

HOSPITAL DE
VILA FRANCA DE XIRA, EPE

NEFROPATIA MEMBRANOSA como manifestação de
DOENÇA IgG4

Autores: Teresa Stock da Cunha¹, Joel Ferreira¹, Ricardo Macau¹, Mário Góis^{2,3}, Ana Azevedo¹.
1 Serviço de Nefrologia, Hospital de Vila Franca de Xira, EPE. 2 Laboratório de Morfologia Renal, Hospital Curry Cabral; Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.
3 Serviço Nefrologia, Hospital Curry Cabral; Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.

INTRODUÇÃO

Doença relacionada com IgG4: doença sistémica, inflamatória e imuno-mediada que pode afetar múltiplos órgãos e caracteriza-se por um infiltrado linfoplasmocítico e pela presença de plasmócitos IgG4 positivos.
É frequente, mas não imperativo, a elevação de IgG4 sérica.
Envolvimento renal: mais frequente nefrite tubulointersticial e nefropatia membranosa (menos frequente).

CASO CLÍNICO

- Homem, 87 anos, autónomo; cognitivamente bem.
- Antecedentes de: HTA e dislipidemia; cardiopatia isquémica; DPOC.

> **SINDROME NEFRÓTICO** de causa a esclarecer:
- Clínica de astenia edema generalizado.

- **Creatinina 4mg/dl** (basal 1,2-1,5mg/dl); **relação proteinúria/creatinúria 11g/g**.
- Ecografia renal: ausência de uropatia obstrutiva; rins com dimensões e espessura parenquimatosa normais

Estudo da doença renal:

- **Anemia** normocítica normocrómica; esfregaço de sangue periférico sem alterações;
- **Hipoalbuminemia**;
- Sem evidência de gamapatia monoclonal, IgA,IgM,IgG normais;
- Sem hipocomplementemia, ANAs, AntidsDNA e ANCA's negativos; **Anti-PLA2r negativos**;
- Serologias VIH, hepatite B e hepatite C negativas;
- Análise sumária de urina com **hematoproteinúria**, ausência de eritrócitos dismórficos;

Estudo doença secundária:

- (colonoscopia, tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvico, ecografia vesical) sem evidência de alterações.
- Excluída neoplasia;
 - Excluída afetação sistémica: pseudotumores e/ou quistos renais; sem afetação ocular, pancreática ou pulmonar

Biopsia renal

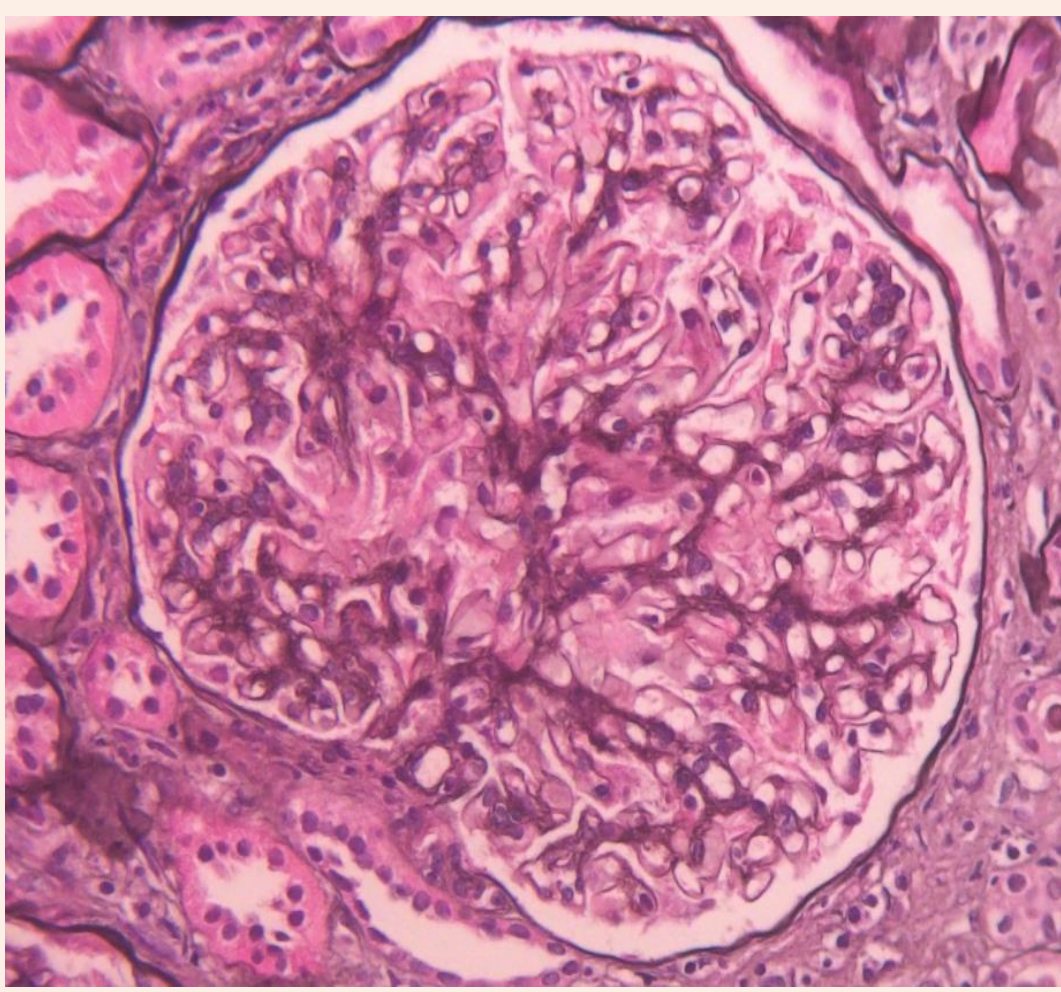


Figura 1 - espessamento da parede capilar e hipercelularidadeendocapilar segmentar

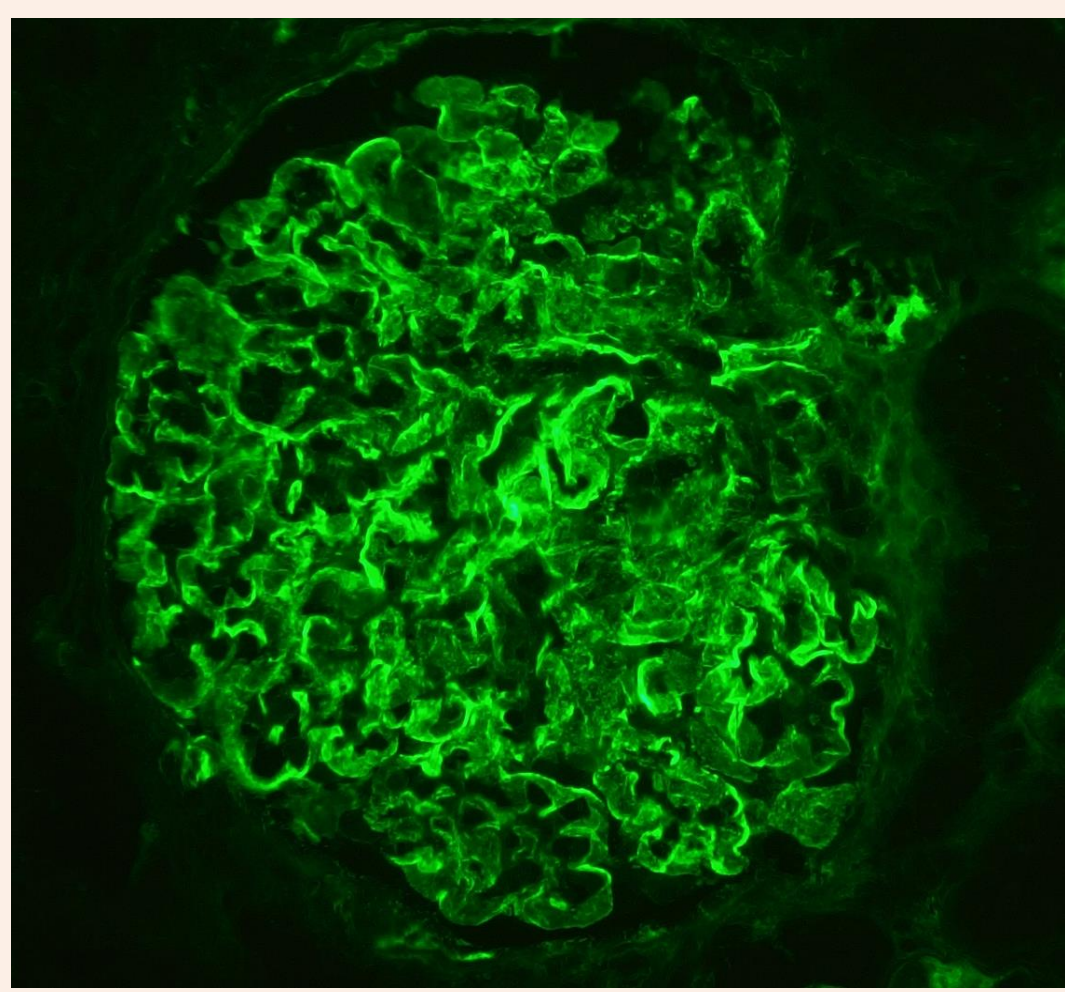


Figura 2 - Depósitos de IgG (++)

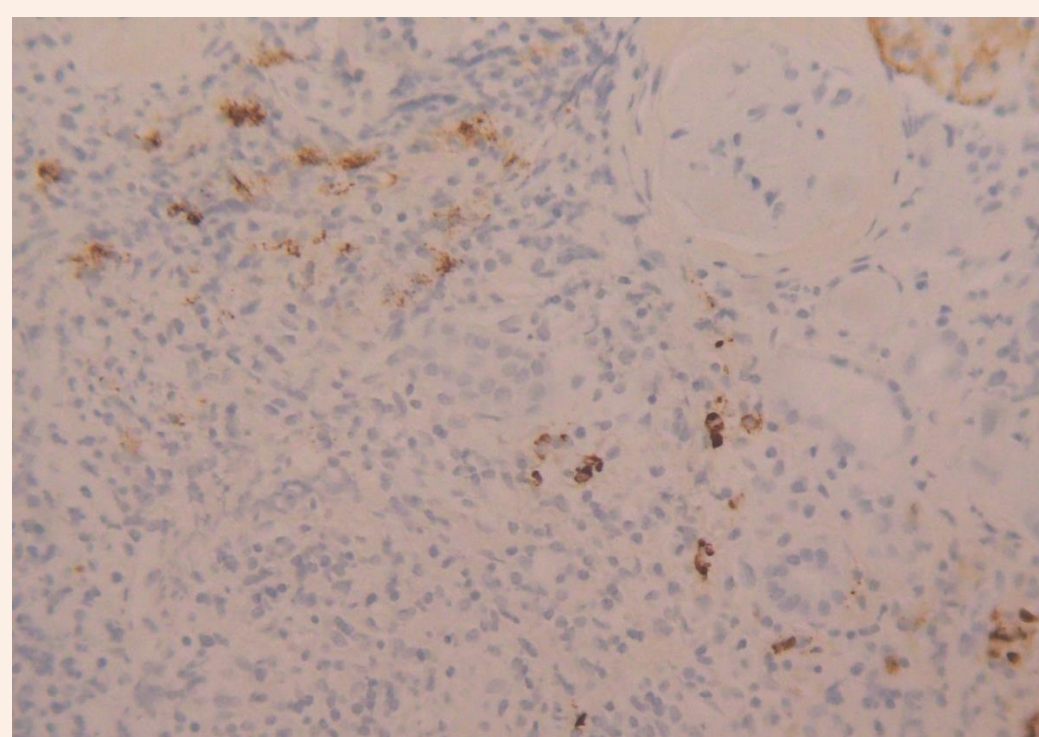
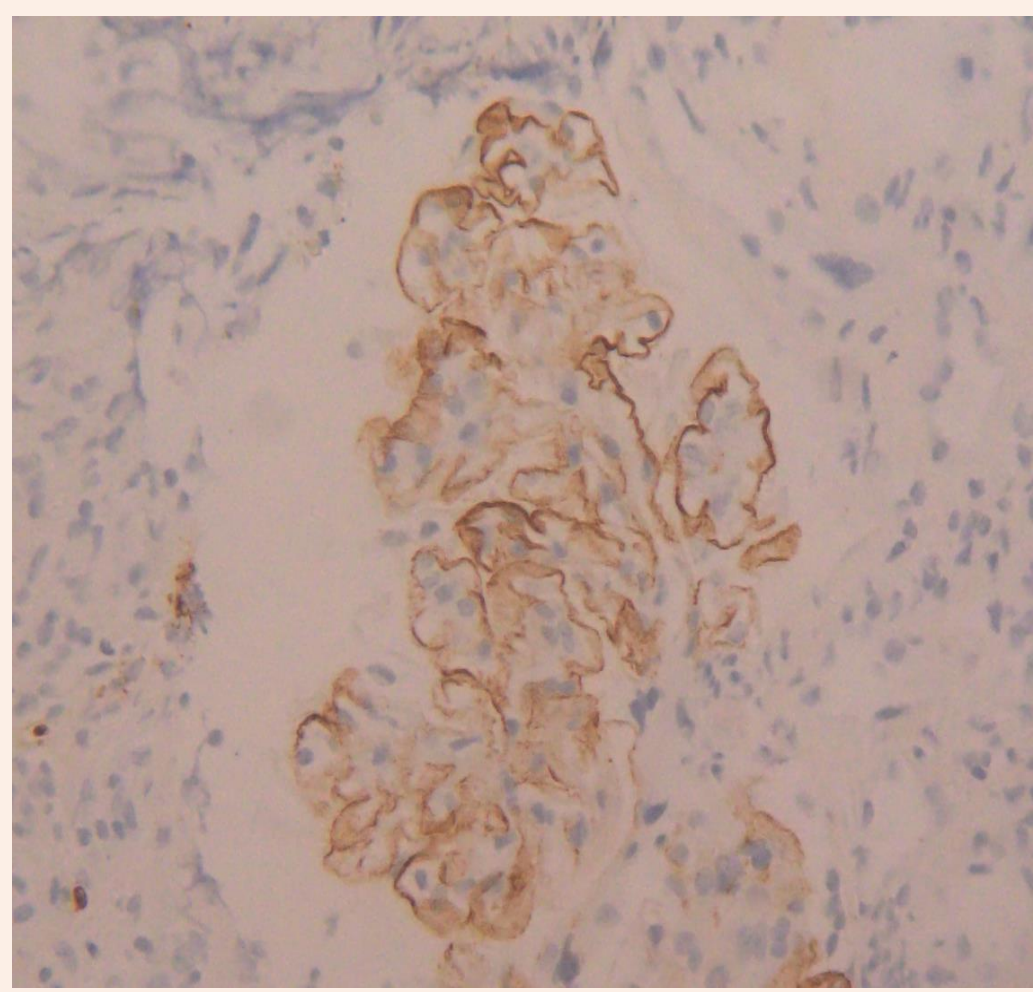


Figura 3 - plasmócitos IgG4 (>10)



Diagnóstico de nefropatia membranosa associada a doença IgG4

	Entrada	Alta	1ª consulta	1mês após início de prednisolona	3ª consulta	4ª consulta
<u>Evolução analítica</u>	<u>29/12/21</u>	<u>21/01/22</u>	<u>15/02/22</u>	<u>19/04/22</u>	<u>18/06/22</u>	<u>11/08/22</u>
<u>Hemoglobina (gr/dl)</u>	9,5	10,5	10,1	12	10	10,5
<u>Creatinina (mg/dL)</u>	4.2	4,1	3,5	2,78	3,16	2,7
<u>Albúmina (g/dL)</u>	1,4	1,7	1,5	2,65	2,73	2,5
<u>Colesterol (mg/dL)</u>	172			130		
<u>Proteinuria/Cr (g/g)</u>	11	9,45		6.6	2,5	3,3
<u>IgG/IgG4(VN 100 mg/dl)</u>			981/120	600/58		

CONCLUSÃO

A manifestação renal como primeira e/ou única afetação de IgG4-RD é rara mas estão descritos alguns casos na bibliografia. Este diagnóstico deve ser considerado nos casos em que a lesão identificada é a NM associada ou não a NTI, principalmente naqueles em que os anti-PLA2R são negativos.