



DOS LLAVES PARA UNA VÍA DESCONTROLADA: DOBLE BLOQUEO DEL COMPLEMENTO EN MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA COMPLEJA POST TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS: PRIMER CASO PEDIÁTRICO MUNDIAL

Ana Cristina Aguilar Rodríguez, Ana Cristina Aguilar-Rodríguez; Romina Escalante; Oreste Ferra-Neto; Yolanda Calzada Baños, Víctor López-Baez, Julia Marsal-Ricoma, Álvaro Madrid Aris, Pedro Arango Sancho
Servicio de nefrología pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Objetivos: La microangiopatía trombótica (MAT) afecta 20-40 % de los receptores de trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), puede seguir un curso agresivo en casi 50% de los casos. El eculizumab mejora la supervivencia hasta un 72%, en comparación con la supervivencia histórica (<10%). Se describe el curso clínico, manejo y resultados de un niño con MAT grave y refractaria. *Materiales/métodos:* Niño de 14 años con leucemia linfoblástica aguda que desarrolló MAT a las 24h post-TPH con hipertensión refractaria, proteinuria en rango nefrótico, hemólisis y poliserositis grave. Inicialmente recibió ravulizumab (ensayo clínico), seguido de eculizumab. Se identificó una mutación en el gen C3. Los brotes persistentes y graves de MAT requirieron hospitalizaciones repetidas, una ventana pericárdica y drenaje pleural permanente. Los intentos de extender los intervalos de eculizumab más allá de las 72 horas fracasaron a pesar del aumento de dosis. Tras consultar con expertos mundiales en la materia, se añadió narsoplimab semanal, logrando una mejoría hematológica inicial. La función renal continuó deteriorada por lo que se realiza biopsia renal, mostrando cambios crónicos moderados, MAT crónica/activa y lesión tubular aguda. Se intensificó eculizumab hasta dosis máximas. *Resultados:* Cuatro años después del TPH, presenta un control sostenido de la MAT, reducción del drenaje seroso y mejoría del edema. El narsoplimab se suspendió hace ocho meses y el eculizumab se redujo con éxito a una dosis mensual con la intención de suspenderlo. Las secuelas residuales incluyen hipertensión bajo triple terapia y ERC G3bA1. El paciente permanece en remisión completa de la leucemia. *Conclusiones:* La evidencia actual no respalda el doble bloqueo del complemento en la MAT pediátrica/adultos, salvo en un caso descrito combinando eculizumab+coversina. En este paciente, el doble bloqueo resultó eficaz y seguro para controlar la MAT refractaria. El manejo de la MAT mediada por complemento requiere dosis individualizada, a menudo con mayores dosis de fármacos y fase de inducción prolongada. Una mejor comprensión de la desregulación del complemento y predisposición genética será esencial para orientar el tratamiento de las formas resistentes