

35 EFICACIA DE ECULIZUMAB EN MICROANGIOPATÍAS TROMBÓTICAS (MAT) SECUNDARIAS

T. CAVERO ESCRIBANO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE (MADRID)

Introducción: Eculizumab, bloqueante específico del factor C5 del complemento, es hoy en día tratamiento de primera línea en el síndrome hemolítico urémico atípico, entidad causada por una hiperactividad anómala de la vía alternativa del complemento. Estudios experimentales y casos clínicos aislados sugieren que esta vía puede activarse de manera secundaria en otros tipos de MAT y que el eculizumab puede ser efectivo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que han participado 11 hospitales nacionales, identificándose 29 pacientes con MAT secundaria tratada con eculizumab. Se recogieron datos clínicos, histológicos, genéticos y respuesta al tratamiento. El objetivo principal fue respuesta de las MAT al tratamiento, definida como un descenso $\geq 25\%$ de creatinina basal, y normalización de parámetros hematológicos.

Resultados: La edad fue de 51.8 años (r 36-60), con seguimiento de 5.6 meses (4.2 – 14.1). Quince de los 29 pacientes (51%) presentaron MAT secundaria a fármacos, 8 (27%) a enfermedades sistémicas (lupus en 3, esclerodermia en 2, Churg-Strauss en 2 y síndrome antifosfolípido en 1) y 6 (20%) MAT secundaria a otras causas (post-parto en 2, tumores metastáticos en 2, rechazo agudo humoral en 1 y linfangiectasia intestinal en 1). En cada caso se había prescrito el tratamiento específico de la MAT y en 80% se realizó plasmaféresis, sin lograr revertir la MAT. Al inicio del eculizumab la hemoglobina era de 8.7 g/dl (7.8-10.4), las plaquetas $65 \times 1000/\mu\text{l}$ (45-109), LDH 943 U/L (557-1971), y haptoglobina $< 5 \text{ mg/dl}$ y presencia de esquistocitos en todos los casos. La creatinina inicial era de 3.5 mg/dl (2.7-5.4), con eGFR (MDRD) 18 ml/min/1.73m² (8.9-26). 48.3% requirieron hemodiálisis. Se observó respuesta en 20 pacientes (69%). En las MAT asociadas a fármacos hubo 80% de respuestas y 100% en las secundarias a otras causas, mientras que sólo 25% de las secundarias a enfermedades sistémicas respondieron. No hubo diferencias entre casos respondedores y no respondedores salvo en la causa de MAT ($p=0.004$), y una tendencia casi significativa entre respuesta de la MAT y retraso en inicio de eculizumab ($p=0.063$). En la Tabla 1 se muestra la evolución de los parámetros renales y hematológicos. Eculizumab se suspendió tras 5 (3-8) infusiones, salvo en 3 pacientes en los que se mantuvo debido a que se encontraron mutaciones genéticas (2 en gen CFH y 1 en gen CR1). En ningún caso recidió la MAT. La tolerancia al eculizumab fue excelente.

Conclusiones: Eculizumab es eficaz en MAT secundarias, particularmente en las causadas por fármacos, postparto, tumores y rechazo agudo humoral. Su eficacia es menor en las asociadas a enfermedades sistémicas.

■ Tabla. Datos analíticos y basales durante evolución.

	Basal (Inicio de Eculizumab)	4 semanas	12 semanas	Última visita
Respuesta de la MAT, no (%)				
Total	0 (0)	11 (37.9)	19 (65.5)	20 (68.9)
Por fármacos	0 (0)	6 (40)	12 (80)	12 (80)
Por enfermedad sistémica	0 (0)	1 (12.5)	1 (12.5)	2 (25)
Por otras causas	0 (0)	4 (66.7)	6 (100)	6 (100)
Plaquetas ($\times 1000/\mu\text{l}$)	65 (45 - 109)	166 (142 - 219)	202 (157 - 254)	182 (163 - 237)
Hemoglobina (g/dl)	8.7 (7.8 - 10.4)	10.5 (10 - 11.1)	11 (10.2 - 12.3)	11.8 (10.2 - 12.4)
Haptoglobina (mg/dl)	5 (0 - 5)	69 (32 - 115)	118 (88 - 141)	116 (86 - 135)
LDH (U/L)	943 (557 - 1971)	440 (264 - 580)	371 (280 - 463)	343 (240 - 494)
Creatinina (mg/dl)	3.5 (2.7 - 5.2)	2.3 (1.1 - 3.9)	2.1 (1.1 - 3.5)	2.0 (1.1 - 2.6)
eGFR (ml/min/1.73 per m ²)	18 (8.9 - 26)	27 (17 - 54)	32 (26 - 71)	34.4 (27.8 - 62.5)
Necesidad de diálisis, no (%)	14 (48.3)	4 (13.8)	4 (13.8)	4 (13.8)

36 RITUXIMAB EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO EN ADULTOS

I. DASILVA¹, A. HUERTA², L. QUINTANA³, M. PRAGA⁴, E. IGLESIAS⁵, J. DRAIBE⁶, J. BALLARÍN⁷, M. DÍAZ-ENCARNACIÓN⁸

¹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT. IIB SANT PAU (BARCELONA), ²NEFROLOGÍA. HOSPITAL PUERTA DE HIERRO (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO Y PROVINCIAL DE BARCELONA (BARCELONA), ⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID), ⁵NEFROLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE OURENSE (OURENSE), ⁶NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE (BARCELONA)

Introducción: La enfermedad de cambios mínimos (ECM) representa el 10-15% del síndrome nefrótico idiopático (SNI) en la edad adulta. Aproximadamente 40-50% de los pacientes son cortico-dependientes (CD) y requieren ciclos repetidos de prednisona y/u otro inmunosupresor (IS). Rituximab (RTX) es eficaz para el tratamiento del SNI CD en los pacientes pediátricos, pero no se ha establecido esta eficacia en adultos.

El objetivo de nuestro estudio fue evaluar los efectos del RTX en el SNI CD difícil de tratar y comparar con un grupo de pacientes que no fueron tratados con RTX.

Materiales y Métodos: Se revisaron 28 pacientes con SNI-CD que recibieron RTX entre 2008-2015, en 6 hospitales españoles. Se analizaron el número de recaídas, la proteinuria, la dosis de corticoides y la respuesta clínica antes y después del tratamiento usando Student t-test o una prueba no paramétrica ($p < 0.05$). Además se compararon esos resultados con un grupo de 22 pacientes con SNI CD tratados con otro IS, sin RTX, y se analizó la dosis final de corticoides y de anticineurínicos entre ambos grupos.

Resultados: 28 pacientes (24 ECM/4 GESF) fueron tratados con RTX con un tiempo medio de seguimiento de 31 \pm 26 meses (8-86) post infusión.

23 pacientes (82%) respondieron con remisión completa (RC), 20 de ellos no tuvieron ninguna recaída (71%) post-RTX y 13 pacientes no reciben ningún IS después de un tiempo medio de 5,3 \pm 3,7 meses (2-12). 15 pacientes todavía requieren un IS a dosis bajas. 8 pacientes (29%) presentaron al menos 1 recaída post-RTX.

Se observó una disminución muy significativa en el número de recaídas/año ($P < 0.001$), en la dosis de corticoide (0.002), en la dosis de tacrolimus ($p=0.01$) y de la proteinuria ($p 0,03$) después de la terapia con RTX.

Cuando comparamos ambos grupos, observamos una reducción significativa en la dosis de corticoides ($p=0.01$) y de tacrolimus ($p=0.001$) necesaria para mantener la RC en el grupo tratado con RTX comparado con el grupo no tratado.

Conclusiones: Rituximab es seguro y bien tolerado, redujo significativamente la incidencia de recaídas y la necesidad de inmunosupresión de mantenimiento en pacientes adultos con SNI CD, pero hay pocos datos disponibles sobre el largo plazo en adultos

37 EL DEPÓSITO DE C3 EN LA GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR CONDICIONA UN MAL PRONÓSTICO

M. SÁNCHEZ-AGESTA MARTÍNEZ¹, C. RABASCO RUIZ¹, I. LÓPEZ LÓPEZ¹, A. ROBLES LÓPEZ¹, A. HURTADE SANDOVAL¹, R. ORTEGA SALAS², M. ESPINOSA HERNÁNDEZ², P. ALJAMA GARCÍA¹

¹UGC NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA (CÓRDOBA), ²UGC ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA (CÓRDOBA)

Introducción: La glomerulonefritis extracapilar (GNEC) es una enfermedad glomerular grave que se asocia a un deterioro progresivo de la función renal. El papel del complemento en esta enfermedad no está claro. En el momento actual y dados los recientes avances, se postula que la activación de la vía alternativa del complemento podría contribuir a la patogenia de esta enfermedad.

Material y Métodos: Analizamos pacientes diagnosticados de GNEC mediante biopsia renal entre 2000-2015 (n=84). Comparamos pacientes que depositaron C3 en el estudio de inmunofluorescencia (n=32) y pacientes que no depositaban (n=52). Definimos la presencia de C3 como 0 (ausente), 1 (leve), 2 (moderada), 3 (severa). Analizamos datos demográficos, características basales, datos anatomopatológicos, características clínico-analíticas y progresión a enfermedad renal crónica terminal (ERCT).

Resultados: No encontramos diferencias en las características basales entre ambos grupos. La creatinina al ingreso fue menor en los pacientes con depósito de C3 que en los que no depositaban (5.38 mg/dl vs 4 mg/dl $p < 0.02$). Los pacientes que depositan C3 evolucionan a ERCT con mayor frecuencia que los que no depositan C3 (53% vs 25% $p < 0.01$) con una mediana de 1 mes (1-8) desde el diagnóstico.

Cuando realizamos un análisis multivariante, la presencia de C3 actúa como un factor predictor independiente de progresión a ERCT (HR=2 [IC 1-4] $p=0.032$). El análisis de Kaplan-Meier mostró que los pacientes con C3 negativo tienen una mayor supervivencia renal ($p=0.016$).

El porcentaje de éxitus fue significativamente mayor en los pacientes que depositaban C3 frente a los que no depositaban (63.6% vs 36.4% $p < 0.04$).

Conclusiones: Nuestra serie demuestra que existe un peor pronóstico en los pacientes diagnosticados de GNEC con depósito de C3 frente a los que no depositan tras ajustar por función renal en el momento del ingreso. Estos resultados serían compatibles con la hipótesis de que la activación de la vía alterna del complemento puede jugar un papel importante en esta patología.

■ Tabla.

PRESENCIA DE C3	SÍ (n=32)	NO (n=52)	Total (n=84)	p
Creatinina al ingreso (mg/dl)	5.78 (4.6-9)	4 (2.70-6.07)	4.6	0.02
Proteinuria al ingreso (g/24h)	3.13 (1.80-7)	1.40 (0.70-2.65)	1.9	0.08
Creatinina en el fin seguimiento (mg/dl)	5 (2.45-10)	1.75 (1.12-2.65)	2.10	<0.01
Edad biopsia (años)	67.50 (55.75-77.75)	61.50 (54.25-70)	64 (55-72)	0.17
HTA (%)	53.1	44.2%	47.6	0.28
Diabetes (%)	18.8	11.5	14.3	0.27
Atrofia tubular (%)				0.32
Ausente	6.3	13.7	10.8	
Leve	53.1	54.9	54.2	
Moderada	40.6	29.4	33.7	
Grave	0	2	1.2	
Fibrosis intersticial (%)				0.71
Ausente	6.3	11.8	9.6	
Leve	56.3	43.1	48.2	
Moderada	37.5	41.2	39.8	
Grave	0	3.9	2.4	
Hipocomplementemia (%)	6.7	4.1	5.1	0.49
Inmunosupresión (%)	93.1	96.1	95	0.46
Plasmaféresis (%)	41.4	37.3	38.8	0.44
HD al ingreso (%)	58.6	42.3	48.1	0.12
ERCT (%)	60	30.8	41.5	<0.01
Éxitus (%)	45.2	15.4	26.5	<0.01

38 NEFROPATÍA IGA (NIGA) EN PACIENTES MAYORES DE 64 AÑOS: UNA ENFERMEDAD DEVASTADORA Y SIN TRATAMIENTO EFICAZ

AM. SEVILLANO PRIETO¹, E. GUTIERREZ MARTINEZ²

¹NEFROLOGÍA. H.U. 12 DE OCTUBRE (MADRID)

La comunicación corresponde a un grupo de trabajo o un estudio multicéntrico: EN REPRESENTACIÓN DE G.L.O.S.E.N.

Introducción: La Nlga afecta predominantemente a adultos jóvenes, existiendo escasa información sobre sus características en sujetos ancianos. Datos del Registro Español de Glomerulonefritis muestran que la incidencia de Nlga en pacientes > 64 está aumentando en los últimos años, aunque sin información sobre su tratamiento y evolución.

Material y métodos: Estudio de GLOSEN en el que participaron 21 centros. Se registraron los datos clínicos, histológicos, terapéuticos y evolutivos de 142 pacientes > 64 años con Nlga demostrada por biopsia renal entre los años 1990-2015. Este período se dividió en 5 quinquenios. El seguimiento medio fue de 48 meses.

Resultados: La incidencia de la enfermedad se ha incrementado en los últimos años, pasando de 6 casos en 1990-1995 a 56 en 2011-2015 ($p < 0.00$). Características basales: edad 72 (65-86) años, 80% varones, creatinina (CrS) $2.7 \pm 2.1 \text{ mg/dl}$, proteinuria 1.4 (0.2-1.6) g/d, hematuria en todos (macroscópica en 34%). Los tipos de presentación fueron: Grupo 1) Proteinuria y microhematuria asintomáticas (n=80, 56%). Grupo2) Fracaso renal agudo (FRA) asociado a hematuria, con necrosis tubular y cilindros hemáticos en la biopsia (n=48, 34%). Grupo 3) Síndrome nefrótico (n=7, 5%) y Grupo 4) Proliferación extracapilar ($> 50\%$ de semilunas) (n=7, 5%). Comparando los pacientes de los Grupos 1 y 2, los últimos eran significativamente más viejos, con mayor Crs basal y mayor número de casos anticoagulados y con macrohematuria. La supervivencia renal del conjunto de pacientes fue de 85%, 80% y 66% a los 1, 3 y 5 años y la del paciente de 95%, 84% y 75,7% respectivamente. A los 5 años un 51% de pacientes habían fallecido o llegado a ESRD. La mayoría de pacientes (n=118, 83%) recibieron bloqueo del RAAS y 65 fueron tratados además con inmunosupresión: corticosteroides (CS) en 64, CS+ciclofosfamida en 10, CS+micofenolato en 9 y CS+azatioprina en 1 y azatioprina en monoterapia en 1). No hubo diferencias en la supervivencia renal o del paciente entre los pacientes que recibieron inmunosupresión y los restantes.

Conclusiones: La Nlga está aumentando su incidencia en pacientes > 64 años, siendo frecuentemente el FRA su forma de presentación (39%). La supervivencia renal y del paciente es baja y la inmunosupresión no mejora el pronóstico.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

39 FRACASO RENAL AGUDO POR HEMATURIA (FRAH) COMO PRESENTACIÓN DE LA NEFROPATÍA IGA (NIGA) EN PACIENTES DE MÁS DE 64 AÑOS

AM. SEVILLANO PRIETO¹, E. GUTIERREZ MARTINEZ¹
¹NEFROLOGÍA. HU 12 DE OCTUBRE (MADRID)

La comunicación corresponde a un grupo de trabajo o un estudio multicéntrico: EN REPRESENTACIÓN DE G.L.O.S.E.N.

Introducción: Estudios recientes muestran que el tratamiento anticoagulante puede inducir FRA (nefropatía inducida por warfarina). Según datos del Registro Español de Glomerulonefritis la incidencia de NlGA en pacientes mayores a 64 años está aumentando en los últimos años, siendo en ellos el FRA una forma frecuente de presentación.

Materiales y métodos: De una serie de 142 pacientes mayores de 64 años con NlGA (1990-2015) obtenida en un estudio GLOSEN, se analizaron aquellos que debutaron con FRA. El FRAH se definió por la coincidencia del FRA con intensa hematuria y por la presencia de cilindros hemáticos y necrosis tubular en la biopsia.

Resultados: 55/142 pacientes (38,7%) debutaron con FRA. De ellos, 48 correspondieron a FRAH. Los 7 restantes tenían una NlGA extracapilar, con semilunas en más del 50% de los glomérulos. Como se observa en Tabla 1, los casos de FRAH han aumentado en los últimos años y un porcentaje significativo de ellos ocurrieron en pacientes anticoagulados. En los pacientes con FRAH, se retiró anticoagulación en 4, 39 recibieron bloqueo del RAAS y 27 (56%) fueron tratados con inmunosupresión: corticosteroides(CS) 19, CS+ciclofosfamida 5 y CS+micofenolato 3. La supervivencia renal de los pacientes con FRAH fue 76%,74% y 68% a los 1,3 y 5 años y la del paciente 87%,77% y 77% respectivamente. No se observaron diferencias en la supervivencia entre los casos tratados con inmunosupresión y los que no la recibieron. Los pacientes con NlGA extracapilar recibieron CS en 3 casos y CS+ciclofosfamida en 2. Su supervivencia renal fue de 57% a los 1,3,5 años y la del paciente 75%, 37%, 37%, respectivamente.

Conclusiones: El FRAH está aumentando su incidencia como forma de presentación de la NlGA en pacientes ancianos. La anticoagulación puede ser parcialmente responsable de esta tendencia. El pronóstico de sujetos ancianos con FRAH es malo y el tratamiento inmunosupresor no es efectivo.

■ Tabla. Relación de FRAH y anticoagulación:

Periodo	1990-1995	1995-2000	2001-2005	2006-2010	2011-2015
Pacientes con NlGA>65 años. Nº	6	14	20	46	56
Pacientes en tratamiento anticoagulante. Nº (% sobre el total de NlGA>65)	0	1(7%)	6(30%)	5 (11%)	17(30%)
Pacientes con FRAH Nº (% sobre el total de NlGA>65)	0	2 (14%)	6(30%)	16 (34%)	24(43%)
Pacientes con FRAH en tratamiento anticoagulante Nº (% sobre el total de NlGA>65)	0	0	4(20%)	1(2%)	11(19%)

40 LA PRESENTACIÓN DE LA NEFROPATÍA IGA (NIGA) ESTÁ CAMBIANDO HACIA FORMAS MÁS AGRESIVAS EN PACIENTES DE EDAD MÁS AVANZADA: DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE GLOMERULONEFRITIS

E. GUTIÉRREZ¹, M. PRAGA², E. RIVERA³, JM. LÓPEZ-GÓMEZ⁴

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (I+12) (MADRID),²NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (I+12) (MADRID), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE CIUDAD REAL (CIUDAD REAL),⁴NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN (MADRID)

Introducción: La Nefropatía IgA (NlGA) es la glomerulonefritis más frecuente en el mundo pese a lo cual existen pocos datos sobre los posibles cambios en su presentación clínica a lo largo del tiempo. A su vez, la información existente sobre la influencia de la edad en la forma de presentación es también escasa.

Diseño. El objetivo principal del estudio fue analizar todas las biopsias renales realizadas en el periodo de 1994-2013 y recogidas en el Registro Español de Glomerulonefritis con el diagnóstico histológico de NlGA. El estudio fue dividido en 4 periodos de tiempo (1994-97, 1998-2001, 2002-2005, 2006-2009, 2010-2013) y los pacientes fueron divididos en 3 grupos de edad: niños (65 años).

Resultados: En este periodo de tiempo se realizaron 20.974 biopsias renales, 2.961 (14.1%) se correspondieron con NlGA. La prevalencia de la NlGA se mantuvo estable, pero con un incremento significativo de la edad [de 37.6 (17.7) en 1994-97 a 44.9 (16.8) años en 2010-13; p 0.001] y con una creatinina sérica peor a la presentación [de 1.9 (1.9) a 2.3 (2.1) mg/dl; p 0.001] a lo largo de los años. La proteinuria en rango nefrótico y el fracaso renal agudo (FRA) fueron dos de las formas de presentación significativamente más comunes entre los pacientes de edad avanzada (17.7% y 35.3%) comparado con los pacientes de edad adulta (12.7% y 9.5%) y los niños (11.3% y 4.9%). El FRA en los pacientes de edad avanzada se correlacionó con un incremento considerable de los brotes de hematuria macroscópica (BHM) a lo largo del tiempo (54.5% en 1994-97 a 70.6% en 2010-2013; p 0.001). Los valores de presión arterial, creatinina sérica, proteinuria e incidencia de insuficiencia renal crónica fueron también significativamente más elevados en este grupo de edad.

Conclusiones: La prevalencia de la NlGA en España se ha mantenido estable a lo largo de los años, pero la edad de los enfermos y la agresividad de la presentación, con una llamativa frecuencia de la proteinuria nefrótica y del FRA asociado a BHM, se han incrementado de forma significativa en los últimos años.

41 UTILIDAD DE LAS ESCALAS DE RIESGO RENAL EN LA EVOLUCIÓN DE LA NEFROPATÍA IGA

P. G¹ LEDESMA¹, A. VARGAS¹, A. OLARTE¹, JI. CORNAGO¹, A. ANTON², RI. MUÑOZ², S. BILBAO¹, P. NEYRA¹, I. GALLARDO¹, I. MARTINEZ¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL GALDAKAO-USANSOLO (BILBAO),²UNIDAD DE INVESTIGACION. HOSPITAL GALDAKAO-USANSOLO (BILBAO)

Introducción: La evolución de la nefropatía IgA(IgAN) es muy variable,pudiendo causar enfermedad renal terminal(ERT) en el 15%-20% de pacientes a los 10 años desde la aparición de la enfermedad. Para determinar su evolución se han desarrollado varios sistemas predictores de riesgo renal (probabilidad de desarrollar ERCT a los 10 años) con variables clínicas,analíticas e histológicas al diagnóstico.

Objetivos: Analizar el riesgo renal(RR) mediante 2 escalas,en un grupo de pacientes con IgAN. Determinar que escala predice mejor la evolución de la enfermedad y que variables contribuyen principalmente al RR.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo observacional realizado en pacientes con IgAN. Se analizaron variables demográficas: edad,sexo y tiempo de seguimiento; variables clínicas y de tratamiento: HTA,microhematuria,macrohematuria, creatinina,FG(MDRD-4), proteinuria en 24h,cociente albumina/creatinina al inicio y al final del seguimiento,tratamiento con inhibidores del sistema renina- aldosterona (ISRA) ,corticoides e inmunosupresores; variables histológicas: hiper celularidad mesangial(M), proliferación endocapilar(E),esclerosis segmentaria(S),porcentaje de atrofia tubular/fibrosis intersticial(T),porcentaje de glomérulos esclerosados,semilunas(Se) y arterioesclerosis(A).

El RR se calculó con la escala de riesgo renal absoluto(ARR) "variables HTA,proteinuria y severidad de lesiones histológicas" y el sistema de soporte de decisiones clínicas(CDSS)" variables edad,sexo,lesiones histológicas,creatinina,HTA y proteinuria". Clasificamos 4 grupos de RR: muy bajo riesgo(2-4%),bajo riesgo(5- 9%),moderado riesgo(10-19%), moderado-alto riesgo (20-65%).

Evaluamos la asociación entre las escalas de riesgo y el resto de variables mediante el test de la chi- cuadrado (variables categóricas) y mediante el test no-paramétrico de Kruskal-Wallis(variables continuas). El grado de acuerdo de las dos escalas de riesgo se evaluó mediante el estadístico Kappa. Asumimos significación estadística cuando p<0,05.

Resultados: 31 pacientes con una media de edad 43.5±16.46 años, 87.3% varones,mediana de seguimiento 118[12- 180]meses,media de creatinina sérica de 1.31±0.49 mg/dl al inicio y de 1.94±1.92 mg/dl al final del seguimiento; proteinuria 1.74±1.89 g/24 al inicio y 1.14±1.34 g/24h al final del seguimiento. El 90% presentaban microhematuria,29% macrohematuria en alguna ocasión,HTA el 48%, tratamiento con ISRA el 87%,con corticoides 8% y 3% con ciclofosfamida. La concordancia entre los grupos de RR de las 2 escalas es débil(p<0.05).Ambas escalas asocian mayor RR con peor evolución de la función renal siendo esta correlación mayor en la escala ARR(p<0.05).Analizando las variables por separado la creatinina y proteinuria al inicio junto con S y E se asocian a mayor RR en ambas escalas(p<0.05).

Conclusiones: El RR es variable dependiendo la escala que utilizemos siendo el ARR el que mejor predice la evolución renal.

La función renal y proteinuria al inicio junto con S y E son las variables que más contribuyen al RR.

42 DIFERENCIAS CLÍNICAS Y HISTOLÓGICAS ENTRE VASCULITIS ANCA-PR3 POSITIVAS Y ANCA MPO-POSITIVAS EN UNA COHORTE ESPAÑOLA

H. MARCO¹, X. FULLADOSA², G. FERNÁNDEZ-JUÁREZ², LF. QUINTANA³, N. MARTÍN³, R. GARCIA-OSUNA⁴, D. MARTÍN⁵, M. PRAGA⁶, J. BALLARÍN⁷, M. DIAZ-ENCARNACIÓN⁸

¹NEFROLOGÍA. H. U. GERMANS TRIAS I PUJOL (BADALONA),²NEFROLOGÍA. H. U. DE BELLVITGE (L'HOSPITAL DE LLOBREGAT),³NEFROLOGÍA. H. U. FUNDACIÓN DE ALCORCÓN (MADRID), ⁴NEFROLOGÍA. H. U. CLÍNIC (BARCELONA), ⁵NEFROLOGÍA. H. U. DOCTOR JOSEP TRUETA (GIRONA),⁶NEFROLOGÍA.

H. DE PALAMÓS (PALAMÓS), ⁷NEFROLOGÍA. H. DE PONIENTE (ALMERÍA),⁸NEFROLOGÍA. H. U. 12 DE OCTUBRE (MADRID),⁹NEFROLOGÍA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

La comunicación corresponde a un grupo de trabajo o un estudio multicéntrico:

Grupo catalán y español de enfermedades glomerulares (GLOMCAT y GLOSEN)

Introducción: Existen importantes diferencias entre los pacientes con presencia de ANCA-PR3 y MPO que se han visto reforzadas en los últimos años por estudios genéticos.

Métodos: 304 pacientes con vasculitis ANCA positivas diagnosticados en 12 centros entre 1978-2014. Variables clínicas/laboratorio, función renal, biopsia renal, presencia de recidivas, infecciones severas, leucopenia y supervivencia renal/paciente son evaluadas.

Se utiliza el test de Chi-cuadrado, razón de verosimilitud, test Kruskal-Wallis y la curva Kaplan-Meier cuando es apropiado.

Resultados: Se incluyen 304 pacientes, 82% ANCA-MPO positivos y 18% ANCA-PR3 positivos. Los pacientes PR3 positivos eran más jóvenes (p=0.001) y con mayor proporción de hombres (p<0.001) que los pacientes MPO positivos. Los pacientes PR3 positivos presentaron mayor número de órganos afectados (p<0.001), destacando una mayor afectación del pulmón (p<0.001) y la vía respiratoria (p<0.001) respecto los MPO positivos. No hay diferencias en cuanto a la mediana de creatinina inicial entre PR3 y MPO, aunque la biopsia renal de los PR3 positivos mostró más lesiones activas. No hubo diferencias en la necesidad de diálisis durante el seguimiento (29%vs34%,p=0.519), aunque sí que observamos un mayor porcentaje de pacientes con FG>60ml/min en los pacientes PR3 positivos (31.9%vs14.6%,p=0.01). Los pacientes PR3 positivos presentaron más recidivas que los pacientes MPO (36%vs19%,p=0.014). No hubo diferencias en la presencia de otras complicaciones ni en la supervivencia del paciente.

Conclusiones: La presentación clínica y la histología en el momento del diagnóstico es diferente según el tipo de ANCAS. También hemos comprobado una mayor tasa de recidivas en los pacientes PR3. Esto último podría tener implicaciones terapéuticas.

43 VALIDACIÓN DE LA CLASIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA DE LAS GLOMERULONEFRITIS ASOCIADAS A ANCA EN UNA COHORTE ESPAÑOLA

H. MARCO¹, X. FULLADOSA², G. FERNANDEZ-JUÁREZ³, L.F. QUINTANA⁴, N. MARTIN⁵, R. GARCIA-OSUNA⁶, D. MARTIN⁷, M. PRAGA⁸, J. BALLARIN⁹, M. DIAZ-ENCARNACIÓN⁹
¹NEFROLOGIA. H. U. GERMANS TRIAS I PUJOL (BADALONA);²NEFROLOGIA. H. U. DE BELLVITGE (L'HOSPITALET DE LLOBREGAT);³NEFROLOGIA. H. U. FUNDACIÓN DE ALCORCÓN (MADRID);⁴NEFROLOGIA. H. U. CLÍNICA (BARCELONA);⁵NEFROLOGIA. H. U. DOCTOR JOSEP TRUETA (GIRONA);⁶NEFROLOGIA. H. DE PALAMÓS (PALAMÓS);⁷NEFROLOGIA. H. DE PONIENTE (ALMERÍA);⁸NEFROLOGIA. H. U. 12 DE OCTUBRE (MADRID);⁹NEFROLOGIA. FUNDACIÓ PUIGVERT (BARCELONA)

La comunicación corresponde a un grupo de trabajo o un estudio multicéntrico:

Grupo catalán y español de enfermedades glomerulares (GLOMCAT y GLOSEN).

Introducción: Existe controversia en la clasificación de las vasculitis de pequeño vaso (VPV) asociadas a ANCA. Un grupo internacional de expertos propuso en 2010 una nueva clasificación histopatológica. Validamos el valor predictivo de esta clasificación en una cohorte española.

Métodos: 269 pacientes con vasculitis ANCA positivas diagnosticados en 12 centros entre 1978-2014. Variables clínicas/laboratorio, función renal (inicial/final), presencia de recidivas, infecciones severas, leucopenia y supervivencia renal/paciente son evaluadas.

Se utiliza el test de Chi-cuadrado, razón de verosimilitud, test Kruskal-Wallis y la curva Kaplan-Meier cuando es apropiado.

Resultados: Se incluyen 269 pacientes, la mediana de edad fue de 67 años(21-93); 49% hombres, la mayoría poliangeítis microscópica (80.7%). 229pacientes(89.12%) fueron ANCA-positivos (MPO-positivos:183(71.21%), PR3- positivos:41(15.95%), MPO+PR3-positivos:5(1.96%) pacientes). La mediana de creatinina al diagnóstico fue de 397(44-1700)µmol/l. La mediana de seguimiento fue de 48(0.09-295)meses. Entre las 269 biopsias, 44(16%) fueron clase focal, 92(34.2%) extracapilar, 75(27.9%) mixta y 58(21.6%) esclerótica. Los pacientes clasificados como clase extracapilar fueron más jóvenes(p=0.003) y presentaban mayor proporción de ANCA- PR3 (p=0.037). Las biopsias clasificadas como clase focal presentaban un eGFR mayor en la presentación respecto las restantes(p<0.001). La probabilidad de progresión a enfermedad renal crónica se incrementa según la clase focal-mixta-extracapilar-esclerótica respectivamente(p<0.001). No hubo diferencias en la presencia de otras complicaciones ni en la supervivencia del paciente

Conclusiones: Nuestra validación sugiere que la clasificación histopatológica es una herramienta útil para predecir el valor pronóstico de la supervivencia renal en una cohorte española con elevada prevalencia de ANCA-MPO.

44 EL TRATAMIENTO DE LA GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA (GEFS) EN LA POBLACION ADULTA PRECISA UN PROTOCOLO MUY VARIADO Y QUE SE ADAPTE CONTINUAMENTE A LAS PECULIARIDADES Y RESPUESTA DEL PACIENTE

E. MERINO GARCIA¹, FJ. BORRERO-UTIEL¹, MT. JALDO RODRIGUEZ², J. BORRERO-HINOJOSA³, MC. SANCHEZ PERALES⁴, MP. PEREZ DEL BARRIO⁵

¹S. NEFROLOGIA. COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAEN (JAEN)

Objetivo: Analizar evolución a corto plazo en GEFS tras tratamiento con corticoides con/sin inmunosupresores.

Metodología: Revisamos pacs con GEFS desde 2008. Dividimos en 3 grupos según tratamiento inicial: 13 pacsin tratamiento (NADA), tratamiento con prednisona en 17 (PRED) y 18 pacs con prednisona+ciclofosfamida (PRED+CIF).

Resultados: Incluimos 48 Pacientes, 47±13 años, Varones 37(77,1%), 35±57 meses desde biopsia hasta inicio tratamiento.

Comparando grupos (NADA, PRED, PRED+CIF) hubo diferencias en peso (94±19; 72±10; 83±15kg;p=0,001) y glucosa (106±21;89±11;91±17 mg/dl;p=0,015). Diferencias no significativas en Cr (1.4±0.7; 1.4±0.4; 1.2±0.3 mg/dl), GFR, colesterol, albúmina, albuminuria/Cr (1168±738;2397±3089;1711±1288 mg/gCr) ni proteinuria/Cr (1562±1003;4558±6126;2495±1930 mg/gCr).

GRUPO NADA: No variación significativa en bioquímica ni albuminuria.

GRUPO PRED: Dosis inicial: 0,8±0,12 mg/kg/día. Sin prednisona a los 6m en 4 pacs y 5 pacs a los 12m. Dos pacs tomaban Ciclofosfamida a los 6m y 1 a los 12m. MMF tomaban 2 pacs a los 6m y 1 a los 12m y en 2 pacs a los 12m con ciclosporina.

Colesterol leve descenso (0m 258±102;6m 237±73; 12m 211±31 mg/dl; p=0,058), sin cambios en albuminemia. Descendió significativamente la Albuminuria (0m 2397±3089; 6m 499±486; 12m 706±1220 mg/gCr; p= 0,009 en 6m y p= 0,021 en 12m) y la proteinuria (0m 4558±6126; 6m 1232±1370; 12m 1171±1804; p= 0,015 en 6m y p= 0,008 en 12m).

GRUPO PRED+CIF: Dosis inicial: prednisona: 0,7±0,1 mg/kg/día;ciclofosfamida: 1,3±0,3 mg/kg/día (0,8-2). A los 6m retirado en 11 pacs(61,1%), cambiado por MMF en 2 pacs y 2 por tacrolimus. A los 12m sólo 1 con CIF, 1 pac con MMF, 2 pacs tomaban tacrolimus y 4 pacs ciclosporina.

Leucocitos descendieron no significativamente. No cambios en albúmina y colesterol. Descendió albuminuria (0m 1711±1288;6m 963±1219;12m 1088±1395 mg/gCr;p=0,012 en 6m; p=0,034 en 12m) y proteinuria (0m 2494±1930; 6m 1463±1668; 12m 2099±3584;p=0,005 en 6m;p=0,030 en 12m).

RESPUESTA GLOBAL:

Prot/Cr≤150 mg/gCr a los 6m en 0% de NADA,17,6% de PRED y 11,1% de PRED+CIF (p=ns) y a los 12m en 0% de NADA,25% de PRED y 13,3% de PRED+CIF (p=ns).

Prot/Cr≤500 mg/gCr a los 6m en 23,1% de NADA,29,4% de PRED y 33,3% de PRED+CIF (p=ns) y a los 12m en 30% de NADA, 41,7% de PRED y 40% de PRED+CIF (p=ns)

Reducción Prot/Cr a los 6m≥50% en 7,7% de NADA, 41,2% de PRED y 44,4% de PRED+CIF (p=0,07). Reducción Prot/Cr a los 12m≥50% en 20% de NADA, 66,7% de PRED y 60% de PRED+CIF (p=0,06).

Pacientes que mejor respondieron tuvieron albúmina más baja y colesterol más alto. Cuando albúmina inicial≤2,5 g/dl el 50% de pacs a los 6m y 50% a los 12m tenían proteinurias≤150mg/gCr, frente a sólo 2,7% y 6,7% cuando era >2,5 g/dl (p<0,001 y p=0,017).

Conclusiones: La GEFS en adultos muestra respuesta baja al tratamiento con esteroides o esteroides/ciclofosfamida, siendo frecuente la necesidad de introducir otros inmunosupresores. La respuesta parece mejor en pacientes con hipoalbuminemia e hipercolesterolemia iniciales.

45 ¿HA MEJORADO EL PRONÓSTICO DE LAS VASCLITIS ANCA POSITIVA CON AFECTACIÓN RENAL EN LOS ÚLTIMOS AÑOS?

F. CARAVACA-FONTÁN¹, S. PAMPA¹, M. DELGADO-YAGÜE¹, E. YEROVI¹, C. GALEANO¹, N. RODRÍGUEZ-MENDIOLA¹, F. LIAÑO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO RAMÓN Y CAJAL (MADRID)

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos contra el citoplasma de neutrófilo (ANCA) con afectación renal se asocian con una elevada morbi-mortalidad.

A pesar de un mejor conocimiento de esta enfermedad y su manejo terapéutico, es incierto si el pronóstico ha mejorado en los últimos años, y qué factores condicionarían la evolución.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de observación que incluyó a todos los pacientes con vasculitis ANCA positiva con afectación renal diagnosticados en nuestro hospital durante los últimos 25 años. Se recogieron los parámetros demográficos, clínicos y bioquímicos de interés pronóstico, y se analizaron las diferencias según cuatro periodos cronológicos, los principales efectos adversos del tratamiento inmunosupresor y los determinantes de una peor evolución (muerte o insuficiencia renal terminal).

Resultados: Se incluyeron 89 pacientes (edad media 64±15 años). 64 pacientes (72%) presentaban poliangeítis microscópica y 25 (28%) granulomatosis con poliangeítis. Tras el inicio de la terapia de inducción, 72 pacientes (81%) alcanzaron la remisión completa en una mediana de 3 meses [RI: 2-7] y 33 pacientes (46%) presentaron recidiva de la enfermedad en 22 meses [RI: 8-47].

Durante el periodo de estudio, 37 (42%) pacientes fallecieron. Mediante análisis de regresión de Cox, los determinantes de mortalidad fueron el filtrado glomerular basal (eGFR) (HR 0,911; IC95% 0,856-0,970; p=0,003), índice de Charlson (HR 1,513; IC95% 1,247-1,834; p<0,0001) y exposición al tabaco (HR 1,816; IC95% 1,230-2,682; p=0,003).

El 35% desarrolló insuficiencia renal terminal. Los mejores determinantes de este evento (en competencia de riesgo por muerte) fueron: eGFR (sub-hazard ratio [SHR]: 0,791; IC95%: 0,698-0,897; p<0,0001), proteinuria (por gramo creatinina) (SHR: 1,313; IC95%: 1,145-1,505;p<0,0001), y hábito tabaco (SHR: 1,848; IC95%: 1,086-3,145;p=0,023)..

No se observaron diferencias en la supervivencia total o renal en los diferentes periodos estudiados.

Conclusiones: El pronóstico de las vasculitis ANCA con afectación renal y tratamiento inmunosupresor convencional no ha mejorado en los últimos 25 años, asociándose con numerosas complicaciones y elevada mortalidad.

46 UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE ANTICUERPOS ANTI-RECEPTOR TIPO M DE FOSFOLIPASA A2 (APLA2R) EN NEFROPATIA MEMBRANOSA IDIOPATICA

JD. DIAZ GARCIA¹, JA. NIÑO CRUZ¹, JR. CORREA ROTTER¹

¹NEFROLOGIA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MEDICAS Y NUTRICION SALVADOR ZUBIRAN (MEXICO)

Introducción: Se desconoce la utilidad de la medición de los autoanticuerpos de receptor tipo M de fosfolipasa A2 (anti-PLA2R) para el diagnóstico de la nefropatía membranosa idiopática (NMI) en pacientes mexicanos.

Algunos trastornos autoinmunes, como el lupus eritematoso generalizado (LEG), tienen una expresión distinta en esta población y el comportamiento de la NMI puede ser diferente.

Material y Métodos: Estudio de prueba diagnóstica en una cohorte de 104 pacientes: 32 (31% con NMI, 31 (30%) con LEG (15 con proteinuria nefrótica), y 41 (39%) con otras glomerulopatías primarias, incluyendo casos de nefropatía membranosa secundaria. De los casos con NMI, 17 tenían proteinuria ≥3.5 g/día, 5, proteinuria entre 1-3.4 g/día y 10, proteinuria <1 g/d). Todos los casos tuvieron biopsia renal. Se analizaron muestras de suero con medición de anti-PLA2R por ELISA (EUROIMMUN) concomitante a la medición de proteinuria en orina de 24 horas.

Resultados: 21 de 104 pacientes tuvieron anti-PLA2R >10 RU/ml y todos ellos tenían NMI. El área bajo la curva ROC (AU-ROC) de anti-PLA2R para los pacientes con NMI y proteinuria>3.5 g/d fue de 0.95 (Intervalo de confianza [IC] 95%: 0.87-1.02, p<0.0001). En este grupo de pacientes, anti-PLA2R >10 RU/ml tuvo una sensibilidad del 94% y una especificidad de 97%. En contraparte, el AU-ROC de anti-PLA2R en NMI y proteinuria entre 1-3.4 g/día fue de 0.69 (IC 95%:0.51-0.87) y para los casos de NMI y proteinuria menor a 1 g/día fue de 0.33 (IC 95%: 0.16-0.50). En los casos de NMI, los niveles de anti- PLA2R mostraron correlación con proteinuria, colesterol sérico y albuminemia (r =0,67, 0,61 y -0,67, respectivamente, p <0,001).

Conclusiones: Los anti-PLA2R tuvieron un excelente rendimiento diagnóstico para detectar NMI activas (con síndrome nefrótico). La interpretación de los anti-PLA2R en las NMI con proteinuria no nefrótica debe ser individualizada pues los valores de anti-PLA2R tienden a ser más bajos y/o negativos en los casos de remisión parcial o completa o en aquellos con proteinuria de bajo grado en ausencia de tratamiento. Anti-PLA2R > 10 RU/ ml puede ser suficiente para diagnosticar NMI pudiendo incluso evitarse la necesidad de una biopsia renal y además son un marcador de actividad de la enfermedad.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

47 DEPÓSITO GLOMERULAR DE C3D COMO FACTOR PRONÓSTICO EN LA GLOMERULONEFRITIS EXTRACAPILAR PAUCI-IMMUNE

J. VILLACORTA¹, F. DIAZ-CRESPO², M. ACEVEDO³, A.A. MENDEZ-ABREU⁴, A. CORDON⁵, C. GUERRERO⁶, Y. CAMPOS⁷, M. MOLLEJO⁸, G. FERNANDEZ-JUAREZ⁹
¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (ALCORCON), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL VIRGEN DE LA SALUD (TOLEDO), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DE LA SALUD (TOLEDO), ⁴ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN (ALCORCON)

Objetivos: La glomerulonefritis extracapilar pauci-imune (GNEP) es el sustrato histológico de vasculitis asociada a ANCA (VAA). Varios estudios en modelos animales han demostrado el papel crucial de la activación de la vía alternativa del complemento en su patogénesis. Este estudio tiene como objetivo evaluar las implicaciones clínicas y pronósticas del depósito de C3d, producto resultante de la activación de la vía alternativa, en las biopsias renales de pacientes con GNEP.

Material y métodos: Este estudio de cohorte retrospectivo incluyó 85 pacientes procedentes de dos centros (Hospital Fundación Alcorcon y Hospital Virgen de la Salud de Toledo), diagnosticados mediante biopsia renal de GNEP entre 1997 y 2014. En los excedentes de parafina de las biopsias renales se analizó el depósito renal de C3d mediante técnica inmunohistoquímica, empleando un anticuerpo policlonal. Las biopsias fueron reevaluadas y se registraron datos histológicos, clínicos y analíticos de los participantes. La variable objetivo (end-point) primario fue el porcentaje acumulado de pacientes que desarrollaron enfermedad renal terminal durante el seguimiento, definido como inicio de la diálisis crónica o trasplante renal. Se empleó el modelo de riesgos proporcionales de Cox, la supervivencia de Kaplan-Meier y la función de incidencia acumulada, para evaluar el efecto del depósito de C3d en la supervivencia renal.

Resultados: De los 85 participantes, el 78,8% eran ANCA positivo. 27 pacientes (31,8%) se clasificaron en poliangeítis microscópica (PAM), 4 (4,7%) fueron identificados como granulomatosis con poliangeítis (GPA) y 54 (63,5%) fueron considerados vasculitis limitada al riñón (VLR). Se observó tinción glomerular positiva de C3d en 42 de 85 (49,4%) biopsias. La presencia de C3d se asoció con la gravedad de la insuficiencia renal y con una menor tasa de respuesta al tratamiento ($p = 0,003$ y $p = 0,04$, respectivamente). La supervivencia renal a los 2 y 5 años fue del 60,9% y el 51,8% en los pacientes C3d-positivo en comparación con el 87,7% y el 78,9% en los pacientes C3d-negativo ($p = 0,04$). Cuando se ajustó el análisis a la función renal y el resto de parámetros histológicos, el depósito de C3d se mantuvo como un predictor independiente de supervivencia renal (RR, 2,5; IC del 95%, 1,1 a 5,7; $p = 0,03$).

Conclusiones: El depósito glomerular de C3d constituye un factor de riesgo independiente para el desarrollo de enfermedad renal terminal en pacientes con vasculitis renal. Los enfermos C3d positivo presentan mayor severidad del fallo renal y una tasa de respuesta menor al tratamiento inmunosupresor. El análisis de C3d se podría realizar de forma rutinaria en la biopsias de pacientes con vasculitis renal dada su implicación clínica y pronóstica.

48 LA BIOPSIA RENAL EN LA NEFRITIS LÚPICA. DIAGNÓSTICO CLÍNICO VS HISTOLÓGICO. ¿ES NECESARIA LA BIOPSIA RENAL?

N. RAMOS DÍAZ¹, F. RODRÍGUEZ ESPARRAGÓN², S. MARRERO ROBAYNA³, C. PLAZA TOLEDANO⁴, Y. RODRÍGUEZ VELA⁵, J.M. FERNÁNDEZ⁶, Y. PARODIS LÓPEZ⁷, L. MORÁN CAICEDO⁸, J.C. RODRÍGUEZ PÉREZ⁹
¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DR. NEGRIN (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA), ²UNIDAD DE INVESTIGACIÓN. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DR. NEGRIN (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA), ³NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DR. NEGRIN, UNIVERSIDAD DE LAS PALMAS DE GC (LAS PALMAS DE GRAN CANARIA)

La biopsia renal (BR) ha sido considerada el gold standard para el diagnóstico de la nefritis lúpica (NL). Las Guías Clínicas y los Documentos de Consenso establecen la obligatoriedad de la BR en el LES con afectación renal (nivel de evidencia C).

Diseño del estudio: Estudio retrospectivo con análisis descriptivo.

Objetivo: Valorar grado de correlación entre la sospecha clínica del tipo de NL y el diagnóstico histológico, en base a los datos recogidos de la población de nuestro S. de Nefrología.

Material y métodos: Analizados todos los pacientes con LES y afectación renal con BR en nuestro Servicio (1978-2015; 100 pacientes evaluables). Medimos y categorizamos los datos clínicos, bioquímicos y serológicos. De igual manera se recogieron los datos histológicos y grados de actividad y cronicidad.

Análisis estadístico descriptivo de comparación de medias y correlación bivalente, utilizando test paramétricos y no paramétricos en función de la normalidad de las variables

Resultados: Edad media de la población fue de 34,4±12,6 años. 84% mujeres. En la presentación, el 86% presentaba hematuria, 58% proteinuria < 3,5 gr/d y el 34% ≥ 3,5 gr/d. La Pcr media de 1,25 +/- 1,12 mg/dl, 6.016 +/- 2.55 leucocitos en sangre. Los valores de C3: 65,9 +/- 23 mg/dl y los de C4: 10,7 +/- 6,7 mg/dl. Todos presentaban ANA > 1/160 y anti DNA positivo. Desde el punto de vista histológico, en 19 pacientes se encontró máximo nivel de actividad y en 10 máximo nivel de cronicidad lúpica.

La edad correlacionaba positivamente con la Pcr (P de Pearson: 0,027; $p = 0,027$).

Las formas menos severas de NL se asociaron con un menor tiempo transcurrido desde el diagnóstico de LES hasta el momento de la biopsia ($p = 0,009$; $r = 0,259$).

Hallamos una correlación positiva y significativa entre el diagnóstico clínico de sospecha (Rho Spearman = 0,259, $p = 0,009$) y el diagnóstico histológico, solo con las GN Proliferativa Difusa y las GN Membranosas.

Los grados de actividad correlacionan de forma positiva y significativa con la Pcr (Rho de Spearman = 0,272; $p = 0,03$). El nivel de actividad se correlaciona con la existencia o no de hematuria en la presentación clínica.

Conclusión: A pesar que las GN difusas y membranosa pueden sospecharse clínicamente, su grado de actividad y cronicidad precisan del diagnóstico histológico. Lo mismo ocurre con los diferentes tipos histológicos, así como con la afectación vascular o túbulointersticial. La BR es necesaria hasta que las nuevas tecnologías puedan emplearse habitualmente.

49 GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA POR INMUNOCOMPLEJOS: LA GRAN OLVIDADA

P. RODRÍGUEZ RAMOS¹, E. MORALES RUIZ², M. MILLA CASTELLANOS³, A. GARCÍA SANTIAGO⁴, P. AUNÓN RUBIO⁵, C. MOLIZ CORDÓN⁶, B. REDONDO NAVARRO⁷, E. MÉRIDA HERRERO⁸, E. GUTIÉRREZ MARTÍNEZ⁹, M. PRAGA TERENTE¹⁰
¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE (MADRID)

Introducción: En los últimos años se ha propuesto una nueva clasificación de la glomerulonefritis membrano- proliferativa (GNMP) de acuerdo a los hallazgos de la inmunofluorescencia (IF). Esta nueva clasificación añade importantes implicaciones etiológicas y terapéuticas. Sin embargo, existe un tipo de GNMP por inmunocomplejos (IC) llamada idiopática que queda como un diagnóstico por exclusión, cuya incidencia, pronóstico y tratamiento está escasamente detallado en la literatura.

Objetivo: Analizar la presentación clínica, evolución y tratamiento de las GNMP por IC idiopática.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados en nuestro centro de GNMP por IC. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, evolución y tratamiento recibido.

Resultados: Se analizaron 23 de 228 pacientes (10%) diagnosticados de GNMP de diferentes etiologías. El 56.5% eran varones con una edad media de 41±25 años (10-81) y un 26% de los pacientes eran mayores de 65 años. El tiempo medio de seguimiento fue de 215±203 (1-489) meses. La forma más frecuente de presentación fue como síndrome nefrótico (60.8%). La función renal media al inicio de la presentación fue creatinina sérica (CrS) 1.4±0.82 (0.60-3.66) mg/dl y un FGR-MDRD de 73±39.8 (12.1-142) ml/min con una proteinuria de 4.2±3.1 (0.10-12.0) g/día. El 50% de los pacientes presentaron fracaso renal agudo en el diagnóstico. El tratamiento recibido fue con bloqueo del sistema renina-angiotensina en 19 pacientes (83%) e inmunosupresión en 13 pacientes (52%) por una presentación clínica más agresiva. Del grupo de pacientes que recibieron inmunosupresión (100% esteroides, 90% Micofenolato Mofetil y un 42% Rituximab); 5 pacientes (38.5%) precisaron diálisis y 8 pacientes (61.5%) presentaron remisión completa o parcial. El tiempo medio de entrada en diálisis fue de 35.3±39.8 (2-84) meses. Los pacientes que precisaron diálisis al final del seguimiento eran mayores de 65 años en un 66.7%, $p = 0,008$; tenían una peor función renal basal (CrS 2.5±0.76 vs 1.00±0.42 mg/dl, $p < 0,005$; FGR-MDRD 26.5±11.8 vs 89.5±32.2 ml/min, $p < 0,005$) y peor control de la presión arterial (presión arterial sistólica 168±7 vs 130±22 mmHg, $p < 0,005$).

Conclusiones: La GNMP por IC ha presentado un cambio en el fenotipo de presentación clínica con pacientes mayores de 65 años, con formas más severas de afectación renal y con pobre respuesta a los diversos tratamientos inmunosupresores. Es necesaria la realización de estudios prospectivos para el mayor conocimiento de esta entidad.

50 HEMATURIA EN GLOMERULOESCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL (GSFS)

E. RODRÍGUEZ¹, J. GIMENO², A. BUEXEDA³, A. SIERRA⁴, M.J. SOLER⁵, C. BARRIOS⁶, J. PASCUAL⁷
¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL DEL MAR (BARCELONA)

Introducción: La manifestación clínica más frecuente de la GSFS es el síndrome nefrótico, y hasta un 50% de los pacientes pueden presentar hematuria asociada. Existen pocos estudios que analicen las implicaciones que tiene esta asociación. El objetivo es determinar si la existencia de hematuria en pacientes en los que se diagnostica GSFS, se relaciona con distintas características clínicas y/o histológicas.

Material y métodos: Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados en nuestro centro de GSFS en el periodo 2010-2016, diferenciando formas primarias y secundarias y recogiendo una serie de variables clínicas, analíticas e histológicas de cada paciente. Análisis estadístico mediante test exacto de Fisher.

Resultados: Se incluyeron 39 pacientes, 25 hombres (64.1%), con edad media de 53.7±15.1 años. Catorce pacientes (33.3%) fueron clasificados como GSFS Primarias. El 23.1% (n=9) de los pacientes presentaron IRA al diagnóstico. Se detectó hematuria en 17 pacientes (43.6%). La Tabla 1 describe las diferencias clínicas entre pacientes con hematuria y sin hematuria. Las formas de GSFS con hematuria se asociaron de manera significativa a la presencia de IRA al diagnóstico (77.8% vs 22.2%, $p < 0,05$); las formas primarias de GSFS con hematuria se asocian también con IRA (30.8% vs 15,4 %, $p < 0,05$). Dentro de los pacientes que presentan hematuria, en aquellos con hematuria >20 hematíes*campo, el grosor medio de la membrana basal glomerular (MBG) estaba significativamente adelgazado siendo <250 nm (83.3% vs 16.7%, $p < 0,05$).

Conclusiones: La presencia de hematuria en el momento del diagnóstico de GSFS se relaciona con diferencias clínicas e histológicas. Clínicamente, se asocia con una mayor frecuencia de IRA al diagnóstico, tanto de forma global como si comparamos por etiología, y ocurre tanto en formas primarias como secundarias. Histológicamente, los pacientes con hematuria de mayor cuantía presentan una membrana basal glomerular adelgazada.

Tabla.

	HEMATURIA (n=17)	NO HEMATURIA (n=22)	P
Edad (años)	52 ±14.5	55±15.8	0.5
Sexo	♂ 10 ♀ 7	♂ 16 ♀ 6	0.2
Etiología			0.5
- GSFS Primaria	6 (35.3%)	7 (31.8%)	
- GSFS Secundaria	11 (64.7%)	15 (68.2%)	
Histología			0.7
- [NOS]	11 (64.7%)	14 (63.6%)	
- Perihiliar	5 (29.4%)	4 (18.2%)	
- Otras	1 (5.9%)	4 (18.2%)	
Proteinuria diagnóstico			0.8
- Rango nefrótico	7 (53.8%)	7 (50%)	
- No nefrótica	6 (46.2%)	7 (50%)	
Grosor MBG (nm)	324.0 (±93)	338.2 (±82)	0.06
Insuficiencia renal aguda	7 (41.2%)	2 (9.1%)	0.001

51 EFICACIA DEL RITUXIMAB EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE MÍNIMOS CAMBIOS CORTICODEPENDIENTE Y EN TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR PROLONGADO

A. TORRES¹, C. MENÉNDEZ², F. SANTOS³, M. DE LA TORRE¹

¹NEFROLOGÍA. H. CABUEÑES (GUJÓN), ²ANATOMÍA PATOLÓGICA. H. CABUEÑES (GUJÓN), ³PEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL ASTURIAS (OVIEDO)

Introducción: Los esteroides logran una remisión completa del síndrome nefrótico en el 80% de los pacientes con enfermedad por mínimos cambios(ECM). Sin embargo, un 14%-30% de los pacientes desarrollarán un estado de cortico-dependencia(CD), requiriendo un tratamiento inmunosupresor muy prolongado.El objetivo del estudio fue evaluar si el uso del rituximab(RTX) permitiría la suspensión de tratamiento inmunosupresor prolongado en pacientes con ECM-CD en remisión.

Material y métodos: Cinco pacientes con diagnóstico ECM(CD) y en tratamiento prolongado inmunosupresor. Todos los pacientes siguieron tratamiento con rituximab, estando en remisión. La inmunosupresión previa fue suspendida tras la tercera dosis de RTX. Se evaluaron las recaídas, efectos adversos y monitorización de CD19. El tiempo mínimo de seguimiento fue de 18 meses. La pauta de administración de rituximab fue de tres dosis semanales de 375 mg/ m²supf.corp.

Resultados: Edad media al inicio de tratamiento RTX 31 años(20-43). Edad media al diagnóstico 21.4 años(3-34). Tiempo medio en tratamiento inmunosupresor 7.4 años(1-15) . Tiempo medio de seguimiento 25.4 meses(18-31).El tratamiento seguido en los pacientes consistió en: 2 pacientes con tacrolimus, 1 con CsA y esteroides, 1 con CsA, 1 con esteroides y MFmNo se ha apreciado ningún caso de reacción adversa, disminución de Igs, ni proceso infeccioso asociado. Previa a la segunda dosis de RTX todos los pacientes tenían ausencia de CD19 en plasma, el tiempo de normalización de los CD19 fue muy variable.Hasta la fecha no se ha asistido a ninguna recidiva, continuando los 5 pacientes en remisión sin ningún tipo de medicación inmunosupresora.

Conclusiones: El RTX se ha mostrado eficaz en el mantenimiento de remisión prolongada del síndrome nefrótico en pacientes con ECM-CD que precisaban de tratamiento inmunosupresor, permitiendo la suspensión de dicho tratamiento.

52 EFICACIA DEL INHIBIDOR DEL RECEPTOR DE LA IL-6, TOCILIZUMAB, A LARGO PLAZO, EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME NEFRÓTICO SECUNDARIO A AMILOIDOSISAA

A. TORRES¹, E. GARCÍA², L. ARBOLEYA³, C. MENÉNDEZ⁴, M. DE LA TORRE¹

¹NEFROLOGÍA. H. CABUEÑES (GUJÓN), ²REUMATOLOGÍA. H. CABUEÑES (GUJÓN), ³REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL ASTURIAS (OVIEDO), ⁴ANATOMÍA PATOLÓGICA. H. CABUEÑES (GUJÓN)

Introducción: La IL-6 juega un papel relevante en la inducción de los genes SAA, por tanto su inhibición sería primordial en la supresión de la producción de SAA y posterior desarrollo de amiloidosisAA. El tocilizumab es un anticuerpo humanizado frente al receptor de la IL-6 que bloquea la señal transmembrana de la IL-6. Esta por tanto, sería una estrategia terapéutica para suprimir la SAA y posterior desarrollo de amiloidosis AA asociada procesos inflamatorios crónicos.Describimos dos pacientes eficazmente tratados con tocilizumab, diagnosticados de amiloidosisAA con afectación renal, diagnosticada por biopsia renal, y seguimiento de más de 6 años.Material y métodos: Paciente 1. Niña diagnosticada de artritis idiopática juvenil a los 2 años de edad. En tratamiento crónico con esteroides, AINEs, metotrexate y con anti-TNF. A los 14 años ingresó por presentar anasarca y síndrome nefrótico. La biopsia renal fue diagnóstica de amiloidosis AA. Presentaba una función renal normal, proteinuria de 7g/24h y parámetros de actividad inflamatoria muy elevados entre ellos SAA 100 mg/L,(normal<10). Ante el mal control de su enfermedad y la complicación de su amiloidosis AA se inició tratamiento con tocilizumab. Antes del mes se asistió a resolución del síndrome nefrótico (ausencia de proteinuria) con normalización del SAA, además se pudo suspender toda la medicación que previamente tomaba. 9 años más tarde, en la actualidad 23 años, continua en tratamiento con tocilizumab, con función renal normal, ausencia de proteinuria y proceso reumatológico inactivo. Paciente 2. Niño diagnosticado a los 2 años de artritis idiopática juvenil con mal control de la enfermedad, seguía tratamiento antiinflamatorio y con inhibidor de IL-1 (Anakinra). Ingresó a los 26 años por edemas y síndrome nefrótico (proteinuria 5 g/24h), con función renal normal, estando los parámetros inflamatorios alterados entre ellos el SAA 385 mg/L. Reevaluado se diagnostica de síndrome de MUCKLE-WELLS (mutación en el gen CIAS-1). La biopsia renal mostró amiloidosisAA. Tras inicio de tratamiento con tocilizumab se asistió a precoz resolución del síndrome nefrótico y normalización de SAA (<10). 6 años más tarde, en la actualidad 32 años, continua en tratamiento con tocilizumab, con función renal normal, ausencia de proteinuria y proceso inflamatorio inactivo.

Conclusiones: El inhibidor de IL-6 tocilizumab se ha mostrado eficaz en la remisión total del síndrome nefrótico asociado a amiloidosisAA y relacionada a procesos inflamatorios activos. Ha permitido mantener una función renal normal, ausencia de proteinuria y control de la inflamación a lo largo de años.

53 MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA EN RIÑÓN NATIVO: UNA LESIÓN HISTOLÓGICA TEMIBLE

J. UGALDE-ALTAMIRANO¹, L. RODAS¹, LF. QUINTANA¹, M. SOLÉ², A. GARCÍA², E. POCH¹, M. BLASCO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL CLINIC DE BARCELONA (BARCELONA),²ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL CLINIC DE BARCELONA (BARCELONA)

Introducción: La microangiopatía trombótica (MAT) es una lesión histológica común a múltiples entidades clínicas, de afectación sistémica y con elevada morbimortalidad asociada. El riñón nativo es el órgano más frecuentemente afecto, con un elevado riesgo de progresión a IRCT si no se establece un tratamiento etiológico precoz.

Material y métodos: Se valoraron las biopsias de riñón nativo con diagnóstico histológico de MAT, en una cohorte de pacientes provenientes del Hospital Clínic de Barcelona entre los años 2005-2015.

Resultados: Se detectaron 24 pacientes, 13 mujeres y 11 varones , con una edad media de 46,79 ± 15,56 años. Hasta un 62% tenían antecedentes previos de HTA, 33% enfermedad sistémica y 20% consumo de tóxicos activo. En la fase aguda un 100% presentó anemia hemolítica microangiopática (Hb media: 92,08 ± 25,61 g/L; LDH: 959 ± 709 U/L) y un 62% trombocitopenia (Plaquetas: 128 ± 65 109/L). Las manifestaciones renales fueron: 100% IRA (Creatinina: 7,33 ± 5,57 mg/dL; FGe: 15,57±15,05 mL/min), 100% proteinuria (Prot/ creat 2643 ± 2120 mg/gr) y un 52% microhematuria. En la histología un 95,83% presentaron afectación vascular y un 87,5% glomerular, con un predominio de cambios agudos (95,83%) respecto a crónicos (33,33%). En cuanto al diagnóstico etiológico destaca un 37,5% HTA maligna, 16,66% enfermedades sistémicas y 12,5% SHU atípico. Cabe destacar en la evolución: 2 exits (8,3%), 12 requerimientos de inicio TSR y 5 pacientes con desarrollo de IRC III-IV. No se observan cambios significativos entre los pacientes que presentan únicamente daño agudo en la biopsia renal.

Conclusión: En nuestra serie se confirma la variabilidad etiológica frente a un diagnóstico histológico de MAT, conjuntamente con una elevada morbi-mortalidad asociada. El diagnóstico temprano, así como un diagnóstico diferencial adecuado es crucial para la instauración de un tratamiento etiológico precoz que permita mejorar el pronóstico del paciente e injerto a mediano plazo.

54 UTILIDAD CLÍNICA DEL SEGUIMIENTO CON DETERMINACIONES DE ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DE NEUTRÓFILOS (ANCA) EN VASCULITIS CON AFECTACIÓN RENAL

A. BUXEDA¹, A. SIERRA¹, C. BARRIOS¹, MJ. SOLER¹, I. LOZANO², J. PASCUAL¹, E. RODRÍGUEZ¹

¹NEFROLOGÍA. PARC DE SALUT MAR (BARCELONA),²LABORATORIO DE REFERENCIA DE CATALUÑA. - (BARCELONA)

Introducción: Las Vasculitis asociadas a ANCA (VAA) se asocian a una elevada morbimortalidad, tanto en el diagnóstico como en cada brote de la enfermedad. El valor de la determinación de ANCA en el diagnóstico es bien conocida, sin embargo su utilidad en el seguimiento y predicción de brotes es controvertida..

El objetivo de nuestro trabajo fue estudiar la utilidad en la determinación de ANCA como predictor brote vasculítico renal.

Materiales y métodos: Se han incluido 20 pacientes con diagnóstico de VAA con afectación renal seguidos entre 2013-2015 en nuestro centro. Se realizaron determinaciones de ANCA en cada visita mediante técnica de inmunofluorescencia indirecta y de anticuerpos anti-MPO mediante técnica ELISA. EL análisis estadístico se hizo con un test exacto de Fisher.

Resultados: Se han incluido 20 pacientes, 60% de mujeres (n=12) con edad media 64.5±18.3 años. Dieciséis (80%) mostraban patrón p-ANCA. Al diagnóstico 30% (n=6) presentaron afectación renal aislada y 35% (n=7) afectación renopulmonar. Tras tratamiento convencional (ciclofosfamida y esteroides), 12 pacientes (70.6%) se mantuvieron en remisión completa mientras que 5 pacientes manifestaron signos de actividad, 2 pacientes se excluyeron del análisis por inicio de TRS durante el seguimiento y 1 paciente falleció. Cinco pacientes (25%) presentaron brote renal. La aparición de brote no se relacionó con el patrón ANCA ni con la negativización previa de los anticuerpos (80% vs 69.2%, p=0.6). La aparición del brote fue significativamente mayor en aquellos pacientes que no estaban en remisión completa (80% vs 0%, p<0.001) y que presentaron un aumento de la titulación de ANCA los meses previos al brote (80% vs 20%, p=0.02) con una media de 2.9±2.3 meses antes de la aparición de manifestaciones clínicas. En los pacientes que presentaron brote renal, la titulación de anticuerpos anti-MPO se elevó significativamente antes del brote renal (80% vs 20%, p=0.002), con un tiempo de 2.6±2.5 meses.

Conclusiones: Nuestros resultados muestran que en el seguimiento del paciente con VAA, tanto el aumento de la titulación de ANCA como de los anticuerpos anti-MPO, preceden al brote renal, lo que sugiere que pueden ser útiles como predictores de actividad vasculítica renal. Son necesarios estudios con mayor tamaño muestral que confirmen nuestros hallazgos.

Resúmenes

Glomerulopatías e inmunopatología

55 ANÁLISIS DE UNA SERIE DE PACIENTES CON SHUA EN EL SERVICIO DE NEFROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE VALL D'HEBRON

D. GARCÍA AGREDA¹, M. IBERNÓN¹, B. CHAMOUN¹, F. MORESO¹, M. PERELLÓ¹, M. GALICIA¹, N. RAMOS¹, J. SELLARÉS¹, C. CANTARELL¹, D. SERON¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON (BARCELONA)

Introducción: El Síndrome Hemolítico-Urémico Atípico (SHUA) es una entidad producida por una disregulación de la vía alternativa del complemento debido a causas genéticas o adquiridas, que se presenta en forma de microangiopatía trombótica en una amplia heterogeneidad de situaciones clínicas (infecciones, fármacos, enfermedades autoinmunes, trasplante). Describimos las características clínicas, estudio genético y evolución de 12 casos con SHUA entre el período 2009-2015 en el Servicio de Nefrología del Hospital Universitario de Vall d'Hebron.

Material y Métodos: Pacientes diagnosticados de SHUA incluidos en el registro internacional aHUS M11-001 (Alexion). Criterios de inclusión fueron adultos >18 años, actividad ADAMTS 13 >5%, toxina Shiga coli negativa y estudio genético.

Resultados: 12 pacientes (8 H, 4 M) con una edad media 36,5 ± 12 años. El 58% eran trasplantados renales. La creatinina al diagnóstico fue 4,73 ± 3,5 mg/dL y el 75% de los pacientes presentó la triada clásica. El estudio genético, los factores asociados al debut y la evolución del SHUA se describen en la tabla 1.

Los estudios genéticos mostraron gran variedad de alteraciones genéticas siendo la más frecuente el polimorfismo del MCP. 7 enfermos recibieron recambio plasmático (PF) más embolización renal (2 TR), conversión a SRL (1 TR), minimización de CNL (1 TR). En 3 sólo se minimizó la dosis de CNL (2 TR, 1 Alotrasplante MO), 1 recibió Ciclofosfamida-PDN. En 43% de los pacientes que recibieron PF mejoró la función renal y un 75% en los que se minimizó CNL. La paciente portadora de un gen híbrido recibió Eculizumab profiláctico en el pre-TR siendo su evolución favorable en el post-TR.

Conclusión: El SHUA presenta una amplia variabilidad tanto en la clínica como en la respuesta al tratamiento, por lo que el estudio genético es importante para un mayor conocimiento de la enfermedad y de su evolución.

Tabla 1. Características del estudio genético, los factores asociados al debut y la evolución del SHUA.

Estado al dx	CS (mg/dL)	C ₃ (mg/dL)	PH (mg/dL)	Fi (%)	MCP (%)	Anticuerpos	Mutación patogénica	Recordatorios	Polimorfismos	Factor asociado	Tratamiento	Evolución
1 TR	98,4	33,2	23	73	101	Neg	no	no	FH heterocigosis MCP heterocigosis	Rechazo celular agudo IB	PF Conversión C ₃ a-SRL	TR funcionante
2 TR	94	22,9	36	97	106	Anti-CFH (204U/ml)	no	no	no	Rechazo humoral agudo	PF Rituximab Embolización	HD
3 No TR	111	16,8	n/d	n/d	n/d	Neg	no	no	MCP heterocigosis	Linfoma Hodgkin Alotrasplante MO	Ciclofosfamida Corticoides	FR normal
4 TR	92,3	18,5	18,5	87	113,5	Anti-CFH (trazas)	no	no	MCP heterocigosis	Parvovirus B19	PF	HD
5 No TR	126	43	26	70	51	Neg	MCP	no	no	NO	PF	HD
6 No TR	81	10,9	24,7	100	n/d	Neg	no	no	CFHR3-CFHR1 heterocigosis	Gastroenteritis	PF	FR normal
7 TR	166	30,7	17	100	132	Neg	no	no	no	Anticancerinico	Minimización CNL	TR funcionante
8 No TR	76,6	23,8	18,7	46	93	Neg	no	no	CFHR3-CFHR1 gen híbrido MCP heterocigosis	FH heterocigosis ACO HTA maligna	Eculizumab profiláctico	TR funcionante
9 TR	111	20,6	40,3	100	123	Neg	no	no	CFHR3-CFHR1 heterocigosis	Rechazo humoral crónico Embolización	PF	DP
10 No TR	n/d	n/d	n/d	n/d	n/d	Anti-Propelina Anti-FB	no	no	no	Leucemia Linfoblástica Aguda Alotrasplante MO	Minimización CNL	TR funcionante
11 TR	82,6	26	14	106	96	Neg	no	no	CFHR3-CFHR1 heterocigosis	Rechazo humoral crónico	PF Minimización CNL	HD
12 TR	98,6	16,6	15,17	113	99,5	Neg	no	no	CFHR3-CFHR1 heterocigosis DGKE heterocigosis CFP heterocigosis CFHR5 heterocigosis	Rechazo humoral crónico Anticancerinico ACO	PF Minimización CNL	TR funcionante

*TR: trasplante renal. *FH: Factor H. *Fi: Factor I. *MCP: membrana cofactor protein. *FB: Factor B. *HTA: hipertensión arterial. *ACO: anticancerinicos orales. *PF: plasmaféresis. *CNL: anticancerinicos. *CSA: ciclosporina. *SRL: sírolimus. *HD: hemodiálisis.

56 EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LAS LESIONES EXTRACAPILARES EN LA NEFROPATÍA IGA EN UN CENTRO UNIVERSITARIO

JM. MORENO¹, JD. DRAIBE¹, XF. FULLADOSA¹, LM. LLOBELL², JC. CRUZADO¹, JT. TORRAS¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL DE BELLVITGE (BARCELONA), ²NEFROLOGÍA. UNIVERSIDAD DE BARCELONA (BARCELONA)

Introducción: La nefropatía por IgA es la glomerulonefritis primaria más común en el mundo. La evolución es muy variable, algunos pacientes presentan hematuria microscópica y otros evolucionan a enfermedad renal en terminal (ESRD). La HTA, proteinuria e insuficiencia renal, son factores de riesgo establecidos para la progresión a la ESRD. Una minoría de pacientes presentan una evolución rápidamente progresiva con proliferación extracapilar. Actualmente, existe controversia en relación a la asociación de estas lesiones extracapilares y la progresión de la enfermedad.

El objetivo del estudio es evaluar la evolución clínica de los pacientes con lesiones extracapilares en nuestro centro de 2005-2015.

Material y Métodos: 15 pacientes con lesiones extracapilares han sido incluidos en el estudio. Se han revisado las características histológicas, el tratamiento empleado y evolución clínica de forma retrospectiva en 60 meses. Se ha definido como evolución rápidamente progresiva, la caída del filtrado glomerular en más de 50%.

Resultados: De los 15 pacientes estudiados, 73,3 % hombres, edad media al diagnóstico de 44,8 años (16-82). Creatinina inicial 458,8 umol/L(75-1279) y proteinuria 2,51g/día (0,3-8,4). El 73% de los pacientes presentaron HTA en el momento del diagnóstico.

En las características histológicas 93,4 % presentaban proliferación mesangial, el 40% proliferación endocapilar. El 73,3% glomerulosclerosis segmentaria, 93,3% fibrosis intersticial o atrofia tubular. El 66,6% lesión extracapilar mayor al 50%.

Respecto al tratamiento empleado, 46,6% recibieron un inhibidor del SRAA, 80% corticoides, 26,6% Ciclofosfamida, 26,6 % Micofenolato, 6,6% ciclosporina.

El 33,3% recibió plasmaféresis de los cuales el 50% inició durante la evolución diálisis. La evolución clínica 46,6% del total de pacientes tienen evolución rápidamente progresiva durante el seguimiento con necesidad de TSR. El 70% de los pacientes con lesión extracapilar >50% evolucionan hacia ESRD. Ningún paciente con lesión extracapilar focal desarrollo GMRNP.

Conclusiones: En conclusión en nuestra serie la presencia de lesiones extracapilares mayores al 50% en la biopsia renal es un factor de mal pronóstico en la Nefropatía IgA.

57 MANEJO TERAPÉUTICO DE NEFROPATÍAS LÚPICAS BIOPSIADAS EN ÚLTIMOS 30 AÑOS

E. DAVÍN CARRERO¹, MC. JIMÉNEZ HERRERO¹, S. POLANCO CANDELARIO¹, L. PIQUERO CALLEJA¹, J.P. MARÍN ALVAREZ¹, S. GONZÁLEZ SANCHIDRIÁN¹, P.J. LABRADOR GÓMEZ¹, S. GALLEGO DOMÍNGUEZ¹, J. DEIRA LORENZO¹, JR. GÓMEZ-MARTINO ARROYO¹

¹NEFROLOGÍA. HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA (CÁCERES)

Introducción: La nefropatía lúpica (NL) es común en pacientes con lupus eritematoso sistémico, afectando aproximadamente al 50% de los pacientes. Supone una importante causa de morbi-mortalidad.

Nuestro objetivo es describir las características clínicas, analíticas y respuesta al tratamiento en los pacientes con biopsia diagnóstica de NL en los últimos 30 años en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Revisamos las biopsias renales realizadas en nuestro Servicio. Describimos datos demográficos (edad, sexo), datos clínicos (presión arterial y sintomatología asociada), datos analíticos (creatinina basal, proteinuria basal, sedimento urinario, hemoglobina, leucocitos y plaquetas) y datos inmunológicos (ANA, Anti-DNA, ac. antifosfolípidos).

Resultados: En este periodo hemos realizado a 46 pacientes 54 biopsias renales con diagnóstico de nefropatía lúpica (6,8% del total de biopsias). Los pacientes tienen una edad media de 35±14 años, de ellos el 76 % son mujeres. La presión arterial media fue de 135±19/79±12 mmHg. En cuanto a sintomatología 67% presentaron síndrome constitucional, 65% musculoesquelético, rash malar en el 33%, serositis 19%, úlceras orales 17,2%, fenómeno de Raynaud 13,8 %, afectación de SNC 10,3 %. Analíticamente la hemoglobina media fue 10,7±1,8 gr/dL (8,1-15,2), leucocitos 6,6±2,8 mil/mm3 (1,3-13,8), plaquetas 226±71 mil/mm3 (91-371). La creatinina basal fue de 1,53±1,4 mg/dL (0,57-8,16), con filtrado glomerular basal (CKD-EPI) de 67±37 ml/min (8,6-140,3), proteinuria (gr/24 h) 3,7±3,6 (0,07-17,6). El 96 % de pacientes tienen AntiDNA+ y un 12% Anticuerpos antifosfolípido positivo.

En cuanto a la clasificación histológica fue: clase II 8 pacientes (14,8%), clase III 11 (20,4%), clase IV 24 (44,4%), clase V 7 (13%), clase VI 1 (1,9%), clase III+V 2 (3,7%) y clase IV+V 1 (1,9%).

El tratamiento recibido y la respuesta al mismo se describen en la TABLA 1.

Conclusiones:

- El porcentaje de biopsias con diagnóstico de nefropatía lúpica es bajo con respecto a lo descrito en la literatura.
- La mayoría pertenecen a las clases III y IV.
- El tratamiento con ciclofosfamida y micofenolato proporciona un porcentaje similar de respuesta completa en estas clases.

Tabla. Tipo de tratamiento y respuesta al mismo.

	RC	RP	NR	n	p*
CS	4 (44.4%)	1 (11.1%)	4 (44.4%)	9	0,295
CS+CF	12 (54.5%)	6 (27.2%)	4 (18.2%)	22	0,546
CS+MMF	11 (61.1%)	7 (38.9%)	0	18	0,227
CS+OTROS	0	3 (60%)	2 (40%)	5	0,142

CS: Corticoides; CF: Ciclofosfamida; MMF: Micofenolato mofetilo; OTROS: Ciclosporina, Rituximab.

*test Chi-cuadrado

58 HIPERURICEMIA EN LA NEFROPATÍA IGA

M. MALDONADO AÑAZCO¹, MD. SANCHEZ DE LA NIETA¹, C. VOZMEDIANO POYATOS¹, L. PICCONE SAPONARA¹, A. CARREÑO PARRILLA¹, F. RIVERA MARENDEZ¹, S. ANAYA¹, G. MIRANDA MUÑOZ¹, M. DOUZE¹

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

Introducción: La nefropatía IgA constituye alrededor del 30% de las glomerulonefritis primarias, y representa una de las principales causas de enfermedad renal crónica terminal. La hiperuricemia es un factor de riesgo independiente de la enfermedad cardiovascular y de la enfermedad renal; podría favorecer a la progresión de enfermedad renal en la nefropatía IgA debido a su efecto en la activación del sistema renina- angina-aldosterona por aumento de la inflamación y el estrés oxidativo. Revisamos los pacientes con diagnóstico de nefropatía IgA en el Hospital General de Ciudad Real y el efecto de la hiperuricemia en la enfermedad renal.

Métodos: Estudio retrospectivo. Pacientes con diagnóstico histológico de Nefropatía IgA en seguimiento en nuestro servicio al menos 6 meses, en el periodo 2000-2014. La hiperuricemia fue definida por ácido úrico sérico >7 mg/dl para hombres y 6,5 mg/dl para mujeres. Analizamos si la presencia de hiperuricemia se asociaba a mayor nivel sérico de creatinina y proteinuria tanto basal como a los 6 meses. Las variables categóricas se expresan mediante porcentajes y se comparan mediante el test Chi cuadrado; las variables cuantitativas se expresan mediante medias ± desviación estándar y se compararon mediante el test de T de student. Análisis estadístico con SPSS 20.0. Significación estadística para p< 0.05.

Resultados: Revisamos un total de 14 pacientes, el 78,5% son hiperuricémicos, de los cuales la mayoría fueron hombres e hipertensos con un 79%. La edad media fue 75±6,6 años, la creatinina basal media de 1,38±0,4 mg/dl, y la media de ácido úrico basal 8,65±2,8 mg/dl. Los pacientes con hiperuricemia presentaron niveles medios de creatinina sérica y proteinuria de 6,29 mg/dl y 5,5 g/dl respectivamente, mientras que los normouricémicos fue de 2,95 mg/dl y 3,05 g/dl, respectivamente; y a los 6 meses de seguimiento la creatinina sérica media fue 5 mg/dl y la proteinuria 2,80 g/dl frente a 1,72 mg/dl y 1,92 g/dl, respectivamente en normouricémicos, aunque las diferencias no fueron significativas. Durante los 6 meses de seguimiento el 28,6% requirieron TRS de forma crónica.

Conclusiones: Los pacientes con diagnóstico de Nefropatía IgA e hiperuricemia fueron en su mayoría hombres e hipertensos, y presentaron cifras más elevadas de creatinina y proteinuria que en aquellos normouricémicos tanto en el momento del diagnóstico como a los 6 meses de seguimiento, aunque estas diferencias no fueron significativas.