



## XXXIX REUNIÓ ANUAL SOCIETAT CATALANA DE NEFROLOGIA

26 i 27 de maig de 2023

Universitat Pompeu Fabra  
Barcelona School of Management  
Auditori, Edifici Balmes



# ¿GLOMERULONEFRITIS HIPOCOMPLEMENTÉMICA O HIPOCOMPLEMENTEMIA CON GLOMERULONEFRITIS?

Pedro Arango Sancho, Bernat Gómez Herrera; Ana Cristina Aguilar Rodríguez; Pedro Arango Sancho; Yolanda Calzada Baños; Elena Codina Sampera; Raquel Jiménez García; Marta Jiménez Moreno; Montserrat Gomà Gallego; Álvaro Madrid

Aris

*Nefrología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona (España)*

La glomerulonefritis aguda posinfecciosa (GNAPI) es la causa más común de glomerulonefritis aguda (GNA) y de hematuria glomerular alrededor del mundo en pediatría, resolviendo la mayoría de sus manifestaciones en 2 semanas (proteinuria persistente de 6-8 semanas, hipocomplementemia (C3) 10-12 semanas y microhematuria 12-24 meses). Los casos que presentan desviaciones en dicha evolución, obligan a plantear diagnósticos diferenciales con otras GNA con disminución de C3 (glomerulonefritis por C3 o patologías sistémicas como lupus eritematoso sistémico). Presentamos paciente de 4 años quien consultó por macrohematuria de 10 días de evolución, oliguria las últimas 48h, edema biperibral leve e hipertensión arterial (HTA) estadio II junto con proteinuria nefrótica (iPr/Cr 4.4 mg/mg). Antecedentes de cuadro febril 2 semanas previas. La analítica sérica mostró parámetros de función renal normal, anticuerpos negativos, C3 disminuido, C4 normal y ASLO elevado. Ingresó para manejo de HTA con furosemida y nifedipino. Los controles posteriores evidenciaron normalización de proteinuria y disminución de hematuria, persistiendo C3 bajo tras 12 semanas de seguimiento, por lo que se indicó biopsia renal que demostró glomerulonefritis proliferativa mesangial con depósitos de C3 sin lesiones cicatriciales o necrotizantes. Identificándose ultraestructuralmente, pequeños depósitos nodulares predominantemente mesangial y depósitos paramesangiales/parietales muy aislados, descartándose una enfermedad por depósitos densos y planteándose la posibilidad de una glomerulopatía C3/glomerulonefritis postinfecciosa evolucionada/glomerulonefritis en remisión. El factor nefrítico fue negativo. El estudio genético del complemento evidenció una variante heterocigota del gen C3 (proteína aberrante) que justificaría el déficit parcial de C3. Se encontró la misma mutación tanto en el padre como en la hermana. No ha tenido nuevos brotes durante el seguimiento, sin proteinuria ni hematuria. La APIGN tiene un pronóstico excelente con remisión completa en el 95% y recurrencias poco frecuentes. Se debe sospechar otras patologías en caso de recurrencias o evolución tórpida. Nuestro caso se orientó como un episodio de GNAPI en un paciente con deficiencia genética del complemento, justificando los valores persistentemente bajos de C3 sin activación anormal del complemento asociada.