

**Coordinador**

**J. M.<sup>a</sup> Alcázar de la Ossa**  
Servicio de Nefrología  
Hospital 12 de Octubre. Madrid

**Expertos**

**E. Hernández Martínez**  
Servicio de Nefrología  
Hospital 12 de Octubre. Madrid

**R. Marín Iranzo**  
Servicio de Nefrología  
Hospital Central de Asturias. Oviedo

**ENFERMEDAD ATEROEMBÓLICA RENAL**

La enfermedad ateroembólica renal es la consecuencia del desprendimiento y migración a vasos distales (150-200  $\mu$ ) de microémbolos de colesterol, que proceden de placas de ateromas de arterias de gran calibre. Se trombosan vasos de distintos territorios (riñón, retina, cerebro, páncreas, músculos y piel).

**INCIDENCIA**

El desplazamiento de los cristales de colesterol se produce después de la cirugía de la aorta, arteriografías, angioplastias o espontáneamente, sobre todo coincidiendo con anticoagulación o tratamientos trombolíticos.

En diferentes series de arteriografías y/o angioplastias, la incidencia osciló entre 0,6-6%, que disminuyó a 0,2% cuando el cateterismo se realizaba por vía humeral.

**CLÍNICA**

El proceso es agudo o subagudo con deterioro variable e irreversible de la función renal y evidencia de lesiones extrarrenales, que se manifiestan como gangrena en los dedos del pie, y aparición de *livedo reticularis*. En la orina se detecta microhematuria y, con tinción de Hansel, se aprecian eosinófilos.

**DIAGNÓSTICO**

El deterioro de la función renal días después de la realización de alguna maniobra invasiva de la aorta en un paciente con arteriosclerosis, sobre todo en

caso de signos de ateroembolismo extrarrenal: lesiones isquémicas o gangrenosas en los dedos de los pies, *livedo reticularis* en abdomen y extremidades inferiores, dolor abdominal por isquemia pancreática o mesentérica y cristales de colesterol en los vasos de la retina.

En los primeros días se detectan eosinófilos en sangre y orina e hipocomplementemia.

La biopsia renal es diagnóstica en la mayoría de los casos; los cristales de colesterol tienen el aspecto de láminas que obstruyen la luz del vaso y se aprecia una inflamación perivascular (fig. 17.1).

No existe ningún tratamiento específico.

---

FIGURA 17.1.

---



Biopsia renal: vaso arterial con su luz ocupada por un cristal de colesterol rodeado por células inflamatorias.

#### BIBLIOGRAFÍA GENERAL

Rhodes JM. Cholesterol crystal embolism: an important «new » diagnosis for the general physician. *Lancet* 1996; 23:368-375.

Thadany RI, Camargo CA, Xavier RJ. Atheroembolic renal failure after invasive procedure. Natural history based on 52 biopsy proven cases. *Medicine* 1995; 74:350-358.

## NEFROSCLEROSIS

### LESIONES HISTOLÓGICAS

El término nefrosclerosis se aplica en la práctica a la enfermedad vascular renal que complica la hipertensión arterial (HTA) esencial y que afecta sobre todo la microvasculatura preglomerular. Otras denominaciones similares son nefroangiosclerosis y nefropatía hipertensiva.

Clásicamente se han descrito dos formas de nefrosclerosis: la forma maligna, cada vez menos frecuente, se caracteriza por la presencia de necrosis fibrinoide en las arteriolas, hipertensión acelerada o maligna e insuficiencia renal; en la forma benigna, las lesiones arteriolas son menos graves y la disfunción renal menos patente en su comienzo aunque a largo plazo es una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal crónica terminal (IRCT).

La *lesión histológica* más característica es la hialinosis de las arteriolas aferentes. En las arterias interlobulillares se observa engrosamiento fibroso de la íntima y reduplicación de la lámina elástica interna. En relación con la isquemia los ovillos capilares tienden a arrugarse y a disminuir de tamaño; se aprecian así mismo zonas de atrofia tubular y fibrosis intersticial. Ninguna de estas lesiones es patognomónica del proceso, pero en ausencia de otras lesiones de enfermedad glomerular primaria son indicativas de nefroangiosclerosis benigna.

### FISIOPATOLOGÍA DE LA AFECTACIÓN RENAL EN LA HIPERTENSIÓN ESENCIAL. EPIDEMIOLOGÍA

En la etiopatogenia de la alteración renal desempeña un papel decisivo el aumento de la presión arterial (PA) sistémica. La hipótesis más admitida indica que en las fases iniciales de la HTA esencial el incremento de la PA provoca una autorregulación fisiológica de los vasos de resistencia preglomerulares. Se produce una intensa vasoconstricción de la arteriola aferente que impide que la presión intraglomerular aumente. El flujo plasmático renal se reduce de forma significativa y en una proporción mayor que el filtrado glomerular que está mantenido en los primeros momentos. A medio-largo plazo este proceso conduce a una lesión irreversible de los vasos preglomerulares y a

la pérdida gradual de masa renal por isquemia glomerular. La velocidad de progresión del daño renal es impredecible y guarda relación directa con el tiempo de instauración de la HTA, edad del paciente y quizá factores genéticos y raciales (en la raza negra la nefrosclerosis es más frecuente), pues sólo en una proporción muy pequeña de hipertensos esenciales aparece insuficiencia renal.

Cuando la pérdida de masa renal comienza a ser crítica (> 50%) surgen cambios adaptativos para compensar el descenso del filtrado glomerular. Las arteriolas preglomerulares se dilatan, aumenta la presión en el ovillo capilar y se produce una hipertrofia funcional de las nefronas todavía intactas. Esta hiperfiltración favorece la expansión mesangial, la esclerosis glomerular y un mayor deterioro funcional.

Se ha formulado la hipótesis de que las alteraciones estructurales renales podrían preceder a la HTA y que la nefrosclerosis sería un proceso intrínseco y primario de la microvasculatura renal. Un flujo plasmático renal crónicamente deficitario provocaría a largo plazo hipertensión e insuficiencia renal. La nefroangiosclerosis podría tener el mismo significado clínico que la aterosclerosis en vasos coronarios y cerebrales. De hecho, es frecuente que esta entidad coincida con patología vascular de otras entidades (cardiopatía isquémica, arteriopatía periférica, etc.) y que forme parte de entidades como la nefropatía isquémica o la enfermedad ateroembólica renal.

Junto a los factores hemodinámicos es muy probable que intervengan también trastornos de tipo metabólico (dislipidemia, mayor sensibilidad a la sal, resistencia a la insulina, etc.) y otras alteraciones humorales (factores de crecimiento y proliferación celular, síntesis aumentada de hormonas vasoconstrictoras, etc.) poco definidas.

Algunos indicios sobre la posible relación entre HTA y nefrosclerosis benigna provienen de estudios anteriores a la aparición de fármacos antihipertensivos. Perera et al (*J Chronic Dis* 1955) publicaron un estudio de seguimiento durante 20 años con 500 enfermos hipertensos esenciales no tratados. Un 18% desarrolló insuficiencia renal y en un 42% apareció proteinuria. Recientemente se han publicado dos análisis retrospectivos sobre la relación entre el nivel de PA inicial y el desarrollo a largo plazo de en-

fermedad renal terminal. Perry et al (*Hypertension* 1995) analizaron la población que desarrolló IRCT entre los 11.912 varones que iniciaron el estudio de veteranos en los años setenta. Fueron un total de 245 casos (2%). El factor más importante relacionado de un modo independiente con la insuficiencia renal fue la cifra de PA: una PA sistólica inicial  $\geq 180$  mmHg supuso un riesgo relativo de 7,5. En los pacientes en que dicha PA descendió 20 mmHg el riesgo disminuyó hasta 0,39. Klag et al (*N Engl J Med* 1996) realizaron un trabajo similar con los 332.544 varones de 35-57 años implicados en el estudio MRFIT. Al cabo de 16 años de seguimiento 814 personas padecían IRCT. La relación entre el nivel de PA inicial y la enfermedad renal terminal fue también directa, intensa e independiente de otros posibles factores de riesgo como edad, raza, diabetes y concentración de colesterol, entre otros.

#### MARCADORES CLÍNICOS. TRATAMIENTO

No existen signos clínicos específicos de nefrosclerosis (tabla 17.1). El diagnóstico suele hacerse por exclusión. Al igual que con la nefropatía diabética casi nunca se recurre a la biopsia renal para asegurar el diagnóstico. Esta actitud puede ser fuente de errores en algunas ocasiones y es una de las razones por las que se cree que el diagnóstico de esta enfermedad está sobredimensionado.

Tampoco se dispone de marcadores precoces fiables de la enfermedad. En caso de HTA esencial, una microalbuminuria  $> 30$  mg/24 h es un marcador de mayor riesgo cardiovascular, pero no se ha demostrado que lo sea de nefrosclerosis.

No existen estudios diseñados para verificar si el control de la HTA puede prevenir a largo plazo la nefroangiosclerosis. Una vez establecida la enfermedad, el ritmo del deterioro de la función renal suele ser más lento que en los casos de nefropatía diabética o glomerular primaria; la terapia antihipertensiva tiende a retrasar el progreso de la insuficiencia renal, aunque su beneficio no se ha demostrado de un modo tan evidente como en otras nefropatías que cursan con niveles de proteinuria más altos. Los fármacos inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina se han revelado como los agentes con mayor potencia renoprotectora (tabla 17.2).

---

**TABLA 17.1. DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE LA NEFROSCLEROSIS**

---

**Procesos que pueden confundirse**

- Glomerulonefritis crónica (sobre todo glomerulosclerosis focal y segmentaria y la nefropatía IgA)
- Nefropatía isquémica
- Enfermedad ateroembólica renal
- Nefropatía intersticial crónica

**Datos clínicos sugestivos**

- Edad > 55 años. Sexo masculino
- Historia de HTA esencial
- Dislipidemia asociada
- Insuficiencia renal de lenta evolución
- Proteinuria < 2 g/24 h. Microhematuria ausente
- Riñones ligeramente disminuidos de tamaño y simétricos
- Lesión vascular aterosclerótica de otra entidad

**Posibles marcadores precoces de daño renal en HTA esencial**

- Hiperuricemia
- Microalbuminuria
- Hiperfiltración glomerular
- Bajo peso al nacimiento (oligomeganefronia congénita)

---

HTA: hipertensión arterial.

**NEFROSCLEROSIS MALIGNA**

Es un proceso que se caracteriza por una marcada elevación de la PA asociado a retinopatía hipertensiva (presencia de hemorragias, exudados y a veces edema de papila) y reducción del filtrado glomerular. En las décadas precedentes fue una causa común de insuficiencia renal grave. En la actualidad, el mejor control de la HTA ha disminuido su incidencia cada vez más. Su pronóstico depende del grado de insuficiencia renal en el momento del diagnóstico. Con una cifra de creatinina inferior a 2,5-3 mg/dl el proceso puede ser reversible, siempre que se consiga reducir el nivel de PA. En ocasiones, es necesario administrar, inicialmente, potentes agentes vasodilatadores como el minoxidil asociado a betabloqueantes y diuréticos del asa.

TABLA 17.2. TERAPÉUTICA DE LA HTA ESENCIAL COMPLICADA CON NEFROSKLEROSIS

**Objetivo.** Reducir los niveles de PA hasta 130/85 mmHg. Quizá hasta cifras más bajas (120/75 mmHg) si existe proteinuria > 1 g/24 h

**Dieta.** Restricción de proteínas (1 g/kg de peso/día) y de sal (4-5 g/día). Restricción de potasio y fósforo con aclaramiento de creatinina < 20-30 ml/min

**Control de la dislipidemia asociada.** Dieta, estatinas, fibratos, etc.

### Fármacos

La eficacia de los grupos farmacológicos se relaciona probablemente con su capacidad para controlar la hipertensión intraglomerular y la proteinuria asociada: IECA (¿ARAS-II?) > antagonistas del calcio no dihidropiridínicos > diuréticos del asa > alfabloqueantes > betabloqueantes

#### 1.ª etapa

*IECA (¿ARAS-II?).* Se inicia la administración con dosis bajas. Debe efectuarse un control en las primeras semanas de las cifras séricas de potasio y creatinina, en especial en pacientes de edad avanzada con aterosclerosis difusa. Con aumentos de creatinina  $\geq 1$  mg/dl considerar el diagnóstico de estenosis bilateral de arteria renal. Es necesario tener mucha precaución si la creatinina inicial es > 3 mg/dl. Con ARAS-II la experiencia es todavía escasa

#### 2.ª etapa

*Asociar un antagonista del calcio.* Algunos estudios han revelado mayores propiedades antiproteinúricas con los no-dihidropiridínicos (verapamilo y diltiazem). Se metabolizan en el hígado por lo que no precisan ajuste de dosis en insuficiencia renal

#### 3.ª etapa

*Asociar un diurético.* Deberá ser del asa (furosemida, bumetanida o torasemida) con cifras de creatinina sérica > 1,5-2 mg/dl. La dosis necesaria guarda una relación inversa con el grado de filtrado glomerular. En ocasiones, puede ser oportuno usarlos en la 2.ª etapa

- En los pacientes con cardiopatía isquémica concomitante se utilizan betabloqueantes cardiosselectivos como atenolol y bisoprolol. Se eliminan por vía renal y precisan ajuste de dosis
- La experiencia con alfabloqueantes y alfa-betabloqueantes (labetalol, carvedilol) es todavía limitada pero su tolerancia suele ser buena

IECA: inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina; ARAS-II: antagonistas de los receptores de la angiotensina II.

### BIBLIOGRAFÍA GENERAL

Freedman BI, Iskandar SS, Appel RG. The link between hypertension and nephrosclerosis. Am J Kidney Dis 1995; 25:207-221.

Luke RG, Curtis JJ. Nephrosclerosis. En: Schrier RW, Gutschalk CW, eds. Diseases of the kidney. Boston: Little Brown and Company, 1993; 1433-1450.

Marín R, Gorostidi M. Nefrosclerosis. En: Hernando Avendaño L, ed. Nefrología clínica. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 1997; 202-211.

## NEFROPATÍA ISQUÉMICA

La disminución de la luz de las arterias renales, desde los estudios experimentales de Golblatt, era una causa conocida y curable de hipertensión arterial. Diversos estudios angiográficos demostraron la progresión de las lesiones vasculares con pérdida de masa y función renal.

La causa más frecuente de enfermedad isquémica renal es la arteriosclerosis, con una progresión lenta, que permite al riñón desarrollar circulación colateral a expensas de arterias suprarrenales, lumbares y ureterales; el riñón se mantiene activo, a pesar de existir una presión de filtración muy baja y anularse el filtrado glomerular (riñón no funcionante).

El deterioro de la función renal es progresivo o, en un momento determinado, se manifiesta como un fracaso renal agudo anúrico por trombosis completa de la arteria renal.

Ante esta situación de isquemia e insuficiencia renal, algunos autores como Jacobson et al<sup>1</sup>, introdujeron el nombre de nefropatía isquémica para definir el trastorno que implica afectación bilateral crítica o isquemia global renal. Dicha terminología es sinónimo de *insuficiencia renal en la hipertensión vascularrenal*, *insuficiencia renal por enfermedad vascularrenal* o *insuficiencia renal por enfermedad oclusiva arteriosclerótica*.

## PREVALENCIA

La prevalencia de esta enfermedad es desconocida y mediante estudios anatomopatológicos, angiográficos y series limitadas de pacientes en diálisis se ha realizado una aproximación:



1. Hallazgos en autopsias: la incidencia de estenosis graves en población no seleccionada es del 5%, que se incrementa hasta el 56% en población hipertensa y diabética.
2. Hallazgos en angiografías: estudios prospectivos realizados en esta década con motivo de estudios por enfermedad isquémica de miembros inferiores y/o coronariografías demuestran una incidencia de estenosis unilateral de un 14-38% y lesión bilateral entre el 3-13% (Marin).
3. Prevalencia de insuficiencia renal terminal por nefropatía isquémica: en tres series de pacientes en diálisis y mediante criterios ecográficos y angiográficos se estimó una prevalencia del 5-15%.

Es de prever que con el aumento de la edad de la población que se incluye en diálisis y sobre todo con los individuos diabéticos tipo II, la incidencia de la nefropatía isquémica aumente.

## CLÍNICA

En la historia de todos los pacientes destaca hipertensión arterial y signos de arteriosclerosis extrarrenal en uno o varios territorios (coronarias, sector aorto-ilíaco, carótidas).

El perfil habitual es el de un varón de más de 60 años, con uno o varios factores de aterosclerosis asociados (hipertensión, tabaquismo, obesidad, diabetes, hipercolesterolemia) (tabla 17.3).

La instauración y progresión de la insuficiencia renal adopta las siguientes formas:

1. **Insuficiencia renal progresiva:** en un paciente hipertenso previo y con signos de arteriosclerosis en otros territorios; clínica de fallo ventricular izquierdo que coincide con deterioro moderado o importante de la función renal. El diagnóstico diferencial se realiza con **nefrosclerosis**; la glomerulonefritis es menos probable.
2. **Fracaso renal agudo:** a consecuencia de la trombosis de la aorta infrarrenal se puede producir un fracaso renal anúrico. Los antecedentes de claudicación en miembros inferiores y la ausencia de pulsos periféricos orientan hacia este trastorno; se confirma mediante la realización de una gammagrafía y arteriografía renal.

TABLA 17.3. NEFROPATÍA ISQUÉMICA (DATOS CLÍNICOS DE SOSPECHA)

---

Varón de más de 55 años

Hipertensión arterial

Insuficiencia renal sin criterios de sospecha de otro trastorno  
(creatinina >1,5 mg/dl)

Episodios de insuficiencia cardíaca

Enfermedad arteriosclerótica en distintos territorios:

- ACVA
- Cardiopatía isquémica
- Aneurisma/enfermedad oclusiva de la aorta
- Claudicación de miembros inferiores

Factores de riesgo asociados

- Tabaco
- Diabetes mellitus tipo II
- Hipercolesterolemia

---

ACVA: accidente cerebrovascular isquémico.

- 3. Fracaso renal agudo por inhibidores de la enzima convertora de la angiotensina (IECA):** aunque cualquier fármaco hipotensor, al reducir la presión de perfusión en estenosis renales muy críticas, puede provocar el deterioro de la función renal, esta complicación es más frecuente con los IECA y ARA II por las alteraciones hemodinámicas intraglomerulares que se producen en pacientes con afectación de ambas arterias renales o lesión unilateral sobre un único riñón funcional.

## DIAGNÓSTICO

La arteriografía renal es la exploración diagnóstica que confirma la lesión vascular de la arteria renal y permite tomar decisiones terapéuticas.

Sin embargo, es una exploración invasiva con riesgo de nefrotoxicidad, que se acentúa con el deterioro de la función renal y en la población diabética. La otra complicación más grave, aunque menos frecuente, es el ateroembolismo de colesterol.

Las exploraciones de aproximación son: **1. Gammagrafía renal basal y pos-captopril:** valora la importancia hemodinámica de la estenosis renal. El estu-

dio poscaptopril tiene una sensibilidad del 78-90% y una especificidad del 88-95% que disminuye significativamente (50-70%) en lesiones bilaterales y en la insuficiencia renal. **2. Ecografía-Doppler color:** es una exploración con un observador dependiente; tiene una sensibilidad de un 92-95%. Para mejorar los resultados algunos autores administran un contraste (Levosvit) para aumentar la señal; **3. Angiorresonancia magnética:** es una técnica no invasiva y sin riesgo de toxicidad renal. Su sensibilidad es de un 83-100% y su especificidad de un 90-97% para detectar estenosis superiores a 50%. **4. TC con espiral (angiografía TC con espiral):** es necesario administrar 100-150 ml de contraste con los riesgos anteriormente comentados. La sensibilidad oscila entre 67-92% y su especificidad es del 84%.

Ninguna de las técnicas anteriores en presencia de lesiones bilaterales y/o deterioro de la función renal tiene una especificidad del 100%, por lo que será necesario recurrir, después de un análisis detallado e individualizado de cada caso, a la realización de una angiografía renal.

En algunas ocasiones, y para distintas enfermedades, se realizan exploraciones vasculares previas (coronariografía, arteriografía del sector aortoiliaco) y, bajo acuerdo previo, es posible estudiar las arterias renales.

## TRATAMIENTO

La demostración de la progresión de las lesiones vasculares, con la pérdida de masa y función renal, además de la evidencia experimental y clínica de la capacidad del parénquima renal para sobrevivir en situaciones de isquemia mantenida han modificado totalmente los objetivos del tratamiento de la enfermedad vascularrenal. El objetivo terapéutico es proteger o mejorar la función renal por técnicas de revascularización (cirugía o angioplastia).

Aunque no existe un consenso completo, la revascularización estaría indicada en pacientes con: *a)* estenosis superiores al 75% de la luz del vaso; *b)* deterioro progresivo de la función renal en pacientes con enfermedad vascularrenal y buen control de la presión arterial; *c)* insuficiencia renal no reversible en presencia de fármacos hipotensores, como consecuencia de una estenosis crítica, y *d)* fracaso renal agudo por trombosis aórtica o renal, manteniéndose el riñón «vivo» gracias a la circulación colateral.

**Cirugía.** Es la técnica de elección en este trastorno. Los resultados publicados muestran un porcentaje de mejoría o estabilización de la función renal de un 75-92%.

Algunos autores han demostrado que la revascularización quirúrgica es capaz de recuperar la función renal en riñón muy isquémico no funcionante.

La mortalidad oscila entre 3-6% y es necesaria una evaluación previa completa de las enfermedades coronarias y carotídeas.

**Angioplastia.** Es una opción atractiva por su baja morbilidad y mortalidad; sin embargo, su eficacia se limita a un 50% cuando la enfermedad arteriosclerótica afecta el *ostium* de la arteria. Hay una incidencia elevada de reestenosis (5-38%), por ello se coloca durante la técnica una endoprótesis expandible.

Los resultados muestran un porcentaje de mejoría o estabilización de la función renal de un 20-53%.

La técnica de elección es la revascularización quirúrgica, ya que en muchos casos es necesario realizar simultáneamente una corrección del sector aorto-ilíaco, además de los mejores resultados ya comentados. Sin embargo, se trata de pacientes con trastorno arteriosclerótico sistémico, con afectación de varios territorios y, por tanto, con muchos factores de riesgo. Debe realizarse un análisis individualizado de riesgos y beneficios que se base en la experiencia de cada centro con las diferentes técnicas.

#### BIBLIOGRAFÍA GENERAL

- Alcázar JM, Caramelo C, Alegre ER, Abad J. Ischaemic renal injury. Current Opinion in Nephrology and Hypertension 1997; 6:157-165.
- Breyer JA, Jacobson HR. Ischemic nephropathy. Current Opinion in Nephrology and Hypertension 1993; 2:216-224.
- Mailloux L, Napolitano B, Belluci G, Vernace M, Wilkes BM, Mossey RT. Renal vascular disease causing end-stage renal disease, incidence, clinical correlates and outcomes. A 20 year clinical experience. Am J Kidney Dis 1994; 24:622-629.
- Marín R, Díaz C, Cosío J, Rodríguez E, Barreiro A, Estevan JE, Álvarez Grande J. Estenosis de arteria renal no sospechada en pacientes con arteriopatía periférica: prevalencia, significado clínico y factores de riesgo asociados. Nefrología 1997; 17:62-70.
- Textor ST. Revascularization in atherosclerotic renal artery disease (Nephrology Forum) Kidney Int 1998; 53:799-811.

## ESCLERODERMIA

Es una enfermedad del tejido conjuntivo más frecuente en mujeres y con una incidencia de unos 10 casos por millón de habitantes y año. La afectación renal es una complicación importante que aparece en un 5-15% de los casos de esclerodermia cutánea difusa y en menos del 2% en la forma cutánea localizada. En ocasiones, se produce una lesión visceral sin enfermedad cutánea y la lesión renal es la manifestación inicial de la esclerodermia.

### CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La afectación renal aguda se denomina crisis renal esclerodérmica (CRE) y aparece habitualmente en los primeros 4 años de la enfermedad y sobre todo en invierno. Se caracteriza por un rápido deterioro de la función renal asociado a hipertensión arterial maligna de difícil control con retinopatía hipertensiva e incremento de la actividad de la renina plasmática. Los pacientes presentan generalmente síntomas de hipertensión grave incluyendo cefalea, trastornos visuales, encefalopatía hipertensiva (especialmente convulsiones), insuficiencia cardíaca congestiva y, en algunos casos, anemia hemolítica microangiopática. La presencia de microhematuria y proteinuria es frecuente, aunque son hallazgos inespecíficos. El aumento súbito de la presión arterial y el deterioro rápido de la función renal son bastante característicos, aunque alrededor del 10% de los pacientes tienen presión arterial normal o ligeramente elevada. Estos pacientes normotensos tienen mayor riesgo de anemia microangiopática y peor evolución. Debido a que la CRE puede ser la primera manifestación de la esclerodermia, en cualquier paciente con hipertensión maligna de causa no establecida es conveniente examinar su cara y manos buscando signos de enfermedad del tejido conjuntivo y también realizar una capilaroscopia del lecho ungueal y estudios inmunológicos adecuados (ANA, anti-Scl-70, anti-ARN polimerasa, anticentrómero).

### LESIONES HISTOLÓGICAS

Se producen principalmente en los vasos arteriales con presencia de necrosis fibrinoide y proliferación intimal mucoide o fibromucoide que, cuando es muy extensa, adopta una imagen en «capas de cebolla»; se localiza sobre todo en las arterias arcuatas e interlobulillares. Estas lesiones reducen la luz vascu-

lar con isquemia y atrofia del tejido distal. También aparecen trombos glomerulares y, por último, glomerulosclerosis.

## TRATAMIENTO

El tratamiento de la CRE es el control de la presión arterial, aunque hay que evitar una reducción excesiva o demasiado rápida que podría empeorar la hipoperfusión tisular.

La hipertensión deberá ser tratada utilizando principalmente inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y bloqueantes de los canales del calcio; debe reducirse la presión arterial diastólica (PAD) 10-15 mmHg/día hasta alcanzar niveles de PAD de 80-90 mmHg. En algunos casos, es necesario instaurar un tratamiento con diálisis durante la CRE, y la función renal se recupera posteriormente. Sin embargo, otros pacientes no recuperan la función renal y quedan incluidos en programas de diálisis, aunque se han descrito casos de recuperación de la función renal hasta 2 años después del episodio de CRE.

## BIBLIOGRAFÍA GENERAL

Legerton CW, Smith EA, Silver RM. Systemic sclerosis (scleroderma). *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21:203-216.

Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 1996; 22:861-878.

## SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

El término microangiopatía trombótica (MAT) describe síndromes de anemia hemolítica microangiopática (AMA) y trombocitopenia asociados con agregación plaquetaria en la microcirculación. El término síndrome urémico hemolítico (SUH) se utiliza para describir casos de MAT en la infancia con predominio de la afectación renal mientras que la denominación de púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) se emplea para describir adultos con MAT y predominio de los síntomas neurológicos.

## CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las diferentes manifestaciones clínicas del SUH y de la PTT son debidas a la distinta distribución de las lesiones microvasculares. El SUH asociado a diarrea (más frecuente en la infancia y en ancianos) aparece de 2 a 14 días después del inicio de la diarrea, que es hemorrágica en más del 70% de los casos; y los síntomas incluyen AMA, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda (oligúrica en el 60% de los casos) con síntomas neurológicos en un tercio de los pacientes. El SUH en adultos habitualmente está precedido de una infección del tracto respiratorio superior y en un 50% de los casos se relaciona con situaciones predisponentes como embarazo, enfermedades sistémicas, infección por VIH, neoplasias y tratamientos antitumorales (bleomicina, mitomicina, cisplatino). Cursa con AMA, trombocitopenia y es frecuente el desarrollo de insuficiencia renal oligúrica. El cuadro se asocia a trastornos neurológicos (convulsiones, alteración del nivel de conciencia) que pueden dejar secuelas importantes.

## HISTOLOGÍA

La lesión histológica en ambos trastornos se caracteriza por ampliación del espacio subendotelial con trombosis microvascular y proliferación intimal con oclusión de la luz vascular, aunque en el SUH asociado a diarrea predomina la trombosis capilar glomerular, y en los adultos, las lesiones vasculares con intensa proliferación intimal. Estas lesiones también se observan en la hipertensión maligna y esclerodermia.

## TRATAMIENTO

El tratamiento del SUH asociado a diarrea en niños se basa en el empleo de medidas de soporte con descanso intestinal y adecuado aporte de líquidos mediante nutrición parenteral, transfusiones y diálisis cuando sea preciso. En adultos, el tratamiento con plasmaféresis y/o perfusiones de plasma tiene un efecto beneficioso. Sin embargo, debido a que no existe un acuerdo sobre cuál de estas acciones terapéuticas es más eficaz, es más prudente realizar plasmaféresis y reposición con plasma fresco. La administración de plasma fresco está contraindicada en los casos asociados a infección por neumococo, ya que podría acelerar la aglutinación eritrocitaria y la hemólisis. Los esteroides, antiagregantes plaquetarios e inmunoglobulinas no parecen efectivos y

se desconoce el papel que desempeña la prostaciclina. En algunos casos que no responden al tratamiento con plasma y presentan complicaciones con peligro vital (afectación neurológica grave o hemorragia por trombopenia refractaria) se ha propuesto la nefrectomía bilateral como procedimiento de rescate. La vincristina ha sido eficaz ocasionalmente en pacientes con PTT resistente a tratamiento con plasma y puede retrasar las recidivas en la PTT crónica recidivante.

#### BIBLIOGRAFÍA GENERAL

- Remuzzi G, Ruggenenti P. The hemolytic uremic syndrome. *Kidney Int* 1995; 47:2-19.
- Ruggenenti P, Galbusera M, Plata Cornejo R, Bellavita P, Remuzzi G. Thrombotic thrombocytopenic purpura: evidence that infusion rather than removal of plasma induces remission of the disease. *Am J Kidney Dis* 1993; 21:314-318.
- Ruggenenti P, Lutz J, Remuzzi G. Pathogenesis and treatment of thrombotic microangiopathy. *Kidney Int* 1997; 51 (Suppl 58):S97-S101.