

Trabalhos Científicos

Título: Glomerulopatia Por Fibronectina Em Adolescente- Relato De Caso

Autores: JULIANA REIS MACHADO; MARIA LUIZA MONTEIRO; FABIANO BICHUETTE CUSTÓDIO; VILMAR PAIVA MARQUES; PRECIL DIEGO MIRANDA DE MENEZES NEVES; LILIANE SILVANO ARAÚJO; LAURA PENNA ROCHA; LÍVIA HELENA DE MORAIS PEREIRA; ROSANA ROSA MIRANDA CORRÊA; MARLENE ANTÔNIA DOS REIS

Resumo: Introdução: Glomerulopatia por fibronectina, doença autossômica dominante rara, cursa com proteinúria, hematúria, hipertensão e insuficiência renal, que geralmente aparece após 15 a 20 anos de doença. À biópsia, há depósitos glomerulares organizados de fibronectina. Primeiro relato em 1980, após quinze anos demonstrou-se imunorreatividade para fibronectina. Em 2008, foi associada a mutações no gene FN1. Há a forma celular insolúvel produzida nos rins pelas células mesangiais e a forma circulante solúvel produzida pelos hepatócitos, que se deposita nos glomérulos. Descrição do caso: Sexo masculino, 14 anos, anasarca intermitente há um ano na dependência de corticoterapia e dor epigástrica de forte intensidade, quando procurou nosso serviço. Bócio colóide, em tratamento. Desconhece história familiar de nefropatias. Exame físico com anasarca, pressão arterial 152/115 mmHg. Função renal preservada (Creatinina: 0,73mg/dl), proteinúria 24 horas: 4246,0mg, hematúria, dislipidemia e hipoalbuminemia (1,4mg/dl). Funções tireoidiana e hepática preservadas. Complemento sérico normal. À biópsia renal, na microscopia de luz, glomérulos aumentados de volume, hiperlobulados, hiper celularidade endocapilar e depósitos eosinofílicos gigantes no mesângio e subendotelial difusamente. A negatividade do Vermelho Congo excluiu amiloidose. Imunofluorescência direta para pesquisa de imunocomplexos e complemento negativa. À microscopia eletrônica há depósitos gigantes, organizados, finamente granulares, no mesângio e subendotelial. Diante da suspeita, a imunohistoquímica anti-fibronectina foi positiva forte e difusa nos glomérulos, com diagnóstico de glomerulopatia por fibronectina. Comentários: Biópsia renal é essencial para diagnóstico desta entidade, sendo fundamental que todos os métodos diagnósticos sejam realizados de rotina, inclusive microscopia eletrônica e imunohistoquímica. Tratamento atual é inespecífico, com controle da proteinúria e pressão arterial.