

Referencias:

1. "Focal Segmental Glomerulosclerosis (FSGS)." Mayo Clinic, Mayo Foundation for Medical Education and Research, 8 Mar. 2023, <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/fsgs/symptoms-causes/syc-20354693>.
2. "Focal Segmental Glomerulosclerosis (FSGS)." NephCure Kidney International®, 9 Feb. 2023, <https://nephcure.org/livingwithkidneydisease/ns-and-other-glomerular-diseases/understanding-fsgs/>
3. Rosenberg, Avi Z, and Jeffrey B Kopp. "Focal Segmental Glomerulosclerosis." Clinical journal of the American Society of Nephrology : CJASN vol. 12,3 (2017): 502-517. doi:10.2215/CJN.05960616.
4. "NephCure Participates in Black Health Matters Summit and Health Fair: Rare Kidney Disease Across Generations Panel" NephCure Kidney International®, 4 Aug. 2022, <https://nephcure.org/2022/08/nephcure-participates-in-black-health-matters-summit-and-health-fair-rare-kidney-disease-across-generations-panel>
5. Sprangers B, Meijers B, Appel G. FSGS: Diagnosis and Diagnostic Work-Up. Biomed Res Int. 2016;2016:4632768. doi: 10.1155/2016/4632768. Epub 2016 May 24. PMID: 27314022; PMCID: PMC4894996.
6. Kaneka Medical America LLC., 2021, LIPOSORBER®LA-15 SYSTEM Operator's Manual No.1002en-R4.
7. Trachtman, Howard. "Emerging drugs for treatment of focal segmental glomerulosclerosis." Expert opinion on emerging drugs vol. 25,3 (2020): 367-375. doi:10.1080/14728214.2020.1803276
8. Muso, E et al. "Immediate therapeutic efficacy of LDL apheresis for drug-resistant nephrotic Syndrome: evidence from the short-term results from the POLARIS Study." Clinical and experimental nephrology vol. 19,3 (2015): 379-86. doi:10.1007/s10157-014-0996-8

LIPOSORBER®

Provides Hope When Drug Therapy Fails™

12
sesiones de
tratamiento en
9 semanas

Para pacientes adultos y pediátricos con GFS primaria



LIPOSORBER® es una marca registrada de Kaneka Corporation en Estados Unidos. When Drug Therapy Fails™ es una marca comercial de Kaneka Corporation en Estados Unidos reivindicada en virtud del derecho consuetudinario.

©2023 Kaneka Medical America LLC. Reservados todos los derechos. BMMKT0009

Kaneka

800-526-3522

liposorber.com

Kaneka

liposorber.com

Le damos la bienvenida

Si usted tiene un diagnóstico de glomerulosclerosis focal y segmentaria (GFS) primaria y su médico le ha recomendado LIPOSORBER®, esta guía es para usted. Hace lo correcto al tomar medidas apropiadas para informarse sobre esta enfermedad rara. Sabemos que le importa la salud de sus riñones. Esta guía está diseñada para ayudarlo a entender en qué consiste la GFS, el efecto que esta enfermedad tiene en usted y su familia, y el modo en que puede beneficiarle el tratamiento LIPOSORBER.

Contenido del folleto:

Acerca de la glomerulosclerosis focal y segmentaria (GFS)	2
Signos y síntomas de la GFS	2
Prevalencia de la GFS	3
El diagnóstico de la GFS	3
Gestión y tratamiento de la GFS	4
La experiencia del paciente con GFS	5
Acerca de LIPOSORBER	7
Perfil de seguridad de LIPOSORBER	8
Consejos para optimizar las sesiones de tratamiento	9
Reembolso y recursos	9
Índice de definiciones	10
Referencias	11

Acerca de la glomerulosclerosis focal y segmentaria (GFS)

La GFS es una enfermedad rara en la que se forman cicatrices en el riñón; suele ocasionar un exceso de proteína urinaria, el síndrome nefrótico e insuficiencia renal progresiva.

Hay cuatro tipos de GFS:^{1*}

- **GFS primaria:** tipo de GFS que surge espontáneamente, sin causa conocida o evidente.
- **GFS secundaria:** tipo de GFS que surge por otra causa, como una infección, toxicidad de medicamentos, diabetes, anemia drepanocítica, obesidad o incluso otras enfermedades renales.
- **GFS genética (familiar):** tipo raro de GFS causado por mutaciones genéticas. Se sospecha su presencia si varios miembros de una familia presentan indicios de GFS. También puede aparecer la GFS familiar si ninguno de los padres tiene la enfermedad, pero cada uno es portador de un gen anómalo que puede transmitirse a la siguiente generación.
- **GFS de origen desconocido:** no es posible determinar la causa subyacente de la GFS a pesar de la evaluación de los síntomas clínicos y la realización de pruebas exhaustivas.

Signos y síntomas de la GFS

En sus etapas iniciales, puede que la GFS no cause ningún síntoma apreciable. Quizás el paciente note algunos indicios por su cuenta y que el proveedor de atención de salud descubra otros signos.

Los signos y síntomas de la GFS comprenden:²

- **Hinchazón en partes del cuerpo**, como las piernas, los tobillos y las zonas que rodean los ojos.
- **Aumento de peso** a causa de la acumulación de un exceso de líquido en el cuerpo.
- **Orina espumosa** a causa de los altos niveles de proteínas en la orina (proteinuria).
- **Altos niveles de grasas** en la sangre (colesterol elevado).
- **Bajos niveles de proteína** en la sangre.

Si usted presenta algún signo o síntoma de problemas renales, consulte con su proveedor de atención de salud para recibir un diagnóstico exacto.

*LIPOSORBER® está indicado únicamente como tratamiento de la GFS primaria.

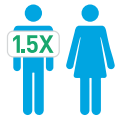


Prevalencia de la GFS

Actualmente, la GFS es la enfermedad glomerular primaria más común causante de insuficiencia renal en Estados Unidos, y la principal causa de enfermedad renal en todo el mundo.¹



En Estados Unidos, más de **5400 pacientes** reciben el diagnóstico de GFS todos los años.¹



En los adultos, la **GFS es más frecuente entre los hombres**, que la padecen con una incidencia aproximadamente 1,5 veces mayor que las mujeres.³



La incidencia de GFS **en pacientes de raza negra es aproximadamente 4 veces mayor** que en los de raza blanca.⁴

Tanto los adultos como los niños pueden verse afectados por la GFS, pero es más frecuente en las personas mayores de 45 años; la enfermedad aparece más a menudo en hombres que en mujeres y en afroamericanos que en personas de otras etnias.

Se calcula que la GFS es responsable del **40 % de los casos de síndromes nefróticos en los adultos y del 20 % de los casos de síndromes nefróticos en los niños.**⁵

El diagnóstico de la GFS

Para diagnosticar la GFS, los médicos recurren a varias pruebas como las siguientes:²

- **Análisis de sangre:** se extrae una muestra de sangre para determinar los niveles de proteínas y grasas.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG):** se analiza una muestra de sangre para evaluar el funcionamiento de los riñones.
- **Análisis de orina:** se determinan los niveles de sangre y proteína en la orina. Sin embargo, solo se puede hacer un diagnóstico definitivo de GFS con una biopsia renal.
- **Biopsia renal:** con una aguja se toma una pequeña muestra de tejido del riñón para analizarla en el microscopio en busca de signos de GFS.
- **Pruebas genéticas**

Gestión y tratamiento de la GFS

El tratamiento de la GFS depende de su tipo y su causa, la edad del paciente y la presencia de otras afecciones de salud. Los médicos tienen por objeto controlar los síntomas para ayudar a los pacientes a mantener una buena calidad de vida y retrasar o prevenir la formación progresiva de cicatrices, para que la GFS no dé lugar a una insuficiencia renal.

En general, los tratamientos para la GFS podrían comprender:^{2,1}

- **Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA):** medicamentos que tratan la presión arterial alta.
- **Antibióticos**
- **Diuréticos:** medicamentos que disminuyen la presión arterial y eliminan el exceso de líquidos del cuerpo.
- **Inmunodepresores:** medicamentos que tratan la respuesta del sistema inmunitario; por ejemplo, la ciclosporina y el tacrólimus.
- **Corticosteroides (p. ej., prednisona):** medicamentos antiinflamatorios que reducen los niveles de proteínas en la orina.
- **Plasmaféresis:** proceso en el que el plasma (el componente líquido de la sangre) se separa de los glóbulos sanguíneos.
- **Aféresis de lipoproteínas:** proceso en el que se extraen del plasma las lipoproteínas ricas en colesterol.*



*Indicado únicamente en pacientes con síndrome nefrótico asociado a la GFS primaria cuyos tratamientos con medicamentos habituales no hayan tenido éxito o que se hayan hecho un trasplante.



La experiencia del paciente con GFS:

análisis de las opciones de tratamiento

1

EVALUACIÓN DE LA SALUD FAMILIAR

Algunas personas con GFS no tienen ningún síntoma. Si llegan a aparecer síntomas, el paciente podrá experimentar:²

- **Hinchazón** (edema) de las piernas, los tobillos y/o las zonas que rodean los ojos
- **Aumento de peso** a causa de la acumulación de un exceso de líquido en el cuerpo
- **Orina espumosa** a causa de los altos niveles de proteínas en la orina (proteinuria)
- **Altos niveles de grasas** en la sangre (colesterol elevado)
- **Alta presión arterial**
- **Bajos niveles de proteína** en la sangre

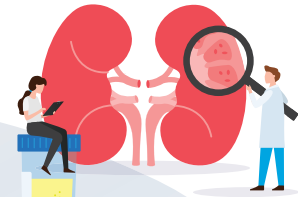
2



El paciente acude a su médico. Si hay sospecha de GFS, el médico revisará los antecedentes médicos del paciente y encargará una serie de pruebas:²

- **Análisis de sangre:** para determinar los niveles de proteínas y grasas.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG):** se analiza una muestra de sangre para evaluar el funcionamiento de los riñones.
- **Análisis de orina:** se determinan los niveles urinarios de sangre y proteína.
- **Biopsia renal:** se toma una pequeña muestra de tejido del riñón para enviarla al laboratorio y estudiarla en busca de indicios de GFS. Solo se puede hacer un diagnóstico definitivo con una biopsia renal.
- **Pruebas genéticas:** podrían realizarse para comprobar si el paciente nació con genes que causaron la enfermedad renal. Esta información podrá ayudar al médico a decidir cuál de las opciones de tratamiento es la más indicada.

3



Se obtienen los resultados de las pruebas y se confirma que el paciente tiene glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GFS).

6

RECOMENDACIÓN DE TRATAMIENTO



En casos en los que el paciente tenga GFS primaria y se haya hecho un trasplante, o no haya tenido éxito con los tratamientos con medicamentos, el médico podría recomendar la aféresis de lipoproteínas y derivar al paciente al centro de tratamiento más cercano.

5

Lamentablemente, el 50 % de los pacientes con diagnóstico de GFS quizás no respondan a los tratamientos con medicamentos recomendados.⁷ Según el estado de salud del paciente, el médico podría recomendarle recibir diálisis, un trasplante de riñón, plasmaféresis o **aféresis de lipoproteínas (AL)**.

TRATAMIENTO CON MEDICAMENTOS Y CAMBIOS EN EL ESTILO DE VIDA



4

El médico habla con el paciente sobre cambios del estilo de vida para mejorar el funcionamiento de los riñones; por ejemplo:

- Mantener una dieta baja en sodio y proteínas
- Hacer actividad física y mantener un peso saludable
- Evitar los medicamentos que puedan perjudicar los riñones (p. ej., AINE)
- Tomar vitaminas todos los días (p. ej., vitamina D)

Después, el médico habla sobre las opciones de tratamiento:²

- Corticosteroides (esteroides)
- Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) o antagonistas de los receptores de la angiotensina (ARA) II

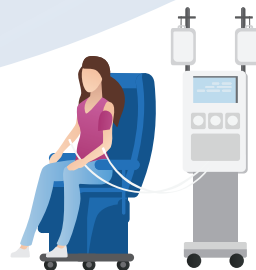
7

INCORPORACIÓN



El paciente se reúne con el equipo de AL para saber qué debe hacer antes del primer tratamiento (por ejemplo, cambiar o añadir medicación, tener conversaciones sobre el acceso vascular, etc.).

8



El paciente inicia el tratamiento, previendo que cada sesión le llevará de **2 a 4 horas**. El médico evaluará el funcionamiento de los riñones del paciente (tasa de filtración, proteinuria, etc.) y lo comparará con los resultados de futuras sesiones, para garantizar que se estén cumpliendo los objetivos terapéuticos. El paciente puede llevarse cosas que le ayuden a pasar el tiempo y relajarse (libros, una tableta, auriculares, etc.).

9

SEGUIMIENTO



Normalmente los pacientes reciben tratamientos de AL **2 veces por semana durante 3 semanas** y, después, **1 vez por semana durante 6 semanas**, lo que suma un total de 12 sesiones. Los pacientes deberán obtener recomendaciones de su médico sobre la frecuencia de los tratamientos, medicamentos y atención de seguimiento.*

*Aunque los resultados de cada paciente varían, diversos estudios clínicos han demostrado beneficios para pacientes con GFS en valoraciones efectuadas a los 2, 4 y 5 años del tratamiento.

EL PACIENTE PUEDE DISFRUTAR UNA VIDA PLENA

Acerca de LIPOSORBER®

LIPOSORBER AL-15 es un procedimiento de aféresis de lipoproteínas que separa el plasma de la sangre entera y extrae selectivamente el colesterol malo, como el c-LDL y la Lp(a).

La FDA aprobó LIPOSORBER a partir de los hallazgos que indican un beneficio probable. En estudios se ha demostrado que LIPOSORBER podría ayudar a los pacientes que tengan toxicidad glomerular por persistencia de altos niveles de colesterol en el síndrome nefrótico resistente al tratamiento, y ofrecer protección contra lesiones de los glomérulos. Además, las pruebas preliminares sugieren que, en algunos pacientes, la aféresis de lipoproteínas podría promover la remisión completa o parcial del síndrome nefrótico.*

El principal síntoma de la GFS primaria es la presencia de proteínas en la orina. Si bien el sistema LIPOSORBER principalmente reduce el nivel sérico de colesterol LDL, parece que también reduce la proteinuria (proteína en la orina).

El médico podrá ayudarle a entender los beneficios y los riesgos del tratamiento LIPOSORBER y si el procedimiento podría beneficiarle a usted o a su hijo.

Indicaciones de uso:

LIPOSORBER está indicado en pacientes adultos y niños afectados por el síndrome nefrótico asociado a la GFS primaria, en los siguientes casos:

- si las opciones de tratamiento habituales –como los corticosteroides y/o los medicamentos inhibidores de la calcineurina– no son eficaces o no se toleran bien, y la tasa de filtración glomerular (TFG) del paciente es ≥ 60 ml/min/1,73 m² –o bien–
- si la GFS reaparece después de un trasplante renal.⁶

LIPOSORBER es un dispositivo de uso humanitario autorizado por la FDA para el tratamiento de ciertos pacientes afectados por el síndrome nefrótico asociado a la GFS primaria.

***Según valoraciones realizadas 2, 4 y 5 años después del tratamiento. No se ha establecido su eficacia en el tratamiento de esta afección.**

Perfil de seguridad de LIPOSORBER



EVENTOS ADVERSOS: Los eventos adversos más frecuentes son hipotensión (0,8 %), náuseas o vómitos (0,5 %) y enrojecimiento o manchas en la piel (0,4 %). También podrían producirse otras reacciones adversas, como angina o dolor de pecho, falta de aliento, desmayos, aturdimiento y anemia.⁶



CONTRAINDICACIÓN: Están contraindicados los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) con LIPOSORBER®, ya que la interacción podría dar lugar a una reacción de bradicinina. Los IECA deberán reemplazarse con antagonistas de los receptores de la angiotensina (ARA) II o cualquier otro medicamento antihipertensor según lo determine el médico prescriptor.⁶

Encontrará toda la información de seguridad y contraindicaciones en el manual de instrucciones de uso: bit.ly/liposorberifu

Consulte con su médico para averiguar si LIPOSORBER es una buena opción para usted.



Consejos para optimizar las sesiones de tratamiento

- 1. No tome medicación inhibidora de la ECA.** Consulte con su médico sobre otros medicamentos, tales como los antagonistas de los receptores de la angiotensina (ARA).
- 2. El día del tratamiento, no tome ningún otro medicamento antihipertensor (reductor de la presión arterial alta).** Podrá reanudar la toma después de su tratamiento LIPOSORBER®. Nuevamente, consulte con su médico antes de suspender su medicación.
- 3. Antes del tratamiento, consuma una comida con poca grasa y poca sal.*** Asimismo, evite tomar bebidas alcohólicas las 24 horas anteriores.
- 4. No realice actividades físicas extenuantes** el día del procedimiento.
- 5. Evite hacer actividades que pudieran aumentar su riesgo de sufrir lesiones físicas** durante las 24 horas después de su tratamiento, ya que le habrán administrado medicamentos anticoagulantes.
- 6. Acuda a las sesiones de tratamiento con ropa cómoda** y llévese cosas que le ayuden a pasar el tiempo (libros, una tableta, auriculares, etc.).

*Consulte con su médico respecto a recomendaciones alimentarias específicas en su caso.

Reembolso y recursos

El gasto del tratamiento LIPOSORBER está cubierto por la mayoría de los planes de seguro, incluidos Medicare y Medicaid. Antes de iniciar el tratamiento, asegúrese de hablar con su médico respecto a las opciones que tiene respecto a la cobertura de seguro.

Para obtener más información sobre la GFS y LIPOSORBER, consulte los recursos descritos a continuación.

Para encontrar un centro de tratamiento cercano

Hay más de 50 instituciones en Estados Unidos y Canadá que ofrecen el tratamiento LIPOSORBER, y continuamente se suman nuevos centros.

Kidney Health Gateway

Ofrecido por NephCure, Kidney Health Gateway es un recurso con el que encontrar ensayos clínicos y especialistas en su región.

Síguenos en las redes sociales

Siga a LIPOSORBER y esté al día de las novedades directamente en sus canales de redes sociales.



Índice de definiciones

IECA (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina): medicamentos indicados para tratar y gestionar la hipertensión, la cual es un importante factor de riesgo de enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca, accidente cerebrovascular y muchas otras afecciones cardiovasculares.

BUN (sigla en inglés de “nitrógeno ureico sanguíneo”): prueba realizada para evaluar el funcionamiento de los riñones.

Colesterol: sustancia cerosa similar a la grasa que circula por el torrente sanguíneo unida a unas proteínas llamadas “lipoproteínas”.

IRT (insuficiencia renal terminal): conocida también como “fallo renal”, surge cuando la insuficiencia renal crónica (pérdida gradual del funcionamiento de los riñones) alcanza un estado avanzado.

GFS (glomerulosclerosis focal y segmentaria): enfermedad caracterizada por la formación de tejido de cicatriz en los glomérulos (partes de los riñones que filtran la sangre para eliminar los desechos).

Enfermedad glomerular: trastorno que afecta los glomérulos (unidades de filtrado del riñón); sus síntomas comprenden orina espumosa o de color rosado, presión arterial alta e hinchazón de la cara, las manos, los tobillos o los pies.

Glomerulonefritis (toxicidad de los glomérulos): inflamación de los glomérulos (diminutos filtros renales).

c-HDL (colesterol de lipoproteínas de alta densidad): denominado también colesterol “bueno”; se compone principalmente de proteínas. Las lipoproteínas de alta densidad absorben el colesterol sanguíneo y lo transportan de vuelta al hígado.

c-LDL (colesterol de lipoproteínas de baja densidad): colesterol “malo” que se acumula en las paredes de los vasos sanguíneos y así eleva el riesgo de sufrir problemas de salud, como ataques cardíacos o accidentes cerebrovasculares.

Aféresis de lipoproteínas (o aféresis de LDL): tratamiento no quirúrgico que elimina de la sangre el colesterol de lipoproteínas de baja densidad (LDL) y la lipoproteína (a); puede inducir la remisión completa o parcial de la proteinuria en hasta el 50 % de los pacientes que tengan GFS recurrente y resistente a los medicamentos.⁸

Lp(a) (lipoproteína [a]): tipo de proteína que transporta el colesterol (que es una sustancia grasa) en la sangre.

Síndrome nefrótico: trastorno renal que hace que el cuerpo expulse demasiada proteína en la orina (proteinuria).

Plasma: el componente líquido de la sangre (alrededor del 55 %), que contiene un 92 % de agua, un 7 % de proteínas vitales y un 1 % de sales minerales, azúcares, grasas, hormonas y vitaminas.

Proteinuria: altos niveles de proteína en la orina.

