

Abstract Nº PO-SAB-55

GLOMERULOESCLEROSE SEGMENTAR E FOCAL COLAPSANTE CONTROLADA COM RITUXIMAB E MICOFENOLATO DE MOFETIL

Joana Marques (1); Patricia Cotovio (1); Mário Góis (1); Helena Viana (1); Fernando Nolasco (1);

(1) - Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Lisboa, Portugal;

A glomerulopatia colapsante (GC) é uma variante da glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) que se caracteriza por colapso do tufo glomerular com marcada hiperplasia e hipertrofia podocitária, e franco envolvimento tubulointersticial. Tipicamente apresenta-se de forma agressiva, com proteinúria grave, má resposta à terapêutica e rápida evolução para doença renal terminal.

Apresenta-se um doente do sexo masculino, 23 anos, leucodérmico, previamente saudável e sem hábitos farmacológicos nem aditivos. Em consulta de rotina no médico de família, estava assintomático, hipertenso (149/65 mmHg), sem outros achados. Fez análises, destacando-se: retenção azotada (creatina (sCr) 1.8 mg/dL, ureia (sU) 70 mg/dL), hipercolesterolemia (CT) (216mg/dL), hipertrigliceridemia (127mg/dL), hiperuricemia (7,6mg/dL) e proteinúria de 100mg/dL, com sedimento inativo. Ecografia renal com evidência de rins normodimensionados e desdiferenciados. Iniciou lercanidipina e foi encaminhado para consulta de Nefrologia. À primeira observação, normotenso (135/70mmHg), sem outros achados. Repetiu análises: sCr 2,0 mg/dL, sU 71 mg/dL, albumina 40,3 g/L, CT 199 mg/dL, sedimento inativo, proteinúria de 24h (P24) 9,5g; ANA, anticorpo anti-PLA2R e serologias negativas; SUPAR positivo fraco (5,1ng/mL). Iniciou irbersartan, diltiazem e sinvastatina. Por proteinúria nefrótica e insuficiência renal realizou biópsia renal: GESF variante colapsante, com fibrose intersticial e atrofia tubular em 50% da amostra. Apesar de medidas, manteve a disfunção renal e P24 na faixa nefrótica (6,3g) pelo que se decidiu por 3 pulsos de metilprednisolona 0,5mg/kg e 500mg de rituximab (RTX) seguidos de prednisolona (PDN) 0,5mg/kg/dia e de micofenolato de mofetil (MMF) 2g/dia. À 5ª semana pós-RTX, em desmame de corticoterapia (25% da dose inicial) apresentou-se hipertenso, com urina espumosa, sem edema; analiticamente, P24 4,6g, função renal (FR) sobreponível, sem hipercolesterolemia. Perante franca redução da P24, protelou-se novo ciclo de RTX, mantendo-se MMF e PDN em baixa dose (10mg/d). Ao 6º mês apresentou remissão parcial (P24 2,26g, sCr 2,34mg/dL) e assim se manteve. Atualmente, 23 meses após início de terapêutica, sob MMF 2g/dia e PDN 5mg em dias alternados, permanece estável, normotenso, sCr 2,15 mg/dL, sU 90mg/dL e P24 2,7g. Dada a resposta positiva à terapêutica e ausência de efeitos adversos decidiu-se por manutenção de MMF e suspensão da corticoterapia.

A GC representa a variante mais agressiva da GESF, com parca resposta terapêutica e conseqüente mau prognóstico. Atualmente, não existe tratamento específico, pelo que as estratégias constituem adaptações à abordagem da GESF não colapsante ou são baseadas em casos clínicos, muitos deles em crianças. Estão descritas taxas de remissão completa <9,6% e parcial <15,2%, ambas associadas a melhoria da sobrevida renal. O RTX demonstrou aumentar a taxa de remissão e diminuir a taxa de recorrência da GESF, permitindo ainda uma redução da dose de corticoides e imunossupressores. O MMF também se mostrou eficaz na indução da remissão parcial.

Com este caso os autores pretendem demonstrar o sucesso terapêutico da utilização de rituximab em toma única e MMF na remissão parcial e controlo da GC a longo prazo (2 anos).