



Alumno:

Uziel Domínguez Álvarez

Docente:

Dr. Edwin yoani López montes

Actividad:

Diapositivas

Asignatura:

Fisiopatología III

Carrera:

Medicina humana

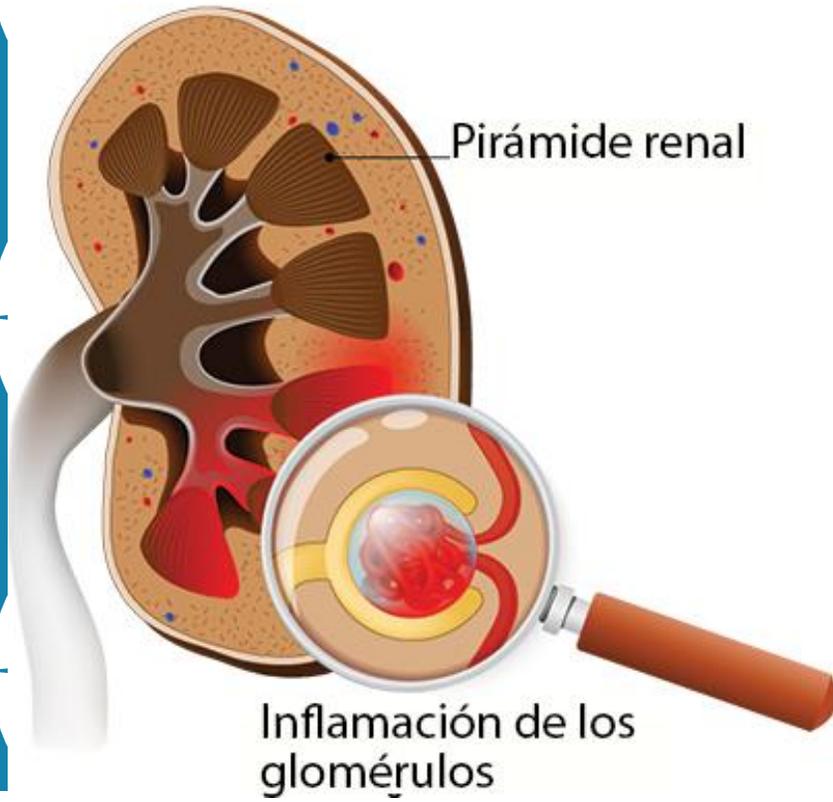
Universidad:

Universidad del sureste

Lugar y fecha:

Tapachula Chiapas a 19/06/2024

GLOMERULONEFRITIS



GLOMERULONEFRITIS

Uziel Domínguez Álvarez

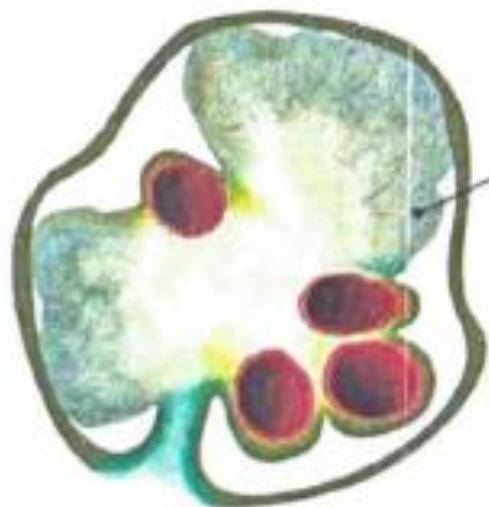
DEFINICIÓN

La glomerulonefritis se define como aquellos procesos de etiología inmunitaria en los que hay u inflamación de los glomérulos. La Glomerulopatía (enfermedades del glomérulo) incluyen enfermedades genéticas (síndrome de alport), metabólicas (diabetes), de depósitos (Amiloidosis) o inmunitarias (glomerulonefritis primarias o secundarias).

ETIOLOGIA

Cuando la lesión glomerular es el resultado de una enfermedad confinada en gran medida al glomérulo, se refiere a la Glomerulopatía primaria (glomerulonefritis primaria si el mecanismo es inmunológico)

Cuando las lesiones glomerulares forman parte de un cuadro general se habla de Glomerulopatía secundaria. (glomerulonefritis secundaria si el mecanismo es inmunológico)



Sinequias
(unión de epitelio
visceral y parietal)

1. Lesión segmentaria



2. Lesión global



3. Lesión difusa



(A) Hialinosis esclerosante focal
(glomérulos yuxtamedulares)



(B) Nefropatía vascular



(C) Nefropatía por reflujo
(polo superior)

4. Lesiones focales

IMPORTANCIA

Se hace referencia a lesión focal cuando afecta a menos de 50% de los glomérulos.

Difusa cuando afecta as del 50%

Segmentaria es cuando solo un segmento del glomérulo presenta lesiones.

Global cuando todo el glomérulo esta afectado.

CLASIFICACIÓN

La glomerulonefritis se clasifica de la siguiente manera:

- Glomerulonefritis aguda: postinfecciosa (proliferativa endocapilar)
- Glomerulonefritis subaguda: Proliferativa extracapilar tipo 1,2 y 3 (rápidamente progresiva)
- Glomerulonefritis crónica:

No proliferativas:

- GN de cambios mínimos
- GN esclerosante segmentaria y focal
- GN membranosa

Proliferativas:

- GN mensajial de IgA
- GN mensagiocapilar (membranoproliferativa)

No es posible detectar ningún depósito inmunológico en el glomérulo:

- Cambios mínimos
- GN esclerosante segmentaria y focal
- GN extracapilar tipo III

Formación Intrarrenal de complejos antígeno anticuerpo:

- GN extracapilar tipo I y enfermedad de goodpasture
- GN membranosa

Atrapamiento glomerular de inmunocomplejos circulantes Ag-Ac:

- GN endocapilar, GN extracapilar tipo I, GN membranoproliferativa tipo I Y II, GN mensajial IgA, GN mensajial IgG y C3, GN con depósitos mensajiales aislados de IgM.

PATOGENIA

La mayoría de las enfermedades glomerulares de mecanismo inmunológico se asocian al depósito de anticuerpo dentro del glomérulo, cuando la respuesta inmunológica es adecuada, los complejos Ag-Ac se forman con gran exceso de Ac. Son grandes e insolubles y se eliminan en la circulación por el sistema reticuloendotelial hepatoesplénico, sin causar enfermedad renal.

CAUSAS:

Respuesta inmunológica pobre por ser el antígeno poco antigénico
endocarditis por *Streptococcus viridans*, piodermatitis, osteomielitis crónica.

En el lupus un defecto en el procesado de las células muertas permiten que ciertos determinantes antigénicos del núcleo (ADN de cadena simple o doble, histonas) se pongan en contacto con la circulación iniciando una aparición de una autoinmunidad con inmunocomplejos circulantes solubles y nefritogénicos.

Respuesta inmunológica pobre por ser el anticuerpo poco específico ocurre en las infecciones del tracto bronquial, digestivo o cutáneo que inician una respuesta +especifica por IgA.

Respuesta inmunológica aguda por inmunoglobulinas distintas por IgM. la IgA y IgG son mas pequeños que la IgM.



Tamaño del determinante antigénico: cuanto menor es el antígeno, hacen falta proporciones mas elevadas de anticuerpo para que el complejo sea insoluble.

Efecto reticuloendotelial que no eliminan adecuadamente los complejos circulantes: cirrosis y linfoma.

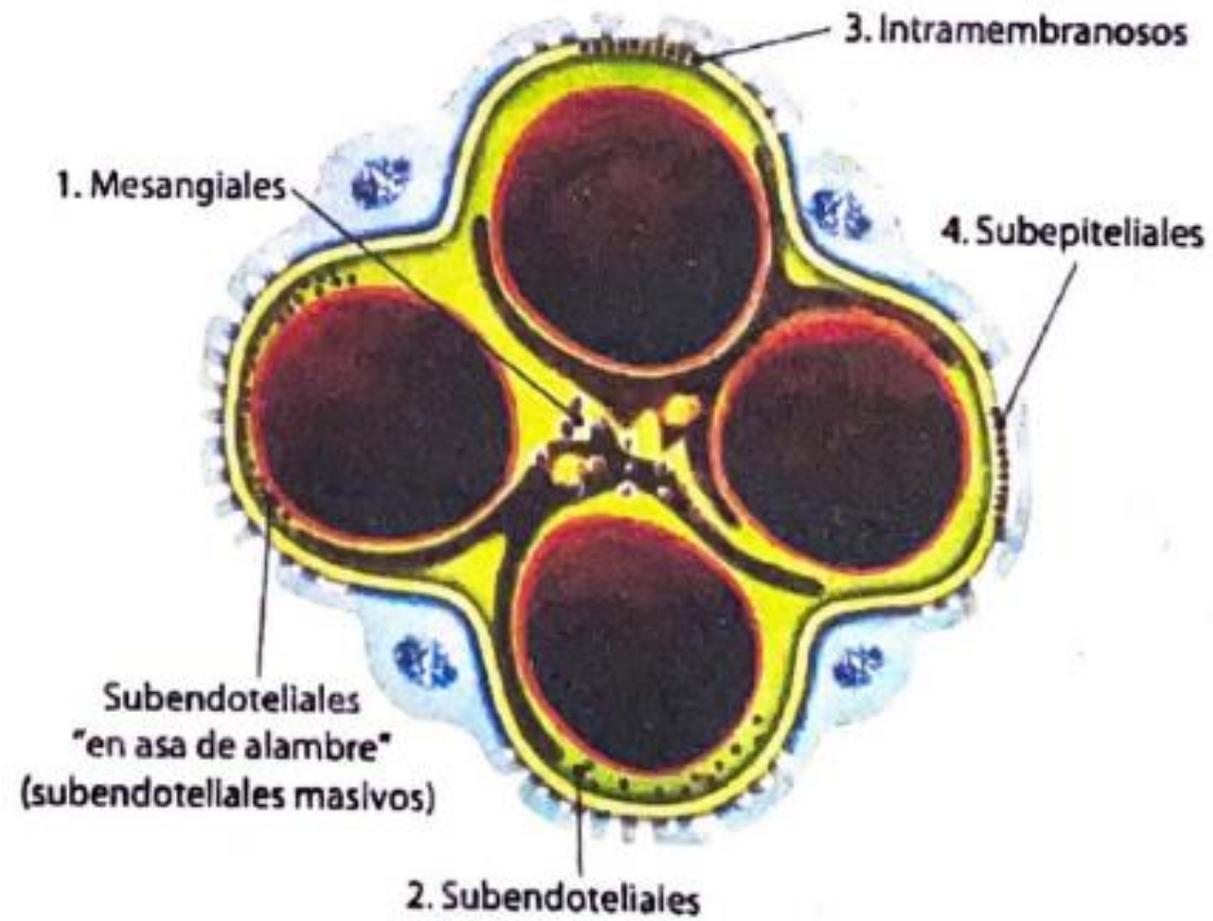
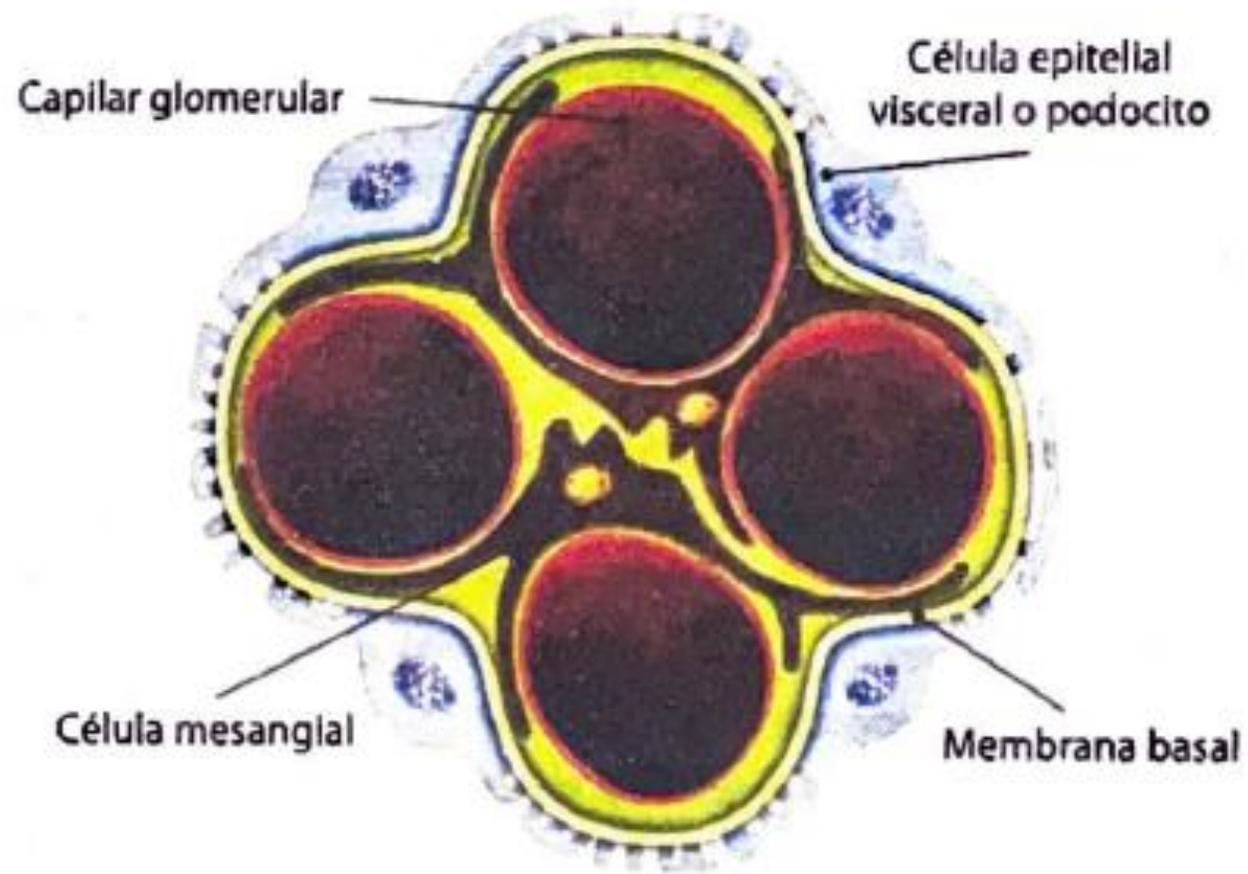
ALTERACIONES HISTOLÓGICAS

En las diferentes glomerulonefritis se pueden encontrar las siguientes reacciones básicas:

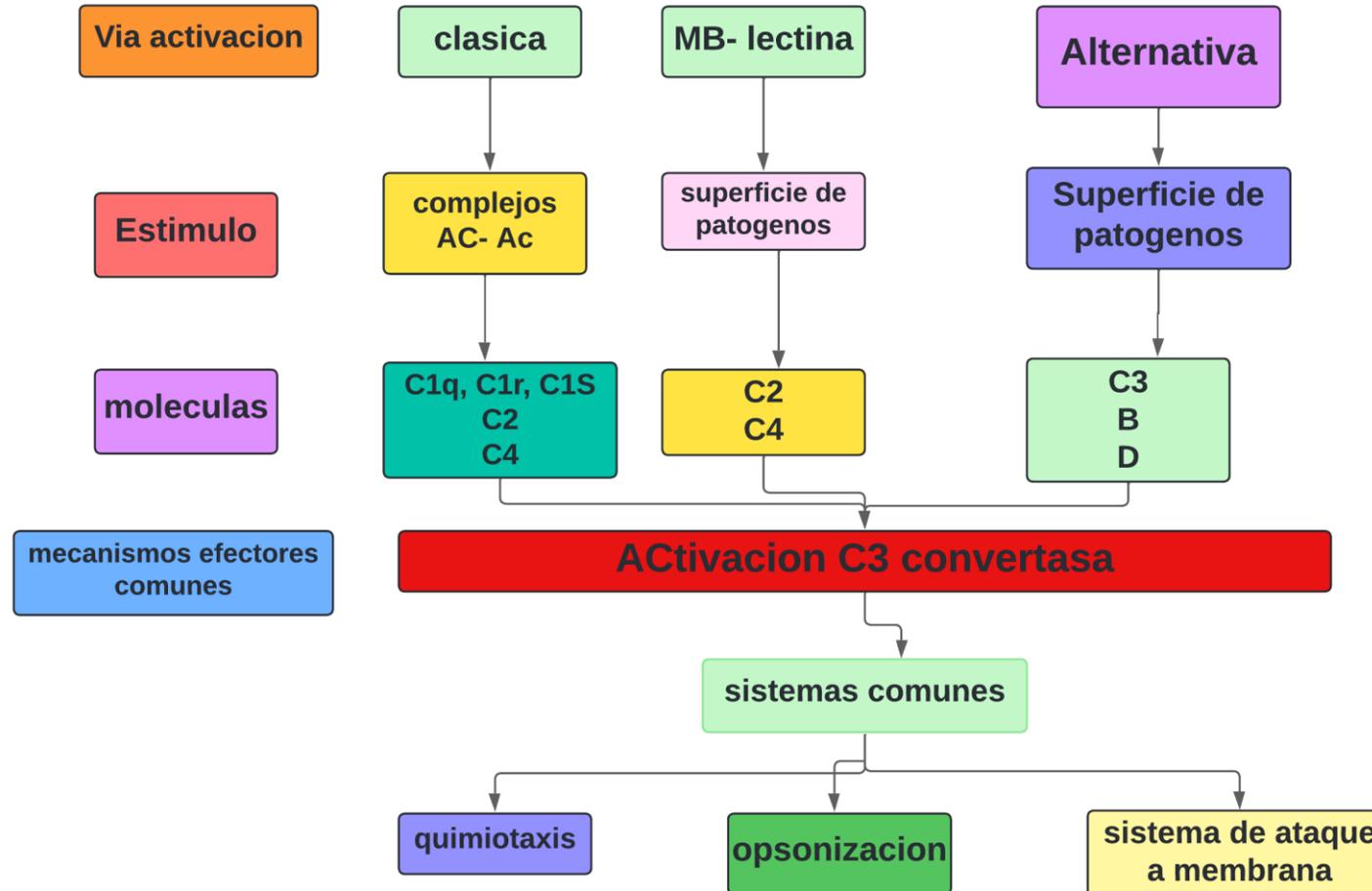
Depósitos: son complejos inmunitarios que sus características fisicoquímicas quedan atrapados en el glomérulo puede ser:

Mensajiales: localizado en el mesangio

- **Subendoteliales:** localizado en la células endotelial
- **Subepiteliales:**
- Localizados entre las células epitelial y membrana basal
- **Intramembranoso:** dentro de la membrana basal



GLOMERULONEFRITIS Y COMPLEMENTO



GN Y COMPLEMENTO

GN aguda postinfecciosa (GN endocapilar difusa)

GN membranoproliferativa (mensagiocapilar)

Enfermedad de depósitos densos baja C3

GN extracapilar tipo 2

GN del lupus baja C3 Y C4

GN del shunt baja C3 Y C4

GN de la sepsis baja C3 y ocasionalmente C4

GN de la endocarditis infecciosa

GN de la crioglobulinemia baja C3 Y C4

ENFERMEDAD DE CAMBIOS MINIMOS (DEFINICION)

Es una enfermedad típicamente pediátrica es responsable del 70% al 90 % de los casos de síndrome nefrótico en menores de 10 años con una mayor incidencia de mayor en 2 a 6 años.

ETIOPATOGENIA

Se desconoce la causa hasta el momento parece producirse por alteración de linfocitos TCD80 teoría sustentada por la excelente respuesta de esteroides asociación con linfoma de hodgkin y la infección recurrente de con sarampión.

Se ha descrito al uso de AINE Y al linfoma de hodgkin.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

El 80% de los casos se presenta como síndrome nefrótico con sedimento urinario benigno. El resto representa proteinuria no nefrótica, es la causa más frecuente del síndrome nefrótico en la infancia.

La proteinuria suele ser altamente selectiva (predominio albumina) mientras que en el adulto la selectividad es menos predecible. No suele asociar enfermedad renal en un 20-30% presenta micro hematuria en el sedimento urinario.

Como parte del síndrome nefrótico asocia a dislipidemias y mayor susceptibilidad a las infecciones

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO

El tratamiento es empírico con corticoides en las recidivas también pueden ser beneficiosos aunque en una respuesta parcial o recidivas múltiples se deben valorar el tratamiento con inmunosupresores.

Si no se obtienen respuestas o esteroides se sospechara una etiología distinta de cambios mínimos como la glomeruloesclerosis segmentaria y focal y estará indicada en la realización de la biopsias renal que incluya nefronas yuxtamedulares por la mayor afección de estas.

GLUMERULOESCLEROSIS

Se distinguen por 2 formas la GN primaria y la secundaria a diferentes procesos.

A. glomeruloesclerosis segmentaria y focal primaria:

Se incluyen las formas idiopáticas y genéticas característica es la esclerosis del segmento del ovillo glomerular, con afectación focal de algunos e inicio de la zona yuxtamedular

Se ha descrito mutaciones de diferentes genes que codifican proteínas implicadas en la función y diferenciación podocitaria localizadas en el diafragma de hendidura

La mas implicada es la podocoina fundamental para el correcto funcionamiento de la barrera de permeabilidad podocitaria.

GLOMERULONEFRITIS FOCAL SECUNDARIA

Es una lesión histológica que puede ser la manifestación final de múltiples procesos dentro de la GEF se pueden distinguir dos grandes grupos las asociadas a la hiperfiltración en las que se encuentran asociadas a disminución de masa renal funcionando o no y las asociadas a tóxicos directos para el podocitos.

En el proceso de la esclerosis el papel de la albuminuria es principal,, siendo actualmente reconocida no solo como marcador de daño renal si no como un verdadero toxico para la células epiteliales asimismo participan diversas sustancias como la angiotensina II, citosinas pro inflamatorias y factores de crecimiento.

CLASIFICACION GN FOCAL SECUNDARIA

HIPERFILTRACION

CON DISMINUCION MASA RENAL
FUNCIONANTE

1. NEFROCTOMIA/TUMORECTOMIA
2. HIPOPLASIA, AGENESIA,
DISPLASIA RENAL.
3. ERC DE CUALQUIER ETIOLOGIA.

CON MASA RENAL NORMAL

1. ANEMIA DE CELULAS
FALCIFORMES
2. DIABETES MELLITUS
3. OBESIDAD
4. SAOS

TOXICO PARA EL PODOCITO

1. VIH
2. PLASMODIUM FALCIPARUM
3. SCHISTOSOMA HEMATOBIIUM
4. HEROINA

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Es responsable el 10-15% de los casos de síndrome nefrótico idiopático en el niño se presenta entre 1 ó a 30 años la proteinuria que puede llegar a rango nefrótico en el 60% de los casos es la forma de presentación puede asociar a hematuria microscópica e HTA.

Un dato peculiar es de la GEF asociada a la obesidad o DM.

TRATAMIENTO

El tratamiento es con betabloqueadores del SRAAA del síndrome nefrótico que condicionan en la GESyF primaria los esteroides de pauta corta de 8 a 12 semanas pueden inducir remisión de la proteinuria en aproximadamente un 25%

Inmunosupresores podrían ser beneficiosos aunque se necesitan mas estudios

GN MEMBRANOSA

Es la glomerulonefritis que con mas frecuencia causa síndrome nefrótico en el adulto se conoce como glomerulonefritis epimembranosa debido a que los complejos se forman en la vertiente Subepiteliales de la membrana basal glomerular

GN MEMBRANOSA ETIOPATOGENIA

Se diferencian en dos grandes grupos de GNM:

GNM PRIMARIA: Antes denominada idiopática por que se desconocía la causa pero actualmente se sabe que el 70 al 80 % de los casos se debe a la presencia de un anticuerpo dirigido con el receptor de la fosfolipasa A2

Un antígeno podocitario que está situado en la vertiente subepitelial del podocitos se trata de una enfermedad autoinmunitaria.

GNM SECUNDARIA: En estos casos es el antígeno puede ser componente de la MBG modificado por fármacos o virus o antígenos extrarenales plantados en el glomérulo.

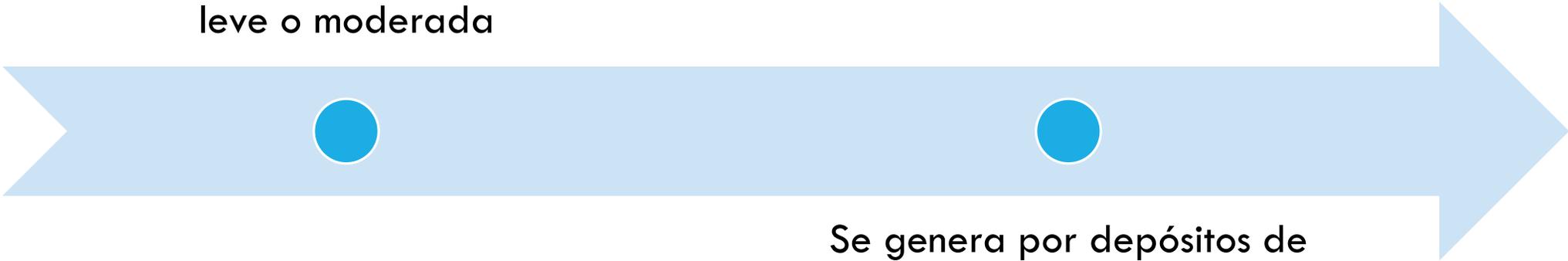
CLINICA Y DIAGNOSTICO

La nefropatía se presenta de manera mas frecuente como un síndrome nefrótico algunos pacientes presentan proteinuria asintomática también es frecuente la micro hematuria sin cilindros eritrocitarios.

La concentración sérica basal de creatinina y el grado de proteinuria determina la rapidez de la progresión

GN MEMBRANOPROLIFERATIVA O MESANGIOCAPILAR

Es la causa relativamente poco frecuente de glomerulonefritis que se manifiesta como un síndrome nefrótico con hematuria o proteinuria leve o moderada



Se genera por depósitos de inmunocomplejos los glomérulos proliferación de células mensagiales y depósitos Intramembranoso

ETIOPATOGENIA

INFECCIONES

VHC GENERALMENTE CON CRIOGLOBULINEMIA ASOCIADA, VIH, INFECCIONES CRONICAS, ENDOCARDITIS, ABSCESOS, SHUNT AV INFECTADO Y MALAFRIA

ENFERMEDADES AUTOINMUNITARIAS

LES, ENFERMEDADES DE SJOGREN, EMTC, CRIOGLOBULINEMIA.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Las formas frecuentes de la infancia y adolescencia, adultos jóvenes éntrelos 5 a 30 años de edad.

La mayoría se presenta en síndrome nefrótico pero también puede presentarse como síndrome nefrítico e incluso proteinuria en rango subnefrotico es mas frecuente en la GNMP asociadas a enfermedades autoinmunitario.

El tipo II se asocia a lipodistrofia parcial, anemia hemolítica y retinopatía.

TRATAMIENTO

Se trata con corticoides y agentes inmunosupresores, antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes, agentes antitrombóticos.



Las 2 que importan aquí es los corticoides y agregantes plaquetarios.

GN ENDOCAPILAR AGUDA

Se produce después de la infección por ciertas bacterias con antígenos nefritogénicos en su estructura la más importante es la GNAPE.

Las complicaciones no supurativas de la infección estreptocócica son:

GN después de la faringitis o impétigo

GN después de la faringitis

ETIOPATOGENIA

En el caso de la GNAPÉ esta enfermedad se asocia a la infección por estreptococo B hemolítico del grupo A (1,2,4, 12,18, 25, 49, 55) que son los que en su estructura presentan diversos antígenos que pueden inducir la formación de inmunocomplejos IC que al depositarse en el glomérulo producen lesión del mismo o moléculas como la proteína NAPIr.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Puede desarrollar diferentes grados de IC, La proteinuria suele ser nefrótica pero en un pequeño porcentaje puede alcanzar rango nefrítico menos del 1% desarrolla proliferación extracapilar con Insuficiencia renal.

En su diagnostico es necesario lo siguiente:

- Cultivo de estreptococo b hemolítico grupo A
- Respuesta inmunitaria a exoenzimas de estreptococos
- Descenso del complemento C3

GN MENSAGIAL IGA

Se conoce como la enfermedad de Berger.

ETIOPATOGENIA:

1. El aumento de síntesis de IgA normal

2. alteración de aclaramiento hepático de IgA en personas susceptibles

Deposito de IgA y complementó a nivel glomerular con proliferación mensagial y activación de diversos mediadores de inflamación.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Esto puede afectar solo al riñón a formar parte de otra patología hepática, cutánea, enfermedad celiaca, espondilitis anquilosante y en otros casos a purpura de henoch-schonlein

El 30-40% de los pacientes presentan nefropatía se manifiesta con un episodio de macro hematuria que se asocia a la infección faríngea o gastrointestinal

Un 40% presenta micro hematuria y proteinuria asintomática en estos pacientes la hipertensión es frecuente y desarrolla disfunción renal.

TRATAMIENTO

IECA O ARA esta indicado en los pacientes con nefropatía con IgA que tengan evidencias de buen pronostico.

1. función renal normal

2. normo tensión

3. cociente de proteinuria/creatinina inferior a 1 mg/mg

FACTORES DE MAL PRONOSTICO

1. proteinuria mayor a 0.5 g/dia

2. HTA

3. ausencia de brotes de hematuria macroscópica

4. Insuficiencia renal en el momento del diagnostico

5. diagnóstico de edad adulta y varones.

G EXTRACAPILAR Y RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

Se caracteriza por la proliferación de la célula epitelial en el espacio extracapilar con formación de semilunar en el glomérulo

ETIOPATOGENIA:

Se produce una agresión a la MBG que queda gravemente afectada produciendo paso de fibrinógeno al interior de la células de bowman el fibrinógeno podrá servir de estímulo mitogénico a las células epiteliales que proliferan dando lugar a la formación de semilunas epiteliales que con el tiempo pueden evolucionar hacia semilunas fibrosas

Tipo 1: se caracteriza por la presencia de anticuerpos anti- MBG la teoría mas aceptada para la formación de estos anticuerpos relacionan la aparición de los mismos con la exposición a tóxicos pulmonares como hidrocarburos o virus que modifican el colágeno tipo IV.

Tipo 2: ocurre en una complicacion de una GN primaria endocapilar, mensagiocapilar o secundaria a una enfermedad sistémica (LES, Crioglobulinemia mixta esencial)

Tipo 3: es secundaria a una vasculitis tipo ANCA, MPO Mieloperoxidasa y PR3 proteinasa 3

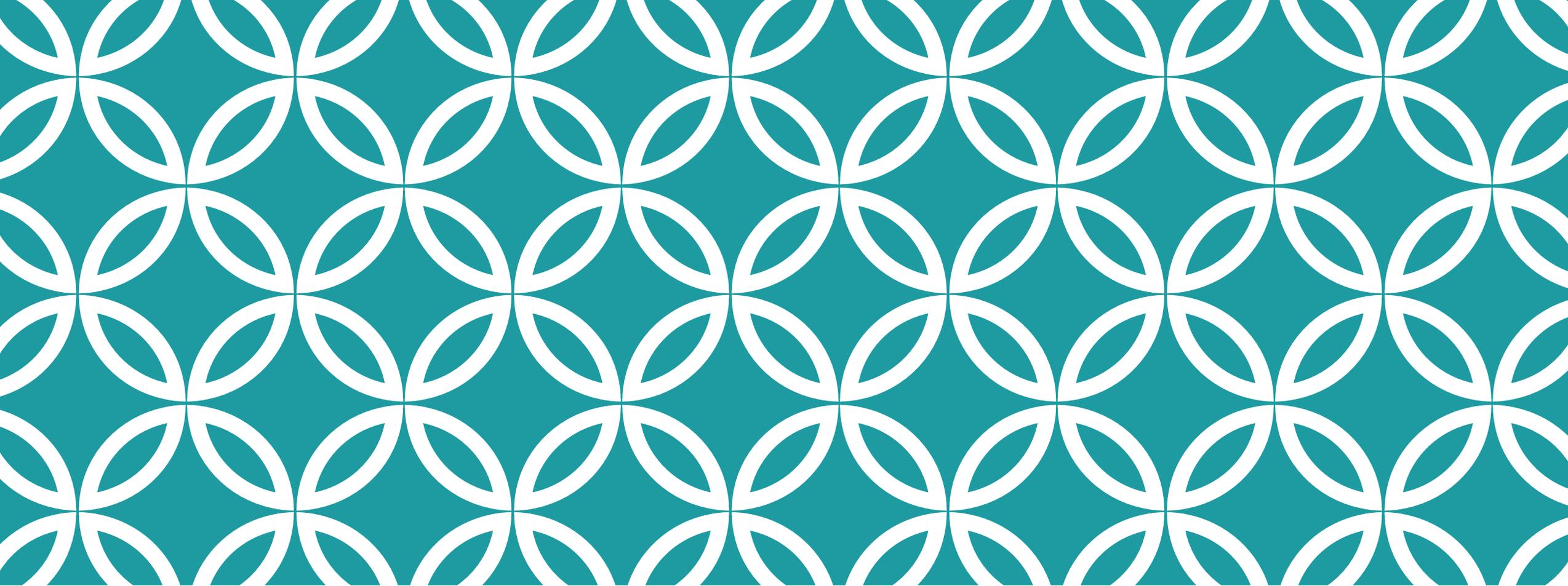
CLINICA

Se asocia insuficiencia renal rápidamente progresiva y síndrome constitucional es la característica de la presencia de oliguria, hematuria y proteinuria

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

El pronóstico en general es favorable principalmente si la semilunas son fibrosas o existe una extensa afectación glomerular el tratamiento debe ser desde un primer momento agresivo con esteroides o inmunosupresores.

- Rituximab es considerado el tratamiento de primera elección
- La plasmaferesis se utiliza en casos graves principalmente se asocia a hemorragia pulmonar



TRASTORNOS TUBULOINTERSTICIALES DEL RIÑÓN

Uziel Domínguez Álvarez

DEFINICIÓN

Son enfermedades renales en las que existen anomalías funcionales e histológicas que afectan a túbulos e intersticio tanto como clínicamente como histológicamente hay que distinguir 2 formas aguda y crónica

ETIOLOGÍA

Las causas mas frecuentes se debe a las lesiones infecciosas y a toxinas

Lesiones infecciosas	Agentes toxicos	neoplasias	Enfermedades inmunitarias	Trastornos vasculares	Enfermedad renal hereditaria.
<ol style="list-style-type: none">1. Pielonefritis aguda2. 2. pielonefritis crónica	<ol style="list-style-type: none">1. Exógenos2. Analgésicos3. Plomo4. Nefrotoxinas5. Endógenos6. Hipercalcemia7. Hipocalcemia8. Acido úrico	<ol style="list-style-type: none">1. Linfoma2. Leucemia3. Mieloma múltiple	<ol style="list-style-type: none">1. Nefropatía por hipersensibilidad2. Síndrome de Sjögren3. Amiloidosis4. Rechazo de trasplante	<ol style="list-style-type: none">1. Nefroesclerosis arteriolar2. Arterioesclerosis3. Nefropatía de células falciformes4. Necrosis tubular aguda	<ol style="list-style-type: none">1. Síndrome de Alport2. Enfermedad quística medular3. Riñón esponjoso medular4. Enfermedad poliquística del adulto

CLINICA

El síntoma mas frecuente es la poliuria con nicturia y polidipsia debido al trastorno de concentración de la orina

En una nefritis de túbulo intersticial aguda de 100% de los pacientes tienen daño renal agudo

Aparece acidosis metabólica hiperclorémica asociada a lo anterior

La disfunción del túbulo proximal se manifiesta como defecto selectivo de la reabsorción dando lugar a la aminoaciduria, glucosuria, fosfaturia, uricosuria y la bicarbonaturia. (acidosis tubular de tipo II)

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA

Nefritis tubulointerstitial inmunoalergica: es la forma mas frecuente y de lo mas importante considerándose responsables de 10 a 15% de la FRA parenquimatoso

Vasculitis inmunoalergica: es una vasculitis leucocito clásica con purpura palpable que puede o no afectar al riñón.

Tubulitis inmunoalergica: con necrosis tubular y fallo renal agudo muchas veces indistinguible de la NTA toxica

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA INMUNOALERGICA

Se trata de inflamación del túbulo intersticial su causa mas frecuente es el uso de determinados fármacos aunque también se puede ver con el contexto de enfermedades metabólicas, inmunológicas, neoplasias o infecciones al igual que el resto de los trastornos intersticiales.

ETIOLOGÍA

Fármacos 75%:

1. Antibióticos: quinolonas, ampicilina, meticilina, cefalosporinas, rifampicina
2. AINE: ketorolaco, ketoprofeno, ibuprofeno
3. alopurinol Aciclovir, furosemida, propanolol, IBP omeprazol, lanzoprazol

Infecciones de 5 a 10%:

1. bacterias: brucella, campylobacter, E. coli. Leptospira
2. virus: VIH, CMV, VEB,
3. alteraciones metabólicas: hipercalcemia aguda, hiperuricemia grave asociada a enfermedades sistémicas 10 a 15%, sarcoidosis, Sjogren, LES, nefritis asociada IgG

CLINICA

Se produce un fracaso renal agudo la hematuria es la as frecuente y suele acompañarse de proteinuria y poliuria, puede ir asociada a la triada clásica:

Fiebre, exantema cutáneo., eosinofilia aunque su ausencia no excluye el diagnostico el paciente puede referir dolor lumbar

DIAGNOSTICO

Los pacientes con esta patología la uro análisis puede revelar cilindros leucocitarios, eosinofilos y un cociente proteína-creatinina que suele ser menor de 2.5 mg/mg

La biopsia renal para establecer un diagnostico definitivo por la falta de sensibilidad y especificidad de la eosinofilia o de las pruebas de imagen con galio

La biopsia es : confirmar el diagnostico, insuficiencia renal avanzada, planteamiento de un tratamiento posiblemente toxico

TRATAMIENTO:

Se administra corticoides (0,5-1 mg/kg/día) y la biopsia puede ser útil antes de iniciar el tratamiento



La efectividad de los corticoides se da en pacientes que tengan inflamación activa en ausencia a un daño crónico

NEFRITIS INTERSTICIAL CRÓNICA

Este trastorno se debe a las lesiones prolongadas sobre el intersticio produce una marcada atrofia tubular y fibrosis intersticial

La más frecuente es

1. farmacológicas

2. exposiciones prolongadas a metales

3. mieloma

4. uropatía obstructiva

5. alteraciones metabólicas

NEFROPATÍA POR ACIDO ÚRICO

Algunos expertos creen que la hiperuricemia causa directamente enfermedad tubulointersticial crónica mientras que otros autores creen que la hiperuricemia es efecto secundario al filtrado glomerular sin que el ácido úrico constituya una toxina tubular

La reducción de ácido úrico en el plasma con alopurinol no ha demostrado efectos nefroprotectores significativos en los pacientes con hiperuricemia

AGUDA

Esta produce enfermedad renal por el depósito intraluminal de cristales en los túbulos colectores de la nefrona de una forma similar al depósito de cristales en la artropatía gotosa

Los cristales de ácido úrico tienen la capacidad de adherirse a la superficie de células epiteliales renales e inducen una respuesta inflamatoria aguda

Se ha demostrado que la hiperuricemia a largo plazo produce cambios hemodinámicos e histológicos a nivel renal que pueden conducir al desarrollo de la enfermedad renal crónica de Novo no relacionada con el depósito de cristales de urato a nivel del intersticio medular

CRÓNICA

Este tipo de nefropatía hay depósitos de cristales de ácido úrico y sales de urato mono sódico en el parénquima renal

Clínicamente produce insuficiencia renal de curso lento ya diferencia del resto de trastornos intersticiales es muy frecuente la HTA, histológicamente existen fibrosis intersticial e infiltrados de linfocitos y células gigantes de cuerpo extraño.

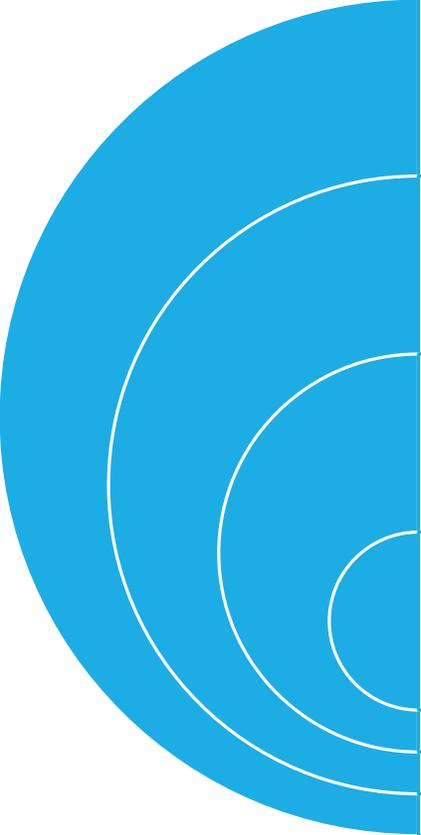
NEFROPATÍA HIPERCALCEMICA

Es un cambio degenerativo focal de los epitelios renales fundamentalmente en los túbulos colectores túbulos contorneados distales y el ASA de Henle. La necrosis de la células tubulares da lugar a la obstrucción de la nefrona favoreciendo la participación de sales de calcio y la infección

Hay nefrocalcinosis y gran fibrosis intersticial

La primer manifestación clínica es la diabetes insípida nefrogénica

NEFROPATÍA MESOAMERICANA

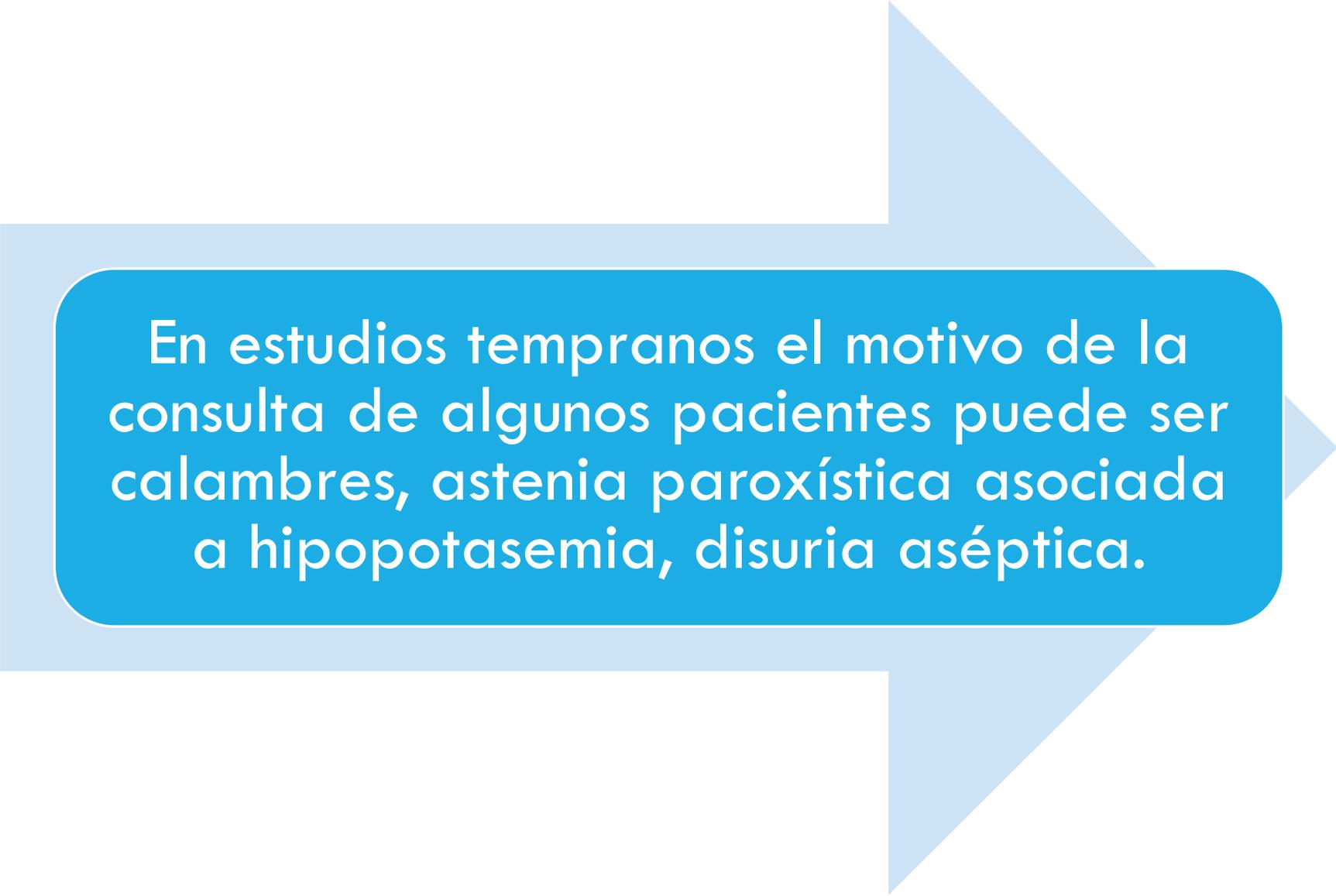


Se presenta en hombres jóvenes de 30 a 50 años y es una de las principales causas de muerte en Mesoamérica y se cree que es por la combinación de diversos factores como:

Nivel sociocultural bajo

Pobre acceso al sistema de salud

Vivir en lugares tropicales



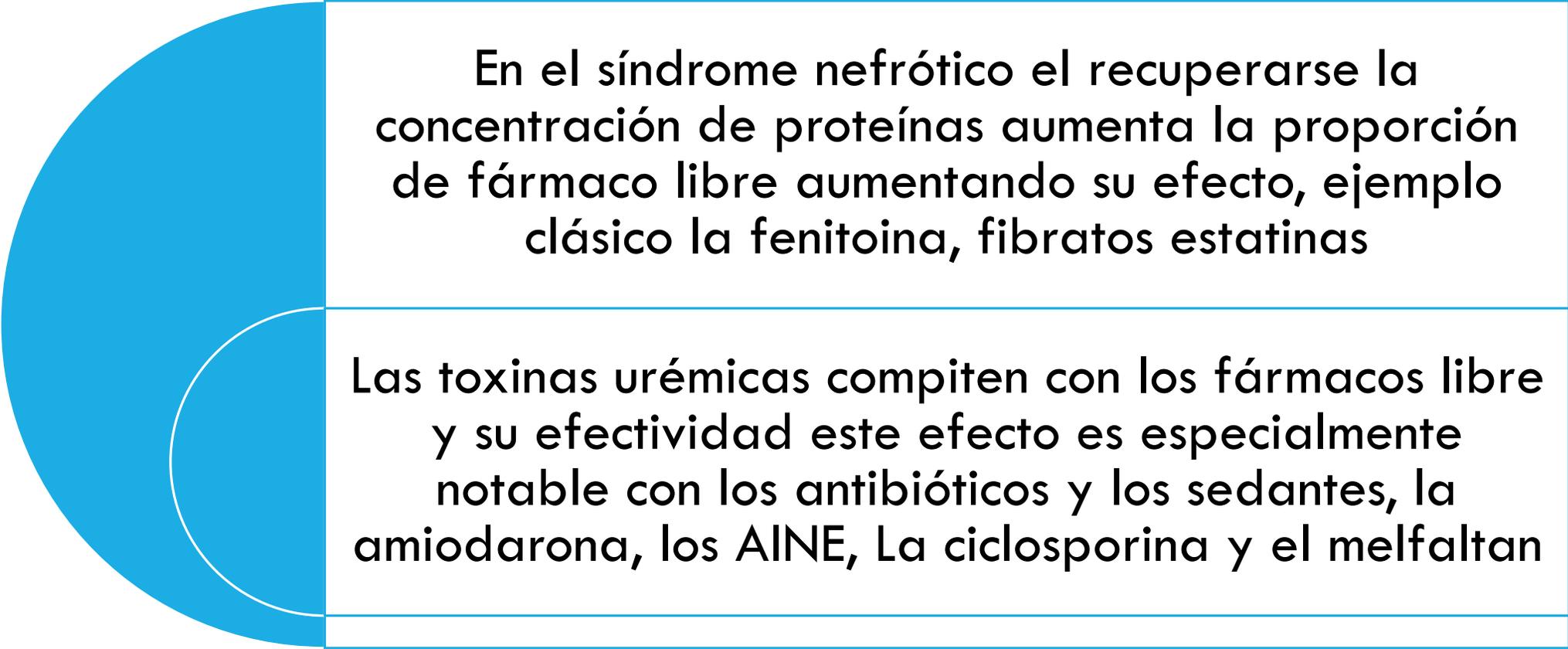
En estudios tempranos el motivo de la consulta de algunos pacientes puede ser calambres, astenia paroxística asociada a hipopotasemia, disuria aséptica.

FÁRMACOS Y RIÑÓN

La enfermedad renal puede interferir varios niveles de la farmacocinética normal de un elevado número de fármacos

- absorción: en la acidosis metabólica varía el PH gastrointestinal y la absorción de fármacos
- En la diabetes, la gastroparesia puede retrasar la absorción en el síndrome nefrótico, el edema de la pared intersticial puede retrasar la reabsorción
- El uso de Quelantes de fosforo reduce la absorción de fármacos aniónicos y puede aumentar la absorción
- Los vómitos y la diarrea habituales del estado urémico retrasan la absorción intestinal.

DISTRIBUCIÓN



En el síndrome nefrótico al recuperarse la concentración de proteínas aumenta la proporción de fármaco libre aumentando su efecto, ejemplo clásico la fenitoina, fibratos estatinas

Las toxinas urémicas compiten con los fármacos libres y su efectividad este efecto es especialmente notable con los antibióticos y los sedantes, la amiodarona, los AINE, La ciclosporina y el melfaltan

METABOLISMO Y EXCRECIÓN

En la insuficiencia renal tienden acumularse los fármacos de eliminación renal sin que varié la eliminación hepática:

Eliminación renal:

1. etambutol, foscarnet, ganciclovir, vancomicina

2. aminoglucósidos, cefalosporina

3. insulina

4. digoxina

ELIMINACIÓN HEPÁTICA

1. analgésicos mórnicos, AINE

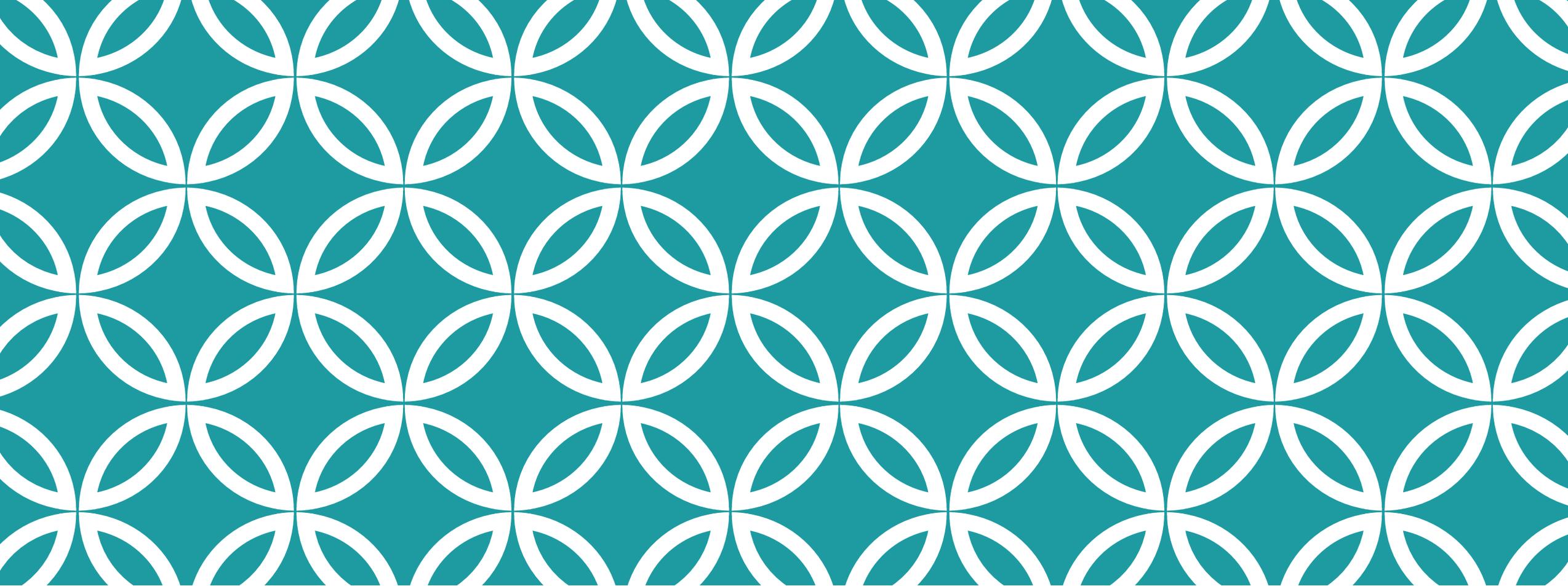
2. antibióticos, sedantes y antidepresivos

3. antifúngico

4. isoniacida, rifampicina

5. penicilinas

6. ciclosporina, prednisona



ENFERMEDAD POLIQUISTICA DEL ADULTO

UZIEL DOMINGUEZ ALVAREZ

ENFERMEDAD POLIQUISTICA DEL ADULTO

Se trata de un trastorno multisistémico en el que se desarrollan quistes en el tejido renal, que progresivamente ocupan el parénquima normal.

Epidemiología:
1/400.1,000 de cada recién nacidos vivos

Etiología: la herencia es autosómica dominante en genes que modifican la poliquistina

Clinica: el dolor en flanco o espalda es el síntoma más común 60%

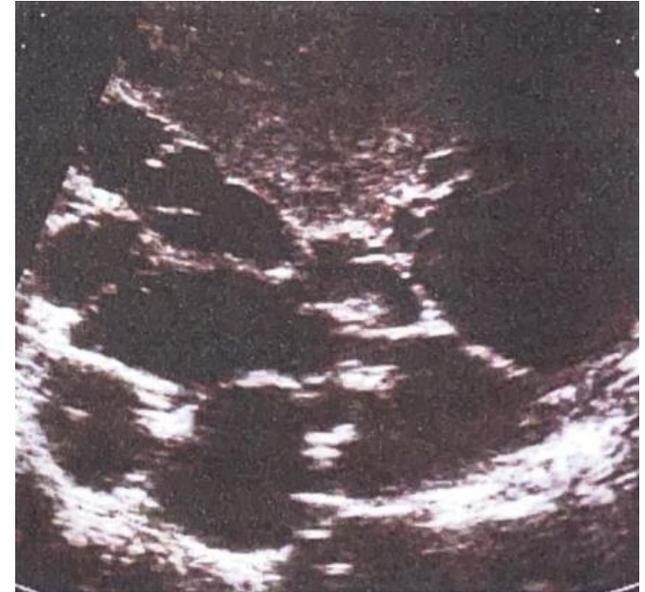
CLINICA DE LA ENFERMEDAD POLIQUISTICA

RENAL	SISTEMICA
<ol style="list-style-type: none">1. Evolucion lenta de ERC 50% presenta ERCT a los 60 años el debut se presenta entre los 40 a 50 años de edad2. Nicturia por alteraciones en la capacidad de concentración de la orina3. Hematuria macroscópica4. HTA5. Poliglobulia6. Riñones muy grandes y con muchos quistes7. Litiasis renal, infecciones de los quistes	<ol style="list-style-type: none">1. Quistes en otras localizaciones (hepáticos, bazo y páncreas)2. Dilataciones aneurismáticas intracraneales3. Hernias inguinales4. Divertículos en el colon5. Prolapso de la valvula mitral e insuficiencia tricúspidea y aortica

DIAGNOSTICO

1. Ecografía: en las que se observa riñones grandes asimétricos con grandes quistes en todo el parénquima, es evidente que se evidencien otros órganos como el hígado y páncreas

2. estudio genético: se diagnostica en la edad pediátrica por el cribado que se debe realizar a todos los familiares de los pacientes



TRATAMIENTO

Debe de ir encaminado a frenar la progresión fundamentalmente controlando la proteinuria y la HTA con IECA Y ARA II



Tratar las complicaciones derivadas de la insuficiencia renal y de las complicaciones de los quistes

POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA

Se trata de una combinación variable de quistes múltiples en ambos riñones y fibrosis hepática congénita

Epidemiología: 1 / 20.000 de los recién nacidos vivos

Etiología: autosómica recesiva la lesión se localiza en el cromosoma 6

CLINICA

Renal: es el mas grave cuanto menor es la edad de presentación y evoluciona en ERC terminal en poco tiempo si la presentación es perinatal es escaso desarrollo de los riñones debido a los micro quistes, condiciona oligoaminos que puede desencadenar la secuencia de Potter

Hepática: es el mas grave cuanto mas tardía es la edad de presentación produce clinica a secundaria a fibrosis hepática

DIAGNOSTICO

Prenatal: se puede realizar mediante estudio ecográfico entre las 24-30 semanas y estudio genético de elección

Posnatal: mediante estudio ecográfico, clínico y genético

TRATAMIENTO

El de soporte de ECR terminal y fibrosis hepática el antihipertensivo de elección son los IECA. En el caso que sea necesario se ha de valorar trasplante hepatorenal

SINDROME DE BARTTER

La herencia de esta enfermedad es autosómica recesiva. Es más grave que los síndromes de Gitelman y la de Liddle.

Esta alteración genética condiciona un defecto congénito de transportador $\text{Na}^+/\text{2Cl}^-/\text{K}^+$ de la porción ascendente gruesa del asa de Henle que lo hace inactivo lo que condiciona una pérdida de sodio que produce:

- **Hipopotasemia grave:** produce defectos de agregación plaquetaria por la estimulación de prostaglandinas la hipopotasemia produce diabetes insípida
- **Alcalosis metabólica:** en el túbulo distal hipercalciuria que puede llegar a producir nefrocalcinosis
- **Hipoagnesemia:** por que el magnesio únicamente se reabsorbe en el asa de Henle

SINDROME DE GITELMAN

Enfermedad causada por un efecto congénito autosómico recesivo que origina una mutación en el cotransportador de sodio-cloro del túbulo distal que lo hace inactivo

Esto produce:

1. Hipopotasemia

2. Alcalosis metabólica

3. hipercalciuria: este síndrome diferencia el síndrome de bartter, que cursa por hipercalciuria

4. hiperplasia del aparato yuxtaglomerular: aunque es menor el síndrome de bartter se produce la misma causa

SINDROME DE LIDDLE

Enfermedad hereditaria autosómica dominante que produce una mutación en el canal de sodio en el túbulo colector cortical que lo hiperactiva quedando permanentemente a vierto es el único síndrome donde el canal queda abierto a comparación del síndrome de gitelman y bartter en canal queda cerrado

EL CANAL HIPERACTIVO DE SODIO CONDICIONA:

1. aumento de la reabsorción de sodio y por lo tanto aumento de la reabsorción de agua que condiciona hipertensión por el aumento del volumen plasmático y los edemas aumento del volumen intersticial

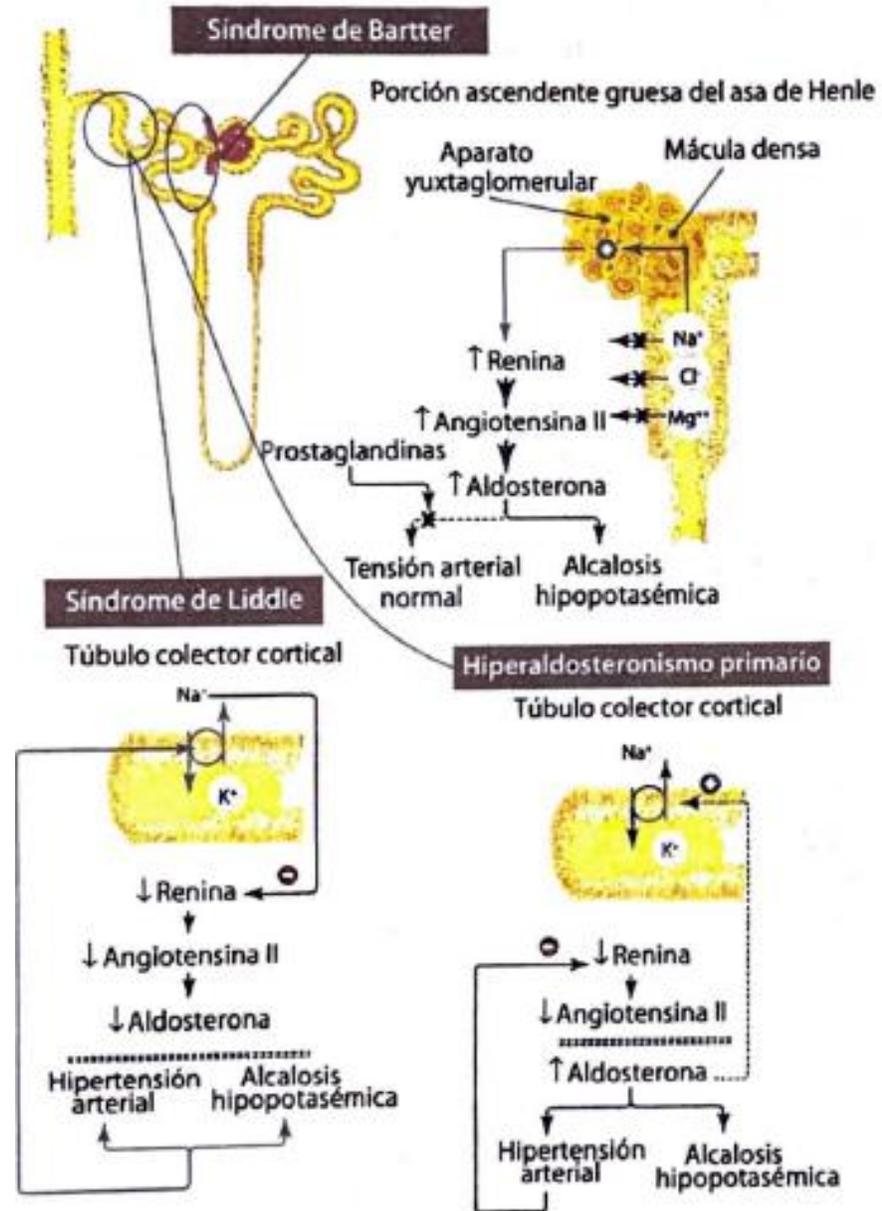
2. hipopotasemia

3. alcalosis metabólica

La presentación clínica en el adulto es la misma del hiperaldosteronismo.

Los niveles de aldosterona y de renina están bajos
hipoaldosteronismo para intentar frenar la reabsorción de sodio

TRASTORNOS TUBULARES HEREDITARIOS



TUBULOPATÍAS ALCALÓTICAS HIPOPOTASEMICAS

	LIDDLE	GITELMAN	BARTTER
Presentación	Adulto	Adulto	Neonatos o infancia
Clinica	<ol style="list-style-type: none"> 1. HTA 2. Pseudohiperaldosteronismo 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Asintomáticos 2. Debilidad muscular y tetania 3. Dolor abdominal, vomito y fiebre 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Deshidratación 2. Irritabilidad 3. Cansancio 4. Litiasis renal y nefrocalcinosis 5. Retraso de crecimiento
pronostico	Bueno	Bueno	Incierto
tratamiento	<ol style="list-style-type: none"> 1. Triamtereno 2. Dieta sin sal 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Suplemento de potasio 2. Diuréticos ahorradores de potasio 3. Suplemento de magnesio 4. Eventualmente calcio 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Indometacina 2. Diuréticos ahorradores de potasio 3. Hidratación abundante 4. Suplemento de potasio, cloro y magnesio.

SINDROME DE FANCONI

Se trata de un síndrome caracterizado por las alteraciones múltiples y simultáneas del transporte en el túbulo proximal que cursa con pérdida urinaria de todo tipo de sustancia aminoácidos, glucosa, fosfatos, ácido úrico y todos los iones (excepto el magnesio) todas estas sustancias son abundantes en orina y escasa en sangre, excepto la glucosa.

ETIOLOGÍA

Se produce acidosis: secundaria al defecto de la reabsorción de bicarbonato.

1. primaria:

- suele deberse a un trastorno hereditario en la mayoría de las ocasiones es autosómico recesivo.

2. secundaria:

- Niños esta causada por tirosinosis, glucogénesis, galactosemia
- Adulto esta producida por mielomas, Amiloidosis, enfermedad de Wilson, intoxicación por metales pesados y síndrome de sjogren

Clinica: se manifiesta por fallo de medro, deshidratación, poliuria, debilidad muscular, raquitismo resistente a la vitamina D y síntomas de patología de base.



Tratamiento: control de la enfermedad subyacente, acceso libre al agua y suplemento de fosfato, vitamina D, bicarbonato, potasio y tiazidas

DIABETES INSÍPIDA NEFROGENICA

Se produce por la incapacidad del túbulo renal para responder a la ADH las consecuencias es que genera la reabsorción de agua y se consigue diuresis abundante de orina diluida poco concentrada, es decir, con una osmolalidad muy baja.

Etiología: las causas posibles son: _

1. congénita

2. secundaria: hipercalcemia, hipopotasemia, tratamiento con litio o demeclociclina.

CLINICA

Se caracteriza por poliuria

>3litros /día con orinas hipotónicas y nicturia

La abundante diuresis produce polidipsia en respuesta al aumento de la osmolalidad plasmática que controla el centro de la sed.

La diabetes insípida provoca la eliminación de grandes cantidades de orinas muy diluida $<0\text{sm}$ pero en general no presentan hipernatremia

Diagnostico: Se realiza fundamentalmente por las características clínicas con el test de la deprivación de agua se consigue el diagnostico diferencial de la poto manía y con la desmopresina (ADH sintética) de la diabetes insípida central.

Tratamiento: Acceso libre al agua, dieta baja en sodio, hidroclorotiazida, para evitar la reabsorción de NaCl y por lo tanto agua. E Indometacina por que los AINE bloquean la síntesis de prostaglandinas al nivel renal

ACIDOSIS TUBULARES

	ATR 1 (distal)	ATR II (proximal)	ATR IV
Defecto	Alteración excreción H	Alteración reabsorción HCO	Disfunción nefrona distal
Clinica	Raquitismo/osteomalacia Poliuria Cálculos hipercalciuria	Cálculos raros Hipercalciuria moderada	Hipoaldosteronismo hiporreninémico
K sérico	Bajo	Bajo	Alto
pH urinario tras sobrecarga acida	>5.5	<5.5	<5.5
Necesidad diaria de bicarbonato	<4 mmol 7kg	>4	<4

TRATAMIENTOS PARA ACIDOSIS I,II Y IV

Acidosis tubular distal I: lo fundamental es la corrección de la acidosis de citrato sódico y bicarbonato sódico además serán necesarios los suplementos vitamínicos.

Acidosis tubular distal IV: se debe realizar con una dieta baja en potasio y asociar a un diurético de ASA si la acidosis es grave se deberá añadir bicarbonato

Acidosis tubular proximal II: se basara en la corrección de acidosis y en la administración de tiazidas