

## TRATAMIENTO CON RITUXIMAB DE LA RECURRENCIA DE LA GLOMERULONEFRITIS FOCAL Y SEGMENTARIA EN UN PACIENTE CON TRASPLANTE RENAL.

A. Inza, E. Álvarez, M. Porto.

Servicio de Nefrología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España UE.

El riesgo de recurrencia de la Glomerulonefritis Focal y Segmentaria (GN FyS) tras un trasplante renal se estima entre 15% y 50%, sin haberse demostrado hasta el momento la existencia de un tratamiento eficaz.

Presentamos el caso de un varón de 41 años con Enfermedad Renal Crónica terminal secundaria a hialinosis focal y segmentaria resistente a múltiples pautas de tratamiento inmunosupresor y a plasmaféresis. En Julio de 2005 recibe un trasplante renal de donante cadáver, funcionante, con sospecha de recidiva de su enfermedad de base en el postrasplante inmediato, confirmada posteriormente mediante biopsia renal.

A los 11 meses del trasplante presenta un episodio de síndrome nefrótico (proteinuria de 8,8 g/24h) con función renal conservada. Ante la falta de tratamientos eficaces

en este paciente y, basándonos en la experiencia positiva de algunos autores con el uso del rituximab, se decide iniciar tratamiento con el mencionado medicamento. Se administran cuatro dosis de 375 mg/m<sup>2</sup> semanales y a las 12 semanas de haber finalizado la pauta se alcanza proteinuria de rango no nefrótico.

En la actualidad, 14 meses después de haber realizado el tratamiento con rituximab el paciente mantiene una proteinuria menor a 1g/24h con función renal estable. No se han observado efectos adversos notables en relación a este fármaco.

Este caso sugiere que el rituximab puede ser efectivo en el tratamiento del síndrome nefrótico recurrente secundario a GN FyS.

## ACIDEMIA METILMALÓNICA: CAUSA EMERGENTE DE ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

(1) M.J. Izquierdo, (2) G. Ariceta, (3) L. Aldámiz-Echevarría, (3) P. Sanjurjo

(1) Nefrología Adultos, (2) Nefrología Pediátrica, (3) Metabolismo

H.U.M.Valdecilla. Santander, Cantabria, España UE.; Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España UE.

Los avances en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades congénitas han permitido que un número creciente de pacientes pediátricos alcancen la edad adulta, representando un reto emergente para los especialistas de adultos.

La Acidemia Metilmalónica es un tipo de acidosis orgánica autosómica recesiva producida por un error congénito del metabolismo del ácido propiónico. Su incidencia se estima en 1/50.000-1/80.000 nacimientos. Existen dos formas clínicas con severidad variable según la respuesta al tratamiento con vitamina B12. La forma severa es debida a la disfunción del apoenzima metilmalonil-CoA mutasa MCM tipo 0, que produce el acúmulo plasmático de ác. metilma-

lónico (AMM), responsable de una nefropatía túbulointersticial crónica con fracaso renal progresivo. La forma vitamín-sensible es causada por el coenzima 5-deoxiadensilcobalamina, y es posible mantener un nivel óptimo de AMM en plasma con tratamiento específico. El tratamiento dietético debe ir asociado a las distintas opciones terapéuticas como el trasplante renal o hepato-renal.

Presentamos tres pacientes con Acidemia Metilmalónica, dos de ellos con formas severas y enfermedad renal crónica, y otro sensible al tratamiento con B12 con función renal normal. Se representa de forma gráfica la relación entre AMM y Creatinina plasmática.

Paciente	1	2	3
Déficit enzimático	MCM 0	MCM 0	5-deoxi adenosilcobalamina
Respuesta B <sub>12</sub>	no	no	si
Sexo	hombre	mujer	hombre
Edad diagnóstico	6 meses	nacimiento	5 meses
Edad actual (años)	19	14	22
Déficit de concentración	si	si	no
Biopsia renal	*	no	no
eGFR	14	74	90

\* Muestra con 26 glomérulos, 70% de glomérulos corticales con hialinosis y discreta fibrosis túbulo-intersticial correspondiente a las zonas de los glomérulos fibrosados, permaneciendo normales el 30% de glomérulos yuxtamedulares.