



Sociedad Argentina
de Pediatría

Plenario-Comité de Nefrología-SAP

DR. SOLÓRZANO NAVARRO CARMELO JOSÉ
SERVICIO DE NEFROLOGÍA INFANTIL
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ
MAYO 2021

Objetivo

- Evaluar estrategias terapéuticas posibles en un presentación clínica poco frecuente de Vasculitis asociada a ANCA, considerando beneficios y daños posibles según la evidencia bibliográfica disponible

Niña 7 años con hipoplasia renal + Síndrome febril prolongado Injuria Renal y Anemia

Antecedentes enf. Actual:

Fiebre 3 semanas de evolución + diarrea acuosa.

Regular estado gral. Palidez cutáneo mucosa normohidratada diuresis conservada.

Ex. Físico Antropometría s/p normotensa

Lab: **Hb:7.9** Hto:22.6 Gb:14.3 N:83 Plaq: 211.000

microc ++ hipocromía anisocitosis

Urea: 228 Creat.: 6.7 FGe <10 ml/min/1.73

O.cpta: **GR cpo cubierto GB 10-20 prot ++ Alb 1.6 mg/gr**

Infec. Bacteriana: UC (-) HMC X2 (-)

Infec. Viral. (-) COVID-19 IgG e IgM (-) **VSR + Bartonela IgG (1/256) e IgM (+)** (TMS +AZT)

PPD (-)

Ecocardio-Eco abdominal- F.O

Ecografía renal : **RD hipoplásico** RI vicariante

Escasa diferenciación corticomedular hiperecogénicos

Anemia microcítica,hipocrómica, regenerativa

VCM: 73,7 HCM 25,7 ferremia: 50 transferrina 163,3

Retic: 3.16 Ferritina: 684.68

Coombs (-) Haptoglobina 177 (DLN)

PCR :84.6 PCT: 14.64 DD: 9,7 Mcg/ml

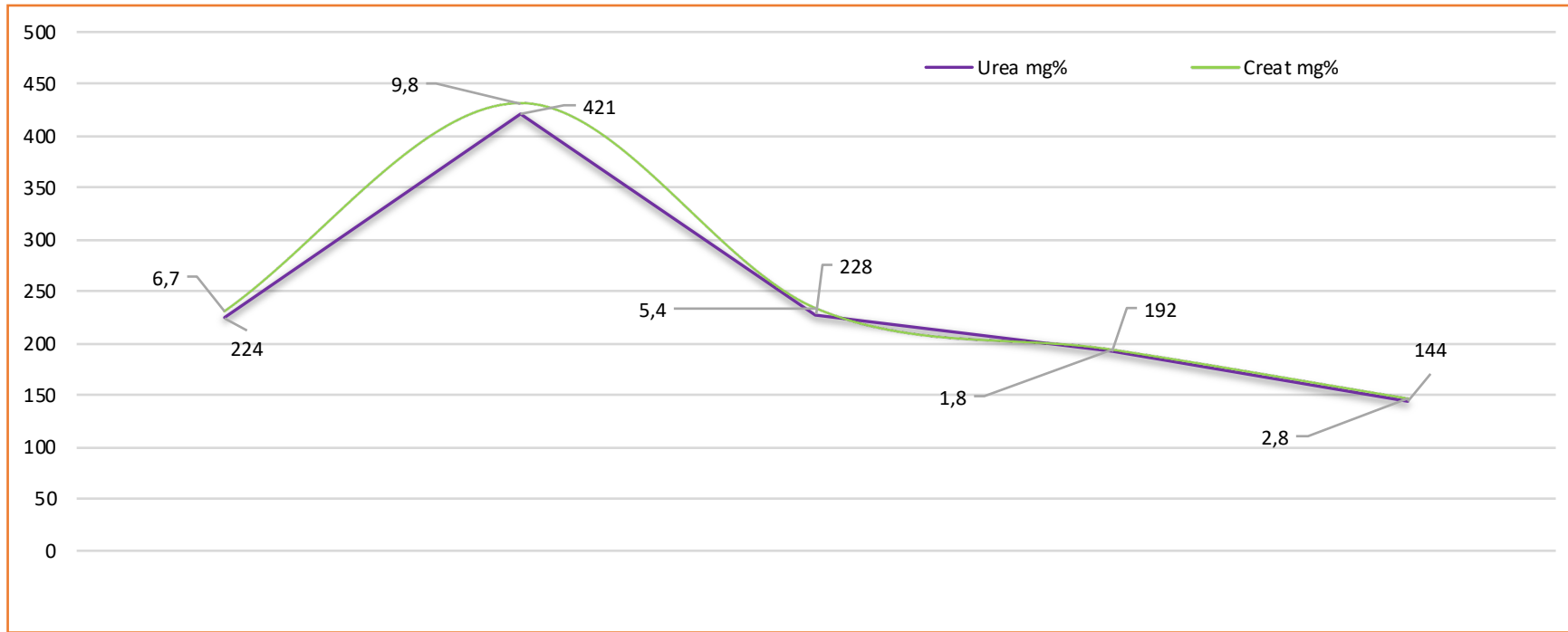
Troponina: 113.5 Fibrinógeno: 633 PRO BNP: 1779 pg

ANA +160 patrón nuclear C3 150 C4 27 AntiDNA y ENA (-)

IgG 1600 IgA 270 IgM 354

Ac ANCA P + ANCA MPO + (1/48) PR3 (-)

Evolución



IRA 2ria Vasculitis asociada a ANCA

Vasculitis Limitada al Riñón MPO+

ER PREVIA

Infección Bartonella H.

P. Biopsia renal

Días Intern.	1er	5to	14to	30 días	45 días
Pulsos MP		1/2/03			
Gluc vo		Gluc	Gluc	Gluc	Gluc
Pulsos CFM			1er	2do	
TRR		HD	HD	HD	HD
Albuminuria				2,600 mg/g	600 mg/gr

Biopsia Renal

18 Gl

8 esclerosados globalmente

2 gl. esclerosis seg

4 gl. SL fibroepiteliales

8 gl. SL celulares seg. Circunferenciales

Proliferación endocap-mesangial Fibrosis leve

Periglomerulitis IF negativa

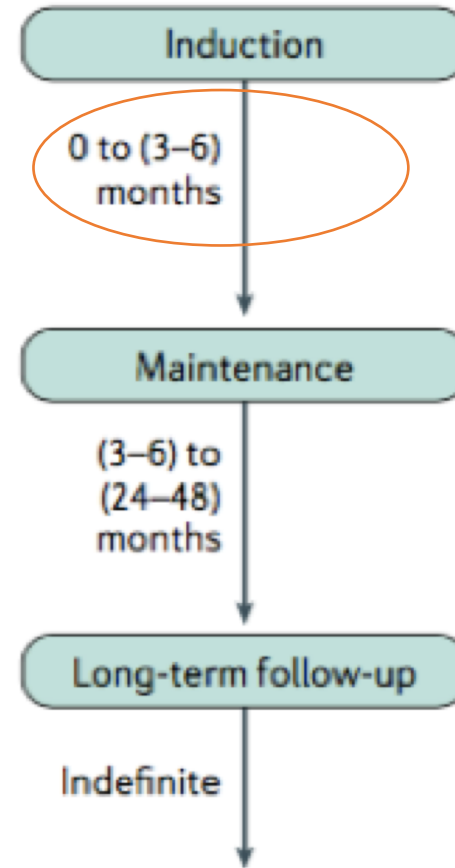
GN proliferativa compleja patron extracap.

Mesangiocapilar evoluc esclerosante

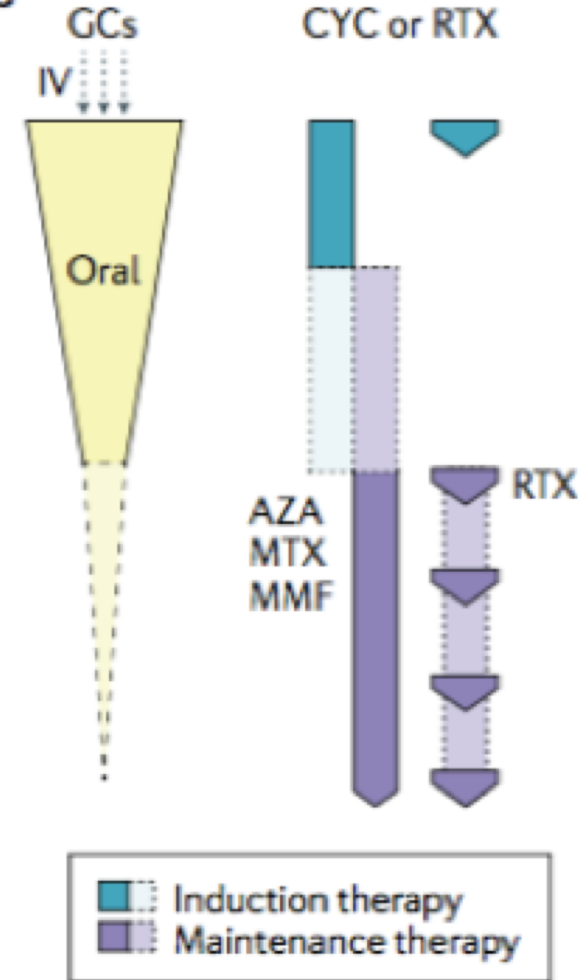
Pauci-inmune

Vasculitis limitada al riñón VLR MPO+

a Treatment phase



b Drug



KDIGO 2020

-Inducción VAAS GNRE GL + CFM pulsos ev **R 1B**

IS debería limitarse-suspenderse en VLR TRR > 3meses



Evaluamos datos epidemiológicos-clínicos publicados en diferentes estudios

Beneficios
 Tasa de remisión (respuesta a inducción)
 Tasa de recaídas (mantenimiento)

Daño eventos adversos de severidad variable

Clasificación Damasso 2021

Subtipo ANCA **MPO**
 Remisión Recaída

Tipo de enfermedad **VLR**
 PAM GPA EGPA VLR

Cl. Histológica **Mixta**
 Sobrevida evoluc ERC

Subtipo ANCA

MPO

< Tasa de respuesta inducción

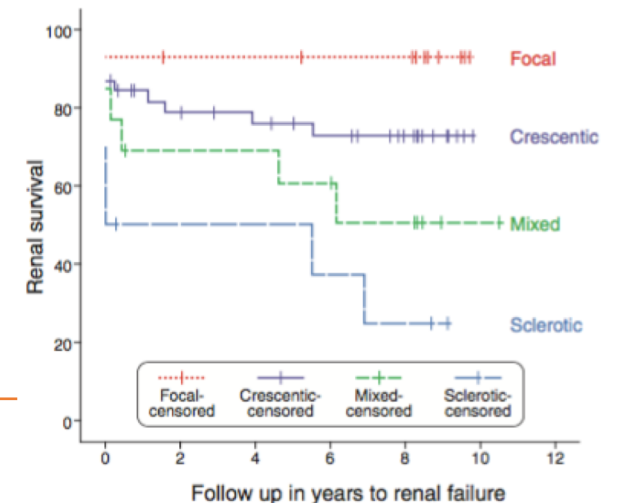
< Tasa de Recaídas

Enf. Asociada a ANCA **VRL**

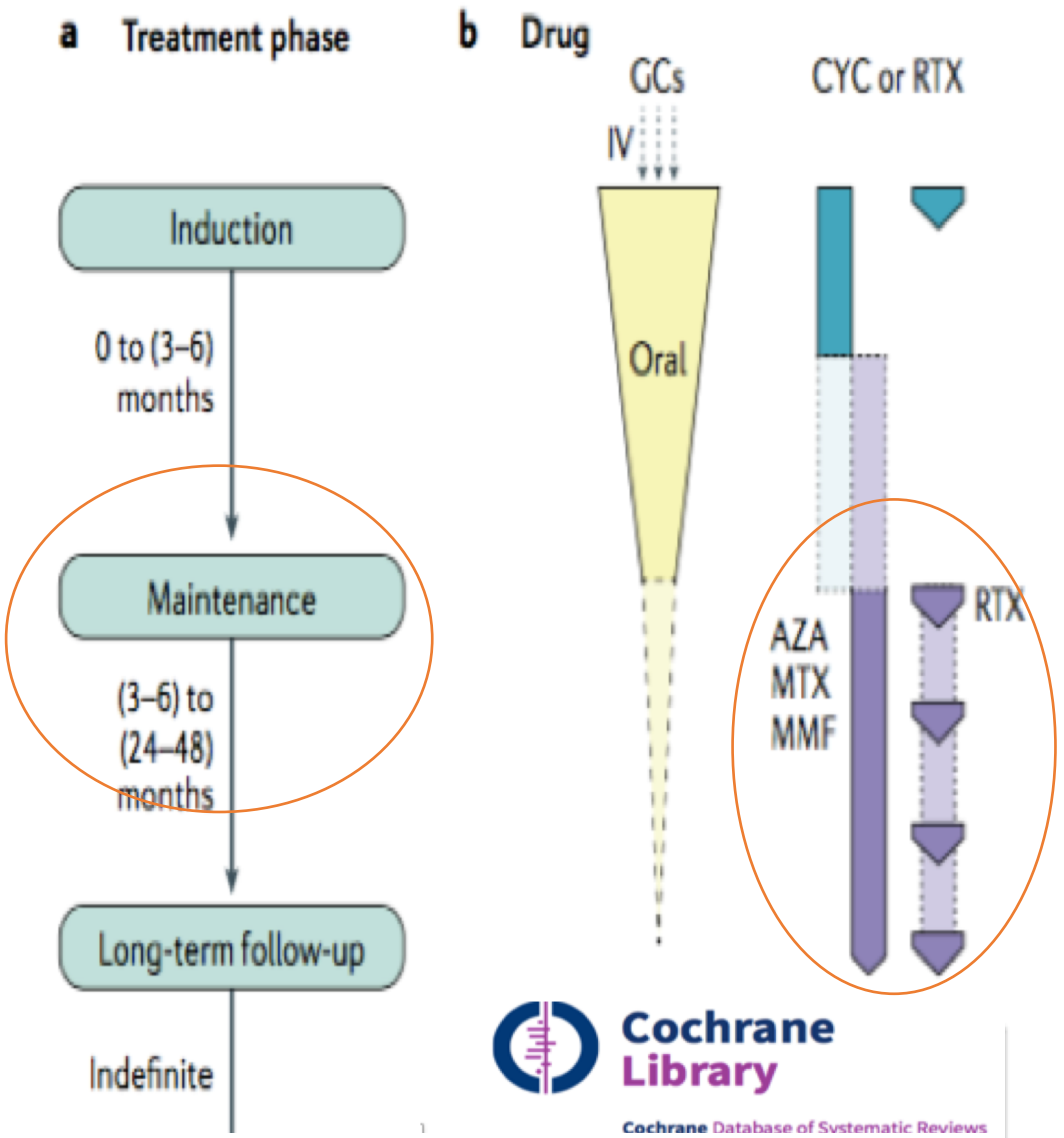
forma de presentación infrecuente
80% asociada a GNRE

Clasificación histológica **MIXTA**
 (Berden 2017)

Sobrevida



Recaídas - Eventos adversos



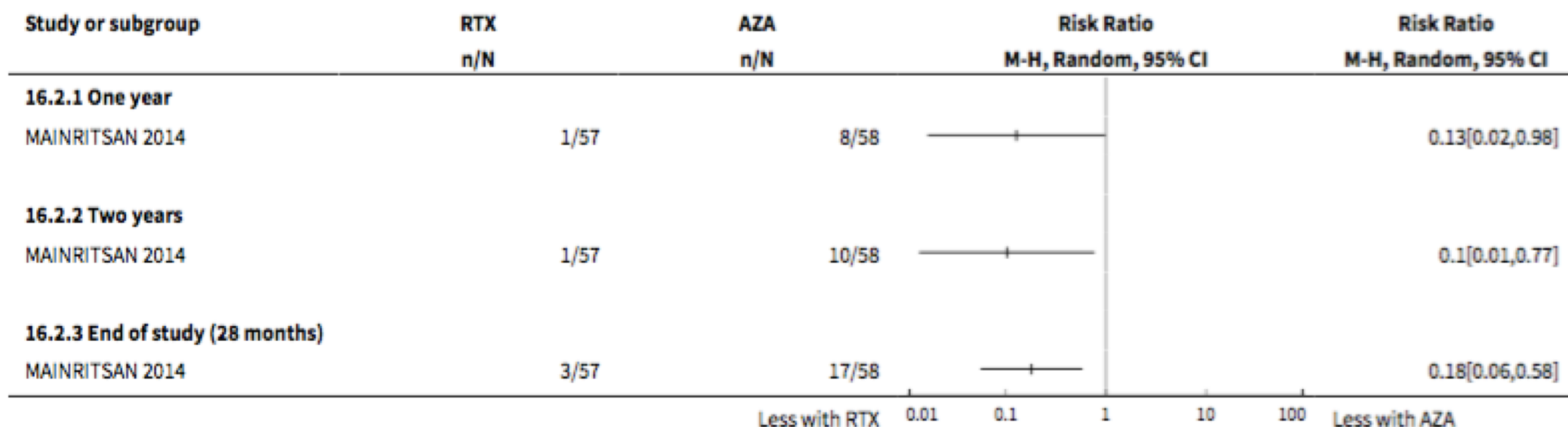
Analysis 14.2. Comparison 14 Maintenance therapy: mycophenolate mofetil versus azathioprine, Outcome 2 Relapse.

Study or subgroup	MMF	AZA	Risk Ratio	
	n/N	n/N	M-H, Random, 95% CI	
14.2.1 Any relapse				
IMPROVE 2003	42/76	30/80	1.47[1.04,2.09]	
14.2.2 Major relapse				
IMPROVE 2003	18/76	10/80	1.89[0.93,3.84]	
14.2.3 Minor relapse				
IMPROVE 2003	24/76	20/80	1.26[0.76,2.09]	

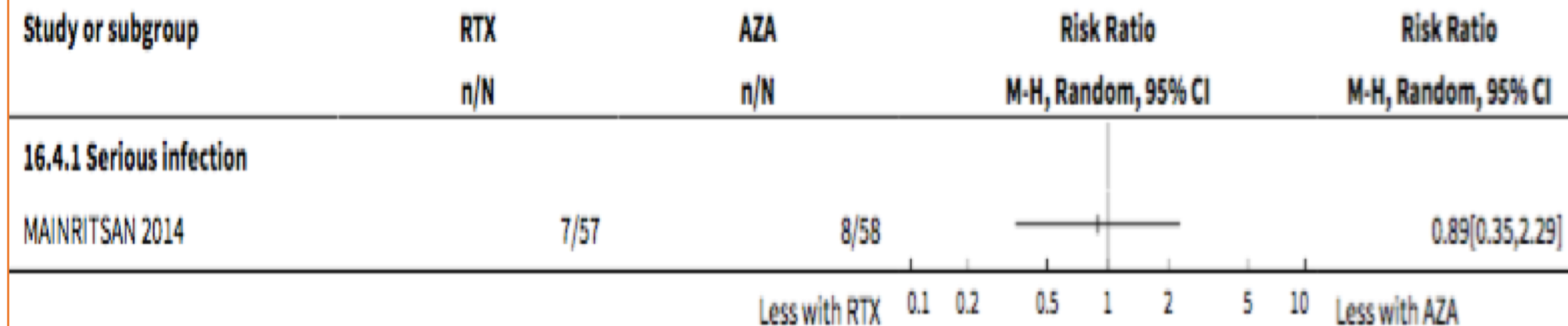
Study or subgroup	MMF	AZA	Risk Ratio	
	n/N	n/N	M-H, Random, 95% CI	
14.3.1 Any adverse event				
IMPROVE 2003	22/76	28/80	0.83[0.52,1.31]	
14.3.2 Serious infection				
IMPROVE 2003	3/76	8/80	0.39[0.11,1.43]	
14.3.3 Leukopenia				
IMPROVE 2003	4/76	7/80	0.6[0.18,1.97]	
14.3.4 Serious adverse events				
IMPROVE 2003	8/76	13/80	0.65[0.28,1.47]	

RTX VS AZA

Analysis 16.2. Comparison 16 Maintenance therapy: rituximab versus azathioprine, Outcome 2 Major relapse.

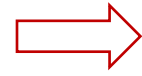


Analysis 16.4. Comparison 16 Maintenance therapy: rituximab versus azathioprine, Outcome 4 Adverse events.



Resumiendo...

Si requiere **TRR >3 meses**



IS en descenso gradual

Mantenimiento

Inmunosupresión?

MF ó AZA

Riesgo de recaídas

MFM RR 1.47 IC95% 1.04 a 2.09

↑ 47% - doble de riesgo de recaídas con MFM

Recaídas severas

MFM RR 1.89 IC95% 0.93 a 3.84

↑ 2 a 4 veces MF

Ev. adversos

MFM RR 0.83 IC95% 0.52 a 1.31

↓ 17% el riesgo e incrementarlos en un 30%

Conclusión

Azatioprina podría ser una buena opción para la etapa de mantenimiento en nuestra paciente.

Si hay efectos adversos que contraindiquen AZA,

Micofenolato podría ser el Inmunosupresor a indicar

Gracias por su atención