III TROBADA DE RESIDENTS DE NEFROLOGIA DE CATALUNYA
XXXI REUNIÓ ANUAL DE LA SOCIETAT CATALANA DE NEFROLOGIA
SCN SOCIETAT CATALANA DE NEFROLOGIA
Consorci Sanitari Integral
10, 11 i 12 DE JUNY 2015
Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí

4 CASOS DE GLOMERULOPATÍA C3 EN EL NIÑO

Juan A. Camacho, María Ramos, Anna Vila, Jordi Vila, Gloria Fraga, Laia Martí, Anna García, Nádia Martín
Hospital Infantil Sant Joan de Déu. Hospital Sant Pau. Hospital de Manresa (Altaia). Hospital Universitari Doctor Josep Trueta

Introducción: La Glomerulopatía C3 es una entidad con espectro morfológico variado, definida por la presencia de depósitos predominantes de C3 glomerular, con depósitos electrodensos en la ME. Las alteraciones glomerulares con acúmulo de C3 aislado o predominante son muy heterogéneas etiológicamente y traducen una disregulación de la vía alterna del complemento como defecto hereditario o adquirido. Casos clínicos: Hemos reunido 4 pacientes que presentan las características histológicas descritas. Inicio: Edad 9ª 9m (5ª11m a 12ª). Todas son mujeres. Forma de inicio: S. Nefrítico/nefrótico con HTA e IR 2 de ellas. S. nefrítico/no nefrótico, sin HTA ni IR las otras dos. Hipocomplementemia persistente y mantenida en todas (tiempo medio de evolución: 3.7 años). Biopsia renal: GNMP todas ellas. IF (+) C3 predominante las 4 pacientes. Depósitos densos en ME: 2/4. Estudio del complemento: 2 en curso. En una paciente no se hallaron alteraciones. En la otra existen niveles bajos de Factor H, con mutación en heterozigosis en el gen del Factor H (heredada de la madre). Evolución: Todas las pacientes siguen en tratamiento. Todas han recidivado tras el episodio inicial. Solo una de ellas está en IR y diálisis peritoneal en lista de espera de trasplante renal. Comentarios: 1 Existe heterogeneidad en la forma clínica de presentación. 2 Con tratamiento adecuado 3 de 4 pacientes han remitido en el brote inicial y en brotes posteriores. 3 Una paciente presenta IR irreversible. 4 Desconocemos el posible efecto beneficioso del Eculizumab en fases iniciales de la enfermedad. 5 El estudio del complemento y posterior estudio genético siguen siendo engorrosos, lentos y caros y no permiten tomar decisiones en el momento álgido de la enfermedad.