

Trabalhos Científicos

Título:

Autores: IVAN COELHO MACHADO; ELAINE MARA LOURENÇO; INALDA FACINCANI; LARISSA CUNHA RODRIGUES; MIRLENE NEGRÃO

Resumo: INTRODUÇÃO A Glomerulopatia do C3, que inclui a DDD, é uma desregulação da Via Alternativa do Complemento. Relatamos caso de adolescente com GNRP por DDD. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente do sexo feminino, 10 anos, apresentou pneumonia, evoluindo com Síndrome Nefrótica, caracterizada como GNRP. Biópsia renal - MO: Glomerulonefrite Crescética (90% de crescentes celulares) IF: dominância de C3. ME: depósitos amorfos eletrondensos no mesângio e na membrana basal glomerular. Conclusão: Glomerulonefrite Crescética do tipo II - Doença do Depósito Denso. Tratamento: pulsoterapia com Metilprednisolona e Ciclofosfamida, infusão de plasma fresco congelado e posteriormente cinco sessões de plasmaférese, em dias alternados, com plasma fresco congelado. Paralelamente ao tratamento, iniciada investigação do Sistema Complemento. Exames laboratoriais: C3 baixo, C4, C2 e CH50 normais. Dosagem de Fator H (Western blot e Elisa): normal. Via Clássica: 0,008 U/mL (VR: 628±130 U/ml); Via Alternativa: 0,01 U/ml (VR: 106 ± 27 U/ml), portanto não funcionantes. Resultados indicam provável deficiência de C3 (ou de seus reguladores, como o Fator I, MCP/CD46), ou deficiência de um dos componentes C5, C6, C7, C8 ou C9, ou ainda presença de fator nefritogênico (C3Nef). Biópsia renal realizada dois meses após início do quadro: 100% dos glomérulos esclerosados. Paciente em tratamento dialítico crônico (DPA) COMENTÁRIOS: O conhecimento atual indica que mecanismos diferentes podem levar ao desenvolvimento de lesões associadas com DDD sendo indicado individualizar o local da disfunção do complemento na tentativa de otimizar o tratamento.