

Abstract Nº PO-SEX-55

GESF PRIMÁRIA CORTICODEPENDENTE: O QUE RESTA APÓS A ÚLTIMA LINHA?

Ana Rodrigues (1); Andreia Silva (1); Luisa Costa (1); Carolina Ferreira (1); Rosa Miguel (1); Tânia Sousa (1); Tiago Barra (1); Marta Oliveira (1); Carla Lima (1); Cátia Pêgo (1); Miguel Oliveira (1); Jesus Garrido (1); Giovanni Sorbo (1); Edgar Lorga (1); Sérgio Lemos (1);

(1) - Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Nefrologia, Viseu, Portugal;

Introdução: A Glomerulosclerose Segmentar Focal (GESF) é uma glomerulopatia relativamente comum, podendo ser idiopática ou secundária (a causas genéticas, infeções víricas, fármacos ou adaptativa à perda de nefrônios/stress hemodinâmico intraglomerular), tendo essa classificação implicações terapêuticas. As manifestações clínicas da GESF primária variam de proteinúria assintomática a Síndrome Nefrótica, podendo apresentar respostas diversas às terapêuticas disponíveis.

Caso Clínico: Mulher, leucodérmica, de 55 anos, com diagnóstico de GESF primária variante *tip lesion* em biópsia renal realizada durante estudo de Síndrome Nefrótica. Após o diagnóstico iniciou tratamento com medidas de suporte e corticoterapia (CCT) em alta dose, inicialmente com boa resposta (remissão completa antes das 16 semanas) mas posteriormente evoluindo de forma corticodependente. Durante o tempo de seguimento apresentou três recidivas coincidentes com as sucessivas tentativas de desmame de CCT, sempre com recorrência de síndrome nefrótica grave com proteinúria maciça, hipoalbuminemia importante e anasarca. Na segunda recidiva, iniciou tratamento de segunda linha com Tacrolimus e prednisolona 0.5mg/kg/dia, constatando-se apenas remissão parcial com valor mínimo de proteinúria de 1.6g/dia e posterior recorrência do quadro clínico. Tendo em conta o Síndrome Nefrótico corticodependente com fraca resposta ao inibidor da calcineurina, foi, após a terceira recidiva, instituído tratamento com Rituximab na dose 375mg/m²/semana durante 4 semanas, mantendo prednisolona 15mg/dia. Apesar deste tratamento, verificou-se agravamento progressivo da proteinúria (13g/dia), hipoalbuminemia (1.7g/dL), hipoproteinemia (3.5g/dL), anasarca e lesão renal aguda pelo que foi reintroduzida CCT em alta dose cerca de duas semanas após última administração de Rituximab. Desde então evoluiu com melhoria clínica progressiva e redução inicial da proteinúria (valor mínimo de 1.7g/dL). Está, de momento, em desmame lento de CCT (sob prednisolona 30mg/dia), apresentando no último controlo analítico função renal normal e agravamento da proteinúria para 2.5g/dia.

Conclusão: O presente resumo ilustra um caso de GESF primária que se revelou corticodependente e sem resposta às terapêuticas de segunda e terceira linha. Existe ainda pouca evidência direcionada ao tratamento da GESF, sendo a mesma essencialmente baseada em estudos observacionais e estudos de casos. O rituximab tem sido usado como terapêutica *offlabel* nesta patologia, com boa resposta em alguns casos descritos na literatura, o que não se verificou neste caso em particular. Tendo em conta a evolução na última consulta, parece estarmos perante uma nova recidiva. Dado o quadro clínico exuberante em recidivas prévias, que arma terapêutica nos resta?