



# Afectación renal en las vasculitis, el lupus eritematoso y las enfermedades sistémicas

E. Morales<sup>a</sup>, J.M. Cánovas<sup>b</sup>, T. Cavero<sup>a</sup>, P. Auñón<sup>a</sup> y E. Gutiérrez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Nefrología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

## Palabras Clave:

- Vasculitis
- Lupus
- Infecciones

## Keywords:

- Vasculitis
- Lupus
- Infectious diseases

## Resumen

El riñón es un órgano central en un gran número de enfermedades sistémicas, inflamatorias e infecciosas. Las glomerulonefritis secundarias son aquellas en las que el daño glomerular forma parte de un cuadro clínico complejo, originado por procesos distintos, inmunológicos, infecciones o fármacos. Existen unos puntos comunes y claves en todos estos procesos sistémicos, la etiopatogenia de estos procesos primarios tiene al riñón como un órgano diana. La biopsia renal puede ser la llave del diagnóstico de la enfermedad. Además de su utilidad en el pronóstico y tratamiento precoz y eficaz dirigido principalmente hacia la patología subyacente, permite en un importante porcentaje de pacientes una resolución de la lesión renal. En esta actualización nos vamos a centrar en las vasculitis, en la nefritis lúpica y en la patología renal asociada a enfermedades infecciosas (bacterianas, víricas o por parásitos).

## Abstract

### Kidney involvement in vasculitis, lupus erythematosus and systemic diseases

Kidney involvement is crucial in a number of systemic, inflammatory and infectious diseases. Secondary glomerulonephritis are defined as a glomerular damage caused by identifiable immunological, infectious or drug-related diseases. There are some common key points in all these systemic processes that have the kidney as a target organ; renal biopsy can be fundamental in the diagnosis of the systemic disease, besides its important role in defining the prognosis and treatment of the systemic process, that allows the resolution of renal and systemic damage in a considerable number of patients. In this chapter we will focus on vasculitis, lupus nephritis and renal processes associated with infectious diseases (bacterial, viral or parasitic).

## Vasculitis renal

### Introducción

Las vasculitis son un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios sistémicos caracterizados por una inflamación necrotizante de la pared de los vasos, que ocurre de forma primaria como una enfermedad autoinmune, o de forma secundaria a otros procesos como neoplasias, sepsis, reaccio-

nes de hipersensibilidad a fármacos, radioterapia o enfermedades del tejido conectivo. Las vasculitis pueden afectar a vasos de cualquier tamaño, y es precisamente esta condición la que ha permitido una clasificación (nomenclatura de Chapel Hill)<sup>1</sup> que asocia manifestaciones clínicas, radiológicas e histopatológicas (tabla 1). Las vasculitis de vaso grande raramente afectan al riñón, las de vaso mediano, como la panarteritis nodosa, pueden ser causa de infartos renales. Sin embargo, son las vasculitis de vaso pequeño, primarias o

TABLA 1

**Clasificación de las vasculitis incluidas en la nomenclatura de Chapel Hill (2012)****Vasculitis de vaso grande**

Arteritis de Takayasu  
Arteritis de células gigantes

**Vasculitis de vaso mediano**

Poliarteritis nodosa  
Enfermedad de Kawasaki

**Vasculitis de pequeño vaso**

Vasculitis asociadas a ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos)  
Poliangeítis microscópica (MPA)  
Granulomatosis con poliangeítis (antiguo Wegener) (GPA)  
Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (antiguo Churg-Strauss) (EGPA)  
Vasculitis asociadas a inmunocomplejos  
Enfermedad antimembrana basal glomerular (antiguo Goodpasture)  
Vasculitis crioglobulinémica  
Vasculitis IgA (Schönlein-Henoch)  
Vasculitis-urticaria hipocomplementémica (vasculitis anti-C1q)

**Vasculitis de vaso variable**

Enfermedad de Behçet  
Síndrome de Cogan

**Vasculitis de órgano único**

Angeítis cutánea leucocitoclástica  
Arteritis cutánea  
Vasculitis primaria del sistema nervioso central  
Aortitis aislada  
Otras

**Vasculitis asociadas a enfermedades sistémicas**

Vasculitis lúpica  
Vasculitis reumatoide  
Vasculitis sarcoidea  
Otras

**Vasculitis asociadas a una probable etiología**

Vasculitis crioglobulinémica asociada a virus de la hepatitis C  
Vasculitis asociada a virus de la hepatitis B  
Aortitis asociada a sífilis  
Vasculitis mediadas por inmunocomplejos asociadas a fármacos  
Vasculitis asociada a ANCA asociada a fármacos  
Vasculitis asociadas a neoplasias  
Otras

secundarias, asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) o a inmunocomplejos (IC), las que pueden dañar directamente el riñón.

Debido a la mayor importancia que tiene para el nefrólogo por la afectación directa y frecuente del riñón, la revisión se enfocará en las vasculitis asociadas a ANCA (VAA), poliangeítis microscópica (MPA, en inglés *Microscopic Polyangiitis*) y granulomatosis con poliangeítis (GPA, en inglés *Granulomatosis with Polyangiitis*).

## Etiología y patogénesis

La patogénesis concreta de las VAA no es bien conocida. Se sabe que los ANCA inducen la activación de los neutrófilos y la liberación de las citoquinas, y participan en la citotoxici-

dad endotelial. Sin embargo, no son suficientes para explicar la etiopatogenia de las VAA, pues pueden producirse sin presencia de ANCA en la sangre y estos pueden persistir positivos a pesar de no existir actividad clínica. Parece que las células T reguladoras CD25<sup>+</sup> (CD8, Tr1 productoras de IL10 y Th 3 secretoras de TGFβ), encargadas de llevar a cabo una función supresora tienen un papel fundamental, pues se ha demostrado una disminución tanto en el número como en la funcionalidad de estas células en distintas enfermedades autoinmunes, incluyendo las VAA<sup>2</sup>. Otros factores implicados en la patogenia son la exposición a factores ambientales (sílice), fármacos (penicilamina, hidralazina, propiltiouracilo o minociclina), infecciones crónicas (virus de la hepatitis B -VHB- y C -VHC-) o infecciones por *Staphylococcus aureus*, este último asociado a recaídas en la GPA.

## Manifestaciones clínicas

La clínica inicial de las VAA es muy inespecífica, generalmente de meses de evolución, caracterizada por síntomas constitucionales (pérdida de peso, astenia, fiebre, mialgias). Además, puede acompañarse de síntomas y signos focalizados en algún órgano como una púrpura, rinitis/sinusitis crónica, asma, parestesias o pérdida de fuerza que afecta a un grupo muscular o artritis. Incluso es relativamente frecuente el diagnóstico de afectación pulmonar en forma de asma intrínseca o fibrosis pulmonar idiopática varios años antes de la afectación renal.

En cuanto a la afectación renal, pueden encontrarse desde anormalidades urinarias asintomáticas, hasta diferentes grados de insuficiencia renal. La microhematuria es prácticamente constante en la afectación renal de las VAA, siendo más rara la presentación como hematuria macroscópica. Esta alteración en el sedimento, como ocurre en otras enfermedades glomerulares, puede ayudarnos en la valoración de la actividad en el seguimiento, pues cuando la afectación renal es controlada desaparece y reaparecería ante una recaída. La proteinuria generalmente se encuentra en rango no nefrótico aunque, hasta en un 40% de los casos de MPA, puede llegar a ser superior a 3 g/día. Durante el seguimiento, el grado de proteinuria también puede ser de utilidad para la valoración de una posible recaída renal de la vasculitis. Sin embargo, deberemos tener en cuenta que puede quedar una proteinuria residual si el daño renal causado por la vasculitis ha dejado lesiones crónicas en el glomérulo o intersticio. El deterioro de la función renal se presenta, generalmente, de forma rápidamente progresiva, en días o semanas.

Otras manifestaciones relevantes en las vasculitis son (tabla 2): pulmonares, se presenta en forma de fibrosis pulmonar, nódulos y/o cavitaciones (típico de GPA), hemorragia alveolar, asma, estenosis traqueal o subglótica (GPA)<sup>3</sup>; cutáneas, generalmente en forma de púrpura; a nivel ótico y nasal (GPA), con hipoacusia, otitis, tinnitus, obstrucción por inflamación necrotizante del tabique nasal (nariz en silla de montar), rinitis, dolor y epistaxis; ocular, pueden presentar trombosis de la vena central de la retina, arteritis de arteria central de la retina o proptosis ocular en relación con granuloma retroocular (GPA); sistema nervioso periférico, se manifiesta

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3808953>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3808953>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)