

161 EL COMPLEMENTO EN LA NEFROPATÍA MEMBRANOSA: UN ESTUDIO DE LOS ENSAYOS CLÍNICOS DE STARMEN

LM. LEÓN MACHADO¹, M. MALDONADO², JE. ROJAS RIVERA³, M. PRAGA⁴, E. GOICOECHEA DE JORGE⁵, E. ORTEGA JUNCO¹, GM. FERNÁNDEZ JUÁREZ²

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ (MADRID), ⁴INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 OCTUBRE (MADRID), ⁵DEPARTAMENTO DE INMUNOLOGÍA. UNIVERSIDAD COMPLUTENSE (MADRID)

Introducción: La nefropatía membranosa (NM) es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos cuyo mecanismo patogénico es el depósito de inmunocomplejos en la vertiente subepitelial que dañan el podocito a través del complemento.

Un modelo animal reciente de NM inducida por anticuerpos frente al receptor de la fosfolipasa A2 (anti-PLA2R) demostró el papel crucial del sistema del complemento, pero aún no está claro que vía es la más implicada en su patogénesis.

Este estudio tuvo como objetivo explorar el papel de la vía alternativa del complemento en una cohorte de pacientes del ensayo clínico STARMEN.

Materia y método: Analizamos muestras de sangre de 51 pacientes de la cohorte de STARMEN almacenadas en un biobanco.

Las muestras se almacenaron en el momento del reclutamiento y longitudinalmente durante el seguimiento a los 3, 6, 9, 12, 18 y 24 meses. Medimos los niveles plasmáticos circulantes de C3, FB, FH, FHR1, FHR2 y FHR5 en cada momento.

Resultados: Se incluyeron 52 pacientes, 60% varones, con una edad media de 56±10 años. El 44% fue tratado con Tacrolimus + Rituximab y el 56% con pauta Ponticelli. La creatinina basal fue de 0,9±0,3 mg/dl, la proteinuria de 8,8 g/día (IQR 5,7-11,6 g/día) y la albúmina sérica de 2,6 g/dl (IQR 2,3-2,9 g/dl).

Todos los pacientes fueron seguidos durante dos años. 34 pacientes alcanzaron remisión completa (RC), 11 remisión parcial (RP) y 15 no respondieron (incluyendo la recaída).

Durante la enfermedad activa, la concentración media de FH, FHR-1 y FHR-2 fue significativamente más elevada que en situación de remisión (completa o parcial). No encontramos diferencias en FB o FHR-5. No hubo diferencias según el tratamiento recibido.

El comportamiento del complemento fue diferente según el antígeno implicado. Los anti-PLA2R fueron positivos en el 68%, con una mediana de título inicial de 80 RU/ml (IQR 43-141). Los niveles plasmáticos circulantes de FHR1 al inicio del estudio fueron significativamente mayores en pacientes anti-PLA2R negativos que en positivos (199±108 vs 249±41 µg/ml, p=0,021). Esta diferencia significativa se mantuvo al alcanzarse la remisión (205±97 vs 264±49 µg/ml, p=0,023). Se observó una tendencia similar para FB.

Conclusiones: Estos datos confirman la activación de la vía alternativa del sistema del complemento en la NM. Sabemos que distintos subtipos de IgG están detrás de los anticuerpos de la NM, y que cada subtipo activa una vía diferente del complemento. Los resultados de este estudio llevan a especular que no todos los antígenos que inducen NM activan la vía del complemento de la misma manera.

162 ESPARSANTÁN COMO TRATAMIENTO DE PRIMERA LÍNEA EN PACIENTES INCIDENTES CON NEFROPATÍA IgA: RESULTADOS PRELIMINARES DEL ENSAYO SPARTAN

CK. CHEUNG¹, JM. MORA-GUTIÉRREZ²

¹CONSULTOR NEFRÓLOGO Y PROFESOR ASOCIADO HONORARIO. UNIVERSIDAD DE LEICESTER Y HOSPITAL GENERAL DE LEICESTER (REINO UNIDO), ²NEFRÓLOGO. CLÍNICA UNIVERSIDAD DE NAVARRA, (ESPAÑA)

Introducción: SPARTAN es un ensayo clínico exploratorio, abierto, que evalúa la seguridad y eficacia de esparsantán como tratamiento de primera línea en pacientes naïve (sin tratamiento previo) con Nefropatía IgA (NlgA). Se presentan los resultados preliminares a la semana 36 de seguimiento.

Materia y métodos: Los pacientes incluidos debían tener ≥18 años de edad, NlgA biopsiada en los 6 meses previos, proteinuria ≥0,5 g/día, TFG ≥30 ml/min/1,73m² y no haber recibido tratamiento previo con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y/o bloqueantes del receptor de angiotensina-2 (ARA-II) en los últimos 12 meses. Los pacientes recibieron esparsantán (200 mg las primeras 2 semanas y posteriormente 400 mg diarios) durante 110 semanas, con un seguimiento de seguridad de 4 semanas. Se evaluó proteinuria, TFG, presión arterial (PA) ambulatoria de 24 horas, peso corporal y evaluación del agua corporal total mediante bioimpedancia.

Resultados: Al punto de corte, para el análisis preliminar (26/09/2023), 12 pacientes habían recibido ≥1 dosis de esparsantán con ≤36 semanas de seguimiento. Al inicio del estudio, la proteinuria media era de 1,4 g/día cociente proteína-creatinina urinaria (UPCR) 1,3 g/g La TFG media fue 70 ml/min/1,73 m² y la PA 125/78 mmHg. Desde la situación basal hasta la semana 4, se observó una reducción media de UPCR del 62,6%. Para la semana 36 la disminución del UPCR fue en un 81,0% (Figura 1). El 67% de los pacientes alcanzaron remisión completa (definida como UPCR <0,3 g/día) en cualquier momento (Tabla 1). Tras una disminución inicial, la PA se mantuvo estable a lo largo del seguimiento. Igualmente, la TFG permaneció estable durante las 36 semanas de tratamiento. Un paciente suspendió el tratamiento por hipotensión arterial.

Conclusiones: Como tratamiento de primera línea en pacientes con NlgA naïve (sin tratamiento previo), los resultados preliminares muestran que el esparsantán presenta una adecuada tolerancia y reducción de la proteinuria >80% tras 36 semanas de tratamiento.

Figura 1. Cambio porcentual medio geométrico desde inicio en la proteinuria durante 36 semanas.

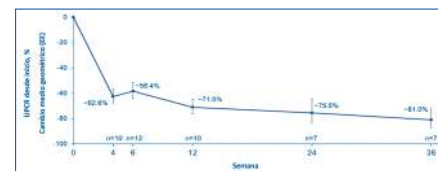


Tabla 1. Resumen de los datos de las primeras 36 semanas.

	Inicio (n=12)	Semana 4 (n=12)	Semana 10 (n=12)	Semana 12 (n=12)	Semana 24 (n=10)	Semana 36 (n=7)
Remisión completa de la proteinuria (<0,3 g/día), n (%)	0	3 (27)	5 (42)	3 (30)	3 (43)	4 (57)
Peso corporal, media (DE), kg	83 (25)	83 (25)	82 (25)	83 (24)	88 (23)	86 (23)
Agua corporal total, media (DE), L	47 (7)	47 (7)	45 (11)	47 (10)	47 (10)	47 (10)

DE: desviación estándar.

163 MARCADORES TUBULARES EN GLOMERULOPATÍAS

J. CARBAYO¹, U. VERDALLÉS¹, F. DÍAZ-CRESPO¹, A. LÁZARO¹, M. GONZÁLEZ-NICOLÁS¹, D. ARROYO¹, V. CRISTÓBAL REDONDO¹, M. GOICOECHEA¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID), ³LABORATORIO DE FISIOPATOLOGÍA RENAL. INSTITUTO INVESTIGACIÓN SANITARIA GREGORIO MARAÑÓN (MADRID)

Introducción: La proteinuria no solo es un marcador de ERC, sino que interviene directamente en la progresión del daño renal, ejerciendo un efecto deletéreo sobre las células tubulares que en última instancia promueve el desarrollo de fibrosis. El objetivo de este estudio fue evaluar biomarcadores tubulares en suero y en orina en pacientes con glomerulopatías y otras enfermedades renales proteinúricas biopsiadas y correlacionarlos con la histología y con el pronóstico renal.

Materia y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo unicéntrico sobre una cohorte de 156 pacientes biopsiados desde Enero de 2016 hasta Diciembre de 2021. Se analizaron los siguientes biomarcadores en orina y suero en el momento de la biopsia renal: β2-mcg (β2-microglobulina), α1-mcg (α1-microglobulina), NGAL (lipocalina asociada a la gelatinasa de los neutrófilos), uKIM-1 (molécula de lesión renal-1 en orina), MCP-1 (proteína quimioatrayente de monocitos-1), uDKK-3 (Dickkopf-3 urinario), uMOD (uromodulina orina), sKIM-1 (molécula de lesión renal-1 en suero) y sUMOD (uromodulina en suero). Los marcadores urinarios fueron ajustados a la creatinina urinaria.

Se correlacionaron dichos marcadores con datos histológicos y se hizo un seguimiento de evento compuesto de muerte o progresión renal (entendido como una caída > 40% del FGe inicial o inicio de terapia renal sustitutiva).

Resultados: La principal etiología fue la enfermedad glomerular (68.6%), aunque también se incluyeron pacientes con nefropatía diabética (12.8%) y otras causas de ERC.

En cuanto a los datos histológicos, el marcador uDKK3 fue el que mejor se correlacionó con la fibrosis intersticial (rho=0.804, p<0.001), independientemente del grado de proteinuria y el FGe. El análisis de regresión multivariante identificó sUMOD (beta -0.357, p < 0,001) y uDKK3 (beta 0.483, p < 0,001) como predictores independientes de fibrosis intersticial en la biopsia, tras ser ajustados para edad, FGe y proteinuria. Por otro lado, niveles elevados de MCP-1 se asociaron con un mayor riesgo de inflamación intersticial cortical significativa (>10%), tras ajuste para FGe, proteinuria y microhematuria [OR=15,61, IC 95% (3,52-69,20)].

Se hizo un seguimiento de 26 (12,5; 41,4) meses. Los terciles superiores de uDKK3 basal se asociaron con una mayor caída del FGe durante el seguimiento [-7.21 (-13.04, -1.34) ml/min/1.73m²/año] con respecto a los terciles medios e inferiores. Aunque no fue predictor de evento compuesto, niveles elevados de uDKK3 sí resultaron predictores de evento renal (HR 2,26 por duplicación, IC 95% 1,04-4,94) después de ajustar por fibrosis intersticial, eGFR y proteinuria.

Conclusiones: Los marcadores tubulares podrían correlacionarse con parámetros histológicos específicos e identificar casos con mayor riesgo de progresión de ERC, aportando un manejo más integral de los pacientes con enfermedades glomerulares.

164 ESTUDIO DE ANTICUERPOS ANTI NEFRINA EN NEFROPATÍA POR CAMBIOS MÍNIMOS Y GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA

CM. CASES CORONA¹, P. ALONSO², B. SÁNCHEZ ALAMO³, L. GARCÍA BERMEJO³, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ⁴

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (MADRID), ²GRUPO DE DIANAS TERAPÉUTICAS Y BIOMARCADORES. HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL (MADRID), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID)

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

ESTUDIO DE ANTICUERPOS ANTI PROTEÍNAS PODOCITARIAS ESENCIALES, EN NEFROPATÍA POR CAMBIOS MÍNIMOS Y GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA. PROYECTO GLOSEN.

Introducción: En los últimos años se ha avanzado en el estudio del mecanismo inmunológico de las podocitopatías primarias como en el caso de nefropatía membranosa (MN), sin embargo, en la nefropatía por cambios mínimos (MCD) y focal y segmentaria (FSGS) todavía no es bien conocido. La nefrina es un componente estructural de la hendidura de filtración cuyo gen está mutado en el síndrome nefrítico congénito finlandés. Se ha observado una disminución en la expresión de nefrina y un trastorno en su distribución en nefropatías adquiridas experimentales con proteinuria masiva. Recientemente se ha descrito la presencia de anticuerpos antinefrina en una cohorte de pacientes con enfermedad por cambios mínimos y en casos de focal y segmentaria recurrentes.

Objetivo: El objetivo de este trabajo es estudiar la presencia de anticuerpos anti nefrina en el suero de pacientes con MCD y comprobar si se encuentran en un porcentaje similar a lo descrito. Además, estudiar la presencia de estos anticuerpos en FSGS primaria.

Materia y métodos: Evaluamos sueros de pacientes con MCD y FSGS en situación de actividad, procedentes del Hospital de la red GLOSEN en busca de autoanticuerpos circulantes contra la nefrina. Se compararon con un grupo control de pacientes sanos y otro con MN. La presencia de estos anticuerpos en suero se determinó por ELISA y la medicación se da normalizada por proteínas.

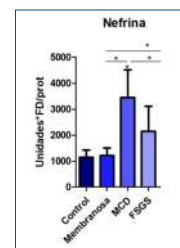
Resultados: Se estudiaron un total de 136 muestras de suero, 56 MCD, 33 FSGS, 21 MN y 15 controles.

El umbral para considerar los niveles de autoanticuerpos anti-nefrina como positivo fue 3872, el valor más alto observado en la cohorte control sin patología renal (N=15). Teniendo en cuenta este umbral, se confirmó la presencia de anticuerpos antinefrina en MCD en un 18% de las muestras y de FSGS en un 12.1%, sin embargo, en el grupo con MN se encontraron en un único caso (4.8%). También se objetivó que tanto en MCD como en FSGS los niveles máximos de autoanticuerpos eran mayores que en MN (MCD 38181, FSGS 31279, MN 5740). No hubo diferencias significativas en determinaciones bioquímicas entre los pacientes que presentaban anticuerpos antinefrina y los que no.

Conclusiones: Confirmamos la presencia de anticuerpos antinefrina en MCD, aunque en un porcentaje ligeramente inferior al reportado en la literatura (18% vs 29%).

En FSGS también encontramos la presencia de anticuerpos antinefrina pero en un porcentaje inferior a la enfermedad por cambios mínimos (12% vs 18%).

Figura 1. La presencia de anticuerpos anti-nefrina en MCD, FSGS, MN y controles sanos se determinó por ELISA, la medición se da normalizada por proteínas.



165 AVANCES EN EL ENTENDIMIENTO DE LA VÍA ALTERNATIVA DEL COMPLEMENTO Y LA NEFROPATÍA IgA

L. LEÓN-MACHADO¹, I. GOMEZ², M. MALDONADO³, F. CORVILLO⁴, L. GONZALEZ-SANCHEZ⁴, R. GARCÍA-SANCHEZ², G. FERNÁNDEZ-JUAREZ², P. SANCHEZ-CORRAL⁴

¹NEFROLOGÍA, INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SANITARIA HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ. HOSPITAL LA PAZ (MADRID); ²IDIPAZ. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SANITARIA HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID); ³NEFROLOGÍA, INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SANITARIA HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID); ⁴IDIPAZ. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN SANITARIA HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ, CENTRO DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA EN RED (CIBERER), (MADRID)

Introducción: La activación de la vía alternativa del Complemento (VA) es importante en la patogenia de la Nefropatía IgA (NlgA). La VA está regulada por el Factor H (FH), cuya función puede verse afectada por sus proteínas homólogas FHRs. Se han descrito niveles plasmáticos elevados de 2 de estas proteínas, FHR-1 y FHR-5, en pacientes de NlgA, que se asocian con progresión renal. Nuestro objetivo es analizar la contribución de estas proteínas, así como de FHR-2 y FHR-4A, en una nueva cohorte de pacientes de NlgA, y explorar su papel pronóstico en la progresión renal.

Materiales y métodos: Estudio prospectivo observacional en 67 pacientes con NlgA confirmada histológicamente (23 trasplantes renales con NlgA de base, solo 1 de ellos con recidiva de la NlgA) y 79 controles sanos. Los niveles plasmáticos absolutos de FH, FHR-1, FHR-2, FHR-4A y FHR-5 se determinaron mediante ensayos ELISA, y posteriormente se relativizaron respecto a una misma muestra de referencia. Los perfiles de expresión así obtenidos se analizaron mediante agrupamiento jerárquico no supervisado (HeatMap) para identificar posibles perfiles característicos de controles o de pacientes. La progresión renal se definió como alcanzar ERC estadio 5 o pérdida > 40% del eFG.

Resultados: La edad media de los pacientes fue 49±15 años, con seguimiento de 84 meses (IQR 56-103), FGe de 63±23 ml/min/1,73m² y uPCR 300 mg/g (IQR 115-615).

Los niveles absolutos de FH, FHR-1, FHR-2 y FHR-4A fueron significativamente mayores en los pacientes que en el grupo control, comportándose igual los pacientes con IgA en riñón nativo y en TR funcionante. Estos datos sugieren que los niveles elevados de estas proteínas están determinados genéticamente, y no tanto por la actividad de la enfermedad.

Se identificaron 2 perfiles de expresión relevantes. En el PERFIL 1, los niveles de FH, FHR-1, FHR-2 y FHR-4A son mayores que en la muestra de referencia, y en el PERFIL 2 estos niveles son inferiores. El PERFIL 1 se encontró en 16 pacientes, el 62 % de los cuales tenían progresión renal (eFG 41 vs 72 ml/min p<0,001 y proteinuria 395 vs 189 mg/g p: 0,03), con una OR de riesgo para progresión renal (OR 4,6, IC 95% 1,4- 15, p: 0,011). En el PERFIL 2 predominan los controles (n=10/11), siendo protector para el desarrollo de enfermedad OR 0,11 (IC 95% 0,014-0,9, p: 0,04).

Conclusiones: Los perfiles de expresión de FH y proteínas FHRs son probablemente más informativos para estimar el riesgo de progresión renal que los niveles absolutos de estas proteínas.

166 EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO DE DIAGNÓSTICO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

L. GARCÍA ESPINOSA¹, D. MORANTE MARTÍNEZ², J. BRAVO FEITO¹, CM. NDEZ CAMBLORA¹, A. ZARAUZA SANTOVEÑA¹, S. RODRÍGUEZ LÓPEZ², L. ESPINOSA ROMÁN¹, M. MELGOSA HIJOSA¹

¹NEFROLOGÍA INFANTIL. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID, ESPAÑA)

El síndrome nefrótico infantil (SNI) se caracteriza por la presencia de proteinuria en rango nefrótico, edema de aparición intraútero e hipoalbuminemia en el primer año de vida; si aparece en los primeros 3 meses se denomina síndrome nefrótico congénito. La causa más frecuente es una alteración genética a nivel del podocito, pero puede estar causando por infecciones congénitas o patología autoinmune.

Se realiza un estudio descriptivo, retrospectivo con el objetivo de describir el tratamiento inicial y pronóstico a largo plazo de los niños con diagnóstico clínico o genético de síndrome nefrótico congénito o infantil entre el año 1973-2023.

Se describen 29 pacientes (18 mujeres/11 varones) con edad mediana al debut de 13 días (RIQ 88,25). 13 de ellos presentaban mutación en NPHS1 (tipo finlandés, SNf) y 16 otras mutaciones (tipo no finlandés, SNnf): 4 WT1, 3 PLCE1, 2 LAMB-2, 1 NPSH2, 2 genética negativa. 14 (61 % SNf y 37 % SNnf) precisaron tratamiento periódico con albumina. Se realizó nefrectomía previa al trasplante en 8 pacientes (5 SNf y 3 SNnf) con una edad mediana 1,2 años (RIQ 3,02), 2 niños se nefrectomizaron en el acto del trasplante y otros dos tras el mismo. La edad mediana de entrada en diálisis en SNf de 2,4 años (RIQ 2,3; 0,7-4,6) y de 0,85 (RIQ 2,29; 0,03-14,2) en SNnf (p 0,39). La mediana en diálisis hasta el trasplante de 6 meses SNf frente 17 meses en SNnf (p<0.005). 18 pacientes recibieron un trasplante renal con una mediana de edad de 2,56 (RIQ 1,93) SNf y de 3,57 (RIQ 3,97) en SNnf, 9 en cada grupo. No hubo diferencias en la supervivencia del injerto, ni entre ambos grupos ni comparando con nuestra muestra global. 9 niños fallecieron: 2 SNf (edad media de 2,64 años) y 7 SNnf mediana 0,19 (RIQ 4,4).

3/29 fallecieron antes de los 3 meses, y otros 3/29 fallecieron por complicaciones post trasplante.

El SNI supone un reto terapéutico y requiere un manejo multidisciplinar. Aunque la mortalidad es elevada en los primeros meses, sobre todo en los SNnf, tras el trasplante la supervivencia del paciente y del injerto es buena. 2/3 de los niños no precisaron nefrectomía previa al trasplante.

167 NEFROPATÍA IgA: ¿LA PROLIFERACIÓN EXTRACAPILAR TIENE VALOR PRONÓSTICO? ESTUDIO ESPAÑOL RESTROSPECTIVO

A. DOMÍNGUEZ¹, B. BARDALÍ², Y. ARCE³, A. SHABAKA⁴, N. MARTÍN⁵, L. LEÓN⁶, A. DE SANTOS WILHELM⁷, X. BARROS⁸, M. DIAZ⁹, H. MARCÓ⁹

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA), ²UNIDAD DE SOPORTE A LA INVESTIGACIÓN. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA), ³ANATOMÍA PAOLÓGICA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCON (MADRID/ESPAÑA), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DR. JOSEP TRUETA (GIRONA/ESPAÑA), ⁶NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID/ESPAÑA), ⁷NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA (MADRID/BARCELONA), ⁸NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA/ESPAÑA)

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

Estudio GLOSEN

Introducción: La nefropatía IgA es la glomerulopatía más común en todo el mundo, con un alto riesgo de progresión a enfermedad renal terminal (ESRD). La presencia de proliferación extracapilar en la biopsia renal (BR) ha se ha asociado con una presentación clínica más grave, pero su relación con el pronóstico es controvertida.

Con la finalidad de esclarecer el pronóstico de esta lesión y poder determinar su tratamiento hemos realizado este estudio retrospectivo multicéntrico.

Materiales y métodos: Se incluyen 148 pacientes de 20 centros de España y Portugal. Todos ≥18 años con BR a partir del 2008 con presencia de proliferación extracapilar y/o necrosis fibrinoide. Se excluyen las IgA secundarias y la púrpura de Schönlein-Henoch.

Resultados: La media de edad fue de 46±18 años, 74% varones, 87% de origen caucásico y con un tiempo medio de seguimiento de 5,77±3,4 años. El 58% debutaron con un deterioro rápidamente progresivo de la función renal. La media de creatinina al diagnóstico fue de 194,9±165,5 μmol/l, necesitando tratamiento renal sustitutivo el 10% de los pacientes. El 78% recibieron tratamiento inmunosupresor. El 27,5% de los pacientes presentaron progresión a ESRD y el 10,5% de los pacientes fallecieron durante el seguimiento.

Al comparar los pacientes con presencia de 1-25% de semilunas (C1 de la clasificación de Oxford) con los pacientes con ≥25% de semilunas (C2 de la clasificación de Oxford) evidenciamos que los pacientes con C2 presentan peor creatinina al diagnóstico 174,2±131,8 vs 270,4±240,4 μmol/l (p=0,027) y mayor necesidad de tratamiento renal sustitutivo 7vs19% respectivamente (p=0,033). En la BR los pacientes con C2 se asociaron con más presencia de M1 (73%vs91%, p=0,029). La mayoría de pacientes en ambos grupos recibió tratamiento inmunosupresor, aunque la ciclofosfamida endovenosa fue más utilizada en los pacientes con C2 (20%vs44%, p=0,004). Los pacientes con C1 presentaron mejor supervivencia renal (p=0,004) y menor progresión a ESRD (21vs47% p=0,004).

Conclusiones: Esta es la serie más larga, a nuestro conocimiento, de pacientes con IgA extracapilar. Objetivamos peores parámetros renales en su debut y confirmamos un peor pronóstico en los pacientes con mayor número de semilunas, a pesar del uso de tratamiento inmunosupresor. En estos pacientes, se debe valorar el inicio y que tratamiento inmunosupresor administrar de forma individualizada y no sólo a los que presenten un deterioro rápidamente progresivo de la función renal.

168 VALOR DEL ESTUDIO GENÉTICO EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA EN ENFERMEDAD GLOMERULAR

M. BLASCO¹, N. JORDAN², N. VENA², K. BOGYO², K. KIRYLUK², A. BOMBACK², G. APPEL², J. RAD-HAKRISHNAN², A. GHARAVI², P. CANETTA²

¹CSUR ENFERMEDAD GLOMERULAR COMPLEJA. NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA / ESPAÑA); ²DEPARTMENT OF MEDICINE, DIVISION OF NEPHROLOGY. COLUMBIA UNIVERSITY IRVING MEDICAL CENTER (NEW YORK / USA)

Introducción: Uno de los principales objetivos de establecer centros de referencia en enfermedades glomerulares complejas es ofrecer una medicina personalizada de alta calidad. Para conseguirlo, en la era actual de la nefrología es imprescindible - entre otras aproximaciones estratégicas - integrar la genómica en la práctica clínica.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, evaluando la utilidad clínica del estudio genético en el Centro de Enfermedades Glomerulares de Columbia University. En un periodo de 40 meses (Julio 2020–Noviembre 2023), 231 pacientes con fenotipo glomerular fueron derivados a la unidad de genética asistencial. Tras una visita conjunta por parte de una consejera genética y un nefrólogo especializado, se solicitaron de forma individualizada diferentes pruebas genéticas según la sospecha clínica.

Resultados: 142 pacientes presentaban una patología glomerular confirmada por biopsia, mientras que 89 tenían un fenotipo glomerular (no biopsiados). La edad media fue de 43,5±16,8 años (predominantemente adultos: 95.7%), siendo mayoritariamente de raza blanca (41.2%) y género femenino (54.3%). Las presentaciones sindrómicas más frecuentes fueron la proteinuria sub-nefrótica con micro-hematuria (23.8%), seguida de proteinuria sub-nefrótica (20.3%) y micro-hematuria aislada (13.9%). Las pruebas genéticas más frecuentes fueron los paneles de secuenciación masiva con evaluación de más de 100 genes (70.6%). Las principales sospechas clínicas fueron las collagenopatías (46.8%), glomeruloesclerosis segmentaria y focal hereditaria (25.1%) y disregulación del complemento (8.2%).

Los resultados fueron positivos-diagnósticos (variantes patogénicas o probablemente patogénicas) en el 34.2% (n=79), positivos-no diagnósticos (alelos de riesgo) en el 8.7% (n=20) y no-concluyentes (variantes de significado incierto) o negativos en el resto (56.7%; n= 132). Respecto a los resultados positivos-diagnósticos los genes más frecuentes fueron los relacionados con el colágeno (COL4A3-5) con un 75.9%, seguidos de genes de complemento y NPHS2 (ambos 3.8%).

En el top 5 de beneficios e implicaciones clínicas encontramos: información pronóstica (47.2%), guía de decisiones terapéuticas (42.9%), guía de estudios familiares (42.0%), diagnóstico genético (34.2%) y derivación a sub-especialidades (32.0%).

Respecto al seguimiento al final del estudio (60±143 meses), un total de 132 pacientes (57.1%) experimentaron al menos un cambio en el estadio de insuficiencia renal crónica (IRC), el 37.7% dobló la creatinina sérica y un 22.5% desarrollo IRC estadio G5 y/o falleció.

Conclusiones: La evaluación multi-disciplinar en una unidad de referencia de enfermedades glomerulares permitió a través del estudio genético importantes beneficios tales como información pronóstica, derivación a sub-especialidades, diagnóstico genético, evitar pruebas invasivas, así como la guía de decisiones terapéuticas y estudios familiares. Es fundamental integrar esta aproximación a la práctica clínica habitual.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

169 ACTUALIZACIÓN SOBRE LA SEGURIDAD Y EFICACIA A LARGO PLAZO DE IPTACOPÁN EN C3G: DATOS DEL ESTUDIO DE EXTENSIÓN DE 33 MESES DE PACIENTES INCLUIDOS EN UN ESTUDIO DE FASE 2

M. PRAGA¹, CM. NESTER², U. EISENBERGER³, A. KARRAS⁴, M. LE QUINTREC⁵, L. LIGHTSTONE⁶, G. REMUZZI⁷, MJ. SOLER ROMEO⁸, J. LIU⁹, E. WONG¹⁰

¹DEPARTMENT OF MEDICINE, COMPLUTENSE UNIVERSITY (MADRID, SPAIN); ²DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, STEAD FAMILY CHILDREN'S HOSPITAL, UNIVERSITY OF IOWA (IOWA, EE. UU.); ³DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, UNIVERSITY HOSPITAL ESSEN, UNIVERSITY OF DUISBURG-ESSEN (ESSEN, GERMANY); ⁴DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, HÔPITAL EUROPÉEN GEORGES POMPIDOU (PARIS, FRANCE); ⁵SERVICE DE NEPHROLOGIE ET TRANSPLANTATION RENALE, CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE MONTPELLIER (MONTPELLIER, FRANCE); ⁶DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, CENTRE FOR INFLAMMATORY DISEASE, DEPARTMENT OF IMMUNOLOGY AND INFLAMMATION, IMPERIAL COLLEGE LONDON, IMPERIAL COLLEGE RENAL AND TRANSPLANT CENTRE, IMPERIAL COLLEGE HEALTHCARE NHS TRUST, HAMMERSMITH HOSPITAL (LONDON, UNITED KINGDOM); ⁷DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, ISTITUTO DI RICERCA FARMACOLOGICHE MARIO NEGRI IRCCS (BERGAMO, ITALY); ⁸DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON (BARCELONA, SPAIN); ⁹NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, NJ, EE. UU.); ¹⁰DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY, NEWCASTLE UNIVERSITY (NEWCASTLE UPON TYNE, UNITED KINGDOM)

Introducción: La glomerulopatía C3 (GC3), es debida a una disregulación de la vía alterna (VA) del complemento. Iptacopán es un inhibidor oral del complemento que se une al factor B e inhibe la VA. Resultados previamente publicados del estudio de extensión de Fase2 (F2), mostraron una reducción de proteinuria (57% [$p<0,0001$]) y una mejora en la TFGe (+6,83mL/min/1,73m² [$p=0,0174$]) tras 12 meses (M) de tratamiento. Presentamos datos de eficacia y seguridad a largo plazo de pacientes con GC3 nativa y recurrente tras 33M de tratamiento con iptacopán.

Material y métodos: Pacientes adultos con GC3 (cohorteA) o recurrente post-trasplante (cohorteB) recibieron 200mg de iptacopán dos veces al día durante al menos 12 semanas en el estudio de F2 (NCT03832114) antes de ser incluidos en el estudio de extensión (NCT03955445). La eficacia se evaluó mediante una serie de variables renales, incluyendo una variable renal compuesta (TFGe estabilizada [reducción $\leq 10\%$] y reducción de la proteinuria $\geq 50\%$). Se monitorizó la seguridad y tolerabilidad a largo plazo.

Resultados: De los 27 pacientes que completaron el estudio de F2, 26 (16 cohorteA, 10 cohorteB) fueron incluidos en el estudio de extensión; 22 pacientes (14 cohorteA, 8 cohorteB) completaron la visita de 33M. En la cohorteA, el 42,9% de los pacientes cumplió los criterios de la variable renal compuesta a 33M. La proteinuria (CPC) se redujo un 41% ($p=0,0097$) vs la basal. La TFGe se estabilizó o mejoró en la mayoría de los pacientes (13/16) y el cambio desde la basal a los 33M fue de -3,18mL/min/1,73m² ($p=0,3512$). Los niveles de C3 aumentaron un 275% ($p<0,0001$). En la cohorteB, el cambio en la TFGe desde la basal a los 33M fue -6,34 mL/min/1,73m² ($p=0,0571$) y los niveles de C3 aumentaron un 102%. Los valores de proteinuria se mantuvieron dentro del rango normal en la mayoría de participantes de la cohorteB durante el tratamiento con iptacopán. En general, iptacopán fue bien tolerado y la mayoría de los efectos adversos fueron leves en ambas cohortes. Los biomarcadores demostraron una inhibición sustancial de la VA.

Conclusiones: El tratamiento a largo plazo con iptacopán se asoció a una reducción sostenida de la proteinuria en pacientes con GC3 (cohorteA) y a la preservación de la TFGe. Estas mejoras en la función renal se asociaron con una inhibición sustancial de la VA. Iptacopán fue bien tolerado y no se encontraron nuevos hallazgos de seguridad a largo plazo.

170 EFICACIA Y SEGURIDAD DE IPTACOPÁN EN PACIENTES CON GLOMERULOPATIA C3: RESULTADOS DEL ESTUDIO DE FASE 3 APPEAR-C3G

T. CAVERO¹, D. KAVANAGH², A. BOMBAC³, M. VIVARELLI⁴, C. NESTER⁵, G. REMUZZI⁶, M. ZHAO⁷, E. WONG⁸, Y. WANG⁹, R. SMITH⁹

¹DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID, SPAIN); ²DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, NEWCASTLE UNIVERSITY, NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY (NEWCASTLE UPON TYNE, UNITED KINGDOM); ³DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, COLUMBIA UNIVERSITY COLLEGE OF PHYSICIANS AND SURGEONS (NEW YORK, UNITED STATES OF AMERICA); ⁴DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, BAMBINO GESÙ CHILDREN'S HOSPITAL, IRCCS (ROMA, ITALY); ⁵DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, STEAD FAMILY CHILDREN'S HOSPITAL - UNIVERSITY OF IOWA (IOWA CITY, UNITED STATES OF AMERICA); ⁶DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, ISTITUTO DI RICERCA FARMACOLOGICHE MARIO NEGRI IRCCS (MILANO, ITALY); ⁷DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, PEKING UNIVERSITY FIRST HOSPITAL (BEIJING, P.R. CHINA); ⁸NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, NJ, EE. UU.); ⁹DEPARTMENT OF NEPHROLOGY, CARVER COLLEGE OF MEDICINE, UNIVERSITY OF IOWA (IOWA, UNITED STATES OF AMERICA)

Introducción: La glomerulopatía C3 (C3G) es una forma ultra-rara y grave de glomerulonefritis proliferativa causada por la disregulación de la vía alternativa (VA) del complemento. Iptacopán (FABHALTA®; LNP023) es un inhibidor del complemento proximal que se dirige al factor B inhibiendo selectivamente la VA. El estudio de Fase 3 APPEAR-C3G evalúa la eficacia, seguridad y tolerabilidad de iptacopán vs placebo en pacientes con C3G.

Material y métodos: APPEAR-C3G (NCT04817618) es un estudio pivotal de Fase 3, multicéntrico, aleatorizado, doble ciego, de grupos paralelos, controlado con placebo, que incluyó a 74 pacientes adultos con C3G confirmado por biopsia, C3 sérico reducido ($<77\text{mg/dL}$), CPC $\geq 1,0\text{g/g}$ y TFGe $\geq 30\text{mL/min/1,73m}^2$. Antes de la aleatorización, todos los pacientes recibieron la dosis máxima tolerada de inhibidor del SRAA y vacunas contra bacterias encapsuladas. Se permitió el tratamiento con micofenolato, corticosteroides a dosis baja, inhibidores del SGLT2 y antagonistas de los receptores de mineralocorticoides si los pacientes estaban estables durante ≥ 90 días antes de la aleatorización. El estudio comprendió 3 periodos: 1) selección (≤ 90 días), 2) tratamiento aleatorizado doble ciego con iptacopán 200mg dos veces al día vs placebo (6 meses), 3) tratamiento abierto con iptacopán (6 meses). Se recogieron datos previos de TFGe durante los 2 años anteriores a la visita de selección para utilizarlos en un análisis estadístico exploratorio preespecificado. El objetivo principal del periodo doble ciego fue demostrar la superioridad de iptacopán frente a placebo en la reducción de proteinuria (medida por CPC [recolección de orina de 24h]) a los 6 meses con respecto a su basal. Los objetivos secundarios clave evaluaron una variable renal compuesta ($\geq 50\%$ de reducción de CPC + $\leq 15\%$ de reducción de TFGe a los 6 meses vs placebo), la función renal medida por TFGe, la histopatología y el FACIT PRO a los 6 meses comparado con la situación basal y la seguridad durante 6 meses.

Resultados: En el congreso se presentarán los resultados del periodo doble ciego (6 meses) del estudio.

Conclusiones: Los resultados muestran que el estudio de Fase 3 APPEAR-C3G alcanzó su objetivo primario, demostrando la superioridad de iptacopán frente a placebo en la reducción de la proteinuria en el análisis a los seis meses. El perfil de seguridad de iptacopán es coherente con los datos comunicados anteriormente.

171 FIBROSIS INTERSTICIAL Y MACRÓFAGOS CD163+: DOS ELEMENTOS DIFERENCIA-DORES ENTRE LAS VASCULITIS ANCA-MPO Y ANCA-PR3

S. BENITO GARCÍA¹, Y. ARCE TERROBA², P. MOYA ALVARADO³, X. BARROS FREIRIA⁴, H. MARCO RUSINOL⁵, L. GUIRADO PERICH⁶, M. DÍAZ ENCARNACIÓN⁷, NEFROLOGÍA, FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA, FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA); ³REUMATOLOGÍA, HOSPITAL SANTA CREU I SANT PAU (BARCELONA); ⁴NEFROLOGÍA, FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

Introducción: La vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) es una vasculitis necrotizante caracterizada por la inflamación de los pequeños vasos sanguíneos, siendo el riñón uno de los órganos más afectados. Su etiopatogenia es un proceso complejo y multifactorial que implica inflamación y fibrosis, siendo los macrófagos elementos clave. Los macrófagos son células plásticas que pueden cambiar su fenotipo en respuesta a su entorno. Histológicamente, se observa infiltración de macrófagos CD163+ (antiinflamatorios) en el intersticio y los glomerulos de los pacientes con vasculitis ANCA (VAA).

Nuestro objetivo fue investigar el significado clinicopatológico de los macrófagos CD163+ en VAA, su asociación con la fibrosis intersticial y posibles diferencias entre la VAA con PR3 y la AAV con MPO.

Material y métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico que incluyó a 80 pacientes con VAA (66 VAA-MPO y 14 AAV-PR3) diagnosticados mediante biopsia renal con al menos 1 año de seguimiento. Se tiñeron 62 muestras de tejido renal (13 VAA-PR3 y 49 VAA-MPO) con tricromo e inmunohistoquímicamente con CD163 para medir el grado de fibrosis e infiltración de macrófagos CD163. Se realizó una cuantificación histomorfométrica utilizando el software MetaMorph® en ambos casos. Los resultados se correlacionaron con datos clínicos y patológicos. Se definió significancia estadística como valores de $P<0,05$.

Resultados: La infiltración tubulointersticial de macrófagos CD163+ fue mayor en pacientes con AAV con MPO que en pacientes con AAV con PR3 con significancia estadística ($p<0,001$), independientemente de la edad ($p>0,001$). En el caso de AAV-MPO, fue más alta en pacientes mayores de 50 años. Sin embargo, su infiltración no alcanzó una correlación significativa con la fibrosis intersticial, aunque el marcador CD163 está asociado con la activación de macrófagos M2, que predominantemente desempeñan un papel antiinflamatorio/repador/profibrotico.

Conclusiones: En conclusión, el infiltrado de macrófagos CD163+ es significativamente mayor en VAA-MPO que en VAA-PR3, independientemente de la edad. Sin embargo, esta disparidad se hace más pronunciada con el avance de la edad, siendo particularmente evidente en VAA-MPO. Estos hallazgos sugieren que la edad juega un papel clave en la activación de los macrófagos a través de la vía reparadora, lo que potencialmente contribuye a la fibrogenesis, que es a la vez, un elemento diferenciador entre MPO y PR3.

Se necesitan estudios adicionales con cohortes más grandes, centrándose especialmente en la VAA-PR3, para validar y extraer nuevas conclusiones a partir de estos hallazgos.

172 LA HEMATURIA EN LAS PODOCITOPATIAS: ¿UN BIOMARCADOR RELEVANTE?

AE. FERNÁNDEZ¹, M. PÉREZ ARNEO², M. LANAU MARTÍNEZ³, J. MANRIQUE ESCOLA⁴, L. PANIAGUA GARCÍA⁵, CT. BONETA IRIGOYEN⁶, V. RODAEV⁷, A. CAVADA BUSTAMANTE⁸, L. FERNANDEZ-LORENTE⁹

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DE NAVARRA (PAMPLONA)

Introducción: La hematuria se presenta hasta en un 48% de las podocitopatías, sin embargo, su significado es incierto. De forma similar a la nefropatía IgA, estudios recientes muestran peor pronóstico renal si se presenta al diagnóstico.

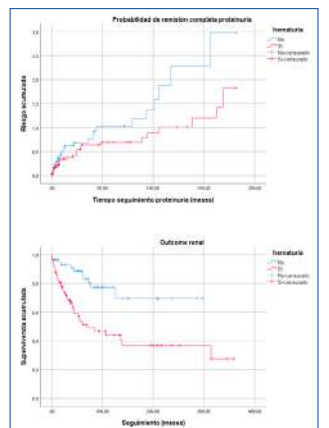
Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de pacientes diagnosticados mediante biopsia renal de: glomerulonefritis membranosa (GM), segmentaria y focal (GSF), y cambios mínimos (GNCM) entre 1978 y 2023. Recogimos datos demográficos, analíticos e histológicos al diagnóstico y los comparamos en función de la presencia o no de hematuria (grupos H+ y H-). Además, analizamos la remisión de la proteinuria y el "outcome" renal (definido como presencia de insuficiencia renal grado3 y superior, si FG previo normal; o disminución del 40% del FG si FG menor de 60mL/min al diagnóstico).

Resultados: Recogimos 140 pacientes: 57 GM, 42 GCM y 41 GSF. La prevalencia de microhematuria fue del 53% (68.4%, 28.6% y 56.1% respectivamente). La edad media fue de 48 años (DE 19), 62.1% varones, 48% HTA y un 12% DM2. La creatinina al diagnóstico fue de 0.95 mg/dl (RIC 0.8-1.5) y la proteinuria 24hr 7.08 gr (DE 4.88). No encontramos diferencias estadísticamente significativas en cuanto a las variables descritas entre los grupos H+ y H-.

La mediana de seguimiento fue de 56 meses. Un 51.4% de pacientes alcanzó remisión completa (RC) de proteinuria (86.4% RC o parcial). Un 36.4% alcanzó el outcome renal definido. En el análisis de supervivencia, los pacientes H+ presentaron menor probabilidad de RC de proteinuria ($p=0,069$). Además alcanzaron con mayor frecuencia el outcome renal ($p<0,001$). La tendencia a alcanzar el outcome renal se mantuvo en el análisis por subgrupos de podocitopatías.

Conclusión: En nuestro estudio, la presencia de microhematuria al diagnóstico se asoció a un peor pronóstico renal de los pacientes y también a una menor tendencia a la remisión de la proteinuria. Son necesarios más estudios prospectivos, con mayor número de pacientes para validar la hematuria como biomarcador en las podocitopatías.

Figura 1.



173 FACTORES PRONÓSTICOS DE INICIO DE HEMODIÁLISIS Y MORTALIDAD EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON GNM, LA IMPORTANCIA DEL COLESTEROL AL DIAGNÓSTICO

YA. SOTOLONGO LORENZO¹, I. GALINDO MARÍN¹, S. EL FELLAH¹, M. ORTIZ LIBRERO¹, C. LENTISCO RAMÍREZ¹, M. SÁNCHEZ SÁNCHEZ¹, RE. CAMACHO JUÁREZ¹, SA. CEDEÑO MORA¹, M. ACUÑA RAMOS¹, C. MON MON¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA (MADRID)

Introducción: El pronóstico de la GNM varía entre el 5-30% de las que evolucionan a remisión completa (RC), el 25-40% a remisión parcial (RP) y el 14%-35% evolucionan a ERT a 5 y 10 años respectivamente.

Estudiamos la evolución y pronóstico de una cohorte de GNM seguida en nuestro centro, buscando la influencia de los últimos avances en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

Materiales y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes con GNM recopilándose datos bioquímicos y clínicos. Los datos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS.

Resultados: Se estudiaron 64 pacientes con GNM diagnosticados por biopsia renal, 56,3% varones, el 80% con síndrome nefrótico inicial, un 56% recibió tratamiento, de ellos un 30% rituximab (sólo o en combinaciones). Al diagnóstico la edad media fue de 46 ± 14 a., Cr: 1.04 ± 0.6 mg/dl, Proteinuria: 7.2 ± 6.3 g, Alb: 2.7 ± 0.56 mg/dl y el colesterol: 313 ± 105 mg/dl. El tiempo medio de seguimiento fue de 16 ± 9.7 años. Como complicaciones aparecieron: 15% neoplasias, 10% Diabetes Mellitus y 10% fenómenos trombóticos.

15 pacientes (23,4%) requirieron HD, de los cuales 80% (12) lo hicieron en los primeros 5 años de seguimiento. El inicio de HD a 5 años se relacionó con: ausencia de RC-RP (P:0.001), Cr más elevadas al diagnóstico (p 0.02) y las cifras más bajas de colesterol al diagnóstico (p 0.048). En el análisis multivariante el factor que mejor explicó la necesidad de HD a 5 años fue la ausencia de remisión.

El tratamiento con rituximab (sólo o en combinaciones) mostró una tendencia (P:0.077) a mejorar el pronóstico respecto a HD.

Un total de 11 pacientes (17,2%) fueron exitos, evento que se correlacionó con Cr inicial elevada (P:0.015), necesidad de HD en seguimiento (P:0.001) y presencia de trombosis como complicación (p 0.04).

Conclusiones:

1. En nuestra cohorte, el 80% de los pacientes que iniciaron HD por GNM lo hicieron en los primeros 5 años de seguimiento.
2. La necesidad de HD se relacionó con: Falta de remisión (RC-RP), Cr al diagnóstico y cifras más bajas de colesterol. En el estudio multivariante se mantuvo, sólo como significativa, la ausencia de remisión.
3. La creatinina inicial y la necesidad de HD son los factores que explican la mortalidad en pacientes con GNM.
4. El tratamiento con Rituximab/combinaciones, parece mostrar una tendencia a mejorar el pronóstico renal, pendiente de confirmar en futuros estudios.

174 USO EN VIDA REAL Y EFECTO NEFROPROTECTOR DE ISGLT2 EN NEFROPATÍAS GLOMERULARES

LA. ALEGRE ZAHONERO¹, SA. ANTON SANCHEZ, SANDRA¹, AP. PUENTE GARCIA, ADRIANA¹, JA. AMPUERO MENCIA, JARA¹, RM. MIRANDA HERNANDEZ RAMON JESUS¹

¹NEFROLOGÍA. H.U DE FUENLABRADA (MADRID)

Introducción y objetivos: Los ISGLT2 enlentecen la progresión de la enfermedad renal en pacientes diabéticos. Existen recientemente estudios demostrando también el beneficio de los ISGLT2 en pacientes con otras nefropatías, existiendo escasos datos que demuestren esto en las nefropatías glomerulares en concreto. En este trabajo, determinamos el uso en vida real de estos fármacos y su potencial efecto nefroprotector en pacientes diagnosticados de nefropatía glomerular.

Métodos: Desde 2013 hasta 2023 estudiamos retrospectivamente los 216 biopsiados renales en el Hospital. Posteriormente, seleccionamos aquellos con enfermedad glomerular tanto primaria como secundaria y analizamos dos subgrupos: tratados con iSGLT2 (casos) y no tratados con iSGLT2 (controles).

Resultados: El uso de iSGLT2 es relativamente amplio en pacientes diagnosticados de nefropatía glomerular. El 30% de ellos son tratados con iSGLT2 cuando únicamente el 9.6% de los pacientes de nuestra serie presentan DM.

No hubo diferencias entre ambos grupos relativas a la edad, factores de riesgo cardiovascular, uso de fármacos antiproteinúricos concomitantes, o peso inicial entre casos y controles. Observamos mayor número de mujeres en el grupo casos. No existieron efectos secundarios relevantes.

A lo largo del estudio (18 meses), se demostró que hubo un descenso de peso, IMC, proteinuria y ácido úrico en los casos frente a los controles. No hubo diferencias en la evolución de la creatinina y FG entre los casos y los controles.

Conclusiones: Los iSGLT2 son fármacos seguros que además de su efecto antidiabético, reducen el peso, proteinuria y ácido úrico en pacientes con nefropatía glomerular, mejorando muy posiblemente el pronóstico de los mismos a largo plazo.

Aunque el uso de iSGLT2 en nefropatías glomerulares es relativamente amplio, dado los efectos claros nefroprotectores de los mismos en patología renal no diabética, deberíamos tener presente la optimización del tratamiento con ellos en la mayoría de los pacientes diagnosticados de este tipo de patología renal.

175 EFECTIVIDAD DE BELIMUMAB EN NEFRITIS LÚPICA: ANÁLISIS DE 9 CASOS

C. RODRIGUEZ TUDERO¹, C. HIDALGO CALLEJA², A. MARTÍN ARRIBAS¹, A. FALCONI SARMIENTO¹, E. VILLANUEVA SÁNCHEZ¹, S. GÓMEZ CASTRO², B. MIGUEL IBÁÑEZ², JL. LERMA MÁRQUEZ¹, D. MARTÍN HIDALGO³, MP. FRAILE GÓMEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA (SALAMANCA (ESPAÑA)), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA (SALAMANCA (ESPAÑA)), ³CENTRO DE SALUD ARTURO EYRIES. GAP VALLADOLID OESTE (VALLADOLID (ESPAÑA))

Introducción: El belimumab es un anticuerpo (Ac) monoclonal humano, indicado en el tratamiento (Tto) de paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) activo a pesar de Tto estándar y además, desde hace 3 años, en nefritis lúpica (NL).

Materiales y métodos: Estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo de pacientes con LES que han recibido Tto con belimumab (n= 16) desde 2015 hasta la actualidad, y de forma detallada de aquellos atendidos de forma multidisciplinar (Reumatología/Nefrología) por afectación renal (n=9). El objetivo es analizar la efectividad en práctica clínica real. Se incluyen variables clínico-demográficas habituales, tiempo de evolución de la enfermedad, Tto concomitante y de forma específica, las características clínicas de los pacientes con NL.

Resultados: Quince (93,7%) son mujeres con una edad media al diagnóstico de 28 (16-67) años, tiempo medio de evolución 145 (24-264) meses, tiempo medio de terapia con belimumab 14 (1-30) meses. El criterio para iniciar belimumab fue actividad moderada-grave: serológica, manifestaciones músculo-esqueléticas y/o cutáneas refractarias a terapia inmunosupresora estándar en 10 (60%) pacientes y 6 (37,5%) pacientes por NL. Ocho (50%) pacientes continúan en tratamiento. Los motivos de la suspensión son diversos.

La Tabla 1 detalla las características de los pacientes con NL. Cinco (55,5%) pacientes con NL tuvieron respuesta renal completa al año. La evolución media de la creatinina fue: (3 meses 0.6145 ± 0.075 , 12 meses 0.724 ± 0.0393) mg/dl (p=0.0178973), un descenso de proteinuria (inicial $1,41 \pm 2,44$; 12 meses: $0,685 \pm 0,39$) mg/dl (p=0,153088), mejoría de actividad serológica (títulos anti-DNA): inicio $172,375 \pm 143,8741$; 6 meses $155,4 \pm 110,42$; 9 meses $113,2 \pm 122,8465$; 12 meses $92,4 \pm 69,716$ (p=0,29) y normalización del complemento. Todos tienen bloqueadores del sistema renina-angiotensina asociado. Una paciente precisó tratamiento de rescate con rituximab por proteinuria persistente. Un paciente pasó a anifrolumab a pesar de respuesta renal, por lupus cutáneo resistente.

Conclusión: El tratamiento con belimumab añadido al tratamiento inmunosupresor estándar mostró efectividad en la afectación renal y sistémica en nuestra serie, a pesar de las limitaciones por el escaso número de pacientes y la variabilidad en la indicación de la terapia biológica.

 Ver tabla

176 CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE NEFRITIS LÚPICA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

P. HERNANDEZ-VELASCO¹, C. GONZÁLEZ-GARCÍA¹, M. GALINDO IZQUIERDO², E. MORALES RUIZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) precisa un abordaje multidisciplinar (MD) entre Reumatología y Nefrología con el objetivo de individualizar el tratamiento en los pacientes con los casos más complejos.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico de NL de novo entre 2015 y 2022 e inicio de seguimiento en una consulta MD coordinada por Reumatología y Nefrología. El objetivo principal fue valorar la remisión completa a lo largo del seguimiento según los criterios de las guías GLOSEN de 2022. El objetivo secundario fue describir a los pacientes que precisaron diferentes esquemas de inmunosupresión.

Resultados: Se recogieron 32 pacientes (93,8% mujeres) con una edad mediana al diagnóstico de NL de 36,5 años [rango intercuartílico (RIC) 27-51]. La manifestación extrarrenal más frecuente fue la artritis (46,9%) y la renal fue la hematuria (68,8%). Las medianas de proteinuria y creatinina al debut fueron de 1,83 g/día (RIC 0,87-2,78) y 0,69 mg/dl (RIC 0,53 - 1,25) respectivamente. Las clases histológicas más frecuentes fueron la clase IV (40,6%) y la V (21,9%). La inducción consistió en micofenolato mofetilo (90,6%) y esteroides (un 56,3% recibieron choques. El resto, prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día). Tras un seguimiento mediano de 39 meses, el 59,4% presentó remisión completa. Se pudieron retirar los esteroides en 14 pacientes (43,8%) con un tiempo mediano hasta la retirada de 21,5 meses (RIC 13,75 - 37,75 meses). Se asoció otra terapia inmunosupresora en 16 pacientes (50%), principalmente tacrolimus (7 pacientes), belimumab (4 pacientes), ciclofosfamida (3 pacientes) y rituximab (2 pacientes). Estos pacientes presentaban una tendencia a mayor proteinuria basal (p 0,07) y mayor índice de actividad (p 0,07) y persistencia de mayor proteinuria (p 0,021) a los 3 meses.

Conclusión: En nuestra cohorte, una mayor proteinuria e índice de actividad condicionaron un abordaje individualizado. La colaboración entre Reumatología y Nefrología es esencial para personalizar el tratamiento inmunosupresor.

 Ver tabla

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

177 PRIMERAS EXPERIENCIAS EN VASCULITIS ANCA (VAA) TRAS UN AÑO DE TRATAMIENTO CON AVACOPAN

MC. PRADOS SOLER¹, CL. RAMÍREZ TORTOSA², MV. DELGADILLO LIMÓN¹, M. PANADERO MOYA¹, MD. SALMERÓN RODRÍGUEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS (ALMERÍA. ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA. ESPAÑA)

Introducción: La activación de la vía del complemento juega un papel importante en la patogénesis de las VAA. Avacopan, un potente antagonista del receptor C5a, es un nuevo tratamiento indicado para VAA en casos seleccionados. Presentamos las primeras experiencias con avacopan, tras un año de tratamiento con dicho fármaco y que sucede en los casos de suspensión de avacopan al año.

Materia y métodos: Se incluyeron pacientes con VAA que iniciaron avacopan (como uso compasivo) asociado a terapia estándar, entre Junio/2022 y Marzo/2023. A continuación describimos las características basales y evolución.

Resultados: Se analizaron 5 pacientes. El 60% eran hombres y el 40% mujeres. La mediana de edad fue de 57 años (47-65). El 60% eran ANCA MPO positivos y el 40% ANCA PR3 positivos. El 80% fue recaída de VAA y el 20% fue nuevo diagnóstico.

El principal órgano afectado fue el riñón (100%), con un FGe medio de 25,9 (15,1 – 38,9) ml/min y proteinuria media de 1,9 (3,64 – 1,04) gr/24h. El 60% tuvieron Síndrome pulmón-riñón, con hemorragia alveolar.

La media de seguimiento fue de 14 meses.

El 100% de los casos recibieron terapia estándar con corticoides, ciclofosfamida (2 dosis de 500 mgr), rituximab (2 dosis de 1 gramo) y avacopan y plasmaféresis (3 pacientes). La dosis de esteroides fue inferior a la que se hubiese administrado en caso de sólo terapia estándar.

Las razones para iniciar avacopan fueron el riesgo de toxicidad por esteroides y el potencial de recuperación renal.

A 2 pacientes el avacopan se les suspendió al completar un año. 6 meses después se evidencia ligero empeoramiento de la función renal.

Una paciente presentó neutropenia a los 10 meses de tratamiento, por lo que se suspendió avacopan. La neutropenia se resolvió a los 15 días de suspender avacopan. 3 meses después la paciente fue éxitus por Shock Séptico de origen no filiado.

Los otros 2 pacientes acaban de completar un año de tratamiento y continuarán con dicho fármaco.

La TFGe aumento de una media de 25,9 a 73 ml/min al año de tratamiento. Se consiguió la remisión completa de la proteinuria en el total de pacientes.

Ninguno presentó recaídas.

Conclusiones: La adición de Avacopan al tratamiento estándar de las VAA contribuye a controlar la actividad clínica, mantener la remisión y permite usar dosis menores de esteroides, minimizando de este modo el daño orgánico. En algunos pacientes, debemos mantener avacopan durante más de un año.

178 EVALUACIÓN HISTOLÓGICA Y SU RELACIÓN CON LA EVOLUCIÓN EN LA NEFRITIS LÚPICA: MÁS ALLÁ DE LOS ÍNDICES CLÁSICOS DE ACTIVIDAD Y CRONICIDAD

JF. COLINA-GARCÍA¹, E. GARCÍA-SOLÍS¹, I. HERNÁNDEZ-RODRÍGUEZ², C. GONZÁLEZ-GARCÍA³, P. HERNÁNDEZ-VELASCO², A. CIFUENTES-TALAVEIRA², JE. RUIZ-CABELLO-SUBIELA², M. ALONSO-RIANO³, M. GALINDO-IZQUIERDO⁴, E. MORALES¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID, ESPAÑA), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID, ESPAÑA), ³ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID, ESPAÑA), ⁴REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID, ESPAÑA)

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) se asocia a una elevada morbilidad, especialmente cuando cursa con afectación renal. El índice histológico de actividad (IA) y cronicidad (IC) renal es clave para personalizar el tratamiento. Sin embargo, este índice únicamente contempla la inflamación y fibrosis intersticial, sin considerar otros parámetros del compartimento intersticial-vascular.

Materia y métodos: Estudio observacional retrospectivo que incluyó a todos los pacientes con una primera biopsia renal evaluados en la consulta de nefritis lúpica desde 2010 hasta la actualidad, agrupándose según la remisión (completa y parcial) al tratamiento. Se recogieron parámetros demográficos, clínicos e histológicos (IA y el IC, CD68, hialinosis arteriolar y marcadores de activación plaquetaria y del complemento).

Resultados: Se incluyeron 28 pacientes. Veinticuatro (85.7%) eran mujeres, con una edad mediana al diagnóstico de LES de 29 años (23-42). Veintidós pacientes (84.6%) presentaban afectación extrarrenal al diagnóstico de NL. La mediana de proteinuria al momento de la biopsia renal era de 1,8 g/día (0,97 - 5,91), con una mediana de tiempo desde el diagnóstico de LES hasta la biopsia renal de 3,3 meses (0,03 - 36). La clase histológica tipo IV fue la más frecuente (12; 42.9%), con una mediana de IA de 6 (0 - 8), y de IC de 0 (0 - 1). Veinticuatro pacientes (85.7%) recibieron tratamiento de inducción con corticoides y ácido micofenólico. A los 6 y 12 meses de seguimiento no se observaron diferencias significativas en las variables histológicas evaluadas entre los pacientes con remisión renal y los que no. A los 24 meses la remisión completa se asoció a una menor arteriosclerosis (p = 0,046), una menor infiltración leucocitaria (p < 0,001) y una menor hiperplasia endocapilar (p = 0,045). La remisión parcial a una menor hiperplasia fibrosa intimal (p = 0,02); y la no remisión con la presencia de necrosis fibrinoide (p = 0,044).

Conclusión: El valor de las lesiones vasculares de la biopsia renal (arterioesclerosis, hiperplasia fibrosa intimal y necrosis fibrinoide) constituyen factores de riesgo en la evolución a largo plazo de la respuesta renal de los pacientes con NL. Son necesarios estudios prospectivos con un mayor número de pacientes que permitan confirmar el papel de la lesión vascular en la evolución de los pacientes y suponga la modificación de estrategias terapéuticas.

179 EPIDEMIOLOGÍA DE LAS GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVAS ASOCIADAS A VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO: ANÁLISIS DEL REGISTRO DE BIOPSIAS RENALES DE CANARIAS

D. LUIS RODRÍGUEZ¹, P. DELGADO MALLÉN², F. BATISTA GARCÍA³, F. GONZÁLEZ CABRERA⁴, N. DÍAZ NOVOA⁵, R. SANTANA ESTUPIÑÁN⁶, PA. DE LA FUENTE GEBAUER⁷, CA. SANTANA QUINTANA⁸, S. ALADRO ESCRIBANO⁹, M. MACÍAS HERAS⁵

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA (SANTA CRUZ DE TENERIFE), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS (SAN CRISTÓBAL DE LA LAGUNA), ³NEFROLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO INSULAR - MATERNO INFANTIL (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. NEGRÍN (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA), ⁵JEFE DE SERVICIO NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA (SANTA CRUZ DE TENERIFE)

Introducción: Las Glomerulonefritis rápidamente progresivas (GMRP) se caracterizan por presentar clínicamente en forma de Fracaso Renal Agudo asociado a un sedimento activo. Todas tienen similares hallazgos histopatológicos, proliferación de las células de la cápsula de Bowman y formación de semilunas. Las GMRP pueden deberse a una enfermedad glomerular primaria o a una patología autoinmune, siendo la más frecuente las Vasculitis de pequeño vaso.

Objetivo: Analizar todas las biopsias renales provenientes del Registro de Biopsias Renales de Canarias con hallazgos histopatológicos compatibles con GMRP, asociadas a ANCA-positivo, ANCA-negativo y AntiMBG.

Método: Se analizaron 1474 biopsias de riñones nativos de adultos realizadas en 6 años (2017-2022). Se seleccionaron aquellos casos con el diagnóstico histopatológico de GMRP. Se incluyeron variables demográficas, clínicas e histopatológicas en el momento de la biopsia.

Resultados: De todas las biopsias analizadas, 113 biopsias fueron diagnosticadas de GMRP (8% del total). La media de edad fue 63 ± 12 años, 50% varones. El 22% eran diabéticos. La indicación más habitual para realizar la biopsia fue el Fracaso Renal Agudo (71%), con una creatinina mediana de 3,2 [IQR 2-5,3] mg/dl, eGFR de 16 [IQR 9-32] ml/min/1.73m² y hematuria en el 96% de los casos. Se observó un incremento progresivo en el número de GMRP (4% en 2017 y 10% en 2022). La GMRP más frecuente hallada fue la Vasculitis ANCA-positivo (75% de los casos). Se compararon los 3 tipos de Vasculitis. Las Vasculitis Anti-MBG debutaron de forma más severa (eGFR AntiMBG 6 [IQR 5-10] ml/min/1.73m² vs eGFR ANCA-positivo 19 [IQR 11-39] ml/min/1.73m², p < 0,001) y predominaba el género femenino (100% AntiMBG vs 22% ANCA-negativo, p < 0,001). Las Vasculitis ANCA-negativo se asociaron en mayor proporción a neoplasias (22% ANCA-negativo vs 0% Anti MBG, p < 0,001). En cuanto a los hallazgos histopatológicos, las Vasculitis Anti-MBG tuvieron una expresión más agresiva (70% AntiMBG con > 50% de los glomerulos afectos por semilunas vs 22% ANCA-negativo, p < 0,001). La fibrosis intersticial y atrofia tubular moderada-severa fue predominante en las Vasculitis ANCA-positivo (40% ANCA-positivo vs 11% ANCA-negativo, p < 0,001).

Conclusiones: Se observó un incremento del número de GMRP asociadas a Vasculitis de pequeño vaso biopsiadas en Canarias. Se encontraron diferencias entre sus manifestaciones clínicas e histológicas, hallazgos que pueden explicar el diferente pronóstico de estas entidades.

180 VELOCIDAD DE PROGRESIÓN DEL DETERIORO DE FUNCIÓN RENAL EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON NEFROPATÍA IgA Y SU RELACIÓN CON FACTORES DE RIESGO AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

MM. BALTASAR LÓPEZ¹, I. CARMENA RODRÍGUEZ², B. ALONSO CALLE¹, M. IBÁÑEZ CEREZO¹, AA. ASTRÓNENA ROJAS¹, D. BUSTOS JIMÉNEZ², NL. ÁVILA MOLINA¹, CJ. CABEZAS REINA¹, M. PADRÓN ROMERO¹, FJ. AHUADO HORMIGOS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TOLEDO (TOLEDO)

Introducción: La nefropatía IgA constituye la glomerulonefritis primaria más frecuente y una causa importante de entrada en terapia renal sustitutiva (TRS). En este estudio evaluamos la velocidad de pérdida del filtrado glomerular (eFG) en una cohorte de pacientes con nefropatía IgA y los factores de riesgo para ello al momento del diagnóstico.

Materia y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Incluimos aquellos pacientes biopsiados en nuestro centro entre 2006-2023 con diagnóstico histológico de nefropatía IgA. Evaluamos eFG al diagnóstico y al año, 3, 5 y 10 años. Para cada momento, establecimos un grupo de rápidos progresadores si la pérdida de eFG era superior a la media, o de lentos en caso contrario. Estudiamos su asociación con variables demográficas (edad, sexo), clínicas (hipertensión arterial, diabetes), analíticas (creatinina, eFG, proteinuria, microhematuria, C3, C4, IgA) e histológicas (parámetros de la clasificación de Oxford, semilunas, depósitos de C3) al momento del diagnóstico. Registramos los pacientes que precisaron TRS y su asociación con las anteriores variables.

Resultados: n=56 pacientes. Edad 45 años. 84% varones. 63% hipertensos. 16% diabéticos. Creatinina al diagnóstico 1,7 mg/dl y eFG 57,6 ml/minuto. Proteinuria 2,4 g/día. Microhematuria 75%. C3 116 mg/dl. C4 28 mg/dl. IgA 391 mg/dl. Proliferación mesangial 68%. Proliferación endocapilar 71%. Glomeruloesclerosis 46%. Fibrosis tubulointersticial 32%. Semilunas 32%. Depósitos de C3 57%. Precisaron TRS 20%.

La diferencia de eFG con respecto al diagnóstico fue de 0,2 ml/minuto al año (6,8 lentos vs -4,5 ml/minuto rápidos progresadores, p<0,001), -3 ml/minuto a los 3 años (2,6 lentos vs -17,4 ml/minuto rápidos progresadores, p<0,001), -4,5 ml/minuto a los 5 años (1,9 lentos vs -30,3 ml/minuto rápidos progresadores, p<0,001) y -10,2 ml/minuto a los 10 años (3,9 lentos vs -47,9 ml/minuto rápidos progresadores, p=0,001). Los factores de riesgo al año fueron la creatinina (rápidos 1,1 vs lentos 1,9 mg/dl), el eFG al momento del diagnóstico (rápidos 72,8 vs lentos 42,4 ml/minuto) y la presencia de microhematuria (rápidos 88 vs lentos 61%). A los 3 años, la detección de fibrosis tubulointersticial en la biopsia (rápidos 67 vs lentos 22%). A los 5 años, la proteinuria al diagnóstico (rápidos 2,7 vs lentos 1,4 g/día). A los 10 años, el eFG al diagnóstico (rápidos 75,5 vs lentos 83,5 ml/minuto). Los que precisaron TRS fueron más frecuentemente hipertensos (100 vs 53%), presentaron mayor creatinina (4 vs 1,4 mg/dl) y menor eFG al diagnóstico (23,7 vs 65,5 ml/minuto) y mayor proliferación endocapilar en la biopsia (100 vs 65%).

Conclusiones: La nefropatía IgA produce un deterioro progresivo de función renal. En nuestro estudio, 0,2 ml/minuto al año, -3 ml/minuto a los 3 años, -4,5 ml/minuto a los 5 años y -10,2 ml/minuto a los 10 años, aunque con diferencias entre subgrupos. La hipertensión, la creatinina y el eFG al momento del diagnóstico, la proteinuria, la microhematuria, la proliferación endocapilar y la fibrosis tubulointersticial suponen factores de riesgo.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

185 FACTORES PRONÓSTICOS PARA LA PROGRESIÓN DE LA NEFROPATÍA POR IGA

H. VILLAFUERTE¹, A. HERRERO¹, R. FONT¹, L. CASTILLO¹, L. MARCAS¹, P. MEJÍA¹, J. GARRO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI JOAN XXIII (TARRAGONA)

- **Antecedentes y objetivos:** La nefropatía por IgA es una enfermedad renal progresiva en la que hasta el 30% de los pacientes alcanzan una enfermedad renal terminal en un plazo de 10 a 20 años. El objetivo de este estudio fue analizar el fenotipo de pacientes con nefropatía por IgA seguidos en un hospital terciario y explorar su asociación con la supervivencia renal.

Método: Se evaluaron retrospectivamente todos los registros de pacientes con nefropatía por IgA comprobada mediante biopsia renal de Enero 2016 a Febrero 2020. Se registraron las características demográficas y clínicas de cada paciente al inicio y durante el seguimiento. El endpoint compuesto en este estudio fue caída de FGe >50%, diálisis, trasplante renal y/o muerte.

Resultados: Se incluyeron 63 pacientes con nefropatía por IgA, 47 (74,6%) hombres y 16 (25,4%) mujeres. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 48,24 (±17,23) años y la media de tiempo de seguimiento fue de 55,62 meses. La media del FGe utilizando la ecuación de creatinina CKD-EPI fue de 63,25 (±37,33) ml/min/1,73 m², la media de C3 sérico fue de 123 (±31,23) y la media del nivel de proteinuria fue de 2,3 (±2,7) g/24 h. La mayoría (87,3%) de los pacientes fueron tratados con bloqueo del sistema renina-angiotensina- aldosterona (SRAA), mientras que 36 pacientes (57,14%) recibieron inmunosupresión. 36 pacientes (57,1%) fueron tratados con pauta de corticoides durante 6 meses (protocolo Pozzi), 2 (3,2%) con ciclofosfamida, 2 (3,2%) con azatioprina y 3 (4,8%) con micofenolato mofetilo. El nivel de proteinuria (g/24h), las lesiones T2 y C2 en la biopsia renal fueron factores pronósticos de progresión al endpoint compuesto (HR 1,5, p = 0,04; HR 5,04, p = 0,02 y HR 10,8, p = 0,01, respectivamente). En el análisis multivariante ajustado por edad sólo las lesiones T2 y C2 siguieron siendo estadísticamente significativa.

Conclusión: La proteinuria de alto grado y principalmente las lesiones T2 y C2 son factores de mal pronóstico de la progresión al endpoint compuesto durante el seguimiento a largo plazo de pacientes con nefropatía por IgA.

186 EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE BELIMUMAB SOBRE LA FUNCIÓN RENAL Y PROTEINURIA EN PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA (NL): NUESTRA EXPERIENCIA

PL. PATRICIO LIEBANA¹, SR. SOLER ROMEO¹, CH. CORTÉS HERNÁNDEZ², GD. GABALDÓN DOMÍNGUEZ³, ZC. ZAMORA CARRILLO¹, LM. LÓPEZ MARTÍNEZ¹, BG. BERMEO GARCÍA¹, LR. LEÓN ROMÁN¹, BM. BESTARD MATAMOROS¹, AP. AGRAZ PAMPLONA¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA), ³ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA)

Introducción: Belimumab fue aprobado inicialmente para el lupus eritematoso sistémico (LES) en pacientes sin actividad renal. Recientemente ha sido aprobado para tratamiento de nefritis lúpica (NL). Analizamos la experiencia de nuestro centro con pacientes bajo Belimumab por cualquier indicación.

Material y método: Revisamos retrospectivamente historias clínicas de pacientes diagnosticados de LES con proteinuria y bajo Belimumab en nuestro centro. Recogimos datos clínicos-analíticos, terapéuticos e histológicos de pacientes diagnosticados histológicamente de NL y mínimo 6 meses de seguimiento. Analizamos su evolución tras inicio de Belimumab y buscamos complicaciones relacionadas. Se excluyeron pacientes en hemodiálisis al analizar función renal.

Resultados: Se incluyeron 14 pacientes, 71% mujeres, 71% caucásicos, 64% presentaban hipertensión arterial y 14% diabetes mellitus. Belimumab se indicó por manifestaciones extrarrenales en 43% de pacientes. La edad al diagnóstico de LES y NL fue 31 y 36 años respectivamente, la duración media del tratamiento fue 2,3 años. 71% de pacientes presentaba NL-III/IV, 14% presentaba NL-V y 14% presentaba NL-III+V. Nuestra cohorte presenta antes de Belimumab una creatinina media 0,8mg/dL, proteinuria 2g/g, anti-DNAs 172U/mL, C3 91mg/dL, C4 21mg/dL, SLEDAI medio 28,3. 71% de los pacientes recibía cloroquina, 93% corticoides orales (dosis media de 10mg/día), 93% MPA (dosis media de 1004mg/día) y 43% inhibidores de calcineurina (ICN). Tras 6 meses la creatinina media era 0,7mg/dL, la proteinuria disminuyó a 1,5g/g (p<0,025), los anti-DNAs fueron 87U/mL, C3 88,5 y C4 32,7mg/dL respectivamente; y a los 12 meses, la creatinina media fue 0,87mg/dL, la proteinuria fue 1,44g/g, anti-DNAs fueron 148U/mL, C3 99 y C4 24,7mg/dL respectivamente, SLEDAI promedio fue 7,1. Tras un año de seguimiento el 66,67% de los pacientes estaba bajo cloroquina, 89% bajo corticoides (dosis media 6 mg/día), 77,8% bajo MPA y 33,3% bajo ICN. No se detectaron efectos secundarios atribuibles a Belimumab y la reducción de proteinuria mantuvo una tendencia no significativa (p=0,054). Belimumab se suspendió en 5 pacientes, 2 antes de su inclusión en ensayo clínico, 2 temporalmente tras diagnosticarse de endocarditis y 1 tras finalizar el protocolo.

Conclusiones: Nuestro estudio tiene varias limitaciones, principalmente el reducido tamaño muestral. En nuestra cohorte, iniciar Belimumab se relaciona con reducción de proteinuria tras 6 meses con tendencia a largo plazo con claro potencial beneficio sobre la función renal. Sin embargo, el aspecto más importante del análisis puede ser que Belimumab demostrara seguridad y permitiera retirar/reducir inmunosupresores sin rebrotes ni efectos secundarios indeseables.

187 EFECTO DE DAPAGLIFLOZINA EN GLOMERULONEFRITIS PRIMARIAS Y SECUNDARIAS

R. LÓPEZ HIDALGO¹, E. SORIANO PAYÁ¹, FJ. RUIZ ESCOLANO¹, A. POLO MOYANO¹, E. CLAVERO GARCÍA¹, MJ. EPIGARES HUETE¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DE LAS NIEVES (GRANADA)

Introducción y objetivos: Los inhibidores del cotransportador sodio-glucosa tipo 2 (SGLT2) han demostrado en distintos ensayos su efecto nefroprotector en la enfermedad renal diabética y no diabética, pero los estudios sobre su eficacia en la enfermedad renal de etiología glomerular son muy escasos. El objetivo de nuestro estudio ha sido analizar el efecto de los SGLT2 en la proteinuria residual de pacientes con enfermedad renal glomerular.

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo y unicéntrico sobre 24 pacientes con diagnóstico previo de glomerulonefritis primaria o secundaria confirmada histológicamente que mantenían una proteinuria residual superior a 700 mg/24h, a pesar de recibir tratamiento con inhibidores del sistema renina-angiotensina a dosis máximas toleradas y que habían iniciado tratamiento con dapagliflozina. Se analizó su efecto sobre la proteinuria a los 3, 6, 9, 12 meses o última revisión disponible y su relación con el tipo de glomerulonefritis.

Resultados: Observamos un descenso significativo de la proteinuria a los 3, 6, 9 y 12 meses de 838.43 mg/24h (-38.78%), 874.73 mg/24h (-40.45%), 797.25 mg/24h (-36.87%) y 1235 mg/24h (-57.12%) respectivamente con respecto a la proteinuria basal, siendo este descenso independiente de la enfermedad glomerular de base.

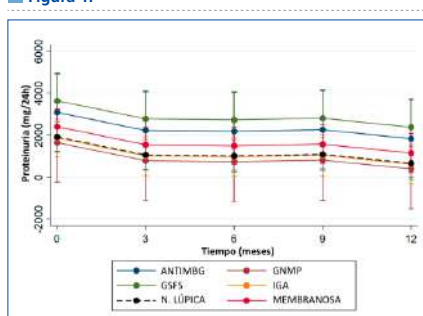
El 77,7% y 66,7% de los pacientes consiguieron una reducción de la proteinuria superior al 30% respecto a su basal a los 6 y 12 meses respectivamente.

Observamos un descenso no significativo en la tasa de filtrado glomerular.

No encontramos diferencias en cuanto al índice de masa corporal o la hemoglobina antes y después del tratamiento.

Conclusiones: Los SGLT2 reducen significativamente la proteinuria en pacientes con enfermedad renal glomerular independientemente del tipo de glomerulonefritis.

Figura 1.



188 SEGURIDAD DE LA BIOPSIA RENAL PERCUTÁNEA EN RÉGIMEN AMBULATORIO

P. RUIZ PÉREZ¹, S. GARCÍA FERNÁNDEZ², A. REVUELTA ZAPATA¹, P. CANNATA ORTIZ², L. RODRÍGUEZ-OSORIO JIMÉNEZ³, R. ZAMORA GONZÁLEZ-MARIÑO³, B. DURÁ GURPIDE³, A. MUÑOZ SÁNCHEZ³, JE. HERNÁNDEZ SANCHEZ³, R. SANCHEZ HERNÁNDEZ³

¹UROLOGÍA. HUGV (MADRID/ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HFJD (MADRID/ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HUGV (MADRID/ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. HUPH (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: La biopsia renal percutánea (BRP) ha revolucionado el diagnóstico y manejo de la patología renal. Se considera una técnica segura, con una prevalencia de complicaciones en torno al 0.8-5%. La mayoría de complicaciones son derivadas del sangrado.

El objetivo de este estudio es comprobar la seguridad de la biopsia renal en régimen ambulatorio (6 horas) frente ingreso de 24 horas, basado en la proporción de complicaciones.

Materiales y métodos: Estudio observacional y retrospectivo, incluyendo los pacientes a los que se les ha realizado una BRP desde octubre de 2014 hasta 2023, en régimen de hospital de día con biopsia ecodirigida realizada por nefrología.

Resultados: De las 161 biopsias recogidas, el 70% se realizaron en régimen ambulatorio y el restante se realizó en paciente previamente ingresados. Solo hubo una complicación mayor, según la escala de Clavien-Dindo (paciente que requirió transfusión). 16 pacientes si precisaron algunas horas más de observación (control de anemia, hematuria leve...), sin complicaciones. [Tabla 1]

Los hallazgos anatomopatológicos más frecuentes fueron: nefropatía diabética (10,8%), nefropatía lúpica (10,1%), glomeruloesclerosis focal y segmentaria (9,5%), nefropatía membranosa (8,8%) y nefropatía IgA (8,1%).

Factores protectores de aparición de complicaciones fueron la presencia de obesidad (OR=0,202), el mayor número de plaquetas previas (OR=0,993), el mayor filtrado glomerular de paciente (OR=0,976) y el uso de desmopresina previo a la biopsia (OR=0,087).

Conclusiones: No se han encontrado diferencias entre la presencia de complicaciones entre las biopsias realizadas en régimen ambulatorio y régimen de ingreso, por lo que podemos considerar la BRP en régimen ambulatorio segura.

Tabla 1. Comparación de nuestra cohorte con el ensayo ADVOCATE

	Nº total de biopsias	Sin complicaciones	Escala Clavien-Dindo Cualquier desviación del curso normal sin la necesidad de tratamiento farmacológico o intervención quirúrgica, endoscópica y radiológica	Requerimiento de tratamiento farmacológico con drogas distintas a intensivas que incluye transfusión de sangre	Complicación con riesgo de vida que requiere manejo de terapia intensiva
Régimen ambulatorio	112	95	16	1	0
Hospitalización	49	47	1	0	0
TOTAL	161	142	17	1	0

189 COMPARACIÓN DE DESENLACES RENALES CON LA APLICACIÓN DE LAS ESCALAS PATOLÓGICAS O CLÍNICAS EN PACIENTES CON GLOMERULONEFRITIS PAUCIINMUNE

MA. LOPEZ LIEVANOS¹, AM. CÓRDOBA HURTADO², LM. PÉREZ NAVARRO³, R. VALDEZ ORTIZ²

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO (CIUDAD DE MÉXICO)

Introducción: La vasculitis ANCA es una enfermedad con baja prevalencia y alto riesgo de progresión a enfermedad renal crónica terminal (ERCT). Se han propuesto diferentes escalas con la intención de predecir la supervivencia y el riesgo a ERCT, sin embargo, no se cuenta con una escala estandarizada en población mexicana.

Objetivos: Comparación de diversas escalas para estimar desenlaces renales y una descripción del comportamiento clínico.

Material y métodos: Cohorte retrospectiva, se incluyeron pacientes con reporte de biopsias con Glomerulonefritis Pauciinmune entre 2020 y 2023.

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes; 55% fueron mujeres, la edad media fue 54 años ± 10.8 , 35%. De total de la muestra, 50% se clasificaron como Granulomatosis con poliangiitis (GPA), 45% con Poliangiitis microscópica (MPA) y 5% como Granulomatosis eosinofílica con poliangiitis (EPGA). La media de creatinina basal fue 4.79 ± 5.36 mg/dl, el Índice proteinuria creatinuria (IPC) en 24 horas fue 3.39 g/g, el 45% tuvo sedimento urinario activo y el 70% tuvo positividad a MPO y el 20% a PR3. En la clasificación de EUVAS-Berden, el 30% fue clase esclerótica, 30% crescética y 40% mixta. En el seguimiento 40% llegó a ERCT con dependencia a terapia de soporte renal y 2 pacientes fallecieron por causas infecciosas. El 75% de los pacientes recibió inducción con ciclofosfamida, 15% con rituximab y 10% se otorgó plasmáferesis. La media de la escala Mayo fue 7 puntos, del ANCA Renal Risk Score fue 7 puntos y el modelo del Dr. Zhe Chen fue 101. No se encontró asociación entre la clasificación EUVAS-Berden, escala Mayo y Anca Risk con desenlaces (ERCT o defunción), sin embargo, el score de Dr. Zhen Chen sí la presentó.

Conclusiones: Actualmente se cuentan con múltiples escalas, sin embargo, poco se sabe de su validación en pacientes mexicanos. El modelo propuesto por el Dr Zhe se presentan como una herramienta valiosa para estimar de manera objetiva desenlaces renales.

190 ANÁLISIS DEL MANEJO ACTUAL DE NlgA CON DATOS DE VIDA REAL EN CINCO PAÍSES EUROPEOS

P. CSOMOR¹, T. HURTADO², M. WEISS³, N. ARTIME⁴, C. POLLET⁵

¹GLOBAL MEDICAL AFFAIRS LEADER. CSL VIFOR (SUÍZA), ²VICE PRESIDENT. SPHERIX GLOBAL INSIGHTS (EE. UU.), ³FRANCHISE HEAD. SPHERIX GLOBAL INSIGHTS (EE. UU.), ⁴REGIONAL MEDICAL AFFAIRS MANAGER. CSL VIFOR (ESPAÑA), ⁵GLOBAL MEDICAL MANAGER. CSL VIFOR (SUÍZA)

Introducción: Las recomendaciones de tratamiento actuales para nefropatía por inmunoglobulina A (NlgA) se centran en la optimización de los tratamientos de apoyo, incluyendo inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y/o bloqueadores de receptores de angiotensina (BRA). Se completó un cuestionario médico y una revisión de historias clínicas de pacientes para analizar el manejo de NlgA en la vida real.

Material y método: Del 21/12/2022 al 6/2/2023, médicos de Francia, Alemania, Italia, España y Reino Unido completaron un cuestionario sobre el manejo de la NlgA y se analizaron las historias clínicas de los pacientes de sus centros. Los médicos debían atender a ≥ 50 pacientes con ERC en estadios 1 a 4, ≥ 4 pacientes con NlgA sin diálisis. Los pacientes debían tener ≥ 12 años, con diagnóstico de NlgA y no estar en diálisis, con una tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) ≥ 15 ml/min/1.73 m².

Resultados: Participaron 261 médicos y completaron auditorías de historias clínicas de 473 pacientes. Los pacientes eran mayormente varones (71 %), caucásicos (78 %) y 76 % estaban en estadio 3 o posterior de ERC. En la remisión, 66 % tomaba IECA y/o BRA, 21 % otros antihipertensivos y 6 % un inhibidor del cotransportador de sodio-glucosa 2 (i-SGLT2). De media, los pacientes con NlgA tenían cinco medicamentos recetados. 92 % tomaba IECA y/o BRA en la visita más reciente; 36 % combinado solo con i-SGLT2, 10 % solo con un esteroide sistémico y 5 % ambos. 41 % tomaba IECA y/o BRA solos. 81 % de médicos consideraron que IECA y/o BRA eran el tratamiento de primera línea. 35 % de pacientes recibía tratamiento de segunda línea o posterior, como i-SGLT2 o esteroides, debido al aumento de proteinuria (31 %), disminución de la TFGe (26 %) o control de efectos secundarios (15 %). 54 % de los médicos no estaban satisfechos con las respuestas al tratamiento, anticipando que 74 % de pacientes finalmente necesitaría diálisis.

Conclusiones: Muchos médicos no están satisfechos con las opciones actuales de tratamiento para NlgA, porque los niveles elevados de proteinuria, la disminución de la TFGe y los efectos secundarios requieren otro tratamiento. Este estudio indica que son necesarios tratamientos más eficaces y seguros para NlgA.

191 ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON NEFROPATÍA POR IgA EMPLEANDO DATOS EN VIDA REAL DE CINCO PAÍSES EUROPEOS

P. CSOMOR¹, T. HURTADO², M. WEISS³, N. ARTIME⁴, C. POLLET⁵

¹GLOBAL MEDICAL AFFAIRS LEADER. CSL VIFOR (SUÍZA), ²VICE PRESIDENT. SPHERIX GLOBAL INSIGHTS (EE. UU.), ³FRANCHISE HEAD. SPHERIX GLOBAL INSIGHTS (EE. UU.), ⁴REGIONAL MEDICAL AFFAIRS MANAGER. CSL VIFOR (ESPAÑA), ⁵GLOBAL MEDICAL MANAGER. CSL VIFOR (SUÍZA)

Introduction: Immunoglobulin A nephropathy (IgAN) is the most prevalent primary glomerulonephritis, with a significant and heterogeneous disease burden. It is important to know the characteristics of patients with IgAN to understand the progression of the disease. To this end, a medical questionnaire and a review of patient medical records were completed to analyze these characteristics.

Material and method: From 12/21/2022 to 2/6/2023, doctors from France, Germany, Italy, Spain and the United Kingdom who had ≥ 50 patients with chronic kidney disease (CKD) in stages 1 to 2 participated in this study. 4, ≥ 4 patients with IgAN without dialysis. Medical records of patients ≥ 12 years old, with IgAN without dialysis, eGFR ≥ 15 ml/min/1.73 m² and who had been treated in the previous 6 months were included.

Results: 261 physicians provided data on 473 patients, mostly male (71%) and Caucasian (78%) aged 31-49 years (38%). 22% were referred in the same year and 70% by GPs. Clinicians noted that ~30% of patients were referred late, due to patient nonparticipation and long-term asymptomaticity. 24.3% of patients had CKD stage 1 or 2, 26.6% 3a, 30.4% 3b and 18.6% 4, of which 53% had severe IgAN. The symptoms they presented were fatigue (59%), hematuria (41%) and weight gain (41%). 71% of patients had proteinuria >0.5 g/day and 8% had nephrotic syndrome. 54% of patients had comorbid hypertension, 22% hyperlipidemia, 17% obesity and 15% type 2 diabetes.

Incomprehensibly, doctors observed that the health of 98% of patients was good or excellent. 92% of patients were taking ACEIs and/or ARBs, 66% of physicians reported complete patient adherence to treatment, although 54% were not satisfied with the response to treatment.

Conclusion: Conclusion Physicians observed good or excellent health status in patients with IgAN, despite having high levels of proteinuria or CKD 3-4 and being diagnosed or referred late. These data indicate the need for early diagnosis and treatment in IgAN so that patients receive adequate care.

192 ENFERMEDAD DE CASTLEMAN Y SÍNDROME NEFRÓTICO CONCURRENT: ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD? EXPERIENCIA EN UN CENTRO HOSPITALARIO DE SEGUNDO NIVEL

G. GARCÍA CONEJO¹, AM. ROMERA SEGORBE², L. GONZÁLEZ LÓPEZ³, S. ANAYA FERNÁNDEZ⁴, RA. COX CONFORME⁵, MI. GUERRERO ESPINO⁶, M. ARAMBARRI SEGURA⁷, LJ. YUSTE DOMÍNGUEZ⁸, P. FERNÁNDEZ PACHECO MIGALLÓN⁹, MC. VOZMEIANO POYATOS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL/ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL/ESPAÑA), ³MEDICINA INTENSIVA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL/ESPAÑA), ⁴ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL/ESPAÑA)

Introducción: La enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno linfoproliferativo muy poco frecuente y de etiología incierta que afecta por igual a ambos sexos. Puede presentarse como una entidad localizada, unicéntrica (ECU) o como una afectación multicéntrica (ECM) con linfadenopatías generalizadas y un comportamiento más agresivo. La ECM se subclasifica además en: ECM asociada al HHV-8, generalmente en inmunocomprometidos, ECM asociada a POEMS y ECM idiopática (EMCI) que engloba las variantes ECM-I-TAFIRO y ECM-I-NOS. Todas presentan manifestaciones clínicas específicas, entre ellas, la afectación renal. El diagnóstico de confirmación es histológico. El patrón más frecuente es el hialinovascular, más indolente y las formas plasmocelular y mixta, con manifestaciones sistémicas y peor pronóstico. El tratamiento suele ser quirúrgico en las formas unicéntricas y no hay consenso en cuanto a las formas multicéntricas.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo de serie de casos. Presentamos 4 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Castleman y afectación renal atendidos en el servicio de Nefrología de nuestro hospital. Se recogen variable demográfica, datos clínicos y analíticos, así como el manejo y la evolución de cada paciente.

Resultados: La enfermedad se presentó con igual frecuencia en hombres que en mujeres, con una media de edad de 48 años. De los 4 casos reportados, el 75% fueron diagnosticados de ECM. La mayoría, presentaron un patrón hialinovascular, y sólo un paciente con ECM asociado a VHH8 fue del tipo plasmocelular. Las adenopatías se localizaron principalmente a nivel cervical e inguinal y los síntomas predominantes fueron astenia, fiebre y pérdida de peso. Como hallazgos analíticos destacaron anemia, aumento de la velocidad de sedimentación e hipergammaglobulinemia. Un paciente presentó neuropatía, organomegalia e hipotiroidismo, lo que nos hizo pensar en una variante POEMS. En el 75% de los casos, todos con un sustrato inmunológico de base (lupus y nefropatía membranosa), la afectación renal fue posterior al diagnóstico de EC y el 100% se manifestaron como síndrome nefrótico clínico y bioquímico. Todos recibieron tratamiento médico con corticoides y Rituximab o Rituximab según enfermedad asociada. Hasta la fecha, los tres casos vivos, se mantienen asintomáticos. El cuarto paciente, falleció durante el ingreso por complicaciones cardíacas.

Conclusión: Las adenopatías generalizadas son manifestaciones frecuente en múltiples enfermedades, por lo que su hallazgo es inespecífico. Aunque la EC es una entidad rara y su coexistencia con enfermedades autoinmunes poco conocida, debemos plantearnos esta posibilidad, sobre todo cuando se presenta con afectación renal.

193 EVOLUCIÓN DEL PERFIL DE PACIENTE CON NEFRITIS LÚPICA TRATADO CON BELIMUMAB EN ESPAÑA

E. MORALES¹, M.J. CUADRADO², G. ESPINOSA³, M. GALINDO⁴, L. PALLARÉS⁵, JM. PEGO⁶, TC. SALMAN MONTE⁷, C. LÓPEZ⁸, C. SAN ROMÁN⁹, I. RÚA-FIGUEROA⁹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), ²REUMATOLOGÍA. CLÍNICA UNIVERSIDAD DE NAVARRA (MADRID/ESPAÑA), ³SERVICIO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA/ESPAÑA), ⁴REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), ⁵UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS. HOSPITAL UNIVERSITARIO SON ESPASES (PALMA DE MALLORCA/ESPAÑA), ⁶REUMATOLOGÍA. COMPLEJO UNIVERSITARIO DE VIGO (PONTEVEDRA/ESPAÑA), ⁷REUMATOLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA), ⁸DEPARTAMENTO MÉDICO GSK. GSK (MADRID/ESPAÑA), ⁹REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCTOR NERGIN (GRAN CANARIA/ESPAÑA)**Introducción:** Este trabajo describe la evolución del perfil de paciente con nefritis lúpica (NL) tratado con belimumab en España en los últimos años.**Materiales y métodos:** Búsqueda bibliográfica en PubMed, Science Direct, MEDES, SciELO y abstracts de congresos con las palabras clave: "belimumab" [All Fields] AND "nefritis lúpica" [Supplementary Concept] OR "nefritis lúpica" [All Fields] AND "Spain" [Supplementary Concept].**Resultados:** Se identificaron 16 estudios observacionales. Inicialmente, belimumab se empleaba mayoritariamente para manifestaciones extrarrenales, con mejoría en la proteinuria, o en NL clase IV refractoria a diversas terapias, incluyendo rituximab (1). En 2022, tras su aprobación en NL e inclusión en el consenso GLOSEN (2), se empieza a emplear en NL clases III-V como indicación principal (Figura 1). En estos estudios, la proteinuria media basal variaba entre 0,98-18 g/24h, reduciéndose hasta 0,24-0,37 g/24h. El filtrado glomerular renal se mantuvo estable durante el tratamiento con belimumab, que se asoció a mejoría de los niveles de anticuerpos anti-ADNdc y complemento (C3/ C4), reducción en la dosis de corticoides (desde 26,6 a 1,75 mg/día) y menor incidencia de recidivas renales. Al inicio de belimumab, la duración media de la NL era 15,13 años (en discrepancia con las últimas recomendaciones), pero en 8/35 (22,8%) casos se incluyó durante la inducción. Se requieren estudios prospectivos para evaluar el impacto de las nuevas recomendaciones en el uso de belimumab en NL en España (3-6).**Conclusiones:** Tras la aprobación de belimumab en NL, su uso aumenta en España, aunque su empleo predomina en fases tardías de la enfermedad. Se necesitan más datos en vida real que reflejen el impacto de las recomendaciones en el perfil de paciente de belimumab en NL.

Referencias: 1) Rodríguez-Escalera. 2022; 2) Rojas-Rivera. 2023; 3) Rubia-Navarro. 2022; 4) Marqués-Ortega. 2023; 5) Prados-Soler. 2023; 6) García-García. 2023. Financiación: GSK. Los autores no han recibido ninguna retribución.

Figura 1.



195 EXPERIENCIA CON BELIMUMAB EN NEFRITIS LÚPICA: NUESTRA SERIE DE CASOS

M. MARTÍNEZ BELOTTO¹, M.J. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES², M. RODRÍGUEZ VIDRIALES³, C. ESCA-DEGÓ CAGIGAS⁴, JE. PASACHE CHONG⁵, C. GARCÍA MAJADO⁶, M. SERRANO SOTO⁷, G. FERNÁNDEZ FRESNEDO⁸, JC. RUIZ SAN MILLÁN⁹, L. MARTÍN PENAGOS⁹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA, IDIVAL (SANTANDER/ESPAÑA)**Introducción:** La Nefritis lúpica (NL) es una de las complicaciones más graves del Lupus Eritematoso Sistémico (LES). El tratamiento es fundamental para el pronóstico renal y global, y no está libre de complicaciones. Desde 2019 belimumab es una alternativa terapéutica. Nuestro objetivo es estudiar la evolución de nuestros pacientes con NL y belimumab.**Métodos:** Estudio observacional descriptivo de todos los pacientes con NL biopsiada que han recibido belimumab en nuestras consultas.**Resultados:** Presentamos 15 pacientes, 8 mujeres (53,3%). La mediana de edad al diagnóstico de LES fue 33,0 años [24,0-39,0] y de NL 35,0 [25,0-40,0]. Los valores de NL y la clase histológica al debut, junto con la evolución con belimumab, se observan en la Tabla 1. Suspendimos belimumab en 1 paciente por refractoriedad al tratamiento. Del resto, 1 paciente presentó leucopenia severa con dudas sobre que fue actividad del LES; no hubo otro efecto adverso en la muestra en una mediana de seguimiento de 23,8 meses [10,3-26,3]. Entre los que mantienen belimumab, solo un paciente mantiene FGe en 60 ml/min/1,73m², y la mediana de proteinuria es 292,3 mg/g [174,9-432,4].

En 5 pacientes se indicó por motivo no renal: se mantuvieron 3 en remisión completa, 1 pasó a remisión completa y otro tiene un repunte de proteinuria en el momento del análisis, más de 2 años después. Existió 1 rebrote [10] (clase IV) con remisión completa tras aumento de corticoterapia, Belimumab y Micofenolato. En 2 pacientes se pudieron retirar los corticoides (descenso de 25 mg / 5 pacientes a 17,5 / 5).

Por causa renal, en 7 se usó en mantenimiento, en 3 (43%) descendió la proteinuria >50%; en ninguno empeoró la enfermedad. En 5 pacientes se redujeron corticoides, y en 1 se retiraron (descenso de 75 mg / 7 pacientes a 30 mg / 7). En 2 pacientes se utilizó en inducción, con remisión completa al tercer mes en uno de ellos [13] y refractoriedad en otro [15].

Conclusión: Belimumab es una alternativa terapéutica eficaz en NL en nuestros pacientes en fase de mantenimiento, que permite reducir la corticoterapia sin efectos adversos añadidos.

Tabla 1. Características de la nefritis lúpica al debut, antes y después de belimumab.

	Debut	Pre belimumab	1 mes post belimumab	3 meses post belimumab	Último control
	Proteinuria (mg/g)	Proteinuria (mg/g)	Proteinuria (mg/g)	Proteinuria (mg/g)	Proteinuria (mg/g)
1	100	100	100	100	100
2	100	100	100	100	100
3	100	100	100	100	100
4	100	100	100	100	100
5	100	100	100	100	100
6	100	100	100	100	100
7	100	100	100	100	100
8	100	100	100	100	100
9	100	100	100	100	100
10	100	100	100	100	100
11	100	100	100	100	100
12	100	100	100	100	100
13	100	100	100	100	100
14	100	100	100	100	100
15	100	100	100	100	100

194 ACTIVACIÓN NO CANÓNICA DEL SISTEMA CALICREÍNA-CININA EN PACIENTES CON SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO

A. LÓPEZ LERA¹, L. GONZÁLEZ SÁNCHEZ², R. GARCÍA SÁNCHEZ³, F. CORVILLO RODRÍGUEZ⁴, M. MELGOSA HUOSA⁵, P. SÁNCHEZ-CORRAL GÓMEZ⁶¹IDIPAZ. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID/ESPAÑA)**Introducción:** El Síndrome Hemolítico Urémico atípico (SHUA) es una microangiopatía trombótica caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y fallo renal agudo. Aproximadamente un 30% de los pacientes con SHUA presentan variantes patogénicas en el gen CFH, que codifica el regulador de complemento Factor H (FH). FH regula negativamente la activación de la vía alternativa del complemento en fase fluida y sobre superficies biológicas, discriminando superficies propias/ajenas por su contenido de glicosaminoglicanos, C3b y C3d. FH ejerce su función reguladora mediante la desestabilización de la convertasa de C3 de la vía alternativa y es, además, cofactor de Factor I (FI) para la proteólisis de moléculas de C3b. El sistema calicreína-cinina (KKS) es una cascada proteolítica del plasma que desencadena señales procoagulantes y proinflamatorias. Está formado por los factores XI (FXI) y XII (FXII) de la coagulación, la precalicreína plasmática (PK) y el sustrato cininógeno de alto peso molecular (HK). Recientemente, se ha descrito la existencia de complejos circulantes entre FH y el FXII activado (FXIIa), constatando así la conexión fisiológica entre complemento y KKS. En este trabajo hemos cuantificado los complejos FH-FXIIa, y caracterizado el estado de activación del KKS en muestras de plasma de pacientes con SHUA.**Materiales y métodos:** Los complejos FH-FXIIa se cuantificaron mediante ELISA tipo sándwich en 87 muestras de plasma-EDTA de pacientes con SHUA previamente activadas con sulfato de dextrano, y en XX controles. La activación de FXII (FXII/FXIIa), precalicreína (PK/PK_a) y HK (HK/HK_a) se analizó mediante Western-blotting.**Resultados:** Los pacientes con SHUA presentan una activación significativa del KKS, caracterizada por proteólisis de HK (p=0.008) y PK (p=0.0002) en ausencia de activación de FXII. No detectamos diferencias globales en los niveles de los complejos FH-FXIIa, aunque un análisis detallado de las variables clínicas disponibles muestra niveles significativamente mayores de complejos en pacientes con HTA al diagnóstico, así como una tendencia de los niveles de complejos a correlacionar con la delección de los genes CFHR3-CFHR1 (CFHR3-1); puesto que estos genes codifican las proteínas FHR-1 y FHR-3, homólogos del FH, estos resultados sugieren una competición entre estas 3 proteínas por la unión a FXIIa.**Conclusiones:** En resumen, nuestros resultados indican que la activación del KKS independiente del sistema de contacto podría contribuir a la patogenia del SHUA.

196 ASOCIACIÓN ENTRE ACTIVIDAD, HISTOLOGÍA Y RESULTADOS CLÍNICOS EN UNA COHORTE RETROSPECTIVA DE VASCULITIS ASOCIADA A ANCA CON AFECTACIÓN RENAL

CB. BONETA¹, VR. RODAEV², AE. ELIAS³, LP. PANIAGUA⁴, MP. PEREZ-ARNEDO⁵, LF. FERNÁNDEZ-LORENTE⁶, ML. LANAU⁷, JM. MANRIQUE⁸¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE NAVARRA (PAMPLONA)**Introducción:** La afectación renal en las vasculitis asociadas a ANCA (VAA) destaca por su elevada frecuencia y mal pronóstico y se asocia con una alta tasa de TRS y mortalidad.**Materiales y métodos:** Se revisaron los pacientes con VAA y afectación renal entre el año 2000 y 2024 en nuestro centro (N=95). Se analizó la correlación entre actividad al diagnóstico (Proteína C Reactiva, PCR y Birmingham Score, BVAS) con características histológicas (clasificación Berden), clínicas (función renal), y resultados clínicos, medidos por mortalidad y necesidad de TRS.**Resultados:** El 72% de los pacientes debutó como GNP vs un 28% como ERC (sCr media al diagnóstico de 5,13±3,27 vs 1,91±0,82mg/dl (p<0,001), ANCA basales 1017 vs 269 UI/ml (p<0,01), microhematuria 66 vs 31hematíes/campo (p<0,05), PCR 86,0±97,9 vs 16,6±27,7 mg/dl (p<0,001), sin diferencias en BVAS (17,8±4,4 vs 16,3±6,0), ni niveles de C3 basales (118,0±29,9 vs 126,7±26,0 mg/dl).

El 72% se consideró VAA limitada a riñón, presentando diferencias en BVAS (16,5±4,5 vs 20,0±4,7, p<0,01), C3 sérico (114,9±29,4 vs 132,7±25,9 mg/dl, p<0,05) PCR (54,1±75,1 vs 109,6 ±115,2mg/dl, p<0,05) respecto a VAA sistémicas, sin diferencias en sCr, ANCA o hematuria. El 68% tenían biopsia renal: clase focal 5, 8,8%, crascentica 21, 36,8%, clase mixta 22, 38,6%, esclerótica 9, 15,8%. La sCr de la clase crascentica fue significativamente peor al resto (sCr 6,37±3,8 mg/dl, vs 2,3±0,5; 3,2±2,2; 3,0±1,4mg/dl, p<0,05), sin diferencias en BVAS, ANCA, sC3 o PCR.

El 86% del global recibió esteroides en bolus (entre 250-1000mg x3), junto a CYC (62%) o RTX (14%) como inducción. La media de seguimiento fue de 86,8±84 meses (entre 1 y 370 meses). La sCr al diagnóstico se correlacionó muy significativamente con los niveles de sC3 (r=0,38; p<0,001), sin correlación significativa con ANCA o BVAS basales.

El 37,9% requirió TRS en algún momento, y un 31,6% seguía en diálisis o trasplante al final del seguimiento. El 34,8% fallecieron en el periodo de seguimiento. El 49,5% presentaron alguno de los dos (TRS o exitus). La supervivencia de los pacientes con sC3 basal <100mg/dL fue significativamente menor que aquellos con sC3>100mg/dL p<0,05, al igual que para la variable combinada (necesidad de TRS o exitus, p<0,05).

Conclusión: Las VAA presentan una elevada morbimortalidad global (TRS y/o mortalidad). Se requieren marcadores serológicos que correlacionen con la histología y la evolución clínica para mejorar su manejo desde el diagnóstico.

197 ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE NEFROPATÍA LÚPICA EN SEGUIMIENTO POR NUESTRAS CONSULTAS

M. DA SILVA PITA¹, A. MARTÍN MÁRQUEZ¹, C. MARTÍNEZ ALDANA¹, S. BARRERO MARTÍN¹, M. MORA MORA¹, L. RICO FERNANDEZ DE SANTAELLA¹

¹NEFROLOGIA. HOSPITAL JUAN RAMON JIMENEZ (HUELVA/ESPAÑA)

Introducción: La afectación renal por el LES se conoce como nefritis lúpica (NL) y constituye la afectación orgánica grave más frecuente, ya que hasta el 60% de los pacientes con LES pueden llegar a tener NL durante el curso de su vida. Dado que la NL puede tener un comienzo asintomático en bastantes pacientes es recomendable una determinación periódica de sangre y orina para valorar función renal (creatinina sérica y eGFR), presencia anómala de proteinuria/albuminuria y sedimento urinario. La cuantía de la proteinuria constituye el marcador más importante para valorar el pronóstico y la eficacia del tratamiento.

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio descriptivo y retrospectivo con recogida de datos clínicos y analíticos en 26 pacientes diagnosticados de Nefritis lúpica en seguimiento actualmente por las consultas de Nefrología del Hospital Juan Ramón Jiménez.

Resultados: Adjunto tabla/gráfico.

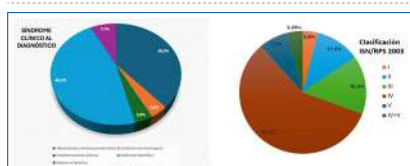
Conclusiones: Dado que la incidencia de NL es mayor en pacientes con manifestaciones clínicas lúpicas extrarrenales, así como en pacientes con marcadores serológicos de actividad (hipocomplementemia, positividad de anti-dsDNA) la periodicidad de estas determinaciones debería de ser mayor (al menos cada seis o 12 meses) en ellos.

En años recientes, el mayor conocimiento de la patogénesis del LES y de la NL ha permitido tratamientos de estos pacientes, el desarrollo de fármacos dirigidos específicamente a bloquear vías patogénicas claves de la enfermedad. El diagnóstico y el tratamiento oportuno disminuyen las secuelas a largo plazo, mejorando la calidad de vida y el pronóstico de la enfermedad, con un impacto positivo en la morbilidad y la mortalidad de los pacientes.

Tabla 1.

[illegible]

■ **Figura 1.**



199 PRIMER ESTUDIO FASE 1 EN HUMANOS PARA EVALUAR LAS PROPIEDADES FARMACODINÁMICAS DE UNA DOSIS ÚNICA DE IPTACOPÁN (CLNP023X2101)

M. GABRIEL-SALAZAR¹, B. SCHMOUDER², G. JUNG³, P.K. NIDAMARTHY⁴, K. KULMATYCKI⁵

*RESPONSABLE DE LA PRESENTACIÓN DE LOS DATOS PERO NO AUTORA DEL TRABAJO. NOVARTIS FARMACÉUTICA, S.A. (BARCELONA, ESPAÑA); *NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, EE. UU.); *NOVARTIS INSTITUTES OF BIOMEDICAL RESEARCH (BASILEA, SUIZA); *NOVARTIS HEALTHCARE PVT. LTD. (HYDERABAD, INDIA); *NOVARTIS INSTITUTES OF BIOMEDICAL RESEARCH (CAMBRIDGE, EE. UU.)

Introducción: Iptacopán es un inhibidor oral selectivo del factor B, un componente clave de la vía alternativa (VA) del complemento. Presentamos la farmacodinámica exploratoria de una dosis única de iptacopán en sujetos sanos (Parte 1-Fase 1-CLNP023X2101).

Material y métodos: CLNP023X2101, estudio aleatorizado, no confirmatorio, que evalúa iptacopán por primera vez en humanos (sujetos sanos). Parte 1: estudio de dosis única ascendente (DUA), diego para participantes y controlado con placebo. Las DUA oscilaron entre 5- 400mg en 56 participantes de 7 cohortes (8/cohorta). Cada cohorte recibió una dosis oral única de iptacopán o placebo (3:1). La inhibición de la VA se evaluó mediante el ensayo Wieslab, fragmento Bb y cS5b-9 plasmático.

Resultados: Los datos demográficos fueron similares en todas las cohortes (mayoría de hombres, 45 años -mediana-). Iltapacón indujo una supresión dosis-dependiente de la VA según el ensayo Wieslab. Se observó una reducción >81% de actividad de la VA (vs basal) 2h post-dosis en todos los grupos de dosis excepto en el de 5mg. Su duración fue dosis-dependiente; la reducción >80% se mantuvo por >12h con 200mg y 400mg. Los valores volvieron a basales 48h post-dosis, excepto en las cohortes de 200mg y 400mg. Los niveles de Bb disminuyeron 2h post-dosis en todos los grupos excepto placebo, se mantuvieron hasta 12h y volvieron a basales a 48h. Se observó una tendencia de disminución de sC5b-9 hasta 6h post-dosis en la mayoría de las cohortes (>25mg).

Conclusiones: Iptacopan logró una supresión rápida, sustancial, sostenida y dosis-dependiente de la VA a 2h post-dosis para las dosis >5mg. La disminución de Bb persistió hasta 12h, y las dosis ≥ 100 mg mostraron una inhibición sostenida >12h. Estos hallazgos farmacodinámicos de la dosis única de iptacopan justifican la selección de la dosis en los estudios de Fase 2 y 3, respaldando 200mg bid como la dosis adecuada.



198 RESULTADOS DE ESTUDIOS PRECLÍNICOS EN ANIMALES PARA EVALUAR EL EFECTO DE IPTACOPÁN EN LOS RESULTADOS RELACIONADOS CON EL EMBARAZO

M. VIDAL-JORGE¹, AM. DELISE², N. ZAMUROVIC³, R. HANSEN⁴, T. FLANDRE³, R. SCHMOUDER⁵, C. BUONO⁶

¹RESPONSABLE DE LA PRESENTACIÓN DE LOS DATOS PERO NO AUTORA DEL TRABAJO. NOVARTIS FARMACÉUTICA, S.A. (BARCELONA, ESPAÑA),²NOVARTIS INSTITUTES OF BIOMEDICAL RESEARCH, PRE-CLINICAL SAFETY (EAST HANOVER, NJ, EE. UU.),³NOVARTIS INSTITUTES FOR BIOMEDICAL RESEARCH (BASILEA, SUIZA),⁴PRECLINICAL SAFETY, NOVARTIS PHARMA AG (BASILEA, SUIZA),⁵NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, NJ, EE. UU.),⁶NOVARTIS INSTITUTE FOR BIOMEDICAL RESEARCH (CAMBRIDGE, MA, EE. UU.)

Introducción: Iptacopán es un inhibidor oral selectivo del factor B, un componente clave de la vía alternativa del complemento. Su inhibición representa un mecanismo potencial para el tratamiento de varias enfermedades mediadas por el complemento. Presentamos los resultados de los estudios toxicológicos preclínicos GLP de iptacopán en el desarrollo embrionario en ratas y conejas y pre/postnatal en ratas.

Material y métodos: Para el desarrollo embriofetal, iptacopán se administró por vía oral a ratas gestantes a 0, 100, 300 y 1000mg/kg/día (N=24/ratitas) y conejas gestantes a 0, 100, 250 y 450mg/kg/día (N=20/grupo) durante el período de organogénesis (día de gestación -DG- 6-17 y DG7-20, respectivamente). Se analizó el progreso del embarazo y los fetos para detectar anomalías externas, viscerales y esqueléticas. Para el desarrollo pre/postnatal en ratas gestantes, se administraron las mismas dosis (N=22/grupo) desde el DG6 hasta el día de lactancia (DL) 21. A las crías no tratadas se les permitió madurar y se evaluaron los efectos en el desarrollo, comportamiento y rendimiento reproductivo.

Resultados: En el desarrollo embriofetal en ratas, iptacopán no mostró observaciones clínicas adversas ni efectos sobre el peso corporal materno, ni hallazgos fetales adversos. En el cráneo no se observaron variaciones fetales adversas de osificación retardada. Dos fetos en una de 22 camadas con 1000mg/kg/día presentaban quistes benignos en el lado izquierdo de la región parietal de la cabeza, sin impacto en el esqueleto (cráneo), el SNC (cerebro) o cualquier otra estructura de la cabeza. El nivel sin efectos adversos observados (NOAEL) para la toxicidad materna y el desarrollo embriofetal fue de 1000mg/kg/día. En conejas, iptacopán provocó una reducción del aumento del peso corporal materno y consumo de alimentos (450mg/kg/día). No hubo malformaciones fetales relacionadas con el tratamiento. El NOAEL fue 250mg/kg/día (toxicidad materna) y 450mg/kg/día (desarrollo embriofetal). En el desarrollo pre/postnatal en ratas, no se observaron efectos adversos en la gestación, parto y lactancia, ni tampoco en su descendencia (supervivencia, desarrollo físico, comportamiento y rendimiento reproductivo). El NOAEL fue 1000mg/kg/día para todos los parámetros.

Conclusiones: En estudios preclínicos de toxicidad reproductiva, se observó que iptacopán es generalmente seguro y no tiene efectos teratogénicos en ratas y conejas. Los márgenes de seguridad estimados fueron ≥ 5 veces mayores para todos los parámetros del desarrollo en comparación con la dosis clínica de 200mg bid. Aunque estos datos no ofrecen conclusiones definitivas sobre el uso de iptacopán en mujeres embarazadas, sí que muestran ausencia preclínica de toxicidad embriofetal.

200 PERSISTENCIA DE SIGNOS Y SÍNTOMAS EN PACIENTES TRATADOS CON C3G: EVIDENCIA DE DATOS EN EL MUNDO REAL

M. VIDAL-JORGE¹, C. PROUDFOOT², K. PANNAGL³, B. NDIFE⁴, S. SMEETS², K. MURPHY⁴, J. DE COURCY⁵, S. LIBBY⁵, R. LAFAYETTE⁶

RESPONSABLE DE LA PRESENTACIÓN DE LOS DATOS PERO NO AUTORA DEL TRABAJO. NOVARTIS FARMACÉUTICA, S.A. (BARCELONA, ESPAÑA),¹NOVARTIS PHARMA AG (BASILEA, SUIZA),²NOVARTIS PHARMACEUTICALS UK LTD (LONDRES, REINO UNIDO),³NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, NEW JERSEY, EE. UU.),⁴ADELPHI REAL WORLD (BOLLINGTON, REINO UNIDO),⁵NEFROLOGIA. STANFORD UNIVERSITY MEDICAL CENTER (STANFORD, EE. UU.)

Introducción: La glomerulopatía del complemento 3 (GC3) es una enfermedad renal rara (incidencia estimada de 1-2/millón/año) con un alto riesgo de progresión. Aproximadamente el 50% de los pacientes alcanzan insuficiencia renal en los 10 años posteriores al diagnóstico. El objetivo de este análisis era describir los signos y síntomas (S&S) de la GC3 en pacientes tratados.

Material y métodos: Los datos se obtuvieron del Adelfi GC3 Disease Specific Programme, una encuesta transversal a nefrólogos que trataban GC3 en EE.UU., UE5 (Francia, Alemania, Italia, España y Reino Unido), China y Japón, entre agosto 2022 y abril 2023. Los nefrólogos completaron formularios estructurados para pacientes con GC3 consecutivos, incluyendo datos demográficos, historia de tratamiento e información clínica, como S&S.

Resultados: 111 nefrólogos completaron los registros de 385 pacientes con GC3 (EE.UU. 100, UE5 189, China 60, Japón 36). De los 288 en tratamiento durante la encuesta, la mediana de edad era de 41,0 años, el 60% eran hombres, el 83% padecía GC3 y el 16% presentaba enfermedad de depósitos densos. El 60% (173) llevaban en tratamiento 2 años; la mediana de duración del tratamiento era de 43,2 semanas. A pesar del tratamiento, la mayoría de los pacientes presentaban S&S, incluso aquellos con tratamiento prolongado. Los S&S más comunes experimentados eran proteinuria, hipertensión, fatiga y hematuria (Tabla). Aproximadamente un tercio de los pacientes presentaba un estadio 3b-5 de ERC, independientemente de la duración del tratamiento. De los pacientes tratados >2 años, el 44% presentaba ≥ 1 g de proteinuria/día.

■ **Tabla 1.** Signos y síntomas actuales del paciente con GC3 tratado según el número de años en tratamiento.

Tiempo desde el inicio del tratamiento (años)	total n=280	n=173	n=61	n=46
Número de sígnos y síntomas, media (SD)	2.4 (1.3)	2.0 (1.0)	2.4 (1.7)	2.0 (1.3)
n=análisis estadísticos	87%	94%	98%	88%
Sígnos y síntomas: Top 5				
Parestias	60%	67%	76%	17%
Hipertensión (≥160/90mmHg)	34%	48%	56%	38%
Fatiga	28%	33%	25%	17%
Insomnio	24%	21%	28%	20%
Edema	16%	13%	23%	9%
Edad de inicio EBC				
Rango	n=174	n=163	n=48	n=33
EBC: edad ≤ 35y (TPO ≤ 60min, ≤ 1.5y)	17%	24%	10.4%	19.6%
EBC: edad > 35 y (TPO > 60min, > 1.5y)	36.8%	50.3%	71.7%	38.0%
Causas probables/confirmadas (n/24h)				
Rango	n=263	n=160	n=53	n=50
Igual	89.0%	51.3%	30.2%	28.0%
Diferente	10.0%	48.7%	69.8%	72.0%

Conclusiones: A pesar del tratamiento, los S&S de la GC3 persisten en la mayoría de los pacientes. La proteinuria sigue siendo alta en muchos pacientes, aumentando el riesgo de progresión a insuficiencia renal. Esto muestra la necesidad de tratamientos específicos para la GC3.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

201 AFECTACIÓN RENAL DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

M. MUÑOZ RINCÓN¹, C. GARCÍA CARRO¹, M. CALVO ARÉVALO¹, M. VELO PLAZA¹, A. RODRIGUEZ MORENO¹, M. ÁLVAREZ NADAL¹, C. RIAZA ORTIZ², R. LOAYZA LÓPEZ², C. FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ¹, A. SÁNCHEZ FRUCTUOSO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID)

Introducción: La afectación renal por enfermedad por IgG4 (ElgG4) es una causa conocida de daño renal, presentando patrones histológicos y de daño renal, presentando patrones histológicos de presentación clínica diversos. Ante las cortas series de casos en la literatura, analizamos los casos de afectación renal por ElgG4 en nuestro servicio con el objetivo de evaluar formas de presentación, tratamiento y evolución.

Materia y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Incluimos a todos los pacientes con ElgG4 y afectación renal diagnosticados entre 2013-2023 en nuestro centro. Recogimos datos acerca de la presentación clínica, tratamiento recibido y evolución de la función renal, proteinuria y niveles de IgG al momento del diagnóstico y a los 6 y 12 meses tras el mismo.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes, 6 de ellos varones. La edad media al diagnóstico fue de 65±11,4 años. 57,2% caucásicos y 42,8% latinos. En cuanto a la presentación inicial, 57,2% multiorgánica y 42,8% exclusivamente renal. La creatinina al diagnóstico fue una media de 3,18±2,6 mg/dl. 6 pacientes fueron diagnosticados histológicamente: 4 mediante biopsia renal (100% con afectación tubulointersticial), 1 mediante biopsia parotídea y 2 mediante biopsia retroperitoneal. Todos recibieron inicialmente tratamiento con corticoides; además, 2 recibieron rituximab. Dos pacientes presentaron recidivas. La evolución clínica durante el primer año se muestra en la tabla 1, así como las características al debut. En la figura 1 se muestra la infiltración renal por IgG4 visualizada mediante PET-TC (paciente 1).

Conclusiones: En nuestra serie, observamos un mayor porcentaje de casos de afectación renal aislada que los descritos en la literatura. La respuesta clínica tras tratamiento con corticoides fue favorable y temprana. La tasa de recidivas tras esteroides no es despreciable, por lo que es necesario un seguimiento clínico estrecho y ocasionalmente utilizar segundas líneas de tratamiento.

Ver figura y tablas

202 ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA NEFROPATÍA MEMBRANOSA PRIMARIA

A. FERNÁNDEZ GARCÍA¹, P. PUERTO TORREGROSA¹, A. CRESPO MONTALBAN¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE JEREZ DE LA FRONTERA (JEREZ DE LA FRONTERA)

Introducción: La nefropatía membranosa (NM) representa una de las causas más frecuentes de síndrome nefrótico en adultos. Las guías KDIGO resaltan la importancia de evaluar el riesgo de pérdida progresiva de función renal en cada paciente antes de instaurar un tratamiento, ya que la remisión espontánea es relativamente común, y así evitar efectos adversos innecesarios procedentes de la inmunosupresión. En este estudio queremos analizar el riesgo de la nefropatía membranosa en nuestro ámbito, así como su respuesta a los diferentes tratamientos.

Materia y métodos: Se realiza un estudio observacional retrospectivo de un año de seguimiento desde el diagnóstico, en pacientes con debut desde enero de 2015 hasta enero de 2023. Se estratifica por riesgo y se evalúan niveles de proteinuria en 24h, niveles de anticuerpos (Acs) anti-PLA2R, albúmina sérica (Alb) y filtrado glomerular estimado (FGe) al inicio y pasados 12 meses.

Resultados: Se analizaron 31 pacientes, de los cuales 20 (64,5%) eran hombres. El 64,5% padecían HTA, el 12,9% DM y se les realizó biopsia renal a todos excepto a uno. Los Acs anti-PLA2R fueron positivos en el 51,6%, siendo negativos en el resto. 4 pacientes (12,9%) presentaron un riesgo bajo al diagnóstico, 14 (45,2%) riesgo moderado, 9 (29%) riesgo alto y 4 (12,9%) riesgo muy alto.

En los pacientes con riesgo bajo/moderado, se observó pasados 12 meses una reducción significativa de la proteinuria en 24h (-6762 mg, p<0,05) y una recuperación de Alb (+1,27 mg, p<0,05). En este grupo se observó descenso de FGe (-6,6 ml/min) y descenso de niveles de Acs anti-PLA2R aunque sin significación.

En el grupo con riesgo alto/muy alto, se comprobó descenso de proteinuria (-9535,27 mg), de niveles de Acs anti-PLA2R (-282,8 RU/ml) y recuperación de Alb de forma significativa (p<0,05), aunque no hubo diferencias en el filtrado, que se mantuvo estable.

En cuanto a la tasa de remisión, entre los pacientes tratados de forma conservadora, o bien con esteroides únicamente, 15 presentaron remisión parcial (RP) o completa (RC), y uno no remitió. Los tratados con pautas inmunosupresoras, 9 tuvieron RP/RC y 4 no respondieron.

Conclusiones: Evaluar el riesgo de daño renal progresivo en la NM primaria es de gran importancia para decidir una actitud expectante los primeros 6-12 meses, ya que los pacientes de bajo/moderado riesgo pueden presentar remisión de la enfermedad. No obstante, serían necesarias muestras mayores para ver si la reducción de filtrado en estos pacientes podría ser significativa a largo plazo. Por otro lado, es vital identificar aquellos con alto/muy alto riesgo e iniciar terapia inmunosupresora dados los buenos resultados clínicos y la negativización de Acs anti-PLA2R.

203 EVOLUCIÓN CLÍNICA Y PRONÓSTICO DE LA NEFROPATÍA IGA EN NUESTRO CENTRO

MA. POVEDANO MEDINA¹, A. OTSANDA ZELAIETA ZAMAKONA¹, A. ROS ABANDO¹, I. KORTABERRIA LARREA¹, A. ARNAU PRIETO¹, MV. GONZÁLEZ MARTÍN¹, A. PARRA ZURUTUZA¹, J. AIZPURUA MENENDEZ¹, C. SARASQUETA EIZAGUIRRE¹, MT. RODRIGO DE TOMAS¹

¹NEFROLOGÍA. H. U. DONOSTIA (DONOSTIA/ESPAÑA), ²EPIDEMIOLÓGIA CLÍNICA. H. U. DONOSTIA (DONOSTIA/ESPAÑA)

Introducción: La nefropatía IgA (NlGa) es la enfermedad glomerular primaria más frecuente siendo el gold-standard diagnóstico la biopsia renal. En torno al 10% de los pacientes desarrolla enfermedad renal crónica terminal (ERCT) a los 5 años del diagnóstico, aumentando progresivamente dicho porcentaje hasta un 40% a los 20 años.

El objetivo primario de nuestro estudio es analizar la forma de presentación de nuestros pacientes. El secundario, describir la evolución clínica de los mismos.

Materia y métodos: Estudio de cohortes retrospectivas, longitudinal de pacientes adultos diagnosticados de NlGa mediante biopsia renal y con seguimiento posterior en nuestro centro entre enero del 2010 y abril del 2024. Se excluyeron aquellos pacientes con diagnóstico de presunción de NlGa pero no biopsiados.

Se recuperaron múltiples variables demográficas, clínicas, pronósticas, analíticas e histológicas mediante revisión de la historia clínica electrónica. Posteriormente, se analizó si existía una diferencia significativa entre las mismas y haber recibido tratamiento inmunosupresor (corticoides ± ciclofosfamida) durante el seguimiento.

Resultado: Se siguieron durante un tiempo promedio de 6.16 ± 3.39 años a un total de 74 pacientes, con una edad media de 45.96 ± 16.13 años: 21 mujeres (28.4%) y 53 hombres (71.6%). Entre ellos, 14 (18.9%) eran hipertensos al diagnóstico y 35 (47.94%) tenían una puntuación MEST-C grave (≥3) en la biopsia renal. 9 (12.2%) debutaron con deterioro rápidamente progresivo de la función renal, 9 (12.2%) con síndrome nefrótico. 5 (6.9%) alcanzaron estadio de ERCT, 1 falleció y un total de 48 (64.9%) recibió tratamiento inmunosupresor en algún momento de su evolución.

Al analizar el grupo de pacientes que recibían tratamiento inmunosupresor se encontró una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a hiper celularidad endocapilar, atrofia tubular, presencia de semilunas, la puntuación MEST-C ≥3, cifras de creatinina, filtrado glomerular estimado (FGe) y proteinuria, deterioro de función renal rápidamente progresivo o síndrome nefrótico al debut.

Finalmente, un 67.6% presentó un deterioro del FGe del 19.75 de media durante el seguimiento frente a un 32.4% que permaneció estable.

Conclusión: Nuestros datos se superponen en gran medida con los descritos en la literatura, alcanzando ERCT un 6.9% de nuestra cohorte. Por tanto, interesaría continuar su seguimiento en los próximos 15 años para ver su evolución. Destaca además que un 50% de nuestros pacientes presentaron una puntuación MEST-C ≥3, lo cual está en probable relación con que sólo incluimos las GNlGa biopsiadas, es decir, aquellas presupuestas con un peor pronóstico.

204 RECUPERACIÓN DE LA TASA DE FILTRADO GLOMERULAR EN PACIENTES CON VASCULITIS ASOCIADA A ANCA CON AFECTACIÓN RENAL GRAVE AL DEBUT EN UNA COHORTE ESPAÑOLA

M. MALDONADO-MARTÍN¹, L. LEÓN¹, E. ORTEGA¹, A. SHABAKA¹, B. RIVAS¹, C. VEGA¹, M. LEÓN-POO¹, LA. SÁNCHEZ-CÁMARA¹, F. CARAVACA-FONTAN¹, G. FERNÁNDEZ-JUAREZ¹

¹NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID)

Introducción: La afectación renal por la vasculitis asociada a ANCA (VAA) tiene graves consecuencias en los pacientes que padecen la enfermedad. Del 15-38% de los pacientes desarrollan enfermedad renal avanzada a los 5 años de la presentación y del 29-82% de los que requieren diálisis mueren o se mantiene en diálisis de 3-6 meses tras su inicio.

Un análisis post hoc del ensayo ADVOCATE examinó los resultados en el subgrupo de pacientes con afectación renal grave con una tasa de filtrado glomerular estimado (TFGe) ≤20 ml/min/1.73m² al debut. Observaron un aumento medio de TFGe de 16.1 y 7.7 ml/min/1.73m² en los grupos de avacopan y prednisona, respectivamente (p=0.003). Hemos comparado el aumento medio de TFGe en nuestra cohorte de pacientes con AAV con TFGe muy reducida (≤20 ml/min/1.73m²) según los diferentes esquemas de tratamiento de inducción.

Materia y métodos: Estudio retrospectivo que incluyó a 19 pacientes con AAV con afectación renal con TFGe entre 15 y 20 ml/min/1.73m². Analizamos el aumento de TFGe después de 12 meses según el esquema de inducción: ciclofosfamida, rituximab, una combinación ambos u otros (prednisona sola, prednisona con recambio plasmático o prednisona con ácido micofenólico). Comparamos nuestros resultados con los obtenidos en el ensayo ADVOCATE.

Resultados: La TFGe media al debut fue de 17±2 ml/min/1.73m² y después de 12 meses de seguimiento, la TFGe media fue de 35±20 ml/min/1.73m², con un aumento de 18±21 ml/min/1.73m². Comparamos nuestros resultados con el análisis post hoc del ensayo ADVOCATE en la Tabla 1 y nuestros resultados son similares al grupo de avacopan y mejores que el grupo de prednisona (p<0.05).

Conclusión: En nuestra cohorte de TFGe entre 15 y 20 ml/min/1.73m² al ingreso, el aumento medio en TFGe después de 12 meses de seguimiento fue similar al grupo de avacopan y mayor que el grupo de prednisona en el ensayo ADVOCATE.

Tabla 1. Comparación de nuestra cohorte con el ensayo ADVOCATE									
	TFGe entre 15 y 20 ml/min por 1.73 m ²					Ensayo ADVOCATE			
	Total (19)	CFM (11)	RTX (4)	Combinación (1)	Otros (3)	p	Avacopan	Prednisona	
Edad (a)	61.6±19.7	64.5±14.5	56±18.8	10	75.7±13.1	0.29	67.1±11.13	64.7±17.22	
Sexo, Hombre/Mujer (n)	10/9	7/4	1/3	0/1	2/1	0.65	15/12	11/12	
BVAS, Media ± DE (n=12)	19 ± 8.1	18.8±12.5	21.3±2.5	21	16.3±4.5	0.41	17.8±5.77	15.7±3.8	
Tipo de ANCA									
MPO, n (%)	12 (63)	7 (70)	3 (75)	1 (100)	1 (33)	0.49	22(81.5)	20(87)	
PR3, n (%)	6 (32)	3 (30)	1 (25)	0	2 (67)		5(18.5)	3(13)	
TFGe al debut Media ± DE	17±1.7	16.2±1.7	17.5±1.9	15	18.2±1.6	0.22	17.6±1.86	17.5±2.04	
UACR, g/g Media ± DE	1.71±1.9	1.34±1.3	2.1±3	4	1.4±0.6	0.64	0.593	0.739	
Δ TFGe después de 12 meses de seguimiento	18.3±21	18.1±21.6	17.5±31.8	10	22.7±7.6	0.49	16.1 ± 1.88	7.7 ± 2.01	p = 0.017

BVAS: Birmingham vasculitis activity score at debut; CFM: ciclofosfamida; TFGe: tasa de filtrado glomerular estimado (ml/min por 1.73 m²); RTX: rituximab. UACR: Cociente de albúmina-creatinina en orina.

205 BELIMUMAB Y VOCLOSPORINA SIN MICOFENOLATO, EN NEFRITIS LÚPICA (NL). TRIPLE O CUÁDRUPLE TERAPIA DE INICIO. MÁS ALLÁ DE LAS GUÍAS

MC. PRADOS SOLER¹, M. CABA MOLINA², M. PANADERO MOYA¹, MV. DELGADILLO LIMÓN¹, MD. SALMERÓN RODRÍGUEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS (ALMERÍA. ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA. ESPAÑA)

Introducción: En la actualidad, disponemos de nuevos fármacos inmunosupresores como belimumab y voclosporina que pueden ayudarnos a conseguir muy buenos resultados. En los pacientes con NL tipo III o IV, para conseguir la remisión, en algunas ocasiones debemos de utilizar cuádruple terapia (incluido Belimumab e ICN) bien de manera temporal (por ejemplo suspendiendo el ICN cuando la proteinuria está controlada) o a largo medio-plazo.

Como sabemos, es muy importante conseguir la remisión completa y en el menor tiempo posible para evitar daño crónico.

Resultados: Caso Clínico 1.- Mujer de 38 años, presenta NL tipo IV, con proteinuria 14.6 gr/24horas. Se inicia tratamiento con CE, MMF y Belimumab. A los 6 meses proteinuria 6.8 gr/24h por lo que se asocia Tacrolimus con muy buena respuesta – proteinuria 2.39 gr/24h al mes (+7), alcanzando 1 gr/24h en mes + 13 y por fin proteinuria 0.67 gr/24h al mes + 18. En unos meses suspendemos Tacrolimus.

Caso Clínico 2.- Recaída de NL tipo IV a los 18 años, contraindicación de Hidroxicloroquina. Tratamiento con CE, MMF, Tacrolimus (sólo durante 7 meses) y Belimumab. Remisión completa a los 4 meses.

Caso Clínico 3.- NL en paciente de 16 años, contraindicación de hidroxicloroquina. Tratamiento con CE, MMF y Belimumab. Remisión completa a los 2 meses.

Caso Clínico 4.- Mujer de 37 años, NL tipo IV. Neuropilín (NRP) -1: 2.17 (este nivel predice baja respuesta a MMF). Tratamiento: CE, MMF, Tacrolimus y Belimumab. Proteinuria pasa de 16 gr/24h a 12.7 gr/24h (mes +3). Se suspende Tacrolimus y se inicia Voclosporina. Al mes, proteinuria 1.89 gr/24h.

Conclusiones: En pacientes con NL seleccionados está indicada la triple terapia inmunosupresora e incluso la cuádruple terapia de inicio y posteriormente intentar mantener con doble (mejor) o triple terapia.

La voclosporina ha demostrado ser muy eficaz, incluso en pacientes que previamente no han respondido a Tacrolimus. De momento, tenemos escasa experiencia por lo que es fundamental la cumplimentación de registros centralizados de Belimumab y Voclosporina.

Además, estos fármacos resultan especialmente interesantes en pacientes con contraindicación de hidroxicloroquina, test predictivos de baja respuesta a MMF o elevado riesgo de toxicidad por CE.

Si se confirma la utilidad del biomarcador urinario NRP-1 como predictor de respuesta a MMF, en el futuro podríamos utilizar pautas de tratamiento en NL sin MMF.

Debemos de ser más exigentes, que lo propuesto en las Guías, en nuestros objetivos de proteinuria (porcentaje de reducción y tiempo en conseguirlo).

206 ÉXITO TERAPÉUTICO CON VOCLOSPORINA EN NEFRITIS LÚPICA (NL). NUESTRA EXPERIENCIA

MC. PRADOS SOLER¹, CL. RAMÍREZ TORTOSA², MV. DELGADILLO LIMÓN¹, IM. VILLEGAS PÉREZ¹, FJ. GONZÁLEZ MARTÍNEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS (ALMERÍA. ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA. ESPAÑA)

Introducción: El mejor conocimiento fisiopatológico del LES y de los hallazgos histológicos en la NL han permitido avances en el abordaje diagnóstico y terapéutico, lográndose desarrollar fármacos dirigidos específicamente a bloquear vías patogénicas claves de la enfermedad.

Recientemente, se ha aprobado la Voclosporina, un nuevo anticalcineurínico que ha demostrado su eficacia en NL, en ensayos clínicos.

Resultado: Mujer de 37 años, con antecedente de 4 abortos. Por deseo gestacional se somete a estimulación ovárica, quedando embarazada y transcurriendo la gestación sin incidencias. A los 7 meses, la paciente presenta alopecia, artralgias, pancitopenia y edemas.

Acude al Servicio de Urgencias por edematización progresiva, ganando 9 Kg en el último mes.

En EF: Peso 101 Kg, talla 170 cm, TA 112/59 mmHg, edema facial y de extremidades inferiores ++++. En analítica (10/11/2023), destaca anemia, leucopenia y síndrome nefrótico, con función renal normal: Hb 10.7 g/dl, leucocitos 2280 (Neutrófilos 1540, linfocitos 450), plaquetas 99.000, Cr 0.58 mgr/dl, proteínas 5.1, albúmina 2.1, Colesterol 200, Colesterol LDL 125, TG 415, C3 23, C4 <8, ANA 1/640, antiDNA >600, Ac anti SSA/Ro > 640. Orina: albúmina/Cr 6627 mgr/gr, Prot 16 gr/24h, sedimento: 10 Htief/c.

El 16/11/2023 se le realiza la biopsia renal que mostró una NL tipo IV. Índice de actividad = 10/24. Índice de cronicidad = 2/12.

Se inicia tratamiento con cuádruple terapia: Corticoides, MMF, tacrolimus y Belimumab sc además de hidroxicloroquina 200 mgr c/12h. con intención de suspender tacrolimus cuando se controle la proteinuria.

Niveles de Uropilín-1 (NRP-1) (orina) = 2.17 (determinación en el Servicio Inmunología Hospital Vall d'Hebron). Los niveles de NRP-1 inferiores a 50 son predictores de no respuesta a MMF.

A los 3 meses de iniciar el tratamiento, la paciente continuaba con proteinuria de 12.7 gr/24h y sobrecarga hídrica, precisando nuevo ingreso hospitalario. Se decide suspender Tacrolimus e iniciar Voclosporina a dosis de 23.7 mgr cada 12 horas.

Tras iniciar Voclosporina presentó: proteinuria 0.67gr/24h (semana +1), 0.2 gr/24h (semana +2) y 1.89 gr/24h (semana +3).

Conclusión: En nuestro caso, al asociar Voclosporina a CE, MMF y Belimumab, de momento hemos evidenciado muy buena respuesta. Necesitamos más tiempo de seguimiento para ver su eficacia.

Voclosporina puede ser eficaz en pacientes que no responden a Tacrolimus. Además, podría tener especial indicación en pacientes con niveles de NRP-1 < 50, predictores de no respuesta a MMF.

Sería discutible si en este caso, podríamos plantearnos suspender MMF.

207 NEUROPILIN-1 (NRP-1) URINARIO: BIOMARCADOR DE ACTIVIDAD Y RESPUESTA CLÍNICA EN NEFRITIS LÚPICA (NL). A PROPÓSITO DE UN CASO

MC. PRADOS SOLER¹, CL. RAMÍREZ TORTOSA², M. PANADERO MOYA¹, MV. DELGADILLO LIMÓN¹, IM. VILLEGAS PÉREZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS (ALMERÍA. ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA. ESPAÑA)

Introducción: En la actualidad, los parámetros clínicos y analíticos convencionales no son lo suficientemente sensibles o específicos para detectar la actividad continua de la enfermedad, la recaída temprana, la progresión de la misma o la respuesta al tratamiento. La biopsia renal sigue siendo el estándar de oro pero es una técnica invasiva.

Existe gran interés en identificar nuevos biomarcadores de actividad lúpica que puedan ser incorporados en la práctica clínica.

Se ha demostrado que los pacientes con NL activa tienen niveles elevados de NRP-1 en orina y parece ser que niveles de NRP-1 < 50 predicen no respuesta a micofenolato (MMF).

Resultado: Mujer de 37 años, con antecedente de 4 abortos. Por deseo gestacional se somete a estimulación ovárica, quedando embarazada y transcurriendo la gestación sin incidencias. A los 7 meses, la paciente presenta alopecia, artralgias, pancitopenia y edemas.

Acude al Servicio de Urgencias por edematización progresiva, ganando 9 Kg en el último mes. En EF: Peso 101 Kg, talla 170 cm, TA 112/59 mmHg, edema facial y de extremidades inferiores ++++. En analítica (10/11/2023), destaca anemia, leucopenia y síndrome nefrótico, con función renal normal: Hb 10.7 g/dl, leucocitos 2280 (Neutrófilos 1540, linfocitos 450), plaquetas 99.000, Cr 0.58 mgr/dl, proteínas 5.1, albúmina 2.1, Colesterol 200, Colesterol LDL 125, TG 415, C3 23, C4 <8, ANA 1/640, antiDNA >600, Ac anti SSA/Ro > 640. Orina: albúmina/Cr 6627 mgr/gr, Prot 16 gr/24h, sedimento: 10 Htief/c.

El 16/11/2023 se le realiza la biopsia renal que mostró una NL tipo IV.

Se inicia tratamiento con cuádruple terapia: Corticoides, micofenolato, tacrolimus y Belimumab sc además de hidroxicloroquina 200 mgr/c/12h. con intención de suspender tacrolimus cuando se controle la proteinuria.

Niveles de NRP-1 (orina) = 2.17 (determinación en el Servicio Inmunología Hospital Vall d'Hebron). Ante este resultado, realizaremos un seguimiento más exhaustivo de su evolución.

Conclusión: Se ha comprobado que los pacientes con NL activa tienen niveles elevados de NRP-1 y que valores >100 predicen respuesta al tratamiento con micofenolato mientras que NRP-1 podría ser incorporado a la práctica clínica como un biomarcador en NL, tanto de actividad como de respuesta al tratamiento con Micofenolato, hecho que además podría tener implicaciones en la decisión del tratamiento inicial, detección precoz de recaídas y en la supresión de tratamiento en pacientes en remisión a los 3-5 años de inicio del mismo.

208 ESTUDIO MULTICÉNTRICO RETROSPECTIVO DE AMILOIDOSIS SISTÉMICAS CON AFECTACIÓN RENAL

I. JUAN GARCÍA¹, F. MONCHO FRANCES², C. RAMOS TOMÁS³, P. ZAMBRANO ESTEVES⁴, E. FERNÁNDEZ NAJERA⁵, P. OLAGÜE⁶, JV. OSMÁ CAPERA⁷, A. YUGUEROS GONZÁLEZ⁸, I. TORREGROSA MAICAS⁹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA, UNIVERSITAT DE VALÈNCIA-INCLIVA (ESPAÑA), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA, UNIVERSITAT DE VALÈNCIA-INCLIVA (ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI I POLITÈCNIC LA FE (ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL MANISES (ESPAÑA), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL ARNAU DE VILANOVA (ESPAÑA)

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

Grupo de Enfermedades Glomerulares y Sistémicas de la Sociedad Valenciana de Nefrología

Introducción: Las amiloidosis sistémicas son un grupo de enfermedades que tienen en común el daño orgánico por depósito extracelular de amiloide. El tipo más frecuente en países desarrollados es la AL y la afectación renal es frecuente.

Objetivo: Caracterizar los casos de amiloidosis renal en nuestro medio y su evolución.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye las biopsias renales con diagnóstico de amiloidosis realizadas entre 1/2016 y 3/2024 en cuatro hospitales. Se ha analizado el tipo y la causa, datos clínico-analíticos, supervivencia y causas de muerte.

Resultados: Se incluyeron 44 casos de amiloidosis (mediana de edad 60a (50,7-68,2), 68,18% hombres) de un total de 821 biopsias revisadas (5,4%). En 22 casos la amiloidosis fue AL (4,54% asociada a MM, 9,09% a Waldenström, 18,18% a procesos linfoproliferativos y 68,18% primarias) y en 22 AA (causas más frecuentes infecciones crónicas (7 casos, 31,81%) y AR (4, 18,18%). Al diagnóstico la mediana de la Crp era 1,63 mg/dl (1,01-2,82) y del RPC 3 g/g (0,92-7,01).

El 56,81% de los pacientes tenía proteinuria >3,5, 71,8% hipalbuminemia y 6,81% microhematuria. No hubo diferencias en Crp, RPC o albúminemia entre los pacientes AL y AA. Un 26,6% presentaban un síndrome nefrótico completo. Un 40% de los casos presentaban valores de NTproBNP elevados. Por ecocardiografía en un 30% había datos de afectación cardíaca (9 (40,9%) AL y 3 (16,60%) AA, p=0,16). La mediana de PAS fue 120mmHg (108-137) y de PAD 70 (60-79). La PAS al diagnóstico fue menor en AL vs AA (112 mmHg (106-120) vs 127 mmHg (115-140) p=0,04) En un 36,36% de los casos había datos de disautonomía (11(50%) AL y 5(22,7%) AA p=0,11).

La mediana de seguimiento fue de 15m (8,17-56,47). 2 pacientes desarrollaron afectación cardíaca (1 AL, 1 AA) y 1 disautonomía (AL). Un 47,72% progresaron (duplicación de Cr p o inicio de TRS) y el 29,5% fallecieron: 46,1% por progresión, 23,1% infección, 7,7% causa renal, 23,1% otras causas. No hubo diferencias en supervivencia entre AA y AL a los 5 años en lo que respecta a mortalidad o inicio de TRS.

Conclusiones: Destaca en nuestra serie una alta proporción de amiloidosis AL, siendo las principales causas las infecciones crónicas y la artritis reumatoide. No se encontraron diferencias significativas en la forma de presentación ni supervivencia, si bien, se observa una tendencia a mayor afectación cardíaca en AL. La principal causa de muerte fue la progresión.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

209 MICROHEMATURIA DISMÓRFICA VS ISOMÓRFICA EN EL ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS PATOLOGÍAS GLOMERULARES

J.S. SÁNCHEZ OLAYA¹, S.B. BERMEO GARCÍA¹, H.B. BEDOYA OROZCO¹, M.L. LOPEZ MARTINEZ¹, G.B. BERNAL¹, J.Z. ZAMORA¹, M.P. PATRICIO LIEBANA¹, N.R. RAMOS¹, I.A. AGRAZ¹, M.S. SOLER¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DE LA VALL D'HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA)

Introducción: La microhematuria dismórfica se ha relacionado con glomerulonefritis (GN). La detección de la dismorfia es un análisis cualitativo de la muestra urinaria y es altamente dependiente del observador. Por ello, esta técnica tiene una alta especificidad con una sensibilidad variable. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar una cohorte de pacientes con diagnóstico de GN estudiando la prevalencia de microhematuria dismórfica e isomórfica y factores asociados a la presencia de dismorfia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de GN en nuestro hospital que cursan con microhematuria. Se analizaron características clínicas y analíticas, incluyendo la presencia de microhematuria isomórfica o dismórfica, así como el porcentaje de dismorfia. Se buscaron diferencias clínicas y analíticas entre los pacientes que presentaron dismorfia o isomorfia.

Resultados: Se incluyeron 119 pacientes: 68 hombres (57,1%), edad media de 51,6(±19) años, 55,5%(n=66) eran hipertensos y 8,4%(n=10) diabéticos. En la biopsia renal la creatinina media fue 1,8[0,9-3,6] mg/dl, FGe 44 [15-81] mL/min/m² y cociente albumina/creatinina de 650[281-1634,3] mg/gr. La indicación más frecuente de biopsia renal fue estudio de proteinuria y microhematuria(n=52, 43,7%), microhematuria (n=22, 18,5%), proteinuria(n=14, 11,8%) y fracaso renal agudo (n=13, 10,9%). El diagnóstico más frecuente fue nefropatía IgA (n=34, 28,6%), GN extracapilar (n=16, 13,4%) y microangiopatía trombótica (n=12, 10,1%). En 105 pacientes (88,2%) presentaban microhematuria, de los cuales en 51 (48,6%) se detectó dismorfia.

En los pacientes diagnosticados de crioglobulinemia, Anti-membrana basal glomerular y Nefropatía IgA, se detectó un mayor porcentaje de dismorfia (80%, 57% y 51,6%, respectivamente p=0.013). Evidenciamos mayor porcentaje de dismorfia en pacientes con indicación de biopsia renal de fracaso renal agudo, estudio de proteinuria y microhematuria (p=0.046). A su vez, los pacientes con hipertensión arterial (p=0.013) y hombres (p=0.038) presentaron mayor hematuria dismórfica. Por otro lado, los pacientes que no presentaban dismorfia presentaron mayor prevalencia de cardiopatía isquémica (p=0.019), uso de antiagregantes (p=0.016), mayor cociente proteína/creatinina (p=0.023) y urinocultivo positivo (p=0.046).

En el análisis de regresión logística con variable dependiente la presencia de dismorfia, un mayor nivel de proteinuria se asoció de forma estadísticamente significativa (1-1 OR:1,p=0,035). Se obtuvo una curva ROC con un área bajo la curva de 0,735 (0,635-0,836 p<0.001). La sensibilidad fue de 27,7% y especificidad del 91,5%.

Conclusiones: En nuestra cohorte diagnosticada de GN, detectamos dismorfia en la mitad de los casos. La ausencia de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, antiagregantes, urinocultivo negativo y menor nivel de proteinuria se relacionó con la presencia de dismorfia, con una sensibilidad del 27,7% y especificidad del 91,5%.

211 NEFROPATÍA IgA: ¿ES POSIBLE PREDECIR LA PROGRESIÓN A ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA TERMINAL Y DECIDIR EL TRATAMIENTO ADECUADO PRECOZMENTE?

M. LLORENTE AGUINALDE¹, I. ACOSTA HERNÁNDEZ¹, A. BUJÁN LÓPEZ¹, N. GARCÍA ALONSO¹, L. GUTIÉRREZ LEIVA¹, L. ORTEGA MONTOYA¹, K.P. PÉREZ MELÉNDEZ¹, N. MARTÍNEZ SAEZ¹, I. MIN-GUELA PESQUERA¹

¹NEFROLOGÍA. H. U. BASURTO (BILBAO/ESPAÑA)

Introducción: La nefropatía IgA (NlgA) es la glomerulopatía más frecuente a nivel mundial y la primera causa glomerular de entrada en diálisis. Su pronóstico es incierto. Hasta un 20-50% inician terapia renal sustitutiva (TRS) a los 10-20 años desde el diagnóstico.

La IgAN Prediction Tool es una herramienta que combina datos histológicos y clínicos para predecir la enfermedad renal crónica terminal (ERCT).

El objetivo del estudio es analizar la evolución de la función renal y proteinuria dependiendo del tratamiento recibido y si el uso rutinario de la IgAN Prediction Tool puede ser útil a la hora de decidir tratamiento inmunosupresor o no.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de los pacientes con diagnóstico de NlgA por biopsia renal en un hospital terciario desde el 01/01/2016 hasta el 31/12/2022.

Se registraron variables demográficas, clínicas, analíticas y tratamiento en el momento de la biopsia. Se relacionó la evolución de la proteinuria y el FG según el tratamiento recibido en el momento del diagnóstico y al año. La histología se recogió siguiendo la clasificación de Oxford. Se calculó el riesgo de progresión al año mediante la IgAN Prediction Tool.

Resultados: Se incluyeron 26 pacientes de los cuales 17 eran hombres, con una edad media de 45 años. En el momento del diagnóstico el filtrado glomerular (FG) medio fue de 57 mL/min, y la proteinuria media de 2,3 g/día. Siete recibieron tratamiento inmunosupresor, dos con corticoides y micofenolato de mofetilo y cinco sólo con corticoides. El resto de los pacientes recibieron tratamiento de soporte con antihipertensivos: IECA, ARA2, ARM, iSGLT2.

El FG medio al año fue de 65,5 mL/min en los que recibieron inmunosupresión y 78 mL/min en los que no. La proteinuria media al año fue de 0,54 g/día y 0,9 g/día respectivamente.

Según la IgAN Prediction Tool al año, todos los pacientes que recibieron tratamiento inmunosupresor tenían más de un 95% de probabilidad de ERCT, mientras que de los 19 que recibieron tratamiento de soporte, 16 tenían más de un 66% de posibilidad de desarrollar ERCT y sólo tres entre 33-66%.

Conclusiones: El tratamiento inmunosupresor consiguió que aumentara el FG así como una disminución más significativa de la proteinuria con respecto a los pacientes que recibieron tratamiento de soporte. La IgAN prediction tool es una herramienta que puede ser útil para valorar pronóstico y decidir el tratamiento de elección.

210 VASCULITIS CON DOBLE POSITIVIDAD ANCA Y ANTI-MEMBRANA BASAL GLOMERULAR. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

E. SÁNCHEZ BOTANA¹, C. SALETA COBOS¹, D. SIERRA CASTRO¹, F. VÁZQUEZ IGLESIAS¹, C. RODRÍGUEZ MAGARIÑOS¹, A. LÓPEZ MUÑOZ¹

¹NEFROLOGÍA. COMPLEXO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE A CORUÑA (A CORUÑA/ESPAÑA)

Introducción: La vasculitis ANCA y la vasculitis por anticuerpos anti-MBG son vasculitis de pequeño vaso caracterizadas por la afectación renal y/o pulmonar, asociándose o no otras manifestaciones sistémicas. La positividad de ambos anticuerpos es infrecuente y comparte características de ambas entidades. Nuestro objetivo fue comparar las características y la evolución de las vasculitis con doble positividad (VDP) frente a las vasculitis-ANCA.

Material y métodos: Estudiamos 42 pacientes diagnosticados entre 2016 y 2023, diferenciando aquellos con vasculitis-ANCA y con vasculitis con positividad para ANCA y para anti-MBG. Registramos creatinina al diagnóstico, la necesidad de terapia renal sustitutiva, el tratamiento de inducción, la creatinina a los seis meses y datos demográficos de los pacientes.

Resultados: Se incluyeron 5 pacientes en el grupo VDP (60% mujeres; media de edad 62,17 años) y 38 pacientes en el grupo de vasculitis- ANCA (60,5% mujeres; media de edad 69,4 años). La media de creatinina al diagnóstico en el grupo VDP fue de 7,48 mg/dL, requiriendo TRS 4 pacientes (80%); En los pacientes con vasculitis-ANCA la media de creatinina al diagnóstico fue de 2,5 mg/dL, con necesidad de TRS 3 pacientes (7,8%). En cuanto al perfil inmunológico, en el grupo VDP 4 pacientes presentaban positividad para MPO y 1 paciente tanto para MPO y PR3, a parte de anti-MBG. En el grupo vasculitis-ANCA 31 pacientes presentaron positividad para MPO (81%) y 7 para PR3. Los pacientes recibieron tratamiento de inducción con bolus de corticoides junto con otro inmunosupresor; en el grupo VDP 3 recibieron ciclofosfamida y 2 rituximab, y en el grupo ANCA-vasculitis 21 recibieron ciclofosfamida, 14 rituximab, 2 MMF y 1 paciente fue tratado exclusivamente con prednisona oral. Pasados 6 meses del diagnóstico en el grupo VDP la creatinina media fue de 2,18 mg/dL, persistiendo 1 paciente con necesidad de TRS crónica, y en el grupo vasculitis-ANCA de 1,8 mg/dL.

Conclusiones: Pese a la escasa muestra en nuestro grupo VDP, concuerda con la literatura en ser una entidad con mayor agresividad que las vasculitis-ANCA, con una mayor elevación de creatinina al diagnóstico y con necesidad de TRS urgente con mayor frecuencia. Se trata de una entidad de baja incidencia, cuya fisiopatología todavía no está clara, en la que todavía queda por definir cuál es la estrategia más adecuada para su manejo.

212 AVACOPAN: NUESTRA EXPERIENCIA EN 1 AÑO

J.K. PEÑA ESPARRAGOZA¹, A. DE LORENZO¹, L. ESPINEL¹, M.T. NAYA¹, A. CUBAS¹, J. MARTINS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE (MADRID, ESPAÑA)

Las vasculitis asociadas a ANCA son enfermedades que asocian daño orgánico como consecuencia de la enfermedad y de su tratamiento. Existen distintos esquemas terapéuticos que incluyen Avacopan, antagonista selectivo del receptor de C5a, indicado para el tratamiento de la granulomatosis con poliangitis o poliangitis microscópica en combinación con rituximab o ciclofosfamida. A continuación, presentamos las primeras experiencias con avacopan en nuestro centro.

Caso 1: Varón de 48 años con antecedente de diabetes mellitus tipo1 con retinopatía diabética y mal control metabólico. En julio de 2022 es remitido a nuestra consulta objetivándose creatinina de 1,67 mg/dl, albuminuria 1,1 gr/día, sedimento con microhematuria y ac anti-MPO 175. Se realiza biopsia renal en donde se evidencia aumento de matriz mesangial y en 50% de glomérulos, semilunas fibrocelulares, hallazgos compatibles con glomerulonefritis por ANCA sobre una glomerulopatía diabética. Dadas las características de la biopsia, deterioro de función renal (creatinina 2,5 mg/dl) y mal control metabólico, inicia inducción en septiembre de 2022 con ciclofosfamida, rituximab y corticoides y tras añadirse avacopan, se programa pauta de descenso acelerada de corticoides. Tras 18 meses, mantiene función renal estable, descenso de albuminuria a 0,6 gr/día y aunque mantiene sedimento activo, presenta descenso significativo de títulos ANCA MPO (10). No ha presentado complicaciones.

Caso 2: Varón de 67 años con antecedente de hipertensión arterial, flutter auricular revertido farmacológicamente, en seguimiento por una enfermedad renal secundaria a glomerulonefritis proliferativa focal paucimune por ANCA anti- PR3 por lo que había recibido tratamiento con corticoides y ciclofosfamida durante 25 meses finalizado en diciembre de 2018, manteniendo creatinina de 2,5 mg/dl, albuminuria menor de 1 gr/día y títulos bajos de ac anti-PR3. Como complicación asociada al tratamiento presentó necrosis avascular bilateral de cadera. A finales de octubre de 2023 presenta nuevo brote alcanzando creatinina de 5,9 mg/dl, microhematuria y ascenso de albuminuria a 1990 mg/día con ANCA anti- PR3 de 115, por lo que se inicia tratamiento con ciclofosfamida y corticoides y tras introducir avacopan, descenso acelerado de corticoides. Tras 1 mes de tratamiento, se suspende ciclofosfamida por complicaciones hematólogicas y se cambia a rituximab. Tras 5 meses de tratamiento presenta descenso de creatinina a 4,5 mg/dl, sin microhematuria, albuminuria de 1gr/día y descenso significativo de ANCA PR3 (4,3). No se han registrado otras complicaciones.

Conclusión: La combinación de avacopan al tratamiento estándar es seguro y disminuye los posibles efectos adversos asociados a glucocorticoides, contribuyendo al control de la actividad de las vasculitis.

213 ANÁLISIS HISTOLÓGICO DE LAS VASCULITIS BIOPSIADAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL Y SU CORRELACIÓN PRONÓSTICA

AA. ASTROÑA ROJAS¹, E. PASCUAL PAJARES¹, D. REGIDOR RODRÍGUEZ¹, A. CUBAS SÁNCHEZ-BEATO¹, C. CABEZAS REINA¹, D. BUSTOS JIMÉNEZ¹, MM. BALTASAR LÓPEZ¹, C. HERRAIZ CORREDOR¹, M. TORRES GUINEA¹, F.J. AHIJADO HORMIGOS¹

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TOLEDO (TOLEDO)

Introducción: En las vasculitis ANCA+, la histología ayuda a predecir el riesgo de insuficiencia renal a largo plazo. Estudios han demostrado que presentar un tipo esclerótico de enfermedad al diagnóstico se asocia a un pronóstico desfavorable, no obstante, existen discrepancias sobre el resto de presentaciones histológicas.

Materiales y método En el presente estudio se realizó análisis descriptivo y retrospectivo de las características clínicas, analíticas e histológicas de una cohorte de pacientes diagnosticados de vasculitis ANCA+ mediante biopsia renal y con seguimiento en el Hospital de Toledo entre los años 2008-2023 (N=49). Se evaluaron las implicaciones clínicas y pronósticas de la forma crascenta de vasculitis al debut de la enfermedad (según la clasificación anatomopatológica KDIGO 2024) frente al resto de formas histológicas (esclerótica, focal y mixta). Se utilizó Chi2 o prueba exacta de Fisher para el análisis inferencial de variables categóricas.

Resultados: De los 49 pacientes reclutados, el 59.2% fueron mujeres, el 93.3% caucásicos, el 12.2% diabéticos y el 53% hipertensos. El 18.8% presentaron enfermedad autoinmune previa al debut. Al diagnóstico, el 91.8% presentó FRA, el 12.5% requerimiento de HD, el 52% cursó con manifestaciones extrarrenales y el 14.3% con síndrome renopulmonar. Respecto a la especificidad, el 83.7% resultaron MPO positivos y 16.3% PR3.

De las biopsias reclutadas, el 41% de las muestras cursaron con hiper celularidad mesangial, el 45.8% hiper celularidad endocapilar, el 12.5% necrosis fibrinoide y el 53% esclerosis segmentaria. El 18.4% de las biopsias mostraron datos de MAT y el 22.7% depósitos de C3d en las técnicas de IFD.

El subtipo histológico más frecuentemente encontrado en las biopsias estudiadas fue el tipo focal (55%), seguido del tipo creyéscntico y mixto (ambos un 16%) y el tipo esclerótico (12%). El análisis inferencial no mostró diferencias de las formas creyéscnticas en relación con HTA, DM ni enfermedad autoinmune previa, el título ni tipo de ANCA (MPO/PR3) ni en el descenso de complemento sérico. No cursaron con mayor hipertensión ni con mayores manifestaciones extrarrenales. Pese a no obtener significancia, se objetivó una mayor necesidad de hospitalización en estos pacientes, presentando deterioro rápidamente progresivo en su presentación, mayor cuantía de proteinuria, mayor requerimiento de TRS y mayor uso de esteroides de mantenimiento a largo plazo.

Conclusiones: La forma crescéntica mostró una tendencia hacia un peor impacto pronóstico en la evolución de nuestra serie de pacientes con VAA, no obstante, son necesarios otros trabajos para confirmar este hallazgo y conocer su implicación.

215 EXPERIENCIA EN VIDA REAL CON RAVULIZUMAB EN SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO

V.J. ESCUDERO-SAIZ¹, M. MARTÍNEZ-CHILLARÓN¹, E. GUILLÉN-OLMOS¹, M. XIPELL-FONT¹, G.J. PIÑEIRO¹, C. BASTIDA², J. REVUELTA¹, F. DIEKMANN¹, L.F. QUINTANA-PORRAS¹, M. BLASCO-PELICANO¹

¹NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNIC BARCELONA (BARCELONA),²FARMACIA. HOSPITAL CLÍNIC BARCELONA (BARCELONA)

Introducción: La llegada del Eculizumab revolucionó el tratamiento del Síndrome Hemolítico Urémico atípico (SHUa). Ravulizumab también bloquea C5, pero con una vida media superior. Ampliamos nuestra experiencia previa con el uso de ravulizumab en dos escenarios: 1. Cambio (switch) de molécula inhibidora de C5 en pacientes estables; 2. Inicio terapéutico con ravulizumab (naïve).

Métodos: Presentamos 14 pacientes - con una edad media de 44 ± 12 años - iniciaron ravulizumab entre Dic/22-Ene/24 (seguimiento hasta la actualidad). Ravulizumab se inició tras 2 semanas de la última dosis de eculizumab (switch) o directamente tras el diagnóstico del SHUa (naïve) según ficha técnica. Todos recibieron vacunación frente a gérmenes encapsulados. Presentamos datos de: función renal, hematológica y complemento [C3, C4, CH50, C5b9 soluble y depósito sobre célula endotelial (C5b9d)] (Tabla 1).

Resultados: Switch: 10 pacientes (50% mujeres), 60% trasplantados renales (5/6 profilaxis). El 90% presentó respuesta renal con eculizumab (FGe 53,7,5±27,8ml/min/1.73m², proteinuria 1043,8±2524,7mg/g) y todos ellos respuesta hematológica completa. Tras el switch todos mantuvieron ambas respuestas. Además, aquellos casos que presentaron C5b-9 positivo al diagnóstico (6/10), éste se normalizó tras eculizumab y se mantuvo negativo con ravulizumab.

Naive: 4 casos (3 varor); 2/3 requirieron hemodiálisis al debut sobre riñón nativo. La respuesta renal fue completa en dos pacientes y parcial en el tercero (ERC-G3b). Los tres pacientes presentaron respuesta hematológica completa. 1 paciente fue tratado por rechazo mediado por anticuerpos crónico-activo con estabilización de función renal (Fge 18mL/1.73m²). Respecto a cD5b-9, se determinó en 3 pacientes resultando negativo.

[illegible]

Conclusiones: Nuestra experiencia reafirma que el uso de ravulizumab es eficaz tanto en el mantenimiento de la respuesta tras switch de eculizumab, como en indicación de primer uso. El perfil de seguridad es comparable, siendo la principal diferencia un menor número de administraciones y una reducción de costes.

214 LA PRESENCIA DE DEPÓSITO DE C3 EN LAS BIOPSIAS RENALES DE VASCULITIS COMO INDICADOR PRONÓSTICO Y TERAPÉUTICO

E. PASCUAL PAJARES¹, AA. ASTROÑA ROJAS¹, D. REGIDOR RODRÍGUEZ¹, M. PADRÓN ROMERO¹, L. CUETO BRAVO¹, I. CARMENA RODRÍGUEZ², B. ALONSO CALLE¹, D. BUSTOS JIMÉNEZ³, MA. FERNÁNDEZ ROJO¹, FJ. AHUJADO HORMIGOS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TOLEDO (TOLEDO)

Introducción: La activación del sistema del complemento contribuye a la patogénesis de la vasculitis renal asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos. Aquellos con depósito de complemento en la membrana basal glomerular presentan una enfermedad más agresiva frente a aquellos con depósitos paucinmunes.

Materiales y métodos: Se realizó un análisis descriptivo y retrospectivo de las características clínicas y serológicas previas y al debut, la histología, el tratamiento y la evolución, en una cohorte de pacientes del Hospital de Toledo, diagnosticados de vasculitis ANCA+ mediante biopsia renal entre los años 2008-2023 (N=49).

Se evaluaron las implicaciones clínicas y pronósticas de la tinción positiva C3d en biopsia renal y se comparó con aquellos que presentaban IFD negativa. Se utilizó Chi2 o prueba exacta de Fisher para el análisis inferencial de variables categóricas.

Resultados: La tabla 1 expone el análisis descriptivo. Se encontraron diferencias en el uso de prednisona a largo plazo superior a 2 años (p 0,05), mayor en pacientes con depósito de complemento en biopsia. La proteinuria en rango nefrótico, manifestaciones extrarrenales, anuria y la necesidad de TRS en la presentación y a lo largo de la evolución, si mostraron diferencias, aunque éstas no fueron significativas. No hubo diferencias en las variables clínicas HTA, DM ni enfermedad autoinmune previa, en el título ni tipo de ANCA (MPO/PR3), en el descenso de complemento sérico, ni en el porcentaje de glomerúlos esclerosados ni de semilunares.

[illegible]

Tabla 1.

Variable	General	Exo-Deposito de C sin IF
Sexo (masculino / femenino)	25 (69,4%) / 11 (30,6%)	22 (50%) / 22 (50%)
Edad (media ± desviación)	51,8 (2,7%)	51 (2,6%)
Indicador de riesgo	15 (41,2%)	1 (2,2%)
Hipertensión arterial	26 (70,3%)	4 (8,9%)
Diabetes mellitus	1 (2,6%)	1 (2,2%)
Enfermedad coronaria	15 (41,2%)	1 (2,2%)
IC	15 (41,2%)	1 (2,2%)
Insuficiencia renal	45 (123,6%)	2 (4,4%)
Hipertrofia ventricular izquierda	45 (123,6%)	2 (4,4%)
Arritmias	45 (123,6%)	2 (4,4%)
Antecedentes de infarto	9 (23,6%)	2 (4,4%)
Medicamentos	25 (69,4%)	7 (15,6%)
Tratamiento antiplaquetario	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con betabloqueantes	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con calcioantagonistas	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con diuréticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con A-II	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con I-IV	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con nitratos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con digoxina	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con insulina	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con anticoagulantes	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antiarrítmicos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antiácidos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiabéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antiepilepticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antiparkinsonianos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipsicóticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidepresivos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con anticonvulsivos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antituberculosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antiparasitarios	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antihistamínicos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antieméticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipruriginosos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antipépticos	45 (123,6%)	1 (2,2%)
Tratamiento con antidiarreéticos	45 (123,6%)	1

216 CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD ANTI-MEMBRANA BASAL GLOMERULAR: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO RESTROSPECTIVO

CE. MARTÍNEZ ALDANA¹, MR. DA SILVA PITA¹, A. MARTIN MARQUEZ¹, MT. MORA MORA¹, S. BARRERO MARTIN¹, J. MAGRIZ TASCON²

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA/ESPAÑA),²INMUNOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA/ESPAÑA)

Introducción: La enfermedad anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) es una vasculitis rara y potencialmente mortal que afecta generalmente a vasos de pequeño calibre a nivel renal y pulmonar. Se caracteriza por la presencia de anticuerpos circulantes que van dirigidos a la membrana basal de estos órganos ocasionando la mayoría de las veces una glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP), hemorragia alveolar o ambas. El tratamiento tiene como objetivo eliminar la producción continua de estos autoanticuerpos patógenos y prevenir la inflamación de los tejidos. El propósito del presente estudio es describir los casos con enfermedad anti-MBG atendidos en nuestro servicio durante los últimos 8 años.

Materiales y métodos: El siguiente es un estudio descriptivo retrospectivo de 12 pacientes con positividad para anticuerpos antiMBG (incluidos los casos de doble positividad asociados a vasculitis ANCA) que fueron diagnosticados y seguidos en nuestro servicio entre 2017 y 2024. Se evaluaron datos demográficos, presentación clínica y analítica al momento del diagnóstico, tratamiento inicial y de mantenimiento. Los eventos analizados fueron mejoría de la función renal, necesidad de hemodíálisis crónica y la muerte.

Resultados: Se incluyeron un total de 12 pacientes con positividad para anti-MBG, de los cuales, 7 tenían doble positividad (anti-MBG + ANCA-MPO). La distribución por sexo fue 50% varones y 50% mujeres con un promedio de edad de 65 años (47-85). Al ingreso todos presentaban FRA con creatinina media de 7,81mg/dl (2,89-15 mg/dl) y alteración del sedimento urinario (proteinuria no nefrótica y microhematuria); el 41,6% presentó FRA asociado hemorragia alveolar, siendo más frecuente en los pacientes que solo presentaban positividad para anti-MBG. La mayoría recibió tratamiento de inducción con corticoides y ciclofosfamida (91%) y un solo paciente recibió inducción con corticoides + rituximab. Se realizó plasmaféresis en el 75% de los casos (promedio 7 sesiones/paciente). Como terapia de mantenimiento 6 pacientes (50%) recibieron corticoides + ciclofosfamida, 2 pacientes (16,6%) recibieron corticoides + rituximab y 4 pacientes (33,3%) solo corticoides. Ningún paciente presentó mejoría de la función renal y el 91% se incluyó en programa de hemodiálisis crónico. Registramos 2 éxitos (1 el primer año) durante el seguimiento.

Conclusiones: En nuestro estudio los pacientes con enfermedad por anti-MBG y los casos de doble positividad (ANCA -anti-MBG) tuvieron una presentación clínica similar, mal pronóstico renal y alta dependencia de TRS. No hubo diferencia en el pronóstico renal ni en la mortalidad de los pacientes tratados con ciclofosfamida o rituximab. En la actualidad existen nuevos fármacos que está mostrando resultados prometedores en el tratamiento de la enfermedad.

■ Tabla 1. Evolución clínica de los pacientes con SHUa tratados con ravulizumab.

[illegible]

(Mostramos media y desviación estándar de: creatinina mg/dL[Cr]; filtrado glomerular estimado mL/min/1.73m² [FGe] mediante la fórmula CKD-EPI; proteinuria mg/GCr[protu]; albuminuria mg/GCr[albu]; hematuria hemates/campo[hemu]; hemoglobina g/L[Hb]; plaquetas x103/L[plq]; lactato deshidrogenasa U/L [LDH]; haptoglobina g/L[hapo]; esquistocitos número/campo [esquist]; C3 a/L: C4 a/L: CH50 U/mL: cS5b9 soluble ng/mL).

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

217 INHIBICIÓN DE SGLT2 EN ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA NO DIABÉTICA: RESULTADOS EN NEFROPATÍA LÚPICA EXPERIMENTAL

C. JACOBS CACHA¹, N. MARTOS GUILLAMÍ¹, C. LLORENS CEBRIÀ¹, A.E. MOTTO¹, I. MARTÍNEZ DÍAZ², M. LECH³, J. VILARDELL¹, H.J. ANDERS³, M.J. SOLER¹

¹GRUPO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE. VALL D'HEBRÓN INSTITUT DE RECERCA (BARCELONA/ESPAÑA); ²DIVISION OF NEPHROLOGY, DEPARTMENT OF MEDICINE IV, LMU KLINIKUM (MÜNICH/ALEMANIA)

Introducción: Los inhibidores del cotransportador de glucosa y sodio tipo 2 (SGLT2) atenúan la progresión de la enfermedad renal crónica (ERC) en pacientes con diabetes tipo 2. Se ha propuesto que los SGLT2 también puede provocar efectos renoprotectores en la ERC no diabética. El objetivo de este trabajo es evaluar si el tratamiento con un iSGLT2 mejora la progresión de la enfermedad renal en un modelo murino de nefropatía lúpica (NL).

Material y métodos: Hemos realizado un ensayo preclínico controlado, aleatorizado y en un solo centro utilizando ratones hembra MRLlpr/lpr, un modelo experimental de NL. Los animales fueron asignados aleatoriamente a (1) tratamiento con vehículo o (2) empagliflozina (EMP, 10 mg/kg/día) durante 4 semanas cuando aparecieron signos de lupus eritematoso sistémico activo (LES): proteinuria >100 mg/dL o adenopatías en mínimo 2 localizaciones bilaterales con proteinuria >30mg/dL (N=13 por grupo). Como variables se analizaron la albuminuria, la tasa de filtración glomerular (TFG), la histología renal (índice de actividad/cronicidad de NL y fibrosis intersticial) y los marcadores de LES (IgG sérica total, IgG anti-dsDNA, depósitos glomerulares de IgG, peso de los ganglios linfáticos y del bazo).

Resultados: El tratamiento con EMP fue efectivo ya que indujo un aumento significativo de la glucosa en orina (p<0,0001). En concordancia se observó un aumento de la ingesta de agua en ratones MRLlpr/lpr tratados con EMP (p<0,0001). Al final del experimento, los ratones MRLlpr/lpr tratados con vehículo mostraron un aumento significativo de albuminuria (p=0,0012) consistente con la progresión de NL que no fue atenuada por EMP. El tratamiento con EMP tampoco modificó la TFG ni los índices de actividad/cronicidad de NL ni la fibrosis intersticial en riñón. Finalmente, el tratamiento con EMP no fue capaz de disminuir la IgG sérica total, la IgG anti-dsDNA, los depósitos glomerulares de IgG ni el peso de los ganglios linfáticos. Sólo el peso del bazo disminuyó significativamente en ratones MRLlpr/lpr tratados con EMP (p=0,003).

Conclusiones: El tratamiento con EMP redujo el peso del bazo en ratones MRLlpr/lpr, lo que sugiere un papel protector en el contexto de LES. Sin embargo, la EMP no modificó la progresión de la NL en ratones MRLlpr/lpr probablemente debido a la fase aguda de la NL. Se espera que se observe un efecto positivo en términos de reducción de la proteinuria en pacientes con NL y proteinuria residual.

218 EXPERIENCIA DE USO DE NUEVOS ANTICUERPOS MONOCLONALES anti-CD20 HUMANIZADOS EN PATOLOGÍA GLOMERULAR

J.I. ZAMORA CARRILLO¹, M. LÓPEZ¹, N. RAMOS¹, M. PATRICIO LIÉBANA¹, S. BERMEJO¹, J.A. SANCHEZ¹, J.C. LEON¹, G. BERNÁ¹, I. AGRAZ¹, M.J. SOLER¹

¹NEFROLOGÍA. VALL DE HEBRON (BARCELONA)

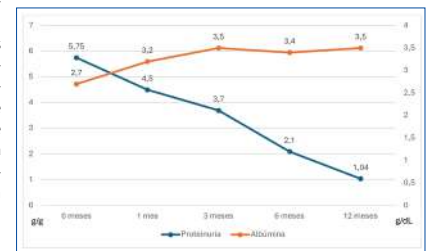
Introducción: En los últimos años han surgido nuevos anticuerpos monoclonales anti-CD20 humanizados, diseñados para optimizar la depleción de las células B. Existen varios ensayos clínicos en marcha que evalúan su efectividad en patologías glomerulares inmunomediadas. El objetivo es describir la experiencia en nuestro centro con los nuevos fármacos anti-CD20 en patologías glomerulares.

Material y métodos: Incluimos a los pacientes de nuestro centro desde 01/2017 hasta 01/2024 que han sido tratados con anticuerpos monoclonales anti-CD20 de segunda generación para patologías glomerulares y realizamos seguimiento a un año tras inicio de tratamiento.

Resultados: Seis pacientes, 2(33%) hombres, edad media 59,5(49-75) años. Los diagnósticos incluyeron 2(33%) nefropatía por cambios mínimos(NCM); 1(16,7%) crioglobulinemia mixta tipo-II; 1(16,7%) nefropatía membranosa (NM); 1(16,7%) glomerulonefritis fibrilar (GNF); 1(16,7%) glomerulosclerosis focal y segmentaria (GSFS). Todos habían sido tratados previamente con rituximab, siendo las indicaciones del nuevo anti-CD20: 4 por refractariedad (66%), 1 por brotes recurrentes (16,7%) y 1 por reacción anafiláctica a rituximab(16,7%). Los nuevos anti-CD20 pautados fueron: obinutuzumab 4(66%) y ofatumumab 2(33%). Todos los pacientes tratados con un nuevo anti-CD20 presentaron depleción de CD19 tras un mes de seguimiento, la cual se mantuvo hasta 12 meses después. Un total de 5 pacientes (83%) obtuvieron remisión parcial/completa en los primeros 6 meses de seguimiento. Únicamente la GNF no respondió al tratamiento. Dos pacientes presentaron hipogammaglobulinemia severa (<300mg/dL); dos linfopenia (<1200x109/L) y hubo dos efectos adversos no graves durante la administración del nuevo anti-CD20, que remitieron tras reducir la velocidad de infusión. No presentaron complicaciones infecciosas durante todo el seguimiento.

Conclusiones: El uso de los nuevos anti-CD20 para el tratamiento de patologías glomerulares consigue la depleción de CD19 con adecuado perfil de seguridad y parece más efectiva que el rituximab en inducir la remisión de la glomerulopatía en caso de refractariedad.

Figura 1. Evolución de albúmina sérica y proteinuria tras tratamiento con anti-CD20 humanizados.



219 NEFROPATÍA MEMBRANOSA: EVALUACIÓN DE LOS CASOS SEGUIDOS EN NUESTRO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

A. BUJÁN LÓPEZ¹, I. ACOSTA HERNÁNDEZ¹, N. GARCÍA ALONSO¹, L. GUTIÉRREZ LEIVA¹, ME. LLORENTE AGUINALDE¹, KP. PÉREZ MELÉNDEZ¹, L. ORTEGA MONTOYA¹, L. GARCÍA GAGO¹, N. MARTÍNEZ SAEZ¹, J.I. MINGUELA PESQUERA¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO (BILBAO)

Introducción: La nefropatía membranosa (NM) constituye una de las causas más frecuentes de síndrome nefrótico en adultos y ancianos. El objetivo de este estudio es describir los casos de NM de nuestro hospital, su presentación clínica, evolución y los tratamientos empleados en su manejo.

Material y método: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo en el que se incluyen los pacientes con diagnóstico de NM en nuestro centro durante 10 años (enero/2013-diciembre/2023). Se realiza estadística descriptiva y comparación de resultados mediante U de Mann-Whitney y chi2.

Resultados: Se incluyen 22 pacientes con una mediana de edad de 62 años (52-67). El 50% eran hombres y un 14% tenían un diagnóstico previo de neoplasia. La mediana de creatinina sérica al diagnóstico fue de 0,76 mg/dL (0,64-0,92), con una mediana de filtrado glomerular estimado (FGe) de 89,5 ml/min/1,73m2 (75,5->90), una albuminemia de 2,8 g/dL (2,18-3,25) y una proteinuria de 7013 mg/24horas (3975-10202). 36% de los pacientes presentaron microhematuria y 41% tenían anticuerpos anti-PLA2R positivos. La presentación clínica fue en forma de síndrome nefrótico en todos los pacientes, un 77% desarrollaron una forma completa y un 23% una forma incompleta. Tres pacientes debutaron con fracaso renal agudo. Se realizó biopsia renal en todos los pacientes menos uno. Todas las biopsias mostraron un patrón membranoso y ninguna mostraba semilunas. En 3 biopsias existía fibrosis intersticial y atrofia tubular moderadas. El 95% de los pacientes presentaron una NM primaria. De los pacientes con NM primaria, un 14% alcanzaron remisión espontánea. Un 62% recibieron tratamiento con rituximab. Un 48% recibieron corticoides. Cuatro pacientes recibieron tratamiento según el esquema de Ponticelli y una paciente recibió tacrolimus. A los 12 meses de tratamiento la mediana de creatinina sérica fue de 0,99 mg/dL (0,86-1,2), con una mediana de FGe de 73 ml/min/1,73m2 (56-90), una albuminemia de 4,2 g/dL (3,7-4,4) y una proteinuria de 564 mg/24horas (143-1831). Un 73% presentaron remisión completa. Un 18% presentaron una recaída de la enfermedad, tratada con rituximab.

Conclusiones: La mayoría de nuestros pacientes debutaron con un síndrome nefrótico completo. No encontramos diferencias en relación a la tasa de respuesta y a las recaídas según el tratamiento inicial recibido. Tampoco vimos relación con el grado de fibrosis intersticial y atrofia tubular. La evolución de la mayoría de nuestros pacientes ha sido buena a fecha fin de seguimiento.

220 NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA POR CADENAS LIGERAS: UNA ENTIDAD INFRECUENTE

F.J. DÍAZ-CRESPO¹, CM. VIERU¹, B. SUALDEA PEÑA², JC. DE LA FLOR MERINO², MR. MELERO MARTÍN³, U. VERDALES³, M. GOICOECHEA DIEZANDINO³

¹ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA); ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA (MADRID/ESPAÑA); ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: La nefritis tubulointersticial aguda asociada a cadenas ligeras (NTIA-CL) es un patrón poco común de afectación renal en pacientes con mieloma múltiple (MM). Se sabe poco sobre esta entidad ya que hasta ahora solo se han reportado pocas series de casos en la literatura.

Material y métodos: Se identificaron dos casos en el archivo de patología de un hospital terciario durante un periodo de 5 años (2018-2023). En ambos casos se recogieron los datos clínicos y analíticos y se realizó el estudio histológico mediante microscopía óptica, tinciones de inmunohistoquímica para marcadores de lesión tubular (p53, bcl2 y Ki67), así como para cadenas ligeras (kappa y lambda), inmunofluorescencia directa y estudio de microscopía electrónica.

Resultados: Se trata de dos hombres de 68 y 84 años, con diagnóstico de MM de cadenas ligeras lambda con proteinuria de Bence Jones por cadenas ligeras lambda, componente monoclonal superior a 1500 mg/dL y deterioro agudo de la función renal de comportamiento rápidamente progresivo (Cr 2,7 mg/dL y Cr 3,5 mg/dL). Las biopsias renales demostraron cambios tubulointersticiales con inflamación linfocitaria moderada, células plasmáticas polipáticas dispersas, neutrófilos y eosinófilos, asociados a tubulitis y daño tubular, confirmado con los marcadores de inmunohistoquímica. Un caso mostró cilindros de cadenas ligeras intratubulares. Esta respuesta inflamatoria es consecuencia del depósito anormal de cadenas ligeras dentro de las células tubulares proximales y a lo largo de las membranas basales tubulares (MBT), en ambos casos demostrado por la positividad intenta para cadenas ligeras lambda granular en el intersticio y membrana basal tubular mediante las técnicas inmunohistoquímica e inmunofluorescencia. La microscopía electrónica mostró depósitos electondensos amorfos y granulares discontinuos y multifocales en la MBT. Los compartimentos glomerulares o vasculares estaban respetados.

Conclusión: La NTIA-CL es un patrón poco frecuente de afectación renal en pacientes con discrasias de células plasmáticas, cuya clínica e histología es poco conocida. Distinguir esta entidad clínicamente de la afectación renal típica del MM (nefropatía por cilindros) no es posible y precisa de biopsia renal. Diferenciar esta de otras formas de NTIA únicamente mediante la microscopía óptica puede ser muy difícil y dar lugar a posibles diagnósticos erróneos. Su identificación requiere técnicas diagnósticas complementarias como la inmunofluorescencia y la microscopía electrónica, además de experiencia en la interpretación de las biopsias renales para identificar el depósito intersticial de cadenas ligeras. El importante su diagnóstico preciso debido a las implicaciones pronósticas, ya que una intervención terapéutica adecuada puede facilitar la recuperación renal.

221 NEFROPATÍA MEMBRANOSA antiPLA2R POSITIVA EN TEJIDO RENAL Y LA IMPORTANCIA DE LOS ANTICUERPOS SÉRICOS antiPLA2R: EXPERIENCIA DE UN CENTRO REFERENCIA DE ENFERMEDADES GLOMERULARES COMPLEJAS

J. LEÓN-ROMÁN¹, I. ZAMORA¹, M. PATRICIO-LIEBANA¹, I. AGRAZ², S. BERMEJO¹, G. BERNÁ¹, M. LÓPEZ-MARTÍNEZ¹, N. RAMOS¹, O. BESTARD¹, M.J. SOLER¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRÓN (BARCELONA)

Introducción: La nefropatía membranosa (NM) es una enfermedad caracterizada por depósitos de inmunocomplejos en la membrana basal glomerular (MBG), alterando la arquitectura podocitaria y favoreciendo el círculo vicioso del paso de proteínas de alto peso molecular. Estudiamos las características al debut, evolución clínica e inmunológica de la NM en nuestro centro.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo que incluye 20 adultos diagnosticados de NM con inmunofluorescencia positiva para anticuerpos anti-PLA2R en tejido renal desde octubre de 2016 hasta mayo de 2023 y con al menos 12 meses de seguimiento tras su diagnóstico y/o tratamiento. Durante el seguimiento se obtuvieron datos antropométricos, FGe por CKD-EPI, creatinina, albúmina y colesterol, títulos séricos de anti-PLA2R por ELISA y proteinuria en los meses +3, +6, +12, +18 y +24. La remisión completa inmunológica (RCI) se definió con títulos de anticuerpos anti-PLA2R por ELISA <2U/mL y la remisión clínica completa (RCC) con proteinuria ≤300mg/día.

Resultados: 14(70%) presentaron títulos positivos de anti-PLA2R en sangre mientras que 6(30%) negativos. Las características basales y su evolución clínica se exponen en la Tabla 1. Edad media 59±15años, IMC 27.4±9kg/m², 55% varones, título antiPLA2R 222U/mL[21-743], creatinina 1,03mg/dL[0,4-2,8], albúmina 2,5±0,6g/dL, colesterol 309mg/dL[160-609] y proteinuria 6,3±2,9g/g. El tiempo desde el diagnóstico hasta inicio del tratamiento inmunosupresor (Ti) fue 56±37,5días. En total, 17(85%) pacientes fueron inducidos con TI(10(50%) con rituximab y 7(35%) con anticaneurínicos (aCN). Al sexto mes, 3/20 pacientes con serología antiPLA2R negativo basamente sin TI alcanzaron RCC. Bajo TI de mantenimiento, 6/17(35%) mantuvieron solo aCN, 5/17(29,4%) rituximab seguido de aCN, 4/17(23,5%) solo rituximab, 1/17(5,8%) obinituzumab y 1/17(5,8%) micofenolato alcanzando RCI en 7(41,2%) y RCC en 3(17,6%) pacientes.

Al mes+12, 10/17(58,8%) pacientes mantuvieron aCN de mantenimiento mientras que 1/17(5,9%) micofenolato, 1/17(5,9%) preciso obinituzumab y 5/17(29,4%) conducta expectante con tasas del 71% tanto en RCI como en RCC. Trece pacientes completaron control al mes+24(1 sin TI inducción). Cinco(38,5%) pacientes mantuvieron aCN, 4/13(31%) conducta expectante, 2/13(15,4%) rituximab, 1/13(7,7%) micofenolato y 1/13(7,7%) paciente requirió rescate con esteroides y ciclofosfamida. La tasa de RCI y RCC fue del 69% y 92%, respectivamente.

Conclusiones: La NM es una enfermedad con presentación clínica e inmunológica variables. Todos los pacientes (3/3) con antiPLA2R negativo y sin inmunosupresión alcanzaron RCC. El 71% y 92% tras tratamiento inmunosupresor al mes +12 y +24, respectivamente. Los anticuerpos séricos antiPLA2R al diagnóstico son clave para decidir la estrategia de tratamiento en la NM.

■ **Tabla 1.** Características basales y seguimiento clínico de los pacientes incluidos en el estudio.

	Basal n=20	Mes+6 n=20	Mes+12 n=20	Mes+24 n=13
Edad años, n DS	59 ± 15	59 ± 15	59 ± 15	53 ± 16
Sexo (Varón, %)	55 (1)	55 (1)	55 (1)	55 (1)
IMC (kg/m ²)	27.4 ± 9	27.4 ± 9	27.4 ± 9	27.4 ± 9
Creatinina (mg/dL)	1.03 [0.4-2.7]	1.03 [0.4-2.7]	1.03 [0.4-2.7]	1.03 [0.4-2.7]
FGe CKD-EPI (ml/min/1.73m ²)	83 [16-128]	76.4 [17-128]	74.5 ± 30.4	67 ± 29.6
Colesterol (mg/dL)	309 [160-609]	208 [87-329]	198 ± 58.7	183 ± 42.6
Albúmina (g/dL)	2.5 ± 0.58	3.2 [1.5-4.2]	3.8 ± 0.4	4.0 ± 0.4
Proteinuria (g/g)	6.3 ± 2.9	5.2 [0.1-22.4]	2.2 [0.1-7.6]	1.4 ± 1.8
Título antiPLA2R (U/mL)	222.5 [21-743]	141 [15-490]	100 [10-324]	22.2 ± 7.5
RC inmunológica (%)	n=14	n=10	n=5	n=4
RC clínica (%)	7 (41,2)	12 (71)	9 (69)	12 (92)

222 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS Y EVOLUCIÓN DE LA GLOMERULONEFRITIS FIBRILAR EN UNA COHORTE ESPAÑOLA

C. MOLIZ CORDON¹, L. PEREA ORTEGA¹, P. RUIZ ESTEBAN¹, M. LEÓN FRADEJAS², R. TOLEDO ROJAS¹, V. LÓPEZ JIMÉNEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL REGIONAL DE MÁLAGA (MÁLAGA/ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL REGIONAL DE MÁLAGA (MÁLAGA/ESPAÑA)

Introducción: La glomerulonefritis fibrilar es una glomerulonefritis rara que se define por la presencia de fibrillas de tamaño medio, dispuestas aleatoriamente y habitualmente rojo Congo negativo. Para su diagnóstico se requiere microscopía electrónica. Se han relacionado con causas secundarias, aunque en la mayoría son primarias. Hasta el momento existen varias series que muestran las características y evolución de esta enfermedad.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo, unicéntrico, que describe las características clínicas, histológicas, evolución y respuesta al tratamiento de la glomerulonefritis fibrilar en la provincia de Málaga entre los años 2007 y 2023.

Resultados: 21 paciente fueron diagnosticados de glomerulonefritis fibrilar mediante microscopía electrónica. La tabla 1 recoge las características basales. La forma de presentación más frecuente fue el síndrome nefrótico (14, 66%). 10 (66%) pacientes presentaron microhematuria al diagnóstico. La tabla 2 muestra los valores de creatinina sérica, filtrado glomerular y cociente proteína/creatinina al diagnóstico y al final de seguimiento. No hubo diferencias al comparar ambos parámetros. En 4 paciente se identificaron causas coexistentes (1 gammopatía monoclonal, 1 virus C, 1 VIH y 1 S. Sjogren). 3 pacientes mostraron positividad para DNAJB9 en la biopsia renal. Con respecto a las características histológicas, el patrón histológico más observado fue expansión mesangial (11, 55%), seguida del patrón membranoproliferativo (6, 30%). La inmunoglobulina más frecuente fue de tipo IgG (16, 80%), 18 (94%) pacientes presentaron C3 bajo en la biopsia y la cadena ligera más habitualmente identificada fue lambda.

14 pacientes recibieron solo tratamiento antihipertensivo (soporte) y 6 pacientes recibieron, además, tratamiento inmunosupresor (IS). Todos, menos 1, del grupo que recibió tratamiento IS alcanzó la ERC terminal frente a 9 del grupo de soporte, sin mostrar diferencias estadísticamente significativas (p=0,3). La mediana de tiempo hasta la necesidad de terapia renal sustitutiva fue de 2 ± 3,75 años. A los 5 años de seguimiento casi el 70% había perdido la función renal. No se encontraron diferencias significativas en cuanto a supervivencia renal entre aquellos con tratamiento de soporte frente a tratamiento inmunosupresor (log-rank p = 0.105). Los pacientes que recibieron un trasplante renal no han mostrado recidiva de la enfermedad.

Conclusiones: Nuestra cohorte muestra características clínicas e histológicas similares a otras series descritas en la literatura. El uso de inmunosupresión es igual que el tratamiento de soporte en términos de respuesta renal. Los pacientes trasplantados no han mostrado recidiva de la enfermedad.

■ **Tabla 1.** Características basales.

Sexo (Varón, %)	75% (15)
Edad (años, mediana)	67 ± 24
Hipertensión arterial (%)	81% (17)
Diabetes Mellitus (%)	19% (4)
Fumador (%)	33% (7)
Dislipemia (%)	47% (10)

■ **Tabla 2.** Parámetros analíticos al diagnóstico y al final del seguimiento.

	Al diagnóstico	Al fin de seguimiento	P=
Creatinina sérica (mg/dL)	2 ± 1.7	5.7 ± 4.4	P=0.08
Filtrado glomerular (ml/min)	25 ± 23	8 ± 19.5	P=0.20
Cociente proteínas/creatinina (mg/g)	4660	3354 ± 5668	P=0.5
Creatinina (mg/g)	+/ - 3975		

223 NEFROPATÍA IgA EN NIÑOS: UN ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE SU PRESENTACIÓN, PROGRESIÓN Y MANEJO TERAPÉUTICO

S. GUILLÉN CARRILLO¹, E. ROMÁN ORTIZ²

¹PEDIATRÍA. HOSPITAL DOCTOR PESET (VALENCIA/ESPAÑA)

Introducción: La nefropatía IgA (NlgA) representa la glomerulopatía crónica más frecuente en pediatría. Es bien reconocido que la forma de presentación, evolución y enfoque terapéutico varía en niños respecto a adultos, particularmente el uso de corticoides e inmunosupresores en la primera manifestación.

Objetivo: Analizar la relación entre los parámetros clínicos e histológicos, la presentación con insuficiencia renal aguda, la asociación con infecciones y antecedente de vasculitis IgA y las indicaciones consideradas de tratamiento.

Materiales y métodos: Estudio observacional de 19 niños de nuestra unidad de nefrología pediátrica con diagnóstico de NlgA desde enero de 2010 hasta mayo de 2024. Se analizaron variables clínicas, biopsia, tratamiento y evolución a lo largo de un seguimiento medio de 40.7 meses (rango 2-150 meses). Diagnóstico mediante biopsia en 15/19 niños.

Resultados: Al diagnóstico edad media 9,6±3,15 años, FGeSchwartz 102.56±26.34; FGeCKiD 79.25±23.23 ml/min/1.73, P/Cr 1.88±2.55g/g. Observamos relación inversa entre FGe al debut y la edad (coeficiente de correlación -0.158, p=0.573). En la histología destaca: proliferación endocapilar en 4 niños (3 con antecedente de vasculitis IgA), esclerosis segmentaria en 2, atrofia/necrosis tubular en 3 niños, depósitos C3 en 13, C4d en 3. En 7 niños, cilindros hemáticos intratubulares (3 de ellos con FGe/ml/1.73). Evolución a insuficiencia renal aguda en las primeras 72 horas del debut en 4 pacientes, con descenso medio de 46.25% del FGe (rango 10-81%), de los que 3 recuperan total o parcialmente el FG y uno queda en ERC.

Los 5 niños tratados con corticoides (3 con insuficiencia renal aguda) muestran FG medio 79.7 ml/min/1.73 frente a 109.81 ml/min/1.73 de los no tratados. Reciben micofenolato 2 niños, asociado a tacrolimus durante la evolución por síndrome nefrótico corticorresistente.

Antecedente de vasculitis IgA en 6 niños, con tiempo medio al diagnóstico de NlgA 15.4 meses. Ningún niño HTA al diagnóstico.

18/19 pacientes recaen, la 1ª recurrencia en un tiempo medio de 2.8 meses, desencadenada en 3 casos por influenza-A, SARS-CoV-2 y vacuna SARS-CoV-2.

Actualmente 7 pacientes en remisión, 3 con microhematuria, 2 con proteinuria, 6 con hematuria y proteinuria, 1 en ERC; 2 en tratamiento IECA/ARA2, 2 con prednisona, 1 con tacrolimus y micofenolato.

Conclusión: El manejo de la NlgA presenta un reto particular en niños, ya que no hay acuerdo en el tratamiento inmunosupresor al debut. En nuestra experiencia, la insuficiencia renal aguda y el síndrome nefrótico corticorresistente, han sido las indicaciones principales. Hemos observado proliferación endocapilar, hemates intratubulares, atrofia tubular y/o depósitos de C3 en 13/19 niños. Se precisa mayor seguimiento para valorar su repercusión a largo plazo.

224 VASCULITIS ANCA EN LA INFANCIA. UNA VISTA ATRÁS PARA MIRAR HACIA DELANTE

A. CIFUENTES TALAVERA¹, C. BUENO SUÁREZ², S. GARCÍA GARCÍA³, JE. RUIZ-CABELLO SUBIELA⁴, A. ROCHE GÓMEZ⁵, C. BLÁZQUEZ GÓMEZ⁶, M. ESPINO HERNÁNDEZ⁷

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA), ²PEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: Las vasculitis ANCA (del inglés anti-neutrophil cytoplasmic antibody) positivas son enfermedades autoinmunes que se caracterizan por la inflamación y necrosis de vasos de pequeño tamaño. Aunque su aparición es más frecuente en la edad adulta, existen casos en edad pediátrica, cuyo pronóstico viene marcado por la severidad de la enfermedad renal y de la vía aérea. En este grupo de pacientes es necesario tener en cuenta las potenciales toxicidades del tratamiento inmunosupresor a largo plazo, especialmente aquellas relacionadas con alteraciones en el desarrollo y en la fertilidad.

Métodos: Revisión retrospectiva y unicéntrica de evolución renal de casos de vasculitis ANCA con confirmación histológica en edad pediátrica entre 2006 y 2024 en el Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resultados: Tabla 1. Descripción de los 4 casos de vasculitis ANCA en edad pediátrica diagnosticados en el Hospital Universitario 12 de Octubre. PR3: proteinasa 3; MPO: mieloperoxidasa; FGe: filtrado glomerular estimado; PLEX: plasmaféresis con intercambio plasmático.

Conclusión: Las vasculitis ANCA son enfermedades poco frecuentes en la infancia y su tratamiento se suele extrapolar de los regímenes de pacientes adultos. La escasa evidencia que existe acerca de esta enfermedad en la edad pediátrica apoya el uso de Rituximab como tratamiento de inducción y mantenimiento, con similar perfil de seguridad y eficacia que en población adulta. En nuestra experiencia, el Rituximab como tratamiento de inducción y mantenimiento ha resultado seguro en los tres casos en los que se ha utilizado.

■ **Tabla 1.** Descripción de los 4 casos de vasculitis ANCA en edad pediátrica diagnosticados en el Hospital Universitario 12 de Octubre.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Varón	Mujer	Mujer	Mujer
Edad (años)	12	12	12	9
Especificidad ANCA	PR3	PR3	MPO	MPO
Requisitos de diagnóstico	Glomerulonefritis, proteinuria, hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, proteinuria, hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, proteinuria, hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, proteinuria, hematuria, cilindros hemáticos
Manifestaciones renales	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)
Manifestaciones extra-renales	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)	Hematuria microscópica, Proteinuria submasaica, Descenso de función renal (FGe 38.38 ml/min/1.73)
Tratamiento	Rituximab, Azathioprina, PLEX	Rituximab, Azathioprina, PLEX	Rituximab, Azathioprina, PLEX	Rituximab, Azathioprina, PLEX
Tratamiento	Prednisona, Rituximab, Azathioprina, Tacrolimus	Prednisona, Rituximab, Azathioprina, Tacrolimus	Prednisona, Rituximab, Azathioprina, Tacrolimus	Prednisona, Rituximab, Azathioprina, Tacrolimus
Problemas renales	Glomerulonefritis, Proteinuria, Hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, Proteinuria, Hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, Proteinuria, Hematuria, cilindros hemáticos	Glomerulonefritis, Proteinuria, Hematuria, cilindros hemáticos
PR3: proteinasa 3; MPO: mieloperoxidasa; FGe: filtrado glomerular estimado; PLEX: plasmaféresis con intercambio plasmático.				

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

225 EXPERIENCIA CON VOCLOSPORINA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO SECUNDARIO A NEFROPATÍA LÚPICA

MJ. LÓPEZ RUIZ¹, V. CRISTÓBAL REDONDO², E. CANLLAVI FIEL³, MP. MARTÍNEZ VIDAL³

¹NEFROLOGÍA. H.U. SAN JUAN DE ALICANTE (ALICANTE); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. H.G.U. DR BALMIS (ALICANTE); ³REUMATOLOGÍA. H.U. SAN JUAN DE ALICANTE (ALICANTE)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) afecta a un 20-60% de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (LES). El conocimiento sobre su patogénesis, ha permitido el desarrollo de nuevos fármacos. La triple terapia con voclosporina (VCS), corticoides (CE) y micofenolato (MMF), ha demostrado inducir remisión en NL clase III, IV o V con FG >45 ml/min, permitiendo reducción rápida de CE.

Material y método: Presentamos la evolución de los dos primeros pacientes con síndrome nefrótico secundario a NL, tratados con VCS en nuestra región.

Varón de 66 años con antecedente de carcinoma maxilar intervenido. Remitido desde Atención Primaria (AP) por síndrome nefrótico completo con proteinuria 4.2 g y microhematuria con dismorfias. ANA 1/160, antiDNA 16, C3/C4 normal. Biopsia renal: NL clase III.

Mujer de 60 años con dermatitis atópica y en tratamiento con anticonceptivos orales. Remitida desde AP por síndrome nefrótico completo con proteinuria 5 g, deterioro de función renal (Cr1.08, FG55) y microhematuria con dismorfias. ANA >1/640, antiDNA 18, C3/C4 inicialmente normal. Biopsia renal: NL clase V.

En ambos, ante síndrome nefrótico completo a pesar de iSRAA, pautamos hidroxiquina y triple terapia con metilprednisolona 500mg x3 días seguido de prednisona oral, MMF e ICN. En el primer caso iniciamos tacrolimus (TAC), pero ante persistencia de proteinuria, temblor y mal control glucémico, cambiamos por VCS 23,7mg/12h. En el segundo caso, dado que se trata de una mujer laboralmente activa, pautamos VCS de inicio.

Resultados: El segundo caso presenta respuesta completa a las 6 semanas del inicio de VCS.

Conclusiones: La VCS es un análogo modificado de ciclosporinaA (CsA), que recientemente ha demostrado efecto positivo sobre la proteinuria en NL, sin alterar los niveles de MMF. Presenta mayor potencia y menos nefrotoxicidad que CsA; menos riesgo de diabetes y temblor que TAC, además

no precisa monitorización terapéutica. Son necesarios más estudios, que evalúen la efectividad y seguridad a largo plazo de VCS en el tratamiento de la NL.

■ **Figuras.** Biopsia renal (caso 2). Estudio inmunofluorescencia directa sobre 4 glomérulos: patrón de full-house, siendo positivas en mesangio y paredes capilares de modo granular.

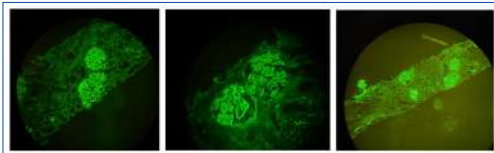


Figura 1. C3+++ Figura 2. IgG+++ Figura 3. C1q+++

227 CONSULTA MULTIDISCIPLINAR (NEFROLOGÍA-REUMATOLOGÍA) EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

L. MARTÍN-PENAGOS¹, V. CALVO-RIO², M. MARTÍNEZ BELLOTO³, C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, MJ. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES¹, D. PRIETO-PÉÑA⁴, M. RODRÍGUEZ VIDRIALES¹, E. RODRÍGUEZ CALABIA¹, R. BLANCO ALONSO⁵, JC. RUIZ SAN MILLÁN¹

¹NEFROLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ²REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HUMV (SANTANDER), ⁴REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ⁵REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA)

Introducción: Las enfermedades autoinmunes sistémicas pueden causar afectación renal. Esta condición es una manifestación grave y determina el pronóstico de la enfermedad.

Por este motivo proponemos un abordaje multidisciplinar, coordinado y estructurado entre Nefrología y Reumatología. La existencia de estas consultas permite una gestión rápida y consensuada. Esto puede resultar útil para mejorar el control de la actividad inflamatoria, reducir el daño residual y la toxicidad de los fármacos, así como ahorrar en costes sanitarios.

Objetivos: Analizar el espectro clínico, tratamientos y evolución de pacientes con enfermedades autoinmunes y afectación renal en una unidad multidisciplinar de un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional de pacientes de una unidad multidisciplinar desde agosto de 2020 hasta diciembre de 2023. Estudiamos la caracterización clínica, terapéutica y pronóstica de estos pacientes con afectación renal secundaria a enfermedad autoinmune.

Resultados: Hemos evaluado a 279 pacientes desde agosto de 2020 hasta diciembre de 2023, de los que 118 permanecen en seguimiento en esta unidad.

Los diagnósticos de la enfermedad de base y los tratamientos recibidos se especifican en la TABLA 1 y 2.

La patología más frecuente en esta consulta, por orden de frecuencia, es la nefritis lúpica, vasculitis ANCA y vasculitis IgA y los tratamientos más utilizados han sido los corticoides seguidos de hidroxiquina, ciclofosfamida y rituximab.

Los resultados en la última visita de seguimiento fueron: función renal normal (n=46; 38,98%), insuficiencia renal leve-moderada (n=48; 40,67%), enfermedad renal crónica avanzada (n=6; 5,08%), diálisis (n=4; 3,4%), trasplante de riñón (n=2; 1,7%) y muerte (n=12; 10,17%).

Conclusión: Numerosas enfermedades autoinmunes sistémicas pueden afectar al riñón. Aunque más de las tres cuartas partes de los pacientes presentaron una evolución favorable, otros necesitan diálisis o incluso trasplante de riñón. Todo ello pone de relieve la importancia del manejo multidisciplinar de estos pacientes.

📄 Ver tablas

226 ESTUDIO DE MARCADORES SEROLÓGICOS CLÁSICOS DE ACTIVIDAD EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA

L. MARTÍN-PENAGOS¹, V. CALVO-RIO², C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, M. MARTÍNEZ BELLOTO³, M. RENUNCIÓ-GARCÍA⁴, D. PRIETO-PÉÑA⁵, M. RODRÍGUEZ VIDRIALES¹, G. FERNÁNDEZ FRESNEDO¹, R. BLANCO ALONSO⁶, JC. RUIZ SAN MILLÁN¹

¹NEFROLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ²REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HUMV (SANTANDER), ⁴INMUNOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ⁵REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA), ⁶REUMATOLOGÍA. HUMV (SANTANDER/ESPAÑA)

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

Servicio de NEFROLOGÍA. Grupo de Inmunopatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla-IDIVAL. Santander. España. - Este trabajo ha sido financiado por el Instituto de Salud Carlos III, Redes de Investigación Cooperativa Orientadas a Resultados en Salud (RICORS).

Introducción: Los anticuerpos anti-DNA de doble cadena (anti-dsDNA) y el complemento pueden estar implicados en la patogénesis del lupus eritematoso sistémico (LES). La nefritis lúpica (NL) es una manifestación grave del LES. Estudiamos biomarcadores pronósticos.

Objetivo: Evaluar si el anti-dsDNA y los niveles bajos de C3 y/o C4 en el momento del diagnóstico relacionan con mayor riesgo de insuficiencia renal, diálisis o trasplante.

Métodos: Pacientes con NL confirmada mediante biopsia renal en el único hospital universitario, desde junio de 1997 hasta diciembre de 2023. Se recogieron datos clínicos y analíticos. La insuficiencia renal se definió como una tasa de filtración glomerular estimada (TFGe).

La determinación de C3 y C4 se realizó mediante turbidimetría. Consideramos niveles bajos de C3 y C4 si la curva (AUC) y los puntos de corte se obtuvieron a partir de una curva característica operativa del receptor (ROC). Se consideró significación estadística un valor de P<0,05.

Resultados: 50 pacientes (36 mujeres/14 hombres); edad media 39,4±18,9 años (rango 10-81 años) con NL. Los niveles de C3, C4, anti-dsDNA, creatinina y eGFR se registraron en el momento del diagnóstico de NL.

La mediana [IQR] de seguimiento fue de 36,5 [24-162] meses (rango 5-442). Durante este seguimiento, se observó insuficiencia renal en cualquier momento en 48 de 50 casos (96%), incluyendo diálisis (n=5; 10%) y trasplante renal (n=1; 2%).

Se encontraron diferencias significativas entre el desarrollo de insuficiencia renal en cualquier momento durante el seguimiento y niveles bajos de C3 y C4 en el momento del diagnóstico de NL (p=0,007 y p=0,006, respectivamente) no hubo más diferencias significativas en el resto de parámetros.

Para los niveles de C3 se obtuvo un AUC de 0,802 y un punto de corte de 116,93 mg/dl. Para los niveles de C4, se obtuvo un AUC de 0,807 y un punto de corte de 12,93 mg/ml. Además, los niveles de anti-dsDNA y creatinina en el momento del diagnóstico de NL demostraron estar correlacionados positivamente (p=0,015). Sin embargo, no hubo relación con la TFGe.

Conclusiones: Los niveles bajos de C3 o C4 en el momento del diagnóstico de NL se asocian con insuficiencia renal durante el seguimiento. Además, el anti-dsDNA se correlaciona con los niveles de creatinina sérica.

228 ANÁLISIS DE LOS CASOS DE VASCULITIS EN UN HOSPITAL COMARCAL

A. RODA SAFONT¹, R. ROCA-TEY², JC. GONZÁLEZ-OLIVA¹, U. VADILLO VIDAL¹, J. UGALDE ALTAMIRANO³, V. DUARTE GALLEGO⁴, J. CASALS URQUIZA⁵, J. CALLS GINESTA⁶

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MOLLET (MOLLET DEL VALLES), ²NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO DE MOLLET (MOLLET DEL VALLES), ³NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO DE GRANOLLERS (GRANOLLERS), ⁴NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO MOLLET (MOLLET DEL VALLES)

Introducción: La vasculitis asociada a ANCA (VAA) es un grupo de vasculitis de pequeño vaso caracterizada por ser una vasculitis necrotizante paucimune. Evaluar las manifestaciones clínicas y epidemiológicas de pacientes con VAA.

Material y método: Estudio descriptivo, observacional, de 31 pacientes diagnosticados de VAA en el Hospital Universitario de Mollet desde enero de 2012 hasta diciembre de 2023. Cumplían los criterios del ACR para GEPA y GPA, y de la Conferencia de Chapel Hill de 2012 para estas vasculitis y PAM.

Resultados: Estudio de una cohorte de 31 pacientes con VAA, incluyendo poliangeítis microscópica (PAM), granulomatosis con poliangeítis (GPA) y poliangeítis granulomatosa eosinofílica (GEPA), con una media de seguimiento de 49,10±44,16 meses. Edad media de 66,61±16,56 años. La edad mínima fue de 33 años. La proporción mujeres y hombres fue 14:17.

Siete pacientes (22,58%) tenían GPA, otros tres (9,68%) tenían GEPA y veintinueve (67,74%) PAM. Según la especificidad de ANCA, se clasifican en: 24 MPO, 6 PR3 y 1 paciente con negatividad.

La insuficiencia renal se detectó en 26 pacientes al diagnóstico (83,87%): Quince (57,69%) estadio 5; 8 (30,76%) estadio 4; y 3 (11,53%), estadio 3. Veintidos pacientes (84,61%) tenían PAM, 4 (15,38%) pacientes tenían GPA. Un total de 8 pacientes necesitaron diálisis al inicio de la VAA: 5 pacientes con PAM, 2 con GPA y 1 con GEPA.

Se realizaron 21 biopsias renales. Glomérulos de 17,57 ±9,39. Una biopsia tenía 2 y no se pudo establecer diagnóstico. Según la clasificación de Berden, se categorizaron en focal (n=8, 38,09%), crescentica (n=1, 4,76%), mixta (n=8, 38,09%) y esclerótica (n=3, 14,28%). Según la clasificación RRS, 2 (10,52%), 8 (42,10%) y 9 (47,36%) biopsias mostraron riesgo bajo, moderado y alto de insuficiencia renal, respectivamente. Siguiendo con la clasificación de MCCS, el daño crónico fue mínimo en 2 (10,52%) biopsias, medio en 5 biopsias (26,31%), moderado en 6 biopsias (31,58%) y severo en 6 biopsias (31,58%).

Conclusiones: La VAA con especificidad MPO es más frecuente en nuestra área. Un 3,4% son ANCA negativa. La afectación renal en la GPA es más severa.

229 IMPORTANCIA DE LA BIOPSIA RENAL PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ DE AMILOIDOSIS PRIMARIA

GC. CARREÑO CORNEJO¹, SC. CALDÉS RUISÁNCHEZ², GL. LEDESMA SÁNCHEZ², VM. MERCADO VALDIVIA¹, RD. DÍAZ MANCERO¹, YA. AMÉZQUITA ORJUELA¹, YH. HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ¹, RE. ECHARRI CARRILLO¹, AG. GALLEGOS VILLOBO¹, AC. CIRUGEDA GARCÍA¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA SOFÍA (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: La amiloidosis primaria (AL) es una enfermedad poco frecuente. Está causada por el plegamiento incorrecto y el depósito extracelular de proteínas circulares, cuyo resultado es la disfunción de los órganos donde se deposita. La afectación renal en la AL es de alrededor del 70%.

Objetivos: Demostrar la importancia de la biopsia renal en el diagnóstico y tratamiento precoz de la amiloidosis con afectación renal con respecto a otros procedimientos diagnósticos.

Materiales y métodos: Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes a los que se les realizó biopsia renal por síndrome nefrótico, en el Hospital Infanta Sofía, desde mayo de 2008 hasta el 31 de marzo de 2024. Se incluyeron en este estudio aquellos en los que hubo un diagnóstico de amiloidosis por dicha intervención. Se recogieron los datos de la fecha de realización de la biopsia renal, así como de otros métodos diagnósticos como la biopsia de médula ósea y la de grasa subcutánea, además de los resultados de las mismas.

Resultados: La muestra se compone de 11 pacientes con amiloidosis renal. 5 (1%) tenían amiloidosis secundaria y 6 (2%) amiloidosis primaria. La edad media de los pacientes fue de 64 años, 5 hombres y 6 mujeres. 5 (83.3%) de los pacientes con AL tuvo proteinuria de Bence Jones a expensas de cadenas ligeras lambda. Sólo en un paciente se diagnosticó amiloidosis AL en la biopsia de médula ósea y en ninguno se observó depósito en la grasa subcutánea. En 4 (66%) de los pacientes, se realizó la biopsia renal antes que el resto de pruebas diagnósticas. Ningún paciente presentó complicaciones relacionadas a la biopsia renal y todas fueron diagnósticas.

Discusión: Los resultados de nuestro trabajo son concordantes con lo publicado previamente reflejando que la biopsia renal ofrece buen rendimiento diagnóstico, incluso mejor que con la biopsia médula ósea y de grasa subcutánea. Demostrar depósito de AL en tejido renal condicionó el tratamiento de aquellos pacientes que estaban etiquetados como gammapatía monoclonal de significado incierto.

Conclusiones: Al gestionar de manera directa la realización de biopsias renales sin tener que pasar por un circuito de citación ofrece a los pacientes diagnosticarse a tiempo, incluso antes de la realización de la biopsia de médula ósea y otras pruebas complementarias (biopsia de grasa subcutánea, TAC body).

230 DESCRIBIENDO NUESTRA POBLACIÓN DE PACIENTES CON GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA ANTIPLA2R POSITIVO Y SU CORRELACIÓN CON EL TRATAMIENTO

A. MARTÍN MÁRQUEZ², CE. MARTÍNEZ ALDANA¹, M. ROXANGELA DA SILVA PITA¹, S. BARRERO MARTÍN¹, MT. MORA MORA¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA)

Introducción: La GNM (Glomerulonefritis Membranosa) se diagnostica mediante biopsia renal, aunque el descubrimiento de los antiPLA2R (Anticuerpos contra el Receptor de Fosfolipasa A2) permite monitorizar la respuesta al tratamiento, incluso se plantean como sustitutos de la biopsia.

Objetivo: Describir evolución y respuesta a tratamiento inmunosupresor o de soporte en pacientes con GMN anti PLA2R positivo desde que su determinación está disponible en nuestra área sanitaria.

Materiales y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo en los últimos 10 años sobre pacientes con GMN anti-PLA2R positivo en suero o biopsia renal y seguimiento posterior durante 48 meses.

Resultados: 26 pacientes (63% hombres y 37% mujeres), 94% con AntiPLA2R positivo en suero. 2 presentaron RE (Remisión Espontánea) sin recaídas (7.7%) y 20 precisaron iniciar terapia Ponticelli (89.5%) o Rituximab (el resto).

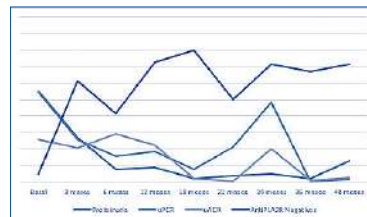
Del total, el 57% alcanzó RC (Remisión Completa), 28.6% RP (Remisión Parcial) y 14.3% no respuesta.

De los tratados inicialmente con Ponticelli, 64% presentó RC a los 12 meses (50% a los 6 meses y 50% a los 12 meses), 9% RP (tratados posteriormente con Rituximab), 18% no respuesta y 9% recaídas a los 36 y 48 meses (una responde parcialmente a Rituximab). El único paciente que inicia con Rituximab se encuentra en tratamiento actualmente.

De los tratados, negativizan un 53.8% de los antiPLA2R positivo a los 3 meses y el 66.7% a los 48 meses; los que persisten positivos lo hacen a títulos más bajos. La proteinuria y los cocientes en orina disminuyen (Figura 1 y Tabla 1).

Conclusiones: En nuestra serie: - No se cumplió la clásica regla de los tres tercios para la GNM; - Los AntiPLA2R y la proteinuria tras tratamiento tienden a la negativización/disminución; - El inicio con Ponticelli logra un alto porcentaje de RC y minimiza el riesgo de recaídas.

■ **Figura 1.** Evolución de proteinuria, cocientes en orina y número de determinaciones negativas de AntiPLA2R tras el inicio del tratamiento inmunosupresor.



■ **Tabla 1.** Evolución de los títulos de AntiPLA2R tras comenzar tratamiento inmunosupresor (expresado en porcentajes).

	negativo	1/10	1/100	1/1000	1/5000	1/10000
0 meses	0	0	0	0	0	0
3 meses	61.54	7.70	7.70	0	23.10	0
6 meses	46.15	34.50	0	5.50	14.70	0
12 meses	73.08	9.10	9.10	0	9.10	0
18 meses	80	0	10	0	0	10
24 meses	50	10	0	0	36.90	15.90
30 meses	73.40	0	0	0	26.60	0
36 meses	69.23	0	13	0	22.20	0
48 meses	75.00	0	36.50	0	14.50	0

231 TRATAMIENTO DEL L.E.S Y NEFRITIS LÚPICA CON BELIMUMAB. EXPERIENCIA DE NUESTRO HOSPITAL

C. ORELLANA CHÁVEZ¹, JM. AMARO MARTÍN¹, MA. BARÓN RAMOS², A. PÉREZ LINAZA³, F. VILLANEGO FERNÁNDEZ¹, LA. VIGARA SÁNCHEZ¹, JM. CAZORLA LÓPEZ¹, J. NARANJO MUÑOZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA), ²MEDICINA INTERNA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA), ³REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA)

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad con una inmunopatogénesis compleja. La nefritis lúpica afecta hasta en un 60% de pacientes con LES aumentando su morbilidad. El mejor conocimiento de la enfermedad ha permitido avances en el abordaje terapéutico. Belimumab está aprobado para el tratamiento del LES y NL con el objetivo de controlar la enfermedad, evitar nuevos brotes y prevenir el daño crónico. El objetivo del estudio fue describir la eficacia de belimumab para controlar la enfermedad, evitar nuevos brotes y permitir reducir dosis de tratamiento inmunosupresor sin complicaciones. En los Pacientes con NL realizar un subanálisis para valorar respuesta según clase histológica e índices de actividad/cronicidad y su evolución hacia enfermedad renal crónica.

Materiales y métodos: Estudio observacional y retrospectivo de nuestra serie de pacientes tratados con Belimumab en el Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz (Nefrología, Medicina Interna y Reumatología) tanto indicado por LES como por NL. Analizamos variables clínicas, analíticas e histopatológicas para valorar respuesta tras añadir belimumab a tratamiento estándar, seguridad del fármaco, disminución de dosis de tratamiento inmunosupresor habitual y evolución de la enfermedad.

Resultados: Cohorte de 32 pacientes tratados con Belimumab, 81% fueron mujeres, se logró buen control de la enfermedad sin nuevos brotes en más del 70% de los casos, logrando reducir dosis de tratamiento inmunosupresor en el mismo porcentaje sin complicaciones, las clases histológicas más frecuentes fueron la III-IV y la mixta logrando alcanzar respuesta completa en más del 80% de los casos, los índices de cronicidad se relacionaron con una menor respuesta renal. No se observaron complicaciones secundarias a la administración de belimumab tanto vía subcutánea como intravenosa y la progresión a enfermedad renal crónica y mortalidad fue menor del 5%.

Conclusiones: En nuestra experiencia, Belimumab añadido a tratamiento estándar ha demostrado eficacia y seguridad tanto en pacientes con LES y NL, previniendo la aparición de nuevos brotes y permitiendo reducir dosis de inmunosupresores.

232 RECIDIVA DE VASCULITIS ASOCIADA A ANCA EN PACIENTES CON TERAPIA RENAL SUSTITUTIVA: UNA COMPLICACIÓN INFRECUENTE PERO GRAVE. SERIE DE CASOS

JO. OLLE-GRAU¹, MM. MARTINEZ-CHILLARÓN¹, GP. PEÑERO¹, AM. MOLINA-ANDUJAR¹, MX. XIPE-LL-FONT¹, LM. RODAS¹, DC. CUCCHIARI¹, LF. QUINTANA¹, M. BLASCO-PELICANO¹, EG. GUILLEN-OLMOS¹

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNICO DE BARCELONA (BARCELONA)

Introducción: La afectación renal es una de las manifestaciones más graves y comunes en los pacientes con vasculitis asociadas a ANCA (VAA), llegando a evolucionar a enfermedad renal crónica estadio G5 T) en un 20-25% de los casos. Dado su carácter recurrente, el tratamiento inmunosupresor debe mantenerse durante al menos 2 años, lo que puede incrementar la morbi-mortalidad asociada a sus posibles efectos adversos. Aunque el riesgo de recaída tras iniciar terapia renal sustitutiva (TRS) es menor, éstas pueden manifestarse de forma extrarrenal, presentando complicaciones potencialmente graves.

Objetivos y material y métodos: A continuación, describimos nuestra experiencia en 4 pacientes que presentaron una recidiva de la VAA tras iniciar TRS entre el 2020-2024.

Resultados: Los resultados se muestran en la Tabla 1. Todos los pacientes presentaron ANCA-MPO. Dos pacientes realizaban hemodiálisis, una paciente diálisis peritoneal y una paciente presentó la recidiva en las primeras semanas posteriores al trasplante renal. De los 4 pacientes, sólo una llevaba tratamiento de mantenimiento tras iniciar TRS. El tiempo con TRS en el momento de la recidiva fue muy variable, pero todos los pacientes presentaron títulos elevados de ANCA en el momento de la recidiva. En 3 de los casos, la forma de presentación fue la hemorragia alveolar. Todos los casos se trataron con recambios plasmáticos, esteroides y rituximab +/- ciclofosfamida con adecuada evolución clínica.

Conclusiones: Nuestra experiencia muestra que, aunque poco habituales, las recidivas de las VAA pueden ocurrir en pacientes sometidos a TRS, siendo potencialmente graves. El tratamiento de esta entidad plantea el desafío de encontrar un equilibrio entre el riesgo-beneficio de mantener la inmunosupresión a largo plazo. Aunque no existe un consenso establecido sobre el seguimiento de estos pacientes, es crucial mantener el control analítico periódico y una alta sospecha clínica ante la aparición de síntomas de alarma, lo que permitirá iniciar un tratamiento precoz y eficaz de la recidiva.

■ **Tabla 1.** Serie de casos recidiva de VAA tras inicio de TRS.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Sexo	Mujer	Hombre	Mujer	Mujer
Edad (años)	29	77	52	50
Modalidad TRS	DP	HD	HD	TRDC
Serotipo ANCA	MPO	MPO	MPO	MPO
Año diagnóstico	2019	2020	2015	2014
Forma de presentación al diagnóstico	Riñón + pulmón	Riñón + pulmón	ORL + pulmón	Riñón
Tratamiento de inducción	GC + CFM + RTX	GC + CFM + RTX	MMF	GC + CFM
Tratamiento mantenimiento	RTX + AZA	RTX	MMF	AZA
Tratamiento de mantenimiento tras inicio TRS	Sí (RTX)	No	No	No
Tiempo con TRS	6 meses	26 meses	30 años	10 días
Recidiva en TRS				
Forma de presentación	Hemorragia alveolar	Hemorragia alveolar	Hemorragia alveolar	Deterioro función renal
Título ANCAs (vn < 20 UI)	400	>736	275	>736
Tratamiento inducción	RP + GC + CFM + RTX	RP + GC + RTX	RP + GC + RTX	RP + GC + RTX
Título ANCAs tras tratamiento de inducción	< 3.2	117	87	47
Tratamiento mantenimiento	GC + RTX + AZA	RTX	RTX	RTX

TRS: terapia renal sustitutiva; DP: diálisis peritoneal; HD: hemodiálisis; GC: glucocorticoides; CFM: ciclofosfamida; RP: recambios plasmáticos; RTX: rituximab; AZA: azatioprina.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

233 EVALUACIÓN DE RESPUESTA A INHIBIDORES DE CALCINEURINA EN PACIENTES MEXICANOS CON NEFRITIS LÚPICA

IR. RAMÍREZ¹, PM. MORALES², AS. SAENZ³, MA. ALAMILLA⁴

¹NEFROLOGÍA. CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE (CIUDAD DE MEXICO/MEXICO); ²NEFROLOGÍA. CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE (CIUDAD DE MEXICO/MEXICO); ³MEDICINA INTERNA. ISSSTE CHIHUAHUA (CHIHUAHUA, MEXICO); ⁴NEFROLOGÍA. CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE (CIUDAD DE MEXICO, MEXICO)

Introducción: La falla a tratamiento de nefritis lúpica es alta, con tasas de remisión del 40%, asimismo el riesgo de recaída alto. Se ha documentado que la respuesta a tratamiento, varía en función del grupo étnico, sobretudo la raza latinoamericana tiene una incidencia mayor y una presentación más severa, con mayor mortalidad y progresión a enfermedad renal crónica terminal. Es fundamental contar en esta población con opciones de tratamientos efectivas y seguras.

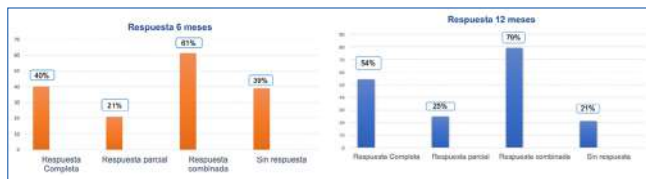
Objetivo: Evaluar la respuesta a inhibidores calcineurina en población mexicana con nefritis lúpica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, analítico. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de nefritis lúpica, durante el periodo de estudio, a partir de esta información, se realizó un análisis estadístico descriptivo e inferencial.

Resultados: En este estudio participaron 42 pacientes, 35 (85.7%) hombres y 7 (14%) mujeres. La edad promedio fue de 37 años. A los 6 meses de tratamiento, 26 (62%) tuvieron una respuesta combinada, 16 (38%) no tuvieron respuesta (gráfica 1). A los 12 meses 19 (79%) con respuesta combinada, 5(20%) sin respuesta (gráfica 2). La respuesta en resistentes a tratamiento se obtuvo 63% respuesta a los 6 meses y 76% a los 12 meses. No se documentaron eventos adversos significativos. Se encontró disminución de la proteinuria significativa a los 6 meses de tratamiento, la cual persistía con significancia estadística a los 12 meses ($P < 0.0001$).

Conclusiones: El presente estudio aporta evidencia valiosa sobre la eficacia de los inhibidores de calcineurina en población mexicana mostrando un buen perfil de seguridad, especialmente en pacientes con evidencia histológica. de clases II-III-V, proteinuria subnefrótica, sin deterioro de la función renal. De acuerdo con nuestro análisis, los inhibidores de calcineurina son una buena opción como esquemas de inducción y también en aquellos refractarios a otros esquemas de tratamiento.

Figura 1.



234 EXPERIENCIA CLÍNICA DE 10 AÑOS CON BELIMUMAB EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

C. CAÑAMERAS FUGASOT¹, J. RIERA SADURNI¹, M. SÁNCHEZ-BAYÁ¹, E. MASSÓ JIMÉNEZ¹, V. COLL BRITO¹, P. ANTÓN PÁMPOLS¹, I. CASAFONT SOLÉ², J. BOVER SANJUAN¹, A. RIVEROS FRUTOS², I. DA SILVA SANTOS¹

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI GERMANS TRIAS I PUJOL (BADALONA); ²SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI GERMANS TRIAS I PUJOL (BADALONA)

Introducción: Belimumab (BL) es un anticuerpo monoclonal humano IgG1 que se une a la forma soluble de la proteína estimuladora de linfocitos B (BLyS), inhibiendo la supervivencia y diferenciación de las células B plasmáticas productoras de anticuerpos. BL es el primer biológico autorizado para el tratamiento de la Nefritis Lúpica (NL).

Material y método: Estudio observacional unicéntrico retrospectivo que incluyó pacientes con Lupus tratados con Belimumab entre los años 2013-2023. Se comparó la respuesta al tratamiento, la proteinuria y la terapia con corticoides desde el inicio del tratamiento con BL y a los 6 y 12 meses de su inicio.

Resultados: Se incluyeron 38 pacientes, 94.7% mujeres, con una media de seguimiento de 47.92±34.38 meses. La edad media fue de 40.43±11.74 años. 11 pacientes (28.9%) tenían antecedentes de NL, con una media de tasa de filtrado glomerular estimado (TFGe) de 85.63±11.55 ml/min/1.73m² y una media de proteína/creatinina en orina de 722.6±986.70 mg/g. La media de la dosis inicial de corticoides fue de 8.82±8.38 mg/día.

34 (89.5%) y 36 (94.7%) pacientes presentaron respuesta al tratamiento a los 6 y 12 meses, respectivamente, con una disminución de la puntuación Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI) a los 12 meses respecto al inicio de BL [10.5 (8-12) vs 3.5 (1.25-4); $p=0.0001$]. Hubo una respuesta serológica a los 6 y 12 meses, con aumento de C3 (86.94±20.42 vs 94.86±21.67; $p=0.006$), de C4 [12 (9-17) vs 14 (12-19); $p=0.0001$] y disminución de Anti-dsDNA [336 (155.5-602.75) vs 190 (87.3-457); $p=0.0001$] a los 12 meses respecto los valores al inicio del tratamiento.

Los pacientes con antecedentes de NL presentaron una reducción de los valores de proteinuria a los 6 meses [184.50 (145.75-1077) vs 130 (92.50-324.50); $p=0.008$] y 12 meses [184.50 (145.75-1077) vs 122 (102.25-451.25); $p=0.012$] respecto los valores al inicio de BL. La reducción media de la proteinuria fue del 44.09% y 45.56% a los 6 y 12 meses, respectivamente. No hubo diferencias entre la TFGe al inicio del tratamiento y a los 6 y 12 meses.

A los 12 meses, 11 pacientes (28.9%) pudieron suspender los corticoides. Hubo una reducción de la dosis de corticoides a los 12 meses del inicio de BL [5 (5-13.12) vs 2.5 (0-5); $p=0.0001$], con una reducción media del 51.17%.

Conclusiones: En nuestra cohorte de pacientes tratados con Belimumab se observó una reducción en la actividad lúpica, una disminución precoz de la proteinuria y una reducción de la dosis de corticoides a los 12 meses.

235 ANÁLISIS DE CINCO CASOS DE GLOMERULOPATÍA C3: FORMAS DE PRESENTACIÓN, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ANALÍTICAS Y TRATAMIENTO

E. TORMO VIDAL¹, E. ROMAN ORTIZ¹, S. GUILLEN CASTRO¹, ML. PÉREZ EBRÍ¹, X. JAEN¹, S. PONS MORALES¹

¹PEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DOCTOR PESET (VALENCIA); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARI DOCTOR PESET (VALENCIA)

Introducción: La glomerulopatía C3 es una entidad poco común y compleja que se caracteriza por activación desregulada de la vía alternativa del complemento.

Presenta un amplio espectro clínico, en la mayoría de los casos se presentan con hematuria, proteinuria, síndrome nefrótico y deterioro agudo o progresivo de la función renal. Es de crucial importancia diferenciarla de la glomerulonefritis aguda postinfecciosa e iniciar tratamiento precoz.

Materiales y métodos: Se presenta una serie de 5 niños (3 mujeres y 2 varones) con glomerulopatía C3, analizando datos clínicos, analíticos y estudio de complemento en relación con su patología y evolución.

Resultados: Edad media al debut 7 años. 3 casos micro y macro hematuria, 2 síndrome nefrótico y 2 proteinuria nefrótica. En un caso se realizó estudio por riesgo genético, objetivándose hipocomplementemia y proteinuria. Un paciente con síndrome nefrótico asoció anemia hemolítica.

En todos los casos se descartó causa infecciosa ANA, ANCA, AntiMBG y ASLO negativos. Al debut el 75% presentaban proteinuria en rango nefrótico: índice Pr/C medio 3,57, proteinuria media 305 mg/dL, albumina media 4,01. Creatinina plasmática media 0,53 mg/dL, cistatina 1,09 mg/dL. FGe Schwartz 106,38 ml/min/1,73m², FGe cistatina C 66 ml/min/1,73m² y FGeCKiD 79,25 ml/min/1,73m². Todos los casos, mostraban depleción de los niveles de C3 (media 7 mg/dL), C4 normal (22,93mg/dL).

En la biopsia renal predomina el patrón en MO de glomerulonefritis membranoproliferativa (3/5) seguido de proliferación mesangial (2/5), inmunofluorescencia con depósitos exclusivos de C3 confirmando con ME localización membranosa y mesangial, ninguno enfermedad de depósitos densos.

4 pacientes requirieron pulsos iv alternos de metilprednisolona (600mg/m²) seguido de prednisona oral en dosis descendentes 4-6 meses. 1 caso micofenolato, tacrolimus y ravulizumab por SN corticorresistente.

Dos pacientes muestran variantes en gen C3, dos Ac frente convertasa C3, 1 caso variante en gen de plasminógeno y no se identificaron alteraciones en un caso. Actualmente los 3 pacientes sin variantes genéticas en C3 han alcanzado remisión completa.

Conclusiones:

- La glomerulopatía C3 es una entidad que debe estar muy presente en el diagnóstico diferencial de las glomerulopatías agudas en niños.
- La biopsia renal y el estudio de complemento son claves para confirmar el diagnóstico y optimizar el tratamiento.
- Los pacientes con autoanticuerpos o sin variantes genéticas presentan mejor respuesta al tratamiento y evolución.

236 BIOBANCO DE GLOMERULOPATÍAS DEL HOSPITAL DE CLÍNICAS MONTEVIDEO

LL. LUZARDO¹, PG. GONZÁLEZ¹, CT. TESSORE¹, MA. AUNCHAYNA¹, CG. GHELFÍ¹, GO. OTTATI¹

¹BIOBANCO DE GLOMERULOPATÍAS. HOSPITAL DE CLÍNICAS (MONTEVIDEO/URUGUAY)

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

BioBANCO de Glomerulopatías. Hospital de Clínicas. Montevideo, Uruguay

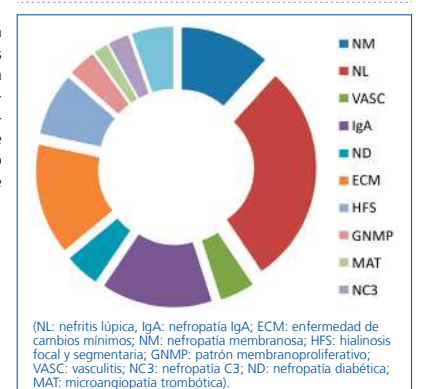
Introducción: En el año 2018 comenzó a funcionar el Biobanco de Glomerulopatías (BG), incluyendo a los pacientes con biopsia de riñón nativo realizada en el Hospital de Clínicas. El objetivo de este reporte es comunicar los datos obtenidos los pacientes reclutados en el BG en este periodo.

Materiales y métodos: El protocolo del BG incluye la recolección de datos patronímicos, antecedentes personales y características clínicas y paraclínicas de la patología renal. Se almacenan muestras de plasma, orina y células para posterior extracción de ADN del momento del diagnóstico histológico. El proyecto fue aprobado por el Comité de Ética del HC y de la Unidad de Verificación Normativa del Instituto Nacional de Donación y Trasplante.

Resultados: En los primeros 5 años se han reclutado 127 pacientes de los cuales el 59% son mujeres, la edad promedio al momento de la PBR fue de 42,4±18,6 años. La creatinina plasmática al momento de la PBR era de 2,2±1,5 mg/dL, la proteinuria era de 2,9±3,6 gr/dL y la albuminemia de 3,2±1,0 mg/dL. El bicarbonato plasmático fue de 25,8±4,7 mEq/L y la hemoglobina de 11,8±2,2 gr/dL. Con respecto al diagnóstico histológico el 53% fueron GP primarias y en 2 pacientes el mismo fue no concluyente. La figura 1 muestra la distribución de los diagnósticos.

Conclusiones: Contar con una cohorte prospectiva de pacientes con glomerulopatía, que incluya datos y muestras biológicas confiables, nos permitirá en un futuro realizar análisis de interés de forma rápida y segura así como la colaboración en proyectos de colaboración internacional.

Figura 1. Distribución de los diagnósticos histológicos.



237 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA DE CAUSA PRIMARIA VS CAUSAS SECUNDARIAS EN PACIENTES MEXICANOS

JO. ROMERO TAFOYA¹, CA. VILLAVICENCIO LÓPEZ², JF. TOPETE REYES³, CA. MENDOZA CERPA¹, JJ. GUTIERREZ PÉREZ¹, R. PARRA MICHEL¹, T. MUÑOZ VILLANUEVA¹, HB. ESPINOZA¹, CA. LEPE REYES¹, PK. LARIOS FERNANDEZ¹

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL GENERAL REGIONAL ⁴⁶ IMSS (MÉXICO)

Introducción: La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFYS) es la principal causa glomerular de Enfermedad Renal Terminal en los E.U.A. Se caracteriza por presentar un mecanismo común de lesión (podocitopatía) con distintas manifestaciones clínicas. En México no contamos con estudios descriptivos sobre esta patología.

Métodos: Estudio transversal descriptivo. Se recabaron 229 pacientes sometidos a biopsia renal con reporte histopatológico realizado en el departamento de Patología del Centro Médico Nacional de Occidente de Junio 2017 a Mayo 2022.

Resultados: Se identificación 229 pacientes con GEFYS (siendo la primera causa de enfermedad glomerular). De los cuales 94 pacientes (41%) se identificó una causa primaria, 135 pacientes (59%) se catalogaron como causa secundaria. La edad de presentación en causa primaria fue de 18 años vs 29 años en causa secundaria. En cuanto al género, en causas primaria predominó mayormente en hombres (46% vs 35%) en mujeres, mientras que en causas secundarias presentaron porcentajes similares (mujeres 49% vs hombres 51%). La creatinina al momento de la biopsia fue 0.55 mg/dl en causas primarias vs 1.4 mg/dl en causas secundarias. Mientras que la proteinuria en causas primarias se cuantificó en 10.4 gr vs 2.2 gr en causas secundarias. La variedad histológica la causa más común fue la variedad No específica tanto en primaria como secundaria con porcentajes similares 69% vs 64%. Solo se identificó un caso de glomeruloesclerosis focal y segmentaria colapsante. En causas secundarias el IFTA1 y 2 (fibrosis intersticial y atrofia tubular) fueron de mayor porcentaje (67% y 82% respectivamente), en cambio en causas primarias predominó un grado 1 en mayor porcentaje (77%).

Conclusiones: Debemos considerar en población mexicana a la GEFYS como la primera causa de enfermedad glomerular, identificándola como una lesión histológica donde debemos recordar que no es sinónimo de una enfermedad en concreto, por lo que es necesario un abordaje integral para identificar la causa. Siendo predominante las causas secundarias con mayor grado de fibrosis intersticial y atrofia tubular.