



Glomerulonefritis fibrilar en paciente peruano: remisión funcional parcial tras inmunosupresión en hospital regional

Fibrillary glomerulonephritis in a Peruvian patient: partial functional remission after immunosuppression in a regional hospital

Cesar Eduardo Cruzalegui Gómez¹, Juan Carlos Berrocal Salcedo², Henry Wilfredo Cuba Ramos³, Diana María Miserendino^{4*}

¹Médico Asistente de Nefrología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú. <https://orcid.org/0000-0002-0605-5876>

²Médico nefrólogo egresado de la universidad Ricardo Palma - sede: Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Médico Asistente de Nefrología, Hospital Regional de Ica, Ica, Perú. <https://orcid.org/0000-0003-2696-0280>

³Médico nefrólogo egresado de la universidad Nacional Mayor de San Marcos - sede: Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Médico Asistente de Nefrología, Hospital Guillermo Kaelin de la Fuente, Lima, Perú. <https://orcid.org/0009-0007-4081-557X>

⁴Médico Asistente de Anatomía Patológica, Centro de Anatomía Patológica – Dra. Susana Vighi, Buenos aires, Argentina. <https://orcid.org/0009-0007-1103-1864>

DOI: <https://doi.org/10.35563/rmp.v14i2.654>

Correspondencia:

Juan Carlos Berrocal Salcedo
Hospital Regional de Ica
Ciudadela Magisterial O2, Ica, Perú
Correo electrónico:
berrocaljuancarlos274@gmail.com
Teléfono: +51 945 826 535

Contribución de autoría:

Recolección de datos y redacción del manuscrito: Juan C. Berrocal Salcedo, Henry W. Cuba Ramos

Análisis crítico y revisión del reporte:

Cesar E. Cruzalegui Gómez

Interpretación de imágenes anatomopatológicas:

Diana M. Miserendino

RESUMEN

Introducción: La glomerulonefritis fibrilar (GNF) es una entidad glomerular poco frecuente caracterizada por depósitos fibrilares no congofílicos en el glomérulo, de diagnóstico definitivo por microscopia electrónica.

Presentación del caso: Se describe el caso de un paciente peruano de 59 años con insuficiencia renal progresiva asociada a síndrome nefrótico, que requirió hemodiálisis. La biopsia renal y la microscopia electrónica revelaron depósitos fibrilares en glomérulos, mesangio y túbulos. Se descartó infección activa por virus de hepatitis C (VHC), a pesar de serología inicialmente positiva. Se inició tratamiento inmunosupresor con prednisona y micofenolato mofetilo.

Evolución clínica: A los seis meses, se logró recuperación parcial de la función renal con remisión parcial del síndrome nefrótico, lo que permitió suspender la hemodiálisis. A los 24 meses, el paciente mantiene función renal estable sin recaída significativa de la proteinuria.

Financiamiento:

El estudio fue autofinanciado por los autores.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Como citar:

Cruzalegui Gómez CE, Berrocal Salcedo JC, Cuba Ramos HW, Miserendino DM. Fibrillary glomerulonephritis in a Peruvian patient: partial functional remission after immunosuppressive therapy in a regional hospital. Rev. Méd Panacea. 2025;25(2): 95 – 102

DOI: <https://doi.org/10.35563/rmp.v14i2.654>

Recibido: 26 - 07 - 2025

Aceptado: 10 - 07 - 2025

Conclusión: La GNF puede responder favorablemente a inmunosupresión convencional en ausencia de marcadores clonales o infección activa, lo que refuerza la importancia de su diagnóstico oportuno y seguimiento prolongado.

Palabras clave: síndrome nefrótico, glomerulonefritis fibrilar, hemodiálisis, micofenolato, hepatitis C.

ABSTRACT

Introduction: Fibrillary glomerulonephritis (FGN) is a rare glomerular disease characterized by non-Congo red-reactive fibrillar deposits, diagnosed definitively by electron microscopy.

Case presentation: We report a 59-year-old Peruvian male presenting with progressive renal failure and nephrotic syndrome requiring hemodialysis. Renal biopsy and electron microscopy revealed fibrillary deposits in glomeruli, mesangium, and tubules. Hepatitis C virus (HCV) serology was initially positive but active infection was excluded by negative viral load. Immunosuppressive therapy with prednisone and mycophenolate mofetil was initiated.

Clinical outcome: After six months, partial renal recovery and remission of proteinuria allowed withdrawal from dialysis. At 24 months, renal function remains stable with no significant relapse.

Conclusion: FGN may show favorable response to immunosuppression in selected cases without monoclonal gammopathy or active infection, highlighting the importance of early diagnosis and sustained follow-up.

Keywords: nephrotic syndrome, fibrillary glomerulonephritis, hemodialysis, mycophenolate, hepatitis C.

INTRODUCCIÓN

La glomerulonefritis fibrilar (GNF) es una entidad glomerular infrecuente, reportada en aproximadamente el 0.5% al 1% de las biopsias renales de riñones nativos¹. Afecta con mayor frecuencia a varones de mediana edad¹. Aunque se ha descrito en diversas regiones del mundo —incluyendo América del Sur, Asia y Europa—, no existen datos claros sobre su prevalencia en el Perú¹. Existe un único caso reportado previamente en el hospital nacional Edgardo Rebagliati en un varón de 44 años que presentó síndrome nefrótico y falla renal aguda.² En los estudios de prevalencia de glomerulopatías primarias no se menciona como tal esta entidad en los resultados de biopsia, solo los diversos patrones de presentación tales como membranoproliferativo y mensajial, detallando siempre como glomerulopatía mas frecuente a la focal y segmentaria.³

La GFN puede asociarse a comorbilidades como hipertensión arterial, diabetes mellitus y enfermedades autoinmunes¹, así como a infecciones virales, especialmente por el virus de la hepatitis C (VHC)¹. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado de estas condiciones subyacentes podrían influir favorablemente en el pronóstico de los pacientes^{1 4}.

Clínicamente, la GNF suele presentarse con proteinuria, hematuria, hipertensión e insuficiencia renal⁵. El pronóstico es reservado: cerca del 50% de los casos evolucionan a enfermedad renal crónica terminal en los cuatro primeros años⁵. La evolución clínica depende del patrón histológico, siendo el mesangioproliferativo el de mejor pronóstico; en cambio, los patrones membranoproliferativo o esclerosante difuso se asocian a peor evolución⁷. El diagnóstico definitivo exige un alto índice de sospecha clínica, y se confirma mediante microscopía electrónica e inmunofluorescencia⁶.

En la mayoría de los casos, los depósitos glomerulares son politípicos, con positividad para inmunoglobulina G (IgG) y cadenas ligeras κ y λ . Entre el 4% y 11% de los casos presentan depósitos monotípicos (una sola cadena ligera), con o sin gammapatía monoclonal circulante⁴. También se han descrito formas raras de GNF con depósitos exclusivamente de IgG, sin presencia de cadenas ligeras, incluyendo casos asociados a enfermedades por depósito de cadenas pesadas⁶.

Describir las características clínicas, hallazgos histopatológicos y evolución terapéutica de un paciente con glomerulonefritis fibrilar en el Perú, a fin de contribuir al conocimiento regional sobre esta entidad rara.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente varón de 59 años, mestizo, natural de Palpa (Ica), agricultor, con obesidad tipo I. No tenía antecedentes familiares de enfermedades renales, ni antecedentes de transfusiones, consumo de drogas o conductas de riesgo.

El cuadro clínico presentó tres meses de evolución, con inicio insidioso y progresivo. Manifestó orinas espumosas, edema de miembros inferiores que evolucionó a anasarca y disnea con moderados esfuerzos.

El examen físico reveló presión arterial elevada (170/90 mmHg), anasarca, murmullo vesicular disminuido en bases pulmonares y crepitanes bibasales.

Los datos de laboratorio se muestran en la tabla número 1 y 2.

Tabla número 1:

Examen	Resultado
leucocitos	8750 / μ L
Hemoglobina	10.5 gr/dl
Plaquetas	255000 / μ L
Albumina	2.51 g/dl
Globulina	2.1 g/dl

TGO	18 U/L
TGP	40 U/L
Colesterol	160 mg/dl
Triglicéridos	118 mg/dl
Fosfatasa alcalina	68 U/L
Bilirrubina total	0.44 mg/dl
Bilirrubina directa	0.17 mg/dl
Bilirrubina indirecta	0.27 mg/dl
Creatinina	1.86 mg/dl
Urea	65.3 mg/dl
Glucosa	93 mg/dl
ANA	Negativo
ANCA	Negativo
ANTI-DNA	20.7 (Negativo)
Anticuerpo antimembrana basal glomerular	<1:4 (Negativo)
C3	110 mg/dl
C4	30 mg dl
Factor reumatoideo	Negativo
AgsHB	No reactivo
AntiVHC	Reactivo (x3)
Carga viral para hepatitis C	Negativo
Crioglobulinas	Negativo
HIV	No reactivo
VDRL	No reactivo
IG M Virus Epstein Barr	Negativo
IG G Virus Epstein Barr	Positivo
Potasio	4.3 mmol/L
Sodio	135 mmol/L
Cloro	110 mmol/L
Calcio	8.2 mg/dl
Fosforo	3.5 mg/dl
Magnesio	2.5 mg/dl
TSH, T3, T4	Valores normales

Tabla número 2:

Examen	Resultado
Examen completo de orina	Leucocitos: 1-2 xc hemáties: 50- 60 xc proteínas: 3+ glucosa: - nitritos: -
Cilindros hemáticos	Dismórficos: 40 %, acantocitos: 30 %, crenocitos: 5 %
Proteinuria de 24 horas	4.8 gramos / 24 horas, volumen: 650 ml
Bk en orina I -II -III	Negativo
Urocultivo	Negativo

Otros exámenes:

Bk en esputo y heces: NEGATIVO

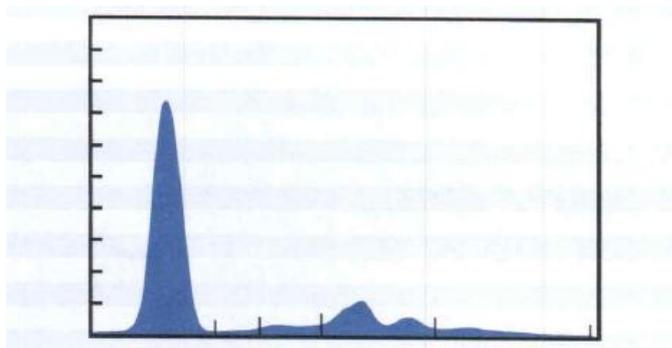
Parasitológico seriado I-II-III: NEGATIVO

Proteinograma en suero:

No se evidencia pico monoclonal. Hipoalbuminemia moderada. Hipogammaglobulinemia moderada.

Proteinograma en orina de 24 horas:

No se evidencia pico monoclonal



Ecografía renal sin alteraciones estructurales, con presencia de líquido libre peritoneal. Endoscopia reveló tres pólipos gástricos hiperplásicos y uno en colon transverso, todos resecaados. Fondo de ojo sin alteraciones.

La biopsia renal mostró 38 glomérulos con patrón de glomerulopatía nodular. La inmunofluorescencia reveló positividad lineal para IgG, IgM en bordes capilares y C3 en asas y mesangio; rojo Congo negativo. En microscopia electrónica se observaron depósitos electrodensos organizados en fibrillas de 17–22 nm, localizados en mesangio, subendotelio de asas capilares, membrana basal tubular y vasos.

Durante la hospitalización, presentó deterioro de la función renal y se inició hemodiálisis. La carga viral para VHC permaneció negativa en controles posteriores. Se inició tratamiento con micofenolato mofetilo y prednisona.

A los seis meses, se observó reducción significativa de la proteinuria y mejoría funcional renal, permitiendo la suspensión de la hemodiálisis. A los 24 meses de seguimiento, el paciente mantiene función renal estable y proteinuria no significativa, sin reactivación de VHC ni necesidad de soporte dialítico.

**SUSPENSION DE HEMODIALISIS
(a partir del sexto mes)**

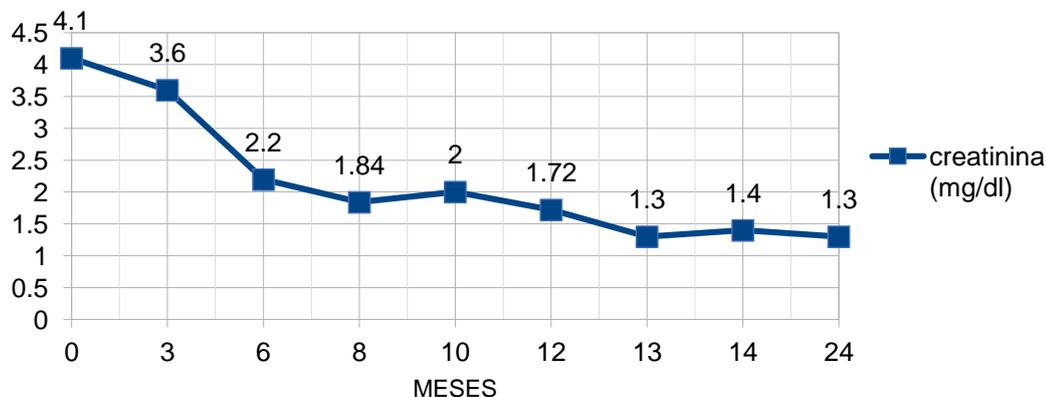


Gráfico 1.- Evolución de la función renal y respuesta al tratamiento

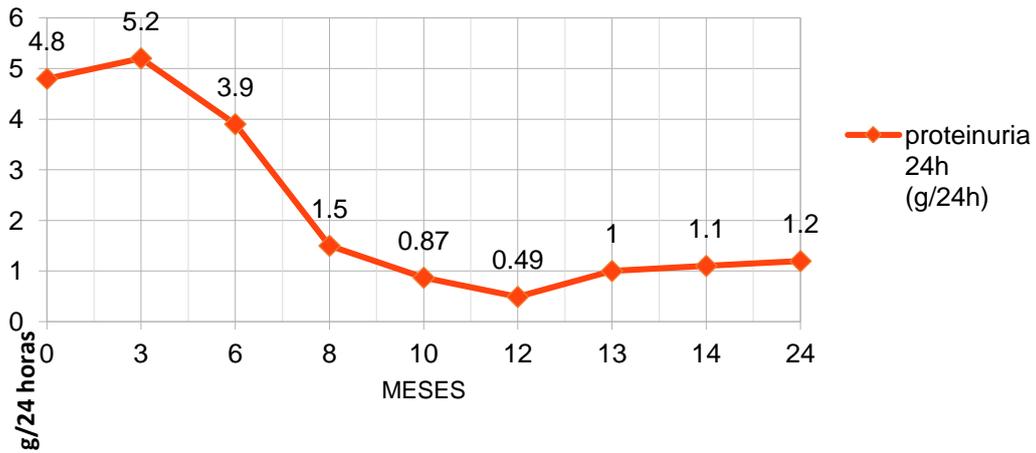


Gráfico 1.- Evolución de la proteinuria y respuesta al tratamiento

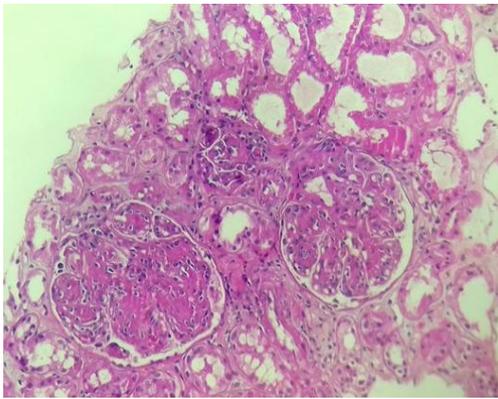


Figura 1.- Patrón de Glomerulosclerosis Nodular: Expansión nodular mesangial hipocelular Pas positivo, en sectores asociado a hiper celularidad mesangial y engrosamientos segmentarios de paredes capilares, de aspecto acintados (x400 - Pas).



Figura 2.- Expansión mesangial y del subendotelio por depósitos fibrilares (promedio 20nm) dispuestas aleatoriamente.

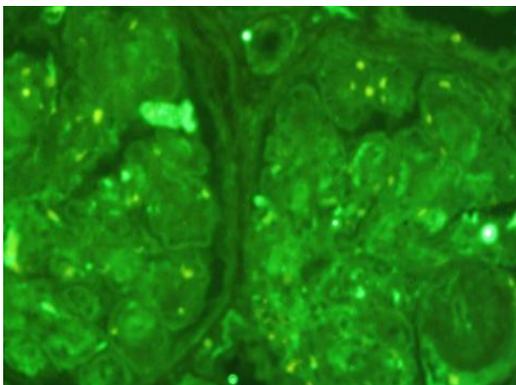


Figura 3.- C3: Depósitos granulares globales en mesangio y paredes capilares (+1/4).(x100)

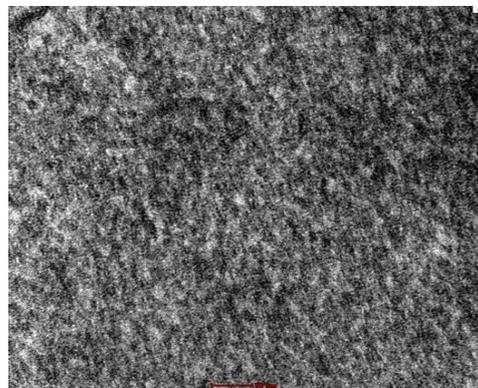


Figura 4.- Detalle de depósitos fibrilares no ramificados (promedio 20nm) dispuestas aleatoriamente.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente con glomerulonefritis fibrilar (GNF), una enfermedad de baja prevalencia, descrita predominantemente en varones, lo que coincide con la distribución observada en las series clínicas publicadas⁸. El paciente presentó hematuria y síndrome nefrótico, manifestaciones frecuentes en esta entidad. Según Rosenstock et al., la hematuria se reporta hasta en el 82% de los casos, el síndrome nefrótico en el 36%, y aproximadamente el 70% de los pacientes cursan con insuficiencia renal al momento del diagnóstico⁶.

La GNF ha mostrado asociación con infección activa por virus de hepatitis C (VHC) y con la raza negra, presente entre el 7% y 27% de los casos según diferentes cohortes⁶. En nuestro caso, si bien el paciente presentó positividad serológica para anticuerpos anti-VHC, las cargas virales fueron consistentemente negativas, lo que permitió descartar infección activa. Asimismo, se trata de un paciente mestizo, lo cual difiere del perfil étnico más comúnmente descrito⁶.

Inicialmente se sospechó que la glomerulonefritis fuera secundaria a infección por VHC, pero la ausencia de replicación viral activa y crioglobulinas negativas permitió descartar dicha asociación, motivo por el cual no se indicó terapia antiviral.

La presentación clínica de la GNF puede solaparse con otras entidades glomerulares, como la glomerulonefritis membranoproliferativa, la nefropatía diabética o las enfermedades asociadas a paraproteínas. El síndrome nefrótico completo está presente en el 25% al 69% de los pacientes, y en una minoría puede presentarse con progresión rápida, especialmente en formas con semilunas glomerulares⁵.

Desde el punto de vista histológico, la GNF presenta cinco patrones morfológicos en microscopía óptica. El patrón mesangial proliferativo es el más frecuente y se asocia con mejor pronóstico a largo plazo⁶. En nuestro paciente se evidenció expansión mesangial nodular con patrón PAS positivo, sin signos de glomeruloesclerosis avanzada, lo que sugiere correspondencia con dicho patrón favorable.

El diagnóstico fue confirmado mediante microscopía electrónica, que mostró fibrillas electrodensas de 17–22 nm dispuestas aleatoriamente, no congófilicas, localizadas en el mesangio, subendotelio y membranas basales, hallazgos clásicos de la GNF¹. La inmunofluorescencia evidenció positividad para IgG y fibrinógeno, lo cual apoyó el diagnóstico diferencial.

En los últimos años, se ha descrito la utilidad del DNAJB9 (miembro 9 de la subfamilia B del homólogo de DnaJ), una chaperona molecular cuya detección inmunohistoquímica constituye un marcador altamente específico y sensible para la GNF⁴. Si bien este análisis no fue realizado; debido a que no se cuenta con este marcador a nivel nacional; su ausencia diagnóstica no invalida el hallazgo ultraestructural característico. El uso de DNAJB9 permite identificar formas atípicas de GNF y discriminar frente a otras glomerulopatías fibrilares⁹.

La evolución natural de la GNF es tórpida: se estima que hasta el 44% de los pacientes progresan a enfermedad renal crónica estadio 5 (ERC5) dentro de los primeros 4 años⁶. Asimismo, la recurrencia tras el trasplante renal ha sido reportada con frecuencia⁵. No existe un tratamiento estándar validado por ensayos clínicos. Las estrategias terapéuticas incluyen corticoides, inmunosupresores convencionales y terapias dirigidas como rituximab (anti-CD20)⁵.

En nuestro caso, se optó por tratamiento inmunosupresor con prednisona y micofenolato mofetilo, fundamentado en el hecho de no contar con un tratamiento de elección en esta patología y asimismo no tener la disponibilidad de adquisición de rituximab por no estar en el petitorio de fármacos del hospital en referencia. Posteriormente el paciente presentó recuperación parcial de la función renal y resolución del requerimiento dialítico a los seis meses. A los 24 meses de seguimiento, el paciente mantiene estabilidad clínica y función renal preservada, lo que sugiere una respuesta terapéutica favorable y sostenible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Nasr SH, Valeri AM, Cornell LD, Fidler ME, Sethi S, D'Agati VD. Fibrillary glomerulonephritis: report of 66 cases from a single institution. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2011 May;6(4):775-84. doi:10.2215/CJN.08330910. PMID: 21372214.
2. Cruzalegui C, Riveros M, Bazán G, Sifuentes E, Gómez M, Medina M. Glomerulonefritis fibrilar: presentación de un caso en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. *Sociedad peruana de nefrología*.
3. Valdez-Yáñez G, Hernández-Pacheco J, Arellán-Bravo L, Velásquez-Castillo P, Matias-Tasayco V, Espinoza-Verástegui J, et al. Glomerulonefritis por biopsia en población atendida en el Hospital Nacional Dos de Mayo. *An Fac Med*. 2018 Abr;79(2):115-118. [citado 2025 Jul 12].
4. Nasr SH, Vrana JA, Dasari S, Theis JD, Edis AJ, Gertz MA, et al. DNAJB9 is a specific immunohistochemical marker for fibrillary glomerulonephritis. *Kidney Int Rep*. 2018 Jan;3(1):56-64. doi:10.1016/j.ekir.2017.08.008. PMID: PMC5753891.
5. Nasr SH, Fogo AB. New developments in the diagnosis of fibrillary glomerulonephritis. *Kidney Int*. 2019 Sep;96(3):581-92. doi:10.1016/j.kint.2019.03.021. PMID: 31227146.
6. Cohen AWS, Vilayur E. Fibrillary and immunotactoid glomerulopathies in the Hunter region: a retrospective cohort study. *Intern Med J*. 2023 Oct;53(10):1837-45. doi:10.1111/imj.15959. PMID: 36305476.
7. Rosenstock JL, Markowitz GS. Fibrillary glomerulonephritis: an update. *Kidney Int Rep*. 2019 Jul;4(7):917-22. doi:10.1016/j.ekir.2019.04.013. PMID: 31317113; PMID: PMC6611949.
8. Komala MG, Bayly A, Lee AYS, Nankivell B, Neill L, Viswanathan S. Fibrillary glomerulonephritis: clinicopathological characteristics and outcome—case series from a multicentre Australasian cohort. *Nephrology (Carlton)*. 2025 Apr;30(4):e70022. doi:10.1111/nep.70022. PMID: 40147028; PMID: PMC11949550.
9. Marinaki S, Tsiakas S, Liapis G, Skalioti C, Kapsia E, Lionaki S, Boletis J. Clinicopathologic features and treatment outcomes of patients with fibrillary glomerulonephritis: a case series. *Medicine (Baltimore)*. 2021 May 21;100(20):e26022. doi:10.1097/MD.00000000000026022. PMID: 34011106; PMID: PMC8137004.

