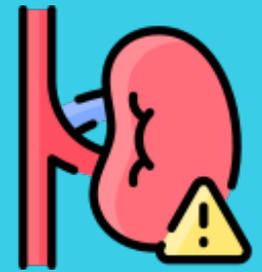




# Glomerulonefritis en pediatria. Revisión a partir de un caso clínico.

Jorge Bartual Bardisa. R3  
Tutor: Dr. José Luis Quiles Durá

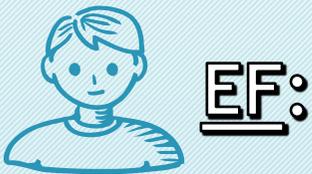


# CASO CLÍNICO



- Escolar de 6 años con vómitos de 6h de evolución + deposiciones de menor consistencia en el día de hoy sin sangre ni mucosidad. Febrícula 37,5°C y odinofagia desde hace 2 días (tto con Cefixima oral)
- Aparición de edema palpebral en ojos desde hace 24h. No macrohematuria, no artralgias, no síndrome miccional.

Sin antecedentes personales ni familiares de interés.



T° 35,9C    TA 106 (p84)/74 (p94) mmHg    FC 76 lpm

AC: soplo mesosistólico II/VI en BEI alto

Edema de párpados superiores, edema facial y en manos y pies sin fovea.

# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



## ANÁLISIS ORINA:

Proteínas/Creatinina 269 mg/g

24h: proteínas 98 mg/24h y  
albúmina 47 mg/24h

## SEDIMENTO:

Proteínas 30 mg/dL  
Hematíes campo 12-20

## AS:

Urea 127 mg/dL, Creatinina 0,57 mg/dL, Albúmina 3,4 g/dL. Perfil hepático e iones normales.  
HEMOGRAMA: Hemoglobina 11,2 g/dL, Hcto 32,9%, Plaquetas 332.000. Resto, incluido coagulación normal.

**C3c <40 mg/dL, C4 8 mg/dL, ASO 205 UI/mL, ANA + (1/160)**

\***FROTIS FARÍNGEO:** se detecta S. pyogenes.

\***SEROLOGÍA:** VHS, VHB, VHC, EB, CMV, Mycoplasma, VIH, Parvovirus y Varicela Zoster Negativos.

\***ECOCARDIO:** CIV muscular y dilatación AI

\***ECO RENAL:** morfología normal

# DIAGNÓSTICO



## NEFRITIS

GMN  
postinfecciosa

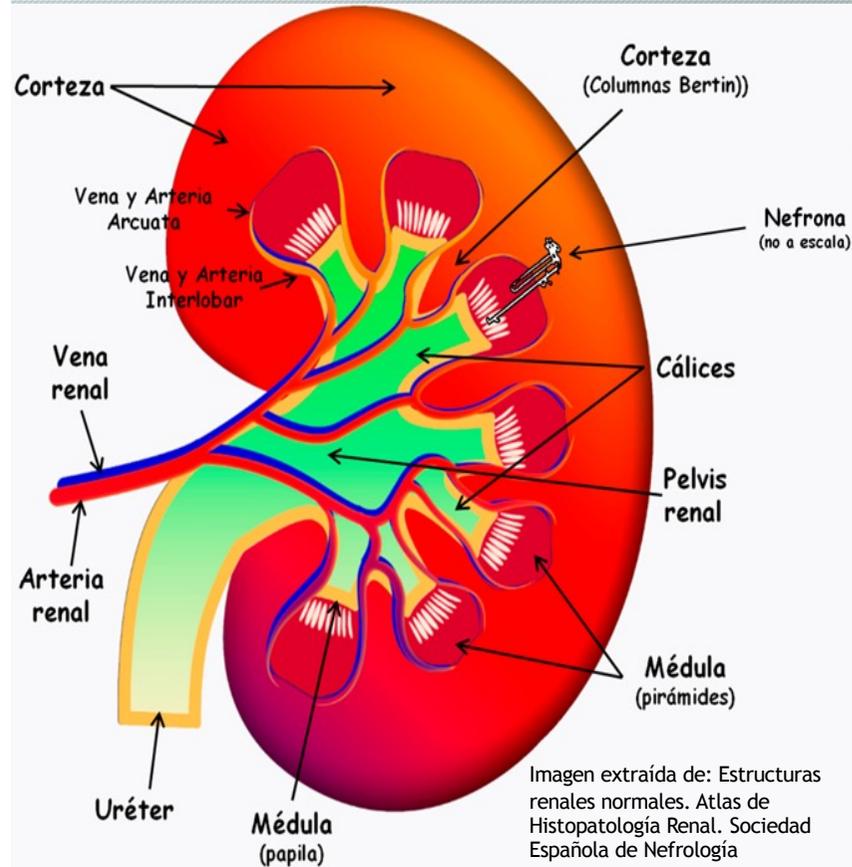
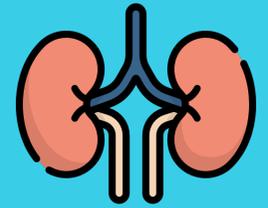
**VS**

GMN  
membranoproliferativa

**VS**

GMN  
por enf. Sistémica

# RECORDATORIO ANATOMÍA RENAL



## GLOMÉRULO:

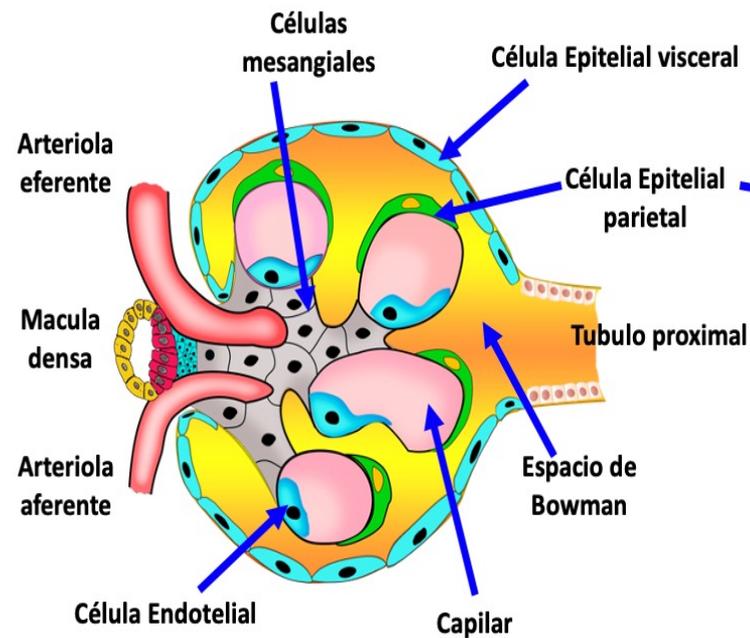
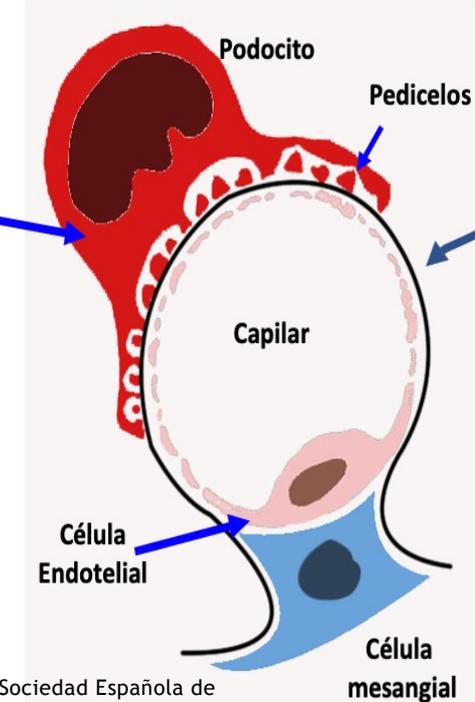


Imagen extraída de: Estructuras renales normales. Atlas de Histopatología Renal. Sociedad Española de Nefrología



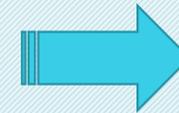
# SD. NEFRÍTICO



Enfermedad renal caracterizada por la presencia de hematuria, proteinuria, oliguria y edemas, con un grado variable tanto de hipertensión arterial (HTA) como de insuficiencia renal.

## CLÍNICA:

1. Comienzo BRUSCO → Fiebre + cefalea + dolor abdominal
2. Comienzo PROGRESIVO: edema periférico + ganancia de peso + astenia

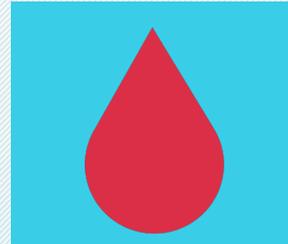


HEMATURIA

## TTO INICIAL:

- Si IRA oligúrica: restricción líquidos a NB (400 mL/m<sup>2</sup>/día) + diuresis + pérdidas extrarrenales
- Si IRA NO oligúrica: restricción líquidos a NB + 2/3 diuresis + pérdidas extrarrenales

# HEMATURIA



Presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o de las vías urinarias:

- **Macrohematuria:** visible a simple vista
- **Microhematuria:** sólo en análisis orina

**Tabla 1.** Falsas hematurias. Orinas coloreadas

Rosada, roja, anaranjada
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Por enfermedad: hemoglobinuria, mioglobinuria, porfirinuria, ITU por <i>Serratia marcescens</i></li> <li>• Por fármacos: cloroquinas, pirazonas, deferoxamina, difenilhidantoína, fenazopiridina, fenacetina, ibuprofeno, nitrofurantoína, rifampicina, sulfasalicina, laxantes antraquinónicos (sen, hidroxiquinona)</li> <li>• Por alimentos: moras, remolacha, setas</li> <li>• Por colorantes: colorantes nitrogenados, fenolftaleína (laxantes), rodamina B (confitería)</li> <li>• Otros: uratos</li> </ul>
Marrón oscura o negra
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Por enfermedad: alcaptonuria, aciduria homogentísica, metahemoglobinuria, tirosinosis</li> <li>• Por fármacos o tóxicos: metronidazol, metildopa, timol, resorcino</li> </ul>

**Tabla 2.** Características de la hematuria según su origen

Parámetros	Glomerular	No glomerular
Coloración (si macroscópica)	Pardo oscura, verdosa-marrón	Roja, rosada
Coágulos	Ausentes	A veces presentes
Cilindros hemáticos	Generalmente presentes	Ausentes
Morfología hematíes	Dismórficos (>80%)	Eumórficos o isomórficos Dismórficos (<20%)
		<5%
	-70 fl ada CMs <1	VCM similar a circulantes ADE similar a circulantes VCMo/VMCs ≥1
	e (>100-500 mg/dl)	Infrecuente Leve (<100 mg/dl)
	e durante la micción	±síndrome miccional En ocasiones no es uniforme

# GLOMERULONEFRITIS

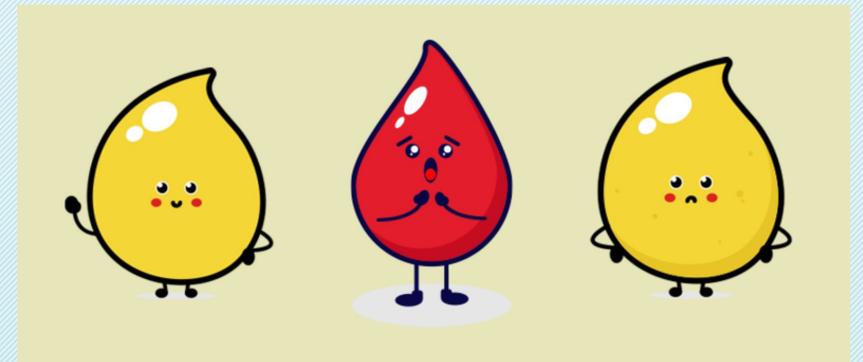


Enfermedades que afectan a la estructura y función del glomérulo.

✓ PRIMARIAS vs SECUNDARIAS (enf. Sistémica)

## CLÍNICA

- ✓ Hematuria (macro o microscópica)
- ✓ Edemas
- ✓ HTA (1/3 de los casos)
- ✓ Proteinuria (con o sin SN)
- ✓ Oliguria → IR en grado variable



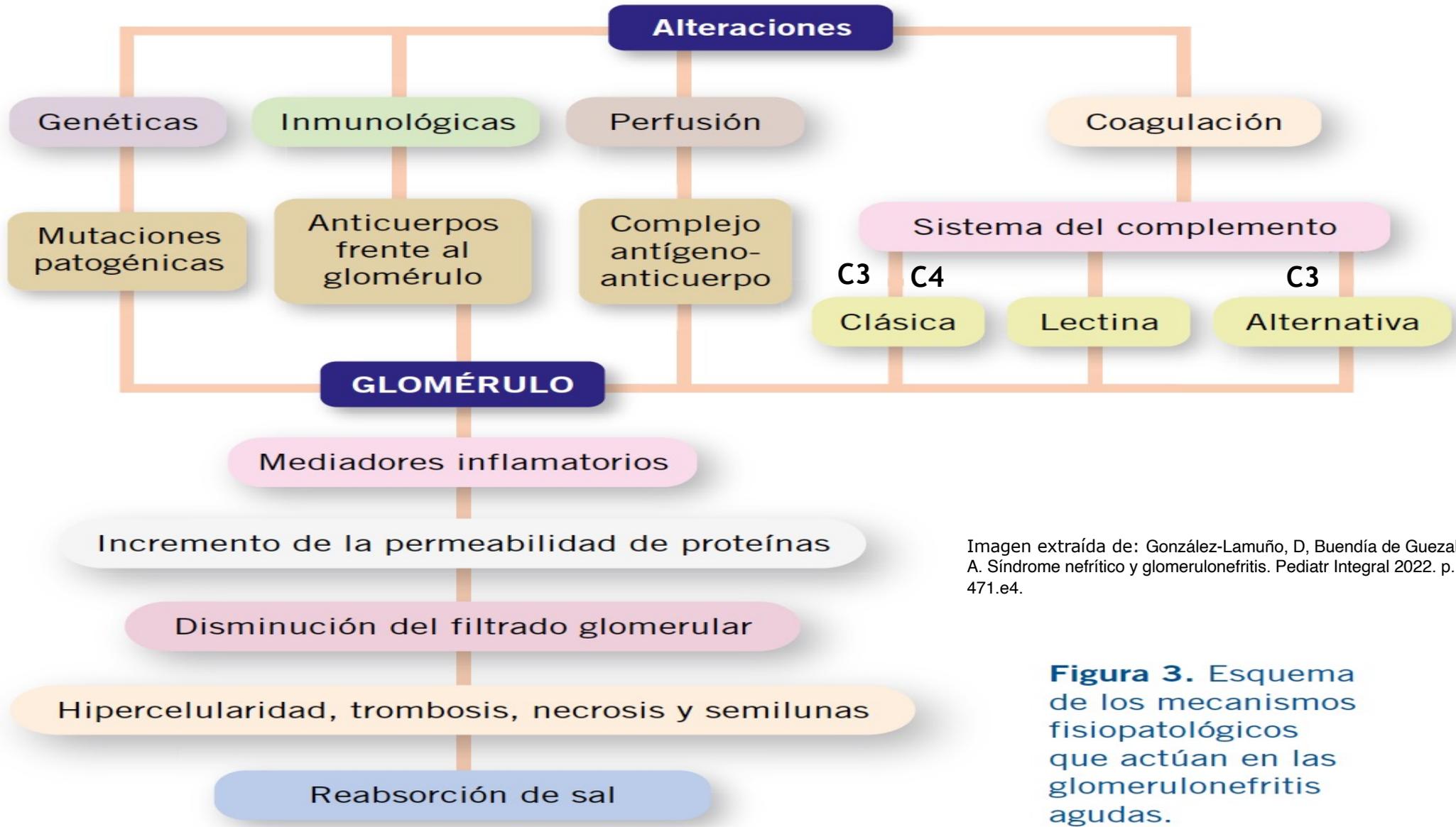


Imagen extraída de: González-Lamuño, D, Buendía de Guezala A. Síndrome nefrítico y glomerulonefritis. *Pediatr Integral* 2022. p. 471.e4.

**Figura 3.** Esquema de los mecanismos fisiopatológicos que actúan en las glomerulonefritis agudas.

# GLOMERULONEFRITIS



*Clasificación de las glomerulonefritis primarias*

Glomerulonefritis	AASU	Hematuria recidivante
De lesiones mínimas	-	-
Focal y segmentaria	+	-
Membranosa	+	-
Mesangial por IgA	++	+++
Membranoproliferativa	+	-
Extracapilar	-	-
Endocapilar	+	-

AASU: alteraciones asintomáticas del sedimento urinario; IRRP: insuficiencia renal.

**Tabla 2**

*Hallazgos serológicos en los pacientes con glomerulonefritis primarias*

Glomerulonefritis	C <sub>4</sub>	C <sub>3</sub>	ASLO	AMBG	ANCA
De lesiones mínimas	N	N	-	-	-
Focal y segmentaria	N	N	-	-	-
Membranosa	N	N	-	-	-
Mesangial por IgA	N	N	-	-	-
Membranoproliferativa					
Tipo I	N/↓↓	↓↓	-	-	-
Tipo II	N	↓↓↓	-	-	-
Extracapilar					
AMBG	N	N	-	+++	±
Inmunocomplejos	N/↓	N/↓↓	-	-	±
ANCA	N	N	-	-	+++
Glomerulonefritis endocapilar	N/↓	↓↓	+++	-	-

AMBG: anticuerpos antimembrana basal glomerular; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo; ASLO: antiestreptolisina O.

# DIAGNÓSTICO



## ESTUDIOS URINARIOS

- Tira reactiva de orina
- Sedimento orina
- Prot/Cr en micción aislada o proteinuria orina 24h

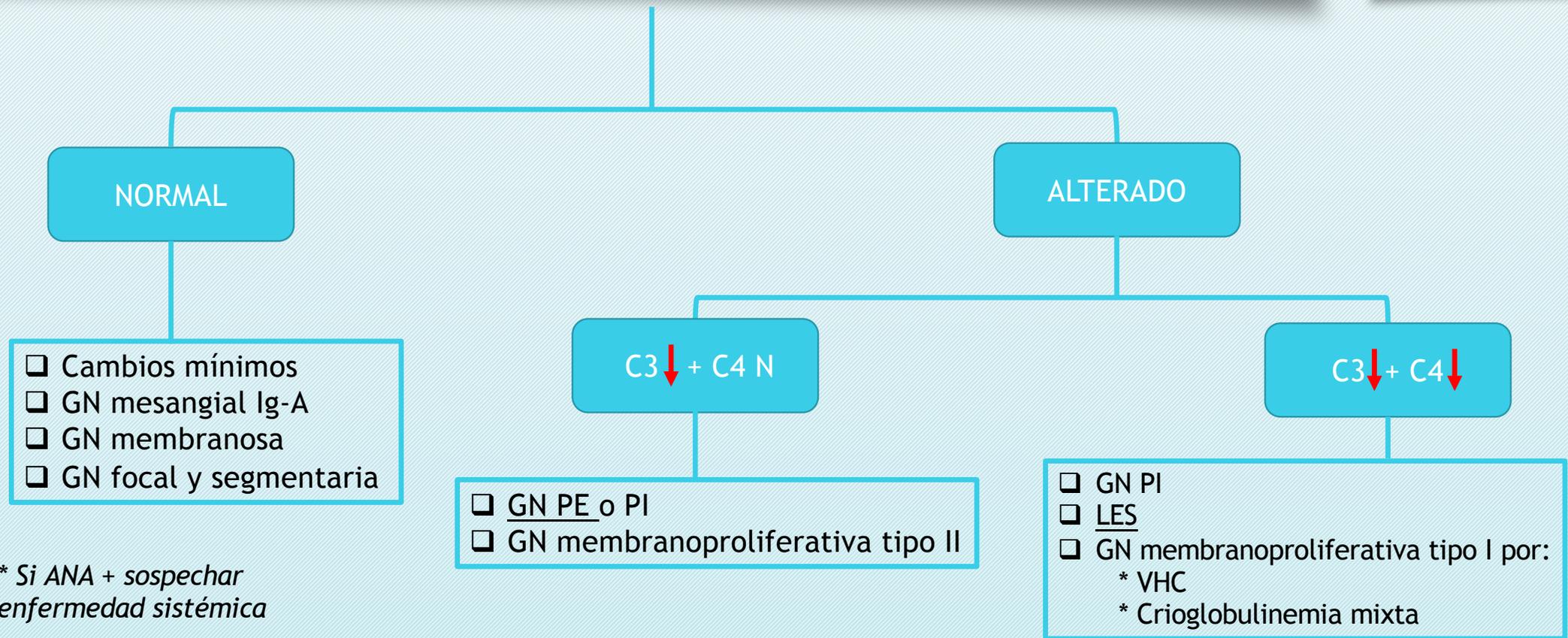
## ESTUDIOS HEMÁTICOS

- AS: iones, urea, Cr, albúmina y prots totales, perfil hepático, VSG, PCR. Coagulación
- Serologías (ASLO, VHB, VHC, CMV, EBV, VIH)
- Si Sd Nef. → ANA + C3 y C4

## PRUEBAS DE IMAGEN



# DIAGNÓSTICO EN FUNCIÓN DEL COMPLEMENTO

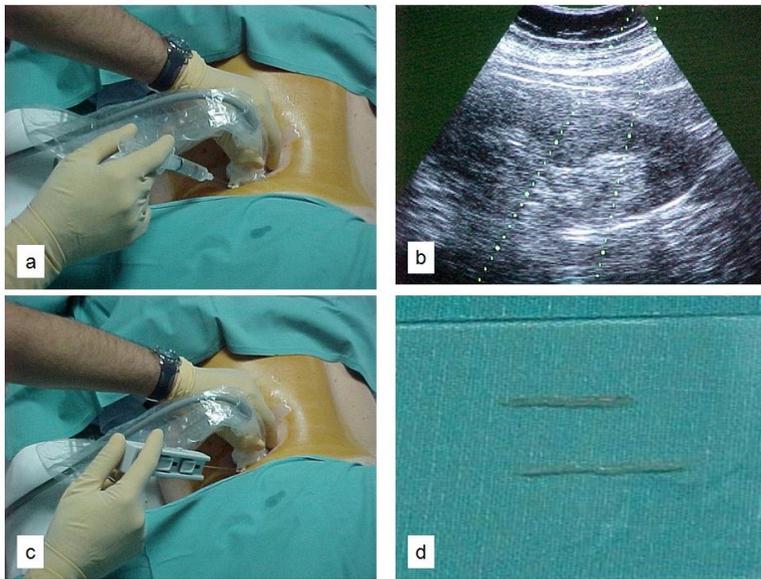


# BIOPSIA RENAL



## GOLD STANDARD

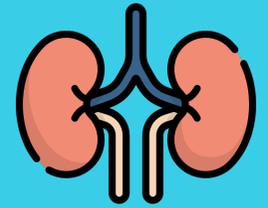
❖ *Los pacientes con hematuria de características glomerulares con presión arterial, función renal normal y proteinuria baja no requieren biopsia renal, a menos que sospechemos una enfermedad sistémica con GNA*



- Deterioro rápido de la función renal
- Insuficiencia renal establecida en la evolución
- Proteinuria superior a  $1\text{g}/1,73\text{m}^2/\text{día} > 1$  mes
- Alteraciones inmunológicas no compatibles

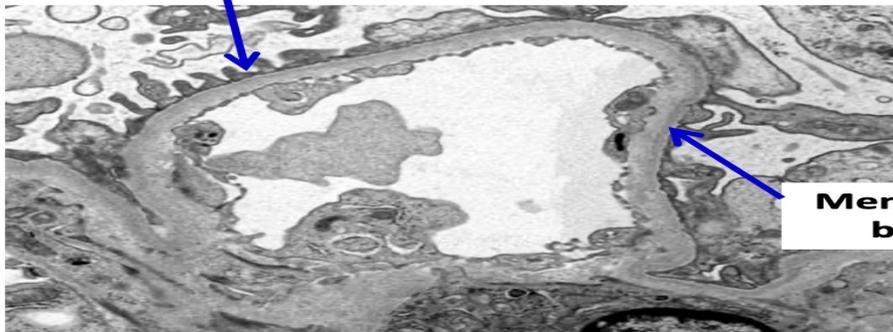
Imagen extraída de: Rivera Hernández F. Biopsia renal. Nefrología al día. Sociedad Española de Nefrología.

# NEFROPATÍA POR CAMBIOS MÍNIMOS



- Podocitopatía SIN depósito de inmunocomplejos → NO lesiones morfológicas en MO + fusión de pedicelos en ME
- Típicamente pediátrica: 80% SN <10 años y 50% SN 10-16 años
- Clínica: SN habitualmente puro (proteinuria + Hipoalbuminemia → 40% HTA y 10-30% microhematuria).
- Muy buena respuesta a corticoides. Curso clínico con recidivas pero solo 5% progresión a ERC.

Pedicelos intactos



NCM. Pedicelos fusionados

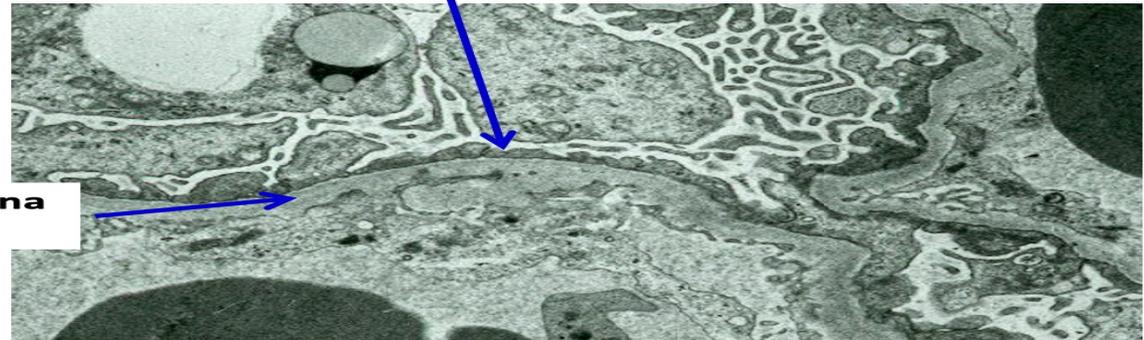
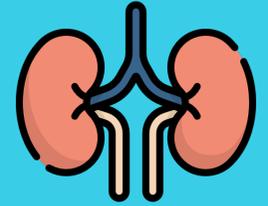


Imagen extraída de:  
Nefropatía por cambios  
mínimos. Atlas de  
histopatología renal.  
Sociedad española de  
Nefrología.

# GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSA (ENDOCAPILAR)



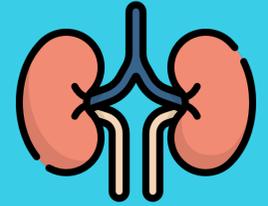
- Principal enfermedad glomerular en edad pediátrica → 10-30/10.000 niños en países con recursos limitados.
- Media de edad de aparición 6-8 años y + frec ♂
- 90% = GN postestreptocócica (estreptococo beta-hemolítico del grupo A, serotipo 12)

\* 2 antígenos principales: receptor de plasmina asociado a nefritis (NAP<sub>1r</sub>) y proteinasa catiónica exotoxina B (SPeB)

**Tabla III. Entidades infecciosas asociadas más frecuentemente con glomerulonefritis aguda postinfecciosa**

– Amigdalitis aguda e infecciones nasofaríngeas	– Fiebre tifoidea
– Impétigo	– Brucelosis
– Neumonía y bronconeumonía	– Hepatitis B
– Endocarditis bacteriana	– Sífilis congénita
– <i>Shunt</i> ventrículo-atrial o ventrículo-peritoneal infectado	– Paludismo
– Absceso visceral	

# GLOMERULONEFRITIS POSTESTREPTOCÓCICA



## FISIOPATOLOGÍA:



## CLÍNICA:

### FASE LATENTE

7-14 días desde la infección

### FASE AGUDA

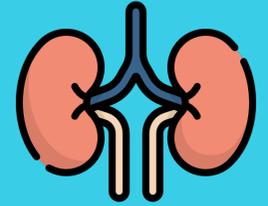
- Hematuria (micro o macro)
- Proteinuria moderada (<1 g/L) → 5-25% SN
- HTA 64-90%
- Edema (↓ act renina → sobrecarga hídrica)
- IRA (30-45%)

### FASE RECUPERACIÓN

- Inicio: reanudación diuresis y desaparición sobrecarga hídrica
- Desaparición proteinuria y hematuria

\*Complicaciones: encefalopatía hipertensiva (30-35%)  
edema agudo de pulmón y descompensación cardíaca.

# GLOMERULONEFRITIS POSTESTREPTOCÓCICA



**DIAGNÓSTICO:** ASLO elevados + C3 disminuido

- \* Repetir titulación de ASLO ya que pueden ser normales inicialmente (sobre todo formas cutáneas)
- \* Complemento normaliza a las 6-8 semanas.

**BIOPSIA RENAL:** Si cuadro clásico: NO recomendada inicialmente

- En fase aguda:
  - \* IRA > 3 días
  - \* SN > 7 días
  - \* Complemento normal
- En segundo tiempo:
  - \* Proteinuria >8 semanas
  - \* Hematuria microscópica tras 18 meses
- Recidiva tras episodio pasado



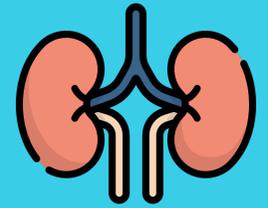
- Inmunofluorescencia:  
Depósitos mesangiales granulares de C3 + IgG en fase aguda
- Microscopía óptica:  
proliferación mesangial y endotelial difusa que afecta a todos los glomérulos

**TTO:**

- Sintomático → manejo HTA (diuréticos de ASA)
- \* No recomendados IECAs (R hiperK)

\* Buen pronóstico

# GLOMERULONEFRITIS MESANGIAL IG-A (ENFERMEDAD DE BERGER)



- Nefropatía glomerular más frecuente en el mundo
- Media de aparición 7-13 años de edad (raro <4a) y + frec ♂ (3:1)

*\* Mejor Pronóstico en niños:  
enf. lentamente progresiva*

## CLÍNICA

- Hematuria  
MACROscópica tras  
antecedente de  
infección resp o  
digest: 80%

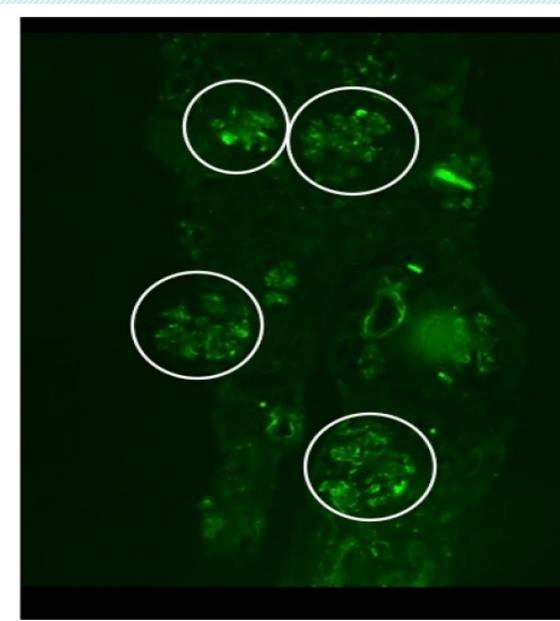
- SN y GMN RP <10%

## DX

**BIOPSIA:**  
(Inmunofluorescencia)

Depósitos mesangiales  
IgA

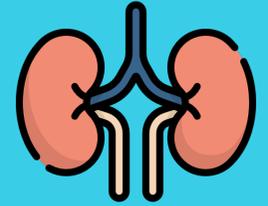
Imagen extraída de: Espinosa  
Hernández M, et al. Nefropatía  
IgA. Nefrología al día.



## TTO

- Control HTA
- IECAS
- Corticoides si:  
proteinuria  
permanente y/o  
prolif.  
extracapilar

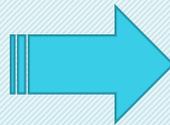
# GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA



- Poco frecuente en la infancia
- Comienzo indistinguible de una GNAPe → posible evolución rápida a IRA

## DX: BIOPSIA:

- \* Curso prolongado SN
- \* C4 descendido >6 semanas
- \* Deterioro rápido de la función renal

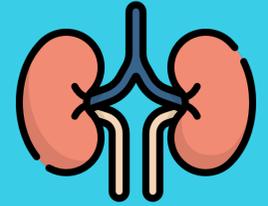


MO: engrosamiento difuso de la membrana basal glomerular con celularidad aumentada.

## CLASIFICACIÓN:

- ✓ GNMP tipo I → Depósitos subendoteliales (IgM + IgG + C3 + C4)
- ✓ GNMP tipo II → En lámina densa de memb. basal glomerular (C3) = Glomerulopatía C3. (Mal Px pero posible tto con Ac monoclonales anti-C5b-9: eculizumab)
- ✓ GNMP tipo III → Subendoteliales y subepiteliales, con laminación y rotura de la memb. basal (IgM + IgG + C3 + C4)

# NEFROPATÍA LÚPICA



- LES = enf. Autoinmune, crónica multisistémica.
- + frec ♀ . 20% debut en infancia (pico a los 12a). Incidencia 0,36-0,9/100 000 niños/año
- 50-80% pacientes con LES presentan afectación renal (>90% en primeros dos años de la enfermedad). 5% → IR

## CLÍNICA

- **Variable:** desde asintomático o hallazgos urinarios leves (microhematuria) hasta SN, HTA o IRA

## DX

Clase I	Nefritis lúpica mesangial con cambios mínimos
Clase II	Nefritis lúpica mesangial proliferativa
Clase III	Nefritis lúpica focal
Clase IV	Nefritis lúpica difusa segmentaria (IV-S) o global (IV-G)
Clase V	Nefritis lúpica membranosa
Clase VI	Nefritis lúpica con esclerosis avanzada

Imagen extraída de: Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. Protoc diagn ter pediátr. p.120.

## TTO

- Medidas generales LES
- Glucocorticoides
- Micofenolato mofetilo
- Ciclofosfamida (2ª opción o casos graves)

*\*Evitar azatioprina si Nefritis III o IV*

# EVOLUCIÓN DEL CASO



**INGRESO:** Desaparición de edemas al 3º día, no oligoanuria, no HTA.

El 5º día se inicia tto con Amoxicilina oral por S. pyogenes positivo.

Alta con AS a las 6 semanas con C3, C4 y ASO y control en CCEE de Nefrología Infantil.

- AS a las 6 semanas (05/05/23): C3 y C4 NORMALES. ASO pendientes.
- Asintomático.

**DX: GMN postinfecciosa**

# BIBLIOGRAFÍA



1. González-Lamuño, D, Buendía de Guezala A. Síndrome nefrítico y glomerulonefritis. *Pediatr Integral* 2022; XXVI (8): 471.e1 - 471.e13
2. Fernández Fresnedo G. Glomerulonefritis primarias. En: Lorenzo V, López Gómez JM. *Nefrología al día*. Sociedad Española de Nefrología; 2022: 23-45.
3. Ballarina J, Arceb Y, Marcoa H, Da Silvac, Díaz M. Nefropatía por cambios mínimos. En: Lorenzo V, López Gómez JM. *Nefrología al día*. Sociedad Española de Nefrología; 2022.
4. Carrasco Hidalgo-Barquero M, de Cea Crespo JM. Hematuria. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:61-79.
5. Fernández Maseda MA, Romero Sala FJ. Glomerulonefritis aguda posinfecciosa. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:339-53.
6. Martín Uceda S, Fernández Maseda M A. Glomerulonefritis aguda posinfecciosa. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2021;14:150-6
7. Ecija Peiró JL. Vázquez Martul M. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. Glomerulonefritis rápidamente progresiva. En: Antón M, Rodríguez LM (coords.). *Nefrología Pediátrica: Manual Práctico*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 113-8.
8. Atlas de Histopatología Renal. Sociedad Española de Nefrología. En: <https://www.nefrologiaaldia.org>.
9. Espinosa Hernández M, Ortega R. Nefropatía IgA. En: Lorenzo V., López Gómez JM (Eds). *Nefrología al día*. ISSN: 2659-2606. Disponible en: <https://www.nefrologiaaldia.org/162>
10. Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:115-128.
11. Moral Larraz A, Cuenca Carcelén S, Aparicio López C, Garulo Clemente D, López Robledillo JC, de Lucas Collantes C. Nefropatía lúpica en pacientes pediátricos. *Andes pediatr*. 2021; 92(3): 420-427.

Three yellow Minions from the movie 'Despicable Me' are shown in a dark, industrial setting. They are all smiling broadly and laughing. The Minion on the left has one large eye, the middle one has two eyes, and the one on the right has two eyes and is wearing a blue apron. The text 'muchas gracias' is overlaid at the bottom of the image.

muchas gracias