

Riñón y Vasculitis

Sergio Mezzano

Nefrología
Universidad Austral

Los riñones constituyen un órgano blanco frecuente para una variedad de vasculitis sistémicas, particularmente aquellas que afectan los vasos pequeños.

Las dos mayores categorías inmunopatogénicas de vasculitis de vaso pequeño son aquellas mediadas por complejos inmunes (tales como púrpura Schönlein-Henoch, vasculitis crioglobulínica y vasculitis lúpica) y aquellas vasculitis sin depósitos inmunes (pauci-inmune) asociadas a la presencia de ANCA (autoanticuerpos anticitoplasma de neutrófilos).

En general, las vasculitis de vaso pequeño, cuando comprometen el riñón, provocan una glomerulonefritis, con un fenotipo histológico más proliferativo en aquellas vasculitis por complejos inmunes, y un carácter más necrotizante cuando son vasculitis asociadas a ANCA.

Las vasculitis renales asociadas a ANCA corresponden al mayor porcentaje de las vasculitis observables en la práctica nefrológica.

Entre éstas, la poliangeítis microscópica, la granulomatosis de Wegener, el síndrome de Churg-Strauss y la glomerulonefritis necrotizante sin depósitos inmunes comparten rasgos patogénicos, histopatológicos y clínicos. Todas ellas comprometen capilares, vénulas, arteriolas y pequeñas arterias. Aproximadamente, el 90% de los pacientes tienen autoanticuerpos contra mieloperoxidasa (MPO-ANCA) o contra proteinasa 3 (PR3-ANCA). Las manifestaciones clínicas de las vasculitis de pequeño vaso ANCA-positivas son proteiformes. Estas pueden estar limitadas al riñón, o pueden comprometer el tracto respiratorio superior, los pulmones, la piel o algunos de otros órganos en variada combinación. El rasgo característico de la lesión glomerular es una glomerulonefritis necrotizante focal, asociada a la formación de crecientes epiteliales y con poca o nula inmunotinción para inmunoglobulinas en la inmunofluorescencia renal. Las manifestaciones

renales se pueden presentar como una glomerulonefritis rápidamente progresiva, o en una forma más indolente, con un curso con remisiones y exacerbaciones, que puede conducir a una glomerulosclerosis significativa. Los dos principales marcadores pronósticos en el largo plazo los constituyen la presencia de hemorragia pulmonar (responsable del 50% de la mortalidad) y el ascenso de la creatinina sérica al inicio, existiendo una buena correlación entre la magnitud de ascenso de la creatinina al inicio y el riesgo de desarrollar enfermedad renal terminal.

El tratamiento de las vasculitis de vaso pequeño ANCA-positivo y glomerulonefritis consiste en la inducción con glucocorticoides en altas dosis, asociado a ciclofosfamida. Pacientes con hemorragia pulmonar pueden beneficiarse con el uso de plasmaféresis. Con el empleo de un agente alquilante, la tasa de remisión está en el orden del 75%, pero ocurren recidivas en aproximadamente 30% de los pacientes que alcanzan remisión, y en aproximadamente 17% de los pacientes después del trasplante renal.

A pesar de la mejoría pronóstica en pacientes con vasculitis ANCA-positivos en la última década, el pronóstico a largo plazo continúa estando determinado fundamentalmente por el diagnóstico oportuno y la pronta instalación de la terapia.