

INTRODUCCIÓN

- La glomerulonefritis fibrilar (GNF) es un tipo de patrón de lesión histológica rara.
- La confirmación diagnóstica se realiza por microscopía electrónica (ME) observándose depósitos primariamente mesangiales de fibrillas de 20 nanómetros.
- El DNAJB9 es un biomarcador 100% sensible y 100% específico para la GNF que apoya el diagnóstico.
- Una actitud terapéutica efectiva se mantiene sin estar definida. Se han utilizado varios inmunosupresores.
- La respuesta renal es pobre con progresión a enfermedad renal crónica en un 50%.

MATERIALES Y METODOS

- Estudio observacional ambispectivo.
- Tras la revisión bibliográfica se realizó un protocolo para la administración de terapia de inducción con pulsos de metilprednisolona (MTP) 500 mg al día durante 3 días, seguida de prednisona mg/kg de peso con titulación individual en función de la evolución clínica.
- Se registraron variables demográficas y clinicopatológicas extraídas de la historia clínica.

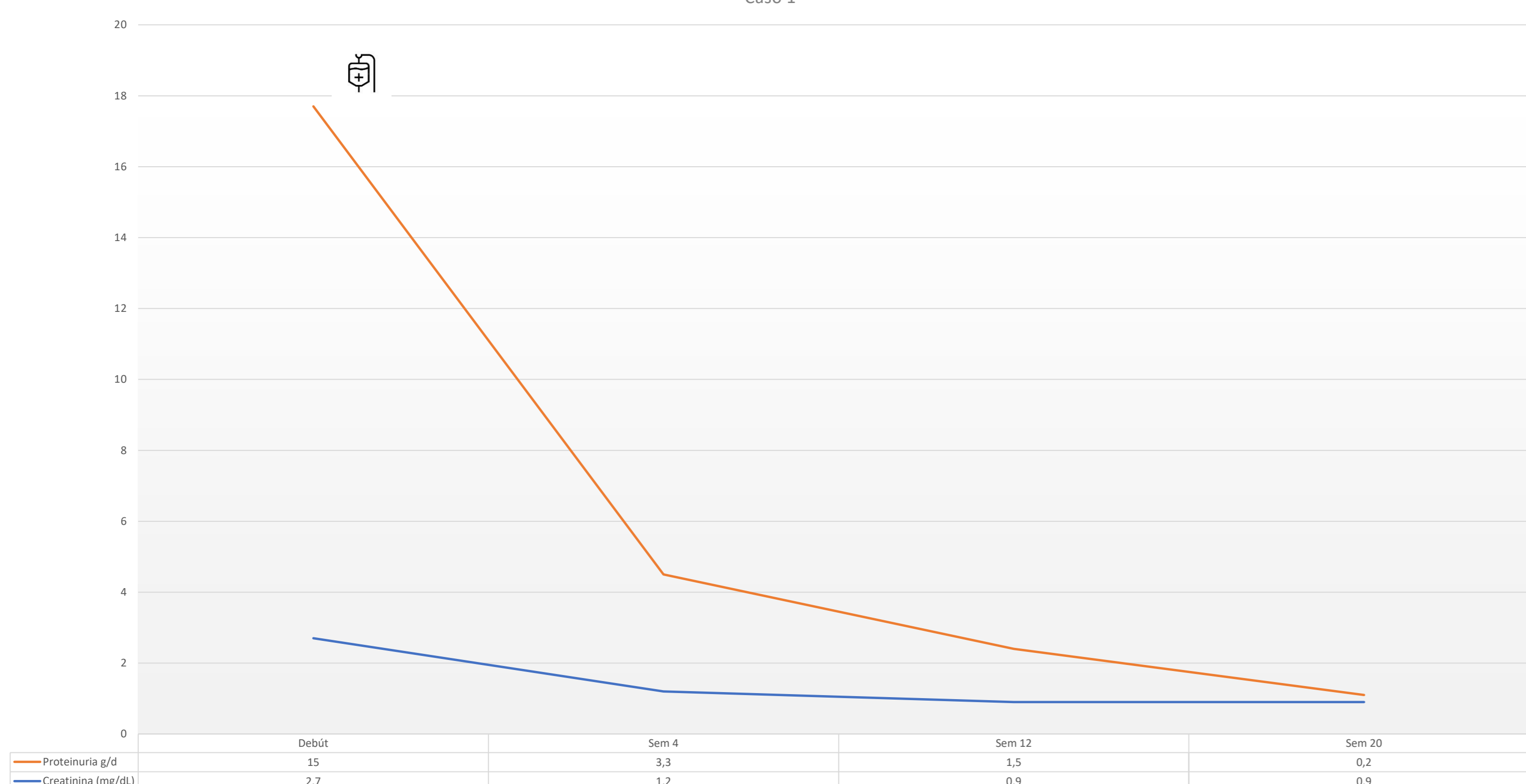
CASO 1

- 78 años
HTA tto EICAS
- Síndrome Nefrótico: proteinuria 15g/d + Cr 2,7 mg/dL
Sin secundarismo
- BR expansión mesangial con depósito mesangial de IgG y C3
DNAJB9 positivo
EM: depósito mesangial de fibrillas de 20 nanómetros
- Tto según protocolo
- RC a las 20 semanas: proteinuria < 0.2g/día y descenso >50% de Cr

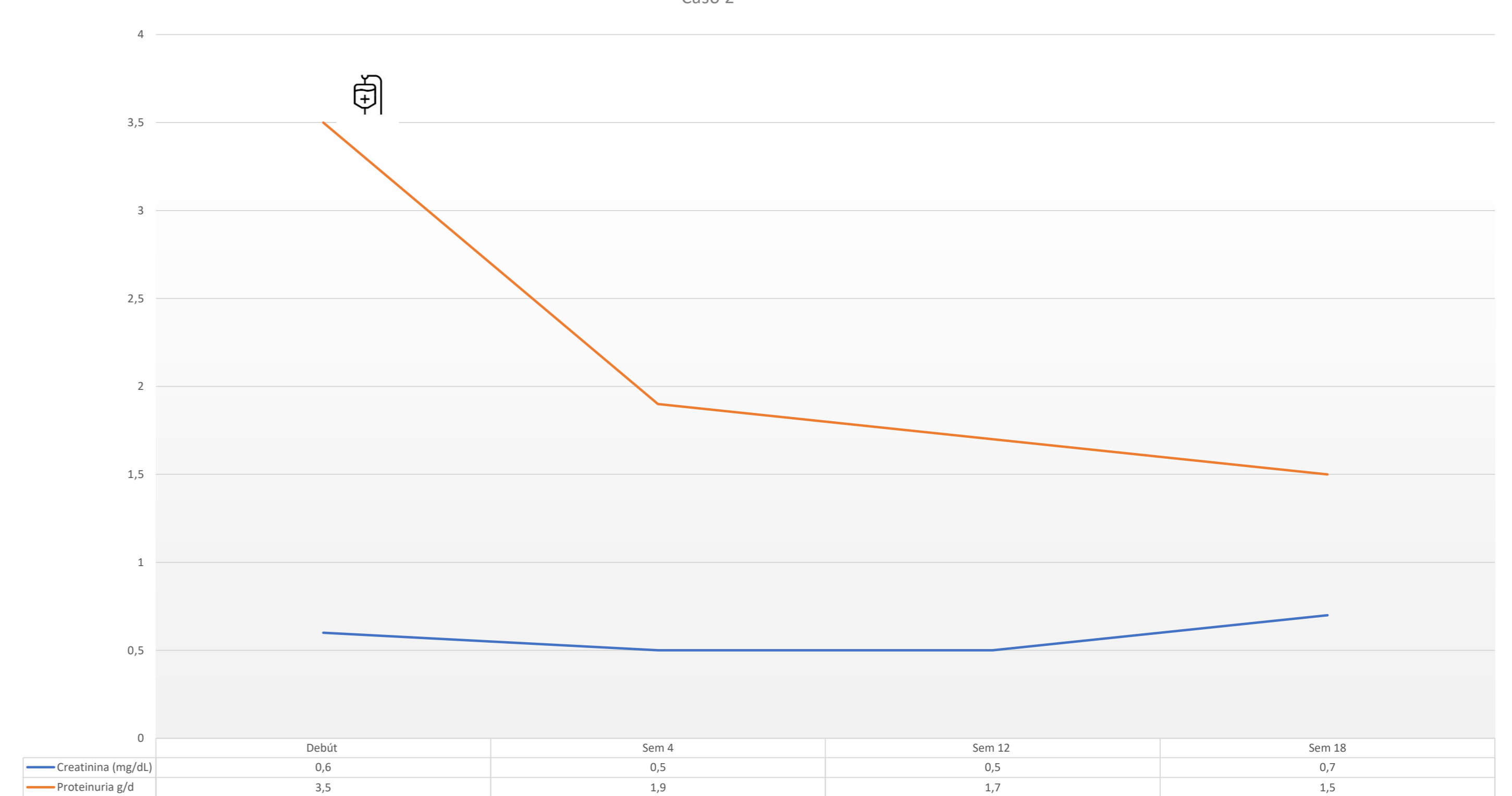
CASO 2

- 47 años
HTA tto EICAS
- Proteinuria nefrótica 3,5g/d
Función renal preservada
Sin secundarismo
- BR engrosamiento mesangial con positividad para IgG, C3, C1q y cadenas ligeras Kappa y Lambda
DNAJB9 positivo
EM: depósito mesangial de fibrillas
- Tto según protocolo
- RC a las 18 semanas: reducción del >50% de proteinuria
La función renal preservada

Caso 1



Caso 2



CONCLUSIONES

El tratamiento de inducción de pacientes con GNF primaria con afectación mesangial basado en un protocolo de pulsos de corticoides con titulación posterior en función de la evolución clínica, estuvo asociado con una reducción acusada de la proteinuria y estabilización de la función renal.

REFERENCIAS

Dasari S, et al JASN. 2018; 29:51-56
 Andeen NK, et al JASN 2018; 29:231-239
 Nars SH, et al KI Reports. 2018; 3: 56-64
 Nars SH, et al CJASN. 2011
 Nars Sh, et al. KI 2019; 95: 1269-1272
 Sais SA, et al KI 2020:98:498-504
 Kudose S, et al KI Reports 2021; 6: 936-945