



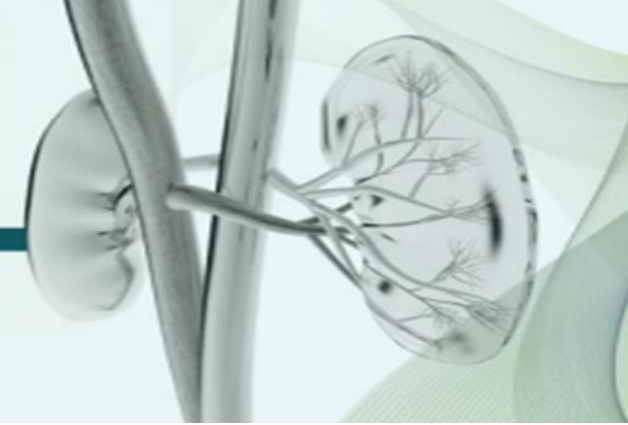
ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ  
HELLENIC SOCIETY OF NEPHROLOGY

25<sup>ο</sup> Πανελλήνιο  
Συνέδριο

ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΑΣ

19-21 ΙΟΥΝΙΟΥ 2024

ΜΕΓΑΡΟ ΔΙΕΘΝΕΣ ΣΥΝΕΔΡΙΑΚΟ ΚΕΝΤΡΟ - ΑΘΗΝΑ



# Κλινικά Χαρακτηριστικά και Νεφρική Έκβαση Ασθενών με Μονοκλωνική Γαμμαπάθεια Νεφρικής Σημασίας (MGRS)

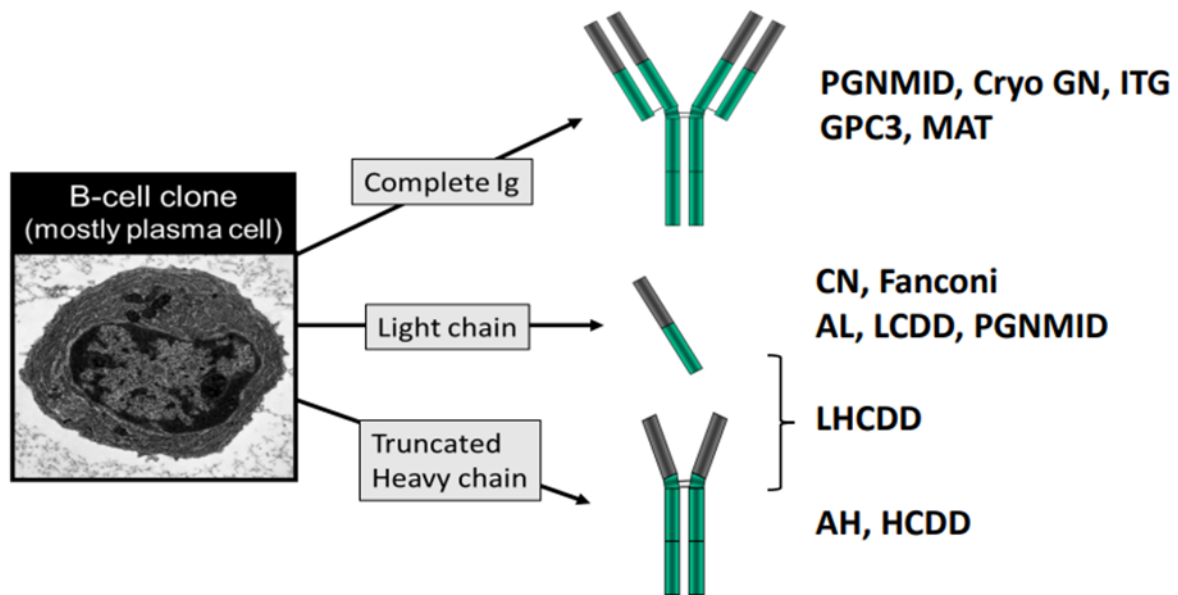
Σ. Τσιάκας<sup>1</sup>, Α. Παναγάκης<sup>1</sup>, Χ. Σκαλιώτη<sup>1</sup>, Ε. Κάψια<sup>1</sup>, Ι. Στεργίου<sup>2</sup>, Μ. Βουλγαρέλης<sup>2</sup>, Ι. Μπολέτης<sup>1</sup>, Σ. Μαρινάκη<sup>1</sup>

1. Κλινική Νεφρολογίας & Μεταμόσχευσης Νεφρού, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «Λαϊκό»
2. Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «Λαϊκό»



# Εισαγωγή

- Οι MGRS αποτελούν μία ετερογενή ομάδα νεφρικών παθήσεων, οι οποίες προκαλούνται από μία νεφροτοξική μονοκλωνική πρωτεΐνη



# Εισαγωγή

---

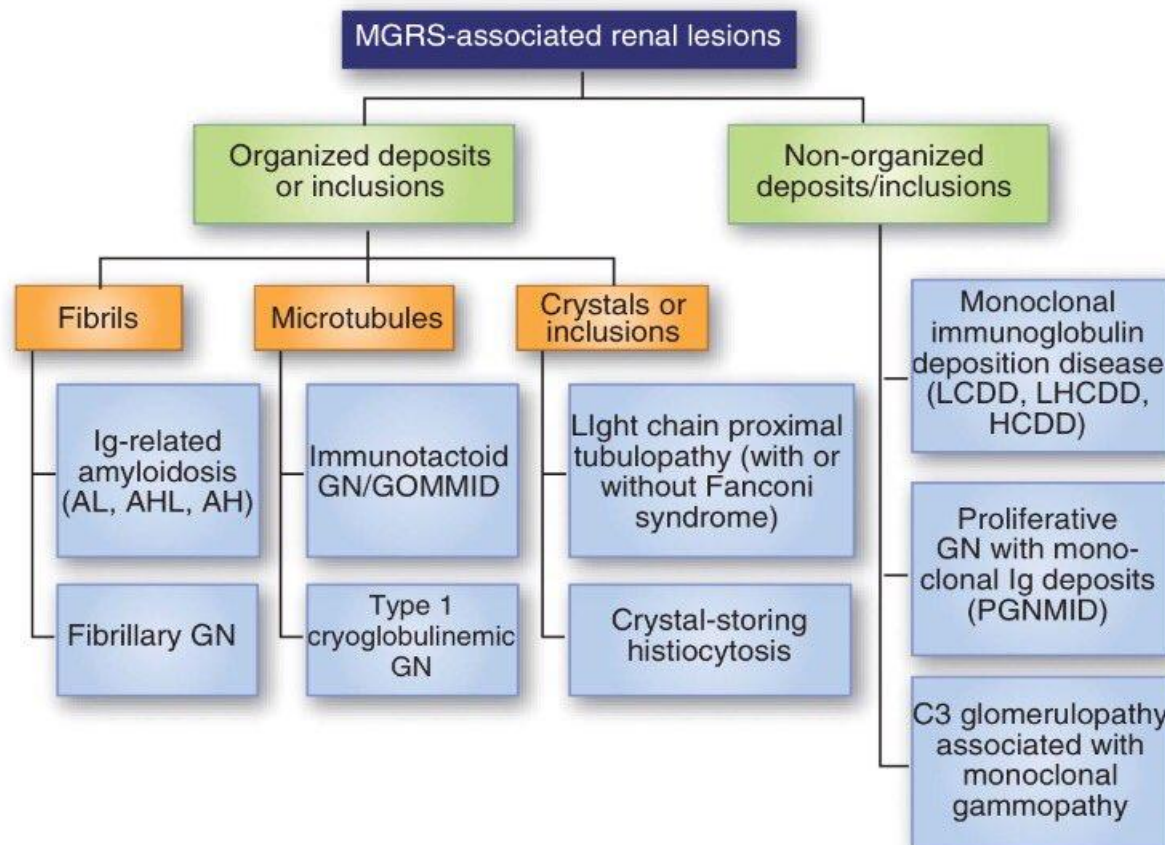
- Οι υπεύθυνες μονοκλωνικές πρωτεΐνες παράγονται από έναν **B-κυτταρικό** ή **πλασματοκυτταρικό κλώνο**
- **Δεν πληρούνται αιματολογικά κριτήρια για ειδική θεραπεία**
- Μπορεί να αποτελούν εκδήλωση:
  - Μονοκλωνικής γαμμαπάθειας απροσδιόριστης σημασίας - **MGUS**
  - Έρποντος πολλαπλού μυελώματος - **SMM**
  - Χρόνιας λεμφοκυτταρικής λευχαιμίας - **CLL**
  - Non-Hodgkin λεμφώματος - **NHL**



International Kidney & Monoclonal  
Gammopathy Research Group

# Εισαγωγή

- Σύνθετη ιστολογική κατάταξη, η οποία βασίζεται κυρίως στην παρουσία οργανωμένων ή μη εναποθέσεων της παθολογικής ανοσοσφαιρίνης



## Immunoglobulin deposits

### Organized deposits

- Ig-related amyloidosis
- Monoclonal Fibrillary GN
- Cryoglobulinemic GN
- Crystal Storing Histiocytosis
- Crystalglobulinemic GN

### Non-organized deposits

- MIDD
- PGNMID

## No monoclonal deposits

C3 glomerulopathy with MG  
TMA with MG

# Εισαγωγή

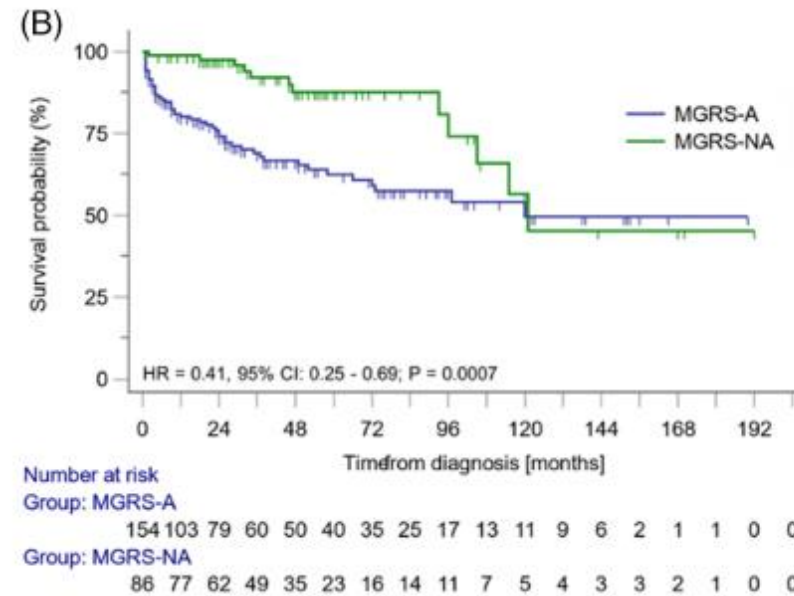
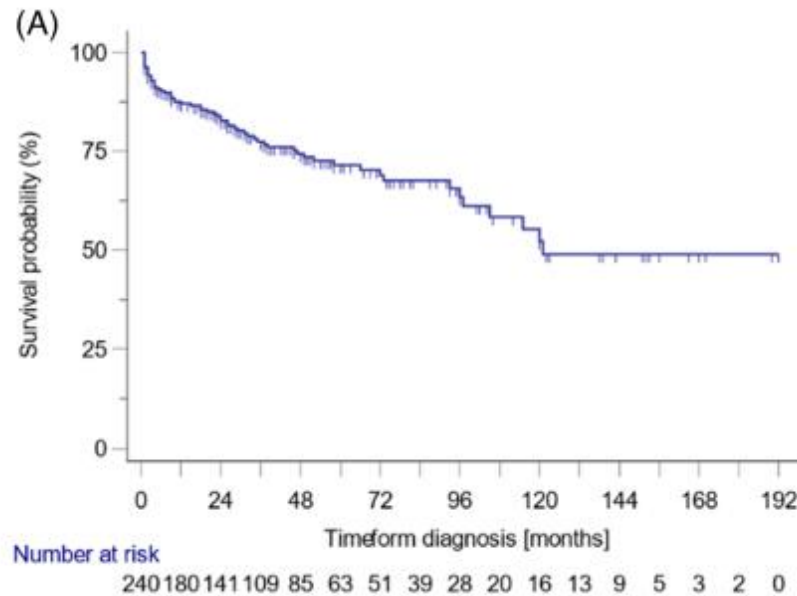
Received: 19 January 2022 | Revised: 14 March 2022 | Accepted: 1 April 2022

DOI: 10.1002/ajh.26566

RESEARCH ARTICLE



## Monoclonal gammopathy of renal significance (MGRS): Real-world data on outcomes and prognostic factors



# Σκοπός της μελέτης

---

Η καταγραφή των **κλινικο-ιστολογικών χαρακτηριστικών** και της **νεφρικής έκβασης** των ασθενών με MGRS του κέντρου μας

# Ασθενείς & Μέθοδος

---

- ❖ Αναδρομική μελέτη ενός κέντρου
- ❖ Καταγραφή στοιχείων: 2005 - 2023
- Ασθενείς με **ιστολογικά τεκμηριωμένη MGRS**
- **Μελετήθηκαν:**
  - τα κλινικά και ιστολογικά χαρακτηριστικά των ασθενών
  - η νεφρική επιβίωση
  - παράγοντες κινδύνου για εξέλιξη της νεφρικής νόσου
- Ως εξέλιξη της νόσου ορίστηκε η **μείωση του eGFR > 30%** ή το **τελικό στάδιο χρόνιας νεφρικής νόσου (ΤΣΧΝΝ)**

# Αποτελέσματα (I)

## Δημογραφικά Δεδομένα

n: **23 ασθενείς** = 10 άνδρες (43.5%)

Διάμεση ηλικία = **65 έτη** (IQR: 55-70)

## Νεφρικές Παράμετροι

Κατά τη διάγνωση:

**Κρεατινίνη:** 1.23 mg/dl (IQR: 0.99-1.84)

**eGFR:** 51 ml/min/1.73m<sup>2</sup> (IQR: 40-80)

**Πρωτεϊνουρία:** 3.94 g/24h (IQR: 2.00-6.26)

N = 23	
<b>Demographics</b>	
Age at biopsy, median (IQR)	<b>65.0 (56.0-70.0)</b>
Male, n (%)	<b>10 (43.5)</b>
<b>Renal parameters at kidney biopsy</b>	
Proteinuria, n (%)	22 (95.7)
Nephrotic syndrome, n (%)	11 (47.8)
Impaired kidney function, n (%)	14 (60.9)
Hematuria, n (%)	14 (60.9)
Dialysis, n (%)	1 (4.3)
Urine protein level, g/24h, median (IQR)	<b>3.94 (2.00-6.26)</b>
Serum creatinine, median (IQR)	1.23 (0.99-1.84)
eGFR, CKD-EPI, ml/min, median (IQR)	<b>51.0 (40.0-80.0)</b>
Serum albumin, median (IQR)	3.48 (2.58-3.91)
<b>Glomerulosclerosis, n (%)</b>	
mild	15 (65.2)
moderate	7 (30.4)
severe	1 (4.3)
<b>Interstitial Fibrosis, n (%)</b>	
mild	13 (56.5)
moderate	10 (43.5)

## Αποτελέσματα (II)

---

### Τύποι MGRS

N = 23	
MGRS type, n (%)	
AL amyloidosis	8 (34.8)
MIDD	7 (30.4)
Cryoglobulinemic GN	2 (8.7)
C3 GN	2 (8.7)
PGNMID	1 (4.3)
Immunotactoid GN	1 (4.3)
Miscellaneous	2 (8.7)

## Αποτελέσματα (III)

### Αιματολογικές Παράμετροι

**Μονοκλωνική ανοσοσφαιρίνη στον ορό (81.8%)**

**Παθολογικό FLC ratio (73.9%)**

**Συμμετοχή του μυελού των οστών (73.9%)**

Έρπον Πολλαπλό Μυέλωμα (n=5)

Χρόνια Λεμφοκυτταρική Λευχαιμία (n=4)

Non – Hodgkin Λέμφωμα (n=1)

**Αιματολογική θεραπεία (90,9%):**

Bortezomib-based (73.9%)

mAb-based (13.0%)

Lenalidomide (4.0%)

N = 23	
<b>Hematologic parameters</b>	
<b>MIG presence, n (%)</b>	<b>18 (81.8)</b>
<b>Bone marrow involvement, n (%)</b>	<b>17 (73.9)</b>
SMM	5 (21.7)
CLL	4 (17.4)
NHL	1 (4.3)
<b>kappa, n (%)</b>	<b>9 (39.1)</b>
<b>lambda, n (%)</b>	<b>8 (34.8)</b>
<b>Abnormal FLC ratio, n (%)</b>	<b>17 (73.9)</b>
<b>FLC ratio, median (IQR)</b>	<b>1.37 (0.08-4.07)</b>
<b>MIG component, n (%)</b>	
IgG/k	4 (17.3)
IgG/λ	3 (13.0)
IgG	1 (4.3)
IgM/k	2 (8.6)
IgM/λ	1 (4.3)
IgA/λ	3 (13.0)
IgA/k	1 (4.3)
Kappa	2 (8.6)
Lambda	1 (4.3)
<b>Treatment, n (%)</b>	
<b>Bortezomib-based regimen</b>	<b>17 (73.9)</b>
<b>mAb-based regimen</b>	<b>3 (13.0)</b>
<b>Non-clone-directed</b>	<b>2 (8.6)</b>

## Αποτελέσματα (IV)

### Νεφρική Έκβαση

**Χρόνος παρακολούθησης:**

45.0 (IQR: 27.0-67.0) μήνες

**Νεφρική ανταπόκριση** → 13 ασθενείς

Πρωτεϊνουρία: 0.44 vs 3.94 g/24h, p: 0.001

eGFR: 60 vs 56 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, p:0.363

**Μη ανταπόκριση** → 8 ασθενείς

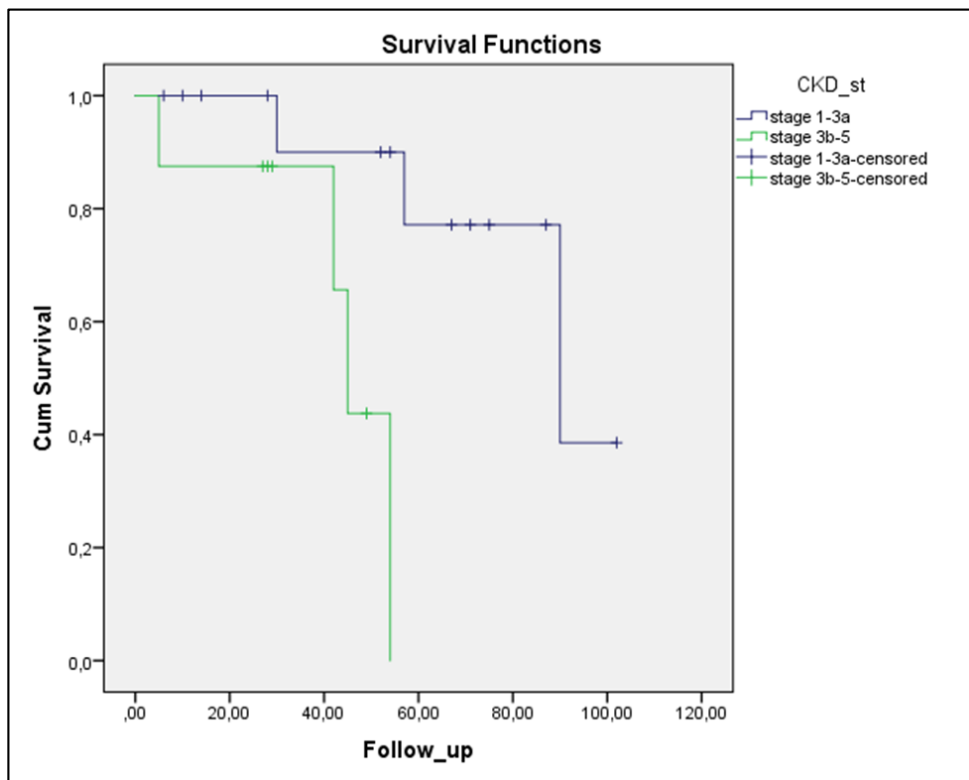
Εξέλιξη νόσου (34.8%)

ΤΣΧΝΝ (13.0%)

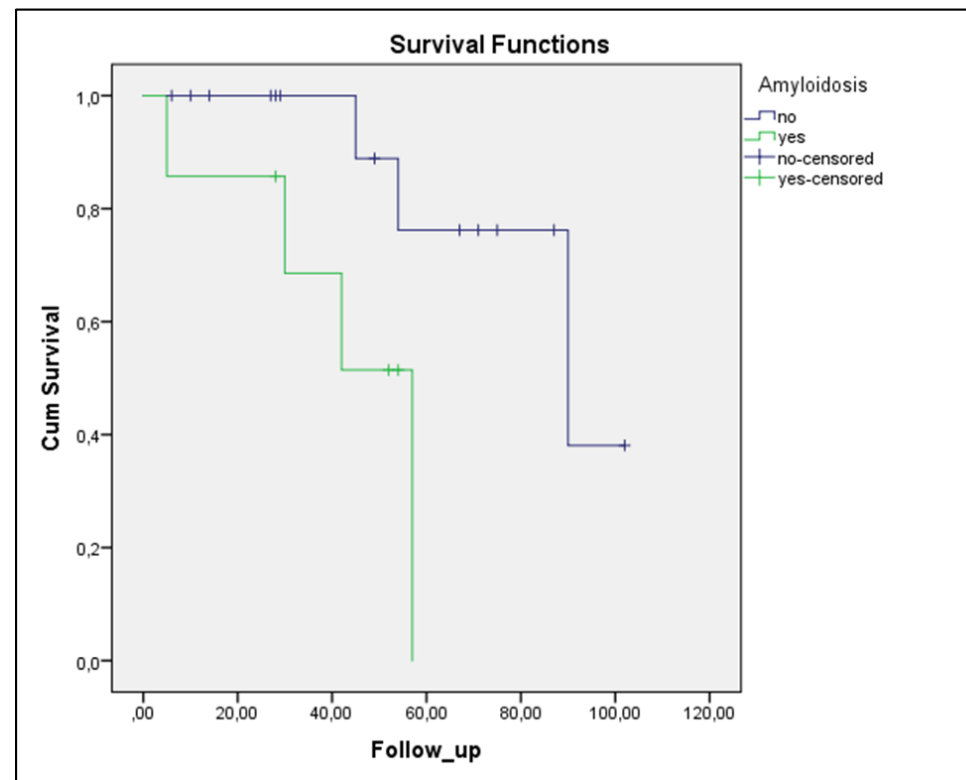
Follow-up	N=23
Follow-up time in months, median (IQR)	45.0 (27.0-67.0)
Outcomes, n (%)	N=23
Hematologic response	10 (43.5)
<b>Renal response</b>	<b>13 (56.5)</b>
Disease progression (eGFR drop >30 or ESRD)	8 (34.8)
<b>ESRD</b>	<b>3 (13.0)</b>
Death	1 (4.3)
Relapse	1 (4.3)

# Αποτελέσματα (V)

## Παράγοντες που συσχετίστηκαν με πρόοδο νόσου



**eGFR < 45ml/min/1.73m<sup>2</sup> στη διάγνωση**  
(HR: 14.73, CI:1.62 – 132.95, p:0.017)



**Ig-σχετιζόμενη αμυλοείδωση**  
(HR: 6.94, CI: 1.30 – 36.84, p:0.023)

# Συμπεράσματα

---

- Οι μονοκλωνικές γαμμαπάθειες με νεφρική σημασία εκδηλώνονται με ποικίλου βαθμού πρωτεϊνουρία και νεφρική βλάβη
- Η νεφρική δυσλειτουργία κατά τη διάγνωση και η Ig – σχετιζόμενη αμυλοείδωση συσχετίστηκαν με χειρότερη έκβαση
- Η έγκαιρη αναγνώριση και η στοχευμένη θεραπεία πιθανά βελτιώνουν τη νεφρική πρόγνωση