

Respuesta frente a 2 amenazas para

He aquí todo lo que usted necesita saber respecto a la enfermedad renal poliquística y a la estenosis de la arteria renal.

Sally Russell, RN, CMSRN, CPP, MN

SUPONGA QUE ESTÁ USTED CUIDANDO de 2 pacientes con enfermedades renales y que muestran signos y síntomas similares. Pablo E., de 39 años de edad, es hospitalizado debido a un cuadro de dolor lumbar, hematuria e hipertensión. Anteriormente se había establecido el diagnóstico de pólipos colónicos y ahora se considera que presenta una infección renal. Tras la realización de una tomografía computarizada (TC) y una angiografía renal se establece el diagnóstico de enfermedad renal poliquística (ERP).

Daniel A., de 76 años de edad, también es hospitalizado por un problema de hematuria e hipertensión, pero presenta además fiebre y vómitos. Tiene antecedentes de hipertensión que se ha mantenido bajo control durante varios años, pero en los últimos tiempos no ha respondido bien a la medicación. Tras la realización de una ecografía en ambos riñones y una angiografía renal se establece el diagnóstico de estenosis de la arteria renal (EAR).

En este artículo se describen la ERP y la EAR, sus similitudes y sus diferencias, y el tratamiento apropiado de cada uno de estos 2 pacientes.

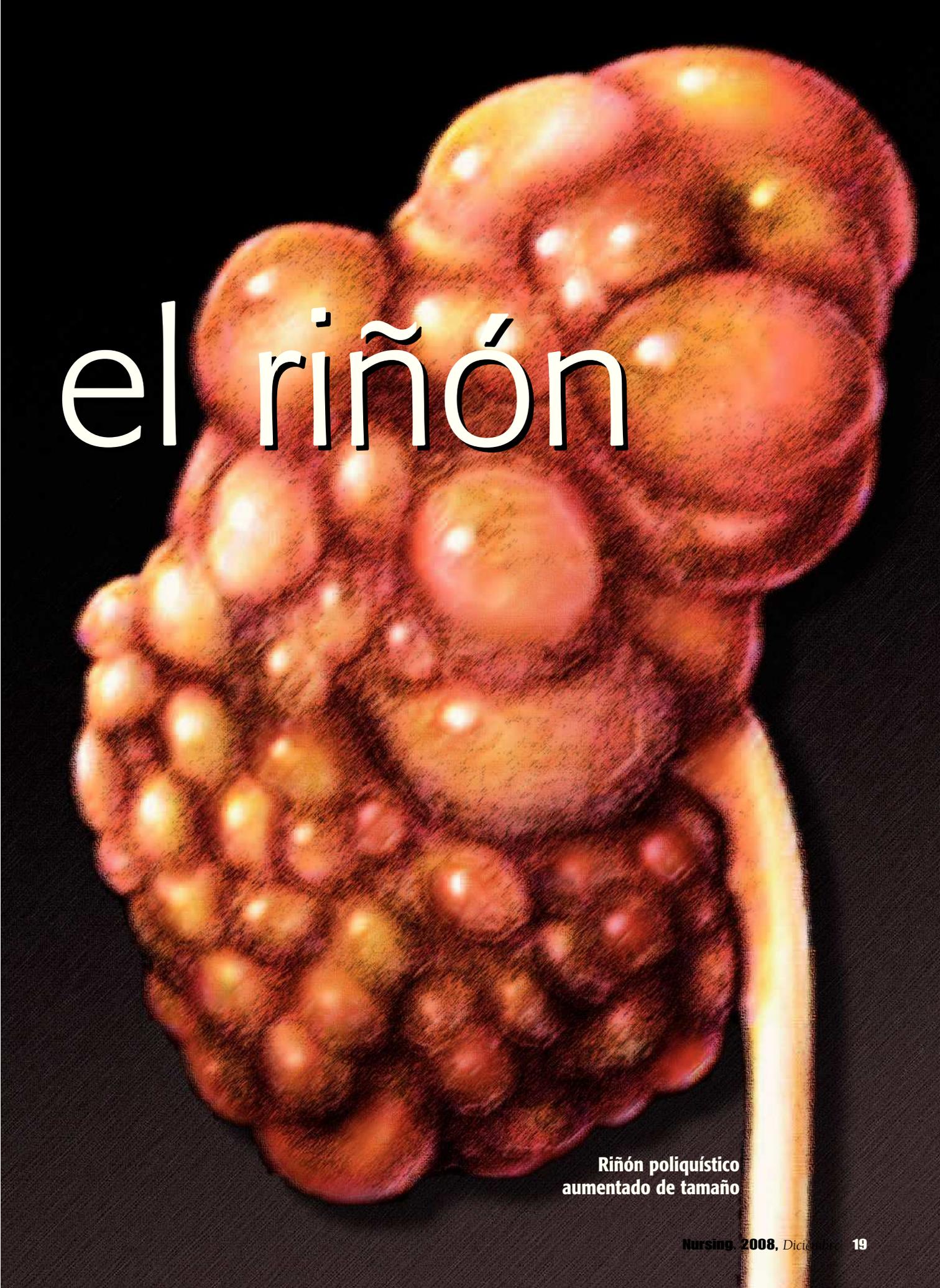
Aspectos básicos de la ERP

La ERP es una enfermedad genética potencialmente mortal y muy frecuente en los países industrializados^{1,2}. En la ERP se forman en los riñones bolsas o quistes rellenos de líquido que dan lugar al aumento de tamaño de los propios riñones y a insuficiencia renal. Los signos y síntomas de la ERP son hipertensión; dolor abdominal, lumbar o en la espalda; hematuria; disminución de la capacidad de concentración de la orina, e infecciones vesicales o renales frecuentes. Algunos pacientes presentan microalbuminuria.

Objetivo general. Ofrecer a los profesionales de enfermería una panorámica general de la enfermedad renal poliquística (ERP) y de la estenosis de la arteria renal (EAR).

Objetivos de aprendizaje. Tras la lectura de este artículo, usted será capaz de:

1. Definir la fisiopatología de la ERP y la EAR.
2. Señalar los signos y los síntomas de la ERP y la EAR.
3. Determinar las estrategias terapéuticas frente a la ERP y la EAR.



el riñón

Riñón poliquístico
aumentado de tamaño

Hay dos formas de ERP:

- *ERP autosómica recesiva (ERPAD)*, presente ya en el momento del nacimiento, que muestra una evolución rápida y carece de tratamiento^{3,4}. Es la forma menos frecuente de ERP, y los niños que la padecen pueden presentar también fibrosis hepática e hipertensión portal². Fallece el 75% de los lactantes con ERPAD debido a que el gran tamaño de los riñones impide que los pulmones se expandan lo suficiente como para que estos pacientes puedan sobrevivir².
- *ERP autosómica dominante (ERPAR)*, la forma más frecuente. Los signos y los síntomas se inician durante la edad adulta y la enfermedad puede evolucionar hacia la insuficiencia renal. Aproximadamente el 5% de los cuadros de nefropatía terminal (NT) se debe a esta forma de ERP^{2,3}. En los pacientes con ERP se ha demostrado la presencia de genes anómalos en todas las células tubulares de sus riñones; sin embargo, por razones desconocidas, los quistes sólo se desarrollan a partir de algunas de ellas.

Las complicaciones cardiovasculares de esta forma de ERP son hipertensión secundaria, valvulopatía (p. ej., prolapso de la válvula mitral), cólicos renales debidos a cálculos en los riñones, y debilidad de las paredes de los vasos cerebrales con posibilidad de aneurismas, hemorragia subaracnoidea y muerte².

Se han identificado 2 genes mutantes como causa de la ERPAR³⁻⁶. La mutación más frecuente se denomina ERPAR1, se localiza en el cromosoma 16 y causa el 85% de los casos de ERPAR.

La edad promedio de los pacientes que presentan esta mutación en el momento en que se inicia la insuficiencia renal es de 53 años. El 15% restante de los pacientes muestra una mutación en el cromosoma 4

denominada ERPAR2 y en ellos la insuficiencia renal se inicia a una edad promedio de 69 años². Los signos, los síntomas y los hallazgos diagnósticos son básicamente los mismos en ambas formas, pero por razones aún desconocidas la enfermedad progresa con mayor rapidez en los pacientes con la mutación ERPAR1^{3,4}.

Los investigadores consideran que en todas las formas de ERP los quistes se deben a una alteración en el crecimiento celular, a la secreción de líquidos y a una anomalía estructural extracelular que permite el crecimiento de los quistes y su separación del resto de los túbulos. Los mediadores bioquímicos presentes en el interior de los quistes incrementan la secreción de líquido y potencian la inflamación, lo que hace que los quistes aumenten todavía más de tamaño. A medida que los quistes crecen, se produce

una fibrosis del tejido intersticial que es característica de la ERP progresiva².

Diagnóstico de la ERP

El señor Pablo E., uno de los pacientes presentados al comienzo de este artículo, señala que ha padecido episodios de hematuria durante los 2-3 últimos años, pero que no se lo dijo a su médico porque consideraba que no tenía importancia. No obstante, ayer, el color de su orina era mucho más rojo, de manera que llamó a su médico. No sabe mucho acerca de sus antecedentes familiares por parte materna, pero uno de sus tíos paternos falleció hacia los 60 años de edad debido a una enfermedad renal no especificada.

El dolor que presenta el señor Pablo E. en la zona lumbar se debe al aumento de tamaño de los quistes, que comprimen el tejido renal. (En algunos casos de pacientes con ERP los quistes renales han hecho que un riñón alcance un peso de 9,1 kg [peso normal, 0,45 kg].) El riñón muy aumentado de tamaño puede desplazar a los demás órganos, dando lugar a disfunción de éstos y dolor. Otra causa de dolor en algunos pacientes con ERP es el cólico renal debido a la obstrucción ureteral por cálculos renales. La hipertensión del señor Pablo E. se debe a la compresión vascular causada por la ERP, que activa el sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) y causa vasoconstricción y retención de líquidos^{3,7}.

Entre las pruebas diagnósticas que se utilizan en la ERP están las pruebas genéticas, el perfil bioquímico sérico y los estudios de imagen. En nuestro caso, se programa la realización de una ecografía renal para determinar la intensidad de la progresión de la enfermedad del señor Pablo E. La ecografía permite detectar los quistes renales en el 80-90% de los adultos². Esta prueba facilita la identificación de quistes en los dos riñones del señor Pablo E.

En los pacientes con riesgo de ERP, los criterios ecográficos diagnósticos de la ERP son la presencia de al menos 2 quistes en un riñón (o de un quiste en cada riñón) en los pacientes menores de 30 años de edad; de al menos dos quistes en cada riñón en los pacientes de 30 a 59 años de edad, y de al menos cuatro quistes en cada riñón en los pacientes de 60 o más años de edad. La tomografía computarizada permite la detección de quistes de hasta un diámetro de tan sólo 0,5 cm⁸.

Tratamiento de la ERP

El tratamiento de la ERP en los adultos se lleva a cabo fundamentalmente mediante medidas de tipo paliativo dirigidas hacia el retraso en la progresión de la enfermedad, el control de la hipertensión y la prevención de las infecciones del tracto urinario. El señor Pablo E. va a recibir tratamiento médico frente a las alteraciones relacionadas con la insuficiencia renal, como la hiperpotasemia, la hiperfosfatemia y la acidosis metabólica. Si fuera necesario instaurar tratamiento contra el dolor, hay que evitar los antiinflamatorios no esteroideos, ya que pueden tener efectos nefrotóxicos⁸.

Hay varias modificaciones del estilo de vida que pueden ayudar al señor Pablo E. a controlar su hipertensión. Es posible que tenga que disminuir su peso corporal y abandonar el tabaco. Usted debe indicarle la importancia de

La compresión vascular que se produce en la ERP activa el sistema renina-angiotensina-aldosterona, con aparición de hipertensión.

la realización regular de ejercicio físico y de la limitación del consumo de alcohol. También le puede ofrecer información respecto a la dieta Dietary Approaches to Stop Hypertension (DASH), que consiste en el consumo de alimentos con contenido bajo en grasa y en sodio para reducir la hipertensión. Además, le debe explicar que el calcio y el magnesio incluidos en los productos lácteos con contenido bajo en grasa, en combinación con las frutas y verduras recomendadas en la dieta DASH, pueden ser útiles para disminuir su hipertensión. La dieta con contenido elevado en potasio también puede ser útil para reducir la presión arterial (PA), pero solamente se debe utilizar si la función renal del señor Pablo E. es normal y no toma inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) frente a la hipertensión⁹.

Puede estar indicada la cirugía si los quistes se infectan y no responden al tratamiento antibiótico, o bien si hay quistes de gran tamaño que causan dolor abdominal. Los quistes se puede drenar (descomprimir) por vía percutánea y luego son esclerosados, de manera que ya no vuelven a segregar más líquido. En los quistes masivos, infectados o de características malignas puede ser necesaria la nefrectomía⁸.

El señor Pablo E. debe recibir información respecto a los fundamentos genéticos de la ERP y va a ser necesario realizar pruebas genéticas de detección en sus dos hijos para descartar la posibilidad de que hayan heredado esta enfermedad. Si el señor Pablo E. tuviera hermanos, ellos también deben recibir información respecto a la ERP y quizá tengan que someterse a pruebas genéticas. El pronóstico del señor Pablo E. no es favorable debido a que la ERP no tiene curación. En última instancia va a desarrollar insuficiencia renal a medida que los riñones muestren de manera progresiva fibrosis y pérdida de la función. En cuanto la insuficiencia renal alcance un cierto grado, va a ser necesario el tratamiento renal sustitutivo, que se puede llevar a cabo, por ejemplo, mediante diálisis. Aunque los pacientes con insuficiencia renal crónica pueden vivir varios años, su esperanza de vida está disminuida. La enfermedad es progresiva y termina causando nefropatía terminal (NT) y hepatopatía. La NT es rara en los pacientes con ERPAR menores de 40 años de edad; sin embargo, cuando aparece la NT se deben considerar la diálisis y el trasplante renal.

Usted debe enseñar al señor Pablo E. que tiene que comunicar los signos y síntomas de NT, que pueden aparecer de manera gradual en los pacientes con ERPAR:

- Disminución de la sensación de energía.
- Debilidad.
- Depresión.
- Problemas para concentrarse.
- Disnea.
- Disminución del peso corporal de causa desconocida.
- Náuseas o vómitos.
- Sensación de sabor metálico en la boca⁹.

Además, enseñe al señor Pablo E. a adoptar medidas protectoras para el riñón, como la evitación de la deshidratación y de fármacos (como ibuprofeno) que pueden afectar a los riñones. Además, tiene que evitar los deportes de contacto, que podrían causar lesiones renales. Las mujeres con ERP muestran riesgo de preeclampsia durante el

Estadificación de la nefropatía crónica

La nefropatía crónica se define como una lesión renal o una tasa de filtración glomerular (TFG) inferior a 60 ml/min/1,73 m² durante 3 meses o más. El profesional de enfermería puede utilizar este sistema de estadificación propuesto por la National Kidney Foundation y que se basa en la TFG del paciente.

Estadio	Descripción	TFG
1	Lesión renal con TFG normal o incrementada	90 o superior
2	Lesión renal con disminución leve de la TFG	60-89
3	Disminución moderada de la TFG	30-59
4	Disminución intensa de la TFG	15-29
5	Insuficiencia renal	Inferior a 15 o necesidad de diálisis

embarazo y deben recibir una asistencia prenatal apropiada.

El señor Pablo E. va a recibir el alta con un tratamiento farmacológico establecido por su médico. Para el tratamiento de la ERP no se utilizan fármacos específicos; el régimen terapéutico se basa en los valores analíticos y en la tasa de filtración glomerular.

EAR: constricción vascular

Veamos ahora el diagnóstico del segundo paciente, el señor Daniel A. A pesar de que sus signos y síntomas parecen similares (hipertensión y hematuria), el diagnóstico de este paciente es el de EAR, una enfermedad que se puede tratar mediante intervenciones dirigidas hacia la revascularización del riñón.

También denominada enfermedad renovascular o nefropatía isquémica, la EAR se caracteriza por una estenosis de la arteria renal principal o de sus ramas proximales. La EAR importante se define anatómicamente como una estenosis de la luz arterial superior al 50% en la angiografía renal; la estenosis superior al 75% se considera hemodinámicamente significativa. La disminución del flujo sanguíneo renal estimula el SRAA con aparición de vasoconstricción; retención de sodio y agua, con expansión volumétrica; e hipertensión grave y de control difícil. Muchos pacientes con EAR desarrollan una atrofia del riñón afectado y una nefropatía isquémica, con disminución de la tasa de filtración glomerular en los casos de EAR hemodinámicamente significativa.

La estenosis arterial que se observa en la EAR puede afectar a una o a ambas arterias renales; en los casos de afectación unilateral, la activación del SRAA puede alterar el riñón que inicialmente no está afectado^{3,10}. El incremento de la presión en el riñón no afectado puede hacer que presente esclerosis con disminución final de su capacidad de filtración. Si están afectadas las dos arterias renales, el aclaramiento renal puede ser tan escaso que se produce una elevación de las

concentraciones séricas de creatinina. Generalmente, todas estas situaciones evolucionan hacia una nefropatía crónica (véase el cuadro anexo *Estadificación de la nefropatía crónica*).

Los pacientes con riesgo de EAR son los ancianos, los adultos obesos, los fumadores y las personas que padecen diabetes, vasculopatía periférica o coronariopatía. (La aterosclerosis, que causa el 90% de los casos de EAR, se observa a menudo de manera simultánea en las arterias coronarias, las arterias carótidas y la aorta abdominal^{3,11}.) Otros datos clínicos indicativos de la presencia de EAR como causa de la hipertensión y de la nefropatía crónica del paciente son:

- Edad inferior a 30 años o superior a 55 años en el momento en el que se diagnostica la hipertensión.
- Inicio súbito de un problema de hipertensión o empeoramiento de una hipertensión previamente bien controlada.
- Cuadro de hipertensión que no responde al régimen apropiado con tres medicamentos.
- Retinopatía hipertensiva acelerada.
- Hipertensión maligna.
- Soplo abdominal sistólico-diafórico.
- Edema pulmonar agudo.
- Presencia de arteriopatía periférica generalizada.
- Asimetría en el tamaño de los riñones detectada en los estudios de imagen.
- Antecedentes de insuficiencia renal aguda inducida por un inhibidor de la ECA o por un bloqueador del receptor de la angiotensina.

El diagnóstico de la EAR se basa en la historia clínica y en los hallazgos de la valoración clínica del paciente, incluyendo los resultados de las pruebas analíticas y de los estudios de imagen. Las concentraciones séricas de creatinina están elevadas, y en la orina de 24 h se observan típicamente concentraciones elevadas de creatinina y proteínas.

La arteriografía renal es la prueba de referencia para la confirmación de la EAR¹². Entre las pruebas no invasivas utilizadas para la detección de la EAR están la ecografía dúplex, la TC, la renografía con captopril, la prueba de la actividad de la renina plasmática con captopril y la angiografía con resonancia magnética.

Tratamiento de la EAR

El tratamiento de la EAR persigue la reducción de la PA y la disminución de la estenosis. La angioplastia renal percutánea (con o sin colocación de una endoprótesis vascular) y la revascularización quirúrgica constituyen el tratamiento convencional de la EAR. Tras la angioplastia es necesario valorar cada hora la eliminación de orina por parte del paciente, así como una estrecha vigilancia de su PA.

El tratamiento médico de la hipertensión incluye la administración de inhibidores de la ECA, bloqueadores del receptor de la angiotensina, diuréticos, bloqueadores beta y

antagonistas del calcio. Si la estenosis es bilateral, el paciente presenta riesgo de insuficiencia renal aguda y debe ser vigilado estrechamente, considerando la posibilidad de que se requieran procedimientos de revascularización.

La estenosis de la arteria renal del señor Daniel A. se redujo mediante angioplastia renal percutánea y el paciente recibió el alta con un tratamiento consistente en un inhibidor de la ECA y un bloqueador beta. Proporcionele información acerca de estos medicamentos y también adviértale que debe ponerse en contacto con su médico si aparecen problemas de mareos, debilidad o desmayo. Además, tiene que ayudarle a entender la necesidad de un control estrecho y continuado por parte de sus médicos. Finalmente, debe enseñarle a controlar sus ingestas de líquidos y sus eliminaciones, estimulándole a que acuda a las visitas de seguimiento.

Recapitulación

A pesar de que el señor Pablo E. y el señor Daniel A. padecen enfermedades renales que dan lugar a signos y síntomas iniciales similares, la fisiopatología y los factores de riesgo de ambas son distintos. A través del conocimiento de la ERP y la EAR, usted puede ayudar a su paciente a superar la enfermedad y a tener la mejor evolución posible. **N**

BIBLIOGRAFÍA

1. National Kidney Foundation. Polycystic kidney disease. <http://www.kidney.org>.
2. Porth C. *Pathophysiology: Concepts of Altered Health States*, 7th edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2006.
3. Molzahn A, Butera E (eds). *Contemporary Nephrology Nursing: Principles and Practice*, 2nd edition. American Nephrology Nurses Association, 2007.
4. Peters DJ, Breuning MH. Autosomal dominant polycystic kidney disease: Modification of disease progression. *Lancet*. 358(9291):1439-1444, October 27, 2001.
5. Kumar V, et al. *Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease*, 7th edition. W.B. Saunders Co., Inc., 2004.
6. Jennette JC, Spargo BH. The kidney. In Rubin R, Strayer D (eds), *Rubin's Pathology*, 5th edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2007.
7. Bajwa ZH, et al. Pain management in polycystic kidney disease. *Kidney International*. 60(5):1631-1644, November 2001.
8. Torra R. Polycystic kidney disease. <http://www.emedicine.com/med/topic1862.htm>.
9. Duley I, Gabow P. *PKD Patient's Manual: Understanding and Living with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease*. PKD Foundation, 2006. <http://www.pkdcure.org>
10. Vashist A, et al. Renal artery stenosis: A cardiologic perspective. *American Heart Journal*. 143(4):559-564, April 2002.
11. Haller C, Klein M. Current issues in the diagnosis and management of patients with renal artery stenosis: A cardiologic perspective. *Progress in Cardiovascular Disease*. 46(3):271-286, November-December 2003.
12. Spinowitz BS, Rodriguez J. Renal artery stenosis. <http://www.emedicine.com/med/topic2001.htm>.

COMPLEMENTO

Qian Q, et al. Treatment prospects for autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Kidney International*. 59(6):2005-2022, June 2001.

Sally Russell es directora de servicios docentes en Anthony J. Jannetti, Inc., en Pitman, Nueva Jersey.

La autora declara que no mantiene relaciones significativas, económicas ni de ningún otro tipo, con ninguna empresa comercial relacionada con esta actividad educativa.