

11237  
Fej.  
32



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA  
Secretaría de Salud

CORRELACION CLINICO-HISTOLOGICA DE LA GLOMERULO-  
NEFRITIS PROLIFERATIVA EXTRACAPILAR EN NIÑOS.  
REPORTE DE II CASOS.

## TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título en la  
Especialidad de Pediatría General  
p r e s e n t a :

DR. ARTURO MAURICIO CISNEROS DREINHOFER



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1987



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## RESUMEN.

Se describen los hallazgos clínicos y patológicos de once pacientes en edad pediátrica con glomerulonefritis proliferativa extracapilar (GNEx). Todos los casos cursaron inicialmente con insuficiencia renal aguda de severa a grave. Nueve pacientes presentaron hipocomplementemia inicial variable. Cuatro de los casos presentaron GNEx asociada a glomerulonefritis postestreptocócica con curso clínico de síndrome nefrótico en tres de ellos a largo plazo. Los siete pacientes restantes presentan también lesión glomerular por complejos inmunes y patrón granular en la inmunofluorescencia. La evolución de estos pacientes fué: dos casos con síndrome nefrótico, dos defunciones, un caso asintomático y otro caso cuya evolución se desconoce por falta de seguimiento.

No se pudo precisar diagnóstico etiológico en los siete casos.

## INDICE

	PAGINAS
INTRODUCCION	1-3
MATERIAL Y METODOS	4-6
RESULTADOS	7-10
DISCUSION	11-16
TABLAS	17-27
CUADROS	28-32
BIBLIOGRAFIA	33-36

## INTRODUCCION.

El término glomerulonefritis proliferativa extracapilar se emplea para aquellos pacientes con un curso clínico fulminante de enfermedad inflamatoria glomerular que evolucionan a insuficiencia renal terminal. Cursan a su vez con datos histológicos de glomerulonefritis proliferativa predominantemente extracapilar. (1-13)

En la actualidad se clasifica a esta entidad patológica en dos grandes grupos: La glomerulonefritis proliferativa extracapilar idiopática (GNExI), y la glomerulonefritis proliferativa extracapilar asociada a enfermedades sistémicas (GNEX-AES). (1-13)

La GNExI se presenta principalmente en pacientes escolares o adolescentes. En la mitad de los casos existe el antecedente de infección de vías respiratorias altas y los síntomas más frecuentes están en relación con la uremia y/o la retención de líquidos. (11-13,15,16)

La presión arterial se encuentra moderadamente elevada, con frecuencia existe oliguria ó anuria, simultáneo a hematuria macroscópica ó microscópica, cilindruria y proteinuria. Los niveles de complemento usualmente son normales, en el caso de pacientes adultos; respecto a los niños se afirma una normocomplementemia, aunque existen reportes en la actualidad mencionando hipocomplementemias leves en GNExI en niños. (2,8,9,11-13)

Recientemente se ha subdividido a la GNExI en tres subtipos, de acuerdo a su patrón de depósito observado por

(2)

inmunofluorescencia: Subtipo 1) Depósito difuso lineal de IgG. Subtipo 2) Depósito difuso granular de IgG, IgM y en menor frecuencia IgA y C3. Subtipo 3) Sin detección aparente ó poco evidente de inmunoglobulinas. (11-13,26)

El patrón de depósito glomerular por inmunofluorescencia es de suma importancia para distinguir el mecanismo patogénico subyacente. El patrón difuso lineal indica posible mente un proceso de autoinmunidad con presencia de anticuerpos anti-membrana basal glomerular. La presencia de depósitos granulares difusos de inmunoglobulinas sugieren una patogenia debida a complejos inmunes circulantes. El tercer subtipo es relativamente infrecuente y se ha observado en pacientes con vasculitis localizada a riñón, diferente a la observada en casos de granulomatosis de Wegener y poliarteritis nodosa. (11-13,15,16,18-20,29,30)

En la GNEx-AES existe evidencia de una enfermedad desencadenante, siendo más frecuentes las siguientes entidades nosológicas: Glomerulonefritis aguda postestreptocócica, Lupus eritematoso sistémico, síndrome de Goodpasture, púrpura de Henoch-Schonlein, crioglobulinemia esencial, endocarditis infecciosa, granulomatosis de Wegener y Poliarteritis nodosa. (1-33)

Respecto al tratamiento de los pacientes con GNEx tanto idiopática como asociada a enfermedad sistémica, se emplean en la actualidad varios esquemas de tratamiento; siendo la terapéutica con "pulsos" de metilprednisolona segui-

(3)

da del empleo de prednisona por periodos de tiempo prolongados el esquema más novedoso. (33,34,36,37)

Otras medidas terapéuticas útiles como la terapia anticoagulante a base de heparina,warfarina ó cumarina asociada a antiagregantes plaquetarios;la plasmaféresis;los agentes citotóxicos del tipo de la azatioprina ó ciclofosfamida y el trasplante renal se emplean en la actualidad para tratar de mejorar la sobrevida de los pacientes afectados por esta severa enfermedad. (1-5,33-43)

**MATERIAL Y METODOS.**

Se revisaron los casos de pacientes en edad pediátrica que ingresaron al servicio de Nefrología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre los años de 1970 y 1986; y a los cuales se realizó el diagnóstico de glomerulonefritis proliferativa extracapilar.

Se consideraron en los criterios de inclusión a pacientes cuya edad quedase comprendida entre el recién nacido y los dieciocho años de edad; de ambos sexos, y que cursaran con insuficiencia renal de evolución clínica rápida ó fulminante, corroborando por biopsia renal la presencia de glomerulonefritis proliferativa de predominio extracapilar (formaciones crescéticas ó semilunas), en por lo menos 50% de los glomérulos de la muestra, con o sin presencia de proliferación intracapilar.

Se obtuvieron datos en cada paciente incluyendo: edad, sexo, peso, talla, síntomas previos y al momento del ingreso al Hospital. Se midió la presión arterial, considerando hipertenso a aquel paciente con cifra tensional sistólica por arriba del percentil 97 para la edad del paciente ó bien cifra diastólica por arriba de 90 mmHg. Se incluyeron también datos clínicos y paraclínicos de cada paciente estudiado.

La evaluación por laboratorio clínico incluyó biometría hemática, química sanguínea, examen de orina, electrolitos séricos, velocidad de sedimentación globular, antiestreptolisinas, complemento hemolítico, proteínas totales, depuración de creatinina, células L.E., anticuerpos antinucleares, exudado faringeo y urocultivo. Se evaluó el tipo de terapia recibida a lo



largo de la evolución aguda de cada paciente.

Las biopsias renales percutáneas fueron procesadas para estudiarse por microscopia de luz, inmunofluorescencia y microscopia electrónica.

Microscopia de luz. El fragmento fué fijado en solución de Bouin, incluido en parafina para obtener cortes de 2 a 3 micras de espesor, teñidos en hematoxilina y eosina, ácido peryódico de Schiff, tricrómico de Masson y con la técnica de Jones modificada de metenamina de plata. Se hizo un estudio cuantitativo de las lesiones revisando cada glomérulo de la muestra e incluyendo sólo aquellos casos con 50% ó más de los glomérulos con proliferación extracapilar. Se cuantificó también la extensión de la proliferación extracapilar en grande, mediana y pequeña. Se determinó el tipo de células que formaban en celular, fibrocelular y fibrosa; indicándose también la presencia de necrosis, polimorfonucleares, con o sin cariorexis y fibrina.

Inmunofluorescencia. Una porción del tejido renal se congeló con nitrógeno líquido y permaneció a -70 grados centígrados, se hicieron cortes de 4-5 micras de espesor; se incubaron en cámara húmeda con antisueros fluoresceinados monoespecíficos anti-IgG, IgM, IgA, la fracción beta del complemento, así como anti-fibrina y fibrinógeno. Los cortes se examinaron con microscopio de inmunofluorescencia Leitz Ortholux. En los casos positivos se describen: a) extensión (segmentaria ó difusa); b) distribución en las diferentes estructuras c) apariencia de los depósitos (linear, granular ó mixto),

(6)

y d) intensidad (+/- a +++).

Microscopia electrónica. Los fragmentos para este estudio se fijaron inmediatamente en glutaraldehído al 4%, con buffer de fosfatos, postfijado en tetróxido de Osmio, deshidratado e infiltrado con Araldita 6005, como catalizador DDSA, y endurecedor DM30. Se tiñeron con acetato de Uranilo y citrato de plomo y se observaron en el microscopio electrónico Joel.

Debido al número reducido de pacientes estudiados, no se someterá a evaluación estadística.

## RESULTADOS.

La edad de presentación correspondió a niños escolares y adolescentes, entre 7 y 16 años. No existió variación en cuanto al sexo de los pacientes, siendo 6 pacientes del sexo femenino y 5 del sexo masculino.

El antecedente de infección se encontró en cinco pacientes: 4 con infección de vías respiratorias altas, manejadas extrahospitalariamente y un caso con exantema de 7 días de evolución sugestivo de Escarlatina. El cuadro I incluye estos datos así como el tiempo en que ocurrieron previo al ingreso al Hospital.

Los once pacientes presentaron edema generalizado, vómito, hematuria y oligo-anuria. Otros síntomas observados con menor frecuencia se encuentran referidos en la tabla I. Ocurrió convulsión en tres pacientes con hipertensión arterial severa y uno de los pacientes con encefalopatía hipertensiva presentó paro cardiorespiratorio y coma en la fase aguda de la enfermedad.

El periodo de tiempo entre el inicio de los síntomas y la hospitalización de los pacientes varió de 7 a 45 días de evolución de la enfermedad. (Ver tabla II). Los signos observados fueron: Edema generalizado y palidez en los 11 pacientes, hipertensión arterial en 9, dolor abdominal en 3 y hepatomegalia en 2 casos.

Respecto a los resultados de laboratorio, en los 11 pacientes se reportaron hemoglobina y hematocrito disminuidos en forma moderada (Ver tabla III). Hubo leucocitosis en ocho casos. La velocidad de sedimentación globular fué

elevada en los diez pacientes a quienes se hizo este estudio.

Hubo hiponatremia en dos casos, normonatremia en ocho y sodio elevado en un caso. El potasio fué normal en tres niños, disminuido en dos y elevado en seis pacientes. (Ver tabla III)

El deterioro de la función renal fué de severa a grave, demostrada tanto por los valores de urea y creatinina séricos como por la depuración de creatinina. (Ver tabla IV) Existió hiperuricemia en diez pacientes. Existió hematuria y leucocituria en los once niños y sólo en dos casos se demostró cilindruria. (Ver tabla IV)

Se observó proteinuria mayor de 3 grs/24 hrs en ocho niños y entre 1 y 3 gramos/24 hrs en tres. Existió hipoalbuminemia en todos los casos y colesterol elevado en siete pacientes. (Ver tabla V)

La hipocomplementemia se observó en diez casos. Las antiestreptolisinas se encontraron por arriba de los 500 unidades Todd en cinco pacientes. Existió la evidencia del Estreptococo beta hemolítico en un sólo caso. Los urocultivos positivos demostraron bacilos Gramnegativos en los siete casos reportados, considerándoles infecciones secundarias al cateterismo vesical realizado como parte del manejo integral de los pacientes durante la fase aguda de la enfermedad. (Ver tabla VI)

El electrocardiograma evidenció trastornos en la conducción cardiaca relacionados principalmente con trastornos

electrolíticos del tipo de la hipercalemia. (Ver tabla VII)

La radiografía de tórax demostró los datos de sobrecarga cardiaca radiológicos con que cursaron la mayoría de los niños, principalmente cardiomegalia y derrame pleural. (Ver tabla VIII) La radiografía de abdomen demostró datos radiológicos compatibles con ascitis en cuatro pacientes. (Ver tabla X)

El tratamiento general consistió en dieta hiposódica, hipoproteica; con líquidos restringidos, diuréticos, diálisis peritoneal ó hemodiálisis; además de medicamentos antihipertensivos y antibióticos, se emplearon de acuerdo a la situación específica de cada paciente. (Ver tabla X)

Consideramos tratamiento específico al empleo de medicamentos que han demostrado ser útiles en esta enfermedad durante la fase aguda y de convalecencia. Se utilizó terapia anticoagulante y antiagregantes plaquetarios en cuatro pacientes; "pulsos" de metilprednisolona seguido de prednisona en tres pacientes. Trasplante renal en un caso y agente citotóxico en otro paciente. (Ver tabla XI y cuadro II y III)

La revisión de las biopsias renales fué realizada por uno de los autores, encontrando tres casos con proliferación extracapilar en más del 80% de los glomérulos y del 50-80% en ocho casos. Existió proliferación intracapilar asociada a proliferación extracapilar en ocho casos.

La proliferación extracapilar predominante fué de tipo celular, siguiendo las fibrocelulares y fibrosas respectivamente. En cuanto al tamaño de la proliferación

epitelial, la de tipo grande fué la más frecuente, siguiendo las medianas y pequeñas con menor frecuencia. Existió además de la proliferación extra e intracapilar la presencia de necrosis extracapilar, infiltrado de leucocitos polimorfonucleares y cariorexis en grado menor. (Ver cuadro IV)

La inmunofluorescencia se realizó en nueve casos, siendo todos positivos con patrón granular (el resultado fué tomado del reporte original). Este patrón de depósito indica probablemente un mecanismo patogénico por complejos inmunes como el causante del daño glomerular. Las inmunoglobulinas depositadas fueron: IgM en seis casos, IgG en cinco casos e IgA en tres casos. Se observó depósito de fibrina en siete casos y C3 en cinco pacientes. La microscopía electrónica se reportó en cuatro casos. (Ver cuadro V)

De los once casos, cinco pacientes evolucionaron hacia síndrome nefrótico con un tiempo de seguimiento desde dos meses hasta ocho años. El paciente 9 progresó hacia insuficiencia renal terminal en dos años. Ocurrieron dos defunciones: El paciente 5 falleció extrahospitalariamente en su domicilio, probablemente secundario a hipertensión arterial severa y el paciente 6 falleció al año cinco meses posterior a trasplante renal, con datos de rechazo crónico.

DISCUSION.

Los doce pacientes presentaron una proliferación extracapilar en más del 50% de los glomérulos, cuatro de ellos presentaron más del 80% de lesión glomerular siendo en relación directa a la gravedad de la lesión inicial. (4)

De los pacientes presentados en esta revisión solamente cuatro de ellos pudo definirse la etiología; siendo del tipo asociado a Glomerulonefritis postestreptocócica. Este diagnóstico se apoyó por el cuadro clínico agudo con que cursaron los pacientes además de hipocomplementemia inicial importante, con determinación de antiestreptolisinas elevadas y patrón histopatológico compatible, considerándose por tanto como GNEx-AES. El seguimiento de ellos, (pacientes 1,2,3 y 4), correlaciona adecuadamente con lo descrito por otros autores respecto al relativo buen pronóstico con que cursan estos pacientes. (11-15,18-20,25,27-30)

El paciente 5 presentó un curso clínico semejante a glomerulonefritis extracapilar asociada a glomerulonefritis postestreptocócica, sin embargo la normocomplementemia persistente con la cual cursó y una evolución más bien crónica de su enfermedad, probablemente indique una GNExI subtipo II. (9,10,11-13)

Los pacientes 6,7,8,9 y 10 presentaron una fase aguda compatible con GNEx-asociada a glomerulonefritis postinfecciosa por el curso clínico agudo, la hipocomplementemia inicial que progresa a normocomplementemia en 15-30 días, y datos histopatológicos compatibles con glomerulonefritis

extracapilar por complejos inmunes, sin embargo no fué posible precisar la etiología en estos casos.

La hipocomplementemia con la cual cursaron nuestros pacientes sugiere un mecanismo patogénico del tipo de complejos inmunes. Madaio y Harrington (14), mencionan las diversas enfermedades sistémicas que cursan con hipocomplementemia.

La hipocomplementemia ocurre por activación del sistema de complemento a través de complejos inmunes en la mayoría de las glomerulonefritis agudas. La Poliarteritis nodosa, Granulomatosis de Wegener, Púrpura de Henoch-Schonlein y la GNExI cursan con normocomplementemia. (14) Nuestro paciente ll cursó con normocomplementemia simultáneo a un cuadro clínico agudo, antiestreptolisinas elevadas, patrón de depósito granular a base de IgA y fibrina, y proliferación epitelial sin depósito alrededor de la membrana basal glomerular en la microscopia electrónica. Dicho cuadro clínico se ha observado en pacientes con nefropatía de Berger ó en síndromes purpúricos (14), sin embargo en nuestro paciente no fué posible precisar diagnóstico etiológico.

La normocomplementemia no excluye necesariamente la participación del sistema de complemento en la mediación de la lesión glomerular, y ocurre hipocomplementemia cuando la producción de complemento está en desequilibrio con el consumo del mismo. Se han mencionado otras posibilidades en casos de hipocomplementemia y glomerulonefritis, como la producción de anticuerpos contra componentes del complemento,



como el factor C3 en pacientes con glomerulonefritis membrano-proliferativa, o bien deficiencias genéticas de algun componente del sistema de complemento llevando a hipocomplementemia y propensión aumentada de nefritis al comparar estos pacientes con sujetos normocomplementémicos.(14)

Se atribuye algun papel en la patogenicidad de esta enfermedad a los receptores C3 glomerulares. Pettersson et al (27),encontraron disminución en la actividad de dichos receptores en glomerulopatias; además de encontrar dichos receptores a nivel de los podocitos,perdiendo la actividad de C3 receptor glomerular al existir depósito subepitelial. Las formaciones crescénticas no demostraron tener receptores C3 ó Fc, sugiriendo que la mayoría de las células a este nivel se deriven de monocitos circulantes.

Los informes en cuanto a los niveles de complemento son variables en la literatura. Beirne et al (8),encuentran normocomplementemia en los pacientes con GNExI. Por el contrario Davis et al (9),encuentran hipocomplementemia leve al inicio de la enfermedad idiopática.

Debido a que el hallazgo común en esta enfermedad es la presencia de glomerulonefritis proliferativa extracapilar extensa con formaciones crescénticas al estudio histológico, se emplean en la actualidad los términos glomerulonefritis extracapilar ó crescéntica como sinónimos nominales a esta enfermedad. El término glomerulonefritis rapidamente progresiva ya no se utiliza debido a que no todos los pacientes tienen una evolución clínica fulminante hacia insuficiencia renal terminal. (1,3,4,7,33)

Respecto al curso clínico, Bacani et al (6), describen un curso de 5-27 semanas, con deterioro progresivo a insuficiencia renal terminal y muerte en el 100% de los casos.

Anand et al (3), en su revisión de 17 pacientes pediátricos, encuentran una mejor evolución clínica en pacientes con etiología estreptocócica que de aquellos con enfermedad idiopática. Edelmann et al (22), describe la posibilidad de progresión de la glomerulonefritis aguda de etiología infecciosa, (incluyendo la postestreptocócica) hacia formas crónicas. Hinglais et al (23), mencionan a la GNEx como una de las formas graves de la evolución de la enfermedad glomerular aguda, con mal pronóstico a largo plazo junto con otras formas de lesión glomerular observadas en su grupo de pacientes. Gill et al (24), describen el caso de una niña de 7 años con glomerulonefritis aguda postestreptocócica cuya evolución clínica e histológica en biopsias repetidas fué hacia GNEx e insuficiencia renal terminal. Modai et al presentan otro caso semejante. (24)

Se afirma en la actualidad que la presencia de más del 50% de glomérulos con proliferación extracapilar severa progresan a insuficiencia renal terminal. (1-13) El Grupo Pediátrico del Suroeste de Estados Unidos de Norteamérica (4), encontraron en una revisión de 50 niños con esta enfermedad, que el 50% de los pacientes con formaciones crescéticas extensas en 50% o más de los glomérulos tuvieron deterioro progresivo de la función renal. Nuestros hallazgos en los doce pacientes presentados son similares.

La presencia de fibroblastos y células del sistema reticuloendotelial y plaquetas se vea favorecido cuando existe lesión o defectos en la cápsula de Bowman, facilitando así la síntesis de colágena y transformación subsecuente de las formaciones crescénticas celulares en fibrocelulares, fibrosas y esclerosis glomerular con obsolescencia terminal como pasos sucesivos de la lesión crescéntica. Roy et al (33), informaron que la enfermedad no se relaciona con la severidad de las lesiones crescénticas; a diferencia de Spinowitz et al (7), quienes describen esta enfermedad como de mal pronóstico (al igual que otros autores mencionados previamente), que cuando existen formaciones crescénticas en más del 80% y en ausencia de proliferación intracapilar, la función renal no siempre lleva un curso clínico hacia la insuficiencia renal terminal, con posibilidad de daño glomerular reversible.

Elfenbain et al (10), coinciden en que la reversibilidad de las lesiones glomerulares existe a pesar de edema e infiltración de leucocitos polimorfonucleares en el espacio periglomerular.

Respecto al daño a nivel de la membrana glomerular existen evidencias actuales que mencionan a una serie de factores como fundamentales en la fisiopatología de la glomerulonefritis extracapilar, encontrando a las fuerzas hidráulicas, la interacción electrostática, antígenos proteicos altamente catiónicos (como los complejos inmunes -antígeno/anticuerpo-), y factores de formación de depósitos intramembranosos y/o subendoteliales y subepiteliales no bien conocidos como importantes en esta seria enfermedad. (28,29,30-32)

Roy et al (33), recalcan la importancia que tiene el tratamiento integral de estos pacientes, debiéndose realizar agresivamente durante la fase aguda de la enfermedad.

En cuanto al manejo específico, que incluye esteroides, anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios, agentes citotóxicos y trasplante renal; utilizados en nuestros pacientes, corroboramos la utilidad de dichas medidas terapéuticas en los pacientes con GNEx.

Respecto a la evolución favorable y de buen pronóstico que algunos autores refieren de la GNEx asociada a glomerulonefritis postestreptocócica (3,4,33), nosotros no coincidimos con dicha aseveración ya que a pesar de manejo específico, solo dos pacientes de los once continuaron asintomáticos después de la fase aguda de la enfermedad; mientras que tres de los cuatro pacientes con GNEx asociada a glomerulonefritis postestreptocócica tuvieron evolución de su función renal hacia síndrome nefrótico, lo cual apoya la importancia que tiene el diagnóstico y manejo inmediato de los pacientes con medidas generales y/o específicas, para tratar de impedir un daño glomerular serio e irreversible, como el observado en nuestros pacientes y ofrecer una mejor perspectiva a los pacientes agredidos por esta severa enfermedad. (33-43)

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## FRECUENCIA DE SINTOMAS

TABLA I

SINTOMA	NUMERO DE PACIENTES
EDEMA	11
OLIGO/ANURIA	11
VOMITO	11
HEMATURIA	11
CEFALEA	7
ASTENIA/ADINAMIA	7
FIEBRE	6
HIPOREXIA	4
EPISTAXIS	4
DISNEA	3
DOLOR ABDOMINAL	3
SOMNOLENCIA	3
CONVULSION	3
DIARREA	3
PARO CARDIORESPIRATORIO	1
COMA	1
HEMATEMESIS	1

(18)

GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

PERIODO DE TIEMPO ENTRE EL INICIO DE LOS SINTOMAS  
Y LA HOSPITALIZACION DE LOS PACIENTES

TABLA II

PERIODO DE TIEMPO	NUMERO DE PACIENTES
8	3
15	3
30	3
45	2

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## DATOS DE LABORATORIO

TABLA III

ESTUDIO	No PARCIAL/TOTAL PACIENTES
HEMOGLOBINA: (normal 13-15 grs%)	
7-9	3/11
9-11	7/11
HEMATOCRITO: (normal 25-35)	
DISMINUIDO	11/11
LEUCOCITOSIS: (mayor de 10,000 - leucocitos por campo)	8/11
VELOCIDAD DE SEDIMENTACION GLOBULAR: (normal-hasta 12 mm/hr)	
ELEVADA	10/10
SODIO: NORMAL (135-145 meq/lt)	8/11
ELEVADO	1/11
DISMINUIDO	2/11
POTASIO: NORMAL (3.0-5.0 meq/lt)	3/11
ELEVADO	6/11
DISMINUIDO	2/11

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## DATOS DE LABORATORIO

TABLA IV

ESTUDIO	No. PARCIAL/TOTAL PACIENTES
CREATININA: 3.0-5.9 (mg/100ml)	3/11
6.0-9.9	7/11
mayor de 10.0	1/11
UREA: 50-150 (mg/100ml)	3/11
151-250	4/11
251-350	4/11
ACIDO URICO: NORMAL (3.5-8.2 mg/lt)	1/11
ELEVADO	10/11
HEMATURIA: INCONTABLE	11/11
LEUCOCITURIA: INCONTABLE	11/11
CILINDRURIA: AUSENTE	9/11
GRANULOSA	2/11
DEPURACION DE CREATININA:	
5-25 ml/hr/1.73	7/11
menor de 5 ml/hr/1.73	4/11



## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## DATOS DE LABORATORIO

TABLA V

ESTUDIO	No. PARCIAL/TOTAL PACIENTES
PROTEINURIA: 1-3 grs/24 hrs	3/11
mayor de 3 grs/24 hrs	3/11
ALBUMINA: NORMAL (3.0-5.0 gr/100ml)	0/11
DISMINUIDA	11/11
GLOBULINA: NORMAL (2.5-3.0 gr/100ml)	8/11
ELEVADA	1/11
DISMINUIDA	2/11
COLESTEROL: NORMAL (120-210 mg/dl)	2/10
ELEVADO	7/10
DISMINUIDO	1/10

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## DATOS DE LABORATORIO

TABLA VI

ESTUDIO	No. PARCIAL/TOTAL PACIENTES
COMPLEMENTO HEMOLITICO:	
NORMAL (150-250 U/50)	1/11
DISMINUIDO	10/11
ANTIESTREPTOLISINAS:	
NORMALES (50-200 U/Todd)	5/10
ELEVADAS	5/10
UROCULTIVO: POSITIVO	7/9
NEGATIVO	2/9
EXUDADO FARINGEO: FLORA NORMAL	4/5
ESTREPTOCOCO BETAHEMOLITICO	1/5

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## DATOS ELECTROCARDIOGRAFICOS

TABLA VII

DATOS	NUMERO DE PACIENTES
NORMAL	3
CRECIMIENTO VENTRICULAR IZQUIERDO	2
BRADICARDIA SINUSAL	1
ONDA T ELEVADA	1
QT PROLONGADO	1
BLOQUEO DE RAMA DERECHA HAZ DE HIS	1
BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR DE PRIMER GRADO	1

GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

RADIOGRAFIA DE TORAX

TABLA VIII

HALLAZGOS	NUMERO DE PACIENTES
CARDIOMEGALIA	4
INFILTRADO INTERSTICIAL	4
DERRAME PLEURAL	4
CISURITIS	2
REFORZAMIENTO PERIBRONQUIAL	2
NORMAL	1
NEUMONIA	1

GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

RADIOGRAFIA DE ABDOMEN

TABLA IX

HALLAZGOS	NUMERO DE PACIENTES
NORMAL	6
ASCITIS	4
NEUMOPERITONEO SECUNDARIO	3
EDEMA DE PARED INTESTINAL	2
DISTENSION DE ASAS INTESTINALES	2

## GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

## TRATAMIENTO GENERAL

TABLA X

TIPO DE TRATAMIENTO	NUMERO DE PACIENTES
1) DIETA HIPOSODICA,HIPOPROTEICA	11
2) LIQUIDOS RESTRINGIDOS	11
3) DIURETICO	11
4) DIALISIS PERITONEAL	6
5) HEMODIALISIS	1
6) ANTIHIPERTENSIVOS (utilizados en 9 pacientes)	
ALFAMETILDOPA	7
BETABLOQUEADORES	3
HIDRALACINA	1
7) ANTIBIOTICOS (empleados en los 11 pacientes)	
PENICILINA	11
AMIKACINA	2
CEFALOSPORINA	2
KETOCONAZOL	1
TRIMETOPRIM-SULFAMETOXAZOL	1

GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR

1970-1986

TRATAMIENTO ESPECIFICO

TABLA XI

TIPO DE TRATAMIENTO	NUMERO DE PACIENTES
1) ANTICOAGULANTES: HEPARINA Y CUMARINA	4
ANTIAGREGANTES PLAQUETARIOS: DIPIRIDAMOL	4
2) "PULSOS" DE METILPREDNISOLONA SEGUIDA DE PREDNISONA	3
3) PREDNISONA	2
4) TRASPLANTE RENAL	1

DATOS CLINICOS DE LOS PACIENTES  
AL INGRESO AL HOSPITAL.

CUADRO I

Número paciente	Sexo	Edad (años)	Antecedente infección	Tiempo previo ingreso (días)	Tensión arterial (mm/Hg)	Hemoglobina (mg/dl)	Creatinina (mg/dl)	Urea (mg/dl)	Complemento hemolítico (U/50)	Albumina (gr/dl)	Colesterol (mg/dl)	Depuración creatinina (ml/hr/1.73)
1	Fem	11	-	-	95/70	10,7	7,3	169,0	-40	1,9	268	20,0
2	Fem	7	Exantema	20	140/100	9,4	3,2	128,0	55	2,6	153	19,3
3	Fem	10	Faringitis	7	120/80	10,0	7,5	156,0	41	2,1	295	1,8
4	Fem	7	Faringitis	15	130/100	7,6	7,2	111,6	135	1,9	101	7,1
5	Fem	13	Otitis	15	110/70	9,5	8,0	246,0	200	-	-	5,0
6	Masc	14	-	-	160/90	10,4	15,2	321,0	-25	1,7	408	3,6
7	Masc	8	-	-	125/80	6,3	8,5	260,6	36	1,6	166	1,5
8	Masc	16	-	-	160/100	13,3	4,9	100,0	33	1,7	180	25,0
9	Masc	14	-	-	120/100	10,0	6,3	265,0	114	1,0	270	8,0
10	Masc	10	Faringitis	7	150/70	10,5	4,4	256,0	32	2,3	222	25,0
11	Fem	7	-	-	120/90	8,9	9,0	214,0	144	2,3	295	2,0



DATOS CLÍNICOS DE LOS PACIENTES  
AL INGRESO AL HOSPITAL.

CUADRO II

Número paciente	Proteinuria (grs/24 hr)	Hematuria (eritr/campo)	Antiestrepto- lisinas (Unid Todd)	Exudado faringeo	Complemento hemolítico (dias)			Seguimiento (tiempo) (evolución)	Diagnóstico Etiológico	Tratamiento específico
					0	15	30			
1	6.0	incontables	+625	-	-40	220	166	6 años (Asintomática)	Glomerulonefritis postestreptocócica	Heparina, cumarina, diálisis peritoneal
2	5.0	incontables	2048	-	55	300	234	8 años (Síndrome nefrótico)	Glomerulonefritis postestreptocócica	No tratamiento específico
3	3.2	incontables	1024	-	41	30	-25	7 años (Síndrome nefrótico)	Glomerulonefritis postestreptocócica	Metilprednisolona, prednisona
4	9.0	incontables	Estreptozyne + 1:400	-	135	142	153	2 meses (Síndrome nefrótico)	Glomerulonefritis postestreptocócica	Metilprednisolona, prednisona
5	15.0	incontables	625	Estreptococo betahemolítico	200	228	250	1 año 5 meses (Defunción)	Glomerulonefritis prob, postinfecciosa ó normocomplementémica no precisada	Heparina, cumarina, diálisis peritoneal hemodiálisis y trasplante renal
6	2.4	incontables	-	Flora normal	-25	-25	-	1 mes (Defunción)	Glomerulonefritis hipocomplementémica no precisada	Diálisis peritoneal
7	1.6	incontables	256	Flora normal	36	144	100	7 años (Síndrome nefrótico)	Glomerulonefritis hipocomplementémica prob, postinfecciosa	Heparina, cumarina
8	6.0	incontables	256	-	33	107	144	4 años (Síndrome nefrótico)	Glomerulonefritis hipocomplementémica prob, postinfecciosa	Prednisona
9	5.0	incontables	-	-	114	110	114	2 años (insuficiencia re- nal crónica)	Glomerulonefritis hipocomplementémica prob, postinfecciosa	Metilprednisolona, prednisona

ESTA TESIS NO DEBE  
 SALIR DE LA BIBLIOTECA

DATOS CLINICOS DE LOS PACIENTES  
AL INGRESO AL HOSPITAL.

CUADRO III

Número paciente	Proteinuria (grs/24 hr)	Hematuria (eritr/campo)	Antiestrepto- lisinas (Unid Todd)	Estado faringeo	Complemento hemolítico (días)			Seguimiento (tiempo) (evolución)	Diagnóstico Etiológico	Tratamiento específico
					0	15	30 (U/50)			
10	1.6	incontables	129	Flora normal	32	208	179	1 año (Asintomático)	Glomerulonefritis hipocomplementémica prob. postinfecciosa	Diálisis peritoneal
11	8.0	incontables	1024	-	144	250	192	1 mes (Desconocida)	Glomerulonefritis normocomplementémica no precisada	Heparina, cumarina diálisis peritoneal

GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA EXTRACAPILAR  
MICROSCOPIA DE LIZ

CUADRO IV

Número de paciente	Número total de glomérulos	Proliferación extracapilar					Tamaño de las semillunas			Proliferación intracapilar (%)	Glomérulos esclerosados	Observaciones
		Número de glomérulos proliferación extracapilar	%	celular	celularidad fibrocelular	fibrosa	grande	mediana	pequeña			
1	14	7	50	7	-	-	2	3	2	100	-	Necrosis y polimorfonucleares
2	10	7	70	3	2	2	7	-	-	70	3	-
3	6	4	66	4	-	-	2	-	2	-	-	Polimorfonucleares
4	30	28	93	6	16	6	21	-	7	-	-	Necrosis y polimorfonucleares
5	13	9	63	5	4	-	9	-	-	-	-	Necrosis y polimorfonucleares
6	6	6	100	-	-	-	-	-	-	100	-	Necrosis
7	23	13	56	13	-	-	7	3	3	43	-	Polimorfonucleares
8	4	3	75	3	-	-	-	3	-	75	-	Necrosis
9	4	4	100	4	-	-	3	-	-	50	-	Necrosis y polimorfonucleares
10	14	7	50	7	-	-	-	7	-	50	-	Cardiomegalia y polimorfonucleares
11	14	8	57	-	7	1	8	-	-	14	4	-

GLOMERULONEFRITIS PROLIFERATIVA EXTRACAPILAR  
 INMUNOFLORESCENCIA Y MICROSCOPIA ELECTRONICA

CUADRO V

Número de paciente	Imunofluorescencia Patrón de depósito	Tipo de depósito	Microscopia electrónica	Diagnóstico Histopatológico
1	Granular	IgG, IgA, IgM	No glomerulos	Glomerulonefritis postestreptocócica
2	Granular	IgM, fibrina	Depósitos subendoteliales y mesangiales	Glomerulonefritis postestreptocócica
3	Granular	IgG, fibrina	Depósitos mesangiales	Glomerulonefritis postestreptocócica
4	-	-	-	Glomerulonefritis postestreptocócica
5	Granular	IgG, C3, fibrina	-	Glomerulonefritis por complejos inmunes
6	Granular	IgG, IgA, IgM C3, fibrina	-	Glomerulonefritis por complejos inmunes
7	Granular	IgM, C3, fibrina	-	Glomerulonefritis por complejos inmunes
8	Granular	IgM, C3	No glomerulos	Glomerulonefritis por complejos inmunes
9	Granular	IgG, IgM, C3 fibrina	No glomerulos	Glomerulonefritis por complejos inmunes
10	Granular	-	No glomerulos	Glomerulonefritis no determinada (probable postinfecciosa)
11	Granular	IgA, fibrina	Proliferación epitelial	Glomerulonefritis no determinada (probable enfermedad purpúrica ?)

## BIBLIOGRAFIA.

1. Whitworth J.A., Morel-Maroger L., Mignon F., et al.  
The significance of extracapillary proliferation. Clinicopathological review of 60 patients.  
Nephron 16(1):1-19, 1976.
2. Cunningham III, R.J.; Gilfoil M., Cavallo T., et al.  
Rapidly progressive glomerulonephritis in children: A review of Thirteen cases and a review of the literature.  
Pediatr Res 14:128-132, 1980.
3. Anand S.K., Trygstad C.W., Sharma H.M., et al.  
Extracapillary proliferative glomerulonephritis in children.  
Pediatrics 56(3):434-442, 1975.
4. Southwest Pediatric Study Group of Nephrology.  
Hogg R.J., Silva F.G., Cavallo T., et al.  
A clinico-pathological study of crescentic glomerulonephritis in 50 children. A report of the Southwest Pediatric Nephrology Study Group.  
Kidney Int 27:450-458, 1985.
5. McLeish K.R., Yum M.N. and Luft F.C.  
Rapidly progressive glomerulonephritis in adults; Clinical and histologic correlations.  
Clin Nephrol 10(2):43-50, 1978.
6. Bacani R.A., Velazquez F., Kanter A., et al.  
Rapidly progressive (nonstreptococcal) glomerulonephritis.  
Ann Intern Med 69(3):463-484, 1968.
7. Spinowitz B.S., Feiner H., Chawla J., et al.  
The various courses of extracapillary proliferative glomerulonephritis. (ECPGN).  
Kidney Int 14:664, 1978.
8. Beirne G.J., Wagnild J.P., Zimmerman S.W., et al.  
Idiopathic crescentic glomerulonephritis.  
Medicine 56(5):349-381, 1977.
9. Davis C.A., McEnery P.T., Maby S., et al.  
Observations on the evolution of idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis.  
Clin Nephrol 9(3):91-101, 1978.
10. Elfenbein I.B., Baluarte H.J., Cubillos-Rojas M., et al.  
Quantitative morphometry of glomerulonephritis with crescents. Diagnostic and predictive value.  
Lab Invest 32(1):56-64, 1975.
11. Glasscock R.J., Bennet C.M.  
The glomerulopathies.  
En Brenner B.M., Rector F.C. (Eds): The kidney. Vol II. W.B. Saunders Co. Washington, 1976. pp 941-1078.

12. Rubin M.I.  
Glomerulonephritis.  
En Rubin M.I., Barratt T.M.(eds):Pediatric nephrology. Williams -  
and Wilkins Co. Baltimore,1975. pp 530-568.
13. Lewis E.J., Schwartz M.M.  
Rapidly progressive glomerulonephritis.  
En Edelmann CH.M.(ed):Pediatric kidney disease. Little,Brown and  
Company(Inc). USA,1978. pp 631-644.
14. Madaio M.P., Harrington J.T.  
The diagnosis of acute glomerulonephritis.  
N Engl J Med 309(21):1299-1302,1983.
15. West C.D., McAdams A.J.  
The chronic glomerulonephritides of childhood.(Part I).  
J.Pediatr 93(1):1-12,1978.
16. West C.D., McAdams A.J.  
The chronic glomerulonephritides of childhood.(Part II).  
J Pediatr 93(2):167-176,1978.
17. Counahan R., Winterborn M.H., White R.H., et al.  
Prognosis of Henoch-Schonlein nephritis in children.  
Br Med J 2:11-14,1977.
18. Merrill J.P.  
Glomerulonephritis.(Part I).  
N Engl J Med 290(5):257-266,1974.
19. Merrill J.P.  
Glomerulonephritis.(Part II).  
N Engl J Med 290(6):313-319,1974.
20. Merrill J.P.  
Glomerulonephritis.(Part III).  
N Engl J Med 290(7):374-381,1974.
21. Neugarten J., Baldwin D.S.  
Glomerulonephritis in bacterial endocarditis.  
Am J Med 77:297-304,1984.
22. Edelmann CH.M., Greifer I., Barnett H.L.  
The nature of kidney disease in children who fail to recover from  
apparent acute glomerulonephritis.  
J Pediatr 64(6):879-887,1964.
23. Hinglais N., Garcia Torres R., Kleinknecht D.  
Long term prognosis in acute glomerulonephritis. The predictive -  
value of early clinical and pathological features observed in 65  
patients.  
Am J Med 56:52-59,1974.
24. Gill D.G., Turner D.R., Chantler C., et al.  
The progression of acute proliferative poststreptococcal glomeru-  
lonephritis to severe epithelial crescent formation.  
Cln Nephrol 8(4):449-452,1977.

25. Modai D., Behar M., Eidelman A., et al.  
Biopsy proven evolution of poststreptococcal glomerulonephritis to rapidly progressive glomerulonephritis of a post-infectious type.  
*Clin Nephrol* 23(4):198-202, 1985.
26. Muller G.A., Gebhardt M., Kempf J., et al.  
Association between rapidly progressive glomerulonephritis and the properdin factor BfF and different HLA-D region products.
27. Petterson E.E., Bhan A.K., Schneeberger E.E., et al.  
*Kidney Int* 13:245-252, 1978.
28. Barnes J.L., Radnik R.A., Gilchrist E.P., et al.  
Size and charge selective permeability defects induced in glomerular basement membrane by a polycation.  
*Kidney Int* 25:11-19, 1984.
29. Vogt A.  
New aspects of the pathogenesis of immune complex glomerulonephritis: formation of subepithelial deposits.  
*Clin Nephrol* 21(1):15-20, 1984.
30. Solling J., Olsen S.  
Circulating immune complexes in glomerulonephritis.  
*Clin Nephrol* 16(2):63-74, 1981.
31. Hayslett J.P.  
Role of platelets in glomerulonephritis.  
*N Engl J Med* 310(22):1457-1458, 1984.
32. Solomon L.R., Rawlinson V.I., Howart S., et al.  
Reticuloendothelial function in glomerulonephritis.  
*Nephron* 37:54-59, 1984.
33. Roy III, S.; Murphy W.M., Arant Jr, B.S.  
Poststreptococcal crescentic glomerulonephritis in children: comparison of quintuple therapy versus supportive care.  
*J Pediatr* 98(3):403-410, 1981.
34. Cole B.R., Brocklebank J.T., Kienstra R.A., et al.  
"Pulse" methylprednisolone therapy in the treatment of severe glomerulonephritis.  
*J Pediatr* 88(2):307-314, 1976.
35. Brown C.B., Turner D., Ogg C.S., et al.  
Combined immunosuppression and anticoagulation in rapidly progressive glomerulonephritis.  
*Lancet* 2:1166, 1974.
36. Cathcart E.S., Scheinberg N.A., Idelson B.A., et al.  
Beneficial effects of methylprednisolone "pulse" therapy in diffuse proliferative lupus nephritis.  
*Lancet* 1:163-166, 1976.

37. Robson A., Gianniacomo J., Germuth F.  
Efficacy of methylprednisolone "pulse therapy in the treatment of experimental glomerulonephritis.  
Kidney Int 14:660,1978.
38. Kincaid-Smith P., d'Apice A.J.  
Plasmapheresis in rapidly progressive glomerulonephritis.  
Am J Med 65:564-566,1978.
39. Urizar R.E., Tinglof B., McIntosh R., et al.  
Immunosuppressive therapy of proliferative glomerulonephritis in children.  
Am J Dis Child 118:411-425,1969.
40. Stiegler R.L., Bond P.E., Morris A.H.  
Treatment of Goodpasture's syndrome with plasma exchange and immunosuppression.  
Clin Pediatr 19(7):488-491,1980.
41. Lockwood C.M., Pinching A.J., Sweny P., et al.  
Plasma-exchange and immunosuppression in the treatment of fulminating immune-complex crescentic nephritis.  
Lancet 1:63-67,1977.
42. Richardson J.A., Rosenau W., Lee J.C., et al.  
Kidney transplantation for rapidly progressive glomerulonephritis.  
Lancet 2:180-182,1970.
43. Gordillo-Paniagua G.  
¿ Puede detenerse la progresión de enfermedades glomerulares evolutivas?  
Bol Med Hosp Infant Mex 41(6):299-300,1984.