

## Glomerulonefritis fibrilar: la importancia de la microscopía electrónica de transmisión para el diagnóstico de una patología con mal pronóstico

<sup>1</sup>Mazzota MM, <sup>2</sup>Faure EE, <sup>1</sup>Kurpis M, <sup>3</sup>Mukdsi JH

<sup>1</sup>Hospital Privado Universitario de Córdoba; <sup>2</sup>Centro de Microscopía Electrónica (Unidad de Nefropatología Integral)-FCM-UNC; <sup>3</sup>Centro de Microscopía Electrónica (Unidad de Nefropatología Integral)-FCM-UNC. Instituto de Investigaciones en Ciencias de la Salud. CONICET.

**Área:** Clínico / Quirúrgica **Disciplina:** Otra **Resumen:**

La glomerulonefritis fibrilar (GNF) fue inicialmente descrita como una glomerulopatía con un material parecido al amiloide pero Rojo Congo negativo, que mediante microscopía electrónica de transmisión (MET) presenta fibrillas aleatoriamente dispuestas, rectas y no ramificadas, que miden entre 10 y 30 nm de espesor, con un variado patrón histopatológico observado mediante microscopía óptica. Es una patología de causa desconocida producida por el depósito de complejos inmunes en el riñón, cuya edad promedio de presentación es de 50 años y con un ligero predominio femenino. Suele presentarse con proteinuria nefrótica, y algunos pacientes se presentan con insuficiencia renal e hipertensión arterial al momento del diagnóstico, evolucionando la mitad de los casos a falla renal terminal en pocos años, siendo peor el pronóstico en pacientes mayores o con insuficiencia renal al inicio.

Mujer de 72 años de edad con proteinuria nefrótica, hipertensión arterial y falla renal aguda (creatinina de 1.9 mg/dl). Por microscopía óptica (MO) se observó un patrón de glomerulonefritis proliferativa extracapilar, con semilunas fibrocelulares en 52,6% de los glomérulos (10 de 19), mostrando la inmunofluorescencia (IF) depósitos pseudolineales y granulares de IgG y C3 en pared de capilares glomerulares, sin restricción para cadenas ligeras kappa o lambda. La MET mostró fibrillas aleatoriamente dispuestas, no ramificadas a nivel subendotelial e intramembranoso de manera focal. Se destaca la expansión mesangial nodular por iguales depósitos organizados.

El diagnóstico correcto de la GNF se basa en el uso de la MET como la herramienta que pone en evidencia la organización de los depósitos inmunes, particularmente en una patología que representa el 1% de los diagnósticos de biopsias renales nativas en adultos y que conlleva un mal pronóstico, tanto para la supervivencia del órgano como del paciente.

**Palabras Clave:** Glomerulonefritis fibrilar, Síndrome nefrótico, Microscopía electrónica de transmisión. [🖨 Versión para impresión](#) | [📄 PDF version](#)

**Abstract #1803**

### Fibrillary glomerulonephritis: transmission electron microscopy's importance for the diagnosis of a pathology with a poor prognosis

<sup>1</sup>Mazzota MM, <sup>2</sup>Faure EE, <sup>1</sup>Kurpis M, <sup>3</sup>Mukdsi JH

<sup>1</sup>Hospital Privado Universitario de Córdoba; <sup>2</sup>Centro de Microscopía Electrónica (Unidad de Nefropatología Integral)-FCM-UNC; <sup>3</sup>Centro de Microscopía Electrónica (Unidad de Nefropatología Integral)-FCM-UNC. Instituto de Investigaciones en Ciencias de la Salud. CONICET.

**Abstract:**

Fibrillary glomerulonephritis (FGN) was initially described as a glomerulopathy with an amyloid-like material but negative Congo Red, which by transmission electron microscopy (TEM) presents randomly arranged, straight and unbranched fibrils, measuring between 10 and 30 nm in thickness, with a varied histopathological pattern observed by optical microscopy. It is a pathology of unknown cause produced by the deposit of immune complexes in the kidney, whose average age of presentation is 50 years and with a slight female predominance. It usually presents with nephrotic proteinuria, and some patients present with renal failure and arterial hypertension at the time of diagnosis, with half of the cases evolving to end-stage renal failure in a few years, with the prognosis being worse in older patients or with renal failure at the beginning.

72-year-old woman with nephrotic proteinuria, arterial hypertension and acute renal failure (creatinine 1.9 mg/dl). By optical microscopy (OM), a pattern of extracapillary proliferative glomerulonephritis was observed, with fibrocellular crescents in 52.6% of the glomeruli (10 of 19), showing immunofluorescence (IF) pseudolinear and granular deposits of IgG and C3 in the glomerular capillary wall, without kappa or lambda light chains restriction. TEM showed randomly arranged, unbranched fibrils at the subendothelial and intramembranous levels in a focal manner. The nodular mesangial expansion due to the same organized deposits stands out.

The correct diagnosis of GNF is based on the use of MET as the tool that reveals the organization of immune deposits, particularly in a pathology that represents 1% of native kidney biopsy diagnoses in adults and that entails a poor prognosis, both for organ and patient survival.

**Keywords:** Fibrillary glomerulonephritis - Nephrotic syndrome - Transmission electron microscopy.