

ORGANIZADO POR:

Evidenze

XLIX
REUS, 20-23 DE MAYO DE 2026

**Congreso Nacional
de Nefrología Pediátrica**



Lo más relevante de AENP 2026 en enfermedades glomerulares

Dr. Juan Marín Serra |
Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia

C3
Academy

Sesiones de enfermedades glomerulares

● MESA REDONDA SOBRE NEFROPATÍA IGA

- Criterios diagnósticos. Pablo Cannata Ortiz. *Patólogo. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*
- Estudios sobre nuevas terapias. Mar Espino Hernández. *Nefróloga Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Bloqueantes del complemento:

- **Iptacopán:** APPLAUSE-IgAN (Barrat J: Iptacopan in IgA nephropathy. NEJM, 2026; Published March 28.
NCT06994845: Efficacy, pharmacokinetics, safety, tolerability of in Pediatric (12-< 18 years) primary IgAN (fin 06.2030).
- **Ravulizumab:** NCT07024563 (2-<18 años; fin 11.2029).
- **Pegcetacoplán:** DISCOVERY (NCT03453619). Adultos.
- Pronóstico en edad adulta. Gema Fernández Juárez. *Nefróloga. Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

● COMUNICACIONES ORALES Y MESA REDONDA SOBRE SÍNDROME NEFRÓTICO

1. CO: Antes y después de la implementación del nuevo esquema corticoideo en el síndrome nefrótico corticosensible pediátrico.
Lledó Pascual A et al. *Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona.*
2. CO: Rituximab en el síndrome nefrótico idiopático pediátrico. González Vargas C et al. *Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*
3. MESA REDONDA: SN corticosensibles: pautas actuales. Urisarri Ruiz de Cortázar MA. *Hospital Universitario de Santiago Compostela. A Coruña.*

● COMUNICACIÓN ORAL: CARGA DE LA ENFERMEDAD EN LAS GLOMERULONEFRITIS CRÓNICAS EN PACIENTES ADOLESCENTES Y SUS CUIDADORES EN ESPAÑA

Madrid Aris A. *Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona), Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid), ALCER (Federación Nacional de Asociaciones para la Lucha Contra las Enfermedades del Riñón), Novartis Pharma (España).*

- **PÓSTER: INHIBIDOR DEL COMPLEMENTO EN GLOMERULOPATÍA C3**

Puente Montes S et al. *Hospital Universitario Río Hortega (Valladolid), Hospital Universitario La Paz (Madrid), Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

- **CASOS CLÍNICOS: DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN LA GLOMERULONEFRITIS C3**

Licero Villanueva A et al. *Hospital Universitario 12 de Octubre, Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.*

- **COMUNICACIÓN ORAL: MANEJO Y EVOLUCIÓN RENAL DE PACIENTES CON GLOMERULOPATÍA C3 DE DIAGNÓSTICO PEDIÁTRICO: ESTUDIO RETROSPECTIVO EN UN CENTRO TERCIARIO**

Larramendi Hernández C et al. *Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona).*

- **SIMPOSIO INDUSTRIA: C3G E IC-MPGN PRIMARIA EN PEDIATRÍA: CUANDO INHIBIR C3 MARCA LA DIFERENCIA**

Madrid Aris A. *Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona).* Ariceta Iraola G. *Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona).*

- **MESA REDONDA: NEFROPATÍA C3. ROL DE LOS BLOQUEANTES DEL COMPLEMENTO**

Ariceta Iraola G. *Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona).*

CO: Carga de la enfermedad en las glomerulonefritis crónicas en pacientes adolescentes y sus cuidadores en España

23 pacientes adolescentes (12-17 años) y sus cuidadores, con diagnóstico histológico



RESULTADOS

- Media de edad al diagnóstico: 8.5 años
- Carga asistencial (último año):
 - Número de consultas médicas: 17.9
 - 52.2 % fue hospitalizado al menos una vez
- Emociones negativas (ansiedad, baja autoestima): 73.9 %
- Miedo a muerte temprana: 39.1 %
- Pérdida de actividad escolar (media de 25 días en el último año): 47.8 %
- Relaciones personales-familiares:
 - Vigilancia constante: 81.3 %
 - Sobreprotección: 37.5 %

Los pacientes presentan una afectación significativa en su vida diaria, sus relaciones sociales y su rendimiento académico

Póster: Inhibidor del complemento en glomerulopatía C3

Puente Montes S et al. Hospital Universitario Río Hortega (Valladolid), Hospital Universitario La Paz (Madrid), Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Caso clínico



PRESENTACIÓN

- Niño 10 años con debut de **sdme. nefrótico** en contexto de infección por SARS-CoV-2.
- Asocia **microhematuria** e HTA.
- FGe inicial: 88 mL/min/1.73 m².
- Hipocomplementemia marcada** (C3: 7 mg/dL).



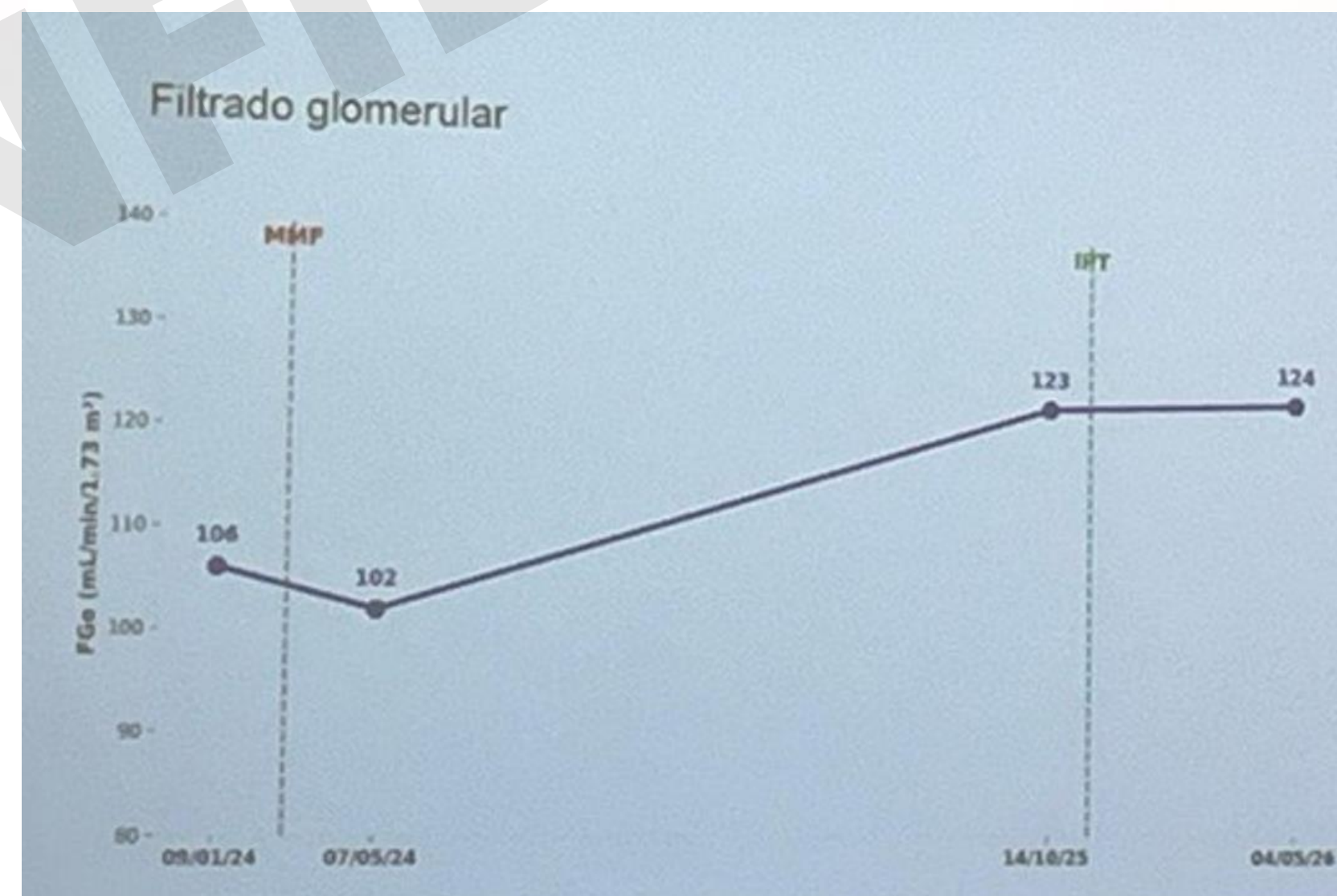
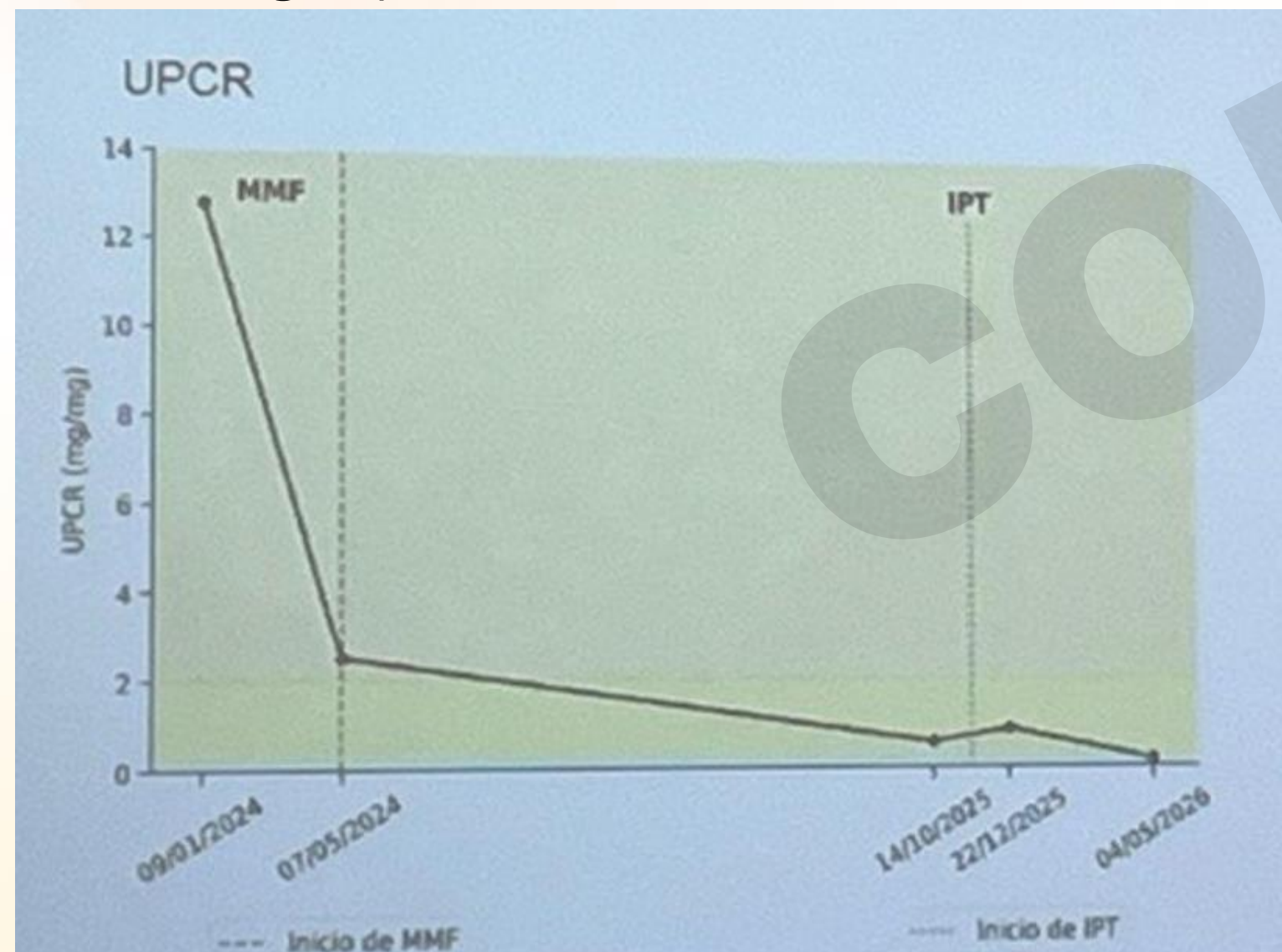
ESTUDIO DIAGNÓSTICO

- BR: patrón membranoproliferativo con **depósitos predominantes de C3** subendoteliales y mesangiales.
- Estudio genético: **sin mutaciones** identificada en genes del complemento.
- Presencia de **autoAc C3NeF**.



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

- Tratamiento inicial con MMF.
- Persistencia de consumo de complemento.**
- Inicio de iptacopán en enero 2025:
 - **Descenso mantenido de UPCR** (12.8 mg/mg → < 1 mg/mg).
 - Normalización de los **niveles séricos de C3** (7 → 80-90 mg/dL).
 - Preservación del FGe (120 mL/min/1.73 m²).



Imágenes extraídas de: Puente Montes S et al. Inhibidor del complemento en glomerulopatía C3. Poster presentado en el congreso AENP 2026.

Sdme: síndrome; HTA: hipertensión arterial; FGe: filtrado glomerular estimado; BR: biopsia renal; autoAc: autoanticuerpos; C3NeF: Factores nefríticos de C3; MMF: micofenolato de mofetilo; UPCR: urine-proteinur-creatinine ratio.

Casos clínicos: Desafíos diagnósticos y terapéuticos en la glomerulonefritis C3

Licero Villanueva A, et al. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Caso clínico



PRESENTACIÓN

- Niño 10 años con **sdme. nefrótico, hematuria macroscópica y deterioro progresivo del FG.**
- **Proteinuria nefrótica** (13.8 mg/mg) e **hipocomplementemia persistente** (C3 bajo, C4 normal).
- **IgA e IgM elevadas; Ac y serología negativas.**

Sospecha inicial de IRGN:

- Se inicia 3 bolos de MP + ciclofosfamida.



ESTUDIO DIAGNÓSTICO

- BR: glomerulonefritis necrotizante con semilunas (30 %), **depósitos dominantes de C3** y mínimos depósitos de IgG.
- Glomeruloesclerosis 25 %.
- IF: C4d positivo.
- **C3NeF positivo.**
- **Estudio genético complemento negativo.**

Diagnóstico final: Glomerulopatía C3

Casos clínicos: Desafíos diagnósticos y terapéuticos en la glomerulonefritis C3

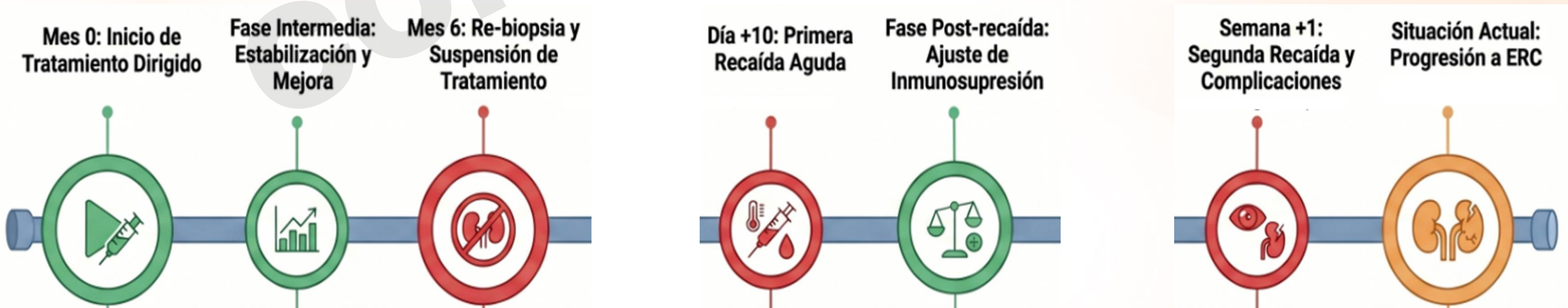
Licero Villanueva A, et al. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Caso clínico



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

- Tratamiento: MMF+**pegcetacoplán**+prednisona+enalapril.
 - ✓ Remisión clínica (hematuria y edemas)
 - ✓ Normalización del C3 sérico
 - ✓ Estabilización FR.
- Re-BR (6 meses): **escasos depósitos de C3** e **índice de actividad 0**, cronicidad 5.
- C3Nef negativo.
 - Se decide discontinuar pegcetacoplán.
- **Primera recaída: Día +10**
 - Fiebre, leucocitosis, anemia, oliguria, **hematuria, proteinuria nefrótica** (3.4 mg/mg), **C3Nef ligeramente positivo**.
 - Reinicio de pegcetacoplán y cambio a ramipril.
 - ✓ Remisión hematuria, estabilización proteinuria (1 mg/mg) y de la FR (Cr: 0.65 mg/dL).
 - ✓ C3NeF negativo
 - ✓ Discontinuación MMF
- **Segunda recaída: Día +7**
 - Cuadro similar a primera recaída: **deterioro FR, proteinuria** (2.9 mg/mg)
 - **C3NeF positivo**
 - Reinicio de pegcetacoplán.
- Situación actual: **ERC (G4A3)** con FGe 29.9 mL/min/1.73 m².
 - Valoración **diálisis/trasplante**



CO: Manejo y evolución renal de pacientes con C3G de diagnóstico pediátrico: estudio retrospectivo en un centro terciario

Larramendi Hernández C et al. Hospital Universitari Vall d’Hebron (Barcelona).

20 pacientes menores de 18 años, con diagnóstico histológico de C3G o IC-MPGN, entre 2004-2025.

CLÍNICA-LABORATORIO AL DIAGNÓSTICO

Parámetros	Unidades	n	Valor	Parámetros	Unidades	N	Valor
Características demográficas de los pacientes				Parámetros de función renal			
Edad <i>mediana (IQR)</i>	años	20	8 años (7 - 12)	FGe al dx <i>mediana (IQR)</i>	ml/min/1,73m ²	20	85 (52,3 - 104,5)
Sexo	M : F	20	12 : 8	FGe normal	>90 ml/min/1,73m ²	20	10 (50%)
Polimorfismos de riesgo de genes del complemento		20	8 (40%)	I. urinario Proteína/creatinina (uPCR) <i>mediana (IQR)</i>	mg/mg	18	2,53 (0,67 - 5,37)
Variante posiblemente patogénica en los genes del complemento		20	1 variante en MCP	I. urinario albúmina/creatinina <i>mediana (IQR)</i>	mg/g	18	711 (376 - 2421)
Antecedente familiar de nefropatía		20	4 (20%)*	Estudio del complemento			
Síntomas: Clínicamente indistinguible de GN asociada a infección (IRGN)				C3 sérico <i>mediana (IQR)</i>	mg/dl	20	28,9 (21,4 - 68,05)
Síndrome nefrítico		20	11 (55%)	C3 bajo	< 80 mg/dl	20	15 (75%)
Síndrome nefrótico		20	4 (20%)	C4 sérico <i>mediana (IQR)</i>	mg/dl	20	18,2 (15,4 - 26)
Alteraciones urinarias		20	5 (25%)	C4 bajo	< 10 mg/dl	20	3 (15%)
				sC5b9 en plasma elevado	> 300 ng/ml	15	10 (66,6%)
				C3Nef positivo		20	6 (30%)
				Ac anti-Fc H positivos		20	0

*Síndrome nefrótico, nefropatía IgA, episodio de hematuria macroscópica en la infancia, ERC de origen desconocido con fallecimiento a los 40 años en hemodiálisis.
Mancuso MC. Efficacy of complement inhibition with pegcetacoplan in children with C3 glomerulopathy. *Pediatr Nephrol.* 2025; 40: 1959-63. Reddy S. C3 glomerulopathy in children: experience at a resource-limited center. *Clin Exp Pediatr.* 2025; 68: 311-8. Patry C. Kidney transplantation in children and adolescents with C3G or IC-MPGN: a real-world study within the CERTAIN research network. *Pediatr Nephrol.* 2024; 39: 3569–80. Cappoli A. C3 glomerulopathy in children: A European longitudinal study evaluating outcome. *Pediatr Nephrol.* 2025; 40: 979-86.

CO: Manejo y evolución renal de pacientes con C3G de diagnóstico pediátrico: estudio retrospectivo en un centro terciario

Larramendi Hernández C et al. Hospital Universitari Vall d’Hebron (Barcelona).

TRATAMIENTO

<i>Tratamiento inicial</i>	
Prednisona / prednisolona oral	N= 20 (100%)
Bolus de metilprednisolona IV	N=6 (30%)
Micofenolato mofetil	N=19 (95%)
Antiproteinúrico (IECA / ARA2)	N=14 (70%)
Ciclofosfamida IV	N=4 (20%)
<i>Terapia renal sustitutiva (hemodiálisis)</i>	
Al diagnóstico	N=3 (15%)
Días duración <i>mediana (IQR)</i>	8 días (3-103)

<i>Tratamiento durante el seguimiento</i>	
Ciclofosfamida IV	N=2 (10%)
Ciclosporina / Tacrolimus	N=2 (10%)
Rituximab	N=4 (20%)
Plasmaféresis	N=2 (10%)
Bloqueantes del complemento:	N=7 (35%)
· Bloqueante C5 (Eculizumab/Ravulizumab)	N=3
· Bloqueante C3 (Pegcetacoplan)	N=4

No difundir sin el permiso del Dr. Juan Marín Serra

CO: Manejo y evolución renal de pacientes con C3G de diagnóstico pediátrico: estudio retrospectivo en un centro terciario

Larramendi Hernández C et al. Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona).

SEGUIMIENTO

- Mediana 6.5 años (IQR 3.5 - 9)
- 50 % remisión completa (n = 10)*
- 70 % función renal normal (n = 14)
- 30 % evolución ERC (n = 6, incluido un trasplante)

Bloqueantes del complemento (n = 7)

Remisión completa (n = 4)

2 pacientes eculizumab

2 pacientes pegcetacoplán

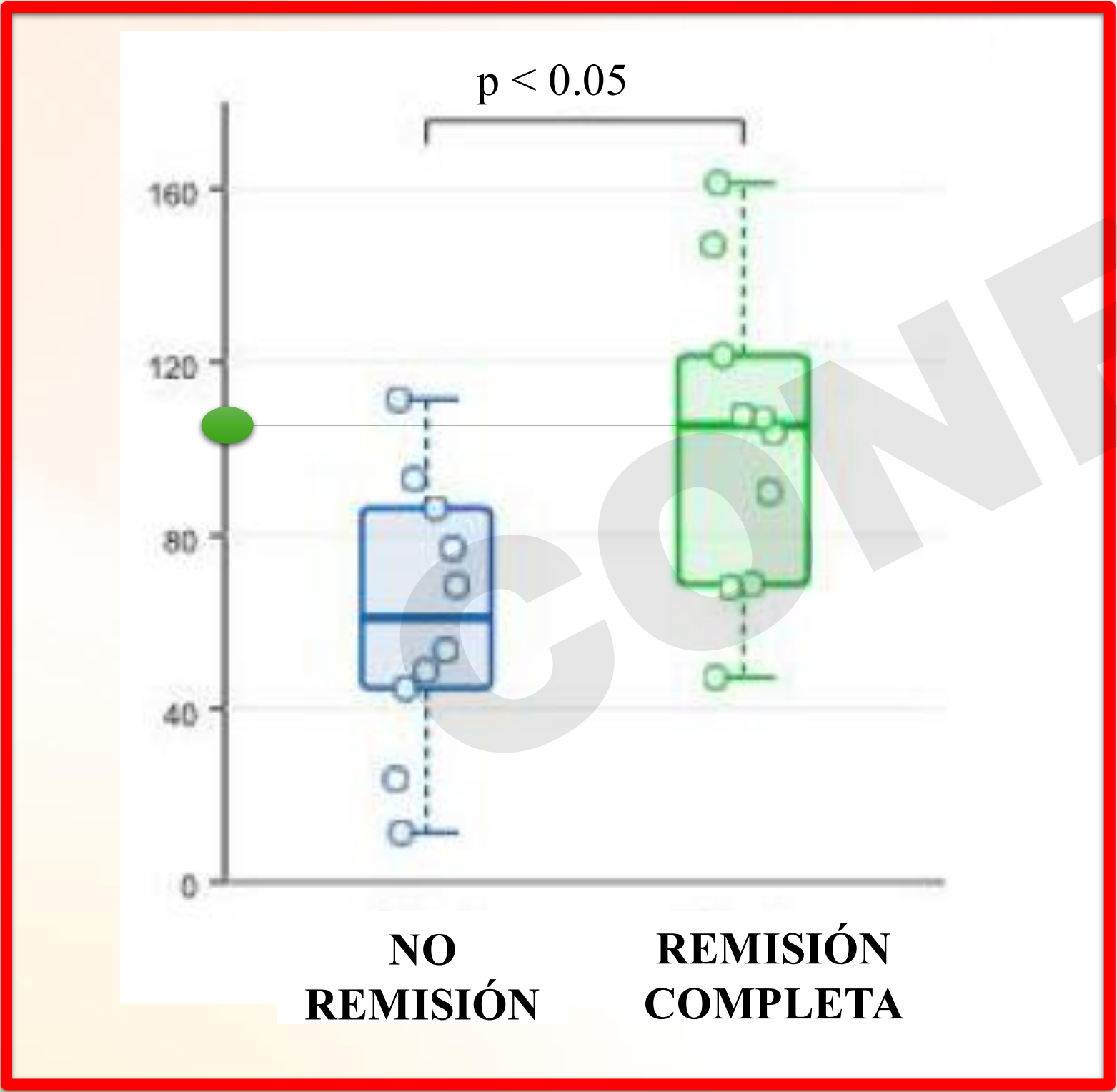
* Ausencia de microhematuria - UPCR < 0.3 mg/mg - FGe > 90 mL/min/1.73 m².

CO: Manejo y evolución renal de pacientes con C3G de diagnóstico pediátrico: estudio retrospectivo en un centro terciario

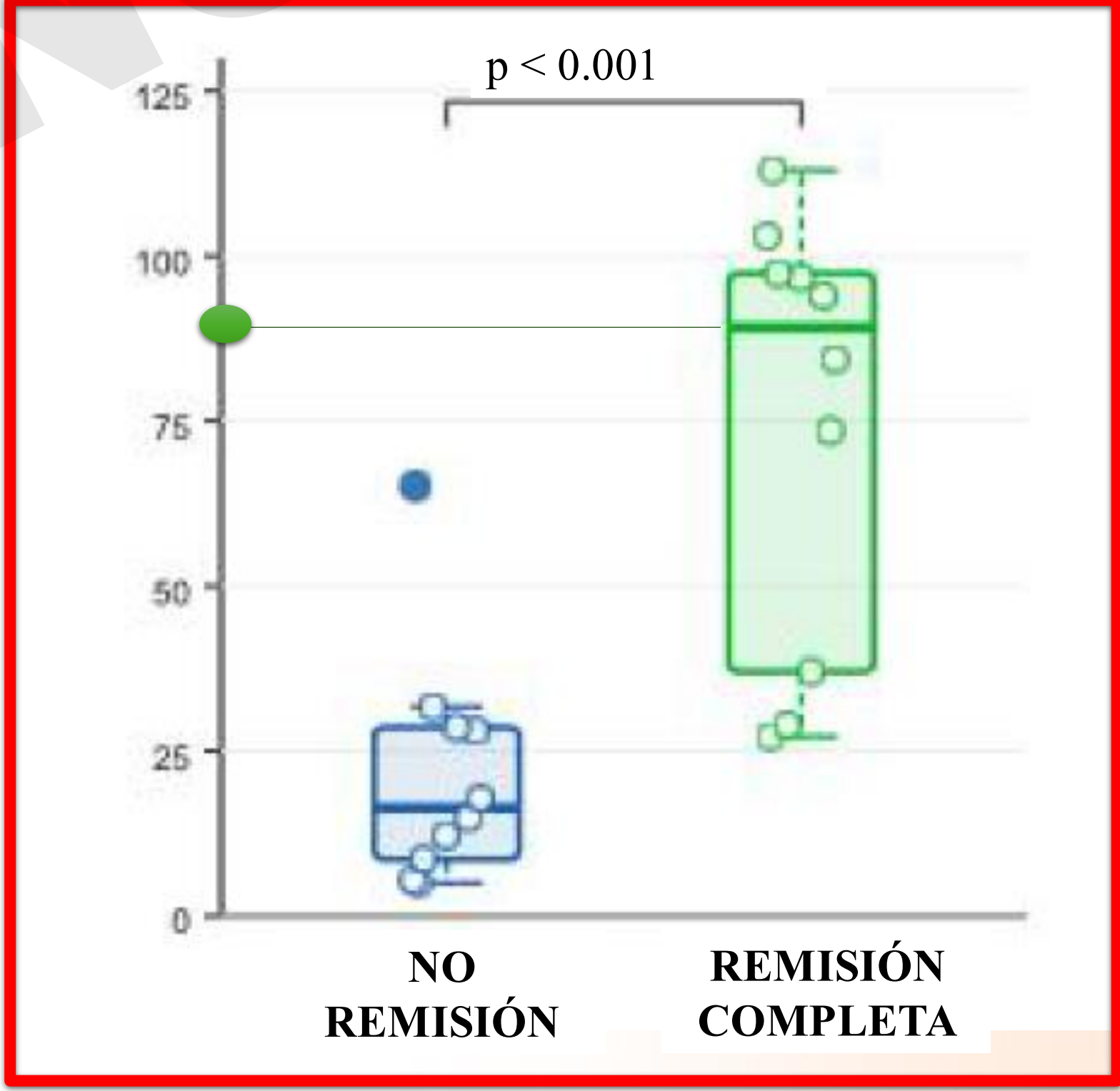
Larramendi Hernández C et al. Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona).

Factores pronósticos al diagnóstico asociados a remisión completa

FGe (mL/min/1.73 m²)



C3 (mg/dL)



Cajas representan el IQR; puntos individuales, dispersión aleatoria.

Valores normales: 80-180 mg/dL

C3 glomerulopathy in children: a European longitudinal study evaluating outcome

Cappoli A et al. Pediatr Nephrol. 2025; 40: 979-86.

Factores pronósticos al diagnóstico asociados a remisión completa

- 108 pacientes < 18 años, entre 2011-2020. Edad al diagnóstico (mediana; IQR): 9.8 [6.1 – 13.0].
- Remisión completa (UPCR < 0.3 mg/mg, FGe normal) en 71/108 (65.7 %).

Multivariable survival analysis

“Una baja proteinuria (UPCR < 1 mg/mg) y la presencia de proliferación endocapilar, se asocian positivamente con remisión completa”

Parameter	Units/value	N	Adj. H.R.	95% C.I.		P value
eGFR	ml/min/1.73 m ²	78	1.000	0.994	- 1.007	0.903
UPCR < 1.0	mg/mg	78	0.733	0.615	- 0.874	< 0.001
C3	mg/dL	78	1.008	0.999	- 1.017	0.085
Endocapillary proliferation	Present	78	2.835	1.459	- 5.510	0.002
DDD	Yes	78	0.674	0.213	- 2.133	0.502

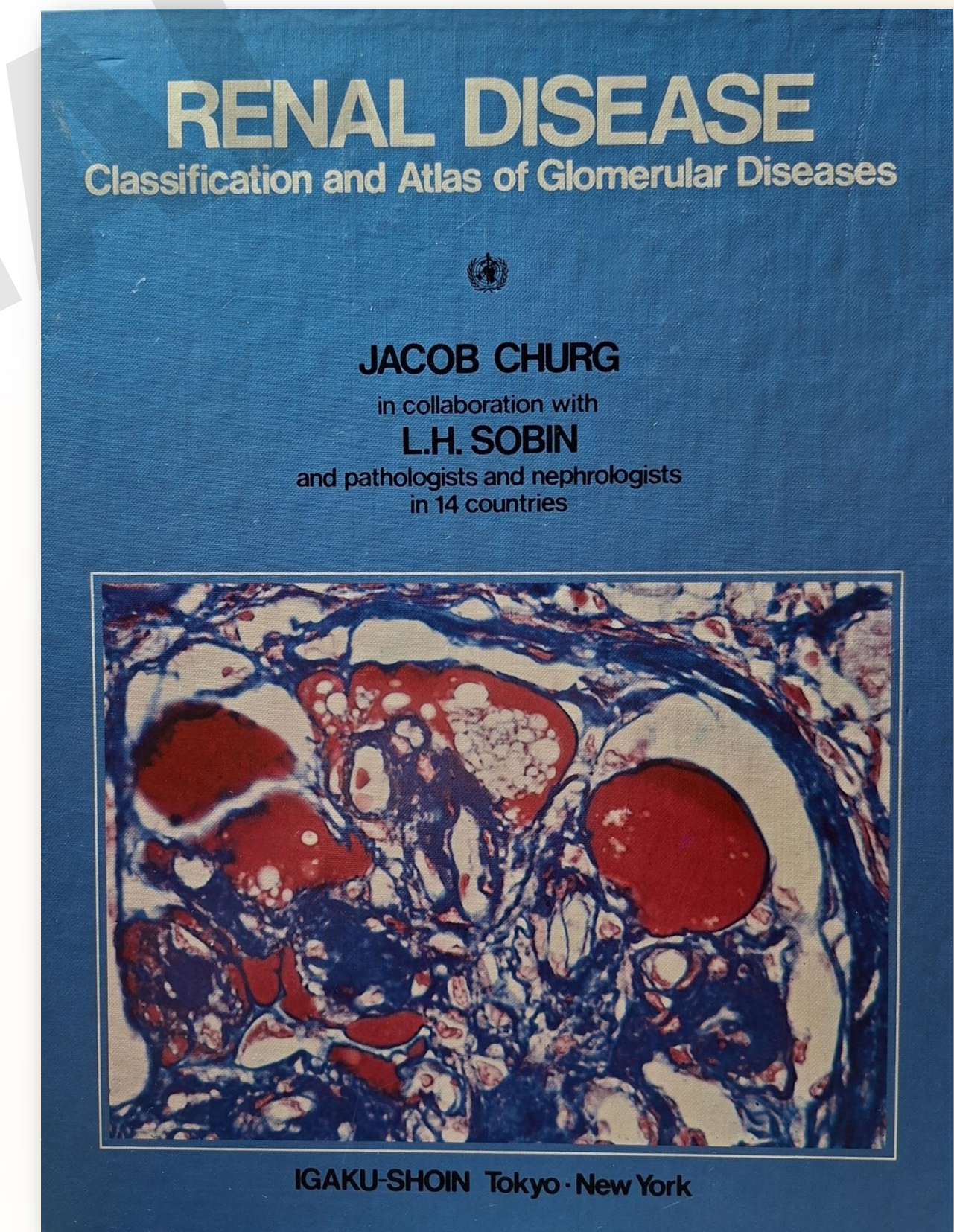
Clasificación de las enfermedades glomerulares

Churg J, Sobin LH.

Renal disease. Classification and Atlas of Glomerular Diseases. Tokyo: Igaku-Shoin Ltd; 1982.

Enfermedades glomerulares primarias

1. Enfermedades glomerulares primarias
2. Glomerulonefritis de enfermedades sistémicas
3. Lesiones glomerulares en enfermedades vasculares
4. Lesiones glomerulares en enfermedades metabólicas
5. Nefropatías hereditarias
6. Enfermedades glomerulares heterogéneas
7. Riñón “end stage”
8. Lesiones glomerulares postrasplante



Clasificación de las enfermedades glomerulares

Churg J, Sobin LH.

Renal disease. Classification and Atlas of Glomerular Diseases. Tokyo: Igaku-Shoin Ltd; 1982.

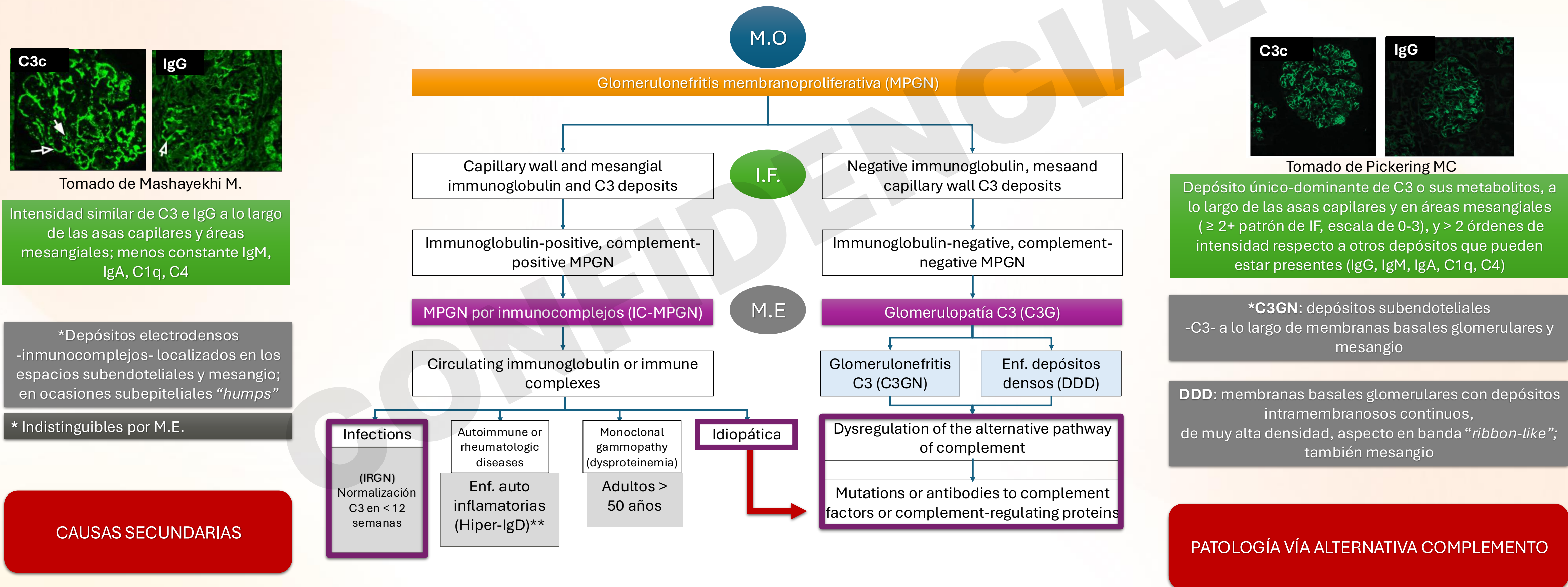
Enfermedades glomerulares primarias

1. GLOMÉRULO CON ALTERACIONES MÍNIMAS
2. GLOMÉRULO CON LESIONES FOCALES/SEGMENTARIAS
3. GLOMERULONEFRITIS DIFUSA
 - a) Nefropatía membranosa
 - b) Glomerulonefritis proliferativas (GNP)
 - i. GNP mesangial
 - ii. GNP endocapilar
 - iii. Glomerulonefritis mesangiocapilar o GN membranoproliferativa
 - a) tipo 1
 - b) tipo 3
 - iv. Enfermedad depósitos densos o GN membranoproliferativa tipo 2*
 - v. Glomerulonefritis extracapilar (“semilunas-crescent”)
 - c) Glomerulonefritis esclerosante
4. GLOMERULONEFRITIS NO CLASIFICADAS

* Puede pertenecer a una categoría diferente: ¿Enfermedad metabólica?

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento



Bombback AS. Pathogenesis of the C3 glomerulopathies and reclassification of MPGN. Nat. Rev. Nephrol. 2012; 8: 634-42.

Fakhouri F. C3 glomerulopathy: a new classification. Nat Rev Nephrol. 2010; 6:494-9. Sethi S. Membranoproliferative glomerulonephritis. A new look at an old entity. N Engl J Med. 2012; 366: 1119-31.

Mashayekhi M. C3 Glomerulopathy diagnosis, current treatments and emerging therapies. Kidney Med. 2026; 8:101258.

Pickering MC. C3 glomerulopathy: consensus report. Kidney Int. 2013; 84:1079-89.

**Ward RC. A nephritic puzzle: C3-dominant glomerulonephritis as a sentinel of hidden autoinflammatory disease. Pediatr Nephrol. 2026. doi.org/10.1007/s00467-026-07220-x

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Clínica extrarrenal

1.- LIPODISTROFIA PARCIAL ADQUIRIDA

Mujeres; inicio lactante (cualquier edad).

Asociada a C3NeF.

Pérdida progresiva de grasa en una distribución de craneal a caudal y “puede aparecer” acumulación de grasa en caderas, las nalgas y las piernas.

2.- DRUSAS RETINIANAS-DEGENERACIÓN MACULAR

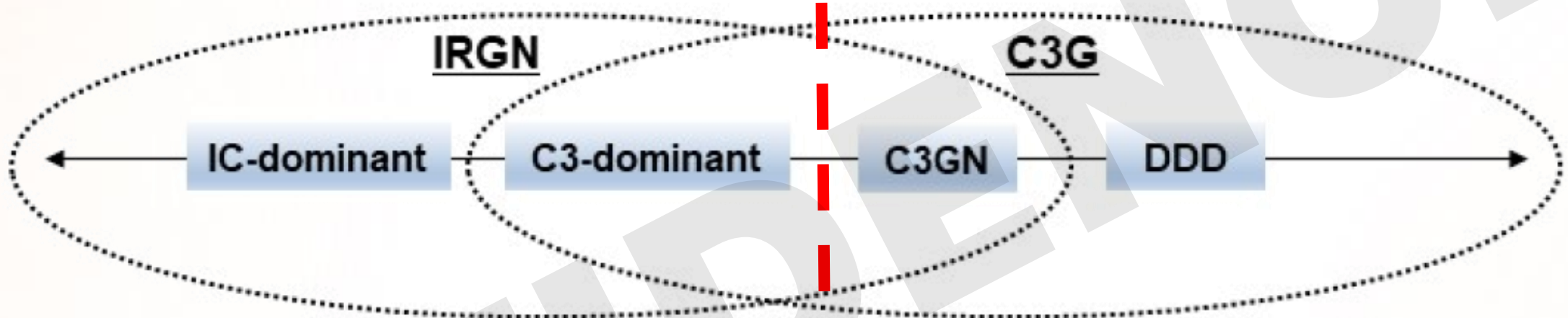
Depósitos entre el epitelio pigmentario de la retina y la membrana de Bruch.

FO-OTC.

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Semejanzas y diferencias entre C3G y glomerulonefritis asociada a infección (IRGN)

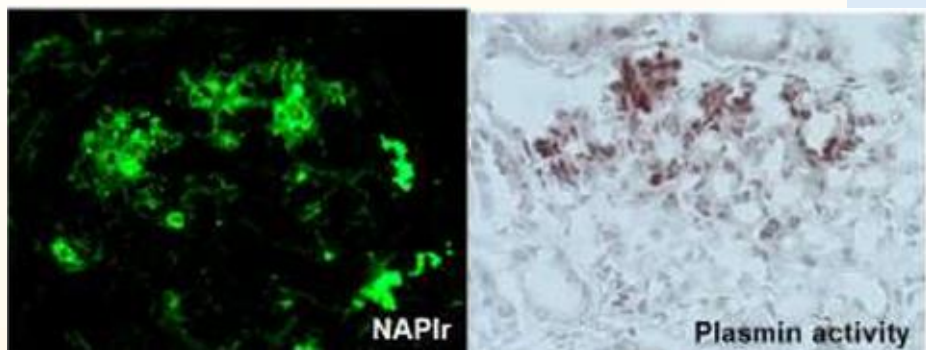


	Membranous proliferative GN on light microscopy		
Subendothelial EDDs	Subendothelial EDDs	Intramembranous EDDs	EDDs: electron-dense deposits
	Dysregulation of alternative complement pathway		
	C3NeF: C3 nephritic factor		

Anti-factor B autoantibodies

Depósito glomerular (detectado por IF) del receptor de plasmina asociado a nefritis (NAPlr) y de la actividad de la plasmina (IHQ)

¿Biomarcador “diagnóstico” de IRGN?



Tomado de Uchida T.

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia. Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Semejanzas y diferencias entre C3G y glomerulonefritis asociada a infección (IRGN)

Porcentajes de aparición de autoanticuerpos contra los factores del complemento en IRGN y C3G

Autoantibody	IRGN	C3G
C3NeF	Unknown	50–80% 70% of DDD patients
C4NeF	Unknown	2–20%
C5NeF	Unknown	10–49%
Anti-C1q Abs	33%	Unknown
Anti-C3bBb Abs	32%	59%
Anti-C3b Abs	12%	9%
Anti-FB Abs	91%	14%
Anti-FH Abs	0%	10–21%

La combinación de autoanticuerpos-----mayor consumo de C3-----mayores niveles de sC5b-9-----peor pronóstico.

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Papel del complemento: desregulación

- **Componentes y reguladores:** C3, C4, Factor H, Factor B, Factor I
- **Fragmentos:** iC3b-C3dg, sC5b-9 (complejo de ataque de membrana soluble: sMAC)
- **Pruebas de funcionalismo:** CH50, AP50
- **Autoanticuerpos:** C3Nef, C4Nef, C5Nef, anti-FH, anti-FB
- **Estudio genético*:** Factor H, Factor B, Factor I, C3, proteínas relacionadas con el factor H (CFHR1-5: mayor número de copias, reordenamientos genómicos-técnica MLPA), gen *DGKE* (diacilglicerol quinasa-épsilon)
- **Identificación de factores de riesgo genético no-monogénico**:** HLA, C3, factor H, proteína cofactor de membrana (*MCP-CD46*)

*Secuenciación completa del exoma (WES). En 25-45 % pacientes; penetrancia y expresión fenotípica variable.

“El grupo con mutación (anomalías urinarias asintomáticas) no se diferenció del grupo sin mutación (síndrome nefrítico) en cuanto a la respuesta al tratamiento con MMF y la supervivencia renal”. Gunay N (n = 60; 28 % mutación)

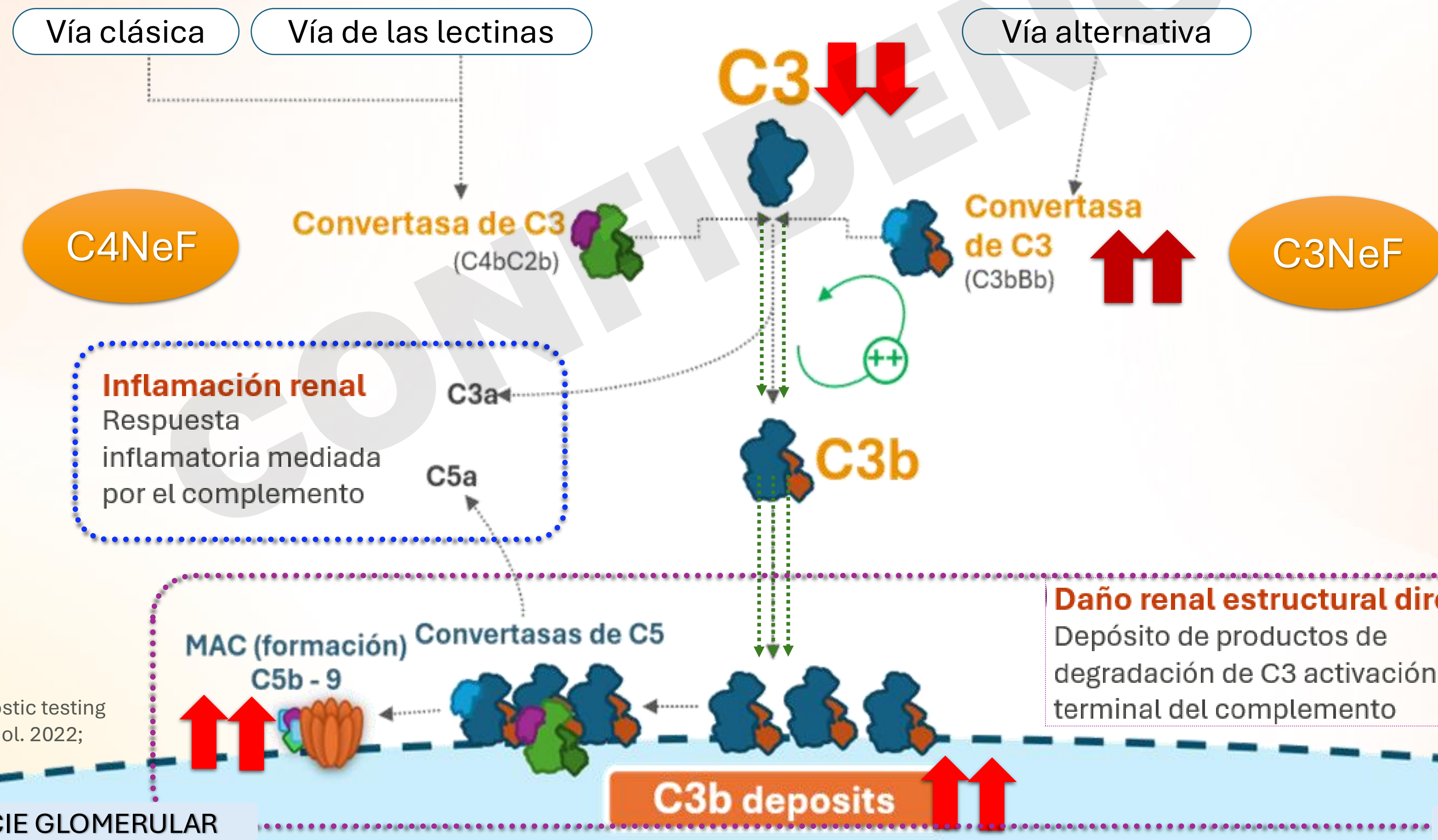
**Sin implicaciones clínicas si la persona no tiene otras variantes genéticas; sin embargo, si hay una variante patógena presente, las variantes comunes que modifican el riesgo pueden afectar a la expresión clínica y ayudar a orientar el consejo genético en estas familias.

Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Dianas terapéuticas para C3G e IC-MPGN primaria

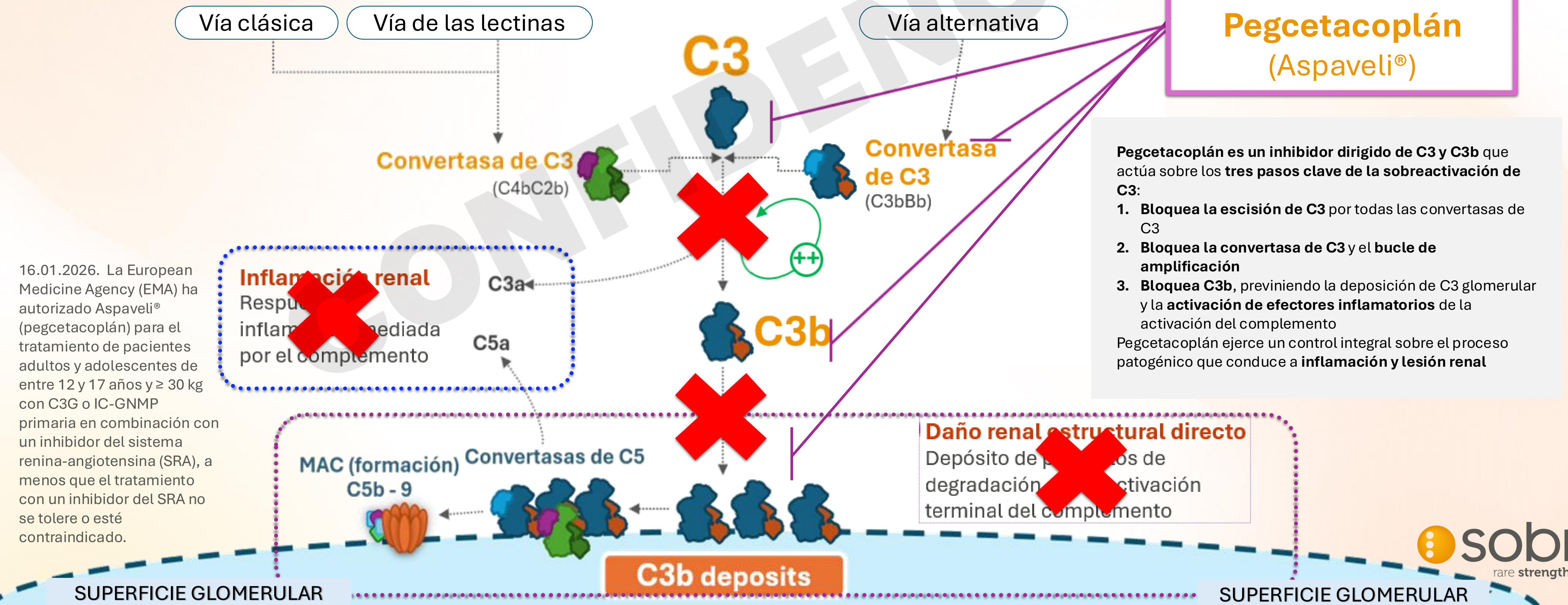
ACTIVACIÓN VÍA ALTERNATIVA



Simposio: C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia.

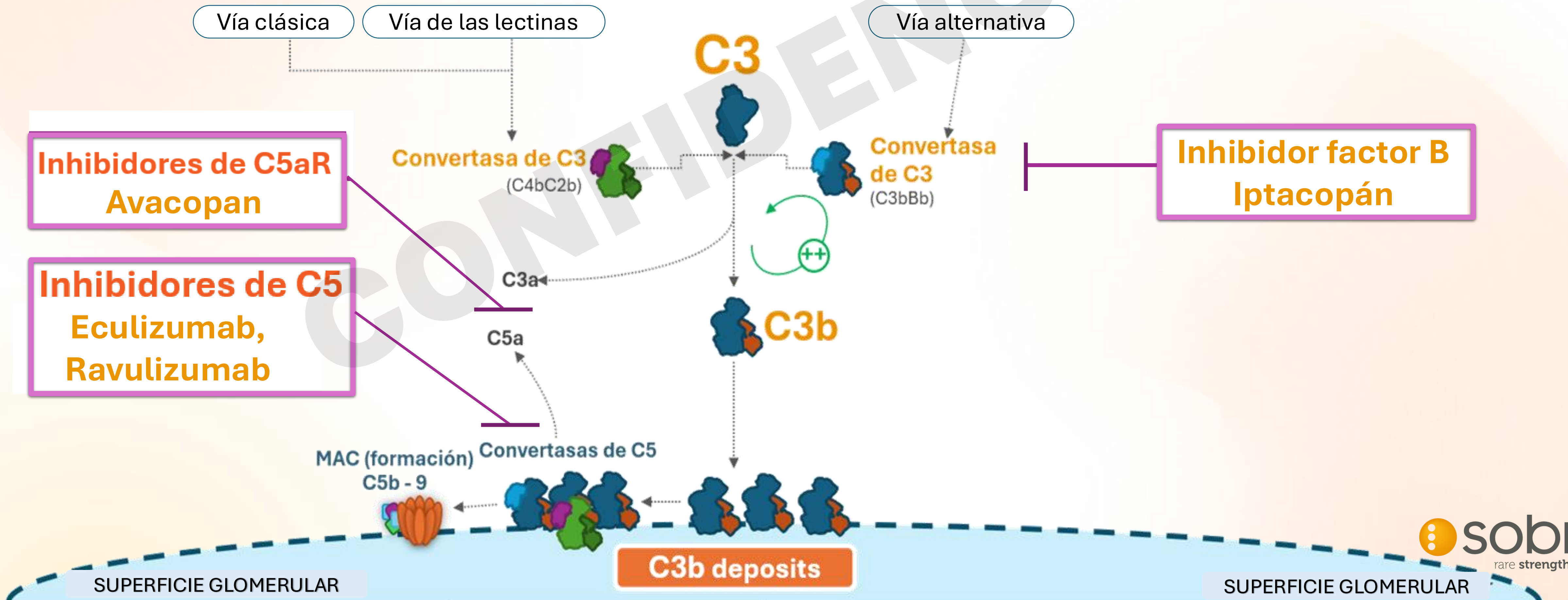
Mesa redonda: Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Dianas terapéuticas para C3G y IC-MPGN primaria



C3G e IC-MPGN primaria en pediatría: cuando inhibir C3 marca la diferencia. Nefropatía C3. Rol de los bloqueantes del complemento

Dianas terapéuticas para C3G e IC-MPGN primaria



PREGUNTAS ABIERTAS

Dra. Gema Ariceta

1. ¿Cuándo iniciar el tratamiento? ¿Precoz *versus* rescate?
2. ¿Cuánto tiempo se mantiene?
3. ¿Sólo o asociado a inmunosupresores? ¿Cuánto tiempo?
4. ¿Es eficaz en los pacientes excluidos del estudio VALIANT?
 - < 12 años - < 30 kg
 - $\text{FGe} < 30 \text{ mL/min/1,73 m}^2$
 - Glomeruloesclerosis $> 50 \%$
5. ¿Incide la heterogeneidad de la enfermedad en la respuesta a corto, medio o largo plazo?
6. ¿Seguridad a largo plazo?
7. Escasa información en pacientes trasplantados





¡Muchas gracias!

CONFIDENCIAL