

## 8. GNf

| Clasificación   | Mecanismo   | C   | Paciente  | Asociación   | DX y PX  | TX   |   |  |
|---|---|---|---|--|--|--|---|--|
| MESANGIAL IgA<br><i>Berger</i><br><br>Crónica (>3m)     | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC circulares</li> <li>IF: depósito mesangial IgA + C3</li> <li>MO: proliferación mesangial</li> </ul>   | N   | <ul style="list-style-type: none"> <li>♂, edad media</li> <li>HEMATURIA:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>MACRO: brotes tras infección VR o GI, sin latencia</li> <li>MICRO: mantenida</li> </ul> </li> <li>↑ IgA (50%): defecto glicosilación</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>HLA-BW35</li> <li>Schonlein-Henoch</li> <li>Cirrosis</li> <li>Sézary</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>BENIGNA (70%)</li> <li>BX si mala evolución (1/3): IR, HTA, proteinuria</li> <li>La + frc de todas</li> <li>La + prevalente en TR</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Sintomático</li> <li>Brotos graves: CC</li> </ul>   |   |  |
| MEMBRANOSA<br><br>Crónica (>3m)                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC In situ</li> <li>IF: depósito granular subepitelial IgG + C3 "pseudolineal"</li> <li>MO: engrosamiento de MBG</li> <li>ME: SPIKES                             <ul style="list-style-type: none"> <li>II: reversibilidad total</li> <li>III-IV: NO reversibilidad total</li> </ul> </li> </ul>   | N   | <ul style="list-style-type: none"> <li>NEFRÓTICO: causa + frc en adultos</li> <li>La de enfermedades asociadas</li> <li>50% microhematuria</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>1ª: Ac anti-PLA2R</li> <li>2ª:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumores sólidos epiteliales</li> <li>VHB</li> <li>Captopril, D-penicilamina, sales oro</li> <li>HLA-DRW3</li> </ul> </li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX</li> <li>Descartar asociaciones: RX tórax, serología VHB, ac. anti-PLA2R</li> <li>PX: 20% resolución espontánea, 20% ERCT, 60% evolución lenta</li> <li>La + de NOVO en TR</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Sintomático</li> <li>Enfermedad de base</li> <li>Mala evolución (nefrótico &gt;6m, IR): CC + IMS</li> </ul> |   |  |
| M-C<br>M-P<br><br>Crónica (>3m)                         | I   | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC circulares</li> <li>IF: depósito subendotelial y mesangial IgG/IgM + C3 + C4</li> <li>MO                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Depósito subendotelial masivo: ASA DE ALAMBRE</li> <li>Proliferación mesangial masiva: extensión circunferencial, doble contorno, raíl de tren</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ C3</li> <li>↓ C4</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>NEFRÓTICO IMPURO: 80%, hematuria</li> <li>Sd. nefrítico: 20%, peor PX</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Idiopática/1ª: raro</li> <li>2ª:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>VHC</li> <li>Leucemia, linfoma</li> <li>Crioglobulinemia</li> <li>Malaria</li> <li>Sepsis (subaguda)</li> <li>Endocarditis (subaguda)</li> </ul> </li> </ul>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX</li> <li>Según enfermedad de base</li> <li>50-60% ERCT en 10a</li> </ul>                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad de base</li> <li>Sintomático</li> </ul>   |  |
|   | EDD<br>II   | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC circulares: IgG/IgM (C3n) activa C3 por vía alterna</li> <li>MO, IF: depósito intramembranoso aislado de C3</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ C3</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>NEFRÓTICO: 80%</li> <li>Sd. nefrítico: 20%</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Lipodistrofia</li> <li>Anemia hemolítica</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX</li> <li>Mal PX: 50% ERCT</li> <li>La que + recidiva tras TR</li> </ul>                                  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Sintomático</li> </ul>   |  |
|   | III   | Mezcla entre GNMP tipo I y GN membranosa: depósitos subendoteliales, mesangiales y subepiteliales   |   |  |  |  |   |  |
| P-E, P-I<br><i>Exudativa Endocapilar Aguda (&lt;3s)</i> | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC circulares</li> <li>IF:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Depósito subepitelial, subendotelial y mesangial IgG + C3 en CIELO ESTRELLADO</li> <li>HUMPS/jorobas: depósito C3 en hendiduras de MBG que protruyen a subepitelial, no patognomónicas</li> </ul> </li> <li>MO: proliferación mesangial, daño endotelial y MBG, PMN</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ C3</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>♂, joven</li> <li>NEFRÓTICO: causa + frc en el niño</li> <li>Streptococo B hemolítico A</li> <li>Latencia: 1-2s faringe, 2-3s piel</li> </ul>  |  | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX si mala evolución:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>IR: &gt;3-6s</li> <li>hipoC3: &gt;6-8s</li> <li>Alteración sedimento: &gt;6m-1a</li> </ul> </li> <li>Mortalidad 1%, resolución progresiva con reabsorción de IC de subepitelial a mesangial</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Soporte</li> </ul>  |   |  |
| RP<br><i>Extracapilar Subaguda (&lt;3m)</i>             | I   | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC In situ</li> <li>IF: depósito IgG LINEAL en MBG ± C3</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>MO: proliferación extracapilar formando SEMILUNAS (epiteliales reversibles → fibrosas irreversibles)</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>♂</li> <li>IRRP: júnica donde anuria es posible!</li> <li>NEFRÓTICO: heterogénea, durante brotes de la enfermedad de base</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad de Goodpasture</li> <li>LES, crioglobulinemia</li> <li>GNf endocapilar, mesangiocapilar o mesangial evolucionadas: no tendrán hipoC</li> <li>Wegener, PAM, Churg-Strauss</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX</li> <li>PX malo: 2/3 ERCT</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>CC + IMS</li> <li>+ plasmaféresis</li> <li>Goodpasture, hemorragia pulmonar, IR</li> </ul> |  |
|   | II  | <ul style="list-style-type: none"> <li>IC circulares</li> <li>IF: depósitos de IgG, IgM, C3 y C4</li> </ul>   |   |  |  |  |   | <ul style="list-style-type: none"> <li>↓ C3</li> <li>↓ C4</li> </ul> |
|   | III   | Daño directo endotelio  |   |  |  |  |   | N  |
| FyS<br><br>Crónica (>3m)                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>Daño directo epitelio visceral (podocitos) y parietal</li> <li>MO                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Sinequias (cicatrices): fusión de epitelio parietal y visceral</li> <li>Afectación parcheada de &lt;50% de los glomérulos</li> <li>Hialinosis: depósito de materia hialina en asa capilar</li> </ul> </li> </ul>                        | N   | <ul style="list-style-type: none"> <li>16-30a</li> <li>NEFRÓTICO: causa + frc de nefrótico en adolescente</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Idiopática/1ª: la + frc</li> <li>2ª:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>↑ presión filtración:                                     <ul style="list-style-type: none"> <li>Nefrectomía, agenesia, RVU</li> <li>Obesidad, tubulointersticiales</li> </ul> </li> <li>Toxicidad directa: VIH, heroína, drepanocitosis, S. haematobium</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>BX profunda: si es posible</li> <li>Según enfermedad de base: VIH la + agresiva y colapsante</li> <li>La 1ª es la que recidiva + rápido tras TR: incluso primeras horas</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Enfermedad de base</li> <li>Sintomático</li> <li>1ª: IMS + CC</li> </ul>                                    |   |  |
| CCMM<br><br>Crónica (>3m)                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>Daño directo epitelio visceral (s/it podocitario)</li> <li>IF: hegativa</li> <li>MO: nefrosis lipoidea</li> <li>ME: fusión de pedicelos</li> </ul>   | N   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Niño &lt;10a: causa + frc de nefrótico en niños</li> <li>NEFRÓTICO: proteinuria selectiva (Alb)</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Hodgkin</li> <li>AINEs, atopia, HLA-B12</li> <li>FFF: Forma Familiar Finlandesa</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Excelente: 90%, recidivas</li> <li>BX profunda: si resistencia a CC, para descartar FyS</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Prednisona 4s</li> <li>Valorar IMS en recidivas</li> </ul>  |   |  |

• Glomerulopatías C3: EDD + GNMP I y III con C3 aislado (sin C4 ni Ig)

• GN con proliferación extracapilar I, II y III: ya no existen como primarias, ahora todas serán "GN la que sea ± proliferación extracapilar". Es la expresión histológica de un daño glomerular severo (mala evolución).

• Ahora en cualquier GN se puede hablar de esclerosis FyS añadida