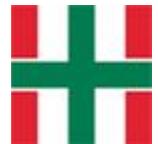


SUH Atípico y trasplante renal

Jornadas Homenaje Dr. Carlos
Gianantonio
Comité de Nefrología Pediátrica
Paula Coccia



Tx y SUH atípico

Recurrencia post Tx 60 %

Mayor Riesgo de recurrencia durante el 1^{er} año post TX (70%)

Recurrencia de SUHa en el injerto

Mutaciones de mayor riesgo
CFH, CFB y C3 (80%)

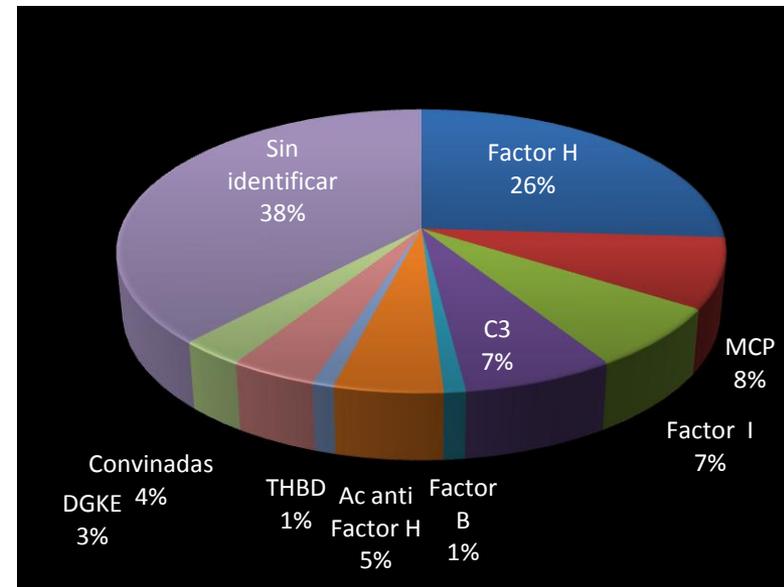
Mutaciones de menor Riesgo
MCP y DGKE (aisladas)

Estudio genético previo al Tx: ¿ por

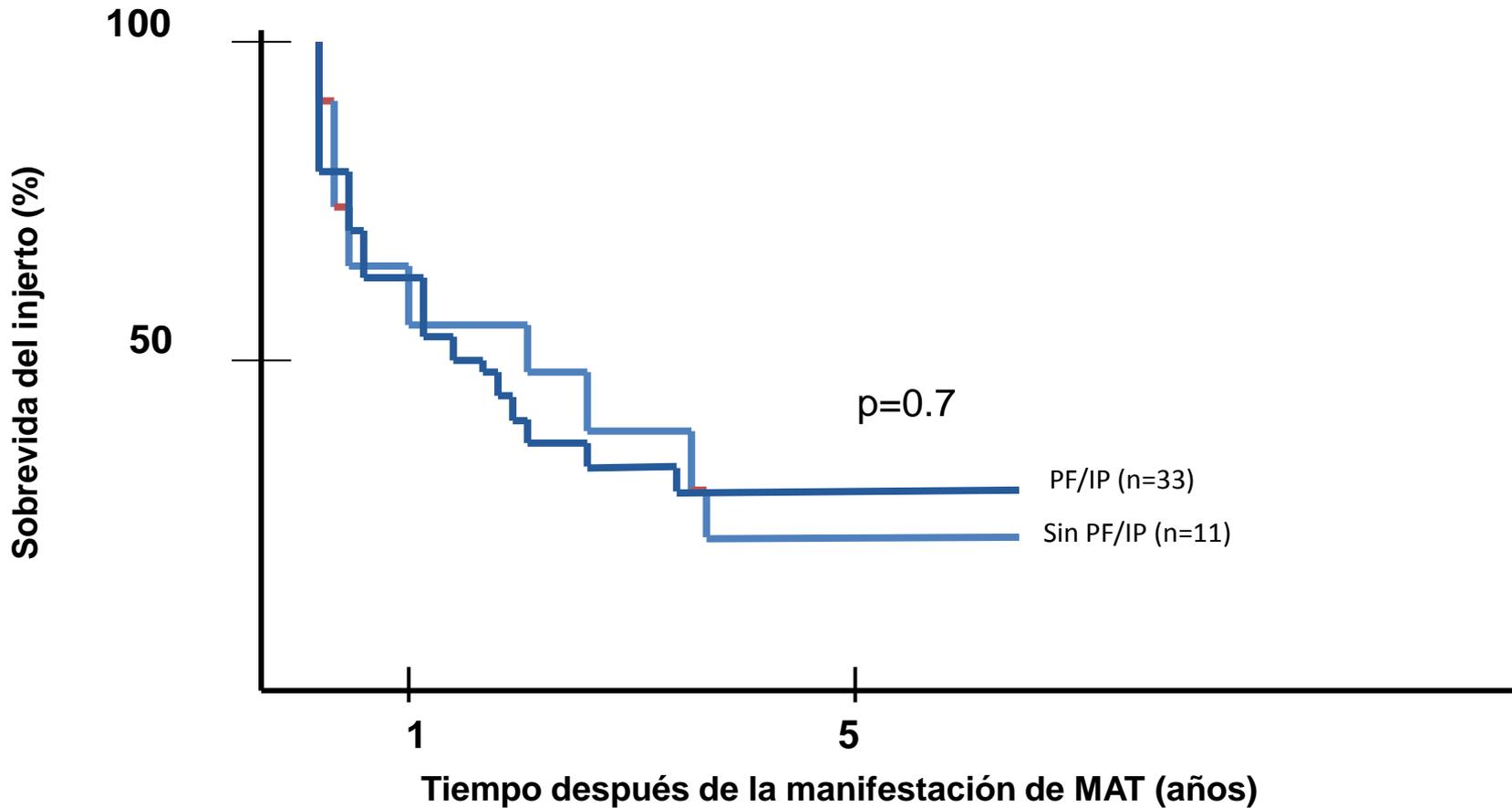
Qué ?

- Decidir tipo de donante vivo relacionado vs cadavérico
- Esquema terapéutico para prevenir recurrencia
- Posibilidad de trasplante combinado (hígado-riñón)
- De novo post TX

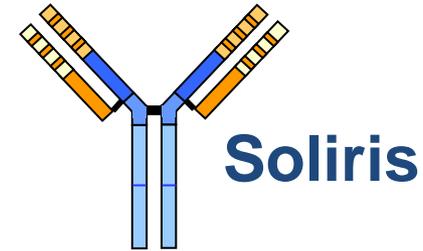
**NO SIRVE para guiar
decisiones terapéuticas
inmediatas**



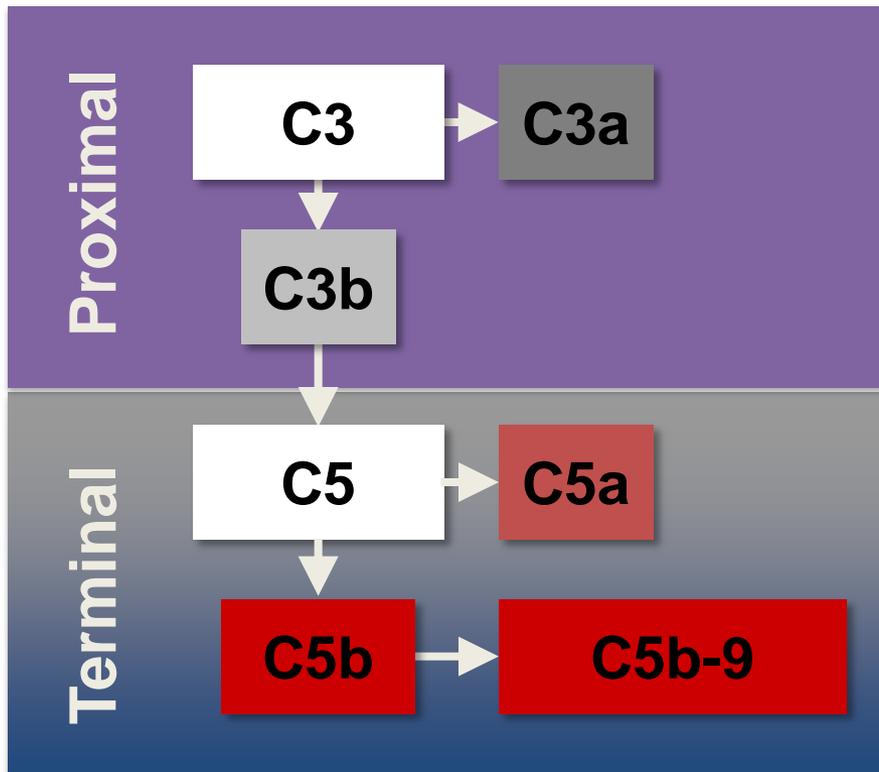
Plasmaféresis Y Tx en SUHa



2011 Aprobación FDA Eculizumab para uso en SUH atípico

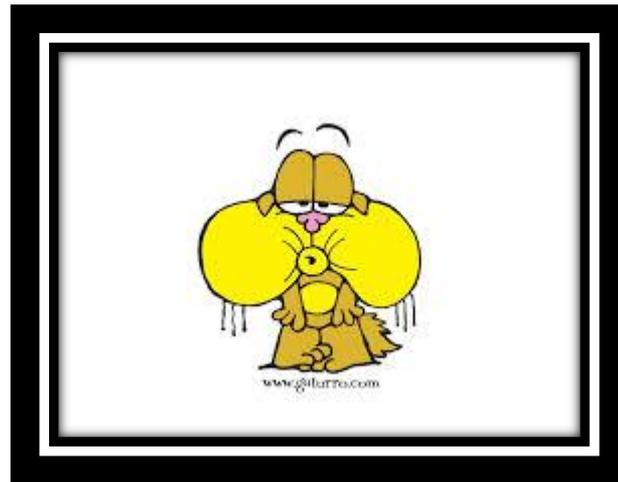


Cascada del complemento



- Soliris se une con alta afinidad a C5
- Bloquea la actividad de C5a and C5b-9
- La cascada proximal no se bloquea
 - Pobre anafilotoxina
 - Clearance de Inmunocomplejos
 - Oponización de microorganismos

Uso de Eculizumab en Tx renal :
¿profilaxis pre tx renal o luego de la
recurrencia ?



Marti

- SUH atípico debut a los 10 meses , IRCT ingresa en DPA
- STEC negativo, C3 y C4 normal, ADAMS 13 normal, No se detectan mutaciones .

- 4 años pierde el peritoneo por peritonitis
- Ingresa en Hemodiálisis
- Recaídas con crisis HTA, Convulsiones, anemia hemolitica

Infusiones de Plasma

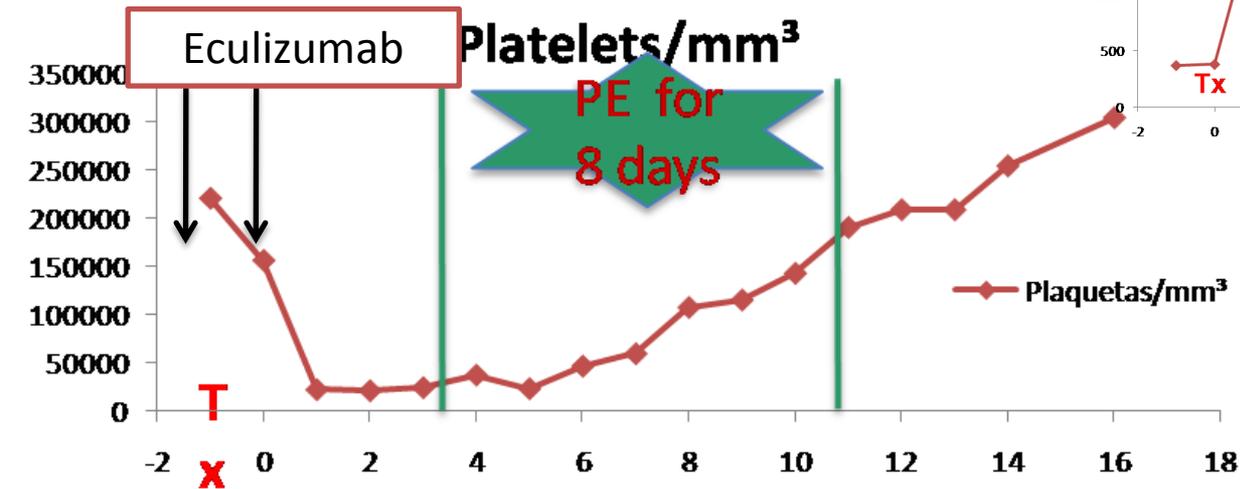
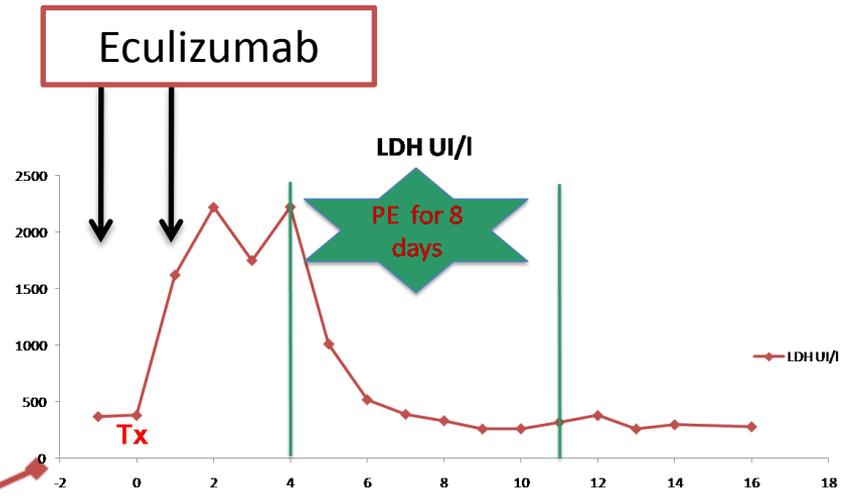
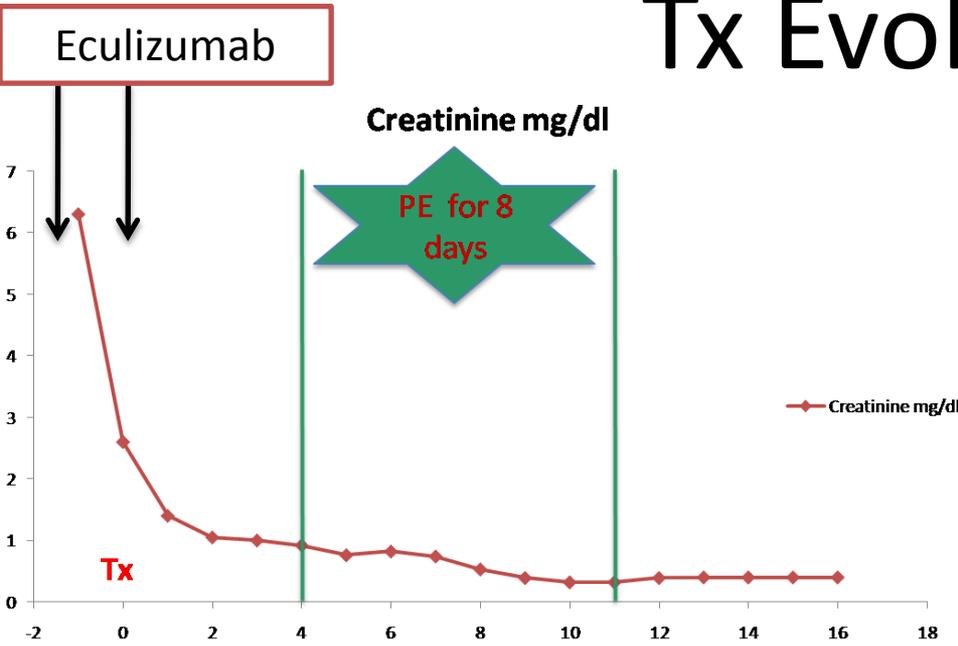
- 7 años Tx donante cadavérico
- Inducción: Esteroides, Timoglobulina , **Eculizumab**



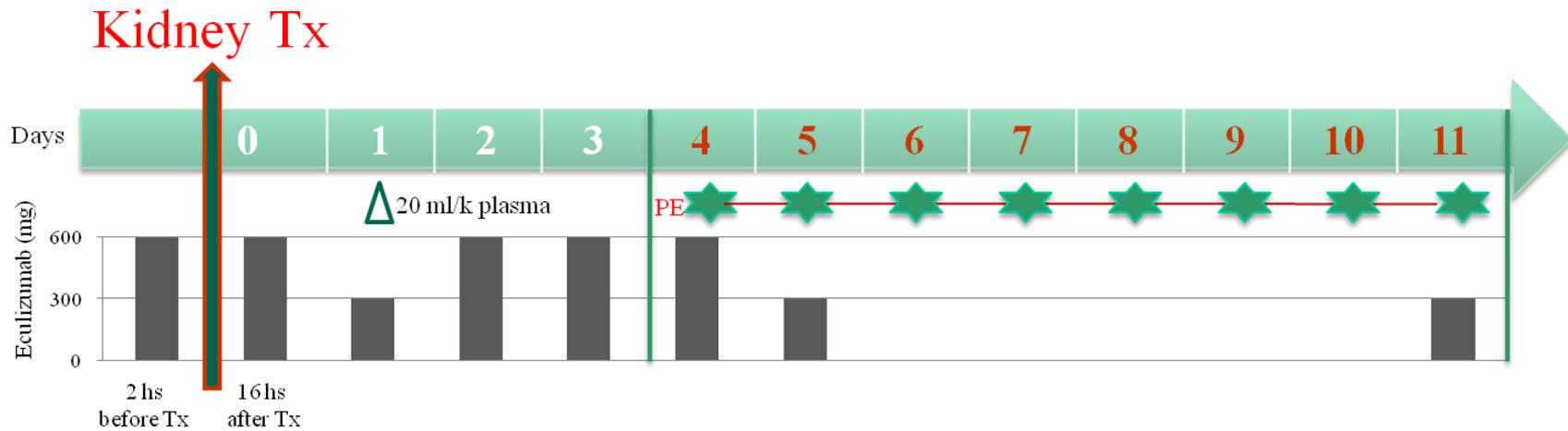
Diagnóstico

- STEC negativo
- actividad ADAMTS-13 normal
- C3 o C4, Factor H y Factor I normales
- Se descarto déficit de cianocobalamina y acidosis metilmalónica.
- No se detectaron Mutaciones de Factor H, Factor I, MCP, C3.

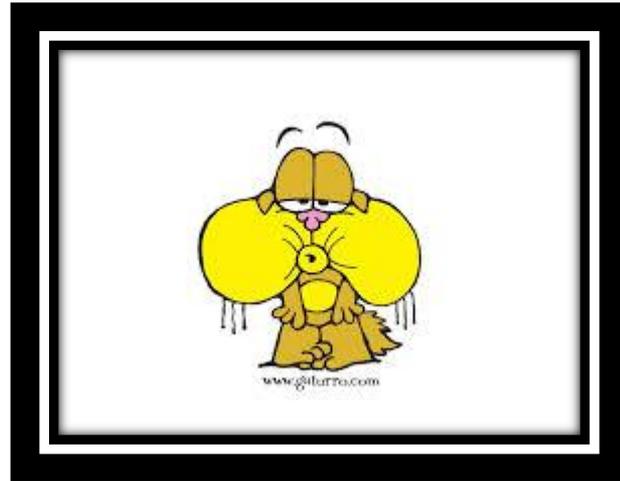
Tx Evolución :



Tx SUH atípico evolución



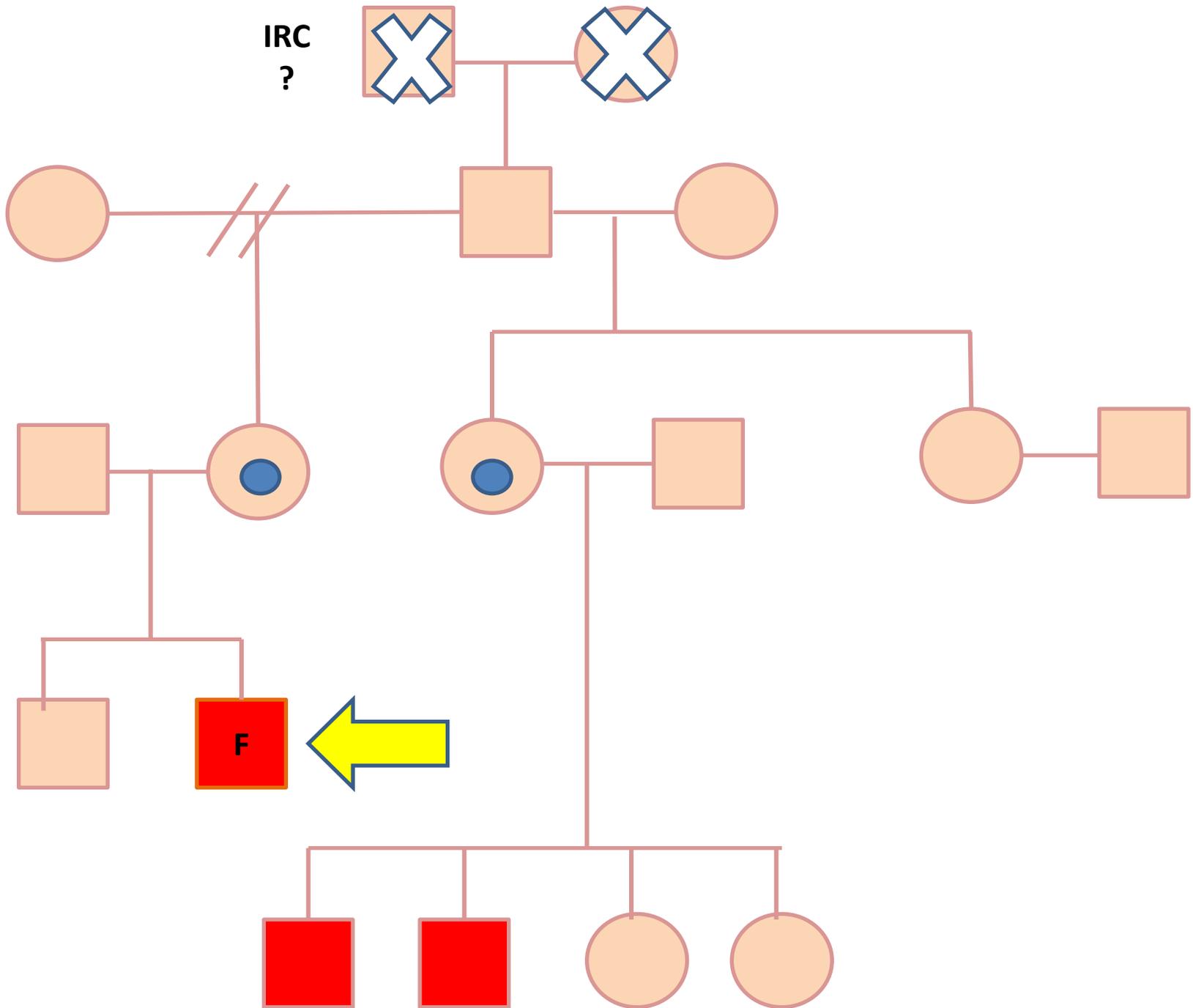
Uso de Eculizumab en Tx renal :
¿profilaxis pre tx renal o luego de la
recurrencia ?



Facundo ...

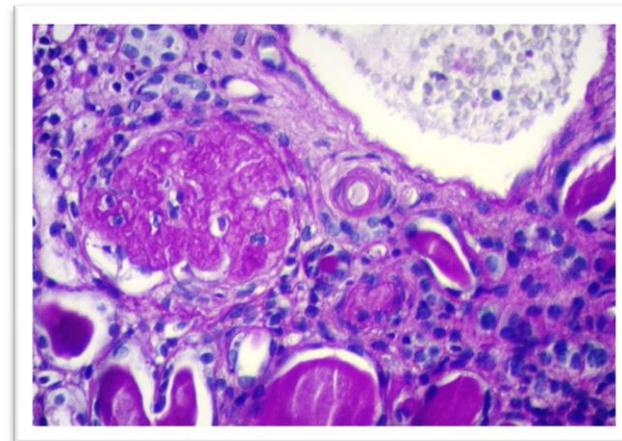
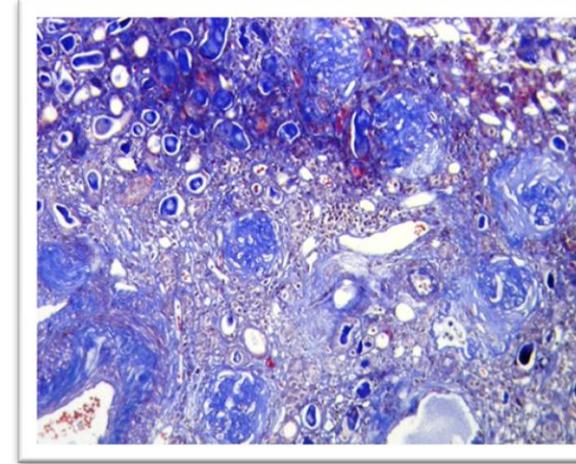
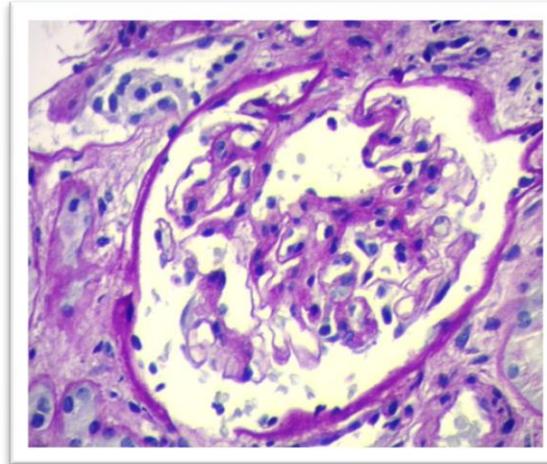
- 10 años IRA, anemia. Biopsia renal con MAT.
Tratamiento HD y plasmaféresis
- 13 años : ERCT , DPA.
 - Recurrencia hematológica
- 15 años: Primos hermanos debutan con SUH atípico
Estudio genético familiar: Mutación gen SCR20 del factor H en el paciente y sus primos.
- 16 años Tx Renal Donante Cadavérico (Inducción:
Plasmaferesis pre y post TX timoglobulina)
- Mantenimiento : MP, FK MMF, **infusiones de plasma mensuales**

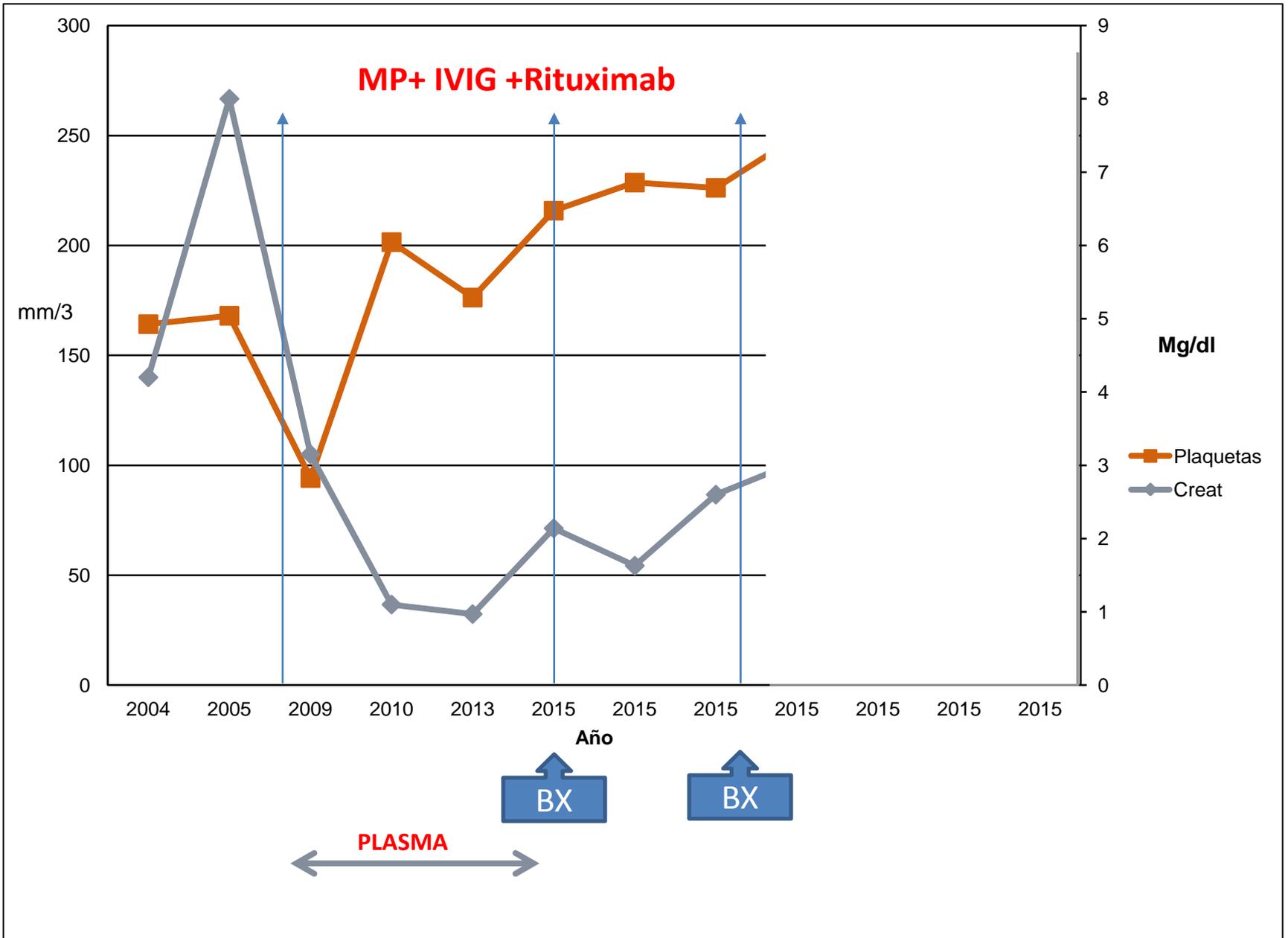
IRC
?

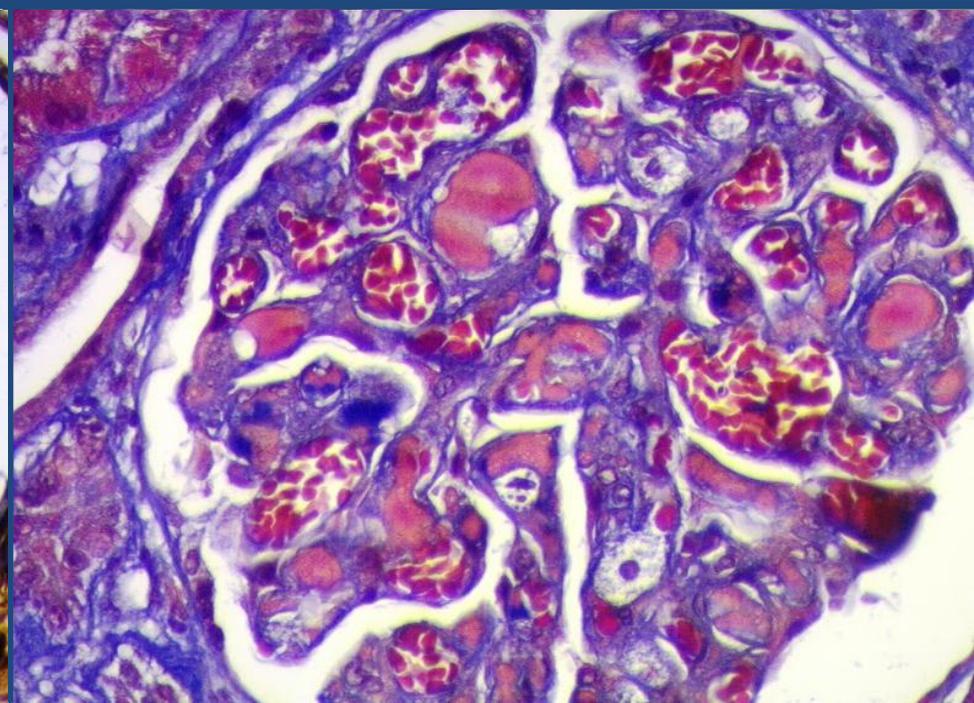
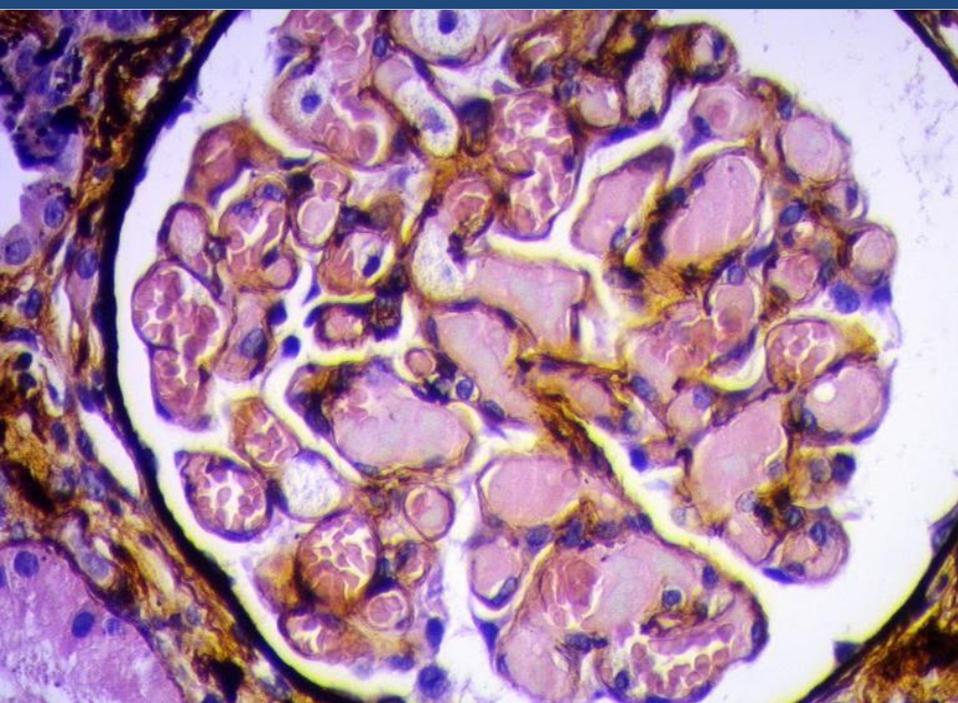
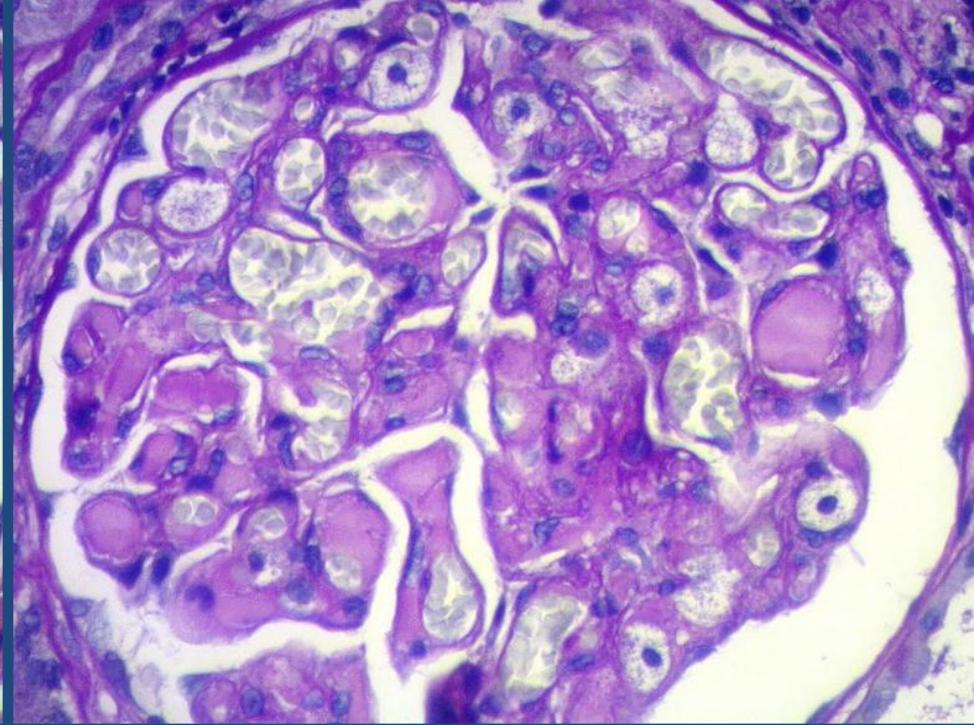
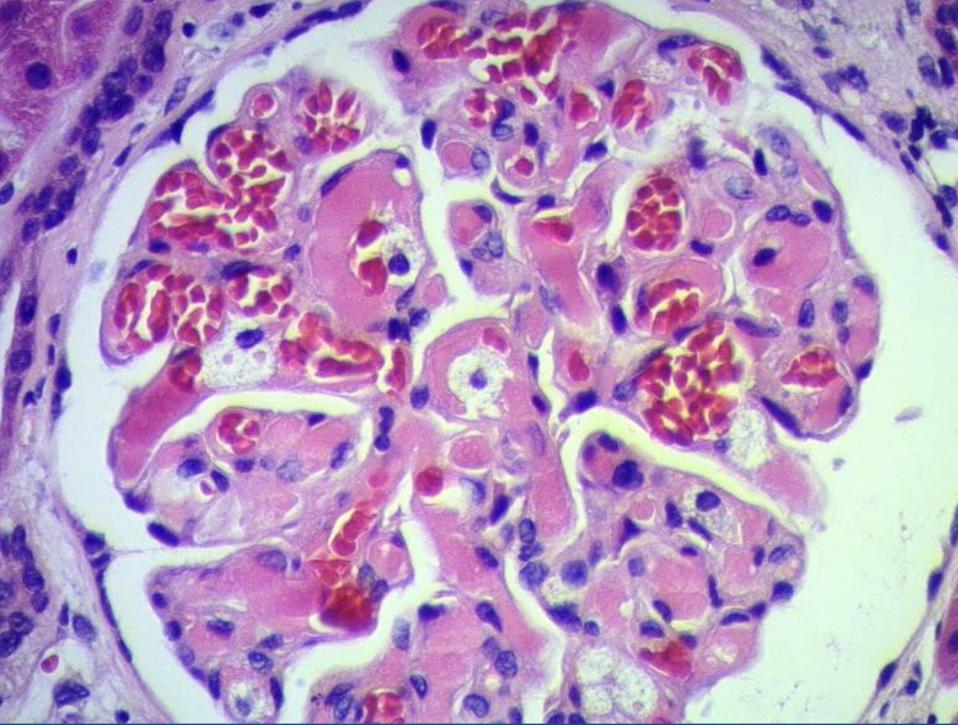


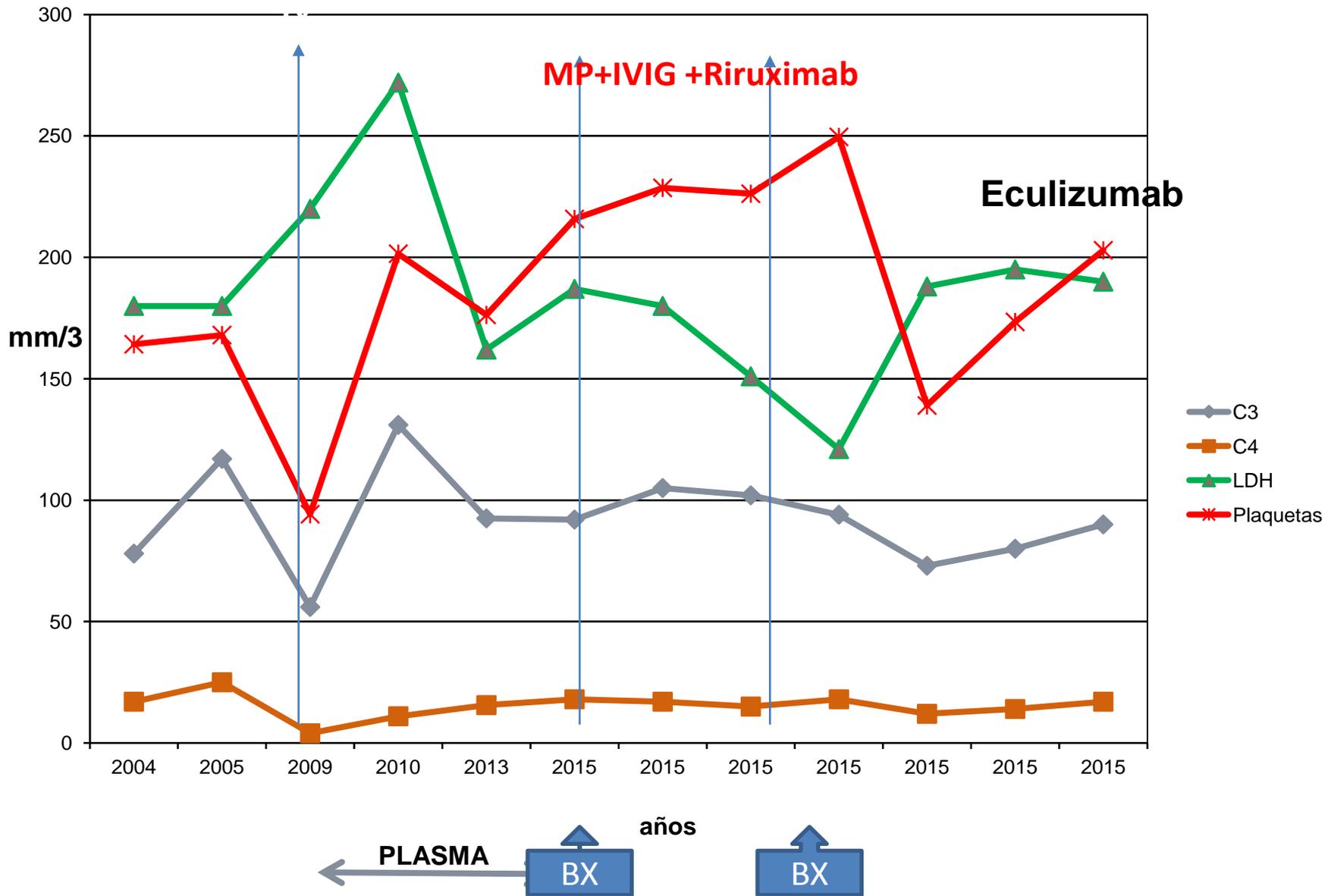
Gráfica de laboratorios

2015	
Hb/Hto	9
GB	26,6
Plaq	200000
C3/C4	79/15
Haptoglobina	20
LDH	133
Urea	79
Creatinina	2,38
Proteinuria 24 hs	730 mg/día
Hematuria	6-8/cpo









¿Puede ser suspendido
el tratamiento con
Eculizumab en estos
pacientes ?



- La experiencia con suspensión de Eculizumab actualmente es muy limitada
- No hay datos publicados de los estudios prospectivos con pacientes que suspendieran tratamiento
- 3 pacientes que recibieron 1 sola dosis de Eculizumab pre trasplante recurrieron al 1-2 meses

Conclusiones : Tx y SUH atípico

Elección del donante

Cadavérico

Vivo relacionado : Estudio genético al Donante: no tiene la mutación

Riesgo de Recurrencia : Profilaxis: Eculizumab -PF

Mutaciones de alto riesgo:
CFH, C3, CFB

Riesgo intermedio: CFI,
MCP conuinada

Bajo Riesgo :MCP aislada,
DGKE, sin mutación, Ac CFH bajo

Prevención del daño endotelial

Evitar prolongados
tiempos de isquemia

CNI no están
contraindicados

Evitar rechazo mediado x
Ac

Evitar infección x
CMV

Muchas gracias

