Nefrología al día

Sociedad Española de Nefrología

CASOS CLÍNICOS

ID CA-069

Glomerulonefritis Postinfecciosa IgA Dominante

Paula Juárez Mayor[1], **José María Peña Porta**[1], **Pablo Íñigo Gil**[1]

[1] Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

Actualizado el **8 de febrero de 2023**

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Paula Juárez Mayor, José María Peña Porta, Pablo Íñigo Gil. Glomerulonefritis Postinfecciosa IgA Dominante. En: Lorenzo V, López Gómez JM (Eds). Nefrología al día [Internet]. ISSN: 2659-2606. 2023 Disponible en: https://nefrologiaaldia.org/articulo/glomerulonefritis-postinfecciosa-iga-dominante/

CONTENIDO

Introducción 1
Caso clínico 2
Comentarios 3

Introducción

La glomerulonefritis postinfecciosa IgA dominante es una variante morfológica de la glomerulonefritis infecciosa, de peor pronóstico y de etiopatogenia no aclarada, caracterizada por la presencia de depósitos de IgA en el glomérulo. La mayoría de los casos se relacionan con infecciones secundarias a Staphylococcus aureus (SAu), principalmente cutáneas. Aparece con mayor frecuencia en varones ancianos y se asocia a comorbilidades como la diabetes mellitus y, en menor proporción, al hábito enólico, las neoplasias malignas y la infección por VIH.

Se manifiesta clínicamente como un fracaso renal agudo acompañado de hipocomplementemia en más de la mitad de los pacientes, con proteinuria y hematuria en el sedimento urinario.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con dos entidades similares: la glomerulonefritis postinfecciosa y la nefropatía IgA. Si bien la sospecha diagnóstica es clínica, la confirmación del cuadro se realiza mediante biopsia renal.

Su tratamiento consiste en erradicar la infección acompañante y en tratamiento médico de soporte, habiéndose empleado terapias con inmunosupresores en casos de mala evolución.

Caso clínico

Se trata de un varón de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial y fibrilación auricular permanente, en tratamiento con apixaban 5mg/12 horas y valsartán/hidroclorotiazida 160/25mg/24 horas. Acudió a urgencias por síndrome febril de una semana de evolución. Lo relacionaba con una lesión ulcerosa pretibial derecha secundaria a un traumatismo con una rama de árbol que había ocurrido 20 días antes.

A la exploración, llamaba la atención temperatura de 38.2ºC, con PA de 147/84mmHg, sin alteraciones a nivel cardio-pulmonar ni abdominal. A nivel de extremidades inferiores, no aparecían edemas y se encontraba la úlcera, de 18 mm de diámetro, con fondo fibrinoso sin supuración y bordes bien delimitados.

En los análisis iniciales, destacaba el deterioro de la función renal con creatinina sérica de 1,6 mg/dL, tendencia a la acidosis respiratoria en gasometría arterial (pH 7.51, pCO2 27mmHg; CO3H 21,5mmol/L) con iones plasmáticos en rango. En orina, aparecía hematuria sin dismorfias (+++), leucocituria (++) y proteinuria de 1,31 g/24h. El complemento se encontraba en cifras normales. Se extrajo cultivo de la lesión cutánea, en el que creció SAu sensible a todo, tratándose con cefazolina 500mg/8h IV. El resto de cultivos (hemocultivos, urocultivo) fueron negativos. Además, se inició fluidoterapia de mantenimiento con suero fisiológico, a dosis de 1500 mL/24h.

Pese a ello, en días sucesivos, presentó picos de fiebre de hasta 38.5ºC diarios sin foco y tendencia a la hipotensión, con diuresis mantenida en torno a 1200 mL/día de orina hematúrica. A nivel clínico, comenzó a desarrollar livedo reticularis y edemas con fóvea en extremidades. Además, la creatinina sérica aumentó hasta alcanzar un nivel pico de 3,8 mg/dL, acompañado de cifras elevadas de reactantes de fase aguda (PCR >300mg/L; procalcitonina 3.7mg/L; leucocitosis de 21.900/mm3 con neutrofilia de 19.600/mm3). Se repitieron de nuevo los cultivos, sin hallazgos patológicos.

Se solicitó una TC toraco-abdominal, sin detectar otro foco infeccioso y hallando derrame pleural bilateral y líquido libre en abdomen. Dado el crecimiento de SAu en la lesión cutánea, se decidió solicitar una ecocardiografía transtorácica para descartar foco infeccioso a nivel cardíaco, que mostraba una imagen sugestiva de endocarditis a nivel de válvula mitral, que fue desestimada tras repetir prueba vía transesofágica.

Ante esta situación, se comenzó tratamiento deplectivo con furosemida 20 mg/8h IV. Se modificó la antibioterapia, iniciando piperacilina-tazobactam 4-0,5 g/8h y clindamicina 600 mg/8h IV. Además, dada la ausencia de mejoría a nivel de parámetros renales, se decidió realizar una biopsia renal, que demostró diagnóstico de glomerulonefritis postinfecciosa IgA dominante. Se decidió iniciar corticoterapia mediante 3 bolos de 250 mg de metilprednisolona IV y posterior pauta de prednisona 60 mg/24h VO durante 7 días, planteando continuar el tratamiento de manera descendente a razón de disminución de 10 mg cada semana hasta su retirada.

Sin embargo, pese a que se observó un descenso inicial de la creatinina plasmática de hasta 1,7 mg/dL, el paciente presentó un empeoramiento agudo a nivel respiratorio y hemodinámico a los 6 días tras el inicio de corticoides. Se trasladó de manera urgente a la unidad de Cuida-

dos Intensivos, donde requirió de intubación orotraqueal y noradrenalina a dosis plenas. A las 4 horas de su ingreso en U.C.I, falleció de un probable shock de etiología no filiada, descartándose la presencia de sepsis en datos de analítica (PCR 76.2mg/L; Procalcitonina 1mg/L).

Comentarios

La glomerulonefritis postinfecciosa dominante IgA es una entidad descrita en 2003. Se describieron 5 casos de glomerulonefritis postinfecciosa secundaria a infecciones por SAu en pacientes con nefropatía diabética, cuyas biopsias renales mostraban proliferación difusa endocapilar y depósitos glomerulares intensos de IgA, de forma dominante o codominante.

Se trata de una patología mediada por inmunocomplejos, que acontece con mayor frecuencia en pacientes varones que superan los 65 años y que presentan la diabetes mellitus entre sus comorbilidades, si bien se relaciona también con la hipertensión, los procesos neoplásicos, la infección por VIH y el consumo de tóxicos (alcohol, drogas por vía parenteral).

En la mayoría de los casos, es secundaria a una infección cutánea, siendo la celulitis en las extremidades inferiores la patología más relacionada, como ocurre en nuestro caso. No obstante, también se han descrito casos secundarios a endocarditis, abscesos viscerales e infecciones respiratorias, urológicas, óseas y articulares.

En cuanto al agente infeccioso intercurrente, el más frecuentemente relacionado es el SAu tanto meticilín-sensible como resistente, pudiendo ser secundaria a otras bacterias (como Staphylococcus coagulasa-negativos y bacilos gramnegativos).

En cuanto a su etiopatogenia, no se conoce con certeza el origen de esta patología, habiéndose valorado diferentes teorías no confirmadas, como son la existencia de superantígenos bacterianos o una alteración inmunitaria secundaria a la diabetes mellitus.

Los pacientes suelen presentar fracaso renal agudo e hipertensión arterial, acompañado de hematuria y proteinuria (que puede alcanzar el rango nefrótico hasta en la mitad de los casos). Además, analíticamente, suele aparecer descenso del complemento en más del 60% de los pacientes.

El diagnóstico se realiza mediante biopsia renal. En la microscopía óptica, aparece un patrón exudativo y de expansión mesangial difuso (Figura 1). Por su parte, en la inmunofluorescencia directa se puede observar la presencia de depósitos de IgA en el mesangio y en el glomérulo, acompañados o no por C3 (pudiendo existir depósitos de IgG o IgM asociados) (Figura 2). Finalmente, en la microscopía electrónica, se pueden hallar depósitos electrodensos mesangiales y subepiteliales (conocidos como “humps” o jorobas).

Figura 1. Biopsia renal: Microscopía óptica. Tinción Hematoxilina-Eosina. Hipercelularidad mesangial y endocapilar (células mesangiales rodeadas en amarillos y células inflamatorias –neutrófilos- en blancoazul).

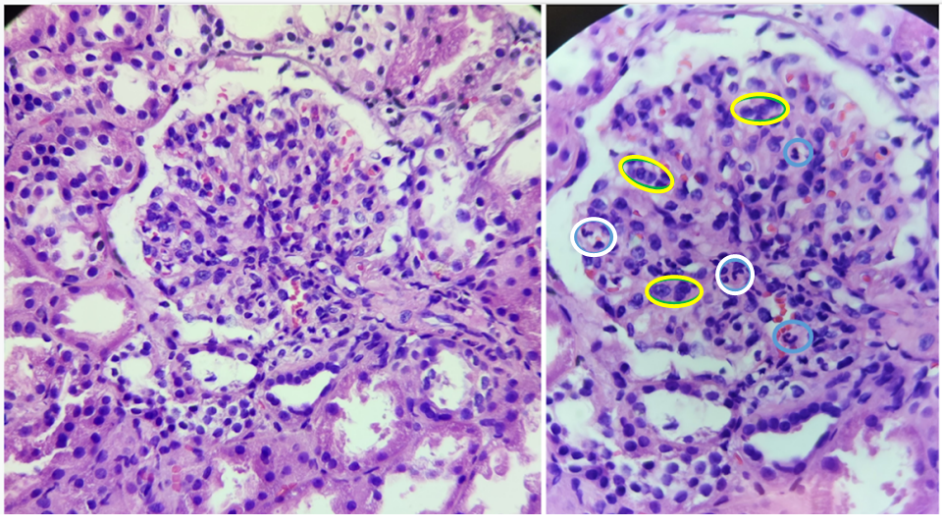
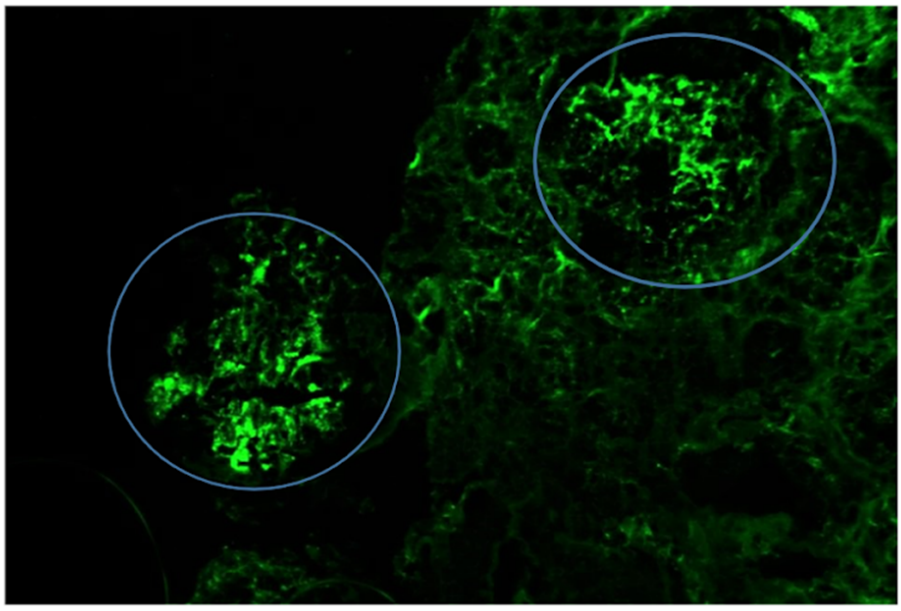


Figura 2. Biopsia renal: Inmunofluorescencia directa. Dos glomérulos con depósitos de IgA a nivel mesangial.



El diagnóstico diferencial se debe plantear con la glomerulonefritis postinfecciosa y con la nefropatía IgA, dado que su manejo y pronóstico varía sustancialmente.

En el caso de la variante clásica postinfecciosa suele darse en edad infantil, apareciendo tras un periodo de latencia después de con una infección faríngea o cutánea debida generalmente a Streptococcus B hemolítico, siendo su biopsia típica la caracterizada por depósitos mesangiales y capilares de C3, acompañados o no por IgG.

Por su parte, la nefropatía IgA suele darse en varones jóvenes y aparecer de manera concomitante a una infección respiratoria o digestiva y se diagnostica por la presencia de depósitos mesangiales de IgA. Luego para el diagnóstico diferencial son claves las circunstancias clínicas, que pueden apuntar en una dirección y sobre todos los hallazgos de la biopsia. La hipocomplementemia, en el caso de existir, apuntaría a una forma aguda.

El tratamiento de esta patología consiste en el tratamiento de la infección subyacente, por lo que es importante el estudio mediante cultivos de cara a identificar el agente implicado y seleccionar antibioterapia dirigida, así como el tratamiento médico de soporte. Además, en la literatura, se ha descrito el uso de la terapia corticoidea en casos con mala evolución. Si bien en ocasiones han mostrado mejoría, no se han hallado evidencias que los recomienden, dado que pueden incrementar la mortalidad en pacientes con infección activa.

La glomerulonefritis postinfecciosa IgA dominante es una entidad poco frecuente y que puede ser grave, en la que es fundamental la realización de un diagnóstico precoz. El pilar terapéutico es el control de la enfermedad infecciosa subyacente. La corticoterapia suelen reservarse a casos con evolución tórpida, aunque se necesita de la elaboración de estudios clínicos aleatorizados que demuestren la utilidad y el rendimiento pronóstico del tratamiento inmunosupresor dentro de esta patología.

Bibliografía:

1.Nasr SH et al. IgA-dominant acute poststaphylococcal glomerulonephritis complicating diabetic nephropathy. Hum Pathol 2003;34:1235–1241.

2.Nasr SH, D Agati VD. IgA-Dominant Postinfectious Glomerulonephritis: A New Twist on an Old Disease. Nephron Clin Pract 2011;119:c18-c26.

3.Takayasu, M.; Hirayama, K.; Shimohata, H.; Kobayashi, M.; Koyama, A. Staphylococcus aureus Infection-Related Glomerulonephritis with Dominant IgA Deposition. Int. J. Mol. Sci. 2022, 23, 7482.

4.Huang, Z., Chen, B., Zhou, Y. et al. Clinicopathological and prognostic study of IgA-dominant postinfectious glomerulonephritis. BMC Nephrol 22, 248 (2021).

Nefrología al día · Sociedad Española de Nefrología · ISSN 2659-2606
https://nefrologiaaldia.org/articulo/glomerulonefritis-postinfecciosa-iga-dominante/