



## GLOMERULONEFRITIS FIBRIL·LAR AMB PRESENTACIÓ EXTRACAPIL·LAR: VALOR DIAGNÒSTIC DE DNAJB9 EN TRES CASOS

Verónica Ruiz García, Aniurys Calvo Espinola; Verónica Ruiz García; Hilda Villafuerte Ledesma; Sarita Contreras; Verónica Polovei; Beatriz Fuentes; Lisset Pulido; Andrés Herrera; Lorena Castillo; Orlando Martins; Ramon Font, Merche Prats; Antoni Raventós; Laia Adalid; Luciemne Fernández i Júlia Garro  
Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona. Servei de Nefrologia.

*Objectius: Descriure tres casos de glomerulonefritis fibril·lar (GNF) amb presentació extracapil·lar i remarcar el paper diagnòstic de la immunohistoquímica per a DNAJB9 en aquest context. Material i mètodes: Sèrie descriptiva retrospectiva de tres adults amb GNF i patró extracapil·lar a la biòpsia renal. Es van revisar les dades clíniques, analítiques, histològiques, el tractament rebut i l'evolució renal. Resultats: Dos homes de 52 i 57 anys i una dona de 67 anys van debutar amb deteriorament renal greu, hematúria i estudi seroimmunològic negatiu. Un cas presentava síndrome nefròtica amb creatinina pic de 3 mg/dL i semillunes fibrocel·lulars en el 63% dels glomèruls; la microscòpia electrònica mostrà fibril·les de 9-20 nm i DNAJB9 fou positiu. Després de corticoides, ciclofosfamida i micofenolat, evolucionà a malaltia renal crònica G3aA2. Un segon cas debutà amb fracàs renal agut greu (creatinina 10 mg/dL), requerí hemodiàlisi i la biòpsia mostrà glomerulonefritis extracapil·lar de tipus cel·lular (37%), amb DNAJB9 positiu; després de tractament amb prednisona, ciclofosfamida i rituximab recuperà funció renal i pogué retirar-se l'hemodiàlisi. El tercer cas presentà insuficiència renal aguda amb pic de creatinina de 6,2 mg/dL i requeriment de diàlisi. La biòpsia mostrà afectació extracapil·lar difusa (100% dels glomèruls) amb fibrosi i atròfia tubular severes (85%); malgrat corticoteràpia inicial i ciclofosfamida, progressà a malaltia renal terminal en hemodiàlisi i va morir posteriorment durant l'evolució clínica. Conclusions: La GNF pot presentar-se com una glomerulonefritis extracapil·lar agressiva i simular altres formes de glomerulonefritis ràpidament progressiva. En aquest escenari, la positivitat per a DNAJB9 és clau per establir el diagnòstic correcte, especialment quan la microscòpia electrònica no està disponible. El pronòstic és heterogeni i sembla condicionat, almenys en part, pel grau de cronicitat histològica inicial i l'inici precoç del tractament.*