

# UroImAgen

## Tratado de **Urología** en Imágenes

Reservados todos los derechos de los propietarios del copyright.

Prohibida la reproducción total o parcial de cualquiera de los contenidos de la obra.

© **Editores: Ángel Villar-Martín, Jesús Moreno Sierra, Jesús Salinas Casado**

© Los autores

© Editorial: LOKI & DIMAS

El contenido de esta publicación se presenta como un servicio a la profesión médica, reflejando las opiniones, conclusiones o hallazgos de los autores. Dichas opiniones, conclusiones o hallazgos no son necesariamente los de Almirall, por lo que no asume ninguna responsabilidad sobre la inclusión de los mismos en esta publicación.

**ISBN:** 978-84-940671-7-4

**Depósito legal:** M-24989-2013

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti

# PATOLOGÍA INFLAMATORIA RENAL. LESIONES GLOMERULARES ASOCIADAS A ENFERMEDADES VASCULARES

POLIARTERITIS NODOSA .....	3
POLIANGÉITIS MICROSCÓPICA.....	4
GRANULOMATOSIS DE WEGENER.....	5
PÚRPURA DE SCHÖLEIN-HENOCH .....	6
SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS.....	7
CRIOGLOBULINEMIA MIXTA.....	8
BILIOGRAFÍA .....	9



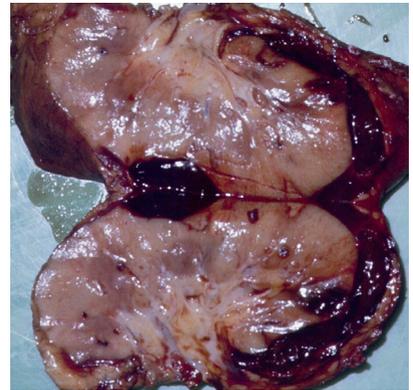
# PATOLOGÍA INFLAMATORIA RENAL. LESIONES GLOMERULARES ASOCIADAS A ENFERMEDADES VASCULARES

*Natalia Escribano Adam, Julia Blanco González, Juan José Ortiz Zapata.*

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.*

## POLIARTERITIS NODOSA

La poliarteritis nodosa (PAN) es una enfermedad sistémica de etiología desconocida que afecta a arterias de mediano calibre, con múltiples manifestaciones en los distintos órganos y sistemas, caracterizada por la presencia de lesiones en diferentes estadios evolutivos y formación de aneurismas<sup>1</sup>. Presenta asociación con el virus de la hepatitis B en el 10-50 % de los casos y, en menor proporción, con el virus de la hepatitis C<sup>2</sup>.

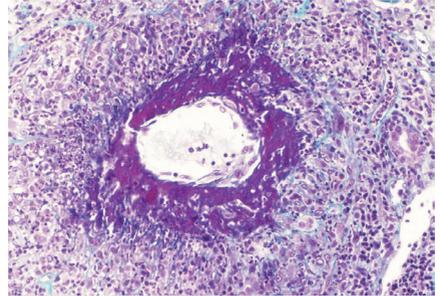


**Figura 1.** Múltiples infartos renales en un paciente con poliarteritis nodosa.

En este trabajo, nos centraremos en las manifestaciones renales de la misma, las cuales aparecen en el 70-90 % de los pacientes. A veces, cursa con insuficiencia renal rápida por infartos múltiples (**Figura 1**) y, en estos casos, se asocia con hipertensión arterial maligna dependiente de la renina. Menos del 20 % de los pacientes presentan positividad para

ANCA, particularmente, pANCA. Puede haber afectación de las vías urinarias por vasculitis periureteral y fibrosis secundaria, dando lugar a una anuria.

Histológicamente, se observa inflamación necrotizante, segmentaria y focal, de las arterias de pequeño o mediano calibre. En la fase aguda, se observa necrosis fibrinoide de la media e infiltración intensa de predominio polimorfonuclear, con número variable de linfocitos y eosinófilos (**Figura 2**). La arquitectura de la pared vascular aparece rota y reemplazada por una banda de material eosinófilo. Pueden formarse aneurismas y trombos, algunos de los cuales presentan recanalización. En la fase de curación, se produce una endarteritis fibrótica<sup>3</sup>. En la inmunofluorescencia y microscopia electrónica, no se observa depósito de inmunocomplejos.



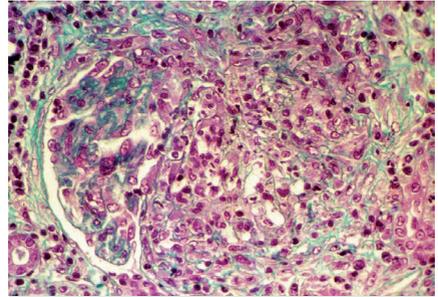
**Figura 2.** Imagen de microscopía óptica de una arteria en un paciente con poliarteritis nodosa. Se observa necrosis fibrinoide de la túnica media e infiltración por leucocitos polimorfonucleares.

## POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA

Es la forma microscópica de la PAN. Es una vasculitis sistémica necrotizante que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre con escasos inmunocomplejos o ausencia de éstos.

La afectación renal característica es la glomerulonefritis, rápidamente progresiva. Presenta positividad para ANCA en el 60-80 % de los casos, mayormente pANCA. García de la Peña *et al* proponen en español el término de micropoliangeitis (MPA), asimilando, así, las abreviaturas en inglés (*Microscopic Polyangiitis*) y para evitar la confusión con las siglas utilizadas habitualmente para la poliarteritis nodosa<sup>4</sup>.

Histológicamente, se caracteriza por una glomerulonefritis necrotizante focal y segmentaria con proliferación extracapilar y formación de semilunas (**Figura 3**); que, a diferencia de la PAN, en la que se observan lesiones en diferentes estadios evolutivos, en la MPA, las lesiones se encuentran, en su mayoría, en el mismo estadio<sup>5</sup>. Con frecuencia, se observa infiltrado tubulointersticial con eosinófilos. Los depósitos de inmunocomplejos no son usuales, pero, cuando los hay, contienen IgM o IgG con C3 en varias localizaciones a nivel glomerular.



**Figura 3.** Imagen de microscopía óptica de un glomérulo renal en un paciente con poliangeítis microscópica. Glomerulonefritis rápidamente progresiva.

## GRANULOMATOSIS DE WEGENER

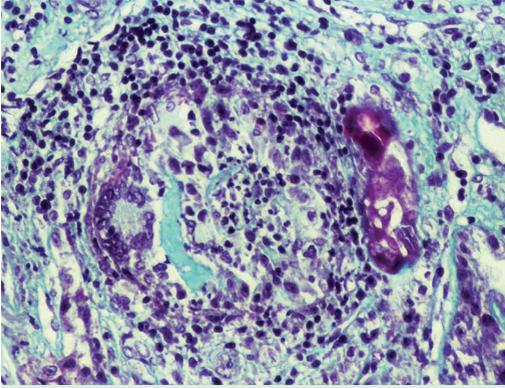
Es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por la tríada de:

1. Inflamación granulomatosa necrotizante: que afecta tracto respiratorio superior y pulmones.
2. Vasculitis necrotizante: que afecta vasos de pequeño y mediano calibre.
3. Enfermedad renal: que se manifiesta comúnmente como glomerulonefritis focal necrotizante.

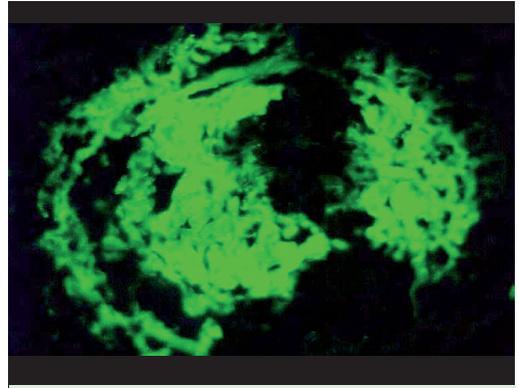
Presenta positividad para c-ANCA en el 90 % de los casos<sup>6</sup>; esto es importante, ya que la diferenciación de ésta con otros tipos de vasculitis, clínica y morfológicamente, puede ser difícil. Sólo el 20 % de los pacientes tiene afectación renal en el momento del diagnóstico<sup>7</sup>.

Histológicamente, se caracteriza por glomerulonefritis necrotizante focal, que es la lesión renal más frecuente (**Figura 4**); en muchas ocasiones, con formación de semilunas. Esta vasculitis

necrotizante puede afectar a arteriolas y pequeñas arterias<sup>8,9</sup>. La inmunofluorescencia muestra fibrinógeno y escasa cantidad de IgM o IgG y C3 (**Figura 5**).



**Figura 4.** Imagen de microscopía óptica de un glomérulo renal en paciente con granulomatosis de Wegener.



**Figura 5.** Inmunofluorescencia en glomérulo renal en paciente con granulomatosis de Wegener.

## PÚRPURA DE SCHÖLEIN-HENOCH

Es la vasculitis leucocitoclástica más común en la infancia. Se caracteriza por una púrpura palpable, artritis o artralgias, dolor abdominal o hemorragia gastrointestinal, nefritis y la presencia de depósitos de IgA1 en pequeños vasos. Aproximadamente, el 40 % de los niños afectados por ésta presentan nefritis a las 4-6 semanas de la aparición del exantema palpable eritematoso<sup>10</sup>, el cual aparece en el 80-100 % de los casos, preferentemente, en miembros inferiores y nalgas.

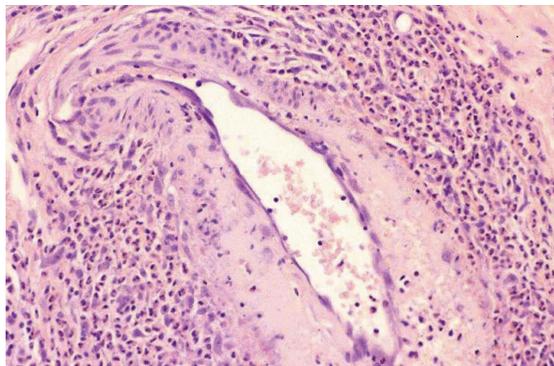
Las manifestaciones renales son las que marcan la gravedad y pronóstico a largo plazo<sup>11</sup>. Pueden ir desde una hematuria aislada (síntoma más común) hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva.

Histológicamente, presenta glomerulonefritis proliferativa focal o difusa con hipercelularidad e incremento de la matriz mesangial y formación variable de semilunas<sup>5</sup>. En casos más severos, puede encontrarse infiltrado inflamatorio mixto y áreas de necrosis. La inmunofluorescencia muestra depósitos de IgA que, dependiendo de la intensidad de la lesión, pueden encontrarse en el mesangio o en los pericapilares. En ocasiones, se observa también depósito de IgG y, en menor proporción, IgM.

## SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

Es una enfermedad sistémica que se presenta en pacientes asmáticos caracterizada por la presencia de vasculitis, infiltración de eosinófilos en múltiples órganos y eosinofilia periférica. Esta presenta positividad para pANCA en, aproximadamente, el 50 % de los casos<sup>12</sup>.

Histológicamente, las lesiones vasculares pueden ser muy similares a las encontradas en la PAN y MPA, pero, en esta, es más característica la aparición de vasculitis necrotizante acompañada de granulomas con necrosis eosinófila<sup>13</sup> (**Figura 6**).



**Figura 6.** Imagen de microscopía óptica con lesiones típicas de vasculitis de Churg-Strauss.

## CRIOGLOBULINEMIA MIXTA

Es un proceso sistémico en el que los depósitos de crioglobulinas inducen vasculitis y, a nivel renal, típicamente, glomerulonefritis membranoproliferativa. Hay tres tipos reconocidos:

- En la tipo I, la crioglobulina es una inmunoglobulina única y monoclonal y está asociada a procesos linfoproliferativos malignos.
- En la tipo II y III, hay una mezcla de dos inmunoglobulinas, la combinación más común es IgG-IgM; ambas están asociadas a infecciones crónicas, enfermedades autoinmunes y algunos trastornos linfoproliferativos<sup>14</sup>. Actualmente, la causa más frecuente de éstas es el virus de la hepatitis C<sup>15</sup>.

Histológicamente, son similares. El hallazgo más común es glomerulonefritis membrano proliferativa. También, puede presentarse glomerulos lobulados, infiltrado leucocitario de intensidad variable, doble contorno de los capilares periféricos y, en ocasiones, depósitos intracapilares eosinófilos que corresponden a crioglobulinas circulantes. La inmunofluorescencia demuestra la presencia de IgG e IgM<sup>1</sup>.

## BILIOGRAFÍA

1. Fogo A, Kashgarian M. *Diagnostic atlas of Renal Pathology*. 2005; p.223-248.
2. García-Consuegra Molina J, Merino Muñoz R. *Poliarteritis nodosa*. *An. Pediatr. (Barc)*. 2005; 62(4):267-70.
3. Jeannette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, et al. *Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference*. *Arthritis Rheum*. 1994; 37:187-192.
4. García de la Peña-Lefebvre P, Zea Mendoza A. *Actualización en el tratamiento de las vasculitis*. *Sem. Fund. Esp. Reum*. 2002; 3:242-252.
5. Rosai J, Ackerman L. *Rosai and Ackerman's; Surgical Pathology, 9th edition* 2004. p.1205-1209.
6. Leung N, Ytterberg SR, Blute ML, et al: *Wegener's granulomatosis presenting as multiple bilateral renal masses*. *Nephrol. Dial. Transplant*. 2004; 19:984-987.
7. Fairbanks K, Hellmann DB, Fishman EK, et al: *Wegener's granulomatosis presenting as a renal mass*. *AJR Am. J. Roentgenol*. 2000; 174:1597-1598.
8. *Manual SER de las enfermedades reumáticas 5ª edición*. Ed SER Madrid, 2008 *Arthritis and Allied Conditions*. Ed McCarthy. 11th ed. Philadelphia, 1989. *Rheumatology*. Ed Klippel & Dieppe. London, 1994 Modificado por Loreto Carmona.
9. Krambeck A, Miller D, Blute M. *Wegener's granulomatosis presenting as renal mass: A case for nephron-sparing surgery*. *Urology*. 2005; 65:798.e16-798.e17.
10. Saulsbury FT. *Clinical update: Henoch-Schönlein purpura*. *Lancet*. 2007; 369:976-978.
11. Delos Santos NM, Wyatt RJ. *Pediatric IgA nephropathies: clinical aspects and therapeutic approaches*. *Semin. Nephrol*. 2004; 24:269-286.
12. Kumar, Abbas, Fausto. *Robbins y Cotran. Patología Estructural y Funcional, 7ª ed*. 2005, p.546-547.
13. Gross W. *Churg-Strauss syndrome: update on recent developments*. *Curr Opin Rhumatol*. 2002; Jan;14(1):11-14.

14. *Dispenzieri A, Gorevic PD. Cryoglobulinemia. Hematol. Oncol. Clin. North Am. 1999; 13:1315-1349.*
15. *Misiani R, Bellavita P, Fenili D, Borelli G, et al. Hepatitis C virus infection in patients with essential mixed cryoglobulinemia. Ann Intern. Med. 1992; 117:573-577.*

Patrocinado por:



Soluciones pensando en ti