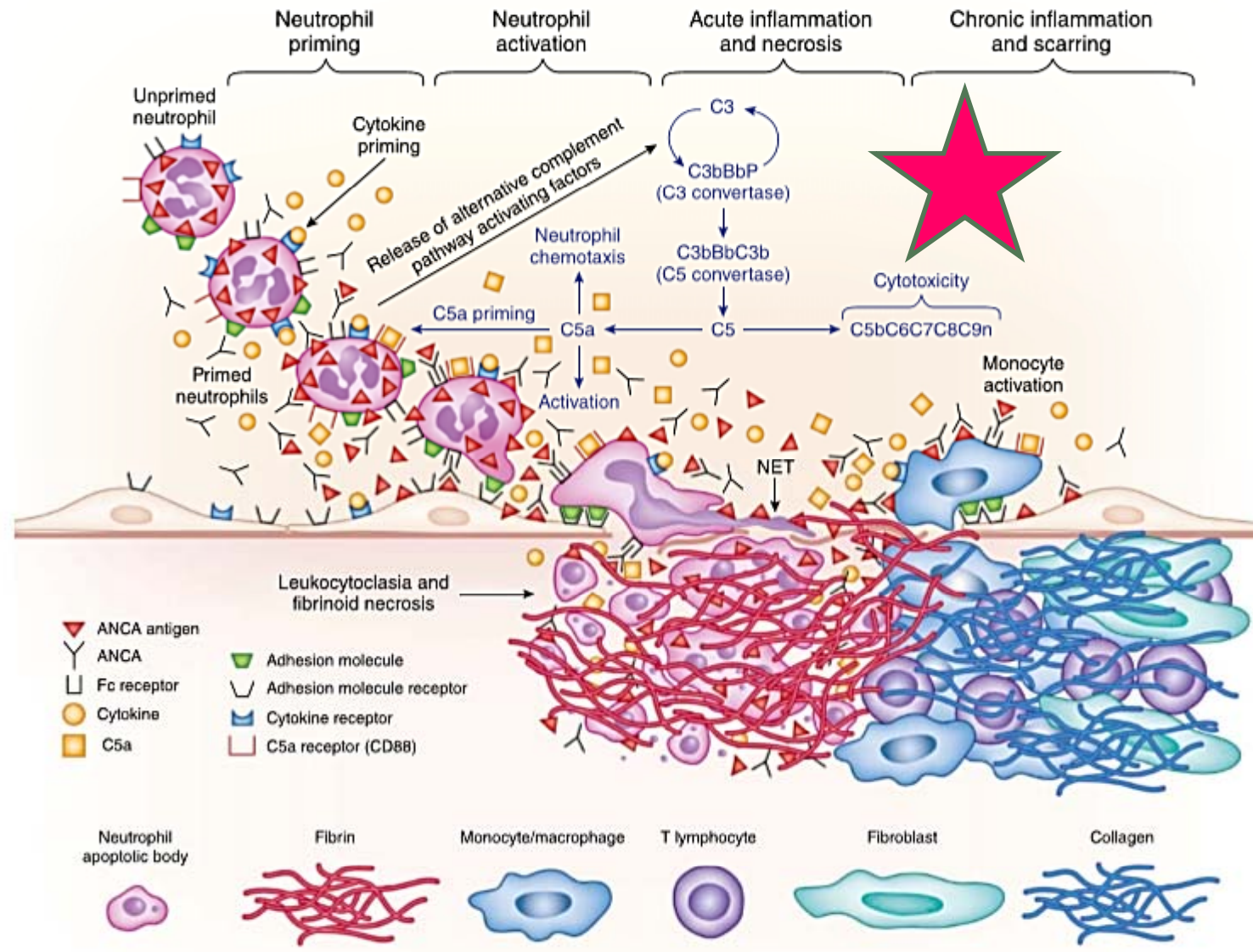
^aPara ser incluido en las 4 clases se requiere un patrón pauciinmune en la IF y ≥ 1 glomérulo con GN necrotizante o crescéntica en la microscopía óptica.

En pacientes con eGFR < 15 ml/min/ 1.73 m², las clases no predicen evolución renal. En estos casos, <10% de glomérulos normales y alto score de cronicidad, son factores de riesgo para ERT.

Según el Consenso de CHH de 2012, el diagnóstico de las VAA debería incluir el serotipo y el fenotipo clínico-patológico, indicando la especificidad del ANCA, ej. MPO-ANCA GPA, PR₃-ANCA MPA, ANCA-negativo MPA.

ANCA Glomerulonephritis and Vasculitis

J. Charles Jennette and Patrick H. Nachman



G**NR*****P***

Síndrome clínico

- Perdida progresiva de función renal (días, semanas, meses)
- Orina: características de la enfermedad glomerular

- Formación de semilunas (disrupción de capilares glomerulares, entrada de leucocitos y mediadores inflamatorios al espacio de Bowman)
- MAT/Enfermedad ateroembolica

UpToDate[®]

Overview of the classification and treatment of rapidly progressive (crescentic) glomerulonephritis

Authors: Gerald B Appel, MD, Andre A Kaplan, MD

Section Editors: Richard J Glassock, MD, MACP, Fernando C Fervenza, MD, PhD

Deputy Editor: Albert Q Lam, MD

Literature review current through: Mar 2018. | **This topic last updated:** Jul 21, 2016.



Clinical spectrum and outcome of crescentic glomerulonephritis in children in developing countries

[Authors](#)

[Authors and affiliations](#)

Deepak Dewan, Sanjeev Gulati , Raj K. Sharma, Narayan Prasad, Manoj Jain, Amit Gupta, Alok Kumar

Original Article

First Online: 11 December 2007

224

Downloads

13

Citations

GN Cs

5% de PBR niños 4-18 años

Promedio síntomas : 2,47 meses (5d-21 m)

HTA: 95% Cr: 5,5mg/dl (1,5-11)

IC:86,5% anti-MBG:9% Pauci 4,5%

% de semilunas 50-100%

Seguimiento 8,13 m

ERC G°5 50%

ERC G°3 15%

FG > 60ml 35%

Que conducta adoptarías?

a

Realizar PBR para filiar etiología

b

Realizar Plasmaféresis

c

Realizar pulsos de solumedrol , TRR y PBR

d

Comenzar tratamiento con meprednisona via oral

e

Comenzar con IECA+ARA

Que conducta adoptarías?

a

Realizar PBR para filiar etiología

b

Realizar Plasmaféresis

c

Realizar pulsos de solumedrol , TRR y PBR

d

Comenzar tratamiento con meprednisona via oral

e

Comenzar con IECA+ARA

Que lesión espera encontrar?

a

GN endo y extracapilar

b

GN extracapilar y MAT

c

GN extracapilar y NTI

d

Poliangeitis granulomatosa (Enf. de Wegener)

e

Enfermedad Ac. Anti MB

Que lesión espera encontrar?

a

GN endo y extracapilar

b

GN extracapilar y MAT

c

GN extracapilar y NTI

d

Poliangeitis granulomatosa (Enf. de Wegener)


e

Enfermedad Ac. Anti MB

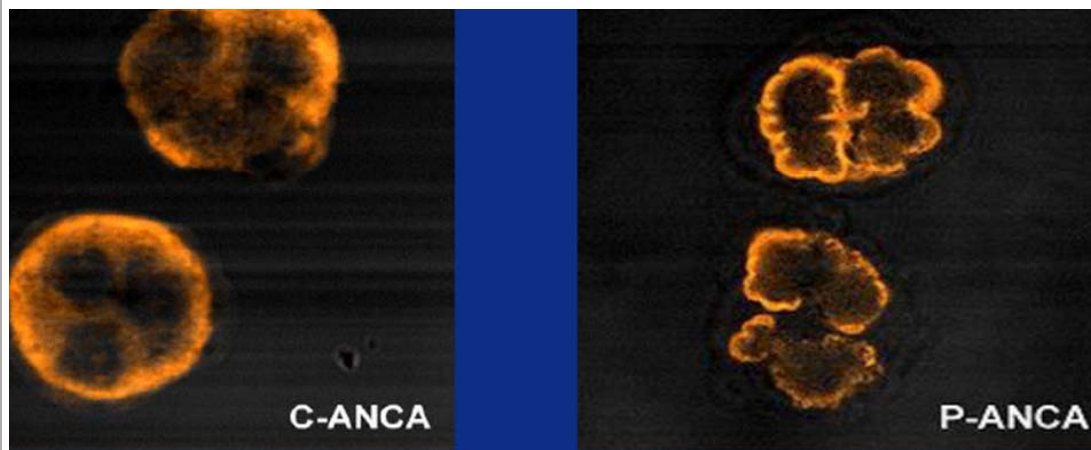
Vasculitis: do we know more to classify better?

Authors

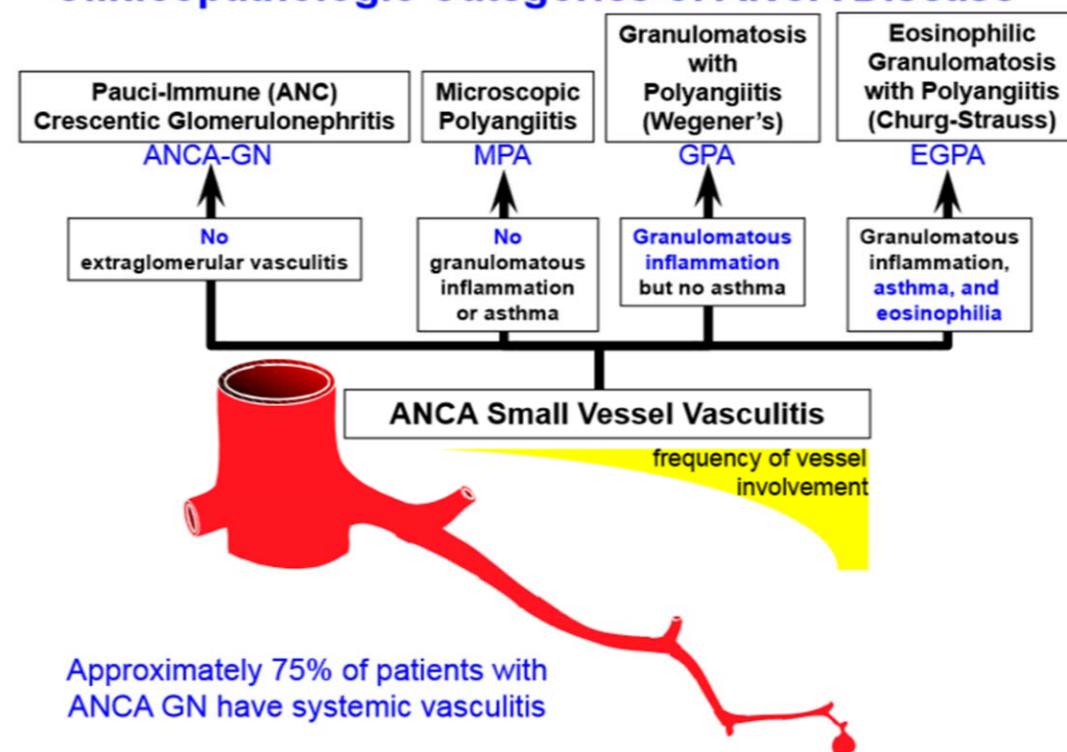
Authors and affiliations

Ezgi Deniz Batu, Seza Ozen 

- ▶ Consenso Ankara 2008
ANCA-RNM-TAC
- ▶ Sistema de nomenclatura (mayor descripción)
Conferencia de Consenso de Chapel Hill 2012
(CHCC)



Clinicopathologic Categories of ANCA Disease

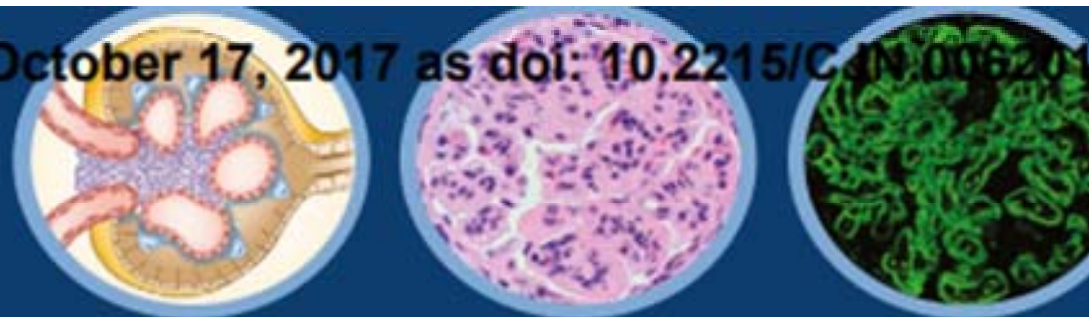




Semana de
Congresos y
Jornadas Nacionales

CJASN ePress. Published on October 17, 2017 as doi: 10.2215/CJN.0062017

Glomerular Disease



Thrombotic Microangiopathy and the Kidney

Vicky Brocklebank,^{†} Katrina M. Wood,[‡] and David Kavanagh^{*†}*

Abstract

Thrombotic microangiopathy can manifest in a diverse range of diseases and is characterized by thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia, and organ injury, including AKI. It can be associated with significant morbidity and mortality, but a systematic approach to investigation and prompt initiation of supportive management and, in some cases, effective specific treatment can result in good outcomes. This review considers the classification, pathology, epidemiology, characteristics, and pathogenesis of the thrombotic microangiopathies, and outlines a pragmatic approach to diagnosis and management.

Clin J Am Soc Nephrol 13: ●●●–●●●, 2018. doi: <https://doi.org/10.2215/CJN.00620117>

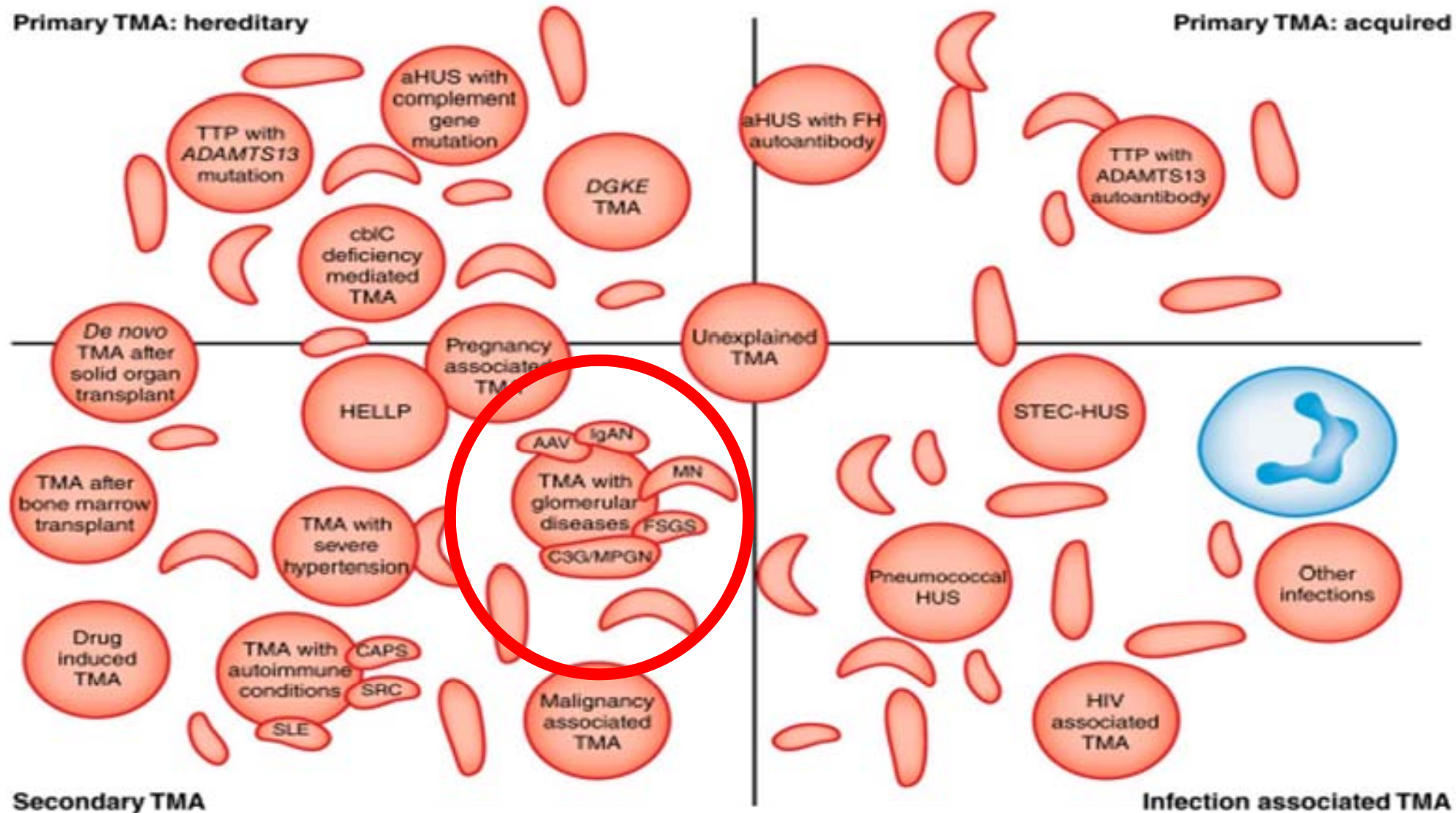


Figure 1. | Thrombotic microangiopathies are classified into: Inherited or acquired primary; secondary; or infection associated TMAs. Current classifications define primary TMAs as hereditary (mutations in *ADAMTS13*, *MMACHC* (cb1c deficiency), or genes encoding complement proteins) or acquired

Clinicopathologic Characteristics and Outcomes of Renal Thrombotic Microangiopathy in Anti-Neutrophil Cytoplasmic Autoantibody-Associated Glomerulonephritis

Su-Fang Chen,^{**} Huan Wang,^{**} Yi-Min Huang,^{**} Zhi-Ying Li,^{**} Su-Xia Wang,^{**} Feng Yu,^{**} Ming-Hui Zhao,^{**§} and Min Chen^{**}

*Renal Division,
Department of

220 pacientes con GN asociada a ANCA entre 1996 y 2013 por un período medio de 32 meses.

Se encontraron 30 pacientes (prevalencia 13.6%) con MAT asociada, los cuales presentaron:

- **Mayor injuria renal**
- **Mayores niveles de creatinina al diagnóstico**
- **Mayor porcentaje de semilunas celulares**
- **Infiltrado inflamatorio intersticial más severo**

EL ANÁLISIS MULTIVARIADO MOSTRÓ ASOCIACIÓN INDEPENDIENTE CON MAYOR MORTALIDAD.

Association of Serum C3 Concentration and Histologic Signs of Thrombotic Microangiopathy with Outcomes among Patients with ANCA-Associated Renal Vasculitis

Lucio Manenti,* Augusto Vaglio,* Elisa Gnappi,* Umberto Maggiore,* Landino Allegri,* Marco Allinovi,*
Maria L. Urban,* Marco Delsante,* Maricla Galetti,* Maria Nicastro,* Francesco P. Pilato,[†] and Carlo Buzio*

Abstract

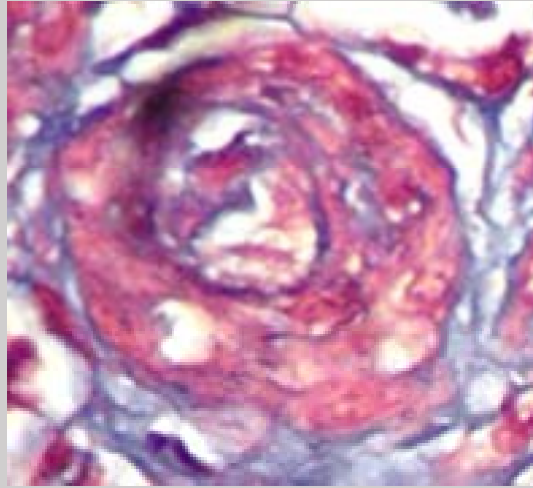
Background and objectives Complement alternative pathway (cAP) activation has recently been recognized as a key pathogenic event in ANCA-associated vasculitis (AAV). cAP dysregulation is also a major determinant of thrombotic microangiopathies (TMA), which can in turn complicate AAV. We explored the prognostic significance of cAP activation and of histologic evidence of TMA in a cohort of patients with renal AAV.

*Nephrology Unit and
[†]Pathology
Department,
University Hospital of
Parma, Parma, Italy

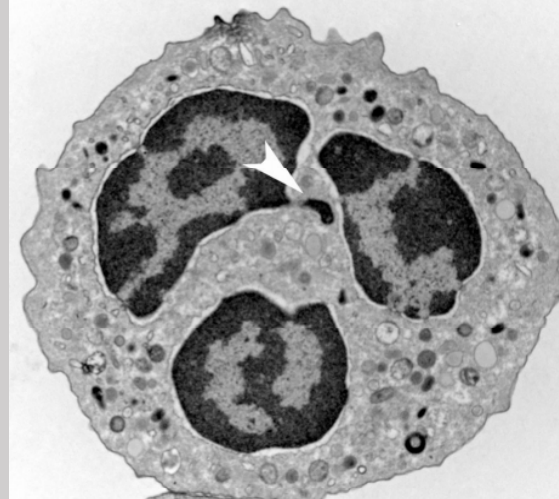
Correspondence:
Dr. Lucio Manenti,

Rol de la desregulación vía alterna del complemento, etiopatogenia de VAA y MAT

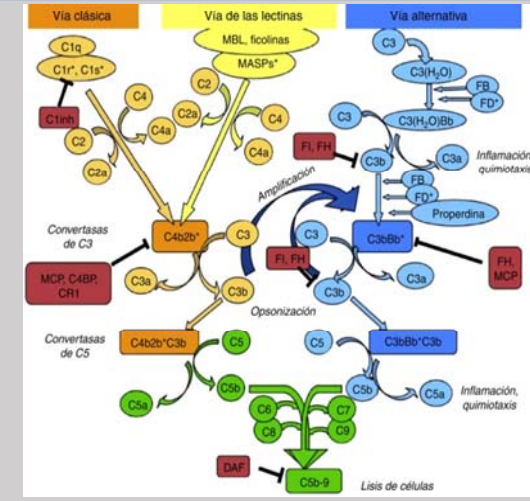
Vasculitis ANCA y MAT ¿Patogenia común?



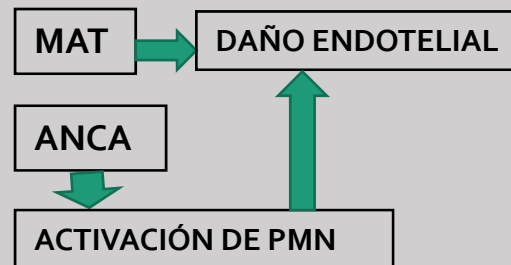
DAÑO ENDOTELIAL



NETs (neutrophil extracellular traps)



VÍA ALTERNA DEL C



LOS NETs O "TRAMPAS EXTRACELULARES DE NEUTRÓFILOS" PROVIENEN DE UNA FORMA DE MUERTE CELULAR LLAMADA NETOSIS. SON MALLAS O FILAMENTOS DE ADN E HISTONAS QUE SE LIBERAN AL ESPACIO EXTRACELULAR. PARTICIPAN EN LA PATOGENESIS DE LAS VAA Y EN PACIENTES CON RIESGO DE MAT SERIAN UN FACTOR PRECIPITANTE DE LA MISMA

TRASTORNOS CONGÉNITOS O ADQUIRIDOS DE LA VÍA ALT DEL COMPLEMENTO → MAT

VASCULITIS ANCA: NIVELES ↑ DE C3a, C5a, C5b-9 y Bb → ACTIVACIÓN DE LA VÍA ALTERNA

Vasculitis ANCA limitada a riñon

30-40% ERCT

Patogenesis no tan "Pauci-inmune"

Base molecular para nuevos biomarcadores y nuevos tratamientos

Conclusiones

- La GN asociada a ANCA es poco frecuente en niños y se asocia con alta morbi-mortalidad
- Hay pocos casos descritos de GN-ANCA + MAT
- La asociación de ambas patologías se relaciona con injuria renal más severa (> Cr al inicio, > % de semilunas, > infiltrado intersticial y > mortalidad)
- No sería una asociación casual ya que comparten varios mecanismos patogénicos
- Se recomienda un tratamiento IS precoz y agresivo para intentar la remisión y control estricto posterior por las recaídas
- El trasplante renal es la opción para aquellos que progresan a ERT



Muchas Gracias!!!!!!

Colaboración
de Dras.
Pamela de La
Prida y
Patricia
Moreno