

Nefropatía por IgA (NlgA): Temas destacados en el manejo de la enfermedad

Toolkit para profesionales de la salud

Este toolkit ha sido desarrollado por Skymedcare en colaboración con Dana Rizk, MD (Universidad de Alabama en Birmingham, Birmingham, AL), Vladimir Tesar, MD (Universidad de Charles, Praga, República Checa), y Jonathan Barratt, MD (Universidad de Leicester, Leicester, Reino Unido). Esta actividad ha recibido una subvención para la educación médica independiente de Calliditas Therapeutics. Puede acceder a las dos viñetas clínicas y su correspondiente mesa redonda de debate a través de www.my-ime.com.

¿Qué es la NlgA?¹⁻³

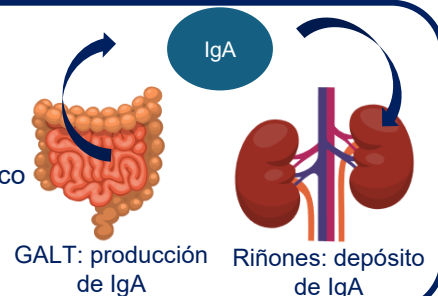
- Es el tipo de glomerulonefritis primaria más común en todo el mundo
- Hasta un 75% de los pacientes desarrollan insuficiencia renal en un plazo de 20 años
- Es más prevalente en hombres que en mujeres
- El pico de incidencia transcurre entre la segunda y la tercera década de vida

¿Cómo se presenta la NlgA?^{3,4}

- Con un curso muy variable
- Puede variar desde anomalías urinarias asintomáticas hasta una glomerulonefritis rápidamente progresiva con insuficiencia renal
- Características clínicas comunes: episodios de hematuria visible (a menudo asociados con infecciones del tracto respiratorio superior); proteinuria; hipertensión
- Con una progresión variable tras el diagnóstico

NlgA primaria: causas y patofisiología^{3,5-7}

- Factores genéticos y ambientales influyen en el riesgo de desarrollar NlgAN
- Producción de formas patógenas de IgA por el tejido linfóide asociado con el intestino ("gut-associated lymphoid tissue"; GALT) □ formación de inmunocomplejos de IgA □ acumulación de IgA en el glomérulo □ activación de vías proinflamatorias y profibróticas en los riñones



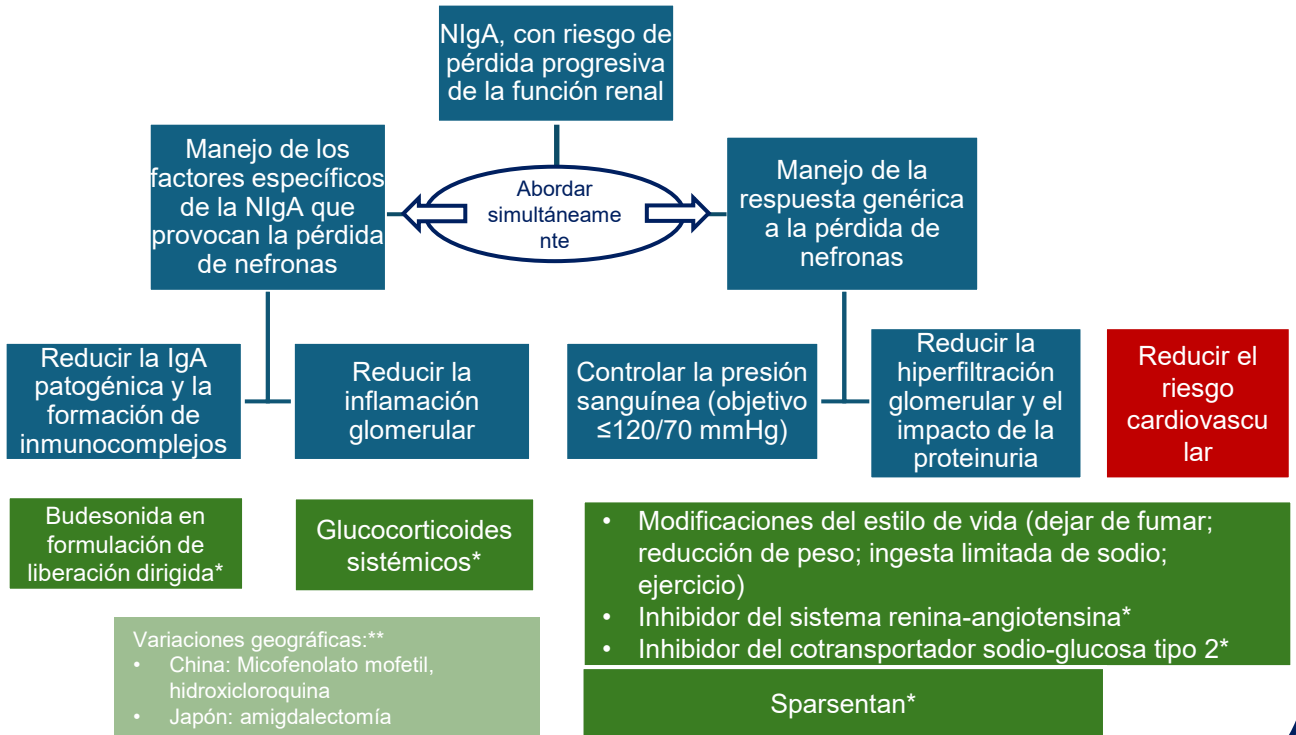
¿Cómo se diagnostica la NlgA?^{6,8,9}

- La biopsia renal es la herramienta clave para la evaluación diagnóstica de las enfermedades glomerulares
- El diagnóstico de la NlgA sólo se puede realizar mediante una biopsia renal
- No existen biomarcadores séricos o urinarios para su diagnóstico
- El diagnóstico y el tratamiento tempranos son cruciales para evitar la pérdida progresiva de nefronas

El proceso diagnóstico:

1. Realizar una biopsia renal en todos los adultos con proteinuria ≥ 0.5 g/día (o equivalente) que presenten sospecha de NlgA y sin contraindicaciones para la biopsia renal
2. Si se diagnostica NlgA: Evaluar posibles causas secundarias (p. ej., cirrosis hepática, enfermedad inflamatoria intestinal)
3. NlgA primaria: Determinar la puntuación Oxford MEST-C (hipercelularidad mesangial [M] y endocapilar [E], esclerosis segmentaria [S], fibrosis intersticial/atrofia tubular [T], semilunas ["crescents"; C])
4. Tras el diagnóstico, cuantificar el riesgo de progresión utilizando la herramienta internacional de predicción de la NlgA: <https://www.mdcalc.com/calc/10533/international-iga-nephropathy-prediction-tool>

Tratamiento de la NlgA⁶



*Eficacia reportada en ensayos clínicos en diferentes poblaciones

**Eficacia reportada únicamente en ensayos clínicos con poblaciones locales

Presentaciones raras de NlgA

Síndrome nefrótico:^{6,8}

- Edema; hipoalbuminemia; proteinuria en el rango nefrótico >3.5 g/día
- El tratamiento sigue las recomendaciones para la enfermedad de cambios mínimos o la glomerulonefritis mesangioproliferativa

Insuficiencia renal aguda (IRA):⁶

- Hematuria visible severa; frecuentemente asociada con infecciones del tracto respiratorio superior
- Considerar repetir la biopsia renal en pacientes sin mejoría en la función renal dentro de las 2 semanas posteriores al cese de la hematuria
- Manejo inmediato en caso de hematuria visible: cuidados de apoyo para la IRA

NlgA rápidamente progresiva:^{6,10}

- Disminución del $\geq 50\%$ en la tasa de filtración glomerular estimada en ≤ 3 meses
- Ofrecer tratamiento con ciclofosfamida y glucocorticoides sistémicos

ATENCIÓN

Cuando trate a mujeres en edad fértil, ¡considere las contraindicaciones relacionadas con el embarazo y la lactancia de las diversas clases de medicamentos!⁶

Referencias: 1. Selvakandan H et al. Int J Immunogenet 2022;49:8–21. 2. Pitcher D et al. Clin J Am Soc Nephrol 2023;18:727–738. 3. Barratt J, Feehally J. J Am Soc Nephrol 2005;16:2088–2097. 4. Floege J et al. Semin Immunopathol 2021;43:717–728. 5. Barratt J. Nephrology (Carlton) 2024;29 (Suppl 2):34–36. 6. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Immunoglobulin A Nephropathy (IgAN) and Immunoglobulin A Vasculitis (IgAV). Reference details to be added. 7. Barratt J et al. Kidney Int Rep 2020;5:1620–1624. 8. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. Kidney Int 2021;100:S1–S276. 9. Trimarchi H et al. Kidney Int 2017;91:1014–1021. 10. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. Kidney Int 2024;105:S71–S116.