

Índice

TEMA 1. REPASO ANATOMO-FISIOLÓGICO.	3
1.1. Anatomía renal.	3
1.2. Fisiología renal.	3
1.3. Balance hidrosalino.....	4
1.4. Fisiopatología del potasio.	7
1.5. Fisiopatología del fósforo.	8
1.6. Equilibrio ácido-base.	8
1.7. Fisiopatología del calcio.	9
1.8. Fisiopatología del magnesio.....	9
TEMA 2. CLASIFICACIÓN SINDRÓMICA.....	10
TEMA 3. INSUFICIENCIA RENAL AGUDA (IRA).	10
3.1. Definición.	10
3.2. Hiperazoemia prerrenal (IRA prerrenal).....	10
3.3. Diagnóstico de la insuficiencia renal aguda.	10
3.4. Tratamiento de la insuficiencia renal aguda.	11
TEMA 4. INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC).	12
4.1. Definición de IRC.	12
4.2. Etiología de la insuficiencia renal crónica (IRC).	12
4.3. Manifestaciones clínicas de la insuficiencia renal crónica.	12
4.4. Tratamiento sustitutivo de la IRC.	13
TEMA 5. SÍNDROME NEFRÍTICO.	14
5.1. Definición.	14
5.2. Clínica del síndrome nefrítico.	14
TEMA 6. SÍNDROME NEFRÓTICO (SN)	14
6.1. Definición.	14
6.2. Etiología del síndrome nefrótico.	14
6.3. Clínica y complicaciones del síndrome nefrótico.	14
6.4. Indicaciones de biopsia renal.	16
6.5. Tratamiento del síndrome nefrótico.	16
TEMA 7. OTROS SÍNDROMES.....	16
7.1. Alteraciones del sedimento.	16
TEMA 8. GLOMERULONEFRITIS (GN).	17
8.1. Definiciones.	17
8.2. Glomerulonefritis y complemento.	17
8.3. Glomerulonefritis de cambios mínimos-nefrosis lipoidea.	19
8.4. Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.	19
8.5. Glomerulonefritis membranosa.	19
8.6. Glomerulonefritis membranoproliferativa.	20
8.7. Glomerulonefritis mesangial-enfermedad de Berger.	20

TEMA 9. RIÑÓN Y ENFERMEDADES SISTÉMICAS.	21
9.1. Síndrome de Goodpasture o síndrome renopulmonar.	21
9.2. Nefropatía diabética.	21
9.3. Síndrome de Alport.	21
TEMA 10. TRASTORNOS TÚBULOINTERSTICIALES DEL RIÑÓN.	21
10.1. Nefropatía por hipersensibilidad.	21
10.2. Nefropatía por analgésicos.	22
TEMA 11. TRASTORNOS TUBULARES HEREDITARIOS.	22
11.1. Enfermedad renal poliquística.	22
11.2. Síndrome de Bartter.	22
11.3. Acidosis tubular renal.	23
TEMA 12. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO (SHU) Y PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA (PTT).	24
TEMA 13. ENFERMEDADES VASCULARES RENALES.	25
13.1. Tromboembolismo arterial renal.	25
13.2. Enfermedad ateroembólica.	25
13.3. Trombosis venosa renal.	26

TEMA 1. REPASO ANATOMO-FISIOLÓGICO.

I. 1. Anatomía renal.

El riñón es un órgano de estructura compleja que lleva a cabo funciones elementales, como la excreción de desechos, la regulación del equilibrio ácido-base e hidrosalino y la secreción hormonal.

La nefrona es la unidad funcional, existiendo aproximadamente un millón en cada riñón.

Cada nefrona se compone del glomérulo y los túbulos renales. El glomérulo renal es la estructura destinada a la filtración del plasma, compuesta por una densa red de capilares originados de la arteriola aferente (y que darán lugar a la salida del glomérulo a la arteriola eferente). Dicha red está revestida por dos capas de epitelio. El epitelio visceral se encuentra incorporado a la pared capilar y forma parte de ella; el epitelio parietal recubre el espacio urinario o espacio de Bowman.

La pared capilar glomerular es la membrana de filtración y actúa como un triple filtro, ya que consta de tres estructuras que deben ser atravesadas por toda molécula que vaya a ser excretada por la orina:

- 1) Capa delgada de células endoteliales fenestradas.
- 2) Membrana basal glomerular (MBG), subyacente a ésta. La membrana basal glomerular (MBG) separa 2 espacios virtuales en el glomérulo:
 - a. El espacio extracapilar, por fuera de la MB, contiene el epitelio visceral. Los depósitos subepiteliales se sitúan en este espacio, entre la MB y los pedicelos de las células epiteliales.
 - b. El espacio endocapilar, por dentro de la MB, contiene los capilares propiamente dichos y las células del mesangio (villo glomerular). Los depósitos subendoteliales se sitúan en este espacio, entre la MB y la pared capilar.
- 3) Células epiteliales viscerales o podocitos. El podocito es la célula esencial en la función glomerular, ya que constituye el filtro más selectivo, el más exigente, y por eso la mayoría de las glomerulopatías cursan con depósitos subepiteliales (los antígenos quedan depositados ahí, dado que el podocito es el filtro con los poros más pequeños).

El mesangio es un armazón de sostén situado entre los capilares glomerulares. Consta de células mesangiales, con función fagocítica y contráctil para modular el flujo sanguíneo intraglomerular, y de una matriz mesangial compuesta por glucoproteínas PAS positivas.

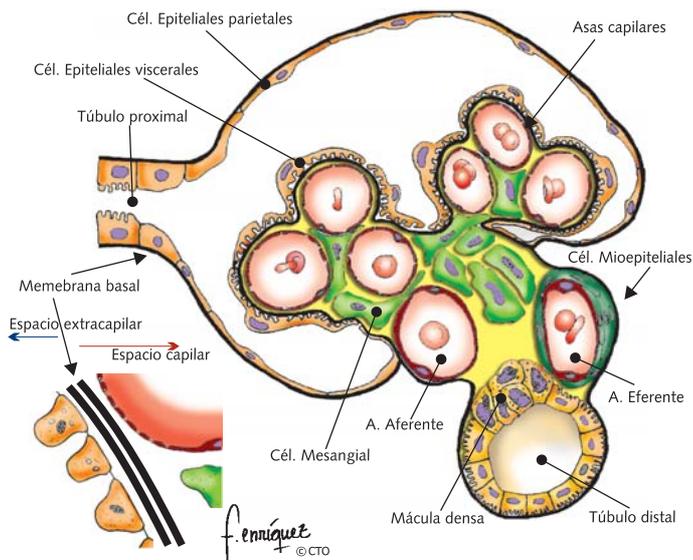


Figura 1. Detalle de un corpúsculo renal.

I. 2. Fisiología renal.

El riñón es el órgano encargado de mantener la homeostasis del medio interno, para lo cual recibe el 20 % del gasto cardíaco. Diariamente se filtran aproximadamente 180l de agua, de los que sólo se excreta un 1%. Tras la filtración en el glomérulo, los túbulos se

encargan de reabsorber y secretar iones y otros elementos, hasta formar la orina definitiva, que no es más que un ultrafiltrado del plasma, sin proteínas ni elementos formes.

Las funciones principales del riñón son:

- 1) Eliminación de los desechos nitrogenados formados por el metabolismo.
- 2) Regulación del equilibrio hidroelectrolítico.
- 3) Mantenimiento del equilibrio ácido-básico.
- 4) Producción hormonal: las células del intersticio medular se encargan de formar eritropoyetina. En el túbulo contorneado proximal (TCP) se produce la 1-25 (OH) D₃ por hidroxilación en el carbono 1, y además en el riñón se produce la activación del eje vasopresor renina-angiotensina-aldosterona.

Autorregulación vascular del riñón.

Para asegurar una presión de filtración dentro de los límites adecuados (15-25 mm Hg), el riñón posee ciertos mecanismos para modificar los factores de la que ésta depende:

$$P_f = K \times [P_{oh} - (P_o + P_{cb})]$$

Siendo:

P_f = presión de filtración.

K = coeficiente de ultrafiltración.

P_{oh} = presión hidrostática capilar.

P_{cb} = presión en la cápsula de Bowman.

P_o = presión oncótica del plasma.

En la autorregulación tienen un papel importante la angiotensina II, las prostaglandinas E2 y F2 y el sistema nervioso autónomo.

Arteriola aferente: se vasodilata si la presión de perfusión disminuye y se contrae por la acción de la endotelina, los antagonistas del calcio o si la presión aumenta.

Arteriola eferente: se dilata por la acción de los IECAs, los ARAII, los alfa bloqueantes adrenérgicos y las prostaglandinas. Se contrae por la angiotensina II, el PAN y las catecolaminas alfa.

Funciones de los túbulos.

TÚBULO PROXIMAL: constituido por un epitelio cilíndrico con gran capacidad reabsortiva (el 88% de lo filtrado se reabsorbe en esta zona) (MIR 96-97F, 235). Se reabsorbe gran parte del sodio, potasio, urea, ácido úrico, calcio, fósforo, albúmina, bicarbonato y glucosa.

MUY IMPORTANTE

La disfunción del TCP produce el sd. de Fanconi.

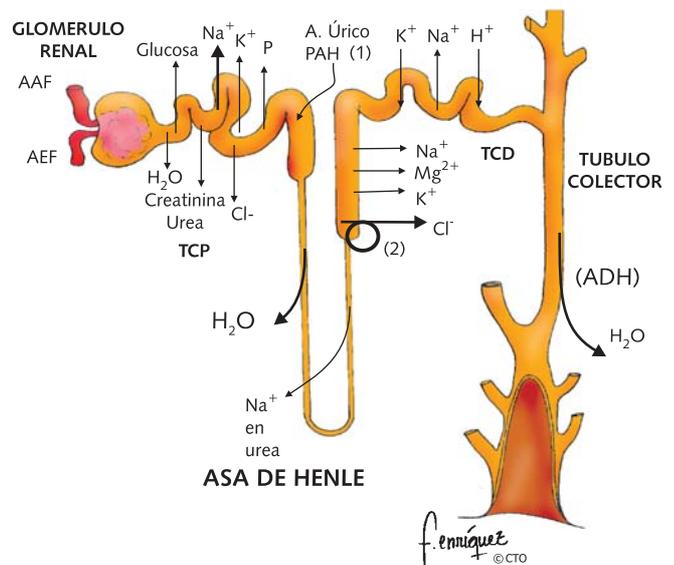


Figura 2. Transporte y manejo de iones y agua en la nefrona. AAF: arteriola aferente; AEF: arteriola eferente; (1): ácido paraaminohipúrico; (2): intercambiador Na⁺:2Cl⁻:K⁺.

ASA DE HENLE: nace en la unión corticomedular y la impermeabilidad al agua del asa ascendente favorece la existencia de un

mecanismo de contracorriente. Aquí se encuentra el cotransporte Na⁺: K⁺: 2Cl⁻ (transportador defectuoso en el Sd. de Bartter y diana de los diuréticos del asa).

TÚBULO DISTAL: se reabsorbe sodio a cambio de calcio mediante un cotransporte dependiente de PTH. La aldosterona reabsorbe sodio y secreta potasio e hidrogeniones. La regulación del agua depende de la ADH (concentración final de la orina). El transportador de Na⁺ y Cl⁻ se inhibe por las tiacidas.

El aparato yuxtaglomerular pone en contacto el túbulo distal con las arterias aferente y eferente. Según la concentración distal de cloro y la presión de las arterias aferente y eferente, las células del aparato yuxtaglomerular situadas en la arteriola aferente segregan renina, que activa la angiotensina (vasoconstricción aferente y eferente con efecto final de aumento de la filtración) y posteriormente la aldosterona. Así se controlan los niveles de sodio, la presión arterial y el filtrado glomerular.

ACLARACIÓN (CLEARANCE): es el volumen de plasma que queda libre de una sustancia tras pasar por el riñón. Se calcula mediante la fórmula:

$$C_{Cr} = \frac{[Cr]_o \times V_o}{[Cr]_p}$$

El aclaramiento se utiliza en la clínica para conocer otros parámetros de función renal.

- Paraaminohipurato: sustancia que es filtrada y secretada en su totalidad en el riñón. Su aclaramiento indica el flujo plasmático renal (MIR 98-99, 216).
- Inulina, creatinina: son sustancias filtradas pero no reabsorbidas ni secretadas en los túbulos, por lo que son un fiel indicador del filtrado glomerular.

El aclaramiento de creatinina tiene valores entre 100-120 ml/min. Es el indicador más precoz de deterioro de la función renal, ya que la concentración de la creatinina sólo se eleva en plasma cuando su aclaramiento, es decir, el filtrado glomerular, disminuye por debajo del 50% de su valor normal (MIR 97-98, 9).

AGUA LIBRE: cantidad de agua que sobra o que falta para que la orina tenga la misma concentración que el plasma (isostenuria). Indica el grado de dilución o concentración de la orina:

$$V_{H_2O} = V_o \times \left(1 - \frac{Osm_o}{Osm_p}\right)$$

EXCRECIÓN FRACCIONAL DE SODIO: es el mejor parámetro para diferenciar el fracaso renal funcional o prerrenal del parenquimatoso.

$$EFNa = \frac{C_{Na}}{C_r} = \frac{[Na]_o \times [Cr]_p}{[Na]_p \times [Cr]_o} \times 100$$

- EFNa < 1: IRA prerrenal, todo el sodio se reabsorbe (para disminuir las pérdidas de volumen).
- EFNa > 1: IRA establecida, el sodio no se filtra o los túbulos no pueden reabsorberlo por lesión.
- El índice de fracaso renal es otro parámetro que proporciona la misma información que la EFNa.

I. 3. Balance hidrosalino.

El agua constituye el 60% del peso corporal. 2/3 del agua se encuentran en el líquido intracelular (LIC) y el 1/3 restante en el líquido extracelular (LEC).

Dentro del LEC, 2/3 están en el espacio intersticial y 1/3 en el espacio intravascular.

El agua se redistribuye mediante difusión pasiva siguiendo los gradientes osmóticos que existen entre los distintos compartimentos del organismo. El sodio es el ión predominante en el medio extracelular (85-90% del total está en el LEC) y el que en gran medida produce la osmolaridad del medio. Es más, la osmolaridad plasmática se calcula de forma simplificada como dos veces la concentración de sodio.

$$Osm_p = 2 \times [sodio]_p + \text{glucemia}/18 + \text{urea}/2,5 \approx Osm_p = 2,1 \times [sodio]_p$$

(MIR 96-97F, 237)

El sodio y el agua se regulan de forma interdependiente. Por ello, los cambios en la concentración de sodio reflejan alteraciones en la homeostasis del agua (deshidratación o exceso de volumen) y las alteraciones en el contenido total de sodio producen expansión o contracción del volumen extracelular (el sodio arrastra agua).

La ingesta de agua depende de la sed (inducida por el hipotálamo gracias a la detección de un aumento de la osmolaridad plasmática por sus osmorreceptores), la hipotensión o la disminución del LEC.

La eliminación de agua se produce por las pérdidas insensibles, las digestivas y renales. Estas últimas (las renales) son reguladas por la ADH, que se estimula por el aumento de la osmolaridad plasmática y la hipotensión, entre otros factores.

DIABETES INSÍPIDA.

Enfermedad producida por la ausencia parcial o completa de liberación de ADH o la resistencia a su acción en el riñón (los túbulos colectores y distales no responden a la ADH).

- Diabetes insípida central: las causas son, por orden de frecuencia idiopática, tumores cerebrales, cirugía hipotálamo-hipofisaria y traumatismos craneoencefálicos. También es producida por fármacos como la clorpromacina, fenitoína y tóxicos como el alcohol.
- Diabetes insípida nefrogénica: las causas más frecuentes son las adquiridas, y entre ellas, la hipercalcemia, hipopotasemia, las enfermedades tubulointersticiales y fármacos como el litio, la demeclociclina y el metoxifluroano. La forma congénita se transmite de forma recesiva ligada al X y se debe a defectos en el receptor V2 de la ADH.

CLÍNICA.

El defecto de concentración de la orina que se produce por la falta de acción de la ADH se manifiesta como poliuria de orinas muy diluidas (densidad <1010 y osmolaridad <300), y nicturia, que provocan hiperosmolaridad plasmática (>290) que estimula la sed (polidipsia). Las personas que no tienen acceso libre al agua (ancianos, lactantes) pueden desarrollar cuadros graves de deshidratación e hipernatremia.

DIAGNÓSTICO.

Test de deshidratación, seguido de inyección de desmopresina (análogo de la ADH). Según la respuesta, se distingue entre diabetes insípida central, nefrogénica y polidipsia 1ª.

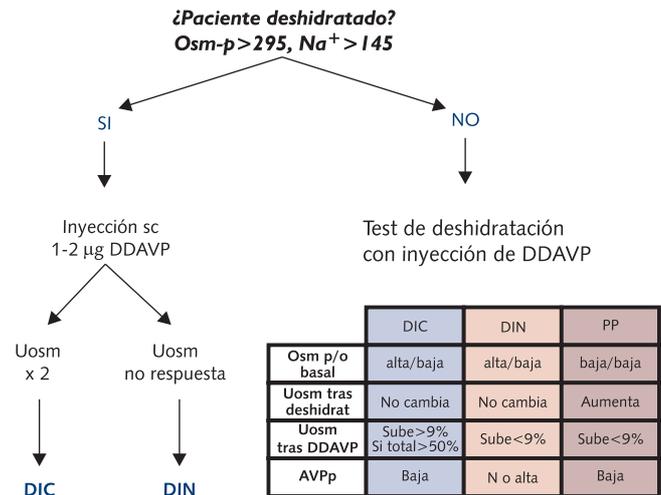


Figura 3. Diagnóstico de diabetes insípida. DIC: diabetes insípida central, DIN: diabetes insípida nefrogénica, PP: polidipsia primaria, AVP: vasopresina, DDAVP: desmopresina.

TRATAMIENTO.

- Análogos hormonales: desmopresina vía oral, intranasal o intravenosa.
- Clofibrato, carbamacepina, clorpropamida- en la diabetes insípida parcial o por alteración de los osmorreceptores.
- En la diabetes insípida nefrogénica, el tratamiento se basa en la hidratación y los diuréticos tiacídicos (eliminan más sal que agua). Se puede potenciar con indometacina.

DESHIDRATACIÓN.

Tabla I. Tipos de deshidratación.

	ISOTÓNICA	HIPOTÓNICA	HIPERTÓNICA
Pérdida	Agua = solutos	Solutos>agua	Agua>solutos
Osmolaridad	285 mosm/l	<270 mosm/l	>300 mosm/l
Na	130-150 mEq/l	<130 mEq/l	>150 mEq/l
Clínica	<ul style="list-style-type: none"> Mucosas secas. Pliegue +. Fontanela deprimida. Hipotensión. Oliguria. 	<ul style="list-style-type: none"> Mucosas secas +. Pliegue ++. Fontanela deprimida +. Hipotensión +. Oliguria +. Convulsiones. 	<ul style="list-style-type: none"> Mucosas secas ++. Sed. NRL (hemorragia subdural).
Tratamiento	Suero glucosalino 1/3, se reponen los 2/3 el 1º día y 1/3 el 2º día.	Suero glucosalino 1/3 en 24 horas. Usar hipertónico si hiponatremia grave.	Suero glucosalino 1/5 en 72 horas

Situación a la que conducen muchos procesos (entre ellos la diabetes insípida), que se define por un balance acuoso negativo (se pierde más agua de la que se aporta).

Los recién nacidos y lactantes son los que tienen mayor predisposición a sufrir deshidratación, junto con los ancianos. En ambos casos existe una dificultad para reponer las pérdidas de líquidos que llevan a la situación de deshidratación, bien por falta de acceso al agua (en los niños) o por defectos en los mecanismos de la sed (propio de los ancianos, que no sienten la necesidad de beber).

Las causas más frecuentes de deshidratación son la falta de aporte suficiente o las pérdidas aumentadas de líquidos.

MUY IMPORTANTE

No se debe disminuir la natremia >10 mEq/l al día (si no, se puede producir mielinolisis pontina).

TRATAMIENTO.

Debe calcularse el déficit de agua y electrolitos, para lo que se utiliza la diuresis y el peso corporal perdido (que se supone que se correlaciona con el agua, ya que no se pierde masa magra en las deshidrataciones al ser una situación aguda). Además se añaden las necesidades basales para el metabolismo y las pérdidas que se siguen generando (pérdidas mantenidas).

Fluidoterapia = déficit + necesidades basales + pérdidas mantenidas

De elección se utiliza la vía oral, reservándose la intravenosa para situaciones graves o cuando la vía oral no sea posible (íleo paralítico, alteración de la conciencia, etc). Se repone el déficit en 4 a 12 horas (más tiempo si es hipernatrémico), frente a las 24-72 horas que se necesitan en la hidratación iv.

SÍNDROME DE SECRECIÓN INADECUADA DE ADH (SIADH).

Conjunto de procesos con una secreción excesivamente alta de ADH, originada en la hipófisis, los tejidos inflamatorios o en los tejidos neoplásicos. Las altas concentraciones de ADH reabsorben en demasía agua libre en el túbulo distal y secundariamente se produce hiponatremia.

Clínicamente existe oliguria (con orina concentrada de osm >100), hipoosmolaridad plasmática (<275) e hiponatremia grave (<135 mmol/l) con síntomas de edema cerebral.

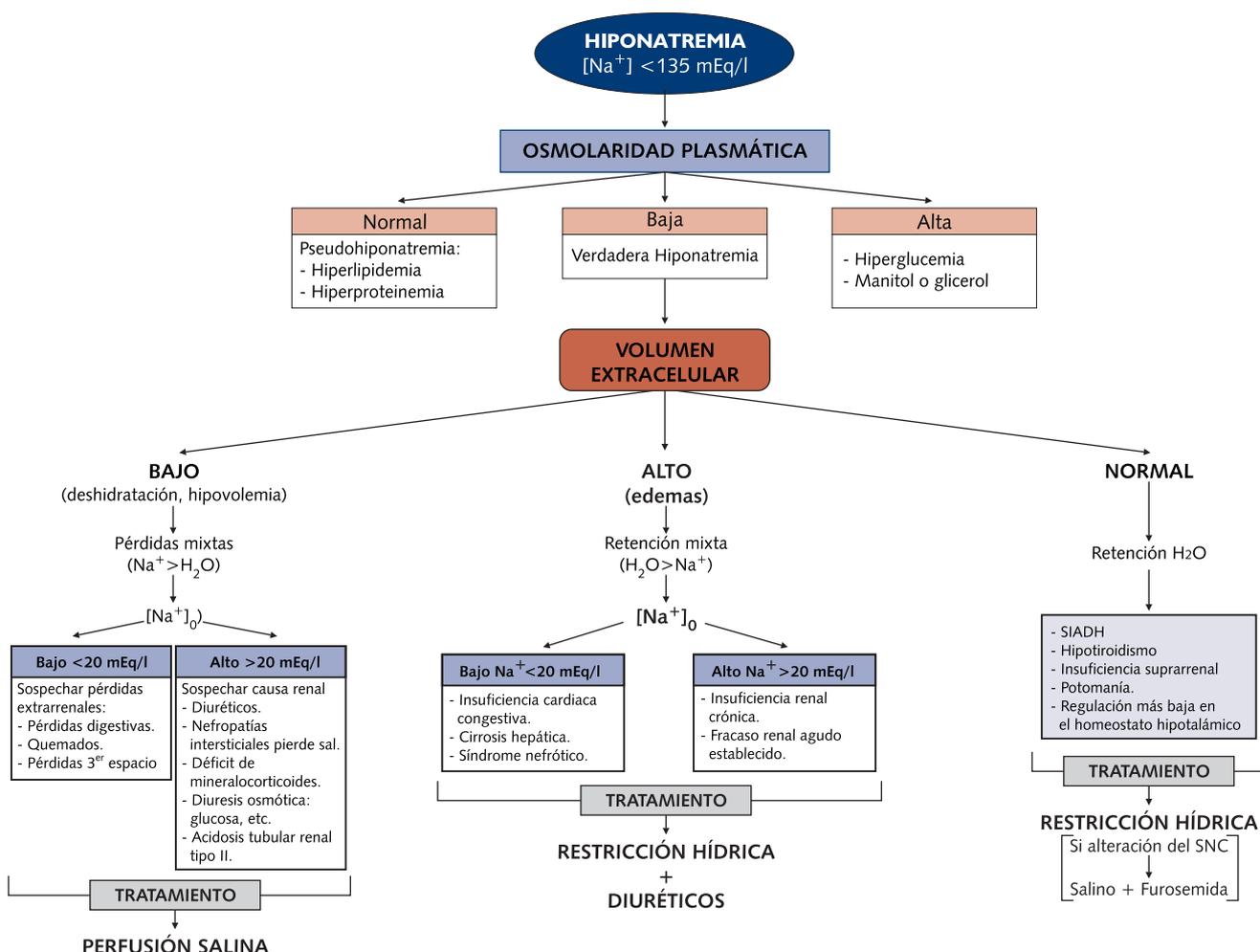


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de la hiponatremia.

No se producen edemas (presentes en otras patologías que retienen agua y sales como la IRC, la ICC o la cirrosis).

Tabla 2. Causas de secreción inadecuada de AVP (SIADH).

- Neoplasias: microcítico pulmón, páncreas, timoma, etc.
- Enf. pulmonares no malignas: TB, absceso, EPOC, etc.
- Alteraciones del SNC: encefalitis, fracturas, meningitis, etc.
- Fármacos: opiáceos, nicotina, clorpropamida, carbamacepina, clofibrato, ciclofosfamida, vincristina, vinblastina, tricíclicos.
- Otros: hipotiroidismo, ventilación mecánica.

DIAGNÓSTICO.

Se realiza por sobrecarga hídrica (siempre que la natremia no sea <135).

Tabla 3. Criterios diagnósticos de SIADH.

Mayores	Menores
1. Hiponatremia. 2. Hiposmolaridad plasmática. 3. No edemas. 4. No depleción de volumen (T.A. normal). 5. Falta de dilución máxima de orina (osm orina >100 mOsm/kg). 6. Exclusión de hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal.	1. Sobrecarga hídrica patológica. 2. Niveles de AVP plasma y orina elevados.

**Se precisan todos los criterios mayores para el diagnóstico. Los menores son opcionales.*

TRATAMIENTO.

Suero salino hipertónico al 3% más furosemida (elimina más proporción de agua que de sal) hasta corregir la hiponatremia. Debe realizarse lentamente para evitar la mielinolisis pontina.

A largo plazo se utiliza la restricción hídrica (500-1000 cc/día), los suplementos de sal, la furosemida y el litio o la demeclociclina.

HIPONATREMIA.

Se define como sodio <135 mEq/l. en el plasma. Se debe a múltiples causas que alteran la homeostasis hídrica del organismo. Para su correcto diagnóstico es necesario seguir ciertos pasos:

1. Comprobar la osmolaridad plasmática:

- Osmolaridad normal acompañada de hiponatremia: indica que en el plasma hay ciertas sustancias que osmóticamente no son activas (no provocan desplazamientos de agua), pero que ocupan mucho espacio y aumentan el volumen total extracelular (recuerda que para calcular la concentración se utiliza la fórmula $\text{natremia} = \text{sodio total} / \text{VEC}$). Al aumentar el volumen, disminuye proporcionalmente la concentración de las sustancias que se encuentran disueltas en él. Los ejemplos más relevantes son la hiperlipidemia y la hiperproteinemia.
- Hiperosmolar acompañada de hiponatremia: sugiere la presencia en el plasma de ciertas sustancias osmóticamente activas (glucosa, manitol), que producen desplazamientos de agua del LIC al LEC para intentar igualar la osmolaridad entre el medio extra e intracelular.
- Hipoosmolaridad acompañada de hiponatremia: es la verdadera hiponatremia.

2. Calcular el volumen extracelular:

- VEC Alto :implica retención de sales y agua en el organismo.
 - A) Si el sodio urinario <20: la causa del trastorno disminuye el volumen circulante eficaz, al inducir el paso de líquido desde el espacio intravascular hacia el intersticio (formación de edemas). Dicha disminución del volumen eficaz activa la ADH y la aldosterona (en mayor medida la ADH), por lo que se disuelve el sodio plasmático.
 - B) Si el sodio urinario >20: refleja una alteración de la función renal, que imposibilita la reabsorción máxima del sodio

filtrado para intentar compensar la disminución de concentración plasmática.

- VEC bajo: aquí se incluyen los procesos que causan deshidratación por pérdidas orgánicas aumentadas de sodio y agua (en mayor proporción de sodio). Su patogenia se debe a una activación de la ADH por hipovolemia, que retiene agua libre y disuelve el sodio. Para diferenciar entre causas con disfunción a nivel renal o extrarrenal, se utiliza la concentración de sodio urinario.
- VEC normal: implica retención exclusiva de agua. Las causas más relevantes son
 - A) SIADH: úrico, creatinina y BUN en concentración plasmática normal o baja (la función renal es normal) acompañados de sodio en orina >20 por supresión de la aldosterona.
 - B) Hipotiroidismo: produce bradicardia y disminución de resistencias que hacen caer el volumen circulante, lo cual estimula la ADH.
 - C) Potomanía: excesiva ingesta de agua que sobrepasa la capacidad de eliminación por la orina (se sobrepasa la capacidad de dilución urinaria).
 - D) Déficit de glucocorticoides: su falta de acción produce, entre otras, hipovolemia que activa la ADH.

TRATAMIENTO.

Tras calcular el déficit de sodio, éste se corrige a un ritmo no superior a 1 mEq/hora.

- VEC alto: restricción hídrica y diuréticos (tratamiento de los edemas).
- VEC bajo: perfusión salina.
- VEC normal: restricción hídrica. Si la hiponatremia es grave y produce síntomas neurológicos, se administra suero salino hipertónico al 3% más furosemida (única situación en la que se administra suero hipertónico en la clínica).

(Ver figura 4 en página anterior).

(MIR 00-01F, 135; MIR 98-99, 128, 129, 131, 227; MIR 97-98F, 4, 141; MIR 96-97, 160; MIR 95-96, 208; MIR 95-96F, 112).

HIPERNATREMIA.

Se define como concentración plasmática de sodio >145 mEq/l. Se produce en aquellos casos en los que hay incapacidad para beber (recuerda que la hiperosmolaridad estimula la sed) como en los neonatos y en las alteraciones de conciencia.

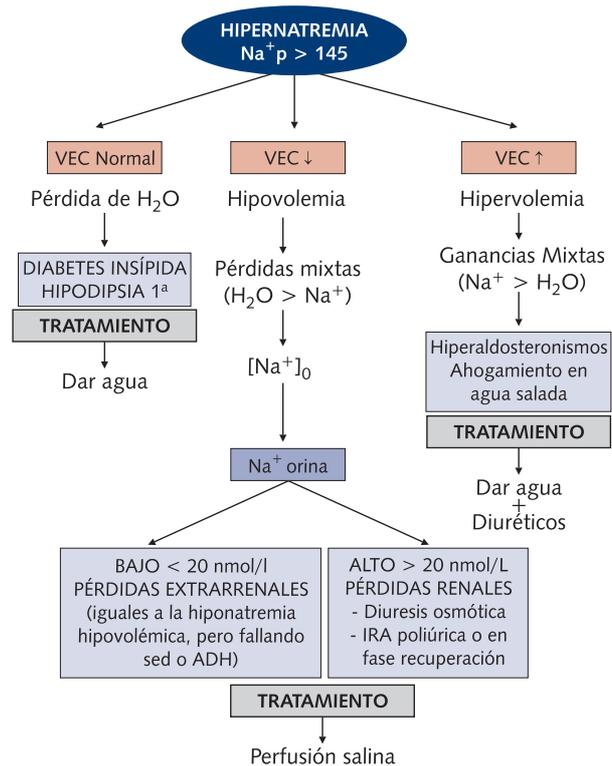


Figura 5. Algoritmo diagnóstico de la hipernatremia.

Clínicamente produce manifestaciones neurológicas con debilidad, irritabilidad, focalidad neurológica, convulsiones y muerte. También existe poliuria y sed.

Tratamiento: se debe calcular el déficit de agua para administrar agua o suero salino a una velocidad que disminuya la natremia 1 mEq/l a la hora. Tan importante como la reposición es controlar que no se continúen produciendo pérdidas excesivas de agua.

Además, según la causa se aplicará un tratamiento específico.

1. 4. Fisiopatología del potasio.

Es el principal catión intracelular, que controla el volumen, la osmolaridad y el potencial eléctrico de la célula.

Su altísimo gradiente intra-extracelular se mantiene gracias a la ATPasa Na⁺/K⁺, que introduce 2 iones K⁺ en la célula y saca 3 iones Na⁺ (MIR 97-98F, 166).

▶ IMPORTANTE

Pequeñas variaciones en la concentración plasmática implican grandes variaciones en la concentración intracelular (a tener en cuenta en el tratamiento de la hipo/hiperpotasemia).

LA REGULACIÓN SE REALIZA DE FORMA RÁPIDA POR MEDIO DE:

1. Acidosis: saca el potasio del interior de la célula.

▶ RECUERDA

El K⁺ y el H⁺ siempre van juntos, como el calcio y el magnesio.

2. Insulina y los β₂ adrenérgicos introducen el potasio en la célula.
3. Aumento de la osmolaridad: el agua y el potasio salen del interior de la célula.

A LARGO PLAZO, EL RIÑÓN REGULA LA CONCENTRACIÓN DE POTASIO:

1. Alta osmolaridad plasmática: se favorece la secreción tubular.
2. Aldosterona: se estimula su liberación por la hiperpotasemia. Secreta H⁺ y K⁺ a la luz tubular al mismo tiempo que reabsorbe Na⁺.
3. Amoniogénesis: el aumento de la amoniogénesis para eliminar orinas ácidas impide la secreción de K⁺.

▶ RECUERDA

Hiperpotasemia-inhíbe la amoniogénesis (lo que interesa es secretar K⁺ en vez de H⁺ a la orina).

Hipopotasemia-estimula la amoniogénesis (lo que interesa es no perder más K⁺ por la orina, por lo que lo que se secreta son H⁺).

Acidosis-estimula la amoniogénesis (lo que interesa es perder H⁺, lo cual inhibe la secreción de potasio, originando hiperpotasemia).

Alcalosis-inhíbe la amoniogénesis (no interesa perder H⁺ por la orina. Al no eliminarse los hidrogeniones, lo que se secreta es K⁺, por lo que la alcalosis produce hipopotasemia).

4. Oferta distal de Na⁺: cuanto mayor sea la cantidad de sodio que llega al TCD, más se intercambiará por potasio.
5. Volumen de diuresis: si existe poliuria se pierde mucho potasio por orina y viceversa.
6. Gradiente transtubular de potasio (TTKG): indica la secreción neta de K⁺ y si hay actividad mineralocorticoide (si es TTKG<4, no hay mineralocorticoides). Se calcula mediante la fórmula:

$$\text{TTKG} = (\text{K}^+ \text{ orina} \times \text{Osm plasm}) / (\text{K}^+ \text{ plasm} \times \text{Osm orina})$$

HIPOCALEMIA (K⁺<3.5MMOL/L).

Las causas de la hipopotasemia son la disminución del aporte, la entrada en las células, la pérdida digestiva y las pérdidas renales. Ver figura 6.

Entre las causas hay que aclarar que, aunque los vómitos produzcan pérdidas digestivas, el potasio se pierde principalmente por el riñón (K⁺urinario >15 mmol). Esto se debe a que los vómitos provocan alcalosis e hipovolemia, siendo la cantidad de potasio perdida por los vómitos pequeña. La alcalosis inhibe la amoniogénesis y la hipovolemia estimula la aldosterona, induciendo ambos factores la secreción tubular de potasio.

Por otra parte, la cetoacidosis diabética también provoca pérdidas renales de potasio (K⁺urinario >15 mmol), debidas a la diuresis osmótica por glucosuria y a la presencia de aniones no reabsorbibles (cetonas) en la orina.

Otra causa muy frecuente de hipopotasemia es el tratamiento con diuréticos (sobre todo los del asa y los tiazídicos) (MIR 04-05, 97).

CLÍNICA.

Se manifiesta por debilidad muscular y arreflexia, pudiendo llegar a parálisis (insuficiencia respiratoria, íleo intestinal, hipotensión por vasodilatación) y rabdomiólisis. Favorece la intoxicación digitálica y en el ECG se identifica por prolongación del QT, aplanamiento de la T, aumento de U y descenso del segmento ST.

TRATAMIENTO.

Administración de cloruro potásico (si alcalosis) o citrato, aspartato, gluconato (si acidosis) vía oral. Se reserva la vía iv para los casos graves. Se estima el déficit (100 mEq por cada reducción de 0.25 mEq/l en el plasma) y se administra a un máximo de 40 mEq/l pasando un máximo de 10 mEq/hora, ya que es irritante por vía intravenosa.

(MIR 98-99E, 139; MIR 94-95, 203; MIR 00-01E, 141).

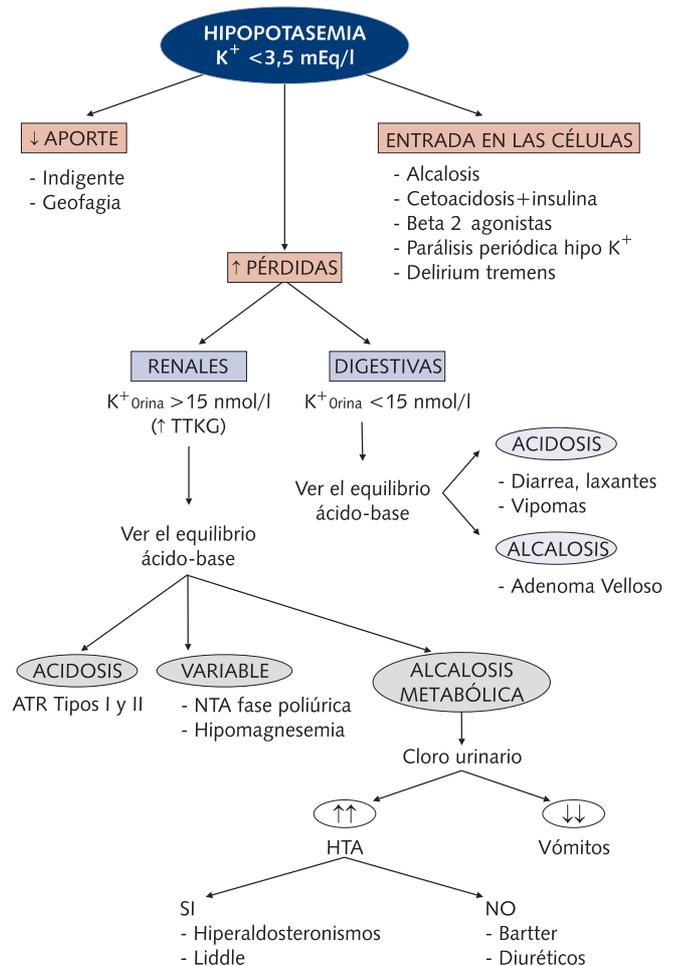


Figura 6. Algoritmo diagnóstico de la hipopotasemia.

HIPERCALÉMIA (K⁺>5 MMOL/L).

Las causas son el exceso de aporte, la salida de potasio de la célula, la retención renal y la pseudohiperpotasemia.

En la clínica predomina la aparición de arritmias, con datos en el ECG como la prolongación del PR, ondas T picudas, bloqueo cardíaco y asistolia. Neuromuscularmente provoca parestesias y debilidad progresiva (diferenciarlo del Sd. de Guillain-Barré).

TRATAMIENTO.

- Leve (<6.5 o ECG normal): restricción dietética, diuréticos del asa o tiazidas, resinas de intercambio.
- Moderado (6.5-7.5 o T picudas): se añade a las medidas leves bicarbonato 1/6 M iv, suero glucosado +insulina y salbutamol sc.
- Grave (>7.5 o desaparición de ondas P, QRS ancho y trastornos del ritmo): se añade gluconato cálcico y diuréticos. Si es necesario, se dializa (MIR 98-99F, 248, (MIR 98-99, 134).

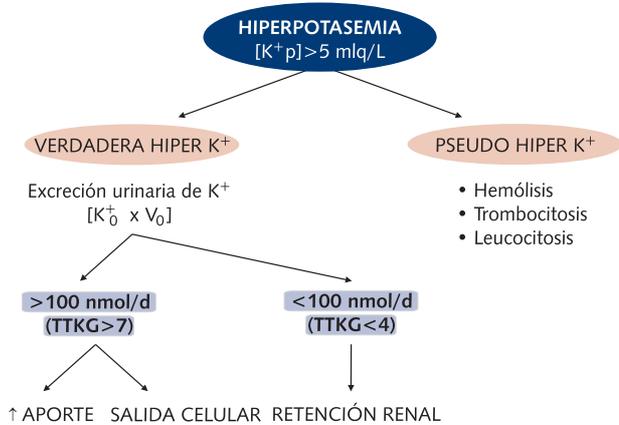


Figura 7. Algoritmo diagnóstico de la hiperpotasemia.

1. 5. Fisiopatología del fósforo.

Su depósito principal es el hueso(85%). El fósforo sérico se encuentra en forma ionizada (55%), unido a proteínas (12%) o formando complejos (35%). Este ión se absorbe en el intestino (50-90% de lo ingerido) y se elimina por el riñón.

El riñón es el órgano principal encargado de mantener los niveles de fósforo orgánicos, los cuales se controlan por la mayor o menor reabsorción en el TCP (regulada por la PTH).

HIPOFOSFATEMIA.

Las causas más frecuentes son:

1. Alcalosis respiratoria.
2. La insulina, que introduce el fósforo al interior de las células.
3. Tanto en las situaciones de déficit nutricional como en las de hiperalimentación (como el síndrome de recuperación nutricional).
4. IRA, IRC muy avanzada.

CLÍNICA.

- Debilidad muscular (en forma de miocardiopatía, insuficiencia respiratoria por cansancio de músculos respiratorios hasta el extremo de llegar a producir rabdomiolisis).
- Desmineralización ósea (el fósforo es necesario para la formación de la matriz mineral ósea).
- Acidosis metabólica (recuerda que la PTH elimina fósforo y bicarbonato por la orina).
- Disfunción del sistema nervioso.
- Disfunción de los hematíes y leucocitos.
- Síndrome por atrapamiento de fosfato, típico de la administración de fructosa iv.

TRATAMIENTO.

Suplementos de fosfato vía oral o parenteral. Vigilar concentraciones de los demás iones.

HIPERFOSFATEMIA.

Suele deberse a disminución de la excreción renal de fosfato, como ocurre en el hipo PTH, pseudohipoPTH, calcinosis tumoral, pseudoxantoma elástico, hipofosfatasa del lactante y la hiperostosis. Otras causas son el hipertiroidismo, la acromegalia, la insuficiencia suprarrenal, así como las situaciones que provoquen lisis celular o acidosis.

1. 6. Equilibrio ácido-base.

Se define acidosis como el exceso de ácidos en el organismo y alcalosis como el exceso de bases, independientemente de si existe o no modificación en el pH (ya que el trastorno puede estar compensado y el pH ser ya normal).

La acidemia es un término que indica la presencia de un pH en sangre menor de 7.35 y la alcalemia un pH mayor de 7.45.

Los valores normales sanguíneos son pH entre 7.35-7.45, CO₂ de 35 a 45 mmHg y bicarbonato de 21 a 30 mEq/l.

El pH sanguíneo es una de las constantes que el organismo intenta mantener por todos los medios. Para ello cuenta con los sistemas tampón o buffer, que compensan los excesos o defectos de hidrogeniones. Los más importantes son la hemoglobina, el bicarbonato y el fosfato.

ACIDOSIS METABÓLICA.

Descenso de pH por descenso de bicarbonato(trastorno 1ª), descendiendo la Pa CO₂ (trastorno 2º) para compensarlo.

Para la clasificación de las acidosis metabólicas es muy útil conocer el hiato aniónico o anion gap. Se define como hiato aniónico la diferencia entre la concentración de sodio, principal catión del espacio extracelular, y la suma de los principales aniones, que son el cloro y el bicarbonato.

$$\text{Anion gap (normal 8-16 mEq/l)} = [\text{Na}^+] - ([\text{Cl}^-] + [\text{HCO}_3^-])$$

Como la dotación de cationes y aniones debe ser la misma, el hiato aniónico significa que existen otros aniones (proteínas, sulfato, fosfato, ácidos orgánicos...) en el medio extracelular.

1. Acidosis con aumento del gap: se produce por acúmulo de ácidos (A⁻ + H⁺) que no poseen cloro. Los aniones incrementan la brecha aniónica pero la acidosis no se debe a los aniones, sino a los hidrogeniones que se liberan al disociarse los ácidos y que se han compensado utilizando HCO₃⁻ plasmático (MIR 04-05, 96).
2. Acidosis con gap normal: la acidosis se debe a pérdidas digestivas o renales de HCO₃⁻. En estas acidosis, para mantener la electroneutralidad del medio, aumenta la reabsorción renal del cloro según disminuye la concentración de bicarbonato. Por eso se llaman hiperclorémicas.

La clínica de la acidosis se caracteriza por taquipnea y polipnea (respiración de Kussmaul), entre otras manifestaciones como fatiga, hipotensión, etc (MIR 95-96, 256).

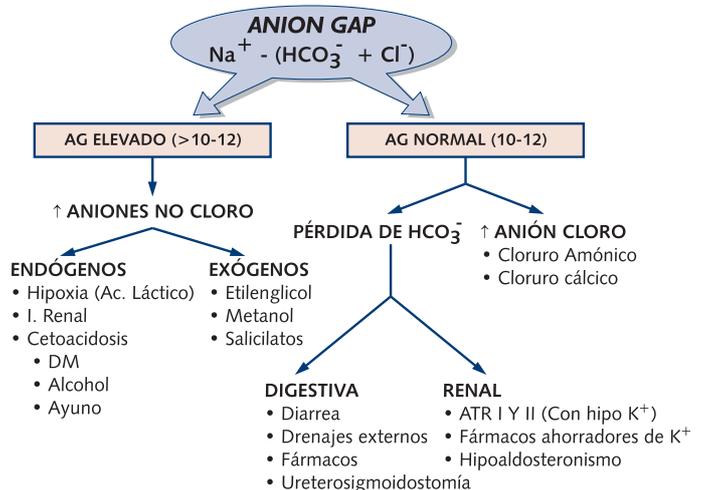


Figura 8. Acidosis metabólicas (MIR 98-99F, 135, 140, 142; MIR 98-99, 132; MIR 95-96, 214; MIR 94-95, 193).

ALCALOSIS METABÓLICA.

Aumento del pH por aumento de bicarbonato(trastorno 1ª), aumentando la Pa CO₂ (trastorno 2º, compensador) para intentar mantener el pH.

Las causas son:

1. Deplección de volumen, déficit de cloro.
 - Vómitos o diuréticos tiazídicos o del asa. Producen pérdida de volumen con aumento de la aldosterona e hipopotasemia, que aumentan la amoniogénesis o regeneración del bicarbonato).
 - Adenoma vellosa, hipoparatiroidismo, alcalosis posthipercapnia, penicilina y otros aniones.

Tabla 4. Resumen de los trastornos del equilibrio Ácido-base.

	Pa CO ₂	Bicarbonato	Pa CO ₂	Bicarbonato	pH	Pa CO ₂	Bicarbonato
Acidosis metab.		Disminuído	Disminuído		Disminuído	Disminuído	Disminuído
Alcalosis metab.		Aumentado	Aumentado		Aumentado	Aumentado	Aumentado
Acidosis resp.	Aumentado			Aumentado	Disminuído	Aumentado	Aumentado
Alcalosis resp.	Disminuído			Disminuído	Aumentado	Disminuído	Disminuído

2. Volumen plasmático normal o aumentado. Exceso de mineralocorticoides.
3. Administración de alcalinos (bicarbonato, sd leche-alcalinos, citrato)

ACIDOSIS RESPIRATORIA (MIR 98-99, 215)

Descenso de pH, aumento del Pa CO₂ (trastorno 1º) y aumento compensador de bicarbonato (trastorno 2º).

Se produce por todas aquellas causas que produzcan hipoventilación .

ALCALOSIS RESPIRATORIA

Aumento de pH por aumento de bicarbonato (trastorno 1ª), aumentando la Pa CO₂ (trastorno 2º) como fenómeno compensador.

Las causas son las mismas que las que producen hiperventilación.

1. 7. Fisiopatología del calcio.

El 98% del calcio corporal se almacena en el esqueleto. El calcio sérico se encuentra en forma ionizada (40-50%), unido a proteínas (40-50%) o formando complejos (8-12%). Su concentración se regula principalmente por la PTH, influyendo también la concentración de albúmina (en la hipoalbuminemia el calcio total se detecta bajo, pero el calcio libre o activo es normal) y el pH (la acidosis se relaciona con hipercalcemia) (MIR 02-03, 157 ; MIR 95-96F, 95; MIR 99-00F, 219 ED).

La vitamina D, para convertirse en activa, debe hidroxilarse en el carbono 25 y 1. En primer lugar se hidroxila el C-25 en el hígado (el 25OH-D3 indica las reservas corporales de vitamina y no es metabólicamente activa) y posteriormente en el TCP renal se hidroxila en el C-1. El 1-25 (OH)₂colecalfiferol es el metabolito más activo.

HIPERCALCEMIA (>10 MEQ /L) (MIR99-00F,75)

La causa más frecuente es el adenoma paratiroideo, seguido de las enfermedades malignas (1ª causa en el paciente hospitalizado).

Tabla 5. Causas de la hipercalcemia

(MIR 01-02, 77; MIR 00-01, 65; MIR 95-96F, 152; MIR 00-01, 260).

- **Exceso de PTH:**
 - Hiperparatiroidismo primario por adenoma, carcinoma o hiperplasia.
 - Tratamiento con litio.
 - Hipercalcemia hipocalciúrica familiar.
- **Exceso de vitamina D:**
 - Intoxicación vit. D.
 - Enfermedades granulomatosas.
 - Sd. de Williams (hipercalcemia de la infancia).
- **Tumores:**
 - Osteólisis: mama, mieloma, etc.
 - Paraneoplásica por PTHrp: epidermoides, renal.
 - Paraneoplásica por vit. D: linfomas.
- **Aumento del recambio óseo:**
 - Hipertiroidismo.
 - Exceso de vitamina A.
 - Tiacidas.
 - Inmovilización prolongada.
- **En la IRC:**
 - HiperPTH secundario grave.
 - Intoxicación aluminio.

En el caso de la IRC, la retención de fósforo y la disminución de los niveles de vitamina D por falta de producción renal, inducen re-

sistencia periférica a la acción de la PTH y un estímulo continuo de las glándulas paratiroides que se hiperplasian (hiperparatiroidismo 2ª).

Otra causa poco frecuente y asintomática de hipercalcemia es la hipercalcemia hipocalciúrica benigna familiar.

CLÍNICA.

Se manifiesta por náuseas, vómitos, estreñimiento, hipotonía, letargia y diabetes insípida nefrogénica, acortamiento del QT y arritmias cardíacas. Si persiste en el tiempo, se observan calcificaciones.

TRATAMIENTO.

En el control agudo se utiliza la hidratación, los diuréticos (furose-mida), los bifosfonatos y la calcitonina.

En el control crónico se restringe el aporte de la dieta y se sigue usando la hidratación y los bifosfonatos.

HIPOCALCEMIA (MIR 95-95,140).

Se origina fundamentalmente por IRC o IRA, déficit de vitamina D o ineficacia de ésta (por los anticonvulsivos), ausencia o resistencia a la PTH, raquitismo dependiente de vit D, hiperfosfatemia grave y malabsorción (acompañada de hipofosfatemia, porque no se absorbe ni calcio ni fósforo a nivel intestinal). Algunos fármacos como la heparina y el glucagón pueden provocar hipocalcemia, así como las enfermedades graves o las transfusiones con citratos (que quelan el calcio).

CLÍNICA.

Se presenta con espasmo carpopedal, laríngeo o incluso por convulsiones. Son típicos los signos de Trousseau y Chvostek. Se prolonga el intervalo QT, la onda T se invierte en el ECG. En situaciones crónicas se producen cataratas y calcificaciones de tejidos blandos.

TRATAMIENTO.

Suplementos de calcio y vitamina D. Los diuréticos tiacídicos aumentan la reabsorción renal de calcio.

1. 8. Fisiopatología del magnesio.

La mayor parte del magnesio corporal se almacena en el hueso (67%). Del magnesio sérico, la forma ionizada, que es la activa, representa el 55-65%. El resto se encuentra unido a proteínas (25-35%) o formando complejos(10-15).

Este ión es fundamental para las reacciones metabólicas. Tiene la misma regulación que el calcio, por lo que si los valores de Ca++son bajos, también lo serán los de magnesio y viceversa.

HIPOMAGNESEMIA.

Se clasifica como 1ª o 2ª:

Primaria. Hay un defecto en la absorción intestinal o renal.

Secundaria. La más frecuente. Suele deberse a déficit nutricio-nales (sobre todo por alcoholismo o NPT sin aporte de magnesio), enfermedades intestinales (malabsortivas) o renales y uso de diuréticos.

CLÍNICA.

Idéntica a la de la hipocalcemia. Esto se debe a que la hipomagne-semia origina hipocalcemia, al alterar la secreción de PTH y reducir la acción periférica de esta hormona.

TRATAMIENTO.

Suplementos de magnesio iv u oral, según la gravedad.

Tabla 6. Regulación del metabolismo mineral

	PARATHORMONA (PTH)	VITAMINA D	CALCITONINA
Producción	GL. Paratiroides	Cutáneo+ Dieta	Células C ó parafoliculares
Función	Homeostasis calcio y P	Homeostasis calcio y P	Antagonismo de PTH
Intestino	Potencia acción vit D	Aumenta absorción calcio y P	
Riñón	Aumenta reabsorción calcio, Inhibe reabsorción P+HCO ₃ Estimula hidroxilación C-1	Aumenta reabsorción calcio y P	Inhibe reabsorción calcio y P
Hueso	Aumenta resorción calcio	Aumenta resorción calcio	Inhibe resorción calcio y P
Se estimula por	Hipocalcemia	Hipocalcemia, hipofosforemia	Hipercalcemia
Se inhibe por	Hipercalcemia, hipomagnesemia	Hipercalcemia	Hipocalcemia
Regulación hormonal	Calcitriol (D3) inhibe su producción	PTH estimula su producción Calcitonina inhibe hidroxilación renal	

► RECUERDA

Recuerda que ante una hipocalcemia que no se corrige con calcio y vitamina D, hay que administrar magnesio, ya que la hipomagnesemia no corregida impide la normalización del calcio.

TEMA 2. CLASIFICACIÓN SINDRÓMICA

Tabla 7. Clasificación sindrómica.

Síndromes de lesión nefronal	
1. Síndrome nefrítico (SNI).	Hematuria nefronal + reducción del FG con función tubular bien preservada, curso oscilante + proteinuria <3 g/día
2. Síndrome nefrótico (SN).	Proteinuria >3,5 g; principalmente albúmina+ hipoproteinemia e hipoalbuminemia + hiperlipidemia y lipiduria
3. Alteraciones del sedimento (AS).	Cilindros, células, proteinuria glomerular submasiva; todos los otros síndromes están ausentes
4. Insuficiencia renal aguda (IRA).	Azoemia que aumenta en días o semanas u oliguria/anuria. • Glomerulonefritis rápidamente progresiva: SNI + proteinuria glomerular + IRA. • Nefritis intersticial aguda: SNI + IRA solamente. • Necrosis tubular aguda: ↓FG + función tubular deficiente + IRA. • ↓FG sin lesión nefronal ("azoemia prerrenal o postrenal"): ↓FG + buena función tubular, no SNI, análisis de orina benigno.
5. Insuficiencia renal crónica (IRC).	Azoemia-uremia que progresa en el curso de muchos meses o años o riñones pequeños
6. Defectos tubulares (DT).	Presencia de manifestaciones específicas.
Síndromes del tracto urinario	
7. Obstrucción (O).	Estrechamiento luminal documentado mediante radiología, cirugía o endoscopia
8. Inflamación/ infección/ erosión (IIE).	Disuria, frecuencia, urgencia
9. Litiasis (LT).	Hematuria + dolor cólico +/- visualización Rx del cálculo

TEMA 3. INSUFICIENCIA RENAL AGUDA (IRA).

3. 1. Definición.

La insuficiencia renal aguda (IRA) se define por la disminución rápida del filtrado glomerular con retención de productos nitrogenados, alteraciones del equilibrio hidroelectrolítico y ácido-básico.

Existen 3 tipos de IRA: prerrenal (70%), parenquimatoso (10-20%) y postrenal (10%).

3. 2. Hiperazoemia prerrenal (IRA prerrenal).

La IRA prerrenal constituye la forma más frecuente de fracaso renal agudo (aprox. 70%). Se trata de la respuesta fisiológica a la hipoperfusión renal leve o moderada, y se corrige rápidamente al administrar líquidos, que restablecen el flujo renal y la presión de filtración glomerular.

Sus causas más importantes son:

1. Disminución absoluta del volumen intravascular: hipovolemia causada por hemorragias, pérdidas cutáneas, gastrointestinales y renales aumentadas.
2. Disminución relativa del volumen sanguíneo efectivo: el volumen plasmático es normal, pero hay dificultades para su correcta distribución y llegada al riñón. Ejemplos son la ICC (la bomba propulsora no funciona), cirrosis hepática (hay mucho volumen intravascular, pero se almacena todo en el lecho esplácnico), hipotensión (disminución de las resistencias vasculares, necesarias para asegurar la normal perfusión, toda la sangre se queda almacenada en el lecho capilar) y fracaso hemodinámico intraglomerular (producido por AINES e IECAS). Los AINES inhiben la síntesis de PG, por lo que se produce vasoconstricción renal. Los IECAs, en cambio, impiden la VC de la arteria eferente, por lo que no aumenta la presión de filtración glomerular (y por lo tanto, tampoco aumenta la filtración). Los IECAs producen fallo renal en los individuos con estenosis bilateral de la arteria renal o en los monorrenos con estenosis renal.
3. Oclusión arterial: se impide la llegada de sangre al riñón. En los primeros estadios de la IRA prerrenal, el parénquima renal no está afectado. Pero si la isquemia persiste, se produce daño tisular, y la IRA pasa a ser parenquimatosa (MIR 00-01, 123; MIR 95-96F, 109).

3. 3. Diagnóstico de la insuficiencia renal aguda.

El diagnóstico debe realizarse de forma escalonada.

1º DIFERENCIAR ENTRE IRA E IRC.

Se consigue mediante la anamnesis y la exploración física.

Datos como la anemia, el prurito, osteodistrofia renal y las alteraciones hormonales sugieren un proceso crónico, por lo que descartan la IRA y apuntan hacia IRC.

El tamaño renal también es de gran utilidad, ya que está aumentado en la IRA y disminuido con asimetrías en la IRC (aunque

existen excepciones como la enfermedad poliquística del adulto y la amiloidosis, la trombosis de la vena renal o la diabetes en fases iniciales, donde los riñones son grandes).

2º DESCARTAR IRA PRERRENAL Y POSTRENAL.

La hiperazoemia prerrenal se caracteriza por manifestaciones clínicas de reducción de volemia como la sed, hipotensión, taquicardia, sequedad de mucosas y pérdida de peso. Debe indagarse sobre la toma de IECAS o AINES.

La analítica de orina muestra datos característicos que la diferencian de la IRA parenquimatosa (MIR 04-05, 98).

Tabla 8. Diagnóstico diferencial de la IRA.

	IRA RENAL (NTA)	IRA PRERRENAL
Osmolaridad urinaria	<350	>500
Densidad urinaria	<1015	>1018
Na URINARIO	>30	<10
Urea orina/urea plasma	<5	>10
Cr orina/cr plasma	<20	>40
EFNa%	>1	<1
Índice de fracaso renal	>1	<1
Sedimento urinario	Cilindros granulosos	CILINDROS HIALINOS (Sedimento urinario benigno)

¡CUIDADO! Existen fracasos IRA renales que cursan con excreciones fraccionales de Na <1 y eliminación de <10mEq/l de sodio:

1. GNF postinfecciosa.
2. Nefropatías pigmentarias-obstrucción de los túbulos por mioglobina, hemoglobina o bilirrubina.
3. Nefritis por hipersensibilidad por rifampicina.
4. Rechazo agudo de trasplante renal.
5. Esclerodermia.
6. Hipertensión vascularrenal.

El diagnóstico se confirma por la inmediata recuperación tras el restablecimiento de la perfusión renal.

La hiperazoemia postrenal puede sospecharse por dolor en el abdomen o en la fosa renal, con o sin vejiga palpable (globo vesical). Es útil la existencia de antecedentes de prostatismo, cólicos nefríticos de repetición (que sugieren litiasis) o patología tumoral retroperitoneal, pélvica o prostática. Todas ellas son causas de posible obstrucción de la vía urinaria. Las fluctuaciones amplias en la excreción urinaria diaria sugieren una obstrucción intermitente.

Las técnicas de imagen son muy útiles, siendo de elección la ecografía.

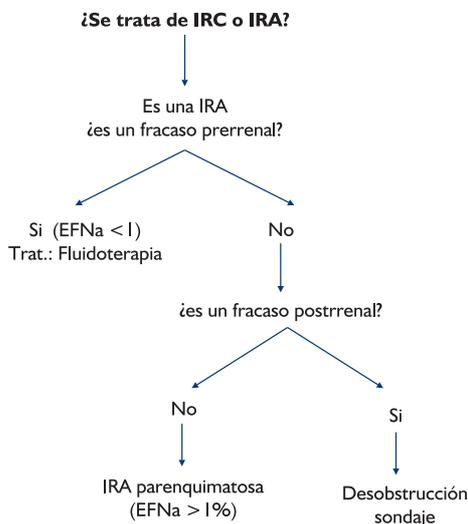


Figura 9. Algoritmo diagnóstico.

3º DIAGNÓSTICO POR EXCLUSIÓN DE LA IRA RENAL.

La causa más frecuente de IRA intrínseca es la necrosis tubular aguda(NTA), producida por isquemia o por la acción de tóxicos sobre los túbulos. También es posible que la lesión se limite al glomérulo o al intersticio.

La anamnesis y los datos analíticos plasmáticos y de orina aportan mucha información sobre la posible causa de la IRA renal y la localización del daño. Así, la presencia de proteinuria en >2g/día sugiere lesión glomerular , y si es <1g/día, indica nefritis intersticial o NTA.

La hematuria (de hematíes dismórficos) con cilindros hemáticos sugiere daño glomerular, la aparición de cilindros granulosos apunta hacia lesión tubular y los cilindros leucocitarios indican infección o afectación intersticial.

En aquellos casos en los que el origen no se ha aclarado, se puede utilizar como prueba confirmatoria la biopsia renal.

(MIR 03-04, 85; MIR 01-02, 99; MIR 00-01, 126; MIR 99-00F, 136, 138; MIR 97-98, 203; MIR 96-97F, 130; MIR 96-97, 165; MIR 94-95, 206).

3. 4. Tratamiento de la insuficiencia renal aguda.

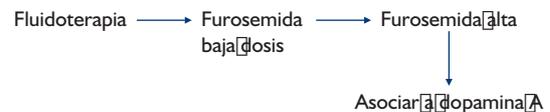
PREVENCIÓN: se debe evitar la aparición de IRA isquémica o nefrotóxica en todos aquellos pacientes a riesgo mediante:

- El restablecimiento del volumen intravascular eficaz.
- Evitando los fármacos nefrotóxicos o, si no es posible, ajustando su posología.

IRA PRERRENAL.

Se inicia el tratamiento expandiendo la volemia hasta una PVC de 5-14cm de H2O. Si con esta medida no se consigue una diuresis adecuada, se asocian diuréticos del asa (furosemida hasta un máximo de 120-240 mg iv).

Si aun así la diuresis no mejora, se asocia dopamina en dosis bajas (1-5 µg/kg/min), que produce vasodilatación en el lecho esplácnico y aumento de la perfusión glomerular.



Si la causa de la hipoperfusión renal es la disminución de la volemia eficaz, es necesario el tratamiento del proceso subyacente:

- En la ICC se utilizan fármacos inotropos positivos(dobutamina, dopamina) y diuréticos (furosemida).
- En la insuficiencia hepática es necesario reducir la ascitis mediante paracentesis y administrar líquidos lentamente, controlando constantemente la PVC.
- Retirar AINES e IECAS al paciente.

IRA POSTRENAL.

Se utilizan cateterismos ureterales o sondajes vesicales, según la localización de la obstrucción.

IRA INTRÍNSECA O PARENQUIMATOSA.

Se intenta transformar la IRA oligúrica en poliúrica, puesto que en esta última el pronóstico es mejor.

El tratamiento de la IRA renal se apoya en las medidas de sostén y en las medidas específicas para el control de la enfermedad 1ª.

MEDIDAS DE SOPORTE.

- Hipervolemia: se trata mediante restricción hidrosalina y diuréticos (de elección los del asa).
 - Hiponatremia e hipoosmolaridad: corrección por restricción hídrica.
 - Corrección de hiperpotasemia.
 - Corrección de la acidosis: se administra bicarbonato sódico oral o iv sólo en caso de que el pH <7. 2 y el HCO₃⁻ <15mmol/l.
 - Dieta: el objetivo es proporcionar suficientes calorías para evitar el catabolismo sin aumentar la producción de desechos nitrogenados. Se restringen las proteínas a 0. 6 g/kg/día, aportándose 100g/día de carbohidratos.
- El control del peso diario es una buena medida de la efectividad del tratamiento nutricional.

INDICACIONES DE DIÁLISIS.

1. Sobrecarga de volumen intravascular intratable.
2. Manifestaciones clínicas de uremia (pericarditis, encefalopatía, peritonitis...).
3. Hiperpotasemia o acidosis intensa resistente a medidas conservadoras.
4. De forma profiláctica, si la urea >100-150 mg/dl o la creatinina >8-10 mg/dl.

(MIR 99-00F, 134; MIR 98-99F, 258; MIR 94-95, 194).

TEMA 4. INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC).

4. 1. Definición de IRC.

La insuficiencia renal crónica se define como el deterioro persistente (más de 3 meses) de la tasa de filtrado glomerular, con disminución crónica del aclaramiento de creatinina (y consiguiente aumento de la creatinina en plasma).

El síndrome urémico es el estadio final de la IRC y es producido por la retención de toxinas urémicas que alteran la función general del organismo.

4. 2. Etiología de la insuficiencia renal crónica (IRC).

Hoy en día, las causas más frecuentes de IRT son (MIR 00-01, 122):

1. Nefropatía diabética.
2. Nefropatía hipertensiva (causa más prevalente en los ancianos).
3. Glomerulonefritis.
4. Enfermedad poliquística del adulto.

4. 3. Manifestaciones clínicas de la insuficiencia renal crónica.

La clínica de la IRC es debida al fallo progresivo de las funciones renales. Así, se altera la homeostasis interna y el acúmulo de los desechos nitrogenados (toxinas urémicas) provoca disfunciones en todos los sistemas del organismo.

1. ALTERACIÓN DEL EQUILIBRIO HIDROELECTROLÍTICO.

En los estadios iniciales, las nefronas supervivientes aumentan su filtración para compensar la pérdida de parénquima funcionante, incrementándose también la reabsorción de sodio y agua. Así se mantiene el equilibrio tubuloglomerular, que explica que, al filtrar más en el glomérulo, también se reabsorbe más en el túbulo).

La diuresis osmótica necesaria para eliminar todos los solutos produce un fallo en la capacidad de concentración de la orina, que se traduce en poliuria y nicturia. Además, los productos urémicos

inhiben la reabsorción de Na⁺, lo que contribuye a la poliuria.

Según la filtración glomerular disminuye, el paciente pasa a tener oligoanuria (si no filtras, no puedes formar orina). La retención progresiva de Na⁺ y agua expande el volumen intravascular, lo que origina edemas e HTA volumen dependiente (MIR 96-97, 169; MIR 95-96F, 114).

TRATAMIENTO.

Necesidades diarias de fluidos iguales a la orina excretada+500ml.

En la fase de sobrecarga líquida, se restringe el aporte hidrosalino y se administran diuréticos (de elección diuréticos del asa). Tener cuidado ante las pérdidas extraordinarias de volumen, puesto que el riñón no es capaz de conservar el sodio y el agua, por lo que puede producirse hipovolemia grave (se añade IRA prerrenal a la IRC).

2. HIPERPOTASEMIA.

No se presenta hasta que la tasa de filtración ha caído a <15ml/min. Implica mal pronóstico y la necesidad de iniciar diálisis. Se produce por la pérdida de capacidad de secretar potasio por el túbulo distal en fases muy avanzadas. Los fármacos como los betabloqueantes, AINES, IECAs y los diuréticos ahorradores de K⁺ favorecen esta situación (MIR 02-03, 177).

TRATAMIENTO.

Restricción del K⁺ en la dieta.

3. ACIDOSIS METABÓLICA CON ANIÓN GAP AUMENTADO.

Las causas más importantes de acidosis metabólica en la IRC son:

- Retención de aniones.
- Lesión del túbulo distal.
- Acidosis tubular tipo IV.
- Lesión en el túbulo proximal.
- Disminución de la amoniogénesis.
- Disminución de la reabsorción de HCO₃⁻.

TRATAMIENTO.

La acidosis metabólica suele ser leve, y se controla con 20 mmol/día vo de bicarbonato sódico.

4. OSTEODISTROFIA RENAL (ALTERACIÓN EN EL METABOLISMO FOSFOCÁLCICO Y ÓSEO).

Es más frecuente en los niños. Se produce por:

- Déficit de 1-25 D₃. Se debe a la alteración en el TCP, que es donde se hidroxila la vitamina 25-D₃ en el carbono 1 para convertirse en el metabolito activo.
- Hiperfosfatemia. La retención de fosfato por disminución de su aclaramiento renal se detecta cuando el filtrado glomerular es <25%. Al aumentar el fosfato, disminuye el calcio (ya que

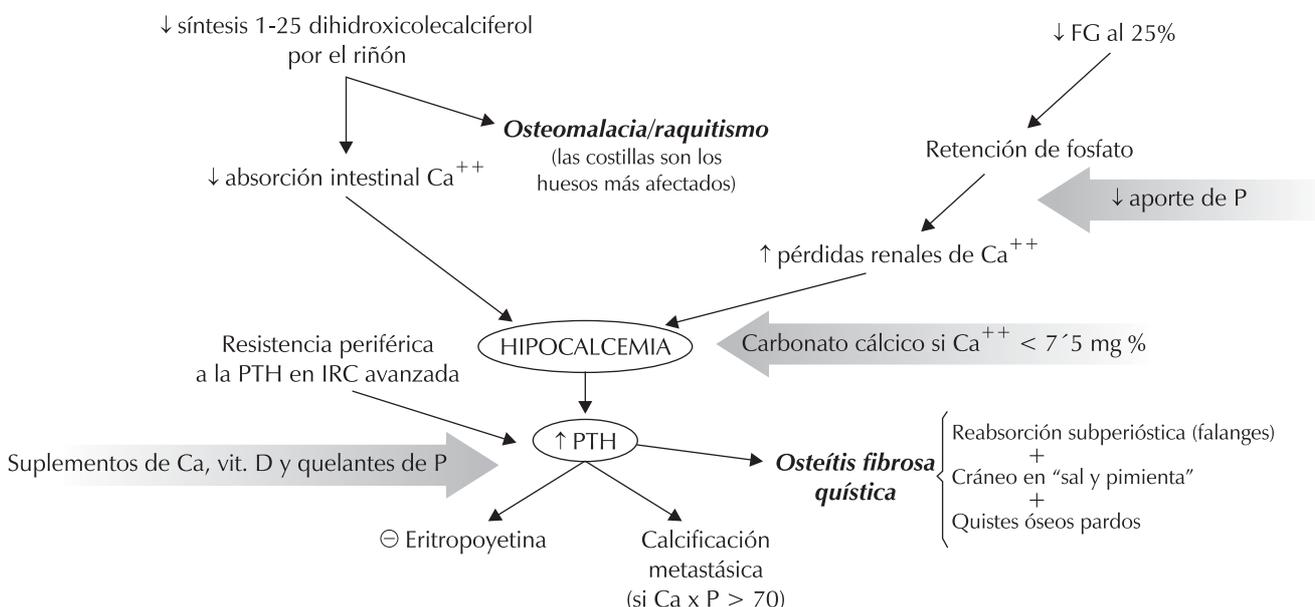


Figura 10. Osteodistrofia renal

el calcio se pierde más por el riñón y entra más fácilmente al hueso). Además, los niveles incrementados de fosfato producen resistencia a la PTH (que se suma a la resistencia que produce el déficit de vitamina D y la propia IRC).

- Aumento de la PTH. La hipocalcemia produce un hiperPTH secundario al estimular de forma continua la glándula.

CLÍNICA.

Cabe destacar la formación de calcificaciones ectópicas, que se traducen en la existencia de un producto Calcio x Fósforo >70, y las fracturas óseas espontáneas.

En el hueso, se reconocen tres patrones de afectación distintos en la IRC:

1. Osteomalacia o raquitismo renal: su causa es el déficit de vitamina D. Presenta metáfisis ensanchadas con abundante material osteoide sin mineralizar.
2. Osteitis fibrosa quística: se origina por el hiperPTH. Característicamente se observa reabsorción subperióstica en falanges y huesos largos, cráneo en sal y pimienta y quistes pardos. También se denomina enfermedad ósea de recambio rápido.
3. Osteosclerosis: típica imagen en jersey de rugby, con densificación de parte superior e inferior de las vértebras.

Las costillas son los huesos más afectados en la osteodistrofia renal.

Según avanza la enfermedad, el uso de aluminio como quelante del fósforo v. o. y su presencia en los líquidos dializadores produce una acumulación de este metal en el organismo. Las concentraciones altas de aluminio interfieren en el remodelado de la matriz ósea impidiendo la formación de nuevo hueso de calidad. Junto con la osteomalacia, recibe el nombre de enfermedad ósea adinámica o de recambio lento. Solo se ve en pacientes en diálisis tras una paratiroidectomía (MIR 01-02, 101; MIR 98-99F, 254; MIR 97-98, 183; MIR 95-96, 209; MIR 94-95, 199).

TRATAMIENTO.

Administrar carbonato cálcico para mantener el calcio en >7.5 mg/ml. Además se requieren suplementos de vitamina D y quelantes del fosfato para evitar el hiperPTH y la osteodistrofia renal en general.

5. ALTERACIONES HEMATOLÓGICAS.

Existe anemia normocítica normocrómica (típica de procesos crónicos) causada principalmente por el déficit de producción de eritropoyetina. Se ha asociado a una disminución de la supervivencia, aumento de la comorbilidad, disminución de la calidad de vida y descenso de la capacidad intelectual (MIR 99-00, 183).

Hay tendencia a la diátesis hemorrágica por defectos en la adhesión y agregación plaquetaria, y déficit de algunos factores de la coagulación.

La mayoría de las funciones leucocitarias están alteradas, lo que predispone a la infección.

TRATAMIENTO.

EPO semanal por vía sc ó iv.

6. TRASTORNOS ENDOCRINOMETABÓLICOS

Disminuyen los niveles de LH, FSH y aumenta la PRL. La conversión periférica de la T4 en T3 está decremada.

A nivel metabólico, las toxinas urémicas alteran el intercambio iónico transmembrana, sobre todo la ATPasa Na⁺/K⁺.

Se detecta una intolerancia a la sobrecarga de glucosa, ya que el riñón ya no elimina parte del glucagón circulante y existe una resistencia a la acción periférica de la insulina.

No olvides que en el paciente diabético hay que ajustar las dosis de ADO porque se eliminan en menor grado, y además puede haber hipoglucemia por falta de excreción renal de la insulina.

En el metabolismo lipídico, destaca la hiperTG y el descenso de las HDL, lo que explica la aterosclerosis prematura en la IRC.

7. ANOMALÍAS DIGESTIVAS

La anorexia, las náuseas y los vómitos son síntomas tempranos. Es característico el fetor urémico, producido por degradación de la urea en amoníaco en la saliva. Hay una alta frecuencia de úlcus

péptico (por la hipersecreción ácida) y hemorragias digestivas (por la trombocitopenia).

8. ALTERACIONES CARDIOVASCULARES.

El IAM es la principal causa de muerte en la IRC (MIR 00-01, 131). Los cuadros más habituales son la ICC por retención de sal y agua, la pericarditis fibrinosa o hemorrágica, la HT arterial volumen dependiente y la aterosclerosis acelerada (causada por los trastornos lipídicos y la hipertensión).

9. ALTERACIONES DERMATOLÓGICAS.

- Prurito generalizado (por uremia, aumento de la PTH...).
- Equimosis y petequias (por trombocitopenia).
- Xerosis e hiperqueratosis folicular.
- Alteraciones orales (estomatitis ulcerativa, sequedad, fragilidad gingival).
- Foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle.
- Escarcha urémica.
- Dermatitis ampollosas (en forma de Porfiria Cutánea Tarda, ampollas por fármacos fotosensibilizantes, ampollas originadas por hemodiálisis).
- Calcinosis cutánea (por alto producto calcio-fósforo en el organismo).
- Uñas mitad y mitad. La parte proximal es blanca y la distal rojiza.

10. ANOMALÍAS NEUROMUSCULARES.

- Polineuropatía urémica sensitiva distal con disminución de la velocidad de conducción. Se asocia a sd. de piernas inquietas.

TRATAMIENTO.

Sustitutivo (diálisis o trasplante).

- Encefalopatía urémica: deterioro progresivo de la conciencia con mioclonías, asterixis y convulsiones. Cursa sin edema cerebral.

TRATAMIENTO.

Corrección de la función renal, y si el proceso es irreversible, tratamiento sustitutivo.

- Síndrome de desequilibrio: cuadro que debuta a las 3-4 horas de la dialización. Las causas son una diálisis excesivamente rápida o con líquido dialítico inadecuado, que produce excesivo paso de agua del LEC al interior de las neuronas. Existe edema cerebral (MIR 96-97F, 140).

TRATAMIENTO.

Repetir la diálisis lentamente asociando manitol iv al 20% (que disminuye el edema al ser una sustancia osmóticamente activa, que atrae el agua hacia el espacio intravascular).

- Demencia dialítica: se produce por depósito de aluminio en el cerebro procedente de los líquidos dializadores en pautas de diálisis de largo tiempo de evolución. Se caracteriza por alteración del estado mental y personalidad, mioclonías, disartria y afasia, convulsiones y coma. El daño es irreversible, y si no se detiene, produce la muerte.

TRATAMIENTO.

Se evita la progresión retirando el aluminio y aportando un quelante de este metal, el EDTA.

4. 4. Tratamiento sustitutivo de la IRC.

Cuando el tratamiento de soporte no consiga mantener la homeostasis del medio interno, se requiere comenzar el tratamiento sustitutivo (MIR 01-02, 102; MIR 00-01, 132; MIR 99-00, 180; MIR 96-97F, 135, 137).

1. DIÁLISIS.

Mejora muchos de los síntomas producidos por la uremia, pero también puede agravar algunos de los trastornos (hiperTG, neuropatía, aceleración de la aterosclerosis) o añadir alteraciones (osteomalacia adinámica, sd de desequilibrio, diátesis hemorrágica...).

Las indicaciones de inicio de diálisis son:

- Edemas e insuficiencia cardíaca no controlada por diuréticos.
- Anorexia, vómitos.
- Pericarditis urémica.
- Neuropatía periférica.
- Cr>5, FG<10 ml ó K+>7.

2. TRASPLANTE RENAL (MIR 02-03, 178 UR).

Es la mejor opción de tratamiento sustitutivo, mejorando la calidad de vida en comparación con la diálisis. Las enfermedades que más frecuentemente requieren trasplante renal son las glomerulonefritis y la diabetes mellitus tipo 1. Para un trasplante renal, lo primero que hay que comprobar es la compatibilidad de grupo sanguíneo (ABO), y luego asegurar al menos una compatibilidad de HLA de tipo I(A y B) y otra de tipo II(DR) entre donante y receptor. De estas, la compatibilidad más importante es la del HLA DR. Cuanta más compatibilidad, mayor supervivencia del injerto. (MIR 04-05, 103)

Las contraindicaciones absolutas que imposibilitan el trasplante son:

1. Infección activa o glomerulonefritis activa.
2. Esperanza de vida reducida.
3. Enfermedad maligna no erradicada.
4. Sospecha de no cumplimiento terapéutico.
5. Presencia de anticuerpos preformados frente a antígenos del donante (produciría un rechazo hiperagudo).

Inicialmente las complicaciones son de carácter técnico en relación con la cirugía. Más adelante, predominan las complicaciones no técnicas: el rechazo, la recurrencia de la enfermedad, las infecciones y neoplasias por la inmunosupresión y la hipertensión arterial.

TEMA 5. SÍNDROME NEFRÍTICO.

5.1. Definición.

El síndrome nefrítico se define por la aparición brusca de hematuria, proteinuria y fracaso renal agudo con oliguria. Pueden existir HT arterial y edemas, pero no son imprescindibles para el diagnóstico.

Se traduce en la presencia histopatológica de una inflamación del glomérulo acompañada por proliferación (MIR 96-97, 161).

5.2. Clínica del síndrome nefrítico.

El cuadro clínico es dominado por:

1. Hematuria micro/macrosfópica: indica daño en los capilares glomerulares. Está formada por hematíes dismórficos y puede acompañarse de cilindros hemáticos.
2. Proteinuria no selectiva <2g/dl (subnefrótica).
3. Oliguria e insuficiencia renal. Típicamente presenta una EF Na+ <1% (como en el IRA por hipoperfusión o prerrenal).
4. Edemas: causados por el descenso de la filtración glomerular y el aumento de reabsorción de sal y agua en los túbulos en respuesta a la aldosterona. Aparecen por las mañanas y progresivamente desaparecen al ser reabsorbidos.

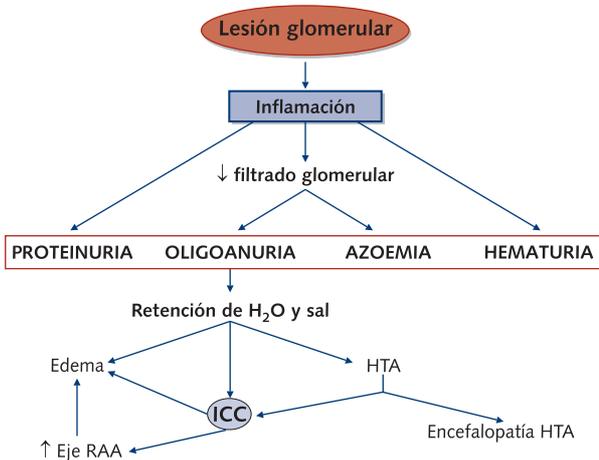


Figura 11. Fisiopatología del síndrome nefrítico.

5. HT arterial: causado por la falta de eliminación urinaria de agua y sal (recordad que existe oliguria, es decir, excreción diaria de orina <400 ml). Puede complicarse con una encefalopatía hipertensiva o una insuficiencia cardíaca.

TEMA 6. SÍNDROME NEFRÓTICO (SN)

6.1. Definición.

El síndrome nefrótico se define por proteinuria >3g/día (único criterio imprescindible para su diagnóstico), hipoalbuminemia de <2.5 g/dl, hiperlipidemia y presencia de edemas. (MIR 96-97E, 141)

Se denomina Sd. nefrótico impuro si presenta rasgos propios del Sd. nefrítico, como la HT arterial, la IR o la hematuria.

La proteinuria se produce por dos mecanismos:

1. Pérdida de electronegatividad de la barrera de filtración o desestructuración de la MBG, lo que ocasiona un aumento del tamaño de los poros. De esta forma, las proteínas electronegativas como la albúmina y aquellas de bajo PM como la IgG pueden filtrarse. (lo que no ocurriría en condiciones normales). En este caso, la proteinuria se denomina selectiva y caracteriza a la GNF de cambios mínimos.
2. Lesión más amplia de la MBG, por lo que las proteínas se pueden filtrar sin importar su carga o tamaño. Se denomina proteinuria no selectiva y aparece en las otras causas de sd. nefrótico.

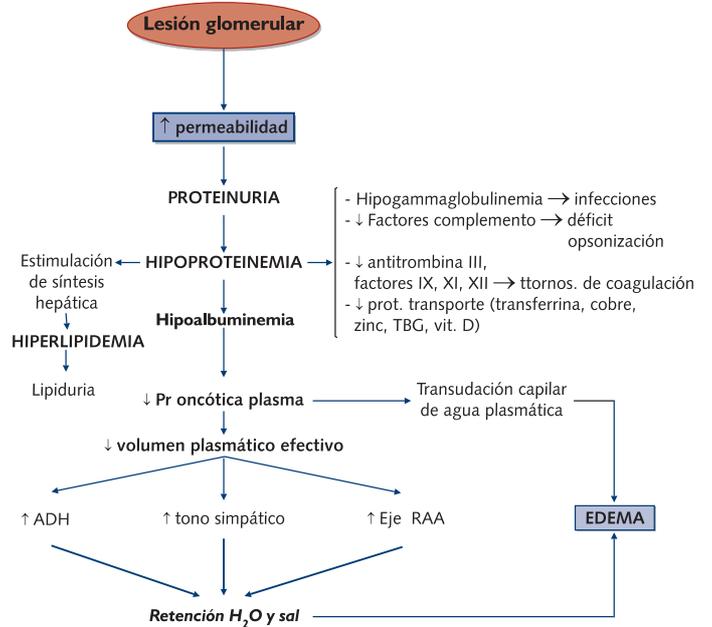


Figura 12. Fisiopatología del síndrome nefrótico (MIR 03-04, 167).

6.2. Etiología del síndrome nefrótico.

Las causas más frecuentes de Sd. nefrótico son:

1. GNF de cambios mínimos (causa más frecuente en la infancia).
2. GNF membranosa (causa más frecuente en adultos).
3. Glomeruloesclerosis focal.
4. GNF membranoproliferativa.
5. Glomeruloesclerosis diabética (es la causa más frecuente en términos absolutos de sd. nefrótico en el mundo).
6. Amiloidosis. (MIR 01-02, 97; MIR 99-00, 182; MIR 94-95, 195)

6.3. Clínica y complicaciones del síndrome nefrótico.

Es la forma más frecuente de presentación de nefropatías glomerulares y clínicamente se presenta como:

- Edemas: son edemas blandos, con fóvea, inicialmente en las partes declives. En las situaciones más graves se convierten en generalizados (anasarca).
- Insuficiencia renal: la hipoalbuminemia descende el volumen plasmático efectivo al favorecer los edemas, por lo que la perfusión renal es precaria. Si la situación no se corrige, la hipoperfusión acaba originando una NTA isquémica.

Tabla 9. Etiología del síndrome nefrótico.

A) Primarias.

Nefropatía por cambios mínimos.
Glomerulosclerosis segmentaria y focal.
Glomerulonefritis membranosa.
Glomerulonefritis mesangiocapilar.
Glomerulonefritis rápidamente progresivas.
Otras glomerulopatías (proliferativas mesangiales, endocapilares con semilunas).

Sarcoidosis.

B) Secundarias.**1. Infecciones.**

- a) Bacterianas: glomerulonefritis postestreptocócicas, endocarditis, nefritis por shunt, lepra, sífilis (congénita y secundaria), tuberculosis, pielonefritis crónica con reflujo vesicoureteral.
- b) Víricas: hepatitis B, citomegalovirus, MNI (virus de Epstein-Barr), herpes, retrovirus, VIH.
- c) Toxoplasmosis.
- d) Helmintos: esquistosomas, tripanosomas, filarias.

2. Fármacos

Penicilamina.
Mercurio.
Oro.
Captopril.
Heroína.
Probenecid.
Antiinflamatorios no esteroideos.
Litio.
Rifampicina.
Clorpropamida.
Hidantoínas.
Parametadiona, trimetadiona.
Tolbutamida.
Perclorato.
Bismuto.
Tricloetileno.
Plata.
Repelentes de insectos.

3. Alergenos, venenos e inmunizaciones (vacunas).**4. Enfermedades sistémicas.**

Lupus eritematoso sistémico.
Conectivopatía mixta.
Dermatomiositis.

Artritis reumatoide.
Púrpura de Schönlein-Henoch.
Síndrome de Goodpasture.
Vasculitis (Wegener y otras).
Arteritis de Takayasu.
Crioglobulinemia esencial mixta.
Lipodistrofia parcial.
Síndrome de Sjögren.
Dermatitis herpetiforme.

Colitis ulcerosa.
Amiloidosis.

5. Trastornos metabólicos y trastornos hereditarios.

Diabetes mellitus.
Hipo e hipertiroidismo.
Amiloidosis (fiebre mediterránea familiar).
Enfermedad de Fabry.
Síndrome de Nail-Patella.
Drepanocitosis.
Deficiencia de alfa-1-antitripsina.
Distrofia torácica asfixiante (síndrome de Weber-Christian).
Síndrome nefrótico congénito (tipo finlandés).
Síndrome nefrótico familiar.

6. Neoplasias.

- a) Tumores sólidos: pulmón, colon, estómago, mamas, ovario, cérvix, riñón, tiroides, melanoma, feocromocitoma.
- b) Leucemias y linfomas de Hodgkin, leucemia linfática crónica, mieloma múltiple.

7. Miscelánea.

Rechazo de un trasplante renal.
Preeclampsia.
HTA maligna o acelerada.
HTA renovascular unilateral.
Linfangiectasia intestinal.
Pericarditis constrictiva.
Fallo cardíaco congestivo.
Nefropatía por reflujo vesicoureteral.
Insuficiencia tricúspide.
Obesidad mórbida.
Necrosis papilar.

Otra forma de daño renal es la nefropatía por hipersensibilidad en el tratamiento con diuréticos.

- Tubulopatías: tanto las proteínas como los lípidos y metales que se filtran a la orina dañan las células tubulares y pueden precipitar y taponar los túbulos renales. Es frecuente la aparición de un Sd. de Fanconi por alteración del TCP en la GNF focal y segmentaria.
- Tromboembolismo: más frecuentes en los adultos. Se debe principalmente a la pérdida por la orina de proteínas de bajo peso molecular de los sistemas de la coagulación y la fibrinólisis y al aumento relativo de aquellas proteínas de alto peso molecular (que no pueden filtrarse) (MIR 97-98F, 12; MIR 95-96F, 110).

Hay una elevada incidencia (hasta el 30% de los SN) de trombosis de la vena renal (TVR). Se debe sospechar este cuadro ante un empeoramiento rápido de la función renal, acompañado de dolor lumbar uni o bilateral, hematuria y aumento del tamaño renal.

Es más frecuente en la GNF membranoproliferativa, GNF membranosa, amiloidosis y LES.

- Infecciones: más frecuente en los niños. Se origina por descenso de Ig G, anomalías en la vía alterna del complemento (factor B), disfunción linfocitaria en parte debido a déficit de transferrina y el Zn, necesarios para el correcto funcionamiento de los linfocitos. Es muy típica la peritonitis espontánea por neumococo (producida por la traslocación bacteriana en el intestino por el

edema intestinal). Además, existe especial predisposición a las infecciones por gérmenes encapsulados.

- Alteraciones cutáneas: palidez por anemia y edemas. La hipoalbuminemia impide la normal regeneración de pelos y uñas y se producen las bandas blancas transversales de Muehrcke.
- Alteraciones hidroelectrolíticas: destaca la hiponatremia por la hipervolemia, el uso de diuréticos y la restricción dietética de sales.

Tabla 10. Trastornos de la coagulación en el síndrome nefrótico.

1. Alteraciones de los factores de coagulación.

Aumentan: V, VII, VIII, X, fibrinógeno.
Disminuyen: II, IX, XI, XII.

2. Alteraciones en los inhibidores de la coagulación.

Aumenta la alfa-2-macroglobulina.
Disminuyen: antitrombina III, alfa-1-antitripsina.

3. Trastornos plaquetarios.

Trombocitosis.
Aumento de la adhesividad y agregabilidad plaquetaria.

- Hiperlipemia y lipiduria: lo más frecuente es la hipercolesterolemia, inversamente proporcional a la hipoalbuminemia. Hay un aumento de las LDL y VLDL, con disminución de las HDL. Este patrón lipídico es uno de los causantes del característico aumento de la aterogénesis (aumenta la mortalidad cardiovascular). Parece

que la causa de este incremento de las lipoproteínas en el SN es el descenso de la enzima LCAT (lecitin-colesterol-aciltransferasa).

También se pierden lípidos por la orina, siendo característicos los cilindros grasos, los cuerpos ovals grasos y las células epiteliales cargadas de lípidos (cruz de Malta bajo luz polarizada).

6. 4. Indicaciones de biopsia renal.

1. Síndrome nefrótico en adultos de causa desconocida.
2. Síndrome nefrótico en el niño corticorresistente o en el que se detecta hipocomplementemia (C3 <80-120 y C4 <15-30 µg/dl).
3. Sospecha de amiloidosis renal que no es confirmada (Rojo Congo negativo) en las biopsias rectales y de grasa.
4. Casos de diabetes mellitus con evolución atípica de la nefropatía.
5. En el síndrome nefrótico por GN post-estreptocócica, si la anuria persiste más de 3 semanas, la hipocomplementemia más de 8 semanas y la hematuria más de 6 meses.

(MIR 98-99, 181; MIR 97-98F, 14).

6. 5. Tratamiento del síndrome nefrótico.

Lo esencial del tratamiento es controlar la enfermedad de base que ha originado el síndrome nefrótico. Dentro del tratamiento general del sd. nefrótico es fundamental disminuir la proteinuria, que origina el resto de la clínica.

1. Disminución de la proteinuria. Se utiliza de elección los IECA y los ARAII, que disminuyen la presión intraglomerular y con ella la filtración. Además controlan la HT arterial provocada por la sobrecarga de volumen.
2. Eliminación de los edemas. Se consigue mediante la restricción hidrosalina y el uso prudente de diuréticos. Se inicia el tratamiento con tiacidas, a las que se asocia espironolactona si no hay la respuesta adecuada. Como último recurso se usan diuréticos del asa. El peso corporal nos indica la eficacia del tratamiento y debe disminuir como máximo 1kg/día. Una eliminación excesiva de líquidos reduciría el volumen intravascular, lo que podría provocar una IRA prerrenal por isquemia, y si no se resuelve, llegar hasta la NTA (IRA parenquimatosa).
3. Control de la hiperlipidemia. Las estatinas son el fármaco de elección, ya que disminuyen las LDL y aumentan las HDL (principales efectores del aumento del riesgo cardiovascular en el sd nefrótico).
4. Profilaxis de tromboembolismos. Se utilizan las HBPM. Algunos pacientes son resistentes a su acción por el déficit de antitrombina III (que se filtra y pierde por el riñón). A largo plazo se antiagrega al paciente.
5. Dieta. Debe ser normoproteica sin sal, con ácidos grasos poliinsaturados. Sólo si existe fallo renal se disminuirá el aporte de proteínas de 1g/kg/día a 0. 6g/kg/día. Se requieren 35 Kcal/kg/día y se debe suplementar con calcio y vitamina D (entre las proteínas que se pierden se encuentra el transportador de vit D3, por lo que existe un déficit de esta vitamina).

(MIR 01-02, 100; MIR 96-97, 159).

► RECUERDA

Que en el sd. nefrótico es necesario administrar dieta pobre en sal y normoproteica, mientras que en la preeclampsia se requiere una alimentación hiperproteica y normosalina.

TEMA 7. OTROS SÍNDROMES.

7. 1. Alteraciones del sedimento.

Tabla 11. Valores en individuo sano.

Hematíes	<3/campo
Leucocitos	<5/campo
Proteínas	<150 mg/24 horas (<20 µg/min albúmina)
Cilindros hialinos, células epiteliales, cristales	

HEMATURIA.

Se define como la presencia de más de 2-5 hematíes/campo en muestras de orina. Puede ser microscópica o macroscópica.

Las causas más frecuentes de hematuria aislada son los cálculos (erosionan la mucosa de la vía), las neoplasias, la tuberculosis, los traumatismos y la prostatitis.

Si la hematuria es macroscópica y se acompaña de coágulos, apunta a un origen postrenal.

Si se acompaña de piuria y bacteriuria, es indicativa de infección en el aparato urinario.

La hematuria microscópica aislada puede indicar enfermedad glomerular. Apoyan el origen glomerular:

- Proteinuria de >500mg/día.
- Cilindros hemáticos.
- Hematíes dismórficos.

(MIR 01-02, 95; MIR 96-97, 168).

Para confirmar el origen renal de la hematuria es necesario realizar una biopsia renal.

PROTEINURIA.

Excreción en orina de +150mg de proteínas/24 horas. En el individuo sano, las proteínas, ya sea por su carga eléctrica o por su tamaño, no son capaces de atravesar la membrana de filtración. Sólo lo hacen la albúmina en unas pequeñas cantidades y las proteínas de <20 kDa, siendo estas últimas reabsorbidas en su mayoría en el túbulo proximal.

Por ello, la proteinuria está formada por:

- Una mínima parte de albúmina.
- Proteínas de pequeño tamaño, como la β₂microglobulina.
- Proteínas secretadas en los túbulos, como la proteína de Tamm-Horsfall y la urocinaasa.

La proteinuria puede ser transitoria, provocada por el esfuerzo, la fiebre, exposición al frío y la insuficiencia cardíaca. Existe un tipo de proteinuria no patológica, denominada ortostática, que se produce sólo cuando el paciente se halla de pie.

La proteinuria permanente siempre es patológica. Se divide según su intensidad en:



Según su origen, se subdivide en :

- Prerrenal o por sobrecarga. Por un aumento en la llegada de proteínas al glomerulo. Ejemplo: proteína de Bence Jones(cadenas ligeras de inmunoglobulinas).
- Glomerular. La membrana filtrante está dañada. Ejemplo: albuminuria en los síndromes nefrótico y nefrítico.
- Tubular. Disminuye la capacidad de reabsorción de proteínas filtradas. Ejemplo: Globulinas de bajo peso molecular como la β₂microglobulina.
- Postrenal. Proteínas procedentes del exudado de inflamaciones o ulceraciones de las vías urinarias.

La proteinuria aislada es posible en las glomerulopatías, pero se ve sobre todo en la amiloidosis y la diabetes.

LEUCOCITURIA.

Presencia de más de 5 leucocitos/campo en el sedimento de orina. Es un hallazgo inespecífico que indica inflamación del riñón o del sistema colector. Suele acompañarse de hematuria.

En la mayoría de los casos se debe a una infección del tracto urinario, lo cual se apoya en la presencia de bacterias o incluso de cilindros leucocitarios en el caso de pielonefritis.

La presencia de más del 5% de eosinófilos en orina (eosinofilia) sugiere nefritis intersticial por hipersensibilidad.

La leucocituria aislada es posible en la nefritis lúpica, la pielonefritis crónica, la nefropatía por analgésicos, etc.

CILINDRURIA. (MIR 04-05, 95)

Son moldes de los túbulos formados por proteínas secretadas en el túbulo o junto con células, restos celulares, etc. Se producen en los túbulos colectores y distales.

Tabla 12. Diagnóstico diferencial clínico-patológico de las glomerulonefritis primarias.

	RÁPIDAMENTE PROGRESIVA	POST-ESTREPTOCÓCICA	CAMBIOS MÍNIMOS	MEMBRANOSA	MEMBRANO-PROLIFERATIVA	MESANGIAL	ESCLEROSIS SEGMENTARIA Y FOCAL
MO	Proliferación EXTRACAPILAR (progresión rápida) >50% semilunas	Proliferación ENDOCAPILAR proliferación endotelial y mesangial difusa. Infiltración por neutrófilos (exudativa)	—	Engrosamiento de MBG (engrosamiento de las asas capilares)	I y II: proliferación del mesangio y desdoblamiento de la MBG (imagen en "rail de tren"). II: engrosamiento de la MBG por depósitos densos.	Proliferación Mesangio	Esclerosis o hialinosis focal y segmentaria de glomerulos yuxtamedulares
IF (forma y tipo depósitos)	I: lineales. IgG y C ₃ . II: granulares. IgM y C ₃ . III: no depósitos.	IgG y C ₃ granulares	—	IgG y C ₃ granulares	I: IgG y C ₃ . II: C ₃ ± IgG. Granulares	IgG, IgM y C ₃ . Si IgA= Berger (necesario para Dx)	IgM y C ₃ granulares y focales
ME (localización depósitos)	Subepiteliales	Subepiteliales (humps o jorobas)	"Fusión de podocitos"	Subepiteliales (spikes o espigas que engloban los inmunocomplejos)	I: Subendoteliales II: Intramembranosos	Mesangiales	Igual a GNCM
CLÍNICA	INSUFICIENCIA RENAL RÁPIDAMENTE PROGRESIVA	SÍNDROME NEFRÍTICO AGUDO	SÍNDROME NEFRÓTICO				
			Niño (80%). Excelente pronóstico	Adulto (35%). Se debe biopsiar. Complicación: trombosis de la vena renal.	Asociado a rasgos nefríticos variables (hematuria, ...). Tipo II= GN de peor pronóstico	Berger da exclusivamente hematuria recidivante	A veces proteinuria que no llega a rango nefrótico
ASOCIACIONES	I= síndrome de Goodpasture (DR ₂). II=desembocadura de muchos procesos. III= GN pauciinmune (Wegener, PAN microscópica).	Infección por estreptococo-A (latencia 1-2 sem). Rara vez: LES, crioglobulinemia, Schönlein-Henoch	• Hodgkin. • Atopia.	• DRW3. • Carcinomas. • LES y autoinmunes. • Penicilamina, sales de oro, captopril. • Infecciones: hepatitis B y C, esquistosomiasis, paludismo, lepra.	Por antigenemia crónica I= HCA, leucemias. II= lipodistrofia, hemólisis, recidiva en el trasplante. C ₃ Nef+.	Berger: infección en resolución (latencia de unos días). GN más frecuente en España	• SIDA. • ADVP. • Nefropatías por reflujo, obstructiva, NTI crónica, rechazo al trasplante.

- Cilindros hemáticos: los hematíes son atrapados y englobados en los túbulos por proteína de Tamm-Horsfall.
- Cilindros hialinos: constituidos por proteínas, aparecen en las deshidrataciones o en la albuminuria.
- Cilindros grasos: se ven en las proteinurias masivas.
- Cuerpos grasos ovales: células tubulares ricas en lípidos libres
- Cilindros leucocitarios: indica inflamación de la nefrona.
- Cilindros eosinófilos: aparecen en la nefritis por hipersensibilidad.

- Cilindros gruesos: formados en túbulos dilatados. Indican nefropatía ya avanzada.
- Orina telescopada: con todo tipo de cilindros. Se observan en el LES y la PAN.

TEMA 8. GLOMERULONEFRITIS (GN).

8.1. Definiciones.

Las glomerulonefritis (GN) se definen como aquellos procesos de patogenia inmunitaria en los que hay inflamación de los glomérulos.

Las glomerulopatías (enfermedades del glomérulo) incluyen enfermedades genéticas (síndrome de Alport), metabólicas (diabetes), de depósito (amiloidosis) o inmunitarias (glomerulonefritis primarias o secundarias).

Cuando la lesión glomerular es el resultado de una enfermedad confinada al glomérulo, se habla de glomerulopatía primaria (glomerulonefritis primaria, si el mecanismo es inmunológico). Cuando las lesiones glomerulares forman parte de un cuadro más general, se habla de glomerulopatía secundaria (glomerulonefritis secundaria, si el mecanismo es inmunológico).

Se habla de lesión focal cuando afecta a menos del 80% de los glomérulos, y difusa, cuando afecta a más del 80%.

Se habla de lesión segmentaria cuando sólo un segmento del glomérulo presenta lesiones, y global, cuando el glomérulo entero está afectado.

8.2. Glomerulonefritis y complemento.

La gran mayoría de las GN primarias y secundarias son producidas por daño inmunológico. En algunas de ellas, la activación del complemento forma parte de su patogénesis, dañando el glomérulo mediante:

- Cilindros granulados: formados por restos de leucocitos o de células epiteliales degeneradas (denominados de granulaciones gruesas).
- Cilindros céreos: producidos por degeneración de restos celulares.

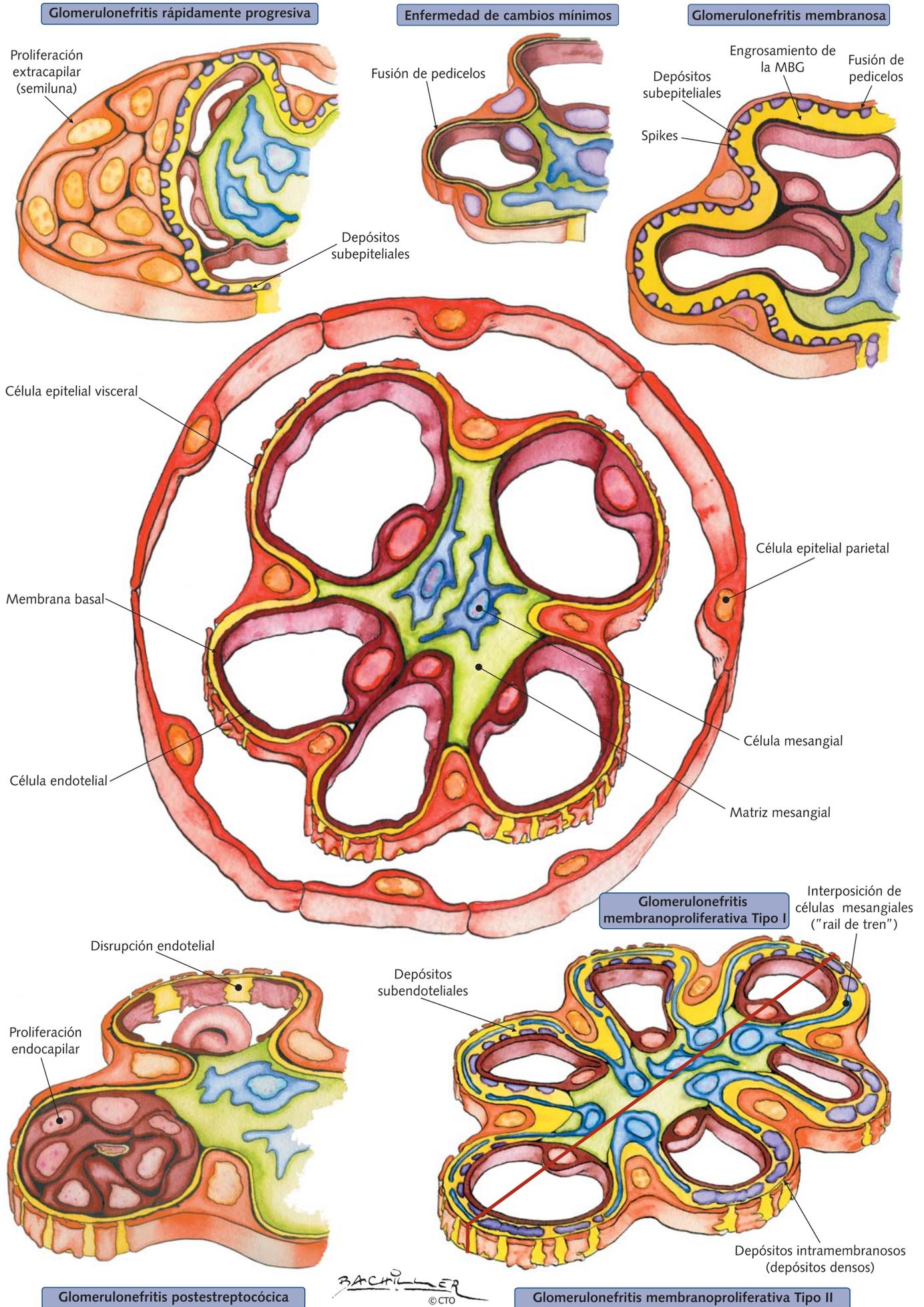


Figura 13. Glomerulonefritis primarias. En el centro, esquema del glómerulo normal

1. Daño directo, gracias al sistema de ataque a membrana (C5-C9) que produce lisis celular.
2. Quimiotaxis de polimorfonucleares (anafilotoxinas C3a y C5a), que liberan enzimas hidrolíticas, y otros factores aumentando la permeabilidad capilar, produciendo exudado y lesionando las células.
3. Oponización de los depósitos, facilitando su destrucción, pero dañando simultáneamente las células adyacentes.
4. Activación secundaria de la cascada de la coagulación, produciéndose fibrina. Cuando la MBG es dañada por los PMN y el sistema de ataque a membrana, la fibrina pasa a la cápsula de Bowman y favorece la proliferación del epitelio visceral y parietal (formación de semilunas en la GNRP).

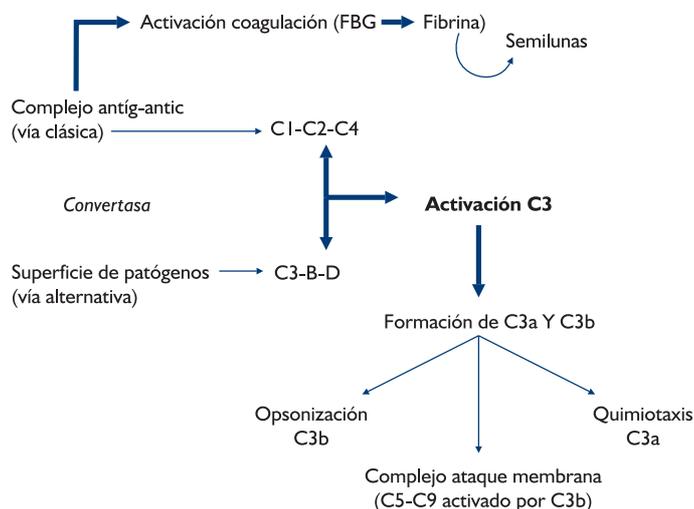


Figura 14. Activación del complemento en las GN.

- El complemento se puede activar por dos vías:
1. La clásica, donde el complejo Ag-Ac activa los factores C1, C2 y C4 (que activarán al principal efector, que es el C3b). Es la vía más importante.
 2. La alternativa, donde la superficie de los patógenos activa a los factores B, D, properdina y C3 para formar el C3b. Caracteriza a la GN membranoproliferativa tipo II y también participa en la GN endocapilar o post-estreptocócica.

Es importante conocer las GN que disminuyen el complemento (MIR 04-05, 99; MIR 02-03, 184; MIR 98-99, 127; MIR 97-98F, 252; MIR 96-97F, 139; MIR 95-96, 212):

- GN postestreptocócica (endocapilar).
- GN membranoproliferativa (mesangiocapilar).
- GN extracapilar tipo II.
- GN del LES, shunt, endocarditis infecciosa, sepsis y crioglobulinemia.

Si te fijas, todas ellas son enfermedades causadas por depósito de inmunocomplejos.

8. 3. Glomerulonefritis de cambios mínimos-nefrosis lipóidea.

Es la causa más frecuente de sd. nefrótico idiopático en la infancia.

ETIOLOGÍA.

Se asocia a enfermedad de Hodgkin, atopia (HLA B12), uso de AINES e infecciones víricas.

Se produce una lesión de los pedicelos o pies de los podocitos del epitelio visceral, los cuales se fusionan perdiendo las cargas negativas de la MBG que impiden la filtración de las proteínas. Los pies de los podocitos se fusionan.

- M.O: No se observan alteraciones o éstas son mínimas.
- I.F: No hay depósitos. A veces se detectan depósitos de IgM+ C3.
- M.E.: Fusión de los pedicelos de las células epiteliales viscerales (es la célula más importante para la filtración glomerular, constituye el filtro más selectivo).

CLÍNICA.

Síndrome nefrótico formado por albuminuria (proteinuria selectiva, que significa que sólo las proteínas de bajo peso molecular son las que se filtran). En el 20% se acompaña de hematuria (MIR 98-99, 126; MIR 96-97, 214).

TRATAMIENTO.

Existen remisiones espontáneas en el 30-40% de los casos. El resto responde a corticoterapia en dosis altas durante aprox. 8 semanas. Recidiva en un 50% de los casos tras la retirada de los corticoides y es necesario asociar inmunosupresores cuando la corticoterapia no logra remisiones duraderas.

La causa más frecuente de corticorresistencia es la existencia de una esclerosis focal y segmentaria (MIR 00-01F, 139; MIR 97-98, 213).

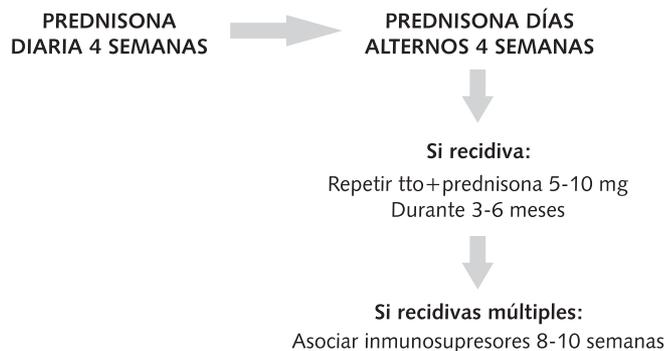


Figura 15. Tratamiento de la GN lipóidea.

8. 4. Glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

ETIOLOGÍA.

Se trata de una complicación tardía de la pérdida nefronal de cualquier causa, que provoca hipertensión glomerular en las nefronas supervivientes. Entre sus causas más frecuentes se encuentran:

1. Idiopática.
2. Nefropatía por reflujo.
3. Infección por VIH.
4. Nefropatía tubulointersticial.
5. Rechazo crónico de trasplante renal.
6. Nefropatía por heroína.

(MIR 00-01F, 133; MIR 98-99F, 136)

- M.O: atrapamiento de material hialino amorfo en los glomérulos yuxtamedulares. Se afectan algunas asas capilares (segmentaria) de algunos glomérulos (focal). Las zonas de colapso capilar se adhieren a la cápsula de Bowman. Es posible que exista una lesión tubulointersticial progresiva.
- I.F: negativa. A veces se determinan depósitos granulares de IgM + C3.
- M.E.: Tumefacción y desprendimiento de los podocitos de la MBG, transición hacia células espumosas y necrosis celular.

CLÍNICA.

Proteinuria, que alcanza rango nefrótico en 2/3 de los casos. Existe HT arterial en el 30% de los casos.

TRATAMIENTO.

Es rara la remisión espontánea. El 20-40% de los enfermos remiten con la corticoterapia, aumentando la respuesta al 50-60% si se asocian inmunosupresores (Ciclosporina A y Ciclofosfamida). Recidiva tras trasplante en el 30-40% de los casos.

8. 5. Glomerulonefritis membranosa.

Es la causa más frecuente de sd. nefrótico idiopático en adultos (30-40 de los casos).

ETIOLOGÍA.

Se origina por la formación in situ de complejos Ag-Ac. Suele ser idiopática y las asociaciones más importantes son (MIR 00-01F, 140; MIR 00-01, 127):

1. Infecciones: hepatitis B, paludismo, endocarditis.
2. Tumores de partes sólidas: pulmón, mama, colon, melanoma.

3. Medicamentos: captopril, sales de oro, penicilamina.
4. Enfermedades autoinmunes: artritis reumatoide (HLA DR3), LES, Hashimoto.
- M. O: engrosamiento difuso PAS+ de la MBG, que prolifera hacia el espacio urinario para abrazar a los depósitos proteináceos (spikes).
- I. F: depósitos subepiteliales de Ig G +C3.
- M. E.: depósitos subepiteliales. Se observan las características espigas o spikes, que son proyecciones de la nueva MBG que engloban o rodean a los depósitos inmunitarios subepiteliales.

CLÍNICA.
Afecta más a varones (2/1). Suele manifestarse como síndrome nefrótico. A veces se complica con una trombosis de la vena renal, que se sospecha al empeorar rápidamente la función renal (MIR 97-98, 210; MIR 96-97, 167).

TRATAMIENTO.
Remisión espontánea en el 40% de los casos. La corticoterapia y los inmunosupresores no son claramente beneficiosos. En el 20-30% la IR progresa.

8. 6. Glomerulonefritis membranoproliferativa.

ETIOLOGÍA.
Afección causada por depósito de inmunocomplejos circulantes. Las causas más frecuentes son:
1. Infecciones crónicas: VHC, malaria.
2. Enfermedades linfoproliferativas malignas: leucemias y LNH
3. Enfermedades autoinmunes.

El tipo II o enfermedad de depósitos densos está asociado a la lipodistrofia parcial y a una anemia hemolítica intensa.

- M.O:
 - Tipo I: aumento de la matriz mesangial con proliferación de células mesangiales que se interponen en las asas capilares glomerulares periféricas, provocando el desdoblamiento de la membrana basal, lo que produce la característica imagen en raíl de tren.
 - Tipo II: engrosamiento de la membrana basal por depósitos densos embebidos en ella.
- I. F:
 - Tipo I: Ig G, Ig M, C3, C1q
 - Tipo II: C3+. Se detectan en el suero autoanticuerpos IgG contra la C3convertasa, que impiden la activación de la vía alternativa del complemento. Estos anticuerpos se definen como factor nefrítico (C3 NEF).
- M. E.:
 - Tipo I: Depósitos subendoteliales y mesangiales.
 - Tipo II: Depósitos intramembranosos.

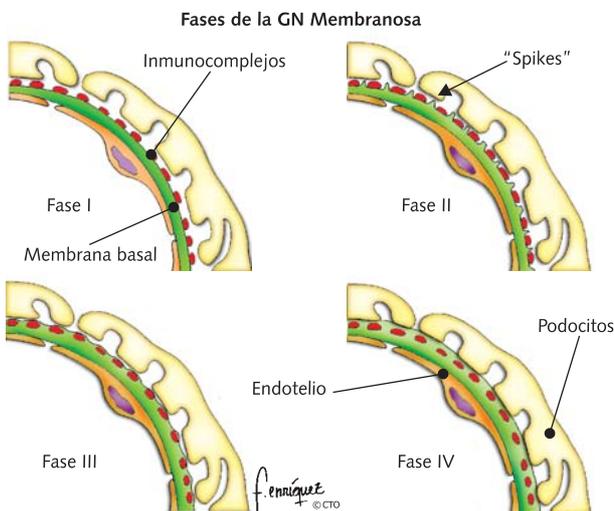


Figura 16. Fases de la formación de la glomerulonefritis membranosa.

CLÍNICA.
Proteinuria, llegando a rango nefrótico en el 66% de los pacientes. El tipo II puede asociarse a un Sd. nefrítico. La HT arterial es frecuente en la evolución del cuadro.

TRATAMIENTO.
Existe remisión espontánea en un 20% de los casos.

El tipo I tiene una evolución benigna en el 70-85% de los enfermos. En cambio, el tipo II tiene peor pronóstico, asociándose a recidivas del trasplante renal y aboca a IRT en el plazo de 5-10 años. (MIR 98-99,127; MIR 99-00E,137; MIR 97-98, 244).

8. 7. Glomerulonefritis mesangial-enfermedad de Berger.

Es la glomerulopatía más frecuente del mundo. La púrpura de Schölein-Henoch y la enfermedad de Berger se consideran los dos extremos del espectro de una misma enfermedad.

ETIOLOGÍA.
Idiopática. Asociada a HLA BW35.
• M.O: proliferación mesangial difusa o focal.
• I. F: depósitos mesangiales de Ig A + C3+ properdina.
• M. E.: depósitos mesangiales.

CLÍNICA.
Debuta en la 2º-3ª década como hematurias micro-macroscópicas recidivantes autolimitadas en relación con enfermedades víricas o el esfuerzo físico. La hematuria coincide con la infección, al contrario que en la GNF postestreptocócica, donde hay un intervalo libre de 2-3 semanas. Hay HT arterial en el 30% de los casos (mal pronóstico). Es posible la existencia de proteinuria subnefrótica.

TRATAMIENTO.
No existe. Control de la HT arterial. (MIR 01-02, 97; MIR 97-98, 204; MIR 96-97, 164; MIR 94-95, 205, 258)

Tabla 14. Localización de los depósitos.		
Localización de los depósitos		Ejemplos
1. Mesangiales.	En mesangio	GNF mesangial IgA.
2. Subendoteliales.	Entre endotelilo y MB	GNMP tipo I.
3. Intramembranosos.	Dentro de la MB	GNMP tipo II.
4. Subepiteliales.	Entre MB y podocitos	GNF endocapilar. GNRP. GNF Membranosa.

Tabla 15. Manifestaciones clínicas.	
HEMATURIA	PROTEINURIA
<ul style="list-style-type: none"> • Mesangial Ig A. • Membranoproliferativa. • Endocapilar. • Extracapilar (GNRP). • Alport(Enf. MB gruesa). • Hematuria familiar benigna (enf. MB fina). 	<ul style="list-style-type: none"> • Cambios mínimos. • Focal y segmentaria. • Membranosa. • Mesangiocapilar (GNMP). • Diabetes mellitus. • Amiloidosis.
SD NEFRÍTICO	HIPOCOMPLEMENTEMIA
<ul style="list-style-type: none"> • Endocapilar. • Extracapilar (GNRP). • Crioglobulinemia (GNMP). • Lupus. 	<ul style="list-style-type: none"> • Extracapilar tipo II (GNRP). • Endocapilar. • Mesangiocapilar (GNMP). • Crioglobulinemia (GNMP). • Lupus.

RECUERDA

- La alteración de la membrana produce proteinuria.
- La proliferación celular produce hematuria.

Tabla 16. Patogénia.

Circulantes sin depósitos	Con depósitos in situ pero no circulantes	Con depósitos (lo más frecuente)
- GN cambios mínimos. - GN focal y segmentaria. - GN extracapilar (III).	- GN membranosa. - GN extracapilar (I).	- GN endocapilar. - GN mesangial. - GN mbproliferativa. - GN extracapilar.

TEMA 9. RIÑÓN Y ENFERMEDADES SISTÉMICAS.

9.1. Síndrome de Goodpasture o síndrome renopulmonar.

Grupo de enfermedades caracterizadas por presentar hemoptisis y hematuria. La hemoptisis surge de pequeños vasos y la afectación o no de los capilares sirve para clasificar las enfermedades que se engloban bajo este síndrome.

Se denomina Enfermedad de Goodpasture a la presencia de hemorragia alveolar y glomerulonefritis rápidamente progresiva, acompañada de anticuerpos contra la membrana basal en el suero. En el 85% de los casos se asocia a HLA DR2.

La clínica se inicia con hemoptisis junto a disnea. A las 2-3 semanas aparece la hematuria, acompañada por cilindros hemáticos y proteinuria de <3g/24 horas (lo que apoya el origen glomerular). El cuadro avanza hasta producir fallo renal rápidamente progresivo, que si no se trata, conduce a IRT en el plazo de meses.

Para el diagnóstico es útil la demostración del aumento de >30% en la DLCO debido a la extravasación de sangre al alveolo y la observación en las radiografías de infiltrados alveolares bilaterales (debido a que los alveolos están repletos de sangre) con broncograma aéreo.

Por IF se demuestran depósitos lineales de IgG+C3 contra el colágeno IV de la membrana basal glomerular y pulmonar.

La confirmación se realiza mediante biopsia renal, donde se visualiza proliferación difusa y semilunas (es el equivalente histológico de la GNRP tipo I).

El único tratamiento eficaz es la plasmaféresis, asociado a corticoides e inmunosupresores. El trasplante da buenos resultados siempre que se realice fuera del período de la actividad de la enfermedad (MIR 99-00, 242).

9.2. Nefropatía diabética.

Se debe principalmente a la afectación de la macro y microvasculatura renal (arteriolas aferente y eferente) y se asocia a retinopatía y neuropatía (también causadas por el daño en la microvasculatura). Complica el 30% de la DM1 y el 20% de las DM2.

La nefropatía puede permanecer silente durante 10-15 años, por lo que se suele diagnosticar a los 10 años del diagnóstico de DM. En la DM 2 la progresión es más rápida, porque la enfermedad está más avanzada para cuando se diagnostica al paciente de DM (MIR 04-05, 100). En la Anatomía Patológica se distingue entre:

- Glomeruloesclerosis difusa: la hipertensión e hiperfiltración glomerular provocan un engrosamiento de la MBG y la expansión del mesangio. Además, las proteínas filtradas son tóxicas para los túbulos, dañando su estructura.
- Glomeruloesclerosis nodular (lesión de Kimmelstiel-Wilson)- Evolución de la esclerosis difusa caracterizada por la presencia de nódulos PAS+ por fuera del glomérulo. Clínicamente produce un sd. nefrótico.

Se observan células de Armani-Ebstein, patognomónicas de la nefropatía diabética y que representan células del TCP y TCD llenas de glucógeno (PAS+), que indican el estado de hiperglucemia mantenido durante años.

CLÍNICA.

En la clínica se distinguen varios estadios:

- Estadio I. Aumento de la presión hidrostática glomerular que produce hipertensión e hiperfiltración glomerular, simultáneamente con el inicio de la hiperglucemia.

- Estadio II. Eliminación intermitente de albúmina tras el ejercicio.
- Estadio III o nefropatía incipiente-microalbuminuria. A los 10 años del inicio de la hiperglucemia. Se caracteriza por la microalbuminuria, definida por 20-200 µg/min en más de 2-3 muestras recogidas en 3-6 meses. La microalbuminuria es el marcador más precoz de nefropatía manifiesta y predice la mortalidad cardiovascular de los diabéticos. Es la 1ª manifestación del daño en la MBG y cuando comienza a manifestarse clínicamente la enfermedad. (MIR 02-03, 175; MIR 99-00, 185; MIR 97-98, 136).
- Estadio IV o nefropatía establecida. Tras 5-10 años del inicio de la microalbuminuria. Se determina una proteinuria >300mg/24 horas (macroproteinuria). Se asocia a HT arterial, la cual contribuye al descenso de la función renal. El deterioro renal es proporcional al grado de proteinuria.
- Estadio V o IRT. A los 5-10 años del inicio de la proteinuria manifiesta. Puede producirse un sd nefrótico.

La DM2 es la causa más frecuente de IRT en el mundo occidental (porque el 90% de los diabéticos son tipo 2)

En la nefropatía diabética es frecuente la ATR IV, la necrosis de papila y las infecciones urinarias.

TRATAMIENTO

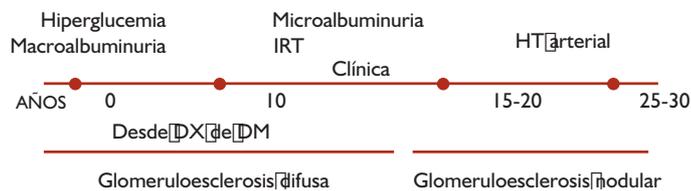
El control metabólico previene la progresión de la nefropatía e incluso corrige la microalbuminuria en fases iniciales.

El control estricto de la HT arterial ralentiza la progresión de la enfermedad al disminuir la hiperfiltración que esclerosa el glomérulo. Se utilizan de elección los IECA ó los ARAII, que vasodilatan la arteriola eferente y además disminuyen la proteinuria.

No hay que olvidar que el control glucémico y de la HT arterial sólo enlentecen la progresión de la nefropatía, pero no la evitan.

Es necesario corregir la hiperpotasemia producida por la ATR IV y el uso de los IECAs.

En el caso de alcanzar la IRT, será necesario recurrir a hemodiálisis ó trasplante. (MIR 03-04, 86; MIR 01-02, 98, MIR 00-01F, 126; MIR 97-98F, 35, 254; MIR 96-97F, 136; MIR 96-97, 158; MIR 95-96F, 2).



9.3. Síndrome de Alport.

Enfermedad hereditaria con patrón autosómico dominante o ligado al cromosoma X. Se debe a un defecto del gen que codifica el colágeno IV, componente de las membranas basales del glomérulo, túbulo, aparato coclear y epitelio del cristalino.

Clínicamente hay sordera neurosensorial asociada a nefritis hereditaria. Afecta más a los varones y debuta en la adolescencia. Lo característico es la hematuria asociada a proteinuria, que puede llegar a rango nefrótico y la evolución hacia la diálisis o el trasplante en la segunda o tercera décadas de la vida. A nivel ocular puede existir esferofoquia o lenticono (MIR 00-01, 128).

Al microscopio electrónico la membrana basal está deslaminada en capa de hojaldre y se ven células espumosas en el intersticio. No tiene tratamiento y no hay recidiva en el trasplante.

TEMA 10. TRASTORNOS TUBULOINTERSTICIALES DEL RIÑÓN.

10.1. Nefropatía por hipersensibilidad.

Trastorno inmunitario producido por ciertos desencadenantes que dañan el riñón. Su causa más frecuente son los fármacos, donde destacan:

- Antibióticos: sulfamidas, penicilina, rifampicina.
- Diuréticos: del asa, tiacidas.
- AINES.

La reacción de hipersensibilidad puede dañar la vasculatura renal, los túbulos (NTA tóxica) o más frecuentemente el intersticio renal.

Al examen anatomopatológico, los riñones están aumentados de tamaño, debido al edema intersticial provocado por la inflamación. Al microscopio se destaca infiltración por PMN, eosinófilos, linfocitos y células plasmáticas.

CLÍNICA. (MIR 03-04, 89; MIR 00-01F, 138)

Clínicamente se manifiesta por:

1. Exantema cutáneo.
2. Fiebre.
3. Eosinofilia-eosinofilia.
4. Hematuria, proteinuria, leucocituria (típica de enfermedades tubulointersticiales).

TRATAMIENTO.

Consiste en suprimir el fármaco, lo que normalmente hace remitir el cuadro. Los glucocorticoides no han demostrado clara eficacia en el tratamiento de estos procesos (MIR 99-00F, 139).

10. 2. Nefropatía por analgésicos.

Alteración del intersticio renal de 3 a 5 veces más frecuente en las mujeres, asociada a la toma continuada y en altas dosis de fenacetinas, AAS y paracetamol.

El daño producido es dependiente de la dosis administrada y del tipo de analgésico.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Destacan las lesiones tubulointersticiales difusas, y sobre todo, la necrosis crónica papilar.

CLÍNICA.

Está dominada por:

1. Piuria con orina estéril (indicativa de inflamación sin infección).
2. Incapacidad de concentrar al máximo la orina por lesión medular (característica de todas las enfermedades tubulointersticiales)
3. Disminución progresiva de la función renal.
4. Anemia desproporcionada al grado de insuficiencia renal (al estar dañado el intersticio y la médula, no se produce eritropoyetina).
5. Alta incidencia de carcinoma transicional ureteropélvico por contacto de los metabolitos activos con la mucosa de la vía urinaria (recordad la necesidad de hacer triple citología de orina anualmente).

Esta afectación se diagnostica gracias a los datos clínicos. En la pielografía se considera patognomónico el SIGNO DEL ANILLO, donde se observa la papila renal desprendida del cáliz y rodeada en toda su superficie por el contraste. Con los años, disminuye el tamaño renal y los cálices se deforman.

TRATAMIENTO.

Se basa en dejar de tomar analgésicos en tan altas dosis, y si es posible, abandonarlos completamente. La hidratación parece prevenir el desarrollo de lesiones, al disminuir el gradiente de concentración de metabolitos a nivel medular, que produce la inflamación intersticial. (MIR 97-98, 211; MIR 95-96F, 106).

Tabla 17. Semiología según la localización de la lesión

Lesión glomerular	Lesión túbulo-intersticial
Oliguria	Poliuria
Hematuria y cilindros hemáticos	Piuria y cilindros piúricos
Proteinuria (albúmina)	Proteinuria (b2 microglobulina)
HTA	Síndrome pierde sal
Acidosis metabólica con anión GAP alto (normoclorémica)	Acidosis metabólica con anión GAP normal (hiperclorémica)
	Anemia
	Glucosuria, aminoaciduria, bicarbonaturia

TEMA 11. TRASTORNOS TUBULARES HEREDITARIOS.

11. 1. Enfermedad renal poliquística.

ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA DEL ADULTO.

Trastorno hereditario AD situado en el cromosoma 16. Presenta quistes esféricos corticales y medulares de epitelio cúbico, que van aumentando de tamaño (por eso los riñones se observan como dos masas irregulares abollonadas). La compresión del parénquima cercano produce a la larga nefroesclerosis.

Debuta en la 3ª-4ª décadas. La clínica más característica es:

- Dolor lumbar crónico (por aumento del tamaño renal que distiende la cápsula). Síntoma más frecuente.
- Macro/microhematuria (signo más frecuente), nicturia.
- HT arterial en el 70% de los adultos (la isquemia intrarrenal activa el eje renina-angiotensina).
- Nefrolitiasis, infecciones urinarias.
- Poliglobulia por aumento de EPO.

Se asocia además a quistes en otras localizaciones, como el hígado y el bazo. El síntoma extrarrenal más frecuente es la enfermedad diverticular digestiva. También aumenta la frecuencia de aneurismas intracraneales, insuficiencia mitral o aórtica y hernias inguinales.

El diagnóstico se realiza mediante ECO. En el curso de años, la enfermedad evoluciona hacia IRT. El tratamiento es exclusivamente el de las complicaciones (MIR 03-04, 87; MIR 99-00F, 135, 258; MIR 97-98, 208; MIR 96-97, 157).

ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA.

Es menos frecuente que la anterior. Trastorno hereditario AR situado en el cromosoma 6. Se forman quistes de superficie lisa en los túbulo distal y colector, que se expanden aumentando el tamaño renal y produciendo fibrosis intersticial. También existe proliferación y dilatación de los conductillos intrahepáticos con fibrosis acompañante.

Suele debutar en el nacimiento como masas abdominal bilaterales (que impiden la normal formación de los pulmones al comprimir el tórax y reducir su volumen, por lo que el RN puede morir de hipoplasia pulmonar).

El niño pequeño padece HT arterial, poliuria y en el plazo de poco tiempo se produce IRT. Si sobrevive más tiempo, predomina la clínica de hipertensión portal, producida por la fibrosis hepática.

El diagnóstico es ecográfico. El tratamiento es el de las complicaciones y en último lugar, diálisis o trasplante.

11. 2. Síndrome de Bartter.

Trastorno AR que se asemeja a una intoxicación por diuréticos del asa. Se debe a una alteración en el transportador de $\text{Na}^+:\text{K}^+:2\text{Cl}^-$, de la rama ascendente gruesa de Henle (diana de los diuréticos del asa). La patogenia es la siguiente:

1. NO se reabsorbe Cl^- , por lo que se pierde mucho volumen por orina. Esto origina hipovolemia y activación del eje renina-angiotensina-aldosterona.
2. NO se reabsorbe K^+ , lo que activa la producción de prostaglandinas. Además, la pérdida se acentúa por el intercambio distal de este ión con el Na^+ gracias a la aldosterona.
3. NO se reabsorbe Na^+ en el asa de Henle, por lo que llegan grandes cantidades al túbulo distal, donde se intercambia por Ca^{++} (hipercalcemia) y por K^+ e H^+ (gracias a la aldosterona), lo que produce hipercalcemia y aciduria, junto con alcalosis metabólica. La hipovolemia, la hipopotasemia y la angiotensina II aumentan la producción de prostaglandinas (PG), que por su efecto vasodilatador contrarrestan las acciones del eje RAA y evitan la hipertensión arterial. Además, las PG alteran la normal agregación plaquetaria.
4. La constante activación por las prostaglandinas del aparato yuxtaglomerular provoca hiperplasia del mismo, con hiperreninemia e hiperaldosteronismo.
5. NO se reabsorbe Mg^{++} , por lo que se produce hipomagnesemia.

CLÍNICA.

- La hipo K^+ produce debilidad y calambres, que pueden ser potenciadas por la hipo Mg^{++} . La hipo K^+ también induce diabetes insípida nefrogénica, que se caracteriza por polidipsia, poliuria y nicturia.

Tabla 18. Características de la enfermedades quísticas.

	HERENCIA	CLÍNICA/COMPLICACIONES	DIAGNÓSTICO	EVOLUCIÓN	TRATAMIENTO	DIAGRAMA
Enfermedad poliquistica del adulto	A.D. Cr. 16	-Hematuria, nicturia litiasis, ITU, quistes hepáticos, aneurismas intracraneales. Poliglobulia, HTA	Ecografía	Lenta a I.R.	El de las complicaciones	
Enfermedad poliquistica del niño	A.R. Cr. 6 (- frec.)	Masa abdominal bilat. HTA; incapacidad concentrar orina; HTP	Ecografía	I.R. en poco tiempo	El de las complicaciones	
Enfermedad quística medular	A.R. A.D.	- Poliuria, anemia nefropatía pierde sal - En la forma A.R.: degeneración retiniana	Ecografía, TAC	A.R. I.R. en <20a A.D. I.R. en >20a	- Alta ingesta de agua, Na, bicarbonato - Corregir anemia - Tto. de HTA	
Riñón en esponja medular	Esporádico A.D.	- Aparición bimodal - Asintomático (cálculos, ITU) - Nefrocalcinosis (benigna)	Pielografía i.v. Rx: "imagen de cepillo"	Benigna No hay HTA	De la litiasis (si aparece) Evitar deshidrataciones	

- La hipercalcemia puede provocar nefrocalcinosis.
- Si se manifiesta en la infancia, puede producir retraso del crecimiento.

La tríada típica de esta enfermedad está formada por la **alcalosis metabólica, hipopotasemia y tensión arterial normal o reducida.**

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Toma de diuréticos del asa (alcalosis metabólica hipopotasémica con hiperreninemia e hiperaldosteronismo).
2. Abusos de laxantes (cursa con acidosis metabólica).
3. Vómitos en exceso (alcalosis metabólica por pérdida de HCl y activación de eje RAA por hipovolemia)
4. Pérdidas urinarias de Na⁺ y K⁺ en nefropatías crónicas.

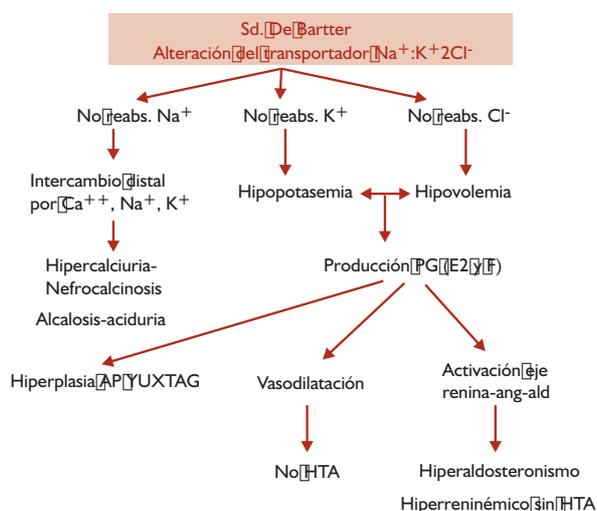


Figura 15. Fisiopatología del síndrome de Bartter.

TRATAMIENTO

- Suplementos de los iones que no se reabsorben: Na⁺, K⁺, Cl⁻
- Indometacina: Inhibe las prostaglandinas.
- Diuréticos ahorradores de K⁺ (espironolactona, IECA).

► **RECUERDA**

- GITTELMAN. Es similar al síndrome de Bartter, pero sin hipercalcemia.
- LIDDLE. Tiene la clínica del hiperaldosteronismo con niveles plasmáticos de aldosterona bajos (ya que, debido a un defecto genético, el canal sobre el que actúa la aldosterona está constantemente activado, produciendo un descenso de la aldosterona por feedback negativo).

(MIR 03-04, 79; MIR 02-03, 182; MIR 00-01, 125; MIR 98-99F, 82; MIR 96-97, 162).

11.3. Acidosis tubular renal.

Tabla 19. ATR

Tipo	ATRD (I)	ATRP (II)	ATR (IV)
Alteración	No excreción H ⁺	No reabsorción HCO ₃ ⁻	Disfunción nefronal distal
K ⁺ sérico	BAJO	BAJO	ALTO
pH urinario mínimo	>5,5	<5,5	<5,5
Bicarbonaturia	<10	>15	<10
Fanconi	NO	SI	NO
Nefrocalcinosis	SI	NO	NO
Eliminación diaria ácido	BAJA	NORMAL	BAJA
pH tras sobrecarga Ácida	>5,5	<5,5	<5,5
Necesidad de HCO ₃ ⁻	<4	>4	<4

Es un síndrome clínico caracterizado por la acidosis metabólica hiperclorémica con anión gap normal. Es debido a un defecto de

la reabsorción proximal de bicarbonato o de la secreción distal de hidrogeniones.

ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL (TIPO I).

Trastorno autosómico dominante provocado por la falta de secreción en la nefrona distal de hidrogeniones (posiblemente la ATPasa de H⁺ del túbulo colector está alterada).

(MIR 02-03, 194; MIR 99-00F, 193; MIR 97-98F, 50).

FISIOPATOLOGÍA.

La reabsorción de HCO₃⁻ en la zona proximal se conserva, pero no se secretan H⁺ a la luz tubular en las cantidades normales para acidificar la orina. Por eso, la orina excretada tiene un pH alto (pH>5.5) y la retención secundaria de H⁺ en el organismo provoca acidosis metabólica.

Se asocian defectos en la reabsorción de K⁺ y a hipercalcemia (ya que la acidosis crónica disminuye la reabsorción de Ca⁺⁺).

La enfermedad debuta en los primeros años de vida.

CLÍNICA.

Se caracteriza por:

- Vómitos, poliuria, deshidratación y debilidad muscular debido a la hipokalemia.
- Litiasis urinarias y nefrocalcinosis por la hipercalcemia, hipocitruuria y las orinas alcalinas.
- Retraso del crecimiento por raquitismo (también 2º a la hipercalcemia).

DIAGNÓSTICO.

Se debe sospechar ante una acidosis metabólica hiperclorémica con anión gap normal y orinas alcalinas.

Para confirmarlo, se realiza la prueba de sobrecarga ácida con cloruro amónico. Este test analiza la capacidad de acidificación de la nefrona distal, y en la ATRD produce un empeoramiento de la acidosis orgánica manteniéndose el pH urinario alto (el riñón no es capaz de secretar el exceso de H⁺).

TRATAMIENTO.

Administración de bicarbonato sódico hasta compensar la producción endógena de H⁺ y eliminar la hipercalcemia. También es posible usar sales de K⁺ y citratos (que se convierten en el organismo en HCO₃⁻).

ACIDOSIS TUBULAR RENAL PROXIMAL (TIPO II).

Alteración renal idiopática o más frecuentemente secundaria a enfermedades que producen anomalías tubulares (síndrome de Fanconi, tóxicos, fármacos...) (MIR 99-00, 181).

FISIOPATOLOGÍA.

Existe un defecto en la reabsorción proximal de HCO₃⁻.

Como la acidificación distal se conserva, la orina tiene un pH <5.5 y la sobrecarga ácida de cloruro amónico es normal (la nefrona distal puede secretar el exceso de H⁺).

CLÍNICA.

No es tan florida como en la ATRD, siendo raros los cálculos.

DIAGNÓSTICO.

Se sospecha ante un cuadro de acidosis metabólica hiperclorémica con anión gap normal, orinas ácidas (pH <5.5), prueba de sobrecarga ácida normal y bicarbonaturia (que aumenta al administrar alcalinos, ya que el umbral reducido se rebasa aún más).

TRATAMIENTO.

Bicarbonato en dosis altas hasta compensar la pérdida urinaria. Son útiles las sales de K⁺ y las tiacidas, que aumentan la reabsorción de HCO₃⁻ en el túbulo proximal.

ACIDOSIS TUBULAR RENAL HIPERPOTASÉMICA (TIPO IV).

Alteración adquirida en la secreción de K⁺ e H⁺ en el túbulo distal. Se produce por déficit en la producción de aldosterona (hipoaldosteronismo hiporreninémico) o por resistencia a la acción de la misma (pseudohipoaldosteronismo) a consecuencia de diversas enfermedades renales. Las causas más frecuentes de hipoaldosteronismo son:

1. Nefropatía diabética.
2. Nefroangiosclerosis por HT arterial.
3. Nefropatías tubulointersticiales crónicas.

FISIOPATOLOGÍA.

El defecto de aldosterona (o el daño tubular que insensibiliza a su acción) impide la secreción normal de H⁺ y K⁺ a la luz tubular, provocando una acidosis metabólica hiperCl⁻ e hiperK⁺ con anión gap normal.

La hiperK⁺ inhibe la amoniogénesis, por lo que la orina excretada es ácida.

CLÍNICA.

Es similar a la del hipoaldosteronismo hiporreninémico.

DIAGNÓSTICO.

Se sospecha en casos de acidosis hiperpotasémica hiperclorémica con prueba de sobrecarga ácida normal (pH <5.5).

TRATAMIENTO.

Se basa en corregir la acidosis y la hiperK⁺ y restituir los niveles de mineralocorticoides con fludrocortisona.

TEMA 12. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO (SHU) Y PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA (PTT).

El SHU-PTT forman parte de un síndrome cuya patogenia reside en una lesión del endotelio vascular, que produce la activación de la coagulación con creación de trombos en los pequeños vasos. En su patogenia se han implicado varios factores, entre los que destacan:

- Disminución de la producción de PGI₂ por parte del endotelio (esta prostaglandina posee propiedades vasodilatadoras y además inhibe la agregación plaquetaria, manteniendo de esta manera, un equilibrio pro-anticoagulante con el TXA₂ de las plaquetas).
- Déficit transitorio de la metaloproteasa, enzima encargada de despolimerizar el Fc vW de alto peso molecular que libera el endotelio. Los multímeros no segmentados de FcVW producen la aglutinación de plaquetas, lo cual inicia la formación de trombos en los vasos. En pacientes afectados de PTT se han detectado anticuerpos contra dicha proteasa, a la que inactivan.

CLÍNICA (MIR02-03, 193, PD).

El SHU es un proceso propio de lactantes y niños pequeños. Es la causa más frecuente de IRA en niños menores de 4 años, ya que la afectación se suele limitar a los vasos renales. El cuadro comienza tras un episodio desencadenante, generalmente una diarrea sanginolenta por *E. coli* 0157:H7 productor de verotoxina o por *Shigella*. (MIR 99-00F, 187; MIR 98-99, 250).

La PTT, en cambio, afecta principalmente a adultos jóvenes, produciendo con más frecuencia alteraciones neurológicas.

En ambas entidades existe una tríada clínica compuesta por:

1. Anemia hemolítica microangiopática (con esquistocitos en sangre periférica). Los hematíes chocan en los vasos contra los microtrombos de fibrina y plaquetas, rompiéndose y formando los esquistocitos, que indican hemólisis traumática. Existen otros signos de hemólisis intravascular, como son el aumento de reticulocitos y de LDH, hiperbilirubinemia indirecta y descenso de haptoglobina (MIR 01-02, 183; MIR 99-00, 178).
2. Trombocitopenia por consumo periférico. Las plaquetas se adhieren al endotelio dañado que expone su colágeno, comenzando la formación de trombos. Además, crean el obstáculo contra el que chocan los hematíes, los cuales se fragmentan. En la PTT, el recuento plaquetario es menor de 30.000/ml, por lo que existen manifestaciones hemorrágicas como púrpura cutánea, hemorragias retinianas, digestivas, hematuria. En el SHU, las cifras plaquetarias son de 40.000-100.000/ml, por lo que las manifestaciones hemorrágicas son menores. Las pruebas de coagulación son normales, con una leve elevación de los PDF (productos de degradación del fibrinógeno, procedentes de trombos bien formados).
3. Deterioro de la función renal. Más grave en el SHU, donde existe predilección por afectar al riñón. Puede ser necesaria la realización de diálisis. Suele existir oligoanuria e hiperazoemia. Es frecuente la hematuria, la proteinuria de hasta 3g/24 horas y pueden aparecer cilindros hialinos, granulados o hemáticos.

Tabla 19. Diagnóstico diferencial entre el SHU y la PTT.

	SHU	PTT
Incidencia	Niños	Mujer joven
Etiología	<ul style="list-style-type: none"> • Todo lo que pueda lesionar el endotelio vascular. • Déficit de sust. anticoagulantes (PGI2). • Inactivación de proteasa que escinde FcVW. 	
Patogenia	Lesion endotelial → Activación de la coagulación ↓ Isquemia zona distal ← Microtrombos en los vasos (produce la clínica) (consumo de plaquetas, rotura hematies)	
Anemia hemolítica	Si	Si
Trombocitopenia	80-100000	<40000 (clínica hemorrágica)
Disfunción renal	Grave	Menos grave
	Riñon con aspecto picadura de pulga → Infartos corticales hemorrágicos	
Alteraciones neurológicas	Rara	Frecuente
Fiebre	No	Si
Tratamiento	Plasmaféresis → Su eficacia indica presencia de toxinas o anticuerpos causantes del cuadro	Plasmaféresis. Antiagregantes. Esplenectomía.

También es frecuente la hipertensión arterial, debido a la lesión microvascular renal que provoca la activación del eje renina-angiotensina.

Es posible que se desarrolle insuficiencia cardíaca por la formación de trombos en los vasos coronarios, aunque también influye la hipertensión, la retención hidrosalina secundaria a la insuficiencia renal y la anemia.

Además de estos signos, la PTT se caracteriza por presentar otros dos síntomas que completan su cuadro clínico:

- Alteraciones neurológicas transitorias de carácter fluctuante: desorientación, confusión, convulsiones, signos focales y coma. Posibles en el SHU, pero presentes en la PTT en un 90% de los casos.
- Fiebre.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Se debe hacer con aquellas enfermedades que cursan con lesión de la pared vascular (y por lo tanto, con hemólisis traumática y trombopenia de consumo) como:

Hipertensión maligna, eclampsia, rechazo del trasplante renal, cáncer diseminado, CID, esclerodermia.

También se debe diferenciar del LES y la PTI, que también cursan con plaquetopenia.

En los niños se debe diferenciar de la trombosis venosa renal bilateral, donde los riñones están aumentados de tamaño.

TEMA 13. ENFERMEDADES VASCULARES RENALES.

13. 1. Tromboembolismo arterial renal.

Es el cuadro clínico producido por la obstrucción aguda de una o más de las arterias renales principales, o de sus ramas.

La trombosis de la arteria renal suele ser el episodio final de una estenosis progresiva de la arteria renal. La embolia en la arteria renal procede, en prácticamente el 100% de los casos, de las cavidades cardíacas izquierdas. El émbolo se forma habitualmente en la aurícula izquierda cuando el paciente se encuentra en periodo de fibrilación auricular (FA), se suelta y es enviado a la circulación.

La clínica deriva de la obstrucción brusca del flujo sanguíneo renal. Se produce dolor lumbar intenso, que puede semejar un cólico renal, elevación de LDH (lo más frecuente), GOT y fosfatasa alcalina. Puede haber hematuria y proteinuria (MIR 04-05, 102).

El tromboembolismo arterial se sospecha ante un cuadro de dolor lumbar o en flanco, que puede simular un cólico nefrítico, y que se acompaña de elevación de LDH.

La confirmación diagnóstica requiere la realización de una arteriografía selectiva renal. Tiene también utilidad diagnóstica el TAC abdominal con contraste.

El tratamiento es la eliminación del trombo o del coágulo mediante cirugía o fibrinólisis local (MIR 98-99F, 143).

13.2. Enfermedad ateroembólica.

Forma parte de un subgrupo de oclusiones arteriales periféricas.

Afecta a pacientes varones ancianos con factores de riesgo cardiovascular y enfermedad aterosclerótica conocida, y se produce habitualmente tras un procedimiento intraarterial (cateterismo coronario o aórtico, resección de aneurismas y fibrinólisis). También existen casos de ateroembolias sin desencadenante conocido.

A partir de una placa ateromatosa de una arteria principal, se desprenden microémbolos de colesterol que impactan en los pequeños vasos del organismo, obstruyéndolos y formando granulomas contra cuerpo extraño.

CLÍNICA.

Deriva de la obstrucción de las arteriolas y capilares por los cristales de colesterol. Los órganos que más se afectan son:

1. Riñón.
Inicialmente la función renal se reduce de forma brusca o gradual, dependiendo de la gravedad de las lesiones embólicas. Posteriormente hay un deterioro renal asintomático más o menos acelerado, según la extensión de las embolizaciones. Suele existir proteinuria. La isquemia renal que produce la obstrucción de los vasos renales produce hipertensión.
2. Piel (30-35% de los casos).
Se afectan los vasos más distales y pequeños de las extremidades (la microcirculación), por lo que los grandes vasos se mantienen permeables y por lo tanto, se pueden palpar los pulsos distales. El espectro de afectación es: livedo reticularis (aspecto reticular rojizo o morado), nódulos cutáneos (granulomas contra los cristales de colesterol), cianosis acra-sd. del dedo azul, necrosis cutánea y ulceración, gangrena, púrpura distal y hemorragias cutáneas en astilla.
3. Ocular.
Se observa impactación de émbolos de colesterol amarillos en las arteriolas del fondo de ojo (placas de Hollenhorst).
4. Gastrointestinal.
Náuseas, vómitos, dolor abdominal, afectación de los órganos intestinales por oclusión arterial y posterior isquemia.

(MIR 03-04, 90; MIR 99-00, 179; MIR 98-99F, 137)

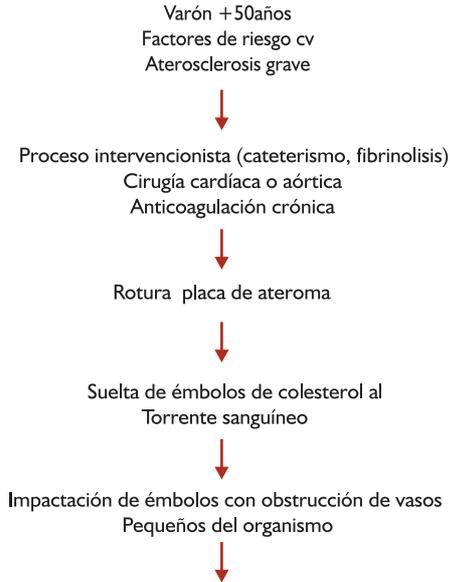
DIAGNÓSTICO.

- Sospecha clínica (adulto de +50 años con aterosclerosis importante que usa anticoagulantes o a quien se le ha realizado una intervención intraarterial reciente).
- Datos en la exploración (alteraciones cutáneas) y de laboratorio (VSG, leucocitosis con eosinofilia, trombocitopenia, hipocomplementemia, eosinofilia, proteinuria, hiperazotemia).
- Confirmación diagnóstica mediante biopsia cutánea o muscular -se demuestran los granulomas de cuerpo extraño alrededor de los émbolos de colesterol).

TRATAMIENTO.

Lo mejor es prevenir las ateroembolias mediante el control de los factores de riesgo cardiovascular.

No existe tratamiento específico, siendo los antiagregantes plaquetarios beneficiosos.



- Art. Renales → insuf renal (+ gravedad según grado de embolización)
- Art. Cutáneas → sd del dedo azul, gangrena, livedo, púrpura
- Art. Intestinales → isquemia intestinal, pancreatitis, infarto esplénico

Diagnóstico diferencial

	Toxicidad Contraste	Ateroembolia renal
Inicio	3º-4º día	12-14 h
Recuperación	7-10 días	IR Prog
Eosinofilia	no	Si
Complemento	Normal	Bajo
LDH, CPK, Amilasa	Normal	Altos
Piel	Normal	Dedo azul
Retina	Normal	Émbolos
Estado gral.	Normal	

- Datos epidemiológicos.
- Exploración físico
- Biopsia cutánea o muscular confirmatoria

Figura 16. Diagnóstico diferencial entre ateroembolia renal y nefrotoxicidad por contraste.

13. 3. Trombosis venosa renal.

La trombosis de la vena renal es rara en el adulto y algo más frecuente en el niño. Suele deberse a síndromes de hipercoagulabilidad.

La trombosis de la vena renal provoca un aumento retrógrado de la presión venosa que provoca un síndrome de coagulación renal y finalmente un descenso en el flujo y filtrado renal. La clínica depende de la velocidad de instauración del cuadro, siendo tanto más llamativa cuanto más aguda sea la trombosis.

En general hay un descenso de la función renal, fiebre, con dolor lumbar, aumento del tamaño renal, hematuria y proteinuria.

La cavografía es la técnica de elección. El tratamiento de elección es la anticoagulación.