Serie de casos
Acta Pediatr Mex 2026; 47:

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

Nefropatía *"full-house"* no lúpica en pacientes pediátricos: serie de casos

Non-lupus *"full-house"* nephropathy in pediatric patients: a case series.

Alejandra Rebolledo Zamora,[1] Luis Alberto Aparicio Vera,[2] Melina Tapia León[3]

Resumen

INTRODUCCIÓN: La nefropatía *"full-house"* no lúpica (NFHNL) es una entidad clínica poco frecuente. El retraso en su diagnóstico y tratamiento se asocia al incremento de morbilidad y progresión a enfermedad renal avanzada. No hay reportes sobre esta entidad en la población pediátrica mexicana.
PRESENTACIÓN DE CASOS: Se reportan cuatro casos de pacientes previamente sanos, con perfil serológico negativo para lupus eritematoso sistémico. Dos pacientes presentaron glomerulonefritis como única manifestación y dos con manifestaciones sistémicas adicionales (vasculitis y anemia hemolítica, respectivamente). Ante los hallazgos en las biopsias renales que mostraron patrón *"full-house"* en la inmunofluorescencia, se estableció el diagnóstico de NFHNL e inició tratamiento inmunosupresor intenso. Durante el seguimiento se evidenció disminución de la proteinuria y preservación de la función renal. Solo en un caso se detectó positividad para anticuerpos anti-DNA y ANA a los seis meses de seguimiento.
CONCLUSIONES: Los pacientes con NFHNL representan un desafío diagnóstico. La implementación de tratamiento inmunosupresor intenso puede influir positivamente en la evolución.

PALABRAS CLAVE: Glomerulonefritis, anticuerpos antinucleares, microscopía Inmunofluorescente, inmunosupresor, niños.

Abstract

INTRODUCTION: Non-lupus *"full-house"* nephropathy (FHN) is a rare clinical entity. Delay in diagnosis and treatment is associated with increased morbidity and progression to advanced kidney disease. There are no reports of this entity in the Mexican pediatric population.
CLINICAL CASES: Four cases of previously healthy patients with a negative serologic profile for systemic lupus erythematosus are reported. Two patients presented with glomerulonephritis as the sole manifestation and two had additional systemic manifestations (vasculitis and hemolytic anemia, respectively). Based on the findings from renal biopsy showing a *"full-house"* immunofluorescence pattern, the diagnosis of FHN was established and intensive immunosuppressive treatment was initiated. During follow-up, a reduction in proteinuria and preservation of renal function were observed. Seropositivity for anti-DNA antibodies and ANA was detected in only one case after six months of follow-up.
CONCLUSIONS: Patients with FHN represent a diagnostic challenge. The implementation of intensive immunosuppressive treatment may positively influence the clinical course.

KEYWORDS: Glomerulonephritis, antinuclear antibodies, microscopy fluorescence, immunosuppressive agents, child.

[1] Adscrito al Servicio de Nefrología Pediátrica.
[2] Adscrito al Servicio de Reumatología Pediátrica.
[3] Médico Pasante del Servicio Social en Investigación en Nefrología Pediátrica.
Hospital de la Niñez Poblana, San Andrés Cholula, Puebla, México.

ORCID
https://orcid.org/0000-0003-1756-3152
https://orcid.org/0000-0002-3034-0415
https://orcid.org/0009-0002-3862-3134

Recibido: 28 de enero de 2026

Aceptado: 1 de septiembre de 2026

Correspondencia
Melina Tapia León
tapia.melina.29@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Rebolledo-Zamora A, Aparicio-Vera LA, Tapia-León M. Nefropatía *"full-house"* no lúpica en pacientes pediátricos: serie de casos. Acta Pediatr Méx 2026; 47: e3365. https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

INTRODUCCIÓN

La nefropatía *"full-house"* no lúpica (NFHNL) representa una entidad clínica poco frecuente, la cual puede manifestarse con compromiso renal además de asociarse a un patrón de inmunofluorescencia denominado *"full-house"*, que se caracteriza por depósitos de inmunoglobulinas (IgG, IgM e IgA) y factores de la vía clásica y alternativa del complemento (C3 y C4 y C1q)[1-3]. Los pacientes con NFHNL no cumplen criterios diagnósticos para lupus eritematoso sistémico (LES), ya que, de acuerdo con los criterios conjuntos de la European Alliance of Associations of Rheumatology (EULAR/ACR) de 2019, el diagnóstico de LES requiere al menos cuatro de los once criterios, siendo indispensable anticuerpos antinucleares (ANA) positivos[4,5], los cuales se encuentran negativos en este grupo de pacientes.

Tras excluir causas infecciosas, la entidad que con mayor frecuencia se asocia al patrón *"full-house"*, es la nefritis lúpica (NL). La NL es una de las complicaciones más comunes y severas del LES, con una incidencia de 0.36 – 2.5 casos por cada 100,000 habitantes[6-10]. Hasta el 5% de los pacientes con LES pueden presentar manifestaciones clínicas con resultados negativos para ANA y hasta 50% de ellos desarrollan compromiso renal[1,4,5]; por tanto, sería razonable excluir esta patología ante una biopsia renal con patrón *"full-house"*.

Se han reportado casos de pacientes con NFHNL cuya única manifestación inicial es la glomerulonefritis[2-4,8,11], así como pacientes con manifestaciones sistémicas asociadas[1,4,5,11-14]. El diagnóstico e inicio de tratamiento inmunosupresor suele retrasarse, lo que se asocia con incremento de la morbilidad y progresión hacia enfermedad renal avanzada[1,4,5].

Dentro de los casos publicados de NFNL[1-5,11-14], no hay reportes hasta el momento en la población pediátrica mexicana. Describimos 4 casos, previamente sanos y con cuadros infecciosos descartados, con inmunofluorescencia positiva con patrón *"full-house"* sin criterios para LES, atendidos en el Hospital de la Niñez Poblana **(cuadro 1)**.

REPORTE DE CASOS

Caso 1

Masculino de 13 años, con cuadro clínico de nueve meses caracterizado por astenia, adinamia, mialgias, epistaxis recurrente, disnea de moderados esfuerzos, diaforesis, proteinuria significativa y hematuria. A la exploración física sin alteraciones aparentes. Se solicitan estudios iniciales **(cuadro 2)**, destacando, proteinuria en rango nefrótico y complemento normal. Ante síntomas sistémicos en paciente adolescente y proteinuria masiva, se inicia tratamiento con prednisona 60 mg/m^2/día, atorvastatina 20 mg/día y losartán 50 mg/día. La tomografía de tórax evidencia patrón pulmonar de atenuación en mosaico, calcificación vascular mediastinal, hiperdensidad tiroidea y hallazgos sugestivos de vasculitis de mediano vaso. Se corrobora hipotiroidismo autoinmune (hormona estimulante de tiroides 7.46 µUI/ml, tiroxina libre 1.18 ng/dl, anticuerpos anti – tiroglobulina 9.19 UI/ml y anti – peroxidasa tiroidea < 0.050 UI/ml) por endocrinología, titulando dosis de levotiroxina. Cardiología descarta alteraciones estructurales o funcionales cardiacas. Se considera una probable poliarteritis nodosa, con baja probabilidad de LES, por lo que se inició rituximab y azatioprina 1 mg/kg/día. En la biopsia renal más del 50% de glomérulos presentaban hipercelularidad mesangial, membrana basal gruesa e inmunofluorescencia positiva granular con patrón *"full-house"*, concluyendo clase V, sin lesiones sugestivas de vasculitis **(cuadro 1)**. Se completa esquema de inducción con rituximab (4 dosis semanales de 375 mg/m^2), se cambia azatioprina por micofenolato y se adiciona

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

Cuadro 1. Resumen del perfil clínico, hallazgos histopatológicos y evolución durante el seguimiento (continúa en la siguiente página)

Caso	Sexo	Edad (años)	Manifestaciones clínicas	Creatinina, proteinuria y TFGe al ingreso	Patrón glomerular en biopsia renal	IF	Tratamiento recibido	Evolución clínica
1	M	13	Epistaxis, disnea de medianos esfuerzos, diaforesis, palidez, microhematuria, proteinuria masiva, cilindros hialinos, granulares y céreos.	Cr: 0.4 mg/dl Proteinuria: 377.01 mg/m²/h TFGe: 162.3 ml/min/1.73m²	Expansión de la matriz mesangial e hipercelularidad, podocitos ensanchados reactivos, membrana basal gruesa de aspecto granular. Túbulos con datos de necrosis aguda focal, inflamación intersticial crónica leve focal, fibrosis intersticial leve. Sin alteraciones en vasos de pequeño y mediano calibre	IgA 2 + IgG 2 + IgM 1 + C1q 1 + C3 1 +	Corticoterapia, nefroprotección, hipolipemiante y levotiroxina. Posteriormente terapia biológica a base de RTX bolo intravenoso durante cuatro semanas. Adicionalmente MFM e HXQ.	Respuesta parcial a seis meses de seguimiento, con reducción de proteinuria a 22.85 mg/m²/h sin deterioro de la TFGe (142.7 ml/min/1.73m²) posterior a cuarto bolo de RTX. Se mantiene seronegativo.
2	F	2	Edema facial y de extremidades inferiores, síndrome nefrótico, microhematuria, cilindros hialinos, granulares y mixtos.	Cr: 0.2 mg/dl Proteinuria: 209.05 mg/m²/h TFGe: 147.4 ml/min/1.73m²	Hipersegmentación del penacho glomerular con proliferación intracapilar, 2 glomérulos mostraban esclerosis global. Sin atrofia tubular y/o fibrosis intersticial.	IgA 1 + IgG 1 + IgM 1 + C1q 1 + C3 2 +	Corticoterapia y nefroprotección. Posteriormente MFM.	Refractaria a tratamiento tras 10 meses. Se programará para inicio de bolos de ciclofosfamida 500 mg. Se mantiene seronegativa.
3	F	11	Astenia, adinamia, dolor abdominal, fiebre, edema facial y de extremidades inferiores, anemia hemolítica inmune, síndrome nefrótico	Cr: 0.4 mg/dl Proteinuria: 861.06 mg/m²/h TFGe: 267 ml/min/1.73m²	1ra: Expansión de la matriz mesangial, túbulos con esclerosis intersticial, sin atrofia. No se evidencia hipercelularidad mesangial extra o intracapilar ni infiltrado inflamatorio linfocitario intersticial o esclerosis.	IgA - IgG - IgM - C1q - C3 - C4 - C4 -	Corticoterapia, nefroprotección, posteriormente MFM 1g/día y bolos mensuales de CFM 670 mg/dosis.	Refractariedad a seis meses de tratamiento, a base de bolos de ciclofosfamida (4) Proteinuria masiva persistente (390.62 mg/m²/h), índice proteinuria/creatinuria 20.05 y tasa de filtrado glomerular 135.4 ml/min/1.73m² (CKID U25).
					Intervalo entre biopsias: 7 meses			

Cuadro 1. Resumen del perfil clínico, hallazgos histopatológicos y evolución durante el seguimiento (continúa en la siguiente página)

Caso	Sexo	Edad (años)	Manifestaciones clínicas	Creatinina, proteinuria y TFGe al ingreso	Patrón glomerular en biopsia renal	IF	Tratamiento recibido	Evolución clínica
					2da: Proliferación mesangial, necrosis fibrinoide y leucostasis focal. Sin fibrosis intersticial o atrofia tubular.	IgA 3 + IgG 2 + IgM 1 + C1q 3 + C3 2 + C4 1 +	Corticoterapia, nefroprotección, MFM, se suspenden bolos de CFM. Posteriormente terapia biológica a base de RTX bolo intravenoso durante cuatro semanas. Adicionalmente HXQ.	Respuesta parcial a tres meses de seguimiento, con reducción de proteinuria a 28.26 mg/m^2/h sin deterioro de la TFGe (182.8 ml/min/1.73m^2) posterior a cuarto bolo de RTX. Seguimiento a seis meses, positiva para Anti-DNA y ANA 1:160
4	11	F	Microhematuria, síndrome nefrótico, cilindros granulares y eritrocitarios.	Cr: 0.5 mg/dl Proteinuria: 145.74 mg/m^2/h TFGe: 120.4 ml/min/1.73m^2	Proliferación mesangial y esclerosis segmentaria. Túbulos con edema epitelial, cilindros eosinofílicos.	IgA 1 + IgG 1 + IgM 1 + C1q 1 + C3 2 +	Corticoterapia, nefroprotección, MFM. Posteriormente se adicionan bolos de CFM e HXQ.	Respuesta parcial a seis meses de seguimiento, con reducción de proteinuria a 59.78 mg/m^2/h sin deterioro de la TFGe (126.4 ml/min/1.73m^2) posterior a sexto bolo de CFM Seguimiento a seis meses manteniéndose seronegativa.
Reporte de literatura en población pediátrica latinoamericana **Guerrero, 2020 (Colombia)**								

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

Cuadro 1. Resumen del perfil clínico, hallazgos histopatológicos y evolución durante el seguimiento

Caso	Sexo	Edad (años)	Manifestaciones clínicas	Creatinina, proteinuria y TFGe al ingreso	Patrón glomerular en biopsia renal	IF	Tratamiento recibido	Evolución clínica
1	10	M	Edema facial y extremidades inferiores, hematuria macroscópica, fiebre, hipertensión, proteinuria en rango nefrótico, glomerulonefritis de progresión rápida.	Cr: 5 mg/dl Proteinuria: 190 mg/m²/h	Proliferación extracapilar, semilunas e intersticio con infiltrado linfocitario y fibrosis. Atrofia tubular, cilindros hialinos y hemáticos. ME: Depósitos intramembranosos y subendoteliales de inmunocomplejos, pérdida de pedicelos del 80%, proliferación celular en espacio de Bowman y expansión mesangial con depósitos de inmunocomplejos.	*"Full – house"*	Antihipertensivos y hemodiálisis. Tres pulsos de metilprednisolona, dos bolos mensuales de CFM. Posteriormente MFM 500 mg cada 12 horas y corticoide 15 mg/día.	A un año de seguimiento, no mostró recaídas. Niveles de C3 de 100, C4 de 26, TFGe (Schwartz) 58 ml/min/1.73m² y proteinuria en rango subnefrótico. Manteniéndose seronegativo.
2	13	F	Edema facial y de extremidades inferiores, orina espumosa, oliguria y proteinuria en rango nefrótico.	Cr: 0.85 mg/dl Proteinuria: 70.8 mg/m²/h	Nefritis intersticial, vacuolización tubular, fibrosis intersticial y atrofia tubular, sin vasculitis. ME: Esclerosis segmentaria, retracción de la membrana basal, depósitos intramembranosos y subendoteliales de inmunocomplejos y mesangio con depósitos de inmunocomplejos.	"Full – house"	Prednisolona, tres pulsos de metilprednisolona, seis bolos mensuales de CFM. Posteriormente MFM	Posterior al inicio de tratamiento, persistió edema, hipoalbuminemia y proteinuria en rango nefrótico A la reevaluación posterior seis meses, persistía proteinuria en rango nefrótico. Al año de seguimiento, logra proteinuria en rango subnefrótico y conservación del filtrado glomerular.

Nota: El cuadro muestra un resumen de las características generales de los pacientes, presentación clínica, función renal, hallazgos histopatológicos, así como inmunofluorescencia, tratamiento recibido y evolución durante el seguimiento. TFGe: tasa de filtrado glomerular estimada, IF: inmunofluorescencia, M: masculino, F: femenino, Cr: creatinina sérica, ME: microscopía electrónica, IgG: inmunoglobulina G, IgA: inmunoglobulina A, IgM: inmunoglobulina M, C3: complemento componente 3, C4: complemento componente 4, RTX: rituximab, MFM: micofenolato de mofetilo, HXQ: hidroxicloroquina.

hidroxicloroquina 3.7 mg/kg/día al tratamiento. Tras seis meses de tratamiento, con adecuado apego al mismo y reducción de esteroide mensualmente, el paciente presentó disminución de proteinuria (22.85 mg/m^2/h) y preservación de la tasa de filtrado glomerular (TFGe) (CKID U25 142.7 ml/min/1.73m^2), logrando respuesta parcial y manteniéndose seronegativo.

Caso 2

Femenina de 2 años, valorada en urgencias por edema facial y de extremidades inferiores de cuatro días de evolución, palidez y proteinuria en examen general de orina (300 mg/dl). A la exploración física se encuentra hemodinámicamente estable, edema descrito, sin requerimientos de oxígeno suplementario, sin evidencia de soplo u otras alteraciones. Se documenta hiperlipidemia, hipoalbuminemia, leucocituria (122 µL), proteinuria (2025 mg/dl), hematuria y cilindros granulosos, mixtos y hialinos. Durante la primera valoración de nefrología pediátrica no fue posible calcular el índice proteinuria/creatinuria, sin embargo, la proteinuria en 24 horas se encuentra en rangos nefróticos. Así mismo, no se identificaron alteraciones ultrasonográficas renales. Se integra el diagnóstico de síndrome nefrótico probablemente secundario a cambios mínimos glomerulares y se inicia tratamiento ambulatorio con prednisona 60 mg/m^2/día y losartán 0.8 mg/kg/día. Seis semanas después, se completan estudios **(cuadro 2)** y se considera corticorresistencia con complemento normal. Se realiza biopsia renal con más del 50% de glomérulos con hipercelularidad intracapilar difusa e inmunofluorescencia positiva con patrón *"full-house"*, clase IV **(cuadro 1)**. Se adiciona al tratamiento micofenolato 833 mg/m^2/día, sin respuesta a los diez meses de tratamiento, aunque con TFGe conservada. Se programará inicio de ciclofosfamida (750 mg/m^2).

Caso 3

Femenina de 11 años, valorada en urgencias por astenia, adinamia, dolor abdominal inespecífico, fiebre y palidez de diez días de evolución. A la exploración física se observa palidez marcada, edema facial y en extremidades inferiores, sin otras alteraciones. Los estudios iniciales **(cuadro 2)** reportan hemoglobina de 5.2 g/dl, Coombs directo positivo 4+, reticulocitos 27.7%, examen general de orina con microhematuria, proteínas 500 mg/dl, cilindros granulares y hialinos; hiperfiltración, hipertrigliceridemia, hipoalbuminemia, proteinuria severa (índice proteinuria/creatinuria 52.67; 861.06 mg/m^2/h), con complemento y plaquetas normales. Se integra diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune y debut de síndrome nefrótico, se inicia tratamiento con ácido fólico 10 mg/día, sulfato ferroso 6 mg/kg/día, inmunoglobulina a 2 gr/kg/dosis, prednisona 60 mg/m^2/día posterior a 3 pulsos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día, requiriendo 5 concentrados eritrocitarios y estancia en terapia intensiva por 4 días por crisis hemolítica, sin criterios para LES. Cardiología no evidencia cardiopatía estructural o funcional. Se adiciona antiproteinúrico y al mes de seguimiento se considera corticorresistencia, se asocia micofenolato (760 mg/m^2/día) y realiza biopsia renal un mes después, concluyendo glomerulopatía por cambios mínimos con inmunofluorescencia negativa. Con base en los hallazgos clínicos, inmunológicos e histopatológicos, no se consideró el diagnóstico de LES **(cuadro 1)**. A los 3 meses de tratamiento, ante proteinuria en ascenso (275 mg/m^2/h) y refractariedad a 4 dosis de ciclofosfamida 580 mg/m^2, se decide realizar segunda biopsia con 50% de los glomérulos con hipercelularidad mesangial, inmunofluorescencia positiva con patrón *"full-house"*, clase II **(cuadro 1)**. Se adiciona al tratamiento rituximab (4 dosis semanales de 375 mg/m^2), micofenolato 1136 mg/

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

Cuadro 2. Parámetros de laboratorio al momento del diagnóstico (continúa en la siguiente página)

					Reporte de literatura en población pediátrica latinoamericana Guerrero, 2020 (Colombia)	
Parámetro	**Caso 1**	**Caso 2**	**Caso 3**	**Caso 4**	**Caso 1**	**Caso 2**
Biometría hemática						
Hemoglobina (g/dl)	12.8	11.4	5.2	12.6	7.7	15
Hematocrito (%)	37.8	33.8	14.5	38	22	45
Plaquetas (mm^3)	331	978	278	352	325	410
Metabólico						
Colesterol total (mg/dl)	223	277	329	178	250	349
Triglicéridos (mg/dl)	223	382	507	203	343	163.4
Albúmina (g/dl)	3.1	2.3	1.9	4.1	1.8	2.1
Electrolitos						
Sodio (mEq/l)	137	141	137	137	124	135
Potasio (mEq/l)	4.5	3.9	4.1	4.3	4.1	3.9
Cloro (mEq/l)	106	110	108	106	106	103
Calcio (mg/dl)	9.1	8.1	7.7	10	5.5	6.8
Magnesio (mg/dl)	2	1.8	2.1	2	1.2	1.8
Fósforo (mg/dl)	5.5	5.8	5	5	10.9	3.4
Pruebas de función renal						
BUN (mg/dl)	7.5	15	6	14	71	5.4
Cr (mg/dl)	0.4	0.2	0.4	0.5	5	0.85
TFGe (ml/min/1.73m^2)	162.3	147.4	267	120.4	-	-
Proteinuria en muestra al azar (Pr/Cr)	13.91	-	52.67	-	12.72	78.72
Proteinuria en 24 horas (mg/m^2/h)	377.01	209.05	861.06	145.74	190	70.8
Examen general de orina						
pH	6	6.5	6	6	5	6
Densidad	1.021	1.020	1.032	1.024	1.025	1.020

Cuadro 2. Parámetros de laboratorio al momento del diagnóstico (continúa en la siguiente página)

					Reporte de literatura en población pediátrica latinoamericana Guerrero, 2020 (Colombia)	
Parámetro	**Caso 1**	**Caso 2**	**Caso 3**	**Caso 4**	**Caso 1**	**Caso 2**
Hemoglobina	Negativo	Positivo 4+	Positiva 1+	Positiva 3+	Positiva 2++	Positiva 2++
Leucocitos (por campo)	2	60	19	14	8 - 10	5 -10
Eritrocitos (por campo)	5	Incontables	23	131	Campos llenos	Campos llenos
Proteínas (mg/dl)	500	300	500	576	100	300
Cilindros	Negativo	Granulares Hialinos	Granulares Hialinos	Granulares Eritrocitarios	-	-
Urocultivo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Complemento						
C3 (mg/dl)	154.2	90.7	140	146	52.4	103.2
C4 (mg/dl)	23.2	26.5	11	24.3	12.4	43.9
Perfil infeccioso						
Hepatitis B	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	Negativo
Hepatitis C	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	Negativo
VIH	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	Negativo
Inmunoglobulinas						
IgG (mg/dl)	381	655.1	1272	-	-	-
IgA (mg/dl)	243	82.4	217	-	-	-
IgM (mg/dl)	161.7	258.5	230	-	-	-
Perfil inmunológico						
Anticuerpos antinucleares	Negativo < 1:40	Negativo < 1:40	Negativo < 1:40	Negativo < 1:40	Negativo	Negativo
Anticuerpos anti DNA	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Anticuerpos anti BETA 2 GP-1	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	-
Anticuerpos anti fosfolípidos	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	-

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

Cuadro 2. Parámetros de laboratorio al momento del diagnóstico

					Reporte de literatura en población pediátrica latinoamericana Guerrero, 2020 (Colombia)	
Parámetro	**Caso 1**	**Caso 2**	**Caso 3**	**Caso 4**	**Caso 1**	**Caso 2**
Anticuerpos anti – ENA						
Anticuerpos anti Smith (SM)	Positivo +	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-
Anticuerpos anti SS-A (RO)	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-
Anticuerpos anti SS-B (LA)	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	-
Anticuerpos anti RNP	Positivo +	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-
Anticuerpos anti - citoplasma de neutrófilos						
Anticuerpos anti MPO	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	Negativo
Anticuerpos anti PR3	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	-	Negativo

Nota: El cuadro muestra los resultados de laboratorio al momento del diagnóstico correspondientes al estado hematológico, metabólico y renal, así como el perfil infeccioso e inmunológico de los pacientes. BUN: nitrógeno ureico, Cr: creatinina sérica, TFGe: tasa de filtrado glomerular estimada, C3: complemento componente 3, C4: complemento componente 4, IgG: inmunoglobulina G, IgA: inmunoglobulina A, IgM: inmunoglobulina M.

m²/día e hidroxicloroquina 4.8 mg/kg/día. Tras seis meses de tratamiento, con reducción de esteroide mensualmente, la paciente presentó disminución del 60% de la proteinuria, pero sin cumplir criterios para respuesta parcial o completa, adicionalmente cumpliendo criterios para LES con anti-DNA positivo y ANA 1:160.

Caso 4

Femenina de 11 años, con obesidad y antecedente extrainstitucional de síndrome nefrótico corticorresistente secundario a glomeruloesclerosis focal y segmentaria, en tratamiento a base de ciclosporina y antiproteinúrico. Acude asintomática para continuar seguimiento. A la exploración física sólo resalta acantosis nigricans en cuello. En estudios iniciales se documenta remisión completa. Se corrobora resistencia a la insulina por endocrinología indicando metformina. Posterior a 6 meses reaparece microhematuria y proteinuria persistente en ascenso hasta rango nefrótico a los 16 meses (77.5 mg/m²/h) a pesar de ajustes en la dosis de ciclosporina, por lo que se administran 5 pulsos de metilprednisolona a 16 mg/kg/día y se cambia a micofenolato 595 mg/m²/día y losartán 0.8 mg/kg/día. Ante proteinuria persistentemente en ascenso (124.76 mg/m²/h), con complemento normal y sin datos de enfermedad autoinmune **(cuadro 2)**, se realiza biopsia renal a los 6 meses, evidenciando hipercelularidad mesangial en 83% de los glomérulos, esclerosis glomerular segmentaria del 20% y fibrosis intersticial del 5%. Inmunofluorescencia positiva con patrón *"full-house"*, clase II **(cuadro 1)**. Se ajusta micofenolato 893 mg/m²/día, prednisona 50 mg/m²/día e hidroxicloroquina 3.2 mg/kg/día con mala adherencia y respuesta al mismo a los 10 meses, por lo que se administra ciclofosfamida mensualmente por 6 meses (600 mg/m²/dosis), logrando reducción mayor a 50% de la proteinuria sin cumplir criterios de respuesta parcial y manteniéndose seronegativa.

DISCUSIÓN

En esta serie de casos se incluyeron cuatro pacientes con nefropatía *"full-house"* no lúpica idiopática, de los cuales 3 fueron del sexo femenino y 1 del sexo masculino. En la literatura, la relación entre sexos mujer:hombre de 3:1, se ha descrito en la nefropatía por LES, sin embargo, en la nefropatía *"full-house"* no lúpica, diversos estudios describen que esta distribución puede invertirse y predominar en el sexo masculino[15-18] o bien encontrase equitativa entre sexos (relación 1:1)[19,20]. Al momento del diagnóstico, todos los pacientes incluidos presentaron proteinuria en rango nefrótico como manifestación inicial y solo uno no presentó hipoalbuminemia asociada. Esta forma de presentación ha sido descrita en la literatura, donde se reporta que entre 52 – 79% de los pacientes debutan con síndrome nefrótico[15,16,19], siendo la proteinuria más intensa en el sexo masculino[16,19].

Se han reportado dos casos de nefropatía *"full-house"* no lúpica en la población pediátrica latinoamericana, diagnosticados en Colombia[2] **(cuadro 1)** sin datos de enfermedad autoinmune **(cuadro 2)**.

Ruggiero et al. documentaron deterioro de la TFGe al diagnóstico de 30.9% de los casos y aunque en nuestra serie todos los pacientes tenían una TFGe normal, uno de los dos casos reportados en la literatura latinoamericana **(cuadro 2)**, presentó glomerulonefritis rápidamente progresiva. Los niveles de complemento se encontraron normales en los pacientes descritos, aunque en límite inferior para las mujeres. El complemento normal se reporta por Ruggiero et al. en 66.7% (C3) y 59.3% (C4) de los pacientes y aunque Rijnik et al. reporta menor consumo del complemento en el sexo masculino, el caso descrito por Guerrero et al. **(cuadro 2)** que presenta C3 bajo es de sexo masculino.

Dos (50%) pacientes de nuestra serie, sin predominio de sexo, presentaron manifestaciones extrarrenales, concordante con la literatura que reporta hasta 59% de los pacientes con al menos un síntoma extrarrenal, con mayor frecuencia en mujeres (38.1%)[19]. La manifestación extrarrenal más frecuente es la artritis, de acuerdo a Ruggiero et al., hasta un 23.85% de los pacientes, no obstante, ninguno de los pacientes incluidos en nuestra serie la presentó.

Respecto a los hallazgos histopatológicos, a pesar de no cumplirse criterios para LES, se ha adoptado la clasificación histopatológica de la NL en la NFHNL para clasificar a los pacientes. En nuestra serie se identificó 50% de los casos con clase II, un paciente con clase V y solo un paciente con clase proliferativa (clase IV). Estos hallazgos son congruentes a lo reportado previamente, siendo la clase II y clase V hasta el 75% de los casos[11,17], entre las cuales la clase II se presenta con mayor frecuencia en pacientes prepuberales[19]. Asimismo, se ha documentado que el 47.6% de los pacientes presentan lesiones proliferativas tipo clase IV[19], los cuales progresan de manera más rápida hacia enfermedad renal crónica terminal y muerte (60%) en comparación a los pacientes con NL proliferativa[16].

Todos los pacientes incluidos en nuestra serie recibieron un esquema de tratamiento inmunosupresor intenso normado de acuerdo a la evolución clínica posterior a la realización de la biopsia renal. A los seis meses de seguimiento, un paciente alcanzó respuesta parcial y tres presentaron reducción de la proteinuria, preservando la TFGe pero sin cumplir con definición de respuesta parcial (uno de ellos asociado a mala adherencia a tratamiento). Las series de casos publicadas hasta el momento, así como la revisión sistemática realizada por Uzzo et al., no muestran beneficio claro del tratamiento inmunosupresor intenso en cohortes de pacientes adultos, cuyos desenlaces se reportan con una respuesta completa de 39%, respuesta parcial del 39% y progresión a enfermedad renal crónica en el 9.5% de los casos[15], este grupo de pacien-

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365

tes no contó con esquemas terapéuticos bien definidos lo cual podría contribuir a desenlaces renales no favorables. En contraste, las series pediátricas, cuyos pacientes han recibido mayor tratamiento inmunosupresor, muestran desenlaces con tasas de respuesta completa del 76.2%, respuesta parcial de 92.9% y solo dos pacientes con progresión a enfermedad renal crónica[19]. Al comparar estos datos, podemos concluir que los desenlaces renales en pacientes pediátricos tratados con inmunosupresión intensa parecen ser más favorables que los desenlaces descritos en población adulta. En este contexto, los pacientes diagnosticados con nefropatía *"full-house"* no lúpica idiopática, parecen beneficiarse del tratamiento inmunosupresor intenso con el objetivo de evitar desenlaces renales desfavorables a largo plazo.

Los reportes de seroconversión descritos en la literatura corresponden a Ruggiero et al. con 10%, Uzzo et al. con 11%, Gianviti, et al. con 18% y Wen et al. con 8%, quienes señalan la aparición tardía de síntomas y autoanticuerpos sugestivos de LES incluso hasta 10-20 años después del diagnóstico y durante el seguimiento en pacientes adultos, y de hasta 5-10 años en pacientes pediátricos. Se ha evidenciado que los pacientes que integran diagnóstico de LES tardíamente, son con mayor frecuencia de sexo femenino, de menor edad y tienen menores niveles de complemento[16,19]. Una paciente de nuestra serie desarrolló evidencia serológica de LES a los seis meses de seguimiento y tres pacientes se mantuvieron seronegativos, no obstante, presentaban un corto periodo de seguimiento. Por lo cual, es imperativo continuar seguimiento a largo plazo para evaluar la posibilidad de cumplir criterios para LES tardíamente.

Este es el primer reporte en la población pediátrica mexicana sobre la nefropatía *"full-house"* no lúpica idiopática. La muestra pequeña y el corto período de seguimiento limitan los resultados, por lo que se requieren estudios adicionales en nuestra población que permitan establecer recomendaciones terapéuticas orientadas a la preservación de la función renal en pacientes diagnosticados con esta entidad.

CONCLUSIONES

Los pacientes con nefropatía "*full-house*" no lúpica representan una entidad en caracterización con manifestaciones clínicas diferentes a las observadas en la nefropatía clásica asociada a LES. Considerando lo presentado, este grupo de pacientes en la población pediátrica puede beneficiarse de la implementación temprana de esquemas de tratamiento inmunosupresor intenso. Asimismo, estos pacientes requieren un seguimiento prolongado y estrecho, con el objetivo de identificar oportunamente la seroconversión, particularmente en pacientes de sexo femenino.

REFERENCIAS

1. Simmons SC, Smith ML, Chang-Miller A, Keddis MT. Antinuclear Antibody-Negative Lupus Nephritis with "full-house" Nephropathy: A Case Report and Review of the Literature. Am J Nephrol. 2015;42(6):451–9. DOI: 10.1159/000443747
2. Guerrero GA, Guerrero LF, González T. Nefropatía "full-house" no lúpica en pediatría: reporte de dos casos. Biomedica. 2020;40(2):220–227. DOI: 10.7705/biomedica.4863
3. Mima A, Matsuki T, Nakamoto T, Saito Y, Morikawa T, Kure S, et al. A Case of Seronegative Lupus Nephritis Detected Incidentally by Renal Biopsy. In Vivo. 2025;39(4):2328–2332. DOI: 10.21873/invivo.14029
4. Alsharif AA, Almutairi AM, Basahl EB, Alshathri AA, Kari JA, Shalaby MA, et al. Juvenile lupus-like with negative serology: a clinical dilemma and diagnostic challenge. Journal of Rheumatic Diseases. 2025 Jan 1;32(1):57–62. DOI: 10.4078/jrd.2024.0030
5. Chow J, Achuko MN, Chen XL. An Unusual and Rare Case of a Seronegative Male Patient With Lupus Nephritis. Cureus. 2020;12(8):e9739. DOI: 10.7759/cureus.9739
6. Hiraki LT, Feldman CH, Liu J, Alarcón GS, Fischer MA, Winkelmayer WC,et al. Prevalence, incidence, and demographics of systemic lupus erythematosus and lupus nephritis from 2000 to 2004 among children in the US Medicaid beneficiary population. Arthritis Rheum. 201264(8):2669–76. DOI: 10.1002/art.34472
7. Pineles D, Valente A, Warren B, Peterson MG, Lehman TJ, Moorthy LN. Worldwide incidence and prevalence of pediatric onset systemic lupus erythematosus. Lupus. 2011;20(11):1187–92. ht10.1177/0961203311412096

8. López P, Mozo L, Gutiérrez C, Suárez A. Epidemiology of systemic lupus erythematosus in a northern Spanish population: Gender and age influence on immunological features. Lupus. 2003;12(11):860–5. DOI: 10.1191/0961203303lu469xx
9. Huemer C, Huemer M, Dorner T, Falger J, Schacherl H, Bernecker M, et al. Incidence of pediatric rheumatic diseases in a regional population in Austria. J Rheumatol. 2001;28(9):2116–9.
10. Rees F, Doherty M, Grainge M, Davenport G, Lanyon P, Zhang W. The incidence and prevalence of systemic lupus erythematosus in the UK, 1999-2012. Ann Rheum Dis. 2016;75(1):136–41. DOI: 10.1136/annrheumdis-2014-206334
11. Silva MO, Oliveira PVV, Vale PHC, Cunha RM, Lages JS, Brito DJA, et al. Non-lupus "full-house" nephropathy: a case series. J Bras Nefrol. 2020;43(4):586–590. DOI: 10.1590/2175-8239-JBN-2019-0242
12. Gianviti A, Barsotti P, Barbera V, Faraggiana T, Rizzoni G. Delayed onset of systemic lupus erythematosus in patients with ""full-house"" nephropathy. Pediatr Nephrol. 1999;13(8):683–7. DOI: 10.1007/s004670050681
13. Baskin E, Agras PI, Menekşe N, Ozdemir H, Cengiz N. "full-house" nephropathy in a patient with negative serology for lupus. Rheumatol Int. 2007;27(3):281–4. DOI: 10.1007/s00296-006-0198-0
14. Caltik A, Demircin G, Bülbül M, Erdogan O, Akyüz SG, Arda N. An unusual case of ANA negative systemic lupus erythematosus presented with vasculitis, long-standing serositis and "full-house" nephropathy. Rheumatol Int. 2013;33(1):219–22. DOI: 10.1007/s00296-010-1540-0
15. Mahanta P, Alam S, Parry MA, Sharma M, Doley P, Pegu G, et al. Idiopathic Nonlupus "full-house" Nephropathy: Clinicopathological Presentation and Comparison with Lupus "full-house" Nephropathy. Saudi J Kidney Dis Transpl. 2022;33(1):37–45. DOI: 10.4103/1319-2442.367824
16. Rijnink EC, Teng YK, Kraaij T, Wolterbeek R, Bruijn JA, Bajema IM. Idiopathic non-lupus "full-house" nephropathy is associated with poor renal outcome. Nephrol Dial Transplant. 2017;32(4):654–662. DOI: 10.1093/ndt/gfx020
17. Miller P, Lei L, Charu V, Higgins J, Troxell M, Kambham N. Clinicopathologic features of non-lupus membranous nephropathy in a pediatric population. Pediatr Nephrol. 2022;37(12):3127–3137. DOI: 10.1007/s00467-022-05503-7
18. Uzzo M, Kronbichler A, Alberici F, Bajema I. Nonlupus "full-house" Nephropathy: A Systematic Review. Clin J Am Soc Nephrol. 2024;19(6):743–754. DOI: 10.2215/CJN.0000000000000438
19. Ruggiero B, Vivarelli M, Gianviti A, Pecoraro C, Peruzzi L, Benetti E, et al. Outcome of childhood-onset "full-house" nephropathy. Nephrol Dial Transplant. 2017;32(7):1194–1204. DOI: 10.1093/ndt/gfw230
20. Wen YK, Chen ML. Clinicopathological study of originally non-lupus “"full-house"” nephropathy. Ren Fail. 2010;32(9):1025–30. DOI: 10.3109/0886022X.2010.510614

https://doi.org/10.18233/apm.v47i1.3365