



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 RÁPIDAMENTE PROGRESIVA EN UN PACIENTE CON AFECTACIÓN RENO-PULMONAR: ¿PATOLOGÍA DEL ADULTO SOLAMENTE?

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

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

La enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) es una vasculitis de pequeños vasos muy poco frecuente en pediatría causada por la presencia de anticuerpos dirigidos contra la MBG y la membrana basal alveolar (MBA) que se presenta como una glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP) y/o hemorragia alveolar. Presentamos niña de 8 años, sin antecedentes de interés, que consultó a urgencias por astenia, palidez y epigastralgia en los días previos, sin otros síntomas asociados. No edemas y refería diuresis conservada. Al examen físico presentaba taquipnea, hipoxemia (SatO₂ 89%) e hipertensión arterial (138/89 mmHg), mal estado general, palidez mucocutánea, crepitaciones en la base pulmonar derecha y soplo cardíaco pansistólico. La analítica sérica mostró anemia grave no hemolítica (Hb 4.1 mg/dl), daño renal agudo (urea 249 mg/dl, creatinina 10.78 mg/dl) con hiperpotasemia (K 6.7 mmol/l) acidosis metabólica, proteinuria nefrótica (iPr/Cr 5 mg/mg) y microhematuria. El estudio se completó con radiografía de tórax que mostró signos de edema agudo de pulmón, cardiomegalia e infiltrado algodonoso periférico en campo pulmonar derecho sugestivo de hemorragia alveolar. Se realizó ecografía abdominal que mostró riñones globosos e hiperecogénicos con pérdida de la diferenciación corticomedular. Se colocó una sonda vesical evidenciando oligoanuria a pesar del tratamiento diurético. Fue trasladado a cuidado crítico para colocación de catéter de hemodiálisis, administrándose metilprednisolona (300 mg/m²/día, 3 dosis) tratamiento empírico. Se realizó biopsia renal a las 48 horas mostrando glomerulonefritis necrotizante con lesiones activas y crónicas e inmunofluorescencia positiva para IgG lineal en MBG. Por la orientación diagnóstica de enfermedad por anticuerpos anti-MBG, se asocia tratamiento con ciclofosfamida y plasmaféresis. La detección de anticuerpos anti-MBG en los controles analíticos fue repetidamente negativa y se confirma la presencia de anticuerpos pANCA. El lavado broncoalveolar confirma la presencia de hemosiderófagos teniendo una evolución satisfactoria. Requiere terapia renal sustitutiva hasta que recibió trasplante renal a los 10 años de edad. La enfermedad anti-MBG es una causa rara de ESRD en pediatría. El espectro serológico es variable, los anticuerpos pueden no encontrarse en plasma (12%) o pueden encontrarse junto con ANCA (10-50%). La biopsia renal es esencial para establecer el diagnóstico y el pronóstico de la enfermedad.