PAPEL DEL NEFRÓLOGO EN EL COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA

Tatiana Niño¹, Ignacio Gómez¹, Berta Moyano^{2,3}, Elena Arranz,^{2,3} M. Auxiliadora Bajo¹, Borja Quiroga^{1,3}. ¹Servicio de Nefrología, Hospital Universitario de la Princesa (Madrid, España). ²Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de la Princesa (Madrid, España). ³Comisión del complejo de esclerosis tuberosa (CET).

INTRODUCCIÓN

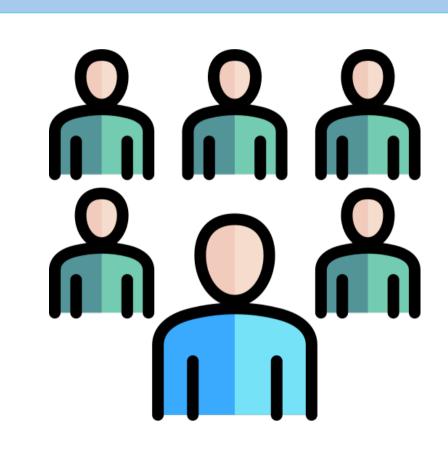
El complejo esclerosis tuberosa (CET) es una enfermedad infrecuente, hereditaria y multisistémica que, con frecuencia, presenta afectación renal en forma de angiomiolipomas, quistes renales o enfermedad renal crónica (ERC).

OBJETIVO:

Evaluar el fenotipo de los pacientes seguidos por el grupo multidisciplinar de CET del Hospital Universitario de la Princesa y Niño Jesús y determinar la afectación renal de la cohorte y su asociación con alteraciones de la CET.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyó a todos los pacientes valorados por la Comisión de CET formado por numerosos especialistas (medicina interna, neurología, neurocirugía, pediatría, psicología, psiquiatría, radiología, neumología, dermatología, genética y nefrología).

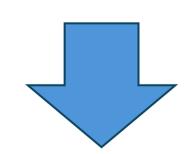


N = 28

RESULTADOS

CARACTERISTICAS BASALES	
Sexo (varón)	61%
Edad (grupo etario)	27-59
Alteraciones genéticas TCS1	21%
Alteraciones genéticas TCS2	47%
Historia familiar paterna y materna	11%
Hipertensión arterial	18%
Mediana de Creatinina	0,8mg/dl

En el 11% se evidenció filtrado glomerular estimado inferior a 60 ml/min/1,73 m².



Los pacientes con ERC tenían con más frecuencia	
Epilepsia	p=0,049
Alt. Cognitivas	p=0,003
Alt. en TSC2 y	p=0,088
angiomiolipoma	

AFECTACIÓN RENAL 10% 54% Quiste renales 27% Everolimus Epilepsia (p=0,017)

CONCLUSIONES

La afectación renal es frecuente en la CET, con una incidencia de angiomiolipomas en más de la mitad de los casos. El desarrollo de ERC ocurre en el 10% por lo que la monitorización de la función renal debe ser incluida dentro del manejo multidisciplinar.







Historia familiar y Hamartomas

(p=0,049)



