

154 ESTUDIO DE EXTENSIÓN ABIERTO, NO ALEATORIZADO, PARA EVALUAR LA EFICACIA, SEGURIDAD Y TOLERABILIDAD A LARGO PLAZO DE LNP023 EN SUJETOS CON GLOMERULOPATÍA C3: ANÁLISIS INTERMEDIO DEL ESTUDIO DE FASE 2

M. PRAGA¹, CM. NESTER², U. EISENBERGER³, A. KARRAS⁴, L. LIGHTSTONE⁵, G. REMUZZI⁶, MJ. SOLLER⁷, L. JUNHAO⁸, M. MEIER⁹, EK. WONG¹⁰

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID, ESPAÑA); ²UNIVERSITY OF IOWA MOLECULAR OTOLARYNGOLOGY AND RENAL RESEARCH LABORATORIES (IOWA CITY, ESTADOS UNIDOS); ³NEFROLOGÍA, UNIVERSITY HOSPITAL ESSEN, UNIVERSITY OF DUISBURG-ESSEN (ESSEN, ALEMANIA); ⁴HOSPITAL EUROPEEN GEORGES POMPIDOU (PARIS, FRANCIA); ⁵IMMUNOLOGY AND INFLAMMATION, CENTRE FOR INFLAMMATORY DISEASE, IMPERIAL COLLEGE LONDON; ⁶IMPERIAL COLLEGE RENAL AND TRANSPLANT CENTRE, IMPERIAL COLLEGE HEALTHCARE NHS TRUST, HAMMERSMITH HOSPITAL (LONDON, REINO UNIDO); ⁷ISTITUTO DI RICERCHE FARMACOLOGICHE MARIO NEGRI (BERGAMO, ITALIA); ⁸HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON (BARCELONA, ESPAÑA); ⁹NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, ESTADOS UNIDOS); ¹⁰NOVARTIS PHARMA AG (BASEL, SUIZA); ¹¹NEWCASTLE UNIVERSITY; NATIONAL RENAL COMPLEMENT THERAPEUTICS CENTRE, ROYAL VICTORIA INFIRMARY (NEWCASTLE UPON TYNE, REINO UNIDO)

Introducción: Iptacopán (LNP023) es un inhibidor selectivo del factor B (componente clave de la vía alternativa (VA) del complemento), muy potente, el primero de su clase y de administración oral. Los resultados del estudio de Fase 2 en glomerulopatía C3 (GC3) nativa y recurrente (NCT03832114) mostraron que el tratamiento de 12 semanas (S) con iptacopán resultó en una reducción del 45% en la proteinuria en GC3 nativa. A continuación presentamos los efectos del tratamiento de 12 meses (M) con iptacopán.

Material y método: Pacientes adultos con GC3 nativa (CoA) o recurrente después de trasplante renal (CoB) recibieron iptacopán durante al menos 12S antes de ser incluidos en este estudio de extensión de Fase 2 (NCT03955445). El objetivo principal de eficacia fue evaluar el efecto de iptacopán en un criterio de valoración compuesto: 1) tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) estable/mejorada ($\leq 10\%$ de reducción desde la basal), 2) $\geq 50\%$ de reducción desde la basal en UPCR y 3) $\geq 50\%$ de aumento desde la basal de C3 sérica tras 12M de tratamiento.

Resultados: Un total de 27 pacientes completaron el estudio de Fase 2 de 12S, 26 (16CoA, 10CoB) y fueron incluidos en el estudio de extensión con iptacopán 200 mg dos veces/día. El 53% de los pacientes de la CoA cumplieron el criterio compuesto de valoración renal a los 12M; la proteinuria se redujo un 57% ($p < 0,0001$), la TFGe aumentó en 6,83 mL/min/1,73 m² ($p = 0,0174$) y C3 aumentó en un 253% ($p < 0,0001$). La TFGe se mantuvo estable y los niveles de C3 aumentaron en un 96% en la CoB. La reducción de la proteinuria no se evaluó en la CoB ya que la mediana basal de proteinuria fue normal (18,4 g/mol). En general, iptacopán fue bien tolerado y la mayoría de los eventos adversos fueron de gravedad leve en ambas cohortes. Los biomarcadores demostraron una inhibición sustancial de la VA.

Conclusiones: El tratamiento a largo plazo con iptacopán da como resultado una mayor reducción de la proteinuria y una mejora de la TFGe más allá de lo reportado previamente después del tratamiento de 12S en GC3 nativa. Se observó una TFGe estable en GC3 recurrente, con un incremento estable en los niveles séricos de C3 en ambas cohortes. El estudio en curso de Fase 3 APPEAR-C3G (NCT04817618) está evaluando la eficacia de iptacopán en pacientes con GC3 nativa.

155 EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO COMBINADO CON RITUXIMAB Y DOSIS BAJAS DE CICLOFOSFAMIDA EN LA VASCULITIS RENAL ASOCIADA A ANCA

M. LEÓN POO¹, A. SHABAKA², E. ORTEGA JUNCO³, M. MALDONADO⁴, JA. MARTÍN NAVARRO⁵, A. RODRIGUEZ MORENO⁶, D. ROLDÁN⁷, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ⁸

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (MADRID); ²NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID); ³NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO INFANTA LEONOR (MADRID); ⁴NEFROLOGÍA, HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID)

Introducción: Las guías actuales recomiendan el uso de ciclofosfamida o rituximab como tratamiento de inducción de la vasculitis asociada a ANCA (VAA) con afectación renal. Algunos autores han descrito la combinación de ciclofosfamida y rituximab en el tratamiento de la VAA grave, y recientemente se ha descrito una pauta de 6 ciclos de ciclofosfamida a dosis bajas combinada con rituximab, obteniendo buenos resultados. El objetivo de este estudio fue comparar la eficacia y seguridad del tratamiento con dosis más bajas de ciclofosfamida (2-3 ciclos) combinado con rituximab, frente al tratamiento estándar.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de 14 pacientes con diagnóstico de VAA confirmada histológicamente, tratados con un esquema de tratamiento de inducción con corticoides, rituximab y 2-3 ciclos de ciclofosfamida intravenosa. Se realizó un análisis de casos y controles con 16 pacientes que recibieron únicamente corticoides y rituximab en el mismo periodo de tiempo, emparejados por puntuación de propensión por edad, creatinina en la presentación y parámetros histológicos (porcentajes de glomérulos esclerosados, semilunas epiteliales y glomérulos normales). Comparamos la supervivencia renal y global, y las complicaciones derivadas de la inmunosupresión en ambos grupos.

Resultados: En el momento de presentación, los pacientes tratados con el régimen combinado tenían una edad media de $67 \pm 12,1$ años, un filtrado glomerular medio estimado por CKD-EPI de $19,8 \pm 11,1$ mL/min/1,73m², proteinuria de $1,6$ (0,81-1,84) g/24 horas y BVAS score inicial de $18,5 \pm 6,9$. El 78,6% de los pacientes fueron antiMPO positivos y el 21,4%, antiPR3 positivos. Según la clasificación de Berden, el 85,7% tuvo una variante mixta en la biopsia renal, el 7,1% crescénica y otro 7,1% esclerótica. La dosis media de ciclofosfamida fue de 1445 ± 384 mg, y de rituximab fue 2g. Un 28,6% de los pacientes requirieron diálisis al debut, de los cuales el 75% recuperaron función renal. La duración del tratamiento esteroideo fue de 8 (4,6-16,9) meses. La tasa de remisión a los 6 meses fue de 71,4%, y tras una mediana de seguimiento de 20 (15-35) meses, habían remitido el 92,9%. Durante el seguimiento, el 50% de los pacientes presentaron infecciones graves; y al final de este, un 7,1% progresó a enfermedad renal crónica terminal (ERCT), falleciendo el 21,4% del total. En la comparación con el grupo control, los pacientes que recibieron el tratamiento combinado presentaron mayor tasa de remisión (92,9% vs 75%), menor tasa de recaídas (15,4% vs 35,7%), menor progresión a ERCT (7,1% vs 20%) y menor mortalidad (21,4% vs 37,5%), sin diferencias en la tasa de infecciones graves.

Conclusión: La asociación de dosis bajas de ciclofosfamida al tratamiento con rituximab en la vasculitis renal asociada a ANCA podría mejorar el pronóstico de estos pacientes.

156 EJE PD-1/PD-L1/PD-L2: COMPORTAMIENTO DE MOLÉCULAS IMMUNE CHECKPOINT EN LAS ANCA VASCULITIS

P. ANTÓN PÁMPOLS¹, L. MARTÍNEZ VALENZUELA¹, M. QUERO RAMOS¹, F. GÓMEZ PRECIADO¹, X. PULLADOSA¹, JM. CRUZADO¹, J. TORRAS¹, J. BORDIGNON DRAIBE¹

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE (HOSPITALET DE LLOBREGAT/ESPAÑA)

Introducción: El eje PD-1/PD-L1/PD-L2 conocido como vía immune checkpoint (IC) fomenta la inmunotolerancia aportando una protección frente a fenómenos de autoinmunidad. La disregulación de las moléculas IC se ha descrito en diversas enfermedades autoinmunes, sin embargo, se sabe poco sobre el papel de los IC en las vasculitis asociadas a anticuerpos anti-citoplasma del neutrófilo (ANCA) (AAV). Este estudio pretende aportar luz sobre el papel de la vía del IC en la fisiopatología de la AAV y evaluar su utilidad como biomarcadores para la monitorización, el pronóstico y la actividad de la enfermedad.

Material y métodos: Incluimos 74 pacientes diagnosticados de AAV (36 agudos y 38 en remisión). Recogimos suero y orina en el momento del reclutamiento. Separamos células mononucleares de sangre periférica (PBMC) mediante Ficoll-Paque y realizamos un test de estimulación linfocitaria bajo 3 condiciones: 1) Estimuladas con antígeno MPO o PR3 en función de la especificidad de los ANCA de cada paciente 2) Estimuladas con fitohematoglutina (control positivo) y 3) Sin estímulo (control negativo). Obtuvimos el sobrenadante del cultivo celular por centrifugación. Finalmente, utilizando un ensayo multiplex (3-plex Human ProcartaPlexTM), medimos la concentración de PD-1, PD-L1 y PD-L2 en suero(s), orina(u) y en sobrenadante(sob) de pacientes con AAV y en controles sanos (HC).

Resultados: La concentración de sPD-1/sPD-L1/sPD-L2 fue mayor en los pacientes en fase aguda comparados con los pacientes en remisión ($p = 0,0084$, $0,0018$ y $0,03$, respectivamente). A nivel urinario detectamos una disminución de la concentración de PD1 soluble en comparación a los controles sanos (independientemente de la fase de la enfermedad), lo que se correlacionaba con la histología: aquellos pacientes más inflamados, clase crescénica o focal, presentaban menor concentración de uPD-1 que aquellos pacientes con menor actividad histológica, clase mixta o esclerótica ($p = 0,04$). Los pacientes con VAA produjeron menor cantidad de PD1sob en respuesta al estímulo con MPO o PR3 en comparación a los controles sanos ($p = 0,024$). De 4 pacientes con muestra recogida en fase aguda y posteriormente en fase de remisión, se evaluó la tendencia del biomarcador en estado agudo y posteriormente en remisión obteniendo un descenso de la concentración de uPD-1 ($p = 0,04$).

Conclusiones: Las alteraciones en los componentes solubles de la vía IC descritas en este trabajo sugieren una alteración en la inmunomodulación de la vía immune checkpoint en VAA. Por otro lado, el eje sPD-1/sPD-L1/sPD-L2 podría ser un buen biomarcador para detectar enfermedad activa en las ANCA vasculitis.

157 RELEVANCIA DE LAS VARIANTES EN EL GEN DE LA TROMBOMODULINA EN PACIENTES CON SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO

A. HUERTA¹, E. ARJONA², T. CAVERO³, M. BLASCO⁴, V. CABELLO⁵, N. CALVO⁶, M. DIAZ⁷, S. ELÍAS⁸, J. PORTOLES⁹, S. RODRIGUEZ DE CORDOBA⁹

¹NEFROLOGÍA, HOSPITAL PUERTA DE HIERRO (MADRID); ²CENTRO DE INVESTIGACIONES BIOLÓGICAS-MARGARITA SALAS (CIB-MS) AND CIBER DE ENFERMEDADES RARAS (CIBERER); ³CENTRO DE INVESTIGACIONES BIOLÓGICAS-MARGARITA SALAS (CIB-MS) AND CIBER DE ENFERMEDADES RARAS (CIBERER) (MADRID); ⁴NEFROLOGÍA, HOSPITAL 12 OCTUBRE (MADRID); ⁵NEFROLOGÍA, HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA); ⁶NEFROLOGÍA, HOSPITAL VIRGEN DEL ROCIO (SEVILLA); ⁷NEFROLOGÍA, HOSPITAL CLÍNICO (MADRID); ⁸NEFROLOGÍA, FUNDACIÓN PUIGVERT (BARCELONA); ⁹NEFROLOGÍA, HOSPITAL RAMON Y CAJAL (MADRID)

Introducción: El síndrome urémico hemolítico atípico (SHUa) es una enfermedad potencialmente letal que a menudo resulta en ERC. Las pruebas genéticas son fundamentales, ya que las variantes patogénicas en los genes del complemento representan el 50-60% de los casos de SHUa y su identificación refuerza el diagnóstico y ayuda a las decisiones clínicas, como el tratamiento con fármacos anticomplemento. Un gen de interés es THBD, que codifica la trombomodulina (TM). Faltan estudios que confirmen la asociación THBD-aHUS y si las actividades reguladoras del complemento de TM son significativas en aHUS. Este estudio tiene como objetivo llenar este vacío de conocimiento.

Material y métodos: Analizamos las variantes THBD en el registro español aHUS/C3G y estudiamos retrospectivamente las características clínicas y genéticas de estos pacientes. Además, para evaluar si nuestra cohorte de SHUa estaba enriquecida por variantes raras/patógenas de THBD, realizamos una prueba de colapso basada en genes, comparando el número de portadores de variantes de THBD entre nuestra cohorte de SHUa y la población ENF (Europea No Finlandesa). Como control, incluimos tres genes del complemento en los que las variantes patogénicas con pérdida de función se han asociado inquestionablemente con el SHUa.

Resultados: Identificamos 27 pacientes portadores de variantes de THBD entre los 1216 pacientes con SHUa del registro español. De ellos, 20 portaban variantes THBD aisladas, mientras que 7 tenían variantes THBD concurrentes con una variante patogénica bien caracterizada en los genes C3,CFI,CFH,CFB o MCP. La prueba de colapso no mostró enriquecimiento en variantes raras/patógenas de THBD. Se recuperaron datos clínicos completos de 14 pacientes. 12 presentaron variantes aisladas de THBD, y de éstos ninguno tuvo recurrencia de la enfermedad durante todo el seguimiento, incluidos 4 casos que recibieron un injerto renal sin eculizumab preventivo. Además, la mayoría tenía una o más causas asociadas con MAT secundaria y tendía a recuperarse espontáneamente con la eliminación de la supuesta causa subyacente.

Conclusión: Mostramos que las variantes THBD encontradas en nuestra cohorte de SHUa simplemente reflejan su prevalencia en la población normal. Los pacientes que portan variantes THBD son clínicamente distintos de los que portan variantes patogénicas del complemento y se asemejan a aquellos con MAT secundaria o pacientes con SHUa sin variantes del gen del complemento, lo cual es crucial para su manejo terapéutico. Aunque nuestro estudio tiene limitaciones (número de pacientes, naturaleza retrospectiva) los datos generados no respaldan una contribución significativa de las variantes THBD al desarrollo de SHUa mediado por complemento.

158 EMBARAZO EN PACIENTES CON GLOMERULOPATÍAS PRIMARIAS Y SECUNDARIAS: DIFERENCIA EN LOS DESENLACES MATERNO FETALES

R. IBARRA-VALENZUELA¹, AM. MARTÍNEZ-SÁNCHEZ², L. CRUZ-CID¹, J.F. REAL-GARCÍA¹, FE. HERNÁNDEZ-ARELLANES¹, JI. ALVAREZ-ADAME¹, FA. ROGERS-OLIVEROS¹, F. JANDETE-RIVERA², MV. SOTO-ABRAHAM³, LE. ALVAREZ-RANGEL¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO); ²RADIOLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO); ³PATOLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA -IGNACIO CHÁVEZ- Y HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR. EDUARDO LICEAGA" (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO)

Introducción: La combinación de embarazo y enfermedades glomerulares es poco común. Los datos sugieren incremento en desenlaces adversos maternos y fetales en pacientes con glomerulopatías secundarias. No obstante, la diferencia en la frecuencia de los desenlaces maternos y fetales de acuerdo con el tipo de glomerulopatía primaria o secundaria se conoce poco. El objetivo del estudio fue conocer los desenlaces maternos y fetales en pacientes con glomerulopatías.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en expedientes clínicos de pacientes embarazadas con glomerulopatías primarias y secundarias. Se analizaron los desenlaces tanto maternos (parto pretérmino, aborto, cesárea y preeclampsia) como fetales (porcentaje de recién nacidos vivos, peso bajo al nacer [$<2500g$], ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales [UCIN] y muerte neonatal) en glomerulopatías primarias (GNP) y secundarias (GNS). Se utilizó chi cuadrada para comparar los desenlaces entre glomerulopatías primarias y secundarias, se consideró significativo una $p < 0.05$.

Resultados: Se analizaron 486 embarazos en 473 pacientes con enfermedad renal crónica identificando 128 casos (26.3%) con glomerulopatías y 358 casos (73.7%) de otras etiologías. Se incluyeron 48 casos de glomerulopatías primarias (37.5%) y 80 casos con glomerulopatías secundarias (62.5%). Las GNP más frecuentes fueron la glomeruloesclerosis focal y segmentaria (30 casos, 62.5%), nefropatía membranosa (8 casos, 16.7%), glomerulonefritis membranoproliferativa (4 casos, 8.3%) nefropatía por IgA (4 casos, 8.3%). Entre las GNS, las más frecuentes fueron la nefropatía diabética (49 casos, 61.3%) y la nefritis lúpica (30 casos, 37.5%). El porcentaje de recién nacidos vivos fue de 97.7% en el grupo de glomerulopatías primarias y 97.2% en el grupo de glomerulopatías secundarias ($p=0.883$). Fue menos frecuente el peso bajo al nacer en el grupo de GNP (17 casos [39.5%]) que en el grupo con GNS (52 casos [74.3%], $p < 0.001$). El ingreso a UCIN también fue menor en el grupo con GNP (10 casos [23.3%]) que en el grupo con GNS (38 casos [53.5%], $p=0.002$). Se observó menos parto pretérmino en el grupo de GNP (15 casos [34.9%]) que en el grupo de GNS (54 casos [75.0%], $p < 0.001$). El desarrollo de preeclampsia se observó 11 casos (24.4%) en el grupo de GNP vs 41 casos (54.7%) en GNS ($p=0.001$). No se observaron diferencias en cesárea, aborto y muerte neonatal entre ambos grupos.

Conclusión: El parto pretérmino, preeclampsia, peso bajo al nacer e ingreso a UCIN fueron más frecuentes en el grupo de glomerulopatías secundarias. No se observaron diferencias en el resto de los desenlaces maternofetales.

159 GREMLIN-1 PARTICIPA EN LA ACTIVACIÓN DE LAS CÉLULAS EPITELIALES PARIETALES (PECs) DEL GLOMÉRULO EN UN MODELO DE GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA (GSFS) ASÍ COMO EN CULTIVO PRIMARIO Y CULTIVO 3D DE PECs.

S. RAYEGO-MATEOS¹, C. LAVOZ², C. ARCOS-CASTILLO¹, A. ORTIZ¹, S. MEZZANO², M. RUIZ-ORTEGA¹

¹NEFROLOGÍA. IIS-FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MADRID (MADRID/ESPAÑA); ²NEFROLOGÍA. LABORATORIO DE NEFROLOGÍA, FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD AUSTRAL DE CHILE (VALDIVIA/CHILE); ³NEFROLOGÍA. IIS-FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ, NEPHROLOGY (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: Estudios recientes han sugerido el papel clave de las células epiteliales parietales glomerulares (PEC) activadas (CD44+) en la formación de semilunas, estructuras características de la glomerulonefritis (GN) crescéticas que desencadenan una degradación de la estructura del glomérulo y pérdida de su funcionalidad. Gremlin-1 es un miembro de la superfamilia TGF- β involucrado en la regulación del proceso inflamatorio y fibrótico. Es un gen de desarrollo embrionario, silenciado en adulto, y re-expresado en el daño renal. Nuestro grupo ha demostrado previamente que en glomerulonefritis crescéticas, como la glomerulonefritis ANCA+, han descrito la expresión de Gremlin-1 en células ubicadas en la estructura de la semiluna glomerular, como células inflamatorias (macrófagos) y células epiteliales, posiblemente PECs. Además, los niveles de Gremlin-1 en orina se han propuesto como un biomarcador de la progresión de la enfermedad. Sin embargo, no se ha investigado si Gremlin-1 podría participar directamente en la patogenia de la formación de semilunas.

Métodos: El papel de Gremlin-1 en la activación de las PECs se investigó en un modelo de glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GSFS) inducido por Adriamicina (ADR; 10mg/kg i.v.) a 15 días en ratones BALBc. Los estudios in vitro efectuaron en cultivo primario de PEC crecidas en monocapa o en cultivos en 3D (esferoides) estimuladas con Gremlin-1 [10-100ng/ml].

Resultados: Los ratones inyectados con ADR a 15 días mostraron la incipiente aparición de semilunas acompañadas de otras figuras de daño glomerular como necrosis fibrinoide, deposición intersticial de colágeno I y presencia de PECs activadas. La activación de las PECs in vivo fue determinada mediante la expresión génica por RT-PCR de CD44 en los glomérulos aislados de estos ratones así como la expresión proteica de CD44 glomerular por inmunohistoquímica. Por otro lado, en los glomérulos aislados de ratones inyectados con ADR se observó un aumento de los niveles génicos y proteicos de Gremlin-1 en comparación con los ratones control. En células epiteliales parietales primarias así como el cultivos en 3D (esferoides) la estimulación con Gremlin-1 durante 24 horas indujo un aumento de los niveles proteicos de CD44 sugiriendo el papel de Gremlin-1 en la activación de las PECs in vitro.

Conclusión: Los resultados de este estudio demuestran que Gremlin-1 podría tener un papel clave en la activación de las PECs y con ello una función determinante en la formación de semilunas en las patologías crescéticas como la glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

160 PATOLOGÍA RENAL ASOCIADA A ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: IMPACTO DE LESIONES HISTOLÓGICAS CRÓNICAS Y RESULTADOS RENALES

F. CARAVACA-FONTAN¹, F. YANDIAN², L. HERRERA HERNANDEZ³, S. SETHI⁴, F. FERVENZA⁴

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA); ²SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE CLÍNICAS "DR. MANUEL QUINTELA" (MONTEVIDEO/URUGUAY); ³DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA. MAYO CLINIC (ROCHESTER/EEUU); ⁴DEPARTAMENTO DE NEFROLOGÍA. MAYO CLINIC (ROCHESTER/EEUU)

Introducción: La enfermedad renal es una manifestación extraintestinal frecuentemente asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), siendo variadas las etiologías subyacentes. Aunque varios reportes y pequeñas series de casos han descrito esta asociación, son menos conocidos los resultados globales y sus principales factores predictivos.

Métodos: Estudio retrospectivo y observacional. Se incluyeron pacientes con diagnóstico previo de EII en los que se realizó una biopsia renal en la Clínica Mayo (Rochester, MN) entre 1994-2022. Se excluyeron los pacientes con trasplante renal. Las características demográficas, clínicas e histológicas de interés pronóstico se recogieron de las historias clínicas. Los principales resultados renales fueron la enfermedad renal avanzada (ERCA)(definida como TFGe.

Resultados: De una cohorte total de 318 pacientes, seleccionamos un grupo de estudio formado por 111 pacientes con EII y seguimiento a largo plazo disponible (45 colitis ulcerosa y 66 enfermedad de Crohn), con una edad media de 48±17 años (40% mujeres). La nefropatía IgA, la nefritis intersticial crónica (NIC) y la nefritis intersticial aguda (NIA) fueron los diagnósticos más frecuentes (22%, 19%, 13%). La mediana de la TFGe en el momento de la presentación fue de 30 [IQR17-54] ml/min/1.73m² y el cociente proteína/creatinina en orina de 0,8 [IQR 0,3- 3,4] g/g, sin diferencias entre los tipos de EII. Sesenta y ocho (61%) estaban en tratamiento con 5-ASA. Durante una mediana de seguimiento de 59 meses (IQR 12-109), 29 (26%) pacientes evolucionaron a ERCA. Mediante regresión de Cox, los principales predictores de este evento fueron la edad (HR: 1,04; IC95% 1.02-1.07; $p=0,002$), la TFGe basal (HR: 0,94; IC95% 0.91-0.98; $p=0,003$) y la puntuación histológica de cronicidad (HR: 4,01; IC95% 2.21-7.29; $p < 0,001$). Por el contrario, 26 (24%), 19 (17%) y 66 (59%) lograron una remisión/recuperación completa, parcial o nula de la función renal, respectivamente. El tratamiento terapéutico varió en función de la etiología subyacente. La supervivencia global (ERT+muerte) fue significativamente mejor en los pacientes que lograron una recuperación completa/parcial de la función renal.

Conclusiones: Una cuarta parte de los pacientes con enfermedad renal asociada a EII evolucionan a ERCA, y los principales determinantes de este desenlace son la edad, el FGe basal y el grado de cronicidad en la biopsia renal.

161 EL PD-1 SOLUBLE ES UN POTENCIAL BIOMARCADOR EN LA NEFRITIS SECUNDARIA A INHIBIDORES DEL CHECKPOINT

F. GÓMEZ PRECIADO¹, L. MARTÍNEZ VALENZUELA¹, P. ANTON PAMPOLS¹, X. FULLADOSA¹, M. GONZÁLEZ TENA², M. JOVE³, E. NADAL³, JM. CRUZADO³, J. TORRAS¹, J. BORDIGNON¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLITGE (BARCELONA); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLITGE (BARCELONA); ³ONCOLOGÍA. INSTITUTO CATALAN DE ONCOLOGIA (BARCELONA)

Introducción: Los Inhibidores del Checkpoint son fármacos beneficiosos para el paciente oncológico pero con efectos adversos conocidos, entre ellos la nefritis tubulointersticial aguda (NTIA); cuyo diagnóstico solo se puede llevar a cabo mediante la realización de biopsia renal. Por las comorbilidades que presenta el paciente oncológico, es importante el hallazgo de biomarcadores.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional con determinación en suero y orina de PD-1, PD-L1 y PD-L2 solubles mediante Luminex en pacientes con nefritis secundaria a inhibidor de Checkpoint ($n=18$) y lo comparamos con controles sanos ($n=14$), pacientes con neoplasia ($n=22$), pacientes con nefritis secundaria a otra causa ($n=19$) y necrosis tubular aguda (NTA) ($n=21$). Por otro lado, realizamos análisis inmunohistoquímico de PD-L1 y de inmunofluorescencia para PD-L2 en pacientes con nefritis secundaria a inhibidor del Checkpoint ($n=14$) y nefritis por otras causas ($n=10$).

Resultados: El PD-1 sérico fue mayor en pacientes con nefritis en comparación con controles ($p=0.0004$) y NTA ($p=0.021$). No hubo diferencias entre los controles sanos y la necrosis tubular aguda. Asimismo, el PD-1 urinario fue menor en todos los pacientes con fracaso renal agudo, pero hubo diferencias significativas entre aquellos con NTIA y aquellos con NTA ($p=0.0304$). En pacientes oncológicos, una concentración de sPD-1 urinario

Conclusión: El PD-1 soluble urinario podría ser un buen biomarcador de NTIA, especialmente de NTIA secundaria a inhibidores del Checkpoint, y su concentración urinaria está relacionada con la actividad de la vía demostrada por histopatología.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

162 MARCADORES DAÑO TUBULAR Y CORRELACION HISTOLÓGICA EN NEFRITIS LÚPICA J. CARBAYO¹, F. DÍAZ-CRESPO², A. LÁZARO³, M. GONZÁLEZ-NICOLÁS⁴, U. VERDALLE⁵, D. ARROYO⁶, M. VILLA⁷, D. BLANCO⁸, M. GARCÍA-GÁMEZ⁹, M. GOICOECHEA¹⁰

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); ⁴BIOQUÍMICA CLÍNICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) aparece hasta en el 40% de los pacientes con LES. En la NL existe una discordancia entre los datos clínicos, analíticos y los hallazgos de la biopsia renal. Todavía no disponemos de biomarcadores validados en este campo. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar distintos marcadores de daño tubular en suero y en orina en pacientes con nefritis lúpica y correlacionarlos con la histología renal.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional descriptivo y analítico realizado en un solo centro entre Enero de 2016 y Diciembre 2021. Se analizaron muestras séricas y de orina de pacientes con nefritis lúpica recogidas el mismo día de la biopsia renal y almacenadas a -80°C en el biobanco del hospital. Se analizaron los siguientes marcadores urinarios ajustados a la creatinina en orina: beta 2 microglobulina (b2m), alfa 1 microglobulina (a1m), NGAL (Neutrophil Gelatinase-Associated Lipocalin), KIM1o (Kidney Injury Molecule-1), MCP-1 (Monocyte Chemoattractant Protein 1), uDKK-3 (urinary Dickkopf-3) y UMODo (uromodulina urinaria). También se analizaron como marcadores séricos KIM1s y UMODs. Se correlacionaron dichos marcadores con los datos histológicos.

Resultados: Se incluyeron en total 15 pacientes con una edad media de 43.5 ± 13.8 años, siendo el 80% mujeres. La media de filtrado glomerular estimado era de 87.6 ± 51.7 ml/min/1.73 m², con un 40% de pacientes con FG < 60 ml/min/1.73m². La mediana de proteinuria era de 1.42 (0.61; 2.48) g y hasta el 87% tenían microhematuria. El 80% presentaban formas proliferativas (III o IV) o mixtas (III/IV + V). Se observó una correlación significativa entre el grado de fibrosis intersticial de la biopsia y uDKK3/Cro (rho=-0.78, p=0.001) y UMODo/Cro (rho=-0.56, p=0.037), siendo el primero superior a la correlación de la creatinina sérica con la fibrosis (rho=-0.70, p=0.004). No hubo correlación con otros marcadores ni parámetros analíticos (incluida la proteinuria). También se observaron niveles más elevados de KIM1o/Cro (4.76 ± 0.95 vs 1.03 ± 0.74 mcg/mg, p<0.001), MCP1/Cro (3.37 ± 0.96 vs 0.80 ± 0.57 mcg/mg, p<0.001), KIM1s (17.31 ± 15.17 vs 1.69 ± 1.89 pg/ml, p=0.005) y menores de UMODs (17.63 ± 21.3 vs 47.48 ± 13.28 ng/ml, p=0.005) en los pacientes con inflamación intersticial cortical >10%. No se observó correlación con otros marcadores

Conclusiones: uDKK3 se correlacionó estrechamente con el grado de fibrosis intersticial. El uso de algunos biomarcadores urinarios y séricos de disfunción/daño tubular podría ayudar a predecir ciertos parámetros de la biopsia renal en pacientes con nefritis lúpica.

163 COMPLEMENTO Y NEFROPATÍA IgA: ¿SON RELEVANTES LOS DEPÓSITOS DE C3 EN LA BIOPSIA Y LOS NIVELES EN SUERO AL DIAGNÓSTICO?

M. LANAU MARTINEZ¹, L. PANIAGUA GARCIA¹, F. MATEO DE CASTRO², M. PEREZ ARNEÑO³, JM. MORA-GUTIÉRREZ⁴, F. FERNÁNDEZ-LORENTE⁵, J. MANRIQUE ESCOLA⁶

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO NAVARRA (PAMPLONA), ²NEFROLOGÍA. CLÍNICA UNIVERSIDAD DE NAVARRA (PAMPLONA)

Introducción: La Nefropatía IgA (NigA) es la glomerulopatía primaria más frecuente. Su fisiopatología es compleja y la activación del complemento juega un papel importante en la enfermedad. Estudios previos muestran resultados contradictorios en cuanto al valor pronóstico renal de los depósitos de C3 en la biopsia renal (BR) y los niveles séricos al diagnóstico. En este trabajo nos proponemos analizar si los depósitos de C3 se relacionan a mayor severidad al diagnóstico y en un periodo de seguimiento posterior.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en una cohorte de pacientes adultos diagnosticados por biopsia renal en Navarra en el periodo 2000-2020. Recogimos datos demográficos, histológicos (clasificación MEST-C, presencia de depósitos de C3) y analíticos al diagnóstico y a los 1,3 y 5 años. También se evaluó la relación entre los niveles de C3 séricos con la severidad de la enfermedad. El endpoint compuesto analizado fue la supervivencia renal definida como necesidad de tratamiento sustitutivo renal, disminución del FG en un 50% respecto al basal y/o FG<30% a final del seguimiento.

Resultados: Se incluyeron un total de 79 pacientes, edad media 54,2 (DE 18), el 59% eran varones y 57% HTA con un FG basal (CKD-EPI) de 73 ml/min (RIC 44-90) y una albumina/creatinina en orina (CAC) de 443 mg/gr (100 – 1207). Los niveles séricos C3 basales fueron 108,40 mg/dl (DE 32,18) y de IgA 3,56 g/dl (DE 1,45). En cuanto a los datos descriptivos de la biopsia renal: El 53% de los pacientes presentaron depósitos de C3. La clasificación histológica objetivada fue M1 56% de los pacientes, E1 11%, S1 43,2%, T1 27%, T2 6%. Un 9,9% tenían semilunas. Los pacientes con depósito de C3+ en la BR presentaron significativamente niveles más bajos de C3 (102,8 +/- 30,6 Vs 118,8 +/- 24,9) y más elevados de IgA sérica al diagnóstico, así como mayor proporción de Proliferación mesangial. Así mismo, mostraron una peor evolución de la función renal a 5 años de seguimiento (P<0,05).

Conclusiones: La presencia de depósitos de C3 en la BR en nuestra cohorte condicionó una mayor evolución hacia la enfermedad renal crónica avanzada, así como niveles más bajos de C3 séricos al diagnóstico. Esto podría explicarse debido a una mayor activación de la vía alternativa del complemento. Los resultados hallados precisan ser validados en una cohorte más amplia.

164 DEPÓSITO DE C5b-9 SOBRE CÉLULAS ENDOTELIALES EN CULTIVO EN PACIENTES CON MAT DE DIFERENTE ETIOLOGÍA

E. GUILLEN-OLMOS¹, V. ESCUDERO², M. MARTÍNEZ³, LF. QUINTANA⁴, J. MARTÍNEZ-SANCHEZ⁵, P. MOLINA⁶, A. RAMOS⁷, M. DÍAZ-RICART⁸, M. PALOMO⁹, M. BLASCO¹⁰

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL, CENTRO DE REFERENCIA EN ENFERMEDAD GLOMERULAR COMPLEJA DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD (CSUR), INSTITUT D'INVESTIGACIONS BIOMÈDIQUES AUGUST PI I SUNYER (IDIBAPS), HOSPITAL CLINIC BARCELONA-UNIVERSITAT DE BARCELONA (BARCELONA (ESPAÑA)), ²LABORATORIO DE HEMOSTASIA Y ERITROPATOLOGÍA, HEMATOPATOLOGÍA, DEPARTAMENT DE ANATOMIA PATOLÓGICA, CENTRE DE DIAGNÒSTIC BIOMÈDIC (CDB), INSTITUT D'INVESTIGACIONS BIOMÈDIQUES AUGUST PI I SUNYER (IDIBAPS), HOSPITAL CLINIC BARCELONA-UNIVERSITAT DE BARCELONA (BARCELONA (ESPAÑA)), ³LABORATORIO DE EVALUACIÓN EXTERNA DE LA CALIDAD EN HEMATOLOGÍA, CENTRE DE DIAGNÒSTIC BIOMÈDIC (CDB), INSTITUT D'INVESTIGACIONS BIOMÈDIQUES AUGUST PI I SUNYER (IDIBAPS), HOSPITAL CLINIC BARCELONA-UNIVERSITAT DE BARCELONA (BARCELONA (ESPAÑA))

Introducción: La microangiopatía trombótica (MAT) se puede presentar asociada a múltiples entidades en las que existe un mecanismo patogénico común: la afectación del endotelio por causas distintas, siendo la disregulación del sistema complemento una de ellas. El diagnóstico diferencial de la MAT supone un desafío debido a la presentación clínica variable, la superposición etiológica y la ausencia de biomarcadores específicos, por lo que la evaluación del complemento puede ser una herramienta útil para mejorar el manejo de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo en el que se evaluó la fase terminal del complemento mediante el análisis del depósito de C5b-9 (dC5b-9) sobre células endoteliales en cultivo (CEC) en muestras de pacientes con diagnóstico de MAT de diferente etiología, obtenidas entre junio-2021 y abril-2023. El dC5b-9 se obtuvo tras exponer las CEC al plasma de los pacientes, analizando, mediante inmunofluorescencia, el porcentaje de área cubierta con respecto al área total analizada. Se consideró significativo un incremento $\geq 2x$.

Resultados: Se incluyeron un total de 120 muestras (95 pacientes, 51(53,7%) hombres, edad media 49±15 años), y en 58 (48,3%) se obtuvo un resultado positivo (dC5b-9 $\geq 2x$; Figura 1). De éstos, 40 (69,0%) presentaron afectación de la función renal al diagnóstico en grado variable: 6 (10,3%) AKI-1, 7 (12,1%) AKI-2, 17 (29,3%) AKI-3 y 10 (10,7%) precisaron diálisis. Respecto a la evolución de la función renal, 33 (56,9%) pacientes presentaron remisión completa, 9 (15,5%) remisión parcial, 2 (3,4%) iniciaron programa crónico de diálisis y 6 (10,3%) fallecieron.

Conclusiones: Nuestra serie demuestra que la MAT es una patología frecuente con elevada morbi-mortalidad. El análisis del dC5b-9 sobre CEC podría ser un biomarcador útil, permitiendo diferenciar aquellos casos en los que exista una sobreactivación del complemento y, con ello, individualizar el tratamiento y seguimiento de estos pacientes. Fuera del SHUa, dicha sobreactivación se observó principalmente en MAT asociada a causas hematológicas, fármacos e infecciones.

Figura 1. Etiología de la MAT en pacientes con dC5b-9 positivo.



165 AVACOPAN PARA EL TRATAMIENTO DE VASCULITIS ANCA. PRIMERAS EXPERIENCIAS EN ESPAÑA

J. DRAIBE¹, M. CARMEN PRADOS², G. ESPIGOL³, E. GUILLEN⁴, A. HUERTA⁵, J. VILLACORTA⁶, C. VEGA⁷, J. MARTÍNS⁸, B. GRACIA⁹, E. MORALES¹⁰

¹NEFROLOGÍA. H. BELLVITGE (BARCELONA/ESPAÑA), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL TORRECÁRDENAS (ALMERÍA/ ESPAÑA), ³MEDICINA INTERNA. H. CLINIC (BARCELONA/ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. H. CLINIC (BARCELONA/ESPAÑA), ⁵NEFROLOGÍA. H. PUERTA DE HIERRO (MADRID/ ESPAÑA), ⁶NEFROLOGÍA. H. RAMÓN Y CAJAL (MADRID/ESPAÑA), ⁷NEFROLOGÍA. H. LA PAZ (MADRID/ESPAÑA), ⁸NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE GETAFE (MADRID/ ESPAÑA), ⁹MEDICINA INTERNA. HOSPITAL LOZANO BLESA (ZARAGOZA/ ESPAÑA), ¹⁰NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCA (VAA) son enfermedades de curso crónico con recaídas que asocian daño orgánico como consecuencia de la enfermedad y de su tratamiento. Avacopan, un antagonista selectivo del receptor de C5a, está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con granulomatosis con poliangeitis (GPA) o poliangeitis microscópica (PAM) graves y activas en combinación con una pauta de rituximab (RTX) o ciclofosfamida (CF). Presentamos las primeras experiencias con avacopan en España como parte de un programa de Acceso Temprano.

Material y método: Se incluyeron pacientes con GPA/PAM que iniciaron tratamiento con avacopan entre Junio 2022 y Marzo 2023. A continuación, describimos las características basales, motivos para indicar avacopan y evolución.

Resultados: Se analizaron 24 pacientes, edad media 58,5±15 años, 60% mujeres, 50% nuevos diagnósticos y 71% MPO+. 88% (21/24) presentaban afectación renal, con una TFGe media de 26±15 ml/min/1.73m² (n=17). Hubo afectación extra renal en el 42% (10/24) de los pacientes, siendo más común la afectación pulmonar (6/24). En el 75% de los casos avacopan se indicó por riesgo de evento (EA) relacionado con glucocorticoides (GC), siendo las principales causas diabetes, hipertensión, osteoporosis, infecciones, fragilidad, riesgo cardiovascular y dosis acumulada de GC. Un 30% de los pacientes presentó EA previo a GC y un 8% dependencia de esteroides. En un 30% de casos se solicitó avacopan por enfermedad refractaria y en el 46% de los pacientes por el potencial de recuperación de función renal. Se empleó RTX para la inducción en el 100% de los pacientes, asociado a CF en el 54% de los casos. Además, 67% recibió bolos de metilprednisolona, 96% prednisona oral y 25% recambio plasmático. La mediana de seguimiento fue de 5,4 meses (RIC 2,55-9,25). Se describió remisión de la enfermedad en un 79% de los pacientes sin que se haya reportado ninguna recaída durante el seguimiento. La TFGe se incrementó en 7,4±13,2 ml/min/1.73m². Se discontinuó la prednisona en un 33% de los pacientes (11,3±5,9 semanas). En el momento del análisis un 40% estaba aún en fase de reducción de dosis. Se han reportado 3 EAs (diarrea, infección urinaria y neutropenia) y se discontinuó el tratamiento en un paciente.

Discusión: La combinación de avacopan y el tratamiento estándar de inducción en VAA en la práctica clínica presenta un buen perfil de seguridad y aporta valor añadido contribuyendo al control de la actividad de la VAA así como a la reducción/retirada de GC.

166 ¿HEMOS ALCANZADO EL PUNTO DE INFLEXIÓN? PROTEINURIA Y PROGRESIÓN EN NEFROPATÍA IgAC. MOVILLA ECHEVERRÍ¹, C. ANDRADES GÓMEZ¹, M. NARANJO ARELLANO¹, MC. ALARCÓN GARCILÁN¹, F. CAZALLA CÁRDENAS¹, V. CABELLO CHAVES¹, M. LÓPEZ MENDOZA¹, I. GÓMEZ COUÑAGO¹, L. BALLESTERO MACÍAS¹, P. BATALHA CAETANO¹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO (SEVILLA/ESPAÑA)

Introducción: La nefropatía IgA es la enfermedad glomerular primaria más frecuente a nivel mundial, con una incidencia de 2,5/100.000 adultos/año. La progresión a enfermedad renal crónica terminal (ERCT) es del 20% a los 10 años. Dentro de los factores de riesgo para progresión a ERCT, la proteinuria es el factor más ampliamente reconocido y estudiado en la literatura. El objetivo principal de nuestro estudio fue evaluar la asociación de proteinuria con aparición de eventos adversos renales mayores (MARE).

Materiales y métodos: Estudio observacional retrospectivo, en el que incluimos pacientes mayores de 18 años entre los años 2006-2017 con nefropatía IgA primaria diagnosticada mediante biopsia renal y proteinuria >500mg/24h, seguidos en consulta externa hasta el 01/01/2022. Analizamos sus características clínicas, analíticas e histológicas en el momento del diagnóstico y durante su seguimiento y valoramos el impacto de estas variables sobre el evento estudiado mediante un modelo de regresión de cox uni y multivariante. Se desarrolló un modelo lineal de efectos mixtos para valorar la caída del filtrado glomerular (slope) en las distintas variables.

Resultados: Se incluyeron 124 pacientes con una edad media de 40 ± 15 años. La mediana del filtrado glomerular estimado en el momento de la biopsia renal fue de 59ml/min (IQR 33-94), con una mediana de proteinuria de 1.44g/24h (IQR 0.7-2.3). El 64% de los pacientes fueron tratados con esteroides. En el análisis multivariante, los pacientes con antecedentes de enfermedad cardiovascular presentaron 3.7 veces más de riesgo de MARE (HR 3.7; 95% CI p=0.015) e IFTA >25% (IFTA T1 HR 3.1; 95% CI p=0.002; IFTA T2 (HR 6.6; 95% CI p<0.001)). Los pacientes que presentaban proteinuria >3g/día presentaban 2.36 veces más de riesgo de eventos renales (HR 2.36 95% CI p=0.01) que los que presentaban <1.5g/24 horas. En el modelo lineal a 5 años, la proteinuria por encima de 3 gr/24h se asociaba a una pérdida anual de 4.1ml/min (-6.1 a -1.9; 95% CI p=0,0001); en los pacientes con proteinuria entre 1.5-3g/24h la caída de filtrado glomerular anual fue de -0.83ml/min (-2.6 a 0.95; 95% CI p=0,360) sin encontrar diferencias estadísticamente significativa respecto al grupo referente (proteinuria <1.5g/24h)

Conclusiones: En nuestro trabajo, solo el grupo con proteinuria >3g/24h se asoció a eventos adversos renales, no encontrando diferencias estadísticamente significativas en aquellos con proteinuria entre 1.5-3g/24h al compararlos con el grupo referente (<1.5g/24h). Por tanto, según los datos de nuestro estudio, se puede plantear el tener un enfoque más conservador y considerar el tratamiento inmunosupresor a partir de los 3g/24horas.

167 NEFROPATÍA IgA. ¿LA PROLIFERACIÓN EXTRACAPILAR TIENE VALOR PRONÓSTICO?A. DOMÍNGUEZ¹, B. BARDAJÍ¹, J. EL BACHOUTI¹, A. TINOCO¹, X. BARROS¹, Y. ARCE¹, M. DÍAZ¹, H. MARCO¹¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA), ²BIOLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA), ³ANATOMÍA PATOLÓGICA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

Introducción: La nefropatía IgA (NIgA) es la glomerulopatía más frecuente y una de las principales causas de Enfermedad Renal Crónica, con un elevado riesgo de progresión a enfermedad renal terminal. La hipertensión, el deterioro de función renal al diagnóstico, la proteinuria y algunas lesiones histológicas, son indicadores de mal pronóstico. La presencia de proliferación extracapilar (semilunas) en la biopsia renal (BR) se ha relacionado con presentación clínica más grave, pero su implicación pronóstica es controvertida.

El objetivo de este estudio es observar si la presencia de semilunas condiciona peor pronóstico renal para poder realizar recomendaciones para futuros tratamientos en este subgrupo de pacientes.

Material y método: Es un estudio retrospectivo preliminar. Se incluyen pacientes mayores de 18 años con BR desde 2008 con proliferación extracapilar y seguimiento mínimo de un año. Se excluyen pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch y causas secundarias de NIgA. Se recogen parámetros clínicos e histológicos y se realiza un estudio estadístico descriptivo.

Resultados: Se incluyen 22 pacientes con una edad media de 42 años y un 73% de varones. Al debut, el 100% presentaba microhematuria y el 88% proteinuria. El 39% presentó deterioro rápidamente progresivo de función renal, con creatinina media de 2,75mg/dL. Un 13% requirió hemodiálisis. Un 38% de pacientes presentaba función renal normal al debut. En la BR el 73% presentó categoría C1 (25%) y el 27% C2 (> 25%). Los pacientes con C2 manifestaron clínica más grave al debut, con un 33% de requerimientos de hemodiálisis respecto un 6% en C1. Un 68% de los pacientes recibió tratamiento inmunosupresor. La combinación terapéutica más frecuente en C1 fue corticoides con micofenolato, y en C2 corticoides con ciclofosfamida. El 50% de los pacientes C2 requirió terapia renal sustitutiva definitiva, respecto el 12% en C1.

Conclusiones: El número de semilunas afecta el pronóstico renal. Es imperativo profundizar en su implicación y tratamiento.

168 RÉGIMEN EXTENDIDO CON DOSIS BAJAS DE RITUXIMAB PARA EL TRATAMIENTO DE ADULTOS CON ENFERMEDAD DE CAMBIOS MÍNIMOS CORTICODEPENDIENTE CON RECAIDAS FRECUENTESI. MINGUEZ TORAL¹, J. VILLACORTA PÉREZ¹, M. GARCÍA VALLEJO¹, JF. SÁNCHEZ IGLESIAS¹, G. FERNÁNDEZ CONDE¹, M. PIRIS GONZÁLEZ¹, F. CABALLERO CEBRIÁN¹, E. CASILLAS SAGRADO¹, V. LOPES MARTÍN¹, M. FERNÁNDEZ LUCAS¹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO RAMÓN Y CAJAL (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: Los pacientes con enfermedad de cambios mínimos (ECD) con comportamiento corticodependiente y recaídas frecuentes suponen un reto terapéutico. El Rituximab ha demostrado seguridad y eficacia como fármaco ahorrador de esteroides en estos pacientes aunque no existe un régimen de tratamiento establecido. Este estudio analiza el empleo de una pauta prolongada con dosis bajas de Rituximab para prevenir las recaídas en ECM.

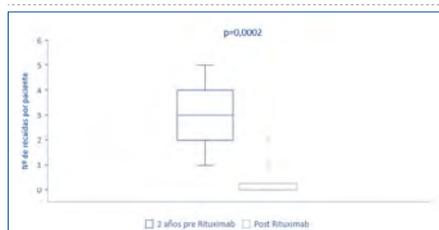
Métodos: Se trata de un estudio unicéntrico descriptivo retrospectivo que incluye una muestra de adultos con ECM corticodependiente y recaedores que desde 2019 han recibido tratamiento con un protocolo extendido con dosis bajas de Rituximab administrado de la siguiente manera: 500 mg intravenoso una vez alcanzada la remisión con prednisona, y dosis adicionales similares en el mes +6, +18 y +30 durante el seguimiento. Se analizó la supervivencia libre de recaída tras el tratamiento con Rituximab y tasa de eventos adversos.

Resultados: Se incluyeron 8 pacientes con una edad media de 41 años (DS ± 17 años). Cuatro pacientes (50%) habían recibido previamente otros regímenes inmunosupresores. Uno de ellos (12,5%) presentaba recaídas frecuentes y los siete restantes (87,5%) eran corticodependientes. Tras una mediana de 21 meses de seguimiento (RIQ, 8-38), siete pacientes (87,5%) permanecían en remisión. Uno de ellos experimentó una única recaída corticosensible a los 7 meses. El paciente que no presentó respuesta tuvo su primera recaída al mes del inicio del Rituximab. La media de recaídas 2 años antes y después del inicio del tratamiento descendió de 3 (DS ± 1,3) a 0,3 (DS ± 0,7; P=0,0002).

No se registraron infecciones durante el periodo de estudio.

Conclusión: En los pacientes con ECM corticodependiente, la administración de Rituximab en pauta extendida con dosis bajas parece segura y eficaz. Este régimen permite minimizar la exposición a la inmunosupresión y mantener la remisión durante un periodo de tiempo prolongado.

■ **Figura 1. Diagrama de cajas que compara el número de recaídas de los pacientes con ECM con comportamiento corticodependiente y recaídas frecuentes 2 años antes y después del inicio de Rituximab.**

**169 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS Y PRONÓSTICO A LARGO PLAZO DE LA NEFRITIS LÚPICA DE INICIO TARDÍO**A. SHABAKA¹, A. MENDOZA¹, A. RODRIGUEZ MORENO², I. AGRAZ¹, H. TRUJILLO³, C. RABASCO⁴, F. HADAD⁵, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ¹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL REINA SOFÍA (CÓRDOBA), ⁶NEFROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DE ARRIXACA (MURCIA)

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

En representación del Grupo de Trabajo de Enfermedades Glomerulares de la S.E.N. (GLOSEN)

Introducción: No hay estudios que describan la nefritis lúpica (NL) de inicio tardío en población europea. Las guías KDIGO no distinguen la NL de inicio temprano de la tardía en sus recomendaciones de estrategia de inmunosupresión. El objetivo de este estudio fue comparar la presentación, el curso y pronóstico de NL de inicio tardío frente al inicio precoz en población española.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional retrospectivo multicéntrico que incluyó pacientes con NL confirmada por biopsia renal con debut >50 años de edad, que definimos como NL tardía. Los comparamos con un grupo de pacientes <50 años en el momento del diagnóstico (NL de inicio temprano), emparejados por duración de la enfermedad. Se compararon las características demográficas, clínicas, serológicas e histológicas basales, y el curso de la enfermedad incluyendo recaídas, efectos adversos graves y un outcome combinado definido como duplicación de la creatinina sérica, progresión a enfermedad renal crónica terminal y/o muerte.

Resultados: El estudio incluyó a 229 pacientes; 67 con NL tardía y 162 con NL de inicio temprano. Los pacientes con NL tardía mostraron una peor función renal en la presentación (p<0,001) y mayores niveles de complemento sérico (p<0,001), mientras que en la biopsia renal mostraron más glomeruloesclerosis (p=0,003), fibrosis intersticial (p=0,021) y atrofia tubular (p=0,011). No hubo diferencias entre los dos grupos en cuanto al tratamiento de inducción, mientras que en el mantenimiento observamos un menor uso de antipalúdicos en los pacientes con NL tardía (p=0,001). Tras una mediana de seguimiento de 7,4 años, los pacientes con NL tardía presentaron un menor número de recaídas (p=0,015), y una mayor tasa de infecciones graves (34,3%vs.18,5%, p=0,01), sin encontrar diferencias en remisión. Los pacientes con NL tardía presentaron mayor mortalidad, desarrollando con mayor frecuencia el outcome combinado (19,4%vs.8%, p=0,014). El análisis de regresión de Cox mostró que la NL tardía (HR=3,26, IC95% 1,18-9,8), el porcentaje de glomérulos esclerosados (HR=1,03, IC 95% 1,01-1,06) y los efectos secundarios graves relacionados con la inmunosupresión (HR=10,09, IC95% 3,2-31,7) fueron factores de riesgo independientes para desarrollar el outcome combinado.

Conclusiones: Aunque los pacientes con NL tardía se presentan con peor función renal y más lesiones crónicas en la biopsia renal, muestran un pronóstico renal comparable a los pacientes con NL de inicio temprano. A pesar de recibir una inmunosupresión similar, desarrollan menos recaídas pero presentan eventos adversos más graves, lo que conduce a un peor pronóstico. La minimización de los regímenes de inmunosupresión en la NL de inicio tardío puede ser una opción adecuada para mejorar los resultados en estos pacientes.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

170 BENEFICIO DEL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LA NEFROPATÍA IGA SECUNDARIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

A. SHABAKA¹, S. ALDANA¹, A. SEVILLANO², J. VIAN³, F. HADAD⁴, A. RODRIGUEZ MORENO⁵, A. HUERTA⁶, G. FERNÁNDEZ JUÁREZ⁷

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL MARQUÉS DE VALDECILLA (SANTANDER), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DE ARRIZACA (MURCIA), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (MADRID), ⁶NEFROLOGÍA. HOSPITAL PUERTA DE HIERRO (MADRID)

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

En representación del Grupo de Trabajo de Enfermedades Glomerulares de la S.E.N. (GLOSEN)

Introducción: La nefropatía IgA (NlgA) se diagnostica ocasionalmente en asociación con enfermedades sistémicas, denominándose en estos casos NlgA "secundaria". Una minoría de pacientes con NlgA presenta progresión rápida a enfermedad renal crónica terminal (ERCT), siendo el pronóstico muy malo incluso cuando reciben inmunosupresión. Estos estudios excluyeron las formas secundarias de NlgA. El objetivo de este estudio fue describir la supervivencia renal en pacientes con NlgA secundaria rápidamente progresiva, y estudiar el efecto de añadir tratamiento con esteroides ± inmunosupresión además del tratamiento de la causa sobre la supervivencia renal y global de estos pacientes.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional retrospectivo multicéntrico que incluyó pacientes con diagnóstico histológico de NlgA que tuvieran una comorbilidad identificada como posible causa, y presentaron un curso agresivo con fracaso renal agudo o insuficiencia renal rápidamente progresiva (definida como disminución progresiva de >30% del filtrado glomerular en <3 meses, teniendo al menos 2 estimaciones durante ese período). Se estratificó la cohorte en dos grupos; pacientes que recibieron sólo tratamiento de la causa y pacientes que recibieron tratamiento adicional con esteroides (± inmunosupresores). La supervivencia renal se definió como un estado libre de diálisis al final del seguimiento.

Resultados: El estudio incluyó a 95 pacientes, 79% varones con edad media de 59,2±16,2 años, creatinina sérica en la presentación de 4,4±2,8 mg/dl y proteinuria de 1,9 g/día(0,80-3,12). Todos los pacientes tenían hematuria, el 49,5% fue macroscópica, y el 26,3% precisó diálisis en la presentación. Las principales causas de NlgA fueron hepatopatía en 46,3%, infecciones estafilocócicas/estreptocócicas en 23,2%, enfermedades reumatológicas en 16,8%, trastornos respiratorios en 9,5% y enfermedad inflamatoria intestinal en 4,2%. 25 pacientes(26,3%) recibieron solo tratamiento de la causa, mientras que 70 pacientes(73,3%) recibieron tratamiento adicional con esteroides, 18,9% recibieron también ciclofosfamida y 21,1% micofenolato. No hubo diferencias en edad, pico de creatinina sérica, proteinuria, hematuria, necesidad de diálisis en la presentación, parámetros histológicos o comorbilidades entre ambos grupos. Tras una mediana de seguimiento de 33 meses, 28 pacientes (29,5%) progresaron a ERCT, y 32 pacientes (33,7%) fallecieron. El análisis de supervivencia no mostró diferencias significativas en supervivencia renal (log-rank= 0,003, p=0,956) o global (log-rank= 0,871, p=0,351). En la regresión de Cox los únicos factores asociados a la supervivencia renal fueron la creatinina sérica en la presentación (HR 1,12, IC 95% 1.00-1.25) y la necesidad de diálisis en el momento de la presentación (HR 3,09, IC 95% 1.39-6.86).

Conclusiones: La NlgA secundaria con presentación rápidamente progresiva tiene un mal pronóstico, particularmente cuando precisa diálisis en el debut. Añadir tratamiento con esteroides (con/sin inmunosupresores) al tratamiento de la causa no se asocia a una mejor supervivencia renal o del paciente.

171 REGISTRO COHORTE AMILOIDOSIS RENAL EN NUESTRA ÁREA SANITARIA

F. BERTOMEU MORENO¹, A. LÓPEZ DE LA TORRE MOLINA¹, F. ALONSO GARCÍA¹, F. DE LA PRADA ALVAREZ², M. RAMÍREZ PEÑA¹, M. SALGUEIRA LAZO¹

¹NEFROLOGÍA. MACARENA (SEVILLA)

Introducción: La amiloidosis renal es el fenómeno patológico del depósito de amiloide en el riñón con diferencias marcadas de afectación de función renal, proteinuria, necesidad de terapia renal sustitutiva (TRS) y exitus, en función de la proteína involucrada. La amiloidosis por cadenas ligeras (AL) y la amiloidosis por proteína sérica A (AA), son las más habituales. El cuadro típico es proteinuria severa, síndrome nefrótico y enfermedad renal crónica terminal (ERCT).

Objetivos: Establecer las características demográficas, clínicas y analíticas relacionadas con el diagnóstico de amiloidosis renal. Definir los patrones histológicos encontrados y su co-relación clínica y analítica. Identificar variables (clínicas, analíticas, histológicas) con capacidad pronóstica (necesidad de TRS y exitus).

Material y método: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con amiloidosis renal. Datos extraídos del registro de biopsias del Servicio de Nefrología del HUVUM (2013-2022). Recogemos variables demográficas, clínicas, analíticas, histológicas y de resultado clínico (TRS, Exitus). Se analizan resultados aplicando criterios del estadije Clínica Mayo.

Resultados: 19 pacientes con edad media de 63.4a; 57.9% varones. Valores analíticos medios en el momento del diagnóstico: creatinina (Cr) 1.56 mg/dl y proteinuria 3.9 g/24h. Biopsia de grasa abdominal en 13 casos; 3 (23%) resultaron positivas. Análisis comparativo de formas AL vs noAL, se diferencian cifras de Cr (1.14 vs 2,27 mg/dl respectivamente) (p=0.57). Proteinuria según la localización histológica del amiloide: 4.6 g/24h en afectación glomerular vs 0.3g/24h en aquellos que no la presentaban (p<0,05). 31.6% precisó TRS con tiempo medio de inicio de 250.6d desde la biopsia. Exitus del 21.1%: tiempo medio de 426.5d. (Ver análisis en tabla adjunta).

Conclusiones: No objetivamos deterioro de función renal importante, siendo éste mayor en las formas de amiloidosis noAL. La biopsia de grasa fue menos rentable que lo referido en la literatura. Destaca niveles de proteinuria significativamente inferiores en el grupo de amiloidosis sin afectación glomerular.

En nuestra serie, se confirmó la capacidad pronóstica asociada al estadije MAYO.

Figura 1.

| | TRS | Exitus |
|---------------|----------|--------|
| Estadio I * | 25%** | 12.5% |
| Estadio II * | 12.5% ** | 12.5% |
| Estadio III * | 38.9% ** | 66.7% |
| AL | 16.7% | 25% |
| NO AL | 57.3% | 14.3% |

* Estadije según Clínica Mayo
** p<0,05

172 EFECTO ANTIPROTEINÚRICO DE LOS INHIBIDORES DEL COTRANSPORTADOR TUBULAR 2 DE SODIO-GLUCOSA (SGLT2) EN PACIENTES CON PATOLOGÍA GLOMERULAR

M.C. PRADOS SOLER¹, I.M. VILLEGAS PÉREZ², M.D. SALMERÓN RODRÍGUEZ³, M. CABA MOLINA⁴, F.J. GONZÁLEZ MARTÍNEZ⁵

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

Introducción: Los iSGLT2 se están utilizando actualmente en enfermedades autoinmunes glomerulares/sistémicas para el tratamiento de la proteinuria. Necesitamos más experiencias en vida real, sobre todo con más tiempo de seguimiento.

Material y métodos: Realizamos un estudio de cohorte, observacional, retrospectivo. Se incluyeron pacientes de nuestra Consulta de Enfermedades autoinmunes glomerulares/sistémicas comprobadas por biopsia que presentaban proteinuria mayor o igual a 1 gramo en orina de 24 horas y que fueron tratados con iSGLT2. Valoramos la reducción de la proteinuria y los cambios en la creatinina/filtrado glomerular, a los 3, 6, 9 y 12 meses. Se categorizó a los pacientes según que el cambio en la proteinuria fuese: ausente o aumento, descenso menor del 30% o descenso mayor del 30%.

Resultados: Durante el periodo de estudio, se recogieron los datos de 43 pacientes, 18 mujeres y 25 hombres, con una media de edad de 54 años, 60% tenían antecedentes de hipertensión, 9% diabetes mellitus tipo 2 y un 5% antecedentes de enfermedad cardiovascular. La mediana de IMC fue de 26.9 kg/m², 43% presentaban peso superior a lo normal pero no obesidad y 22% eran obesos. El 40% de los pacientes presentaban proteinuria en rango nefrótico. Al inicio del estudio, todos los pacientes recibían tratamiento antiproteinúrico (IECAS y/o ARAL y/o antiandrogénicos), excepto uno. El 8% tomaban diuréticos de asa y el 13% tiazidas. Todos los pacientes fueron tratados con Dapaglifozina y sólo uno de ellos con canaglifozina. En cuanto al cambio en la proteinuria: 8% fue ausente o aumentó, 60% de pacientes el descenso fue menor del 30% y en el 32% el descenso fue mayor del 30%. El cambio porcentual medio de la proteinuria con respecto al valor basal fue de -37%, -42%, -47% y -46%, a los 3, 6, 9 y 12 meses. El cambio porcentual medio geométrico de eGFR fue -7%, -4%, -9% y -10% a los 3, 6, 9 y 12 meses. El ser diabético ni el IMC ni la etiología de la enfermedad influyeron en el cambio en la proteinuria. El valor inicial de la proteinuria no influyó en el descenso de la proteinuria a lo largo del estudio. Los pacientes que no consiguieron un descenso de la proteinuria mayor del 30% tenían una creatinina más elevada y un nivel de albúmina más bajo.

Conclusión: En pacientes con patología glomerular, con proteinuria residual persistente pese a bloqueo SRAA convencional, asociar iSGLT2 es una buena estrategia terapéutica, ya que reduce significativamente la proteinuria y por tanto el riesgo de desarrollo de enfermedad renal crónica, con un perfil de seguridad favorable.

173 NEFROPATÍA MEMBRANOSA ASOCIADA A GAMMAPATÍAS MONOCLONALES: DESCRIPCIÓN HISTOLÓGICA DE UNA SERIE DE CASOS

F.J. DIAZ-CRESPO¹, M.L. ABASCAL CAMACHO², U. VERDALLÉS³, T. BADA BOSH⁴, J.C. DE LA FLOR MERINO⁵, E. VERDE MORENO⁶, C. ENCINAS RODRÍGUEZ⁷, M. GOICOECHEA⁸

¹ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TORREJÓN (TORREJÓN DE ARDOZ/ESPAÑA), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE LA DEFENSA GÓMEZ ULLA (MADRID/ESPAÑA), ⁶NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ⁷HEMATOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: La glomerulonefritis membranosa (GNM) es una causa frecuente de síndrome nefrótico, caracterizado por depósitos subepiteliales de inmunocomplejos policlonales a lo largo de la membrana basal glomerular. El patrón de GNM con o sin depósitos monoclonales asociado a gammapatías monoclonales es una entidad rara con pocos casos reportados.

Pacientes y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de muestras de biopsias renales recibidas entre 2019-2023, identificándose 4 casos de GNM, 3 con depósitos monotípicos. Se realizaron microscopía óptica, inmunohistoquímica-inmunofluorescencia y microscopía electrónica. La media de edad al diagnóstico fue de 62 años, con predominio femenino. Dos pacientes presentaban un trastorno linfoproliferativo subyacente [linfoma de la zona marginal (LMZ) y leucemia linfática crónica B (LLC-B)] y dos de ellos gammapatía monoclonal de significado renal (MGRS).

Resultados: Los pacientes con linfoma demostraron una creatinina sérica media de 1,45 mg/dl, proteinuria de 4 g/24 h y ratio Kappa/lambda de 19. Por el contrario, los casos de MGRS tenían una creatinina sérica media de 1,21 mg/dl, proteinuria de 2,16 g/24 h, cociente Kappa/lambda de 15. todos con proteinuria de Bence Jones. Las biopsias renales presentaron engrosamiento difuso de las paredes capilares y proyecciones espículas visibles en la tinción de plata-metamina, sin evidencia de proliferación endocapilar o semilunas. Un caso mostró infiltración de LZM (40%) y el paciente con LLC-B presentó células plasmáticas monotípicas intersticiales dispersas. La inmunofluorescencia reveló depósitos granulares de IgG y C3 en el pared capilar en el 100% de los casos, C1q++ en 2 casos e IgM+++ en uno. El 75% de los casos presentaron restricción de cadenas ligeras (3 kappa/1 lambda). La serología y la inmunohistoquímica en tejido para PLA2R fueron negativas. La microscopía electrónica evidenció depósitos subepiteliales electrondensos amorfos sin estructura interna en todos los casos, principalmente estadios 2 y 3.

Conclusiones: El patrón GNM asociado a gammapatías monoclonales es un grupo extremadamente raro y heterogéneo. Todos los casos con depósitos monotípicos coinciden con el componente monoclonal y la remisión después de la terapia dirigida al clon. La tinción de subclases de IgG podría ser útil para aclarar la restricción de la cadena ligera. A pesar de no ser reconocido como un patrón histológico dentro del consenso de la gammapatía monoclonal, es una morfología observada en un subgrupo de casos. El diagnóstico de esta entidad requiere una evaluación cuidadosa de las muestras de biopsia renal utilizando una combinación de microscopía óptica, inmunofluorescencia y microscopía electrónica.

174 AMILOIDOSIS AL CON AFECTACIÓN RENAL: TAPSE Y NUEVAS TERAPIAS
 F. BERTOMEU MORENO¹, A. LÓPEZ DE LA TORRE MOLINA¹, F. ALONSO GARCÍA¹, F. DE LA PRADA ÁLVAREZ¹, M. SALGUEIRA LAZO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA (SEVILLA)

Introducción: La amiloidosis por depósito de cadena ligera (AL) constituye el tipo más habitual de amiloidosis renal. Puede asociarse a una gammopatía monoclonal de significado incierto (GMSI), cumpliendo criterios de gammapatía monoclonal de significado renal (GMSR) o presentarse en el curso de una mieloma múltiple. La terapia de elección es el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TAPSE), aunque dados los riesgos asociados, no todos los pacientes se consideran candidatos, pudiendo utilizarse distintos esquemas terapéuticos como alternativa o inducción previa al TAPSE (Bortezomib/dexametasona, daratumumab/bortezomib, Ciclofosfamida-Bortezomib-Dexametasona (CyBORd)).

Objetivos

1. Describir datos epidemiológicos, clínicos y analíticos más habituales de la población con Amiloidosis AL renal.
2. Comparar datos pronósticos (respuesta renal, hematológica y exitus) entre los distintos grupos terapéuticos.

Material y método: Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de pacientes con Amiloidosis AL evidenciada en biopsia renal mediante espectrometría o inmunohistoquímica. Datos extraídos del registro de biopsias del HUVM (2017-2022).

Resultados: 12 pacientes. Mediana de edad: 64 años. 6 mujeres y 6 hombres. Creatinina media 1.14 +/- 0.6 mg/dl y proteinuria 3.8 +/- 2.9 g/24h. Mediana pico monoclonal 0.348g/dl. Cadena ligera involucrada: 7 Lambda y 5 Kappa. 2 pacientes cumplían criterios de MM. 2 Bence-Jones positivo. Los 4 pacientes no TAPSE alcanzaron respuesta renal, mientras que de los 6 que sí se les realizó, solo 3 presentaron respuesta (p=0.091). Fallecieron 3 pacientes, mediana desde el diagnóstico de 508d. 1 TAPSE vs 2 no TAPSE (p=0.387). Si distinguimos según grupo de tratamiento: 2 fallecidos recibieron CyBORd, 1 BORTEZOMIB y no se registró ningún exitus en el grupo DARATUMUMAB.

Conclusiones: La forma de presentación más habitual en nuestra muestra fue como GMSR, con tan sólo 2 pacientes con criterios de MM en el momento del diagnóstico. Asoció además un componente monoclonal reducido siendo el estudio para Bence-Jones mayoritariamente negativo. No encontramos diferencias pronósticas significativas entre los distintos grupos terapéuticos aunque cabe destacar la peor respuesta renal en el grupo TAPSE (p=0.091) y los mejores datos asociados al grupo DARATUMUMAB.

Tabla 1.

| Tratamiento | TAPSE | Respuesta renal* | | Respuesta hematológica** | | Exitus | |
|-------------|-------|------------------|----|--------------------------|---------|--------|----|
| | | SI | NO | COMPLETA | PARCIAL | SI | NO |
| BORTEZOMIB | SI | 1 | | | 1 | | 1 |
| | NO | 2 | 1 | | 2 | 1 | 1 |
| DARATUMUMAB | SI | 2 | | 1 | 1 | | 2 |
| | NO | | | | | | |
| CyBORd | SI | 1 | 2 | 1 | 2 | 1 | 2 |
| | NO | 2 | | 1 | 1 | 1 | 1 |

* SI: descenso proteinuria >30% o <500mg/24h, tras 6 meses del inicio de tratamiento.
 **COMPLETA: negativización de cadenas en plasma e normalización de ratio. PARCIAL: reducción >50% de la diferencia entre cadena libre responsable y no responsable.

175 LOS DEPOSITOS PERSISTENTES DE IGM EN BIOPSIA RENAL TRAS REMISIÓN COMPLETA SE ASOCIAN CON MALOS RESULTADOS EN LA NEFRITIS LÚPICA
 E. RODRÍGUEZ¹, T. SALMAN², E. MÁRQUEZ¹, I. CARRIÓN³, A. RIBAS¹, C. BARRIOS¹, L. SANS¹, J. GIMENO⁴, O. FRANQUET¹, M. CRESPO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA), ³REUMATOLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA), ⁴PATOLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA/ESPAÑA)

Introducción: En la patogénesis de la Nefritis Lúpica (NL) está implicado el depósito de inmunocomplejos en el tejido renal con un patrón "full-house"; una de las inmunoglobulinas depositadas es la IgM. El depósito de Ig M aparece en numerosas glomerulonefritis siendo considerado como un atrapamiento pasivo glomerular. Recientemente, en modelos murinos de Nefropatía IgA y Glomeruloesclerosis focal y segmentaria, se ha descrito que la IgM es capaz de unirse a epítopes de células glomerulares, contribuyendo de manera independiente a la progresión del daño renal. El objetivo de este trabajo es determinar si los depósitos de IgM en NL se asocian a peores resultados renales.

Material y métodos: Estudio observacional en que hemos incluido biopsias renales (BR) de pacientes con NL Clases III, IV y III/IV, tratados con la misma pauta de tratamiento inmunosupresor (esteroides + ácido micofenólico). Hemos incluido las BR diagnósticas de cada brote renal y la BR realizadas tras 2 años de remisión completa (BR protocolo), definiendo remisión completa como función renal normal, uPCOR < 300 mg/gr y sedimento sin actividad. Según intensidad en la tinción inmunohistoquímica, consideramos: ausencia depósitos:(0 y trazas); presencia de depósitos: +1, +2 y +3.

Resultados: Includido 33 BR, 19 (57.6%) BR-diagnósticas y 14 (42.4%) BR-protocolo, la muestra está constituida por mujeres con una edad 40.9±7.1 años en el brote renal. La distribución en brote: NL Clase III 48.5%, NL Clase IV 33.3% y Mixtas 18.2%. El tiempo de seguimiento hasta la última visita fue de 42.9±30.2 meses. La tinción de inmunohistoquímica mostró diferencias entre la BR-diagnóstica vs BR-protocolo, desapareciendo los siguientes depósitos en las BR-protocolo: C1q (73.9% vs 26.1%, p=0.004), C3 (78.9% vs 21.1%, p=0.004), IgG (76.5% vs 23.5%, p=0.02), IgA (86.4% vs 15.4% p=0.01), no se detectaron diferencias en el depósito de IgM (54.3% vs 45.7%, p=0.5) en la BR- protocolo. Los depósitos persistentes de IgM en la BR-protocolo se relacionaron con mayor índice de cronicidad en la BR-protocolo (2.74±1.8 vs 4.2±1.3) p=0.06, mayor tiempo para alcanzar la remisión completa (7,9±2,5 vs 5,78 ±1,39 meses, p=0.02) y peor filtrado glomerular a final de seguimiento (80.6 ±33.4 ml/min vs 63±21 ml/min, p=0.04).

Conclusiones: Los resultados de nuestro trabajo sugieren que los depósitos persistentes de IgM en BR-protocolo juegan un papel en la NL y se relacionan con peores resultados renales.

176 DIFERENTES PATRONES CLÍNICOS DE MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA RENAL
 A. DOMÍNGUEZ¹, J. EL BACHOUTI¹, A. TINOCO¹, A. BASANTES¹, K. PASACHE¹, Y. ARCE¹, H. MARCO¹, M. DÍAZ¹, L. GUIRADO¹, X. BARROS¹

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

Introducción: La microangiopatía trombótica (MAT) es una lesión renal que suele asociar hemólisis microangiopática, pero puede presentar deterioro de función renal y/o proteinuria sin hemólisis, o incluso ser un hallazgo histopatológico incidental. El objetivo del estudio es describir la presentación clinicopatológica de pacientes con MAT renal biopsiados en nuestro centro.

Material y método: Estudio retrospectivo. Se recogieron parámetros clínicos e histológicos de pacientes biopsiados entre 2015-2022, cuya biopsia renal (BR) mostraba MAT, excluyendo trasplantes renales.

Resultados: Se identificó MAT en 3% de los casos revisados. Se incluyeron 37 pacientes (19 mujeres) con edad media de 53 años. Al debut presentaron HTA un 58%, creatinina media de 3,86mg/dL, proteinuria un 75% de los casos y hematuria un 53%. El 22% requirieron hemodiálisis al inicio. Presentaron hemólisis 11 pacientes (30%), con mayor requerimiento de diálisis al debut (54%), HTA (82%), proteinuria (100%) y hematuria (82%). La hemólisis era más frecuente en los etiquetados de SHUa y en los relacionados con hemopatías. En los 26 pacientes (70%) sin hemólisis, la MAT se relacionó con fármacos, glomerulopatías y enfermedades autoinmunes. En trasplantados de médula ósea la presentación fue con y sin hemólisis. En 4 de los 5 pacientes con HTA maligna no se observó hemólisis. Se solicitaron 21 estudios genéticos, presentando 11 de ellos mutaciones en genes reguladores del complemento, siendo 5 claramente patogénicas. En el 60% de pacientes etiquetados como HTA maligna se detectaron mutaciones predisponentes. Se documentó MAT aislada en el 59% de los pacientes. La necrosis tubular aguda fue la lesión asociada más frecuente. Los pacientes con HTA maligna presentaron peor supervivencia renal, con un 60% de ERC terminal (Figura 1).

Conclusiones: La MAT histológica puede estar asociada o no a manifestaciones clínicas. La MAT sin hemólisis es frecuente con presentación clínica y evolución variable según la causa desencadenante y la predisposición genética.

Figura 1. Evolución de creatinina (mg/dL).



177 AMILOIDOSIS RENAL EN BALEARES: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS Y EL VALOR DE LA ESPECTROMETRÍA DE MASAS COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA
 M. SANS RÓDENAS¹, C. SAUS SARRIAS², G. MARTORELL CRESPI³, R. GOMILA RIBAS³, F. ORVAY PINOTOS³

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI SON ESPASES (PALMA DE MALLORCA/ ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARI SON ESPASES (PALMA DE MALLORCA/ ESPAÑA), ³SERVEIS CIENTÍFICOTÈCNICS. UNIVERSITAT DE LES ILLES BALEARS (PALMA DE MALLORCA/ ESPAÑA)

Introducción: La amiloidosis renal es común en pacientes con amiloidosis sistémica. El tipo de amiloidosis más común es la derivada de cadenas monoclonales de inmunoglobulinas, principalmente cadenas ligeras (AL), seguida por la amiloidosis asociada a inflamación crónica derivada de proteína amiloide (AA). La amiloidosis por depósitos de transtirretina (TTR) es menos frecuente. La espectrometría de masas (EM) con microdissección láser es el método de referencia para la tipificación de amiloide. Además, también se ha descrito utilidad sin microdissección láser.

Material y Método: Se evaluaron retrospectivamente 42 biopsias renales con diagnóstico histológico de amiloidosis en hospitales públicos de las Islas Baleares desde 2012 hasta 2022. Se utilizaron técnicas de Rojo Congo e inmunohistoquímica para Kappa, Lambda, amiloide A y transtirretina, pero en varios casos no se pudo determinar el tipo de amiloide. Se realizaron estudios proteómicos basados en EM para tipificar la amiloidosis. Se recortó la zona de tinción positiva de Rojo Congo con un bisturí y se digirió con tripsina para obtener los péptidos, que fueron analizados por EM después de separarlos mediante cromatografía líquida. Se confirmó la presencia de la "firma amiloidea" (apolipoproteína E, proteína serum amiloide P y apolipoproteína A-IV) y se evaluó la abundancia relativa de las proteínas Ig-lambda, Ig-Kappa, AA y TTR. La tipificación amiloide de cada caso se determinó en función de la proteína más abundante presente en cada muestra.

Resultados: El diagnóstico histológico con inmunohistoquímica mostró que el tipo amiloide más abundante era lambda (43%), seguido de AA (31%), kappa (12%) y un 14% no se pudo clasificar. Mediante la técnica de EM, el tipo amiloide más abundante fue lambda (31%), seguida de AA (29%), TTR (12%), kappa (7%) y un 21% no concluyente. La coincidencia entre ambos métodos fue del 83% (excluyendo las muestras no clasificadas en histología y las no concluyentes por EM).

Conclusiones: La determinación de la composición de los depósitos de amiloide mediante estudios proteómicos basados en EM sin microdissección láser puede ser una herramienta muy útil para apoyar y aumentar la certeza del diagnóstico histológico. Incluso en aquellas muestras en las que no se ha logrado realizar una clasificación mediante histología o que ambas metodologías no coinciden en el resultado puede llegar a ser una herramienta útil para revalorar dicho diagnóstico. En cualquier caso, son necesarios más estudios y estandarización para que en un futuro se aplique a la clínica.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

178 ¿TIENE LA HISTOLOGÍA RENAL UNA IMPLICACIÓN PRONÓSTICA EN LAS VASCULITIS ASOCIADAS A ANTICUERPOS ANTICICLOPLASMA DE NEUTRÓFILO (VAA)?

M. RODRÍGUEZ VIDRIALES¹, C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, L. MARTÍN PENAGOS¹, M. RENUNCIÓ GARCÍA², S. AL FAZAZI³, M.J. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES¹, M. MARTÍNEZ BELOTTO⁴, J.M. GÓMEZ ORTEGA⁵, E. RODRÍGO CALABIA¹, J.C. RUIZ SAN MILLÁN¹

¹NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA); ²INMUNOLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA); ³NEFROLOGÍA. H. UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA); ⁴ANATOMÍA PATOLÓGICA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA)

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

Grupo de Inmunopatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla-IDIVAL. REDINREN.

Introducción: El pronóstico renal de las VAA se compromete con la insuficiencia renal y/o esclerosis en más del 50% de los glomérulos, pero hay discrepancias al respecto de la evolución en otras presentaciones histológicas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con VAA diagnosticadas por biopsia renal (1994-2022). Análisis de variables clínicas al debut de la enfermedad y durante su evolución; y correlación con la clasificación anatomopatológica de enfermedad esclerótica, focal, mixta y crescéntrica (KDIGO'21).

Resultados: Se reclutaron 71 pacientes, 37 mujeres (52.1%), con una mediana de edad al diagnóstico de 63 años (27-85 años). 20 casos (28.2%) debutaron a partir del 2020. 28 (39.4%) presentaron enfermedad limitada al riñón. El 17% presentó actividad en el sedimento urinario con función renal normal. 63.4% resultaron anti-MPO positivo, 21.1% anti-PR3, 5 casos ANCA negativo y otros 5 presentaron doble positividad: 4 ANCA y anti-MBG; y un caso doble ANCA positivo. En 65 (91.5%) se hizo biopsia renal: 87.34% presentó al menos una semiluna celular o fibroepitelial, y 42.3% en más del 50% de los glomérulos. Por ello, el subtipo histológico más frecuente fue la clase crescéntrica seguido por la forma focal y la forma mixta, ambas en 22.5%; y se diagnosticó clase esclerótica únicamente en 3 muestras. 19.71% precisaron diálisis en el primer año, sin poder correlacionar la terapia renal sustitutiva con la clase histológica ($p=0.198$). 3 pacientes (4.2%) salieron de diálisis antes del año tras el tratamiento inmunosupresor, de los cuales ninguno tenía una forma esclerótica. El 100% de las formas escleróticas y el 86.7% de las crescéntricas se diagnosticaron antes de 2020 ($p=0.039$). 13 de las 16 biopsias con subclase focal (81.25%) correspondían a un cuadro de vasculitis sistémica. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la presentación histológica de acuerdo a la edad, subtipo de ANCA o a la afectación limitada al riñón ($p=0.904$, 0.854 y 0.164 respectivamente). Tampoco con la estabilidad de la función renal ($p=0.662$) que se registró en 34 pacientes (47.9%). 19 pacientes (26.7) presentaron hematuria persistente al final del seguimiento. Esta característica no guarda relación con la histología ($p=0.962$) ni tampoco con la insuficiencia renal al final del seguimiento ($p=0.155$).

Conclusiones: La biopsia renal no demostró impacto pronóstico en la evolución de nuestra serie de pacientes con VAA. Encontramos que las VAA diagnosticadas durante y tras la pandemia por SARS-CoV-2 no se presentaron con esclerosis significativa; pero son necesarios otros trabajos para confirmar este hallazgo y conocer su implicación.

179 CARACTERIZACIÓN DE LAS VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA Y RESULTADOS CLÍNICOS: DATOS DEL REGISTRO FAIRVASC EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE ESPAÑA

AM. RAU¹, L. MARTÍNEZ-VALENZUELA², P. ANTÓN³, F. GÓMEZ-PECIADO³, J.M. CRUZADO⁴, X. F. LLADOSA², J. DÍAZ-CUERO³, J. DRAIBE²

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL BELLVITGE (ESPAÑA); ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE BELLVITGE (ESPAÑA); ³INVESTIGACIÓN. AXENTIVA SOLUTIONS SL (ESPAÑA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCA (VAA) son enfermedades autoinmunes crónicas, potencialmente mortales, con recaídas frecuentes asociadas a daño orgánico, frecuentemente renal. Los inmunosupresores han mejorado la supervivencia renal y global, pero se asocia a complicaciones importantes limitando el beneficio conseguido. El objetivo es describir las características clínicas, tratamiento y complicaciones en pacientes con VAA del registro FAIRVASC.

Material y métodos: El registro FAIRVASC es un proyecto de investigación multinacional de la Sociedad Europea de Vasculitis y la Red Europea de Referencia RITA en enfermedades raras inmunomediadas, diseñado con el objeto de aportar evidencia clínica y epidemiológica sobre esta patología. Se utilizaron los datos retrospectivos recogidos en el Hospital Universitario de Bellvitge del año 2013 al 2022. Se incluyen: datos demográficos, clínicos y analíticos, tratamientos y resultados (Birmingham Vasculitis Activity Score -BVAS-, complicaciones, fallecimientos). Los resultados presentados corresponden al análisis descriptivo relativo a los hallazgos observados en el primer y tercer año de seguimiento.

Resultados: De los 77 pacientes incluidos, 47 (61%) presentaban ANCA-MPO y 28 (36%) ANCA-PR3 y 2 ANCA MPO+PR3 (3%). El seguimiento promedio fue de 3,5 años. El 56% de los pacientes eran mujeres, con edad media de 70 años (DT: 14,11 años). Comorbilidades más comunes registradas: hipertensión (52%), hipotiroidismo (16%), cáncer (14%) y diabetes mellitus (10%). El BVAS inicial medio fue 17.89±5.64 y la tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) 29.22±26.99mL/min/1.73m², con 15 pacientes (19%) necesitando terapia sustitutiva renal (TSR) inicial. Respecto al tratamiento de inducción: 79% recibieron corticosteroides, 17% ciclofosfamida oral, 19% pulsos ciclofosfamida, 48% rituximab, 23% pauta combinada (rituximab+ciclofosfamida) y 39% plasmaféresis. Resultados al año: TFGe de 45.24±23.99mL/min/1.73m², 23% sufrieron recidivas, 53% infecciones y 30% experimentaron complicaciones asociadas a esteroides. Al tercer año: TFGe fue de 52.82±23.86 mL/min/1.73m², 49% recidivas, 58% infecciones y 32% sufrieron complicaciones asociadas al tratamiento con esteroides. Finalmente, el 91% fue hospitalizado (por cualquier causa) con estancia de 16.36 ± 13.94 días y 10 pacientes (13%) fallecieron.

Conclusiones: La mayor parte de pacientes diagnosticados entre 2013-22 fueron ANCA MPO, con edad media elevada e importantes comorbilidades. Con el tratamiento empleado, presenta una buena supervivencia renal durante el seguimiento, pero con un porcentaje elevado de recidivas y complicaciones relacionadas al tratamiento, principalmente durante el primer año de seguimiento. Esto señala la importancia de nuevas terapias para el control de la enfermedad y reducción de las complicaciones del tratamiento actual.

180 LA IMPORTANCIA DE LA AFECTACIÓN RENAL EN LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE SJÖGREN: 25 AÑOS DE EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

A. TINOCO-ARANDA¹, A. DOMÍNGUEZ-GUASCH¹, F. EL BACHOUTI¹, G. BERNÁ¹, V. COLL-BRITO¹, Y. ARCE-TERRROBA¹, LL. GUIRADO-PERICH¹, X. BARRIOS-FREIRIA¹, M. DÍAZ-ENCARNACIÓN¹, H. MARCO-RUSIÑOL¹

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA, ESPAÑA)

Introducción: El síndrome de Sjögren primario (SSp), es una enfermedad autoinmune crónica y sistémica, caracterizada por la inflamación y destrucción de las glándulas exocrinas y la afectación de múltiples órganos. Se han descrito una gran variedad de manifestaciones renales asociadas al SSp. La prevalencia del compromiso renal no está del todo clara. Nuestro objetivo fue describir la afectación renal de pacientes con SSp diagnosticada mediante biopsia renal (BR) así como analizar sus manifestaciones clínicas, analíticas e inmunológicas. El tipo de tratamiento recibido y si presentaron desenlaces adversos.

Metodología: Estudio observacional, retrospectivo de pacientes >18 años con SSp y compromiso renal diagnosticado por BR en seguimiento por la Fundació Puigvert entre 1997 y 2022. Los datos clínicos fueron recolectados del expediente clínico. Definimos desenlace adverso como necesidad de terapia de reemplazo renal (TRR) y/o muerte. Para el análisis estadístico, utilizamos la frecuencia, porcentaje, medias y desviación estándar, así como un análisis multivariable para el desenlace adverso en SPSS V28.0

Resultados: 27 pacientes con SSp fueron sometidas a BR; todas eran mujeres, con una edad media de 58.4±12.4 años. La indicación principal de referencia a nefrología fue lesión renal aguda (LRA) (63%), seguido de proteinuria no nefrótica con hematuria dismórfica (29.6%). El hallazgo más común fue nefritis intersticial aguda (NIA) (55.6%), aislada en 12 pacientes (44%) y en contexto de una lesión glomerular predominante en 11%. Nueve pacientes (33%) presentaron lesión glomerular, siendo la glomerulonefritis crioglobulinémica la más frecuente. En el 18.5% de los pacientes, el diagnóstico de SSp se realizó tras la BR. Los corticoides fueron el tratamiento inmunosupresor más utilizado (78%), seguido del tratamiento combinado (44%) y rituximab (33%). Durante el seguimiento, siete pacientes (26%) requirieron TRR y tres (11%) murieron de causas no renales, principalmente infecciones asociadas a la inmunosupresión. Los factores asociados a peor pronóstico renal fueron la LRA ($p=0.01$), FG basal $p=0.005$), presencia de anticuerpos anti-Ro60 ($p=0.046$), uso de plasmaféresis ($p=0.013$) y ciclofosfamida ($p=0.013$) y la atrofia tubulointestinal con esclerosis glomerular en la BR ($p=0.010$).

Conclusiones: Nuestro estudio incluye una de las cohortes más grandes de pacientes con SSp informada en un solo centro. El 26% de los pacientes terminó en TRR, lo que pone en relevancia la importancia del trabajo multidisciplinar en los pacientes con enfermedades sistémicas. La derivación temprana al nefrólogo y la realización de una biopsia renal puede ser importante para el pronóstico.

181 VALOR DE LA HEMATURIA COMO CRITERIO DE REMISIÓN EN LA NEFRITIS LÚPICA

M.J. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES¹, M. MARTÍNEZ BELOTTO¹, M. RODRÍGUEZ VIDRIALES¹, C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, S. AL FAZAZI², F. BENAVIDES³, V. CALVO RIO⁴, G. FERNÁNDEZ FRESNEDO⁴, J.C. RUIZ SAN MILLÁN¹, L. MARTÍN PENAGOS¹

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA); ²SERVICIO DE REUMATOLOGÍA/NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA); ³SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. (SANTANDER/ESPAÑA); ⁴SERVICIO DE NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA)

Introducción: No existe unanimidad en los criterios de remisión completa (RC) o parcial (RP) de la Nefritis Lúpica (NL), aunque la reducción de proteinuria y recuperación de la función renal son los objetivos fundamentales. Pretendemos estudiar la influencia de considerar la hematuria como criterio de remisión en nuestros pacientes, tal como propone el grupo GLOSEN.

Material y métodos: Análisis estadístico con el programa SPSS. Consideramos como criterios de RC y RP los establecidos por el documento de consenso GLOSEN 2022.

Resultados: En nuestra muestra de pacientes con NL, estudiamos la serie de 40 brotes de NL proliferativa. Valoramos cuántos alcanzan RC y RP a los 3 y 6 meses del inicio de tratamiento y al final del seguimiento (mediana 49 meses). Comparamos el resultado considerando la hematuria como criterio. Encontramos diferencias significativas en el porcentaje de RC a los 3, 6 meses y al final, también de RP a los 3 meses. No hay diferencias en la proporción de RP a los 6 meses y al final (Tabla). En ningún paciente se intensificó el tratamiento en base únicamente a hematuria. Comparamos la evolución de los parámetros de remisión según la hematuria al sexto mes, considerando hematuria de alto grado en aquellos en los que condicionó el grado de remisión clínica. No encontramos diferencias en la albúmina ni la cuantía de proteinuria en el seguimiento (3, 6, 12, 24, 49 y 60 meses). Los pacientes con hematuria de bajo grado tuvieron una menor mediana de creatinina a los 3, 6 meses y al final, aunque la diferencia es clínicamente irrelevante (0,83 (0,75-1,01) vs 0,81 (0,68-0,86), $p=0,02$). La diferencia en el grado de hematuria entre grupos pierde la significación estadística al año de seguimiento.

Conclusiones: Considerar la hematuria como criterio modifica el porcentaje de remisión, sin que suponga en nuestra serie un cambio en el tratamiento ni en la evolución analítica. Creemos necesaria más evidencia que permita unificar los criterios de remisión clínica en los pacientes con NL.

[Ver tablas y figuras](#)

182 GLOMERULONEFRITIS FIBRILAR, ¿RARA O INFRADIAGNOSTICADA?. EL PAPEL DE LA INMUNOHISTOQUÍMICA EN EL DIAGNÓSTICOI. VIEJO¹, G. MORENO², AS. ÁLVAREZ¹, J. PÉREZ², V. MARTÍNEZ², A. PERIS¹, MC. RAMOS¹, E. GARRIGÓS¹, J. HERNÁNDEZ¹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI I POLITÈCNIC LA FE (VALENCIA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARI I POLITÈCNIC LA FE (VALENCIA)

Introducción: La glomerulonefritis fibrilar (GNF) es una entidad con una incidencia menor al 1% en las biopsias renales nativas. Su espectro clínico es amplio, siendo lo más común el fracaso renal asociado a proteinuria en rango nefrótico y microhematuria. Se han descrito asociaciones con el virus de la hepatitis C (VHC), disproteinemias, enfermedades autoinmunes, diabetes mellitus (DM) y malignidad. El diagnóstico es anatomopatológico, definido por el hallazgo en la microscopía electrónica (ME) de fibrillas ordenadas al azar, no ramificadas, con un diámetro entre 15-25 nm. En la microscopía óptica (MO) pueden hallarse cinco patrones histológicos asociados a diferente evolución: mesangial, membranoproliferativa, proliferativa difusa, esclerosante difusa y membranosa, con una frecuencia del 71%, 15%, 12%, 1% y 1% respectivamente. En la inmunofluorescencia (IF) hay depósitos glomerulares para IgG, C3, Kappa y Lambda. Sin embargo, la mayor contribución al diagnóstico ha sido el descubrimiento del DNAJB9 como marcador inmunohistoquímico. Además, el uso de otros marcadores inmunohistoquímicos como el C4d pueden contribuir al diagnóstico.

Material y métodos: Estudio unicéntrico de 5 casos de GNP tras revisión de 135 biopsias renales nativas entre enero de 2019 y diciembre de 2021.

Resultados: Incidencia 3.7%. Todas fueron mujeres con edad media de 56.2 años. 3 debutaron con función renal alterada. Todas presentaron proteinuria, 4 en rango nefrótico y 2 con síndrome nefrótico completo. 3 presentaron microhematuria. 2 pacientes presentaron antecedentes tumorales, 2 enfermedad autoinmune y 1 tuvo antecedentes familiares de glomerulonefritis no filiada. En la MO se observaron 2 patrones mesangial aislado, con excelente evolución, 2 con combinación de patrón mesangial y membranoso, progresado 1 de ellas a tratamiento renal sustitutivo (TRS) y 1 patrón esclerosante difuso con progresión a TRS. El DNAJB9 fue positivo en 4 de los pacientes y evitó la necesidad de ME en un caso. El uso de C4d fue clave para el diagnóstico diferencial de uno de los casos. Todas las pacientes se trataron con antiproteínúricos. Una paciente recibió rituximab, con mala respuesta.

Conclusiones: La GNF es una entidad infrecuente, pero posiblemente infradiagnosticada. Las nuevas herramientas diagnósticas como el DNAJB9 y algunas clásicamente utilizadas en otras glomerulopatías como el C4d pueden mejorar el diagnóstico.

183 ANÁLISIS DE LAS PLASMAFÉRESIS REALIZADAS EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOSC. ALCAZAR FAJARDO¹, A. PÉREZ PÉREZ¹, G. MARTÍNEZ FERNÁNDEZ¹, F. RAMOS CARRASCO¹, A.E. SIRVENT PEDREÑO¹, C. GARCÍA ARNEO¹, MR. VIGUERAS HERNÁNDEZ¹, C. JIMÉNEZ NAJERA¹, E. OLIVER GALERA¹, A. ANDREU MUÑOZ²¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA (MURCIA), ²MEDICINA INTERNA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA (MURCIA)

Introducción: La plasmaféresis es una técnica consistente en separar los componentes celulares y solubles de la sangre utilizando un dispositivo extracorpóreo con finalidad terapéutica, siendo su objetivo principal eliminar elementos específicos del plasma, considerados mediadores de procesos patológicos. Existen múltiples enfermedades en las que la plasmaféresis constituye un pilar terapéutico. En nuestro centro, esta técnica es realizada por el Servicio de Nefrología.

Objetivo: Analizar las plasmaféricas realizadas en nuestro Hospital en los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo. Recogemos plasmaféricas realizadas en nuestro centro (1/01/2012-31/12/2022). Analizamos:

- Total de pacientes/Número de sesiones.
- Sexo/edad.
- Acceso vascular.
- Servicio médico de origen.
- Patología tratada con plasmaféresis.
- Sesiones por patología.
- Líquido de reposición empleado.
- Complicaciones mayores: Reacciones a membrana, trombopenia severa (<50.000/mcl), anemia severa (HbA<2 g/dL), eventos trombóticos, arritmias o éxitus.

Resultados:

- 315 sesiones/44 pacientes.
- Sexo: 56.8% mujeres/43.2% hombres. Edad media 58.2 años, rango 19-82 años.
- Año con más pacientes: 2020 → 10 pacientes/73 sesiones; en cambio 2013 sin pacientes.
- Precedencia de los pacientes: Neurología → 18 pacientes/40.9%, Nefrología → 15 pacientes/34.1%, UCI → 9 pacientes/20.5%, Medicina Interna → 2 pacientes/4.5%.
- 16 patologías tratadas: Miastenia Gravis → (9 pacientes), Vasculitis ANCA+ → (8 pacientes), Enfermedad antiMBG → (5 pacientes), Esclerosis Múltiple → (5 pacientes), Crioglobulinemia → (2 pacientes), Guillén Barré → (2 pacientes), SHUA → (2 pacientes), Síndrome de persona rígida → (2 pacientes), Neuromiélitis → (2 pacientes), Neuropatía Motora-Axonal Aguda, Encefalitis Aguda diseminada, GMN Syf refractaria, PAN, Vasculitis, encefalitis de Bickerstaff y "cuadro inmune desconocido" (1 paciente).
- Por sesiones: Miastenia Gravis: 56 sesiones → (17.8%), Vasculitis ANCA+: 49 sesiones → (15.6%), Enfermedad antiMBG: 49 sesiones → (15.6%), Esclerosis Múltiple: 28 sesiones → (8.9%), Crioglobulinemia: 24 sesiones → (7.6%) y Síndrome de persona rígida 24 sesiones → (7.6%).
- El acceso vascular empleado fue catéter temporal yugular → 45.4%, temporal femoral → 29.6%, tunelizado yugular → 22.7% y tunelizado femoral → 2.3% de los pacientes.
- El líquido de reemplazo por sesiones: Albúmina 5% → 68.2%, Ibumina 5% + PFC → 29.2% y PFC → 2.6%.
- No se presentó ninguna de las complicaciones mayores previamente indicadas.

Conclusión:

- Existe una amplia variedad de patologías que se benefician del tratamiento mediante plasmaféresis.
- Observamos un rango de edad muy amplio entre los pacientes tratados, entre los 19 y los 82 años.
- En nuestro centro, la principal indicación de plasmaféresis fue patología de índole neurológica, superior a la nefrológica.
- La patología que más sesiones de plasmaféresis requirió fue Miastenia Gravis, seguido de Vasculitis ANCA+, Enfermedad antiMBG, Esclerosis Múltiple y la Crioglobulinemia.
- El líquido de reemplazo empleado mayoritariamente fue albúmina 5%; el empleo de sólo PFC es escaso.
- La plasmaféresis en general es una técnica segura y bien tolerada en la que la aparición de complicaciones mayores es muy infrecuente.

184 LA CARGA HUMANA DE LAS ENFERMEDADES RENALES RARAS: COMPRENDIENDO EL IMPACTO SOBRE LOS EFECTOS DE LA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA (GEFS) Y LA NEFROPATÍA POR IGA (NlgA) EN LOS PACIENTES Y CUIDADORES DEL ESTUDIO HONUS: RESULTADOS PRELIMINARES DE LA NEFROPATÍA POR IgA EN LOS EE. UUJ. SZKLARZEWICZ¹, D. GALLEGO²¹ENFERMERA LÍDER DE INVESTIGACIÓN. UNIVERSITY HOSPITALS OF LEICESTER NHS TRUST (LEICESTER, REINO UNIDO), ²PRESIDENTE. FEDERACIÓN NACIONAL DE ASOCIACIONES ALGER (MADRID, ESPAÑA)

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

Grupo de estudio HONUS

Introducción: NlgA plantea una carga clínica y económica importante, pero se desconoce la carga humana asociada a la enfermedad. El estudio HONUS trata de cuantificar el impacto humano de las enfermedades renales raras, incluida la NlgA.

Materiales y métodos: HONUS es encuesta transversal y multinacional realizada a pacientes adultos, cuidadores y familiares de jóvenes (8 y 17 años) con GEFS o NlgA. Recaba información sobre características demográficas y clínicas, CVRS (HRQoL), SF-12) y las repercusiones en el empleo [incapacitación de la productividad y actividad laborales (WPAI)]. El análisis actual se centra en la información recogida de pacientes adultos con NlgA y sus cuidadores en los EE. UU. en mayo de 2022. Los datos se analizaron descriptivamente.

Resultados: El análisis incluyó a 89 pacientes adultos con NlgA y cuidadores acompañantes. La mayoría eran caucásicos (88 %) y el 52 % mujeres con una edad media de 37 años. La mayoría de los pacientes (67 %) se encontraban en el estadio 3/4 de enfermedad renal crónica (ERC), y el 3 % presentaba enfermedad renal terminal (ERT) y habían recibido un trasplante. Entre las comorbilidades frecuentes notificadas se encuentran hipertensión (26 %), anemia (22 %) y depresión (17 %). Las puntuaciones promedio de componentes físicos (PCS) y mentales (MCS) de SF-12 fue de 46,7 y 39,3, respectivamente, lo que supone un descenso en comparación con las puntuaciones promedio publicadas anteriormente (MCS y PCS de 50) para la población general de los EE. UU. (reflejan un empeoramiento de la CVRS). Los pacientes con empleo [n=63 (71 %)] comunicaron un 7 % de absentismo, 30 % de presentismo, 34 % de pérdida general de productividad laboral y 39 % de incapacidad para la actividad como consecuencia de la NlgA. La mayoría de los cuidadores acompañantes son las parejas de los pacientes (89 %) con una edad media de 39 años. Entre ellos, el promedio de PCS y MCS de SF-12 era 49,9 y 41,5, respectivamente. Los cuidadores con empleo [n=85 (96 %)] comunicaron un 12 % de absentismo, 32 % de presentismo, 39 % de pérdida general de productividad laboral y 37 % de incapacidad para la actividad como consecuencia de la NlgA.

Conclusiones: Usando los cálculos de la población general de EE. UU. como referencia, los pacientes que sufren NlgA presentan una CVRS y una productividad inferiores, lo que también afecta a la salud mental y la productividad de su cuidador.

185 LA ACTIVACIÓN DEL COMPLEMENTO EN LA BIOPSIA RENAL PODRÍA DISTINGUIR ENTRE UNA NEFROPATÍA POR CAMBIOS MÍNIMOS Y UNA NEFROPATÍA MESANGIAL IGM O UNA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA: OTRA UTILIDAD PRÁCTICA DE LA INMUNOHISTOQUÍMICAYR. RUIZ DURÁN¹, GR. GONZÁLEZ RODRÍGUEZ¹, JE. JATEM ESCALANTE¹, AR. ABÓ RIVERA¹, SM. SANTACANA MOYA¹, RC. ROIG CARCEL¹, MC. MARTÍN CONDE¹, SM. SEGARRA MEDRANO¹¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO ARNAU DE VILANOVA (ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO ARNAU DE VILANOVA (ESPAÑA)

Introducción: La disregulación del complemento, y especialmente por la vía alternativa, es un conocido protagonista de la patogenia y pronóstico de diferentes tipos de glomerulopatías (Nefropatía IgA, Nefropatía Membranosa, Glomerulopatía C3, Enfermedad por Depósitos Densos, Glomerulonefritis post-infecciosa, Síndrome Hemolítico Urémico atípico primario). La inmunohistoquímica realizada en parafina puede ayudarnos a diferenciar algunos tipos de glomerulopatías.

Objetivo: Analizar si la detección de fracciones del complemento empleando técnicas de inmunohistoquímica sobre la biopsia renal nos podría ayudar a diferenciar entre una enfermedad por Cambios Mínimos (ECM), una Nefropatía IgM (NlgM) o una Glomeruloesclerosis Segmentaria y Focal (GESF) primaria.

Enfermos y método: Analizamos un grupo de pacientes biopsiados en nuestro centro entre los años 2018-2022 con indicación por síndrome nefrótico (45.5% enfermos), alteraciones urinarias (33.3%) e insuficiencia renal (18.2%). Además de las técnicas habituales de microscopía óptica e inmunofluorescencia, en cada biopsia se empleó inmunohistoquímica sobre tejido parafinado para determinar la presencia y la localización de las fracciones del complemento C3d, C4d y C5b-9. Para comparar las variables cualitativas se realizaron Chi-Cuadrado/test de Fisher, para comparar las variables cualitativas con las cuantitativas se realizaron t de Student/U de Mann-Whitney y ANOVA de un factor y realizamos dos curvas Kaplan-Meier de tiempo a la remisión de acuerdo a la presencia (o ausencia) de activación del complemento.

Resultados: Fueron estudiados 33 pacientes, 63.6% varones y 36.4% mujeres, con edad media de 43,33 ± 15,23 años, de los cuales 14 (42.4%) tuvieron GESF, 14 (42.4%) NlgM y 5 (15.2%) ECM. El periodo de seguimiento fue de 19.9 ± 16.02 meses. Los tratamientos empleados fueron: esteroides (45.5%), agentes alquilantes (15.2%), anticalcineurínicos (12.1%) y Rituximab (9.1%). Un 72.7% de los pacientes llevaban IECA/ARA2, un 45.5% antiodosteroínicos y un 9.1% isGLT2. Ningún paciente con ECM presentó positividad para C3d-C4d ni para C5b-9. Los pacientes C3d-C4d-C5b-9 positivos presentaron de manera estadísticamente significativa mayor esclerosis glomerular y los pacientes C3d-C4d positivos mayor fibrosis intersticial y atrofia tubular en la biopsia al momento del diagnóstico. Asimismo, los pacientes C3d-C4d-C5b-9 positivos precisaron mayor tiempo hasta la remisión renal, aunque esto no resultó estadísticamente significativo, probablemente debido al pequeño tamaño muestral.

Conclusión: En nuestra serie no observamos activación del complemento en ningún paciente con ECM. Los enfermos con activación del complemento presentaron mayor cronicidad histológica al diagnóstico y mayor tiempo para alcanzar la remisión. Serían necesarios más estudios con mayor tamaño muestral para corroborar dichos hallazgos.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

186 TRATAMIENTO DE LA NEFRITIS LÚPICA CON BELIMUMAB: SERIE DE CASOS

J.M. GARCÍA GARCÍA¹, G. PÉREZ SUÁREZ², D. LÓPEZ MARTEL¹, A. CHANDÚ NANWANI¹, A. BARRERA HERRERA¹, S. FERNÁNDEZ GRANADOS¹, F. BATISTA GARCÍA¹, I. CHAMORRO BUCHELI¹, S. GONZÁLEZ NUÉZ², C.J. GARCÍA CANTÓN¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL INSULAR DE GRAN CANARIA (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA (ESPAÑA))

Introducción: Actualmente, existen datos que avalan la eficacia del belimumab en el tratamiento de la nefritis lúpica (NL), cuando es añadido al tratamiento inmunosupresor estándar. El objetivo del estudio fue describir la evolución de la función renal y la proteinuria tras el inicio de belimumab en pacientes diagnosticados de NL.

Pacientes y métodos: Estudiamos una serie de casos (n=6; 66,7% mujeres; edad media 35,7±11 años) de pacientes diagnosticados de NL por biopsia renal (Clase III=2 ; clase IV=2 y clase V=2). El tratamiento de inducción se realizó con Micofenolato mofetilo (MMF) y esteroides (n=3; 50%); tacrolimus, MMF y esteroides (n= 2 ;33,3%) y ciclofosfamida + esteroides (n= 1; 16,7%) a los cuales se añadió belimumab (10mg/kg ivly) que fueron seguidos con una mediana de seguimiento de 1,1 años; RI: 0,78-1,79. Se recogieron datos clínicos, demográficos y analíticos, número de pacientes con bloqueo del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA), así como la evolución de la función renal y proteinuria, las complicaciones infecciosas y los efectos adversos del tratamiento.

Resultados: La media de creatinina previa inicio del tratamiento fue de 0,9 ± 0,4, a los 6 meses 0,8± 0,2 y al año 0,72 ± 0,1 (p=NS). Todos los pacientes recibían fármacos bloqueantes del SRAA. Observamos un descenso de la proteinuria (Media inicial 3,4± 3,2g/24h; 6meses 0,46 ± 0,17 y 12 meses 0,24± 0,3, p =0,008). Tras inicio belimumab hubo una reducción de la dosis de esteroides (Inicial 26,6 ± 11mg, 3meses 8,7 ± 5mg, 6 meses 4±4mg y a los 12 meses 1,75± 2; p< 0,018). Al año de tratamiento solo 2 pacientes (33,3%) persistían con anticuerpos antiDNA positivos y un 66% (n=4) había normalizado el sedimento urinario. Un paciente presentó una pielonefritis aguda como complicación infecciosa y en otra paciente se suspendió el tratamiento con belimumab por un trastorno adaptativo con ideas autolíticas.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, el uso de belimumab añadido al tratamiento inmunosupresor estándar se asoció a una disminución de la proteinuria, permitiendo además, un ahorro de esteroides y una disminución de la actividad de la nefritis lúpica.

187 IPTACOPÁN: FARMACODINÁMICA DE LA VÍA ALTERNATIVA DEL COMPLEMENTO

M. VIDAL-JORGE¹, R. SCHMOUDER², G. JUNG³, J. MILOJEVIC⁴, PK. NIDAMARTHY⁵, K. KUMATYCKI⁶

¹PERSONAL DEL DEPARTAMENTO MÉDICO DE NOVARTIS FARMACÉUTICA, S.A., BARCELONA, ESPAÑA, RESPONSABLE DE LA PRESENTACIÓN DE LOS DATOS PERO NO AUTORA DEL TRABAJO. NOVARTIS FARMACÉUTICA, S.A. (BARCELONA, ESPAÑA), ²NOVARTIS PHARMACEUTICALS CORPORATION (EAST HANOVER, NEW JERSEY, ESTADOS UNIDOS), ³NOVARTIS PHARMA AG (BASEL, SUIZA), ⁴NOVARTIS INSTITUTES OF BIOMEDICAL RESEARCH (CAMBRIDGE, MA, ESTADOS UNIDOS), ⁵NOVARTIS HEALTHCARE PVT. LTD. (HYDERABAD, INDIA)

Introducción: Iptacopán (LNPO23) es un inhibidor del factor B de bajo peso molecular, oral, el primero de su clase, en desarrollo para el tratamiento de enfermedades asociadas con la activación de la vía alternativa (VA) del complemento. Los actuales estudios de Fase III de iptacopán incluyen hemoglobinuria paroxística nocturna, glomerulonefritis C3, nefropatía IgA y síndrome hemolítico urémico atípico. El ensayo Wieslab, un biomarcador altamente específico para la actividad de la VA, se midió en sujetos sanos para determinar el efecto de la dosificación de iptacopán en estado estacionario sobre la inhibición de la VA del complemento.

Material y método: Se incluyeron 32 participantes sanos en cuatro grupos de tratamiento con iptacopán (25, 50, 100 y 200mg bid, n=6 por grupo) y un grupo placebo (n=8). La duración del tratamiento fue de 14 días. El ensayo Wieslab se midió en 12 puntos temporales durante 15 días: basal, tras la dosis del día 1 a las 2 y 12 horas, la dosis pre-AM en los días 2, 3, 6, 10, 12 y 14 (pre-dosis y hora 12) y, finalmente, el día 15 (24 horas después de la última dosis).

Resultados: El tratamiento con iptacopán fue seguro y bien tolerado. El grupo placebo presentó pocos cambios en Wieslab durante el estudio. Los cuatro grupos de tratamiento con iptacopán disminuyeron rápidamente la actividad Wieslab 2 horas después de la dosis inicial. Durante el resto del tratamiento se observó una disminución en Wieslab dosis-dependiente, con una inhibición máxima (>80%) de este biomarcador con 200mg bid. Tras la interrupción del tratamiento, la dosis 200mg bid también presentó la mayor persistencia de inhibición del ensayo.

Conclusiones: Según el ensayo Wieslab, el tratamiento con iptacopán resultó en una inhibición rápida y sustancial de la VA del complemento. La dosis 200mg bid, usada en los estudios de Fase III, resultó en la mayor inhibición (>80%) del ensayo Wieslab. Finalmente, incluso un día después de suspender el tratamiento con iptacopán 200mg bid, seguía presente una inhibición >70%. Estos resultados respaldan la dosis de 200mg bid de iptacopán y prometen una inhibición duradera de la VA en pacientes en tratamiento con iptacopán.

188 CARACTERIZACIÓN DE PREDICTORES DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTES CON GLOMERULOPATÍA PRIMARIA

R. BURY MACIAS¹, M. LARROSA², B. MONTORO³, S. BERMEJO⁴, A. VERGARA⁵, D. ANGUITA⁶, M.J. SOLER⁷, MT. SANZ⁸, M. MARTINEZ⁹, I. AGRAS¹⁰

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA), ²FARMACIA. HOSPITAL VALL D HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA), ³INMUNOLOGÍA. HOSPITAL VALL D HEBRON (BARCELONA/ESPAÑA)

Las dosis utilizadas de rituximab usadas en glomerulopatías son extrapolables de otras enfermedades como artritis reumatoide, pero no se ha definido bien la pauta en esta población.

Objetivo: Describir el comportamiento de RITUXIMAB en pacientes con glomerulopatías en los que esté indicado.

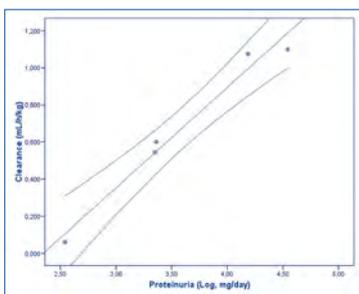
Materiales y métodos: Ensayo clínico descriptivo unicéntrico de baja intervención aprobado por la Agencia Española del Medicamento (NEFRTX, EUDRACT 2020-000484-23). Se incluyeron pacientes tratados con rituximab, previa aprobación por la Comisión de Farmacia. La pauta utilizada fue de 1 g cada 15 días, con premedicación según guías de práctica clínica. Se recogieron muestras de sangre y orina a 24 horas los días 1 (post-rituximab), 7, 15 (pre y post-rituximab), 28 y 45. El rituximab sérico se determinó mediante ELISA (Lisa-Traker®. Rituximab, Theradiag®).

Los análisis de datos clínicos y farmacocinéticos se realizaron considerando un modelo de compartimento único por regresión no lineal con Winnonlin® para obtener aclaramiento (Cl), vida media (t1/2), concentración máxima (Cmax) y volumen de distribución (Vd). Algunos resultados cuantitativos se expresan como media ± desviación estándar. Se utilizó regresión lineal para establecer correlaciones.

Resultados: Se analizaron los resultados de 5 pacientes, 2 mujeres y 3 hombres, con una edad media de 68,8 ± 17,02 años de 72 años y diagnóstico de GN membranosa (3), GN ANCA MPO (1), GN focal y segmentaria (1). Función renal CKD EPI: FG entre 45-60 ml/min N=2 FG >60ml/min N=3. Según las guías de práctica clínica, los pacientes recibieron dosis de 1g, 2/5 pacientes recibieron una segunda dosis el día 15. Los parámetros de evaluación fueron: proteinuria, depleción de linfocitos CD 19+, títulos de Anticuerpos según glomerulopatía, niveles de rituximab en muestras de orina después de la administración de rituximab (15, 30, 45 días después). Todos los pacientes presentaron proteinuria, con una media de 11±14,6 g en orina de 24h. El aclaramiento medio fue 0,676±0,431 ml/h/kg, el volumen de distribución fue 222,35±140,52 mL/Kg y la Cmax 69,66±26,14 mcg/mL y el t1/2 269,66±229,71 h (11 días aproximadamente). Existe una correlación entre la proteinuria y la vida media de rituximab (p=0,077), así como entre la proteinuria y el aclaramiento de rituximab (p=0,975), lo que sugiere que la vida media de rituximab es menor si aumenta la proteinuria. Aquellos con proteinuria >2,5g (N=3) en esos 45 días, tras 6 meses de exposición a RTX, se observó repoblación progresiva de CD19.

Conclusiones: En proteinuria nefrótica rituximab una t1/2 inferior a los 21-28 días descritos en la ficha técnica, lo que puede sugerir que los pacientes con síndrome nefrótico pueden necesitar más dosis. La repoblación de CD19 en 45-60 días podría ser un indicador de no respuesta en pacientes con proteinuria nefrótica.

Figura 1.



189 REGISTRO VOLUNTARIO DE BIOPSIAS EN ENFERMEDADES RENALES DE MÉXICO (REVOLBER-MEX)

R. IBARRA-VALENZUELA¹, MV. SOTO-ABRAHAM², C. CALLEJA³, M. SÁNCHEZ-URIBE⁴, C. MUÑOZ-MENJIVAR⁵, HC. CAMPOS-GIL⁶, LF. LIZARDI-GÓMEZ⁷, AV. VENEGAS-VERA⁸, E. ACOSTA-JIMENEZ⁹, LE. ALVAREZ-RANGEL¹⁰

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA" (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO), ²PATOLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA -IGNACIO CHÁVEZ- Y HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR. EDUARDO LICEAGA" (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO), ³PATOLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA" (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO), ⁴NEFROLOGÍA. UNIDAD MÉDICA DE ATENCIÓN AMBULATORIA #68 DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, HERMOSILLO, SONORA, MÉXICO (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO), ⁵NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL REGIONAL #12 DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, MÉRIDA, YUCATÁN, MÉXICO. (CIUDAD DE MÉXICO/MÉXICO)

Introducción: Los registros nacionales de biopsias renales son un pilar para el manejo de glomerulopatías a nivel local, sin embargo, la información disponible en México sobre enfermedades glomerulares es limitada. Es necesario el desarrollo de un registro multicéntrico de biopsias renales en población mexicana que nos permita conocer la epidemiología y el comportamiento clínico-patológico de las enfermedades en riñones nativos e injertos.

Materiales y Métodos: como parte del estudio REVOLBER-MEX (Registro Voluntario de Biopsias en Enfermedades Renales en México) se revisaron los archivos clínicos de los departamentos de Anatomía Patológica de cuatro hospitales. Se recabaron datos demográficos, clínicos e histopatológicos de los expedientes y reportes de biopsias renales. Los datos fueron analizados con estadística descriptiva. Las variables escalares se reportan como media ± desviación estándar en tanto que las categóricas se presentan como frecuencias simples y proporciones.

Resultados: Se incluyeron 10 446 reportes de biopsias renales realizadas en 35 centros hospitalarios de México y revisadas en cuatro departamentos de Anatomía Patológica entre 1972 y 2019. La principal indicación de la biopsia fue el síndrome nefrótico en 3357 casos (41.8%) en riñones nativos y la disfunción aguda del injerto (1348 casos, 16.8%) en los pacientes con trasplante renal. Entre las glomerulopatías primarias, la más frecuente fue la glomeruloesclerosis focal y segmentaria (1092 casos, 10.5%), seguida de las podocitopatías sin esclerosis (622 casos, 6.0%), glomerulopatía membranosa (566 casos, 5.4%) y glomerulonefritis membranoproliferativa (358 casos, 3.4%). En cuanto a las glomerulopatías secundarias, la más frecuente fue la nefritis lúpica (2412 casos, 23.1%), seguida de la nefropatía diabética (240 casos, 2.3%). Con respecto a los injertos renales, los diagnósticos más frecuentes fueron el rechazo agudo (1164 casos, 11.1%), fibrosis intersticial con atrofia tubular (905 casos, 8.7%) y los cambios limítrofes sospechosos de rechazo agudo (222 casos, 2.1%). La distribución de los diversos diagnósticos fue diferente entre los grupos etarios <15 años, 15 a 65 años y >65 años.

Conclusiones: Los diagnósticos histopatológicos más frecuentes fueron la nefritis lúpica, el rechazo agudo y la glomeruloesclerosis focal y segmentaria. El presente trabajo pretende ser un primer paso en el logro de un registro nacional de biopsias renales.

190 EFECTO DE IPTACOPÁN SOBRE LA PROTEINURIA Y LOS BIOMARCADORES DEL COMPLEMENTO A LO LARGO DEL TIEMPO EN NEFROPATÍA IgA

M. DÍAZ-ENCARNACIÓN¹, BH. ROVIN², J. BARRATT³, H. ZHANG⁴, DV. RIZK⁵, N. KASHIHARA⁶, BD. MAES⁷, H. TRIMARCHI⁸, B. SPRANGERS⁹, V. PERKOVIC¹⁰

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA, ESPAÑA), ²THE OHIO STATE UNIVERSITY WEXNER MEDICAL CENTRE (COLUMBUS, OH, ESTADOS UNIDOS), ³CARDIOVASCULAR. UNIVERSITY HOSPITALS OF LEICESTER NHS TRUST; UNIVERSITY OF LEICESTER (LEICESTER, REINO UNIDO), ⁴NEFROLOGÍA. PEKING UNIVERSITY FIRST HOSPITAL (BEIJING, CHINA), ⁵THE UNIVERSITY OF ALABAMA AT BIRMINGHAM SCHOOL OF MEDICINE (BIRMINGHAM, AL, ESTADOS UNIDOS), ⁶KAWASAKI IKA DAIGAKU JINZO KOKETSUATSU NAI-KAGAKU KYOSHITSU (OKAYAMA, JAPÓN), ⁷AZ DELTA VZW (ROESELARE, WEST-VLAANDEREN, BÉLGICA), ⁸HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES (BUENOS AIRES, FEDERAL DISTRICT, ARGENTINA), ⁹KATHOLIEKE UNIVERSITET LEUVEN UNIVERSITAIRE ZIEKENHUIZEN LEUVEN CAMPUS GASTHUISBERG (LEUVEN, FLANDERS, BÉLGICA), ¹⁰UNIVERSITY OF NEW SOUTH WALES (SYDNEY, NSW, AUSTRALIA)

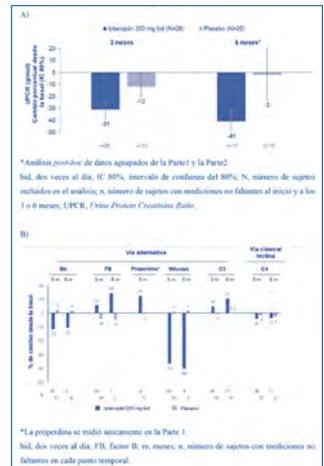
Introducción: La vía alternativa (VA) del complemento juega un papel clave en la patogénesis de la nefropatía IgA (NIgA). Iptacopán (LNPO23) es un inhibidor selectivo del factor B (FB), oral, el primero de su clase y altamente potente. En un estudio de Fase 2, iptacopán dio lugar a una reducción de la proteinuria y a una inhibición dosis-dependiente de la VA en pacientes con NIgA.

Material y método: En este estudio de Fase 2 (NCT03373461) de diseño adaptativo de grupos paralelos, se aleatorizaron pacientes con NIgA confirmada por biopsia, a una de las cuatro dosis de iptacopán (10, 50, 100 o 200mg bid) o placebo durante 3 meses de tratamiento (Parte1; N=46) o de 6 meses (Parte2; N=66). Se reportan cambios en la proteinuria (UPCR respecto a la basal) y biomarcadores de actividad del complemento (plasma Bb, FB, properdina, C3 y C4, y actividad Wieslab en suero) con iptacopán 200mg bid (n=26) versus placebo (n=25) a los 3 meses (datos agrupados de las Partes 1-2) y a los 6 meses (Parte2).

Resultados: El UPCR disminuyó un 31% (IC 80%: 23-39%) y un 41% (49-31%) desde la basal a los 3 y 6 meses (análisis post-hoc de las Partes 1-2) en el brazo de iptacopán versus 12% (0-20%) y 2% (-20-23%) en el brazo de placebo (Figura 1A). Iptacopán inhibió selectivamente la VA, demostrado por cambios en la actividad de Wieslab, de Bb, de FB, de properdina (Figura 1B) e incremento en C3; los niveles de C4 permanecieron sin cambios significativos, indicando que iptacopán no inhibe la vía clásica/lectina (Figura 1B).

Conclusiones: De acuerdo con su mecanismo de acción, iptacopán 200mg bid, atenúa la activación de la VA y da lugar a reducciones clínicamente significativas de la proteinuria en pacientes con NIgA.

Figura 1. Efecto de iptacopán en (A) la reducción de la proteinuria y (B) los biomarcadores de la activación del complemento.



191 ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE VASCULITIS ANCA EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

ME. ESTEVEZ RODRIGUEZ¹, IE. ESTEVEZ CORO², PS. PABLO SADE¹, CT. TAPIA CANELAS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL REINA SOFÍA (TUDELA, NAVARRA), ²PREVENTIVA. HOSPITAL REINA SOFÍA (TUDELA, NAVARRA), ³MEDICINA INTERNA. HOSPITAL REINA SOFÍA (TUDELA, NAVARRA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCAS son condiciones poco frecuentes, se estima una incidencia aproximada de 20 por millón de habitantes/año en UE-USA. Registrando un pico de incidencia entre los 60-70 años y siendo la variante MPA la más frecuente en el sur de Europa. En el siguiente trabajo nos proponemos describir el registro de las vasculitis diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 5 años.

Material y métodos: Se analizaron un total de 6 casos diagnosticados en los últimos 5 años y valorados por el comité de autoinmunes de nuestro hospital. Se extrajo información de las HCl.

Resultados: La edad media fue 58,8 años, siendo un 83 % varones. El 50% presentaba hipertensión y ninguno diabetes mellitus. Respecto al tratamiento habitual, el 50% tomaba IECA o ARA-II. El 83% eran no fumadores. Ingesta regular de +OH en solo el 17%. Prácticamente todos presentaban algún grado de proteinuria con un CAC mayor a 300 mg/g en el 83% de los casos, con una media de CAC 641. En cuanto a la función renal la Cr media al diagnóstico fue de 1.71 mg/dl con un FG medio en torno 53 ml/min. El 83 presento algún grado de microhematuria y en cuanto a la variedad presentada el 50% eran vasculitis MPO. Por otra parte, el 83% requirió la realización de una biopsia renal que según la clasificación de Berden el 50% se trataba de un tipo focal, el 17% mixta y el 17% esclerótica. Al momento del diagnóstico ninguno requirió realizar hemodiálisis y/o plasmaféresis, solo el 17% recibió ciclofosfamida en el tratamiento de inducción y el 33% Rituximab, mientras que el 83% recibió Metilprednisolona. En cuanto a la evolución un 33% se quedó etiquetado de ERCA después de recibir el tratamiento de inducción. Destacar que el 50% de los pacientes presentaban EPID previo al diagnóstico de vasculitis ANCA.

Conclusiones: La vasculitis ANCA es una enfermedad heterogénea, con frecuente afectación del tracto respiratorio y renal. En los últimos años ha disminuido de manera considerable la morbilidad asociada debido a los avances en el tratamiento de la vasculitis sistémica. La sospecha clínica es importante para establecer una terapia temprana y adecuada.

192 FACTORES PRONÓSTICOS A CORTO Y LARGO PLAZO EN LAS GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVAS

L. MARISCAL DE GANTE SÁNCHEZ¹, C. MORALES GONZÁLEZ², LY. GIL GIRALDO¹, MA. CORTIÑAS ARANZABAL¹, P. RUANO SUÁREZ¹, B. QUIROGA GIL¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL LA PRINCESA (MADRID/ESPAÑA), ²ESTUDIANTE. UNIVERSIDAD CEU SAN PABLO (MADRID/ESPAÑA)

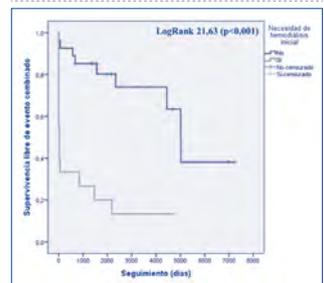
Introducción: Las glomerulonefritis rápidamente progresivas (GNRP) son una entidad histológica con incidencia creciente. Su historia natural conduce a la necesidad de terapia renal sustitutiva (TRS) o al fallecimiento. El presente estudio evalúa los factores predictores de inicio de TRS y/o muerte en una cohorte histórica de pacientes con GNRP.

Métodos: Estudio retrospectivo incluyendo a todas las GNRP biopsiadas en nuestro centro entre 2004 y 2022. En el momento basal, se recogieron datos demográficos, comorbilidades, y tratamientos. En el momento del diagnóstico se recogieron datos de función renal: filtrado glomerular estimado (FGe) por CKD-EPI, proteinuria y hematuria. Durante el seguimiento (mediana 1486 [25-3082] días), se evaluó la situación renal y vital. Se analizaron los factores asociados a un evento combinado (muerte o inicio de TRS) mediante regresión de Cox.

Resultados: Se incluyó a 47 pacientes con una GNRP (77% mujeres, 67±15 años). De ellos, 35 (75%) presentaron anticuerpos frente a ANCA positivos, 3 (6%) anticuerpos frente a anti-membrana basal glomerular (AMG), 8 (17%) doble positividad para ANCA y AMG y uno (2%) autoinmunidad negativa. En el momento del diagnóstico, la mediana de FGe fue 11 (6-22) ml/min/1.73 m², la proteinuria fue 1030 (552- 1872) mg/g y 43 pacientes (91%) presentaban hematuria. Diecinueve pacientes (41%) precisaron TRS al diagnóstico. Durante el seguimiento 24 pacientes (53%) alcanzaron el evento combinado. Los predictores independientes de presentar el evento combinado fueron cardiopatía isquémica (HR 5,157, p=0,035), la necesidad de TRS inicial (HR 4,723, p=0,005) y la serología doble positiva (HR 4,015, p=0,021). En la figura se representa la curva de supervivencia para el evento combinado en relación a la necesidad de TRS inicial.

Conclusiones: En los pacientes con GNRP, la necesidad de TRS inicial, la cardiopatía isquémica y la doble positividad ANCA y AMG son predictores independientes de muerte o necesidad de TRS a largo plazo.

Figura 1. Curva de supervivencia para evento combinado en relación a la necesidad de hemodiálisis inicial.



193 EXPERIENCIA CON AVACOPAN EN VASCULITIS ANCA

MC. PRADOS SOLER¹, MD. SALMERÓN RODRIGUEZ², IM. VILLEGAS PÉREZ², M. CABA MOLINA², FJ. GONZÁLEZ MARTÍNEZ¹

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

Introducción: La activación de la vía del complemento juega un papel importante en la patogénesis de las Vasculitis asociadas a ANCA (VAA). El avacopan es un potente antagonista de C5aR1.

Casos clínicos: Caso 1.- Varón de 64 años, con sobrepeso, dislipemia, ERC estadio 3. En 2019: episcleritis bilateral, hipertrofia de cornetes, sinusitis crónica y poliartritis. Tratamiento: corticoides, azatioprina y metotrexato. En 2021 - herpes zoster, En Junio/2022 - remitido a Nefrología por Cr 1.82 → 2.27 mgr/dl y proteinuria 1.52 → 3.64 gr/24h. Biopsia renal: VAA-PR3. Tratamiento: CE + CF + RTX + Avacopan (inicio: Agosto/2023). En Mayo/2023: Cr 2.18 mgr/dl, proteinuria 1.1 gr/24h. Caso 2.- Varón de 47 años, diagnosticado de NINE (2010), por lo que recibió CE, CF y después azatioprina a micofenolato. El 31/5/2023 ingresa por cuadro de fiebre, astenia, hiporexia, pérdida de peso, artralgias, mialgias, Saturación O2 88%, hemoptisis, parestias y afectación renal (Cr 3.39 mgr/dl y proteinuria 1.68 gr/24h). Biopsia renal: VAA-MPO. Tratamiento: CE+C-F+RTX+PF + Avacopan (inicio: Agosto/2023). En Mayo/2023: Cr 1.25 mgr/dl, proteinuria 1.25 gr/24h y mejoría de sintomatología extrarrenal. Caso 3.- Mujer de 54 años, exfumadora, HTA, hepatopatía crónica, insuficiencia cardíaca, aplastamientos vertebrales y depresión. Diagnosticada en 2015 de VAA - MPO con afectación pulmonar, renal, cutánea (púrpura), sistema nervioso periférico (polineuropatía), sistema nervioso central (hipofisitis, que causa Diabetes Insípida) y neuritis vestibular. Tratamiento con CE + CF → CE y azatioprina. Rituximab en 2018. 2º brote de VAA en 2019. Tratamiento: MP, CF + RTX. 3º brote de vasculitis en Diciembre/2022: Síndrome pulmón-riñón: insuficiencia respiratoria aguda por hemorragia alveolar, deterioro de función renal (Cr 1.8 mgr/dl), proteinuria (1.5 gr/24h), hemorragia digestiva, anemia severa (Hb 6,6 gr/dl) que precisó transfusión de 6 concentrados de hemátis y lesión cutánea (nódulo en antebrazo). ANCA-MPO: 420 U/ml. Se inicia tratamiento con CE+CF+PF. Se asocia avacopan (23/1/2023). Actualmente, la paciente se encuentra clínicamente estable, con mejoría de proteinuria (0.6 gr/24h). Caso 4.- Mujer de 65 años con sobrepeso, HTA, Enfermedad relacionada con IgG4 (Marzo/2021) - tratamiento con prednisona desde entonces, fractura estallido de L3, artrosis. Episcleritis. Ingreso el 31/1/2023 por hemoptisis y deterioro de función renal (Cr 3.57 mgr/dl) y proteinuria (1.52 gr/24h). Dx: VAA-MPO. Tratamiento: CE+CF+PF + avacopan (inicio el 15/3/2023). Mejoría de FR (Cr 2.98 mgr/dl), proteinuria 0.6 gr/24h) - Mayo/2023. Caso 5.- Varón de 57 años, diabético, ERC estadio 3. Episcleritis bilateral (2020), artromialgias. Ingresó el 16/2/2023 por astenia, pérdida de peso. Hb 6.9 gr/dl, Cr 2.5 mgr/dl, proteinuria 1 gr/24h, sedimento activo. Dx: VAA-MPO > 500. Tratamiento: CE+CF+RTX+avacopan.

Conclusión: La adición de avacopan al tratamiento estándar de las VAA (CE, Ciclofosfamida y/o Rituximab) contribuye a controlar la actividad clínica, mantener la remisión y minimizar el daño orgánico debido a los efectos adversos de los CE al permitir reducir la dosis de estos fármacos.

198 GLOMERULONEFRITIS POR CAMBIOS MÍNIMOS. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LOS PACIENTES SEGUIDOS EN NUESTRAS CONSULTAS

M. DA SILVA PITA¹, S. SANTANA SANCHEZ², S. BARRERO MARTIN¹, C. ALDANA MARTINEZ¹, M. MORA MORA¹, L. RICO FERNANDEZ DE SANTAELLA¹

¹NEFROLOGIA. HOSPITAL JUAN RAMON JIMENEZ (ESPAÑA)

Introducción: La Nefropatía por cambios mínimos es una podocitopatía sin depósitos de inmunocomplejos en el glomérulo. Se caracteriza por la presencia de síndrome nefrótico, por la ausencia de lesiones en la MO y de depósitos de inmunoglobulinas y complemento en inmunofluorescencia, así como la desaparición de los pedicelos en ME.

Material y método: Estudio descriptivo y retrospectivo con recogida de datos analíticos y clínicos de 38 pacientes con Glomerulonefritis de Cambios mínimos, en seguimiento por las consultas de Nefrología.

Resultados: Adjunto tablas.

Conclusiones: Aunque algunos pacientes presentan numerosos brotes de SN o una dependencia prolongada a los corticoides, el pronóstico de la NCM es excelente. La insuficiencia renal avanzada es poco frecuente (< 5%) y solo ocurre en casos corticorresistentes. En estos casos, se observan lesiones de GESF si se repite la biopsia renal, sin embargo, la mayoría de los pacientes con una NCM que debuta en la edad adulta serán corticorresponsivos.

Tabla 1.

| | | Total N | Total Mean-Standard Deviation | Mínimo-Máximo |
|-------------------------|--------------------------------|--------------------------------------|-------------------------------|---------------|
| Sexo | Hombre Mujer | 22 (57,9%) 16 (42,1%) | | |
| Edad (años) | | 38 | 33,7(±12,1) | 2-79 |
| Creatinina | | | 0,96±0,46 | 0,43-2,40 |
| Proteínaemia | | | 7,00±5,60 | |
| Albumina sérica | | | 2,48±0,78 | 1,10-4,30 |
| HTA | NO SI | 26 (68,4%) 12 (31,6%) | | |
| Diabetes | NO SI | 2 (5,3%) 36 (94,7%) | | |
| Diabetes Mellitus | NO SI | 37 (97,4%) 1 (2,6%) | | |
| Edemas | NO SI | 3 (7,9%) 35 (92,1%) | | |
| Síndrome nefrótico | NO SI (Puro) SI (Impuro) | 4 (10,5%) 29 (75,8%) 9 (23,7%) | | |
| Función renal normal | NO SI | 7 (18,9%) 31 (81,1%) | | |
| Microscopía Óptica | NO SI | 0 (0,0%) 38 (100%) | | |
| Microscopía Electrónica | NO SI | 29 (76,3%) 9 (23,7%) | | |
| Inmunofluorescencia | NO SI | 0 (0,0%) 38 (100%) | | |
| NCM Primaria | | 30 (78,9%) | | |
| NCM Secundaria | | 8 (21,1%) | | |
| Complicaciones | NO SI | 38 (100%) 0 | | |
| Progresión a EIRC | NO SI | 31 (81,6%) 7 (18,4%) | | |
| Requerimiento de TRS | NO SI | 37 (97,4%) 1 (2,6%) | | |

| | Tratamiento con otro IS | | Significación |
|---------------------|-------------------------|----------|---------------|
| | No | Si | |
| Pro son Corticoides | Recuento | Recuento | |
| | 9 | 0 | 0,006 |
| | 14 | 15 | |

| | Tratamiento con otro IS | | Recuento | % |
|---------------------|-------------------------|----|----------|--------|
| | No | Si | | |
| Pro son Corticoides | No | Si | 9 | 100,0% |
| | Si | No | 0 | 0,0% |
| | No | Si | 14 | 48,3% |
| | Si | No | 15 | 51,7% |

199 INDICE NEUTRÓFILO-LINFOCITO COMO MARCADOR DE AFECTACIÓN HISTOLÓGICA RENAL EN UNA COHORTE DE BIOPSIAS RENALES

D. MEDINA GARCIA¹, T. MONZÓN VÁZQUEZ², F. VALGA AMADO¹, R. CAMACHO GALVAN², F. GONZÁLEZ CABRERA¹, P. PÉREZ BORGES¹

¹NEFROLOGIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DR. NEGRÍN (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DR. NEGRÍN (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA)

Introducción: Los ratios celulares son marcadores emergentes de inflamación y pronóstico de diversas enfermedades sistémicas. Recientemente, se está valorando el uso de estos parámetros, especialmente el índice neutrófilo-linfocito (INL) y plaquetas-linfocito (IPL), como biomarcadores en el pronóstico y en la respuesta a los tratamientos inmunosupresores que siguen siendo la piedra angular en el manejo de estas entidades.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo donde se recogieron las biopsias renales nativas realizadas entre los años 2016-2022 en nuestro Hospital (N=284). Se obtuvieron datos basales de los pacientes: edad, sexo, presencia de diabetes mellitus (DM), INL, IPL, proteína C reactiva (PCR), creatinina (CR), Filtrado glomerular (FG), sodio, cloro, proteinuria en 24hrs y presencia de microhematuria. Se recogieron datos histológicos de la biopsia renal tales como glomérulos esclerosados (GE) (%) y presencia de glomeruloesclerosis segmentaria (S) (S/No). La atrofia tubular y fibrosis intersticial (T) (%) fue clasificada en T0 si no había, T1 entre 0-25%, T2 entre 26-50, y T3 mayor de 50%. Se dividió a la muestra en cuartiles de INL y se compararon los porcentajes de los diferentes parámetros analíticos e histológicos en los cuatro grupos. Se realizó un análisis de regresión logística multivariante para analizar las variables asociadas con una atrofia tubular y fibrosis intersticial > 25%.

Resultados: La edad media fue de 51±17 años. El 43% fueron mujeres (n=122). Diabéticos, 23,2% (n= 66). Presentaron hematuria el 68,1% (n=192). Los pacientes pertenecientes al cuartil 4 (INL>3,67) tuvieron un menor FG (38±28 mL/min/1.72m²) y una mayor frecuencia de atrofia tubular y fibrosis intersticial 30±27 (%) (Tabla 1). En el análisis de regresión logística las variables asociadas de forma significativa con T>25% fueron: edad [OR 0,924 (95% CI: 0,942-0,994) p=0,015], DM [OR 7,644 (95% CI: 3,034-19,261) p=0,001], FG [OR 0,929 (95% CI: 0,9-0,959) p=0,001], INL (OR 1,265 (95% CI: 1,050-1,525) p=0,014).

Conclusiones: En nuestra muestra los pacientes con mayor atrofia tubular y fibrosis intersticial estuvieron asociados a la presencia de diabetes, un valor más alto de INL y un menor filtrado glomerular.

Tabla 1.

| | Q1 (<1.7) | Q2 (1.7-2.38) | Q3 (2.38-3.67) | Q4 (>3.67) | p |
|-------------------------|---------------|----------------|----------------|-----------------|-------|
| Edad (años) (media/Ds) | 52,23 (19,62) | 50,79 (17,38) | 50,2 (14,94) | 51,71 (17,32) | 0,674 |
| Sexo (M%) | 44,9 | 47,8 | 37,1 | 42,9 | 0,638 |
| DM (%) | 20,3 | 19,1 | 20 | 30 | 0,370 |
| Microhematuria (%) | 63,2 | 74,7 | 66,7 | 77,1 | 0,286 |
| Cr (mg/dl) (media/Ds) | 1,71 (1,25) | 1,79 (1,19) | 1,68 (1,29) | 2,58 (1,76) | 0,001 |
| FG ml/min (media/Ds) | 60,41 (34,54) | 55,09 (30,9) | 62,79 (33,82) | 38,48 (27,96) | 0,001 |
| Ptu (mg/24h) (media/Ds) | 2,81(3,1) | 2,81 (3,47) | 3,13 (3,04) | 2,37 (2,68) | 0,553 |
| Na mEq/l (media/Ds) | 139,7 (2,47) | 139,3 (3,21) | 139,01(3) | 138,5 (3,48) | 0,200 |
| Cl mEq/l (media/Ds) | 102,59 (3,24) | 102,75 (3,69) | 102,8 (4,28) | 102,08 (4,24) | 0,780 |
| PCR (mg/L) (media/Ds) | 9,05 (15,32) | 9,86 (12,86) | 10,21 (18,58) | 19,85 (32,43) | 0,488 |
| IPL (media/Ds) | 96,69 (36,6) | 120,68 (73,03) | 142,35 (61,93) | 277,41 (149,89) | 0,001 |
| %GE (media/Ds) | 15,75 (16,7) | 15,6 (17,69) | 20,86 (22,1) | 24,52 (23,72) | 0,122 |
| T (%) | 1 (24,6) | 1 (20,6) | 1 (14,3) | 1 (12,9) | 0,010 |
| | 2 (50,7) | 2 (50) | 2 (50) | 2 (40) | |
| | 3 (14,5) | 3 (23,5) | 3 (22,9) | 3 (21,4) | |
| | 4 (10,1) | 4 (5,9) | 4 (12,9) | 4 (25,7) | |
| S (Si%) | 31,9 | 30,9 | 31,4 | 25,7 | 0,845 |

200 REMISIÓN RENAL DE AMILOIDOSIS AL TRAS EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA

I. MARTÍN CAPÓN¹, AM. SEVILLANO¹, T. CAVERO¹, P. AUÑÓN¹, A. CIFUENTES¹, J. RUIZ-CABELLO¹, E. MORALES¹

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

Introducción: Hasta la mitad de los pacientes con amiloidosis AL presentan afectación renal. En estos casos, el tratamiento y remisión de la enfermedad hematológica subyacente se asocia con una mayor supervivencia renal. En pacientes con escasa expresividad hematológica (banda monoclonal leve o ausente) la remisión renal en ocasiones se usa para guiar el tratamiento de la discrasia sanguínea. Sin embargo, no está claro si existe una disociación entre el tiempo necesario para alcanzar la remisión hematológica y la renal.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo en el que se incluyeron los 74 pacientes de nuestro centro con diagnóstico de amiloidosis AL y afectación renal. Recogimos sus características basales, evolución y tratamientos recibidos. Analizamos el tiempo hasta la remisión hematológica y renal, definida como un descenso de la proteinuria superior al 50% de su basal (remisión parcial), y/o disminución de la proteinuria por debajo de 0,5 mg/g (remisión completa).

Resultados: La causa más frecuente de amiloidosis AL fue la gammapatía monoclonal IgG lambda (15%), seguida del mieloma múltiple IgG lambda (10%). Seis pacientes (8%) no presentaron banda monoclonal. El diagnóstico se hizo por biopsia renal en el 60% de los casos, de médula ósea en el 30% y de grasa subcutánea o intestinal en el 10% restante. La edad media al diagnóstico fue 64 años, la media de proteinuria de 5,6±3,9 g/g y la creatinina de 1,59±1,6 mg/dl. 54 pacientes recibieron tratamiento para la discrasia sanguínea (73%). Disponemos de la evolución en 39 casos. De ellos, 12 pacientes alcanzaron remisión hematológica y renal (30%), 5 presentaron solo remisión hematológica (13%) y 22 no obtuvieron ningún tipo de remisión (56%). El tiempo hasta la remisión hematológica fue de 10,5 (1-158) meses y el tiempo hasta la remisión renal de 30 (13,4-80) meses (p=0,05). Ninguno de los pacientes no tratados presentó remisión hematológica ni renal. La necesidad de diálisis y la mortalidad fue del 13,5% y 52% en los pacientes tratados, y del 23% y 70% en los no tratados respectivamente (p=0,15 y p=0,01).

Conclusión: En pacientes con amiloidosis AL la respuesta renal aparece significativamente más tarde que la hematológica. Esto es un factor limitante en el uso de la evolución renal como guía del tratamiento de la discrasia sanguínea. El tratamiento y resolución del trastorno hematológico se asocian con mayor supervivencia global y renal. La biopsia renal es fundamental en el diagnóstico de la amiloidosis AL.

201 EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DE LAS VASCULITIS ANCA EN UN CENTRO A 8 AÑOS

E. RUDAS BERMUDEZ¹, M.J. ALFEREZ ALFEREZ¹, J.C. PRADO DE LA SIERRA¹, AD. DUARTE MARTINEZ¹, P. GARCÍA FRÍAS¹, M. JIMENEZ VILLODRES¹, M. MARTÍN VELÁZQUEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HU VIRGEN DE LA VICTORIA (MÁLAGA)

Las vasculitis ANCA causan un cuadro clínico que puede llegar a ser grave por su afectación multisistémica. Son las vasculitis que más frecuentemente producen afectación renal, habitualmente en forma de deterioro rápidamente progresivo. Mostramos el resultado observacional de estas vasculitis ANCA en el Hospital Universitario Virgen de la Victoria de Málaga durante 8 años de seguimiento. Se trata de 20 casos entre los que se encuentra un porcentaje similar entre ambos sexos (11 mujeres y 9 hombres). La edad al debut fue muy heterogénea, siendo el 65% >65 años, mientras 25%. El tiempo desde el comienzo de los síntomas hasta su diagnóstico fue menor de 1 mes en su mayoría. Los síntomas generales más frecuentes fueron astenia, artalgias, febrícula y pérdida de peso. La afectación pulmonar sólo se objetivó en 1 paciente. La afectación renal se presentó de forma variable, desde cuadros de hematuria asintomática hasta el desarrollo de síndrome nefrítico en su gran mayoría, con insuficiencia renal rápidamente progresiva (creat 2,8-13 gr/dl) y un grado variable de proteinuria, habitualmente subnefrótica. En la biopsia se mostraron el 60% con de semilunas de características fíocelulares. El porcentaje de glomérulos esclerosados osciló, siendo la franja más frecuente de esclerosis al diagnóstico entre 20-50%. Existió una clara correlación entre las características de la biopsia y el pronóstico renal. Todos los pacientes fueron tratados desde el momento de la sospecha, en algunos casos sin biopsia renal, con bolos de corticoides, el 60% se le inicio tratamiento IS con CFM oral como inducción, el resto con otros inmunosupresores en relación a la gravedad del cuadro y los resultados de la biopsia. El 50% de los pacientes fallecieron en menos de un año tras el diagnóstico de la enfermedad por la propia vasculitis o por el tratamiento inmunosupresor asociado, la mitad de ellos por enfermedad de características infecciosas. El 60% pacientes presentaron complicaciones asociadas a la enfermedad de índole infecciosa en su mayoría. Cuatro pacientes requirieron tratamiento renal sustitutivo crónico. En conclusión, las vasculitis ANCA son enfermedades graves que pueden terminar en pérdida de función renal e incluso en la muerte del paciente. Requieren un tratamiento precoz e intenso y una vigilancia estrecha no solo de la enfermedad sino de las posibles complicaciones del tratamiento inmunosupresor.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

202 CAUSAS Y PERFIL CLÍNICO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO. EXPERIENCIA DE UN CENTRO EN LA ERA DE LA INMUNOSUPRESIÓN MODERNA

E. TERÁN GARCÍA¹, P. DELGADO MALLÉN¹, P. DE LA FUENTE GEBAUER¹, S. ESTUPIÑÁN TORRES¹, R. MIQUEL RODRÍGUEZ¹, M. COBO CASO¹, M.J. RODRÍGUEZ GAMBOA¹, B. ESCAMILLA CABRERA¹, M. GARCÍA PAREJA¹, P. FOX CONCEPCIÓN¹

NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS (LA LAGUNA)
Introducción: El Síndrome Nefrótico (SN) es el resultado final de diferentes vías patogénicas con dianas de daño predominantemente glomerular. Al tratamiento clásico se han incorporado nuevos inmunosupresores, modificando la evolución y pronóstico.

Objetivo: Describir las causas, perfil clínico y evolución del SN en nuestro medio.
Materiales y métodos: Estudio de cohortes observacional retrospectivo. Se incluyeron adultos biopsiados por SN en nuestro centro, entre 2017-2020 (n=45; 54±20 años; 71% hombres). Se registraron variables clínicas, analíticas e histológicas al debut y en 42 pacientes variables de tratamiento y resultado.

Resultados: Se realizaron 261 biopsias, 45 indicadas por SN (17%), 60% de etiología primaria (GNCM 37%, GNM 33%, GESF 18%) y 40% secundaria (NDM-NAE 33%). Las comorbilidades más frecuentes fueron la HTA (51%) y DM2 (22%). El 46% presentaba nefropatía previa conocida, 24% con eGFR. Al comparar el SN de etiología primaria vs secundaria al debut (tabla 1), estos últimos presentaron ingresos hospitalarios más largos. Con respecto al tratamiento, 64% recibió tratamiento inmunosupresor (86% GC, 38% CNI, 34% MMF, 20% RTX, 6% CFA) acompañando al tratamiento conservador (95% BSRAA, 74% estatinas, 38% aas). El 81% experimentó una evolución favorable inicial (RC/RP), con una frecuencia de recaída del 26%. El tiempo medio de seguimiento fue de 31±16 meses, con una supervivencia del paciente del 76%. La supervivencia renal fue del 81% (RC 50%, RP 31%), presentando no respuesta 7%, y precisando TRS 12%. Un 45% de los pacientes tenían algún grado de ERC al final del periodo de seguimiento. La supervivencia del paciente fue significativamente inferior en el SN secundario, los que precisaron TRS al debut y aquellos con ERC al final del seguimiento.

Conclusión: La mayoría de los pacientes con SN recibieron tratamiento renoprotector desde el debut, a pesar de ello un alto porcentaje precisó tratamiento inmunosupresor con un pronóstico global favorable. Encontramos una relación entre la severidad del síndrome nefrótico al debut y la respuesta renal con la supervivencia del paciente.

Tabla 1. Comparación SN de etiología primaria vs secundaria en el momento del debut del SN. Análisis univariado.

| Variable | Primarias (n=27) | Secundarias (n=18) | p |
|--|--------------------|---------------------|------------|
| Síndrome (n) | 66,7 | 88,9 | NS |
| - ALA | 33,3 | 83,3 | NS |
| - ANI | 22,2 | 44,4 | NS |
| - Sclerótico | 11,1 | 11,1 | NS |
| - ERC | 14,8 | 33,3 | NS |
| Signos clínicos (%) | 88,9 | 83,3 | NS |
| - Oliguria | 25,5 | 27,8 | NS |
| - Edemas | 85,2 | 77,8 | NS |
| - Serochas | 3,7 | 16,7 | NS |
| - Anasarca | 37 | 27,8 | NS |
| - HTA | 33,3 | 33,3 | NS |
| Macrohematuria (%) | 7,4 | 16,7 | NS |
| Manifestaciones intrarrenales (%) | 14,8 | 38,9 | 0,086 (NS) |
| Parámetros analíticos | | | |
| - Creatinina (mg/dL) | 0,92 (0,76 - 1,81) | 1,23 (0,91-1,83) | NS |
| - eGFR (ml/min) | 73,9 (26,7 - 135) | 56,9 (26,9 - 102) | 0,022 (NS) |
| - Proteína (g/24h) | 5,72 (3,83 - 9,63) | 6,82 (5,1 - 10) | NS |
| - Albúmina (g/dL) | 2,48 ± 0,69 | 2,63 ± 0,53 | NS |
| - Cálculo (mg/dL) | 249 (183 - 335) | 224 (164 - 333) | NS |
| - Microhematuria (%) | 63 | 72,2 | NS |
| Hospitalización y complicaciones | | | |
| - Hospitalización (d) | 29,3 | 56,7 | NS |
| - días hospitalización | 8,5 (5 - 37,25) | 28 (8,25 - 41,75) | 0,037 |
| - TRS (n) | 11,1 | 22,2 | NS |
| - Trombosis/infección (%) | 38,5 | 38,9 | NS |
| Diagnóstico histológico (n) | | | |
| - GNCM (20) | | GNCM (0) | |
| - GNM (9) | | GNM (2) | |
| - GESF (5) | | GESF (1) | |
| - GNMP (2) | | GNMP (1) | |
| - N. IgA (1) | | N. IgA (1) | |
| - Alport (1) | | N. diabética (1) | |
| | | Amiloidosis AL (1) | |
| | | Amiloidosis AII (1) | |

GESF: Glomeruloesclerosis focal y segmentaria; GNCM: Glomerulonefritis cambios mínimos; GNM: Glomerulonefritis membranosa; NAE: Nefroangiosclerosis; NL: Nefritis lúpica; TRS: Terapia renal sustitutiva

203 EXPERIENCIA CON RAVULIZUMAB EN EL SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ATÍPICO

V.J. ESCUDERO-SAIZ¹, M. MARTÍNEZ-CHILLARÓN¹, E. GUILLEN¹, M. XIPELLI¹, A. MOLINA¹, G. PIÑERO¹, E. POCH¹, C. BASTIDA¹, LF. QUINTANA¹, M. BLASCO¹

NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE RENAL. HOSPITAL CLÍNIC BARCELONA (BARCELONA); FARMACIA. HOSPITAL CLÍNIC BARCELONA (BARCELONA)
Introducción: La llegada de eculizumab revolucionó el tratamiento del Síndrome Hemolítico Urémico atípico (SHUa). Ravulizumab ofrece también un bloqueo de C5, pero con posología extendida. Describimos la experiencia con ravulizumab en dos escenarios: 1. Cambio (switch) de molécula inhibidora de C5 en pacientes estables; 2. Inicio terapéutico directo con ravulizumab (naive).

Materiales y métodos: Presentamos 9 pacientes con una edad de 42±13 años. El switch a ravulizumab se inició tras 2 semanas de la última dosis de eculizumab, mientras que en los pacientes naive se inició tras el diagnóstico por exclusión de SHUa. La dosis inicial fue de 2700 mg, una segunda dosis de 3300 mg a las 2 semanas y posteriormente cada 2 meses. Todos los pacientes fueron vacunados frente a gérmenes encapsulados. Recogemos variables analíticas de: función renal, hematológica y complemento (Tabla 1).

Resultados: Switch: 6 pacientes (50% mujeres), 4/6 corresponden a población trasplantada (3 en tratamiento profiláctico). A nivel renal, 5/6 presentaron respuesta completa con eculizumab (Creatinina 1,33±0,32mg/dL, FGe 59,5±34,3mL/min/1,73m², proteinuria 115±91,5mg/g) y todos ellos respuesta hematológica completa. Tras el switch todos mantuvieron respuesta completa hematológica, estabilidad de función renal y de los valores séricos de complemento. Naive: 3 casos (2 varones); 2/3 requirió hemodiálisis (HD) al debut. La respuesta renal fue completa en dos pacientes y parcial en el tercero (suspendió la HD tras 90 días, restando estable con ERC-G3b en la actualidad). Los tres pacientes presentaron respuesta hematológica completa. Se documentaron únicamente 3 efectos adversos (artralgias, cefalea y rinitis), sin ningún caso de infección.

Conclusiones: El uso del ravulizumab es eficaz tanto en el mantenimiento de la respuesta completa tras switch de eculizumab, como fármaco de primer uso. El perfil de seguridad es comparable, siendo la principal diferencia su posología, ofreciendo ravulizumab un menor número de administraciones

Tabla 1.

| Estado | Cr (pre) | FGe (pre) | Cr (post) | FGe (post) | Prot (pre) | Prote (post) | Alb (pre) | Alb (post) | Hem (pre) | Hem (post) |
|--------|-------------|-------------|-------------|-------------|------------|--------------|---------------|---------------|---------------|----------------|
| Switch | 1,32±0,315 | 59,5±31,25 | 1,24±0,35 | 64±37,75 | 115±91,5 | 153,5±161 | 7,5±23,5 | 7,5±23,5 | 1,5±3 | 3±2,25 |
| Naive | 6,47±2,46 | 8±8 | 1,14±0,9 | 78±92 | 3100±276,5 | 129±112,5 | 1939±1312,5 | 31±115 | 15±6,25 | 3±4 |
| Estado | Hb (pre) | Hb (post) | Plq (pre) | Plq (post) | LDH (pre) | LDH (post) | Hapto (pre) | Hapto (post) | Esquist (pre) | Esquist (post) |
| Switch | 138,5±15,5 | 142±19 | 166,5±164,5 | 164,5±169 | 164,5±169 | 164,5±169 | 11,165±10,287 | 11,165±10,287 | 0±0 | 0±0 |
| Naive | 72±15,5 | 138±3,5 | 30±21,5 | 230±578 | 1431±578 | 144±20 | 0,02±0,01 | 1,55±0,43 | 5,5±3,5 | 2±2 |
| Estado | C3 (pre) | C3 (post) | C4 (pre) | C4 (post) | CH50 (pre) | CH50 (post) | CSb9 (pre) | CSb9 (post) | | |
| Switch | 0,798±0,201 | 0,755±0,108 | 0,24±0,037 | 0,233±0,009 | 12±12,25 | 13,5±7,75 | 327±279 | 284±99,25 | | |
| Naive | 0,79±0,243 | 0,974±0,01 | 0,257±0,102 | 0,411±0,01 | 60±8,5 | 24±9 | NA | 281±12 | | |

204 RITUXIMAB EN PAUTA INDIVIDUALIZADA EN PACIENTES CON VASCULITIS ANCA (+)

C. GARJO PACHECO¹, M. SIERRA CARPIO¹, AE. BELLO OVALLES¹, F. GIL CATALINAS¹, A. PARDO RUIZ¹, AM. GIL PARAISO¹, H. HERNÁNDEZ VARGAS¹, M. ARTAMENDI LARRAÑAGA¹, ME. HUARTE LOZA¹

NEFROLOGÍA. HOSPITAL SAN PEDRO (LOGROÑO)

Introducción: El tratamiento de las vasculitis ANCA+ ha cambiado a partir del uso del Rituximab, estando indicado tanto en la fase de inducción como en la de mantenimiento; no estando claro el esquema óptimo de administración. La guía EULAR recomienda prolongar el tratamiento con Rituximab durante más de 24 meses, para evitar las recaídas; y en casos seleccionados hasta 48 meses. La guía K-DIGO no se define en este sentido. Hay trabajos publicados sobre su administración individualizada; el estudio MAINRITSAN 2 valoró esta opción sin encontrar diferencias significativas en las recaídas. Se administraba según los cambios en el título de ANCA y/o la reparación de los linfocitos CD19. La terapia individualizada conlleva menor número de infusiones, menos complicaciones infecciosas y menor coste.

Materiales: Estudio descriptivo donde valoramos nuestra experiencia con la administración de Rituximab en pauta individualizada en pacientes con vasculitis ANCA+ en nuestro hospital. Nuestro esquema fue: inducción Rituximab 1 gramo los días 1 y 15. Controles analíticos cada 3 meses, y mantenimiento con 500 mg de Rituximab según cambios en función renal, ANCA y CD-19. Analizamos la situación clínica a los 30 meses de evolución.

Resultados: Se estudiaron 8 pacientes con diagnóstico de Vasculitis ANCA+ con biopsia renal. Varones 3/8. Edad media 70.1 años. 7/8 con diagnóstico primario de vasculitis y 1/8 con brote de vasculitis. A nivel clínico 2 pacientes presentaron afectación pulmonar, con hemorragia pulmonar en 1 caso. Analíticamente: Cr media 3.69 mg/dL. Proteinuria 0.619 g/día. Hematuria 5/8. ANCA anti MPO 7/8 y antiPR3 1/8. Se administraron 14 infusiones de Rituximab con una media de 1.75 infusiones por paciente. Vida media de re-acondicionamiento de CD-19: 12.3 meses (9 a 15) Mejoría clínica y analítica en los pacientes y un solo brote de vasculitis. Complicaciones infecciosas: 2 casos de neumonía en la misma paciente tratada con plasmaféresis.

Conclusiones:
 • En pacientes con vasculitis ANCA+, Rituximab en pauta individualizada puede ser una opción válida.
 • Disminución del número de infusiones de Rituximab.
 • Mejoría clínica y analítica con sólo 1 brote a los 30 meses de evolución.
 • La vida media del efecto del Rituximab es de 12.3 meses, varía entre 9 y 15 meses.
 • Escasas complicaciones infecciosas; de origen respiratorio y sólo en la paciente que había requerido plasmaféresis.

205 CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE NEFRITIS LÚPICA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL

P.J. HERNÁNDEZ-VELASCO¹, C. GONZÁLEZ-GARCÍA¹, M. RIVERO MARTÍNEZ¹, L. CORDERO GARCÍA-GALÁN¹, J.F. COLINA GARCÍA¹, A. CIFUENTES TALAVERA¹, J.F. RUIZ-CABELLO SUBIELA¹, E. RODRÍGUEZ-ALMARAZ¹, M. GALINDO IZQUIERDO¹, E. MORALES¹

NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID); REUMATOLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) es una de las manifestaciones más graves del lupus eritematoso sistémico y condiciona una mayor morbilidad. La creación de unidades multidisciplinarias de Nefrología y Reumatología ha intentado dar una respuesta global y personalizada a estos pacientes.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con NL desde la creación de la unidad multidisciplinaria en 2015. Se analizaron parámetros clínicos, histológicos y analíticos durante su seguimiento. Se comparó con una cohorte histórica previa a esta unidad multidisciplinaria. El objetivo principal fue valorar la tasa de remisión completa y parcial en ambas cohortes.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes entre 2015-2022 (cohorte consulta multidisciplinaria [MDC]) y 37 en una cohorte histórica (CH) entre 2004-2014. La edad mediana de ambas cohortes fue 35 (Rango intercuartílico [RIC] 25-51) y 38 (RIC 29-43) años, respectivamente. Un 91.9% de la cohorte MDC eran mujeres frente al 81.1% en la CH. La única diferencia entre ambos grupos fue la etnia (hispánica cohorte MDC: 45.9% vs. CH: 5.4%; p<0.05). La clase histológica más frecuente fue tipo IV en 40.5% y 37.8% respectivamente. Entre las manifestaciones extra-renales, la trombopenia fue más frecuente en la MDC (35.1% vs. 13.5%; p=0.03). La mediana de seguimiento fue mayor en la CH (36 vs. 60 meses; p<0.05). El tratamiento de inducción más frecuente se basó en ácido micofenólico (MPA) y esteroides en el 78.4% de los pacientes de la cohorte MDC frente al 59.5% de la CH (p=0.08), con una tendencia a un menor empleo de la ciclofosfamida en la cohorte MDC (8.1 vs. 24.3%; p=0.06). El tratamiento de mantenimiento más empleado fue MPA y esteroides, mayor en la cohorte MDC (91.9 vs 67.9%; p=0.009). El empleo de anticineurínicos (21.6% vs. 2.7%; p=0.01) y belimumab (10.8% vs. 0; p=0.04) fue significativamente superior en la cohorte MDC. A los 6 y 36 meses de seguimiento la tasa de remisión completa fue superior en la cohorte MDC vs la CH (36.4% vs 23.3%; p=0.26 y 71.4 vs 59.4%; p=0.37), aunque sin alcanzar la significación estadística. La tasa de recaídas fue similar en ambas cohortes (MDC 40.5% vs. CH 37.8%; p=0.96). La mediana de filtrado glomerular estimado y de proteinuria en la cohorte MDC a los 36 meses fue de 91 (RIC 77-121) mL/min/1,73m² y de 0,23 (0,16 - 0,41) g/día respectivamente. Observamos un descenso de positividad anti-DNA (86.1 al 10%) y de la hipocomplementemia (86.1 a 30%), además de un descenso del SLEDAI en la cohorte MDC (16 vs. 5; p<0.05) y ningún paciente precisó terapia renal sustitutiva en esta cohorte.

Conclusión: Las unidades MDC permiten un abordaje integral del paciente con estrategias terapéuticas más selectivas y un abordaje global del paciente, lo que consigue un adecuado control de la enfermedad.

206 LEUCEMIA AGUDA MIELOIDE COMO DESENCADENANTE DE SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO

J. EL BACHOUTI¹, A. DOMÍNGUEZ¹, A. TINOCO¹, K. PASACHE¹, A. BASANTES¹, L. GUIRADO¹, J. GUERRERO², H. MARCO³, M. DIAZ⁴, X. BARROS⁵

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

Introducción: El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) secundario es difícil de diferenciar del SHU atípico en presencia de un factor desencadenante. Las enfermedades onco-hematológicas se han descrito como causa de anemia hemolítica microangiopática, sin embargo no se ha publicado ningún caso de leucemia aguda mieloide (LMA) como desencadenante de SHU.

Caso clínico: Mujer de 58 años sin antecedentes renales previos es diagnosticada de LMA NPM1 con doble mutación FLT3 durante ingreso por neumonía por Legionella. Presenta lesión renal aguda AKIN III oligúrica con necesidad de hemodiálisis, destacando hipertensión arterial y signos de hemólisis con Coombs directo negativo, ADAMT13 del 51% y toxina Shiga negativa. Ante sospecha de SHUa en el que la neumonía o la leucemia hubiera podido actuar como desencadenante y dada la gravedad clínica, se inicia eculizumab. Se completa estudio siendo el resto de resultados normales. Ante la estabilidad clínica se inicia a la semana tratamiento con Azacitidina y Venetoclax para su leucemia. Presenta mejoría paulatina de la hemólisis y se puede retirar la hemodiálisis al mes del debut de la clínica. Se realiza biopsia renal, con signos de microangiopatía trombótica (MAT) aguda con cambios crónicos moderados. Tras tres meses del inicio de tratamiento, la LMA se encuentra en remisión, manteniendo eculizumab hasta alcanzar cifra meseta de FG y a la espera de resultado genético. A los nueve meses disponemos de resultado genético que descarta alteraciones en los genes estudiados, el FG se mantiene estable en 25 ml/min y el C5b9 sobre endotelio permanece alto. Se repite biopsia renal que descarta lesiones renales de MAT aguda. Ante estos resultados se plantea suspender Eculizumab.

Discusión: En este caso, la LMA ha actuado como desencadenante de SHUa. El tratamiento precoz con eculizumab ha permitido que la paciente sobreviva para poder recibir tratamiento para su leucemia con posterior remisión. Es difícil decidir cuándo retirar el tratamiento con eculizumab al resultar negativo el estudio genético. El C5b9 sobre endotelio no ha sido útil en este caso, en el que la repetición de la biopsia renal ha sido necesaria para tomar la decisión.

Conclusiones: Se debería investigar el papel del tratamiento con bloqueadores del complemento de manera precoz en pacientes con MAT secundarias. La retirada de eculizumab sigue siendo un reto clínico. Debemos agrupar nuestra experiencia para sacar conclusiones acerca del seguimiento y la monitorización terapéutica de estos pacientes.

207 EFICACIA Y SEGURIDAD DEL RITUXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE LAS VASCULITIS ANCA POSITIVO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

H. VERGARA PÉREZ¹, C. TARONGI VIDAL¹, S. ALÓS GUIMERA¹, M. VILLANUEVA CHULVI¹, M. CASANOVA APARICIO¹, RA. CÓRDOBA ROJAS¹, MA. FENOLLOSA SEGARRA¹, A. PÉREZ ALBA¹, C. CALVO GORDO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CASTELLÓN (CASTELLÓN DE LA PLANA)

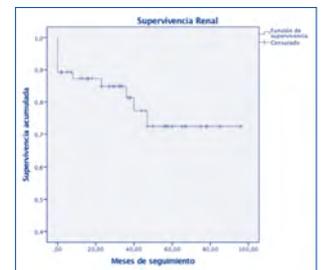
Introducción: Las vasculitis ANCA son un grupo raro de enfermedades autoinmunes caracterizadas por la inflamación de vasos de pequeño y mediano tamaño, así como la presencia de ANCA circulantes. El Rituximab (RTX) se ha posicionado como uno de los tratamientos de primera línea, demostrando ser igual de eficaz y seguro que otros tratamientos anteriormente utilizados tales como la ciclofosfamida.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo, observacional, de cohorte retrospectivo en que se han incluido a pacientes diagnosticados de vasculitis ANCA y tratados con RTX en el Hospital General de Castellón entre enero de 2015 y diciembre de 2022.

Resultados: Se han recogido datos de 56 pacientes con una mediana de seguimiento de 31 meses. La edad media de nuestros pacientes fue de 66,84 +/-13,74 años. Al diagnóstico los síntomas más frecuentes fueron la presencia de microhematuria en un 83% y la afectación pulmonar en el 39,3%. La creatinina media al diagnóstico fue de 3,63 +/- 2,78, necesitando 14 de ellos hemodiálisis en el momento del diagnóstico. El 100% de los pacientes presentó anticuerpos ANCA en suero, siendo 10 de ellos PR3 y los 46 restantes MPO. Se realizó biopsia en el 80% de los pacientes obteniendo los siguientes resultados según la clasificación de Berden/Euvas: 24,4% clase focal, 17,8% de clase crescética, 31,1 de clase esclerótica y 26,7% de clase mixta. En relación con el tratamiento en la inducción, 52 pacientes recibieron tratamiento con esteroides y RTX. Los 4 pacientes restantes recibieron el mismo tratamiento en combinación con ciclofosfamida. La media de dosis de RTX administrados en la inducción fue de 3,48g por paciente, siendo la pauta más frecuente (68%) la administración de 4 dosis semanales según el protocolo RAVE (375mg/m²). Durante la infusión sólo se encontraron tres eventos adversos, dos pacientes con enfermedad del suero y un paciente con plaquetopenia severa. A los 6 meses encontramos una reducción estadísticamente significativa en la microhematuria, desapareciendo en el 100% de los pacientes, así como en las cifras de creatinina siendo la media de 1,91 +/-0,83 mg/dL. La supervivencia renal a los 6 meses, 1,2,3 y 5 años fue de 89,9%, 87,3%, 84,9%, 72,4% respectivamente. En relación con la supervivencia de los pacientes fue de 100%, 100%, 90,2%, 87,3%, 87,3% a los 6 meses, 1,2,3 y 5 años respectivamente.

Conclusiones: El RTX ha demostrado ser un tratamiento eficaz y seguro en el tratamiento de las vasculitis ANCA consiguiendo una alta tasa de remisiones tras la inducción con escasos efectos secundarios.

Figura 1. Supervivencia renal.



208 NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL RELACIONADA CON IGG4 Y NEFROPATÍA POR CAMBIOS MÍNIMOS: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

H. VILLAFUERTE¹, L. ADALID², M. GOMÁ³, C. ESCRIG⁴, A. RAVENTÓS⁵, A. MARTINEZ⁶

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI JOAN XXIII (TARRAGONA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARI JOAN XXIII (TARRAGONA), ³ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL DE BELLVITGE (BARCELONA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL VERGE DE LA CINTA (TORTOSA)

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) a menudo afecta múltiples órganos y tejidos, especialmente los riñones, y se caracteriza por nefritis intersticial, nefropatía obstructiva y menos frecuente glomerulopatía, siendo la glomerulonefritis membranosa, la mayormente reportada. Sin embargo, se han informado casos excepcionales de nefropatía por cambios mínimos (NCM) que complica la IgG4-RD.

Presentación del caso: Se presenta el caso de un hombre de 69 años con síndrome nefrótico, hipocomplementemia y nivel sérico elevado de IgG4. La biopsia renal mostró nefritis tubulointersticial por inmunocomplejos, denso infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas IgG4+ y fusión pedicular (Figura 1). Se realizó el diagnóstico de nefritis tubulointersticial relacionada con IgG4 y NCM. Fue tratado con prednisona oral con remisión completa, sin embargo, tras recaída de la enfermedad se inicia tratamiento con rituximab. Se realizaron búsquedas en las bases de datos Pubmed/Medline y Google Scholar para identificar los hallazgos clínicos, el tratamiento y el resultado de los pacientes con IgG4-RD y NCM.

Discusión: Se han informado muy pocos casos de NCM que complica IgG4-RD. Hasta el momento, sólo se han descrito tres casos en la literatura (Tabla 1). Presentamos un caso inusual en el que la NCM se desarrolló al mismo tiempo que el diagnóstico de IgG4-RD, a diferencia de los casos anteriores en los que la NCM se presentó antes o después del diagnóstico de IgG4-RD. En nuestro caso la presencia de la NCM podría ser casual, pero las alteraciones de la inmunidad celular mediada por células T con activación de las células T helper 2 que comparten estas dos entidades, sugieren que esta asociación puede estar relacionada patogenéticamente. Se necesitan más estudios para dilucidar el mecanismo fisiopatológico de esta forma de presentación.

Ver figura 1 y tabla 1

209 PAPEL DE LA BUDESONIDA EN LA NEFROPATÍA IGA. NUESTRA EXPERIENCIA

MC. PRADOS SOLER¹, IM. VILLEGAS PÉREZ², MD. SALMERÓN RODRÍGUEZ², M. CABA MOLINA³, FJ. GONZÁLEZ MARTÍNEZ⁴

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

Introducción: La Nefropatía IgA (NlgA) es la enfermedad glomerular primaria más prevalente a nivel mundial. El 20-40% de los pacientes progresan a enfermedad renal crónica (ERC) en 10-20 años desde el diagnóstico. El bloqueo del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) está recomendado cuando la proteinuria excede de 0.5 gr/24h. En los casos de riesgo de progresión se utiliza la corticoterapia oral. Se ha visto que la budesonida de liberación modificada tiene efectos positivos sobre la proteinuria en esta enfermedad, pero se necesitan más estudios.

Material y métodos: Seleccionamos un total de 6 pacientes de nuestra Consulta Externa, con diagnóstico de Nefropatía IgA, edad mayor o igual a 18 años, FG mayor de 30 ml/min y proteinuria persistente mayor de 0.5 gr/24h pese a tratamiento con inhibidores del SRAA o micofenolato. Prescribimos Budesonida de liberación prolongada (dosis inicial 9 mgr/día) y realizamos seguimiento.

Casos Clínicos: Caso 1.- Varón de 60 años, diagnosticado de Nefropatía IgA en 2017. En tratamiento con ARaII desde entonces. En Julio/2022 - Cr 2.1 mgr/dl y proteinuria 1.94 gr/24h, por lo que se asocia iSGLT2. En Nov/2022 - Cr 3.28 mgr/dl y proteinuria 1.1 gr/24h; se decide asociar Budesonida. En última revisión (Mayo/2023) - Cr 2.8 mgr/dl, proteinuria 0.9 gr/24h. Caso 2.- Mujer de 46 años, diagnosticado de Nefropatía IgA en 2013. En tratamiento con ARaII desde entonces. En Mayo/2022, Cr 3 mgr/dl, proteinuria 1.35 gr/24h, por lo que se asocia Dapagliflozina. En Noviembre/2022 - Cr 3.42 mgr/dl y proteinuria 1.59 gr/24h; se asocia Budesonida. En Febrero/2023 - Cr 2.94 mgr/dl y proteinuria 1.3 gr/24h. En última revisión (Abril/2023) - Cr 2.9 mgr/dl, proteinuria 1.4 gr/24h; aumentamos dosis de Budesonida a 12 mgr/día. Caso 3.- Varón de 18 años, diagnosticado de Nefropatía IgA en 2020. En tratamiento con ARaII desde entonces. En Marzo/2023 - Cr 0.69 mgr/dl y proteinuria 0.7 gr/24h, por lo que se asocian iSGLT2 y Budesonida. En última revisión (Mayo/2023) - Cr 0.63 mgr/dl, proteinuria 0.6 gr/24h. Los 3 pacientes restantes no tenemos todavía datos de evolución porque han iniciado el tratamiento en los meses de Abril y Mayo/2023. Presentan proteinuria de 2.4, 1.8 y 3.9 gr/24h respectivamente al inicio de este tratamiento.

Conclusión: La budesonida en Nefropatía IgA puede conseguir mejoría de función renal y mantiene estable la proteinuria. Con más tiempo de seguimiento valoraremos si mejora la proteinuria. No hubo cambios en la hematuria. Fue bien tolerada y no produjo eventos adversos.

210 CRÓNICAS DE UN DESCONOCIDO: SERIE DE CASOS DE NEFROPATÍA IGM EN UN CENTRO HOSPITALARIO

RA. COX CONFORME¹, S. ANAYA FERNÁNDEZ², P. CASTRO FERNÁNDEZ³, G. FERRER GARCÍA⁴, G. GARCÍA CONEJO⁵, A. GARCÍA MOREL⁶, MC. VOZMEDIANO POYATOS⁷, AM. ROMERA SERGOBE⁸, LG. PICCONE SAPONARA⁹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL/ESPAÑA)

Introducción: Las controversias que existen sobre la etiología y el desarrollo de la Nefropatía IgM aún son muy amplias, y lo es más su manejo, sin hallar en la literatura actual un protocolo terapéutico definido que guíe al nefrólogo contemporáneo frente al heterogéneo comportamiento de esta entidad. Se presenta la experiencia con pacientes diagnosticados Nefropatía IgM en un Centro Hospitalario de referencia.

Materiales y métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de 14 casos de Nefropatía IgM identificados en la base de datos de Biopsias Renales realizadas entre 1997 y 2015 en nuestra institución, de acuerdo con la siguiente definición anatomopatológica y clínica: presencia de depósitos mesangiales granulares de IgM únicos o dominantes, excluyendo otras patologías primarias renales o sistémicas.

Resultados: Del total de la serie 8 eran mujeres, la media de edad al momento de la biopsia fue de 30 ± 16 años. La media de la tasa de filtrado glomerular fue de $85,6 \pm 24,9$ ml/kg/m² al diagnóstico. En el 57% la forma de debut fue síndrome nefrótico, 1 sujeto presentó síndrome nefrótico y fracaso renal agudo, el 35% restante debutó como alteraciones urinarias con proteinuria asintomática, todos los sedimentos presentaban microhematuria. El número de glomérulos fue mayor a 8 en las muestras, 50% tuvieron expansión mesangial moderada y 43% leve, la hiperplasia mesangial estuvo presente en 78,6%, la atrofia tubular en el 35,7% y la fibrosis intersticial en el 21,4%. De las variantes histopatológicas; 78,6% fueron catalogados como glomerulonefritis mesangial y 21,4% como glomeruloesclerosis focal y segmentaria. Un paciente presentó depósitos de C1q en la inmunofluorescencia, quien requirió hemodiálisis transitoria. Del total de pacientes, 7 recibieron corticoides siendo 5 recaedores frecuentes, 3 desarrollaron corticoddependencia y 1 corticorresistencia. Se inició inmunosupresión en los 5 recaedores frecuentes, 2 de ellos desarrollaron calcineurín-dependencia y 1 calcineurín-resistencia, estos 3 últimos pacientes han recibido Rituximab como última línea de tratamiento con respuesta completa en el seguimiento sin recidivas. La media de seguimiento en años es de 15,05 (26,3 – 0,08 años). De los pacientes que debutaron como síndrome nefrótico (7), ninguno ha evolucionado a enfermedad renal crónica en el seguimiento.

Conclusión: El síndrome nefrótico ha sido la forma de presentación más frecuente en los pacientes con nefropatía IgM de nuestra serie. Rituximab ha sido un tratamiento eficaz en recaedores frecuentes frente a otros esquemas de inmunosupresión solos o combinados con corticoterapia. Si bien, estos hallazgos son netamente descriptivos hacen visible la necesidad de estudios más amplios sobre la respuesta de la Nefropatía IgM a los inmunosupresores actuales.

211 SERIE DE CASOS DE GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA VARIANTE CELULAR

ML. ABASCAL CAMACHO¹, F. DIAZ-CRESPO², U. VERDALLE³, MT. MORA MORA⁴, CM. VIERU⁵, Y. GOMEZ NAVARRO⁶, M. GOICOECHEA-DIEZANDINO⁷

¹ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA/ESPAÑA), ⁵ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ⁶ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA), ⁷NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) es una entidad heterogénea con 5 patrones histológicos basados en la clasificación de la GEFS de Columbia: no especificada (NOS), colapsante, del polo tubular (TIP), perihiliar y variante celular. El subtipo celular es el menos frecuente, representando solo el 3% de los casos de GEFS.

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de biopsias renales, entre 2018-2023, obteniendo 5 casos de GEFS celular. Los criterios de inclusión fueron la presencia de al menos un glomérulo con expansión segmentaria del penacho glomerular con hiper celularidad endocapilar que ocluía las luces y la exclusión de variantes colapsantes o asociación a otro tipo de glomerulopatías.

Resultados: La edad media de diagnóstico fue de 64 años con predominio masculino. La historia clínica de los casos recogidos era diversa, 2 casos tenían hipertensión arterial, 1 arteropatía periférica y 1 abuso de sustancias tóxicas. La creatinina sérica media fue de 1,19 mg/dl, la proteinuria de 8,3 gr/24 h, la TFGe de 60 ml/min y la albúmina sérica de 2,34 g/dl. La microhematuria estuvo presente en el 75%. La microscopía óptica reveló una media de 8% de glomérulos esclerosados y un 25% de proliferación y esclerosis endocapilar segmentaria, y la celularidad estaba compuesta por histiocitos en el 100% y neutrófilos en el 75% de los casos. Los glomérulos restantes mostraron hiper celularidad endocapilar (fuera de lesiones segmentarias) en el 75% de los casos con una media del 50% de glomérulos afectados. El intersticio presentaba un mínimo infiltrado linfocitario, fibrosis y atrofia tubular. El examen de inmunofluorescencia fue negativo. La microscopía electrónica reveló un extenso borramiento pedicular, sin depósitos en el 100% de los casos. Todos los pacientes respondieron al tratamiento inmunosupresor con corticoides y medidas anti-proteinúricas, y dos de ellos tienen un FG reducido.

Conclusiones: Nuestro estudio, aunque basado en un número reducido de casos, indica una mayor incidencia en varones adultos con síndrome nefrótico. Los hallazgos microscópicos destacan la presencia de lesiones endocapilares proliferativas en glomérulos no afectados por esclerosis segmentaria. La biopsia renal juega un papel crucial en el diagnóstico preciso para la detección temprana y el manejo. Se necesita más investigación para comprender los mecanismos patológicos subyacentes y desarrollar estrategias de tratamiento efectivas, ya que algunos casos progresan a insuficiencia renal.

212 VASCULITIS ASOCIADA A ANCA-MPO EN PACIENTE CON POLIQUISTOSIS RENAL AD

VA. VILLA AYALA¹, D. BELTRÁN MALLEN², P. MORA LÓPEZ³, DJ. ALADRÉN GONZALVO⁴, C. MEDRANO VILLARROYA⁵, O. GRACIA GARCÍA⁶, LS. LÓPEZ ROYO⁷, E. PARRA MONCASÍ⁸

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET (ZARAGOZA/ESPAÑA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (ANCA) se caracterizan por la inflamación y necrosis de vasos de pequeño y mediano calibre. Su incidencia es de alrededor 20 casos por millón de habitantes/año y la afectación renal predominante es la de una glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP). Por otro lado, la poliquistosis renal AD (PQRAD), es una enfermedad hereditaria frecuente que puede llegar a desarrollar enfermedad renal crónica avanzada y suele acompañarse de hipertensión, hematuria, proteinuria y síntomas derivados de las complicaciones quísticas. Presentamos un caso de una vasculitis asociada a ANCA-MPO en un paciente en seguimiento por PQRAD.

Métodos: Mujer de 65 años, HTA y fumadora activa, en seguimiento por PQRAD con ERC estadio 3bA1 de aproximadamente 8 años de evolución, con cifras de creatinina y proteinuria estables. En un control rutinario se objetiva un deterioro rápido de la función renal con pico máximo de creatinina de 5 mg/dl, además de macrohematuria y aumento de proteinuria a rango nefrótico con 4.3 g/L. Clínicamente refiere, febrícula, aparición de edemas con fovea hasta rodillas y peor control tensional. Se descarta mediante pruebas de imagen complicaciones quísticas y en el estudio bioquímico se objetivan títulos elevados de ANCA-MPO (mieloperoxidasa). No se realiza biopsia renal por alto riesgo, al tratarse de una paciente con severa nefromegalia y múltiples quistes bilaterales que distorsionan el parénquima renal. Con el diagnóstico clínico de GNRP asociada a vasculitis ANCA-MPO con afectación exclusivamente renal, se inicia tratamiento de inducción con 3 bolus de Metilprednisolona de 500mg iv, Rituximab 375mg/m²/semana (4 semanas) y 2 pulsos i.v de Ciclofosfamida 10mg/kg la semana 0 y 2, presentando estabilidad de la función renal a las pocas semanas del inicio del tratamiento inmunosupresor.

Resultados y conclusiones: Las vasculitis asociadas a ANCA pueden presentarse como GNRP, aunque no es habitual, como es nuestro caso, que se acompañen de proteinuria en rango nefrótico. El antecedente de PQRAD podría haber retrasado el diagnóstico de la vasculitis. Sin embargo, el cambio en el curso habitual y esperable de una enfermedad renal de etiología ya conocida, nos debe hacer sospechar la posible existencia de otra afectación renal asociada, cuyo pronóstico dependerá, en gran medida, de la rapidez en la instauración de un tratamiento eficaz.

213 USO DEL BELIMUMAB EN LA NEFRITIS LÚPICA (NL). EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

S. MARRERO ROBAYNA¹, F. GONZÁLEZ CABRERA², A. SANTANA QUINTANA³, M. RINCÓN TIRADO⁴, R. SANTANA ESTUPIÑÁN⁵, S. ALADRO ESCRIBANO⁶, D. MEDINA GARCÍA⁷, Y. DARUIZ D'ORACIO⁸, I. RÚA-FIGEROA FERNÁNDEZ DE LARRINOVA⁹, P. PÉREZ BORGES¹⁰

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE G.C. DR. NEGRÍN (LAS PALMAS DE G.C.), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE .C. DR. NEGRÍN (LAS PALMAS DE G.C.)

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inmunomediada que afecta a un gran número de pacientes en España, especialmente mujeres en edad gestacional. La NL es una de las manifestaciones más severas que incrementa de forma drástica la morbimortalidad. Los objetivos del tratamiento son tanto evitar la aparición de nuevos brotes como prevenir el daño crónico irreversible. Desde 2021 disponemos de Belimumab, un anticuerpo monoclonal humanizado contra el BAFF, aprobado para el tratamiento de la NL.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo de nuestra serie de pacientes con LES (SLICC/AR 2012) y biopsia renal con NL, tratados con Belimumab tanto por indicación renal como no renal. Analizamos variaciones en la función renal y los marcadores serológicos basales, a los 3 y 6 meses del inicio del tratamiento.

Resultados: Cohorte de 14 pacientes. 84% eran mujeres. 64% clases III-IV, 14% clase mixta (III+ V) y 21% clase V. 85 % recibieron terapia estándar basada en corticoides y micofenolato y 15% Ciclofosfamida. 85% de los pacientes tenían tratamiento con hidroxilcloroquina. Solo un 35,7% recibieron Belimumab por NL activa. No objetivamos diferencias significativas en los niveles de Cr, GFR ni antiDNA pero sí mejoría en los niveles de complemento independientemente del motivo de indicación de belimumab. En los pacientes que tenían proteinuria basal > 0,5g/día al inicio el 77,8% redujo la proteinuria en el periodo analizado. No encontramos reducción significativa de la cifra de proteinuria a los 3 ni a los 6 meses pero se lograron los objetivos de remisión parcial¹ a los 6m en un 50% de los casos. No se detectaron efectos secundarios relevantes.

Conclusiones: Belimumab es el primer biológico autorizado para el tratamiento de la NL activa. No solo ha demostrado eficacia y seguridad como tratamiento de la NL, mejorando de forma significativa los marcadores de actividad serológica, sino que, al prevenir la aparición de nuevos brotes renales, probablemente contribuya a preservar la función renal a largo plazo.

¹Remisión parcial: reducción del 50% de la proteinuria a los 6m

214 CARACTERIZACIÓN DE LA AFECTACIÓN RENAL SECUNDARIA A VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA

M. RODRÍGUEZ VIDRALES¹, C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, L. MARTÍN PENAGOS¹, S. AL FAZAZI², M. RENUNCIO GARCÍA³, V. CALVO DEL RÍO³, J. IURRE VENTURA³, L. BELMAR VEGA³, R. BLANCO ALONSO⁴, J.C. RUIZ SAN MILLÁN⁵

¹NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA), ³INMUNOLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA), ⁴REUMATOLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER/ESPAÑA), ⁵NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA-IDIVAL. REDINREN. (SANTANDER, ESPAÑA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos citoplasmático de neutrófilo (ANCA) son un conjunto de enfermedades que pueden ocasionar daño renal por múltiples vías.

Objetivo: Caracterización de la enfermedad renal asociada a vasculitis ANCA (VAA) asistida de forma multidisciplinar en un centro de España.

Método: Análisis retrospectivo de 111 pacientes diagnosticados de cualquier tipo de VAA con afectación renal, desde 1994 hasta 2022, según criterios ACR/EULAR de 2022.

Resultados: 111 pacientes de los 202 diagnosticados de vasculitis ANCA tenían afectación renal. El 26.1% debutaron a partir del año 2020, durante la pandemia SARS-CoV-2. 54.1% mujeres. La mediana de edad al diagnóstico fue 66 años (24-87 años), y el 40.5% tenían más de 70 años. El 64% tenían manifestaciones extrarrenales. El síndrome clínico renal más frecuente fue la insuficiencia renal rápidamente progresiva en 41 pacientes (36.9%). Se observó insuficiencia renal (CKD-EPI < 60 ml/min/1.73 m²) en el 68.5%. Las alteraciones en el sedimento urinario aparecieron en el 84.7% siendo más frecuente la hematuria (en 91 pacientes, 82%) que la proteinuria (89 pacientes, 80%). El 92,8% de los pacientes eran ANCA positivos: 64.9% anti-MPO, 20.7% anti-PR3, 7.2% doble positividad y 6.3% de los pacientes fueron ANCA negativo. La terapia más frecuentemente utilizada fueron los corticosteroides (73.9%), seguido de Ciclofosfamida (55%), Azatioprina (36%), rituximab (33.3%) y micofenolato de mofetilo (19%). El efecto adverso más notificado fue la infección grave (32.4%). La mediana de seguimiento fue 4.41 años. 19 pacientes (17.1%) precisaron diálisis en el primer año, de los cuales 3 pudieron prescindir de ella tras el tratamiento. 6.3% falleció en el primer año tras el diagnóstico. Observamos estabilidad de la función renal en la mitad de los pacientes, mejoría del estado de ERC en 29 (26.1%) y, remisión completa de la enfermedad en 47 (42.3%). No hay correlación entre la remisión y el diagnóstico antes y después de la pandemia (p 0.548) ni con el síndrome clínico renal (p 0.368) pero sí con la afectación extrarrenal al diagnóstico (p 0.040) y con el subtipo de ANCA (el mayor porcentaje de remisiones se vio en el grupo de anti-MPO positivo p 0.008).

Conclusiones: La VAA es una enfermedad que produce afectación multiorgánica, y la afectación renal es frecuente y grave en nuestra población. La frecuencia del diagnóstico de esta enfermedad ha aumentado en el contexto de la pandemia por SARS-CoV-2, registrándose en estos dos años aproximadamente un cuarto de todos los casos desde 1994.

215 EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO DE NEFRITIS LÚPICA EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE UN HOSPITAL DE REFERENCIA

MJ. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES¹, M. MARTÍNEZ BELOTTO¹, C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, S. AL FAZAZI², F. BENAVIDES VILLANUEVA³, V. CALVO RÍO³, M. RENUNCIO GARCÍA⁴, G. FERNÁNDEZ FRESNEDO⁵, J.C. RUIZ SAN MILLÁN¹, L. MARTÍN PENAGOS¹

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN (SANTANDER/ESPAÑA), ²SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA), ³SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA (SANTANDER/ESPAÑA), ⁴SERVICIO DE INMUNOLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN (SANTANDER/ESPAÑA)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) es una complicación frecuente de los pacientes con lupus eritematoso sistémico, condicionando el pronóstico y tratamiento. Se pretende describir en nuestra serie el perfil clínico de los brotes de NL y evaluar la evolución y tratamiento de inducción en la NL proliferativa.

Metodología: Análisis retrospectivo y observacional de NL en nuestro hospital, utilizando SPSS.

Resultados: Se analizaron 50 biopsias de NL, de ellas, 42 son NL proliferativas con una mediana de seguimiento de 49 meses. Los resultados se muestran en la tabla. La histología más frecuente fue la clase IV (66%). El 56,8% de los pacientes presentó remisión completa (RC) al sexto mes y el 27% remisión parcial (RP), de acuerdo con los criterios GLOSEN 2022. Al final del seguimiento el 74,3% de los pacientes presentaron RC y 11,4% RP. Comparamos los dos principales grupos de tratamiento de inducción (ciclofosfamida (CFM) + corticosteroides (CE) vs Micofenolato Mofetilo (MMF + CE), sin encontrar diferencias significativas en la remisión a los 6 meses (56,2% vs 81,8% de RC y 31,2% vs 9,1% de RP) ni al final del seguimiento (68,8% vs 81,8% de RC y 12,5% vs 9,1%). La mediana de tiempo hasta la reducción de CE por debajo de 7,5 mg/día fue de 5 (4-6) meses. No hubo diferencias en el tiempo de descenso entre los dos grupos (con CFM 5 (4-9) meses vs 5 (4-10) meses con MMF).

Conclusiones: La NL proliferativa, especialmente la clase IV, es la más frecuente en nuestros pacientes, manifestándose mayoritariamente como proteinuria. El grueso de los pacientes consigue remisión a los 6 meses, porcentaje que aumenta con el tiempo de seguimiento. No encontramos diferencias en la evolución ni el tiempo a descenso de CE según se realice inducción con CFM o MMF.

Tabla 1.

| | Brotes de NL proliferativa (N=42) | Rango |
|---------------------------------------|-----------------------------------|---------------|
| Edad al brote (años) | 44 +/- 17,3 | (14 - 81) |
| Sexo (varones) | 10 (23,8%) | |
| LES previo a NL | 42 (50%) | |
| Afectación renal del brote | | |
| Creatinina (mg/dl) | 1,05 | (0,71 - 1,61) |
| Síndrome nefrítico | 12 (30%) | |
| Proteinuria > 300 mg/dl (%) | 38 (95%) | |
| Proteinuria (mg/dl) | 2937 | (1187 - 4374) |
| Hematuria > 5 hematesis/campo (%) | 16 (38,1%) | |
| Síndrome nefrítico | 15 (35,7%) | |
| Afectación histológica | | |
| Afectación tubular | 17 (44,7%) | |
| Afectación intersticial | 37 (92,5%) | |
| Afectación vascular | 19 (50%) | |
| Índice de actividad | 9,22 +/- 4,6 | (0 - 18) |
| Índice de cronicidad | 2,83 +/- 2,8 | (0 - 12) |
| Tratamiento de inducción | | |
| CFM + CE | 19 (51%) | |
| MMF + CE | 9 (22,5%) | |
| Triple terapia (MMF + CE + Belimumab) | 2 (5%) | |
| Otros tratamientos (Rituximab, IgIV) | 7 (18,9%) | |

NL, Nefritis lúpica. LES, Lupus eritematoso sistémico. CFM, ciclofosfamida. CE, corticosteroides. MMF, micofenolato mofetilo. IgIV, inmunoglobulina intravenosa.

216 FACTORES DE RIESGO Y DE PROTECCIÓN DE DESARROLLAR NEFRITIS LÚPICA EN POBLACIÓN CAUCÁSICA

O. FRANQUET¹, C. GONZÁLEZ², S. TÁREK³, E. MÁRQUEZ², I. CARRIÓN², A. RIBAS², C. BARRIOS², L. SANS², M. CRESPO², E. RODRÍGUEZ²

¹NEFROLOGÍA. H. DEL MAR (BARCELONA), ²NEFROLOGÍA. H. DEL MAR (BARCELONA), ³REUMATOLOGÍA. H. DEL MAR (BARCELONA)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) afecta 30-50% de pacientes con LES con variaciones en la incidencia según edad, etnia, género y región geográfica, siendo una de las más graves complicaciones del LES por su elevada carga de morbilidad; hasta 25% de los pacientes desarrollará una enfermedad renal crónica terminal (ERCT) por lo que es necesario disponer de marcadores clínicos y serológicos que nos ayuden a identificar aquellos pacientes en riesgo de desarrollar NL.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que se han incluido pacientes diagnosticados de LES en nuestro centro (2010-2020). Recogido manifestaciones clínicas y datos serológicos/inmunológicos y de tratamiento desde el diagnóstico de LES hasta la aparición del primer brote de NL.

Resultados: Incluido 181 pacientes con LES, 162 mujeres (90%) con una edad media de 38.2±15.6 años y raza caucásica (139; 79%). 51 pacientes (28.3%) desarrollaron NL durante el seguimiento (12.4±7.4 años). Las diferencias entre los pacientes que presentarán NL y los que no la desarrollarán están descritas en la Tabla 1. Son factores de riesgo de desarrollar NL, la presencia al diagnóstico de LES de: artralgias [OR: 2,6 (1,4-17,7) p<0,001], anticuerpos anti-SM [OR: 1,7 (1,3-14,5) p<0,001], anticuerpos anticardiolipina IgG [OR 1,4 (1,5-14,7) p=0,03] y anticoagulante lúpico [3,2 (1,3-18,6) p<0,001] siendo factores protectores de desarrollar NL presentar afectación cutánea y fotosensibilidad [OR 0,139 (0,016-1,005) p=0,003] al diagnóstico de LES.

Conclusiones: Los resultados de este trabajo sugieren que en pacientes LES de raza caucásica, la presencia de afectación cutánea y fotosensibilidad protegerán del desarrollo de NL, mientras que la presencia de artralgias y anticuerpos anti-SM, anticardiolipina IgG y anticoagulante lúpico son factores de riesgo que permitirán identificar aquellos pacientes LES en riesgo de presentar NL en su evolución.

Tabla 1.

| MANIFESTACIONES CLÍNICAS | LN | LES | P |
|---|------------|-------------|--------|
| Manifestaciones mucocutáneas: | | | |
| • Fotosensibilidad | 20 (43,5%) | 89 (71,8%) | 0,001 |
| • Lupus discoide | 7 (14%) | 41 (33,3%) | <0,001 |
| • Rush cutáneo | 21 (42,0%) | 93 (75,6%) | 0,001 |
| • Úlceras orales | 14 (28,6%) | 58 (48,7%) | 0,016 |
| Manifestaciones articulares | | | |
| • Artralgias | 49 (98,0%) | 110 (86,6%) | 0,024 |
| • Serositis | 11 (22%) | 15 (12,2%) | 0,102 |
| Alteraciones hematológicas | | | |
| • Anemia | 29 (58%) | 73 (58,9%) | 0,916 |
| Manifestaciones neuropsiquiátricas | | | |
| • Psicosis | 3 (6,0%) | 13 (10,3%) | 0,369 |
| DETERMINACIONES ANALÍTICAS | NL | LES | p |
| C3 (mg/dL) | 68,7±36 | 101,3±32 | <0,001 |
| C4 (mg/dL) | 14±9,7 | 23,4±11,3 | 0,03 |
| CH50 (mg/dL) | 32,7±14 | 49,8±11 | 0,003 |
| Anti-Sm | 59% | 41% | <0,001 |
| ACA IgG | 54% | 46,7% | 0,001 |
| Anticoagulante Lúpico | 53% | 47% | 0,005 |
| TRATAMIENTO | | | |
| • Hidroxicloroquina | 23,5% | 76,5% | <0,001 |

217 GLOMERULONEFRITIS CRESCÉNTICA PAUCIINMUNE (GNCP) SECUNDARIA A VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA (VAA)

MP. PATRICIO LIÉBANA¹, ML. LÓPEZ MARTÍNEZ¹, IZ. ZAMORA CARRILLO¹, JL. LEÓN ROMÁN¹, SB. BERMEJO GARCÍA¹, AV. VERGARA ARANA¹, IA. AGRAZ PAMPLONA¹, NR. RAMOS TERRADES¹, OB. BESTARD MATAMOROS¹, MS. SOLER ROMEO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON (BARCELONA)

Introducción: Evaluamos las VAA de los últimos 10 años de nuestro centro. Material y métodos: Estudio de VAA en nuestro centro entre 2013-2022. Incluimos a los brotes de VAA con fracaso renal agudo, ANCA-MPO o PR3 positivo y biopsia renal con glomerulonefritis crescénica pauciinmune. Comparamos la presentación y evolución según tipo de ANCA y la creatinina sérica (SCR).

Resultados: 64 pacientes, 13 fueron excluidos: 3 falta de seguimiento, 3 ausencia de biopsia renal, 3 ANCA negativos y 4 anticuerpos anti-MBG. 28 mujeres (54,9%), edad 66,75±15,24 años, (64,7% mayores de 65 años) y 44(86,3%) con ANCA-MPO(+). Resultados comparando ANCA-MPO y PR3 en Tabla 1. La forma de presentación más frecuente fue anemia con hemoglobina 9,87±2,04mg/dL, FRA AKIN III (39,2%), SCr media 2,78(1,58-5,22) mg/dL, 41(80,4%) con microhematuria, proteinuria 2,62±2,7g/g y 8(15,7%) hemorragia alveolar. 18(25,3%) requirieron hemodiálisis, 7 (13,5%) fue transitoria (4 con requerimiento de <1mes). El rituximab fue más usado que la ciclofosfamida (p<0,001). Los pacientes tratados con recambios plasmáticos (PLEX, n=11), 6(54,5%) tenían hemorragia alveolar y 7(63,6%) SCr>5,6mg/dL, sin más infecciones ni mortalidad al año. De los pacientes diagnosticados con SCr>5,6mg/dL, 9(81,8%) eran varones (p=0,008), 7(63,6%) recibieron PLEX(p<0,001) y 6(54,4%) fallecieron (p=0,003). Hubo 13 éxitos(25,5%), 6 en el primer año tras diagnóstico. El tratamiento de mantenimiento más usado fue el MMF (52,9%), la SCR y filtrado glomerular a los 2 años fueron de 1,5mg/dL y 45,36ml/min/1,72m² respectivamente.

Conclusiones: Las VAA más frecuentes en nuestro centro son ANCA-MPO(+) y afectan sobre todo a mayores de 65 años, siendo el rituximab el tratamiento más usado. La mortalidad es mayor en SCr>5,6mg/dL en el diagnóstico y el PLEX lo usamos en casos de hemorragia alveolar y/o afectación renal grave, sin diferencias en infecciones o mortalidad al año de seguimiento.

Ver tabla 1

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

218 GLOMERULONEFRITIS CON DEPÓSITOS MONOTÍPICOS SIN ENFERMEDAD HEMATOLOGICA: UNA SERIE DE CASOS MULTICÉNTRICA

JF. SÁNCHEZ IGLESIAS¹, J. VILLACORTA PÉREZ², Y. GÓMEZ NAVARRO³, FJ. DÍAZ CRESPO⁴, A. SAIZ GONZÁLEZ⁵, T. BADA BOSCH⁶, MT. MORA MORA⁷, V. LOPES MARTÍN⁸, E. CASILLAS SAGRADO⁹, M. FERNÁNDEZ LUCAS¹

¹NEFROLOGÍA. H. U. RAMÓN Y CAJAL (MADRID), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. H. U. GREGORIO MARAÑÓN (MADRID), ³ANATOMÍA PATOLÓGICA. H. U. RAMÓN Y CAJAL (MADRID), ⁴NEFROLOGÍA. H. U. TORREJÓN (TORREJÓN DE ARDOZ), ⁵NEFROLOGÍA. H. U. JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA)

Introducción: El depósito de inmunoglobulinas monotípicas (que muestran restricción para un subtipo de inmunoglobulina y cadena ligera) en el glomérulo obliga a realizar un estudio hematológico para descartar una posible etiología monoclonal. Presentamos de una serie de casos de glomerulonefritis con depósitos monotípicos dónde no se objetivó ningún proceso monoclonal subyacente.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo multicéntrico (Hospital Universitario Ramón y Cajal en Madrid, Hospital Universitario de Torrejón en Torrejón de Ardoz y Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez en Huelva) de casos de glomerulonefritis con depósitos glomerulares monotípicos sin proceso monoclonal subyacente identificados desde 2015 en los centros participantes. Se analizaron datos demográficos, clínico-analíticos, características histológicas, tratamiento y evolución de los casos.

Resultados: Se incluyeron 7 casos de glomerulonefritis con depósitos monotípicos no asociados a enfermedad hematológica, 86% mujeres, de 62 ±8 años. La forma de presentación fue de síndrome nefrítico en 3 casos, síndrome nefrítico en 2 casos y proteinuria subnefrítica en 2 casos. El patrón óptico observado fue membrano-proliferativo en 4 casos, membranoso anti-PLA2R negativo en 2 casos y proliferativo mesangial en 1 caso. En el 57 % la inmunoglobulina monotípica se visualizó únicamente mediante inmunofluorescencia en tejido desparafinado con proteasa (forma enmascarada), siendo identificada en tejido en congelación en los restantes. Los depósitos monotípicos fueron 100% IgG, 57% kappa y 43% lambda. En el 86% se acompañó de depósito de C3 con intensidad variable. Se analizó mediante microscopia electrónica en 4 pacientes, confirmando la presencia de depósitos no organizados. El estudio hematológico (inmunofijación en suero y orina, TAC body y biopsia de médula) fue negativo en todos los casos, exceptuando una paciente a la que no se realizó biopsia medular. En cuanto al manejo terapéutico, un paciente con patrón membranoso y un paciente con patrón proliferativo mesangial presentaron remisión espontánea sin tratamiento. Todos los pacientes con patrón membranoproliferativo respondieron al tratamiento corticoideo en monoterapia (en 2 casos, desarrollando posteriormente corticoides y corticoides respectivamente) o en combinación (un caso con micofenolato y respuesta parcial, otro caso con ciclofosfamida y respuesta completa). Una glomerulonefritis membranosa presentó respuesta parcial con rituximab.

Conclusión: El hallazgo de depósitos monotípicos en la biopsia renal en pacientes con glomerulonefritis no implica necesariamente la existencia de un proceso monoclonal subyacente. Estos depósitos pueden no evidenciarse en la inmunofluorescencia en tejido en congelación. Los patrones observados fueron membranoproliferativo, membranoso y proliferativo mesangial en nuestra serie. La mayoría de los pacientes precisó tratamiento inmunosupresor con una respuesta variable al mismo.

219 FACTORES PRONÓSTICOS DE LAS VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA CON AFECTACIÓN RENAL

C. ESCAGEDO CAGIGAS¹, M. RODRÍGUEZ VIDRIALES¹, L. MARTÍN PENAGOS¹, S. AL FAZAZI², M. RENCUNO-GARCÍA³, V. CALVO-RÍO⁴, MJ. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES⁵, M. MARTÍNEZ BELOTTO¹, E. RODRIGO CALABIA¹, JC. RUIZ SAN MILLÁN¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA, IDIVAL, REDINREN (SANTANDER), ²REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ), ³INMUNOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA, IDIVAL, REDINREN (SANTANDER), ⁴REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA, IDIVAL, REDINREN (SANTANDER)

Introducción: La afectación renal es una manifestación frecuente de las vasculitis asociadas a ANCA (VAA), y marca la gravedad y el pronóstico en muchos casos.

Material y método: Estudio observacional y retrospectivo de pacientes con VAA (criterios ACR/EULAR de 2022) entre 1994 y 2022 en nuestro hospital. El objetivo es analizar factores pronósticos en VAA con afectación renal.

Resultados: De un total de 202 pacientes diagnosticados de VAA, 111 tenían afectación renal. 33,8% de los pacientes presentaron estabilización o mejoría de la función renal (FR) al año. El 60,2% alcanzaron remisión completa y 21,7% remisión parcial al año. Al final del seguimiento, el 60,2% consiguieron estabilidad o mejoría de la FR y el 28,2% habían mejorado el estado de ERC. 47% cumplían criterios de remisión completa, y el 4% de remisión parcial. 19 pacientes (17,1 %) necesitaron tratamiento renal sustitutivo (TRS) en el primer año, de los cuales, 3 pudieron salir de hemodiálisis ante mejoría de la función renal. 31 pacientes estaban en TRS al final del seguimiento (20,7% hemodiálisis; 7,2% trasplantados renales). 7 pacientes fallecieron durante el primer año, y 12 durante los primeros 5 años. En la tabla 1 se recogen las diferentes variables que se asociaron de forma estadísticamente significativa a un buen pronóstico, y en la tabla 2 aquellas que lo hicieron a mal pronóstico.

Conclusiones: La VAA es una patología que con frecuencia desarrolla enfermedad renal, detectándose en un tercio de los pacientes de la muestra estudiada la necesidad de TRS. Entre los factores que se han asociado con el pronóstico, destacan el tipo de ANCA, la severidad de la insuficiencia renal, el tipo de afectación histológica o la edad al debut, lo cual coincide con resultados de publicaciones previas. La anemia, la proteinuria y los parámetros inflamatorios también parecen tener importancia pronóstica en nuestra muestra.

Tabla 1. Variables asociadas a buen pronóstico de forma estadísticamente significativa.

| | Remisión completa al año | Estabilización o mejoría de la FR al año | Estabilización o mejoría de la FR al año | Estabilización o mejoría de la FR al año |
|----------------------------|--------------------------|--|--|--|
| Sexo masculino | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Edad al diagnóstico | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al diagnóstico | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,008 | p<0,05 | p<0,001 |

Tabla 2. Variables asociadas a mal pronóstico de forma estadísticamente significativa.

| | TRR primer año | TRR 5 años | Mortalidad primer año | Mortalidad a los 5 años |
|----------------------------|----------------|------------|-----------------------|-------------------------|
| Sexo masculino | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Edad al diagnóstico | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al diagnóstico | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |
| Proteinuria al año | p<0,05 | p<0,05 | p<0,05 | p<0,001 |

220 EVOLUCIÓN DE LA NEFROPATÍA LÚPICA EN LA PROVINCIA DE CÁDIZ Y CEUTA EN LOS ÚLTIMOS 13 AÑOS: ASPECTOS CLÍNICOS, ANATOMOPATOLÓGICOS, TERAPÉUTICOS Y SUPERVIVENCIA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

JM. AMARO MARTÍN¹, CD. ORELLANA CHÁVEZ², F. VILLANEGO FERNÁNDEZ³, A. FERNÁNDEZ GARCÍA⁴, R. GÓMEZ GÓMEZ⁵, A. LUNA AGUILERA⁶, LA. VIGARA SÁNCHEZ⁷, RE. GÓMEZ JIMÉNEZ⁸, P. PUERTO TORREGROSA⁹, PL. QUIRÓS GANGA¹⁰

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H.U. PUERTA DEL MAR (CÁDIZ), ²SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H.U. DE JEREZ (JEREZ DE LA FRONTERA), ³SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H. U. PUNTA DE EUROPA (ALGECIRAS), ⁴SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H. U. PUNTA DE EUROPA (ALGECIRAS), ⁵SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H. DE LA LÍNEA (LA LÍNEA DE LA CONCEPCIÓN), ⁶SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H.U. DE CEUTA (CEUTA), ⁷SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H.U. JEREZ (JEREZ DE LA FRONTERA), ⁸SERVICIO DE NEFROLOGÍA. H.U. DE PUERTO REAL (PUERTO REAL)

Introducción: La nefritis lúpica (NL) afecta entre 20-60% de los pacientes con Lupus Eritematoso sistémico (LES). Es más frecuente en mujeres en la tercera década de la vida y es la primera causa de enfermedad sistémica con afectación renal secundaria. Su presencia afecta la calidad de vida e influye directamente en su supervivencia, entre otros motivos por el riesgo de enfermedad renal crónica con necesidad de tratamiento renal sustitutivo (TRS) en alrededor de un 25% de los pacientes. 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.

Material y métodos: Presentamos un estudio de cohortes multicéntrico, retrospectivo y observacional donde recogemos la evolución de la NL en la provincia de Cádiz y Ceuta analizando biopsias renales de 100 pacientes diagnosticados de NL entre el año 2010 y 2023, siendo reinformados por nefropatólogos de nuestro centro según la última clasificación del 2018 de la ISN/RPS. Se han analizado datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, histológicos, terapéuticos, respuesta al tipo de tratamiento, evolución hacia enfermedad renal crónica terminal y necesidad de TRS, supervivencia renal y mortalidad. Analizamos también el poder predictivo de los hallazgos clínicos y anatomopatológicos (clasificación de NL e índices de actividad/cronicidad) para predecir respuesta al tratamiento, rebrote y supervivencia renal. Analizamos la prevalencia de la enfermedad coronaria, infecciones y tumores tras el tratamiento inmunosupresor y si estos factores influyen en la supervivencia renal y mortalidad.

Resultados: El 81,7 % de los pacientes fueron mujeres, 93,5% de raza caucásica, con una edad media de 32,6 (8,4) años. El factor de riesgo cardiovascular más importante fue la hipertensión arterial, presente en un 33% de los sujetos. La clase histológica tipo IV fue la más prevalente en un 43% seguida de la clase III en un 21%. El 8% de los pacientes necesitaron TRS durante el seguimiento. Hemos observado una mortalidad del 6%.

Conclusión: En nuestra experiencia el uso de nuevos fármacos inmunosupresores ha disminuido la mortalidad en NL, aumentando la supervivencia renal y disminuyendo la necesidad de TRS, con resultados muy similares a los estudios actuales. Además, hemos observado una correlación entre los hallazgos histológicos según la nueva clasificación y respuesta al tratamiento, evolución clínica, rebrotos y pronóstico de la NL.

221 EXPANDIENDO EL USO DE LOS ISGLT2 EN GLOMERULOPATÍAS: UN ESTUDIO PRELIMINAR

M. BOTELLA BARRIOPEDERO¹, AC. MENDOZA CEDEÑO¹, MA. NAVAS JIMÉNEZ², B. RIVAS BECERRA¹, MC. VEGA CABRERA¹, MA. VACA GALLARDO¹, GM. FERNÁNDEZ JUAREZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ (MADRID/ESPAÑA)

Introducción: Los inhibidores del cotransportador-2 sodio-glucosa (iSGLT2) son fármacos antidiabéticos orales que han demostrado efectos beneficiosos a nivel cardiovascular y en el retraso en la progresión de la enfermedad renal crónica con disminución de la proteinuria. El papel de los iSGLT2 en la patología glomerular no está bien descrito.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo que incluye a 18 pacientes (mediana de edad 64 años, 16 varones, 9 diabéticos) con enfermedad glomerular (8 nefropatía IgA, 4 nefropatía membranosa, 2 glomeruloesclerosis focal y segmentaria, 1 glomerulonefritis post-infecciosa, 2 glomerulonefritis membranoproliferativa y 1 vasculitis ANCA) que iniciaron tratamiento con iSGLT2 entre septiembre de 2020 y marzo de 2022. Todos los pacientes mantenían tratamiento antihipertensivo con iECA/ARA2 y/o antihipertensivos, adecuado control de la presión arterial y estabilidad de función renal previamente al inicio de iSGLT2. Registramos en consultas a los 3, 6, 12 y 21 meses desde el inicio del tratamiento los incrementos/disminuciones porcentuales de creatinina sérica, proteinuria, albuminuria y peso, así como la aparición de reacciones adversas (hipotensión, infección genitourinaria, cetoacidosis, alergia). Se excluyó a los pacientes que presentaron un brote de su enfermedad de base.

Resultados: Se produjo un incremento en la creatinina sérica del 11,4% ± 9,8% (IC 95%: 3,9%, 18,9%) a los 3 meses del inicio del fármaco, siendo el incremento en la creatinina no estadísticamente significativo en el resto de controles. Se observó una disminución en la albuminuria del -38,9% ± 22,6% (IC 95%: -62,6%, -15,1%) a los 6 meses, sin observarse disminuciones significativas en los demás controles. También se produjo una disminución del peso del -6,3% ± 3,3% (IC 95%: -11,6%, -1%) a los 21 meses. No observamos ninguna reacción adversa grave que obligase a la suspensión del tratamiento. No hubo cambios significativos en la tensión arterial ni en la proteinuria. Ningún paciente falleció o inició terapia sustitutiva renal.

Discusión y conclusiones: En nuestra experiencia, el uso de iSGLT2 resulta beneficioso en el control de la albuminuria, sin observarse eventos adversos medicamentosos significativos en pacientes con patología glomerular, si bien es cierto que nuestra cohorte es pequeña. Es preciso la realización de estudios con mayor número de pacientes y tiempo de seguimiento que consoliden nuestros resultados.

222 ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS BIOPSIAS RENALES REALIZADAS EN UN CENTRO NO TRASPLANTADOR DURANTE LOS AÑOS 2021-2022

M. RAMÍREZ GÓMEZ¹, DA. VARILLAS CASO¹, ED. MORALES RODRÍGUEZ¹, CM. MAÑERO RODRÍGUEZ¹, MD. PRADOS GARRIDO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA)

Introducción: La biopsia renal cutánea ecoguiada es una técnica segura y con una alta tasa de éxito en sus resultados permitiendo establecer un diagnóstico de la patología renal, establecer un pronóstico y valorar diferentes opciones terapéuticas.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las biopsias renales de riñones nativos que se realizaron durante los años 2021-2022 a pacientes mayores de 18 años ingresados o procedente de consulta externa. Evaluamos datos demográficos, comorbilidades, indicación sintomática de biopsia empleada por la SEN en el registro de glomerulonefritis, nº de cilindros obtenidos y correlación anatomopatológica. Se utilizó el programa SPSS, se realizó el test de Chi cuadrado para comparar el grado de concordancia clínica-patológica, se obtuvo una significancia estadística de $p < 0.05$.

Resultados: Se realizaron un total de 65 entre los años 2021-2022. Edad: mediana 52 años, sexo: hombres 55.4%. Comorbilidades: HTA 60%, DM2 20%, Obesidad 13.8%, Otros 13.8%. Se obtuvo un material válido en el 87.7% de las muestras, siendo excluidas las muestras insuficientes. Las indicaciones de biopsia más frecuentes fueron: proteinuria no nefrótica 33.8%, Sd. Nefrótico 26.15%, FRA 16.92%, ERC 10.76%, sedimento patológico 9.23%. Las nefropatías primarias más frecuentemente diagnosticadas fueron; Nefropatía IgA 29.8%, Glomerulosclerosis Segmentaria y Focal 12.3%, Glomerulonefritis membranosa 8.8%. Las nefropatías secundarias más diagnosticadas fueron: Nefritis tubulointersticial 5.3%, Glomerulonefritis extracapilar y mesangiocapilar 5.3% respectivamente, Lesión crónica glomerular por HTA 5.3%, Nefropatía Lúpica 3.5%, Glomerulonefritis paucimune 3.5%, amiloidosis 3.6%, cambios mínimos 3.5%, Lesión crónica glomerular por DM2 1.8% y otras (mieloma, microangiopatía trombótica, fibrilar etc) 5.3%, sin lesiones en el 6.7%. La indicación inicial de biopsia renal y los resultados anatomopatológicos fueron coincidentes en el 84.2% de los casos.

Conclusiones: En nuestro análisis encontramos un porcentaje ligeramente mayor de muestra no concluyente por lo que debemos revisar dicha técnica. La Nefropatía IgA y la glomerulonefritis segmentaria y focal fueron las patologías más frecuentemente diagnosticadas en la población biopsiada. La rentabilidad diagnóstica de la biopsia es elevada ya que la concordancia clínico-anatomopatológica es alta.

223 UTILIDAD DEL TEST EX VIVO DE DEPOSICIÓN DE C5b9 EN LA DETECCIÓN DEL INCREMENTO DE ACTIVIDAD DEL SISTEMA DEL COMPLEMENTO Y EN LA OPTIMIZACIÓN DEL BLOQUEO DEL COMPLEMENTO EN PACIENTES TRATADOS CON ECUUZUMAB

C. LLORENS-CEBRIÀ¹, G. ARICETA¹, M. LÓPEZ¹, V. PEREZ-BELTRAN¹, J. PERURENA¹, N. RAMOS¹, I. AGRAZ¹, MJ. SOLER¹, M. HERNÁNDEZ-GONZÁLEZ¹, C. JACOBS-CACHÁ¹

¹GRUPO DE INVESTIGACIÓN DE NEFROLOGÍA Y TRASPLANTE. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA); ²SERVICIO DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA); ³GRUPO DE INVESTIGACIÓN DE INMUNOLOGÍA TRASLACIONAL. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN VALL D'HEBRÓN (BARCELONA/ESPAÑA)

Antecedentes: El test de deposición ex vivo de C5b9 es útil para monitorizar la actividad del sistema del complemento (SC) en Síndrome Hemolítico Urémico Atípico (SHUa).

Métodos: Se presentan dos casos en que el test ex vivo de deposición de C5b9 fue utilizado para evaluar la actividad del SC. En el caso 1, se utilizó el test para monitorizar la actividad del SC en un paciente con riesgo genético, pero sin SHUa, durante una infección ótica. En el caso 2, se empleó el mismo test en una adolescente con SHUa activo y bloqueo incompleto del SC a pesar de recibir las dosis recomendadas de eculizumab.

Resultados: Caso 1: paciente de 7 años detectado por cribado familiar objetivándose deleción CFHR3-CFHR1 en homocigosis, pero ausencia de anticuerpos contra factor H (FH). Se detectó disminución de C3 circulante y microhematuria transitoria asociados a un episodio de otitis externa de larga duración. El suero del paciente indujo la formación de depósitos de C5b9 sobre células endoteliales en cultivo lo que sugiere que el SC se activó durante el episodio de otitis. La hematuria y los niveles séricos de C3 se normalizaron durante el tratamiento de la otitis con tobramicina y no se detectaron otros signos de SHUa. Caso 2: paciente de 13 años, previamente sana, con cuadro de microangiopatía trombótica severa asociada a infección respiratoria grave y fallo multiorgánico subsidiario de ventilación con ECMO y hemodiafiltración continua. Se objetivó anemia, trombopenia y hemólisis. Los niveles de C3 eran bajos (33.6 mg/dL), C4 normal, y sC5b9 elevado (676.5 ng/mL) sugestivo de activación del SC. Inició tratamiento con eculizumab con mejoría de la función renal. Un mes más tarde empeoró de nuevo la función renal (Cr 3.9 mg/dL) pese a la administración de dosis de eculizumab elevadas (1200 mg/semana). Niveles elevados de sC5b9, así como test positivo de depósito de C5b9 en células endoteliales sugerían bloqueo incompleto del SC a pesar de la normalización de los niveles de C3 y CH50 <13%. Se ajustó la dosis de eculizumab (1500 mg/semana) que esta vez bloqueó por completo el SC (test de depósito en células endoteliales negativo) recuperándose la función renal.

Conclusiones: El test ex vivo de deposición de C5b9 es útil para monitorizar la actividad del sistema del complemento en el SHUa, incluso en pacientes sin signos evidentes de la enfermedad. Permite personalizar la dosis de eculizumab y optimizar la respuesta terapéutica.

224 VASCULITIS ANCA EN MUY MAYORES: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

O. BOUARICH¹, C. MOLIZ CORDÓN¹, C. CASAS GONZÁLEZ¹, M. LEÓN FRADEJAS¹, R. TOLEDO ROJAS¹, D. HERNÁNDEZ MARRERO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL REGIONAL UNIVERSITARIO DE MÁLAGA (MÁLAGA); ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL REGIONAL UNIVERSITARIO DE MÁLAGA (MÁLAGA)

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos frente al citoplasma de los neutrófilos (ANCA) incluyen la poliangeítis microscópica, la granulomatosis con poliangeítis, la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis y cuadros limitados al riñón. A nivel renal, estas producen una glomerulonefritis necrotizante, habitualmente sin depósito de inmunoglobulinas. El tratamiento debe instaurarse con la mayor precocidad posible para reducir la mortalidad y evitar lesiones irreversibles.

Materiales y métodos: Estudio unicéntrico observacional retrospectivo en el que se describen las características clínicas, la evolución y las complicaciones relacionadas con el tratamiento de la vasculitis ANCA en pacientes igual o mayores de 75 años.

Resultados: Se incluyeron 21 pacientes igual o mayores a 75 años con diagnóstico clínico, serológico y anatomopatológico de vasculitis ANCA. El 76% de los casos eran vasculitis MPO, el resto PR3. La mediana de creatinina al diagnóstico fue de 4 mg/dl (2.4-8) con una proteinuria de 1537 mg/g (827-2628). Todos tenían semilunas en la biopsia, 19% eran celulares, 28% fibrosas y el 52% fibrocelulares. Todos, excepto un paciente, recibieron tratamiento de inducción. El 66% recibió inducción con ciclofosfamida, el resto con rituximab. Un 84,2% quedaron libres de diálisis tras recibir el tratamiento. La supervivencia fue de un 60%. Los pacientes que negatizaron ANCA tuvieron mayor supervivencia. Al comparar los pacientes igual o mayor a 75 años frente a los menores, se observó una supervivencia media de 14,5 meses y 46 meses respectivamente (Log-rank 0.065). Se analizaron las complicaciones infecciosas según recibieron ciclofosfamida o rituximab. En el grupo de rituximab, no hubo mayor incidencia de infecciones en mayores de 75 años, frente a menores. En el grupo que recibió ciclofosfamida, sí hubo más complicaciones infecciosas en mayores de 75 frente a menores (58% y 30%, $p < 0.1$), aunque no fue significativo. En cuanto a la mortalidad, en el grupo del rituximab hubo un solo exitus (9%, $p < 0.3$), mientras que en el grupo de la ciclofosfamida hubo 13 (37%) ($p < 0.2$).

Conclusiones: En nuestra cohorte la mayoría de los pacientes igual o mayores a 75 años recibieron tratamiento para la vasculitis ANCA, con una supervivencia del 60%. El tratamiento parece ser efectivo para evitar la entrada en diálisis crónica. Aunque no resultó significativo, el uso de ciclofosfamida se asoció a un mayor número de complicaciones infecciosas, sin embargo, se necesitan registros mayores para obtener datos más concluyentes.

225 iSGLT-2 COMO ANTIPROTEINÚRICOS EN PACIENTES CON GLOMERULOPATÍAS: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

MA. ROJAS FERNÁNDEZ¹, RG. GARCÍA AGUDO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL LA MANCHA CENTRO (ALCAZAR DE SAN JUAN)

Introducción: Los inhibidores del co-transportador SGLT-2 (iSGLT2) han supuesto una revolución en el mundo de la nefrología, debido a sus efectos pleiotrópicos más allá del control glucémico. Algunos estudios han mostrado resultados preliminares beneficiosos en pacientes con glomerulopatías, en términos de pronóstico cardiovascular y disminución de la proteinuria. El objetivo de este estudio es valorar el efecto antiproteinúrico de los iSGLT-2 en pacientes con glomerulopatías.

Pacientes y método: Se trata de un estudio observacional prospectivo donde se incluyen de manera consecutiva todos los pacientes con glomerulopatías y proteinuria igual o superior a 0,3 g/24 h, tratados con iSGLT-2 desde mayo de 2022 a mayo de 2023. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, factores de riesgo cardiovascular (hipertensión arterial, diabetes, hipercolesterolemia), tipo de glomerulopatía, tratamiento concomitante con IECA/ARA-II, función renal y proteinuria antes y tres meses después del tratamiento con iSGLT-2.

Resultados: Se incluyeron un total de 22 pacientes, con una proporción de varones del 59%, con 54 años de media. El 27% de los pacientes eran diabéticos y el 86%, El 59% de los pacientes había sido diagnosticado mediante biopsia renal. El 36% de los pacientes presentaba una glomerulopatía no filiada; el 22%, una mesangial IgA; el 9%, una vasculitis; el 9%, una glomeruloesclerosis focal y segmentaria; el 4%, una nefropatía membranosa; el 4%, una nefritis lúpica; el 4%, una colagenopatía tipo IV; el 4%, una nefropatía tubulointersticial; y otro 4%, una membranoproliferativa. La creatinina media era de 1,41 mg/dl, con una proteinuria media de 1,7 g/24 h antes del inicio de los iSGLT-2. El 100% de los pacientes estaba en tratamiento con IECA/ARA-II, y ninguno requirió la retirada del fármaco. En los resultados preliminares se observó una disminución de proteinuria del 370%. El aumento medio de creatinina fue de 0,5 mg/dL.

Conclusiones: El tratamiento con iSGLT-2 contribuye a la disminución de proteinuria en los pacientes con glomerulopatías, de manera adicional al efecto antiproteinúrico de IECA/ARA-II y sin asociar un deterioro en la función renal.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

226 REVISANDO INDICACIONES DE BIOPSIA RENAL: ¿EXISTE RELACIÓN ENTRE LA PROTEINURIA PRE-BIOPSIA Y EL DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO POSTERIOR? M. RAMÍREZ GÓMEZ¹, ED. MORALES RODRÍGUEZ², DA. VARILLAS CASO³, MD. PRADOS GARRIDO⁴ ¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO (GRANADA)

Introducción: Las indicaciones de biopsia renal cambian dependiendo de los médicos, los centros o incluso las épocas por lo que no existen suficientes guías clínicas sobre la indicación de la misma. Entre las más aceptadas se incluyen: Síndrome nefrótico, proteinuria con o sin hematuria, insuficiencia renal aguda, síndrome nefrítico agudo o enfermedades sistémicas.

Material y métodos: Describir variables de función renal (TFG CKD-EPI ml/min), albúmina sérica y proteinuria pre-biopsia renal según su indicación en pacientes biopsiados en nuestro centro en los años 2021-22 y describir valores de proteinuria (cociente creatinina-proteína y proteinuria de 24 horas) según diagnóstico anatomopatológico.

Resultados: Se realizaron un total de 65 biopsias renales percutáneas ecoguiadas durante los años 2021-22. Edad media 52.6 años, hombres 55.4%. La principales indicaciones prebiopsia fueron: proteinuria no nefrótica 33.8%, síndrome nefrótico bioquímico 26.15%, FRA 16.92%, ERC 10.76% y sedimento patológico 9.23%. La media de función renal al momento de realización de la biopsia fue creatinina sérica 58.38 ± 35 mg/dl, valor de albúmina sérica 3.48 ± 0.84 mg/dl, cociente albúmina-creatinina 3546.34mg/g (mín. 125, máx. 40633mg/g), cociente proteína-creatinina 5886.76mg/g (mín. 203, máx 40633mg/g), albuminuria en 24horas 3088.17mg/dl (mín.36, máx 72402mg/dl) proteinuria en 24horas 6086.86mg/dl (mín 45, máx 99233mg/dl). La autoinmunidad fue positiva en el 30.8% de los casos. Describimos los valores medios de CPC y proteinuria de 24horas (no se observaron diferencias significativas entre ambos) según el diagnóstico primario anatomopatológico (VER tabla).

Conclusiones: La biopsia renal es una técnica segura que confirma el diagnóstico en la mayoría de las muestras analizadas. La nefropatía por cambios mínimos y la nefropatía membranosa son las que mostraron un índice de proteinuria más alto al momento de indicación de biopsia, seguida de la glomeruloesclerosis focal y segmentaria y lesiones por diabetes.

Tabla 1.

| | Cociente proteína-creatinina CPC (mg/g) | Proteinuria 24horas (mg/dl) |
|--|---|-----------------------------|
| Nefropatía IgA (29.8%) | 2580 | 2017 |
| Glomeruloesclerosis Segmentaria y Focal (12.3%) | 6103 | 2529 |
| Glomerulonefritis membranosa (8.8%) | 14608 | 24853 |
| Nefropatías secundarias | | |
| Nefritis tubulointersticial (5.3%) | 2219 | 1757 |
| Lesión crónica glomerular DM2 (1.8%) | 6710 | 4674 |
| Lesión crónica glomerular por HTA (5.3%) | 2465 | 2951 |
| Glomerulonefritis extracapilar (5.3%) / mesangiocapilar (5.3%) | 6640/6549 | 1643/3084 |
| Glomerulonefritis paucicelular (3.5%) | 7738 | 5875 |
| Cambios mínimos (3.5%) | 9482 | 10126 |
| Otras: amiloidosis, microangiopatía trombótica, mieloma, etc (12.4%) | 3049 | 5170 |
| sin lesión glomerular significativa (6.7%) | 1029 | 1328 |

227 EPIDEMIOLOGÍA DE LA NEFRITIS LÚPICA EN UNA REGIÓN DEL NORTE DE ESPAÑA M. MARTÍNEZ BELOTTO¹, MJ. ORTEGA FERNÁNDEZ-REYES¹, M. RODRÍGUEZ VIDRIALES², S. AL FAZAZI³, F. BENAVIDES VILLANUEVA⁴, V. CALVO RÍO⁵, M. RENUNCIÓ⁶, G. FERNÁNDEZ FRESNEDO⁷, JC. RUIZ SAN MILLÁN⁸, L. MARTÍN PENAGOS⁹

¹SERVICIO DE NEFROLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN (SANTANDER/ESPAÑA), ²SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR (CÁDIZ/ESPAÑA), ³SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA (SANTANDER/ESPAÑA), ⁴SERVICIO DE INMUNOLOGÍA. GRUPO DE INMUNOPATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN IDIVAL-REDINREN (SANTANDER/ESPAÑA)

Introducción: La Nefritis Lúpica (NL) es una complicación importante de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) a la que dedicamos una consulta específica. Presentamos una descripción de los pacientes valorados.

Material y métodos: Estudio descriptivo sobre los pacientes valorados en la consulta de NL en nuestro servicio. Análisis por SPSS.

Resultados: Valoramos un total de 59 pacientes con sospecha de NL hasta 2022. 58 pacientes cumplen criterios de LES EULAR/ACR-2019. Biopsiados 49, obteniendo diagnóstico histológico de NL en 44, 32 mujeres y 12 varones (4 mujeres de raza latinoamericana, el resto caucásicos). Se realizaron un total de 55 biopsias en su seguimiento. 39 (69,9%), más de la mitad, resultaron clases proliferativas. La edad media al diagnóstico de LES es de 37 años entre mujeres y 46 entre varones. Al diagnóstico de NL, 42 y 50 años. 19 tenían diagnóstico de LES previo; en ellos la mediana de tiempo hasta NL es de 6,7 años. Recogemos la frecuencia de criterios clínicos e inmunológicos con el tipo de afectación renal en la tabla 1. Independientemente del tratamiento recibido, los pacientes aún en seguimiento, con una mediana de seguimiento de 37 meses (16,5-79,5) presentan los siguientes valores de los parámetros considerados en la remisión, al diagnóstico y en última analítica: Creatinina 1,05 (0,71- 1,61) mg/dl y 0,87 (0,67-0,93); Albúmina 3,04±0,67 g/dl y 4,36±0,36; Proteinuria 2957 (1187-4374) mg/g y 124 (54-173); Hematuria 40 (20- 80) hemates/campo y 0 (0-0).

Conclusión: La presentación clínica de NL es muy heterogénea y la mediana de presentación desde el LES en nuestra población, es mayor a la descrita; es importante la valoración multidisciplinar para detectar NL a largo plazo.

Tabla 1. Pacientes con Nefritis Lúpica (NL) de nuestra muestra que cumplen criterios de Lupus Eritematoso Sistémico y tipo de afectación renal.

| Total | 44 |
|--|------------------|
| Criterios clínicos de LES | |
| Afectación cutánea | 15 (34.1%) |
| Alopecia | 6 (13.6%) |
| Úlceras orales | 4 (9.1%) |
| Afectación articular | 28 (63.6%) |
| Serositis | 5 (11.4%) |
| Síntomas neuropsiquiátricos | 7 (15.9%) |
| Complicaciones hematológicas | 25 (56.8%) |
| Afectación renal | 44 (100%) |
| Insuficiencia renal (aumento Cr > 0.3 mg/dl) | 17 (38.6%) |
| Hematuria (> 5 hemates/campo) | 24 (54.5%) |
| Proteinuria (> 300 mg/g) | 40 (90.9%) |
| Proteinuria nefrótica (> 3500 mg/g) | 24 (54.5%) |
| Síndrome nefrítico completo | 15 (34.1%) |
| Síndrome nefrítico | 13 (29.5%) |
| Criterios inmunológicos | |
| AntiDNA nativo | 59 (65.9%) |
| Hipocomplementemia C3 (<88 mg/dl) | 22 (50.0%) |
| Hipocomplementemia C4 (<15 mg/dl) | 22 (50.0%) |
| Hipocomplementemia C3 y C4 | 20 (45.5%) |
| Síndrome antilipídico | 8 (18.2%) |
| Resultado de la primera biopsia | |
| NL clase II | 2 (4.5%) |
| NL clase III | 9 (20.5%) |
| NL clase IV | 23 (52.3%) |
| NL clase V | 4 (9.1%) |
| NL clase III + V | 1 (2.3%) |
| NL clase IV + V | 5 (11.4%) |
| Evolución | |
| Seguimiento activo | 37 (84.1%) |
| Pérdida por cambio de comunidad | 4 (9.1%) |
| Tratamiento Renal Sustitutivo | 1 (2.3%) |
| Trasplante Renal | 1 (2.3%) |
| Muerte | 1 (2.3%) |

228 EFECTIVIDAD DEL ESQUEMA CON DOSIS REDUCIDA DE CORTICOIDES EN EL TRATAMIENTO DE LAS PODOCITOPATÍAS PRIMARIAS. EXPERIENCIA DE NUESTRO CENTRO N. LÓPEZ RODRÍGUEZ¹, JJ. BANDE FERNÁNDEZ¹, J. MAZÓN RUIZ¹, LM. BRAVO GONZÁLEZ-BLAS¹, ML. SUÁREZ FERNÁNDEZ¹, N. RIDAO CANO¹, L. MUÑOZ HERNANDO¹, N. MENÉNDEZ GARCÍA¹, M. GAGO FRAILE¹

¹UGC NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS (OVIEDO)

Introducción: en la actualidad las pautas de tratamiento de la GEFyS y enfermedad por cambios mínimos siguen basándose en extrapolaciones de ensayos clínicos con pacientes pediátricos y en pequeñas estudios observacionales retrospectivos. Desde el 2015 en nuestro centro, de forma sistemática usamos un régimen de ahorro de corticoides, basado en bolos de metilprednisolona iv, seguidos de prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg/día (no mas de 40mg/día).

Material y métodos: llevamos a cabo una revisión de todas las biopsias realizadas en nuestro centro entre los años 2015 y 2022 seleccionando los pacientes con el diagnóstico anatomopatológico de GEFyS (primaria) o GN cambios mínimos, a los que se trató únicamente con corticoides como terapia de inducción. Recogimos información acerca de las características clínicas, analíticas e histológicas del paciente, así como la dosis total de corticoides administrados y la evolución de la enfermedad.

Resultados: de un total de 253 biopsias de riñón nativo hechas, un 11,4% tenían un patrón anatomopatológico de GEFyS o cambios mínimos. De éstas se descartaron para el análisis pacientes con seguimiento en otros centros hospitalarios, con corticorresistente o con tratamiento inmunosupresor combinado de inicio. Así nos quedamos con 10 pacientes mayoritariamente varones (70 %) con una edad de 58,3 ±14 años, 60% fumadores. En el momento de presentación de la nefropatía la proteinuria era de 10,32 gr/24 horas, con microhematuria en un 70 % de los casos, una Alb sérica de 23,1 mg/dl y una Cr de 1,6 mg/dl. La dosis media de los bolos fue de 637 mg (repartida en tres días consecutivos) con una dosis de inicio de prednisona oral de 32 ± 3,2 mg/día y una dosis acumulada media de 3672,75 mg. La duración del tratamiento fue de 38,8 ± 17 semanas con un tiempo hasta la remisión completa de 4,3 ± 2,5 semanas. El 60 % de los pacientes sufrieron al menos un rebrote durante el seguimiento en consulta (tras haber finalizado el tratamiento corticoideo).

Conclusiones: siguiendo la pauta recogida en las Guías KDIGO 2021, la dosis acumulada (para nuestro "paciente promedio") sería de 6185 mg (asumiendo el mismo tiempo media hasta la remisión completa) lo que establece diferencia de 2513 mg de corticoides que hemos "ahorrado" a nuestros pacientes sin implicar una mayor tasa de rebotes. Creemos que este sería un punto de partida para un estudio multicéntrico que investigase esta pauta con dosis reducida de corticoides en las podocitopatías primarias como alternativa efectiva.

229 EXPERIENCIA CON IPTACOPAN EN PACIENTES CON GLOMERULOPATÍA POR C3 M. MARTÍNEZ-CHILLARÓN¹, VJ. ESCUDERO-SAZI², E. GUILLÉN OLMOS¹, M. XIPELL¹, A. MOLINA ANDÚJAR¹, G. PIÑEIRO¹, E. POCH¹, C. BASTIDA¹, LF. QUINTANA¹, M. BLASCO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO (BARCELONA)

Material y métodos: Exponemos nuestra experiencia clínica con Iptacopan-LNP023 (200 mg cada 12 horas) en el tratamiento de la GPC3 (Tabla 1 y 2). Los pacientes han recibido dicha molécula a través del programa de MAPs (Novartis) tras consentimiento firmado. Todos ellos fueron previamente vacunados frente a gérmenes encapsulados.

Resultados: Paciente 1: Varón de 38 años con recidiva precoz de GP3C en riñón trasplantado. Presenta deterioro de función renal (requiriendo hemodiálisis), macrohematuria y proteinuria. Ausencia de respuesta a rituximab, recambios plasmáticos y metilprednisolona. Tras 7 meses con iptacopan presenta recuperación parcial de función renal (suspende hemodiálisis), disminución de proteinuria y recuperación de los niveles séricos de C3.

Paciente 2: Varón de 22 años con GP3C que persiste con proteinuria de rango nefrótico pese a diferentes esquemas terapéuticos (micofenolato + prednisona 2 años; eculizumab 6 meses; Aliskiren 24 meses). Tras 4 meses con iptacopan presenta mejoría de los parámetros analíticos.

Paciente 3: Mujer de 43 años con recidiva precoz de GPC3 (trasplante) pese a inducción con Rituximab y Basiliximab. En el debut presenta deterioro de función renal, microhematuria y proteinuria. Tras 3 meses con iptacopan presenta mejoría parcial de la función renal, reducción de la proteinuria y normalización de los niveles de C3.

No se han registrado complicaciones asociadas a la medicación.

Conclusiones: Iptacopan ofrece un bloqueo selectivo de la fase fluida del complemento que podría constituir una alternativa eficaz y segura en pacientes con GP3C. Presentamos nuestra experiencia positiva en 3 pacientes sin alternativas terapéuticas, a la espera de los resultados de los ensayos clínicos activos.

230 ANALISIS DE UNA SERIE DE CASOS DE VASCULITIS ANCA POSITIVOS CON AFECTACION RENAL: ¿HA CAMBIADO EL PERFIL DE PACIENTES Y TRATAMIENTOS EN LOS ÚLTIMOS AÑOS?

P. GARCÍA LEDESMA¹, A. GOYOAGA ALVAREZ¹, A. HERNANDO RUBIO¹, A. FERNÁNDEZ URIARTE¹, A. OLARTE GARCÍA¹, I. ZIMARRO ZALBIDEA¹, A. GARCÍA DE BUSTOS¹, S. ILBAO ORTEGA¹, M. GALLARDO RUIZ¹, M. JIMENO MARTÍN¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE GALDAKAO-USANSOLO (GALDAKAO/ESPAÑA)

Introducción: La vasculitis con afectación renal está presente en más del 50% de los pacientes al diagnóstico, siendo la manifestación más severa que conlleva mortalidad del 80% en pacientes no tratados.

Objetivos: Analizar un grupo de pacientes con vasculitis y afectación renal ANCA positivos, para ver su evolución y respuesta a tratamiento.

Pacientes y métodos: Estudio descriptivo y observacional realizado a pacientes diagnosticados de vasculitis ANCA positivo y afectación renal, entre 2019-2022, en control por Nefrología. Se analizaron variables demográficas: edad de diagnóstico, sexo y tiempo de seguimiento; variables clínicas: creatinina y FG-CKD-EPI al inicio y final del seguimiento, CAC y microhematuria al inicio, ANCA y tipo, biopsia renal, necesidad de TRS, afectación de otros órganos y brotes, tratamiento inmunosupresor utilizado y las complicaciones asociadas.

Resultados: 18 pacientes, media de edad 66 (50-84) años, 61.1% mujeres, mediana de seguimiento 24 [5-56] meses, media de creatinina sérica de 3.2 mg/dl y de CKD-EPI 22.6 ml/min al inicio y media de creatinina 1.88 mg/dl y CKD-EPI 37.6 ml/min al final del seguimiento; mediana de CAC 514 [77-2245] mg/g. 94.4% con microhematuria. 7 pacientes con biopsia (38.9%): 6 glomerulonefritis pauci-inmune y 1 NTIC. 100% ANCA positivos: 94.4% pANCA-MPO y 2 cANCA PR3. 100% tenían afectación renal; 6 (33.3%) afectación pulmonar: 2 hemorragia pulmonar y 4 afectación pulmonar no hemorrágica; 4 pacientes afectación de otros órganos: 2 SNP, 1 SNC y 1 ORL. Tratamiento de inducción 100% con metilprednisolona iv y prednisona oral y 72.2% con ciclofosfamida (dosis media 3053 mg). 27% (5 pacientes) se trataron con Rituximab (dosis media 1.8gr). De mantenimiento 88.8% se trataron: 72.2% Azatioprina, 16.6% Micofenolato, 11.1% Rituximab. 2 pacientes tuvieron un brote tratado con Rituximab. 2 pacientes recibieron plasmáferesis por hemorragia alveolar. Efectos secundarios achacables a la inmunosupresión ocurrieron en 6 pacientes (33.3%): 1 neumonía bilateral, 3 infecciones respiratorias, 1 alteración hematológica, 1 alteración hepática. En la evolución 5 pacientes precisaron TRS: 2 de mantenimiento y 3 crónica (16.6%) y 1 paciente fallecido (5%) por hemorragia cerebral secundaria a vasculitis.

Conclusiones: En nuestra serie las vasculitis p-ANCA MPO son las más frecuentes que producen afectación renal y son más prevalentes en mujeres. El tratamiento de elección sigue siendo la ciclofosfamida reservándose el Rituximab para las recidivas o los casos c-ANCA PR3. El diagnóstico y tratamiento precoz evita la mayoría de los casos de ERCA que precisa TRS crónica, con un porcentaje bajo de efectos secundarios y una baja mortalidad, asociada a c-ANCA PR3.

231 ANALISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS GLOMERULONEFRITIS EN LA ISLA DE FUERTEVENTURA: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

J. SÁNCHEZ GIL¹, M.A. RODRÍGUEZ GARCÍA¹, D. SILVA SECO¹, P. CASTILLO MATOS¹, J.L. VELASCO GONZÁLEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE FUERTEVENTURA (PUERTO DEL ROSARIO/ESPAÑA)

Introducción: Los datos epidemiológicos de ciertas enfermedades son difíciles de encontrar, y más en poblaciones aisladas y pequeñas. Fuerteventura aunque es una de las islas de mayor superficie de la comunidad Canaria, solo cuenta con aproximadamente 120.000 habitantes. En esta población los datos son nulos en cuanto a incidencia de enfermedades glomerulares o la evolución de las mismas, motivo por el cual se realiza este estudio. Así mismo se quiere conocer el impacto de la atención primaria y especializada en el diagnóstico y tratamiento en este tipo de enfermedades.

Metodología: Se realiza un estudio descriptivo recogiendo datos desde el sistema electrónico de historia clínica del hospital general de Fuerteventura, se agruparon los datos de todas las biopsias renales realizadas desde Enero del 2018 hasta Diciembre del 2022, de cada paciente se recolectaron, datos demográficos (INE), parámetros de evolución de la enfermedad y comorbilidades relacionadas con la enfermedad renal. Análisis de datos: SPSS v 20.0.

Resultados: Con una N= 42 biopsias renales, se reportó lo siguiente: en cuanto a incidencias las glomerulonefritis más frecuentemente encontradas fueron la Nefroangioesclerosis (8.35 casos/100000 habitantes, seguida de la focal y segmentaria (5.84 casos/100000 habitantes) y de la Nefropatía IgA (4.17 casos/100000 habitantes). Un 57.1% de las glomerulonefritis fueron de origen secundario, con una media de edad entorno a los 52.5 ± 15.3 años y de predominio de pacientes hombres (59.5%). Del total de la fuerteventura solo un 47.6% eran pacientes naturales de Fuerteventura y la mayoría de los casos se concentraron en el sur de la isla en el municipio de Pajara con una incidencia de 38.5 casos por 100000 habitantes. En cuanto a la evolución en el tiempo de las enfermedades se evidencia un descenso significativo en las proteinurias de 24 hrs (3169 mg vs 1178 mg p=0.001) y en el índice Albumina creatinina (933.7mg/g vs 408.5 mg/g P=0.009). Finalmente se reporto necesidad de terapia renal sustitutiva en un 7.1% (N=3) y un exitus 2.4% (N=1).

Conclusiones: La Nefroesclerosis es la alteración más frecuentemente encontrada en los últimos cuatro años, esto es debido posiblemente al alto riesgo cardiovascular que tienen nuestros pacientes y el poco control de los mismos. Es necesario ampliar el estudio epidemiológico así como también realizar estudio genético a los pacientes del sur de la isla, dado la elevada tasa de incidencia comparada con la capital. Los datos en cuanto a respuesta al tratamiento y pronóstico son buenos a corto plazo, por lo que convendría mantener y reforzar los planes de cribaje de enfermedad renal en este medio.

232 RELACIÓN DE LA PROTEINURIA Y DE LA FUNCIÓN RENAL CON EL USO DE DAPA-GLIFOZINA EN LA PATOLOGÍA GLOMERULAR

FF. HADAD-ARRASCUE¹, PP. ORTUÑO LÓPEZ¹, A. ALEDO OLTRA¹, V. MARTÍNEZ JIMENEZ¹, JB. CA- BEZUELO ROMERO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DE LA ARRIXACA (MURCIA)

Los inhibidores de SGLT2 bloquean la reabsorción de glucosa en el túbulo proximal a través de SGLT2 y tienen efectos adicionales como la reabsorción de sodio. El aumento de sodio a nivel de la mácula densa normaliza la retroalimentación túbulo-glomerular y, por lo tanto, reduce la presión intraglomerular, lo que se traduce en menor hiperfiltración glomerular a través de la constricción de la arteriola aferente; y así ralentizar la tasa de progresión de la enfermedad renal. Se realizó un estudio retrospectivo con 44 pacientes con diabéticos con patología glomerular al que se les asoció un iSGLT2 a su tratamiento habitual y cuyo objetivo fue observar la evolución de la creatinina, albúmina sérica, albuminuria y proteinuria. La edad media fue de 52,5 ± 13 años, el 52,3% mujeres, el 54,5% hipertensos, el 93,2% tenían bloqueo del SRAA. El 27,3% tuvieron biopsia compatible con Nefropatía membranosa, el 25% con nefropatía IgA, el 22,7% nefropatía lúpica clase IV, 9% con nefropatía por Cambios Mínimos, 9% con vasculitis y 6,8% con GN focal y segmentaria. La creatinina media, previa a la introducción de Dapaglifozina, fue de 1,287 ± 0,95 mg/dL con un descenso significativo en mg/dL de 0,18 ± 0,67 (p=0,087) a los 6 meses, 0,21 ± 0,76 (p=0,084) al año, 0,28 ± 0,86 (p=0,102) a los 18 meses y de 0,21 ± 0,73 (p=0,327) a los 24 meses. Se observó una albúmina sérica basal de 3,69 ± 0,85 g/dL y una diferencia significativa a los 6 meses de 0,36 ± 0,71 (p=0,002), al año de 0,48 ± 0,78 (p=0,001), a los 18 meses de 0,82 ± 0,87 (p=0,0001) y 24 meses de 0,87 ± 0,8 (p=0,008) en g/dL. Respecto a la proteinuria 24h, basal 3,22 ± 3,55 g/24h con una descenso progresivo y significativo de 1,37 ± 3,22 (p=0,009) a los 6 meses, 2,05 ± 3,26 (p=0,001) al año, 3,68 ± 4,24 (p=0,001) a los 18 meses y de 4,22 ± 5,25 (p=0,032) a los 24 meses en g/24h. En nuestro estudio se observó una mejoría de la función renal con un aumento progresivo de la albúmina y un descenso progresivo y significativo de la proteinuria, independiente de la patología glomerular.

233 1000 BIOPSIAS RENALES DEL COMPLEJO HOSPITALARIO DE CÁCERES

J.P. MARIN ALVAREZ¹, C. GARCÍA DE LA VEGA GARCÍA¹, E. JIMENEZ MAYOR¹, M. ACOSTA ROJAS¹, A. ROCHA RODRIGUES¹, E. DAVIN CARRERO¹, J.C. AGUILAR AGUILAR¹, S. GALLEGO DOMINGUEZ¹, P.J. LABRADOR GÓMEZ¹, J. DEIRA LORENZO¹

¹NEFROLOGÍA. HSPA (CÁCERES)

Introducción: La biopsia renal constituye una herramienta fundamental para el diagnóstico de las enfermedades renales. Se utiliza desde hace más de 50 años y está de amplia actualidad con la utilización de nuevas técnicas histológicas. En nuestro Servicio se llevan realizando desde hace 30 años y llevamos registro actualmente electrónico de los resultados. Realizamos biopsias de riñón nativo. Para su realización desde los últimos 25 años utilizamos agujas automáticas marca Acecut (TSK) con diámetro 16 G y de 75 y 115 mm de longitud. Se realiza en Servicio de Radiológica ecoguiado, localizando polo inferior de riñón izquierdo. Interviene el radiólogo ecografista y el Nefrólogo clínico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo desde año 1983 hasta la biopsia número 1000 realizada en nuestra Unidad. Se describen sexo, edad, síndrome clínicos biopsiados, resultados anatomopatológicos y complicaciones surgidas. Los síndromes clínicos serían síndrome nefrótico (SN), síndrome nefrótico + hematuria (SN+h), Síndrome nefrítico (SNI), Alteraciones urinarias asintomáticas (AUA), Proteinuria + hematuria (Proteinuria > 1g + micro/macrohaturia), Insuficiencia renal rápidamente progresiva (IRRP), FRA, ERC. Se comparan con datos de último registro nacional de Glomerulonefritis de SEN de Granada en 2022

Resultados: De las 1000 biopsias renales, 383 han sido mujeres y 617 hombres (61,7 %). 60 de las muestras (6%) no tenían material suficiente para el diagnóstico. 4 casos han tenido hematoma retroperitoneal masivo con necesidad de cirugía urgente. (0,4 %) En cuanto a los síndromes clínicos en orden de frecuencia SN 212 (21.2%), IRRP 193 (19%), SNI 172 (17.2%), AUA 113 (11.3%), Proteinuriaaislada 76 (7.6%), SN + hematuria 74 (7.4 %), hematuria aislada 45 (4.5 %), Proteinuroa + hematuria 41 (4.1%). Menos frecuentes son las biopsias de ERC o incluso de FRA sin sedimento activo. En cuanto a patologías biopsiadas el orden de frecuencia es. De las primarias GN membranosa (GNM) 146 (14,6%), GN mesangial IgA 142 (14,2%), GEFS 88 (8,8 %) y Riñón ópticamente normal 78 (7,8 %). De las secundarias el orden es Glomerulonefritis extracapilar (GNEC)193 (b 19,3 %), Nefritis lúpica (NL)78 (7,8%). Otras menos frecuentes fueron amiloidosis 32 (3,2%), Nefropatía diabética (ND) 30 (3%) y otras discrasias sanguíneas (mieloma multiple, EDCL,..)

Conclusiones: En nuestra casuística tenemos más porcentaje de GN membranosa que de IgAs y destaca el alto porcentaje de GNEC. Tenemos un porcentaje ligeramente inferior de NL. La ND supone un porcentaje inferior a lo descrito en el registro Nacional.