

VII REUNIÓN DE INTERNISTAS NOVEIS SUR DE GALICIA
Sansenxo, 8 y 9 de Mayo de 2009

PACIENTE CON ENFERMEDAD INTERSTICIAL PULMONAR, DETERIORO DE LA FUNCIÓN RENAL Y FIEBRE

Dr. Miguel Ángel Viejo Rodríguez
Complejo Hospitalario de Pontevedra

Dr. Yago Mouriño López
Complejo Hospitalario de Ourense



RESUMIENDO ...

CLÍNICA COMPATIBLE CON
INFECCIÓN RESPIRATORIA

Tto. CON AMOXI-CLAVULÁMICO +
BRONCODILATADORES + CORTICOTERAPIA
ORAL+ OXIGENOTERAPIA

MEJORÍA y ALTA

... SIN EMBARGO, A LOS 4 DÍAS

FIEBRE

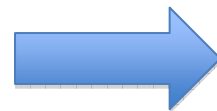
DISNEA DE REPOSO

TOS CON EXPECTORACIÓN
PURULENTA

24h DE EVOLUCIÓN

... Y EN DÍAS SUCESIVOS

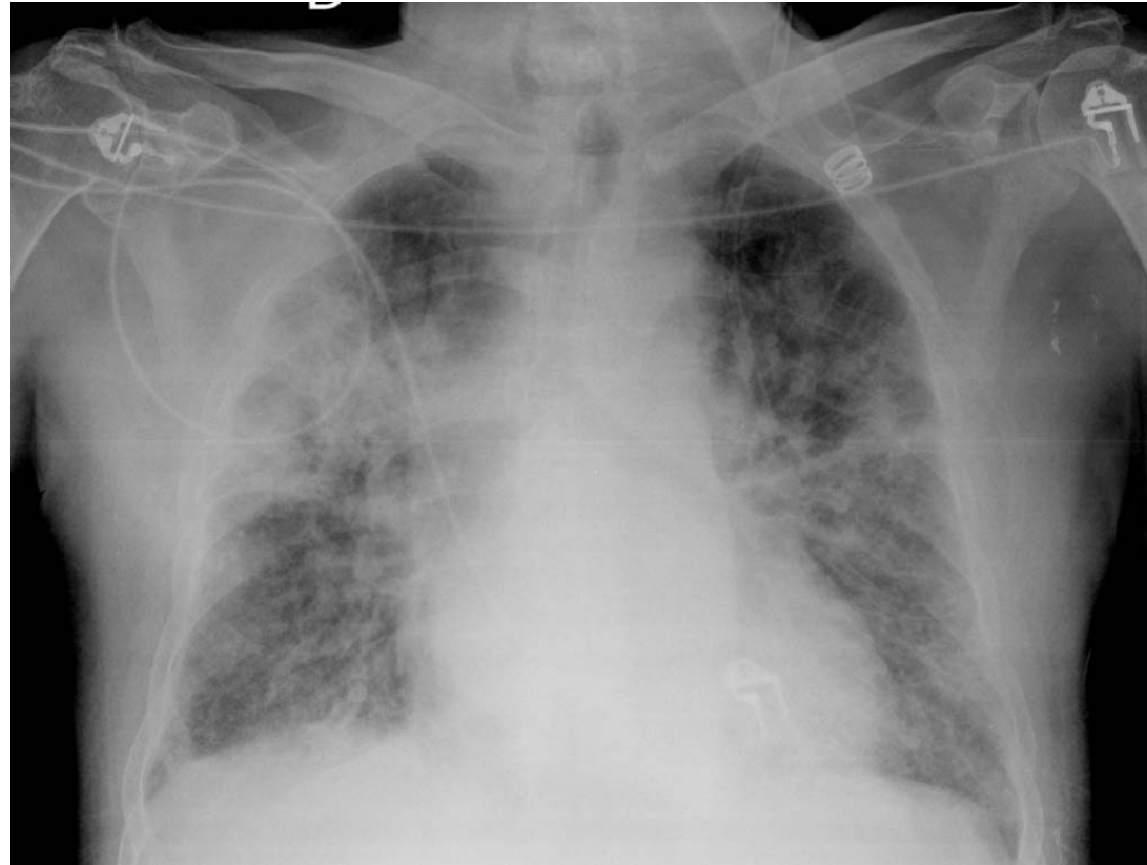
DETERIORO DE LA
FUNCIÓN RENAL



SEDIMENTO PATOLÓGICO
PROTEINURIA

HEMOPTISIS FRANCA

VII REUNIÓN DE INTERNISTAS NOVEIS SUR DE GALICIA
Sansenxo, 8 y 9 de Mayo de 2009



Rx TÓRAX

- Enfermedad pulmonar bilateral y difusa en relación con neumopatía intersticial
- Áreas de consolidación en ambos lóbulos superiores en relación con patología aguda

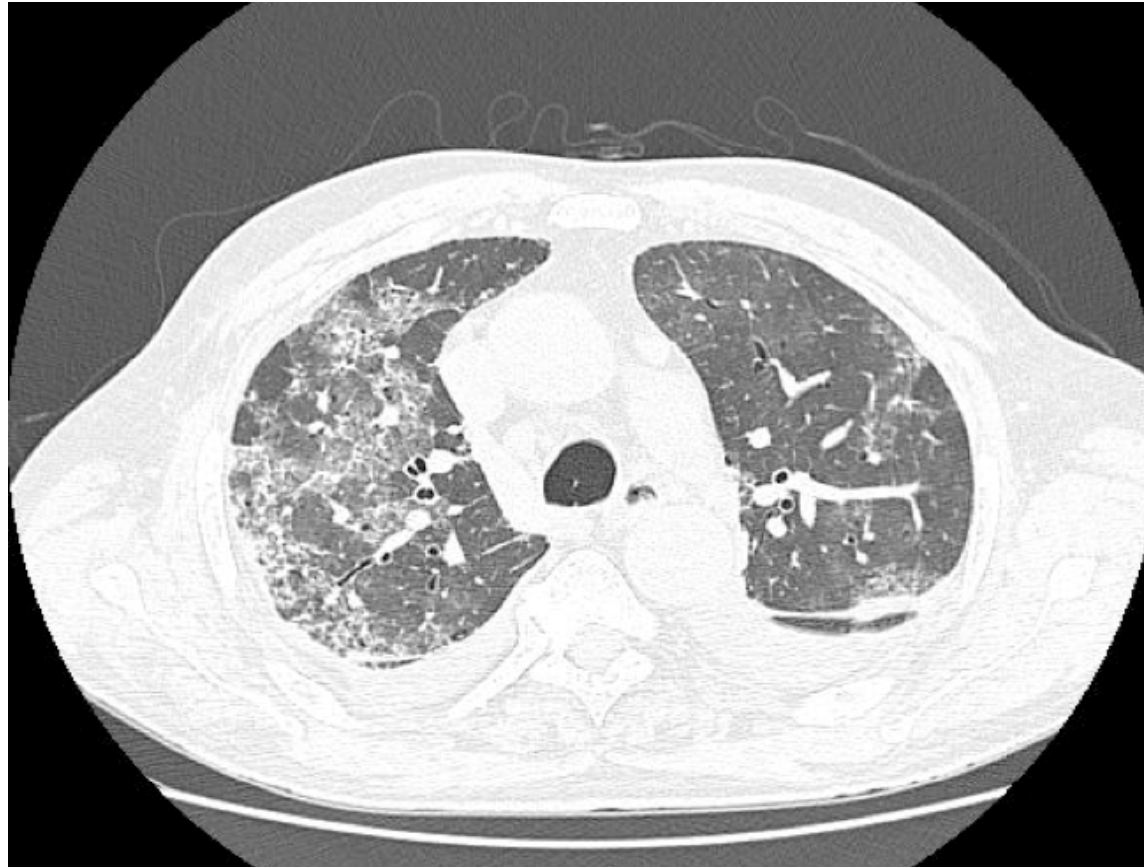


VII REUNIÓN DE INTERNISTAS NOVEIS SUR DE GALICIA
Sansenxo, 8 y 9 de Mayo de 2009

¿Y AHORA QUÉ?

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Hemograma**
 - 14000 leucocitos (89% PMN)
 - Hgb 13 gr/dl, VCM 93
 - Plaquetas 291000
- **VSG:** 48 mm/h
- **Coagulación:** normal
- **Bioquímica**
 - Urea 88, Creat 2.6
 - Iones, proteínas, bilirrubina, perfil hepático, perfil lipídico: normales
- **PCR:** 3.58
- **Orina elemental:**
 - proteínas +++, sangre ++; resto normal
- **Sedimento:**
 - abundantes hematíes/campo
 - cilindros hialinos frecuentes
 - cilindros granulosos frecuentes
 - cilindros hialino-granulosos abundantes
 - hematíes dismórficos abundantes
- **Orina cuantitativa reciente:**
 - μ albúm/creat 2990.7 mg/g creat
 - proteínas totales 2.95 g/L



TC TORÁCICO

- Áreas en vidrio deslustrado bilaterales y difusas
- Engrosamiento intersticial septal inter e intralobulillar
- Áreas de panalización de en LSD y en LID
- Derrame pleural bilateral
- *J Dx:* Enfermedad intersticial no filiada con tendencia a la fibrosis pulmonar

VII REUNIÓN DE INTERNISTAS NOVEIS SUR DE GALICIA
Sansenxo, 8 y 9 de Mayo de 2009



**AFECTACIÓN
GLOMERULAR**

GLOMERULONEFROPATÍA

**ENFERMEDAD
INTERSTICIAL**

GLOMERULONEFROPATÍAS

ENFOQUE
CLÍNICO

AGUDA
RÁPIDAMENTE PROGRESIVA
CRÓNICA

ENFOQUE
ETIOLÓGICO

PRIMARIAS
SECUNDARIAS

ENFOQUE
HISTOLÓGICO

ENFERMEDAD POR CAMBIOS MÍNIMOS

GN FOCAL Y SEGMENTARIA

GN DIFUSAS

GN membranosa (nefropatía membranosa)

GN proliferativas

GN NO CLASIFICABLES

GLOMERULONEFROPATÍAS

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA

- Enfermedad por cambios mínimos
- GN focal y segmentaria (hialinosis segmentaria y focal)
- GN difusas
 - GN membranosa (nefropatía membranosa)
 - GN proliferativas
 - Mesangial proliferativa
 - Nefropatía IgA (Enfermedad de Berger)
 - Nefropatía por depósitos de IgM y C₃
 - Con otros patrones de depósitos inmunes
 - Endocapilar proliferativa (incluyendo GN aguda postinfecciosa o postestreptocócica)
 - Mesangiocapilar o membranoproliferativa, tipos I y II
 - Extracapilar rápidamente progresiva
- GN no clasificables

GLOMERULONEFROPATÍAS

- GN AGUDA (días)
 - GN proliferativa endocapilar (aguda postinfecciosa)
- GN RÁPIDAMENTE PROGRESIVA (semanas o meses)
 - GN proliferativa extracapilar
- GN CRÓNICA (años)
 - GN mesangiocapilar
 - GN proliferativas mesangiales
 - Nefropatía IgA
 - Nefropatía IgM
- [Vasculitis sistémicas](#)
- PTT-SHU
- Nefroesclerosis benigna/maligna
- Esclerodermia
- Sd. Goodpasture
- [Disproteïnemia y paraproteïnemia](#)
- Nefropatía diabética
- LES; AR
- Neoplasias
- [Enf. infecciosas](#)
- Nefropatías hereditarias y miscelánea

VASCULITIS SISTÉMICAS

- De grandes vasos
 - Arteritis de células gigantes
 - Arteritis de Takayasu
- De vasos medianos
 - Poliarteritis nodosa
 - Enf. de Kawasaki
- De pequeños vasos
 - Granulomatosis de Wegener
 - Poliangeítis microscópica
 - Síndrome de Churg-Strauss
 - Otras
 - Púrpura de Schölein-Henoch
 - Crioglobulinemia mixta esencial
 - Angeítis leucocitoclástica primaria

DISPROTEINEMIA y PARAPROTEINEMIA

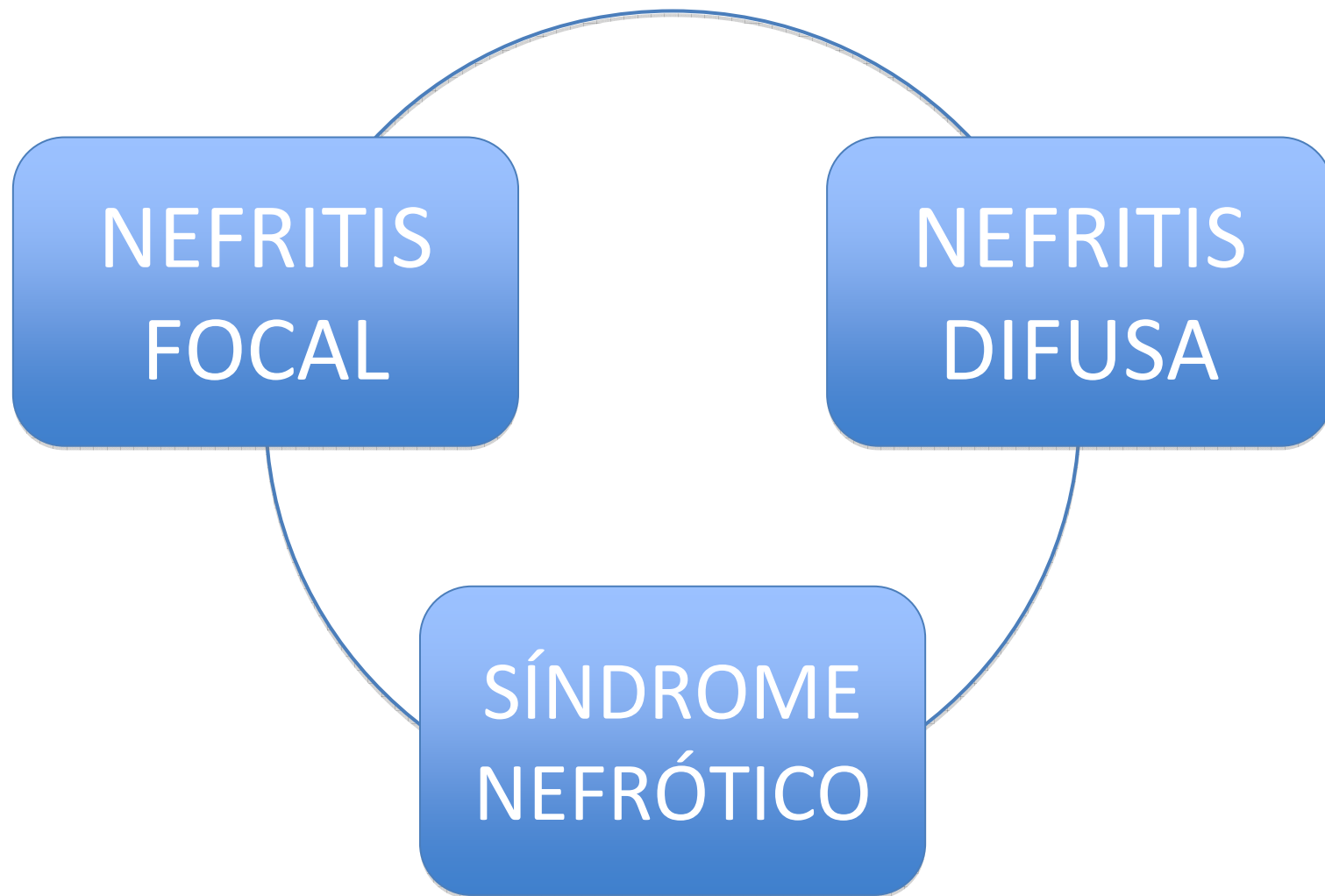
- Mieloma múltiple
- Macroglobulinemia de Waldenström
- Amiloidosis
- Enf. de cadenas ligeras
- Glomerulonefritis fibrilar o inmunotectoide
- Crioglobulinemia

ENF. INFECCIOSAS

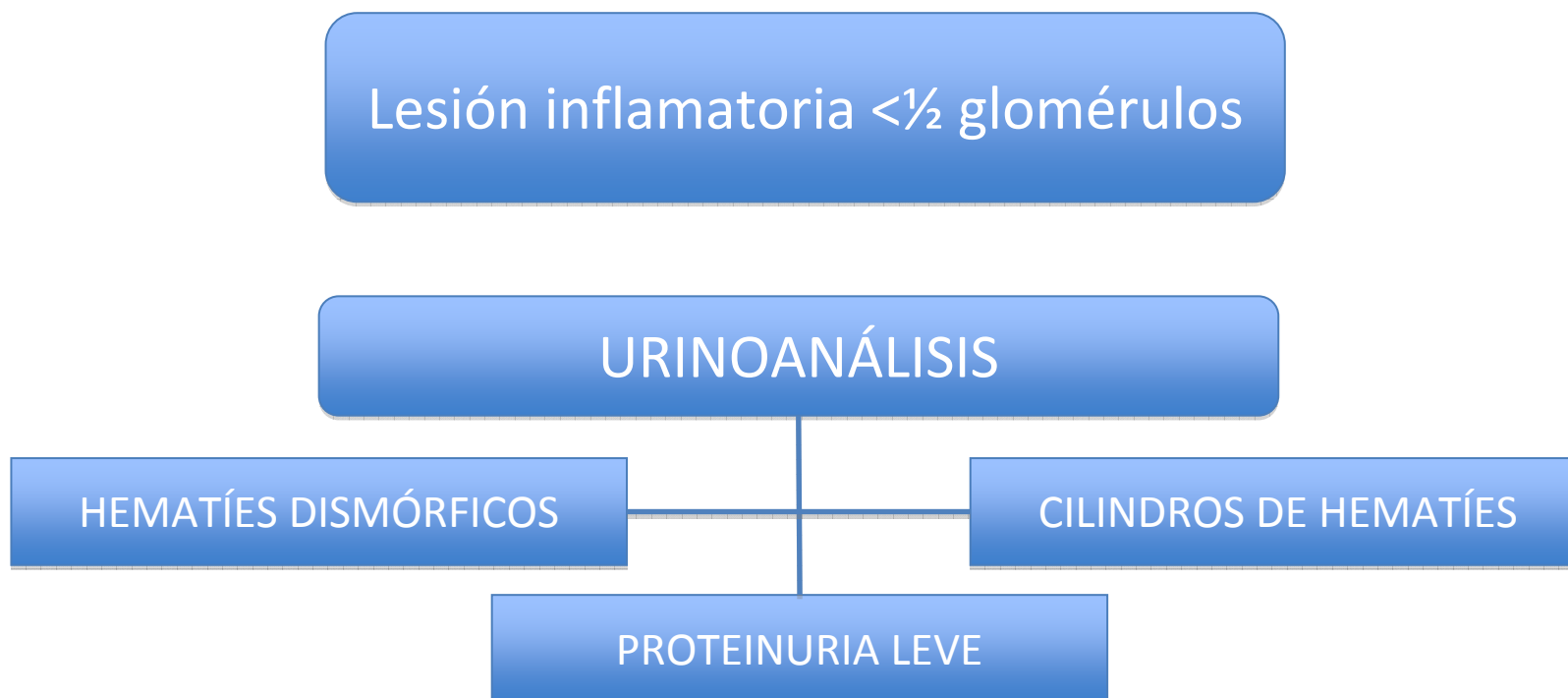
- Aguda postinfecciosa
- Endocarditis
- GN por derivaciones aurículo-ventriculares (nefritis de “shunt”) (pediátricos)
- Otras infecciones bacterianas
 - Leptospirosis, melioidosis, salmonelosis, shigelosis, cólera, lepra, sífilis
- GN por parásitos
 - Malaria
 - Esquistosomiasis
 - Leishmaniasis
 - Filariasis
 - Triquinosis
 - Estrongiloidiasis
 - Opistorquiasis
- Asociada a virus
 - VIH, VHB, VHC, Hantavirus



GLOMERULONEFROPATÍA



GLOMERULONEFRITIS FOCAL



GLOMERULONEFRITIS FOCAL

Sedimento patológico sin Insuf. Renal ni Sd. Nefrótico

< 15 AÑOS

- GN postinfecciosa
- Nefropatía IgA
- Nefritis hereditaria
- Enf. membrana basal fina
- Púrpura de Schölein-Henoch
- GN mesangio-proliferativa

15 – 40 AÑOS

- Nefropatía IgA
- Enf. membrana basal fina
- Lupus
- Nefritis hereditaria
- GN mesangio-proliferativa

> 40 AÑOS

- Nefropatía IgA

GLOMERULONEFRITIS DIFUSA

Lesión inflamatoria en la mayoría
de los glomérulos

URINOANÁLISIS

HEMATÍES DISMÓRFICOS

CILINDROS DE HEMATÍES

PROTEINURIA SEVERA

HTA

INSUFICIENCIA RENAL

EDEMAS



GLOMERULONEFRITIS DIFUSA

Sedimento patológico con Insuf. Renal y proteinuria significativa (incluso en rango nefrótico)

< 15 AÑOS

- GN postinfecciosa
- GN membrano-proliferativa

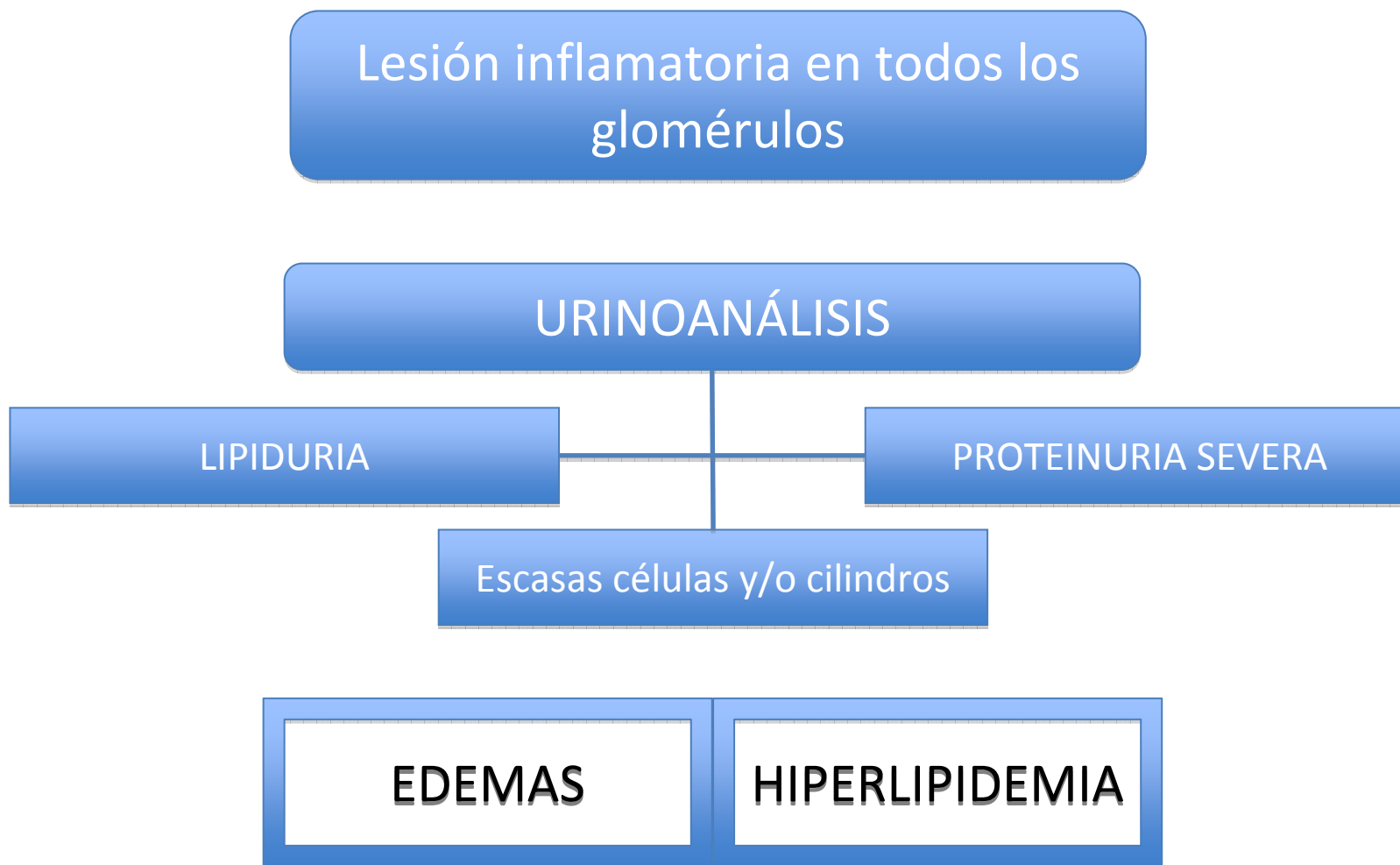
15 – 40 AÑOS

- GN postinfecciosa
- Lupus
- GN rápidamente progresiva
- GN fibrilar
- GN membrano-proliferativa

> 40 AÑOS

- GN postinfecciosa
- GN rápidamente progresiva
- Vasculitis (incluida crioglobulinemia mixta)
- GN fibrilar

SÍNDROME NEFRÓTICO



SÍNDROME NEFRÓTICO

**Sedimento poco significativo con proteinuria severa;
mínima hematuria**

< 15 AÑOS

- Enf. de cambios mínimos
- Glomeruloesclerosis focal
- GN mesangio-proliferativa

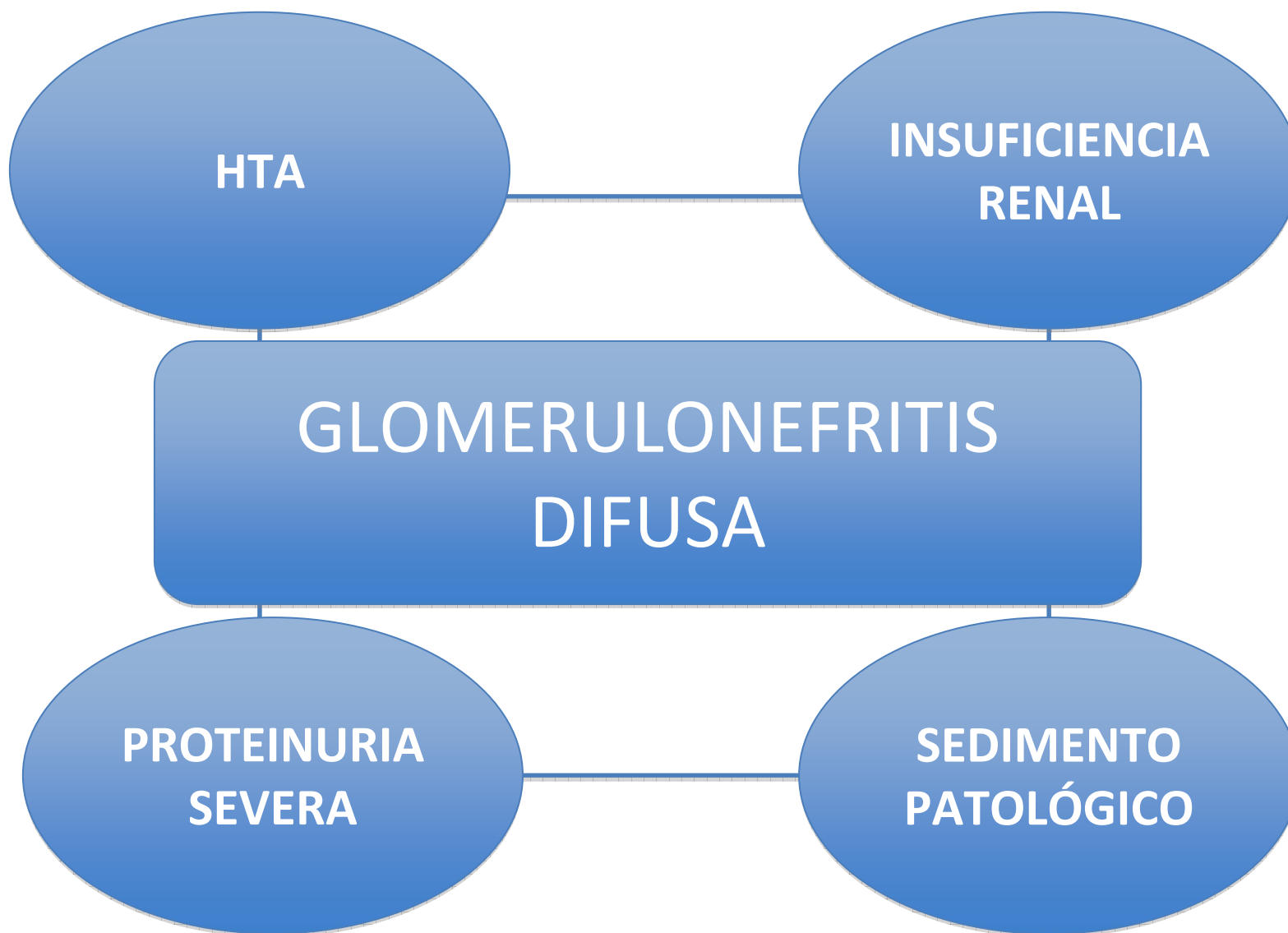
15 – 40 AÑOS

- Enf. de cambios mínimos
- GN membranosa (incluido lupus)
- GN postinfecciosa (estadio tardío)
- Nefropatía diabética
- Preeclampsia

> 40 AÑOS

- GN postinfecciosa
- Glomeruloesclerosis focal
- GN membranosa
- Nefropatía diabética
- Enf. de cambios mínimos
- Nefropatía IgA
- Amiloidosis primaria o asociada a enf. cadenas ligeras
- Nefroesclerosis benigna





GLOMERULONEFRITIS DIFUSA

Sedimento patológico con Insuf. Renal y proteinuria significativa (incluso en rango nefrótico)

< 15 AÑOS

- GN postinfecciosa
- GN membrano-proliferativa

15 – 40 AÑOS

- GN postinfecciosa
- Lupus
- GN rápidamente progresiva
- GN fibrilar
- GN membrano-proliferativa

> 40 AÑOS

- [GN postinfecciosa](#)
- [GN rápidamente progresiva](#)
- [Vasculitis](#) (incluida crioglobulinemia mixta)
- GN fibrilar



GLOMERULONEFRITIS DIFUSA

GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSA

- Presentación clínica polimorfa
- Etiología variable
- Espectro clínico variable (leve-grave)
- Patogenia múltiple
- Histología variable
- Pronóstico dependiente del tiempo de resolución del cuadro infeccioso

GN POSTESTREPTOCÓCICA

GN ASOCIADA A ENDOCARDITIS
BACTERIANA

GN POSTINFECCIOSA NO
ESTREPTOCÓCICA

GN ASOCIADA A ABSCESOS
VISCERALES

GN POSTINFECCIOSA

BACTERIANAS

- Streptococos grupo A y viridans
- Estafilococos
- Neumococo, H. Influenzae, Legionella, Mycoplasma pneumoniae, Klebsiella
- Salmonella, Enterococos, Brucella
- N. gonorrhoea, Treponema pallidum
- Listeria, Leptospira, Corinebacterias
- Micobacterias

PARÁSITOS

- Schistosoma mansoni
- Plasmodium malariae
- Toxoplasma gondii
- Leishmania

HONGOS

- Candida albicans

VIRUS

- VIH
- VHC
- VHB
- Hantavirus



GN POSTINFECCIOSA

GN POSTESTRETOCÓCICA

- Proceso agudo con recuperación espontánea
- *S. grupo A (pyogenes)* → cepas nefritogénicas
- ICC? → reacción inmune *in situ*?
- Autoinmunidad: FR, ANCA, factor nefrítico C_3 o C_{3Nef}
- Depósitos glomerulares de C_3 e hipocomplementemia

- Subclínicos: hematuria microscópica y descenso complemento
- Clínica: hematuria, edema, HTA oliguria, debilidad, anorexia, dolor lumbar

Diagnóstico

- Ac anti-estreptocócicos elevado
- Hipocomplementemia
- Descarte de otros procesos sistémicos

Histología (biopsia sólo si dudas)

- Componente exudativo fijo
- “Jorobas” subepiteliales
- +/- proliferación extracapilar y depósitos subendoteliales y subepiteliales (IMF: IgM, IgG, C_3)



GN POSTINFECCIOSA

GN ASOCIADA A ENDOCARDITIS BACTERIANA

- En formas crónicas, con tto. tardío
- Hematuria; proteinuria (casuales)
- HTA e IR infrecuentes
- Hipocomplementemia

ENDOCARDITIS AGUDA

S. aureus
S. faecalis

Histología

- Componente exudativo fijo
- +/- proliferación extracapilar y depósitos subendoteliales y subepiteliales (IMF: IgM, IgG, C₃)

ENDOCARDITIS SUBAGUDA

S. viridans

Histología

- Glomerulonefritis segmentaria y focal



GN POSTINFECCIOSA

GN ASOCIADA A ABSCESOS VISCERALES

- Infecciones pulmonares, abdominales, uterinas, vasculares
- Hematuria, proteinuria, IR oligúrica
- Hipocomplementemia C_3 , ICC, Crioglobulinas

Etiología

- Bacilos Gram+
- Bacilos Gram-
- Anaerobios

Histología

- GNMP, GN mesangial, GNSF, GN extracapilar
- IMF sólo positiva para C_3



GN POSTINFECCIOSA

ASOCIADA A VHC

CRIOGLOBULINEMIA
MIXTA ESENCIAL

- Artritis o artralxias
- Sd. Raynaud
- Púrpura palpable
- Astenia
- Neuropatía periférica
- GN

GNMP tipo I

- Con crioglobulinemia
- Sin crioglobulinemia

GNM

ASOCIADA A VHB

PAN

GNMP

GNM



GLOMERULONEFRITIS DIFUSA

GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Idiopática
Sd. Goodpasture

TIPO 1

Ac. anti-MBG

TIPO 2

Inmunocomplejos

Idiopática
Postinfecciosa
LES
Púrpura de Schölein-Henoch
Otras

Idiopática
Granulomatosis de Wegener
Poliarteritis nudosas microscópica

TIPO 3

Pauci-inmune

ANCA

TIPO 4

Enf. doble Ac+

Ac. anti-MBG + ANCA

IDIOPÁTICA



VASCULITIS SISTÉMICAS

- De grandes vasos
 - Arteritis de células gigantes
 - Arteritis de Takayasu
- De vasos medianos
 - Poliarteritis nodosa
 - Enf. de Kawasaki
- De pequeños vasos
 - Granulomatosis de Wegener
 - Poliangeítis microscópica
 - Síndrome de Churg-Strauss
 - Otras
 - Púrpura de Schölein-Henoch
 - Crioglobulinemia mixta esencial
 - Angeítis leucocitoclástica primaria

GN ASOCIADA A VASCULITIS DE GRANDES VASOS

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

- Vasculitis de arterias craneales del arco aórtico
- Síntomas constitucionales

ARTERITIS DE TAKAYASU

- Arteritis granulomatosa de Ao y ramas principales
- Síntomas constitucionales; dolor y síntomas derivados del vaso afecto
- Infrecuente afectación pulmonar

ANCA -



GN ASOCIADA A VASCULITIS DE MEDIANO VASO

PANARTERITIS NODOSA

- Afectación arterias renales lobares, arcuatas o interlobares
- No afectación de arteriolas renales ni capilares glomerulares:
no auténtica GN
- Afectación pulmonar rara → vasculitis de pequeño vaso

ENF. DE KAWASAKI

- En niños
- Síntomas constitucionales, exantema polimorfo, poliadenopatías
- Afectación de arterias coronarias
- Excepcionalmente arterias renales
- Histológicamente indistinguible de la PAN

ANCA -



GN ASOCIADA A VASCULITIS

DE PEQUEÑO VASO

GRANULOMATOSIS
DE WEGENER

POLIANGÉITIS
MICROSCÓPICA

VASCULITIS LIMITADA
AL RIÑÓN

SÍNDROME DE
CHURG-STRAUSS

ANCA +

VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO

GRANULOMATOSIS DE WEGENER

- Inflamación granulomatosa de vías respiratorias + vasculitis necrotizante de arterias, arteriolas, vénulas y capilares
- Formas clínicas
 - Difusa o clásica
 - Afectación vías respiratorias altas + pulmonar + renal
 - Localizada
 - Sin afectación renal



C-ANCA y anti-PR3

VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO

PAM

- Solapamiento con Granulomatosis de Wegener
- Afectación pulmonar + renal (síndrome reno-pulmonar)

VASCULITIS LIMITADA AL RIÑÓN

- Afectación renal similar a la Granulomatosis de Wegener y PAM
- Por definición, exclusivamente afectación renal

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

- Inflamación granulomatosa eosinofílica del tracto respiratorio + vasculitis necrotizante de vasos de mediano y pequeño tamaño
- Asociación con asma y eosinofilia

P-ANCA y anti-MPO



ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

Respuesta pulmonar: *alveolitis, inflamación intersticial, fibrosis*

CAUSA CONOCIDA

- Amianto/Asbesto
- Humos, gases
- Fármacos y agentes quimioterápicos
- Radiación
- Neumonía por aspiración
- Secuela del SAOS

CAUSA DESCONOCIDA

- Neumonías intersticiales idiopáticas
- Conectivopatías
- Síndromes de hemorragia pulmonar
- Proteinosis pulmonar alveolar
- Trastornos infiltrativos
- Neumonías eosinofílicas
- Linfangoileiomatosis
- Amiloidosis
- Enfermedades hereditarias
- Enfermedades digestivas o hepática

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

Respuesta pulmonar: *granulomatosa*

CAUSA CONOCIDA

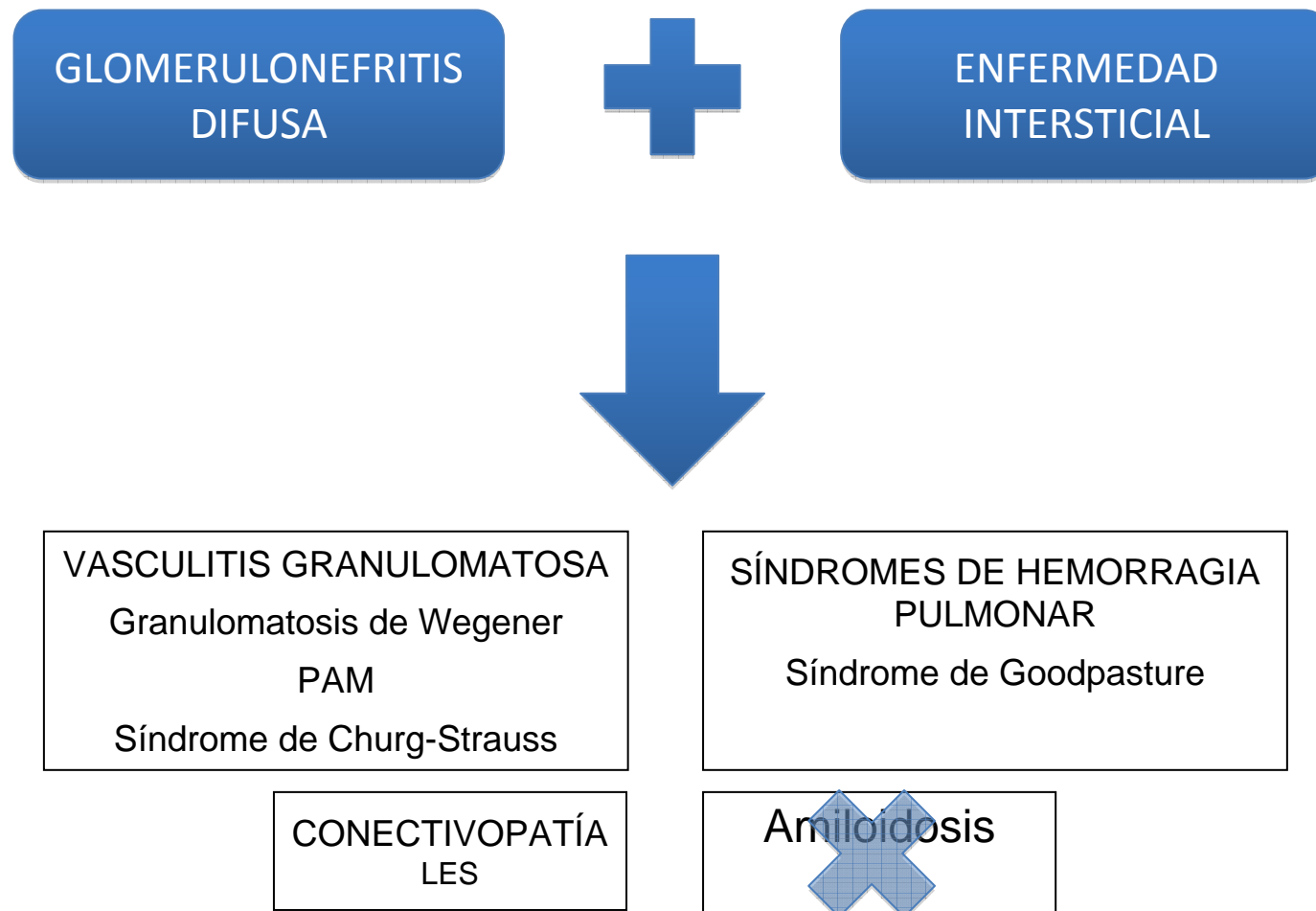
- Neumonitis por hipersensibilidad (polvos orgánicos)
- Polvos inorgánicos

CAUSA DESCONOCIDA

- Sarcoidosis
- Granulomatosis de células de Langerhans
- Vasculitis granulomatosa
- Granulomatosis broncocéntrica
- Granulomatosis linfomatoide



RECAPITULANDO



PRUEBAS A SOLICITAR

WEGENER
PAM
CHURG-STRAUSS
GOODPASTURE

ANCA
Ac. Anti-MBG

ANA
COMPLEMENTO
ICC

LES

BIOPSIA RENAL

BRONCOSCOPIA



VII REUNIÓN DE INTERNISTAS NOVEIS SUR DE GALICIA
Sansenxo, 8 y 9 de Mayo de 2009

Y SI HAY QUE MOJARSE ...

Sd. DE
GOODPASTURE

POLIANGÉITIS
MICROSCÓPICA