

Proteinuria nefrótica al debut de vasculitis renal asociada a ANCAS

G. FERNÁNDEZ CONDE¹, J. VILLACORTA¹, A. SAIZ², V. LOPES¹, E. CASILLAS¹, E. MORENO², M. GARCÍA¹, I. MINGUEZ¹, J. SANCHEZ¹, M. FERNANDEZ LUCAS¹.

Servicio de Nefrología¹ y Anatomía Patológica² Hospital Universitario Ramón y Cajal. IRICYS. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Aunque la vasculitis renal asociada a ANCA cursa típicamente como fracaso renal agudo rápidamente progresivo, microhematuria y proteinuria subnefrótica, está descrita la proteinuria nefrótica al debut, alcanzando ésta entre en 9% y el 40% en algunas series. La pérdida del marcador podocitario WT-1, traducida en una pérdida de la normofunción de los podocitos, y el leak capilar de proteínas por el aumento de la permeabilidad vascular se han estipulado como posibles mecanismos. Se sabe que las subclases mixta y crescéntrica de Berden se asocian a mayor proteinuria que la focal y esclerótica (1). No obstante, la fisiopatología de este fenómeno permanece todavía sin aclarar.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico histológico de vasculitis renal asociada a ANCA entre 2000-2022 en nuestro centro que debutaron con proteinuria nefrótica. Analizamos las características clínicas e histológicas, así como la evolución tras el tratamiento de este subgrupo de pacientes.

RESULTADOS

Tabla 1. Características clínicas y demográficas de los pacientes con vasculitis ANCA y proteinuria nefrótica.

Sexo	Varón	Varón	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer
Edad	77	43	71	44	56	73
Obesidad	No	No	No	No	Sí	No
DM	No	No	No	No	No	No
HTA	Sí	Sí	No	No	No	Sí
Afectación orgánica	Renal y pulmonar	Renal y pulmonar	Renal, pulmonar y articular	Renal y pulmonar	Renal y pulmonar	Renal, pulmonar y SNP
Tipo de ANCA	P ANCA (MPO)	P ANCA (MPO)	P ANCA (MPO)	P ANCA (MPO)	P ANCA (MPO)	P ANCA (MPO)
Tratamiento de inducción	Corticoides, rituximab y ciclofosfamida	Corticoides, rituximab y ciclofosfamida	Corticoides, rituximab y ciclofosfamida	Corticoides, rituximab y ciclofosfamida	Corticoides y rituximab	Corticoides y rituximab
Tratamiento de mantenimiento	Rituximab	Rituximab	Rituximab	Rituximab	Rituximab	Rituximab
Remisión	Sí	Parcial	Sí	Sí	Sí	Sí
Tiempo de seguimiento (meses)	27	26	24	12	12	12

Figura 1. Porcentaje de pacientes con vasculitis ANCA que debutaron con proteinuria >3g al día durante el periodo del estudio.

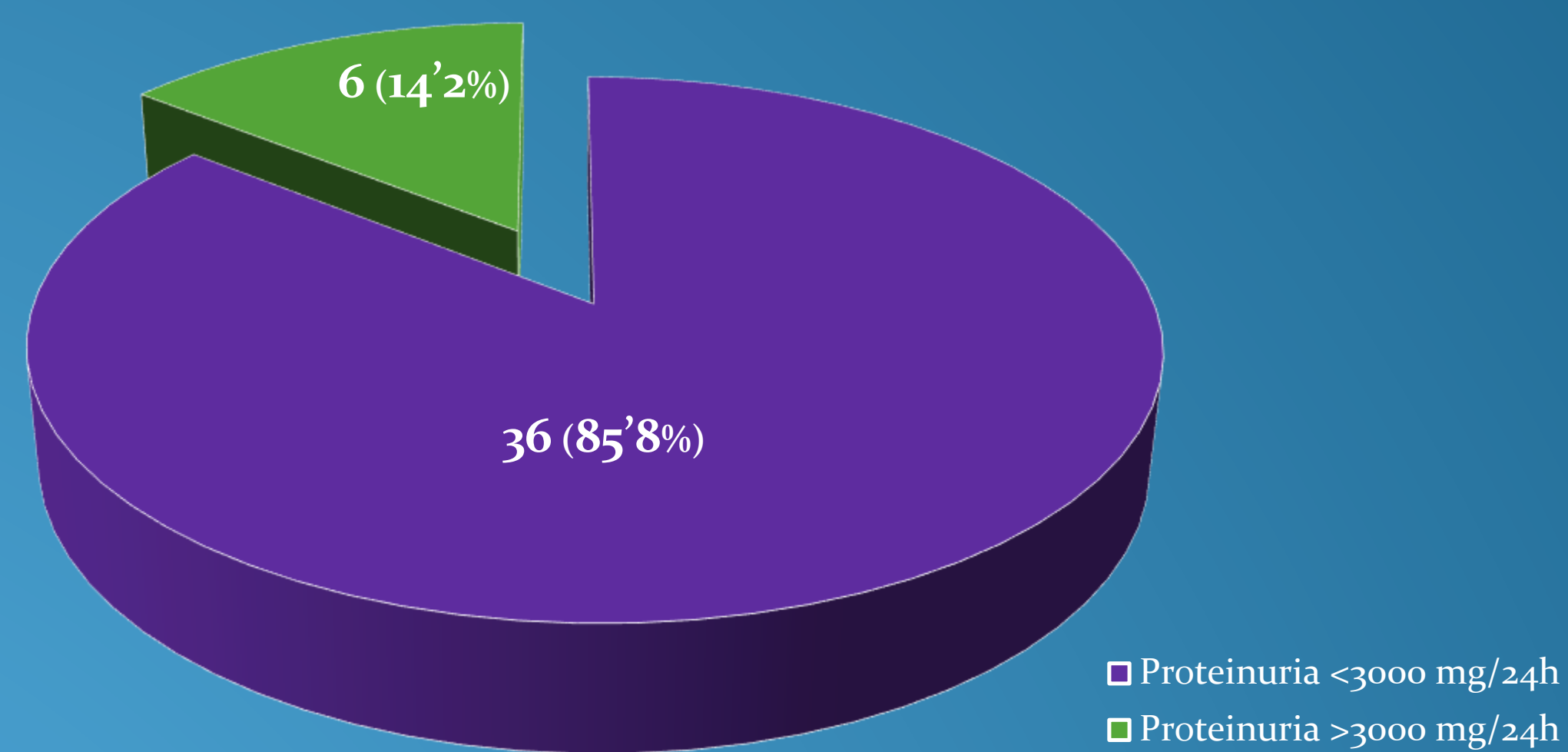


Tabla 2. Características analíticas de los pacientes.

Proteinuria al debut (mg/24h)	4800	5000	3900	8400	4500	3800
Proteinuria al año (mg/24h)	1740	3000	300	630	2300	2000
Albúmina al debut (g/dL)	2.2	2.7	No disponible	2	2.4	2.07
Albúmina al año (g/dL)	3.8	3.3	4.12	3.6	3.9	3.7
Cr y TFG al debut (mg/dL y ml/min)	4.1/13	4/6	2/24	3/44	2.5/23	3/15
Cr y TFG al año (mg/dL y ml/min)	1.9/33	3.3/20	0.8/604	0.7/80	0.8/72	2.3/19

Figura 2. Evolución de la proteinuria al año tras tratamiento inmunosupresor

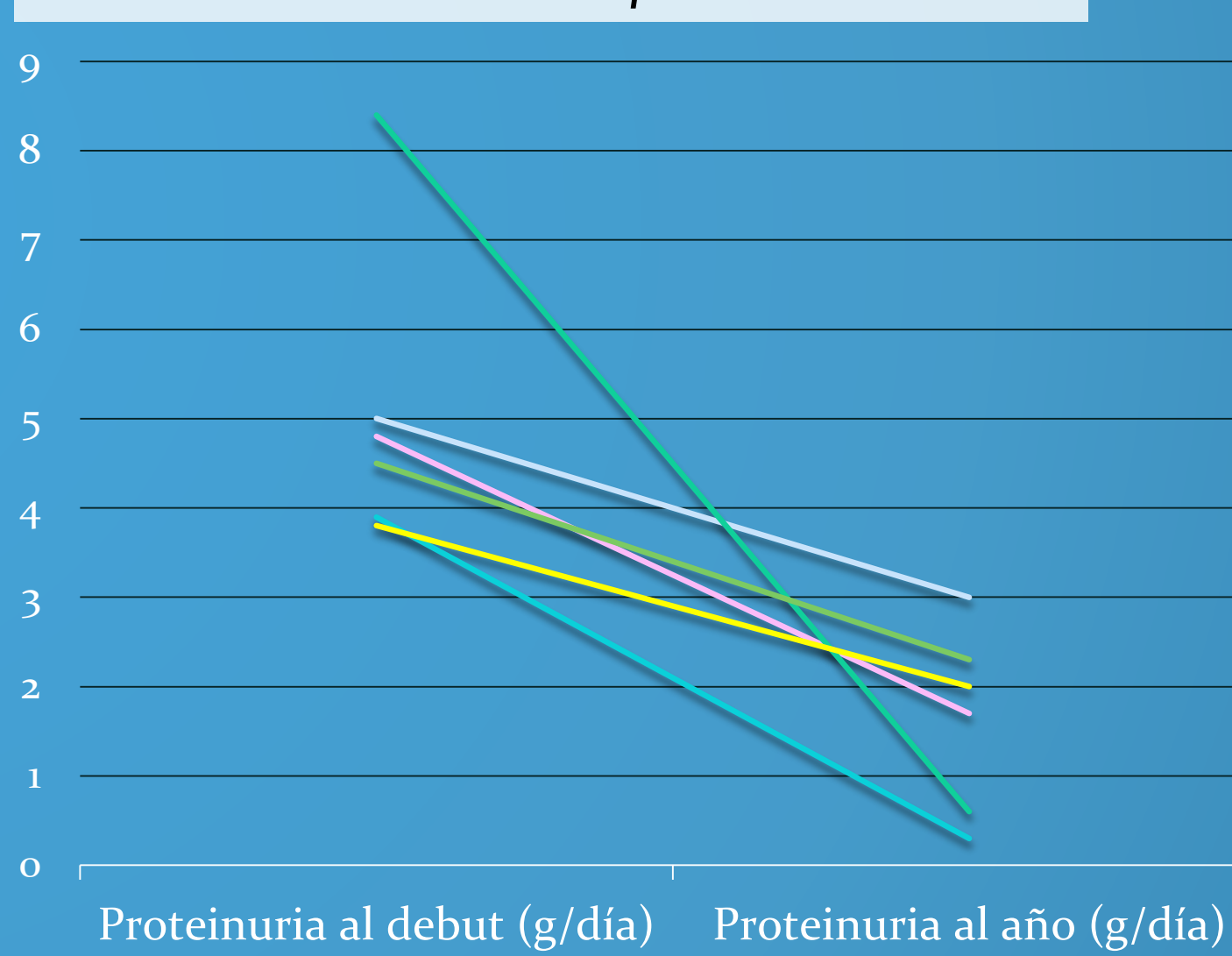


Figura 3. Evolución de la albúmina sérica al año tras tratamiento inmunosupresor

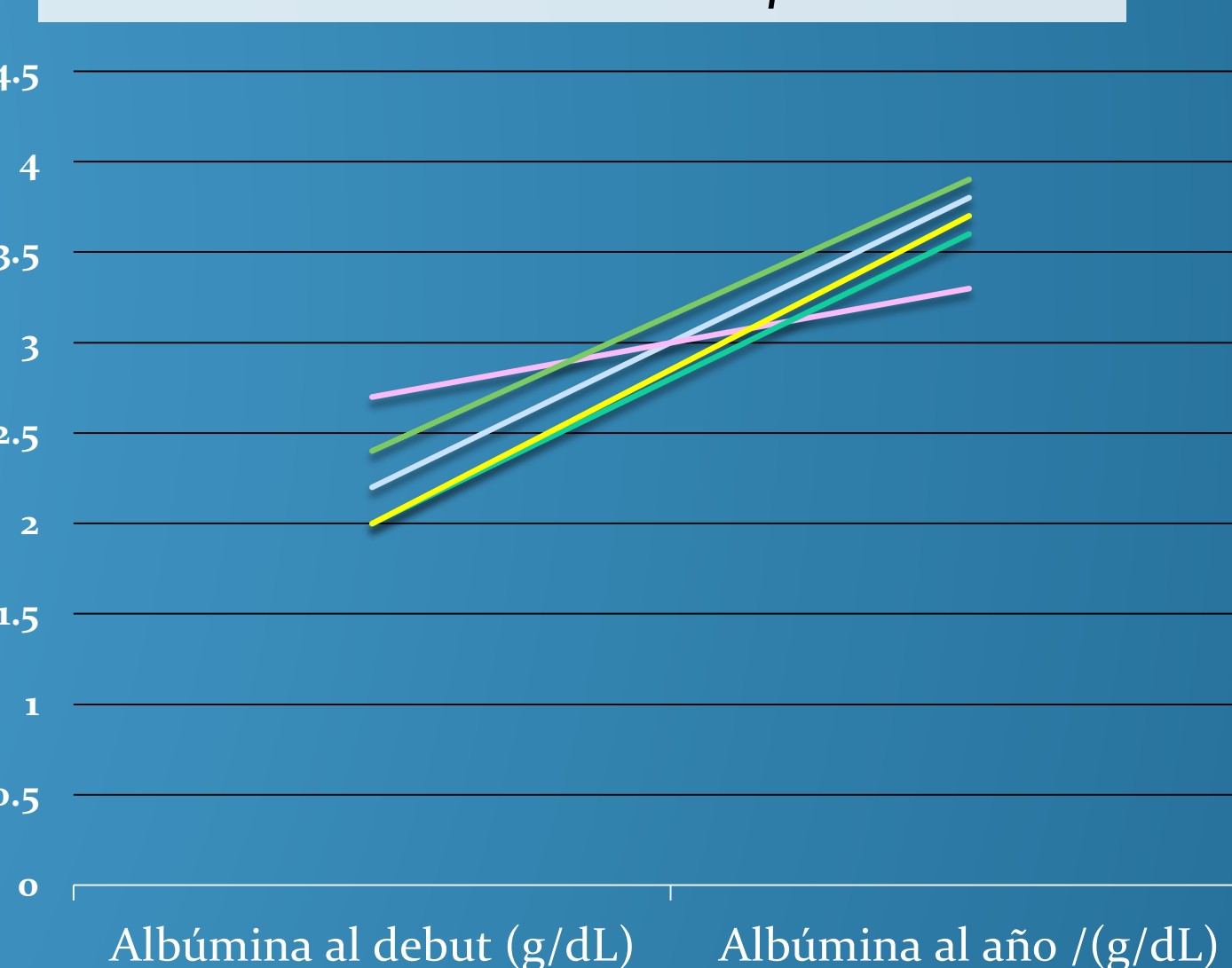
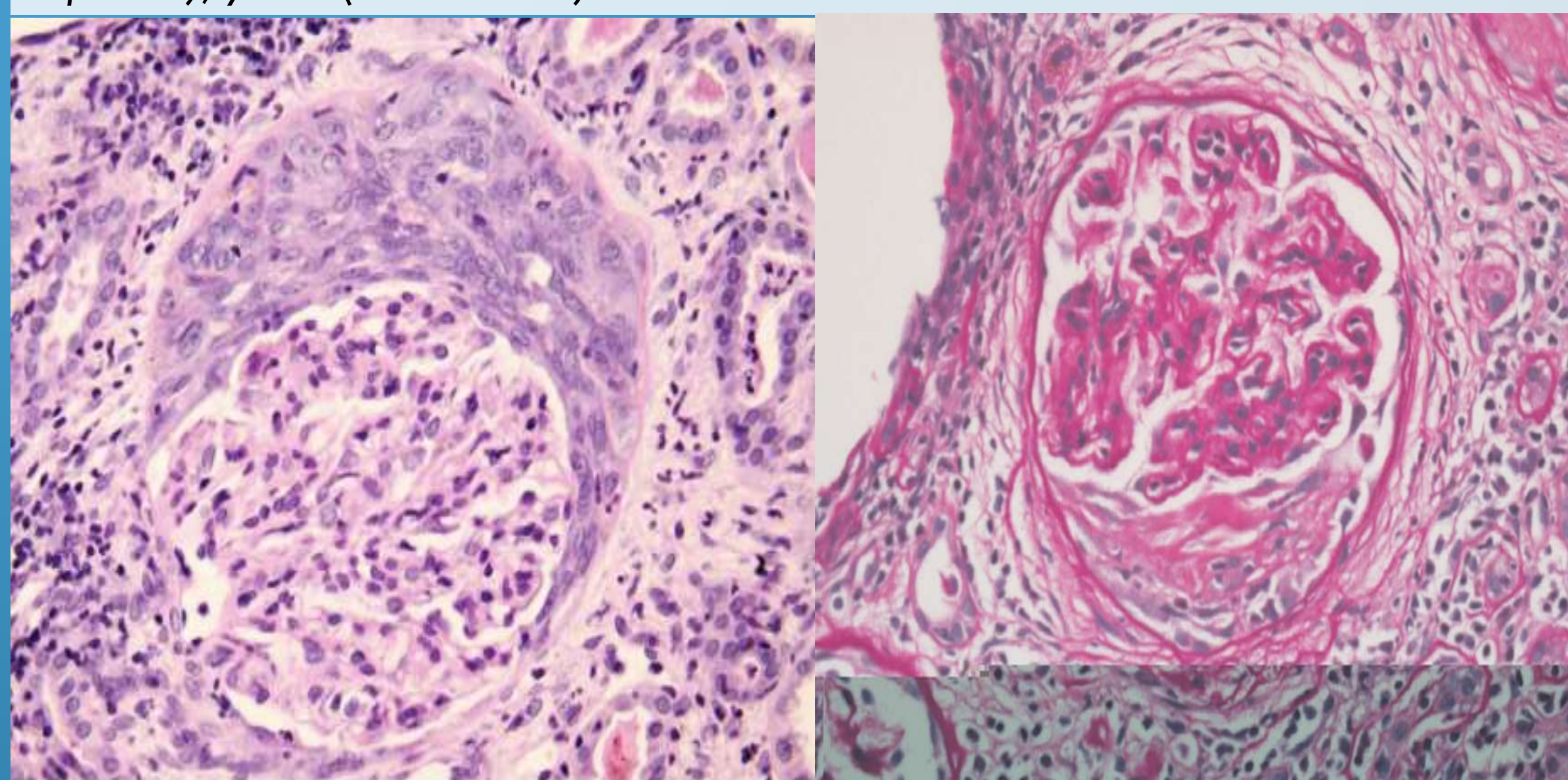


Tabla 3. Características histológicas de las pacientes del estudio.

Clase histológica (Berden)	Crescéntrica	Mixta	Crescéntrica	Crescéntrica	Crescéntrica	Esclerótica
Glomerulosclerosis	1/9 (11%)	4/18 (22%)	2/12 (16%)	0/5 (0%)	0/12 (0%)	15/20 (75%)
Esclerosis focal y segmentaria	No	No	No	No	No	No
Proliferación mesangial	No	No	No	No	No	No
Proliferación endocapilar	No	No	No	No	No	No
Inmunofluorescencia	-	IgM+, IgG+, IgA+, C3+ (mesangial y subendotelial)	-	-	-	-
Otras lesiones	Necrosis fibrinoide	Necrosis fibrinoide	Necrosis fibrinoide	Necrosis fibrinoide	Necrosis fibrinoide	Necrosis fibrinoide

Imagen 1. Proliferación extracapilar en tinciones de hematoxilina eosina (a la izquierda), y PAS (a la derecha).



CONCLUSIONES

- Un 14,2 % de los pacientes con vasculitis ANCA en nuestro centro debutaron con síndrome nefrótico, porcentaje que coincide con lo descrito en la literatura.
- No se observaron lesiones histológicas ni datos clínicos diferenciales que justificaran la mayor proteinuria en estos pacientes, si bien la ausencia de estudio ultraestructural no permitió valorar el daño podocitario ni el grado de fusión pedicular.
- La respuesta al tratamiento inmunosupresor fue excelente, alcanzando la remisión todos los pacientes.
- La proteinuria y albúmina mejoraron tras el tratamiento inmunosupresor, no obstante un 83% mantuvo proteinuria subnefrótica tras alcanzar la remisión renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Daalen E.E., Neeskens P., Zandbergen M., Harper L., Karras A., Vaglio A., de Zoysa J., Bruijn J.A., Bajema I.M. Podocytes and Proteinuria in ANCA-Associated Glomerulonephritis: A Case-Control Study. *Front. Immunol.* 2019;10:1405. doi: 10.3389/fimmu.2019.01405.