

## 196 IPTACOPÁN, UN NUEVO INHIBIDOR ORAL DEL FACTOR B DEL COMPLEMENTO, REDUCE SIGNIFICATIVAMENTE LA PROTEINURIA Y LOS DEPÓSITOS DE C3 EN RIÑONES NATIVOS Y TRASPLANTADOS CON GLOMERULOPATÍA C3

M. PRAGA<sup>1</sup>, E. WONG<sup>2</sup>, C. NESTER<sup>3</sup>, T. CAVERO-ESCRIBANO<sup>4</sup>, A. KARRAS<sup>5</sup>, M. LE QUINTREC-DONNETTE<sup>6</sup>, L. LIGHTSTONE<sup>7</sup>, U. EISENBERGER<sup>8</sup>, M.J. SOLER<sup>9</sup>, D. EPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS. E. REMUZZI<sup>10</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), <sup>2</sup>AHUS SERVICE. THE NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY (NEWCASTLE-UPON-TYNE/REINO UNIDO), <sup>3</sup>DIVISION OF PEDIATRIC NEPHROLOGY. CARVER COLLEGE OF MEDICINE, UNIVERSITY OF IOWA (IOWA/ESTADOS UNIDOS), <sup>4</sup>AP-HP, HÔPITAL EUROPÉEN GEORGES POMPIDOU (PARÍS/FRANCIA), <sup>5</sup>SERVICE DE NÉPHROLOGIE-SOINS INTENSIFS-DIALYSE ET TRANSPLANTATION. HOPITAL LAPEYRONIE (MONTPELLIER/FRANCIA), <sup>6</sup>DEPARTMENT OF IMMUNOLOGY AND INFLAMMATION. IMPERIAL COLLEGE HEALTHCARE NHS TRUST (LONDRES/REINO UNIDO), <sup>7</sup>DEPARTMENT OF NEPHROLOGY. UNIVERSITÄTSKLINIKUM ESSEN (ESSEN/ALEMANIA), <sup>8</sup>DEPARTAMENTO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>9</sup>DEPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS. CENTRO RICERCA CLINICHE PER MALATTIE RARE ALDO E CELE DACCÒ VILLA CAMOZZI (BASILEA/SUIZA, HYDERABAD/INDIA; BÉRGAMO/ITALIA)

**Introducción:** La glomerulopatía C3 (GC3) es una enfermedad rara causada por mutaciones genéticas o auto-anticuerpos que desregulan el sistema del complemento. Con la ausencia de terapias aprobadas, la progresión a enfermedad renal terminal es frecuente. La recurrencia tras el trasplante renal es muy frecuente y se asocia a pérdida del injerto en muchos pacientes. Iptacopán es un nuevo inhibidor oral altamente selectivo del factor B, una proteasa clave de la vía alternativa (VA) del complemento. Presentamos los datos finales del estudio fase 2 (NCT038321149) con iptacopán en pacientes con GC3 nativa o recurrente tras trasplante.

**Material y métodos:** Pacientes adultos con GC3 confirmada por biopsia en riñón nativo (Cohorte A-CoA) o en riñón trasplantado (Cohorte B-CoB) recibieron iptacopán durante 12 semanas (12s). Los pacientes de la CoA presentaban proteinuria >1g/24h a pesar de IECA/ARB y C3 plasmático bajo. Los objetivos primarios fueron la reducción del cociente proteína/creatinina en orina de 24 horas (UPCR) desde el inicio de iptacopán (basal-BL) hasta la semana 12 de tratamiento para la CoA; y el cambio en la puntuación del depósito de C3 en glomérulos (PDC3) para la CoB. Se invitó a los pacientes a continuar con iptacopán en un ensayo de extensión a largo plazo (NCT03955445).

**Resultados:** Todos los pacientes (CoA=16; CoB=11) completaron el ensayo. La edad media basal era 26,1/34,5 años, la mediana de UPCR 401,9/36,2 g/mol y la mediana del filtrado glomerular estimado (TFGe) 70,1/52,2 mL/min en CoA/B, respectivamente. La mediana de PDC3 basal era 3,0 en CoB. Iptacopán fue bien tolerado sin ningún acontecimiento adverso grave relacionado con el fármaco. Los objetivos primarios se cumplieron, con una reducción en UPCR de -45% desde BL a s12 (p=0,0003) en la CoA y una reducción significativa en PDC3 desde BL a s12 (p=0,0313) en la CoB. Se observó una inhibición significativa y sostenida de la VA y normalización de los niveles de C3. La TFGe se mantuvo estable con un cambio medio desde BL a s12 de +1,04 mL/min.

**Conclusiones:** El tratamiento con iptacopán 200 mg/12 h en pacientes con GC3 nativa o recurrente fue bien tolerado y dio como resultado una reducción significativa y clínicamente relevante de la UPCR, una normalización de los niveles de C3, una estabilización de la TFGe y una reducción significativa de los depósitos de C3 en el riñón trasplantado. Iptacopán se está probando ahora en un ensayo pivotal de fase 3 APPEAR- GC3 [NCT04817618].

## 197 EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS RENALES EN LA NEFROPATÍA LÚPICA EN REMISIÓN DE ACUERDO A UNA CONDUCTA TERAPÉUTICA GUIADA POR LA BIOPSIA REPETIDA

M. XIPPELL<sup>1</sup>, G. LLEDÓ<sup>2</sup>, V. ESCUDERO<sup>3</sup>, L. MORANTES<sup>4</sup>, M. BLASCO<sup>5</sup>, M. SOLÉ<sup>6</sup>, A. GARCÍA-HERRERA<sup>7</sup>, R. CERVERA<sup>8</sup>, G. ESPINOSA<sup>9</sup>, LF. QUINTANA<sup>10</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>SERVICIO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>3</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>4</sup>SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA)

**Objetivo:** El papel de la biopsia renal (KB) repetida en la nefritis lúpica (NL) con remisión renal es controvertido. Con este estudio se pretende evaluar su rol en un escenario de vida real.

**Material y método:** estudio retrospectivo, unicéntrico, de pacientes con NL diagnosticados entre 1998 y 2019 en el Hospital Clínic de Barcelona (España), con una KB inicial (KB1) al inicio de la NL y una segunda KB (KB2) tras alcanzar la remisión renal (completa o parcial). Se evaluó la evolución de la NL en función de la decisión terapéutica tras KB2. Los resultados se expresan en porcentajes y medianas [IQR].

**Resultados:** Se incluyeron 56 pacientes, de los cuales 51 (91,1%) eran mujeres, con una edad de 29,9 [23,4-40,6] años al diagnóstico de NL. La KB2 se realizó a los 41,1 [30,1-52,5] meses de KB1. Al momento de KB2, se había logrado remisión renal completa en 51 (91,1%) pacientes. El índice de actividad (IA) disminuyó desde un valor inicial de 6,5 [2,8-11] a 0 [0-2] (p<0,001). El índice de cronicidad (IC) empeoró de 1 [0-2] a 2 [1-3] (p=0,01). En pacientes con NL proliferativa en KB2, el IC aumentó a 3 [1,5-4], así como IFTA ≥ 25%, de 5,4% a 13,5%.

En 11 (19,6%) pacientes se observó NL activa histológica persistente (IA ≥ 2) en KB2. No hubo diferencias al comparar parámetros inmunológicos entre los grupos IA ≥ 2 versus IA < 2 en KB2. Tras KB2, el tratamiento inmunosupresor se retiró en 35 (62,5%) pacientes y se mantuvo/cambió en 21 (37,5%). Posteriormente se produjo un nuevo brote renal en 9 pacientes por grupo (25,7% y 43%, respectivamente), tras una mediana de tiempo de 39 [6,5-55] meses y 7 [6-30] meses, respectivamente, sin diferencias significativas entre ambos grupos. No hubo diferencia en el número de pacientes que desarrollaron enfermedad renal crónica (n=14, 25%) según el tratamiento.

**Conclusión:** KB2 tras lograr la remisión renal aporta información valiosa para mejorar la calidad de vida y la seguridad de las pacientes con LES a largo plazo, ya que permite una terapia de mantenimiento más personalizada, minimizar el riesgo de complicaciones durante el embarazo, establecer el grado de cronicidad del tejido renal y el potencial beneficio y riesgo de futuros tratamientos en caso de una nueva recurrencia.

## 198 ESTUDIO PILOTO DE TRANSCRIPTÓMICA EN NEFRITIS LÚPICA: DIFERENCIAS EN LA EXPRESIÓN GÉNICA ENTRE EL DIAGNÓSTICO Y LA REMISIÓN COMPLETA EN BIOPSIAS RENALES

E. RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, T. SALMAN-MONTES<sup>2</sup>, J. GIMENO<sup>3</sup>, E. MÁRQUEZ<sup>4</sup>, L. SANS<sup>5</sup>, C. BARRIOS<sup>6</sup>, B. BELLO-SILLO<sup>7</sup>, M. RIERA<sup>8</sup>, J. PASCUAL<sup>9</sup>, M. CRESPÓ<sup>10</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR. IMIM (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR. IMIM (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>3</sup>PATOLOGÍA. HOSPITAL DE MAR (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>4</sup>LABORATORIO BIOLOGÍA MOLECULAR. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>5</sup>GREN. IMIM (BARCELONA/ESPAÑA)

**Introducción:** El estudio con técnicas de transcriptómica en tejido renal de pacientes con nefritis lúpica (NL) podría permitir identificar biomarcadores que den información sobre la actividad lúpica y ayuden a la toma de decisiones. Hemos diseñado un estudio piloto con el objetivo de estudiar las diferencias en la expresión génica entre la biopsia diagnóstica (BR-NL) y la biopsia en remisión completa (BR-RC) y determinar si tienen relación con los depósitos de inmunocomplejos objetivados en ambas BR.

**Material y métodos:** Incluimos BR de pacientes con NL clases III, IV y mixtas, que dispusieran de BR-RC tras dos años de remisión clínica completa, tras tratamiento con igual pauta inmunosupresora. La muestra incluyó las BR-NL y BR-RC de 16 pacientes, realizándose estudio de transcriptómica mediante secuenciación completa de RNA en tejido renal paraafinado con NGS (next generation sequencing), análisis de enriquecimiento de genes con la base MSigDB y la colección utilizada ha sido Gene sets derived from the Biological Process Gene Ontology (GO) versión 7.2.

**Resultados:** De los 16 pacientes con NL, 100% eran mujeres de raza caucásica con una edad media 40.9±7.1 años, NL Clase III: 43.8%, Clase IV: 43.8% y Mixtas 12.5%. El análisis RNA-seq mostró 2 grupos de genes sobreexpresados en la BR-NL, por un lado el GO-Complement\_activation (NES 2.26, p=4.2E -0.5) formado por: PROPERDINA, FICOLINA, C3, FACTOR B, C3AR1, C4 y CDC59; y por otro el GO-Humoral\_Immune\_Response\_Mediated\_Circulating\_Immunoglobulin (NES 2.10, p=7.6E -0.6) constituido por: IgG1, IgG2, IgA, RECEPTORES 2, 7 y 13-TNF, la expresión de estos genes no se detectó en el tejido renal de la BR-RC.

Estos resultados concuerdan con los hallazgos histológicos en BR. En las BR-RC se observa una disminución significativa de depósitos de proteínas del complemento C1q y C3 en la tinción de inmunofluorescencia respecto BR-NL: C1q (78% vs 22.2%, p=0,006), C3 (73.3% vs 27.8%, p=0.005), pero no de C4 cuya tinción fue negativa en 93.8% de las BR-NL. También observamos una disminución significativa de los depósitos de inmunoglobulinas IgA e IgG en la tinción de inmunofluorescencia: IgG (69% vs 36.4%, p=0.009), IgA (83.3% vs 16.7%, p=0.02), pero no de IgM (43.8% vs 45.5%).

**Conclusiones:** El análisis de transcriptómica nos ha permitido identificar una serie de proteínas del sistema del complemento y mediadores de respuesta humoral, sobreexpresadas en el diagnóstico NL y ausentes en la remisión completa, cuya traducción proteica se confirma en las biopsias renales. Es necesario estudiar su potencial como biomarcadores de actividad.

## 199 ESTUDIO EN VIDA REAL DE LA BUDESONIDA ENTÉRICA EN NEFROPATÍA IgA: ¿TRATAMIENTO EFECTIVO EN PACIENTES CON RIÑONES NATIVOS Y TRASPLANTADOS?

M. LÓPEZ MARTÍNEZ<sup>1</sup>, I. TORRES<sup>1</sup>, S. BERMEJO<sup>2</sup>, F. MORESO<sup>3</sup>, C. GARCÍA CARRO<sup>4</sup>, M. PERELLÓ<sup>5</sup>, A. GABALDÓN<sup>6</sup>, OR. BESTARD<sup>7</sup>, I. AGRAZ<sup>8</sup>, M.J. SOLER<sup>9</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO VALLE HEBRÓN (BARCELONA), <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO SAN CARLOS (BARCELONA), <sup>3</sup>ANATOMÍA PATOLÓGICA. H. UNIVERSITARIO VALLE HEBRÓN (BARCELONA)

**Antecedentes:** Alrededor de 20-40% de los pacientes con nefropatía IgA (NlgA) progresan a enfermedad renal crónica (ERC) en etapa terminal y, una vez trasplantados, hasta el 50% sufre una recurrencia de NlgA. El tratamiento inmunosupresor más aceptado es la corticoterapia sistémica, con demostrados efectos adversos y dudosa eficacia a largo plazo. El eje intestino-riñón parece tener un papel relevante en el desarrollo de la NlgA, lo que abre nuevas oportunidades de tratamiento. La budesonida de liberación retardada ha demostrado una reducción significativa de la proteinuria y un beneficio de la tasa de filtrado glomerular estimada (TFGe). Nuestro objetivo fue evaluar el efecto que ha tenido la budesonida entérica en nuestra cohorte de pacientes tanto en trasplantados renales como en riñón nativo.

**Métodos:** Evaluamos retrospectivamente a 14 pacientes con NlgA (5 trasplantes renales y 9 riñones nativos) tratados con budesonida de liberación modificada entre diciembre de 2017 y enero de 2022 en nuestro servicio de Nefrología. Se midió el cociente proteína-creatinina en orina (UPCR), presencia de hematuria y TFGe mediante la fórmula CKD-EPI durante un periodo de seguimiento máximo de 24 meses.

**Resultados:** Edad media de 46±17,21 años. Los 5 trasplantados y 6/9 (66,7%) pacientes con riñones nativos estaban recibiendo inhibidores del sistema renina angiotensina que se mantuvieron durante todo el periodo de seguimiento. Se inició budesonida con una dosis mediana de 9 mg/día. La disminución relativa de UPCR fue de -33,1% y -54,6% después de 3 y 6 meses de tratamiento con budesonida local (p<0,05 y p<0,05, respectivamente). En los pacientes trasplantados renales la UPCR también disminuyó significativamente (-26,7%) después de 3 meses de tratamiento (p<0,05). La disminución relativa general de UPCR a los 12 y 24 meses de tratamiento con budesonida fue de -15,4% y -29,2%. El filtrado glomerular estimado (CKD-EPI), la creatinina sérica y la presencia de hematuria no se modificaron. No se observaron eventos adversos clínicamente relevantes durante todo el seguimiento.

**Conclusiones:** La budesonida de liberación modificada redujo significativamente la proteinuria, mantuvo los niveles de TFGe y fue bien tolerado durante 24 meses de seguimiento en pacientes con NlgA. Nuestros resultados sugieren que la budesonida entérica puede representar un nuevo tratamiento de NlgA tanto en pacientes con trasplante renal como en NlgA en riñón nativo.

**200** RECIDIVA DE NEFRITIS LÚPICA TRAS LA RETIRADA DE INMUNOSUPRESIÓN: ESTUDIO MULTICÉNTRICO ESPAÑOLC. GARCÍA CARRO<sup>1</sup>, M. LÓPEZ MENDOZA<sup>2</sup>, A. ÁVILA<sup>3</sup>, I. AGRAZ<sup>4</sup>, H. TRUJILLO<sup>5</sup>, M. GOICOECHEA<sup>6</sup>, R. TOLEDO<sup>7</sup>, A. MARTÍN<sup>8</sup>, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ<sup>9</sup>, M. PRAGA<sup>3</sup><sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID/ESPAÑA), <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DEL ROCÍO (SEVILLA/ESPAÑA), <sup>3</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL DR PESET (VALENCIA/ESPAÑA), <sup>4</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>5</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), <sup>6</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), <sup>7</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL REGIONAL DE MÁLAGA (MÁLAGA/ESPAÑA), <sup>8</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE PONIENTE (EL EJIDO/ESPAÑA), <sup>9</sup>NEFROLOGÍA. FUNDACIÓN ALCORCÓN (ALCORCÓN/ESPAÑA)**Introducción:** La aparición de nefritis lúpica(NL) en pacientes con LES sucede en 20-60% de los casos, asociándose a mayor mortalidad. El tratamiento inmunosupresor es en muchos casos inevitable, pero se ha de balancear la necesidad de su uso con los efectos secundarios. No hay datos fehacientes acerca de la duración ideal de la inmunosupresión en la NL para prevenir recidivas, pero se sabe que el 20-40% de los pacientes con NL progresan a ERC terminal a lo largo de su enfermedad. Los factores de riesgo para la recaída renal en pacientes con NL no se han estudiado profundamente, si bien la discontinuación de la inmunosupresión es uno de ellos.**Objetivo:** Evaluar la incidencia de recidiva y los factores asociados a la misma al diagnóstico en pacientes afectos de NL a los que se haya retirado el tratamiento inmunosupresor.**Materiales y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo multicéntrico en el que se incluyeron pacientes diagnosticados de NL mediante biopsia renal entre 1990 y 2018, no trasplantados renales, a quienes se haya administrado cualquier tratamiento inmunosupresor y que posteriormente se haya retirado por completo o mantenido prednisona a dosis máximas de 5 mg/24h**Resultados:** 124 pacientes de 9 centros pertenecientes al grupo GLOSEN fueron incluidos. 75% fueron mujeres, edad media de 25.9±17.2 años. En el momento de presentación de la NL, presentaban creatinina de 1.13±0.74 mg/dl y proteinuria(g/24h) de 3.1±2.7; 69.3% presentaban microhematuria y 41.1%, leucocituria. ANA+ 84.7% y antiDNA+ 65.8%. Diagnósticos histológicos: clase IV (56.4%), clase III (15.3%), clase V (11.3%), clase II (8.9%), clase I (0.8%) y formas mixtas (6.4%).

27.4%presentaban semilunas epiteliales. Tratamiento: corticoides (98.4%), ciclofosfamida (46%), micofenolato (71%), azatioprina (25%), inhibidores calcineurina (15.3%), rituximab (19.3%), plasmaféresis (2.4%); cloroquina (74.2%) e IECA/ARA-II 74.2%. Durante la evolución, 27 pacientes (21.8%) presentaron recidivas tras la retirada de la inmunosupresión. Los pacientes que presentaron recidivas y lo que no eran similares en cuanto a edad, sexo, función renal, proteinuria y positividad para ANA y antiDNA al debut de la NL. No se observaron diferencias en cuanto a la clase de NL ni en cuanto a la presencia de semilunas. En cuanto al tratamiento, la única diferencia encontrada fue que los pacientes que presentaban recaídas habían recibido con mayor frecuencia ciclofosfamida como tratamiento de inducción (63%vs41.2%, p=0.0499).

**Conclusión:** la incidencia de recidiva en pacientes con NL a los que se les retira el tratamiento inmunosupresor en nuestra serie es del 21.8% y la aparición de recidiva no parece guardar relación estrecha con las características clínicas e histológicas al debut de la NL. Sí existe relación entre el tratamiento de inducción con ciclofosfamida y la aparición de recidiva.**201** IGM EN LA GLOMERULOPATÍA FIBRILAR ASOCIADA A GAMMAPATÍA MONOCLONALL. FAYOS DE ARIZÓN<sup>1</sup>, Y. ARCE<sup>2</sup>, H. MARCO<sup>3</sup>, V. COLL-BRITO<sup>4</sup>, X. BARROS<sup>5</sup>, C. ARANA<sup>6</sup>, G. BERNA<sup>7</sup>, S. GARCÍA-CUERVA<sup>8</sup>, LL. GUIRADO<sup>9</sup>, M. DÍAZ-ENCARNACIÓN<sup>1</sup><sup>1</sup>NEFROLOGÍA. FUNDACIÓN PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>ANATOMÍA PATOLÓGICA. FUNDACIÓN PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA)**Introducción:** La glomerulopatía fibrilar (GNF) es una enfermedad rara. Su fisiopatología sigue siendo desconocida. La inmunofluorescencia (IF) en la mayoría de los casos muestra depósitos polipépticos de IgG y C3. Hasta 1/3 de los pacientes pueden presentar secundarismos incluyendo una gammopatía monoclonal (4-16%). El objetivo del estudio fue describir el papel de la IgM en la GNF como posible marcador de una GMSR subyacente.**Métodos:** Estudio retrospectivo, observacional y unicéntrico de casos de GNF diagnosticados entre 2012-2019. Se revisaron las biopsias renales con diagnóstico confirmatorio por microscopía electrónica. No se realizó DNAJB9 en todas las muestras por falta de material y la novedad del marcador. Se realizó IF en todos los casos y digestión con proteinasa K en casos de restricción de cadenas ligeras. Se revisaron datos demográficos, clínicos, asociaciones y evolución. Los datos se expresan como media y desviación estándar (SD).**Resultados:** Se diagnosticaron 17 pacientes, 9 varones y 8 mujeres, edad media: 63,1±13,2 años. Seguimiento medio de 34,6 meses. Un 70% de los pacientes presentaban hipertensión 70% (n=12). Todos los pacientes tenían proteinuria (4,84g ± 5,2 orina de 24h), con creatinina media de 203,8± 202. Un 29% (5) de los pacientes presentaron síndrome nefrótico, el 52,9% (9) presentaban microhematuria. El complemento fue normal en todos los casos. El 23% (4) tenían antecedentes de enfermedades autoinmunes, el 17% (3) tenían diagnóstico de un tumor sólido, el 76,5% (13) eran fumadores, el 29% (5) tenían diabetes mellitus (DM). Se evidenció gammapatía monoclonal en el 35,3% (6/17) de los casos, todos ellos con componente monoclonal detectado por electroforesis con inmunofijación. 3 de ellos progresaron (2 a mieloma múltiple, 1 a amiloidosis AL). En la microscopía óptica el patrón mesangial fue el más común (82%). La tinción de rojo congo fue negativa en todos los casos. Por IF solo el 82% (13) mostró depósitos de IgG. Sorprendentemente, el 23% (4) mostró exclusivamente depósitos de IgM, 3 de ellos tenían GM. 5/6 pacientes con GM mostraban depósitos de IgM a diferencia de los casos no asociados (3/10). Ningún caso presentó una crioglobulinemia subyacente. 1 paciente presentaba DM. El 41% (7) de los pacientes requirió terapia sustitutiva renal, sin diferencias en los pacientes con o sin gammapatía.**Conclusiones:** Se observaron depósitos de IgM en pacientes con GNF asociados a gammapatía monoclonal, hallazgo poco descrito en la literatura. La gammapatía monoclonal IgM debido a una alteración conformacional de la proteína podría generar depósitos en forma de fibrillas desencadenando una posible GNF, pudiendo ser un marcador de una posible GMSR subyacente. Futuros estudios que prueben dichas alteraciones podrían corroborar la hipótesis.**202** PRESENCIA DE INFECCIONES ASOCIADAS AL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LAS GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILARESCE. NOVAS MORENO<sup>1</sup>, VI. GARCÍA MONTEMAYOR<sup>1</sup>, JA. ARIAS ALCALÁ<sup>1</sup>, MA. ESPINOSA HERNÁNDEZ<sup>2</sup>, CR. RABASCO RUIZ<sup>3</sup>, MA. SORIANO CABRERA<sup>2</sup><sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA DE CÓRDOBA (ESPAÑA), <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA DE CÓRDOBA (ESPAÑA)**Introducción:** Las glomerulonefritis extracapilares (GNEC) se caracterizan por un rápido deterioro de la función renal, por ello es necesario un tratamiento precoz e inmunosupresor en la mayoría de los casos. Esto conlleva un aumento del riesgo de infecciones en estos pacientes aumentando además su morbimortalidad. El objetivo del estudio fue analizar el tratamiento recibido en pacientes con diagnóstico GNEC y la presencia de infecciones asociadas.**Materiales y métodos:** Se seleccionaron 138 pacientes diagnosticados de GNEC en nuestro hospital entre 2000-2021 (15.9% tipo I, 6.5% tipo 2 y 77.5% tipo III). Se recogieron el número de sesiones de plasmaféresis (PF), el tratamiento con ciclofosfamida (CF) y esteroides y la aparición de infecciones. Se analizó también la necesidad de terapia renal sustitutiva (TRS) y la mortalidad.**Resultados:** De los 138 pacientes, 60% eran varones, 40% eran mujeres, con una edad media de 60 años. Recibieron plasmaféresis (PF) 43.5% con una media de 10 sesiones, esteroides 92% y CF 72.5%. De los 138 pacientes, aparecieron infecciones en 45 (32.6%), de estas 17 (12.3%) fueron infección por CMV. Excluimos 12 casos con infección presente en el momento del diagnóstico. De 37 pacientes, 22 (59,5%) recibieron PF, el 100% (37) estaba en tratamiento con esteroides y el 75,7% (28) con CF, existiendo asociación significativa entre estos datos y padecer infección con una p=0.000 en los 3 casos. Analizando las infecciones por CMV encontramos los mismos resultados, siendo estos estadísticamente significativos (p=0.000). El tiempo hasta la infección fue menor en los que reciben PF, 4,7 meses vs 17,3 meses en los que no reciben PF (p=0.047).

56 pacientes (40,6%) necesitaron TRS, de ellos 36 (64%) en el momento del diagnóstico y 3 (5,4%) durante el primer mes. Fallecieron 38 (27,5%) durante el seguimiento, 19 de causa cardiovascular, 13 por infecciones y 6 por neoplasias. Observamos diferencias significativas en la supervivencia del paciente en función de presentar infección, con una supervivencia de 34 meses en el grupo de infección y 93 en grupo de no infección (p=0.004).

**Conclusiones:** Los pacientes con GNEC tratados con PF presentan más infecciones y de forma más precoz que los pacientes que no reciben tratamiento con PF. La presencia de infección provoca una peor supervivencia comparado con los pacientes que no presentan infección durante el seguimiento.**203** TEST EX VIVO DE DEPOSICIÓN DE C5b9 COMO HERRAMIENTA DE DIAGNÓSTICA Y DE SEGUIMIENTO DEL SHUa PRIMARIO O ASOCIADO AL TRASPLANTEC. JACOBS CACHÁ<sup>1</sup>, M. MARTÍN AGRAMUNT<sup>2</sup>, G. ARICETA<sup>3</sup>, J. LEÓN<sup>1</sup>, M. LÓPEZ<sup>2</sup>, N. RAMOS<sup>1</sup>, M. MUÑOZ<sup>1</sup>, I. AGRAZ<sup>4</sup>, MJ. SOLER<sup>5</sup>, M. HERNÁNDEZ<sup>6</sup><sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>INMUNOLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>3</sup>NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA)**Antecedentes:** El Síndrome Urémico Hemolítico Atípico (SHUa) es causado por un exceso de deposición del C5b9 sobre las células vasculares renales. Actualmente, no existe un método estándar para diagnosticar i monitorizar SHUa. Se ha sugerido que la medición directa de los depósitos de C5b9 sobre células endoteliales cultivadas podría ser útil para evaluar el estado funcional del complemento en pacientes con SHUa.**Métodos:** Se estudiaron un total de catorce pacientes con SHUa durante la fase aguda de la enfermedad o en remisión con eculizumab (10 en riñón nativo, 3 en recidiva tras trasplante renal (TR) y uno asociado a trasplante de células madre hematopoyéticas). Se incluyeron como controles pacientes con glomerulopatía C3 (n=2) e individuos sanos (n=20). Tras incubar las células vasculares humanas HMEC-1 con suero de pacientes o controles, se inmunodetectó C5b9 por inmunocitoquímica. Se tomaron 15 imágenes mediante microscopía confocal para obtener el área de tinción promedio en cada caso.**Resultados:** Como se muestra en la figura, en fase aguda, los pacientes con SHUa primario, asociado a trasplante de células madre hematopoyéticas o no respondedores a eculizumab mostraron un aumento significativo del depósito de C5b9 en comparación con los controles sanos. Todos los pacientes con SHUa en riñón nativo o recurrentes tras TR que respondieron a eculizumab así como los pacientes con glomerulopatía C3 mostraron niveles de depósito de C5b9 comparables al rango normal excepto en un caso.**Conclusiones:** El test ex vivo de deposición de C5b9 es una herramienta excelente para diagnosticar y monitorizar SHUa. Además, demostramos que es útil para SHUa secundario a trasplante sugiriendo que podría ser una herramienta adecuada para cualquier tipo de SHUa mediado por complemento.

Figura 1.

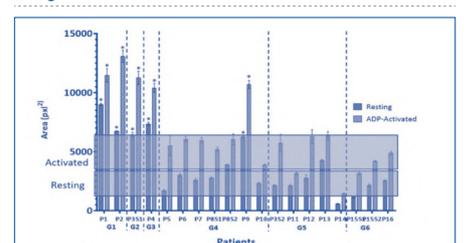


Figura 1. Deposición media de C5b9 en células HMEC-1 inducida por el suero de los pacientes incluidos en condiciones de reposo y activadas con ADP. Área media de tinción de C5b9 obtenida utilizando las muestras de suero de los pacientes incluidos en condiciones de reposo (barras grises) y activadas (barras azules). Los valores se muestran como media ± SE. El cuadro gris oscuro muestra el rango de control en condiciones de reposo y el cuadro gris claro muestra el rango de control en condiciones activadas por ADP. G1, pacientes con SHUa agudo; G2, pacientes con SHUa agudo asociado a trasplante; G3, SHUa asociado a trasplante tratado que no responde; G4, caso primario de SHUa que responde a eculizumab; G5, casos de SHUa asociados a trasplante que responden al tratamiento con eculizumab; G6, Pacientes con glomerulopatía C3. \* p < 0,05 en comparación con el rango de control respectivo.

## Resúmenes

## Glomerulopatías e inmunopatología

## 204 EFICACIA Y SEGURIDAD DEL RITUXIMAB Y OFATUMUMAB EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO REFRACTARIO Y DE DIFÍCIL MANEJO EN LA INFANCIA

L.C. HERNÁNDEZ ZUÑIGA<sup>1</sup>, P. ARANGO SANCHO<sup>1</sup>, Y. CALZADA BAÑOS<sup>1</sup>, E. CODINA SÁMPERA<sup>1</sup>, A. VINUESA JACA<sup>1</sup>, AC. AGUILAR RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, M. JIMÉNEZ MORENO<sup>1</sup>, R. JIMÉNEZ GARCÍA<sup>1</sup>, A. MADRID ARIS<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU (BARCELONA/ESPAÑA)

**Introducción:** El objetivo de nuestro trabajo es describir la eficacia y seguridad de los anticuerpos monoclonales anti CD20 en pacientes pediátricos con síndrome nefrótico.

**Materia y método:** estudio descriptivo, retrospectivo en pacientes menores de 18 años de edad con síndrome nefrótico idiopático que recibieron tratamiento con rituximab y/o ofatumumab. Grupo-1: síndrome nefrótico cortico-dependiente (SNCD); Grupo-2: síndrome nefrótico cortico-resistente (SNCR). La eficacia se mide por la no aparición de nuevas recaídas, reducción del número de brotes y retirada de corticoides y/o inmunosupresor. La seguridad se mide por la ausencia de efectos secundarios graves.

**Resultados:** se incluyeron 39 pacientes (28varones/11mujeres), la edad media al debut fue de 4,3años y al inicio del tratamiento con rituximab y ofatumumab fue de 8,5 y 13años, respectivamente. En Grupo-1 se incluyeron 25 pacientes diagnosticados de SNCD y 14 niños con SNCR en Grupo-2. El 100% de los casos recibieron rituximab y 8 pacientes ofatumumab (20,5%). Se consiguió la remisión completa y mantenida luego de dos dosis de rituximab (375mg/m<sup>2</sup>/semana) en el 36% de los pacientes, tanto con SNCD como SNCR, tras un tiempo medio de seguimiento prolongado (30,6meses). Hubo una importante reducción en las recaídas (2 recaídas/año) a 0,23 recaídas/año durante el primer año post rituximab. El 21,4%(3) de los pacientes en Grupo 2 persistieron con proteinuria moderada. El ofatumumab fue capaz de lograr y mantener la remisión en el 100% de los pacientes durante al menos 18 meses. Así mismo, el periodo de depleción de las células B fue mayor con OFA (19 meses) en comparación con RTX (13 meses). Las reacciones adversas con OFA se presentaron en mayor proporción (50% frente 15,4% con RTX), pero todas cedieron al disminuir el ritmo de infusión. El 100% de los pacientes con histología de cambios mínimos lograron remisión en comparación con el 66% y 60% de los casos con proliferación mesangial y GSFs, respectivamente.

**Conclusiones:** Rituximab mostró resultados favorables para el control del SNCR refractario y SNCD de difícil manejo, lo que respalda su eficacia y seguridad. Ofatumumab es una opción para los pacientes resistentes o con alergia a Rituximab con efectos terapéuticos más prolongados. La histología y, en especial, la glomeruloesclerosis focal y segmentaria, juega un papel pronóstico, con menor tasa de remisión y un mayor deterioro de la función renal.

## 205 MORTALIDAD Y RIESGO VASCULAR EN VASCULITIS ANCA. SERIE MULTIDISCIPLINAR DEL SUR DE ESPAÑA

MA. MARTÍN-GOMEZ<sup>1</sup>, A. RODRÍGUEZ TORRES<sup>2</sup>, ME. ESPINOSA HERNANDEZ<sup>3</sup>, M. LOPEZ MENDOZA<sup>4</sup>, JM. SABIO SANCHEZ<sup>5</sup>, M. MARTÍN AMADA<sup>6</sup>, I. MARTÍN SUAREZ<sup>7</sup>, JL. CALLEJAS RUBIO<sup>8</sup>, M. CASTILLA CASTELLANO<sup>9</sup>, JC. ANGLADA PINTADO<sup>10</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE PONIENTE (EL EJIDO/ESPAÑA);<sup>2</sup>FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD POMPEU (BARCELONA/ESPAÑA); <sup>3</sup>NEFROLOGÍA. H.REINA SOFÍA (CORDOBA,ESPAÑA); <sup>4</sup>NEFROLOGÍA. H.VIRGEN DEL ROCÍO (SEVILLA/ESPAÑA); <sup>5</sup>MEDICINA INTERNA. H.VIRGEN DE LAS NIEVES (GRANADA/ESPAÑA); <sup>6</sup>MEDICINA INTERNA. H.UNIVERSITARIO DE JAEN (JAEN/ESPAÑA); <sup>7</sup>MEDICINA INTERNA. H.JUAN RAMÓN JIMENEZ (HUELVA/ESPAÑA); <sup>8</sup>MEDICINA INTERNA. H.SAN CECILIO PTS (GRANADA/ESPAÑA); <sup>9</sup>NEFROLOGÍA. H.COSTA DEL SOL (MARBELLA/ESPAÑA); <sup>10</sup>MEDICINA INTERNA. H.UNIVERSITARIO DE JEREZ (JEREZ DE LA FRONTERA/ESPAÑA)

**El trabajo corresponde a un grupo de trabajo o un estudio multicéntrico:**

Asociación Andaluza de Enfermedades Autoinmunes y Sociedad Andaluza de Hipertensión y Riesgo Vascular.

**Background:** The morbimortality profile has changed over years, and although decades ago the main cause of mortality was the disease itself, modern treatments have improved its prognosis and nowadays,CVD has become one of the main causes of death. AAV has been associated with traditional risk factors, such as hypertension (HTN), diabetes mellitus (DM) or impaired renal function, which also contribute to accelerated atherosclerosis. Our objectives were to evaluate the mortality and it's causes and CVD and its vascular risk factors (VRFs) in AAV patients in Andalusia.

**Methods:** A study of a multidisciplinary cohort of AAV patients followed prospectively from 40years was performed in 12 hospitals of Andalusia. In a retrospective way, socio-demographic and clinical data was recorded and analysed using Chi2,ANOVA and Cox regression as uni and multivariate test.

**Results:** Data was collected from 220 patients. During a mean of follow-up of 96.79±75.83 months, 51 patients (23%) died in a mean of 70.48±55.13 months,23.5% due to infectious disease,19.6% to cancer,17.6% to CVD,13.7% to AAV relapse and 13 due to organic deficit, unknown u other causes. Independent prognostic factors of mortality were age and baseline creatinine. After AAV diagnosis, 30 (13%) patients presented at least one CVE in a mean of 124.77±91.60months.Independent prognostic factors of CVE were age and the presence of HTN 6 months after diagnosis.

Attending to the ESC Vascular Risk scale,8.4% presented low risk,17% moderate, 29.8% high and 44.4% very high risk. According to the REGICOR scale,the mean value of suffering a CV event in the next 10 years was 4.6±3.32%. A 59%, 34% and 7% of the patients presenting low,moderate and hig risk,respectively. Regarding classic VRFs, 81% presented HTN and 34% DM.The independent predictor for HTN at 6 months was renal involvement at BVAS-baseline and for HTN at the end of following was DM in the first 6 months. Regarding VRF management strategies,just 14% of hypertensive and 8.6% of diabetic patients were not within the target guidelines recommendations.

**Conclusions:** Our results confirm the same causes of death in our patients with ANCA vasculitis as the other series. Besides age, renal involvement and HTN are determining factors in the prognosis of these patients. HTN and DM are significantly more prevalent in our population with ANCA-vasculitis than that described in general population.This study adds VRFs management in AAV patients and suggest that specific scores and targets for cardiovascular risk should be defined in the nearly future in AAV guidelines.

## 206 EFECTO ANTIPROTEINÚRICO DE LOS ISGLT2 EN ENFERMEDADES GLOMERULARES Y SISTÉMICAS. EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

M. RIVERO<sup>1</sup>, L. CORDERO<sup>1</sup>, P. HERNANDEZ<sup>1</sup>, C. GONZALEZ<sup>1</sup>, R. BERZAL<sup>1</sup>, A. FRIAS<sup>1</sup>, A. COLINA<sup>1</sup>, S. HUERGA<sup>1</sup>, T. CAVERO<sup>1</sup>, F. CARAVACA-FONTAN<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID)

**Introducción:** Recientemente se han comenzado a usar los inhibidores del co-transportador sodio-glucosa tipo 2 (iSGLT2) en patologías glomerulares y sistémicas con afectación glomerular para el abordaje de la proteinuria residual, en combinación con otros bloqueantes del eje renina-angiotensina-aldosterona (RAA). Sin embargo, la información acerca de su efectividad en la práctica clínica real es limitada.

**Materia y métodos:** Estudio retrospectivo, unicéntrico, de observación en pacientes con glomerulopatías primarias o enfermedades sistémicas con afectación glomerular, con proteinuria residual persistente (>1 gramo/día) tras recibir tratamiento inmunosupresor dirigido y pese a bloqueo farmacológico del eje RAA, a los que se les prescribe tratamiento con iSGLT2. Se recogieron variables demográficas, clínicas y bioquímicas de interés pronóstico. La variable resultado principal fue el descenso de la proteinuria a los 6 meses desde el inicio del tratamiento con iSGLT2.

**Resultados:** El grupo de estudio incluyó a 25 pacientes, con una mediana de edad de 51 años (rango intercuartil [RI] 40–63), siendo el 60% varones. Las patologías renales incluyeron: 7 casos de glomerulonefritis membranosa, 6 nefropatía/vasculitis IgA, 4 nefritis lúpica, 4 glomerulosclerosis segmentaria y focal, 2 glomerulonefritis membranoproliferativa por inmunocomplejos/ glomerulopatía C3, 1 crioglobulinemia, 1 amiloidosis AL. Tan solo dos pacientes (8%) eran diabéticos. En 17 casos se pautó dapagliflozina, y en 8 empagliflozina. La mediana del índice de masa corporal en el momento de inicio del iSGLT2 era 29 kg/m<sup>2</sup> (RI 25–32). Tras el inicio de iSGLT2, la mediana de proteinuria residual descendió desde 2.2 g/24h (RI 1.48–3.98) hasta 1.3 g/24h (RI 0.8–3.3) a los 6 meses, p=0,03. El FG descendió desde 64 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> (RI 29–100) hasta 58 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> (RI 26–88) a los 6 meses, p=0,15. Los pacientes presentaron buena tolerancia general a la medicación, decidiéndose su suspensión en tres pacientes: uno por ineficacia antiproteinúrica, otro caso por empeoramiento significativo de función renal con >20% de caída del filtrado glomerular, y otro por incumplimiento terapéutico.

**Conclusiones:** El uso de iSGLT2 en pacientes con enfermedades glomerulares/sistémicas con proteinuria residual, en combinación con bloqueo del eje RAA, se asocian con descenso significativo de la proteinuria.

## 207 CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DEL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO EN PACIENTES CON TRASPLANTE PULMONAR

ML. SERRANO SALAZAR<sup>1</sup>, A. HUERTA ARROYO<sup>1</sup>, M. VALDENEBO RECIO<sup>1</sup>, B. SANCHEZ SOBRINO<sup>1</sup>, E. RUBIO GONZALEZ<sup>1</sup>, E. MARTINEZ MORALES<sup>1</sup>, P. SÁNCHEZ BIALES<sup>1</sup>, C. MARTÍN RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, P. LÓPEZ-SÁNCHEZ<sup>1</sup>, J. PORTOLÉS PÉREZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO (MAJADAHONDA)

**Introducción:** El síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) secundario en pacientes con trasplante pulmonar (TxP) es una entidad infradiagnosticada y poco descrita en la literatura hasta el momento. Profundizar en su conocimiento y tratamiento puede cambiar el pronóstico renal y vital de estos pacientes.

**Materia y método:** Estudio retrospectivo de pacientes con TxP seguidos en consulta de Nefrología entre Mayo 1994 y Abril 2022, cuya etiología de enfermedad renal es un SHUa secundario.

**Resultados:** De los 80 trasplantados pulmonares con enfermedad renal identificamos 11 con SHUa secundario. El primer caso se diagnosticó en 2013. 54.5% hombres. Edad media al diagnóstico 59.9 años (SD 10.3). 63.6% HTA y 18.2% DM.

Las causas del TxP: enfermedad pulmonar intersticial difusa (6), 4 EPOC/enfisema (4) y fibrosis quística (1). Todos recibieron tratamiento de inducción con prednisona, tacrolimus, micofenolato mofetilo y basiliximab. Al momento del trasplante, la creatinina sérica media fue 0.8 mg/dl (SD 0.4).

La mediana de tiempo desde el TxP hasta el episodio de SHUa fue 453 días [190-1785]. 2 casos ocurren en el post-TxP inmediato, primer año y medio (4) y más de 3 años después del TxP (5). Al diagnóstico del SHUa todos tenían prednisona y tacrolimus, 8/11 micofenolato mofetilo y 5/11 everolimus.

La hemoglobina media 9.2 g/dl (SD 1.3), LDH 845.8 (SD 437.4), haptoglobina 31.7 (SD 22.0) y presencia de esquistocitos.

La creatinina media previa al evento de SHUa era 1.7 mg/dl (SD 1.1) En el brote 4 pacientes necesitaron diálisis, siendo la creatinina máxima media fue 3.8 mg/dl (SD 1.7).

La causa principal identificada de SHUa es el uso de tacrolimus y everolimus aunque se podía identificar otras causas (1 sangrado masivo, 2 rechazo pulmonar, 2 infección COVID-19 y 1 trasplante renal).

El tratamiento consistió en: suspensión de Tacrolimus en 8 casos, suspensión de everolimus en 4, Eculizumab en 6 y plasmaféresis en 1. En 5 casos se realiza estudio genético y molecular del complemento, en ninguno se identifica variantes patológicas.

Al final del seguimiento, un fallecido sin resolución renal ni hematológica, 10 casos resolución hematológica. En 7 casos resolución renal y 3 inicio de diálisis. Un paciente recidiva de SHUa tras trasplante renal.

**Conclusión:** El SHUa es una enfermedad grave y prevalente en los pacientes con TxP. En nuestra experiencia, la identificación precoz de los casos y sus causas, el manejo de estas y el tratamiento con Eculizumab en los casos sin respuesta, mejora el pronóstico renal y vital de estos pacientes.

## 208 USO DE ECULIZUMAB COMO TRATAMIENTO DEL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO SECUNDARIO. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

L. CORDERO<sup>1</sup>, M. RIVERO<sup>1</sup>, A. FRIAS<sup>1</sup>, P. HERNÁNDEZ<sup>1</sup>, C. GONZÁLEZ<sup>1</sup>, E. GUTIÉRREZ<sup>1</sup>, T. CAVERO<sup>1</sup>, P. AUÑÓN<sup>1</sup>, J. PASCUAL<sup>1</sup>, E. MORALES<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA)

**Introducción:** El Eculizumab en formas secundarias de síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa), ha demostrado ser efectivo en pacientes con mala evolución tras la corrección de la causa de la microangiopatía trombótica. A pesar de ello, aún no está establecido el bloqueo del complemento como estrategia terapéutica en estos casos.

**Material y métodos:** se analizó la evolución de pacientes diagnosticados de SHUa secundario que recibieron tratamiento con Eculizumab. Se recogieron variables clínicas y analíticas en el momento del SHUa y en la evolución posterior. Se definió como respuesta renal la recuperación de la función renal previa, y como respuesta hematológica la desaparición de datos de anemia hemolítica microangiopática.

**Resultados:** Las características basales y en el momento del SHUa se describen en la tabla 1. Se identificaron 24 pacientes con SHUa secundario, con datos analíticos y clínicos de gravedad, requiriendo transfusión de hemoderivados el 45.8% de ellos y terapia renal sustitutiva (TRS) el 50% (cifra que se reduce a 33.3% tras 15 días de tratamiento). Dos pacientes presentaron clínica neurológica. Tras una mediana de tiempo seguimiento de 26.2 meses y una mediana de 5 dosis de eculizumab, se observó una mejoría en las cifras de hemoglobina ( $7.37 \pm 1.68$  a  $11.5 \pm 2.7$  g/dl), plaquetas [ $55 \times 10^3$  ( $9 \times 10^3$ ,  $150 \times 10^3$ ) a  $190 \times 10^3$  ( $8 \times 10^3$ ,  $322 \times 10^3$ )] y filtrado glomerular estimado [7.28 (4.93, 134.87) a 53.71 (5.56, 120.84) ml/min/1.73m<sup>2</sup>]. Al final del seguimiento, 11 pacientes presentaron respuesta renal completa y otros 4 parcial. De los 9 restantes, 2 estaban en TRS y otros 3 presentaban enfermedad renal crónica avanzada antes del evento. El 87% de los pacientes tuvo buena respuesta hematológica.

**Conclusión:** el tratamiento con Eculizumab es un tratamiento eficaz en las formas secundarias de SHUa, tanto en la mejoría de los parámetros hematológicos, como en la recuperación de la función renal, especialmente cuando se instaura precozmente.

[Ver tabla 1](#)

## 209 iSGLT2 EN ENFERMEDADES GLOMERULARES NO DIABÉTICAS

JR. RELEA PUJOL<sup>1</sup>, AH. HUERTA<sup>1</sup>, ER. RUBIO<sup>1</sup>, MM. MARQUES<sup>1</sup>, LM. MARTÍN<sup>1</sup>, ED. DOMENECH<sup>1</sup>, PD. DELGADO<sup>1</sup>, JR. PORTOLÉS<sup>1</sup>, CM. MARTÍNEZ<sup>1</sup>, PL. LÓPEZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO PUERTA DE HIERRO (MADRID/ESPAÑA)

**Introducción:** Se ha demostrado el efecto beneficioso de los iSGLT2 en la nefropatía diabética, pero apenas existe evidencia de su utilidad en las enfermedades glomerulares no diabéticas en vida real. Presentamos la experiencia de nuestro centro.

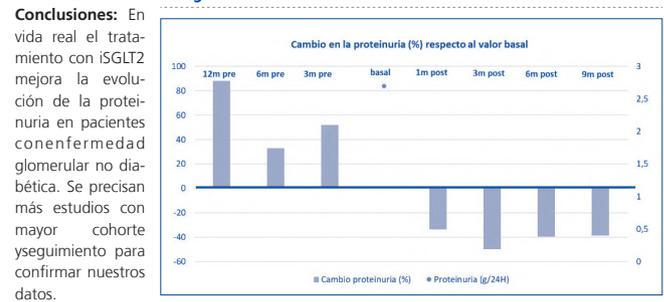
**Material y métodos:** Registro sistemático y consecutivo de pacientes con enfermedad glomerular nodiabética y proteinuria tratados con Dapagliflozina. Mediante regresión lineal estimamos lapendiente de reducción("slope") de proteinuria, junto con su intervalo de confianza al 95%.

**Resultados:** Identificamos 21 pacientes, con edad media 59.9(DE 16.9) años. El 63.6% eran varones. Había 4 Nlga, 2 nefritis lúpicas, 1 Vasculitis ANCA, 3 GNMP, 3 nefropatías membranosas, 2 podocitopatías, 3 HFyS secundarias, 1 enfermedad por depósito de cadenas ligeras, 1 síndrome de Alport y 1 Amiloidosis AA.

El seguimiento medio fue 6 meses (máximo 1 año). Al inicio del iSGLT2 el 60% recibía ISRAA y el 45% inmunosupresión. Durante el seguimiento estos tratamientos permanecieron estables. En 3 pacientes se registró un evento adverso (ITU, impotencia y odinofagia), retirándose en 2 el fármaco. No hubo hipoglucemias ni hipotensión. Ningún paciente precisó diálisis ni falleció durante el seguimiento.

Analizamos los datos de pacientes con seguimiento  $\geq 6$  meses (n=12). Tras la introducción del iSGLT2, existe una reducción de la proteinuria del 39.5% a los 6 meses, mientras que en el año previo se incrementaba un 88% (fig). La pendiente de reducción ("slope") de proteinuria, fue de -0.16g/mes, IC 95% [-0.26 a -0.004] mientras que previamente se incrementaba +0.07g/mes, IC 95% [-0.01 a 0.19]. Con el iSGLT2 se objetiva un ligero empeoramiento del filtrado glomerular, pero sin significación estadística.

Figura 1.



## 210 EL CONSEJO GESTACIONAL EN EL EMBARAZO EN LAS PACIENTES CON ENFERMEDAD RENAL, EXPERIENCIA DE UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR

V. COLL BRITO<sup>1</sup>, G. BERNÁ REDONDO<sup>1</sup>, L. CALVO SANZ<sup>2</sup>, A. TINOCO ARANDA<sup>1</sup>, B. MAGALLARES LOPEZ<sup>3</sup>, E. LLURBA OLIVÉ<sup>4</sup>, X. BARRIOS FREIRÍA<sup>5</sup>, L. GUIRADO PERICH<sup>1</sup>, M. DIAZ ENCARNACIÓN<sup>6</sup>, H. MARCO RUSÍNOL<sup>5</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. FUNDACIÓN PUIGVERT (BARCELONA), <sup>2</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO RAMÓN Y CAJAL (MADRID), <sup>3</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL SANTA CREU I SANT PAU (BARCELONA), <sup>4</sup>GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA. HOSPITAL SANTA CREU I SANT PAU (BARCELONA), <sup>5</sup>NEFROLOGÍA PATOLÓGICA GLOMERULAR. FUNDACIÓN PUIGVERT (BARCELONA)

**Objetivos:** Describir las características clínicas y analíticas de pacientes con enfermedad renal (ER) valoradas en una consulta multidisciplinar de consejo gestacional (CG). Valorar las complicaciones materno-fetales y estudiar la evolución de la ER.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo que incluye mujeres con ER derivadas a consulta multidisciplinar de CG, entre febrero 2020 y Marzo 2022. Se recogieron variables demográficas, clínicas, analíticas y obstétricas.

**Resultados:** Se evaluaron 28 pacientes con una mediana de edad de 32 años(18-32), clasificándolas en dos grupos: 1-pre-gestacional (N=15) y 2-durante la gestación (N=15).

Las pacientes del grupo 1; tenían todas ER previa, siendo nefropatía lúpica (NL) la más frecuente (73%). Según parámetros clínicos y analíticos (edad, presión arterial, función renal, proteinuria, actividad de la enfermedad, entre otras) se evaluaron los riesgos materno-fetales. Se modificó tratamiento en el 75% de las pacientes. Se realizó biopsia renal pregestacional en 3 pacientes con NL, desaconsejándose la gestación en 1 de ellas (NL clase III).

Del grupo 2; presentaron ER de novo 3/15 (21%) pacientes: SHUa (N=1) de debut en el parto inmediato, síndrome nefrótico (N=2) de debut a las 24 semanas requiriendo inicio de tratamiento inmunosupresor y la tercera de debut a las 37 semanas secundario a una preeclampsia. De los pacientes con ER previa (N=12) la enfermedad por cambios mínimos en remisión (25%) fue la más frecuente. La mediana del tiempo de gestación fue de 38,5 semanas (34-41), la mediana de peso al nacer de 3430g (2560-3940). Hubo 3/15 (21%) inducciones. Se observaron 2 complicaciones peri-gestacionales (rotura prematura de membranas) y 1 complicación perinatal (distrés respiratorio).

**Conclusión:** El CG pre-gestacional y durante la gestación por un equipo multidisciplinar es muy importante en todas nuestras pacientes y disminuye el riesgo de complicaciones materno-fetales (abortos, partos prematuros, bajo peso al nacer, pre-eclampsia, eclampsia entre otras). Este debe empezar detectando las pacientes con deseo gestacional para informarles de los riesgos y poder prepararlas para llegar de forma óptima al embarazo. Debemos detectar durante el seguimiento a las pacientes con riesgo aumentado de complicaciones, realizar un seguimiento estrecho durante el embarazo y aplicar estrategias que incluyen modificación de tratamiento pre- concepción, control de actividad de patologías de base, monitorización de enfermedad renal y a su vez, acompañarlas hasta el parto.

## 211 EL SÍNDROME NEFRÓTICO COMO ENTIDAD PARANEOPLÁSICA

C. GARCÍA CARRO<sup>1</sup>, MJ. SOLER<sup>2</sup>, D. VALENCIA<sup>3</sup>, A. AIFILL<sup>1</sup>, JC. LEÓN<sup>4</sup>, MD. SÁNCHEZ DE LA NIETA<sup>5</sup>, M. VELO<sup>6</sup>, A. RODRÍGUEZ<sup>7</sup>, AI. SÁNCHEZ FRUCTUOSO<sup>8</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID - ESPAÑA), <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA - ESPAÑA), <sup>3</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID-ESPAÑA), <sup>4</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA- ESPAÑA), <sup>5</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID/ESPAÑA)

**Introducción:** Association between nephrotic syndrome(NS) and cancer is well known. However, it has been barely studied. Membranous nephropathy has been often identified as a paraneoplastic disease. Reported incidence of cancer at the time of biopsy or one year follow-up of MN is 10-20%. Incidence rates in other glomerulopathies are limited. Concomitant malignancy is associated with poor renal outcome in NS since immunosuppressive therapies should be restricted. There is no consensus for cancer screening in patients with NS. Our aim is to establish the incidence of neoplasia in a cohort of patients who develop NS, risk factors for cancer in this population, and performed cancer screening strategies.

**Methods:** Patients >18 years-old with NS at hospital A between 1/2013-12/2019 and at hospital B between 1/2018- 6/2020 were included. Demographical and clinical data, laboratory results, and tests performed for cancer screening were recorded. Patients who presented cancer the year before or the year after the diagnosis of NS were identified. We performed a logistic regression model to identify independent risk factors for cancer in this population.

**Results:** 114 patients were included. 57% were men, mean age was 57.28±17.3 years. 60% patients presented high blood pressure, and 36% type 2 DM2; 7% patients presented HIV infection, 6% hepatitis C infection. 44.7%smoking; 13.1% consumption. Histologic diagnosis were: diabetic nephropathy ( 17.5%), MN (14.9%), minimal change disease (7.9%) and membranoproliferative glomerulonephritis (7.9%). 8 patients presented positivity for anti phospholipase A2 receptor antibodies. 20 patients presented cancer (17.5%): 12 patients had a malignancy diagnosed the year before the NS onset, and 8 patients 12 months after NS onset. Patients with cancer were older (72.35±10.28 vs 53.20±17.13 years old, p<0.0001). There were no differences in terms of smoking, viral infections, renal function, proteinuria or type of glomerulopathy. Age was the only risk factor for cancer in patients with NS (OR 1.122, IC 95% 1.050-1.1980; p=0.0007). Patients diagnosed with cancer were submitted more frequently to gastroscopy (50%vs25.5%, p=0.0323), colonoscopy (60%vs26.6%, p=0.038) and mammography (30%vs 1.7%, p=0.370) as screening procedures for malignancy than those without cancer diagnosis. There were no differences in other screening procedures as chest X-ray, fecal occult blood test, CT scan or abdominal ultrasound.

**Conclusion:** In our cohort, 17.5 % patients with NS presented also concomitant cancer. Age was the only risk factor for neoplasia. No association between cancer and gender, type of glomerulopathy, or known risk factors for neoplasia was found. Patients who were diagnosed with cancer were more frequently submitted to specific cancer screening procedures. It is important to develop screening strategies to find occult malignancy in patients with NS since this condition compromises renal outcome and life expectancy.

## Resúmenes

## Glomerulopatías e inmunopatología

## 212 EVALUACIÓN DE CRONICIDAD EN BIOPSIAS RENALES REPETIDAS EN NEFRITIS LÚPICA

GB. BERNÁ, BB. BARDAJÍ, HM. MARCO<sup>1</sup>, XB. BARROS<sup>1</sup>, VC. COLL<sup>1</sup>, IS. SILVA<sup>2</sup>, JV. VELARDELL<sup>2</sup>, BM. MAGALLARÉS, LG. GUIRADO<sup>3</sup>, MD. DIAZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. FUNDACIÓN PUIGVERT (ESPAÑA), <sup>2</sup>BIOLOGÍA. FUNDACIÓN PUIGVERT (ESPAÑA), <sup>3</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL DE LA SANTA CREU I SANT PAU (ESPAÑA)

**Introducción:** Nefritis Lúpica (NL) es una de las manifestaciones más graves del Lupus Eritematoso Sistémico (LES). La afectación renal determina el pronóstico de la enfermedad. En biopsias renales (BR) repetidas se ha observado que independientemente del tratamiento hay aumento del índice de cronicidad (IC). La BR repetida puede ser útil para evaluar la respuesta al tratamiento o modularlo y establecer el pronóstico renal. El objetivo de este trabajo es evaluar el grado de fibrosis y su diferencia entre la primera y la segunda BR y su implicación pronóstica y terapéutica.

**Material y método:** Cohorte de 20 pacientes diagnosticados de LES 1994-2018 y NL 2002-2018 con BR clínicas y de protocolo, definida ésta como aquella realizada con objetivo de reconocer la posible transformación de una clase a otra o identificar progresión silenciosa de enfermedad renal.

**Resultados:** Mayoría mujeres caucásicas con edad media de 27 años con una media de seguimiento de 136 meses. Se realizaron un total de 40 BR, 23 clínicas y 17 de protocolo con un tiempo medio entre ambas de 34 meses. El 80% tenían IC3 en el 40% de las BR de protocolo. Se evidencia aumento del 20% de IC entre BR diagnóstica respecto a BR protocolo. Se duplica el número de pacientes en los que aumentó el IC entre la BR clínica y BR protocolo. Se modificó el tratamiento tras la BR protocolo en más del 60%. Se observan diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,05$ ) al comparar % de esclerosis glomerular entre las diferentes BR y al comparar % de fibrosis intersticial entre las BR. 5% de pacientes requirieron hemodiálisis, ningún transplantado ni éxitos.

**Conclusiones:** A pesar del aumento del IC la mayoría se mantienen en estadios precoces de ERC. Las BR protocolo sí que implicaron cambio de tratamiento en la gran mayoría de pacientes. En el momento de la BR protocolo, se observa mejoría de función renal respecto al diagnóstico. El 95% de los pacientes no desarrollaron ERC terminal.

## 213 REVISIÓN HISTOLÓGICA Y CLÍNICA DE LA NEFRITIS LÚPICA COHORTE DE BIOPSIAS EN UN HOSPITAL

E. GUTIÉRREZ SOLÍS<sup>1</sup>, E. RODRIGUEZ ALMARAZ<sup>2</sup>, M. ALONSO RIAÑO<sup>3</sup>, O. TOLDOS GONZALEZ<sup>1</sup>, M. GALINDO<sup>4</sup>, E. MORALES RUIZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 OCTUBRE (MADRID), <sup>2</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL 12 OCTUBRE (MADRID), <sup>3</sup>ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL 12 OCTUBRE (MADRID), <sup>4</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL 12 OCTUBRE (MADRID)

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con gran morbimortalidad asociada. Esta gravedad aumenta en el caso de que exista afectación renal.

**Material y métodos:** revisión retrospectiva de todas las biopsias con resultado de nefritis lúpica (NL) del Hospital 12 de octubre y seleccionamos aquellas que tengan un seguimiento posterior en consultas de al menos 1 año. Se valoran de nuevo las biopsias para ajustarlas a la nueva clasificación histológica de la NL.

**Resultados:** Revisamos 90 pacientes con una mediana de edad de 26,6 años en el momento del diagnóstico del LES. De estos pacientes el 82 % son mujeres.

En el momento de realizar la biopsia los pacientes tenían una creatinina de 0,8 (0,6-1,1) mg/dl y una proteinuria de 2,6 (1,2-4,3) g/día. Presentaban hematuria el 82% de los pacientes.

El SLEDAI en ese momento era de 16 (11,5-22) y un 66% de los pacientes presentaban manifestaciones extrarrenales.

Las biopsias mostraban los siguientes tipos histológicos: clase II (4,4%), clase III (17,8%), clase IV (45,6%), clase V (13,3%), clase III + V (12,2%), clase IV + V (5,6%). Las lesiones eran agudas en el 57%, Crónicas en el 12,7% y mixtas en el 30%. Existía esclerosis glomerular en el 26% de las biopsias.

**Conclusión:** el pronóstico de la NL en nuestro centro es bueno. A los 12 meses se ha alcanzado la respuesta parcial o completa en todos los pacientes excepto en 6, 4 de los pacientes han recidivado a los 4 meses. La creatinina a los 12 meses es de 0,75 (0,6-0,9) mg/dl y la proteinuria 24 horas es de 0,3 (0,15-0,8) g/día y ningún paciente ha llegado a la IRC terminal.

La presencia de trombopenia se asoció a una peor respuesta renal.

## 214 TRATAMIENTO CON ACTH A DOSIS BAJAS EN LA GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA REFRACTARIA

M. GARCÍA VALLEJO<sup>1</sup>, I. MINGUEZ TORAL<sup>1</sup>, JF. SÁNCHEZ IGLESIAS<sup>1</sup>, G. FERNÁNDEZ CONDE<sup>1</sup>, E. CASILLAS<sup>1</sup>, V. LÓPEZ<sup>1</sup>, M. FERNÁNDEZ LUCAS<sup>1</sup>, J. VILLACORTA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID/ESPAÑA)

**Introducción:** La glomerulonefritis (GN) membranosa puede ser refractaria al tratamiento inmunosupresor estándar en un pequeño porcentaje de pacientes (10%). En estas circunstancias el tratamiento con ACTH ha demostrado ser efectivo en algunas series de casos.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de los casos de glomerulonefritis membranosa en el Hospital Ramón y Cajal tratados con ACTH sintética entre 2010 y 2022. Estudiamos las características clínicas y bioquímicas de los pacientes que recibieron dicho tratamiento, analizando la dosis, tolerancia y respuesta al tratamiento.

**Resultados:** Se identificaron 6 casos de GN membranosa en el periodo de estudio, de las cuales 3 (50%) estaban asociadas a la presencia de anticuerpos anti-PLA2R, 2 estaban asociadas a enfermedad tiroidea autoinmune (33%) y un caso fue anti-PLA2R negativo.

La edad media de estos pacientes al inicio del tratamiento fue 55,8 años. La proteinuria, el filtrado glomerular y la albúmina sérica media al inicio del tratamiento fueron  $8733 \pm 1958$  mg/24 horas;  $65,3 \pm 13,7$  ml/min y  $2,2 \pm 0,63$  g/dl respectivamente. Todos los pacientes recibían dosis estables de IECAS/ARAI y previamente habían recibido múltiples líneas de inmunosupresión sin respuesta (Rituximab en 4 casos, ciclofosfamida en 5 casos, tacrolimus en 2 casos).

La dosis media de ACTH sintética empleada fue de 1 mcg semanal y ajustada a peso de  $0,015 \pm 0,004$  mcg/kg/semana. La mediana de tratamiento con ACTH fue de 7,5 meses.

Tras el tratamiento, todos los pacientes experimentaron remisión parcial o completa del síndrome nefrótico, siendo la proteinuria media a los 3 meses del inicio del tratamiento de  $4246 \pm 2427$  mg/24 horas y a los 6 meses de  $1290 \pm 902$  mg/24 horas.

Tras alcanzar la remisión se discontinuó el tratamiento de forma progresiva en dos pacientes sin observarse recidiva del síndrome nefrótico.

Ninguno de los pacientes presentó ningún evento adverso mayor derivado del tratamiento con ACTH. Los efectos secundarios leves más frecuentes fueron empeoramiento del control tensional (50%), edemas en miembros inferiores (50%) y astenia post-administración (33%).

**Conclusiones:** El tratamiento con ACTH a dosis bajas consiguió la remisión en los pacientes con GN membranosa refractaria a otras terapias inmunosupresoras en nuestra serie.

## 215 IPTACOPAN (LNP023): UN NUEVO INHIBIDOR ORAL DEL FACTOR B DE LA VÍA ALTERNATIVA DEL COMPLEMENTO ESTABILIZA DE FORMA SEGURA Y EFICAZ LA TFGe EN LA GLOMERULOPATÍA C3

MJ. SOLER<sup>1</sup>, E. WONG<sup>2</sup>, M. PRAGA<sup>3</sup>, C. NESTER<sup>4</sup>, M. LE QUINTREC-DONNETTE<sup>5</sup>, E. DAINA<sup>6</sup>, G. REMUZZI<sup>7</sup>, D. EPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS<sup>7</sup>

<sup>1</sup>DEPARTAMENTO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON Y RICORS RD21/0005/0016. ENFERMEDAD GLOMERULAR COMPLEJA DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD (CSUR), ENFERMEDADES GLOMERULARES COMPLEJAS (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>AHUS SERVICE. THE NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY (NEWCASTLE-UPON-TYNE/REINO UNIDO), <sup>3</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), <sup>4</sup>DIVISION OF NEPHROLOGY, DEPARTMENT OF PEDIATRICS, CARVER COLLEGE OF MEDICINE, UNIVERSITY OF IOWA (IOWA/ESTADOS UNIDOS), <sup>5</sup>SERVICE DE NÉPHROLOGIE-SOINS INTENSIFS-DIALYSE ET TRANSPLANTATION. HÔPITAL LAPEYRONIE (MONTPELLIER/FRANCIA), <sup>6</sup>UNIT OF NEPHROLOGY AND DIALYSIS. ISTITUTO DI RICERCA FARMACOLOGICHE MARIO NEGRI IRCCS (BERGAMO/ITALIA), <sup>7</sup>DEPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS, Y DEPARTMENT OF NEPHROLOGY BEIJING CHILDREN'S HOSPITAL (BASILEA/SUIZA; EAST HANOVER/ESTADOS UNIDOS; BEIJIN)

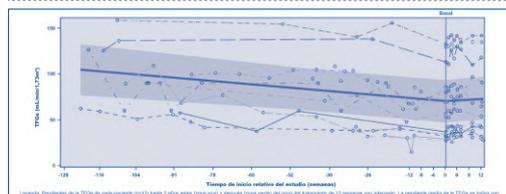
**Introducción:** Iptacopan es un inhibidor oral del Factor B (vía alternativa del complemento). En un análisis intermedio (AI) del estudio fase 2 (NCT03832114), pacientes con GC3 nativa tras 12 semanas con iptacopan redujeron un 49% la proteinuria sin hallazgos de seguridad. En este análisis se determina si iptacopan, modifica la pendiente de la tasa de filtrado glomerular (TFGe).

**Material y métodos:** Pacientes adultos con GC3 nativa recibieron iptacopan 12s (10-100mg 2/d→s1 a s3 y 200mg 2/d→s4 a s12). Criterios: proteinuria >1g/24h, C3 plasmático bajo, IECAS/ARB estables y vacunación frente a bacterias encapsuladas. Al finalizar, recibieron iptacopan en un estudio de extensión (NCT03955445). Se recogieron datos históricos sobre la TFGe (2 años [2a] previos o desde diagnóstico), y se compararon con el AI. Se utilizó un modelo lineal-mixto, con intercepto común: pendiente antes de/cambio en la pendiente después de- iptacopan para predecir el cambio temporal en la TFGe pre-post iptacopan.

**Resultados:** 12 pacientes participaron en el AI: edad media (DE) basal=26,1 (12,1) años, media (CV%) de PCR (orina)=397 (56) g/mol y TFGe=57,9 (65,5) ml/min/1,73m<sup>2</sup>. Durante los 2a previos a iptacopan, la pendiente media de TFGe=-14,8 ml/min/1,73m<sup>2</sup>/año ( $p=0,0016$ ), coincidiendo con la historia natural de C3G. Iptacopan se asoció al aumento medio de la TFGe de 3,1 ml/min/1,73m<sup>2</sup> desde basal hasta las 12s, correspondiendo con una preservación media de la TFGe prevista de 6,4 ml/min/1,73m<sup>2</sup> (Figura,  $p=0,0459$ ). En la extensión, siete pacientes confirmaron la estabilidad de la TFGe hasta las 25s. No hubo muertes, ni AAS, ni discontinuaciones relacionadas con iptacopan.

**Conclusiones:** Iptacopan 200mg 2/d durante 12s en pacientes con GC3 mostró mejora significativa y clínicamente relevante de la pendiente de la TFGe con seguridad y tolerabilidad favorables, y redujo significativamente la proteinuria. El tratamiento prolongado hasta 25s obtuvo estabilidad continua de la TFGe, siguiendo una prolongación en la preservación de la función renal.

Figura 1.



## 216 LNP023: UN NUEVO INHIBIDOR ORAL DEL FACTOR B DE LA VÍA ALTERNATIVA DEL COMPLEMENTO REDUCE DE FORMA SEGURA Y EFICAZ LA PROTEINURIA EN LA GLOMERULOPATÍA C3

X. FULLADOSA<sup>1</sup>, E. WONG<sup>2</sup>, M. PRAGA<sup>3</sup>, C. NESTER<sup>4</sup>, E. DAINA<sup>5</sup>, G. REMUZZI<sup>6</sup>, D. EPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS<sup>7</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE (L'HOSPITALET DE LL., BARCELONA/ESPAÑA); <sup>2</sup>AHUS SERVICE. THE NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY (NEWCASTLE-UPON-TYNE/REINO UNIDO); <sup>3</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA); <sup>4</sup>DIVISION OF NEPHROLOGY, DEPARTMENT OF PEDIATRICS. CARVER COLLEGE OF MEDICINE, UNIVERSITY OF IOWA (IOWA/ESTADOS UNIDOS); <sup>5</sup>UNIT OF NEPHROLOGY AND DIALYSIS. ISTITUTO DI RICERCA FARMACOLOGICHE MARIO NEGRI IRCCS (BÉRGAMO/ITALIA); <sup>6</sup>DEPARTAMENTO MÉDICO. NOVARTIS AG (BASILEA/SUIZA)

**Introducción:** LNP023 es un inhibidor oral selectivo del Factor B de la vía alternativa (VA) del complemento. En este análisis intermedio (AI) del estudio fase 2 (NCT03832114) se determinaba si LNP023 reduce de forma segura y eficaz la proteinuria en pacientes con glomerulopatía C3 (GC3).

**Materiales y métodos:** Los adultos con GC3 nativa (confirmada por biopsia) recibieron LNP023 en abierto durante 12 semanas (12s) (10-100mg 2/d durante las s1 a s3 y 200mg 2/d durante las s4 a s12). Los pacientes presentaban proteinuria >1g/24h, C3 plasmático bajo, IECA/ARB estables y vacunación frente a bacterias encapsuladas. Se midió la inhibición del complemento y los niveles de los fragmentos Bb y C5b-9 soluble (sC5b-9) (Wieslab). El objetivo primario fue el cambio en UPCR a las 12s vs basal. Al finalizar el estudio, todos recibieron LNP023 en un estudio de extensión a largo plazo (EELP) (NCT03955445).

**Resultados:** 7 pacientes completaron el tratamiento en el momento de este AI: edad media (rango): 25 (18-39) años, TFGe mediana (rango): 80 (29-130)ml/min/1,73m<sup>2</sup>. No hubo discontinuaciones del tratamiento. Los niveles de UPCR se redujeron en un 53% (IC 80%: 40-64%) desde un valor Geo-Mean (Geo-CV%) basal de 399 (67,6) mg/mmol a 187 (104,3) mg/mmol a las 12s, p=0,0035. La TFGe mejoró o se estabilizó; mediana del cambio (IQR) +4,0 ml/min/1,73m<sup>2</sup> (-0,5+7,5 ml/min/1,73m<sup>2</sup>). No se produjeron muertes ni AAGs emergentes del tratamiento. Los biomarcadores del complemento en sangre y orina confirmaron una actividad anormal de la VA previa al tratamiento. Los niveles plasmáticos de C3 se recuperaron, con una normalización completa en 5/7 pacientes a las 12s. El LNP023 bloqueó la actividad de la VA, con efectos máximos obtenidos con 100mg a 200mg 2/d (la mediana de los cambios porcentuales vs basal en el momento de máxima inhibición (Wieslab): -66,3% (N=5), Bb en plasma: -13,6% (N=5), SC5b-9 en plasma (N=6): -75,9%, SC5b-9 en orina: -94,9% (N=4). La exposición sistémica a LNP023 apenas tuvo impacto en la reducción de TFGe. En los 6 pacientes que entraron en el EELP hasta la fecha se obtuvo una mayor reducción de la proteinuria; el valor de la UPCR Geo-CV% a los 6 meses fue de 129 (109,9)mg/mmol, que supone un descenso del 67,7% respecto a basal.

**Conclusiones:** LNP023 200mg 2/d mostró un bloqueo de la VA y redujo la proteinuria en pacientes con GC3 tratados durante 12s con excelente seguridad y tolerabilidad. El tratamiento a largo plazo dio lugar a una mayor reducción de la proteinuria.

## 217 EFICACIA Y SEGURIDAD DE IPTACOPÁN EN LA NEFROPATÍA IgA: RESULTADOS DE UN ESTUDIO DE FASE 2 ALEATORIZADO, DOBLE CIEGO Y CONTROLADO CON PLACEBO A LOS 6 MESES

M. VELO<sup>1</sup>, J. BARRATT<sup>2</sup>, B. ROVIN<sup>3</sup>, H. ZHANG<sup>4</sup>, N. KASHIHARA<sup>5</sup>, B. MAES<sup>6</sup>, DV. RIZK<sup>7</sup>, H. TRIMAR-CHI<sup>8</sup>, D. EPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS<sup>9</sup>, V. PERKOVIC<sup>10</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA, CSUR ENFERMEDADES GLOMERULARES COMPLEJAS. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID/ESPAÑA); <sup>2</sup>DEPARTMENT OF CARDIOVASCULAR SCIENCES. UNIVERSITY OF LEICESTER & JOHN WALLS RENAL UNIT (LEICESTER/REINO UNIDO); <sup>3</sup>DIVISION OF NEPHROLOGY. THE OHIO STATE UNIVERSITY WEXNER MEDICAL CENTER (COLUMBUS, OH/ESTADOS UNIDOS); <sup>4</sup>RENAL DIVISION. PEKING UNIVERSITY FIRST HOSPITAL, PEKING UNIVERSITY INSTITUTE OF NEPHROLOGY (BEIJING/CHINA); <sup>5</sup>DEPARTMENT OF NEPHROLOGY AND HYPERTENSION. KAWASAKI MEDICAL SCHOOL (KURASHIKI/JAPÓN); <sup>6</sup>DEPARTMENT OF NEPHROLOGY. AZ DELTA (ROESELARE/BÉLGICA); <sup>7</sup>DIVISION OF NEPHROLOGY, DEPARTMENT OF MEDICINE. UNIVERSITY OF ALABAMA AT BIRMINGHAM (BIRMINGHAM, AL/ESTADOS UNIDOS); <sup>8</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y UNIDAD DE TRASPLANTE RENAL, HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES (BUENOS AIRES/ARGENTINA); <sup>9</sup>DEPARTAMENTO MÉDICO. NOVARTIS (BASILEA/SUIZA); <sup>10</sup>EAST HANOVER, NJ/ESTADOS UNIDOS); <sup>11</sup>THE GEORGE INSTITUTE FOR GLOBAL HEALTH, UNIVERSITY OF NEW SOUTH WALES (SYDNEY/AUSTRALIA)

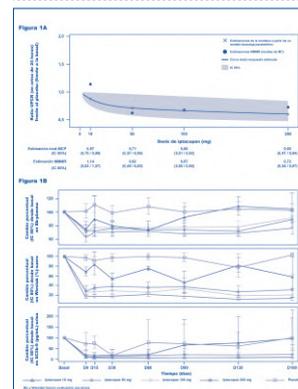
**Introducción:** No existen terapias específicas aprobadas para la nefropatía IgA (NigA). La vía alternativa del complemento (VA) es una diana terapéutica atractiva. Iptacopán es un inhibidor oral, potente y selectivo del factor B de la VA.

**Materiales y métodos:** Estudio fase2 (NCT03373461), aleatorizado, doble-ciego, con rango de dosis, de grupos paralelos, y adaptativo en pacientes con NigA, UPCR<sub>0</sub>≥0,8g/g o proteinuria ≥0,75g/24h, y TFGe≥30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. El periodo de tratamiento era de 3 meses (m) en la Parte 1 y de 6m en la Parte 2; con seguimiento de 3m en ambas. Los pacientes fueron aleatorizados a iptacopán (10, 50, 100 [sólo Parte2]) y 200mg 2/d o a placebo. Presentamos los datos de eficacia, seguridad, biomarcadores (sC5b-9) a los 6m y análisis post-hoc con datos agrupados de Partes1/2.

**Resultados:** Se aleatorizaron 46/66 pacientes (Partes1/2); 58 pacientes completaron 6m de tratamiento (Parte2). Las características basales estaban equilibradas en todos los brazos de tratamiento. En el análisis intermedio (AI) (3m) se observó un efecto dosis-respuesta significativo (p=0,038) de iptacopán vs placebo, con reducción máxima de UPCR con iptacopán 200mg 2/d (23%; IC80%:8-34%) (resultados iniciales presentados en el Congreso ERA-EDTA, 2021). UPCR continuó disminuyendo entre los 3m-6m con iptacopán a dosis elevadas (Parte2). En la comparativa con el análisis primario a 3m, (datos agrupados Parte 1/2), se observó una reducción a los 6m en UPCR con iptacopán 200mg 2/d de hasta un 40% (IC80%:16-53% modelo-PCM) y ≥28% (IC80%:3-46 MIMMR) vs placebo (Figura-1A), y una inhibición sostenida de biomarcadores durante 6m (iptacopán>10mg 2/d) (Figura-1B). El perfil de seguridad fue favorable.

**Conclusiones:** Iptacopán fue bien tolerado y se observó una reducción sostenida de la proteinuria e inhibición de la actividad de la VA durante 6m en pacientes con NigA. Estos datos, respaldan la evaluación de iptacopán en el actual estudio fase 3 APPLAU-SE-IgAN (NCT04578834).

Figura 1.



## 218 CORRELACIÓN ENTRE EL COCIENTE ALBÚMINA-CREATININA EN MUESTRA DE ORINA ESPORÁDICA Y LA PROTEINURIA EN ORINA DE 24 HORAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD GLOMERULAR

Y. DIAZ ENAMORADO<sup>1</sup>, P. DOMÍNGUEZ TORRES<sup>1</sup>, A. SHABAKA<sup>1</sup>, E. LANDALUCE TRISKA<sup>1</sup>, M. LEÓN PÓO<sup>1</sup>, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (MADRID, ESPAÑA)

**Introducción:** Las guías KDIGO sugieren que la medición del cociente albúmina creatinina en muestra de orina aislada (CAC) podría reemplazar la proteinuria de 24 horas como método válido para el diagnóstico y seguimiento de la patología glomerular. El objetivo del estudio fue evaluar la correlación entre la proteinuria de 24 horas y CAC en pacientes con enfermedad glomerular.

**Materiales y métodos:** Se incluyeron pacientes evaluados en nuestro centro con enfermedades glomerulares confirmadas por biopsia renal entre enero 1999 y diciembre 2021, con muestras de orina de 24 horas y de primera hora de la mañana recogidas en el mismo día. Comparamos la correlación entre proteinuria de 24 horas y CAC por edad, sexo, tasa de filtrado glomerular (FGe) medida en el día de recolección de orina y tipo de enfermedad glomerular.

**Resultados:** El estudio incluyó 1338 muestras de 479 pacientes, con edad media de 51±17,3 años y FGe medio medido por CKD-EPI de 64.1±29,4 ml/min. Las medianas de proteinuria de 24 horas y de CAC fue de 1.31 g/día (RIC 0.49-2.99) y 402 mg/g (RIC 106-1324) respectivamente. Observamos una excelente correlación entre CAC y proteinuria de 24 horas (r=0,87, p<0,001), que fue reproducible en todos los estadios de la ERC y se mantuvo fuerte incluso en pacientes con FGe <30 ml/min (r=0,86, p<0,001). Por otro lado, encontramos que la correlación era significativamente más débil cuando la proteinuria >2 g/día (r=0,61, p<0,001), especialmente cuando la proteinuria estaba en rango nefrótico (r=0,46, p<0,001) comparado con los pacientes con proteinuria <2 g/día (r=0,81, p<0,001). No hubo diferencias en la correlación entre CAC y proteinuria de 24 horas según edad, sexo ni tipo de glomerulopatía. El análisis ROC mostró que un punto de corte de CAC >270 mg/g fue el mejor predictor de proteinuria en 24 horas >1 g/día, con un AUC de 0,936, sensibilidad de 90% y especificidad del 85%, mientras que un punto de corte de CAC >800 mg/g fue el mejor predictor de proteinuria de 24 horas >3,5 g/día, con AUC de 0,920, sensibilidad del 91% y especificidad del 78%.

**Conclusiones:** Existe una excelente correlación entre CAC y proteinuria de 24 horas en pacientes con proteinuria <2 g/día en todas las glomerulopatías y estadios de la enfermedad renal. Sin embargo, en los pacientes con proteinuria >2 g/día, la correlación entre CAC y proteinuria de 24 horas es débil, por lo que sugerimos la evaluación y el seguimiento de estos pacientes se realice siempre con una medición de proteinuria en orina de 24 horas.

## 219 ¿CUÁL ES EL GRADO DE CONCORDANCIA ENTRE EL COCIENTE PROTEÍNA-CREATININA EN MUESTRA DE ORINA ESPORÁDICA Y LA PROTEINURIA DE 24 HORAS EN PACIENTES CON PATOLOGÍA GLOMERULAR?

Y. DIAZ ENAMORADO<sup>1</sup>, P. DOMÍNGUEZ TORRES<sup>1</sup>, A. SHABAKA<sup>1</sup>, E. LANDALUCE TRISKA<sup>1</sup>, M. LEÓN PÓO<sup>1</sup>, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (MADRID, ESPAÑA)

**Introducción:** El cociente proteína-creatinina en muestra de orina aislada (uPCR) es una alternativa a la medición de proteinuria en orina de 24 horas. Varios estudios han demostrado una correlación entre uPCR y proteinuria de 24 horas, pero en la práctica clínica solemos encontrar diferencias entre ambas medidas. En este estudio analizamos la concordancia entre uPCR y proteinuria de 24 horas en pacientes con patología glomerular.

**Método:** Seleccionamos a pacientes con enfermedades glomerulares diagnosticadas mediante biopsia renal entre enero 1999 y diciembre 2021. Incluimos a los pacientes en los que se examinó de forma simultánea la excreción de proteínas en orina de 24 horas y de primera hora de la mañana del mismo día. La concordancia entre ambas medidas se estudió utilizando coeficientes de correlación intraclase (CCI), test *t* de Cohen, regresión de Passing-Bablok y método de Bland-Altman.

**Resultados:** Se incluyeron 530 pacientes, 67.7% eran hombres con edad media de 51.4±17.5 años y FGe medio de 63.1±29,8 ml/min. La mediana de proteinuria de 24 horas fue 1.42 g/día (RIC 0.53-3.15) y la mediana de uPCR fue de 0.80 g/g (RIC 0.27-2.21). La prueba de rango de Wilcoxon mostró una infraestimación sistemática de uPCR en comparación con la proteinuria de 24 horas (Z=-11.46, p<0.001).

El CCI medio para ambas mediciones fue de 0.83 (IC95% 0.78-0.86, p<0.001), manteniendo la concordancia significativa entre ambas medidas tras estratificar según FGe; el CCI medio fue de 0.76 (IC 95% 0.62-0.84, p<0.001) en pacientes con FG >60 ml/min, de 0.83 (IC 95% 0.76-0.88, p<0.001) en FGe entre 30-60 ml/min y de 0.85 (IC95% 0.76-0.90, p<0.001) en FG <30 ml/min. La concordancia entre uPCR y proteinuria de 24 horas no varió según edad, sexo o tipo de glomerulopatía. Se dividió la cohorte en tres categorías de proteinuria (<1, 1-3, >3 g/día y g/g para proteinuria de 24 horas y uPCR respectivamente), encontrando una concordancia moderada entre las mediciones (κ=0,45, p<0,001). La regresión de Passing-Bablok y el análisis Bland-Altman indicaron un nivel alto de concordancia entre ambas mediciones cuando la proteinuria <3,5 g/día, mientras que los valores atípicos en los datos sugirió una mayor variabilidad entre las mediciones para pacientes con proteinuria >3,5 g/día.

**Conclusiones:** La concordancia entre proteinuria de 24 horas y uPCR es alta independientemente del FGe, edad, sexo y tipo de enfermedad glomerular. Sin embargo, el nivel de concordancia disminuye cuando la proteinuria está en rango nefrótico. Por lo tanto, sugerimos que la uPCR podría ser una medida apropiada para el seguimiento de pacientes glomerulares con proteinuria de rango no nefrótico, mientras que en pacientes con proteinuria nefrótica el grado de proteinuria aún debería ser monitorizado con proteinuria de 24 horas.

# Resúmenes

## Glomerulopatías e inmunopatología

### 220 EXPERIENCIA EN EL USO DE PULSOS DE CORTICOIDES EN LA GLOMERULONEFRITIS FIBRILAR PRIMARIA, DNAJB9 POSITIVA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

DO. OLEAS<sup>1</sup>, IT. TAPIA<sup>2</sup>, AS. SAURINA<sup>1</sup>, MP. POU<sup>1</sup>, VE. ESTEVE<sup>1</sup>, VD. DUARTE<sup>1</sup>, MR. RAMIREZ DE ARELLANO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. CONSORCI SANITARI DE TERRASSA (TERRASSA/ESPAÑA), <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. CONSORCI SANITARI DE TERASSA (TERRASSA/ESPAÑA)

**Introducción:** La glomerulonefritis fibrilar (GNF) es un tipo de patrón de lesión histológica rara. La confirmación diagnóstica se realiza por microscopía electrónica (ME) observándose depósitos primariamente mesangiales de fibrillas de 20 nanómetros. El DNAJB9 es un biomarcador 100% sensible y 100% específico para la GNF que ayuda al diagnóstico. Una actitud terapéutica efectiva se mantiene sin estar definida. Se han utilizado varios inmunosupresores sin evidencia de efectividad. La respuesta renal es pobre con progresión a enfermedad renal crónica en un 50%.

**Material y métodos:** Estudio observacional ambispectivo. Tras la revisión bibliográfica se realizó un protocolo para la administración de terapia de inducción con pulsos de metilprednisolona (MTP) 500 mg al día durante 3 días, seguida de prednisona mg/kg de peso con titulación individual en función de la evolución clínica. Se registraron variables demográficas y clinicopatológicas extraídas de la historia clínica.

**Resultados:** Caso 1. Mujer de 78 años. Hipertensión arterial (HTA) tratada con inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (EICA). Presentó síndrome nefrótico con proteinuria de 15 g/día y deterioro de la función renal siendo la creatinina (Cr) 2.7 mg/dL. Se descartaron causas secundarias. La BR mostró expansión mesangial con depósito mesangial de IgG y C3. Fibrosis moderada. Rojo Congo negativo. DNAJB9 positivo. La ME con depósito mesangial de fibrillas de 20 nanómetros. Se instauró tratamiento según el protocolo con subsecuente descenso de prednisona en un periodo de 24 semanas. Se observó remisión completa a las 20 semanas de tratamiento. Definida como proteinuria < 0.2g/día y descenso >50% de Cr.

Caso 2. Mujer de 47 años. HTA tratada con EICA. Proteinuria nefrótica 3,5 g/día y una función renal preservada con Cr 0.6 mg/dL. El despistaje de secundarismo fue negativo. En la BR se observó engrosamiento mesangial con positividad para IgG, C3, C1q y cadenas ligeras Kappa y Lambda. Fibrosis leve. Rojo congo negativo. DNAJB9 positivo. La ME confirmó la presencia de fibrillas mesangiales. Se inició la corticoterapia según el protocolo con posterior descenso de prednisona durante un periodo de 20 semanas. Se evidenció remisión parcial a las 18 semanas de tratamiento. Definida como reducción del >50% de proteinuria. La función renal permaneció preservada.

**Conclusiones:** El tratamiento de inducción de pacientes con GNF primaria con afectación mesangial basado en un protocolo de pulsos de corticoides con titulación posterior en función de la evolución clínica, estuvo asociado con una reducción acusada de la proteinuria y estabilización de la función renal.

### 221 ¿INFLUYEN LAS MANIFESTACIONES EXTRARRENALES EN EL PRONÓSTICO DE LA NEFRITIS LÚPICA?

L. CORDERO<sup>1</sup>, A. AYALA<sup>2</sup>, M. GALINDO<sup>2</sup>, M. RIVERO<sup>1</sup>, R. BERZAL<sup>1</sup>, A. RÍAS<sup>1</sup>, C. GONZÁLEZ<sup>1</sup>, P. HERNÁNDEZ<sup>2</sup>, S. HUERGA<sup>1</sup>, E. MORALES<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), <sup>2</sup>REUMATOLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA)

**Introducción:** La nefritis lúpica (NL) afecta al 30-50% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad. El objetivo fue analizar el potencial efecto de la afectación extrarrenal sobre el pronóstico de la NL.

**Pacientes y métodos:** se incluyeron pacientes con diagnóstico de NL desde 2014. Se recogieron variables sociodemográficas, clínicas, analíticas, histológicas y de tratamiento en el momento del diagnóstico de la NL, y en la evolución posterior. El test t de Student se usó para comparar variables continuas y el de chi-cuadrado ( $\chi^2$ ) para comparaciones entre grupos. La significancia estadística se definió por una p < 0,05.

**Resultados:** 38 pacientes (87% mujeres) con una media de edad de 44±16 años fueron incluidos. En 21 pacientes (55,3%), la NL coincidió con el debut de la enfermedad. Las características basales aparecen en la tabla 1, y la evolución en la tabla 2. Ningún factor sociodemográfico demostró una influencia sobre la evolución de la NL, salvo una tendencia, no significativa, a obtener una peor respuesta en pacientes de etnia hispana. Presentar afectación del SNC se asoció a un mayor riesgo de no respuesta (NR) al tratamiento de la NL (p=0,04) a los 6, 12 y 24 meses, mientras que los pacientes con afectación cutánea crónica (discoide) presentaron una mejor respuesta al tratamiento en los mismos puntos temporales (p=0,03). Ningún otro parámetro clínico (renal/extrarrenal), analítico o histológico influyó en la evolución renal.

**Conclusiones:** Las manifestaciones extrarrenales coincidentes con el debut de la NL no parecen alterar la respuesta al tratamiento. Un seguimiento estrecho en una unidad multidisciplinar de los pacientes con NL se asocia a una elevada tasa de respuesta al tratamiento, superior a lo publicado en la literatura. Es necesario ampliar el número de pacientes y el tiempo de seguimiento para confirmar estos datos.

Características sociodemográficas (%) n=38	
Sexo Mujer/Hombre	33/5 (87/13)
Edad Actual (años±DS)	44±16
Edad al diagnóstico de LES	36±17
Etnia:	
Caucásica	16 (42,1)
Hispana	16 (42,1)
Afroamericana	3 (7,9)
Asiática	2 (5,3)
Criana	1 (2,6)
FRCV previos al diagnóstico de LES:	13/38 (34,2)
Diabetes Mellitus	1/238 (26,3)
Tabaco	1/38 (2,6)
Manifestaciones Clínicas Extrarrenales (%) 33/38 (86,8)	
Lupus cutáneo agudo	51,5 %
Lupus cutáneo subagudo	6,3 %
Lupus discoide	3 %
Artritis	78,8 %
Serositis	33,3 %
Trombopenia < 50000 plaq/mm3	18,2 %
Anemia hemolítica autoinmune	18,2 %
Afectación SNC	9,1 %
Afectación pulmonar (no pleuritis)	9,1 %
Afectación cardiaca (no pericarditis)	3 %
Trombosis arterial y/o venosa	10,5 %
Datos serológicos (%)*:	
Anti-dsDNA	78,9 %
Anti-Sm	39,5 %
Anti-RNP	36,8 %
Anti-Ro	60,5 %
Anti-la	26,3 %
Anticoagulante lúpico	18,4 %
Anticardiolipina IgM	7,9 %
Anticardiolipina IgG	10,5 %
Anti-2GPI IgM	2,6 %
Anti-2GPI IgG	10,5 %
C3 disminuido	73,7 %
C4 disminuido	68,4 %
SLEDAI* (media±DS)	15,92±5,94 (rango 4-27)
Tratamiento previo a afectación renal (%)	
Antipalúdicos	60,5 %
Glucocorticoides	60,5 %
Inmunosupresores	31, %

\*Datos serológicos y SLEDAI en momento de realizar biopsia renal. Abreviaturas: DS, desviación estándar; LES, lupus eritematoso sistémico; SLEDAI, systemic lupus erythematosus disease activity index; SNC, sistema nervioso central.

### 222 MANIFESTACIONES RENALES DE MACROGLOBULINEMIA DE WÄLDENSTROM

J. DEL RISCO ZEVALLOS<sup>1</sup>, J. CASALS<sup>1</sup>, DF. MORENO<sup>2</sup>, V. ESCUDERO<sup>1</sup>, LM. MORALES<sup>1</sup>, J. OLLÉ<sup>1</sup>, M. MARTÍNEZ<sup>1</sup>, M. BLASCO<sup>1</sup>, C. FERNÁNDEZ DE LARREA<sup>1</sup>, LF. QUINTANA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA), <sup>2</sup>SERVICIO DE HEMATOLOGÍA. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA (BARCELONA/ESPAÑA)

La Macroglobulinemia de Waldenström (MV) es una enfermedad linfoproliferativa de células B rara. Aunque poco frecuentes, se han descrito diferentes lesiones renales. Presentamos una serie de tres pacientes con complicaciones renales asociadas a MV.

Caso 1: Varón de 86 años con GMSI consulta por edemas y pérdida de 2kg en el último mes. Analítica: Cr 0.8mg/dl, FG 83 ml/min, albúmina 31mg/dl, colesterol total 254. Componente monoclonal (CM) 17g/L. Cadenas ligeras (FLC) normales. IgM lambda 32.4 mg/L. Proteinuria 1.7g/g, albuminuria 1.2g/g. Se realiza AMO encontrando menos de 10% de infiltración linfoplasmocítica con presencia de la mutación MYD88.

Se orienta como una progresión a MV quiescente IgM lambda. Ecocardiograma sin evidencia de miocardiopatía infiltrativa. Biopsia de glándula salival y grasa subcutánea negativas para amiloidosis. Posteriormente desarrolla proteinuria en rango nefrótico; biopsia renal (BR): expansión mesangial sin hiper celularidad, depósitos rojo Congo positivo. Se administra rituximab (RTX) en monoterapia, con mala tolerancia. Se mantiene nefroprotección con candesartán y dapaglifozina, manteniéndose estable.

Caso 2: Varón de 63 años referido por hallazgo de Cr 4.4mg/dl FG 15ml/min y Hb 85 g/L, asociado a pérdida de 8kg. CMs 19,35 g/L. FLC kappa 162 mg/L, lambda 14 mg/L, cociente 10,9. Inmunofijación en suero y orina positiva para IgM kappa + cadenas kappa libres. Proteinuria 580mg/g, albuminuria 32mg/g.

Se realiza BR que muestra infiltración por síndrome linfoproliferativo B compatible con MW IgM kappa. Mutación MYD88 positiva.

Se inicia RTX, ciclofosfamida (CFM) y dexametasona (DXM). Presenta un incremento de las cadenas libre kappa hasta 3500mg/L interpretado como un probable brote post RTX, que requiere 3 sesiones de recambios plasmáticos. Después del tercer ciclo no presenta respuesta iniciándose tratamiento con ibrutinib, también sin respuesta. Actualmente en abstención terapéutica, hematológicamente estable. Sin embargo presenta FG 6ml/min, pendiente de inicio de terapia renal sustitutiva.

Caso 3: Mujer de 66 años referida por hallazgo analítico de Cr 3.9mg/dl FG 11ml/min, proteinuria de 3.1g/g, albuminuria 220 mg/g, no hematuria, asociado a dolor óseo y ortopedia. Analítica con presencia de banda monoclonal en zona gamma. FLC kappa y lambda: 36 mg/L y 664 mg/L, respectivamente. Cociente 0.054. Inmunofijación en suero: IgM lambda monoclonal, inmunofijación en orina: cadenas ligeras lambda libres monoclonales. AMO compatible con MW con mutación de MYD88. BR: tubulopatía proximal de cadenas ligeras lambda sin formación de cristales y glomerulopatía no amiloide. Se inicia RTX + CFM + DXM. Presenta mejoría hematológica, sin recuperar función renal.

**Conclusión:** Las manifestaciones renales de la MV son variadas y requieren de estudio histológico ya que alteran la calidad de vida y el tratamiento de este grupo de pacientes.

### 223 ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LAS VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICAS: A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

A. LUNA AGUILERA<sup>1</sup>, C. ANDRADES GÓMEZ<sup>2</sup>, G. MONTILLA COSANO<sup>1</sup>, P. PEREZ ROMERO<sup>1</sup>, FJ. ROCA OPORTO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO: HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO (ESPAÑA)

**Introducción:** La vasculitis crioglobulinémica afecta a pequeños y medianos vasos por inmunocomplejos que contienen crioglobulinas, causando síntomas por fenómeno inflamatorio e hiperviscosidad y se caracteriza por afectación cutánea y neurológica. Es una patología poco frecuente, sobre todo aquellas producidas por crioglobulinas monoclonales (tipo I, que se asocian a enfermedad hematológica monoclonales), siendo más prevalente las mixtas o policlonales (tipo II o III, asociadas a enfermedades virales, autoinmunes o procesos linfoproliferativos).

**Material y método:** Estudio observacional, retrospectivo de series de casos de vasculitis crioglobulinémicas diagnosticadas en el Hospital Universitario Virgen del Rocío durante los años 2017-2021.

**Resultados:** Se registraron 14 casos de vasculitis crioglobulinémicas confirmadas, siendo el 57% mujeres con una mediana de edad de 62 (49,5-76,5) años, las manifestaciones extrarrenales más frecuentes fueron las sistémicas, cutáneas y musculoesqueléticas (tabla 1).

El dato analítico más frecuente fue la elevación del factor reumatoide, seguido del consumo de C4 y de C3. El patrón histológico más frecuentemente observado fue el membranoproliferativo. En dos pacientes no se pudo realizar la biopsia renal, realizándose el diagnóstico gracias a las crioglobulinas y las manifestaciones clínicas o afectación histológica de otros órganos. En 4 pacientes no pudieron obtenerse las crioglobulinas y en 2 fueron negativas, lo que puede explicarse por las dificultades derivadas de la técnica de determinación, realizándose el diagnóstico por la biopsia renal. La presentación renal más frecuente fue la coexistencia de un síndrome nefrítico y nefrótico, 3 pacientes precisaron hemodiálisis y en la mitad la recuperación de la función renal fue completa. En nuestra serie la proporción fue similar entre tipo I (42,8%) y mixtas (57,2%).

**Conclusiones:** Aunque clásicamente se han caracterizado por afectación cutánea o neurológica, en ocasiones son indistinguibles de otros procesos sistémicos. Probablemente la proporción entre subclases ha cambiado debido al tratamiento antiviral efectivo frente a VHC.

Serología viral	Negativa 50% VHC 42,9% VH1 7,1%
Manifestaciones clínicas	Sistémicas 71,4% Ataxia 71,4% Cutáneas 64,3% Púrpura 50% Livedo reticularis 14,5% F. Raynaud 21,4% Musculoesqueléticas 50% Arralgias 50% Neurológicas 28,6% Poli-neuropatía periférica 21,4%
Presentación renal	S. Nefrítico + nefrótico 35,7% S. Nefrítico 21,4% S. Nefrítico + proteinuria nefrótica 21,4% Ascenso creatinina + proteinuria no nefrótica 21,4%
Alteraciones analíticas	Elevación Factor Reumatoide 85,7% Consumo C4 71,4% Consumo C3 50% Positividad ANA (título bajo) 28,6%
Biopsia renal	Patrón membranoproliferativo 78,6% Patrón esclerosante 7,1% No disponible estudio histológico renal 14,3% Presencia de pseudotrombos hialinos 71,4%
Tratamiento inmunosupresor	Esteroides + Rituximab 64,3% Esteroides + ciclofosfamida 14,3% Esteroides 7,1%
Pronóstico renal	Necesidad Terapia Renal Sustitutiva 21,4% Recuperación total 50% Recuperación parcial 28,6% Recuperación total 21,4%
Causa subyacente	VHC 35,7% Gammopatía monoclonal de significado renal 35,7% Linfoma no Hodgkin 7,1% Mieloma Múltiple 7,1% Leishmaniasis visceral 7,1% No aclarada 7,1%

TABLA 1: Características de las vasculitis crioglobulinémicas en nuestra cohorte.

**224** ¿QUÉ FACTORES INFLUYEN EN LA NECESIDAD DE TERAPIA RENAL SUSTITIVA (TRS) EN LOS PACIENTES CON GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA (GNRP)? ESTUDIO DE UNA COHORE DURANTE 10 AÑOS

V. DE LA ESPADA PIÑA<sup>1</sup>, C. LANCHO NOVILLO<sup>1</sup>, AL. GARCIA HERRERA<sup>1</sup>, A. JURADO<sup>1</sup>, C. REMON RODRIGUEZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTO REAL.SERVICIO ANDALUZ DE SALUD (ESPAÑA)

**Introducción:** El término glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP) hace referencia a un evento clínico caracterizado por deterioro de la función renal en días o semanas y que, dejado a su natural evolución, produce insuficiencia renal terminal en la mayoría de los pacientes. Presentamos una serie de pacientes atendidos en un hospital comarcal en los últimos diez años con GNRP.

**Materia y método:** Estudio observacional retrospectivo, periodo de 10 años (2012-2022) de los pacientes con GNRP (N=28). Se describen características clínicas, realización de biopsia, proporción de pacientes que necesitaron TRS, así como los factores de riesgo para la necesidad de diálisis.

**Resultados y discusión:** Serie de 28 pacientes, con una edad media de 69 años (mediana 71 años) (+-13 años) con un 50% de varones. En cuanto a la comorbilidad, presentaban diabetes (42,9%), HTA (53,6%), ERC previa (21,6%). En cuanto a la clínica asociada, presentaron manifestaciones extrarrenales el 64,3% (afectación vía respiratoria alta 32,1%; hemorragia alveolar 25%; condensaciones pulmonares 35%; afectación cutánea 10,7%; afectación neurológica 14,3% y digestiva 25%). En cuanto al tipo de anticuerpo, presentaron Antimembrana basal el 7,1%, siendo el resto positivo para ANCA (p-anca 76,9%, c-anca 23,07%). Se realizó biopsia renal en el 75% de los casos. Todos los pacientes recibieron tratamiento ( esteroides 100%; ciclofosfamida 85,7%; Rituximab 7,1%; plasmaféresis 7,1%). En cuanto a la necesidad de diálisis, el 64,7% requirieron inicio, con tiempo de media de 3,1 días desde el ingreso. De esos pacientes solo 4 salieron de técnica, permaneciendo en la misma una media de 28 días (+-16). Analizamos qué factores influyeron en la necesidad de inicio de TRS (ver tabla 1), encontrando diferencias entre los pacientes que presentaban ERC previa y aquellos con Crp al ingreso >4.

**Conclusiones:** En nuestra serie encontramos que la necesidad de TRS se ha visto influenciada por la enfermedad renal previa y la creatinina al ingreso. Se requiere de mayor tamaño muestral para realización de otros análisis.

Figura 1.

	NECESIDAD TRS		p
	NO	SÍ	
Edad >71 años	28,6%	35,7%	NS
SEXO Varón	35,7%	28,7%	NS
HTA	25%	39%	NS
DM	17,9%	25%	NS
Función renal previa alterada	0%	25%	0,02
Crp >4 al ingreso	12%	64%	0,00

**225** VASCULITIS ANCA Y ENFERMEDAD ANTIMEMBRANA BASAL GLOMERULAR: ESTUDIO DE DOS GRUPOS DE POBLACIÓN

J. ESTRUCH GARCIA<sup>1</sup>, C. SILLERO LÓPEZ<sup>1</sup>, GE. PAZ ROMERO<sup>1</sup>, SJ. POLANCO CANDELARIO<sup>1</sup>, S. ROST<sup>1</sup>, V. DE LA FUENTE FERNÁNDEZ<sup>1</sup>, CP. GUTIÉRREZ RIVAS<sup>1</sup>, CL. ZAPATA VIZCAINO<sup>1</sup>, B. DIEZ OJEA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TORREVEJIA (TORREVEJIA)

**Introducción:** Las vasculitis por anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) y la enfermedad antimembrana basal glomerular (antiMBG) son 2 causas de glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP) con distinta incidencia según la población estudiada.

El objetivo fue estudiar las diferencias entre 2 poblaciones, del centro-norte de Europa (CNE), y de la región mediterránea y Suramérica (MyS), en cuanto a tipo, severidad, tratamiento y evolución.

**Materia y métodos:** Pacientes de nuestro centro en los últimos 15 años con diagnóstico de vasculitis ANCA o enfermedad antiMBG. Se recogieron datos epidemiológicos, analíticos e histológicos, durante el primer brote, tratamiento inicial y de mantenimiento, concomitancia de hemorragia alveolar difusa (HAD), recaídas y tiempo hasta tratamiento renal sustitutivo (TRS) y/o exitus.

**Resultados:** Registramos datos de 40 pacientes, de 65,4±13 años, 50% varones, 22 del CNE (15 británicos) y 18 del MyS (15 españoles), con creatinina inicial de 5,1mg/dl (1,4- 27,7) y proteinuria 1,35g/24h (0,2-28) sin diferencias entre grupos.

La clase histológica predominante fue la proliferativa (37,5%). Respecto a los anticuerpos, 3 tuvieron antiMBG, 16 mieloperoxidasa (MPO), 3 combinación antiMBG y MPO, 10 tuvieron proteinasa 3 (PR3), encontrando diferencias significativas (9 pacientes CNE vs 1 paciente MyS; p=0,01) y 8 anticuerpos negativos.

Relativo al tratamiento, la mayoría recibió inducción con esteroides y ciclofosfamida en pulsos IV (26 pacientes) y se usó mayoritariamente Azatioprina como mantenimiento (13 pacientes). Evolutivamente, 10 pacientes presentaron HAD y 8 tuvieron recaída (renal o pulmonar). 22 requirieron de TRS (21 durante el primer año) y registramos 20 exitus (7 el primer año) durante el seguimiento, con supervivencia mediana de 24 meses (0-94). Se realizó curva de supervivencia con factor compuesto de necesidad de TRS y/o exitus (n=26) sin observar diferencias entre CNE y MyS (p=0.32).

Finalmente, se analizó la necesidad de TRS y/o exitus y su relación con la creatinina inicial, encontrando diferencias significativas (3,8mg/dl vs 7,0mg/dl; p=0.009) y correlacionándose de forma inversa con el tiempo hasta evento (n=26; p=0.022; R2=0.209). No se alcanzó significación en resultados histológicos (p=0.21) ni anticuerpos (p=0.17).

**Conclusiones:** Considerando los datos censales de nuestro departamento, los pacientes CNE se encuentran sobrerrepresentados respecto a los MyS, con resultados similares en cuanto tipo, severidad y evolución, excepto que tuvieron más vasculitis por PR3.

La creatinina inicial fue el único marcador que se relacionó de forma significativa con el pronóstico renal o exitus y se correlacionó de forma inversa con el tiempo hasta el evento.

**226** USO DE LOS ISLGT2 EN PACIENTES CON PROTEINURIA SECUNDARIA A NEFROPATÍA GLOMERULAR

B. SUALDEA PEÑA<sup>1</sup>, M. PADRÓN ROMERO<sup>1</sup>, I. CARMENA RODRIGUEZ<sup>1</sup>, L. CUETO BRAVO<sup>1</sup>, D. REGIDOR RODRIGUEZ<sup>1</sup>, R. DÍAZ-TEJERO IZQUIERDO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TOLEDO (TOLEDO)

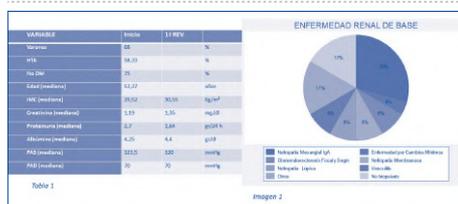
**Introducción:** Los ISLGT2 han demostrado presentar beneficio nefroprotector en pacientes diabéticos tipo 2, disminuyendo la proteinuria. Dicho efecto se ha visto patente en pacientes no diabéticos con proteinuria de origen glomerular.

**Materiales y métodos:** Estudio retrospectivo, registrando 25 pacientes en seguimiento en consultas de patología glomerular/sistémica con proteinuria >1g en 24h, en los que se inició ISLGT2 desde el 1 abril/2021 hasta el 31 abril/2022. 1 paciente excluido por ausencia de seguimiento posterior. Se registraron variables demográficas y clínicas, datos analíticos como función renal, proteinuria y albumina, tanto en la primera como en las siguientes revisiones. Se registraron las complicaciones asociadas y si se precisó suspender el tratamiento. Las variables se expresan como media o mediana según su naturaleza. En análisis estadístico se ha realizado mediante test no paramétricos para datos pareados.

**Resultados:** 24 pacientes estudiados. Las características demográficas aparecen en la tabla 1. El 84% de los pacientes estaban biopsiados, siendo la patología más frecuente la nefropatía mesangial IgA (29%) (Imagen1). El 56% se encontraban con tratamiento inmunosupresor activo y el 96% con IECA/ARA II. El ISLGT2 más empleado fue la Dapagliflozina (84%). La mediana de proteinuria/24 horas fue de 2.75g/24h al inicio frente 1.64g/24h en la primera revisión (que transcurre tras una mediana de 54 días), encontrándose diferencias estadísticamente significativas (p=0.008). No se encontraron diferencias significativas en la función renal, albumina, presión arterial o peso. En un análisis de subgrupos, solo los pacientes con nefropatía IgA redujeron la proteinuria (p = 0.05). Se registraron 3 episodios de ITU no complicadas y 2 pacientes presentaron molestias digestivas. No descritas hipoglucemias ni hipotensión. Solo 1 paciente suspendió el tratamiento a desarrollar ERC terminal.

**Conclusiones:** Los ISLGT2 son seguros para pacientes con proteinuria y ERC de origen glomerular. Han demostrado ser eficaces en la disminución de la proteinuria en la primera revisión.

Figura 1.



**227** MICROANGIOPATÍAS TROMBÓTICAS: ¿LA BIOPSIA RENAL NOS MARCA EL PRONÓSTICO RENAL?

MP. PATRICIO LIÉBANA<sup>1</sup>, ZC. CASTAÑEDA<sup>1</sup>, NR. RAMOS TERRADES<sup>1</sup>, NT. TOAPANTA GAIBOR<sup>1</sup>, MA. AZANCO RIVERO<sup>1</sup>, AG. GABALDON DOMINGUEZ<sup>1</sup>, SB. BERMEJO<sup>1</sup>, ML. LÓPEZ<sup>1</sup>, MB. BULFUFER CARDONA<sup>1</sup>, IA. AGRAZ PAMPLONA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA);<sup>2</sup>ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA)

**Introducción:** Las microangiopatías trombóticas (MAT) y el Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) son patologías graves asociadas a un desbalance del complemento que hasta la aparición del tratamiento anti-C5 tenían un pronóstico infausto desde el punto de vista renal. Su diagnóstico es de exclusión y carecemos de marcadores pronósticos y de evidencia respecto a la utilidad de la biopsia renal. Estudiamos si existe alguna característica en la biopsia renal con capacidad pronóstica en los pacientes afectos de MAT y SHUa.

**Materia y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con diagnóstico de MAT entre los años 2012 y 2020. Se incluyeron los pacientes que presentaron fracaso renal agudo (FRA), con biopsia renal y seguimiento mínimo de 6 meses. Se excluyeron del análisis pacientes con enfermedad renal crónica. Se han recopilado datos demográficos, clínicos, analíticos, histológicos y terapéuticos tanto basales como a los 6 meses de seguimiento.

**Resultados:** Se incluyeron 24 pacientes, 58,8% varones, edad media de 43,3±13,7 años, creatininas séricas basales 1,2±0,47 mg/dL, hemoglobina media 9,6±2,18g/dL, plaquetas 114550(IQR25-75[70250-174750])/L y de lactato deshidrogenasa de 715(RIQ25-75[440-1898]) U/L. Un total de 20 pacientes (58,8%) recibieron eculizumab con latencia de 7,5 días y media de 81,5 días; 15 pacientes (44,1%) recibieron recambios plasmáticos (4 RIQ25-75[2-6]) y 18 pacientes (52,9%) requirieron hemodiálisis al diagnóstico. De estos, 6 pacientes (35,3%) discontinuaron la hemodiálisis a los 6 meses. El 32,4% presentó clínica extrarrenal. Se realizó estudio genético en 23 pacientes (69,7%), se detectó alteración genética relacionada con el complemento en un 56%. 11 pacientes se diagnosticaron de SHUa. La creatinina pico fue de 5,91 ±3,3mg/dL. Dada la ausencia de scores histológicos validados para las MAT se registraron las diferentes lesiones histológicas y su cronicidad, distinguiendo principalmente entre lesiones agudas o crónicas y lesiones glomerulares o vasculares. También se cuantificó la severidad de fibrosis intersticial y necrosis tubular aguda. Se compararon 2 grupos en función de si a los 6 meses de seguimiento presentaban un FG >= a 20 respecto aquellos que se mantenían con un FG2 en comparación con el grupo de mejor función renal (sCr 5,25±1,6vs8,1±2,5 mg/dL, p=0,014).

**Conclusiones:** En nuestro estudio solo la creatinina pico se identificó como marcador de peor pronóstico renal, sin encontrar ningún parámetro histológico con capacidad pronóstica. Este estudio abre una nueva línea de investigación y futuros proyectos colaborativos en dicha entidad serían de gran interés.

## Resúmenes

## Glomerulopatías e inmunopatología

## 228 HLA's RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE VASCULITIS ANCA EN UNA COHORTE DE POBLACIÓN ESPAÑOLA

I. MARTIN CAPON<sup>1</sup>, I. MINGUEZ<sup>1</sup>, E. CASTILLO<sup>1</sup>, E. VIERA<sup>1</sup>, S. JIMÉNEZ<sup>1</sup>, M. FERREIRA<sup>1</sup>, S. ELIAS<sup>1</sup>, I. GAÑAN NIETO<sup>1</sup>, C. GALEANO<sup>1</sup>, M. FERNÁNDEZ LUCAS<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL (ESPAÑA)

**Introducción y objetivo:** Las vasculitis asociadas a ANCA (AAV) son un grupo de enfermedades autoinmunes que pueden causar enfermedad renal crónica. De entre los pacientes que presentan insuficiencia renal al diagnóstico, hasta en un 50% requieren de terapia renal sustitutiva. En los últimos años se ha evidenciado una posible predisposición genética entre ciertos loci del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) y el desarrollo de AAV, por lo que llevamos a cabo un estudio observacional, retrospectivo, en nuestro centro con el objetivo de identificar los loci relacionados con las AAV en nuestra población.

**Métodos:** Estudio observacional, retrospectivo de pacientes con AAV diagnosticados en nuestro centro hospitalario entre agosto de 1993 y 2020 de los que se dispusiera registro de alelos de HLA clásicos (A, B, C, DR, DQ). Debido a la que la determinación del CMH no se realiza habitualmente en los pacientes con AAV, los pacientes fueron seleccionados a través de la lista de espera de trasplante renal de nuestro centro en esas fechas. Únicamente catorce pacientes cumplieron con los criterios de inclusión. Para el análisis estadístico comparamos la proporción observada con la teórica descrita en población española (obtenida a través de la base de datos "allele frequency net database") utilizando un test de normalidad, ya que los grupos de nuestra muestra incluían al menos 5 sujetos. También utilizamos un factor de corrección de continuidad para aproximarnos a un test binomial.

**Resultados:** Las frecuencias alélicas más altas en nuestra cohorte fueron el HLA B\*51 y el haplotipo HLA DRB1\*04-DQB1\*03:02. Identificamos una frecuencia de B\*51 del 42,8% (6/14 pacientes) en nuestro registro de AAV, mientras que su frecuencia poblacional en España es del 15%, diferencia de 27,86% (IC 1,93 - 53,78 %) p = 0,01. Detectamos una frecuencia de DRB1\*04 del 57,1% (8/14 pacientes) en nuestra cohorte, mientras que la frecuencia poblacional de DRB1\*04 y su loci asociado DQB1\*03:02 es del 22%, diferencia de 35,14% (IC 9,22 - 61,07%) p < 0,05.

**Conclusiones:** El HLA B\*51 y el haplotipo DRB1\*04-DQB1\*03:02 son alelos más frecuentes en pacientes con AAV que en la población general. Esto podría traducir una predisposición genética de las personas con estos alelos a desarrollar AAV. Estudios con mayor tamaño muestral serían necesarios.

## 229 PROTEINURIA NEFRÓTICA AL DEBUT DE VASCULITIS RENAL ASOCIADA A ANCAS

G. FERNÁNDEZ CONDE<sup>1</sup>, M. GARCÍA VALLEJO<sup>1</sup>, I. MINGUEZ<sup>1</sup>, J. SANCHEZ<sup>2</sup>, J. VILLACORTA<sup>3</sup>, V. LOPEZ<sup>2</sup>, E. CASILLAS<sup>2</sup>, A. SAIZ<sup>2</sup>, E. MORENO<sup>3</sup>, M. FERNÁNDEZ LUCAS<sup>2</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID, ESPAÑA); <sup>2</sup>NEFROLOGÍA. OSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID, ESPAÑA); <sup>3</sup>ANATOMÍA PATOLÓGICA. OSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID, ESPAÑA)

**Introducción:** La glomerulonefritis extracapilar paucimmune es el sustrato histológico de la vasculitis renal asociada a ANCAs y clínicamente se caracteriza por deterioro de función renal, sedimentio activo con microhematuria y proteinuria subnefrótica en rangos variables. Ocasionalmente algunos pacientes exhiben proteinuria en rango nefrótico. Las causas por las que esto sucede permanecen sin aclarar.

**Objetivo y métodos:** El objetivo del presente estudio fue evaluar la frecuencia, características clínicas e histológicas, así como la evolución de los pacientes con vasculitis renal asociada a ANCAs que debutaron con proteinuria nefrótica en el Hospital Ramon y Cajal entre 2000 y 2021. Se realizó análisis retrospectivo de los parámetros demográficos, analíticos e histológicos de dichos pacientes.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio se diagnosticaron 42 casos de vasculitis renal asociada a ANCAs de los cuales 6 (14,2 %) presentaron proteinuria nefrótica al debut, que fue de 5066 +/- 1553\*13 mg en 24, y la creatinina sérica de 3'12 +/- 0'77 mg/dL. Todos los pacientes presentaban microhematuria. De los pacientes con proteinuria nefrótica, 1 asociada a obesidad, ninguno diabetes. La mayoría de los pacientes recibió tratamiento de inducción estándar con esteroides, rituximab +/- ciclofosfamida. Todos presentaron remisión, la proteinuria media al año fue de 1662'16 +/- 934 mg en 24 horas y la creatinina al año de 1'88 +/- 1'1 mg/dL. Todos recibieron IECAs o ARA II durante el seguimiento. Histológicamente, 4 pacientes mostraron un subtipo histológico crescénico (66'6%), 1 subtipo mixto (16'6%), 1 subtipo esclerótico (16'6%) y ningún subtipo focal. 3 pacientes mostraron fibrosis intersticial leve, no se evidenció ninguna lesión de esclerosis focal y segmentaria. 1 paciente presentó depósitos mesangiales y subendoteliales en la inmunofluorescencia (IgG+, IgA+, IgM+ y C3+), siendo el resto paucimmune.

**Conclusiones:** Un 14'2% de los pacientes con vasculitis asociada a ANCAs debutaron con proteinuria en rango nefrótico. No encontramos ningún hallazgo clínico ni histológico diferencial que justificase una mayor proteinuria en este subgrupo de pacientes. La respuesta al tratamiento fue buena y la proteinuria se redujo de forma significativa tras el tratamiento.

## 230 LA CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE NEFROPATÍA LÚPICA: UN MODELO DE ATENCIÓN INDIVIDUALIZADA E INTENSIVA PARA LAS PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

M. XIPELL<sup>1</sup>, GM. LLEDÓ<sup>2</sup>, M. BLASCO<sup>1</sup>, A. GARCÍA-HERRERA<sup>3</sup>, C. CASTRILLO<sup>1</sup>, R. VENTURA<sup>4</sup>, O. ARÁJÚO<sup>1</sup>, R. CERVERA<sup>2</sup>, G. ESPINOSA<sup>2</sup>, LF. QUINTANA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA); <sup>2</sup>SERVICIO DE ENFERMERÍAS AUTOINMUNES. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA); <sup>3</sup>SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA)

**Introducción:** La nefritis lúpica (NL) es el principal predictor de morbilidad y mortalidad en el lupus eritematoso sistémico (LES). Afecta al 40% de las pacientes en los primeros 10 años del diagnóstico. La coordinación entre los diferentes especialistas en el manejo de las manifestaciones renales y extrarenales permiten individualizar el tratamiento y disminuir la carga de enfermedad y complicaciones a largo plazo.

**Material y métodos:** En marzo de 2021 se creó la consulta multidisciplinaria ambulatoria para el seguimiento de pacientes con NL activa desde el diagnóstico hasta cumplir al menos 18 meses de tratamiento y conseguir remisión renal completa (RRC). La consulta la integran un especialista de medicina interna, uno en nefrología y la enfermera de rol avanzado. Los pacientes se visitan de forma conjunta el mismo día y se comentan en sesión clínica quincenal (nefrología, anatomía patológica y medicina interna) para consensuar decisiones de diagnóstico y tratamiento. Si se alcanzan estos criterios se deriva nuevamente al circuito asistencial habitual. En caso contrario, se mantiene el seguimiento en esta consulta.

**Resultados:** Actualmente, 46 pacientes con NL activa están en seguimiento en esta consulta (17 debuts desde su creación). De ellos, 39 (84.8%) son mujeres, con edad actual 40,9±15,4 años; la edad al diagnóstico de LES fue 27,8±14,1 años. Veintiocho (60.8%) pacientes son caucásicos, 12 (26%) latinoamericanos, 5 (10.8%) africanos y un (2.1%) asiático. Veintinueve (63%) pacientes han presentado NL previa, con enfermedad renal crónica en 12 de ellos (26%) [10 (21.7%) en estadio III]. El tiempo medio desde el debut del actual episodio de NL es de 2.3±1.5 años. La creatinina al debut fue 1.09±0.69 mg/dL, la proteinuria/creatinuria 2651mg/24h [IQR 1022-3111]. La clínica extrarenal concomitante ha sido articular en 21 (45.6%) y cutánea en 16 (34.7%), con leucopenia (<4000\*10<sup>9</sup>/L) en 13 (28.2%) y linfopenia en 8 (17.3%) pacientes. Ocho (17.3%) presentaron síndrome nefrótico.

La clase histológica más frecuente fue clase IV, presente en 23 (50%) pacientes, seguida de clase III en 13 (28,2%), clase V en 4 (8,6%) y mixta (III-IV/V) en 5 (10,8%), respectivamente. Los índices de actividad y cronicidad (Austin) fueron, respectivamente, 4,97±3,21/24 y 2,62±2,5/12. El grado de IFTA en la biopsia fue ≤25% en 34 (73,9%) pacientes, >25-50% en 9 (19,5%) y ≥50% en 3 (6,5%) pacientes.

En cuanto al tratamiento, 38 (82.6%) pacientes reciben bloqueo del eje RAA, 7 (15.2%) iSGLT2, 41 (89.1%) antimaláricos, 7 (15.2%) han recibido para este episodio ciclofosfamida (pauta Eurolypus), 38 (82.6%) reciben micofenolato, 15 (32.6%) tacrolimus, 15 (32.6%) belimumab y 12 (26%) rituximab. Cuarenta y dos (91,3%) pacientes presentan respuesta renal, 28 (60,8%) parcial y 14 (30,4%) completa.

**Conclusiones:** La consulta multidisciplinaria de NL activa permite gestionar de forma holística el tratamiento de las pacientes con LES y NL, favorece el tratamiento precoz y combinado de la terapia estándar con nuevas terapias inmunomoduladoras y nefroprotectoras para conseguir la RRC en el menor tiempo posible.

## 231 MOFETIL VS CICLOFOSFAMIDA PARA INDUCCIÓN A LA REMISIÓN EN PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA

LA. SALAZAR SOLTERO<sup>1</sup>, JJ. GUTIERREZ PÉREZ<sup>1</sup>, R. VILLANUEVA MACEDO<sup>1</sup>, R. PARRA MICHEL<sup>1</sup>, RA. AYALA CORTÉS<sup>1</sup>, FV. RÍOS RÍOS<sup>1</sup>, R. LARA MONTERRUBIO<sup>1</sup>, M. VALDEZ AVENDAÑO<sup>1</sup>, HB. ESPINOZA<sup>1</sup>, JJ. GUTIÉRREZ HERNÁNDEZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL REGIONAL 46 (GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO)

**Introducción:** La nefritis lúpica (NL) se presenta hasta el 61% de los pacientes latinoamericanos siendo una de las complicaciones con mayor impacto en morbilidad y mortalidad. Existen tres esquemas de primera línea de tratamiento inmunosupresor de inducción a la remisión de la actividad de nefritis lúpica propuestos por KDIGO.

**Materiales y método:** Estudio de cohorte retrospectivo de pacientes con NL clase III o IV que recibieron esquema para inducción a la remisión con CYC (dosis de 0.5-1 g/m<sup>2</sup> por mes durante 6 meses o 500 mg cada 15 días por seis dosis (grupo ciclofosfamida)) vs aquellos quienes recibieron micofenolato, ambos con esteroides. Se investigó el objetivo primario de remisión completa o remisión parcial, y objetivos secundarios el requerimiento de terapia de soporte renal y muerte.

**Resultados:** El tratamiento a base de CYC fue recibido por 24 (53.3%) pacientes y micofenolato por 21 (46.7%). Se logró remisión en 15 (62.5%) de los pacientes con CYC así como en 17 (81%) de los pacientes con MMF (p=0.21). Se presentaron 20 (44.4%) casos de infección severa, 12 (50%) en el grupo CYC y 8 (38.1%) en el grupo MMF (p=0.55). Un total de 9 (20%) pacientes progresaron a requerir terapia de reemplazo renal, ocho (33.3%) en el grupo de CYC y uno (4.8%) en el grupo de MMF (p=0.025) y nueve (20%) defunciones, siete (29.2%) en el grupo de CYC y dos (9.5%) en el grupo de MMF (p=0.14).

**Conclusiones:** En una cohorte de pacientes mexicanos, no encontramos diferencia en la tasa de remisión de pacientes con NL proliferativa que recibieron tratamiento de inducción a base de CYC vs MMF.

**232 HISTOLOGÍA RENAL EN PACIENTES CON PICO MONOCLONAL, ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO**

S. SANTANA SANCHEZ<sup>1</sup>, E. TARRIO HERVA<sup>1</sup>, MT. MORA MORA<sup>1</sup>, S. BARRERO MARTIN<sup>1</sup>, MR. DA SILVA PITA<sup>1</sup>, G. TIRADO NUMANCIA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA, H. JUAN RAMON JIMENEZ (ESPAÑA)

**Introducción:** La gammapatía de significado renal (GMSR) engloba a patologías hematológicas con daño renal consecuencia de la producción de una inmunoglobulina monoclonal, sin complicaciones a nivel hematológico ni criterios estrictos de tratamiento.

Tanto la gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) como la enfermedad renal crónica (ERC) tienen una alta prevalencia en la población a partir de los 60 años, pudiendo aparecer ambas entidades de forma concomitante sin relación causal entre ellas. La biopsia renal ha sido, hasta el momento, necesaria para distinguir la afectación renal consecuencia de una gammapatía monoclonal.

El objetivo de este estudio es describir las características de pacientes con GMSI sometidos a biopsia renal en nuestro centro, y comparar la forma de presentación de las GMSR frente a otras patologías nefrológicas.

**Material y métodos:** Presentamos un estudio observacional analítico retrospectivo de los pacientes con biopsia renal realizada en nuestra centro desde 2013 hasta la actualidad, siendo requerido la presencia de un pico monoclonal previo a la biopsia.

Se dividieron en dos grupos, según si la afectación renal era causada por la enfermedad hematológica o no, comparando la situación basal (función renal y patología hematológica) y los hallazgos más relevantes al momento de la biopsia, así como la supervivencia.

El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 22.0 statistical software; El análisis de supervivencia mediante la curva Kaplan-Meier.

**Resultados:** Obtuvimos una muestra de 19 pacientes con mediana de edad 65 años (73,7% varones, 26,3% mujeres). Un 68,5% padecían de hipertensión arterial (HTA), un 26,3% diabetes mellitus, un 20,9% ERC previa y un 47,4% una condición premaligna hematológica.

Al momento de la biopsia todos presentaban proteinuria en grado variable (21% < 1g/24h; 26% 1g-3.5g/24h; 52.6% > 3.5g/24h), asociando un tercio microhematuria.

La afectación renal fue consecuencia de una patología hematológica en un 58%, siendo más frecuente la amiloidosis por cadenas ligeras (36,9%).

Las únicas variables analizadas que mostraron diferencias significativas entre ambos grupos fueron la HTA y ERC previa al diagnóstico, menos frecuentes en paciente con afectación hematológica.

En el análisis de supervivencia observamos una mayor mortalidad en el grupo con afectación hematológica, aunque sin obtener una diferencia significativa.

**Conclusiones:** Nuestro estudio demostró que los dos únicos datos orientativos hacia una enfermedad hematológica como causa de la afectación renal serían la ausencia de ERC previa e HTA, corroborando la necesidad de la biopsia renal para diagnosticar y clasificar la enfermedad hematológica, de cara al tratamiento y pronóstico.

**234 NEFROPATÍA MEMBRANOSA: EVOLUCIÓN Y MANEJO DE SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

P. GARCÍA GARCÍA<sup>1</sup>, A. ALONSO BETHENCOURT<sup>1</sup>, D. LUIS RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, C. RODRÍGUEZ ÁLVAREZ<sup>1</sup>, MJ. REGUERA CARMONA<sup>1</sup>, A. JARQUE LÓPEZ<sup>1</sup>, E. MARTIN IZQUIERDO<sup>1</sup>, O. SIVIERO MORALES<sup>1</sup>, E. GALLEGU MORAL-ESPERANZA<sup>1</sup>, M. MACÍJA HERAS<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA, HUNSC (SANTA CRUZ DE TENERIFE)

**Introducción y objetivos:** La nefropatía membranosa (NM) es la causa más frecuente de síndrome nefrótico en adultos no-diabéticos.

El objetivo es describir los casos de NM de nuestro Hospital, los tratamientos recibidos y la evolución clínica en relación con función renal, proteinuria y antiPLA2R al diagnóstico, así como complicaciones asociadas.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo que incluye a pacientes diagnosticados de NM con biopsia renal (BR) en el periodo 2013-2021.

**Resultados:** 20 pacientes, 65% hombres, edad 46,4±15,55 años, 7,7% diabéticos, 25% hipertensos y 15,5% neoplasia previa.

Al diagnóstico de NM, la creatinina sérica fue 1,87±1,50 mg/dl, GFR 61,7±39,54 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, cociente proteinuria/creatinina 5685,29±5163 mg/g, proteinuria O24 horas 8155,88±8842,62 mg/día. 60% presentaba microhematuria. 31% presentaba anticuerpos anti-PLA2R positivos.

La presentación clínica fue: síndrome nefrótico (75%), ERC con alteraciones urinarias (10%), ERC sin alteraciones urinarias (5%) y FRA (5%). Todas las BR tenían patrón membranoso, 4/20 presentaban FI/AT moderada. 5/20 presentaban arterioesclerosis leve y 4/20 hialinosis arteriolar. Inmunofluorescencia: depósitos de IgA (20%), IgG (95%), IgM (2%), C3 (80%) y C4 (10%), C4d (15%), C1q (15%). 80% de pacientes presentaba NM primaria.

5 pacientes no recibieron tratamiento (4 por remisión espontánea y 1 por FG bajo). 4 pacientes recibieron ciclofosfamida endovenosa, 3 ciclofosfamida oral, 3 rituximab y 5 otros. El 65% recibió corticoides. La media de tiempo de tratamiento de inducción fue 5,44±5,83 meses.

Al final del periodo de inducción la Creat fue 1,36±0,94 mg/dl, GFR 68,73±40,41 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, proteinuria 5290±7868,27 mg/día. 11% presentó antiPLA2R positivos.

Los pacientes que presentaron remisión espontánea presentaban basalmente una media de Creat 0,80±1,08 mg/dl y proteinuria 2472±1312 y 2/4 presentaban antiPLA2R positivos.

El 50% de los pacientes que recibieron tratamiento alcanzaron remisión parcial.

A los 2 años de inicio de tratamiento, la media de Creat fue 1,71±2,14 mg/dl, GFR 70,35±34,63 ml/min/1,73m<sup>2</sup> y proteinuria 1334,55±1028,06 mg/g.

2 pacientes recibieron con una media de tiempo de 61 ±25,4 meses. 4 pacientes presentaron complicaciones (1 neoplasia y 3 infecciones). 1 paciente inició diálisis y 1 paciente falleció.

No encontramos diferencias significativas en las características basales clínicas, histológicas y el tratamiento recibido entre los pacientes que presentaron remisión y los que no.

**Conclusiones:** 1.- Los pacientes con NM presentaron una evolución muy variable, sin encontrar diferencias significativas entre las características basales clínicas, histológicas y los tratamientos entre los pacientes que alcanzaron remisión y los que no. 2.- Los tratamientos recibidos fueron heterogéneos. 3.- Son necesarios mayores estudios para identificar basalmente a los pacientes que se benefician de tratamiento inmunosupresor.

**233 ENFERMEDAD ANTI-MEMBRANA BASAL GLOMERULAR. EXPERIENCIA DURANTE CUATRO AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO Y SU RELACIÓN CON LA PANDEMIA POR SARS-CoV2**

M. MALDONADO MARTIN<sup>1</sup>, L. LEÓN MACHADO<sup>1</sup>, B. RIVAS BECERRA<sup>1</sup>, C. VEGA CABRERA<sup>1</sup>, C. SANTOS ALONSO<sup>1</sup>, L. ÁLVAREZ GARCÍA<sup>1</sup>, R. SÁNCHEZ VILLANUEVA<sup>1</sup>, MA. BAJO RUBIO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA, HOSPITAL LA PAZ (ESPAÑA)

**Introducción:** La enfermedad anti-membrana basal glomerular (antiMBG) es una vasculitis poco frecuente de vaso pequeño que afecta a los capilares glomerulares y pulmonares producida por la formación de anticuerpos contra la cadena alfa-3 de colágeno tipo IV.

A continuación, mostramos la experiencia con seis casos de enfermedad por antiMBG en un hospital terciario desde 2018 hasta 2021.

**Resumen y discusión casos clínicos:** Se trata de 6 pacientes, mayoritariamente mujeres (66.6%), que fueron diagnosticados de enfermedad antiMBG en el contexto de fracaso renal agudo rápidamente progresivo (FRAP) anúrico, con necesidad de terapia renal sustitutiva (TRS), y en el 50%, hemorragia pulmonar. Destaca que una paciente fue diagnosticada simultáneamente de un carcinoma ductal infiltrante de mama, sin existir casos descritos de esta asociación en la literatura. El 50% presentaba positividad para ANCA (2 MPO+/1 PR3+) y uno de ellos con títulos de antiMBG persistentemente negativos, siendo diagnosticado de enfermedad antiMBG atípica por los hallazgos histológicos. Aunque el tratamiento queda resumido en la Tabla 1, destacar que el paciente con enfermedad antiMBG atípica fue el único que recibió rituximab como primera línea. Respecto a la vacunación contra SARS-CoV2, de los cuatro pacientes que debutaron tras el inicio de la pandemia, solo existió una relación temporal entre la vacunación y el debut en dos pacientes. Actualmente todos se encuentran en régimen de TRS excepto dos pacientes, uno con enfermedad antiMBG atípica que suele tener mejor pronóstico renal.

**Tabla 1.**

Edad	Sexo	Presentación	Anticuerpos	Tratamiento	Vacunación contra SARS-CoV2	¿Fracaso renal TRS?
70	M	• FRA anúrico • Hemorragia pulmonar en trípode	AntiMBG +PR3(+)/MPO(-)	• Bolus de metilprednisolona 500 mg/d y luego prednisona 1 mg/kg/d • Ciclofosfamida • Plasmaféresis 4 veces. • Rituximab (2 dosis tras ausencia de respuesta al tratamiento previo)	Después del debut, sin cambios clínicos	Si
68	M	• FRA anúrico • Hb en el borde de anemia en relación con infección por VRS	AntiMBG +PR3(+)/MPO(-)	Mayo 2019 • Bolus de metilprednisolona 500 mg/d y luego prednisona 1 mg/kg/d • Ciclofosfamida (Dosis única desde la ausencia de respuesta) • Plasmaféresis 1x5  Enero 2020 • Bolus de metilprednisolona 500 mg/d y luego prednisona 1 mg/kg/d • Ciclofosfamida 2 mg/kg/día • plasmaféresis 1x4		Si
60	H	FRA ANCA sin asociación con infección activa y/o comorbilidades preexistentes a un nivel de 2.5 U/ml	ANCA MPO (+) AntiMBG negativos	• Rituximab 375 mg/d2 semanal x4 dosis. • Plasmaféresis 3x		No en prediálisis
72	M	• FRA ANCA 3 anúrico • Hb grave con necesidad de VRS	ANCA MPO(+)/PR3(+) AntiMBG (+) MPO (+)	• Bolus de metilprednisolona 500 mg/d y luego prednisona 1 mg/kg/d • 3 bolos de ciclofosfamida 1.1 mg/kg y posteriormente 1 mg/kg/día sin oral	Vacunación a finales de enero, según protocolo en marzo tras un mes de evolución respectiva.	Si
51	M	FRA rápidamente progresiva con hematuria microscópica	AntiMBG negativo ANCA MPO 3.88 U/ml ANCA PR3 1.1 U/ml	• Bolus de 500 mg de metilprednisolona de 500 mg x3 y luego 1 mg/kg • Ciclofosfamida 1 mg/kg/día sin oral. • Plasmaféresis 13 sesiones	Causado por debut, sin cambios clínicos	No en prediálisis
52	V	• FRA ANCA 3 anúrico • Hb leve	AntiMBG (+) MPO (+) ANCA PR3 61 U/ml	• Bolus de 500 mg de metilprednisolona de 500 mg x3 y luego 1 mg/kg • Ciclofosfamida 6 mg/kg/día sin oral. • Plasmaféresis 12 sesiones	Vacunación a finales de junio, según en agosto	Si

FRA: fracaso renal agudo; HbO: hemorragia alveolar difusa; VRS: Virus respiratorio sincitial; AntiMBG: anti-membrana basal.

**235 RESULTADOS DE PACIENTES CON NEFROPATÍA MEMBRANOSA antiPLA2R POSITIVO TRATADOS CON RITUXIMAB**

M. RAMÍREZ PEÑA<sup>1</sup>, S. POL HERES<sup>1</sup>, F. ALONSO GARCÍA<sup>1</sup>, M. CINTRA CABRERA<sup>1</sup>, F. DE LA PRADA ÁLVAREZ<sup>1</sup>, M. SALGUEIRA LAZO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NEFROLOGÍA, HUVUM (SEVILLA)

**Key words:** Glomerulopatía membranosa, AntiPLA2R, Rituximab.

**Introducción:** La nefropatía membranosa (GM) es de las glomerulonefritis más frecuentes en adultos, con una incidencia de 5-10 pacientes/millón-año.

Recientemente el uso de AntiCD20 ha pasado a considerarse útil en su tratamiento. En este estudio, describimos nuestra experiencia en pacientes con GM con anticuerpos AntiPLA2R+, tratados con Rituximab (RTX).

**Material:** Análisis retrospectivo descriptivo de pacientes con GM AntiPLA2R+ en nuestro hospital, en el periodo de 2017 hasta 2022, que recibieron tratamiento con RTX.

**Resultados:** Se recogieron 7 pacientes, 4 varones y 3 mujeres. El 57.1% eran hipertensos y el 14,3% diabéticos. Todos presentaron anticuerpos antiPLA2R+, y manifestaron síndrome nefrótico completo. El filtrado glomerular (TFG) medio basal era 81ml/min/1.73m<sup>2</sup>, albúmina sérica (Alb) 2.7g/dl y cociente albuminuria/creatinuria (MAU) medio 3447mg/g. Se realizó diagnóstico histológico en 6/7 pacientes y serológico en 1/7. Todos ellos tratados con RTX, en 3/7 con pauta MENTOR y 4/7 con pauta clásica. Presentamos los resultados en la tabla 1. Respuesta parcial en 3/7 pacientes a 6 meses, en 1/7 parcial a los 12, siendo en otro paciente completa a los 12 meses. A los 2 años, 2 pacientes alcanzaron remisión completa otros 2 no alcanzaron remisión. Un paciente presentó reacción alérgica al RTX, sin otras incidencias.

**Conclusiones:** El RTX constituyó una buena opción terapéutica. No obstante, es necesaria la realización de más estudios que nos ayuden a conocer la eficacia del RTX en la GM, su pauta y los posibles efectos secundarios.

**Tabla 1.**

AntiPLA2R	Riesgo	Resp 6m	A/Cr 6m	Alb (g/dl) 6m	Resp 12m	A/cr 12m	Alb (g/dl) 12m	2a	A/cr 2a	Alb (g/dl) 2a	Esquema	Evento
**	Moderado	Parcial	877	3	-----	-----	-----	-----	-----	-----	Mentor	
**	Bajo	Parcial	1207	4	Recaída	3213	3,5	-----	-----	-----	mentor	
***	Alto	No	---	4	No	2994	3,9	No	2270	4,1	Clásica	
***	Alto	Parcial	432	3,3	Completa	128	3,6	Completa	192	3,7	Clásica	
****	Moderado	No	6920	2	No	4637	2,8	No	4665	2,5	Mentor	
****	Moderado	No	1779	3,3	Parcial	1055	---	Completa	74	---	Clásica	
****	Alto	No	3325	2,5	No	2464	2,8	Completa	35	4,3	Clásica	