

Título: SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO PRIMARIO: INCIDENCIA, MANIFESTACIONES CLÍNICAS, SUBSTRATO GENÉTICO, EVOLUCIÓN, PRONOSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA COHORTE DE 48 PACIENTES

Nombre: Cao Vilariño, Mercedes

Universidad: Universidad de A Coruña

Departamento: Fisioterapia, Medicina y Ciencias Biomédicas

Fecha de lectura: 27/11/2020

Programa de doctorado: Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud por la Universidad de A Coruña

Dirección:

> **Director:** MARÍA TERESA SEOANE PILLADO

> **Director:** FRANCISCO VALDÉS CAÑEDO

Tribunal:

> **presidente:** ARTURO GONZÁLEZ QUINTELA

> **secretario:** Francisco Javier De Toro Santos

> **vocal:** M^a DEL CARMEN DIAZ CORTE

Descriptor:

> CIENCIAS MEDICAS

El fichero de tesis ya ha sido incorporado al sistema

> <http://hdl.handle.net/2183/27058>

Localización: REPOSITORIO BIBLIOTECA UNIVERSITARIA UNIVERSIDAD DE A CORUÑA

Resumen: El Síndrome hemolítico urémico atípico primario es una microangiopatía mediada por el complemento.

Estudiamos presentación, evolución y pronóstico en relación con edad, sexo, y trastornos genéticos en una cohorte de 48 pacientes diagnosticados de éste en el Hospital Universitario A Coruña. 40 adultos, 25 mujeres, 39 esporádicos.

Los adultos presentaron con mayor frecuencia Hb < 11g/dl, valores de LDH inferiores, de creatinina superiores, mayor frecuencia de diálisis y de HTA. La creatinina plasmática fue superior en las mujeres. 57% de los 37 estudiados presentaron variantes genéticas, 11 no descritas previamente.

94% tuvieron recuperación hematológica, 48% entraron en diálisis. La supervivencia renal a 1, 5 y 10 años fue de 56%, 53% y 50% respectivamente. Todos los pacientes con eculizumab abandonaron la diálisis (80% recuperaron íntegramente función renal) (NNT = 1,96). 21% tuvieron recidiva en los riñones nativos y 46% en los injertos, que condicionó el 91% de las pérdidas. 19 pacientes recibieron 26 injertos. Los tratados con eculizumab no experimentaron recidiva y mantienen injerto funcional. Mortalidad total 14%. Supervivencia de pacientes a 1, 5 y 10 años, 98%, 96% y 90% respectivamente. Al final del seguimiento 45% mantienen función renal íntegra, 19% tienen injerto funcional y 23% permanecen en diálisis.

