

ponentes y que pueden llegar a ser mortales (anafiláctica o anafilactoide).

- Tipo B. Más frecuentes y menos graves; aparecen de forma más tardía y se atribuyen a la activación de la vía alterna del complemento que genera anafilotoxinas responsables de la característica leucostasis pulmonar.

El caso clínico propuesto es el de un varón de 61 años incluido en nuestro programa de hemodiálisis crónica desde el pasado mes de enero, quien desarrolla, tras 8 meses sin incidencias, hipotensión súbita a la hora de iniciar la sesión e incontinencia esfinteriana consecuyente; como ajustes recientes se identifican la sustitución de su membrana habitual por Evodial 2,2 (acrilonitrilo heparinizado y esterilizado con radiación gamma) y modificación de su medicación antihipertensiva con inicio de Ramipril.

El paciente es un gran hipertenso de larga evolución en tratamiento con varios fármacos hipotensores, con un fallo renal crónico secundario a nefropatía diabética y un alta hospitalaria inmediata en Cardiología tras colocación de marcapasos bicameral debido a un bloqueo AV completo.

La clínica mencionada se reproduce en la sesión consecutiva y cesa una vez suspendido el IECA; regreso simultáneo a su dializador habitual (Revascular 400: poliamida).

En los años noventa se describió un tipo de reacción tipo A en pacientes dializados con membranas de poliacrilonitrilo y tratados con IECA, debido a la liberación y posterior acumulación en sangre de bradicinina consecuyente a estos dos factores, algo que se ha paliado con el recubrimiento de estas membranas con polímeros biocompatibles (véase ST, SPAN).

Aunque en nuestro paciente parece este el mecanismo causal, la clínica es sugestiva de una reacción tipo B, la cual también podría generarse con este material tras una activación débil, no obstante, del complemento.

Hasta el momento hemos identificado con claridad pocos casos similares (PAN + IECA) en nuestro centro en los últimos años.

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2018.12.028>

### Nefropatía asociada a IGA en población adulta con biopsia renal en un área sanitaria

M. Fernanda Arrojo Alonso, Helena Díaz Cambre, Marta Durán Beloso, Giannina E. García Rodríguez, Pablo Bouza Piñeiro

Complejo Hospitalario Universitario Ferrol, Ferrol, A Coruña, España

La glomerulonefritis IgA es la más frecuente entre las glomerulonefritis (Gn) primarias, con incidencia muy desigual por diferencias poblacionales, indicaciones de biopsia y variabilidad de comunicación a registros. Del registro español supone el 15% de los diagnósticos (Espinoza Hernández M, Ortega R. Nefrología al Día. <http://www.revistanefrologia.com/es-monografias-nefrologia-dia-articulo-nefropatia-iga-162>). Del síndrome de Henoch-Schonlein del adulto se supone una incidencia menor, con la variabilidad consecuyente a los diferentes criterios de diagnóstico aplicado. Entre las Gn IgA secundarias destaca la asociada a cirrosis hepática, entre

otras causas reconocidas. La patogenia de este cuadro está cada vez más definida, pero el diagnóstico y el tratamiento son objeto de debate, siendo importante el registro de casos por su baja incidencia para aumentar el número de pacientes que puedan incluirse en estudios.

**Método:** Revisamos las historias con diagnóstico de Gn IgA por biopsia renal desde 1999. La indicación de biopsia renal en nuestro centro se establece si hay una proteinuria mayor de 0,75-1 g que no responde a tratamiento habitual e insuficiencia renal.

Los criterios de tratamiento siguen las recomendaciones de las guías, actualmente según K DOQUI CPGG 2012 (KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. *Kidney Inter.*, Suppl. 2012;2:139-274).

**Resultados:** Se realizaron 252 biopsias renales en 243 pacientes. De ellas, 35 (14,5%) con diagnóstico de nefropatía IgA en 32 pacientes.

Cuatro casos (varones de 43-80 años) corresponden a nefropatía IgA asociada a cirrosis hepática: ninguno alcanzó el estadio 5 y 2 fallecieron por patología oncológica asociada.

Un caso (mujer diabética, 82 años) se diagnosticó de Gn postinfecciosa con depósitos de IgA.

Ocho casos (9 biopsias) se etiquetaron como vasculitis de Henoch-Schonlein, 3 varones, 4 mujeres (17-63 años); 7 precisaron tratamiento con corticoides pauta Gn IgA, uno rituximab, con una evolución de 16-192 meses (mediana 118). Solo un varón de 52 años ha alcanzado ERCA G3a a los 15 años de evolución, manteniendo los demás función renal normal.

Veintiún casos con diagnóstico Gn IgA primaria en 19 pacientes (18 varones; 19-72 años). Todos recibieron tratamiento estándar y omega-3. Además, 17 se trataron con corticoides 6 meses y uno con ciclofosfamida. Doce pacientes precisaron tratamiento renal sustitutivo entre 13 y 196 meses posbiopsia. Los restantes, con seguimiento entre 37 y 206 meses, presentan: uno función normal, cinco enfermedad renal crónica estadio 3B y uno estadio 4.

**Conclusión:** El 25% de las nefropatías IgA diagnosticadas corresponden a síndrome de Henoch Schonlein del adulto. El pronóstico renal de la Gn IgA primaria es peor a igualdad de tratamiento. Son precisos más estudios.

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2018.12.029>

### Ecuzumab modifica el pronóstico en pacientes adultos con SHUa y daño renal agudo

Mercedes Cao<sup>1</sup>, Bruna N. Leite<sup>1</sup>, Tamara Ferreiro<sup>1</sup>, María Calvo<sup>1</sup>, Constantino Fernández<sup>1</sup>, Angel Alonso<sup>1</sup>, Francisco Valdés<sup>1</sup>, Pilar Salvador<sup>1</sup>, Rocío Seijo<sup>1</sup>, Santiago Rodríguez de Córdoba<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

<sup>2</sup> Centro de Investigaciones Biológicas y Ciber de Enfermedades Raras, Madrid, España

**Introducción:** El SHUa es una enfermedad rara asociada a alteraciones genéticas que resulta en una activación incontrolada de la vía alternativa del complemento que conduce a microangiopatía trombótica y fallo renal.

Hasta hace bien poco, el único tratamiento del que se disponía era la plasmaféresis y/o infusión de plasma, pero hasta

el 60% de los pacientes fallecían o precisaban tratamiento sustitutivo al año.

El bloqueo de C5 con eculizumab ha mostrado resultados prometedores, pero los datos de que se dispone proceden de casos aislados, de ensayos clínicos o de cohortes heterogéneas de pacientes, y no hay hasta el momento una serie que compare los datos entre ambos tratamientos.

**Método:** Realizamos un estudio observacional y retrospectivo de adultos diagnosticados de SHUa, con daño renal agudo que precisaba tratamiento sustitutivo, tratados con PE/PI o, en los casos en que estuvo disponible (a partir del 2012), con eculizumab en segunda línea, si no habían recuperado la función renal. Comparamos el efecto de la plasmaféresis y el eculizumab en la función renal, la HTA, la proteinuria, los valores hematológicos, la recaída y la muerte.

**Resultados:** Se incluyeron 31 pacientes: 26 fueron tratados con PE/PI y 5 lo fueron con eculizumab. Entre los pacientes tratados con eculizumab, el 80% habían recuperado la función renal al año y el 20% presentaban IRC. Todos los pacientes pudieron abandonar el tratamiento sustitutivo, y el 20% presentaron proteinuria.

En el grupo de PE/PI, el 38% recuperaron la función renal, el 50% abandonaron la diálisis, el 15,4% presentaban proteinuria, y hubo un 11,5% de recaídas.

**Conclusiones:** Eculizumab muestra mayor eficacia que PE/PI para el tratamiento de pacientes con SHUa y daño renal agudo que requiere diálisis. Se necesitan estudios prospectivos y metaanálisis que confirmen estos hallazgos.

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2018.12.030>